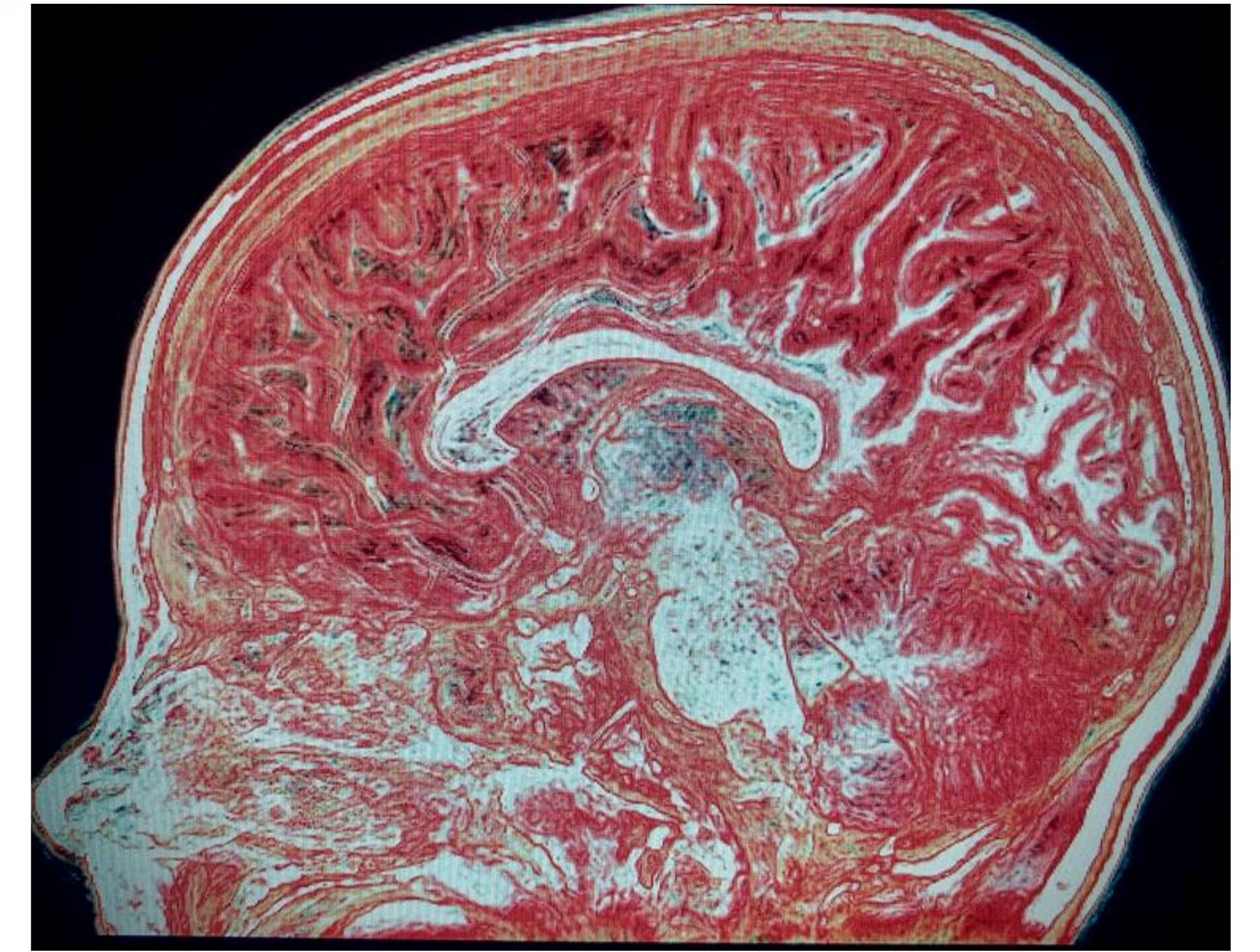


**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

seram FERM RC

  
**Son Espases**  
hospital universitari



# La línea media cerebral. Desafío diagnóstico en la edad pediátrica.

Ana Praena Puerta<sup>1</sup>, Jordi Roldán Busto<sup>1</sup>, Ana Belén Marín Quiles<sup>1</sup>,  
Alejandro Hernáez García de la Torre<sup>1</sup>, Eva Regina Amador  
González<sup>1</sup>, Ana Arias Medina<sup>1</sup>, Claudia Campos Bas<sup>1</sup>, María Tugores  
Garcías<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Son Espases, Palma

## Objetivo docente

- Revisar la anatomía de las estructuras de la línea media cerebral.
- Ofrecer una sistemática de estudio de la línea media.
- Ilustrar con diferentes casos anomalías de esta región en la edad pediátrica.

## Revisión del tema

### Introducción

La línea media intracraneal presenta gran cantidad de estructuras muy importantes en el estudio de la neurorradiología. El conocimiento anatómico detallado de las mismas va a permitir al radiólogo detectar la “no normalidad”, lo que en muchas ocasiones supone un desafío diagnóstico.

El estudio mediante resonancia magnética (RM), gracias a su alta resolución y capacidad para visualizar estructuras cerebrales con detalle, resulta fundamental en la identificación de estas entidades. A pesar de su menor resolución espacial, la tomografía computarizada (TC) y la ecografía también pueden ser útiles en el diagnóstico de algunas de estas condiciones, especialmente durante el período perinatal (ecografía) o como técnica complementaria a la RM (el TC).

Estas alteraciones incluyen entidades tanto congénitas como adquiridas y abarcan desde hallazgos incidentales, como el quiste de la bolsa de Rathke, hasta entidades de mayor relevancia clínica, como el craneofaringioma.

En este póster presentamos una serie de casos diagnosticados en nuestro centro de entidades relacionadas con la línea media y/o con estructuras ubicadas en la línea media.

### Sistemática de lectura

Estructuras óseas: huesos occipitales, parietales, frontales, crista galli, lámina cribiforme, yugo esfenoidal, silla turca, clivus; suturas sagital, metópica; fontanelas anterior y posterior.

Estructuras vasculares: seno sagital superior e inferior, tórcula, venas cerebrales internas, vena de Galeno, seno recto, arteria basilar, arterias cerebrales anteriores, arterias pericallosas y callosomarginales.

Cuerpo calloso: rostrum, rodilla, cuerpo, istmo, esplenio.

Región selar y supraselar: adenohipófisis, neurohipófisis, tallo hipofisario, quiasma óptico.

Sistema ventricular: tercer ventrículo, receso quiasmático, receso infundibular, receso pineal, receso suprapineal, suelo del tercer ventrículo/ túber cinereum; acueducto de Silvio; cuarto ventrículo; obex.

Otras estructuras: comisura anterior, cuerpo mamilar, fórnix: cuerpo, columnas y pilares, adhesión intertalámica, comisura posterior, glándula pineal.

Mesencéfalo, lámina cuadrigémina, colículos superiores e inferiores, protuberancia, bulbo, vermis cerebeloso, amígdalas cerebelosas, cisterna supravermiana y cisterna magna.

Senos paranasales: senos frontales, esfenoidales y celdillas etmoidales.

## REPASO ANATÓMICO

### - Cuerpo caloso:

- (1) Rostrum
- (2) Rodilla
- (3) Cuerpo
- (4) Istmo
- (5) Esplenio

### - Región selar y supraselar:

- (6) Adenohipófisis
- (7) Neurohipófisis
- (8) Tallo hipofisario
- (9) Quiasma óptico

### - Sistema ventricular:

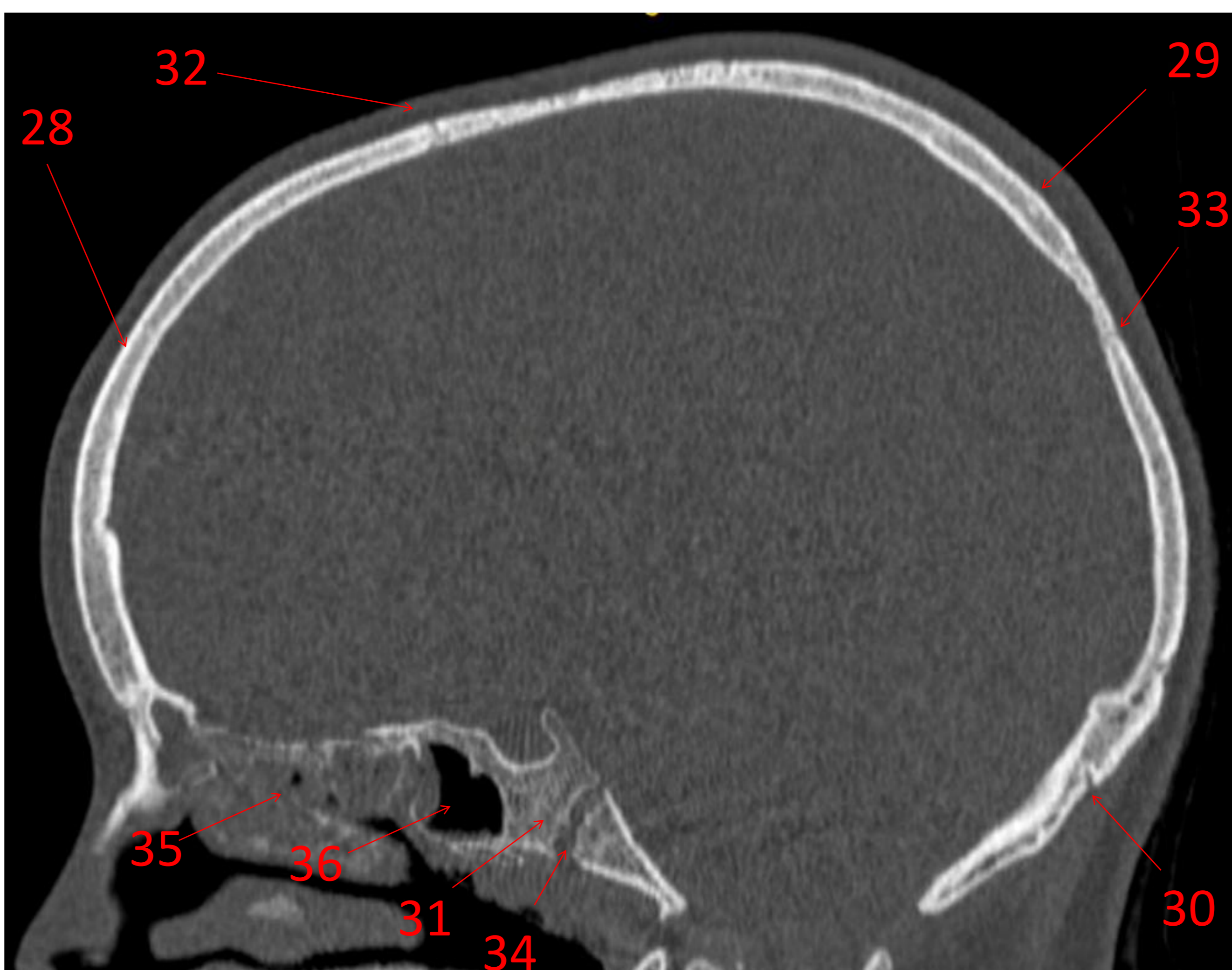
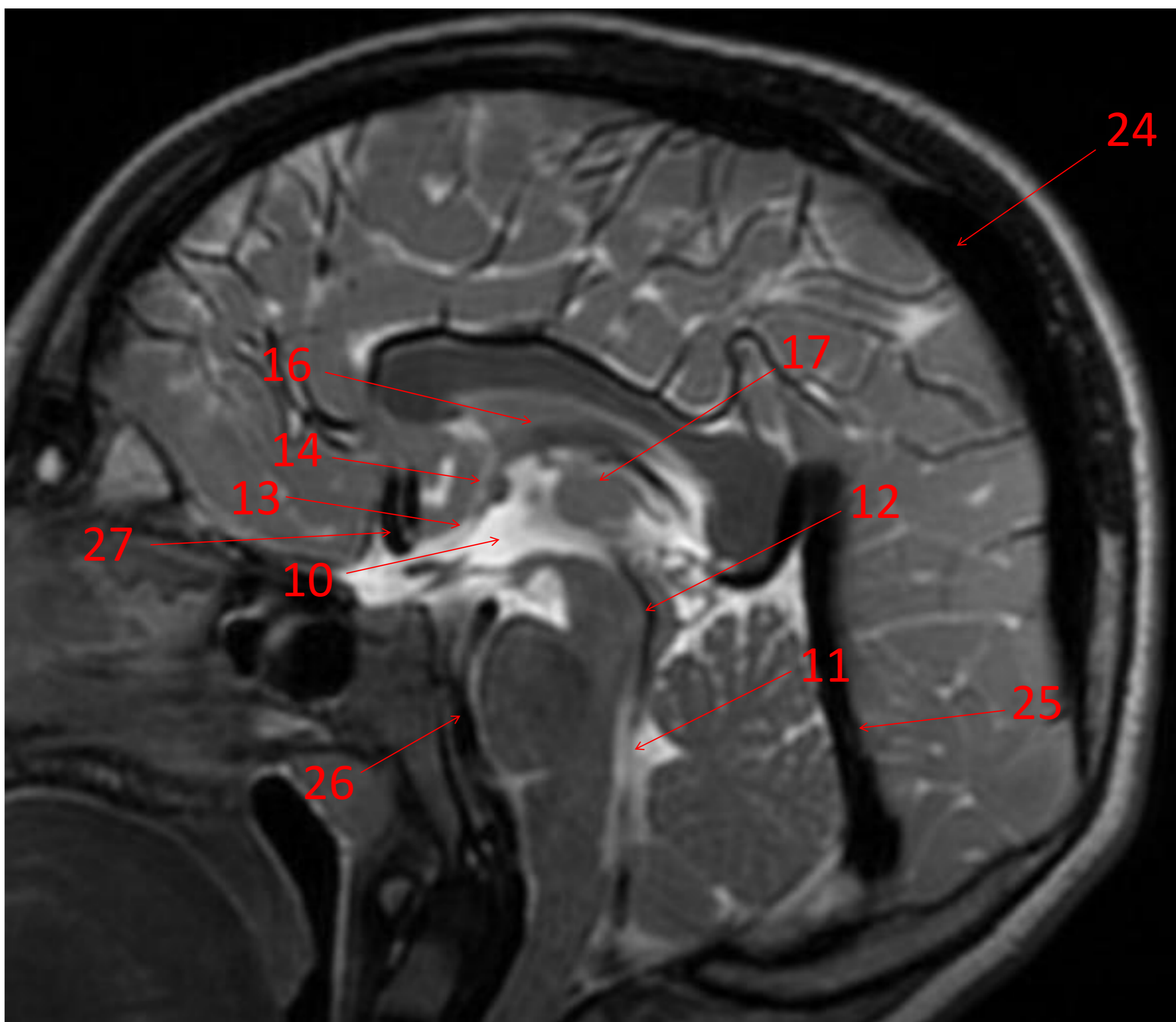
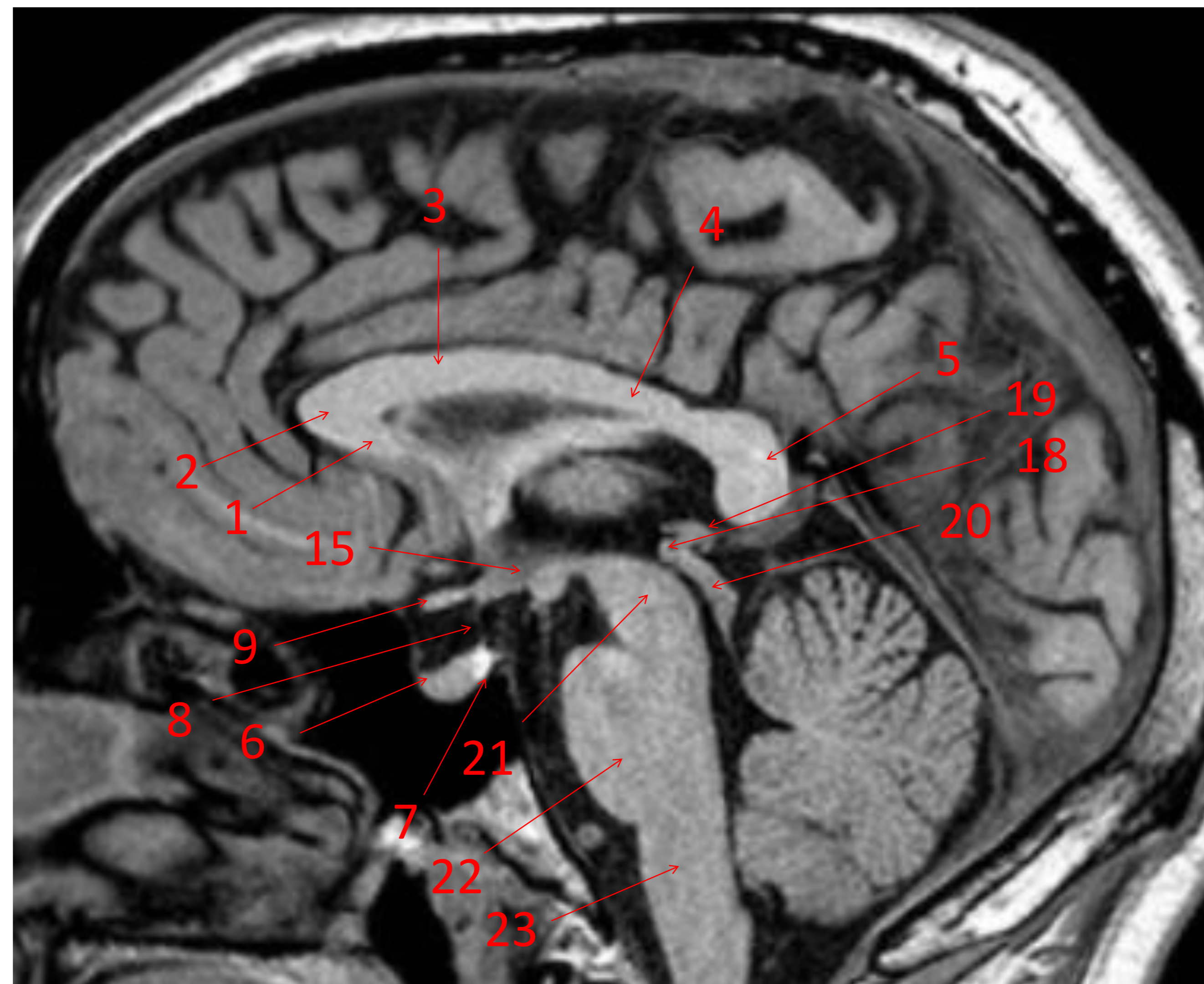
- (10) Tercer ventrículo
- (11) Cuarto ventrículo
- (12) Acueducto de Silvio
- (13) Lámina terminal

