



ORIGINAL

Agnesia del cuerpo calloso. Discordancia clínico-radiológica. Análisis tras 15 años de experiencia

A.M. Lagares^{a,*}, A. Haro^b, P. Crespo^c, V. Ceballos^d, R. Rodríguez^e y J.A. Conejero^a

^a Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^d Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

^e Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Fundación Alcorcón, Madrid, España

Recibido el 21 de marzo de 2011; aceptado el 3 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 16 de julio de 2011

PALABRAS CLAVE

Agnesia;
Disgenesia;
Hipoplasia;
Cuerpo calloso;
Resonancia
magnética nuclear;
Gross Motor Function
Classification System;
Manual Ability
Classification System

Resumen

Introducción: La agnesia del cuerpo calloso (ACC) supone una desconexión interhemisférica por falta de formación de dicha estructura en el desarrollo embrionario. Prevalencia: 0,3-0,5% en población general y 2,3% en personas con discapacidad. Se asocia a prematuridad y edad materna avanzada. Clínica muy variable. Puede confirmarse con RMN. Nuestro objetivo es determinar: 1) la correlación entre las anomalías del CC en neuroimagen y en la clínica y 2) averiguar factores influyentes en estas diferencias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo (15 años) de casos de ACC de una Unidad de Rehabilitación Infantil. Los datos epidemiológicos, clínicos e imaginológicos recogidos se confrontaron entre sí y se compararon con la bibliografía.

Resultados: El 75% eran mujeres. La edad media de la primera y última revisión, fue 1,8 y 10,7 años, respectivamente. Los motivos de consulta principales fueron alteraciones ortopédicas o neuromotoras. No existían antecedentes obstétricos de interés en el 75%. En la clínica, encontramos: retraso psicomotor (37%), alteración del lenguaje (31%), dificultad para marcha o la manipulación (57%), malformaciones axiales (25%). Las patologías periféricas predominantes se dieron en pies y caderas. La prueba complementaria más frecuentemente solicitada fue la RMN. El 75% asociaba otras malformaciones cerebrales. Tratamiento prescrito: fisioterapia (100%), férulas (75%), silla de ruedas (50%), tratamiento logopédico y/o quirúrgico (25%). Evolución: 87% favorable.

Conclusiones: 1) La RMN puede ayudar al diagnóstico inicial y despistaje de malformaciones asociadas, pero no siempre se correlaciona con la clínica y no puede servirnos de medidor pronóstico. 2) La ACC puede ser grave a nivel neurológico, psicológico y motriz, sin embargo, en ocasiones cabe esperar una evolución favorable.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SERMEF. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aidipoth@hotmail.com (A.M. Lagares).

KEYWORDS

Agenesis;
 Dysgenesis;
 Hypoplasia;
 Corpus callosum;
 Magnetic resonance
 imaging;
 Gross Motor Function
 Classification System;
 Manual Ability
 Classification System

Agenesis of the corpus callosum. Clinical-radiological discordance. Analysis after 15 years of experience

Abstract

Introduction: The agenesis of the corpus callosum (ACC) implies an interhemispheric disconnection due to the lack of formation of said structure in the embryo development. Prevalence: 0.3-0.5% in the general population and 2.3% on in persons with disability. It is associated to prematurity and older maternal age. The clinical variable varies greatly and can be confirmed with the MRI. Our objective has been to determine 1) the correlation between abnormalities in neuroimaging and in the clinical features and 2) to discover the factors influencing these differences.

Material and methods: A retrospective study (15 years) of cases of ACC in a Children's Rehabilitation Unit. The epidemiological, clinical and imaging data collected were compared to each other and with the literature.

Results: A total of 75% were women. Average age of the first and last check-up was 1.8 and 10.7 years, respectively. The main reasons of the consultations were orthopedic or neuro-motor disorders. There were no obstetric backgrounds of interest (75%). At the clinical features, we found psychomotor retardation (37%), language disturbance (31%), difficulty to walk or with manual handling (57%), axial malformations (25%). The predominant peripheral neuropathy occurred in feet and hips. The most frequently requested complementary test was an MRI. A total of 75% were associated with other brain malformations. Treatment prescribed: physiotherapy (100%), splints (75%), wheelchair (50%), speech therapy treatment and/or surgery (25%). Evolution: 87% favorable.

Conclusions: 1) MRI can help the initial diagnosis and screening of associated malformations, but does not always correlate with the clinical features and cannot be used by us to gauge prognosis. 2) The ACC may be serious on the neurological, psychological and motor level, however sometimes we can expect a favorable outcome.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SERMEF. All rights reserved.

Introducción

El cuerpo calloso (CC) es la comisura mayor del cerebro, una masa arqueada de la sustancia blanca que se sitúa en el fondo del surco longitudinal, formada por fibras transversales que conectan ambos hemisferios cerebrales¹. Se desarrolla entre las 8 y las 20 semanas de gestación.

La agenesia del cuerpo calloso (ACC) es una malformación congénita por una alteración en el desarrollo embrionario, que puede dar origen a una ausencia parcial o total² de este haz de fibras. Se ha relacionado con causas ambientales³, genéticas, metabólicas y vasculares. Sin embargo, la ACC forma parte, con frecuencia, de una alteración compleja multisistémica⁴.

La prevalencia estimada de ACC es de 0,3 a 0,5% en población general y de un 2,3% en individuos con discapacidad⁵. Se asocia a prematuridad y a una edad materna avanzada¹. El CC puede apreciarse con ecografía a partir de las 18-20 semanas de gestación⁵. Es difícil de distinguir de estructuras encefálicas adyacentes, por lo que el diagnóstico se apoya en signos indirectos², destacando la ausencia de cavum septum pellucidum, colpocefalia, anomalías del tercer ventrículo y ensanchamiento de la fisura interhemisférica¹. La resonancia magnética nuclear (RMN) permite confirmar el diagnóstico. Las anomalías comisurales aisladas son poco frecuentes, la mayoría de los casos de ACC o hipogenesia del CC (HCC) se asocian a anomalías viscerales y a malformaciones cerebrales, que se detectan mejor mediante RMN⁶ que con la tomografía computarizada y la ecografía.

La ACC o HCC forman parte de más de 50 síndromes congénitos en los humanos con un espectro amplio de manifestaciones clínicas, desde leves a devastadoras².

La disgenesia de CC aislada no es habitual, lo cual podría deberse a que realmente es rara su prevalencia o a que los afectos no presentan síntomas clínicos manifiestos⁶.

Aunque las implicaciones pronósticas de la detección de ACC no se conocen completamente, la evidencia sugiere que la presencia de anomalías cerebrales adicionales sugiere peor evolución¹.

En nuestro estudio pretendemos valorar: 1) la correlación que existe entre las anomalías del CC detectadas en las pruebas de imagen y las manifestaciones clínicas de los sujetos y 2) averiguar si existe algún factor influyente entre los antecedentes personales y familiares o las distintas actuaciones médicas, para que se produzcan las diferencias clínicas observadas.

Material y método

Se ha realizado un estudio retrospectivo de casos de ACC valorados en la Unidad de Rehabilitación Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena en el período comprendido entre febrero de 1995 y diciembre de 2010, mediante la consulta de historias clínicas. Se extrajeron datos epidemiológicos (tabla 1), clínicos y de pruebas de imagen y se analizaron estadísticamente. De los 12 casos de ACC recogidos en estos 15 años, desechamos 4: dos por no disponer de informe de RMN y otros dos por ser alta directa, por lo que nuestra muestra final fue de 8 pacientes.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4084986>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4084986>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)