



## LESIONES HIPOECOICAS CEREBRALES FETALES

*Mónica Fernández Castañeda*

*27/10/2022*

El estudio ecográfico prenatal del sistema nervioso central presenta algunas peculiaridades respecto al resto de órganos, ya que sus estructuras se van desarrollando durante la gestación y tras el nacimiento. Por ello, en el seguimiento de alteraciones del SNC hay que tener en cuenta que los patrones de normalidad van a cambiar dependiendo de la semana de gestación. Algunas lesiones son progresivas, y una ecografía morfológica normal en semana 20-22 no descarta que pueda presentar una lesión posteriormente.

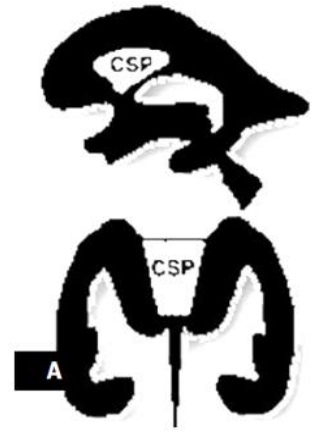
Las lesiones hipoeoicas cerebrales constituyen un hallazgo ecográfico que engloba desde estructuras normales hasta alteraciones neurológicas graves, por lo que es muy importante establecer un diagnóstico diferencial. Habitualmente es un hallazgo incidental, que obliga a realizar una neurosonografía, para describir las características de la lesión, un estudio ecográfico detallado de la anatomía fetal para descartar otras lesiones asociadas, y en ocasiones acompañarse de otras pruebas como biopsia corial, analítica o/y resonancia magnética nuclear (RMN). Con ello se podrá establecer el pronóstico de la lesión y así un correcto asesoramiento prenatal a los padres para definir la actitud a seguir.

### **LESIONES HIPOECOICAS CEREBRALES VARIANTES DE LA NORMALIDAD**

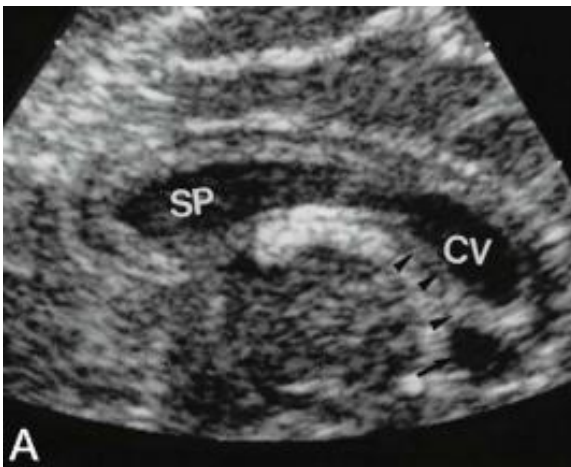
Las lesiones benignas variantes de la normalidad encontramos el cavum del septum pellucidum, el cavum septum vergae y cavum veli interpositi.

El **cavum del septum pellucidum** (CSP) aparece como una cavidad econegetiva entre dos membranas finas, que interrumpe la línea media y separa

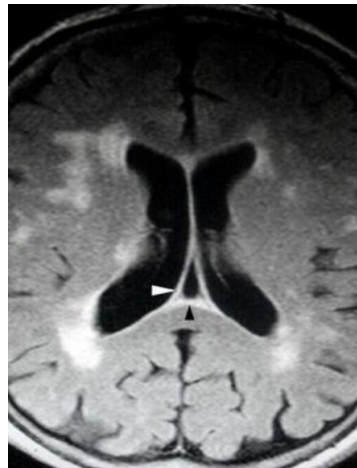
medialmente las astas anteriores de los ventrículos laterales. Se continúa en sentido posterior con el cavum vergae. Se visualiza a partir de la semana 16 y siempre entre la semana 18-37. Su visualización normal y la integridad de sus paredes expresan el desarrollo normal del prosencéfalo.



El **cavum septum vergae (CV)** es una extensión del cavum septum pellucidum en dirección posterior a la columna del fórnix y el foramen de Monro.



El **cavum veli interpositi (CVI)** es un espacio triangular lleno de líquido cefalorraquídeo (LCR) entre los ventrículos laterales por debajo del fórnix, encima del 3º ventrículo y por delante del agujero de Monro. Se debe a una dilatación de la cisterna del vellum interpositum.