### - Otras estructuras:

- (14) Comisura anterior
- (15) Cuerpo mamilar
- (16) Cuerpo y columna anterior del fórnix
- (17) Adhesión intertalámica
- (18) Comisura posterior
- (19) Glándula pineal

### - Troncoencéfalo:

- (20) Lámina cuadrigémina
- (21) Mesencéfalo
- (22) Protuberancia
- (23) Bulbo



### - Estructuras vasculares:

- (24) Seno sagital superior
- (25) Seno recto
- (26) Arteria basilar
- (27) Arterias cerebrales anteriores

### - Huesos y suturas:

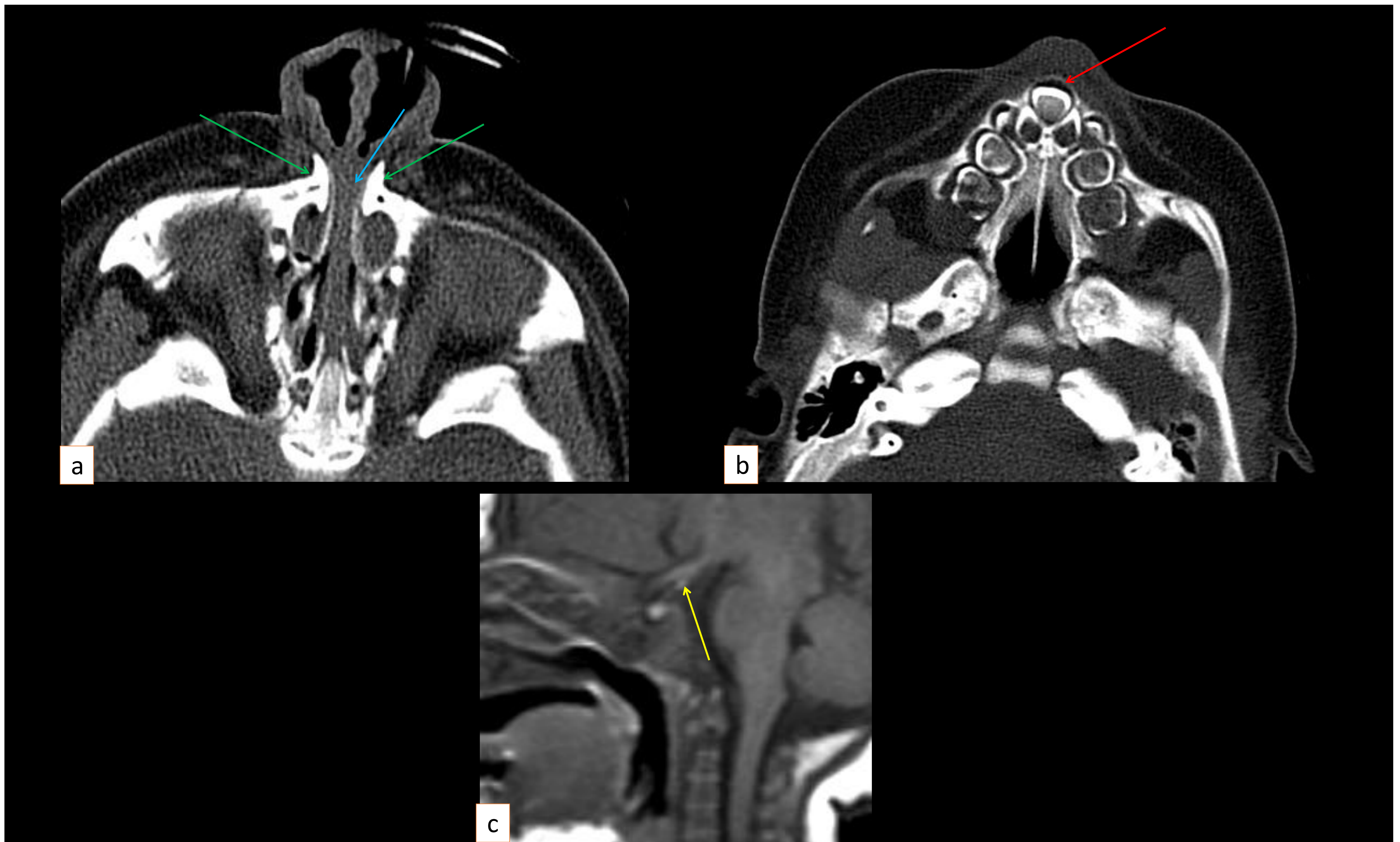
- (28) Hueso frontal
- (29) Hueso parietal
- (30) Hueso occipital
- (31) Hueso esfenoidal
- (32) Sutura coronal
- (33) Sutura lambdoidea
- (34) Sincondrosis basi-esfenoidal
- (35) Celdillas etmoidales
- (36) Seno esfenoidal

## Entidades en la línea media craneal

A continuación presentamos los siguientes casos diagnosticados en nuestro centro:

- Estenosis del seno piriforme
- Seno dérmico nasal con quiste dermoide intracraneal
- Quiste dermoide
- Meningoencefalocele nasoetmoidal y displasia septo-óptica
- Lipoma pericalloso curvilíneo
- Agenesia incompleta del cuerpo calloso y lipoma pericalloso tubulonodular
- Malformación del desarrollo cortical y agenesia parcial del cuerpo calloso: tubulinopatía
- Angiopatía proliferativa
- Esclerosis múltiple
- Linfohistiocitosis hemofagocítica
- Craneofaringioma
- Quiste de Rathke
- Neurohipófisis ectópica
- Hidrocefalia secundaria a quiste pineal
- Ventriculomegalia post-hemorrágica y quiste de la fosa posterior
- Hidrocefalia post-hemorrágica
- Fenotipo Dandy-Walker
- Malformación de Arnold-Chiari tipo II
- Quiste de la fosa posterior
- Atrofia del vermis superior
- Malformación aneurismática de la vena de Galeno
- Sinus pericranii
- Meningoencefalocele occipital

## Estenosis del seno piriforme

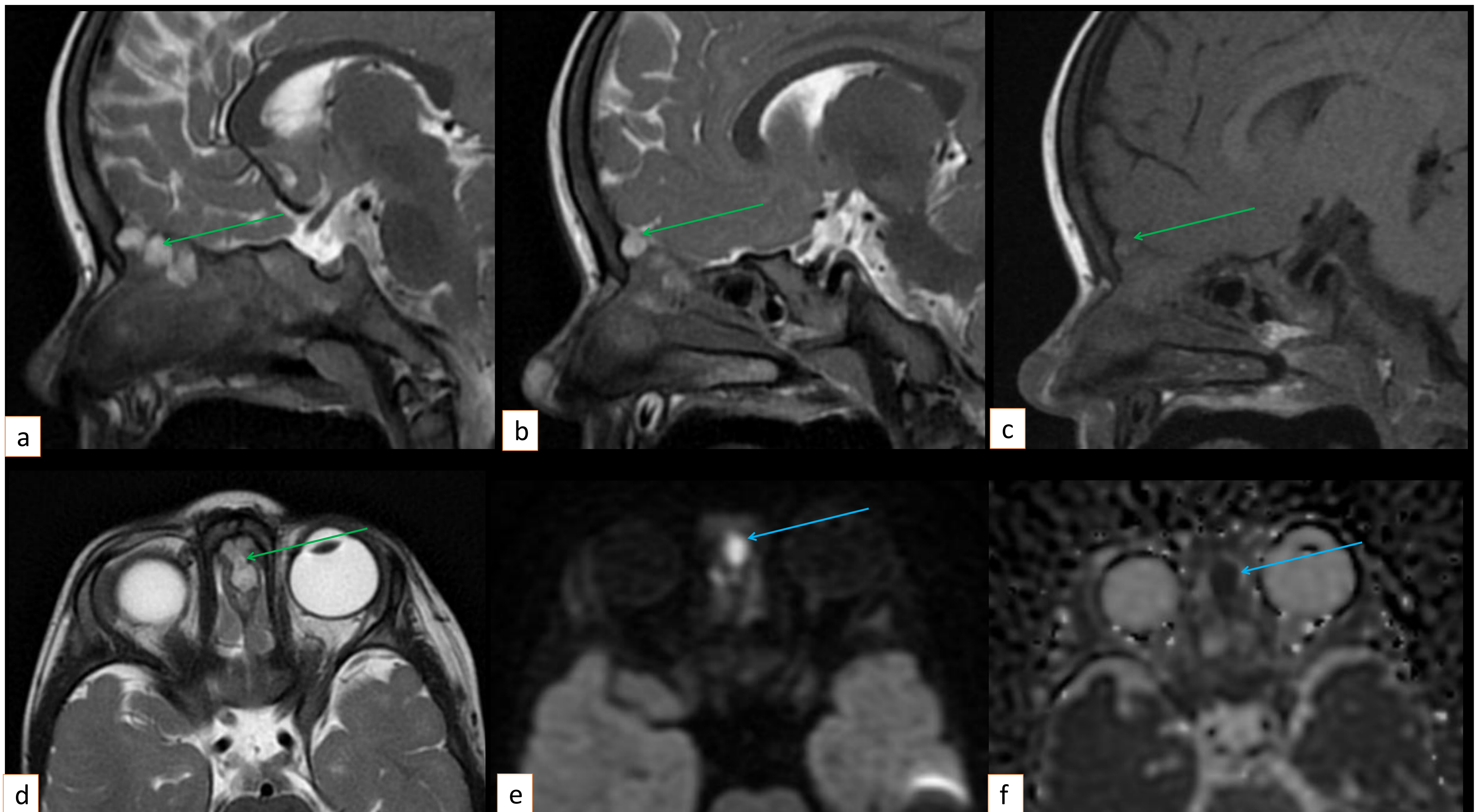


TC facial: (a) Axial a nivel de la cavidad nasal; (b) Axial a nivel de la cresta alveolar del maxilar. RM craneal: (c) Sag T1. Crecimiento excesivo de las apófisis nasales del maxilar (*flechas verdes*), que dan lugar a una obstrucción de las aperturas piriformes (*flecha azul*). Se identifica un mega-incisivo único central (*flecha roja*). En RM se observa una hiperseñal en T1 en el receso infundibular del III ventrículo, (*flecha amarilla*) que representa una neurohipófisis ectópica.

