

# UTILIDAD DE LA RM CON TECNICAS DE ALTA RESOLUCIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE PATOLOGÍA CAUSANTE DE EPILEPSIA INFANTIL

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Mónica Fernández Martín**, Diana García Asensio, Edurne Pardo Zudaire, Idoia Echegoyen Juaristi, Amaia Llodio Uribeetxebarria, Emma Salvador Pardo

## Objetivos Docentes

Mostrar la utilidad de la RM en el diagnóstico de patología cerebral en el paciente pediátrico con epilepsia refractaria. Hacer incapié en la necesidad de un protocolo específico con técnicas de alta resolución que aumente la sensibilidad de la RM. Describir los hallazgos más frecuentes causantes de epilepsia en la edad pediátrica.

## Revisión del tema

La **epilepsia** es un trastorno neurológico crónico producido por un aumento de la actividad eléctrica de las neuronas. Tiene una mayor incidencia en el primer año de vida y disminuye gradualmente hasta la adolescencia. En los países industrializados la incidencia anual de epilepsia infantil oscila entre 41 y 100 casos por cada 100.000 niños. En nuestro medio existe un incidencia aproximada de 62,6/100.000 niños al año (Durá T, et.al).

Desde un punto de vista clínico, las crisis epilépticas se clasifican en:

- Parciales: se originan en un área localizada del cerebro
- Generalizadas: se originan simultáneamente en ambos hemisferios cerebrales

Se estima que hasta en un 25% de los casos se producen crisis focales refractarias, que son aquellas que no tienen un control satisfactorio a pesar del empleo de dos fármacos antiepilépticos. En estos casos, las pruebas de imagen son importantes para diagnosticar posibles anomalías anatómicas u otro tipo de lesiones cerebrales subyacentes causantes del foco epileptógeno, algunas de las cuales son susceptibles de tratamiento.

La RM es la técnica radiológica más sensible (S95%), tanto para el diagnóstico como para determinar la localización exacta de la lesión estructural. La ILAE (*International League Against Epilepsy*) recomienda realizar una RM a todo paciente epiléptico, salvo que se trate de una epilepsia generalizada idiopática o benigna de la infancia. Las crisis febriles tampoco necesitan estudio de imagen, salvo que

exista alteración neurológica o haya sospecha clínica o electroencefalográfica (EEG) de que el origen sea focal.

Generalmente cuando los hallazgos de RM son congruentes con la clínica y el EEG no son necesarios otros estudios diagnósticos.

Cuando la RM es negativa y existe alta sospecha clínica, está indicada la realización de estudios funcionales, como la tomografía por emisión de positrones (PET) o tomografía por emisión de fotón único (SPECT).

## **TÉCNICA**

Si se utiliza un protocolo de RM cerebral convencional puede no ser suficiente para detectar algunas lesiones estructurales, por lo que se recomienda la utilización de un “*protocolo específico de epilepsia*” (Fig. 1). Es necesario utilizar secuencias de alta resolución espacial con una adecuada relación señal/ruido y un óptimo contraste entre sustancia blanca y gris (Fig. 2). Hay que tener en cuenta además que algunas lesiones pueden pasar desapercibidas durante el periodo de mielinización, por lo que lo ideal es realizar el estudio una vez completada la mielinización, entorno a los 24-30 meses.

No hay que olvidar incluir siempre una secuencia de difusión (DW) ya que las lesiones isquémicas son una causa frecuente de epilepsia en niños pequeños, especialmente en el período neonatal (Fig. 3).

## **ETIOLOGÍA** (Fig. 4)

### **ESCLEROSIS TEMPORAL MESIAL (ETM)**

Es la causa más importante de epilepsia refractaria. Histológicamente se caracteriza por pérdida neuronal hipocampal y gliosis. El cuerpo del hipocampo es la zona más afectada seguida de la cola y la cabeza.

La causa no está clara pero se cree que durante el desarrollo se produce algún tipo de agresión que lesiona el hipocampo en individuos predispuestos y que tras el inicio de las crisis desarrollan ETM.

En la RM primero se observa la hiperintensidad de señal T2 del girus dentado por la gliosis (Fig. 5), que es el signo más específico de ETM y más tardíamente la atrofia hipocampal por pérdida axonal (Fig. 6). Las secuencias T2 y FLAIR son las más sensibles al cambio de señal del hipocampo. Otros hallazgos que nos apoyan el diagnóstico de ETM son: dilatación del asta temporal, atrofia del fórnix o del cuerpo mamilar ipsilateral y disminución de volumen del lóbulo temporal (Fig. 7).

Hasta en un 15% de los casos pueden existir otras anomalías epileptógenas asociadas, lo que se conoce como “*lesión dual*” (Fig. 8). La más frecuente es la displasia cortical focal (DCF), pero también pueden existir neoplasias, gliosis post-traumática o lesiones residuales infecciosas.

El tratamiento definitivo es quirúrgico (tanto del hipocampo como de las posibles lesiones asociadas). El pronóstico es bueno con un porcentaje de éxito quirúrgico en torno al 70-90%.

### **ALTERACIONES DEL DESARROLLO CORTICAL (ADC)** (Fig. 9)

Las alteraciones del desarrollo cortical se producen como consecuencia de fallos en las diferentes fases del desarrollo cortical. Barkovich establece tres grupos de ADC dependiendo de la fase del desarrollo afectada:

- Grupo I: fase de proliferación/apoptosis de los neuroblastos de la matriz germinal.
- Grupo II: migración neuronal.
- Grupo III: organización del córtex en láminas para la formación de redes neuronales y sinapsis.

Las alteraciones producidas durante la fase de proliferación (grupo I) se pueden extender desde los ventrículos hasta la superficie pial, e incluye las microcefalias, la hemimegalencefalia, las DCF tipo II, la esclerosis tuberosa y lesiones tumorales (DNET, ganglioglioma, gangliocitoma). Las alteraciones de la migración neuronal (grupo II) se localizan en la sustancia blanca y/o corteza, e incluye la lisencefalia, el córtex en empedrado y las heterotopias. Las alteraciones de la organización (grupo III) se encuentran limitadas a la corteza cerebral e incluye la polimicrogiria, la esquisencefalia, y la DCF tipo I.

Hoy en día con la utilización de secuencias 3D, las nuevas antenas de múltiples canales y los imanes de mayor campo se ha conseguido una mayor eficiencia para la detección de ADC mediante RM.

### TRASTORNO DE LA PROLIFERACIÓN (GRUPO I)

- **DISPLASIA CORTICAL FOCAL** La displasia cortical focal (DCF) es la principal causa de epilepsia refractaria en niños. Fue descrita por primera vez por Taylor et al. en 1971. Se produce tanto por una alteración de la proliferación celular como por una alteración de la organización cortical. Histológicamente existe un grado variable de afectación: desde formas más leves (displasia arquitectural) donde solo se produce alteración de la laminación cortical hasta formas más graves o complejas con neuronas dismórficas. La clasificación de Palmini las agrupa en DCF tipo I: con dislaminaación o citomegalia y DCF tipo II (tipo Taylor), más severa, con presencia de neuronas dismórficas y células balonadas.

La **DC tipo II** es la que presenta una semiología radiológica más característica, con engrosamiento cortical y/o alteración del patrón giral, así como una hiperintensidad de señal (secuencias T2 y FLAIR) tanto de la corteza como de la sustancia blanca (SB) subcortical. Existe además una mala diferenciación cortico-subcortical (borrosidad) (Fig. 10). Esto último hace que en ocasiones el córtex parezca más grueso, sobre todo en la secuencia FLAIR (“*pseudoengrosamiento cortical*”). Cuando la alteración de la señal de la sustancia blanca afecta a todo su espesor, desde la cortical hasta el ventrículo, se denomina “displasia transcortical” (Fig. 11), que es un hallazgo específico de la DCF tipo II. Las DCF tipo II frecuentemente se localizan en la región frontal.

La **DCF tipo I**, en cambio, es más difícil de detectar mediante RM. Se localizan más frecuentemente en la región temporal, pero pueden afectar a más de un lóbulo. Suele manifestarse sin o con leve engrosamiento cortical sin aumento de señal. El aumento de señal de la SB yuxtacortical es más tenue que en la DCF tipo II. También existe una borrosidad de la unión sustancia blanca-sustancia gris y pueden asociar una pérdida de volumen de la sustancia blanca.

Una peculiaridad de la DCF es que va a ser más evidente en niños pequeños, cuando las regiones periféricas de los hemisferios cerebrales están sin mielinizar (sobre todo en el primer mes de vida). Las lesiones van a contrastar mejor con el cerebro normal, que en edades tempranas presenta una hipointensidad en T1 de la sustancia blanca y una hiperintensidad en T2, al contrario que en el adulto.

La DCF a veces se asocia a otras lesiones, como la ETM o tumores (DNET, tumores neurogliales).

- **HEMIMEGALENCEFALIA**

La hemimegalencefalia fue descrita por primera vez por Sims en 1835. Se produce por una proliferación hamartomatosa del parénquima cerebral. Es la única entidad en la que al aumentar el volumen parenquimatoso lo hace también el tamaño ventricular.

Se puede asociar a múltiples síndromes como la neurofibromatosis tipo I, esclerosis tuberosa, síndrome del nevus epidérmico, hipomelanosis de Ito y síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber.

Los hallazgos de RM consisten en el aumento de tamaño de un hemisferio cerebral con aumento de tamaño del ventrículo lateral ipsilateral (Fig. 12). Se va a producir un engrosamiento cortical con anomalías asociadas como la lisencefalia, paquigiria o polimicrogiria, que afecta a parte o a todo el hemisferio cerebral. Se pueden producir alteraciones de señal en la SB subyacente secundario a un estado de hipermielinización.

A veces el único tratamiento curativo es la hemisferectomía, por lo que es importante detectar la presencia de anomalías en el hemisferio contralateral previo a la cirugía.

### TRASTORNO DE LA MIGRACIÓN (GRUPO II)

- **HETEROTOPIA** Se trata de una alteración y/o detención de la migración neuronal desde la zona

germinal periventricular a la corteza. Llamamos heterotopia a la existencia de focos de sustancia gris fuera de córtex (SB subcortical y periventricular).

En la RM los focos de sustancia gris ectópica tienen la misma intensidad de señal que la sustancia gris cortical en todas las secuencias y no realzan tras la administración de gadolinio ([Fig. 13](#), [Fig. 14](#) y [Fig. 15](#)).

La “*Heterotopia en banda*”: es un tipo de heterotopía en la que se produce una banda gruesa simétrica de sustancia gris subcortical, dando una apariencia de “*doble córtex*” ([Fig. 16](#)).

### TRASTORNO DE LA ORGANIZACIÓN (GRUPO III)

- **POLIMICROGIRIA** Se produce por una alteración de la migración neuronal tardía y de la organización cortical. Microscópicamente contiene múltiples giros de pequeño tamaño en el córtex y macroscópicamente se visualiza como un engrosamiento cortical irregular.

La distribución puede ser variable: unilateral, bilateral y simétrica o asimétrica. La zona más frecuentemente afectada suele ser el córtex perisilviano. Cuando la afectación perisilviana es bilateral y simétrica se denomina “*Síndrome congénito perisilviano bilateral*”, que asocia disfunción motora y epilepsia.

La polimicrogiria puede darse como malformación única o asociarse a otras malformaciones cerebrales como anomalías del cuerpo calloso, tronco y cerebelo. Puede asociarse también a síndromes congénitos, desórdenes metabólicos o a infección congénita por CMV.

En la RM se observa un córtex engrosado de forma irregular con múltiples circunvoluciones pequeñas, separadas por muchos surcos poco profundos ([Fig. 17](#) y [Fig. 18](#)).

- **ESQUISENFALIA** Se produce por una alteración en la organización cortical. Se caracteriza por la presencia de una hendidura en el parénquima cerebral que conecta el VL con el espacio subaracnoideo y que se encuentra revestida por sustancia gris displásica. Puede ser unilateral o bilateral, pero es más frecuente la forma unilateral.

Existen dos tipos: ([Fig. 19](#))

Labio cerrado: las paredes de la hendidura se encuentran en íntimo contacto. Labio abierto: existe una separación entre las dos paredes de la hendidura por donde pasa el LCR. Estos pacientes tienen epilepsia y hemiparesia con más frecuencia que los de labio cerrado.

La clínica también es proporcional al tamaño de la hendidura.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo fundamentalmente con la porencefalia, pero a diferencia de la esquisencefalia, ésta no está recubierta por sustancia gris.

### PATOLOGÍA TUMORAL

Todos los tumores craneales pueden producir epilepsia pero hay algunos especialmente epileptógenos. La mayoría de ellos son tumores de bajo grado y lento crecimiento, con un comportamiento benigno. Se suelen localizar en el lóbulo temporal próximos a la corteza cerebral.

#### GANGLIOGLIOMA

Es el tumor que más se asocia a epilepsia temporal. Se trata de un tumor quístico con un polo sólido que capta contraste. Presenta un escaso edema peritumoral y más del 50% calcifican.

Existe una variante de este tumor que es el ganglioglioma desmoplásico infantil que se da en niños pequeños, menores de 2 años generalmente. Este tumor tiene unas características de imagen similares aunque suelen ser de mayor tamaño y son menos epileptógenos ([Fig. 20](#)).

#### TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSICO (DNET)

Es un tumor propio de niños y adultos jóvenes. Se manifiesta como una lesión multinodular cortical aunque también pueden ser completamente quísticos con apariencia en “*burujas de jabón*” ([Fig. 21](#)).

En ocasiones se observa un engrosamiento del giro cortical afectado y pueden llegar a remodelar la calota ([Fig. 22](#)).

En RM tienen una señal variable en T1 y T2 dependiendo del componente sólido o quístico que presente el tumor, pero generalmente son bastante hiperintensos en T2. Tras la administración de CIV tienen un realce escaso o nulo y no restringen en difusión.

### ASTROCITOMA DE BAJO GRADO

- **Astrocitoma fibrilar** ([Fig. 23](#))
  - Tumor infiltrativo cortico-subcortical
  - Hiperintenso en secuencias T2 y FLAIR
  - No realza tras la administración de contraste intravenoso
- **Xantastrocitoma pleomorfo** ([Fig. 24](#) y [Fig. 25](#))
  - Se localiza en íntimo contacto con las meninges
  - Puede tener un realce meníngeo adyacente (rasgo característico, pero no siempre está presente)
  - Suele tener edema peritumoral (en mayor grado que los tumores anteriores)
  - Cuando no existe realce meníngeo adyacente suele ser indistinguible del ganglioglioma

### HAMARTOMA HIPOTALÁMICO

El hamartoma hipotalámico es una tumoración benigna del tuber cinéreo. En realidad se trata de una heterotopia congénita de tejido nervioso procedente del hipotálamo. Tiene una incidencia de 1-2 casos por cada 100.000 individuos.

Pueden ser de dos tipos: pedunculados o sésiles. Los pedunculados se asocian más a manifestaciones de pubertad precoz y los sésiles o intrahipotalámicos a crisis epilépticas.

