

11242



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

"ANOMALIAS CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO
CENTRAL, DETECTADAS POR RESONANCIA MAGNETICA,
EN EL PACIENTE PEDIATRICO MENOR DE 16 AÑOS."

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN RADIOLOGIA E IMAGEN
P R E S E N T A :

DRA. FABIOLA TRUJILLO CORDERO

ASESOR DE TESIS: DRA. ADRIANA HORTA MARTINEZ



IMSS

MEXICO, D. F.

2005

m348033



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central




UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.


JEFE DE DIVISIÓN EDUCATIVA E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"



DR. JOSE LUIS MATAMOROS TAPIA



JEFE DE LA DIVISIÓN DE LABORATORIO Y GABINETE
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"



DR. FRANCISCO REYES LARA

INVESTIGADOR PRINCIPAL

SERVICIO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA

CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"



DRA. ADRIANA HORTA MARTÍNEZ



**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

Dedicatorias:

A Dios por guiar mi camino en momentos difíciles.

*A la maravillosa bendición que dios
Me ha brindado, mi niño Leopoldo,
Por el tiempo sacrificado de no estar
Juntos, pero seguir creciendo, juntos
Con amor, ternura y mucha paciencia.*

*A mi fiel amiga, compañera leal en las buenas
Y en las malas, mamita, gracias por apoyarme
Ante
mis necesidades, simplemente gracias
Por ser mi mamá.*

*A mis hermanos Filiberto y Félix por ser tan especiales
Para mí y compartir momentos de felicidad
Aun con la distancia..*

*A toda mi familia por su apoyo incondicional,
cariño y
Ser una guía en momento de penumbra.*

A mis amigas Tere y Lyly por su amistad leal y consejos.

**Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el
contenido de mi trabajo recepcional.**

NOMBRE: Dra. Fabiola
Juárez Cordero
FECHA: 2015/12/2003
FIRMA: [Firma]

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

Agradecimientos:

*Al **hospital** porque entre sus muros y calidad de su personal permitieron mi formación así como superación académica.*

*A todos los **pacientes** por permitirme ser fuente de conocimiento para nuestra formación como médicos.*

*A mis **maestros** por su tiempo, experiencia que tantos años les ha costado adquirir y nos proporcionan, en especial a mi asesora **Dra. Horta** por su paciencia, tiempo, disponibilidad y enseñanza.*

*Al Dr. **Francisco Reyes Lara**, por tu tiempo, paciencia y conocimientos transmitidos día con día en cada sesión.*

*A **Dios** por estar siempre presente*

*A mi familia, en especial a **mi niño Leopoldo**, por darme siempre apoyo, comprensión, amor, para mi formación como ser humano*

*A mis **amigos** con quienes hemos compartido momentos de intenso trabajo y solidaridad.*

ÍNDICE.

1.	Título	6
2.	Antecedentes	8
3.	Justificación	12
4.	Planteamiento del problema	13
5.	Hipótesis	14
6.	Objetivo	15
7.	Tipo de estudio	16
8.	Universo de trabajo y metodología	17
9.	Criterios de selección	18
10.	Análisis estadístico	19
11.	Medición e identificación de las variables	20
12.	Aspectos Éticos	27
13.	Recursos y factibilidad	28
14.	Resultados	29
	14.1 gráficos	31
	14.2 casos clínicos	43
15.	Conclusiones	60
16.	Bibliografía	61
17.	Anexos	63

1.- TÍTULO.

“ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DETECTADAS POR RESONANCIA MAGNÉTICA, EN EL PACIENTE PEDIATRICO MENOR DE 16 AÑOS “.

INVESTIGADOR PRINCIPAL.

Dra. Adriana Horta Martínez.

- ↓ Médico No Familiar
- ↓ Especialista en Radiología e Imagen
- ↓ Adscrita al Servicio de Resonancia Magnética
- ↓ Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza, IMSS.

COLABORADORES.

Dra. Justina Sosa Maldonado

- ↓ Médico No Familiar
- ↓ Especialista en Neurología Pediátrica
- ↓ Jefa del Servicio de Neurología Pediátrica
- ↓ Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza, IMSS.

Dr. Jesús Ramírez Martínez.

- ↓ Médico No Familiar
- ↓ Especialista en Radiología e Imagen
- ↓ Adscrita al Servicio de Tomografía Computada turno Vespertino.
- ↓ Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza, IMSS.

INVESTIGADOR ASOCIADO.

Dra. Fabiola Trujillo Cordero

- ↓ Médico Residente del Tercer Grado de la Especialidad de Radiología e Imagen.
- ↓ Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

DEPARTAMENTO.

Servicio de Radiología e Imagen del Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza.
Sala de Resonancia Magnética.

DIRECCION DE INVESTIGADORES.

Vallejo y Jacarandas SN Col. La Raza, Delegación Azcapotzalco. México, Distrito Federal.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

2.- RESUMEN.

TÍTULO. “ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DETECTADAS POR RESONANCIA MAGNÉTICA, EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS “.

ANTECEDENTES. El desarrollo de las malformaciones corticales representa un grupo heterogéneo de desórdenes, caracterizados por anomalía cortical y proliferación glial, los avances en neuroimagen han permitido reconocer las diferentes lesiones desarrolladas asociadas a convulsiones focales. El desarrollo de la malformación cortical representa el 68% en lactantes y el 26% en niños y adolescentes con epilepsia refractaria a tratamiento médico, la localización de la displasia focal cortical es extraatemporal o multilobar y frecuentemente involucra la región peri Rolándica, las lesiones restringidas al lóbulo temporal son menos comunes, las manifestaciones clínicas como las crisis epilépticas reflejan la región anatómica afectada, el déficit neurológico puede consistir en trastorno sensitivo o motor y esta presente en 2/3 de los pacientes.

OBJETIVO. Identificar los tipos de malformaciones congénitas del sistema nervioso central.

METODOLOGIA. Se incluirá los estudios de resonancia magnética efectuadas del año 2001 al 2005 de los pacientes menores de 16 años archivadas en el servicio de radiodiagnóstico del UMAE HGCMNR Dr. Gaudencio González Garza, como placas impresas o bien directamente del sistema de Red Magic sas que permite localizar los estudios por nombre, número de filiación y/o número de estudio; que cumplan los criterios de selección.

Se utilizará resonador marca SIEMENS (Magnetom Open viva) de 2 teslas, con las siguientes secuencias T1, T2, cortes coronales, sagitales y axiales.

Se obtendrá la concordancia kappa intraobservador con todos los estudios (para la identificación del paciente) por la Dra. Adriana Horta M. neuromatóloga; en dos etapas distintas con un mes de intermedio para obtener el índice de concordancia kappa intraobservador. Una vez obtenido el índice y siempre y cuando sea mayor de 0.7 se procederá a analizar los hallazgos de los estudios totales permitido obtener un diagnóstico topográfico y en el mejor de los casos etiológico de las manifestaciones clínicas del paciente neurológico.

RESULTADOS. Se estudio un total de 120 estudios de resonancia magnética, de pacientes con anomalías congénitas, del SNC en el paciente pediátrico menor de 16 años, 67 hombres (55.8%) y 53 mujeres (44.2%), en el periodo comprendido entre enero del 2001 a mayo de 2005 del Hospital General C.M.N. “La Raza”.

La identificación de anomalías congénitas fueron como sigue: Anomalías del desarrollo cortical 75 casos (62.5%); Quistes aracnoideos 15 casos (12.5%); Anomalías del cierre del tubo neural 14 casos (11.7%); Malformaciones de fosa posterior 9 casos (7.6%) y anomalías de inducción ventral 4 (3.3%); Otros casos 3 (2.5%).

DISCUSIÓN. La RM es un método útil en la detección de malformaciones congénitas del sistema nervioso central, como única manifestación clínica son las crisis convulsivas. En relación a la presentación de las malformaciones del sistema nervioso central por sexo, los datos arrojados por el presente estudio muestran una significancia estadística de predominio en el sexo masculino a diferencia de la literatura mundial.

3.- ANTECEDENTES HISTÓRICOS:

Después del desarrollo de las tres capas embrionarias: mesodermo, ectodermo y endodermo, el ectodermo da origen al desarrollo del tejido neural, para la formación del tubo neural, la especificación de las diferentes regiones ocurren a partir del tubo neural tanto en dirección de 2 ejes; rostro/caudal como dorso/ventral, las regiones del sistema nervioso central se originan de la parte rostral del tubo neural, y la médula espinal de la parte caudal (1).

Las células más dorsales del tubo neural (cresta neural) migran hacia la periferia del sistema nervioso central, una área llamada matriz germinal, adyacente a la luz del tubo neural (futuro sistema ventricular), contiene células neurales que son los precursores de las neuronas y son 2 tipos de células gliales, oligodendrocitos y astrocitos; las células precursoras neuronales migran a través de células especializadas llamadas células gliales radiales, para localizarse en una de las 6 capas de la corteza cerebral. (1)

Una vez que las células tienen su localización precisa y específica, los axones hacen sinapsis; una falla en la conexión ocasiona el desarrollo de apoptosis (1).

En resonancia magnética en secuencia de T1 la malformación de Chiari I, se muestra un descenso de las amígdalas cerebelosas las cuales se extienden por debajo del nivel de foramen magnum (1).

En la misma secuencia la agenesia del cuerpo calloso puede ser total o parcial, se observa mejor en corte sagital, esta malformación puede ser un hallazgo y no asociarse a problemas de desarrollo y neurológicos (1).

El desarrollo de las malformaciones corticales representa un grupo heterogéneo de desórdenes, caracterizados por anomalía cortical y proliferación glial, los avances en neuroimagen han permitido reconocer las diferentes lesiones desarrolladas asociadas a convulsiones focales. El desarrollo de la malformación cortical representa el 68% en lactantes y el 26% en niños y adolescentes con epilepsia refractaria a tratamiento médico, la localización de la displasia focal cortical es extraatemporal o multilobar y frecuentemente involucra la región perirrolándica, las lesiones restringidas al lóbulo temporal son menos comunes, las manifestaciones

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

clínicas como las crisis epilépticas reflejan la región anatómica afectada, el déficit neurológico puede consistir en trastorno sensitivo o motor y esta presente en 2/3 de los pacientes. (2)

En una serie de 33 pacientes con epilepsia antes de los 12 años de edad con una variedad de malformaciones de desarrollo cerebral localizada; tuvieron una menor incidencia de déficit neurológico y retraso mental (2).

El 65% de pacientes con malformaciones congénitas cerebrales pueden debutar con crisis epilépticas (2).

Las investigaciones conducen a que el diagnóstico de malformaciones congénitas cerebrales puede proponerse por la presencia de retraso mental, trastornos del sueño, características dismórficas o sólo problemas de aprendizaje y conducta a muy temprana edad. (2).

El defecto del cierre del tubo neural es la malformación congénita más común, la prevalencia varía entre países y raza, en Inglaterra fue de 0.8/1000 nacidos vivos en 1994, los factores etiológicos se asocian a varios genes y a factores ambientales pobremente entendidos (2).

Las malformaciones del cerebro medio pueden causar parálisis de los nervios craneales inferiores y apnea central que puede ser confundida con epilepsia (2).

La clasificación de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central incluyen (2):

- a) trastornos de formación del tubo neural (2).
- b) Trastornos de regionalización, siendo la más severa la holoprosencefalia, esta malformación cerebral resulta de un defecto primario de la inducción durante las primeras cuatro semanas de la embriogénesis, resultado en una separación incompleta de los hemisferios cerebrales. Tradicionalmente se ha clasificado en tres tipos: alobar, es la forma más grave de presentación por resonancia magnética se identifica la falta de separación de los hemisferios cerebrales, usualmente esta asociado con malformaciones craneales severas, la semilobar en donde los hemisferios cerebrales se encuentran parcialmente fusionados, es considerada una forma intermedia de la enfermedad, y la forma lobar en la que

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

- por resonancia magnética encontramos una evidente separación de los hemisferios cerebrales, es la forma menos severa. (3).
- c) Trastornos del desarrollo cortical incluyendo los trastornos de proliferación y diferenciación celular (microcefalia y megalencefalia), así como trastornos de migración neuronal; las heterotopias en bandas subcorticales es una mutación del cromosoma x, responsable en los casos familiares en un 80%, y casos masculinos esporádicos en un 25%. La resonancia magnética demuestra la extensión de las heterotopias en bandas subcorticales bilateralmente desde el polo occipital hasta la región frontal, separadas desde la corteza por una delgada placa de matriz blanca (4, 5).
 - d) La lisencefalia clásica es la ausencia de giros normales de la corteza cerebral; los pacientes usualmente tienen retraso en el desarrollo mental, epilepsia y/o microcefalia, la cual puede manifestarse desde el nacimiento o bien después de los 8 meses de edad, en resonancia magnética en secuencia T1 el cerebro puede ser completamente liso o tener áreas de agiria-paquigiria. (6).
 - e) En la heterotopia nódular periventricular, las neuronas migran en forma errónea fuera de la región ventricular y forman nódulos neuronales a lo largo de las paredes de los ventrículos laterales (7).
 - f) La esquisencefalia malformación del desarrollo raro caracterizado por hendiduras en los hemisferios cerebrales, es considerado una forma de porencefalia, pueden ser uni o bilateral, y se distinguen por resonancia 2 tipos: una como una hendidura cuyas paredes comunica el ventrículo con el espacio subaracnoideo (labio abierto) y labio cerrado, en donde ambas paredes de la hendidura chocan, no existiendo una comunicación con el espacio subaracnoideo y el sistema ventricular (8).
 - g) Combinación de malformaciones cerebrales: incluye la agenesia del cuerpo calloso total, parcial o asociada a otras malformaciones cerebrales. (8).
 - h) Malformaciones de estructura de fosa posterior: La aplasia o hipoplasia de los hemisferios cerebelosos, malformación de Dandi-walker, que consiste en una

agenesia completa o parcial del vermis, dilatación del cuarto ventrículo así como fosa posterior grande (9).