La **estenosis congénita del seno piriforme** es una causa poco frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en el neonato. Puede ser difícil de distinguir clínicamente de la atresia de coanas y su diagnóstico se hace mediante pruebas de imagen (TC). Los hallazgos en imagen son: sobrecrecimiento y desplazamiento medial de las apófisis nasales del maxilar, con las coanas nasales de tamaño normal.

El **mega incisivo único central**, es una anomalía dental rara que puede encontrarse aislada o formar parte de diversos síndromes. El síndrome del incisivo central solitario, es un síndrome complejo que consiste en múltiples defectos del desarrollo que afectan principalmente a la línea media, incluyendo: los huesos craneales, el maxilar y la dentición (especialmente las raíces de los incisivos centrales), las vías respiratorias nasales (atresia coanal o **estenosis congénita del seno piriforme**), y a veces el cerebro (holoprosencefalia), asociado con otras estructuras de la línea media del cuerpo (labio o paladar hendido, atresia esofágica, anomalías de los órganos genitales externos).

## Seno dérmico nasal con quiste dermoide intracraneal



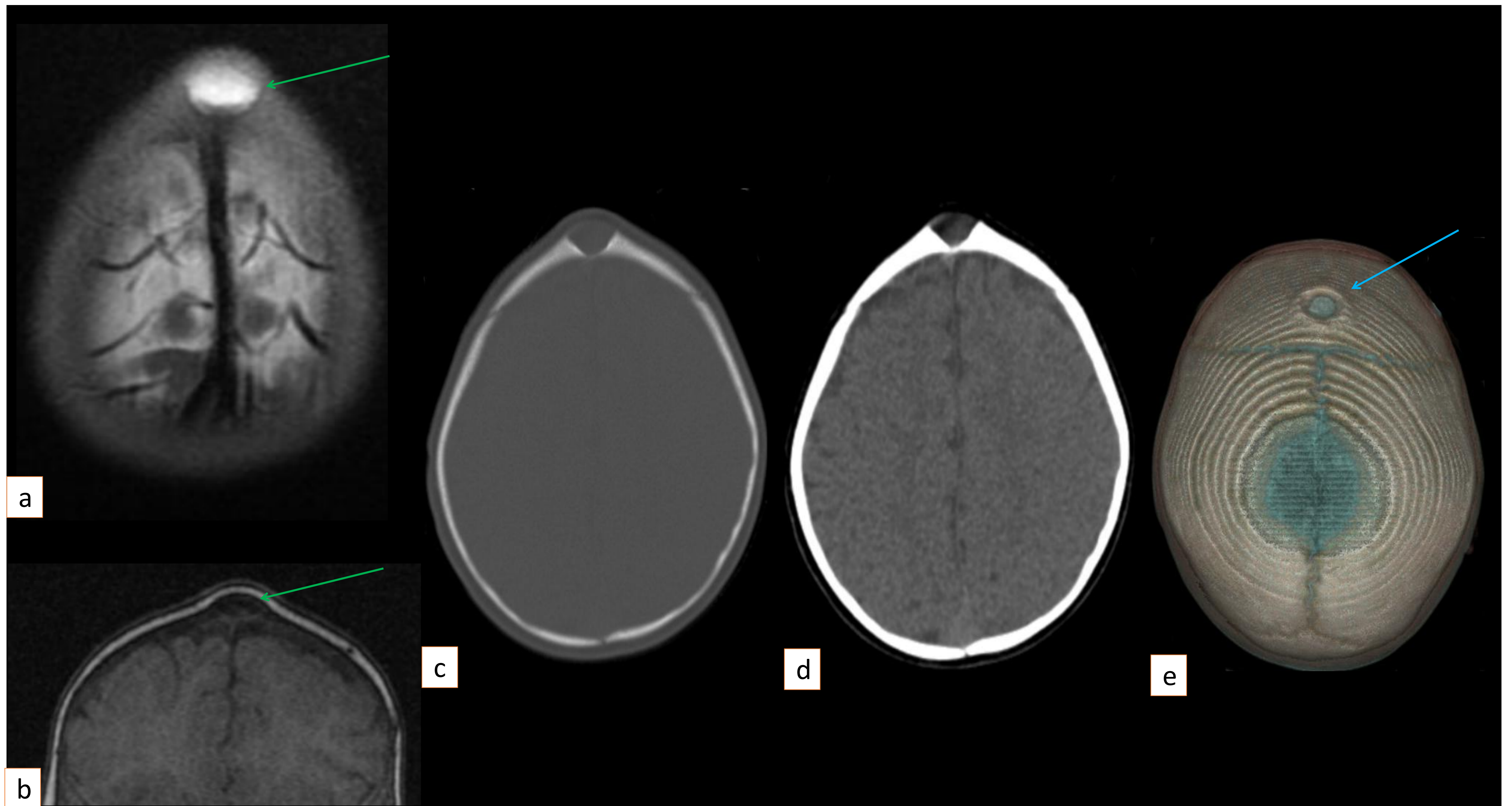
RM craneal: (a, b) Sag T2; (c) Sag T1; (d) Ax T2; (e) DWI; (f) Mapa ADC.

Lesión lobulada, hiperintensa en T2 y de señal intermedia en T1 (*flecha verde*), que ensancha y ocupa la crista galli y el foramen cecum. Es hiperintensa en DWI e hipointensa en el mapa de ADC (*flecha azul*). En la punta de la nariz, en los tejidos blandos a nivel de línea media, se observa una lesión nodular hiperintensa en T2 e isointensa en T1.

Los **quistes dermoides** constituyen la anomalía craneofacial más frecuente de la línea media, representando aproximadamente el 60% de las lesiones nasales de los niños. Los **quistes dermoides nasales** suponen entre el 5 y el 10% de todos los quistes dermoides y tienen una etiología y forma de presentación diferente.

Las anomalías en el desarrollo de la región nasofrontal conducen a la formación de varias masas en la región media de la cara. Los **tractos sinusales dérmicos** se originan cuando no hay involución o sólo hay involución parcial del divertículo dural, que se extiende a través del foramen cecum hasta la columnela. Los **quistes dermoides** y epidermoides pueden formarse en cualquier punto a lo largo del curso del tracto sinusal dérmico debido a la descamación del tejido que reviste el tracto.

## Quiste dermoide



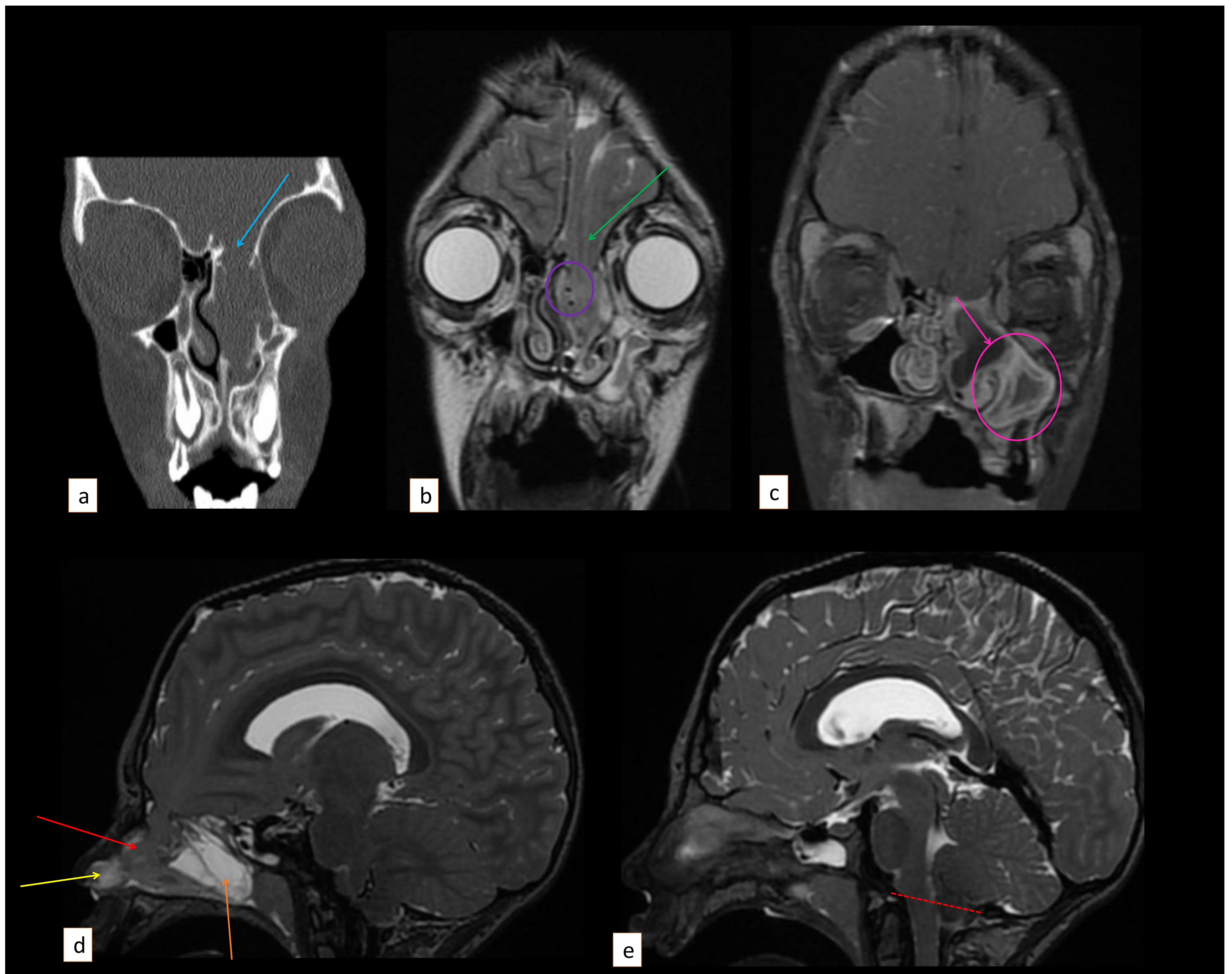
RM craneal: (a) Ax T2; (b) Cor T1.

TC craneal: (c) Ax en ventana de hueso; (d) Ax en ventana de partes blandas; (e) Reconstrucción VR.

Lesión nodular en línea media, adyacente a la fontanela anterior (*flecha verde*). En RM es hiperintensa en T2 e hipointensa en T1. En TC es hipodensa con remodelación ósea asociada (*flecha azul*) sin extensión intracraneal.

Los **quistes dermoides** son quistes de inclusión ectodérmica que contienen anejos cutáneos, como tejido sebáceo, glándulas sudoríparas o pelo. Son más frecuentes que los quistes epidermoides y suelen localizarse en la línea media, con tendencia a aparecer en la glabella. Suelen contener grasa y mostrar un tiempo de T1 corto, aunque la señal puede variar (como en nuestro caso).