En la RM se visualizan como lesiones nodulares sólidas, bien delimitadas, que son isointensas a la SG en las secuencias potenciadas en T1 e isointensas o levemente hiperintensas en las secuencias potenciadas en T2 ([Fig. 26](#)). No realzan tras la administración de CIV. Tampoco suelen calcificar o sufrir hemorragias.

### PATOLOGÍA INFECCIOSA

Las infecciones que van a producir crisis epilépticas son aquellas con afectación cortical como la TBC, la encefalitis viral o la cisticercosis.

Pueden ser causa de epilepsia tanto en la fase aguda, por la inflamación local como en la fase crónica por la atrofia-gliosis que producen.

- **Encefalitis herpética** ([Fig. 27](#))
  - Afectación del lóbulo temporal
  - Hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR
  - Restricción de la difusión
- **Neuro-TBC** ([Fig. 28](#))
  - Se produce por diseminación hematogena de una TBC primaria
  - Se caracteriza por la presencia de granulomas múltiples infra y supratentoriales
  - Realce meníngeo
- **Encefalitis de Rasmussen** ([Fig. 29](#))

- Encefalitis crónica de la infancia de causa desconocida
- Se produce una inflamación cerebral unilateral que progresa hacia una atrofia cortical severa
- Cursa con crisis parciales motoras y deterioro cognitivo progresivo
- Hallazgos de RM: atrofia hemisférica difusa unilateral
- Hiperintensidad de señal cortico-subcortical en T2 y FLAIR

### **ESCLEROSIS TUBEROSA**

Se trata de una anomalía congénita autosómica dominante (AD) que se caracteriza por la presencia de hamartomas en múltiples órganos. Se caracteriza por la tríada clásica de: angiofibromas faciales, retraso mental y crisis epilépticas refractarias.

Los hallazgos en la RM cerebral son:

- **Hamartomas corticales:** hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR cortical y subcortical ([Fig. 30](#)). En los menores de 6 meses los hamartomas corticales aparecen hiperintensos en T1 e hipointensos en T2, después de esa edad la señal se invierte.
- **Tubers subependimarios:** lesiones nodulares subependimarias que son hiperintensos en T1 e hipointensos en T2 y que pueden calcificar ([Fig. 31](#)).
- **Anomalías de SB:** se pueden producir lesiones quísticas ([Fig. 32](#)).
- **Astrocitomas de células gigantes:** se desarrollan a partir de un nódulo subependimario cercano al agujero de Monro. Son tumoraciones heterogéneas con señal variable en T1 y T2 y que van a realzar intensamente con el CIV ([Fig. 33](#)). La complicación más importante es que pueden desarrollar hidrocefalia.

### **OTROS**

#### **CAVERNOMA**

Los cavernomas son malformaciones vasculares de bajo flujo con tendencia al sangrado. El 75% son lesiones solitarias, pero en un 25-30% de los casos son múltiples.

Los cavernomas contienen productos de degradación de la sangre en diferentes estadios evolutivos lo que les confiere una apariencia típica en “*palomita de maíz*” ([Fig. 34](#)). Otro hallazgo típico es el anillo de hemosiderina, excepto si el sangrado ha sido muy reciente.

Hasta en un 50% de los casos calcifican, por lo que podría decirse que en un 50% de los casos se verán en el TC como calcificaciones cerebrales y en un 50% de los casos pasan desapercibidos.

La secuencia de RM más sensible para detectar los cavernomas es el T2 eco de gradiente (EG), porque es muy sensible al artefacto ferromagnético de la sangre. Si los cavernomas son muy pequeños se pueden ver como puntitos hipointensos.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la angiopatía amiloide, microhemorragias hipertensivas y el daño axonal difuso. En la angiopatía amiloide las lesiones son de localización periférica y en el daño axonal difuso las lesiones se suelen producir en la interfase entre sustancia gris y blanca.

#### **GLIOSIS/ULEGIRIA**

La **gliosis** también puede producir epilepsia. Se trata de una cicatriz cortical y glial generalmente secundaria a isquemia perinatal o meningitis ([Fig. 35](#) y [Fig. 36](#)).

La **ulegria** es un tipo de cicatriz que es típica del recién nacido a término (RNAT), en el que existe una mayor perfusión en el córtex giral que en el cortex de la profundidad del surco. Por lo tanto tras un insulto lo que se va a producir es un estrechamiento del cortex de la región profunda dando lugar a un giro con forma de champiñón ([Fig. 37](#)).

Las secuencias de RM útiles para valorar estas entidades son el T1 IR, que nos va a dar una buena resolución anatómica y el FLAIR para valorar la hiperintensidad de señal de la gliosis.

## **ESTATUS EPILEPTICO**

El propio estado epiléptico pueden tener una traducción de imagen en la RM que no hay que confundir con otras patologías.

En el estatus epiléptico se produce una hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR de localización cortico-subcortical que coincide con el foco epileptógeno ([Fig. 38](#)). Esto es secundario al edema citotóxico que se produce por la crisis y restringe en difusión ([Fig. 39](#)). No hay que confundirlo con una encefalitis.

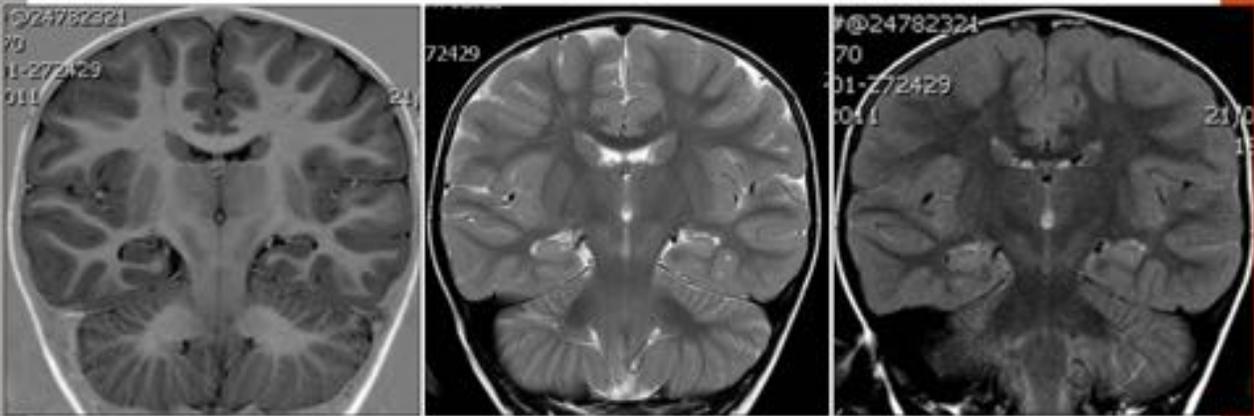
Normalmente estas alteraciones son reversibles pero en algunos casos puede evolucionar a la atrofia cerebral ([Fig. 40](#)).

### **Imágenes en esta sección:**

## **SECUENCIAS EPILEPSIA**

- Secuencias T1 IR, T2 TSE y FLAIR de cortes finos (2 y 3,5 mm) en plano coronal-oblicuo (perpendiculares al hipocampo)
- Secuencia T1 SE sagital
- Secuencia T2 dual axial
- Secuencia T2 EG axial
- Secuencias potenciadas en DIFUSIÓN axial

**Fig. 1:** “Protocolo específico de epilepsia”. Mejora la detección y caracterización de las lesiones estructurales cerebrales.

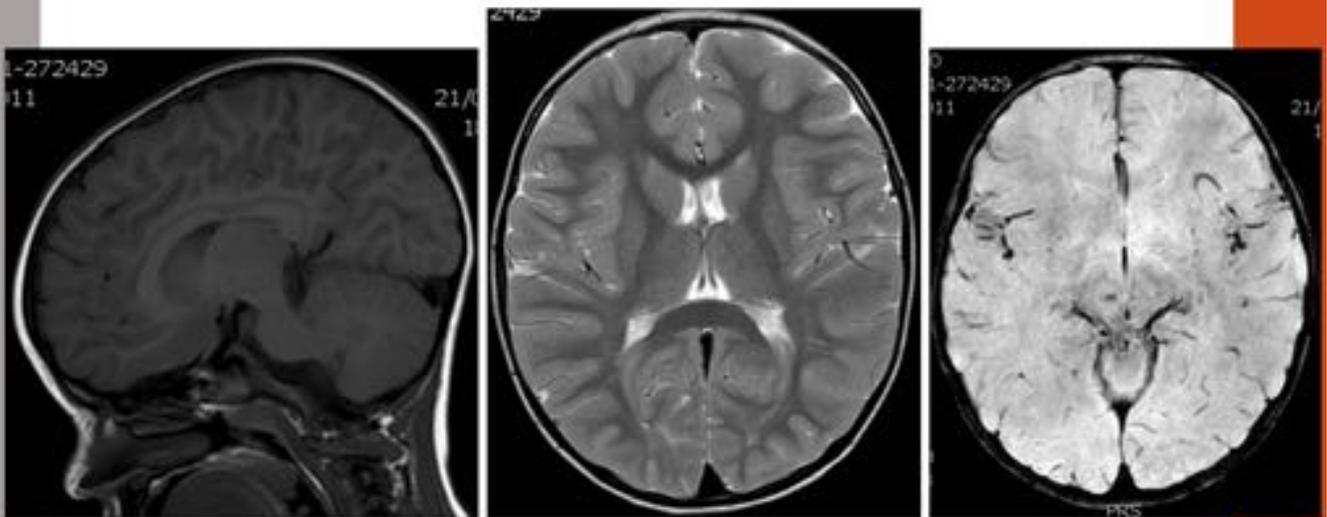


*T1 IR*

*T2 TSE*

*FLAIR*

**Fig. 2:** Secuencias de epilepsia



*T1 IR*

*T2 TSE*

*VEN\_BOLD*

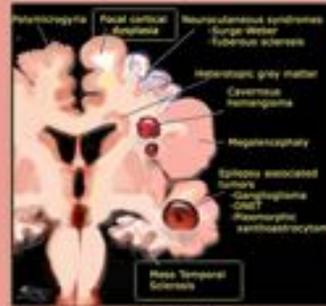
**Fig. 3:** Secuencias de epilepsia

# ETIOLOGÍA

IDIOPÁTICA  
FEBRIL

CAUSA ORGÁNICA  
SUBYACENTE

1. ESCLEROSIS TEMPORAL MESIAL
2. ALT. DESARROLLO CORTICAL
  - Displasia cortical focal
  - Hemimegalencefalia
  - Heterotopia
  - Polimicrogiria
  - Esquisencefalia
3. TUMORES
4. INFECCIÓN
5. ESCLEROSIS TUBEROSA
6. OTROS (cavernomas, gliosis/ulegiria)



www.radiologyassistant.nl/

Fig. 4: Clasificación de lesiones estructurales causantes de epilepsia en niños

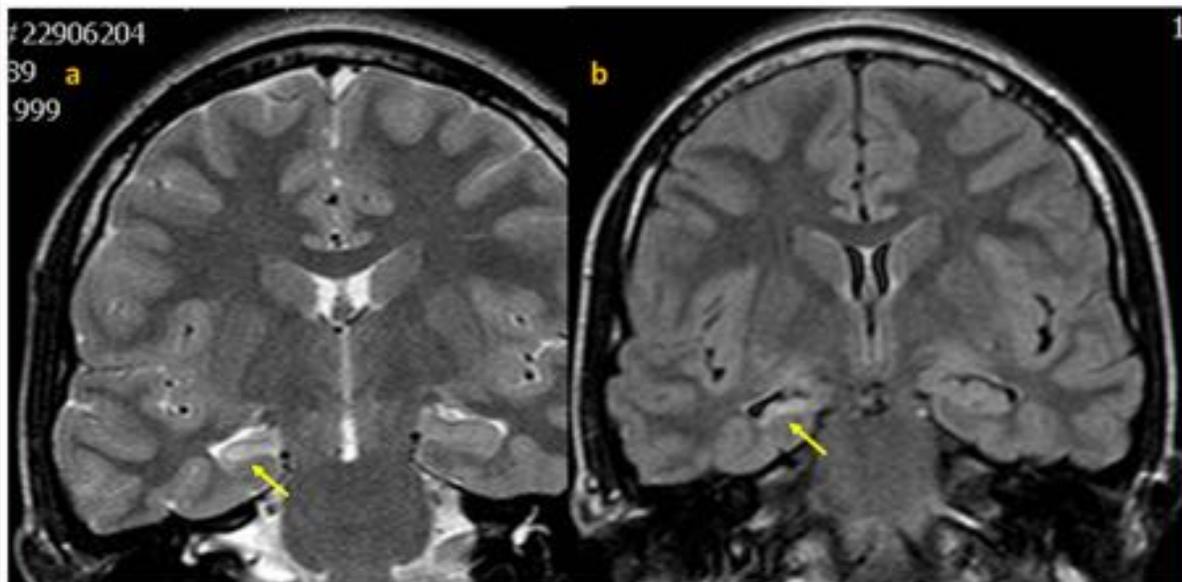
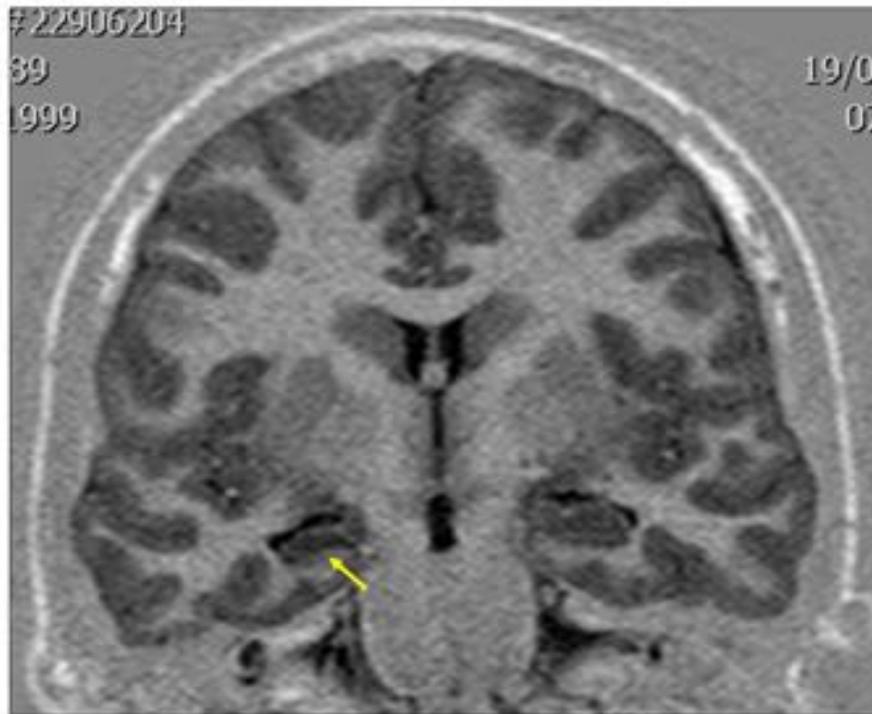
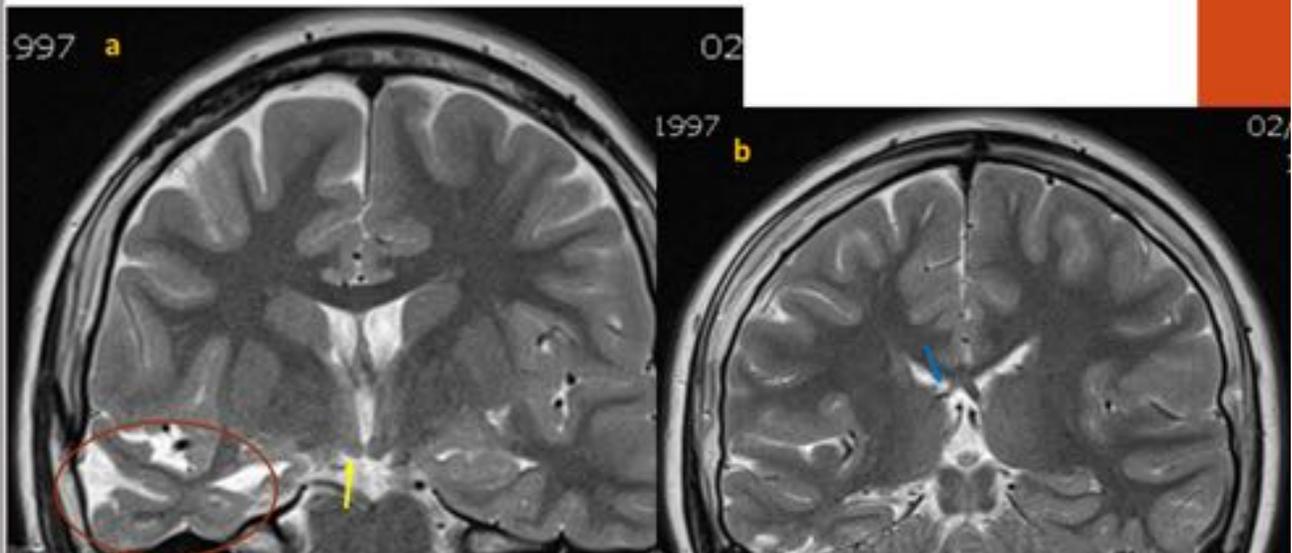


