



Heterotopias de la Sustancia Gris Revisión del Tema

Autores: Dr. Misisian Tomas, Dr.
Montalvetti Pablo, Dra. Ernst Lorda
Valentina, Dra. Perez Evelyn Ariana, Dr.
Muszynski Patricio Esteban



Objetivos de aprendizaje:

- Comprender las heterotopias de la sustancia gris como malformaciones cerebrales relevantes.
- Analizar las manifestaciones clínicas y genéticas de las heterotopias de la sustancia gris.
- Explorar el papel crucial de la resonancia magnética en el diagnóstico preciso de estas malformaciones.

Descripción General:

- Las heterotopias de la sustancia gris son malformaciones del desarrollo cortical que resultan de la migración neuronal defectuosa durante la neurogénesis fetal. Se caracterizan por la presencia de neuronas en localizaciones ectópicas dentro del cerebro.

Clasificación:

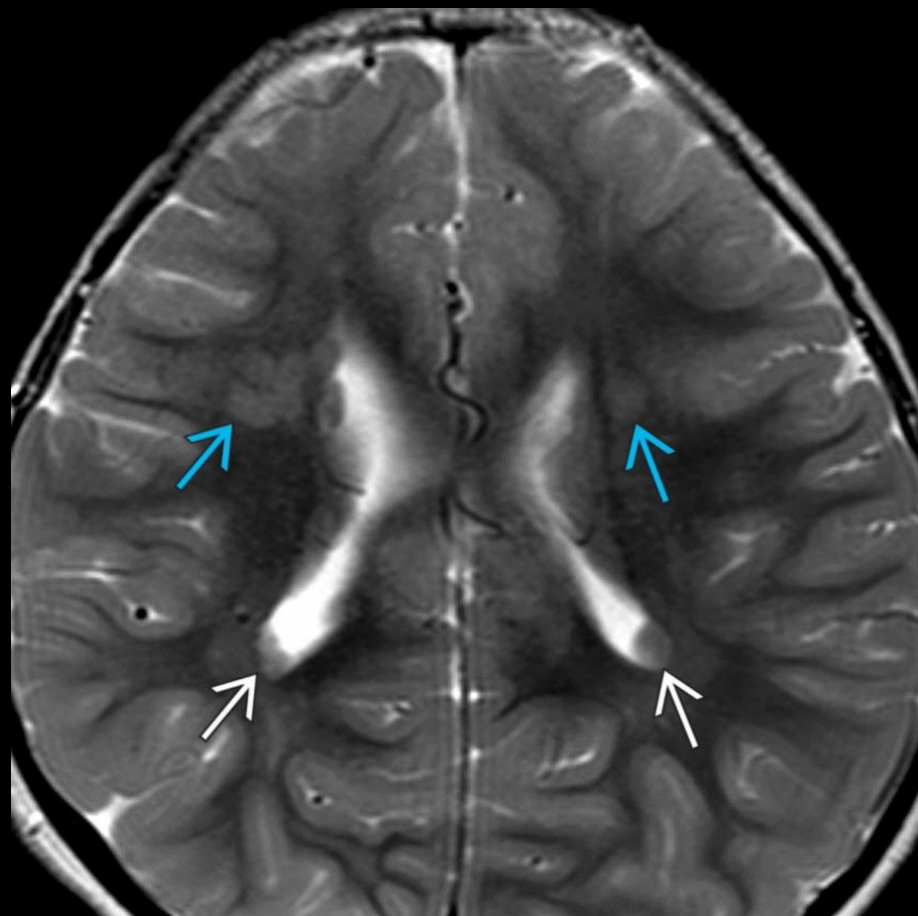
- **Subependimarias:** Estas heterotopías se encuentran adyacentes a los ventrículos laterales y suelen presentarse como nódulos redondeados o bandas lineales.
- **Subcorticales:** Localizadas en la sustancia blanca, entre la corteza cerebral y los ventrículos, estas heterotopías pueden ser nodulares o difusas.
- **Band Heterotopia (Double Cortex Syndrome):** Se caracterizan por una banda de sustancia gris separada de la corteza cerebral por una capa de sustancia blanca normal.