## Meningoencefalocelo nasoetmoidal y espectro de la displasia septo-óptica



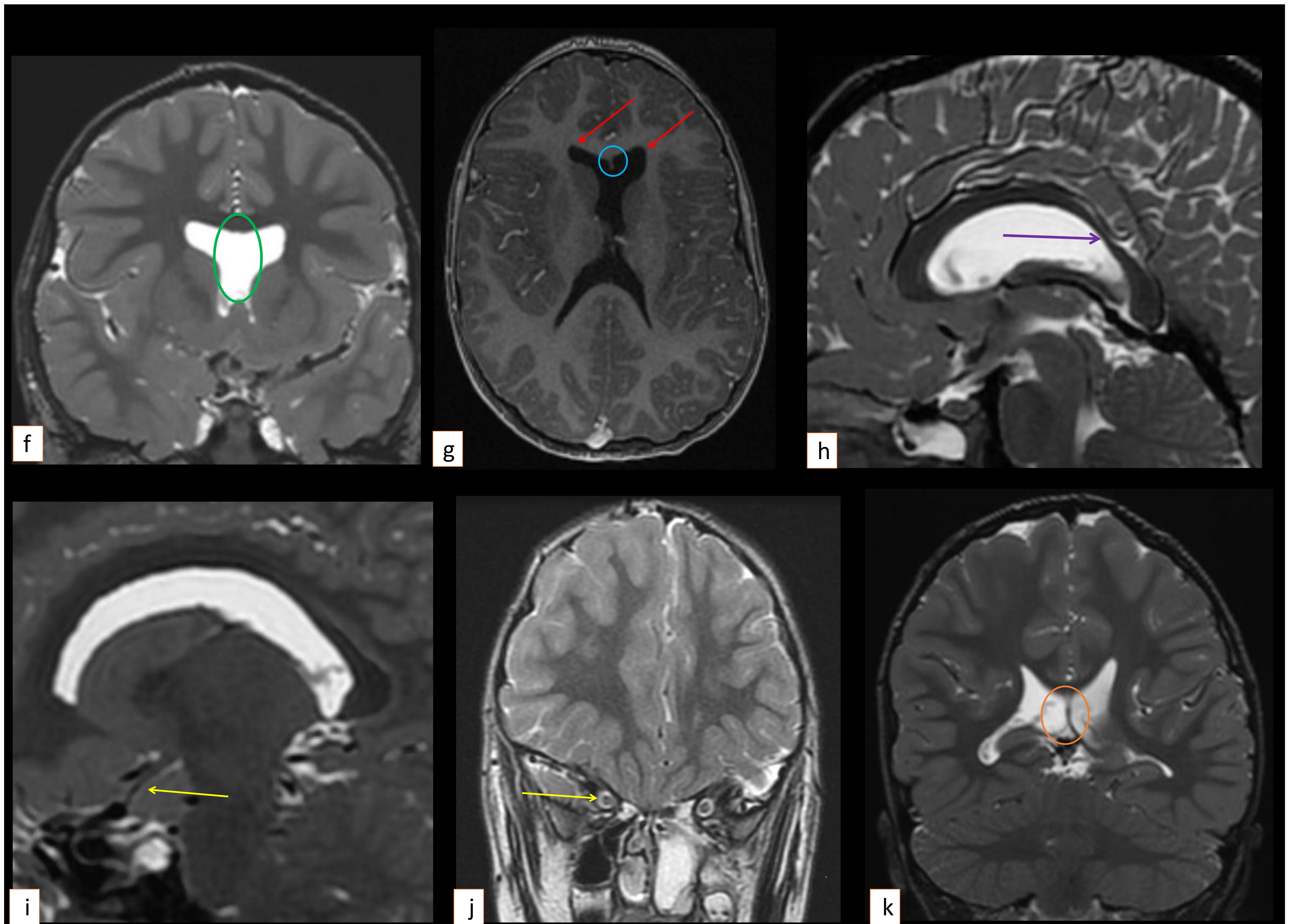
TC facial: (a) Cor ventana ósea.

RM cráneo-facial: (b) Cor T2; (c) Cor T1 FS+Gd; (d, e) Sag T2.

Herniación del giro recto y del giro orbitario medial izquierdos (*flecha verde*) a través de un defecto óseo en la lámina cribosa ipsilateral (*flecha azul*). El parénquima herniado ocupa la fosa nasal izquierda hasta el vestíbulo nasal y en la parte más distal pierde la señal y la morfología normal (*flecha roja*), probablemente por cambios glióticos. Vasos distales de la ACA izquierda en el interior del encefalocelo (*círculo morado*). Estructura quística/meningocele (*flecha amarilla*) en la parte anterior del vestíbulo nasal izquierdo y ocupación por estructura quística (pseudoquiste de LCR/meningocele) (*flecha naranja*) en región posterior de la fosa nasal que se extiende hasta la coana izquierda y contacta con la amígdala faríngea.

Obliteración y ensanchamiento del complejo osteomeatal izquierdo (*flecha rosa*), con engrosamiento mucoso, ocupación del seno maxilar (*círculo rosa*) y osteítis reactiva (no mostrada). Cornete inferior desplazado inferior y lateralmente. Los cornetes superior y medios izquierdos no se visualizan. Descenso de amígdalas cerebelosas 6 mm por debajo de la línea de McRae (*línea discontinua roja*).





RM craneal (continuación): (f) Cor T2; (g) Ax T1; (h, i) Sag T2; (j, k) Cor T2.

Agenesia del septum pellucidum (*círculo verde*) prácticamente completa, únicamente se observa la hoja izquierda más anterior e inferior (*círculo azul*). Astas frontales de los ventrículos laterales de morfología cuadrada (*flechas rojas*). Hipoplasia del cuerpo dorsal e istmo del cuerpo calloso (*flecha morada*). Leve hipoplasia del nervio óptico derecho (*flecha amarilla*). Hipoplasia y horizontalización de la comisura hipocámpica (*círculo naranja*).

El **espectro de la displasia septo-óptica** es una entidad que se caracteriza por la hipoplasia del nervio óptico y ausencia del septum pellucidum. En dos tercios de los pacientes se asocia con disfunción hipotálamo-hipofisaria y en aproximadamente la mitad de los casos con esquisencefalia.

Las características de imagen por RM son: ausencia del septum pellucidum, hipoplasia del quiasma/ nervios ópticos, morfología cuadrada de los ventrículos laterales en plano axial (en coronal se pueden ver las astas frontales de los ventrículos laterales apuntando hacia abajo), tallo hipofisario hipoplásico (no siempre), esquisencefalia (no siempre).

Un **encefalocelo** se define como la herniación del contenido intracraneal a través de un defecto en la dura y en la calota craneal.

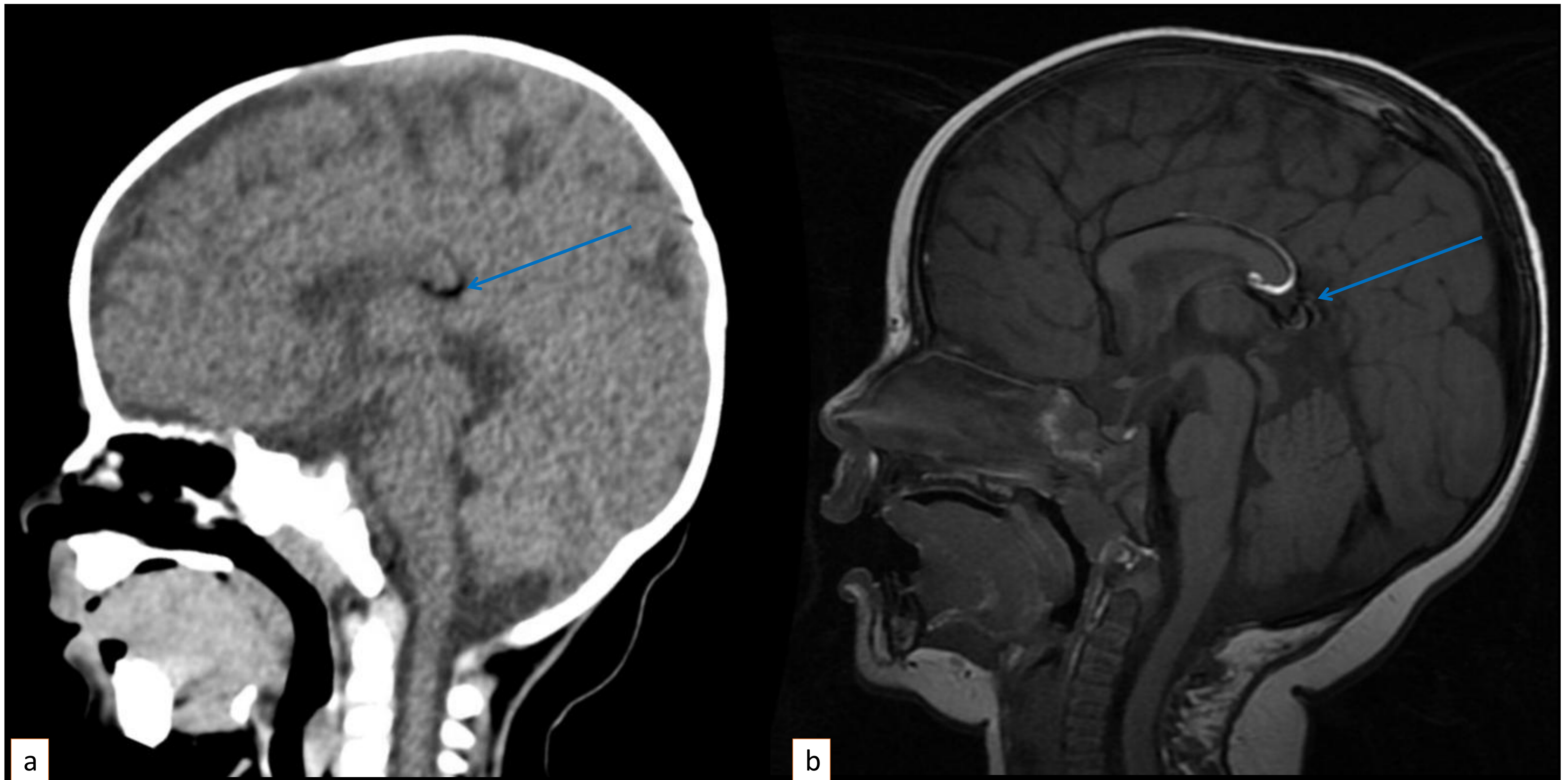
Los encefalocelos de la base del cráneo pueden darse debido a un defecto primario del cierre óseo, a falta de inducción del hueso secundaria al cierre defectuoso del tubo neural, a falta de fusión de los centros de osificación o debido a un canal craneofaríngeo persistente. Algunos casos de encefalocelo pueden ser adquiridos por causas traumáticas, post-quirúrgicos (iatrogénicos), relacionados con la erosión secundaria a infección/tumores, o idiopáticos.

La localización de los encefalocelos varía con la geografía. Los **encefalocelos frontales** son más frecuentes en Asia y África, y a menudo se asocian a otros defectos cráneo-faciales, mientras que los **occipitales** son más comunes en Europa y Norteamérica.

Existen diferentes **tipos de encefalocelo** según el contenido del saco:

1. **Meningoencefalocelo:** Defecto óseo + herniación del líquido cefalorraquídeo (LCR), meninges y neuroparénquima.
2. **Meningoencefalocistocele:** Cuando además se hernia el ventrículo con el parénquima.
3. **Meningocele:** Defecto óseo + herniación de LCR y meninges.
4. **Encefalocelo atrético:** Dura, tejido fibroso y tejido cerebral degenerado. Se suelen dar en la región parieto-occipital y producen un área de hinchazón subcutánea que puede confundirse con masas de partes blandas.
5. **Gliocelo:** Quiste revestido por células gliales que contiene LCR.

## Lipoma pericalloso curvilíneo



TC craneal: (a) Sag con ventana de partes blandas. RM craneal: (b) Sag T1.

Lesión lineal que rodea el cuerpo posterior y esplenium del cuerpo calloso, de márgenes lisos y paralela al eje largo de la cisterna pericallosa (*flecha azul*). La lesión es hipodensa en TC con densidad grasa y es hiperintensa en T1.

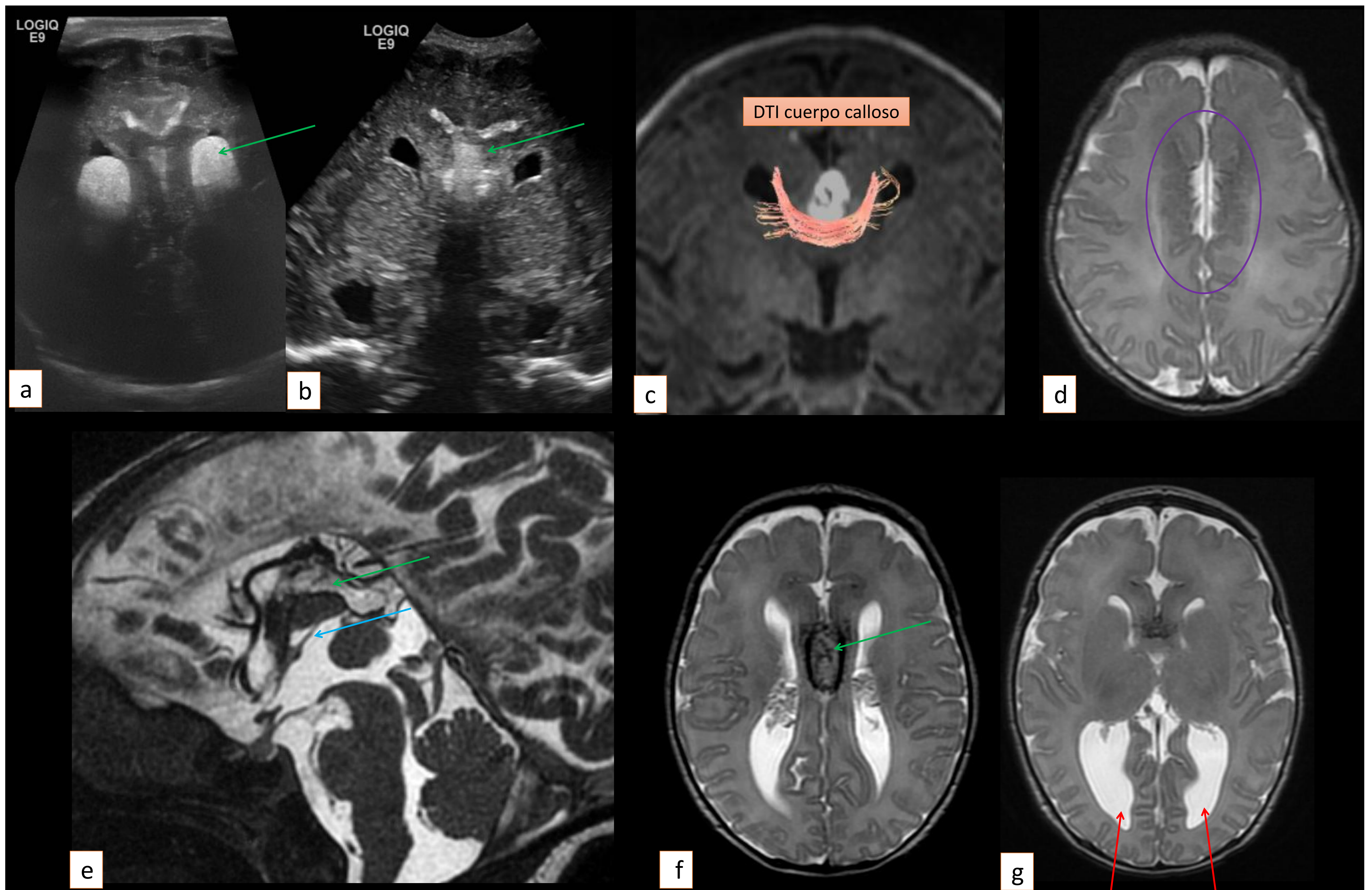
Los **lipomas del cuerpo calloso** representan aproximadamente el 65% de todos los lipomas intracraneales. Según su **morfología** se dividen en:

- **Curvilíneos.** Suelen rodear el cuerpo calloso por completo, localizándose a lo largo del eje largo de la cisterna pericallosa.
- **Tubulonodulares.** El centro de los lipomas tubulonodulares suele ser la rodilla del cuerpo calloso, y frecuentemente se extienden a la porción anterior de la cisura interhemisférica o a lo largo del rostrum.