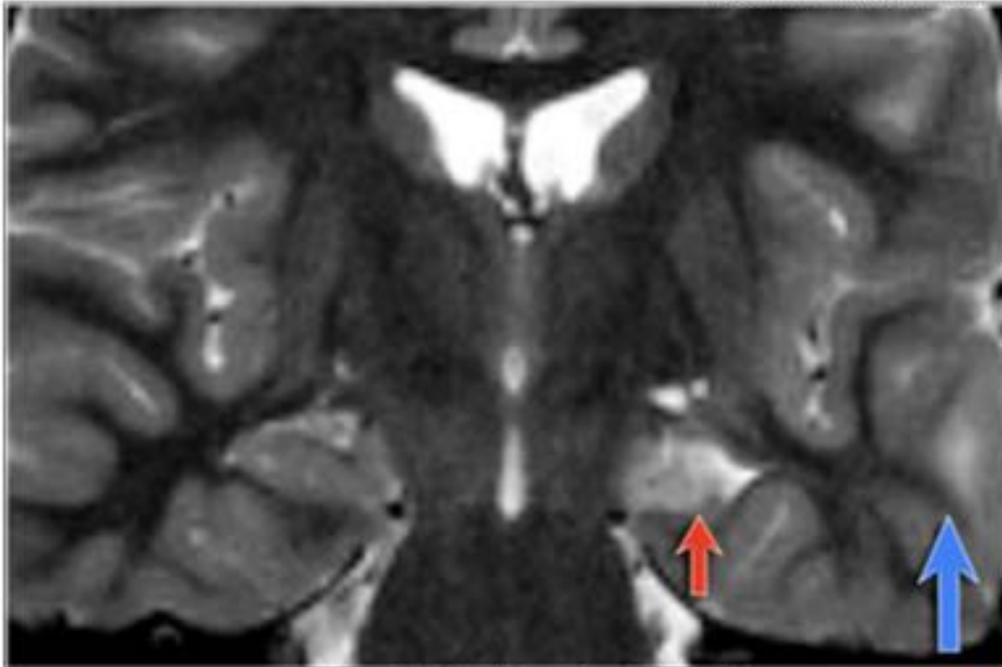
Fig. 5: Esclerosis temporal medial derecha. Aumento de señal del hipocampo derecho tanto en T2 (a) como en FLAIR (b) (flechas amarillas).



**Fig. 6:** Esclerosis temporal medial derecha. Secuencia T1 coronal. Disminución de tamaño del hipocampo derecho (atrofia hipocampal) (flecha amarilla).



**Fig. 7:** Esclerosis temporal medial, signos indirectos. Secuencias T2 coronal. (a) Se observa atrofia del lóbulo temporal derecho (círculo rojo) y del cuerpo mamilario derecho (flecha amarilla). (b) atrofia del fórnix derecho (flecha azul).



ETM + DCF= "Patología dual"

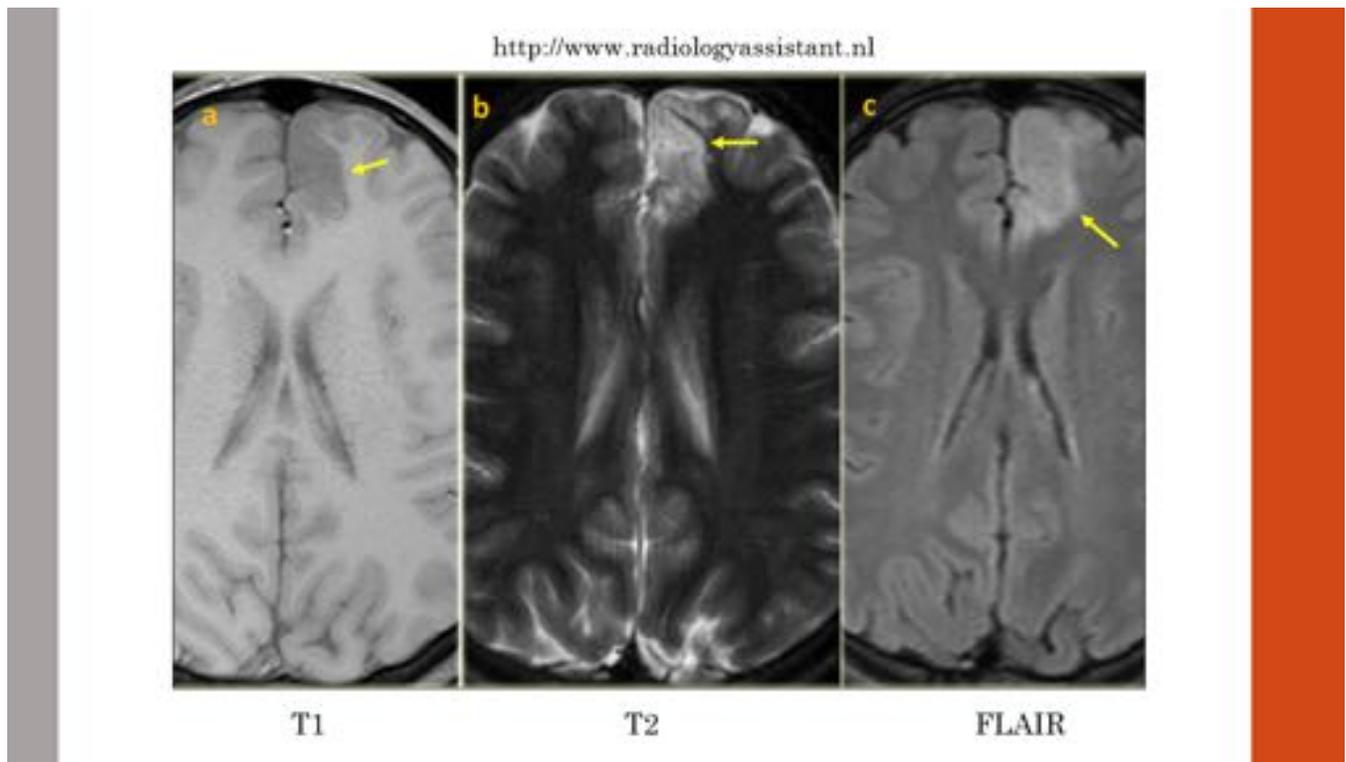
**Fig. 8:** "Patología dual". Además de la hiperseñal y atrofia hipocampal secundaria a la esclerosis temporal mesial (flecha roja) también se observa un aumento de señal en la sustancia blanca yuxtacortical con una unión cortico-subcortical borrosa (flecha azul), correspondiente a un foco de displasia cortical focal.

### Clasificación de las alteraciones del desarrollo cortical (ADC)

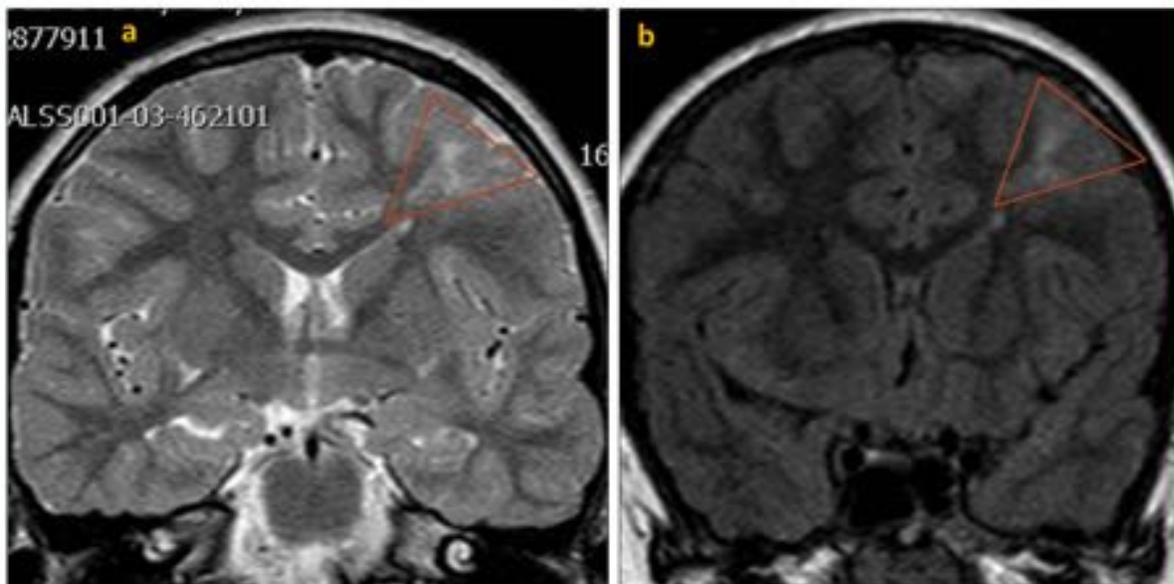
Modificado de Barkovich et al.

<b>GRUPO I</b> (Alteración de la proliferación/apoptosis)	<b>GRUPO II</b> (Migración neuronal anormal)	<b>GRUPO III</b> (Organización cortical anormal)
<b>A. Anomalías del tamaño cerebral</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Microcefalia</li><li>- Microlisencefalia</li><li>- Microcefalia con polimicrogiria</li><li>- Macrocefalia</li></ul> <b>B. Proliferación anormal</b> <ul style="list-style-type: none"><li><b>B.1. No neoplásica</b><ul style="list-style-type: none"><li>- Hamartomas corticales (esclerosis tuberosa)</li><li>- Displasia cortical con células balonadas</li><li>- Hemimegalencefalia</li></ul></li><li><b>B.2 Neoplásica</b><ul style="list-style-type: none"><li>- Tumor neuroepitelial disembrioplásico (DNET)</li><li>- Ganglioglioma/gangliocitoma</li></ul></li></ul>	<b>A. Espectro lisencefalia/heterotopia en banda</b> <b>B. Síndromes del espectro cortex en empedrado/distrofia muscular congénita</b> <b>C. Heterotopia</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Subependimaria</li><li>- Subcortical</li><li>- Marginal</li></ul>	<b>A. Polimicrogiria y esquisencefalia</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Polimicrogiria bilateral</li><li>- Polimicrogiria con otras malformaciones cerebrales</li><li>- Polimicrogiria o esquisencefalia como parte de alteraciones congénitas múltiples</li></ul> <b>B. Displasia cortical sin células balonadas</b> <b>C. Microdisgenesias</b>

**Fig. 9:** Clasificación de las alteraciones del desarrollo cortical. Modificado de Barkovich et al.

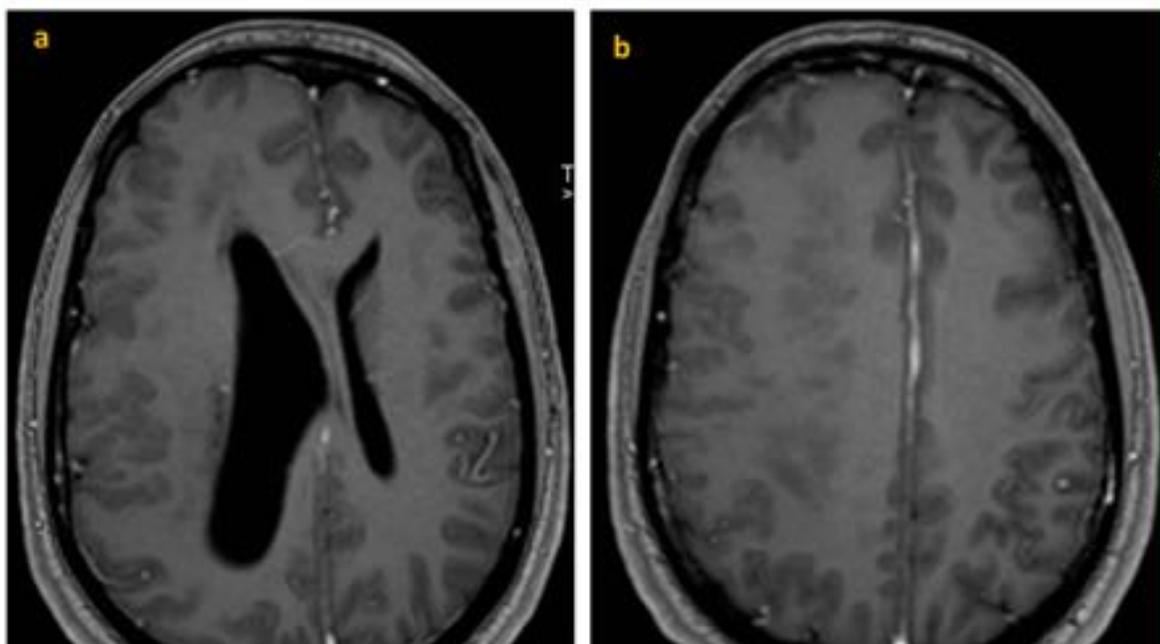


**Fig. 10:** DCF tipo II. Secuencias T1 (a), T2 (b) y FLAIR (c) transversales. (a) En el T1 se observa un engrosamiento cortical así como una pérdida de diferenciación cortico-subcortical. La sustancia blanca yuxtacortical es más gris de lo normal porque contiene neuronas que no han conseguido alcanzar el córtex. (b) y (c) Se ve una hiperintensidad de señal cortical y de la SB. Con frecuencia la hiperintensidad de señal de la sustancia blanca se produce en la profundidad de un surco.