La malformación de Chiari I: Trastorno de origen incierto, definido tradicionalmente como herniación de las amígdalas cerebelosas a través del foramen mágnun; esta anomalía causa en ocasiones siringomielia. Al contrario de otras malformaciones de Chiari, el CMI tiende a presentarse entre la segunda y tercera década de la vida y en algunas ocasiones la refieren como el tipo adulto (10).

La malformación de Chiari II se presenta al nacer y consiste en una herniación del cerebelo y médula dentro del canal espinal asociado a mielodisplasia y trastornos complejos de cerebro como polimicrogiria (11).

La malformación de Chiari III esta presente al nacimiento y es definida como herniación cerebelar dentro del encefalocele cervical (12).

La imagen de resonancia magnética ha revolucionado el diagnóstico, conduce a la detección de casos no reconocidos previamente o en forma errónea catalogados como otro tipo de lesiones. (13).

Los pacientes con malformaciones de Chiari I presentan síntomas relacionados con Siringomielia, demostrado por resonancia magnética la distensión del Syrx desde C4 a C7 (14).

Debido a que no existe una clasificación internacional de malformaciones congénitas del SNC, se incluirán los casos de acuerdo a la clasificación de Verity, por contemplar los diversos subgrupos arriba citados. (Ver anexo 1.)

3.- JUSTIFICACIÓN.

La necesidad de saber los tipos de malformaciones del sistema nervioso central que llegan al servicio de radiodiagnóstico de la UMAE DR Gaudencio González Garza del Hospital CMN La Raza, el cual proporciona atención de tercer nivel a 61843 derechohabientes menores de 16 años correspondiente a la región norte de la zona metropolitana de la Ciudad de México, el Estado de México e Hidalgo.

El advenimiento de la resonancia magnética nuclear a partir del año 2001 ha dado la oportunidad de detectar lesiones en sistema nervioso central imperceptibles para la tomografía debido a su mayor capacidad de resolución, ello ha permitido obtener un diagnóstico topográfico y en el mejor de los casos etiológico de las manifestaciones clínicas del paciente neurológico.

Hasta el momento no existe publicación nacional sobre los diferentes tipos de malformaciones congénitas del sistema nervioso central en nuestro país.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

En el paciente pediátrico atendido en el Hospital UMAE Centro Médico La Raza
¿cuales son los tipos de malformaciones congénitas del sistema nervioso central?

5.- HIPÓTESIS:

En estudio transversal no es necesario.

6.- OBJETIVO.

6.1.- Identificar los tipos de malformaciones congénitas del sistema nervioso central.

7.- TIPO DE ESTUDIO: Descriptivo, observacional, Transversal.

8.- UNIVERSO DE TRABAJO Y METODOLOGÍA:

Se incluirá los estudios de resonancia magnética efectuadas del año 2001 al 2005 de los pacientes menores de 16 años archivadas en el servicio de radiodiagnóstico del UMAE HGCMNR Dr. Gaudencio González Garza, como placas impresas o bien directamente del sistema de Red Magic sas que permite localizar los estudios por nombre, numero de filiación y/o numero de estudio; que cumplan los criterios de selección.

Se utilizará resonador marca SIEMENS (Magnetom Open viva) de .2 teslas, con las siguientes secuencias T1, T2, cortes coronales, sagitales y axiales.

Se obtendrá la concordancia kappa intraobservador con todos los estudios (para la identificación del paciente) por la Dra. Adriana Horta M. neurorradióloga; en dos etapas distintas con un mes de intermedio para obtener el índice de concordancia kappa intraobservador. Una vez obtenido el índice y siempre y cuando sea mayor de 0.7 se procederá a analizar los hallazgos de los estudios totales permitido obtener un diagnostico topográfico y en el mejor de los casos etiológico de las manifestaciones clínicas del paciente neurológico.

Y se clasificará los hallazgos utilizando la Clasificación de Verity, (1)

Anexo 1

9.- CRITERIOS DE SELECCIÓN.

9.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Paciente con diagnóstico de envío para la realización del estudio:

Crisis epilépticas, malformación estructural del sistema nervioso central, retraso psicomotor, malformaciones faciales severas.

9.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Se excluirán los estudios con enfermedades neoplásicas, Infecciones del SNC, Traumatismo craneo encefálico, así como enfermedades de tipo degenerativo, y auto inmune.

9.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Se eliminarán los estudios enviados al sistema del Magic Sas de forma incompleta.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

10.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Los resultados se analizarán con estadística descriptiva en base a proporciones y se obtendrá la concordancia kappa intraobservador para la concordancia en la interpretación de los estudios.

11. MEDICIÓN E IDENTIFICACIÓN DE LAS VARIABLES.

11.1 VARIABLES DE INTERES

11.1.1 Definición conceptual.

Deformación congénita del sistema nervioso central, que se dividen según los principales estadios de desarrollo del encéfalo humano:

- Trastornos de inducción dorsal, la cual ocurre entre la semana 3 – 5 de gestación con manifestaciones del tipo de los defectos del tubo neural mencionando:
 - o craneorraquisquis: fisura o hendidura congénita de la columna vertebral y del cráneo.
 - o Anencefalia: ausencia de una gran parte del cerebro.
 - o Mielosquisis: es una depresión del ectodermo del embrión que se cierra como un tubo resultando inmerso en el mesodermo y separado del ectodermo que forma la piel.
 - o Encefalocele: defecto del tubo neural que ocurre en el encéfalo.
 - o Malformación de Chiari: defecto congénito presente al nacer en la que se manifiesta por el descenso de las amígdalas cerebelosas o la parte inferior del cerebelo como resultado de una fuerza de tracción sometida a la médula espinal, y transmitida por el filum terminale.
 - o Hidromielia: conducto central dilatado y tapizado por epéndimo.
- Trastornos de inducción ventral, ocurriendo entre la semana 5 – 10 de gestación.
 - o Holoprosencefalías: ocurre una falla en el cibaje lateral (que originan los 2 hemisferios) y transversal (que originan el telencefalo y al diencefalo) del procenséfalo o cerebro anterior. Se asocia a cromosomopatías como la 13 y 18.
 - o Alobar: apariencia primitiva del cerebro no segmentado, en una cavidad ventricular única en forma de herradura. Tálamos y ganglios

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

de la base fusionados, la hoz del cerebro y la cisura interhemisférica están ausentes. Defectos severos de la línea facial media.

- Semilobar: el cerebro está parcialmente diverticulado, con formación de lóbulos rudimentarios, no se diferencian los lóbulos frontales ni los ganglios basales anteriores, mínima diferenciación ventricular, no existe las porciones anteriores del cuerpo calloso.
 - Lobar: cerebro dividido casi completamente, ventrículos y lóbulos bien formados.
 - Displasia septo-óptica: Sx. De Morsier, puede ser considerada como una forma muy leve de holoprosencefalia lobular, sus componentes básicos son la ausencia o la disgenesia del septo pélcido asociada a hipoplasia del nervio óptico.
 - Anomalías faciales: son anomalías congénitas que pueden afectar el labio superior, paladar duro o blando hasta la nariz, pueden estar juntas o separadas.
 - Hipoplasias / displasias cerebelosa: desarrollo incompleto del cerebelo. La hipoplasia cerebelar intensa ha sido llamada como Chiari IV.
 - Malformación de Dandy – Walker: de etiología desconocida, es una malformación aislada que no parece hereditaria, la presentación más común es la hidrocefalia, clínicamente se manifiesta con ataxia, nistagmo y parálisis de los nervios craneales.
- Los trastornos de proliferación, diferenciación e histogénesis neuronal, siendo afectado este estadio en los 2 a 4 meses de gestación originando por consiguiente:
- Microcefalias: tamaño de la cabeza significativamente inferior a la media normal para la edad y el sexo del persona, sobre las bases de unas tablas estandarizadas.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

- Megalencefalia: aumento del tamaño del parénquima cerebral.
 - Estenosis del Acueducto: es la causa primaria mas frecuente de hidrocefalia.
 - Quistes Aracnoides. De localización en fosa posterior se caracterizan por lesiones quísticas llenas de LCR, y encerradas en las capas separadas de la aracnoides.
- La afectación a nivel de la migración celular se origina del 2 al 5 mes de gestación.
- Esquizoencefalia: hendidura cubierta de sustancia gris displásica que afecta todo el espesor de la corteza en uno o ambos hemisferios cerebrales.
 - Lisencefalia: puede ser completa (Agiria) o incompleta (paquigiria), cerebro sin circunvoluciones asemeja al cerebro fetal entre la semana 23 y 24 de gestación.
 - Paquigiria: cerebro con circunvoluciones gruesas.
 - Polimicrogria: varias circunvoluciones pequeñas y poco profundas.
 - Heterotopias: sustancia gris en localización anormal, pueden ser focales o difusas, con apariencia nodular o en banda.
 - Agenesia del cuerpo calloso: ausencia del cuerpo calloso y de la circunvolución del cíngulo. Los ventrículos laterales están paralelos y no convergen.
- Estadio del desarrollo de los trastornos de mielinización, maduración, ocurre desde el sexto mes hasta la edad adulta.

11.1.2 Definición Operacional:

Encefalocele, el mas frecuente hasta en un 80 a 90 % son los occipitales los cuales se asocian a defectos del tubo neural. Los parietales se asocian a anomalías de la línea media del encéfalo como agenesia del cuerpo calloso, malformación de Dandy – Walter, Holoprosencefalia lobar. Los de tipo transsesfenooidal son infrecuentes y se asocian a anomalías de la silla turca y endocrina, agenesia del cuerpo calloso.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

Chiari I, amígdalas puntiagudas en forma de clavija, y desplazadas al conducto cervical superior, así como la presencia de una hidrosiringomielia.

Chiari II, fosa posterior poco profunda y anormalmente pequeña, con senos transversos y prensa de herofilo en posición baja el agujero es ancho 90% presentan anomalías en los ventrículos como colpocefalia, tercer ventrículo suele ser ancho y cuarto ventrículo pequeño, alargado y algo tubular, trastornos de la formación de los surcos y las circunvoluciones, como Polimicrogía y Heterotopías de la sustancia gris, disgenesia del cuerpo caloso.

Chiari III, herniación del encéfalo posterior un encefalocele occipital bajo o cervical alto,

Chiari IV, estudio entre las hipoplasias y displasias del cerebelo.

Holoprosencefalías, se define como la falta completa o parcial de división del cerebro embrionario en hemisferios y lóbulos. Se divide clásicamente en tres grupos:

1) holoprosencefalia alobar, forma mas grave, se asocia a anomalías craneofaciales intensas, monoventriculo, septo pelucido, hoz del cerebro y fisura longitudinal del cerebro ausente y así como talamos y ganglios básales fusionados. 2) holoprosencefalías alobar, relacionado con variables anomalías craneofaciales, astas occipitales rudimentarias, septo pulucido ausente y parcial desarrollo de la hoz del cerebro y de la fisura longitudinal del cerebro, los tálamos y ganglios de la base parcialmente fusionados, 3) la de tipo lobar la menos grave, con ausencia o leves anomalías craneofaciales, astas frontales cuadradas, septo pelucido ausente, hoz del cerebro bien formada, y talamos y ganglios básales separados.

Hipoplasias o displasias cerebelos has, la hipoplasia ce rebelar intensa ha sido denominada en ocasiones Chiari IV, en el Síndrome de Joubert los pedúnculos cerebelosos inferiores y superiores son pequeños y tienen una forma convexa o sagital en RM.

