

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LA RESONANCIA  
MAGNETICA EN PACIENTES CON MALFORMACIONES  
CONGENITAS DEL ENCEFALO Y FACTORES DE RIESGO.**

**MILDRED CRISTINA ESCOBAR ROJAS**

**Tesis**

**Presentada ante las autoridades de la  
Escuela de Estudios de Postgrado de la  
Facultad de Ciencias Médicas  
Maestría en Radiología e Imágenes Diagnósticas  
Para obtener el grado de  
Maestra en Ciencias de Radiología**

**Junio 2013**



ESCUELA DE  
ESTUDIOS DE  
POSTGRADO

# Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA**

**LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**HACE CONSTAR QUE:**

la Doctora: Mildred Cristina Escobar Rojas

Carné Universitario No.: 100018089

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro en Radiología e Imágenes Diagnósticas, el trabajo de tesis **"Sensibilidad y especificidad de la resonancia magnética en pacientes con malformaciones congénitas del encéfalo y factores de riesgo"**.

Que fue asesorado: Dr. Erick Eduardo Maldonado Muñoz

Y revisado por: Dr. Julio César Fuentes Mérida MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para mayo 2013.

Guatemala, 25 de abril de 2012



**Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.**

Director  
Escuela de Estudios de Postgrado



**Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.**

Coordinador General  
Programa de Maestrías y Especialidades

/lamo

Quetzaltenango, 05 de octubre del 2012

MSC JULIO CESAR FUENTES MERIDA  
Coordinador Específico  
Escuela de estudios de postgrado  
Universidad de San Carlos de Guatemala  
Hospital Nacional de Occidente.

De la manera mas atenta me dirijo a usted para informarle que he revisado el trabajo de investigación titulado: SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE RESONANCIA MAGNETICA EN PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ENCEFALO, PEDIATRIA, HOSPITAL NACIONAL DE OCCIDENTE 2010, realizado por la Dra. Mildred Cristina Escobar Rojas, en el Departamento de Radiología e Imágenes Diagnosticas del Hospital nacional de Occidente.

Por lo que se le autoriza para realizar el Examen de Defensa de Tesis para que pueda obtener el Titulo de Maestría en Radiología e Imágenes Diagnosticas.

Agradeciendo la atención prestada a la presente me suscribo de usted

Atentamente



Dr. Eric Maldonado  
Asesor de Investigación



ESCUELA DE  
ESTUDIOS DE  
POSTGRADO

# Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

Of. 77-2012.

Quetzaltenango, 24 de septiembre de 2012

MSC Julio Fuentes Mérida  
Coordinador Especifico a.i.  
Escuela de Post Grados Universidad San Carlos de Guatemala  
Hospital Nacional de Occidente

De la manera más atenta me dirijo a usted para informarle que he revisado el trabajo de investigación titulado: SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE RESONANCIA MAGNETICA EN PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ENCEFALO, PEDIATRIA HOSPITAL NACIONAL DE OCCIDENTE 2010, realizado por el Dra. Mildred Escobar Rojas, en el Departamento de Radiología e Imágenes Diagnosticas del Hospital Nacional de Occidente.

Por lo que se le autoriza para realizar el Examen de Defensa de Tesis para que pueda obtener el titulo de Maestría de Radiología e imágenes Diagnosticas.

Agradeciendo la atención que presto a la presente, me suscribo de usted.  
Atentamente,

  
Dr. Julio Fuentes Mérida  
Revisor de Investigación



## **AGRADECIMIENTOS**

**A MIS PADRES:** Por ser el motor que impulso mi llegada a esta gran etapa de mi vida

**LAURA, OSCAR Y VALENTINA:** Mis compañeros de vida

**DR. ERIC MALDONADO:** Por su apoyo en la realización de la Tesis

## INDICE DE CONTENIDOS

INDICE DE GRAFICAS

RESUMEN

I.	INTRODUCCION	1
II.	ANTECEDENTES	2
III.	OBJETIVOS	24
IV.	MATERIAL Y METODOS	25
V.	RESULTADOS	29
VI.	ANALISIS Y DISCUSION	37
	6.1 CONCLUSIONES	40
	6.2 RECOMENDACIONES	41
VII.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	42
VIII.	ANEXOS	44

## INDICE DE CUADROS

CUADRO No.1 Y No.2	29
CUADRO No.3 Y No.4	30
CUADRO No.5 Y No. 6	31
CUADRO No.7 y No.8	32
CUADRO No.9 Y No.10	33
CUADRO No11 Y No.12	34
CUADRO No.13 Y No.14	35
CUADRO No.15 Y No.16	36

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO DE MEDICINA  
MAESTRIA EN RADIOLOGIA E IMAGENES DIAGNOSTICAS  
HOSPITAL NACIONAL QUETZALTENANGO

## **RESUMEN**

**Sensibilidad y Especificidad de la Resonancia Magnética en  
Pacientes con Malformaciones congénitas del encéfalo y factores de riesgo,  
Pediatria Hospital Nacional de Occidente, 2010  
Autor: Dra. Mildred C. Escobar R.**

Las malformaciones congénitas son condiciones que ocurren cuando el cerebro no se forma adecuadamente durante la gestación. Dichas patologías han sido considerados como defectos de herencia multifactorial con predilección para el sexo femenino. Una vez que ha ocurrido un caso en una familia, el riesgo estimado para recurrencia de malformación está relacionado con la prevalencia geográfica y el sexo del producto malformado.

Dicho estudio se realizó para investigar la sensibilidad y especificidad de la Resonancia Magnética en la población pediátrica del Hospital Nacional de Occidente durante el año 2010. Se utilizó la boleta recolectora de datos como instrumento para obtener la información, de forma individualizada a padres o médicos residentes y de informes imagenológicos reportados por tomografía y resonancia, además se incluyeron factores de riesgo que implicaban padecer una anomalía congénita, tal como la edad, el sexo, entre otros.

Las anomalías congénitas se captaron a edades tempranas, fueron diagnosticados clínica e imagenologicamente en el departamento de pediatría al ingreso de los pacientes. Las anomalías más frecuentemente fueron Arnold Chiari tipo II y Agenesia del cuerpo calloso, afectando más frecuentemente al sexo femenino.

Se obtuvieron resultados en los que la resonancia magnética es un método imagenológico sensible a detectar este tipo de anomalía congénita, teniendo un porcentaje del 80% de sensibilidad y un 60 % de especificidad. Se recomienda promover y realizar Resonancia Magnética como método diagnóstico de primera elección cuando se sospecha de algún tipo de anomalía cerebral.

## **ABSTRACT**

**Sensitivity and specificity of MRI in  
Patients with congenital malformations of the brain and risk factors,  
Western National Pediatrics Hospital, 2010  
Author: Dr. Mildred C. Escobar R.**

Congenital malformations are conditions that occur when the brain does not form properly during pregnancy. These diseases have been considered as multifactorial inheritance defects with a predilection for females. Once a case has occurred in a family, the estimated risk for recurrence of deformity is related to geographical and gender prevalence of severe malformations.

This study was performed to investigate the sensitivity and specificity of MRI in the pediatric population of Western National Hospital during 2010. Ballot was used as an instrument collecting data to get the information, individually or parents and physicians reported in imagenológicos reports and resonance tomography also included involving risk factors have a congenital anomaly, such as age, sex, among others.

Congenital anomalies were acquired at an early age, were diagnosed clinically and radiologically in the department of pediatrics at admission of patients. The most common abnormalities were Arnold Chiari II and agenesis of the corpus callosum, affecting more frequently female.

Results were obtained in which MRI is a sensitive method to detect imagenológico this type of congenital anomaly, having a share of 80% sensitivity and 60% specificity. It is recommended to promote and perform MRI as a diagnostic method of choice for suspected some sort of brain abnormality.

## I. INTRODUCCION

La prevalencia de las malformaciones congénitas cerebrales varía, dependiendo de la raza o etnia el tipo de búsqueda y la duración del seguimiento. Su incidencia en E.E.U.U. Y Europa es alrededor de 1 por 100 nacimientos.

La información que se necesita para el diagnóstico y el tratamiento del paciente con una malformación congénita del encéfalo, exige el conocimiento de varias disciplinas y entre ella el diagnóstico por imágenes es esencial.

Las técnicas de imagen utilizadas para evaluar el encéfalo pediátrico son la ecografía, que permite una valoración rápida y no invasiva del cerebro neonatal. La TAC cerebral es el estudio de imagen más utilizado, sin embargo utiliza radiación ionizante y por último la Resonancia Magnética que hoy por hoy se ha convertido en el mejor estudio para la evaluación del encéfalo infantil, debido a su capacidad multiplanar.

La presente investigación se realizó para identificar y analizar en forma estadística la sensibilidad y especificidad de la resonancia magnética en pacientes con sospecha de malformación congénita del encéfalo. Recopilándose datos por medio de una boleta recolectora individualizada a 19 pacientes de pediatría del Hospital Regional de Occidente.

Se concluye ser un estudio con alta sensibilidad y especificidad para valorar dichas anomalías, según la fórmula estadística a la cual fueron sometidos los datos, teniendo un puntaje de sensibilidad de un 80 % y especificidad un 60 % .

Se encontró que muy frecuentemente se diagnósticas en edades posnatales tempranas y que el sexo más afectado fue el femenino. Evidenciando las anomalías más frecuentes Arnold Chiari tipo II y Agenesia del cuerpo caloso.

## II. ANTECEDENTES

### MALFORMACIONES CONGENITAS CEREBRALES

#### DEFINICION:

Las malformaciones congénitas son condiciones que ocurren cuando el cerebro no se forma adecuadamente durante la gestación. (1)

#### EPIDEMIOLOGIA :

Tradicionalmente, las malformaciones del encéfalo han sido considerados como defectos de herencia multifactorial con predilección para el sexo femenino. Una vez que ha ocurrido un caso en una familia, el riesgo estimado para recurrencia de malformación está relacionado con la prevalencia geográfica y el sexo del producto malformado.(2) El riesgo de recurrencia oscila entre 3.7%, 4.5% y 8.3% en zonas de baja, mediana y alta prevalencia, respectivamente . Del porcentaje de mujeres con dos hijos afectados, se ha estimado que una de cada 10 podría tener un tercer producto con malformaciones del encéfalo, por lo que observar familias con tres o más casos es raro.(1)

#### ETIOLOGÍA:

Las causas son muy variadas, pudiendo ser clasificadas en cuatro grupos: anomalías cromosómicas, mutaciones de un gen único, agentes ambientales y desconocidos; desafortunadamente una de las últimas categorías es una de las más grandes. (5)

#### INCIDENCIA:

Las malformaciones congénitas abarcan una amplia variedad de alteraciones del desarrollo fetal (1,2). La herencia multifactorial es responsable de la mayoría de las malformaciones mayores (2). Afectan al 2.3% de los recién nacidos al momento del parto, aunque al final del primer año de vida se detectan hasta en un 7%. (3) La incidencia mundial de defectos congénitos oscila entre 25 y 62/1.000 nacimientos y al menos 53/1.000 individuos tienen una enfermedad con vínculo genético que se manifiesta antes de los 25 años.

El riesgo de malformaciones del sistema nervioso central (SNC) es del 2,66 por mil. Es difícil conocer la existencia de malformaciones en abortos espontáneos y su porcentaje puede ser superior al 30 %.

## ANATOMIA PATOLOGICA

En el hombre, el SNC se origina del ectodermo primitivo, del que también deriva la epidermis. Las tres capas germinativas son el ectodermo, el endodermo y el mesodermo, que se desarrollan en la tercer semana de vida embrionaria. En el endodermo sobre todo en la placa notocordal, y el mesodermo intraembrionario, inducen al ectodermo suprayacente a desarrollar la placa neural hacia la 3a semana de desarrollo. Un fallo en la inducción normal es la causa de la mayor parte de los defectos del tubo neural. El rápido crecimiento de las células de la placa neural hace que progrese la invaginación del surco neural y la diferenciación de un cúmulo de células, la cresta neural que migra lateralmente sobre la superficie del tubo neural. La placa notocordal se convierte en la notocorda, de localización medial, sirviendo de base para que se desarrolle a su alrededor la columna Vertebral. La notocorda involuciona y se convierte en el núcleo pulposo de los discos intervertebrales. Las células de la cresta neural se diferencian para formar el sistema nervioso periférico, incluido los ganglios espinales y vegetativos.