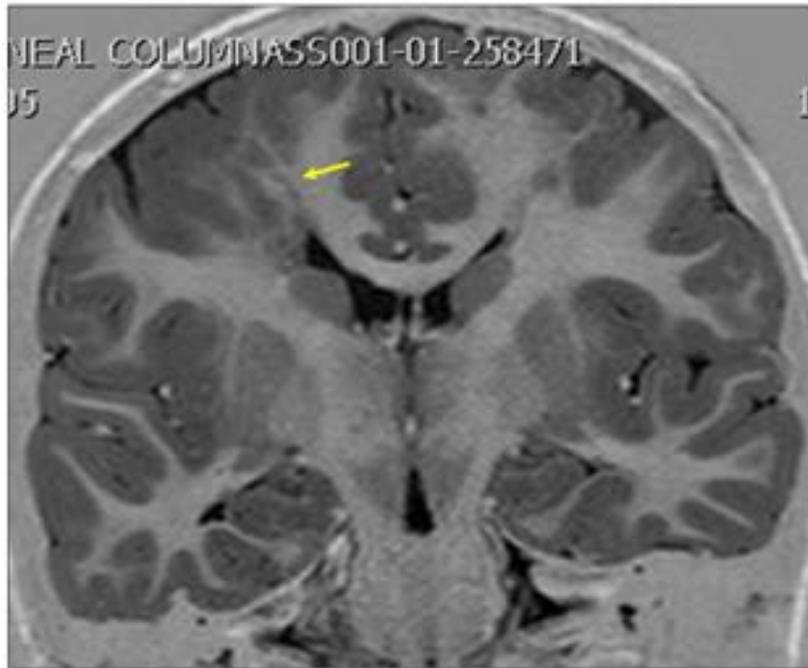


*“Displasia transcortical”*

**Fig. 11:** DCF tipo II: “displasia transcortical”. Secuencias T2 (a) y FLAIR (b) coronal. Hiperintensidad de señal de la SB que afecta a todo su espesor, desde la región cortical hasta la superficie ventricular, adoptando una morfología triangular con vértice hacia el ventrículo.

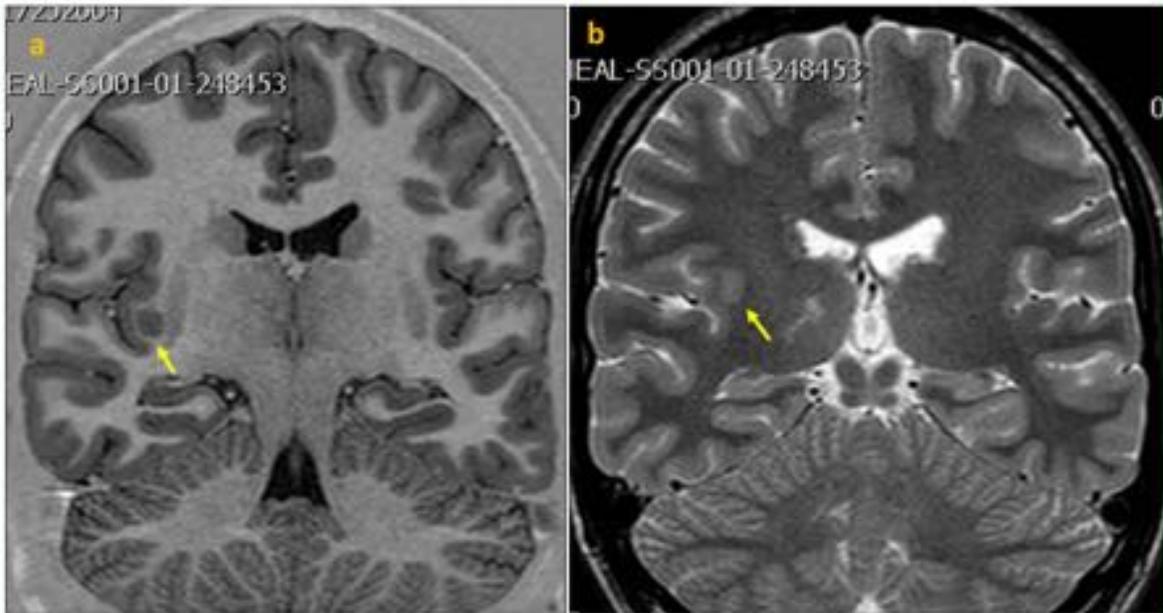


**Fig. 12:** Hemimegalencefalia. Secuencias T1 transversal. Se observa un aumento de volumen del hemisferio cerebral derecho respecto al izquierdo, con aumento de tamaño del ventrículo lateral derecho.



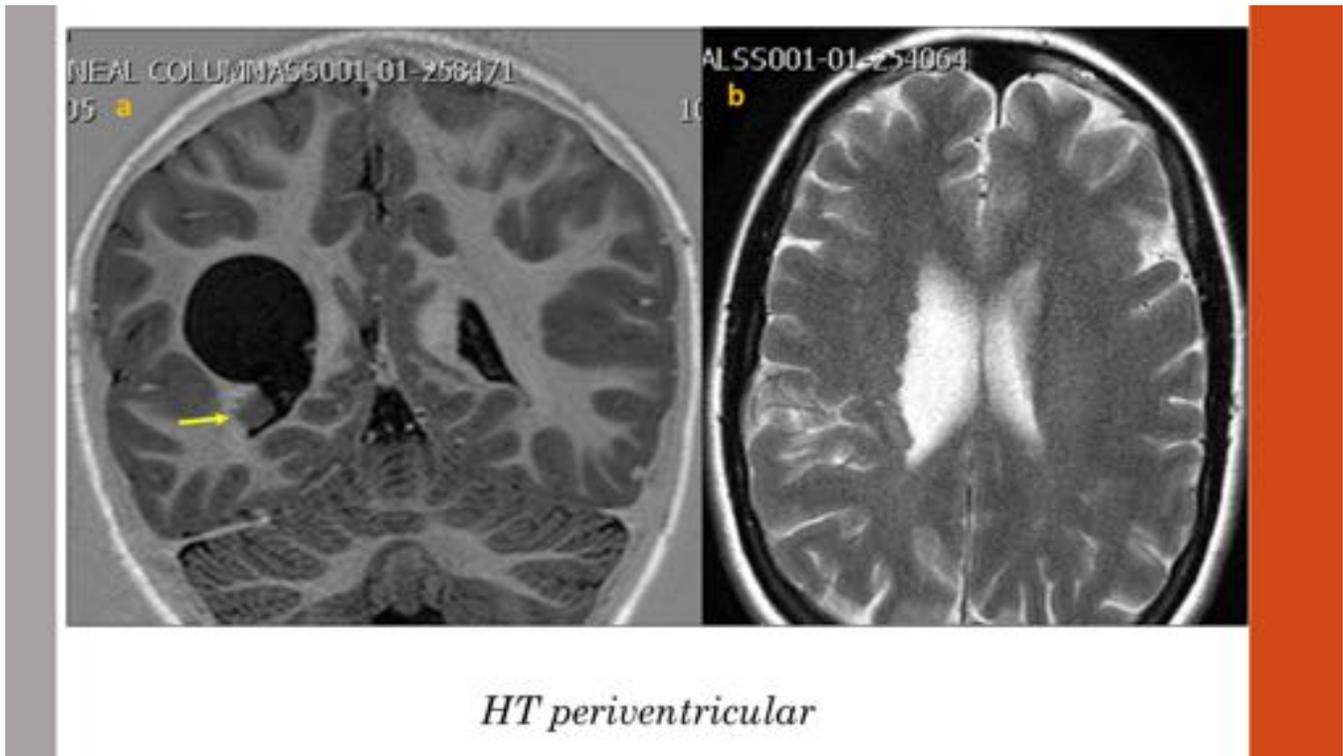
*HT SB subcortical*

**Fig. 13:** Fig. 13. Heterotopia subcortical Secuencia T1 coronal. Se observan focos hipointensos de morfología líneal en la SB frontal derecha (flecha amarilla) correspondientes a focos ectópicos de sustancia gris.

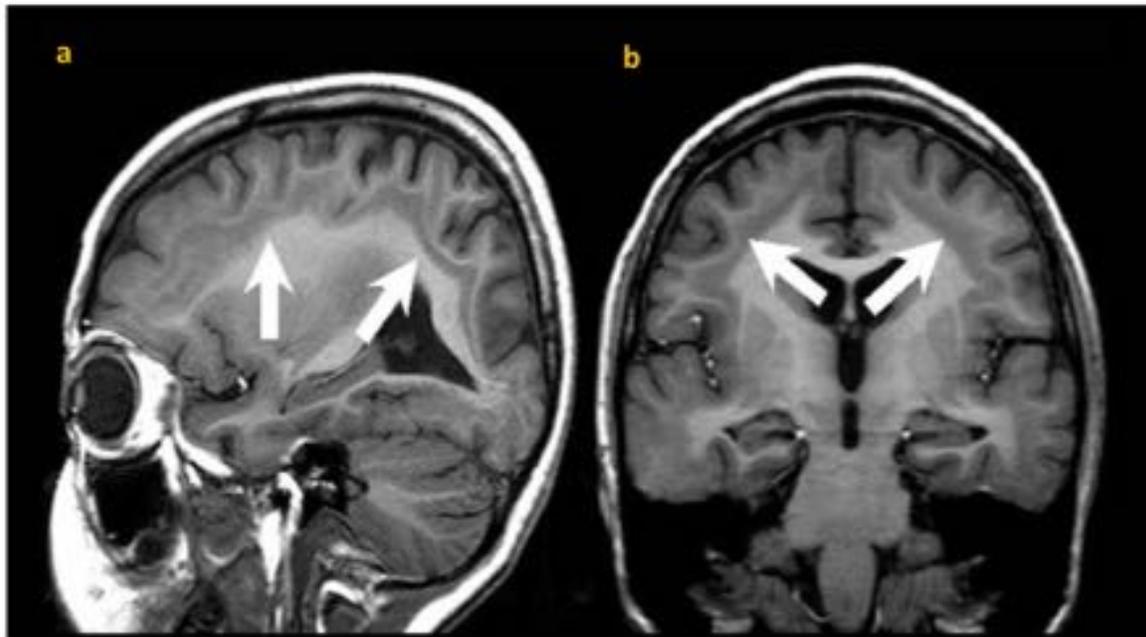


*HT SB subcortical*

**Fig. 14:** Heterotopia subcortical. Secuencias T1 coronal (a) y T2 coronal (b). Se observa una lesión nodular en la SB subcortical perisilviana derecha (flechas amarillas), que tiene la misma intensidad de señal que la sustancia gris cortical tanto en T1 como en T2

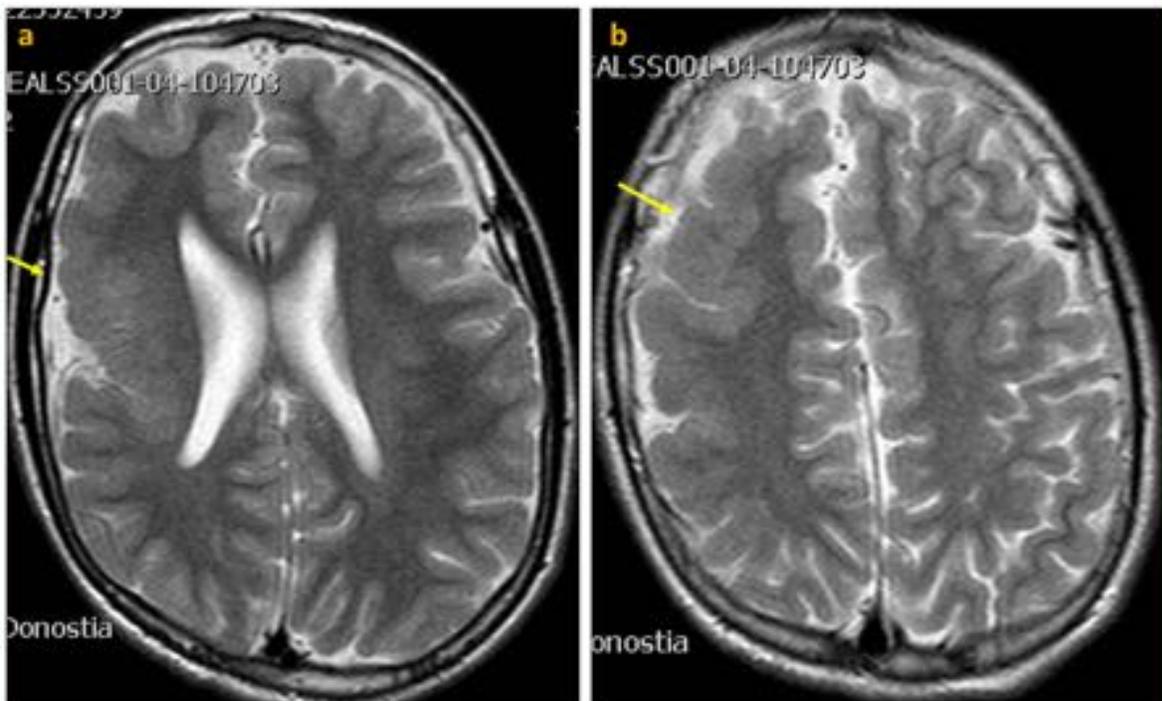


**Fig. 15:** Heterotopia periventricular. Secuencias T1 coronal (a) y T2 transversal (b). En la imagen (a) se observa un foco de heterotopia periventricular derecha (flecha amarilla) en una paciente que además tenía una lesión porencefálica comunicada con el ventrículo lateral (VL) derecho. En la imagen (b) existen múltiples lesiones nodulares contiguas, de idéntica señal a la sustancia gris cortical, que protruyen sobre la pared del VL derecho.