Los lipomas tubulonodulares se forman antes en relación con el desarrollo del cuerpo calloso anterior, los lóbulos y huesos frontales. Por tanto, a menudo se encuentran en asociación con otras anomalías morfológicas de estas estructuras (disgenesias del cuerpo calloso, calcificaciones, defectos faciales, masas frontales y/o encefalocelos).

Los lipomas curvilíneos se desarrollan más tardíamente, después de que la región anterior del cuerpo calloso y del cerebro se hayan formado. Cuando se encuentran junto con otras anomalías intracraneales, éstas suelen ser del cuerpo calloso posterior.

## Agnesia incompleta del cuerpo calloso y lipoma pericalloso tubulonodular

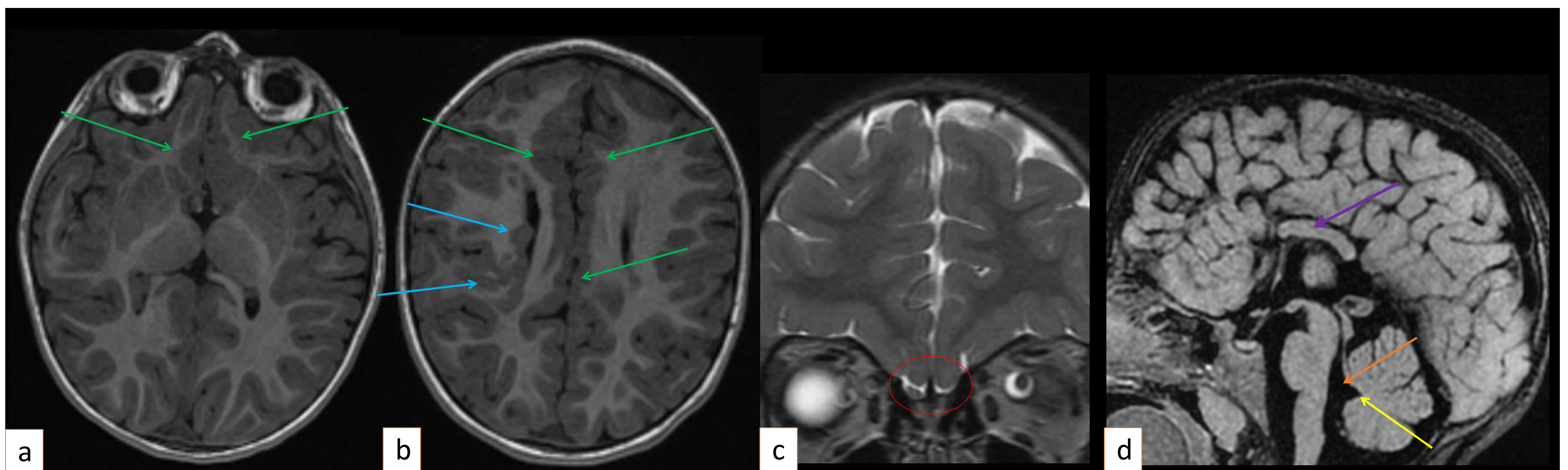


Ecografía cerebral transfontanelar (a, b). RM craneal: (c) Cor T1 y tractografía; (d) Ax T2; (e) Sag T2; (f, g) Ax T2.

**Lipoma tubulonodular pericalloso** con extensión a los plexos coroideos y al espacio subaracnoideo cingulado bilateral (*flechas verdes*). **Agnesia incompleta del cuerpo calloso**, queda un segmento rudimentario del cuerpo calloso rostral (*haces de tractografía de fibras comisurales en imagen c*). Pilares anteriores del fórnix hipoplásicos (*flecha azul*). Ventriculos laterales con disposición en paralelo y dilatación del sistema ventricular supratentorial, principalmente a expensas de **colpocefalia** (*flechas rojas*). **Polimicrogiria bilateral** a lo largo de giros cingulares bilaterales (*círculo morado*).

La **agenesia del cuerpo calloso (CC)** es una malformación congénita secundaria a una alteración en el desarrollo embrionario, que puede dar origen a una ausencia parcial o total del CC. En la mayoría de los casos se asocia con otras alteraciones intracraneales como: ventriculomegalia, colpocefalia, masas quísticas interhemisféricas, malrotación del hipocampo, atrofia cortical, alteraciones en la sulcación y en la mielinización, etc; así como con anomalías sistémicas.

## Malformación del desarrollo cortical y agenesia parcial del cuerpo calloso: tubulinopatía



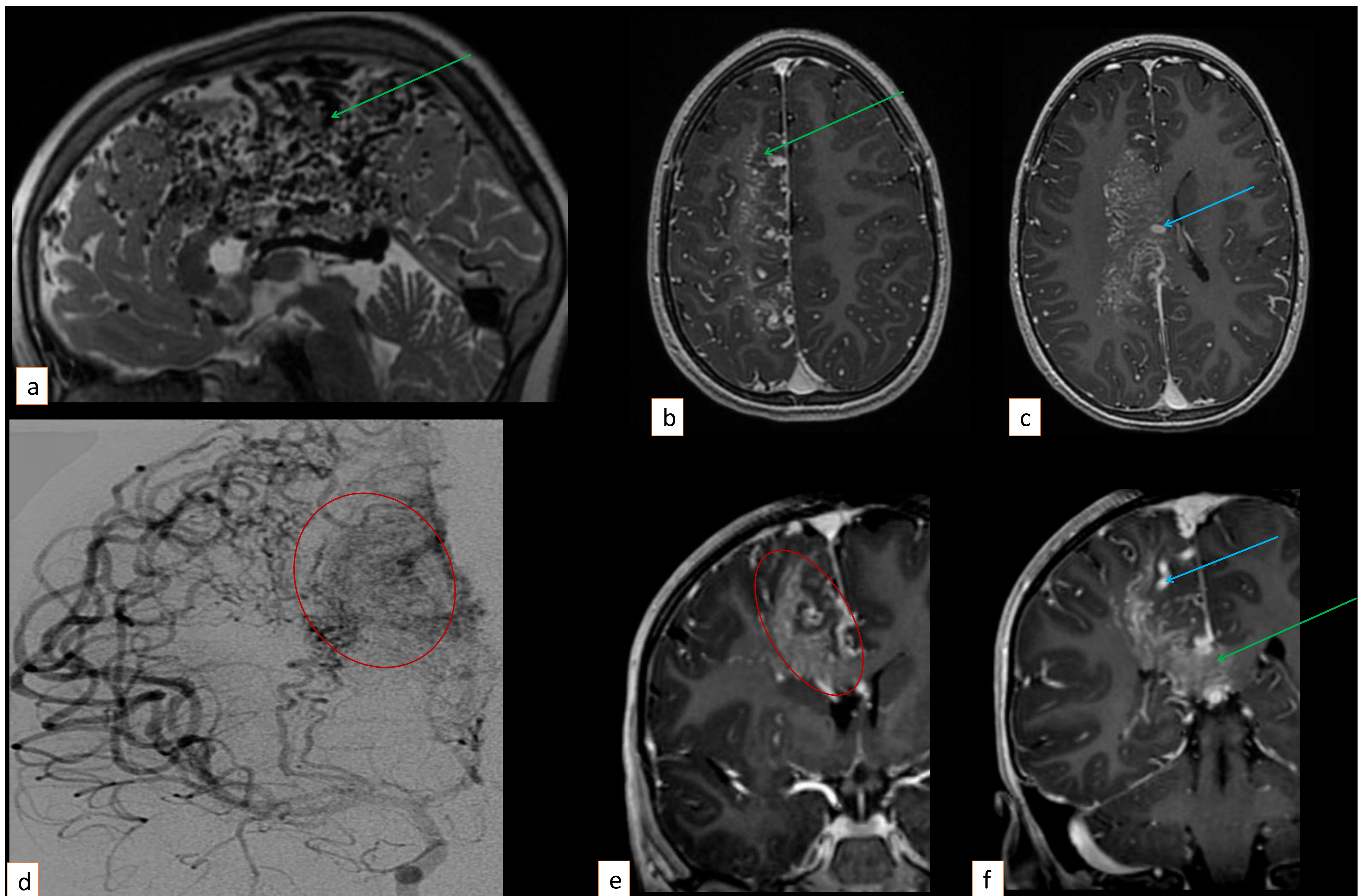
RM craneal: (a, b) Ax T1; (c) Cor T2; (d) Sag T2 FLAIR.

Se identifica córtex disgírico a lo largo de la cisura interhemisférica anterior, incluyendo la región del giro recto y orbitario medial (*flechas verdes*). Se muestran heterotopia transmanto en el hemisferio cerebral derecho y heterotopias nodulares periventriculares derechas (*flecha azul*) (heterotopia periventricular izquierda no mostrada). Asimetría en ambos surcos olfatorios: el izquierdo se identifica menos profundo y se visualiza parcialmente el bulbo olfatorio ipsilateral (*círculo rojo*). Se aprecia hipogenesia del cuerpo calloso con agenesia del segmento rostral (*flecha morada*). A nivel de fosa posterior se observa: disminución relativa del tamaño de la protuberancia, descenso del fastigium (*flecha amarilla*) y pérdida de la morfología normal del IV ventrículo (*flecha naranja*).

Las **malformaciones en la migración neuronal** se producen cuando hay un fallo en la migración de las neuronas hacia la periferia del cerebro, lo que da lugar a focos heterotópicos de sustancia gris. Normalmente se ven como focos nodulares de sustancia gris a lo largo de los márgenes de los ventrículos laterales. En ocasiones, múltiples focos de heterotopia subcortical confluyen formando un camino de sustancia gris desde el margen del ventrículo hasta la periferia cerebral, representando heterotopia transmanto.

Las **malformaciones en la organización neuronal** ocurren cuando fallan las señales que guían la organización en seis capas neuronales del córtex y/o la formación de un patrón de surcos característico, dando lugar a alteraciones como la polimicrogiria o la esquisencefalia. Esto puede ser secundario a procesos infecciosos o isquémicos intraútero o a anomalías genéticas.

## Angiopatía proliferativa



RM craneal: (a) Sag T2 centrado en línea media; (b, c) Ax T1 + Gd; (e, f) Cor T1 + Gd.

Arteriografía cerebral con sustracción digital: (d) Cor con contraste a través de arteria carótida interna derecha.

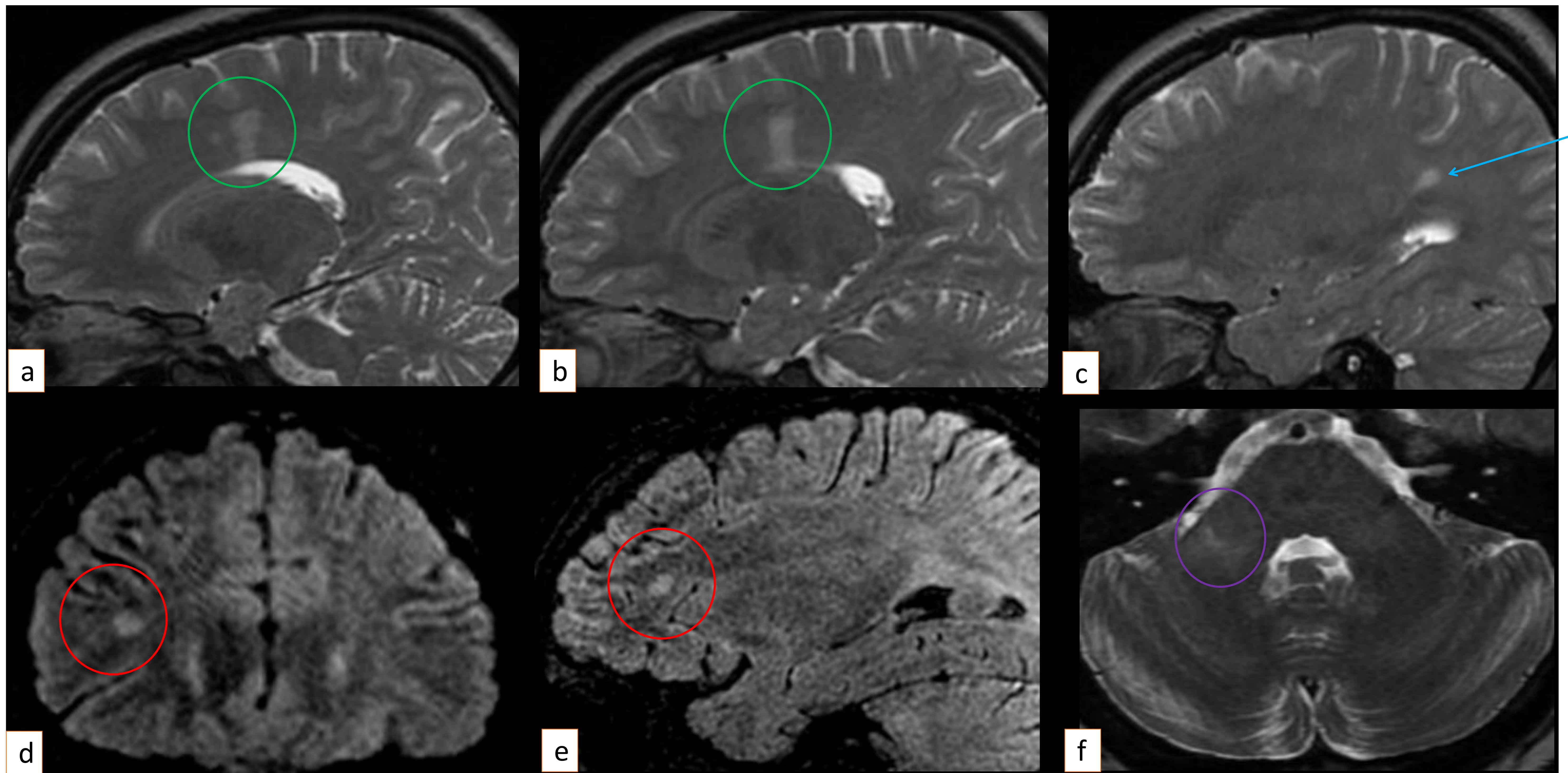
Extensa malformación vascular con vasos anómalos intraparenquimatosos a nivel fronto-parietal derecho y cuerpo calloso (*flechas verdes*). Venas de calibre aumentado que drenan en el seno sagital superior y en la vena cerebral interna derecha (*flechas azules*). Áreas de parénquima normal interpuestas entre la malformación vascular (*círculo rojo*) que en la angiografía se identifican como zonas radiolucientes dentro del nidus. En la angiografía no se objetivó lavado venoso precoz.