### CLASIFICACIÓN DE LAS IMÁGENES HIPOECOICAS CEREBRALES FETALES:

- Extraaxiales:
  - *Quiste aracnoideo*
  - *Malformaciones vasculares*
  - *Quiste gliopendimal*
  - Quiste del endodermo
  - Separación dural
  - Teratoma
- Intraventriculares:
  - *Quiste plexo coroideo*
  - Hemorragia del plexo coroideo
- Intraparenquimatosas:
  - *Porencefalia*
  - *Pseudoquiste periventricular*
  - *Quiste periventricular leucomalacia*
  - *Holoprosencefalia*
  - Tumor quístico cerebral
  - *Quiste subependimal*
  - *Esquisencefalia*
- Fosa posterior:
  - *Malformación de Dandy-Walker*
  - *Quiste de Blake*

- *Megacisterna magna*
- *Quiste aracnoideo retrocerebeloso*

## LESIONES HIPOECOICAS EXTRAAXIALES

### Quiste aracnoideo

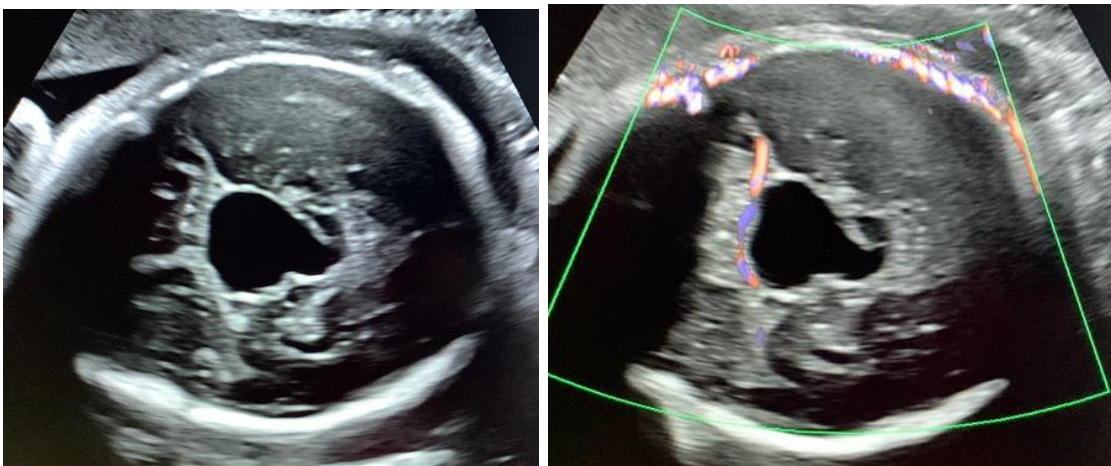
Colección de líquido cefalorraquídeo entre las meninges.

Representa un 1% de todas las lesiones quísticas intracraneales en el feto.

Se forman por la división de la membrana aracnoidea, de forma que sus hojas se abren formando una cavidad quística que contiene líquido cefalorraquídeo en cantidad variable. También pueden formarse secundarias a procesos hemorrágicos o infecciosos.

El **diagnóstico ecográfico** se caracteriza por:

- Quiste unilocular y avascular que no se comunica con los ventrículos laterales.
- Los de mayor tamaño pueden producir una ventriculomegalia secundaria de origen obstructivo.
- Suelen tener localización supratentorial y en el 50-65% de los casos se encuentran en la fosa craneal media.



El **diagnóstico diferencial** incluye los quistes porencefálicos, que se ubican dentro de la sustancia cerebral y suelen comunicarse con los ventrículos laterales, mientras que los quistes aracnoideos se encuentran entre el cráneo y la superficie cerebral. También con la esquizencefalia, que comunica los

ventrículos laterales con el espacio subaracnoideo. Se diferencia del aneurisma de la vena de Galeno al aplicar Doppler color.

No suelen **asociarse a anomalías** cromosómicas, en ocasiones se han asociado a otras anomalías cerebrales que podrían ser debidas a la compresión mecánica.

En la mayoría de los casos es asintomático, aunque según su localización y tamaño pueden presentarse epilepsia, anomalías motoras o sensoriales e hidrocefalia.

El **pronóstico** general es bueno.