Durante la 3a semana del desarrollo embrionario se completa la invaginación del surco neural y se forma el tubo neural, a la vez que se separa el ectodermo superficial. El comienzo del tubo neural tiene lugar en la zona correspondiente a la futura unión de la médula espinal y el bulbo raquídeo, extendiéndose rápidamente en dirección caudal y rostral. Durante un breve período de tiempo el tubo neural permanece abierto por sus extremos y el canal neural comunica libremente por la cavidad amniótica. Un fallo en el cierre del tubo neural permite la excreción de las sustancias fetales al líquido amniótico, sirviendo de marcadores bioquímicos para la detección de defectos del tubo neural.

La formación del encéfalo y la médula espinal reciben el nombre de inducción dorsal. Los dos estadios de la inducción dorsal son la neurulación primaria y secundaria. La primaria indica la formación del encéfalo y la porción superior de la columna vertebral; la secundaria corresponde a la formación de la porción distal de la columna vertebral distal.

Los trastornos de la neurulación primaria son los defectos del tubo neural y anomalías precoces de la formación del SNC, que se presentan entre la 3a y 4a semana de gestación. Por mencionar la malformación de Chiari, los encefalocelos y los mielomeningoceles. Durante la neurulación secundaria, las interacciones entre la notocorda y el mesodermo forman el cráneo, la duramadre, la piamadre, las vértebras. Esto sucede entre la 4a y 5a semana de gestación. Las anomalías de neurulación secundaria dan lugar a trastornos espinales disráficos, que van desde anomalías sencillas y aisladas, como la espina bífida oculta, hasta malformaciones más complejas como el meningocele y el lipomeningocele.

## **CUADRO CLINICO**

Las malformaciones del encéfalo producen disfunción de muchos órganos y estructuras además del sistema nervioso central y periférico, así como el esqueleto, problemas de la visión rasgos faciales comunes, retardo general del desarrollo, coeficiente intelectual menor de lo normal, problemas de alimentación, entre otras muchas más afecciones dependiendo de la anomalía que el paciente presente.

## **DIAGNOSTICO:**

Las malformaciones congénitas se diagnostican a través del examen clínico o estudios de imágenes, incluyendo la Tomografía Cerebral y Resonancia Magnética. La Resonancia Magnética prenatal ofrece un método viable para mejorar la detección y caracterización de dichas entidades In Útero. La resonancia magnética (RM) es la mejor técnica de imagen para estudiar el encéfalo pediátrico. Proporciona el detalle y la resolución necesarias para visualizar todas las estructuras importantes del recién nacido, el lactante y el niño pequeño. Al someter a un paciente estable a un estudio de RM se obtienen las imágenes de mejor calidad del encéfalo. Aunque el encéfalo sigue creciendo, desarrollándose y madurando hasta la vida adulta, a efectos prácticos del encéfalo de un niño de 2 años puede utilizarse como norma en la radiología pediátrica.

## **RESONANCIA MAGNETICA**

Los primeros artículos sobre Resonancia Magnética Nuclear los publicaron casi simultáneamente Félix Bloch y sus colaboradores en la Universidad de Stanford y Edward M. Purcell en la Universidad de Harvard en 1946. Sin embargo la primera imagen de Resonancia Magnética Nuclear no se presentó hasta en 1973 y lo hizo Paul C. Lauterbur. Raymond Damadian y sus colaboradores publicaron en 1977 la primera imagen en humanos. Hacia 1982 la RMN se hizo más popular, a pesar de las dificultades de ubicación derivadas de las interferencias de radiofrecuencia ambientales. Las posibilidades de la Resonancia Magnética en neurorradiología son ilimitadas, convirtiéndose en el método más útil del repertorio del neuroradiólogo.

Es una técnica que produce imágenes tomográficas por medio de campos magnéticos y ondas de radio. La Resonancia Magnética analiza múltiples características tisulares, como la densidad de hidrógeno (protones), los tiempos de relajación T1 y T2 de los tejidos y el flujo sanguíneo tisular. El contraste de las partes blandas que proporciona la Resonancia Magnética es sustancialmente mejor que cualquier otra modalidad de imagen. T1 es una medida de la capacidad del protón de intercambiar energía con su matriz química circundante. Es una medición

de lo rápidamente que puede ser magnetizado un determinado tejido. T2 expresa la rapidez con la que un tejido pierde su magnetización.

En términos sencillos, la Resonancia Magnética se basa en la capacidad de un pequeño número de protones en el interior del organismo para absorber y emitir energía en forma de ondas de radio cuando el cuerpo se sitúa en el interior de un potente campo magnético. Los diferentes tejidos absorben y emiten energía de ondas radio con diferentes niveles, detectables y característicos.

Los estudios se obtienen colocando al paciente en un campo magnético de entre 0.02 y 4 teslas (T) de potencia, dependiendo de la unidad RM utilizada. Cada uno de los sistemas de campo bajo, medio o alto presenta sus propias ventajas y desventajas. Las imágenes pueden obtenerse en cualquier plano anatómico ajustando la orientación de los gradientes en el campo magnético de los ejes X, Y y Z. Dado que la señal de Resonancia Magnética es muy débil, con frecuencia se requiere un tiempo prolongado para la obtención de imágenes.

## **RESONANCIA MAGNETICA EN EL DIAGNOSTICO DE MALFORMACIONES DE DEL ENCEFALO**

La Resonancia Magnética es la mejor técnica de imagen para estudiar el encéfalo pediátrico. Al someter a un paciente estable en un estudio de Resonancia Magnética, se obtienen imágenes de mejor calidad del encéfalo. El conocimiento básico del encéfalo normal a los dos años es la base para comprender el desarrollo cerebral durante los primeros años de vida.

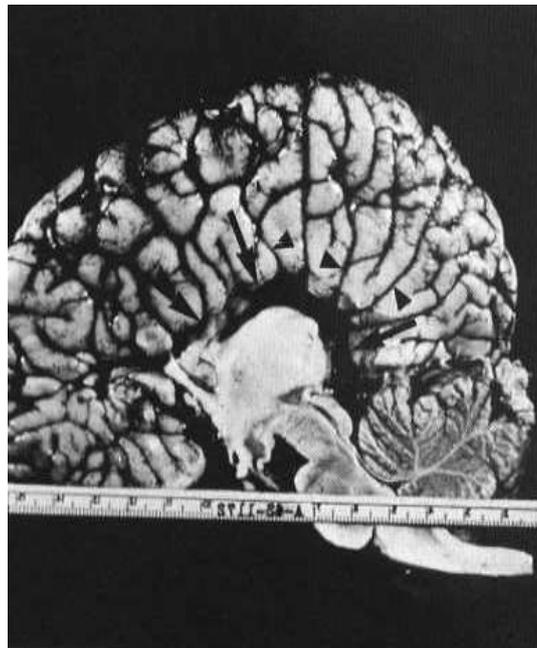
Una ventaja importante de la Resonancia Magnética es que trata de una tecnología básicamente no invasiva e inocua, ya que el paciente se expone a campos magnéticos estáticos intensos y de menor intensidad pero que varía muy deprisa en el tiempo. La riqueza de esta tecnología procede de que el hecho de un objeto puede describirse por la Resonancia Magnética en función de propiedades diferentes.

## RADIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ENCEFALO

### EL CUERPO CALLOSO:

La formación del cuerpo calloso progresa desde adelante hacia atrás, con la excepción de que el pico es la última de las cuatro estructuras que lo constituyen en formarse. Por tanto la secuencia de formación es : 1) Rodilla, 2) Tronco, 3) Rodete y 4) Pico. Las vesículas que formarán el telencéfalo, están acabalgadas rostralmente por la lámina terminalis. Durante la séptima semana de vida fetal, la lamina terminales de localización rostral se engrosa y se convierte en la lamina reuniens. Esta desarrolla un surco ventral, que esta relleno por la meninge primitiva y limitado en su porción superior por las células gliales que guiaran los axones a su través y darán origen a tres estructuras transcerebrales: el cuerpo calloso, la comisura anterior y la comisura posterior.

El cuerpo calloso puede estar totalmente ausente (agenesia) o parcialmente formado (hipogenesia). La hipogenesia suele estar relacionada con la malformación de porciones del cuerpo calloso que se desarrollan más tarde (tronco posterior, rodete, pico). El cuerpo calloso también suele ser defectuoso (disgenesia). La ausencia de la porción anterior sólo se produce en dos casos: en la holoprosencefalia y en los procesos destructivos secundarios, eje la isquemia.



**Pieza macroscópica, vista sagital, de una agenesia completa del cuerpo calloso. Obsérvese la falta de circunvolución del cíngulo y del tercer ventrículo alto y a caballo (flechas largas), así como la orientación radial o en "rueda de carro" de las circunvoluciones (punta de flecha)**

La culminación del cuerpo calloso culmina hacia la 20 semana de vida. La maduración de la mielina de esta estructura se produce después del nacimiento y puede valorarse por RM. Al nacimiento el cuerpo calloso no está mielinizado y su intensidad de señal es entre baja e intermedia en T1 y entre intermedia y alta en T2. El rodete del cuerpo calloso se hace relativamente intenso en T1 entre los 3 y 4 meses de vida e hipointenso en T2 entre los 4 y 6 meses de vida. Las dos reglas generalmente aceptadas para el desarrollo del cuerpo calloso son que éste se produce desde delante hacia atrás y que la mielinización tiene lugar desde atrás hacia delante.

### **EL CUERPO CALLOSO ANORMAL:**

La agenesia se produce alrededor de 1 de cada 1,000 Nacidos vivos. Se asocia con malformaciones de la fosa posterior (Dandy-Walker y malformaciones de Chiari), encefalocelos, hendiduras de la línea media facial y más de 25 síndromes genéticos. Clínicamente estos pacientes tienen un profundo retraso del desarrollo, aunque en raras ocasiones pueden ser casi normales. La presencia de heterotopias de sustancia gris puede provocar epilepsia. La RM sagital de la línea media o los estudios ecográficos muestran completa ausencia del cuerpo calloso, con una disposición en “radios de rueda” de los surcos hemisféricos mediales, que irradian hacia afuera. La cisura callosomarginal está ausente. En las imágenes coronales, las astas frontales de los ventrículos laterales adquieren una configuración de media luna y están indentadas medialmente por los haces de Probst. En los estudios de RM o TC axial, los cuerpos y astas occipitales de los ventrículos laterales se dilatan, dando lugar a colpocefalia, su existencia implica la malformación de la sustancia blanca en las regiones posteriores de los hemisferios cerebrales.



**La RM ponderada en T1 muestra una ausencia completa del cuerpo calloso (imagen a la derecha).**

**La masa intermedia es prominente y la posición del tercer ventrículo es alta.**

**RM coronal, ponderada en T1 en un paciente diferente que muestra agenesia del cuerpo calloso ( izq)**

**con un gran quiste interhemisférico (c) que se comunica con el ventrículo lateral derecho.**

**HEMISFERICAS:**  
**SUSTANCIA BLANCA Y GRIS**  
**Desarrollo**

Hacia las 4 semanas de vida fetal, el extremo rostral de neuroporo se cierra y entre las 4 y 7 semanas de vida sufre un proceso denominado inducción ventral. En este período aparecen tres segmentos: el rombencéfalo o encéfalo posterior, el mesencéfalo o encéfalo medio y el prosencéfalo o encéfalo anterior. Este último se subdivide en diencéfalo, que producirá el tálamo, y el hipotálamo y el telencéfalo, que darán lugar a los hemisferios cerebrales.

Los bordes laterales del sistema ventricular contienen la matriz germinal. Las células primitivas de esta estructura evolucionan a neuroblastos, que a su vez migran y establecen la corteza. Estos neuroblastos se trasladan a lo largo de las fibras radiales gliales que los guían. La migración neuronal se inicia desde la primera parte del segundo trimestre de la vida intrauterina y esta casi terminada al final de este período. Se produce una correspondencia de uno a uno entre el lugar de origen y el sitio final de reposo de la corteza de estas neuronas jóvenes. Las fibras radiales-gliales involucionan y se convierten en astrocitos. La matriz germinal fragmenta e involuciona.