Estenosis del acueducto, los hallazgos son más específicos, aunque son ciertamente variables. Los pacientes con hidrocefalia severa presentan estenosis en el acueducto proximal, ya sea en el nivel del tubérculo cuadrigéminos anterior a la entrada del acueducto inmediatamente inferior a la comisura posterior. La RM puede diferenciar entre una estenosis benigna y la estenosis neoplásica del acueducto.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

Complejo Dandy – Walker, se caracteriza por dilatación quística del cuarto ventrículo y la presencia de una fosa posterior ensanchada, con desplazamiento hacia arriba de los senos transversos, la tienda del cerebelo y la confluencia de los senos, asociado todo ello a diferentes grados de aplasia o hipoplasia del vermis.

Quiste Aracnoideo lesiones llenas de líquido cefalorraquídeo y encerradas en las capas separadas de la aracnoides. En estos casos, el cuarto ventrículo y el vermis están normalmente estructurados, pero desplazados por el quiste. La intensidad de señal del contenido es casi igual al del LCR.

Esquizoencefalila, cerebro hendido, es una hendidura bordeada por sustancia gris y llena de líquido cefalorraquídeo, que se extiende desde la superficie endodimaria del cerebro por toda la sustancia blanca hasta la piamadre. Existen dos tipos la de labio abierto en la cual las paredes están separadas y las de labio cerrado en donde las paredes están en aposición.

Lisencefalia, los pacientes con la lisencefalia tipo I, muestran colpocefalia y una corteza engrosada, circunvoluciones ensanchadas y planas, interfase de sustancia gris y blanca lisa, surcos laterales oblicuos y rectos o poco profundos en forma de ocho. La tipo II, corteza sin capas engrosada de aspecto polimicrogírico, asociada a hipomielinización de la sustancia blanca subyacente.

Displasia cortical no lisencefálica, o complejo Agiria-paquigiria, pueden ser difusas o focales, uni o bilaterales. Tienen anomalías en la sustancia blanca subyacente que generalmente se ven como focos de señales en T2 aumentadas, lo que sugiere la presencia de gliosis.

Heterotopías laminares, se produce una detención difusa de la migración neuronal, se deposita una capa de neuronas entre el ventrículo y la corteza. La sustancia gris anormalmente ubicada tiene la misma intensidad que la sustancia gris cortical en las secuencias de diagnósticos por imagen. Las Heterotopías nodulares la migración pueden ser también difusas o focales, se ven múltiples pequeños focos de sustancia gris en la región subependimaria, dan la misma señal que la corteza en todas las secuencias de RM y no presentan realce tras la administración de contraste.

Agnesia del Cuerpo Caloso, los ventrículos laterales aparecen paralelos entre sí y a menudo tienen astas frontales pequeñas y puntiformes y astas occipitales

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

desproporcionalmente ensanchadas (colpocefalia), en los estudios axiales, los haces de Probst se ven como bandas prominentes de sustancia blanca por dentro de los ventrículos laterales no convergentes. El tercer ventrículo se localiza por arriba de la cisura inter hemisférico. La agenesia completa se observa ausencia de una circunvolución y un surco del cíngulo identificables, con circunvoluciones que irradian hacia fuera a partir de un tercer ventrículo alto y a caballo.

11.1.3 Indicador: Malformación congénita observada (nombre).

11.1.4 Escala de Medición: Cualitativa nominal

11.2 VARIALES DEMOGRÁFICAS:

EDAD:

11.2.1 Definición Conceptual: f. (lat. Aetas). Tiempo transcurrido desde el nacimiento: un niño de corta edad. Duración de la vida. Duración de una cosa material. Cada uno de los periodos de la vida: la infancia es la más feliz de las edades. Período histórico: la Edad Moderna, la Edad del Bronce.

11.2.2 Definición operativa: Tiempo transcurrido entre el nacimiento y la fecha de estudio.

11.2.3 Indicador: Años cumplidos.

11.2.34 Escala de medición: Cuantitativa discreta

11.3. SEXO:

11.3.1 Definición Conceptual: m. (lat. Sexus). Diferencia física y constitutiva del hombre y de la mujer, del macho y de la hembra: sexo masculino, femenino.

11.3.2 Definición operativa: Se clasificará de acuerdo al género indicado en la solicitud.

11.3.3 Indicador: Masculino / femenino

11.3.4 Escala de medición: Cualitativa Nominal

12.- ASPECTOS ÉTICOS.

Únicamente se evaluará estudios de archivo por lo que no es necesario carta de consentimiento informado. Dicha información obtenida será confidencial, no utilizándose para otros fines. De acuerdo a la Ley General de Salud el riesgo del estudio es mínimo.

13.- RECURSOS Y FACTIBILIDAD.

Recursos Humanos:

Neurorradiólogo con capacitación en resonancia Magnética

Residente de 3er año de radio diagnóstico

Recursos Físicos:

Estudios de RMN de cráneo: en archivo y en la memoria RAM del equipo de cómputo del resonador.

Hojas papel bond

Cartucho de tinta

Equipo de cómputo

14.- RESULTADOS.

Se estudio un total de 120 estudios de resonancia magnética, de pacientes con anomalías congénitas, del SNC en el paciente pediátrico menor de 16 años, 67 hombres (55.8%) y 53 mujeres (44.2%), en el periodo comprendido entre enero del 2001 a mayo de 2005 del Hospital General C.M.N. "La Raza". (Ver gráfico 1.)

La distribución por grupo de edad fue la siguiente: Recién Nacidos 3 casos (2.5%); menores de 1 año 45 casos (37.5%); de 1 a 3 años se encontraron 34 casos (28.3%), de 4 a 5 años 9 casos (7.5%); de 6 a 11 años 14 casos (11.7%) de 12-16 años 15 casos (12.5%) con una media a los 12 meses de edad, (Ver gráfico 2 y 3.)

La identificación de anomalías congénitas fueron como sigue: Anomalías del desarrollo cortical 75 casos (62.5%); Quistes aracnoideos 15 casos (12.5%); Anomalías del cierre del tubo neural 14 casos (11.7%); Malformaciones de fosa posterior 9 casos (7.6%) y anomalías de inducción ventral 4 (3.3%); Otros casos 3 (2.5%). (Ver gráfico 4 y 5.)

Dentro de las Anomalías del desarrollo cortical, se encontraron los siguientes subtipos en orden de frecuencia: los trastornos de migración neuronal con 71 casos (94.7%), 4 casos de esquizencefalías (5.3%). De los trastornos de migración neuronal 30 casos correspondieron a displasia cortical no lisencefálica (42.3 %). Paquigira, 27 casos (38%), Heterotopías 14 casos (19.7%), de las cuales 11 fueron del tipo nodular (78.6%) y 3 en banda (21.4%). (Ver gráfico 8 y 9.)

De los quistes aracnoideos encontramos que la localización más frecuente fue la de la región temporal con 8 casos (53.3%), seguido con 2 (13.3%) casos a nivel ínter hemisférico, y otras localizaciones 5 casos (33.3%), a nivel supraselar, supracerebelar, perimesencefálico, a nivel del ángulo pontocerebeloso y uno dentro del tercer ventrículo. (Ver gráfico 11.)

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

Dentro de las Anomalías del Cierre del tubo neural, el subtipo mas común fue: las malformaciones tipo Chiari 7 casos (50%), de las cuales 4 casos (28.6%) fueron del tipo I y 3 casos de tipo II (21.4%).

Se encontraron 5 casos (35.7%) de encefaloceles, de los cuales la localización mas común fue frontal 3 casos (21.4%), 1 (7.1%) etmoidal y un temporal (7.1%).

Como hallazgo único de agenesia de cuerpo calloso solo se encontraron 2 casos (14.3%) sin embargo la agenesia de cuerpo calloso asociada a otras malformaciones es mas común encontrándose 34 casos (28.3%). (Ver gráfico 6.)

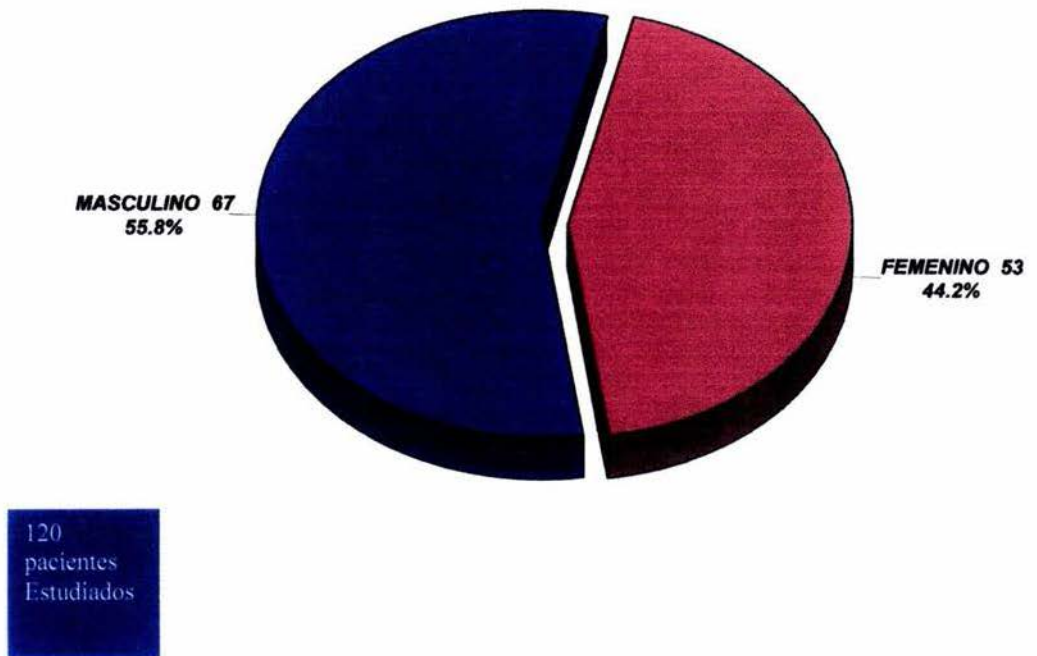
Las malformaciones de fosa posterior fueron 5 casos (50%) de variante de Dandy Walker, 2 casos (25%) de malformación de Dandy Walker y 2 casos de hipoplasia cerebelar congénita (25%). (Ver gráfico 10.)

De las anomalías de inducción ventral se encontraron 4 casos, que correspondieron (75%) a holoprosencefalia lobar y 1 (25%) a holoprosencefalia semilobar. (Ver gráfico 7.)

La concordancia intraobservador Kappa en la interpretación de la resonancia magnética fue de 100%.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL PACIENTE
PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS.**

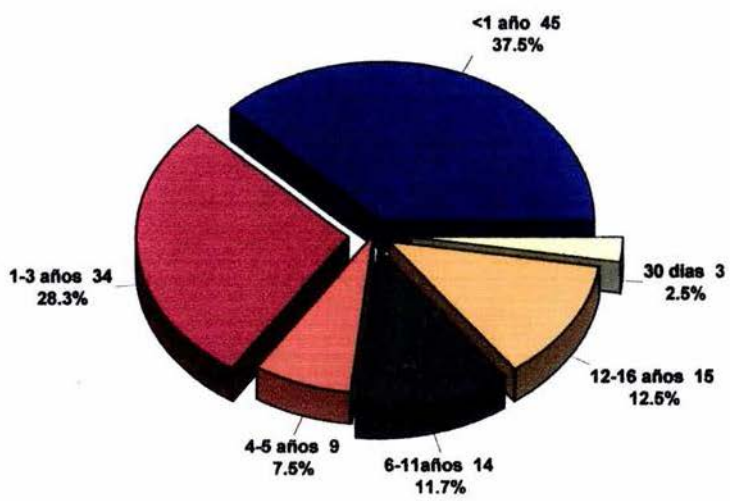
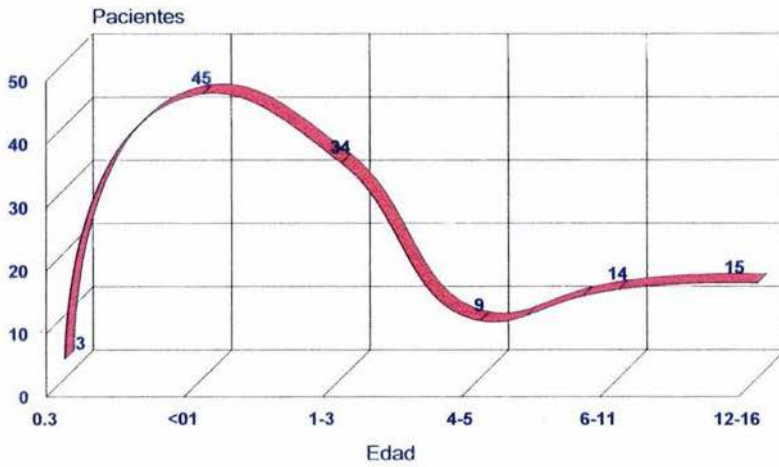
DISTRIBUCIÓN POR SEXO