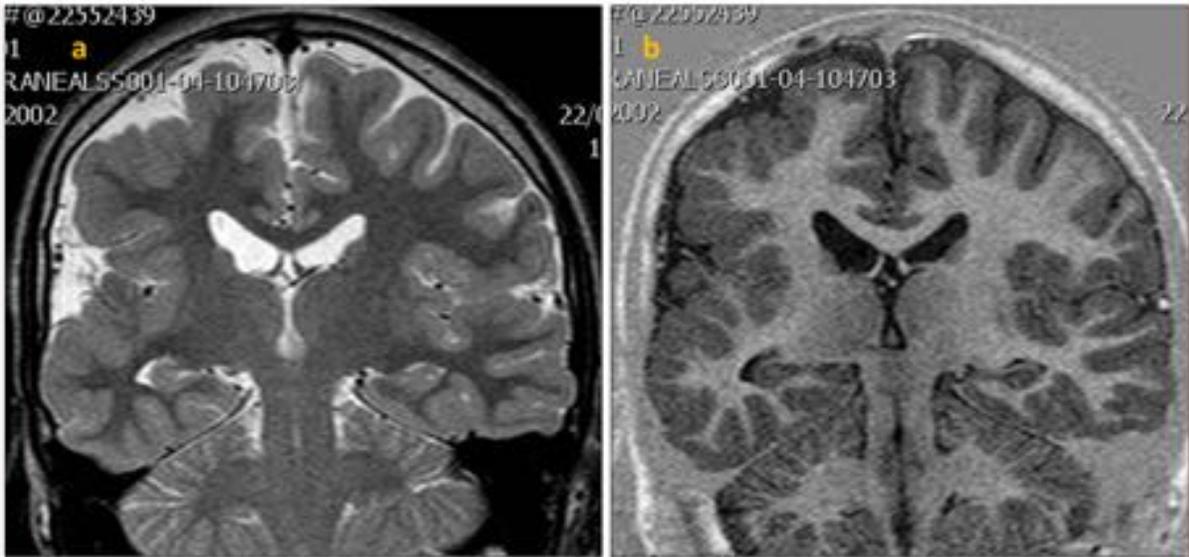


*HT en banda*

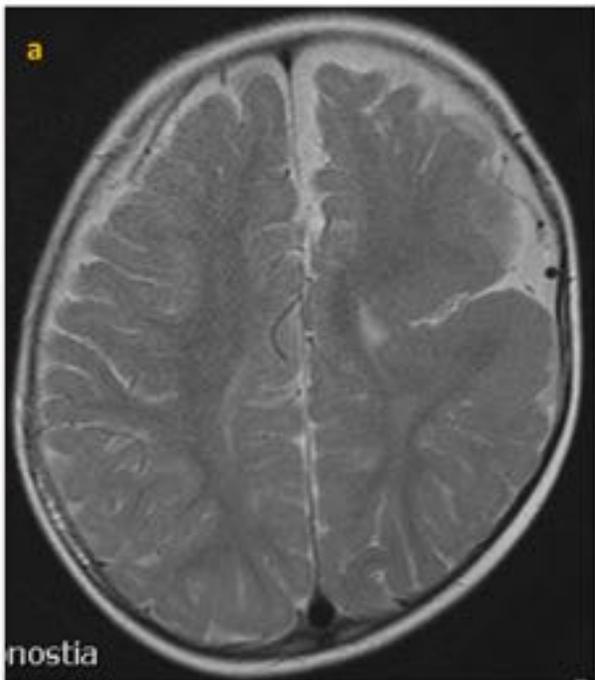
**Fig. 16:** Heterotopia en banda. Secuencias T1 sagital (a) y coronal (b). Imagen lineal hipointensa en SB subcortical bilateral y simétrica, que simula la existencia de un “doble córtex”.



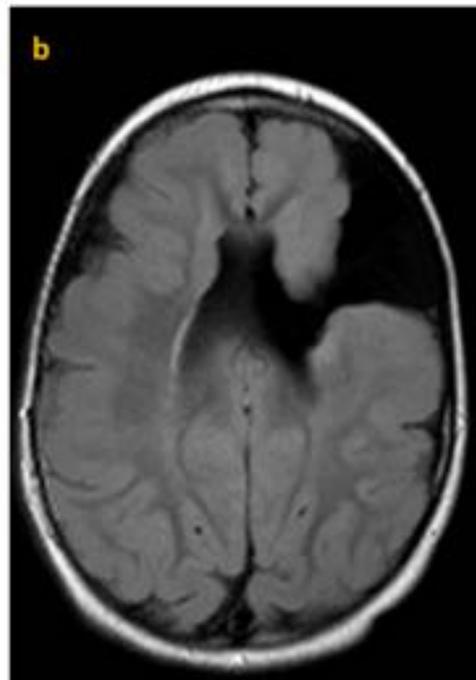
**Fig. 17:** Polimicrogiria. Secuencias T2 transversal (a y b). Se objetiva un engrosamiento localizado del córtex frontal derecho (flechas amarillas) con un patrón de surcos normal en el lado contralateral.



**Fig. 18:** Fig. 18. Polimicrogiria. Secuencias T2 coronal (a) y T1 coronal (b). Engrosamiento cortical irregular frontal derecho con presencia de surcos poco profundos.



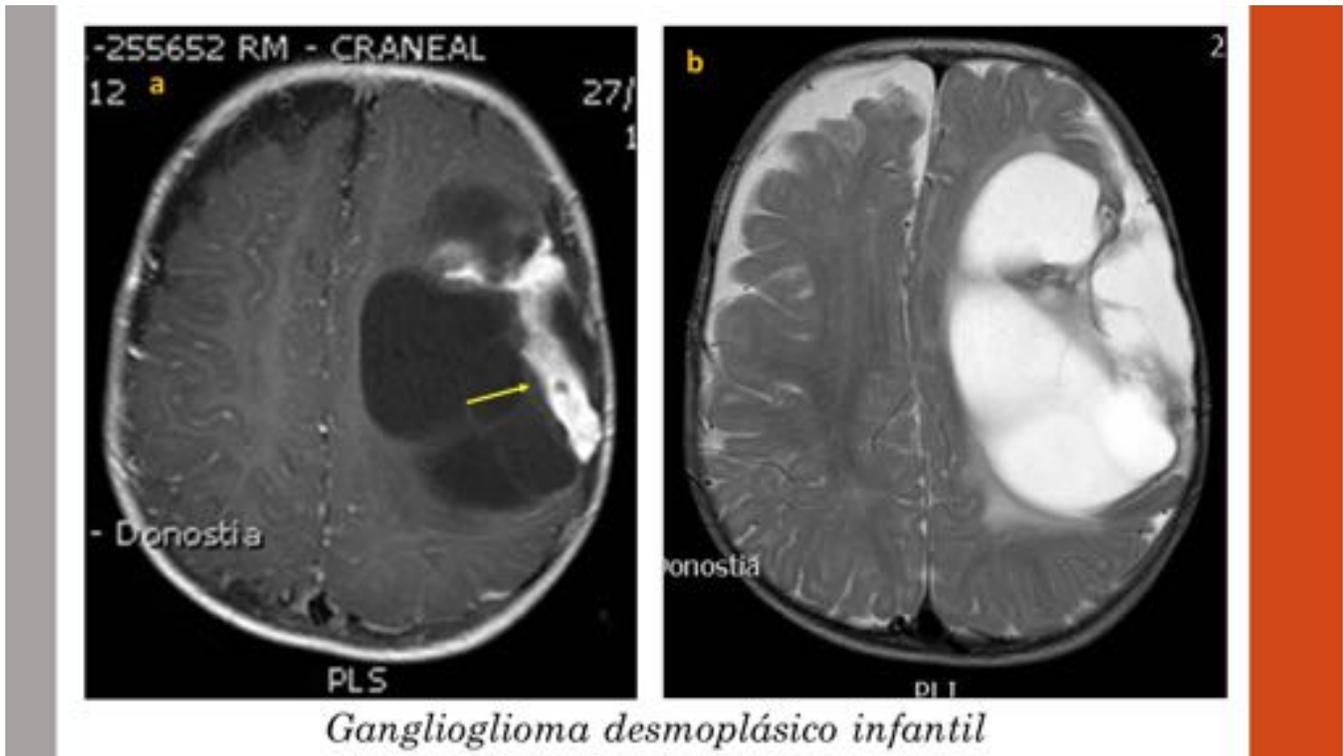
*Labio cerrado*



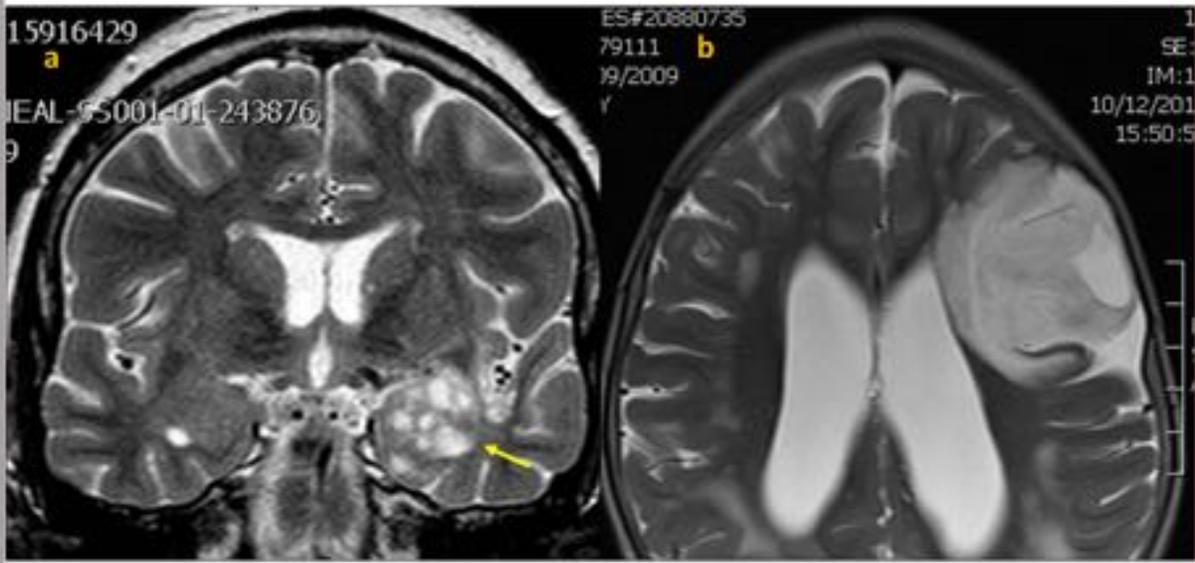
*Labio abierto*

**Fig. 19:** Esquisencefalia. Secuencias T2 (a) y T1 transversal (b). En la imagen (a) se aprecia una esquisencefalia de labio cerrado (las paredes de la hendidura están muy próximas entre sí). Se observa

además un engrosamiento cortical de las paredes de la hendidura que corresponde al revestimiento de SG displásica. En la imagen (b) se observa una esquisencefalia de labio abierto, a través de la cual hay paso de LCR.

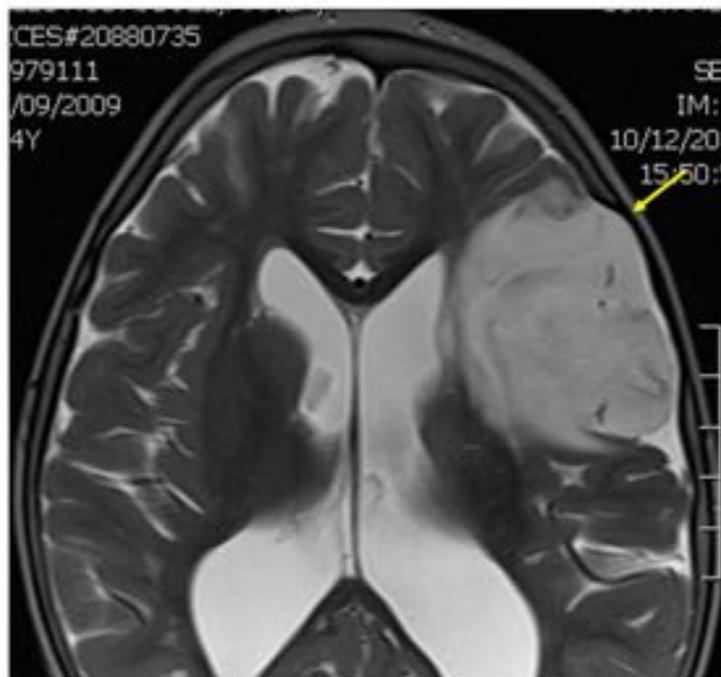


**Fig. 20:** Ganglioglioma desmoplásico infantil. Secuencias T1 con CIV(a) y T2 (b) transversales. Gran tumoración fronto-parieto-temporal izquierda, que presenta un componente predominantemente quístico con tabicaciones en su interior y un componente sólido que realza tras la administración de CIV (a) (flecha amarilla). Se observa un leve edema perilesional y un pequeño desplazamiento de línea media.



*DNET*

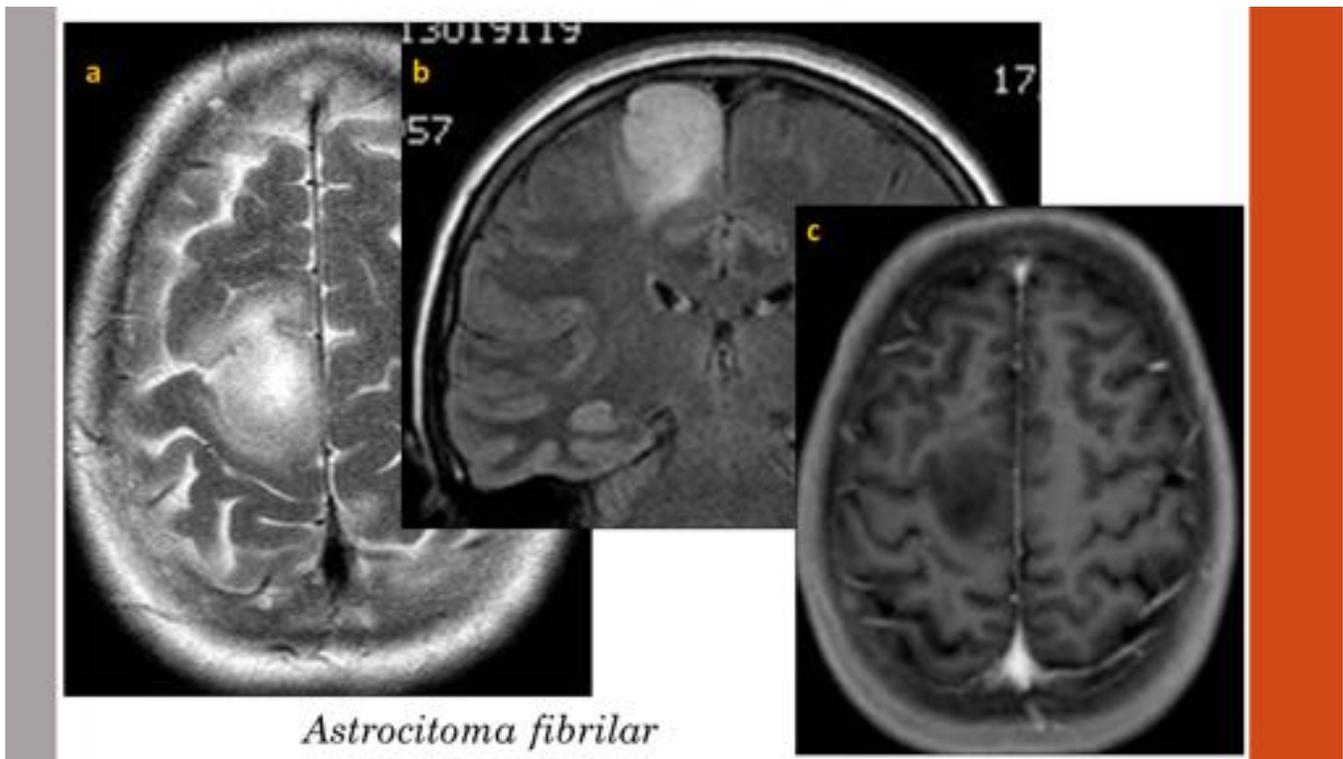
**Fig. 21:** Tumor neuroepitelial disembrionálico (DNET). Secuencias T2 coronal (a) y transversal (b). En la imagen (a) se observa una tumoración multiquística en el lóbulo temporal izquierdo con apariencia en “burbujas de jabón” (flecha amarilla). En la imagen (b) se observa una tumoración predominantemente sólida, hiperintensa, con alguna zona quística y engrosamiento del giro cortical afectado.