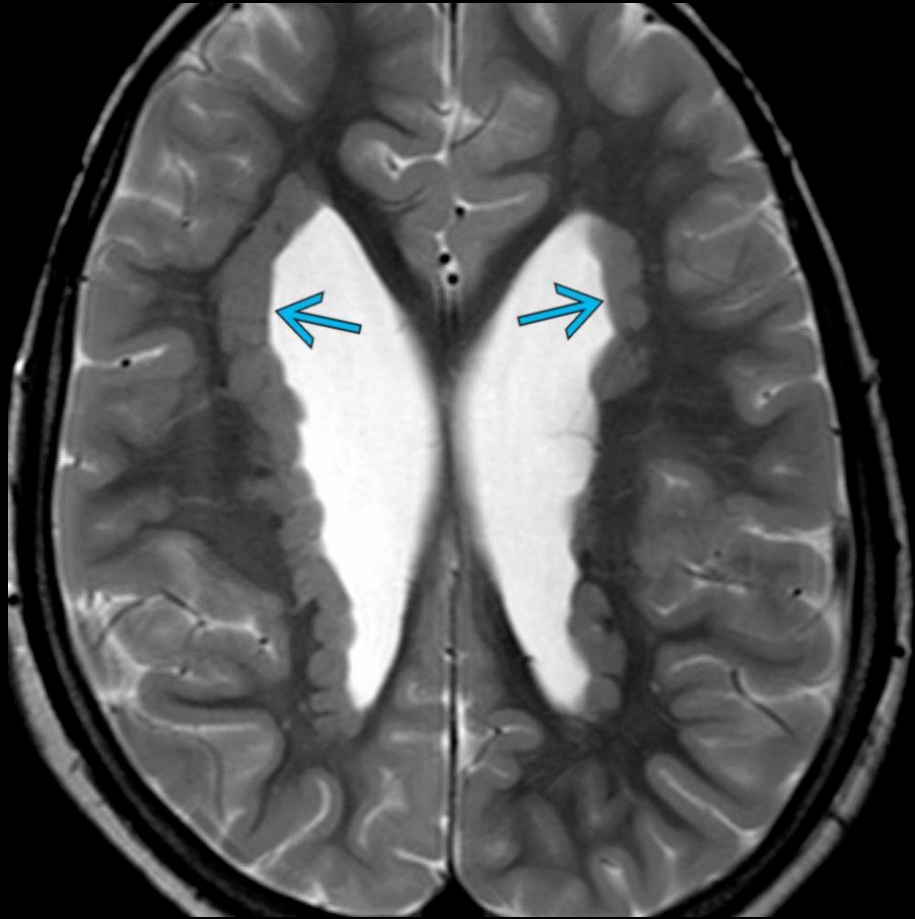
Revisión de tema:

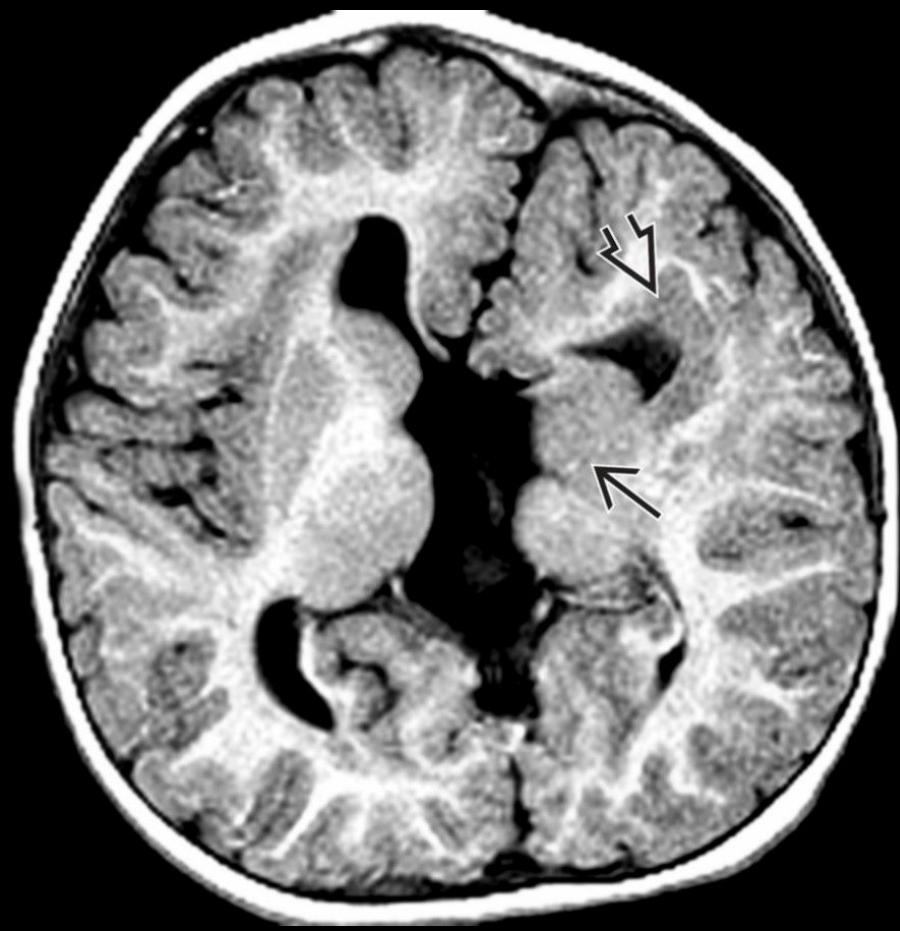
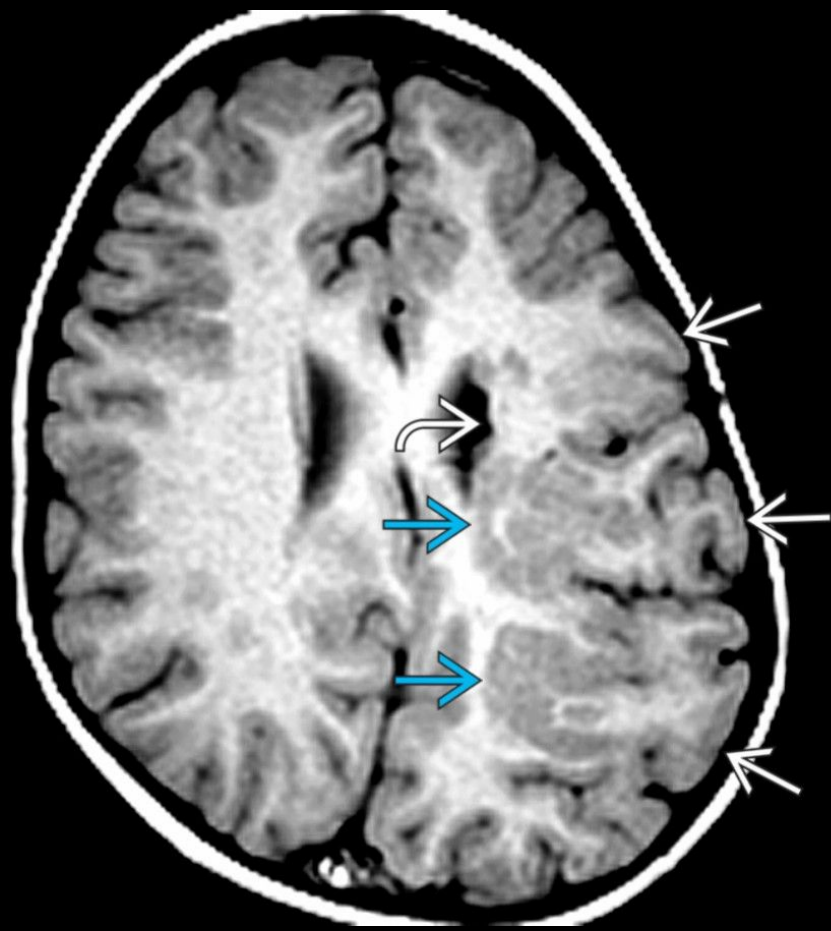
- **Manifestaciones Clínicas:** Las heterotopias de la sustancia gris pueden asociarse con una variedad de síntomas neurológicos, dependiendo de su tamaño y localización, incluyendo epilepsia, retraso en el desarrollo psicomotor y déficits neurológicos focales.
- **Genética:** Se han identificado mutaciones en genes como FLNA (filamina A) y DCX (doble cortina) como responsables de algunas formas de heterotopia, particularmente las heterotopias nodulares subependimarias y la heterotopía en banda.

Resonancia magnética:

- T1 y T2: Isointenso a la sustancia gris. Se puede asociar a ventriculomegalia ipsilateral debido a un pobre desarrollo de la sustancia blanca.
- FLAIR: Suelen ser isointensas a minimamente hiperintenso a la sustancia gris.
- T1 con contraste no muestra mejoría.
- DWI: Isointenso a sustancia gris







Conclusión:

- La resonancia magnética es fundamental para el diagnóstico de las heterotopias de la sustancia gris.
- El diagnóstico temprano y preciso mejora significativamente la atención y manejo de los pacientes.

Bibliografía:

- Prado, J. Á. (2012). Resonancia magnética estructural en la epilepsia. *Radiología*, 54(1), 9–20.
<https://doi.org/10.1016/j.rx.2011.07.007>
- Álvarez-Linera, J. Resonancia magnética estructural en la epilepsia. *Radiología*. 2012; 54(1):9-20
- Gálvez M, Rojas G, Cordovez J, Ladrón de Guevara D, Campos M, López I. Displasias corticales como causa de epilepsia y sus representaciones en las imágenes. *Rev Chil Radiol* 2009; 15 Supl (1): s25-s38
- Rastogi S, Lee C, Salamon N. Neuroimaging in pediatric epilepsy: A multimodality approach. *RadioGraphics* 2008; 28:1079–1095
- Leventer R, Guerrini R, Dobyns W. Malformations of cortical development and epilepsy. *Dialogues Clin Neurosci*. 2008 Mar; 10(1): 47–62