Los estudios de RM en T1 de todos los RN muestran un aumento de la intensidad de señal en el tronco cerebral, el mesencéfalo dorsal, los pedúnculos cerebelosos medios y las ramas posteriores de las cápsulas internas. El acortamiento en T2 siempre aparece de 1 a 2 meses después del acortamiento en T1 de la mielina madura. La rama posterior de las cápsulas internas se mielinizan a los 2-3 meses. La mielinización durante los primeros 6 meses de vida se aprecia mejor en las imágenes en T1, mientras que después de esa edad son más útiles en T2.(3)

**ALTERACIONES DE LA MIGRACION NEURONAL**

**A. LISENCEFALIA** es probable que sea la más grave y un trastorno raro. La infección materna por citomegalovirus podría tener alguna relación con la génesis ya que este virus tiene tropismo por la matriz germinal y puede destruirla. En los estudios por RM, el aspecto del encéfalo se presenta antes de las 25 semana de vida. No hay surcos corticales y los opérculos están abiertos lo que produce un aspecto en “figura 8”. La corteza es gruesa y puede producir una zona de hiperintensidad de señal en T2 que refleja la escasa capa neuronal. En la RM, este aspecto puede ser indiferenciable en la heterotopia difusa en banda.

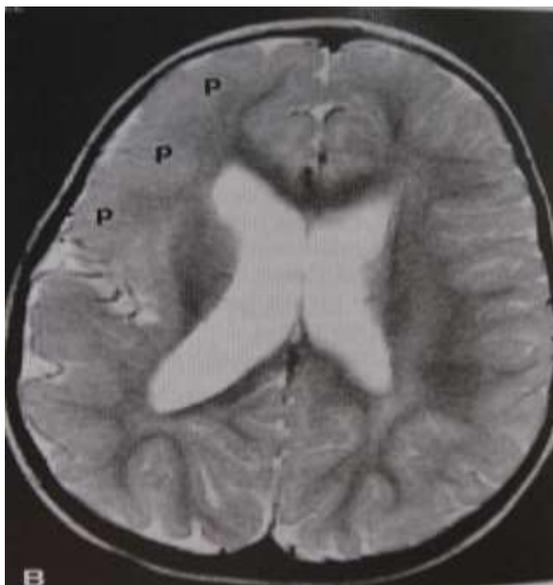
La corteza solo esta formada por 4 capas. La lisencefalia de tipo 1 se asocia con los síndromes de Miller-Dieker y Norman-Roberts. La de tipo 2 se asocia con la distrofia muscular congénita de Fukuyama y el síndrome de Walker-Warburg. Estos niños presentan alteraciones en los ojos, hipotonía, hidrocefalia y encefalocelos posteriores. La microencéfalia verdadera, el microencéfalo radial y la polimicrogiria difusa también pueden formar parte del espectro clínico de las lisencefalías.(9)



#### ANOMALIAS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL

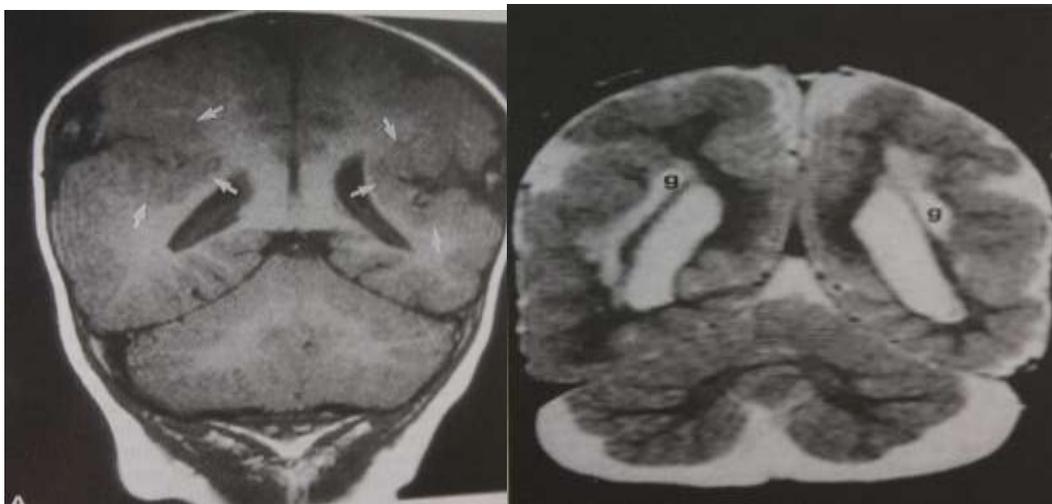
(A) RM axial ponderada en T1 muestra ausencia completa de las circunvoluciones y los surcos corticales, compatible con lisencefalia (argiria) hay incremento del grosor de la corteza.

**B. PAQUIGIRIA** es una lisencefalia incompleta. La RM muestra un encéfalo liso sin surcos corticales, sobre todo en regiones frontotemporales. Las regiones occipitoparietales están menos afectadas.



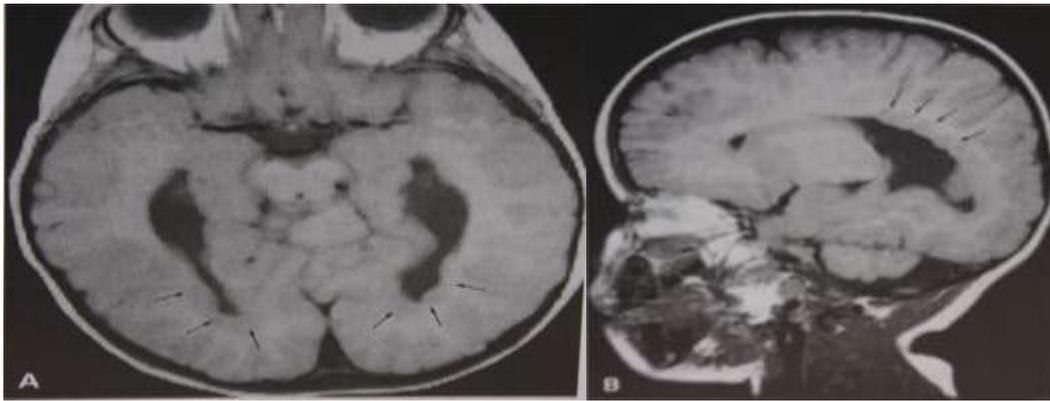
(B) RM axial ponderada en T2 en un paciente diferente que muestra paquigiria (p) que afecta la región fronto-temporal derecha.

**C. POLIMICROGIRIA** o displasia cortical no lisencefálica, no es una alteración auténtica de la migración. En estos pacientes la corteza contiene 6 capas neuronales, pero están desorganizadas. Puede ser que sea consecuencia a una infección por citomegalovirus. Suele afectar a las regiones perisilvianas y puede ser bilateral. Los pacientes presentan grados de hemiplegía, parálisis pseudobulbar y convulsiones. Los estudios de RM muestran una zona de encéfalo liso y corteza engrosada (idéntica a la paquigiria local). La cara posterior de una de las cisuras silvianas puede ser prominente y continuarse en dirección superior y posterior más de lo esperado. Asimismo, dado que la corteza no se forma con normalidad, no se produce la condensación de las venas superficiales y la zona de paquigiria estar cubierta con grandes venas de drenaje. Es importante no confundir estos vasos con una malformación arteriovenosa auténtica. El 20% de los pacientes mostraran en T2 hiperintensidad de la sustancia blanca subyacente.



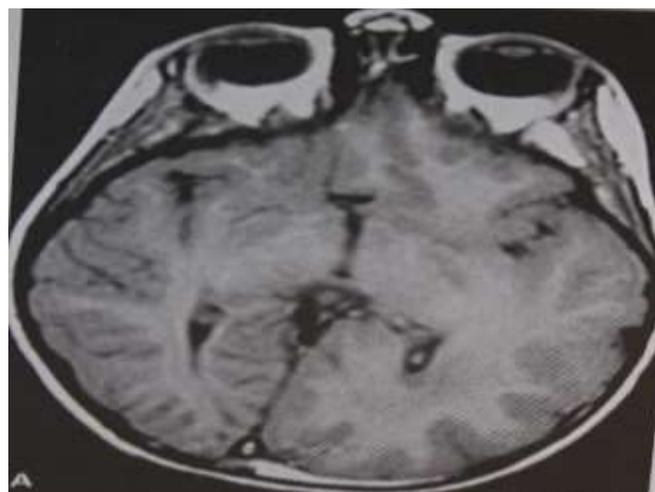
**POLIMICROGIRIA.** (Der) RM coronal ponderada en T1 muestra profundas hendiduras posteriores tapizadas con sustancia gris engrosada (flechas). (Izq) RM coronal ponderada en T2 muestra una corteza displásica, en las regiones parietales posteriores, con señal de alta intensidad subyacente (g) relacionada con gliosis.

**D. HETEROTOPIAS** de la sustancia blanca pueden suponer hasta el 10% de las convulsiones medicamente intratables. Son consecuencia de aberraciones en la migración normal de las neuronas desde la matriz germinal a la corteza. Por lo tanto las heterotopias de la sustancia gris pueden localizarse en cualquier lugar, desde las paredes de los ventrículos hasta la corteza. Las heterotopias subcorticales focales pueden atrapar espacios de LCR y vasos, y cuando son grandes pueden tener una configuración de masa. La forma más grave de heterotopia de la sustancia gris es la denominada **heterotopia banda** una banda circunferencial de sustancia gris está atrapada en sandwich con la sustancia blanca, dando la impresión de una doble corteza, pueden ser difusas y bilaterales, aunque a veces están localizadas.



**HETEROTOPIAS.** (A) RM T1 sin contraste en un niño con convulsiones intratables, que muestra Heterotopias de la sustancia gris nodular subependimaria (flechas) tapizando ambas astas occipitales de los ventrículos laterales. (B) imagen parasagital ponderada en T1 en el mismo niño que confirma las heterotopias (flechas) . Tiene una señal de intensidad igual a la de la corteza

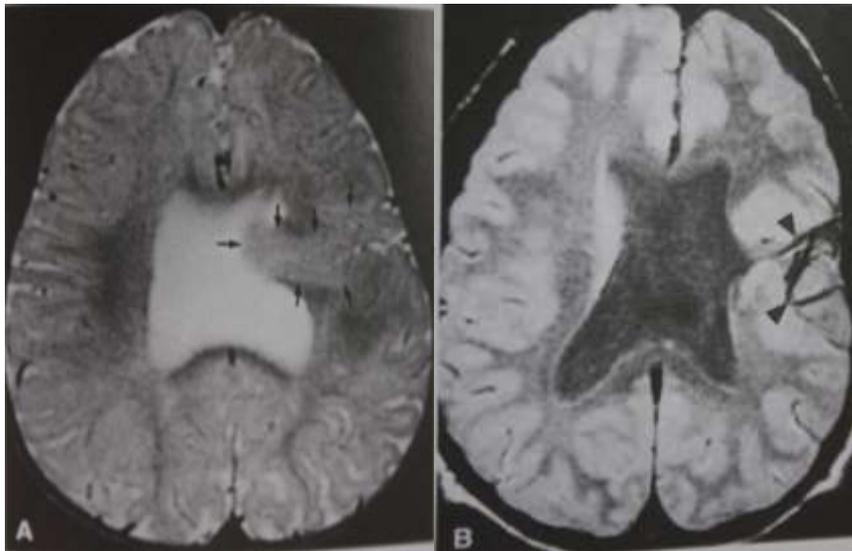
**E. MEGAENCEFALIA UNILATERAL**, este trastorno produce un sobrecrecimiento hamartomoso de un hemisferio cerebral o una porción del mismo. Los pacientes pueden tener hemihipertrofia corporal y convulsiones. La RM es la técnica radiológica de elección y muestra un hemisferio cerebral aumentando de tamaño que contiene múltiples zona de paquigiria. La sustancia blanca subyacente puede ser hiperintensa en las imágenes ponderadas en T2, reflejando la presencia de gliosis. El asta frontal del ventrículo lateral del mismo lado está coaptada (estrechada anterior y superiormente). El hemisferio afectado suele ser no funcionante y los pacientes pueden beneficiarse de una hemiesferectomía total.