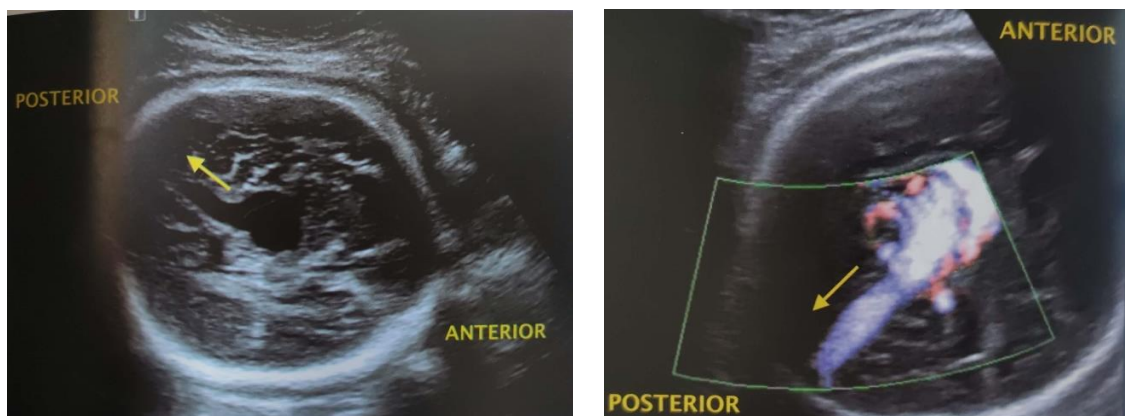
### **Malformaciones vasculares: Aneurisma de la vena de Galeno**

Malformación vascular intracraneal provocada por fístulas arteriovenosas entre el sistema vertebrobasilar y la vena de Galeno.

Es la malformación vascular que se diagnostica con más frecuencia en la ecografía prenatal.

El **diagnóstico ecográfico** se caracteriza por:

- Imagen anecoica elongada en la línea media que se extiende hacia la región occipital.
- La imagen Doppler color muestra el origen vascular de la malformación con flujos turbulentos y naturaleza fistulosa entre vasos arteriales y venosos.



El **diagnóstico diferencial** se basa en el uso de Doppler color o pulsado que permite confirmar la naturaleza vascular y diferenciarlo de otras imágenes anecoicas en la línea media como el quiste aracnoideo y gliopendimal.

Es frecuente la **asociación con otras anomalías** como hidrocefalia por compresión del sistema ventricular o sobrecarga cardíaca.

El **pronóstico** es desfavorable, sobre todo en caso de hallazgos asociados.

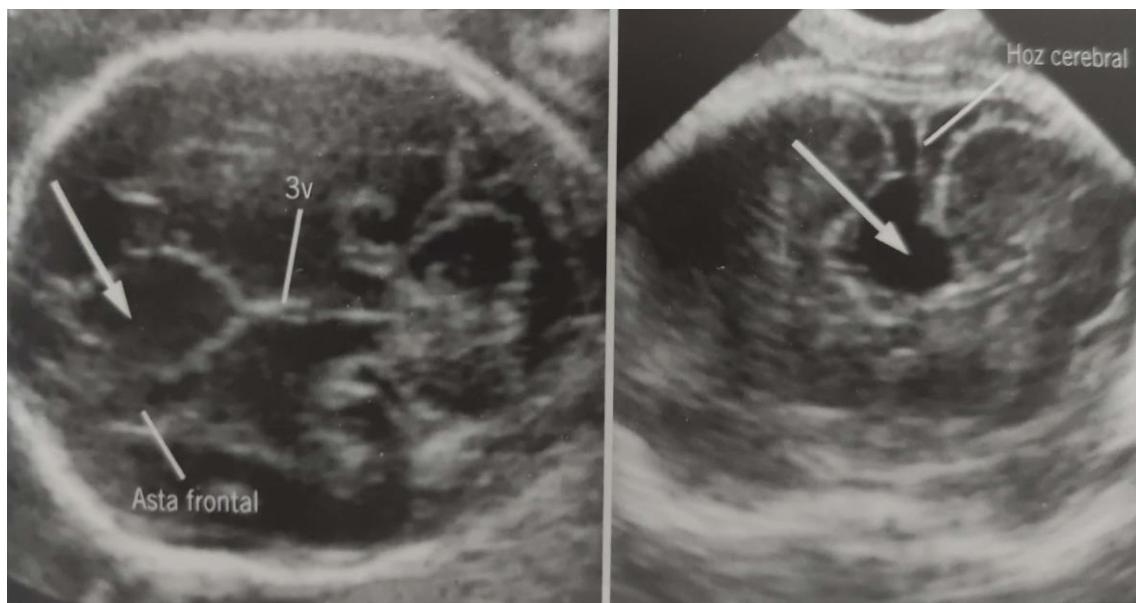
### **Quiste gliopendimal**

Quiste intracraneal con una cubierta endipendimal.