GRÁFICA 1

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

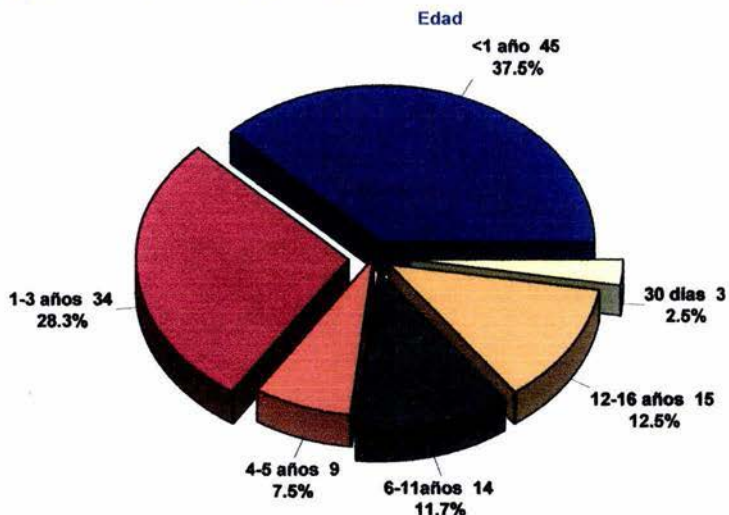
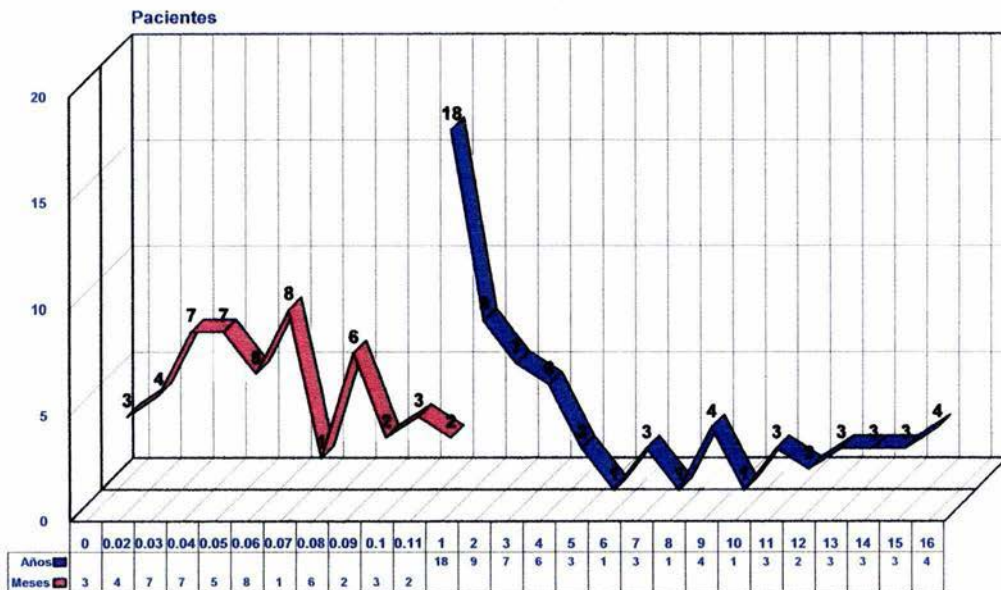
DISTRIBUCIÓN POR EDAD



GRÁFICA 2

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS
DISTRIBUCION POR EDAD**

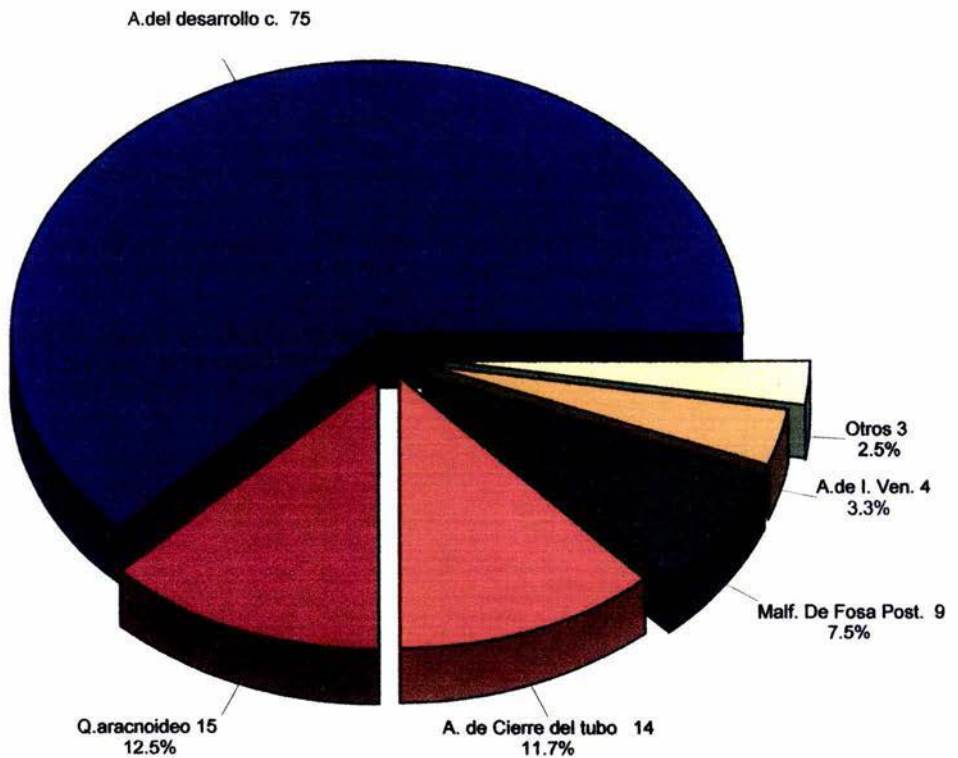


GRÁFICA 3

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

ALTERACIONES DEMOSTRADAS

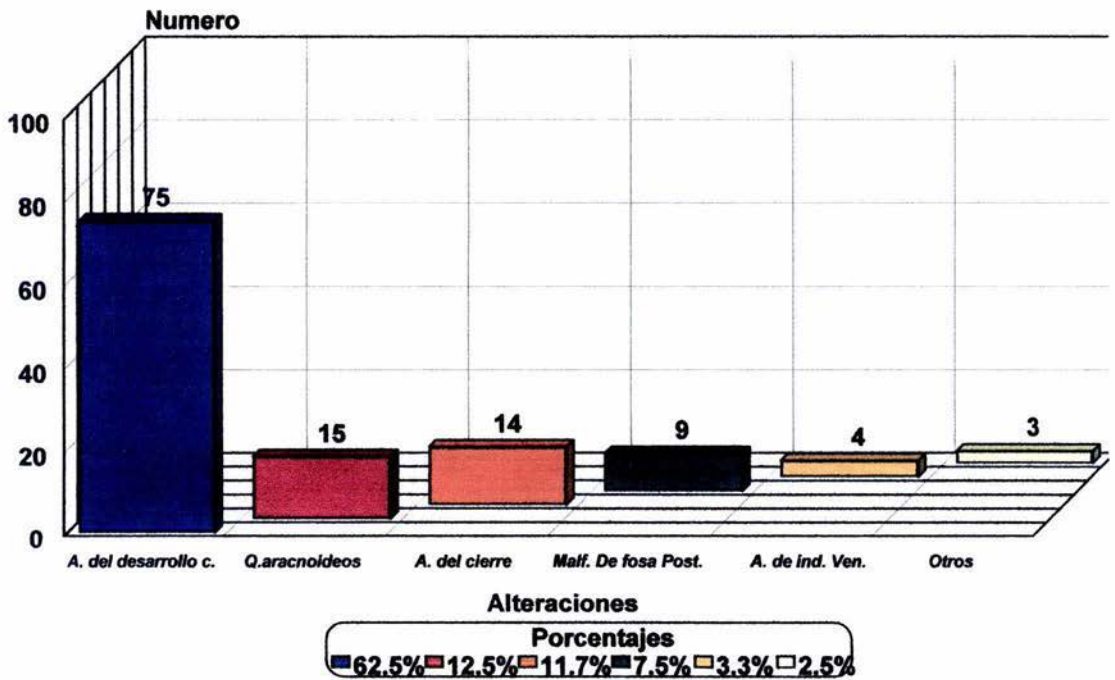


GRÁFICA 4

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

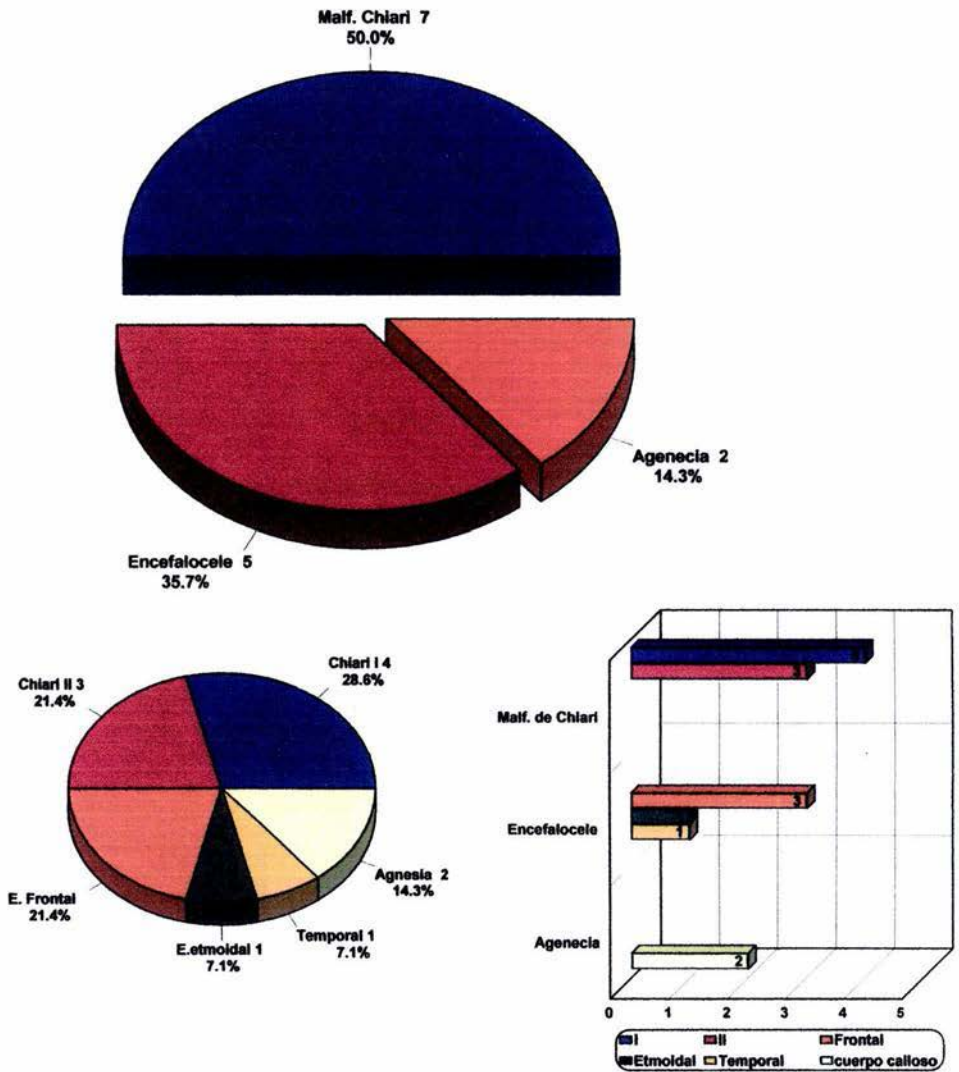
ALTERACIONES DEMOSTRADAS



GRÁFICA 5

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANANCIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS
ANOMALÍAS DEL CIERRE DEL TUBO NEURAL**