**HEMIMEGAENCEFALIA.** A. La RM axial ponderada en T1 que muestra un hemisferio cerebral izquierdo aumentado de tamaño, que contiene una gruesa corteza y paquigiria. B. En el mismo paciente la RM axial ponderada en T2 muestra un hemisferio cerebral izquierdo paquigirico con un incremento de SB

## ESQUIENCEFALIAS

Es una hendidura llena de líquido cefalorraquídeo que se extiende desde la superficie de la corteza hasta la cara interna de un ventrículo. Se asocia íntimamente con las aberraciones de migración neuronal. Su incidencia se desconoce y puede ser familiar o esporádica. La intoxicación materna por monóxido de carbono y la isquemia fetal son factores predisponentes. La isquemia fetal entre las 12 y 17 semanas puede ser responsable de este cuadro. La mayoría de las hendiduras afectan a las regiones frontal y perisilviana. Algunos pacientes son ciegos debido a la hipoplasia del nervio óptico y puede clasificarse como con displasia septoóptica. Patológicamente y en la RM, las esquiencéfalias pueden clasificarse en dos tipos: **de labio abierto y de labio cerrado**. En la primera el LCR llena la hendidura, en la segunda no hay LCR y los labios de la hendidura están en aposición entre si. La mayoría comunican con el ventrículo lateral, ventrículo que tiende a ser más prominente que el del lado normal. El hemisferio cerebral homolateral es más pequeño que el lado no afectado. Los labios de la hendidura están tapizados por sustancia gris polimicrogirica. Los espacios subaracnoideos que lo cubren son prominentes y a veces existe un relleno de LCR adyacente a la apertura externa de la hendidura. El septum pellucidum no suele existir en los casos de esquiencéfalia de labio abierto. Cuando se encuentran grandes esquiencéfalias bilaterales de labio abierto, los hallazgos son idénticos a los de la hidranencefalia. Ambos trastornos se originan probablemente a partir de lesiones vasculares graves, con destrucción de grandes zonas de parénquima cerebral. El diagnóstico diferencial se hace con hidrocefalia leve.



**ESQUIENCEFALIA. A. RM ponderada en T2 que muestra una esquiencéfalia de labio cerrado como una banda de sustancia gris (flechas) extendiéndose desde la corteza hasta el ventrículo lateral, en el que se proyecta con una protrusión en forma de pezón. B. RM en densidad protónica que muestra venas anómalas múltiples (punta de flecha) asociadas con labio cerrado.**



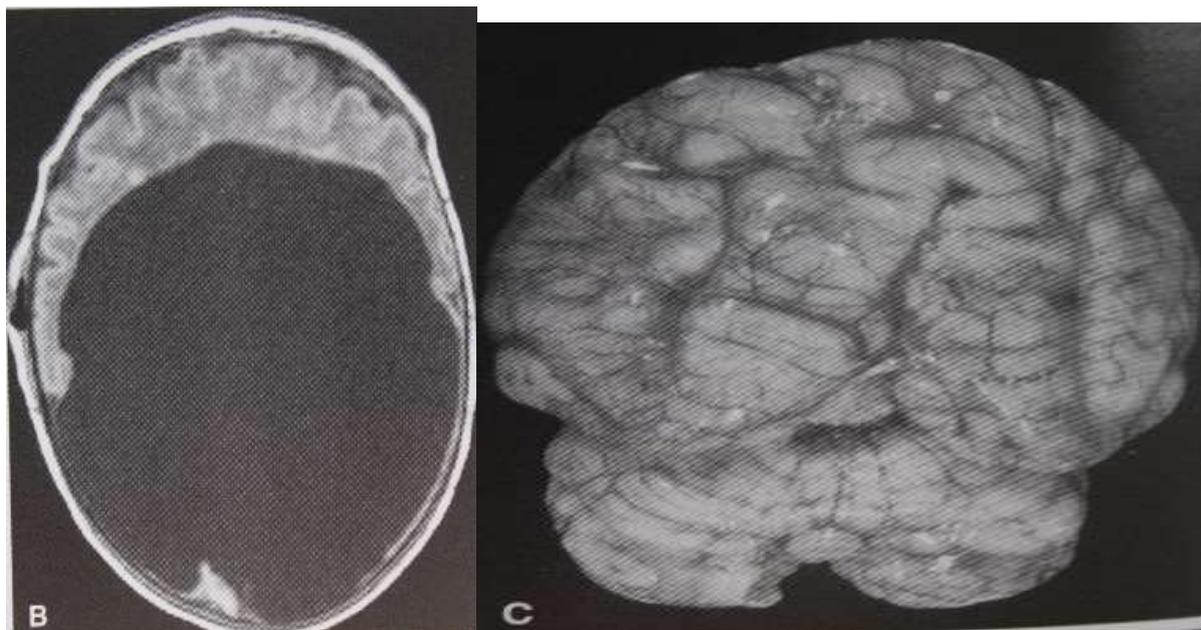
**RM axial ponderada en T1 que muestra esquiencia temporal derecha de labio abierto.  
El septum pellucidum esta ausente y el ventrículo lateral derecho aumentado de tamaño.  
Hay paquigiria frontal derecha**

### **HOLOPROSENCEFALIAS:**

Son un grupo de trastornos en los que el encéfalo anterior no ha formado divertículos y no ha hecho la división de la línea media. Los tipos más graves se acompañan de alteraciones en la diferenciación de la línea media de la cara. Los segmentos premaxilares de la cara son también hipoplásicos. Los trastornos encefálicos pueden ser leves (tipo lobular), intermedios (tipo semilobular) o graves (alobular) y a veces puede ser imposible diferenciarlos. La holoprosencefalia aparece en uno de cada 16,000 nacidos vivos y se asocia con diabetes mellitus materna, gemelos dicigóticos, hemorragia durante las primeras etapas del embarazo, toxoplasmosis, sífilis, síndrome del feto alcohólico y aberraciones cromosómicas graves.



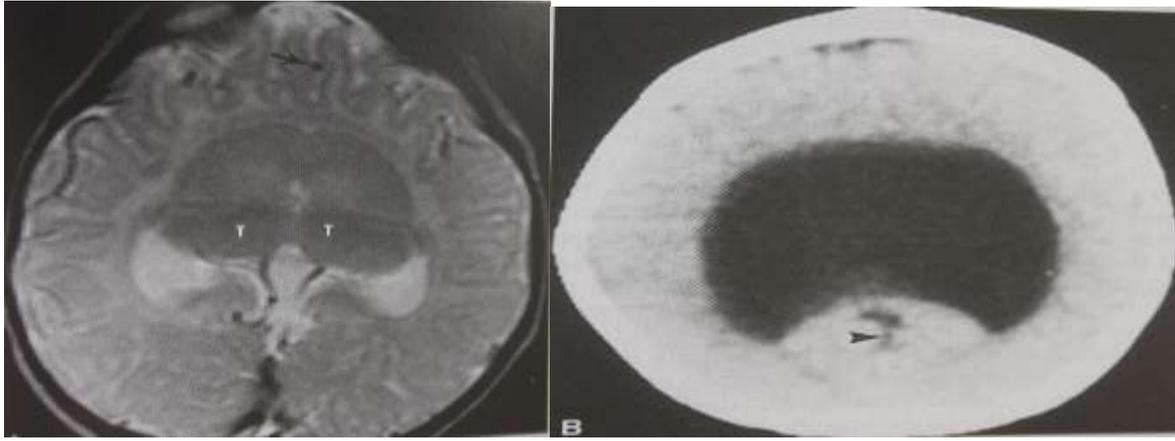
**HOLOPROSENCEFALIA ALOBULAR. Fotografía de un feto muerto con esta entidad, que muestra hendidura labial, nariz plana, hipotelorismo y microencefalia**



RM axial ponderada en T1 que muestra un encéfalo anterior en forma de media luna, sin estructuras en la línea media y con un gran monoventrículo que se comunica dorsalmente con un quiste.  
 C. Pieza que muestra un encéfalo pequeño con ausencia de estructuras de la línea media,

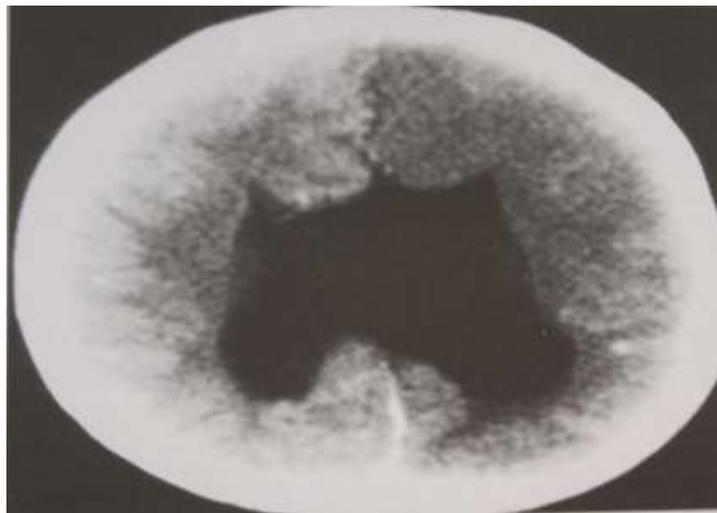
**A. HOLOPROSENCEFALIA ALOBULAR** es el tipo más grave de este trastorno. La cara presenta defectos que afectan a los segmentos premaxilar (hipotelorismo, nariz plana, narina única, probóscide central). La ciclopía es extraordinariamente rara y estos pacientes nacen muertos. Siempre se observa microcefalia. Estos niños son incapaces de succionar, presentan retraso en el desarrollo, mal control de la temperatura, convulsiones y espasticidad. Pronóstico malo y la muerte se produce antes de un año. En los estudios de RM están ausentes el tercer ventrículo, la hendidura interhemisférica, la hoz cerebral, el septum pellucidum y el cuerpo calloso. El tálamo está fundido en la línea media. El encéfalo tiene forma de media luna y en su mayoría se localiza en la parte anterior. Existe comunicación entre las sustancias gris-blanca en la línea media. Hay un solo ventrículo en forma de herradura, que puede comunicarse por detrás con un quiste, y una sola arteria cerebral anterior. Los senos pueden ser ectópicos y la venografía con RM ayuda a valorar esta localización antes de insertar una derivación.

La forma intermedia de la enfermedad es la **holoprosencefalia semilobular**. Las alteraciones son menos intensas que en el tipo alobular y existe una cierta diferenciación del encéfalo sobre todo en la zona posterior. El tálamo solo está parcialmente fundido y puede haber un pequeño tercer ventrículo. Las astas temporal y occipital de los ventrículos laterales pueden estar parcialmente obliteradas. El hipocampo es hipoplásico. Las caras posteriores del cuerpo calloso, la cisura interhemisférica y la hoz cerebral pueden estar presentes, mientras que el septum pellucidum está ausente. Los pacientes solo tienen alteraciones faciales leves y en ocasiones la cara puede ser normal.



**HOLOPROSENFALIA SEMILOBULAR.** A. RM axial ponderada en T2 que muestra los Talàmos fundidos (t), una arteria ázigos cerebral anterior (flechas) y diferenciación de los ventrículos en posterior, así como una cisura intehemisferica dorsal.  
 B. TC axial que muestra un monoventrículo con presencia de una cisura interhemisferica dorsal (punta de flecha).