La **etiología** es desconocida.

El **diagnóstico ecográfico** se basa en:

- Lesión anecoica bien definida con efecto masa.
- La lesión se encuentra en la parte externa de la corteza o en la línea media y desplaza los hemisferios en dirección lateral.



Cuando son de gran tamaño pueden **asociarse** a ventriculomegalia obstructiva. Los quistes interhemisféricos de gran tamaño pueden asociarse con agenesia del cuerpo calloso.

El **diagnóstico diferencial** es principalmente con el quiste aracnoideo, aunque el diagnóstico diferencial entre ambas entidades es principalmente histológico, siendo difícil distinguirlos mediante imagen ecográfica. Los quistes aracnoideos se ubican con mayor frecuencia en la superficie de los hemisferios y los gliopendimales en la línea media. En caso de agenesia del cuerpo calloso asociada debe pensarse en un quiste gliopendimal.

El **pronóstico** general es bueno.

## LESIONES HIPOECOICAS INTRAVENTRICULARES

### Quistes de los plexos coroideos

Masa redondeada sonolúcida en la zona de los plexos coroideos de los ventrículos laterales.

El **diagnostico ecográfico** se caracteriza por:

- Áreas quísticas con un diámetro >2mm, en el plexo coroideo de los ventrículos laterales.
- Pueden ser únicas o múltiples.



En cuanto a las **anomalías asociadas**, la mayoría de los casos son hallazgos transitorios y benignos. Sin embargo, está bien establecida la asociación con la trisomía 18 (cuando se asocian a otras anomalías), y en menor medida con la trisomía 21.

El **pronóstico** es bueno, ya que la mayoría se detectan en el segundo trimestre del embarazo y tienden a desaparecer en el tercer trimestre.

## LESIONES HIPOECOICAS INTRAPARENQUIMATOSAS

### Quiste porencefálico

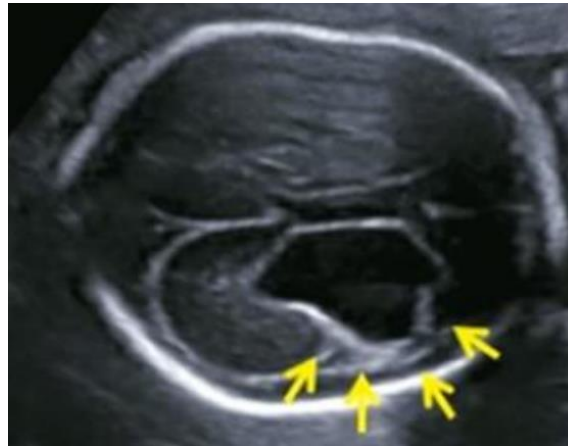
Lesiones corticales quísticas que comunican con los ventrículos laterales y/o espacio subaracnoideo.

Es una lesión destructiva que se producen por infarto en la arteria cerebral media.

Habitualmente no **asocia otras anomalías**, salvo la ventriculomegalia.

El **diagnóstico ecográfico** se basa en:

- Cavidad quística en el cerebro que comunica con el ventrículo ipsilateral y habitualmente no ejerce efecto masa.
- Los quistes se encuentran en las fisuras o en la línea media.



El **diagnóstico diferencial** es principalmente con el quiste aracnoideo que no comunica con los ventrículos laterales y con la esquizecefalia unilateral, cuyos bordes se encuentran rodeados de sustancia gris en vez de blanca, pero difícil de diferenciar ecográficamente.

El **pronóstico** depende del tamaño, aunque habitualmente es desfavorable. Además, su diagnóstico es en el 3º trimestre de embarazo.

### **Esquizecefalia**

Presencia de fisuras anormales en parte del parénquima cerebral que separa la cavidad ventricular del espacio subaracnoideo.

La **etiología** es alteración de la migración neuronal.

Pueden ser unilaterales o bilaterales, simétricas o asimétricas, abierta o cerrada.

El **diagnóstico ecográfico** se caracteriza por:

- Hendiduras de la corteza cerebral con o sin comunicación del espacio subaracnoideo con el sistema ventricular.
- La localización más frecuente es la cisura de Silvio.



El **diagnóstico diferencial** principalmente se realiza con quistes porencefálicos. Es muy rara la asociación con cromosopatías o síndromes genéticos. Si se ha asociado con anomalías del SNC como agenesia del cavum septum pellucidum, displasia septoóptica y ventriculomegalia.