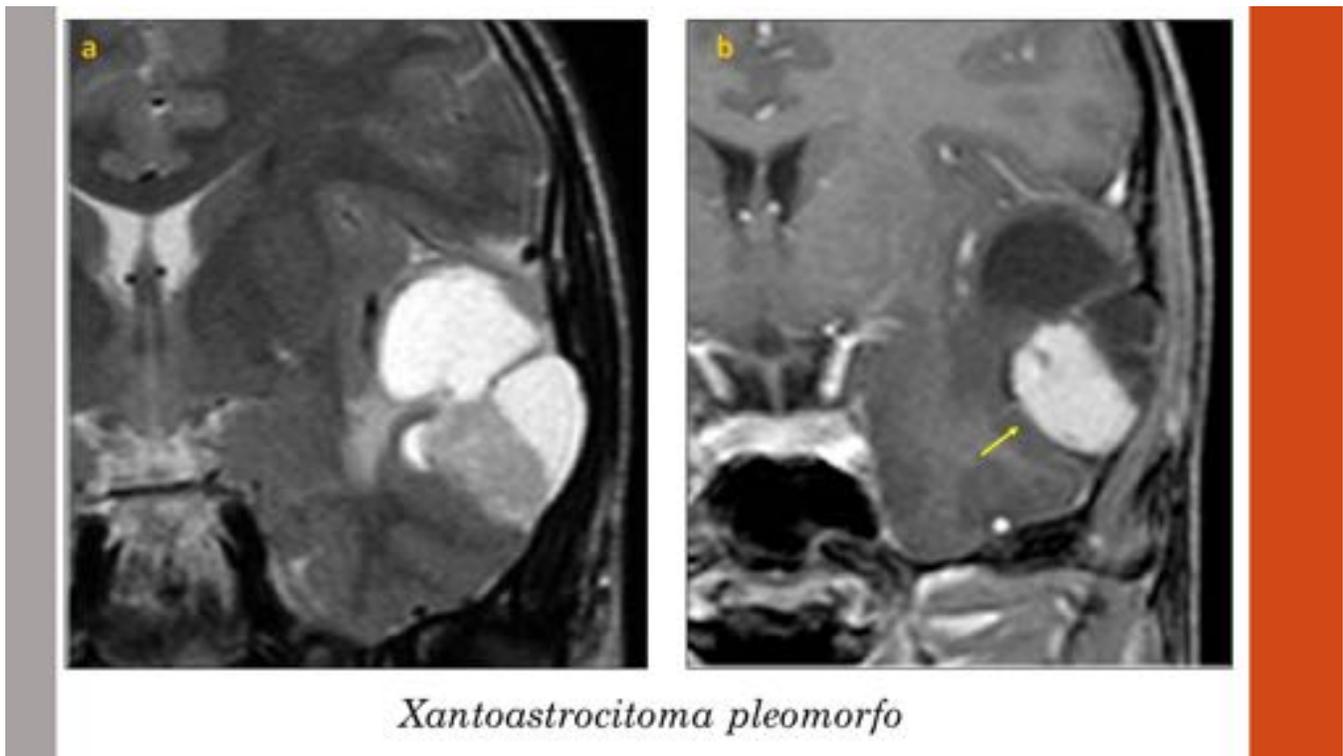
*DNET*

**Fig. 22:** DNET. Secuencia T2 transversal. La tumoración condiciona un remodelado óseo de la calota

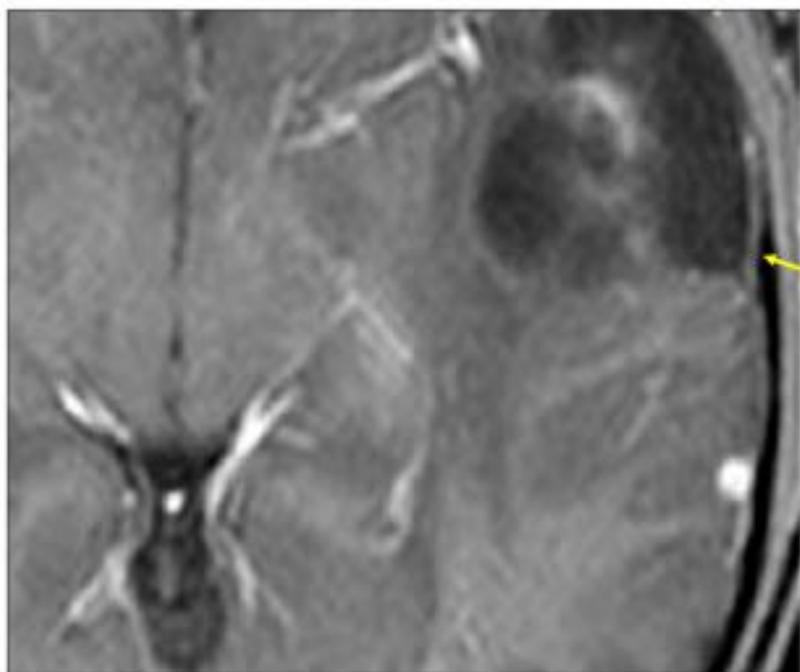
adyacente.



**Fig. 23:** Astrocitoma fibrilar. Secuencias T2 transversal (a), FLAIR coronal (b) y T1 con CIV transversal (c). Tumoración sólida homogénea infiltrativa cortico-subcortical situada en la región frontal derecha. Tras la administración de CIV (c) no se observa realce de la tumoración.

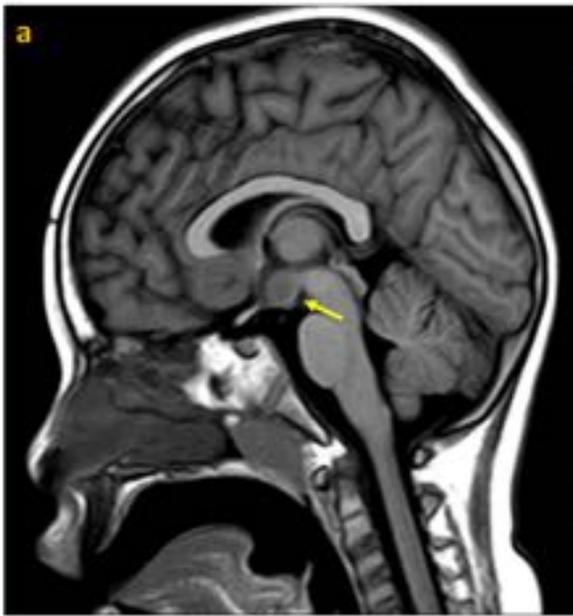


**Fig. 24:** Xantastrocitoma pleomorfo. Secuencias T2 coronal (a) y T1 con CIV coronal (b). Tumoración sólido-quística temporal izquierda que presenta un polo sólido que capta contraste tras la administración de CIV (b) (flecha amarilla).

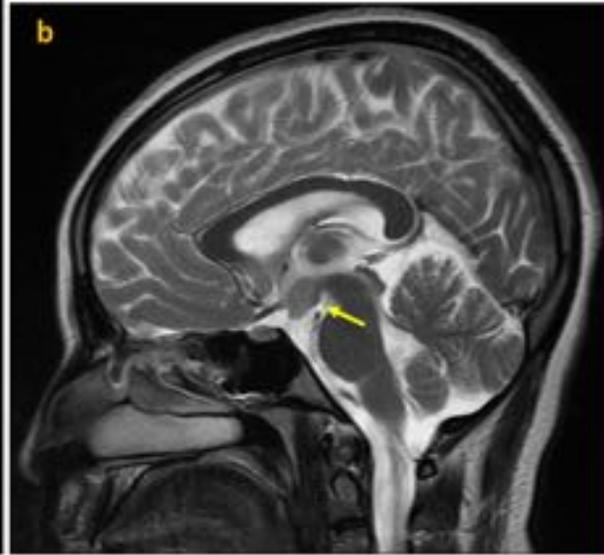


*Xantastrocitoma pleomorfo*

**Fig. 25:** Xantastrocitoma pleomorfo. T1 coronal con administración de CIV. La tumoración asienta en íntimo contacto con las meninges objetivándose un realce meníngeo asociado.

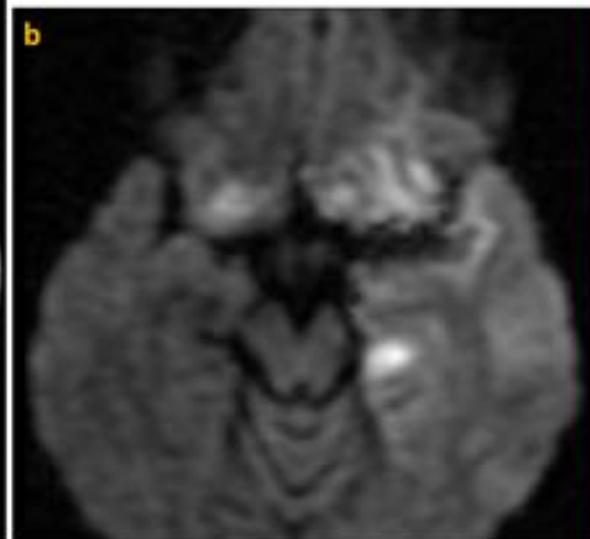
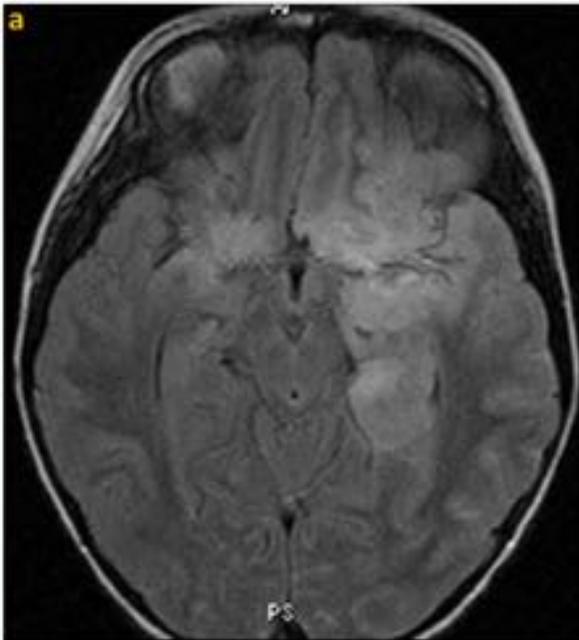


Neurología. 2012;27(5):268—276



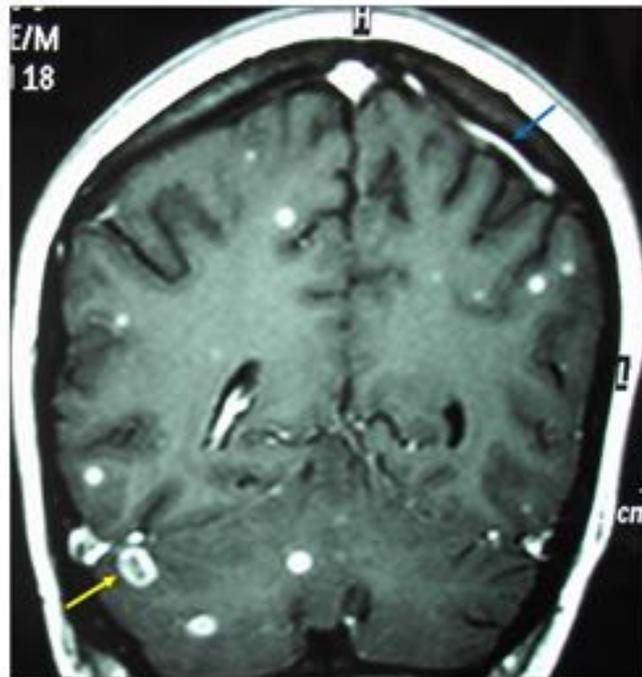
<http://radiopaedia.org/images/2955487>

**Fig. 26:** Hamartoma hipotalámico. Secuencias T1 (a) y T2 (b) sagital. Lesión nodular hipointensa en T1 (a) e hiperintensa en T2 (b) situada en el tuber cinereum (flechas amarillas).



### *Encefalitis herpética*

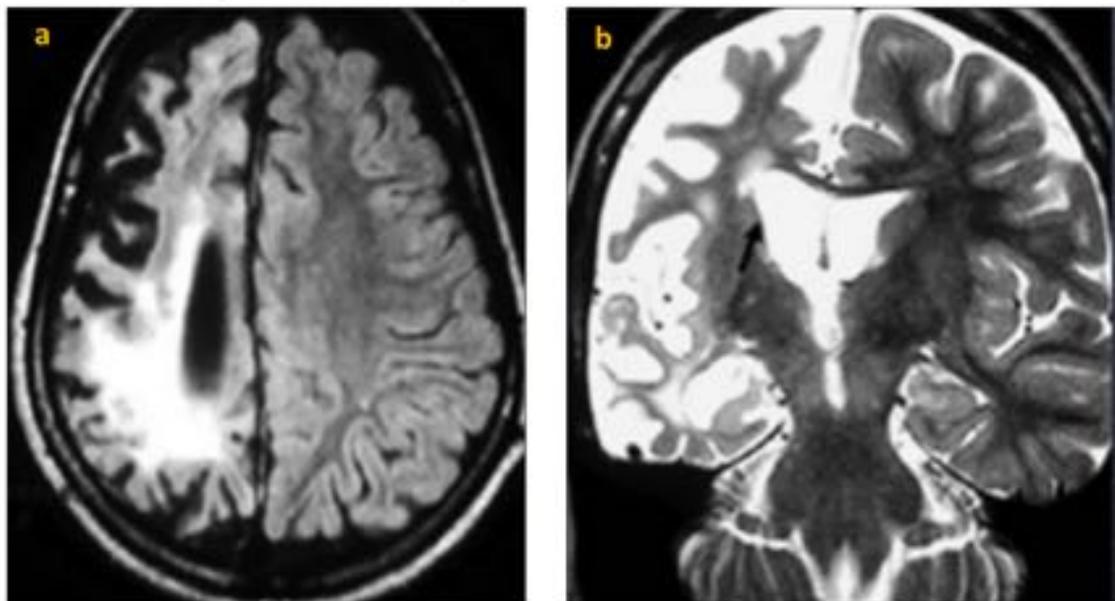
**Fig. 27:** Encefalitis herpética. Secuencia FLAIR (a) y difusión (b) transversal. En la imagen (a) se observa hiperintensidad de señal T2 que afecta al córtex temporal, región hipocámpal y base del lóbulo frontal. En la imagen (b) se aprecia una restricción de la difusión en dichas localizaciones.