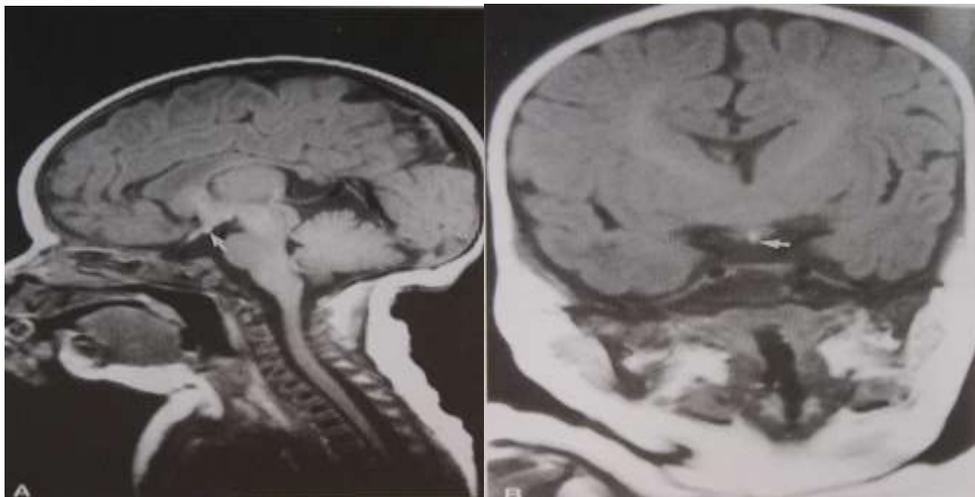
El tipo más leve de la enfermedad es la **prosencefalia lobular**. En estos niños el encéfalo es casi normal y la cara también. El tercer ventrículo esta presente y el tálamo no esta fundido. Hay unas astas frontales rudimentarias de los ventrículos laterales, aunque el septum pellucidum está ausente. La cisura interhemisférica esta bien formada, pero la hoz cerebral anterior puede no existir o se hipoplásica. Algunos pacientes pueden presentar nervios ópticos hipoplásicos y ser clasificados como afectados por una displasia septoóptica.



**HOLOPROSENFALIA LOBULAR.** TC que muestra ventrículos prácticamente normales, con ausencia de septum pellucidum. La cisura interhemisferica esta presente

## DISPLASIA SEPTOÓPTICA:

Este síndrome comparte características radiológicas con la esquicefalia y la holoprosencefalia. Sus principales características son la hipoplasia de los nervios ópticos y la ausencia parcial o total del septum pellucidum. Su incidencia se desconoce y puede heredarse como un factor autosómico dominante o recesivo. Es más frecuente en los primeros hijos. La displasia septoóptica se ha relacionado con la ingestión materna de quinidina, medicación anticonvulsivante, consumo de cocaína, diabetes mellitus e infección del feto por citomegalovirus. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nistagmo, disminución de la agudeza visual, hipotelorismo, ceguera para el color, hipotonía o espasticidad, microcefalia, anosmia e hiposmia. Las dos últimas pueden estar relacionadas con la asociación entre la displasia septoóptica y el síndrome de Kallmann. La displasia septoóptica puede dividirse en dos grupos de acuerdo con las características clínicas y radiológicas. Alrededor del 65% de los pacientes desarrollan disfunción del hipotálamo-hipofisaria y el resto presentarán convulsiones. En los pacientes con disfunciones endocrinas, el septum pellucidum falta parcial o completamente. El techo de las astas frontales de los ventrículos laterales es plano, dando lugar a una configuración de caja. Los nervios y el quiasma óptico son pequeños y simétricos, o asimétricos. La glándula hipofisaria intraselar no existe y hay translocación del lóbulo posterior al hipotálamo. En el segundo grupo de pacientes, se observan esquicefalia y alteraciones de la migración neuronal.



**DISPLASIA SEPTOÓPTICA.** A. RM sagital media ponderada en T2 de un niño con discos ópticos hipoplásicos en el fondo de ojo que muestra ausencia de infundíbulo hipofisario y translocación del Lóbulo posterior (flecha) al hipotálamo. El cuerpo calloso es pequeña. B. RM coronal ponderada en T1 en el mismo paciente que muestra un lóbulo hipofisario y translocación del lóbulo posterior ectópico (flecha), quiasma óptico pequeño, ausencia del septum pellucidum y cuerpo calloso fino.

## FOSA POSTERIOR

### **DESARROLLO DEL CEREBELO:**

Al comienzo de la vida embrionaria el cerebelo está contenido dentro del cuarto ventrículo. Hacia las 5 semanas de vida, las caras laterales de la placa alar del rombencéfalo comienzan a engrosarse y forman los labios romboides, que más tarde darán lugar al desarrollo de los hemisferios cerebelosos. Estos continúan creciendo; aproximadamente hacia las 9 semanas de vida se ponen en contacto entre sí en la línea media e inducen la formación del vermis cerebeloso. La porción superior del vermis es la que se forma primero, y la inferior la última. Por lo tanto, la agenesia del vermis cerebeloso puede coexistir con hemisferios desarrollados, pero lo contrario no es posible. La formación del cuarto ventrículo también se produce simultáneamente. El plexo coroideo de su interior se separa de las regiones membranosas posterior y anterior. La posterior se cavita, dando origen al agujero central de Magendie. La región membranosa anterior suele incorporarse al plexo coroideo. Si la región membranosa posterior no se cavita, la anterior se dilata a medida que el cuarto ventrículo se llena de líquido, dando lugar al complejo de malformaciones de Dandy-Walker. La matriz germinal que rodea el cuarto ventrículo genera las neuronas que emigran hacia la corteza cerebelosa entre las 9 y 13 semanas de vida. Esta emigración neuronal continúa hasta el final del primer año de vida extrauterina.

### **MALFORMACIONES DE CHIARI:**

El anatomopatólogo alemán Hans Chiari describió unas anomalías congénitas del encéfalo posterior en las que el tejido cerebeloso desciende y penetra en el conducto vertebral cervical. Las malformaciones de Chiari son un grupo de trastornos que afectan principalmente a la fosa posterior. En nuestra opinión, la malformación de tipo I no está relacionada con las otras dos, mientras que los tipos II y III es probable que estén relacionadas entre sí. La denominada malformación de Chiari tipo IV probablemente no exista como entidad independiente y constituya una variante de la hipoplasia cerebelosa.

La posición normal de las amígdalas cerebelosas varía en función de la edad del paciente. Pueden tener una localización ligeramente inferior en los recién nacidos y los niños pequeños, mientras que en los ancianos suele localizarse por encima del nivel del agujero occipital. La posición de las amígdalas cerebelosas es fácilmente determinable con un estudio sagital de RM ligeramente desplazado de la línea media. Su localización del agujero occipital puede considerarse una variante normal y se denomina ectopia amigdalárica benigna. Las que se localizan 3 a 6 mm por debajo del agujero occipital se consideran indeterminadas y es necesario correlacionar su significado con los síntomas clínicos. Si el paciente está asintomático, es probable que sean también una variante extrema de la normalidad.

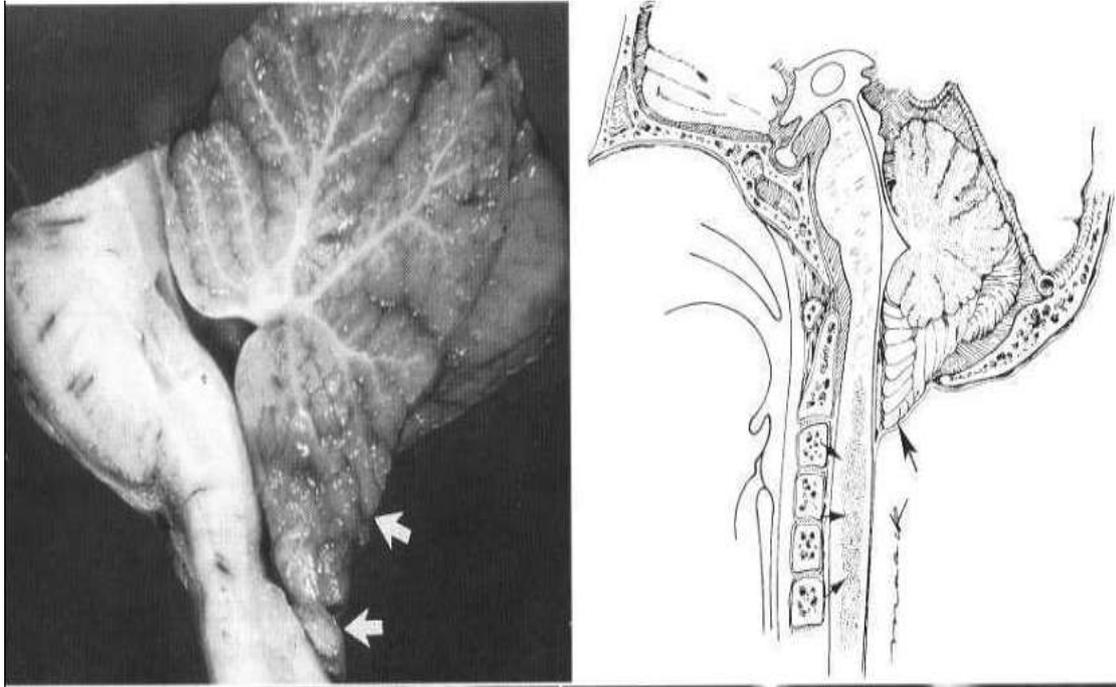
## **MALFORMACION DE CHIARI TIPO I:**

Es la anomalía cerebelosa detectada con mayor frecuencia en la RM. La localización de las amígdalas puede determinarse dibujando una línea entre el basión y la cervical. En esta malformación, la mayor parte de las amígdalas tienen una configuración triangular, con el vértice en dirección caudal. Casi todos los pacientes con herniación superior a 10 mm tendrán síntomas. Esta malformación es más frecuente en las mujeres. Los síntomas más habituales son las cefaleas recidivantes occipitales o frontales, progresiva y la dificultad para tragar. Se observa hidrocefalia en el 25 % de los casos. El 20-80 % de los pacientes presentan dilatación del canal medular central (hidromielia), que pueden dar lugar a mielopatía. Los quistes del cordón espinal son más frecuentes en las regiones cervicales superior y media, aunque pueden afectar a cualquier parte de la médula.



**MALFORMACION DE CHIARI TIPO I. A. RM sagital media ponderada en T1 que muestra una herniación de la amígdala cerebelosa (T) 10 mm por debajo del agujero occipital. B. La RM sagital media ponderada en T1 muestra una siringomelia multitabcada en la médula espinal cervical y torácica superior.**

Se define un grupo diferente de pacientes cuando la herniación de la amígdala cerebelosa se asocia con alteraciones de la base del cráneo. En alrededor del 25 % de los casos, existe invaginación basilar. Los pacientes con síndrome de Klippel-Feil también pueden presentar herniación de las amígdalas cerebelosas.

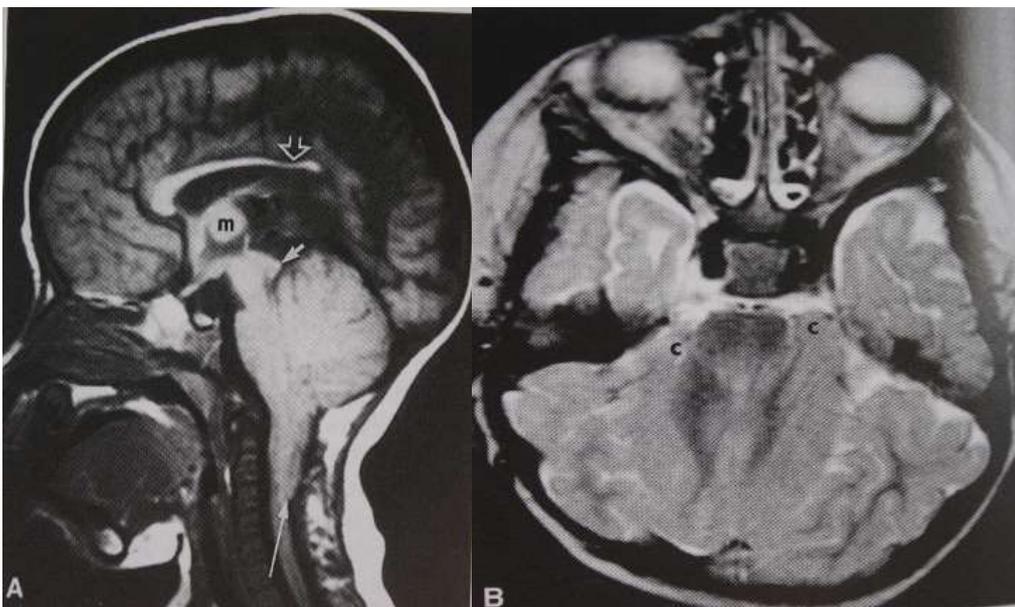


**MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I. Aspecto en clavija de las amígdalas desplazadas**  
Hacia abajo (flecha). Sólo hay mínima deformidad del vermis y del cuarto ventrículo. En la figura de la  
Izq las amígdalas se ven bajas y puntiagudas (flecha)

## LA MALFORMACION DE CHIARI TIPO II:

Es un complejo conjunto de las anomalías que afectan a la médula espinal, al cerebelo y al encéfalo. Todos los pacientes con esta malformación presentan mielomeningocele. Este disrafismo espinal abierto se localiza por lo general en la región lumbosacra, pero también puede afectar a cualquier parte de la médula. Cuando se localiza por lo general en la región lumbosacra, pero también puede afectar a cualquier parte de la médula. Cuando se localiza en la unión cráneo-cervical, puede considerarse como una malformación Chiari tipo III. Los quistes de la médula espinal, habitualmente en forma de siringomielia (quiste fuera del canal central), se observan alrededor del 50 % de los pacientes. Estos quistes afectan por lo general a las regiones cervical baja y torácica, aunque pueden producirse a cualquier nivel. Intracranealmente, la mayoría de las anomalías se relacionan con una fosa posterior pequeña. El agujero occipital es ancho, la hendidura de la tienda es hipoplásica y se produce festoneado de la cara posterior del peñasco y el clivus. Todos estos hallazgos están relacionados con una displasia mesodérmica. Aunque el cerebelo puede aparecer aumentado de tamaño en RM, lo más frecuente es que sea patológicamente pequeño. Las amígdalas cerebelosas y el vermis se hernian a nivel del agujero occipital. Los plexos coroideos están desplazados en dirección inferior y no debe confundirse con un crecimiento tumoral real en los estudios con RM con contraste. La médula superior también está desplazada hacia abajo y se dobla a nivel de sus fijaciones con los ligamentos dentados.