El **pronóstico** es muy desfavorable.

### **Holoprosencefalia**

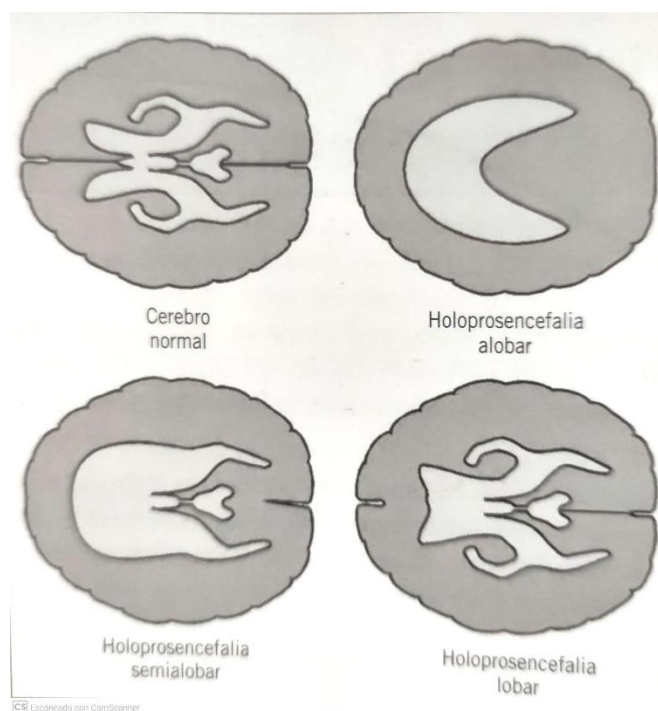
Grupo de anomalías complejas en el cerebro anterior debidos a una división incompleta del prosencéfalo (que da origen a los hemisferios cerebrales y estructuras diencefálicas).

La **etiología** es heterogénea. Se han descrito anomalías cromosómicas, como las trisomías 13 y 18, síndromes genéticos y ambientales.

Existen varios tipos:

- **Alobar:** es la más grave. Fusión de los hemisferios cerebrales con ventrículo único. Existe ausencia de estructuras de la línea media (hoz del cerebro, cisura interhemisférica, cuerpo caloso, cavum septum pellucidum, III ventrículo).
- **Semilobar:** los hemisferios cerebrales están separados parcialmente, pero persiste una cavidad ventricular única. Los hallazgos ecográficos son similares a la alobar, aunque el desarrollo de las estructuras es algo mayor pudiendo observarse cierto desarrollo de los ventrículos laterales, cisura interhemisférica córtex, o cuerpo caloso.

- **Lobar:** los hemisferios cerebrales están separados, pero existen una fusión parcial de las astas frontales de los ventrículos laterales, anomalías en el cuerpo calloso, cavum y tracto olfatorio.



El **diagnóstico diferencial** debe realizarse con las formas severas de ventriculomegalia, en la que la presencia de plexos coroideos y tálamos no fusionados orientan a este diagnóstico. Las formas alobares debe diferenciarse de la hidrancia, en la que existe una destrucción del córtex cerebral pero sí puede observarse hoz del cerebro. Además, en las formas alobares suelen presentar remanente de corteza frontal o anomalías faciales asociadas. La forma lobar debe diferenciarse de la displasia septoóptica: en la holoprosencefalia lobar existe fusión de fórnices y desplazamiento anterior de la arteria cerebral anterior, con imagen que simula una “serpiente bajo el cráneo”.

El **pronóstico** depende del tipo. La alobar es letales el primer año de vida. La forma semilobar no es necesariamente letal, pero presentan déficits neurológicos muy graves. La lobar suelen tener una esperanza de vida normal, pero con un retraso neurológico severo y discapacidad visual.

### **Pseudoquistes periventriculares (quistes connatales)**

Lesión quística que carece de una pared quística real epitelial, que se localizan adyacente a los márgenes superolateral de los cuernos frontales y cuerpo del ventrículo lateral.

La **etiología** es desconocida, se cree que puede ser secundarios a microinfartos o hemorragia.

El **diagnostico diferencial** se realiza principalmente con la leucomalacia periventricular.

El **pronóstico** es favorable cuando se tratan de lesiones aisladas. Suelen resolverse espontáneamente.