**La angiopatía proliferativa** es un tipo de malformación vascular en la que existe tejido cerebral normal interpuesto entre el nidus vascular. Se caracteriza por la proliferación endotelial y la angiogénesis: el tejido adyacente al nidus se encuentra en un estado de hipoperfusión creando un círculo vicioso de respuesta angiogénica progresiva.

Es frecuente que un lóbulo o hemisferio cerebral completo estén afectados.

**No existe drenaje venoso precoz.**

## Esclerosis múltiple



RM craneal: (a, b, c) Sag T2; (d) Cor T2 FLAIR; (e) Sag T2 FLAIR; (f) Ax T2.

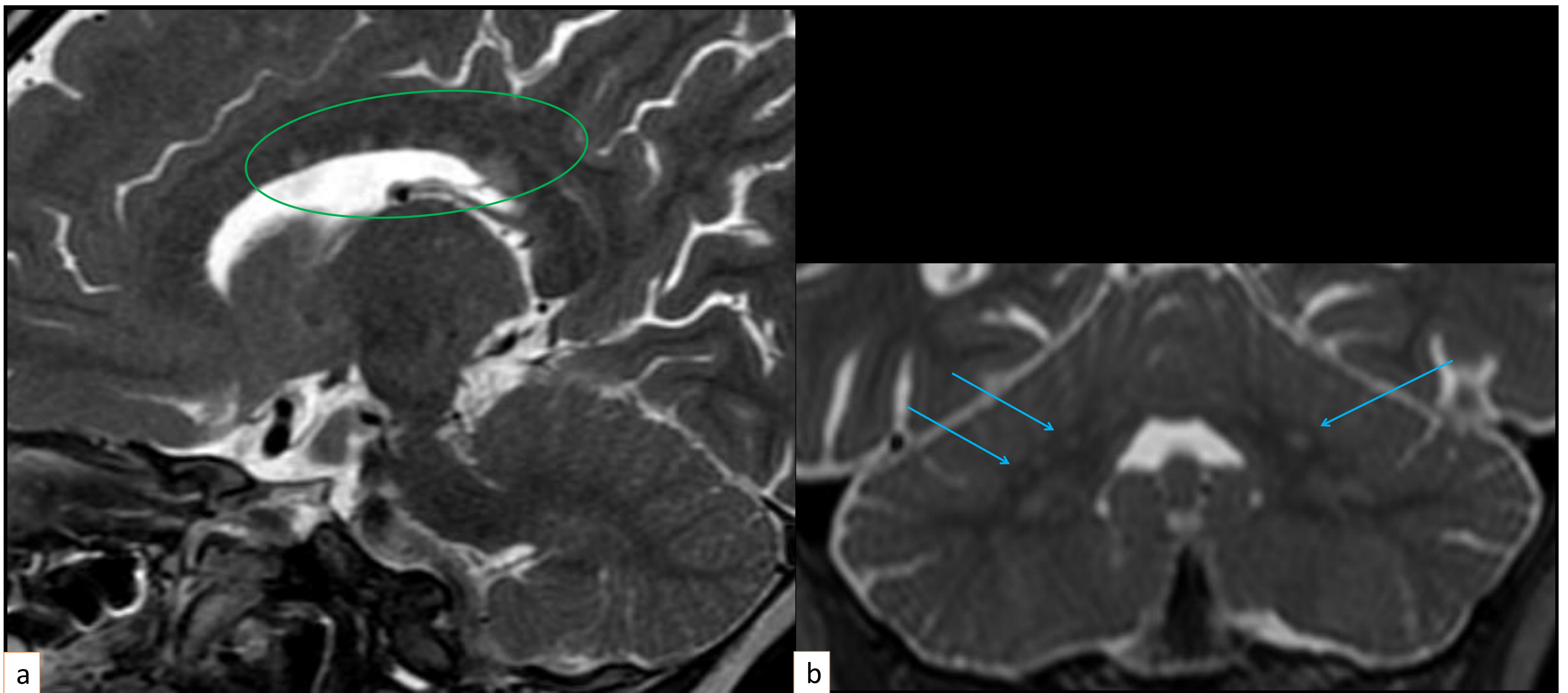
Múltiples lesiones hiperintensas en T2/FLAIR: en el cuerpo del cuerpo calloso y sustancia blanca periventricular frontal derecha (*círculo verde*), periventricular parietal izquierda (*flecha azul*), subcorticales frontales bilaterales (*círculos rojos*), en pedúnculo cerebeloso derecho (*círculo morado*) y otras periventriculares no mostradas.

La **esclerosis múltiple (EM)** es una enfermedad desmielinizante inmunomediada. Para su diagnóstico por imagen es necesaria la demostración de la diseminación espacial y temporal de las lesiones.

La presentación en la edad pediátrica tiene como características:

- **Lesiones de la sustancia blanca periventricular**, que pueden incluir el cuerpo calloso.
- **Lesiones de la sustancia blanca yuxtacortical y subcortical.**
- **Lesiones infratentoriales**, que son un 25% más frecuentes al diagnóstico de la enfermedad en la edad pediátrica comparado con los adultos.
- **Lesiones de la médula espinal**, que suelen tener márgenes bien definidos y se extienden hasta dos cuerpos vertebrales.
- **Lesiones corticales**, pequeñas y difíciles de detectar en secuencias convencionales. Las secuencias avanzadas como DIR ayudan en su diagnóstico.
- **Black holes** (lesiones hipointensas en T1 que no realzan). Representan cronicidad y son el resultado de una desmielinización o pérdida axonal grave. En pediatría la presencia de *black holes* es un predictor fuerte de EM.
- **Realce de las lesiones**, que es más frecuente en las RM iniciales en edad pediátrica que en adultos, ya que estos presentan un componente inflamatorio mayor al inicio.

## Linfohistiocitosis hemofagocítica



RM craneal: (a) Sag T2; (b) Cor T2.

Múltiples lesiones hiperintensas en T2 a lo largo del cuerpo calloso (*círculo verde*) y en ambos hemisferios cerebelosos (*flechas azules*).

En este caso se trató de una linfohistiocitosis hemofagocítica asociada a mutación del gen PRF1.

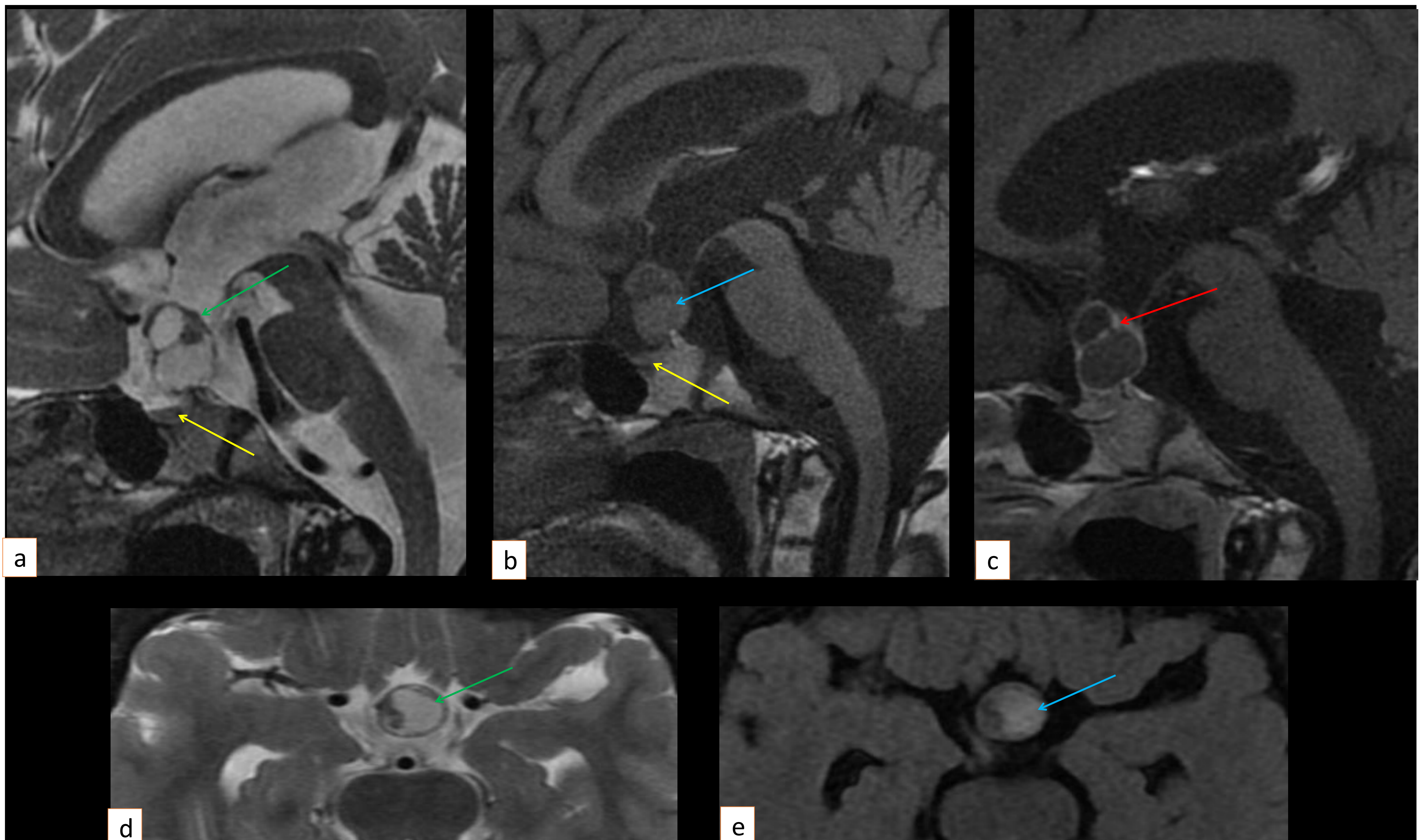
La **linfohistiocitosis hemofagocítica** (HHF) es un síndrome hiperinflamatorio grave causado por activación aberrante de macrófagos y células T citotóxicas que se manifiesta clínicamente como un cuadro febril asociado a citopenias, hiperferritinemia y esplenomegalia. Se inicia generalmente en los primeros meses o años de vida, y en ocasiones en el útero, aunque puede desarrollarse en la infancia tardía o en el adulto.

Puede ser de origen genético (forma autosómica recesiva), o adquirida (secundaria a infecciones, inmunodeficiencia o neoplasias). Hay cinco subtipos de la enfermedad hereditaria. La etiología del tipo 1 es desconocida. Los tipos 2-5 son causados por mutaciones en el gen PRF1, el gen UNC13D, el gen STX11 y el gen STXBP2, respectivamente.

Elevada mortalidad sin un tratamiento adecuado, existe riesgo de una rápida progresión a fallo multiorgánico y de afectación del SNC con secuelas a largo plazo. En neuroimagen el diagnóstico diferencial es con otros procesos neuroinflamatorios o infecciosos principalmente. Los criterios de la HHF que se deben cumplir son 5 de los siguientes: fiebre  $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ ; esplenomegalia; citopenias: hemoglobina  $< 90\text{ g/l}$ , plaquetas  $< 100.000/\text{mm}^3$ , neutrófilos  $< 1000/\text{mm}^3$ ; hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia; ferritina  $> 500\text{ }\mu\text{g/l}$ ; sCD25  $\geq 2400\text{ U/ml}$ ; descenso o ausencia de actividad citotóxica NK, hemofagocitosis en médula ósea, LCR o ganglios linfáticos.