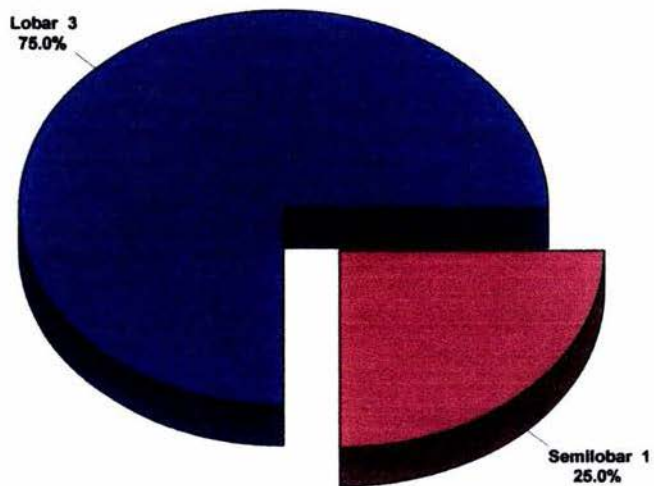
GRÁFICA 6

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

ANOMALÍAS DE INDUCCIÓN VENTRAL

HOLOPROSENCEFALIAS

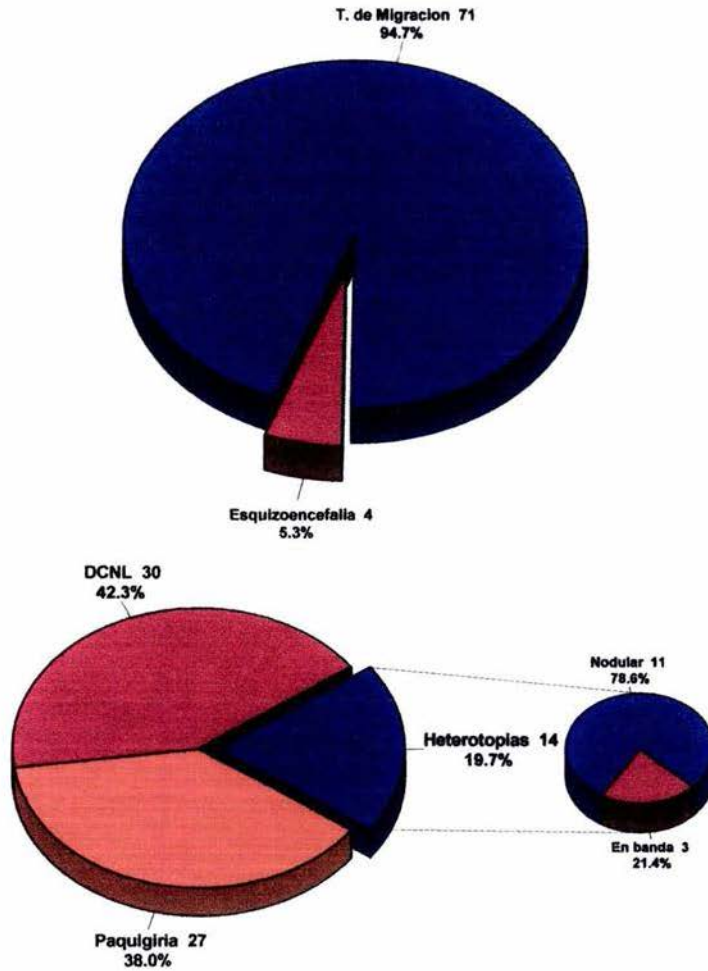


GRAFICA 7

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

ANOMALÍAS DEL DESARROLLO CORTICAL



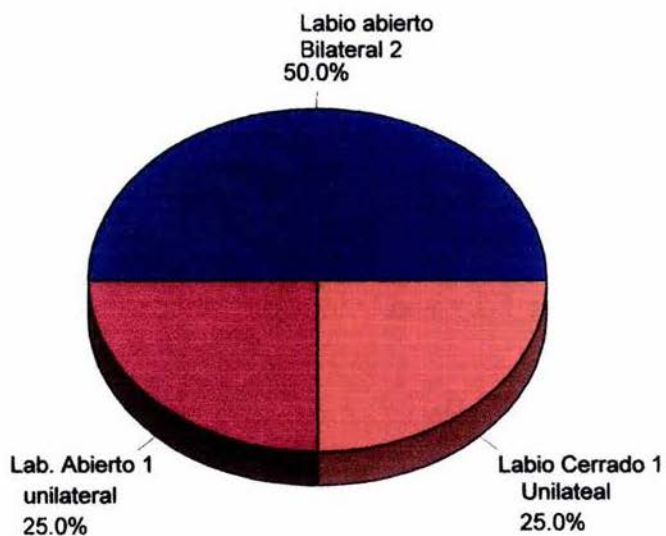
GRÁFICA 8

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

ANOMALÍAS DEL DESARROLLO CORTICAL

ESQUIZOENCEFALIA



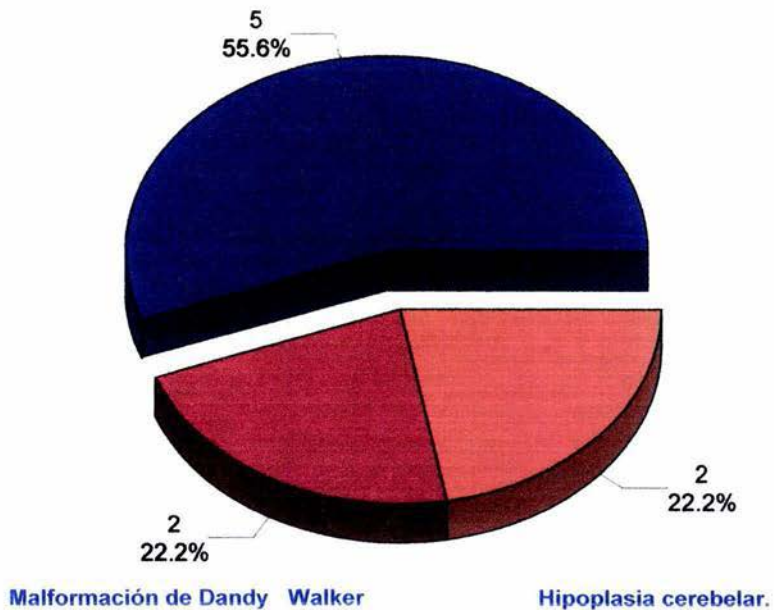
GRÁFICA 9

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

MALFORMACIONES ESTRUCTURALES DE FOSA POSTERIOR

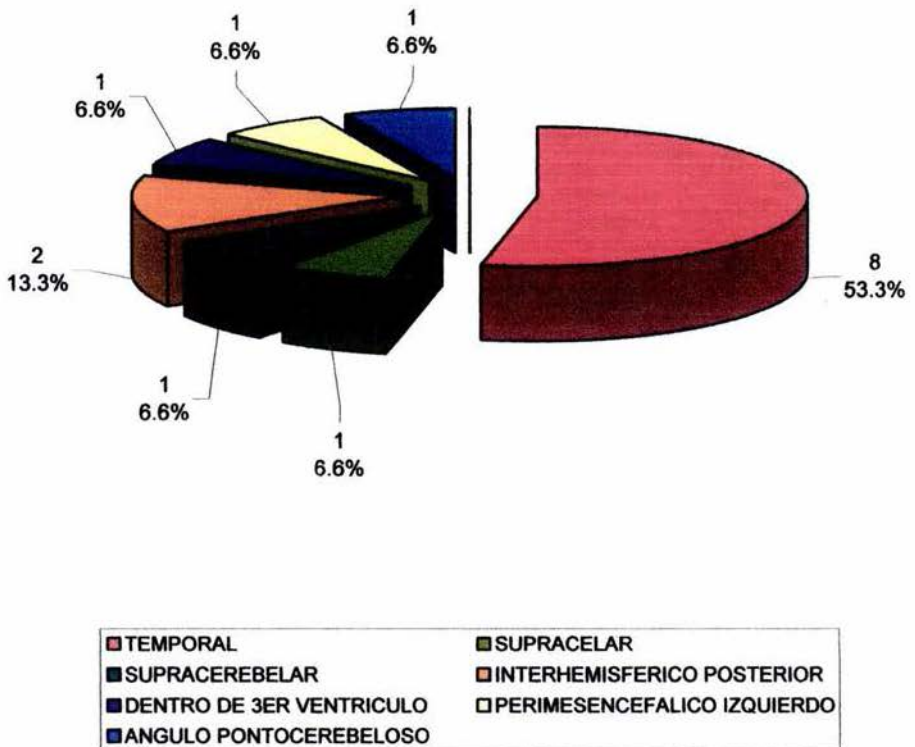
Variante de Dandy Walker



GRÁFICA 10

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS
QUISTES ARACNOIDEOS**

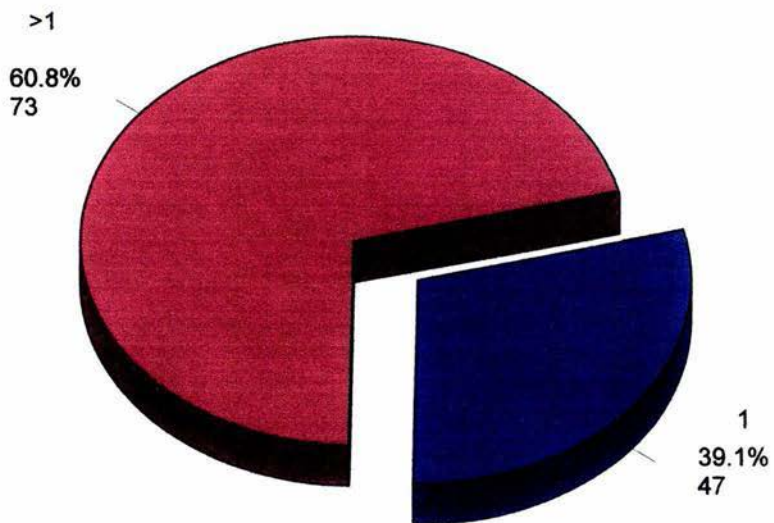


GRAFICA 11

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
DETECTADAS POR RESONANACIA MAGNÉTICA EN EL
PACIENTE PEDIÁTRICO MENOR DE 16 AÑOS**

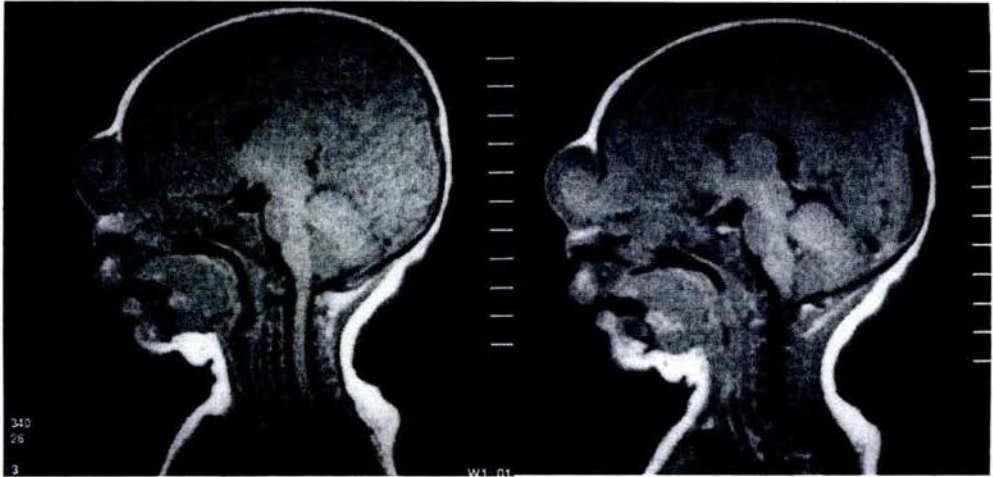
MALFORMACIONES POR TIPO DE LESIÓN



GRAFICA 12

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 1.



a

b

Paciente del sexo masculino de 7 meses de edad, con los siguientes hallazgos: encefalocele frontal, Displasia cortical no Lisencefalia y retraso en la mielinización. Figura a y b en corte sagital y parasagital en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