### **Quiste periventricular: leucomalacia**

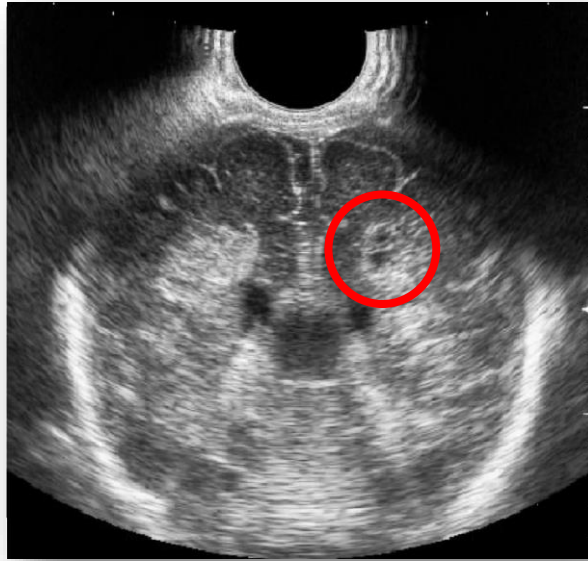
Necrosis de la sustancia blanca que se localiza dorsal y lateral a los ángulos externos de los ventrículos laterales.

La **etiología** se debe a fenómenos de isquemia y reperfusión de la sustancia blanca.

El **diagnóstico ecográfico** se basa en:

- Inicialmente se visualiza una hiperecogenicidad periventriculares.
- En la evolución posterior pueden desarrollar formaciones quísticas de diferente tamaño en la zona periventricular.

El **pronóstico** depende del tamaño del quiste, aunque suele ser malo pudiendo desarrollar alteraciones motoras, sensoriales, cognitivas y conductuales.



### **Quiste subependimial**

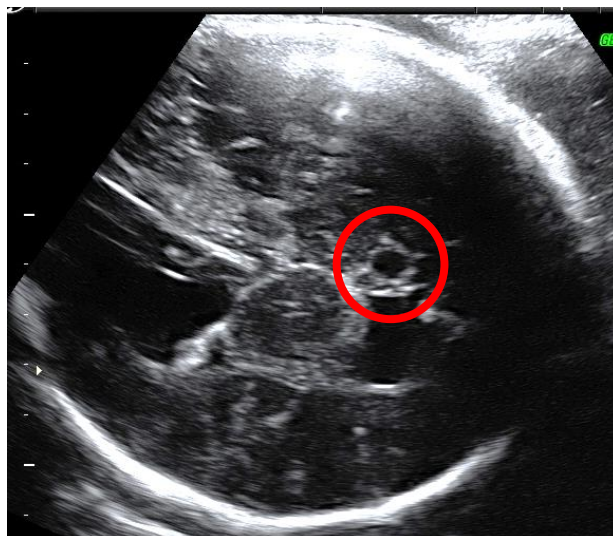
Lesiones que se localizan debajo del ángulo externo y posterior del foramen de Monro.

Pueden ser lesiones congénitas, asociados al proceso de germinolisis, o adquiridos por isquemia, infecciones virales, metabopatías y anomalías cromosómicas.

La imagen **ecográfica característica** son lesiones quísticas delimitadas, con un diámetro de 2-11mm.

El **diagnóstico diferencial** se realiza con los pseudoquistes connatales, leucomalacia, quistes de plexo coroideo y quistes aracnoideos.

El **pronóstico** es bueno si se tratan de lesiones aisladas.



## LESIONES HIPOECOICAS DE LA FOSA POSTERIOR

### Malformación de Dandy Walker

Dilatación quística del cuarto ventrículo que llena la fosa posterior y cisterna magna, asociado a una agenesia total o hipoplasia del vermis cerebeloso.

La **etiología** es heterogénea, incluyendo anomalías cromosómicas, genéticas y ambientales (alcohol, Warfarina, diabetes materna o infecciones congénitas).

Para el **diagnóstico ecográfico**, el plano ideal de estudio es el mediosagital. Las características que definen esta malformación son:

- Dilatación quística del 4º ventrículo.
- Hipoplasia o agenesia completa del vermis cerebeloso.
- Aumento de la fosa posterior con desplazamiento superior del tentorio, localizándose la cisterna magna entre el IV ventrículo dilatado y la duramadre.



El diagnóstico diferencial es con el resto de anomalías quísticas de la fosa posterior, que se resumen en el anexo 1.