## Craneofaringioma



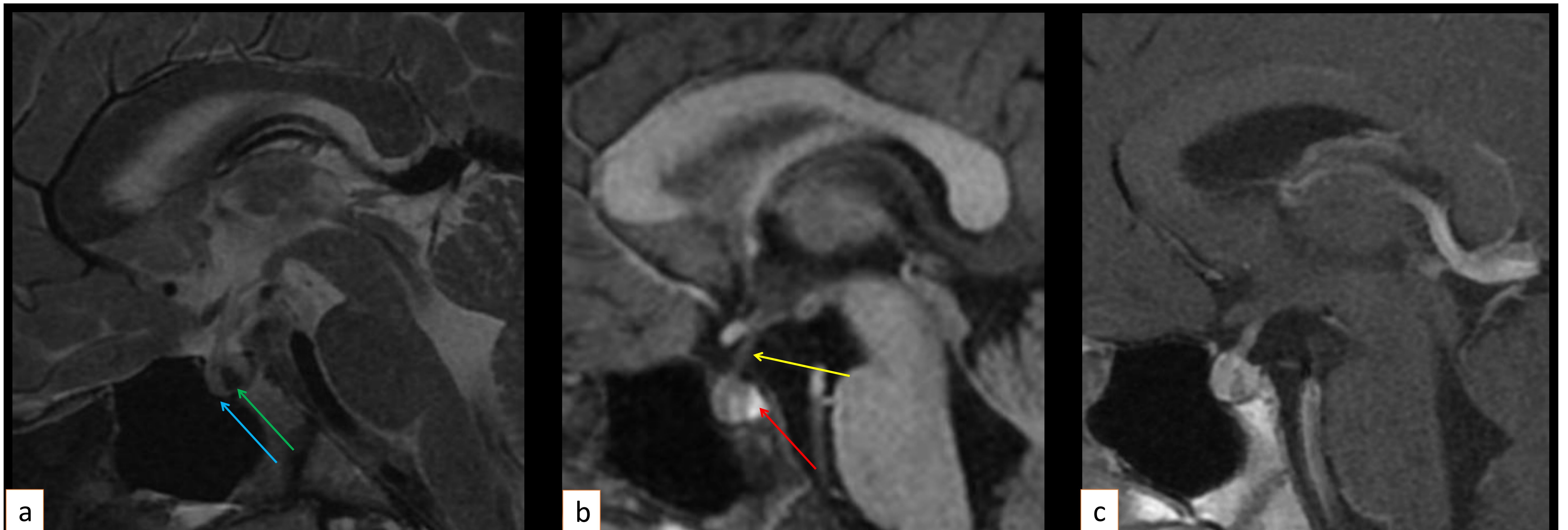
RM craneal: (a) Sag T2; (b) Sag T1; (c) Sag T1+Gd; (d) Ax T2; (e) Ax T2 FLAIR.

Tumoración multiloculada en el tallo hipofisario, de predominio quístico (*flecha verde*). El componente quístico es levemente hiperintenso en FLAIR y en T1 (*flecha azul*). Presenta un realce periférico tras la administración de gadolinio (*flecha roja*). La adenohipófisis es de tamaño normal (*flecha amarilla*) y no se identifica la señal hiperintensa en T1 de la neurohipófisis.

El **craneofaringioma** forma parte de los tumores selares de la edad pediátrica. Desde la 5ª Clasificación de los Tumores del Sistema Nervioso Central de la WHO (World Health Organization) el craneofaringioma adamantinoso y el papilar, que previamente se consideraban subtipos de craneofaringioma, se consideran dos tumores diferentes, con diferentes características y distribución demográfica.

El **craneofaringioma adamantinoso** suele localizarse en la región selar o infundíbulo-tuberal. La imagen característica sigue la “*regla del 90%*”: el 90% son quísticos, el 90% presenta calcificaciones, el 90% realza y más del 90% tiene un componente supraselar. El **craneofaringioma papilar** es mucho menos frecuente en la edad pediátrica (la mayoría de los casos se han descrito en individuos de 17-18 años) por lo que las características por imagen descritas suelen pasar por alto las especificidades de la edad pediátrica.

## Quiste de Rathke



RM craneal: (a) Sag T2; (b) Sag T1; (c) Sag T1+Gd.

Nódulo en la pars intermedia de la glándula hipofisaria hipointenso en T2 (*flecha verde*) e hiperintenso en T1. Tras la administración de contraste no presenta realce. Adenohipófisis desplazada discretamente hacia delante (*flecha azul*), el tallo (*flecha amarilla*) y la neurohipófisis (*flecha roja*) tienen características normales.

El **quiste de la hendidura de Rathke** es una lesión que se cree que deriva de remanentes de la bolsa de Rathke. Generalmente se localiza en la pars intermedia de la hipófisis aunque puede ubicarse supraselar afectando al tallo hipofisario.

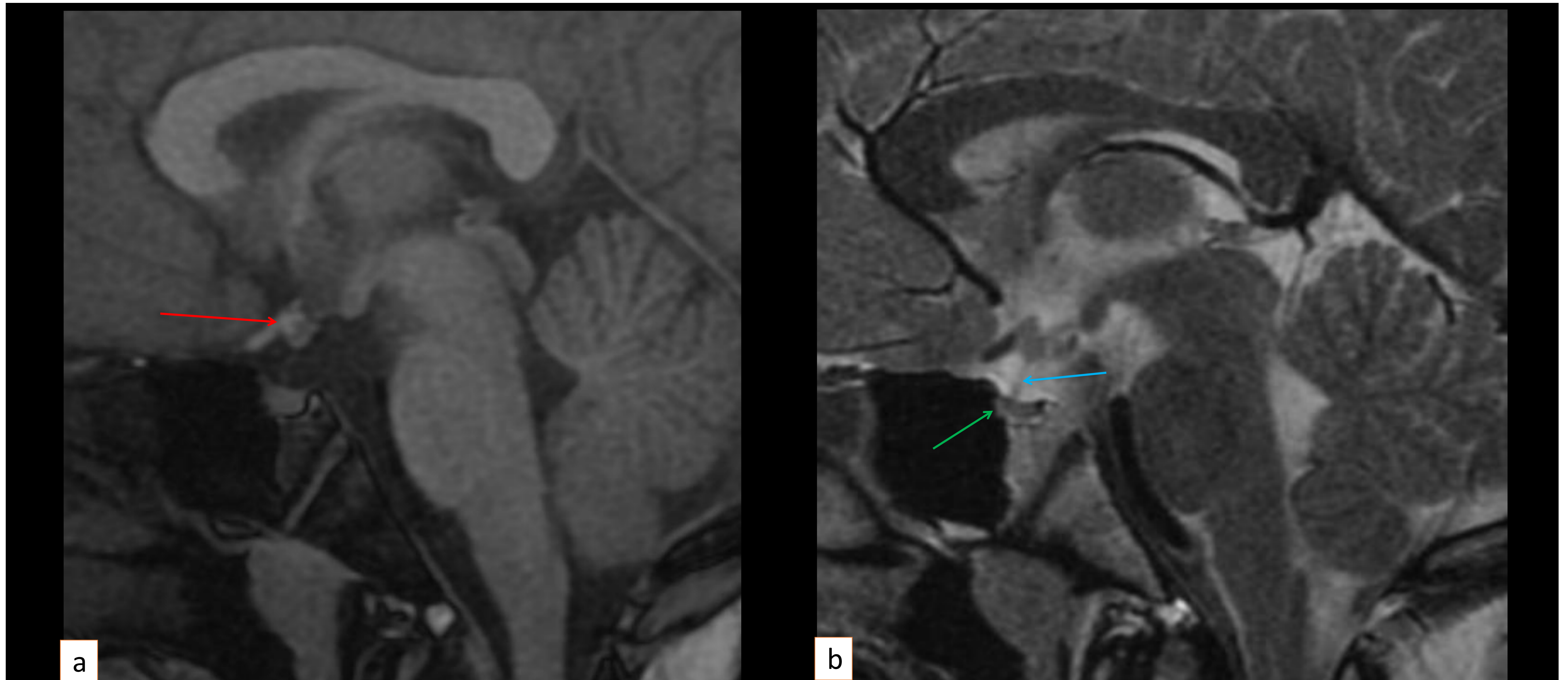
Son lesiones bien definidas, sin calcificaciones y sin realce en anillo. Su señal puede variar en función de su contenido, a mayor contenido proteínáceo mayor será la señal en T1 y menor en T2.

Frecuentemente presentan un nódulo intraquístico hiperintenso en T1 que no suele realzar pero que puede presentar un muy leve realce. Las paredes del quiste no realzan, no hay que confundir el realce precoz de la glándula hipofisaria con realce mural del quiste.

Los quistes menores de 5 mm se consideran variantes de la normalidad; entre 5-10 mm suelen ser asintomáticos y los de mayor tamaño pueden dar síntomas.

Pueden mantenerse estables, aumentar de tamaño o incluso desaparecer.

## Neurohipófisis ectópica



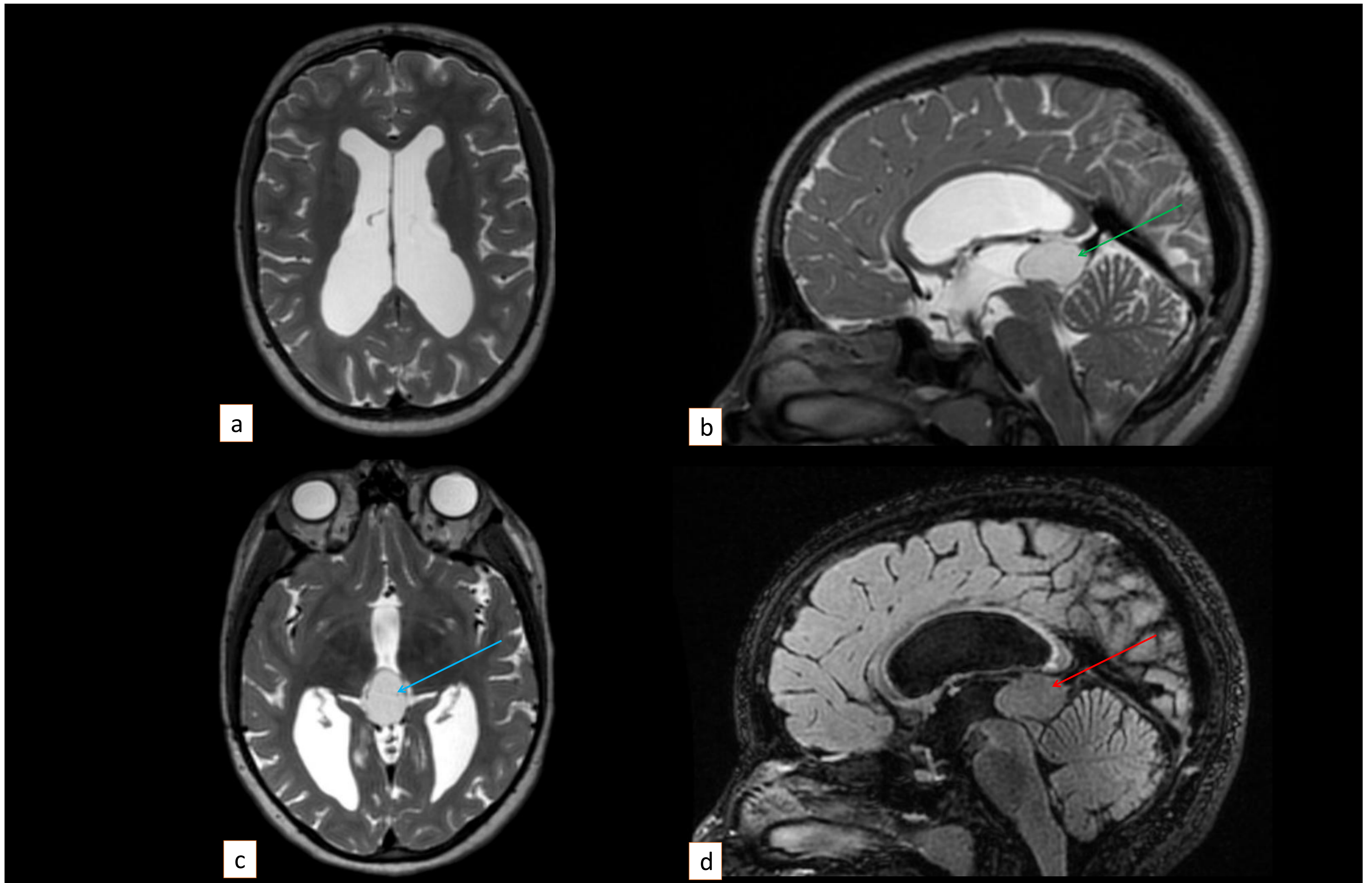
RM craneal: (a) Sag T1; (b) Sag T2.

Adenohipófisis de pequeño tamaño (*flecha verde*) e infundíbulo hipofisario muy fino (*flecha azul*). Se identifica una estructura nodular hiperintensa en T1 (*flecha roja*) a nivel del túber cinereum compatible con la neurohipófisis en posición ectópica.

La **neurohipófisis** es un órgano con un origen completamente diferente a la adenohipófisis. La neurohipófisis representa los axones distales de las neuronas que residen en los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo. Los cuerpos de estas neuronas crean las hormonas peptídicas vasopresina y oxitocina, que viajan a través de los axones neuronales atravesando el infundíbulo y se almacenan en gránulos secretores en la neurohipófisis. La hiperseñal característica en T1 de la neurohipófisis es debida al componente peptídico de estas hormonas, que presentan un tiempo de T1 corto.

Si durante el desarrollo embrionario se produce una migración incompleta de la neurohipófisis hasta la silla turca, ésta se puede ver a lo largo del suelo del III ventrículo como un acortamiento en T1. Esto se conoce como **neurohipófisis ectópica**. El **tallo hipofisario** caudal a la neurohipófisis ectópica será **hipoplásico o estará ausente**. Como consecuencia de un infundíbulo hipoplásico y un mal desarrollo del sistema venoso portal hipotálamo-hipofisario, los pacientes a menudo presentan disfunción adenohipofisaria (más frecuentemente déficit de hormona de crecimiento).