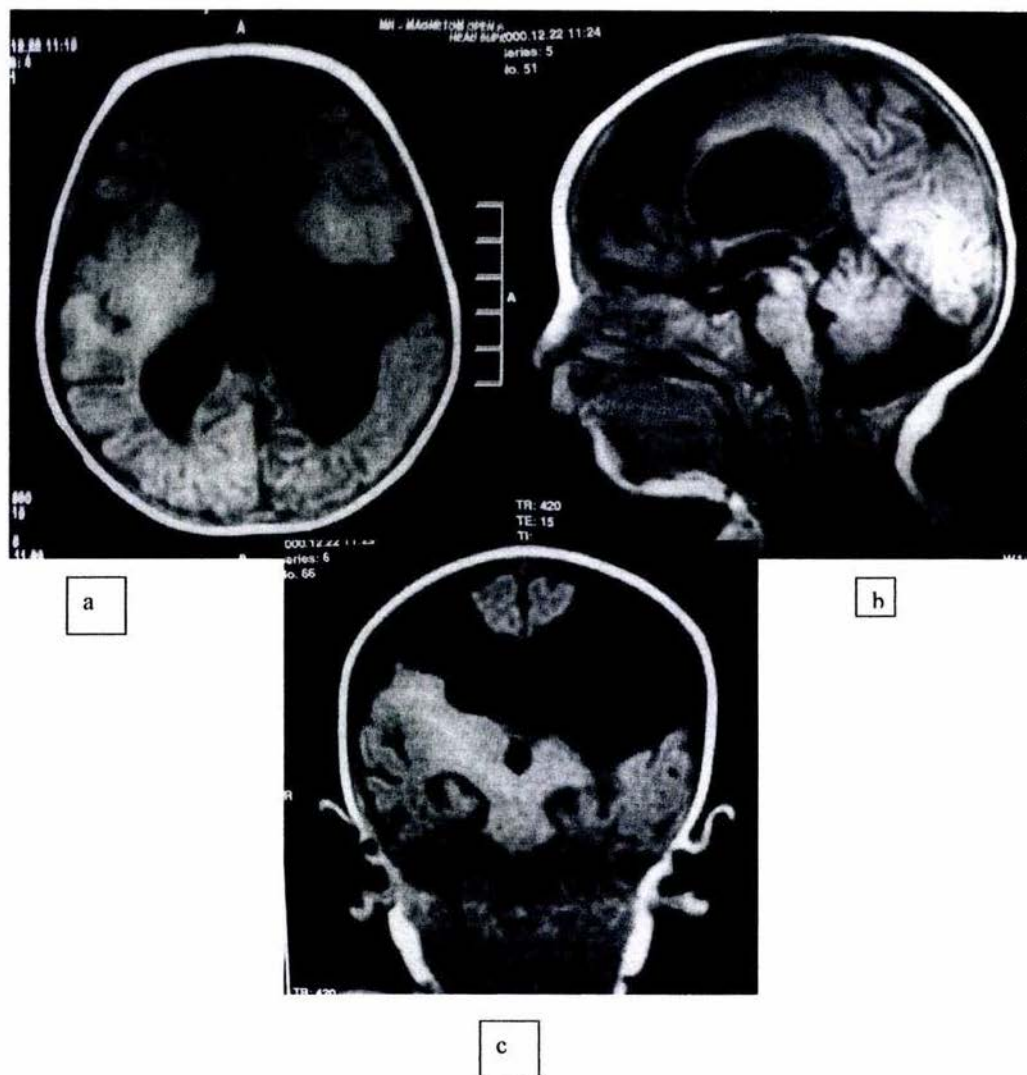
IMAGEN NO. 2.



a

Paciente del sexo masculino de 2 años de edad, se encontraron los siguientes hallazgos: Polimicrogía de lóbulos frontales de predominio izquierdo. Figura a, corte parasagital en T1.

IMAGEN NO. 3.



Paciente del sexo masculino de 3 meses de edad, encontrando los siguientes hallazgos: Esquizoencefalia de labio abierto bilateral, de localización parietal, Disgenesia del cuerpo calloso, Paquigiria. Figura a en corte axial en T1, Figura b, corte sagital en T1, Figura c, corte coronal en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 4.

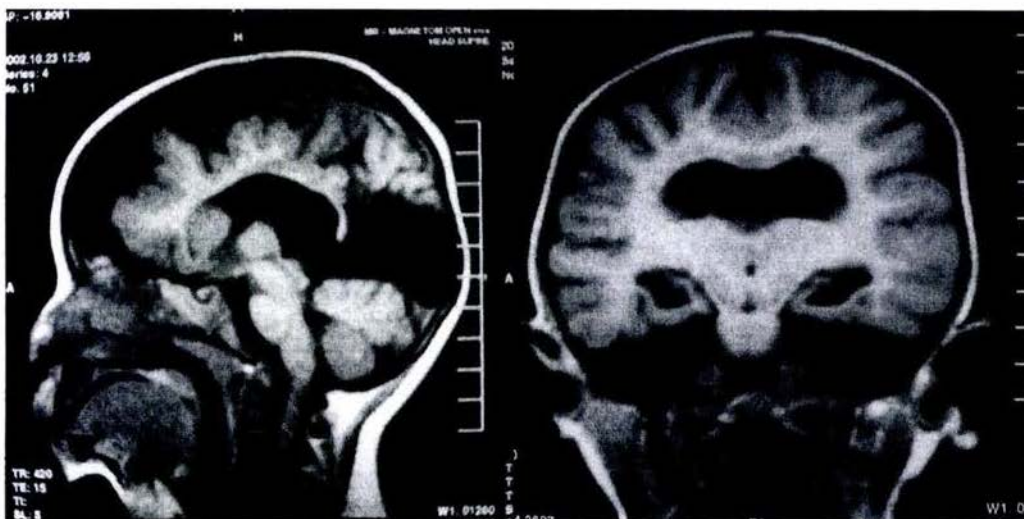


a

Paciente del sexo masculino, de 1 año de edad, con: Disgenesia del cuerpo calloso, Paquigira. Figura a, corte sagital en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 5.



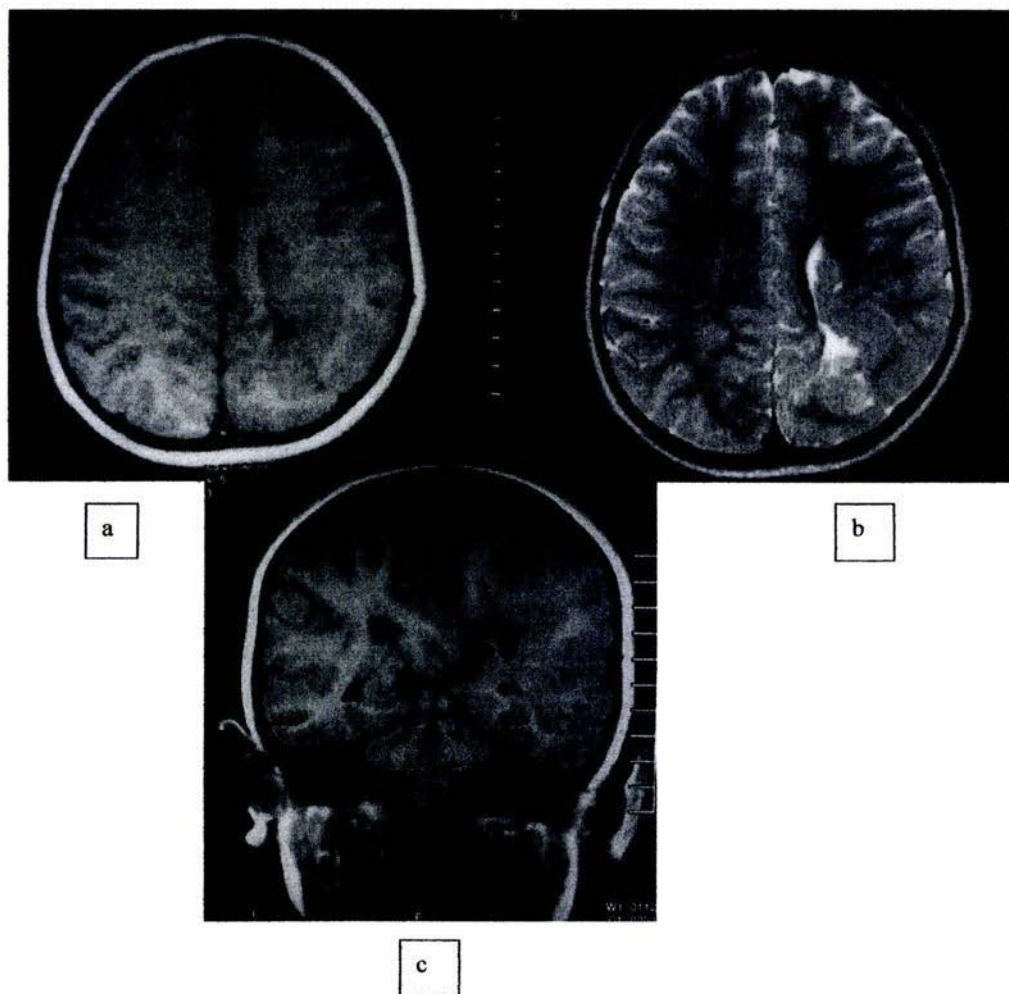
a

b

Paciente del sexo femenino de 2 años de edad, con crisis convulsivas de difícil control, con los siguientes hallazgos: Holoprocencefalia lobar (falta de separación de los lóbulos frontales, Paquigiria, Disgenesia del Cuerpo Calloso, Tálamos parcialmente fusionados). Fig. a corte sagital en T1, Fig. b, corte coronal T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

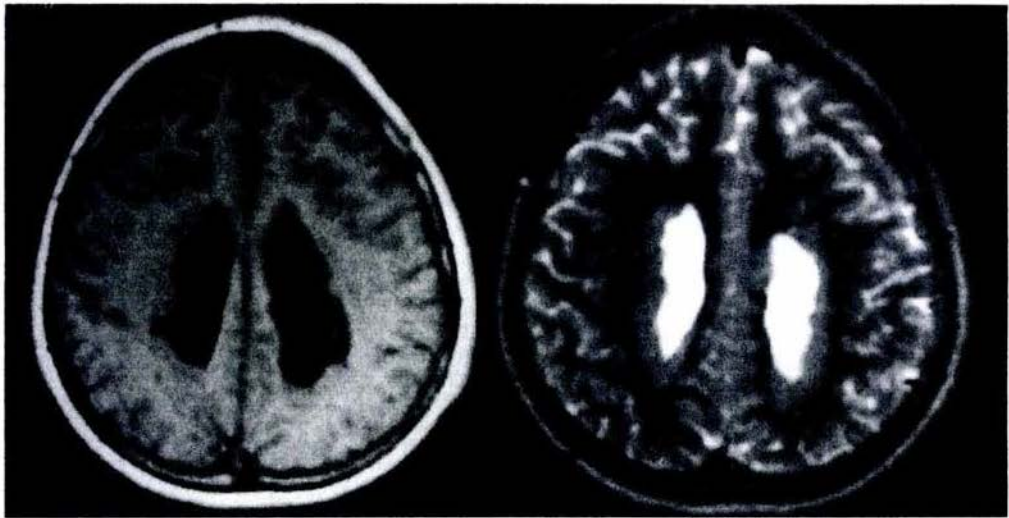
IMAGEN NO. 6.



Paciente del sexo masculino de 5 años de edad, con Heterotopia de tipo nodular localizada en la región parietal izquierda, que se proyecta hacia el ventrículo condicionando nodulaciones subependimarias, hipoplasia cerebelosa, Polimicrogía izquierda, lado derecho normal. Fig. a y b corte sagital en T1, T2, Fig. c corte coronal en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 7.



a

b

Paciente del sexo masculino de 16 años, con Heterotopías nodulares periventriculares. Fig. a, b, corte axial en T1, T2.

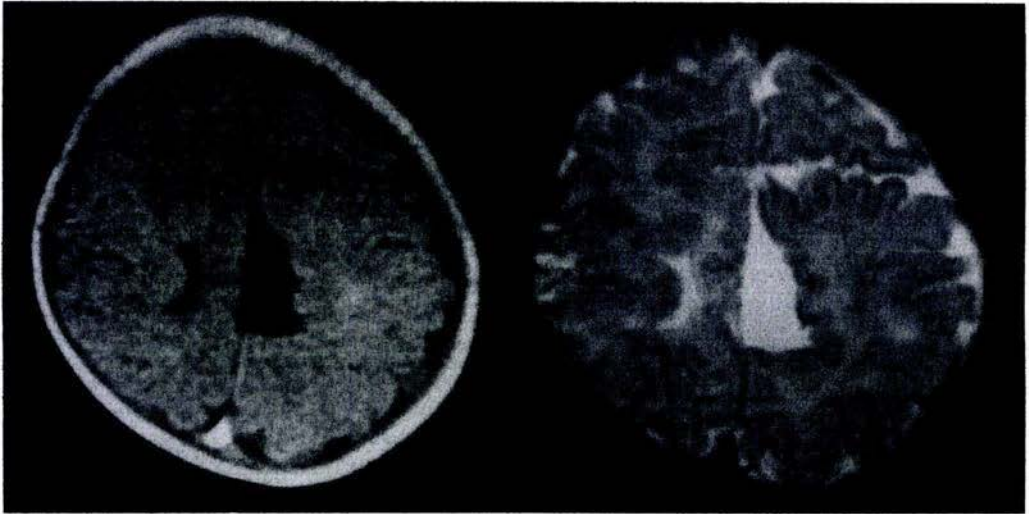
Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 8.



Paciente del sexo femenino de 6 meses de edad, con Heterotopías en Banda. Fig. a, corte coronal en T1.

IMAGEN NO. 9.