Frecuente **asociación a anomalías**: las cromosopatías se encuentran hasta en 35% de los casos, principalmente las trisomías 13, 18 y 9. La asociación con otras malformaciones es frecuente (hasta del 50%) tanto con anomalías del SNC (como holoprosencefalia, agenesia del cuerpo calloso o trastornos de la migración neuronal), como defectos cardiacos, genitourinarios o gastrointestinales. En ocasiones se encuentra asociado a síndromes genéticos, principalmente Walker- Walburg, Neu-Laxova, Frazier o Meckel-Gruber.

El **pronóstico** es incierto, aunque se sabe que los casos aislados tienen mejor pronóstico que los que presentan hallazgos asociados. Los casos que asocian hidrocefalia confieren un peor pronóstico, con mayor mortalidad (60%) y altas tasas de retraso mental.

### **Quiste de la Bolsa de Blake**

Dilatación quística del IV ventrículo hacia la fosa posterior. Se produce por la ausencia de perforación del área membranosa posterior para originar el foramen de Magendie.

En el **diagnóstico ecográfico** se caracteriza por:

- Expansión del IV ventrículo en la cisterna magna, produciendo un quiste unilocular y avascular en la fosa posterior, conocido como el “signo de la cerradura” en el plano transcerebelar.
- Vermis de tamaño y morfología normal, aunque ligeramente desplazado cranealmente.
- Cisterna magna normal.



El **diagnóstico diferencial** con el resto de malformaciones quísticas de la fosa posterior se recoge en la tabla del anexo 1.

En cuanto a las **anomalías asociadas** son raras, ya que habitualmente es un hallazgo aislado.

El **pronóstico** es favorable. En más de un 90% tiene un desarrollo neurológico normal, sobre todo en aquellos casos aislados.

### **Megacisterna magna**

Es un tamaño de la cisterna mayor de 10mm.

Se origina en una alteración del desarrollo del área membranosa posterior. El líquido cefalorraquídeo de la cisterna magna comunica libremente con el espacio subaracnoideo que la rodea, por eso no se suele asociar a ventriculomegalia.

La **imagen ecográfica** se caracteriza por:

- IV ventrículo de características normales.
- Vermis cerebeloso de tamaño y morfología normal, no desplazado.
- Aumento del tamaño de la cisterna magna, que mide > 10mm en el plano transcerebelar.



El **diagnóstico diferencial** con el resto de malformaciones quísticas de la fosa posterior se recoge en la tabla del anexo 1.

Generalmente se tratan de casos aislado, aunque se han visto **malformaciones asociadas** hasta un 30% de los casos, principalmente del SNC como genitourinarias.

El **pronóstico** es favorable, así el 85% de los casos tienen un desarrollo neurológico normal. Hasta un 28% puede regresar y desaparecer espontáneamente.

### **Quiste aracnoideo retrocerebeloso**

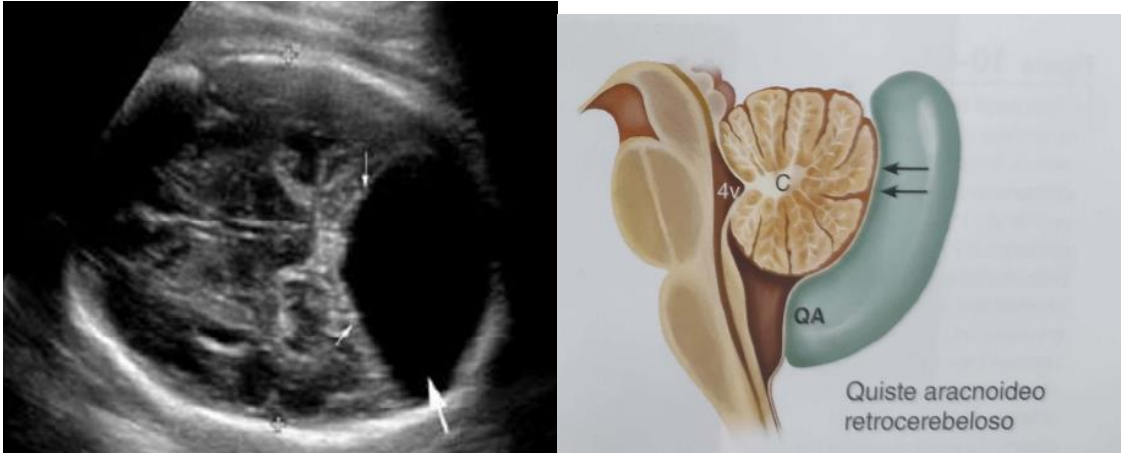
Colección de líquido cefalorraquídeo retrocerebelosa sin comunicación con el sistema ventricular ni con el espacio subaracnoideo.