*TBC del SNC*

**Fig. 28:** Neuro-TBC. Secuencia T1 coronal con CIV. Realce meníngeo parietal izquierdo (flecha azul) y múltiples lesiones nodulares con captación en anillo, tanto a nivel supra como infratentorial y que corresponden a tuberculomas (flecha amarilla).

<http://es.slideshare.net/pachMD/encefalitis-de-rasmussen>



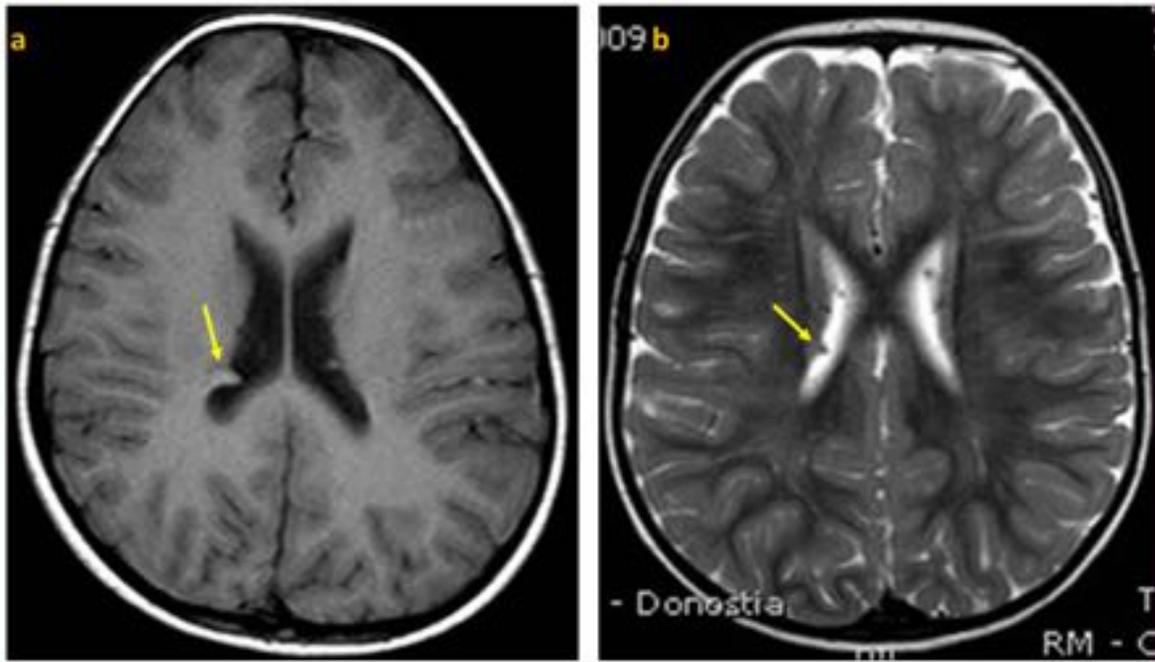
*Encefalitis de Rasmussen*

**Fig. 29:** Encefalitis de Rasmussen. Secuencias FLAIR transversal (a) y T2 coronal (b). En la imagen (a) se ve una marcada atrofia del hemisferio cerebral derecho con áreas hiperintensas en la sustancia blanca subcortical parietal, que traducen un estado de inflamación cerebral. En la imagen (b) se observa una atrofia cortical mucho más evolucionada con retracción del asta frontal del VL derecho.



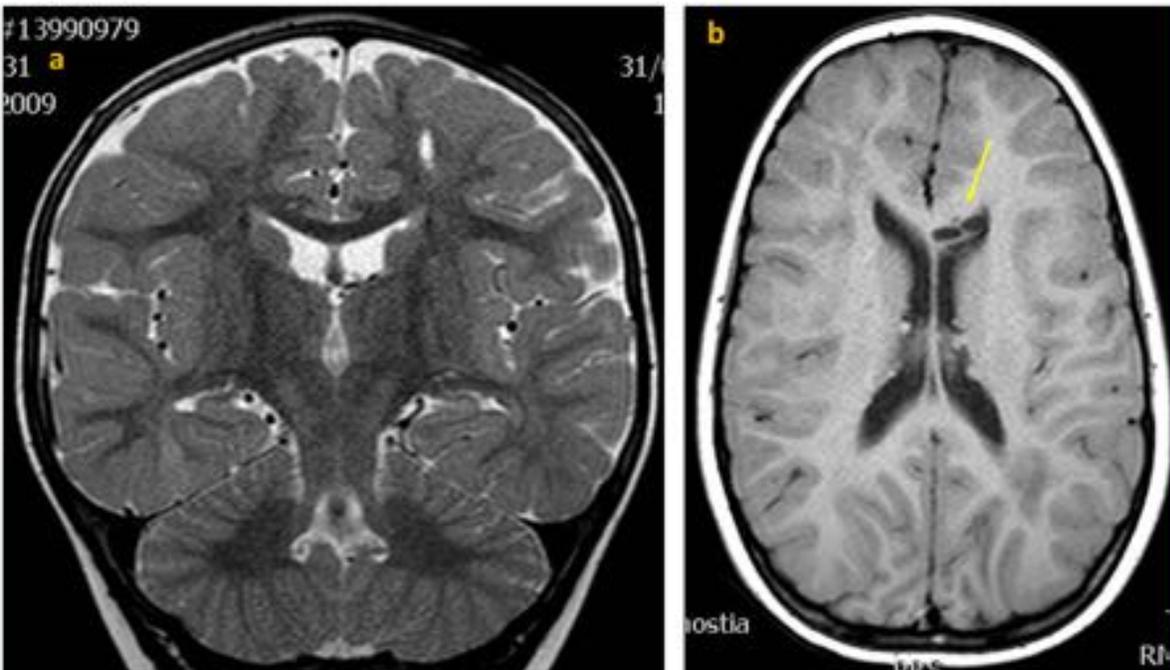
*Hamartomas corticales*

**Fig. 30:** Hamartomas corticales. Secuencias FLAIR coronal (a y b). Se observan múltiples áreas de hiperseñal cortical y subcortical en la región fronto-parietal bilateral.



*Tubers subependimarios*

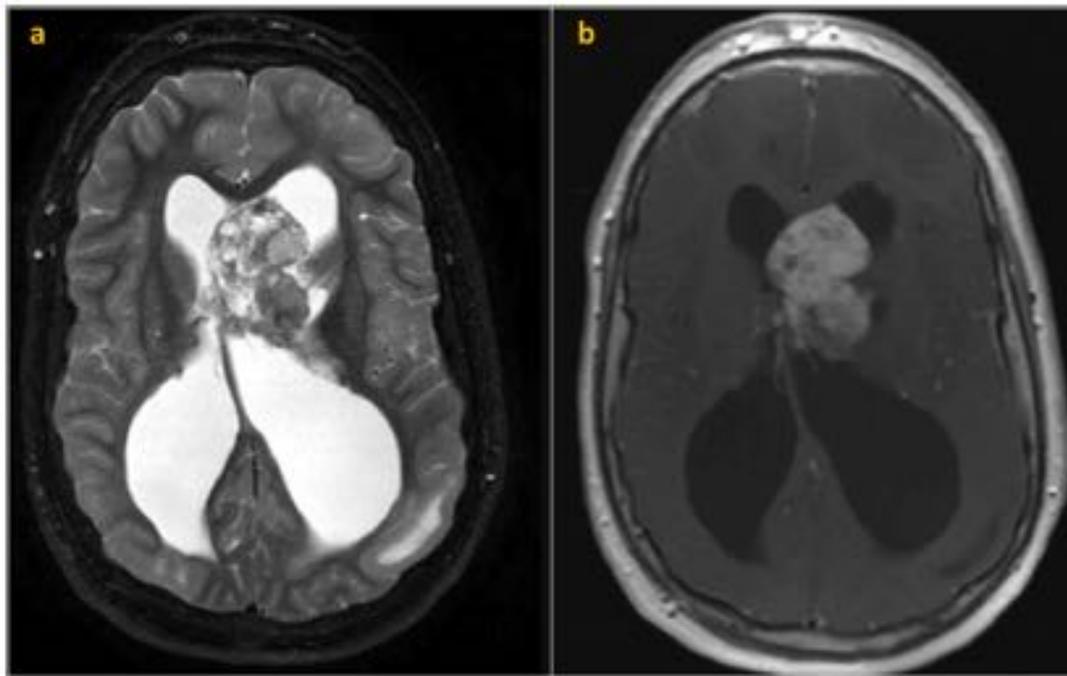
**Fig. 31:** Tubers subependimarios. Secuencias T1 (a) y T2 (b) transversal. Lesiones nodulares subependimarias bilaterales, hiperintensas en T1 (a) e hipointensas en T2 (b).



*Quistes SB*

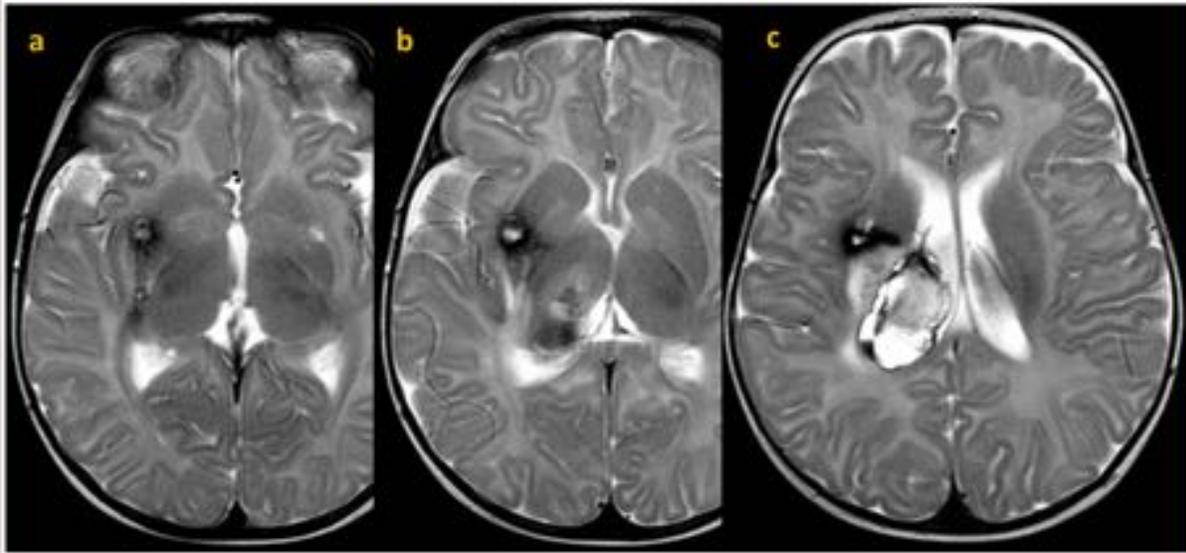
**Fig. 32:** Lesiones quísticas de sustancia blanca. Secuencias T2 coronal (a) y T1 transversal (b). En la imagen (a) se observan una lesión quística en la sustancia blanca frontal izquierda. En la imagen (b) se observa como en ocasiones esas lesiones quísticas también pueden afectar al cuerpo calloso (flecha)

amarilla).



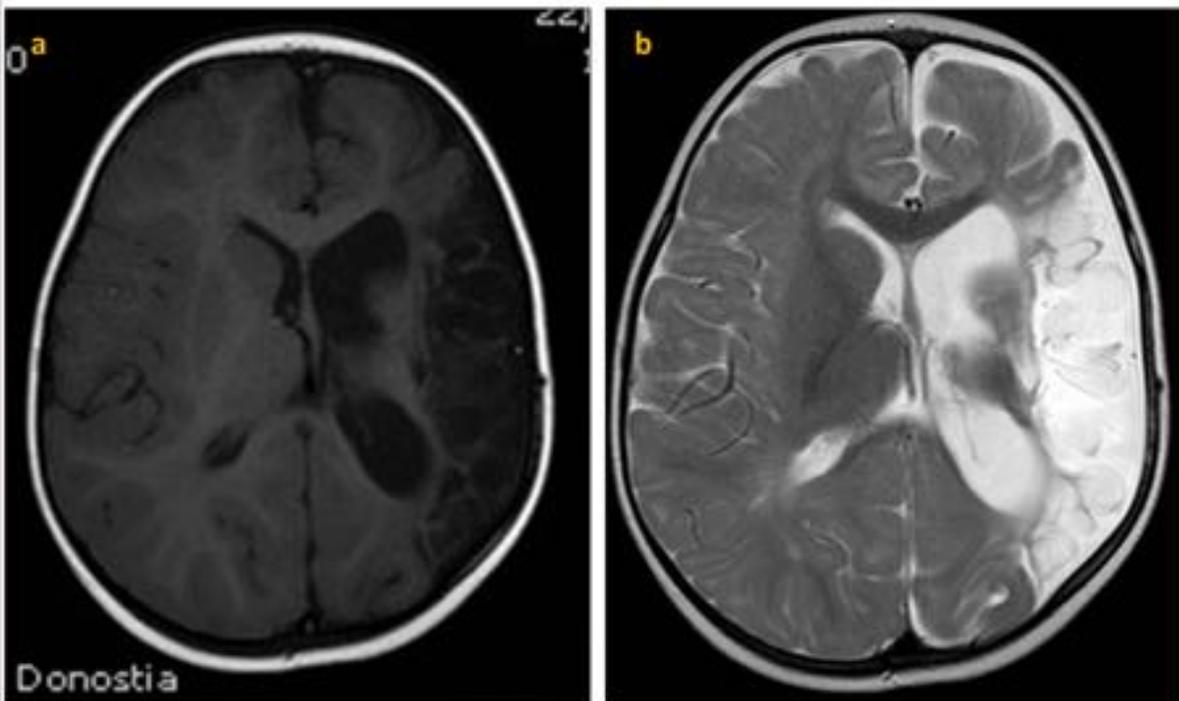
Astrocitoma de células gigantes

**Fig. 33:** Astrocitoma de células gigantes. Secuencia T2 (a) y T1 con CIV (b) transversal. En la imagen (a) se observa una tumoración subependimaria izquierda de gran tamaño, situada a nivel del agujero de Monro, heterogénea con áreas hipointensas e hiperintensas (quísticas). En la imagen (b) se observa como la tumoración realza intensamente con el contraste. Se observa además una hidrocefalia obstructiva secundaria.