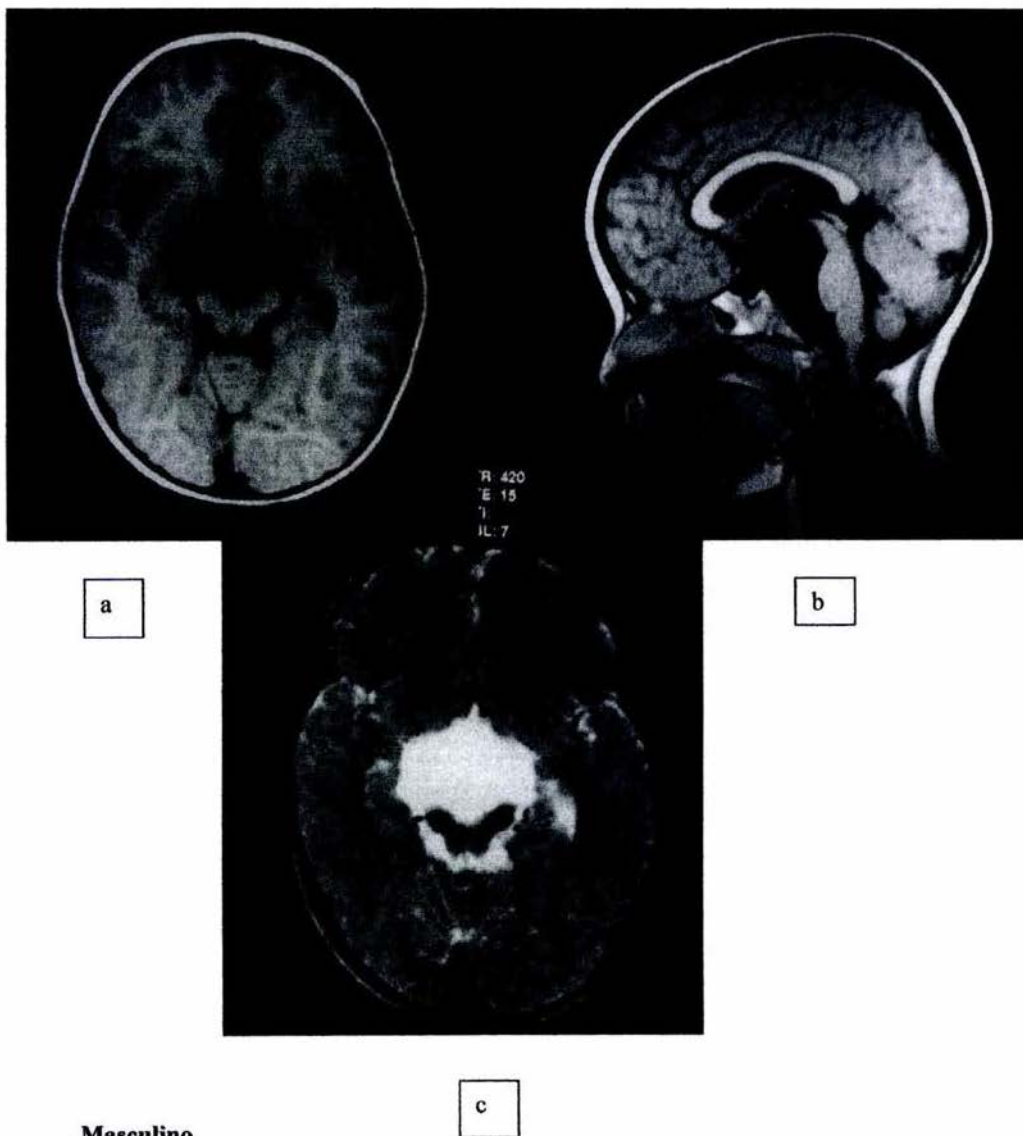


a

b

Paciente del sexo femenino de 3 meses de edad, con crisis convulsivas, con Esquizoencefalia de labio cerrado frontal izquierdo, con la característica presencia de sustancia gris rodeando los labios de la hendidura. Fig. a y b corte axial en T1, T2.

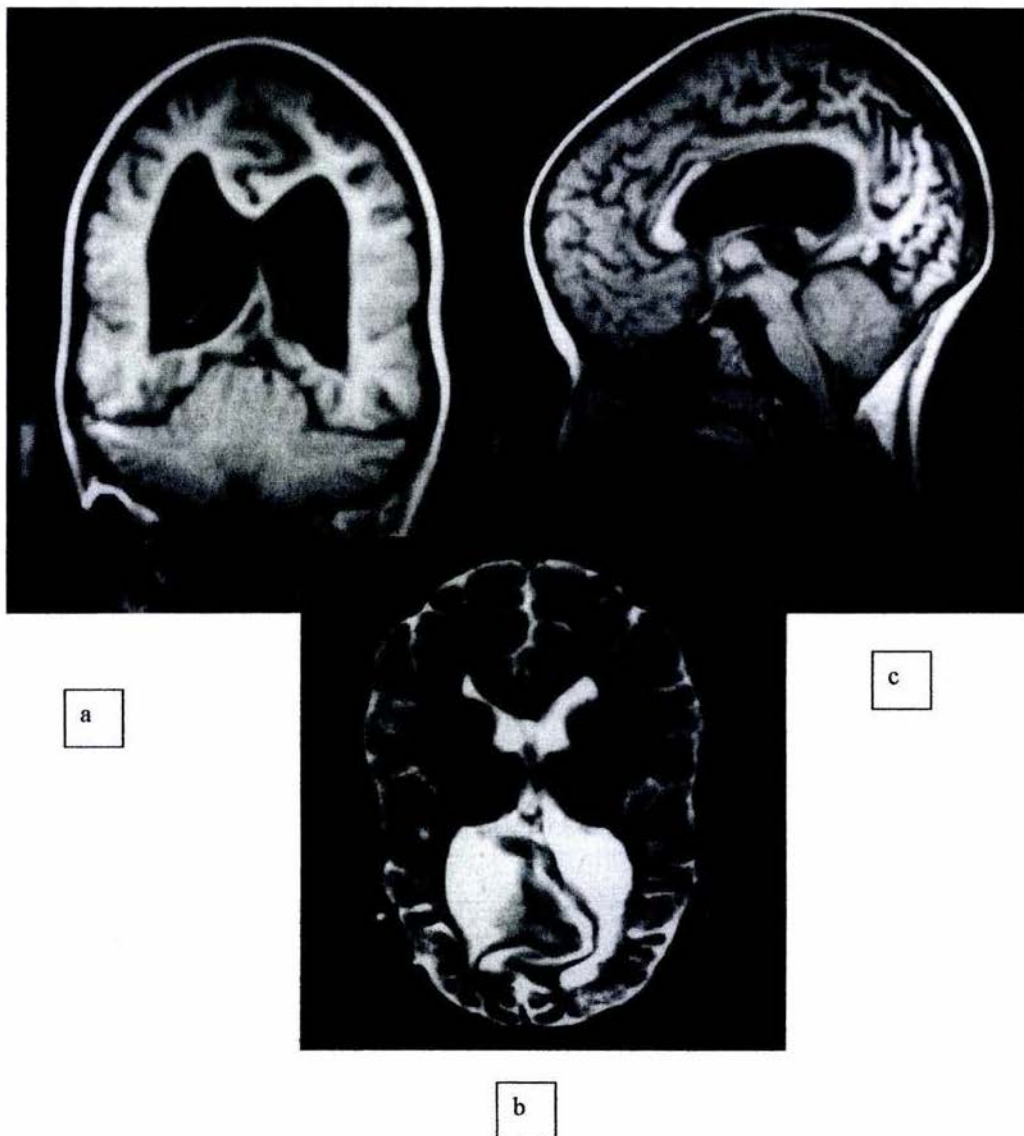
IMAGEN NO. 10.



Masculino
3 años
Quiste
Aracnoideo Supracelar.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

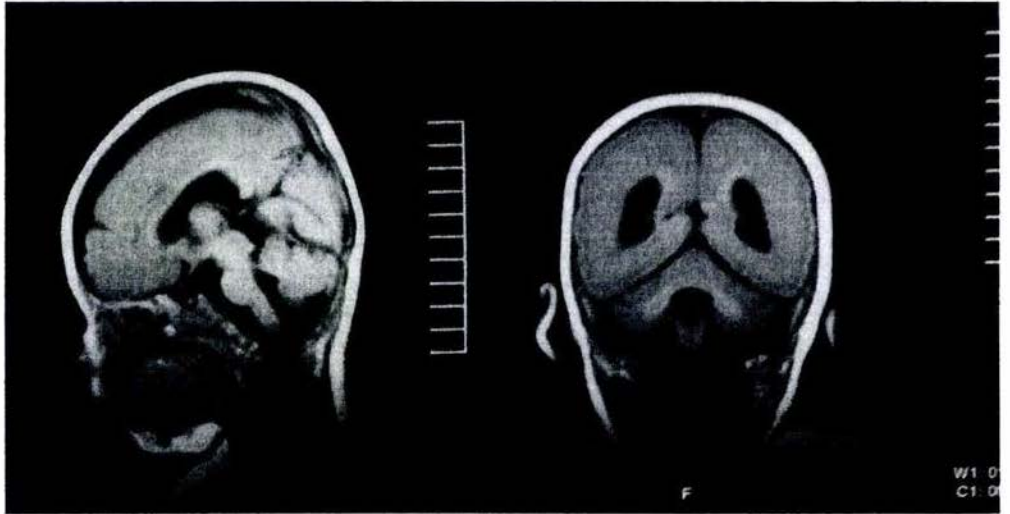
IMAGEN NO. 11.



Paciente del sexo femenino de 7 años de edad, con los hallazgos típicos de M. Chiari II: aserramiento de la hoz, colpocefalia, tienda del cerebelo baja, 4 to. Ventrículo elongado, Disgenesia del Cuerpo Calloso, Amígdalas en clavija. Fig. a, corte sagital en T1, Fig. b corte coronal en T1, Fig. c corte axial en T2.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 12.

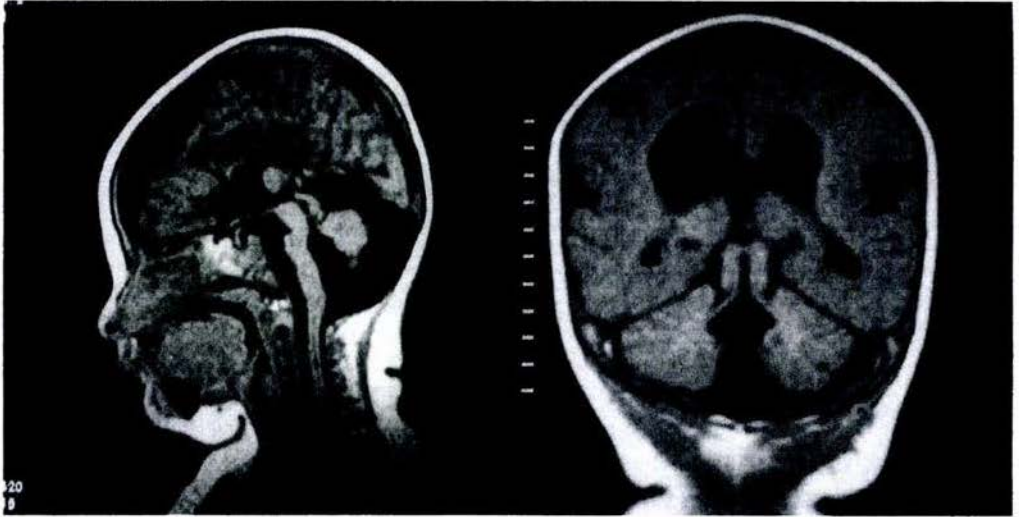


a

b

Paciente del sexo masculino de 5 meses de edad, con: Agiria-Paquigiria (giros lisos en región occipital y parietal bilateral, Paquigiria en región frontal, Disgenesia del Cuerpo Calloso. Fig. a, corte sagital en T1, Fig. b, corte coronal en T1.

IMAGEN NO. 13.