El 10% de los quistes aracnoideos se localizan en la fosa posterior.

El **diagnóstico ecográfico** se caracteriza por:

- Quiste unilocular y avascular retrocerebelosa.
- Los hemisferios, vermis cerebeloso y IV ventrículo son normales.

Cuando son de gran tamaño pueden obstruir la circulación de líquido cefalorraquídeo y coexistir una ventriculomegalia.



Los quistes aracnoideos son generalmente aislados.

El **diagnóstico diferencial** con el resto de malformaciones quísticas de la fosa posterior se recoge en la tabla del anexo 1.

El **pronóstico** es habitualmente favorable. En caso de quiste grande y compresivo que produzca sintomatología puede ser necesario cirugía o shunt para su extirpación.

**CONCLUSIONES**

- El desarrollo del SNC se produce a lo largo de la gestación y tras el nacimiento del recién nacido, por lo que los patrones de normalidad y las alteraciones neurológicas varían según las semanas de gestación.
- Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial de las lesiones hipoeoicas del SNC que pueden comprender desde variantes de la normalidad hasta alteraciones graves neurológicas.
- Se recomienda realizar una neurosonografía detallada para caracterizar la lesión: tamaño, localización, forma o alteraciones asociadas, para así establecer correctamente el diagnóstico y en función de ello establecer el pronóstico de la anomalía.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Carrillo MP, Molina FS, Pérez-Penco JM. Defectos congénitos. Diagnóstico, pronóstico y tratamiento: Defectos Del sistema nervioso central [Internet]. [citado el 15 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://docplayer.es/10975171-Defectos-congenitos-diagnostico-pronostico-y-tratamiento-defectos-del-sistema-nervioso-central.html>
2. Eugenia JS, Alvarado A, Arenas Ramírez J, Elizaran NM, Puente Águeda JM, Antonio J. Sistemática de neurosonografía fetal. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. [citado el 17 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://sego.es/documentos/progresos/v63-2020/n3/07-GAP-sistematica-neurosonografia-fetal.pdf>
3. Hospital Clinic de Barcelona. Neurosonografía fetal. Protocolos clínicos. Disponible en: [www.medicinafetalbatcelona.org](http://www.medicinafetalbatcelona.org)
4. Malinger G, Paladini D, Haratz KK, Monteagudo A, Pilu G, Timor-Tritsch IE. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic examination of the fetal central nervous system. Part 1: performance of screening examination and indications for targeted neurosonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020; 56: 476–484.
5. The Fetal Medicine Foundation. Course of fetal abnormalities. Disponible en: <https://fetalmedicine.org/education/fetal-abnormalities>
6. Escribano D, Arbués J, Puente JM, Galindo A. Malformaciones del sistema nervioso central. En: Galindo A. *Ecografía obstétrica*. 1º edición. Madrid: Marbán. P. 138-215.
7. Pilu G. Malformaciones del sistema nervioso central. En: Gratacós, Gómez, Nicolaidis, Romero, Cabrero. *Medicina Fetal*. Panamericana: p 177-204.
8. Pilu G, Gómez O. Hidrocefalia. Lesiones compresivas y ocupantes de espacio. En: Gratacós, Gómez, Nicolaidis, Romero, Cabrero. *Medicina Fetal*. Panamericana: p 225-246.
9. P. Sánchez. Estudio ecográfico normal y patológico del sistema nervioso central. En: Sainz Bueno JA, Barrera Martín J. *Ecografía en obstetricia*. Curso práctico de la sección de medicina fetal SAGO-IAVANTE. Sevilla. p: 50-73.

**ANEXO 1. Diagnostico diferencial de las lesiones quísticas de la fosa posterior**

Características	Malformación de Dandy Walker	Quiste de Blake	Megacisterna magna	Quiste aracnoideo
Hemisferios cerebelosos	Hipoplasia	Normal	Normal	Comprimido
Vermis	Agenesia total o parcial	Normal/ elevado	Normal	Comprimido
IV ventrículo	Dilatado	Dilatado	Cisterna magna dilatada	Comprimido
Fosa posterior	Dilatado	Normal	Normal	Normal
Tentorio	Elevado	Normal	Normal	Normal
Comunicación con el IV ventrículo	Sí	No	No	No
Aumento del ángulo tronco vermiano	+++	Leve/rotado	No	No