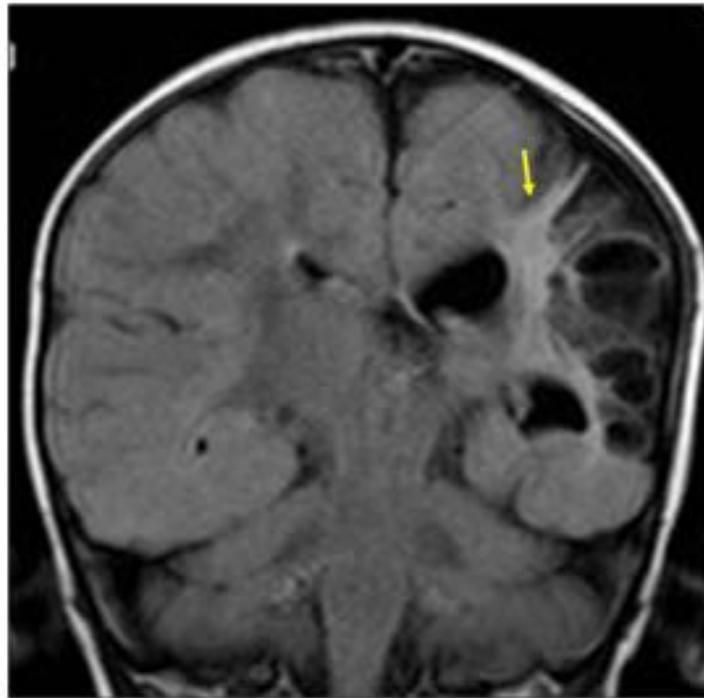
*Cavernomas*

**Fig. 34:** Cavernoma. Imágenes T2 transversal (a, b y c). Se observan múltiples cavernomas con áreas hiper e hipointensas que les confieren apariencia en “palomita de maíz”. También se observa el anillo de hemosiderina periférico característico.



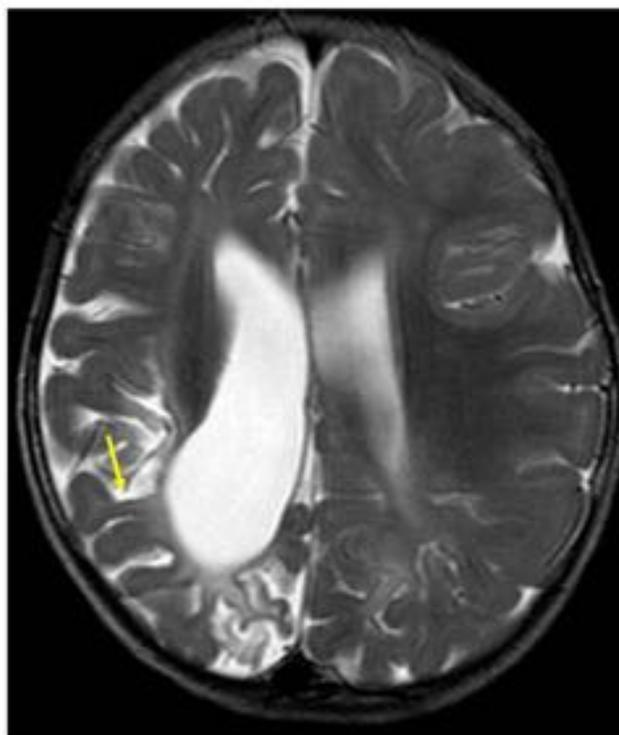
**Fig. 35:** Gliosis. Niño de 9 meses que presenta una extensa área de encefalomalacia en el territorio de la ACM izquierda por un infarto previo en dicha localización. En el T1(a) la zona presenta una mayor

hipointensidad que el resto del parénquima y en el T2 (b) se observa una marcada hiperintensidad.

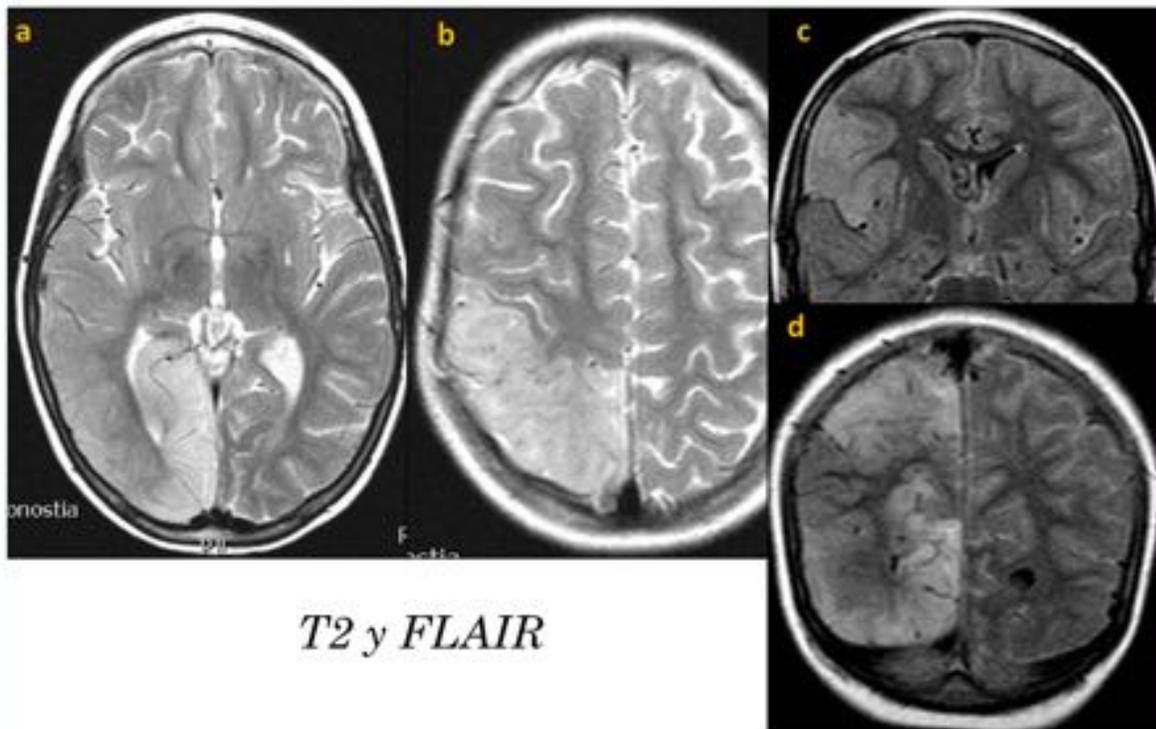


**Fig. 36:** Niño de 9 meses que presenta una extensa área de encefalomalacia en el territorio de la ACM izquierda por un infarto previo en dicha localización. En la secuencia FLAIR además de las zonas porencefálicas que tienen misma intensidad de señal que el LCR vemos una zona de gliosis o cicatriz hiperintensa (flecha amarilla), que puede llegar a comportarse como foco epileptógeno.

*Ulegiria*



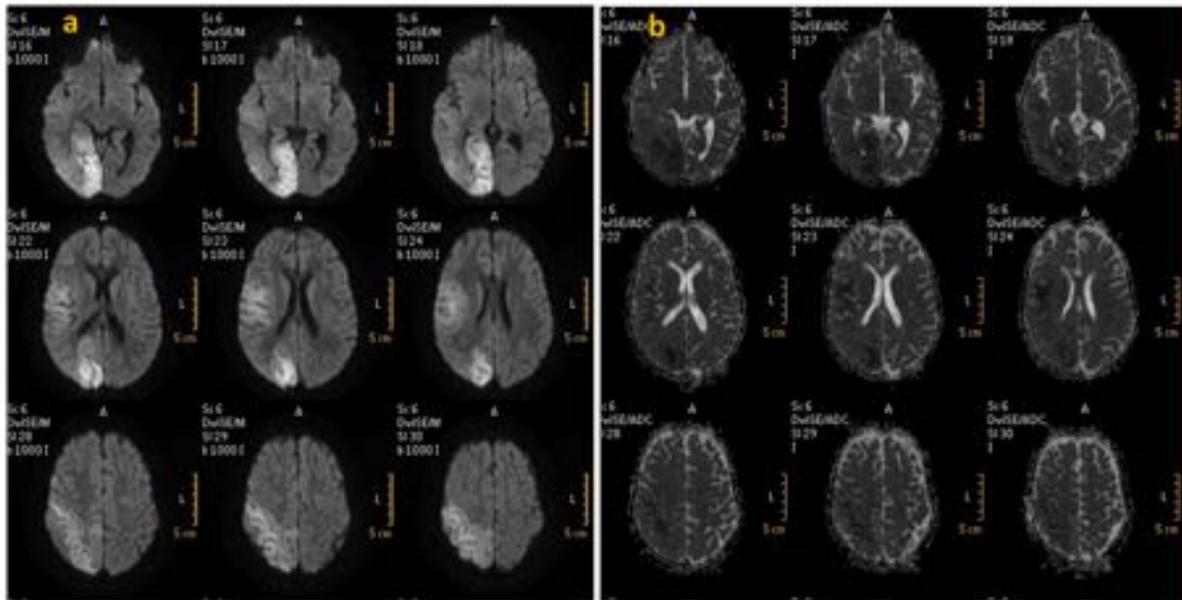
**Fig. 37:** Ulegiria. T2 transversal. Marcada atrofia cortico-subcortical de la zona parietal derecha con retracción del ventrículo ipsilateral. Algunos de los giros han perdido volumen en su región profunda respecto al córtex superficial configurándoles la forma característica “en champiñón” (flecha amarilla).



*T2 y FLAIR*

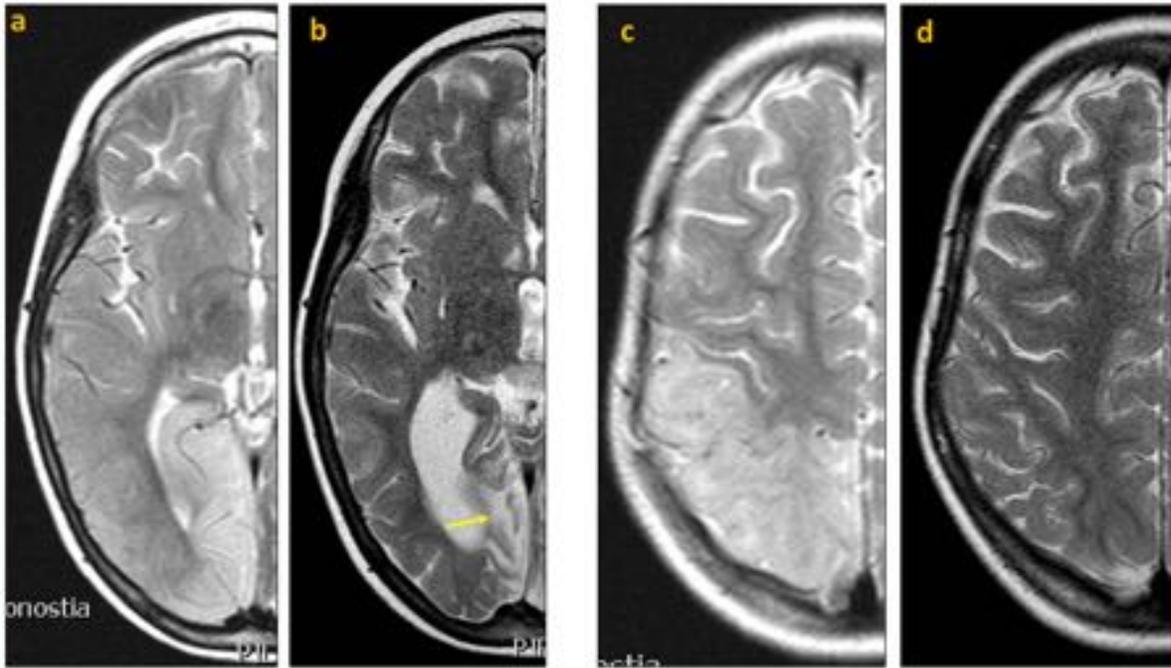
**Fig. 38:** Estatus epiléptico. Secuencias T2 axial (a y b) y FLAIR coronal (c y d). Se observan áreas de hiperintensidad de señal cortical y subcortical, tanto en T2 como en FLAIR, en la región parieto-occipital

derecha, secundario a una crisis epiléptica.



## DIFUSIÓN

**Fig. 39:** Secuencias de difusión (DW). Área de restricción de la difusión en la misma zona parieto-occipital derecha. Hiperintensa en difusión (a) e hipointensa en el mapa de ADC (b).



**Fig. 40:** Atrofia parenquimatosa post-ictal. Secuencias T2 transversal. En ocasiones tras la afectación parenquimatosa post-ictal se produce una atrofia parenquimatosa residual como vemos en la imagen (b) (flecha amarilla), mientras que otras veces el cuadro es reversible como vemos a la imagen (d). Se cree que la atrofia pueda estar producida por fenómenos isquémicos asociados al estatus epiléptico.

## Conclusiones

La utilización de un protocolo de RM específico y el uso de técnicas de alta resolución son esenciales para la detección y caracterización de lesiones cerebrales asociadas a la epilepsia infantil. Los hallazgos más frecuentes en pediatría son la esclerosis temporal mesial (ETM) y la displasia cortical focal (DCF). En ocasiones pueden existir varias patologías concomitantemente como la ETM y la DCF o la DCF y tumores. Se deben conocer aspectos específicos de la edad pediátrica como la falta de mielinización cerebral que altera la intensidad de señal de algunas patologías respecto al cerebro mielinizado. La secuencia FLAIR también va a ser menos útil. Es necesario correlacionar los hallazgos de RM con la clínica y hallazgos encefalográficos con el fin de evitar falsos positivos.

## Bibliografía / Referencias

1. Álvarez-Linera, J. Resonancia magnética estructural en la epilepsia. *Radiología*. 2012; 54(1):9-20
2. Gálvez M, Rojas G, Cordovez J, Ladrón de Guevara D, Campos M, López I. Displasias corticales como causa de epilepsia y sus representaciones en las imágenes. *Rev Chil Radiol* 2009; 15 Supl (1): s25-s38
3. Castaño C, Martín de Valle F, Pérez A, Calleja ML, Losada R, Ruíz-Falcó ML. Hamartoma hipotalámico en la edad pediátrica: características clínicas, evolución y revisión de la literatura. *Neurología*. 2012;27(5):268—276
4. Rastogi S, Lee C, Salamon N. Neuroimaging in pediatric epilepsy: A multimodality approach. *RadioGraphics* 2008; 28:1079–1095
5. Leventer R, Guerrini R, Dobyns W. Malformations of cortical development and epilepsy. *Dialogues Clin Neurosci*. 2008 Mar; 10(1): 47–62
6. De cocker L., D'Arco F., Demaerel P., Smithuis R. Role of MRI in epilepsy. <http://www.radiologyassistant.nl/en/p4f53597deae16/role-of-mri-in-epilepsy.html>
7. Durá T, Yoldi ME, Gallinas F. Incidencia de la epilepsia infantil. *Anales de Pediatría*, Volume 67, Issue 1, Pages 37-43
8. Castaño C, Ruíz-Falcó ML, García JJ, Calleja ML, Duat A y López MA. Polimicrogiria: epidemiología, factores neurológicos y anatómicos y evolución clínica de una serie de 34 casos. *An Pediatr (Barc)* 2011; 75(6):358-364