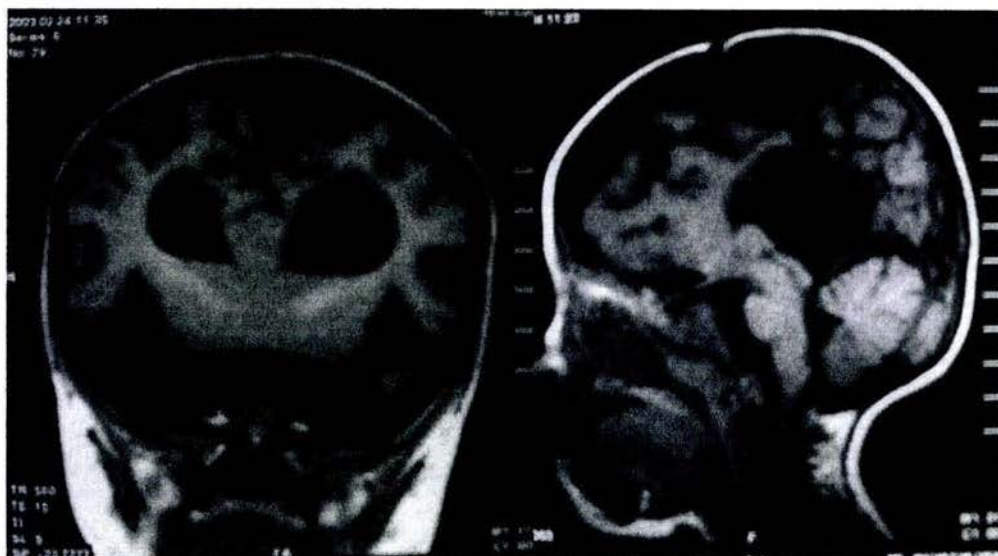
a

b

Paciente del sexo femenino de 6 meses de edad, con los siguientes hallazgos: Agenesia del cuerpo calloso, Displasia Cortical No Lisencefalia, Atrofia del tallo cerebral, Variante de Dandy-Walker (quiste de fosa posterior con comunicación al 4 to ventrículo).

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

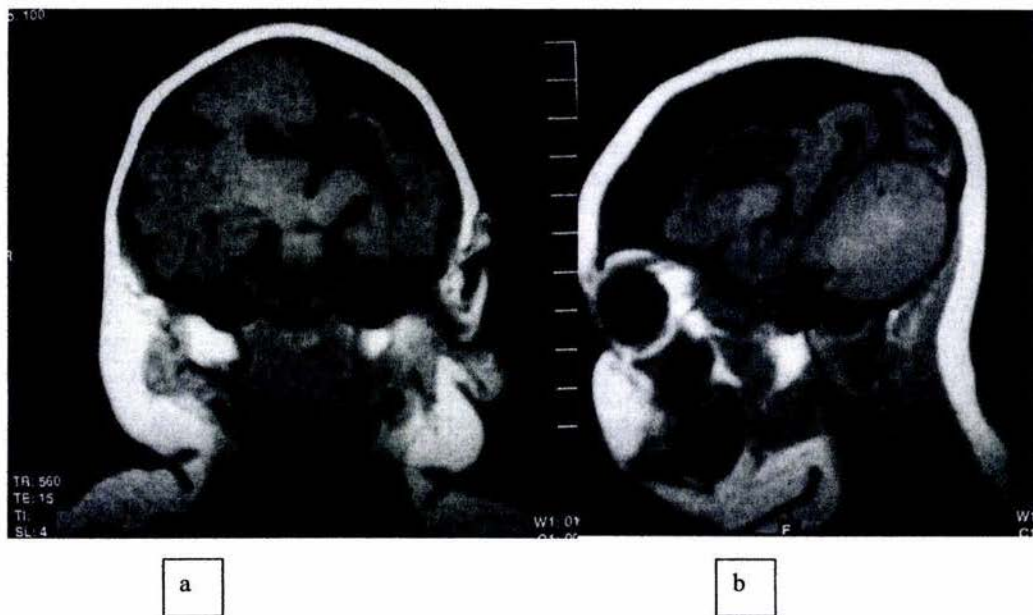
IMAGEN NO. 14.



a, b

Paciente del sexo masculino, de 1 año de edad, con Holoprosencefalia lobar (fusión parcial de lob. Frontales y tálamos, disgenesia del cc), páquigiria. Fig. a, corte coronal en T1, Fig. b, corte sagital en T1.

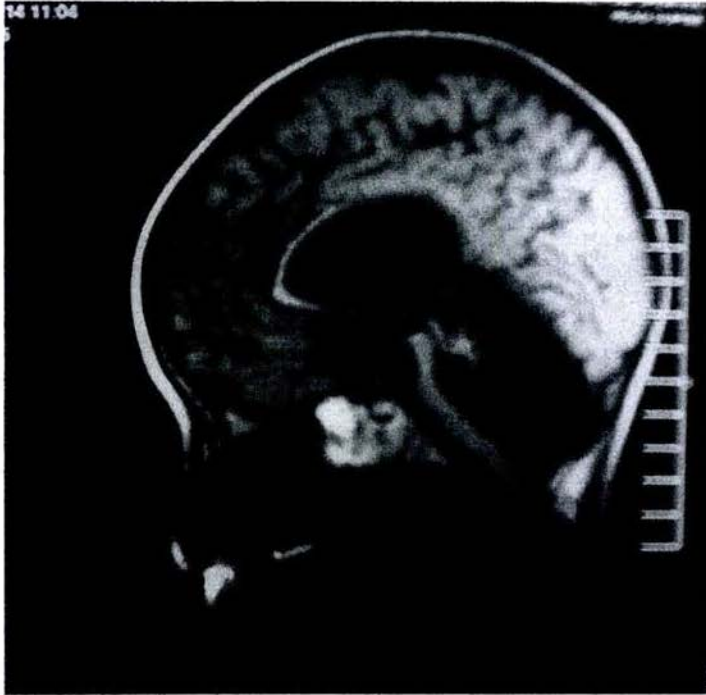
IMAGEN NO. 15.



Paciente del sexo femenino de 1 año de edad, encontrando malformaciones múltiples: Paquigiria, Disgenesia del cuerpo calloso, Atrofia de hemisferio cerebral izquierdo, tálamos parcialmente fusionados, retardo de la mielinización. Fig. a, corte coronal en T1, Fig. B, corte parasagital en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 16.



a

Paciente del sexo masculino de 6 años de edad, con el diagnóstico de crisis convulsivas, con los hallazgos característicos de la Malformación de Dandy – Walter: Disgenesia del cuerpo calloso, Atrofia del tallo cerebral, Hipoplasia cerebelar, tienda del cerebelo alta. Fig. a, corte sagital en T1.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

IMAGEN NO. 17.



a

b

Paciente del sexo femenino de 3 meses de edad, con: Agenesia del cuerpo calloso, Megacisterna magna. Fig. a, corte coronal en T1, Fig. b, corte sagital En T1.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

15.- CONCLUSIONES.

En la literatura revisada, el defecto del cierre del tubo neural es la malformación congénita más común, la prevalencia varía entre países y raza, en Europa fue de 0.8/1000 nacidos vivos en 1994. En nuestro estudio se observó que la malformación cerebral más frecuente fue la anomalía del desarrollo cortical con un 62.5% del total de casos estudiados. (75 casos.) Y teniendo solo 14 casos (11.7%) del total de casos revisados con diagnóstico de defecto del cierre del tubo neural.

En cuanto al sexo la literatura no marca una predilección por el sexo, en nuestro estudio encontramos un incremento estadísticamente significativa en el sexo masculino con 55.8% del total de casos revisados y del sexo femenino 44.2%.

El 65% de pacientes con malformaciones congénitas cerebrales pueden debutar con crisis epilépticas, este dato se correlacionó con nuestros resultados, encontrando nosotros que un 70% de los casos debuta con crisis convulsivas.

Es importante señalar que no es frecuente encontrar como hallazgo único solamente una malformación cerebral, generalmente están asociadas a múltiples malformaciones como fue en nuestro estudio que solo encontramos 39.1% (47 casos) del total de los casos estudiados con una sola malformación y en el resto de los casos estuvieron asociadas múltiples malformaciones cerebrales, 60.8% (73 casos)

Con el advenimiento de la resonancia, se han llegado a mejores diagnósticos.

16. - REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. – Verity C, Firth H, French-constant C, Congenital Abnormalities of the central Nervous System. *Neuropediatrics* 2003, 74:13-18.
2. – Mochida G, Walsh C, Genetic Basis of Developmental Malformations of the Cerebral Cortex, *Archives of Neurology*, 2004, 61:637-640.
3. – Sicca F, Kelemen A, Genton P, Das S, Mei D, Moro F, Dobyns W, Mosaic mutations of the LIS1 gene cause subcortical band heterotopia, *Neurology*, 2003, 61:1042-1046.
4. – D’agostino M, Bernasconi A, Das S, Subcortical band heterotopia (SBH), in males: clinical, imaging and genetic Findings in comparison with Females, *Brain A Journal of Neurology*, 2002, 125:2507-2522.
5. – Plawner L, Delgado, Miller V, Devey E, Kinsman S, Barkovich, Simon E, Clegg N, and et al, Neuroanatomy of Holoprosencephaly as predictor of function: Beyond the Face predicting the brain, *Neurology*, 2002, 59:1058-1066.
6. – Hadley D, The Chiari I, malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings For 364 Symptomatic patients, *Neurosurgery*, 1999, 44: 1005-1017.
7. – Milhorat t, Chou M, Trinidad E, Kula R, Mandell M, Wolpert CH, Speer M, Clinicopathological correlations in Syringomyelia using Axial magnetic resonance imaging, *Neurosurgery*, 1995, 37 (2): 206-213.
8. – Payner, T., Prenger, A., Berger, T S. M.D., Crone, K R. M. D., Acquired chiari Malformations: incidence, Diagnosis, y management, *Neurosurgery*, 1994,34: 429-434.
9. –Sztriha L, Dawodu A, Gururaj A, Johansen J, Microcephaly Associated with Abnormal Gyral Pattern, *Neuropediatrics*,, 2004,34: 346-352.
10. –Torres M, Montenegro M, Guerreiro M, Cendes F,Lopes I, Mutation screening in a cohort of patients with lissencephaly and subcortical band heterotopia, *Neurology*, 2004, 62: 799-802.

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

11. –Fauser S, Schulze-Bonhage A, Juergen Honegger H, Hans Juergen H, Pantazis G, Rona S, Bast T, and et al, Focal cortical dysplasias: surgical outcome in 67 patients in relation to histological subtypes and dual pathology, *Brain*, 2004, 127: 2406-2418.
12. – Foldvary-Schaefer N, Bautista J, Andermann F, Cascino G, Spencer S, Focal malformations of cortical development, *Neurology*, 2004, 62: 514-519.
13. – Rugieri P, Najm I, Bronen R, Campos M, Cendes F, Duncan J, Weiser H, Theodore W, Neuroimaging of the cortical dysplasias, *Neurology*, 2004, 62: 527-529.
14. – Potter B, Judkins A, Clancy R, Duhaime A., Dlugos D, Golden A, Dysplasia: A common finding in intractable pediatric temporal lobe epilepsy, 2003, 61: 365-368.

TABLA. 1

**CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS
CEREBRALES**

- 1.- Alteraciones en la formación del tubo neural.
- 2.-Alteraciones de indicción ventral.
- 3.-Alteraciones del desarrollo cortical:
 - a) alteraciones de proliferación y diferenciación
 - Microcefalia.
 - Megalencefália.
 - b) alteraciones de migración:
 - Agíria-paqigíria.
 - Lisencefália tipo I.
 - Lisencefália tipo II.
 - Heterotópias.
 - Polimicrogíria (microgíria).
 - c) alteraciones de organización cortical.
- 4.-Malformaciones cerebrales mixtas y sobrepuestas:
 - a).-agenesia del cuerpo calloso.
 - b).-porencefália.
 - c) esquisencefália.
- 5.-Malformaciones de las estructuras de fosa posterior:

Verity, Congenital Abnormalities of the central Nervous System, Neurology
2003, 74:13-18.

1. – GRAFICA DE GANNT.

PLANEACION

REALIZACION.

	FEBRERO	MARZO	ABRIL	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO
Redacción Protocolo								***					
Presentación al comité y aprobación									***				
Concordancia										***			
Captura datos											***	***	
Análisis estadístico de resultados												***	
Redacción de la tesis												***	
Publicación y/o Presentación congreso													***

Anomalías congénitas del sistema nervioso central, detectadas por resonancia magnética en el paciente pediátrico.

HOJA DE CAPTURA DE DATOS.
UMAE DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL LA
RAZA, IMSS.

NOMBRE DEL PACIENTE. _____

EDAD:

SEXO:

AFILIACION:

DIAGNOSTICO CLINICO DE ENVIO: _____

HOJA DE CAPTURA DE DATOS.
UMAE DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL LA
RAZA, IMSS.

PACIENTE

NO. _____

FECHA

DE

REALIZACION. _____

DIAGNOSTICO POR RESONANCIA MAGNETICA (1 VEZ): _____

HOJA DE CAPTURA DE DATOS.
UMAE DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL LA
RAZA, IMSS.

PACIENTE

NO. _____

FECHA

DE

REALIZACION:

DIAGNOSTICO POR RESONANCIA MAGNETICA (2 VEZ): _____

HOJA DE CAPTURA DE DATOS.
UMAE DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL LA
RAZA, IMSS.

DIAGNOSTICO POR RESONANCIA MAGNETICA (1 VEZ): _____

DIAGNOSTICO POR RESONANCIA MAGNETICA (2 VEZ): _____