En un intento para acomodarse en la pequeña fosa posterior, los hemisferios cerebelosos crecen en dirección anterior, llenando las cisternas del ángulo pontocerebeloso, y pueden incluso crecer alrededor de tronco cerebral. No deben confundirse con masas reales en la región. El vermis es liso y el cuarto ventrículo apenas existe o no es visible. El mesencéfalo dorsal esta desorganizado, con fusión de los tubérculos cuadrígeminos, superior e inferior, que le dan un aspecto de “picudo”. Sus núcleos también están desorganizados en el tronco cerebral. El cerebelo puede insinuarse en dirección superior a través de una hendidura de la tienda incompetente, y en las proyecciones axiales adquiere una forma de corazón. Supratentorialmente el cuerpo calloso puede estar ausente, en cuyo caso la sustancia blanca en el fórceps mayor es deficitaria y produce dilatación de los cuerpos y las astas occipitales de los ventrículos laterales (colpocefalia). Puede haber heterotopias de la sustancia gris. La hoz del encéfalo puede no existir o estar hipoplásica o fenestrada, lo que produce interdigitación de circunvoluciones en la línea media. El tercer ventrículo es pequeño y la masa intermedia del tálamo aparece aumentada de tamaño en las RM ponderadas en T1 en proyección sagital media. La hidrocefalia es frecuente y en ocasiones se debe a la estenosis del acueducto de Silvio. Los surcos corticales de las regiones parietooccipitales son numerosos, pero histológicamente normales (estenogiria).



**MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO II. A. RM sagital ponderada en T1 que muestra herniación de vermis (flecha larga) por debajo del agujero occipital, ausencia del cuarto ventrículo, vermis cerebeloso liso techo en pico (flecha corta) gran masa intermedia (m) tercer ventrículo pequeño y cuerpo calloso displásico.**

### **MALFORMACIONES DE CHIARI III:**

Comprenden anomalías similares a las del tipo II, junto con un encefalocele cervical alto y occipital bajo. Todas las anomalías anteriormente descritas en la malformación de tipo II pueden observarse en estos pacientes. El encefalocele afecta al cerebelo y a la médula cervical superior, aunque también puede incluir a los lóbulos occipital y parietal posterior. El tronco cerebral está desplazado hacia atrás. Los tejidos herniados pueden contener encéfalo, cisternas, el cuarto ventrículo y, habitualmente, estructuras venosas. Los senos venosos duros intracraneales suelen estar en posiciones aberrantes y la venografía con RM ayuda a verificar su posición antes de la cirugía. Los componentes del saco herniado están compuestos por encéfalo desorganizado y no funcional, que puede resecarse con seguridad. Por tanto el pronóstico está directamente relacionado con el tamaño del encefalocele y con el número de anomalías presentes en el encéfalo intracraneal. También puede haber siringomielia en la médula espinal cervical.



**MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO III. RM sagital ponderada en T1, muestra encefalocele occipital y desplazamiento inferior del vermis cerebeloso (flecha)**

El origen de estas tres malformaciones es incierto. Los II y III son probablemente consecuencia del cierre anormal del tubo neural y para la formación de las cavidades encefálicas. La RM permite rápidamente reconocer la presencia y el contenido del encefalocele. Es particularmente importante reconocer, la posición del tronco del encéfalo, el bulbo y las anomalías potenciales del drenaje venoso asociado al encefalocele. A menudo también está presente una herniación del cuarto ventrículo y los ventrículos laterales.

## ANOMALIAS DE DANDY WALKER:

Esta formado por el síndrome clásico, la variante y la megacisterna magna. La distinción exacta entre ellas a veces no es posible con la RM, por lo tanto se ha sugerido utilizar el término complejo de Dandy-Walker, es posible que la génesis de este síndrome más grave esté relacionada con la apertura incompleta de los agujeros del cuarto ventrículo, que produce una dilatación masiva. El trastorno también afecta a los hemisferios cerebelosos en desarrollo. En la variante Dandy Walker, el trastorno se produce sobre todo en la megacisterna magna, la agresión probablemente quede limitada al cuarto ventrículo. El síndrome de Dandy Walker se produce en alrededor de 1 de cada 30,000 nacidos vivos. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito casos familiares. Los trastornos sistémicos asociados son los riñones poliquísticos, las cataratas y las alteraciones retinianas. La mayoría de los pacientes muestran retraso del desarrollo. En el síndrome de Dandy Walker completo, el cuarto ventrículo se dilata y llena la fosa posterior. Los hemisferios cerebelosos son hipoplásicos. El vermis es hipoplásico y sólo están presentes sus lóbulos superiores. La fosa posterior es grande y la tienda se inserta más alta de lo normal. Por tanto, el seno venoso torcular está más alto que el seno recto, lo que se conoce como inversión torcular. Todos estos pacientes acabarán por desarrollar hidrocefalia. El cuerpo caloso es disgenésico en alrededor de un tercio de los casos. Pueden encontrarse cefalocelos occipitales.



**MALFORMACIÓN DE DANDY-WALKER. A. RM sagital media ponderada en T1 muestra un cuarto ventrículo de gran tamaño y un vermis hipoplásico (v), que está rotado en dirección superior. El cuerpo caloso displásico. B. RM axial ponderada en T1 que muestra un gran quiste cerebroespinal lleno de líquido en la fosa posterior y hemisferios cerebelosos hipoplásicos (H)**

En la variante de Dandy-Walker, las anomalías suelen estar confinadas a la fosa posterior, mientras que los hemisferios cerebrales ofrecen un aspecto normal en la RM. El cuarto ventrículo está dilatado, pero es menos prominente que en el síndrome completo. La cisura media del cerebelo está ensanchada. La fosa posterior tiene un tamaño normal. El vermis es hipoplásico, pero pueden estar presentes sus lóbulos dorsales, además de los superiores.

### **SINDROME DE JOUBERT:**

Se hereda habitualmente como un rasgo autosómico recesivo y es más frecuente en los varones. Su incidencia se desconoce. Puede asociarse con la malformación de Dandy Walker, encefalocelos occipitales y la enfermedad de Werdnig-Hoffan. Clínicamente estos pacientes presentan hiperpnea neonatal, apnea, movimientos anormales de los ojos, ataxia y retraso mental. Algunos de los niños afectados entran dentro de la categoría de apraxia oculomotora. En los pacientes con síndrome de Joubert, el vermis cerebeloso está casi o completamente ausente. Los hemisferios cerebelosos son displásicos y pueden presentar anomalías en la migración neuronal. Los estudios sagitales con RM demuestran la ausencia de vermis y unos pedúnculos cerebelosos superiores orientados horizontalmente. Los hemisferios cerebelosos están separados en la línea media y el techo puede ser displásico.



**SÍNDROME DE JOUBERT.** A. RM sagital media ponderada en T1 que muestra un gran cuarto ventrículo (4) que es bulboso en la parte superior (flechas). B. RM axial ponderada en T1 que muestra como los pedúnculos cerebelosos superiores son paralelos entre sí y están elongados (flechas) el vermis esta ausente

### **III. OBJETIVOS**

- 3.1 Determinar la sensibilidad y especificidad de la Resonancia Magnética en anomalías congénitas del encéfalo en pacientes del Hospital Nacional de Occidente
- 3.2 Determinar los factores de riesgo que predisponen a padecer anomalías congénitas tales como factores socioeconomicos, control prenatal, consumo de ácido fólico
- 3.3 Determinar la anomalía congénita más frecuente en los pacientes de pediatría
- 3.4 Determinar el género más afectado en las anomalías congénitas cerebrales
- 3.5 Determinar el valor APGAR y la edad gestacional al nacimiento de pacientes con anomalías congénitas cerebrales

## IV. MATERIAL Y METODOS

### 4.1 TIPO DE ESTUDIO:

Observacional – analítico

### 4.2 POBLACION O UNIVERSO DE ESTUDIO:

Pacientes con sospecha de malformación congénita del encéfalo tratados en pediatría del Hospital Nacional de Occidente, detectados durante el año 2010.

### 4.3 MUESTRA:

Totalidad de pacientes con sospecha de malformaciones congénitas del encéfalo, tratados en pediatría del Hospital Nacional de Occidente detectados durante el año 2010.

CLASIFICACION DE LOS INDIVIDUOS SEGÚN EL CRITERIO DE REFERENCIA			
RESULTADOS DE LA PRUEBA	ENFERMOS	NO ENFERMOS	TOTAL
POSITIVO	a	b	n <sub>1</sub>
NEGATIVO	c	d	n <sub>2</sub>
TOTAL	M <sub>1</sub>	m <sub>2</sub>	N

**Verdaderos positivos (a):** número de individuos con la enfermedad en los que el resultado de la prueba diagnóstica es positivo.

**Falsos positivos (b):** número de individuos con sospecha de la enfermedad, en los que el resultado de la prueba diagnóstica es positivo.

**Falsos negativos (c) :** número de individuos con la enfermedad, en los que el resultado de la prueba diagnóstica es negativo.

**Verdaderos negativos (d):** número de individuos con sospecha de la enfermedad, en los que el resultado de la prueba diagnóstica es negativa.

De esta información se derivan los siguientes índices :

**Sensibilidad (a/m<sub>1</sub>):** probabilidad de obtener un resultado positivo en los individuos que tienen la enfermedad

**Especificidad ( $d/m_2$ ):** probabilidad de obtener un resultado negativo en los individuos que se sospecha la enfermedad

**Valor predictivo positivo ( $a/n_1$ ):** probabilidad de que un individuo que presenta un resultado de la prueba positiva tenga la enfermedad

**Valor predictivo negativo ( $a/n_2$ ):** probabilidad de que un individuo que presenta un resultado de la prueba negativo no tenga la enfermedad.

**Valor de sensibilidad: 0.8**

**Valor de especificidad: 0.6**

**Intervalo de confianza 95 %** El intervalo de confianza de sensibilidad es de 0.7 a 0.8 y de especificidad es de 0.5 a 0.6

#### 4.4 CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes con sospecha de malformaciones congénitas del encéfalo tratados en el departamento de pediatría del Hospital Nacional de Occidente, a los cuales se les solicite Resonancia Magnética
- Pacientes pediátricos en edad comprendida menor de un año.

#### 4.5 CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes a quienes ya se le han detectado el tipo de malformación congénita
- Pacientes que no pueden ser sometidos a estudios de Resonancia Magnética por implantes eléctricos, magnéticos o mecánicos, entre otros

#### 4.6 VARIABLES

- Malformación congénitas
- Tipo de Malformación Neurológicas
- Hallazgos de Resonancia Magnética
- Factor de Riesgo
- Genero
- APGAR
- Control prenatal
- Ingesta de ácido fólico

## DEFINICION DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION	TIPO	ESCALA DE MEDICION
<b>MALFORMACIÓN CONGÉNITA NEUROLÓGICA</b>	Anomalía neurológica presente en el momento del nacimiento, que puede haber sido heredada genéticamente o adquirida durante el embarazo	Cualitativa	Presente Ausente
<b>TIPO DE MALFORMACIÓN NEUROLOGICA</b>	Afección según la estructura del sistema nervioso que se ve afectada	Cualitativa	Sistema Nervioso Central Sistema Nervioso Periférico
<b>EDAD</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de la captación hospitalaria	Cuantitativa	Años
<b>GENERO</b>	Expresión de la identidad de sexo al que se pertenece	Cualitativa	Hombre Mujer
<b>HALLAZGOS POR RESONANCIA MAGNETICA</b>	Anomalías encontradas en pacientes con malformaciones congénitas neurológicas en el estudio de imagen	Cualitativa	Cuerpo Caloso Hemisféricas Alteraciones de la migración neuronal Fosa posterior
<b>FACTOR DE RIESGO</b>	Elementos sociales y económicos asociadas a anomalías congénitas del encéfalo	Cualitativa	Estado civil de la madre Etnia de la madre Procedencia de la madre Educación de la madre Edad de la madre

<b>APGAR</b>	Evalúa la condición física de los neonatos inmediatamente después de nacidos	Cuantitativa	De 0 a 9 al minuto de 0 a 9 a los 5 minutos
<b>CONTROL PRENATAL</b>	Chequeos médicos durante el embarazo	Cualitativa	Si No
<b>INGESTA DE ACIDO FOLICO</b>	Vitamina utilizada para en mujeres embarazadas para prevenir anomalías cerebrales	Cualitativa	Tuvo ingesta No tuvo ingesta
<b>EDAD GESTACIONAL DE LOS RECIEN NACIDO AL NACIMIENTO</b>	Edad estimada de un feto al nacimiento	Cualitativa	Ballard

## V. RESULTADOS

Cuadro 1.

### SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD

<b>CLASIFICACION DE LOS INDIVIDUOS SEGÚN EL CRITERIO DE REFERENCIA</b>			
<b>RESULTADOS DE LA PRUEBA</b>	<b>ENFERMOS</b>	<b>NO ENFERMOS</b>	<b>TOTAL</b>
<b>POSITIVO</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>7</b>
<b>NEGATIVO</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>4</b>
<b>TOTAL</b>	<b>5</b>	<b>3</b>	<b>11</b>
<b>SENSIBILIDAD</b>	<b>0.8</b>	<b>ESPACIFICIDAD</b>	<b>0.6</b>

Fuente: Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 2

### DISTRIBUCION DE PACIENTES SEGUN EL ESTUDIO DE IMAGENES AL QUE FUERO SOMETIDOS

<b>ESTUDIO DE IMAGEN</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>TOMOGRAFIA</b>	<b>11</b>	<b>57.8 %</b>
<b>RESONANCIA MAGNETICA</b>	<b>7</b>	<b>36.8 %</b>
<b>ULTRASONIDO TRANSFONTANELAR</b>	<b>1</b>	<b>5.2 %</b>
<b>TOTAL</b>	<b>19</b>	<b>100 %</b>

Fuente: Boleta recolectora de datos

Cuadro No. 3

## GENERO

GENERO	NUMERO	PORCENTAJE
Masculino	9	47.3 %
Femenino	10	52.6 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 4

## PROCEDENCIA

LUGAR DE PROCEDENCIA	FRECUENCIA	PORCENAJE
Huehuetenango	7	36.8 %
Quetzaltenango	6	31.5 %
San Marcos	3	15.7 %
Retalhuleu	2	10.5 %
Mazatenango	1	5.2 %
TOTAL	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 5

ETNIA

ETNIA	FRECUENCIA	PORCENAJE
INDIGENA	14	73.6 %
NO INDIGENA	5	26.4 %
TOTAL	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 6

DISTRIBUCION DE PACIENTES SEGUN LA EDAD DE LA

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
0 – 3 meses	14	73.68 %
4 – 6 meses	3	15.7 %
7 -9 meses	2	10.5 %
TOTAL	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 7

## DISTRIBUCION DE PACIENTES SEGUN LA EDAD DE LA MADRE

<b>EDAD</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
15 – 20 años	9	47.3 %
21 – 25 años	3	15.7 %
26 -30 años	3	15.7%
31 – 35 años	2	10.5 %
36 – 40	2	10.5 %
TOTAL	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 8

## ESCOLARIDAD DE LA MADRE

<b>ESCOLARIDAD</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Analfabeta	8	42.1 %
Primaria	7	36.8 %
Secundaria	3	15.7 %
Universitaria	1	5.2 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 9

## CONDICION SOCIECONOMICA DE LAMADRE

<b>CONDICION SOCIECONOMICA</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Baja	15	78.9 %
Media	4	21.1 %
Alta	0	0 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 10

## ESTADO CIVIL DE LA MADRE

<b>ESTADO CIVIL</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Soltera	8	42.1%
Casada	11	57.8%
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 11

CONTROL PRENATAL

CONTROL PRENATAL	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	3	15.7 %
NO	16	84.3 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 12

INGESTA DE ACIDO FÓLICO DURANTE EL EMBARAZO

ACIDO FÓLICO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	3	15.7 %
NO	16	84.3 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 13

## NUMERO DE GESTAS DE LA MADRE

<b>GESTAS</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
PRIMIGESTA	9	15.7 %
SECUNDIGESTAS	3	84.3 %
MULTIPARA	7	
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 14

## APGAR AL NACIMIENTO DEL PACIENTE

<b>VALOR APGAR</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
DESCONOCIDO	15	78.9 %
6 <sup>1</sup> -7 <sup>5</sup>	1	5.2 %
7 <sup>1</sup> -8 <sup>5</sup>	1	5.2 %
8 <sup>1</sup> -9 <sup>5</sup>	1	5.2 %
9 <sup>1</sup> -9 <sup>1</sup>	1	5.2 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No 15

## EDAD GESTACIONAL DEL PACIENTE

EDAD GESTACIONAL	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DESCONOCIDO	10	52.6 %
36 semanas	3	15.7 %
37	3	15.7 %
38	3	15.7 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos.

Cuadro No. 16

## ANOMALIA CEREBRAL CONGENITA MAS FRECUENTE

MALFORMACION CONGENITA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Arnold Chiari tipo II	7	36.8 %
Agenesia del Cuerpo Calloso	6	31.5 %
Holoprosencefalia e hidranencefalia	4	15.7 %
Esquicencefalia Y Encefalocele	3	21 %
Total	19	100 %

**FUENTE:** Boleta recolectora de datos

## VI. DISCUSION Y ANALISIS DE RESULTADOS

Para la obtención de datos en el presente estudio, se utilizó como instrumento la encuesta, y para satisfacer los objetivos del trabajo se tomaron en cuenta aspectos tales como los estudios de imagen a los cuales fueron sometidos los pacientes, la edad, el sexo, el tipo de malformación más frecuente y la fórmula que nos indica si la resonancia magnética es sensible y específica para valorar las malformaciones congénitas del encéfalo. La población de estudio fueron todos los pacientes tratados en pediatría con sospecha clínica de malformación congénita del encéfalo que consultaron durante el año 2010 al Hospital Nacional de Occidente.

Con relación al cuadro número uno, de sensibilidad y especificidad permiten valorar la validez de una prueba diagnóstica, en este caso la resonancia magnética en la valoración de las malformaciones congénitas del encéfalo. Tanto la sensibilidad como la especificidad proporcionan información acerca de la probabilidad de obtener un resultado concreto (positivo o negativo) en función de la verdadera condición del enfermo con respecto a la enfermedad. El caso más sencillo que se nos puede plantear es el de una prueba que clasifica a cada paciente como sano o enfermo en función de que el resultado de la prueba sea positivo o negativo. En casos como éste, generalmente un resultado positivo se asocia con la presencia de enfermedad y un resultado negativo con la ausencia de la misma. El análisis de su validez puede obtenerse calculando los valores de sensibilidad y especificidad los cuales van 0.8 y 0.6 respectivamente. Vemos como la resonancia magnética está entre estos rangos de puntuación por lo que se determina es una prueba sensible y específica para valorar la condición del encéfalo pediátrico en relación a malformaciones congénitas, ya que según la literatura revisada se obtienen imágenes de mejor calidad y puede utilizarse como método diagnóstico de elección hasta los dos años de edad, porque proporciona un buen detalle y resolución de las estructuras y patologías del recién nacido, así como visualizar el desarrollo de la mielinización cerebral. (4,7,9)

Se pudo establecer también el tipo de estudio de imagen al cual fueron sometidos los pacientes con sospecha clínica de malformación congénita del encéfalo en los que predominó la tomografía cerebral con el 57.8 % esto debido a que los pacientes tratados en pediatría del Hospital Regional de Occidente contaban como primera posibilidad con esta prueba diagnóstica la cual no tenía ningún costo y era accesible para los pacientes en estado crítico. Seguido de la Resonancia Magnética con un 36.8 % en donde vemos que no todos los pacientes de estudio se realizaron esta prueba diagnóstica ya que muchos de ellos no podían trasladarse al centro de imágenes donde debía realizarse este estudio.

También se observa que el género que predominó en cuanto a la enfermedad fue el sexo femenino con un 52.6% seguido de sexo masculino con un 47.3 %, tal cual lo dice la literatura, el sexo femenino es mayormente afectado (16,18)

En relación al lugar de procedencia el 36.8 % corresponde a Huehuetenango seguido de Quetzaltenango con 31.5 % y San Marcos 15.7 % que son los lugares más significativos de referencia de estos pacientes. Un estudio realizado en 1,999 en Guatemala, a cerca de anomalías del tubo neural, indicó que había un grupo importante de población pediátrica originaria de Huehuetenango que padecía de estas anomalías debido a la escasa ingesta de ácido fólico de parte de las madres (3), esto se correlaciona con el estudio que indica porque predomina la población originaria de Huehuetenango.

Con relación a la edad de los pacientes, se encontró que el grupo predominante fue de 0 a 3 meses 73.68 %, de 4 a 6 meses 15.7 %, de 7 a 9 10.5 %, esto debido a que las anomalías congénitas del encefalo son captadas desde la gestación cuando la madre se realiza estudios de imágenes previos al nacimiento y son más manifiestas al nacimiento (3,11,16,17,18) En este caso los pacientes fueron captados en el servicio de Labor y Partos del Hospital Nacional de Occidente y los de referencia en las salas pediátricas.

En cuanto a la edad de la madre se observa un grupo entre 15 y 20 años que predomina en porcentaje 47.3 % en el cual se ve que los embarazos de los pacientes con malformaciones congénitas cerebrales son mujeres adolescentes, seguido de 21 a 30 años con un porcentaje de 34 % para cada grupo, 31 a 40 con un 21 %. El análisis de este cuadro es que se sabe que mujeres con embarazos a temprana edad tienen riesgo de procrear hijos con anomalías congénitas debido a que el organismo no se ha desarrollado adecuadamente para cambios del embarazo. (3)

En la escolaridad de la madre vemos que el 41.1 % lo representan las mujeres analfabetas, el 36.8% nivel primario, 15.7% nivel secundario y 5.2 % el universitario. Los cuadros de analfabetismo en Guatemala se ven reflejados en mujeres que tienen poco acceso a servicios de salud, y educación, ya que no buscan estos servicios quedándose sin educación preconcepcional y prenatal. (3)

La condición socioeconómica, predominó la baja con 78.9%, el 21.1% corresponde a un estatus medio. La mayor parte de la población que acude al Hospital Nacional de Occidente tiene una condición de pobreza, que según los indicadores nacionales del año 2007 en Guatemala predomina la población con condición de pobreza en un 51% lo que hace a las mujeres más vulnerables a no acudir a los servicios de salud por la condición económica (14)

El predominio del estado civil es la condición de casada con 57.8%, seguido de soltera con 42.1%. No se ha encontrado correlación científica según el estado civil de las pacientes con anomalías congénitas del encéfalo.

Pacientes que acudieron al control prenatal fueron 15.7%, y las que no asistieron a control prenatal fueron 84.3%.

La salud materno-infantil en Guatemala sigue siendo un reto, ya que muchas mujeres no reciben educación preconcepcional lo que lleva a embarazos tempranos y sumado a que no reciben control prenatal indica riesgo de desarrollar malformaciones cerebrales al feto (3)

Estos indicadores son el reflejo de las pacientes que no tomaron ácido fólico debido a la falta del control prenatal.

Las pacientes primigestas tuvieron un 47.3%, seguido de multíparas 36.8 % y un 15.7% las secundigestas. Las anomalías congénitas muchas veces están relacionadas con la edad, pero también con la multiparidad viéndose más frecuentemente en pacientes que han dado a luz a muchos fetos (18)

La puntuación APGAR al nacimiento demuestra 78.9% desconocido debido a que nacieron en casa, 5.2% para otros valores. Se describe que los recién nacidos con anomalías cerebrales tienen valores APGAR bajos, debido al desarrollo insuficiente del sistema nervioso central (18,19)

La edad del paciente al nacimiento 52.6% no se determinaron por el nacimiento en casa, el 15.7 % y 31.4% entre 36 y 38 semanas por el sistema de Ballard, también se conoce que los pacientes que cursan con anomalías cerebrales pueden ser más prematuros en comparación con los que no padecen esta condición (18,19)

La anomalía congénita más frecuentemente encontrada fue Arnold Chiari tipo II Arnold Chiari tipo II con 36.8 %, seguido de Agenesia del cuerpo calloso 31.5 % y Holoprosencefalia e hidranencefalia con 15.7 %, según los métodos de imagen. Las anomalías congénitas del encéfalo entre muchas anomalías representan el 15.3% entre las anomalías en general y Arnold Chiari es una de las más frecuentes de la fosa posterior detectadas por RM (18). La agenesia del cuerpo callos es vista con una frecuencia de 1 en cada 1,000 nacidos vivos y las holoprosencefalías se observan de 1 a 2 de cada 16,000 nacidos vivos (19)

## 6.1 CONCLUSIONES

- VI.1.1 La Resonancia Magnética para evaluar las malformaciones congénitas del encéfalo pediátrico esta dentro de los parámetros que la hacen sensible y especifica dentro de las pruebas diagnósticas de imagen.
- VI.1.2 Debe de utilizarse la resonancia magnética como primer estudio de imagen para valorar el encéfalo pediátrico y también durante la etapa de embarazo ya que es el mejor método para valora el mismo.
- VI.1.3 La malformación más frecuente encontrada en el presente estudio es Arnold Chiari tipo II, seguida de agenesis del cuerpo caloso.
- VI.1.4 La edad más frecuente en que se detectan las anomalías congénitas del encéfalo es de entre cero a tres meses ya que son detectados al nacimiento y sometidos a estudios de imagen
- VI.1.5 Dentro de la procedencia de los pacientes se observò un mayor porcentaje en los referidos de Huehuetenango y los del área local, por la localización y ser el Hospital Regional un área de referencia.
- VI.1.6 La condición socioeconomica de la madre de los pacientes es baja, asi como predomina las pacientes con analfabetismo y pacientes en que el embarazo se da a temprana edad entre 15 a 20 años
- VI.1.7 El APGAR y la edad gestacional de los pacientes con malformaciones congénitas cerebrales fue desconocido porque los pacientes en su mayoría nacieron en casa y obtuvieron asistencia medica tardía
- VI.1.8 El mayor porcentaje de madres no acudió al control prenatal durante el embarazo asi como tampoco tomaron acido fólico.

## 6.2 RECOMENDACIONES

- VI.2.1 Todos los pacientes con sospecha de anomalías congénitas del encéfalo deberían de ser sometidos a estudios de resonancia magnética debido a su alta sensibilidad y especificidad para valorar este tipo de afección
- VI.2.2 Mientras más temprano se realiza el diagnóstico imagenológico podrá ofrecerse una mejor expectativa de vida al paciente, haciendo énfasis en que la resonancia magnética también es un método diagnóstico confiable y utilizable durante el embarazo, pudiéndose diagnosticar anomalías congénitas del encéfalo en la vida intrauterina.
- VI.2.4 Es importante hacer estudios de imagen prenatal tal como el ultrasonido o resonancia magnética para conocer la condición de los pacientes con anomalías congénitas del encéfalo y así dar una mejor opción de vida al nacimiento de los mismos.
- VI.2.3 Siendo el Hospital Regional de Occidente un centro de referencia debería contar con equipo de resonancia magnética ya que el costo de esta permite no poder someter a los pacientes a este estudio de imagen retrasando así el tratamiento de los pacientes, ya que muchos no pueden ser sometidos a este tipo de estudio tanto por el costo sino que también por el traslado de pacientes críticamente enfermos.

## VII. REFERENCIAS

1. Lausen William. EMBRIOLOGIA HUMANA. Ediciones Elsevier. España 2007.
2. Behram Richard. Kliegman Robert. Jenson Hal. NELSON TRATADO DE PEDIATRIA. 16 edición. McGraw Hill Interamericana. México año 2000.
3. Chua Carlos A. ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL EN GUATEMALA. Editora USAC. Guatemala 1999.
4. Andrea Rossi, Paolo Tortori- Donati. IMAGIN OF CONGENITAL BRAIN ABNORMALITIES. Department of Pediatric Neuroradiology. Genoa Italy.
5. John R. Haaga. TC Y RM DIAGNOSTICO POR IMAGEN DEL CUERPO HUMANO. Edición Elsevier . España 2004.
6. Keith L. Moore. Arthur F Dalley II ANATOMIA CON ORIENTACION CLINICA. Editora Panamericana. Quinta Edición. México 2007.
7. Brant William. Helms Clyde. FUNDAMENTOS DE RADIOLOGIA DIAGNOSTICA. 3ª. Edición. Wolter Klumer Lippincott William & Wilkins. Barcelona España 2007.
8. Martinez Flores,Claudia Marcela, Granados Sandoval Enrique Gonzales Claudia Ana, Zepeda Ciana Rocío,Casán Castellanos Gustavo. EVALUACION CLINICA Y DIAGNOSTICO RADIOLOGICO DE LA AGENECIA DEL CUERPO CALOSO Y DISGENESIAS. An Radiol Mex 2004; 3(4): 286.
9. Kenneth F. Swaimamed. NEUROLOGIA PEDIATRICA. Editorial Mosby-Doyma libros. Madrid España 1996.
10. Rebeca T. Martinez Villareal, Augusto Rojas Martínez, José G. Sánchez Hernández, Ulises Hernández Torres, Ivan Delgado Enciso y Rocío Ortiz López. EVALUACION CLINICA, BIOQUIMICA Y MOLECULAR DE UNA FAMILIA CON RECURRENCIA DE DEFECTOS DEL TUBO NEURAL. Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Nuevo León.
11. Snell Richard. NEUROANATOMIA CLINICA. Editorial Panamericana 6a. Edición. México 2007.
12. MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN LA UNIVERSIDAD DE CHILE Y MATERNIDADES CHILENAS EN ESTUDIO COPERATIVO LATINOAMERICANO DE MALFORMACIONES CONGENITAS. Revista Médica de Chile 2001.
13. PREVENCIÓN DE LAS MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL. Pediatrics in Review. Mayo 2000.

14. Mariela Andrea López, Tatiana Mónica Husulak, Susana Mabel Barreto Dra. Lilian Mendez Gallino. ACTUALIZACION SOBRE MIELOMENINGOCELE. Revista Pediátrica VI catedra de Medicina
15. Osborne F. NEURORRADIOLOGIA. Ediciones Elsevier. España 2000.
16. William W. Orrison Jr. NEURORRADIOLOGIA. Ediciones Harcourt S.A. Madrid España 2001.
17. Pedrosa Cesar. PEDROSA DIAGNOSTICO POR IMAGEN NEURORRADIOLOGIA. Marban. Madrid España 2008.
18. Swischuck Leonard. RADIOLOGIA DEL NIÑO RECIEN NACIDO. Marban. España 2007.
19. Rodriguez Perez, Beatriz. DOCUMENTACION SOBRE AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO. Revista Médica de Chile. 1999.

## VIII. ANEXOS

### Anexo No. 1

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POST-GRADO  
MAESTRIA EN RADIOLOGIA E IMÁGENES DIAGNOSTICAS**

### **BOLETA DE RECOLECTORA DE DATOS VALIDADA**

Fecha \_\_\_\_\_

Número de Boleta 1

#### **DATOS GENERALES**

1. NOMBRE \_\_\_\_\_

2. EDAD \_\_\_\_\_

3. SEXO \_\_\_\_\_

4. ETNIA: Indígena \_\_\_\_\_ No indígena \_\_\_\_\_

5. RESIDENCIA/PROCEDENCIA \_\_\_\_\_

#### **ANTECEDENTES DE LA MADRE:**

6. EDAD: \_\_\_\_\_

7. ESCOLARIDAD \_\_\_\_\_

8. ESTADO CIVIL \_\_\_\_\_

9. CONDICION SOCIOECONÓMICA: BAJA \_\_\_\_\_ MEDIA \_\_\_\_\_ ALTA \_\_\_\_\_

10. CONTROL PRENATAL: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

11. SI LA RESPUESTA ANTERIOR ES POSITIVA, ESPECIFIQUE DONDE \_\_\_\_\_

12. TOMO ACIDO FOLICO DURANTES EL EMBARAZO: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

13. GESTAS \_\_\_\_\_

14. PARTOS/CESARERA \_\_\_\_\_

15. FECHA DE ULTIMO PARTO \_\_\_\_\_

16. ABORTOS \_\_\_\_\_

17. NACIDOS VIVOS \_\_\_\_\_

18. NACIDOS MUERTOS \_\_\_\_\_

19. ANTECEDENTE DE HIJO ANTERIOR CON ALGUNA MALFORMACIÓN: SI\_\_NO\_\_

(si la respuesta fue positiva, especifique historia)

**ANTECEDENTES DEL PACIENTE:**

20. PRODUCTO DE \_\_\_\_\_ GESTA

21. PES/CSTP \_\_\_\_\_

22. APGAR \_\_\_\_\_

23. EDAD GESTACIONAL EN SEMANAS \_\_\_\_\_

24. ULTRASONIDO DURANTE EL EMBARAZO: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

(si la respuesta es positiva, mencione los resultados y donde lo realizó)

---

**HALLAZGOS CLINICOS**

25. HALLAZGOS CLINICOS \_\_\_\_\_

26. MENCIONE TIPO DE MALFORMACIÓN EN LA CUAL SE SOSPECHA \_\_\_\_\_

**HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS**

27. METODOS DIAGNOSTICOS DE IMAGEN (MENCIONE CUAL  
(es) \_\_\_\_\_

28. HALLAZGOS DE IMAGEN ENCONTRADOS POR RESONANCIA  
MAGNETICA: \_\_\_\_\_

---

**Anexo No 2**  
**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA**  
**FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS**  
**ESCUELA DE ESTUDIOS DE POST-GRADO**  
**MAESTRIA EN RADIOLOGIA E IMÁGENES DIAGNOSTICAS**  
**HOSPITAL NACIONAL DE OCCIDENTE**

### **CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Mediante este documento hago del conocimiento al Dr. Jose Carlos Echeverria y Dra. Mary Coti que durante el año 2010 estaré llevando a cabo el trabajo de campo del estudio de investigación titulado Sensibilidad y Especificidad de la Resonancia Magnética en pacientes de pediatría con sospecha de Malformaciones Congénitas del Encéfalo quienes serán sometidos a este estudio de imágenes en el Hospital La Democracia. Estaré revisando los estudios de ultrasonido y tomografía que se le realicen a dichos pacientes, así como también tomando datos de la papeleta de ingreso del paciente e investigando con familiares del paciente y residentes tratantes a cerca de los antecedentes del paciente.

Atentamente,

Dra. Mildred Escobar  
Residente I  
Radiologia e Imágenes Diagnósticas

VoBo Dr. José Carlos Echeverría  
Radiologo

Vo Bo Dra. Mary Coti  
Radiologa

## **PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO**

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada “SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LA RESONANCIA MAGNETICA EN PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ENCEFALO Y FACTORES DE RIESGO, PEDIATRIA, HOSPITAL NACIONAL DE OCCIDENTE, 2010” para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.