## Hidrocefalia secundaria a quiste pineal



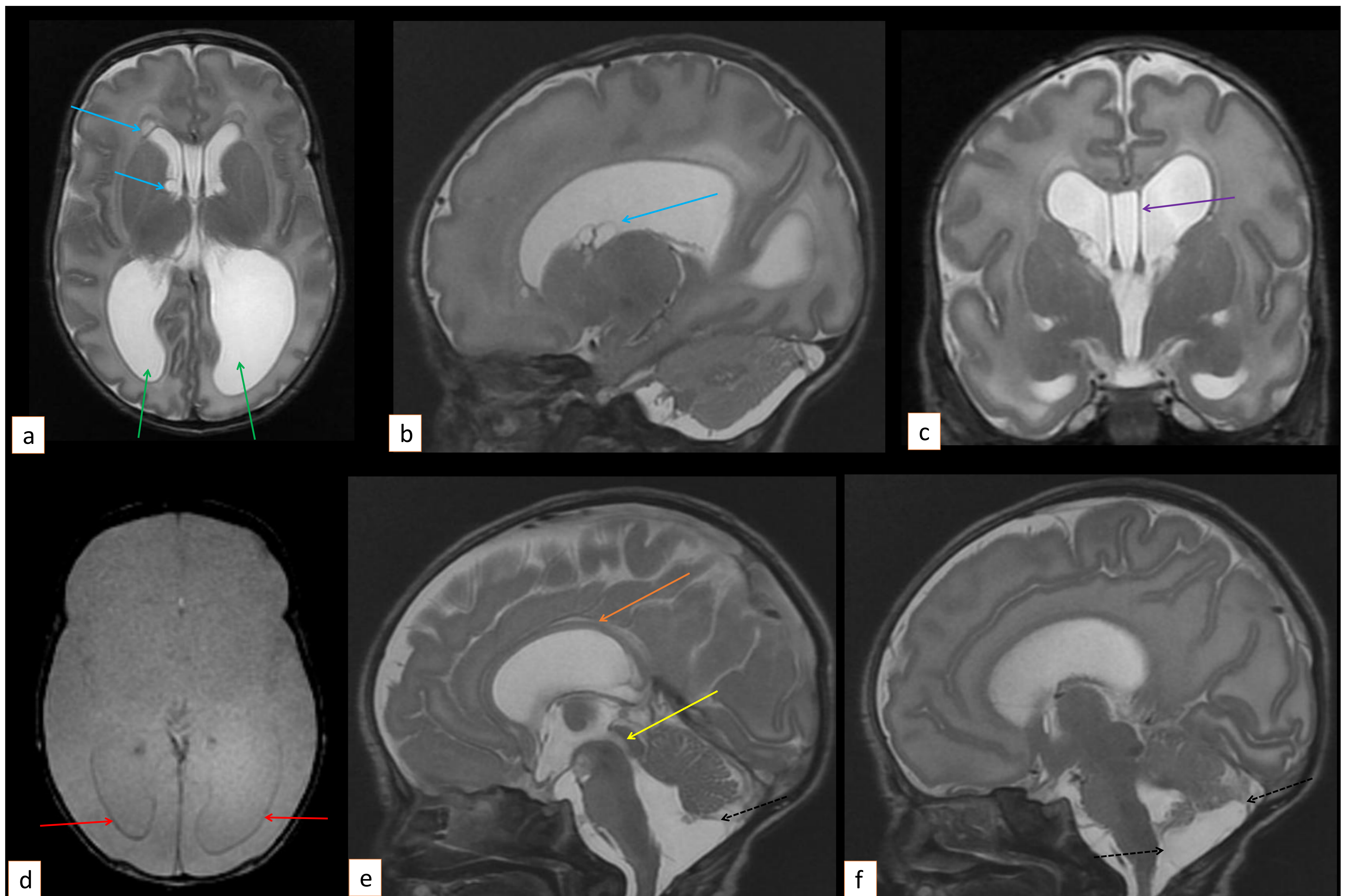
RM craneal. (a) Ax T2; (b) Sag T2; (c) Ax T2; (d) Sag T2 FLAIR.

Dilatación del sistema ventricular: de los ventrículos laterales y el tercer ventrículo. Se muestra una estructura quística, en la localización de la glándula pineal (*flecha verde*), con algún septo fino (*flecha azul*) y que no suprime completamente su señal en FLAIR (*flecha roja*).

El **quiste pineal** es un hallazgo fisiológico que se puede encontrar en hasta el 50% de las pruebas de imagen realizadas en niños. Generalmente son lesiones asintomáticas y presentan las siguientes características:

- Una pared fina (<2 mm) y lisa, sin nódulos murales ni masa de partes blandas.
- Puede ser uniloculado o presentar septos internos finos.
- Puede presentar un nivel líquido.
- Por su contenido proteináceo puede no suprimirse completamente su señal en FLAIR.

## Ventriculomegalia post-hemorrágica y quiste de la fosa posterior

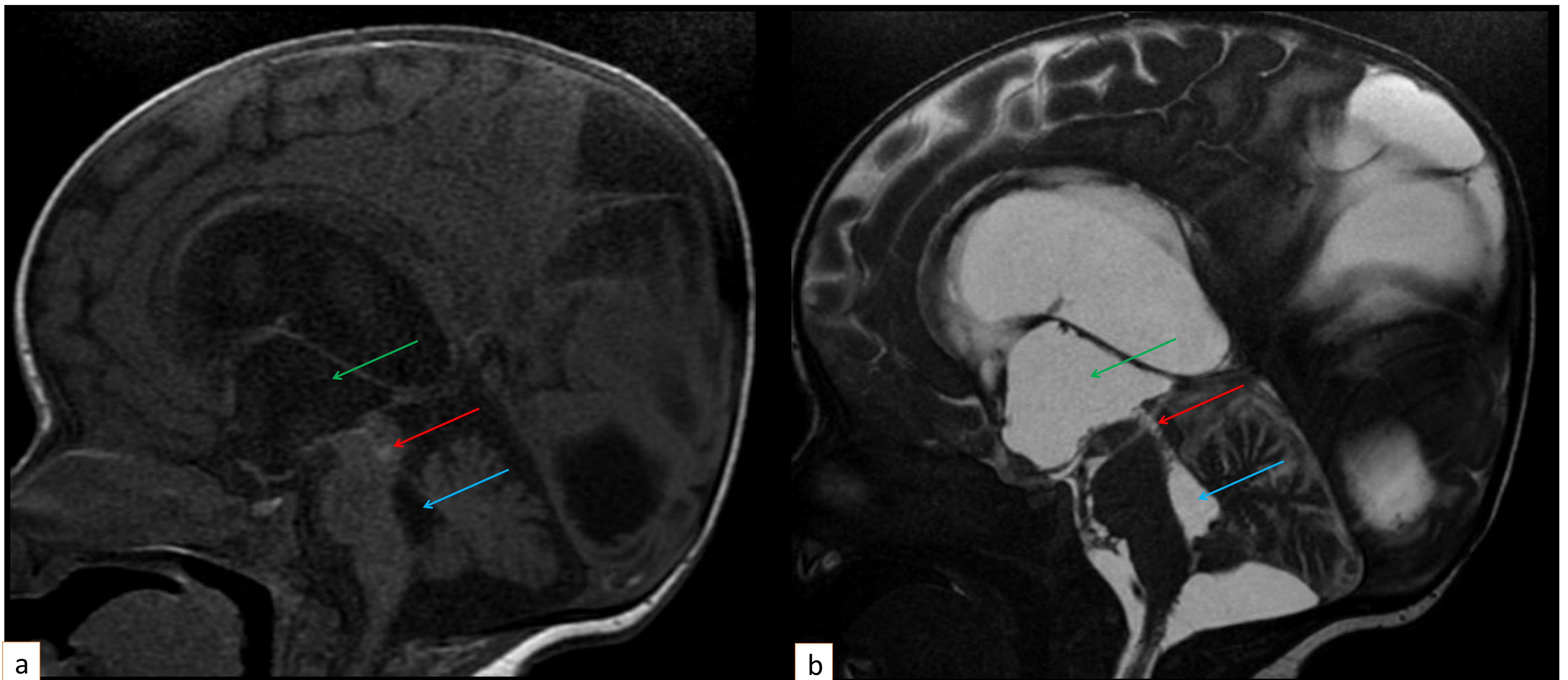


RM craneal: (a) Ax T2; (b) Sag T2; (c) Cor T2; (d) Ax GRE T2\*; (e, f) Sag T2.

Dilatación del sistema ventricular (ventrículos laterales y tercer ventrículo), principalmente colpocefalia (*flechas verdes*). Quistes en surcos caudotalámicos bilaterales y adyacentes a las astas frontales (*flechas azules*). Restos de hemosiderina en la superficie endimaria (*flechas rojas*). Cavum septum pellucidum y vergae (*flecha morada*). Acueducto de Silvio de calibre conservado (*flecha amarilla*), sin identificar artefacto de flujo. El cuerpo calloso está adelgazado de forma generalizada (*flecha naranja*).

Disminución de tamaño de la cisterna supravermiana, ascenso y rotación antihoraria del vermis. Aumento del ángulo tegmento-vermiano. Estructuras lineales adyacentes al IV ventrículo que plantean el diagnóstico diferencial entre adherencias post-hemorrágicas y el quiste de Blake (*flechas negras discontinuas*).

## Hidrocefalia post-hemorrágica



RM craneal: (a) Sag T1; (b) Sag T2.

Dilatación del sistema ventricular, muy marcada a nivel del tercer (*flecha verde*) y cuarto ventrículo (*flecha azul*). A nivel del acueducto de Silvio se muestra una imagen hiperintensa en T1 e hipo/isointensa en T2 (*flecha roja*) que corresponde con restos hemorrágicos (paciente con antecedentes de hemorragia de la matriz germinal grado III).

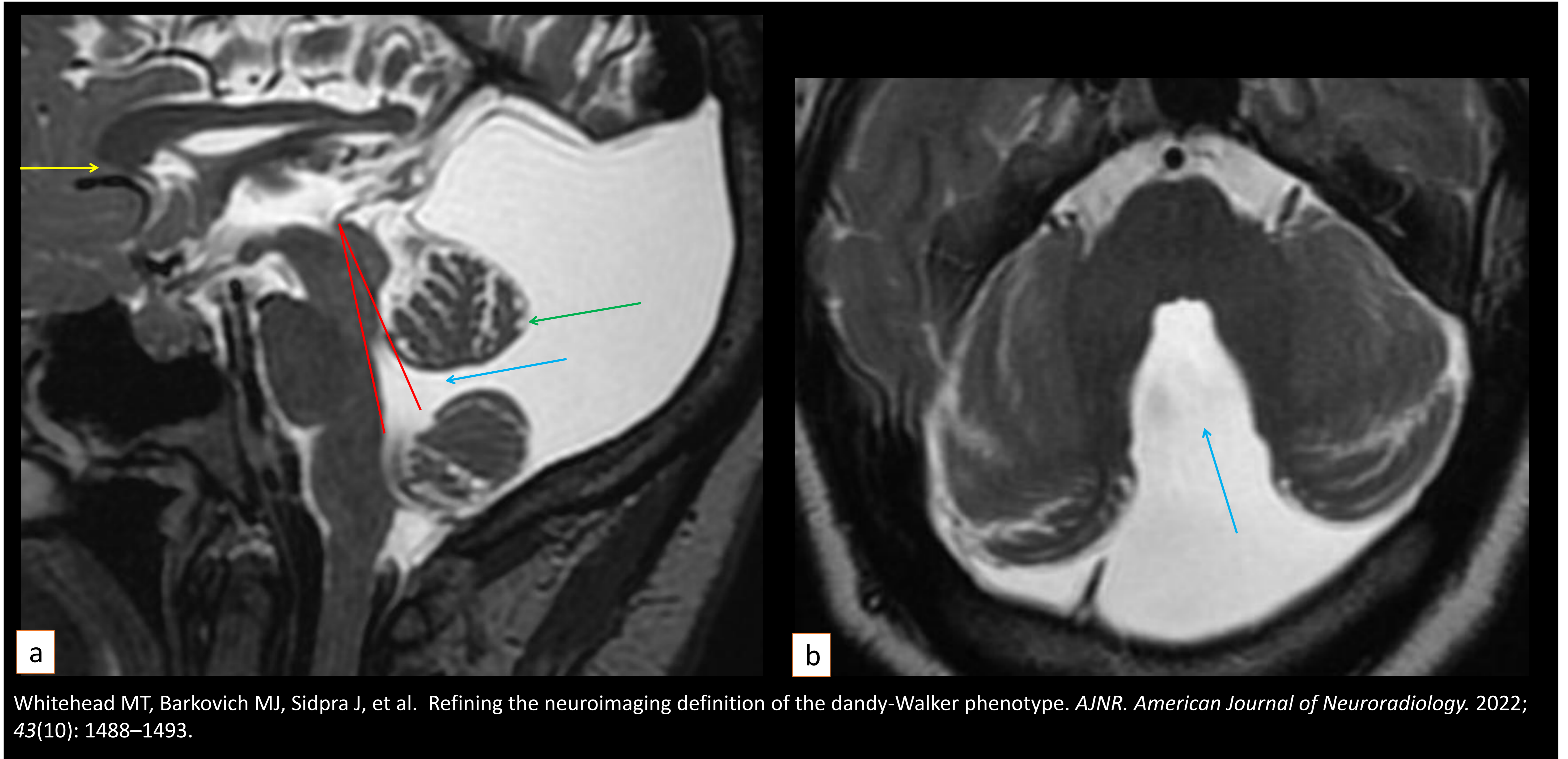
La **hemorragia de la matriz germinal** es la causa más frecuente de hemorragia intracraneal en neonatos y se relaciona con la prematuridad. Como complicaciones pueden ocurrir **hidrocefalia post-hemorrágica, formación de quistes subependimarios y leucomalacia quística periventricular**.

Por otro lado, el **quiste persistente de la bolsa de Blake** es consecuencia de un fallo durante la época fetal de la perforación de la bolsa de Blake.

Durante el desarrollo embriológico del IV ventrículo, se forma un pliegue transversal en su techo que engloba la meninge primitiva vascular (que formará el plexo coroideo del techo del IV ventrículo) y que lo divide en área membranósea anterior (superior) y posterior (inferior). La bolsa de Blake representa una evaginación del área membranósea posterior, que se fenestra y origina el foramen de Magendie al final de la 10ª semana.

Si la **bolsa de Blake** no se perfora, se ensancha formando una estructura similar a un quiste, que se proyecta en la cisterna magna y actúa como una cuña por debajo del vermis cerebeloso. Como resultado, el **vermis** (que en sí mismo no presenta anomalías) **se eleva y gira** pasivamente en sentido antihorario debido al aumento del volumen de la bolsa de Blake.

## Fenotipo Dandy-Walker



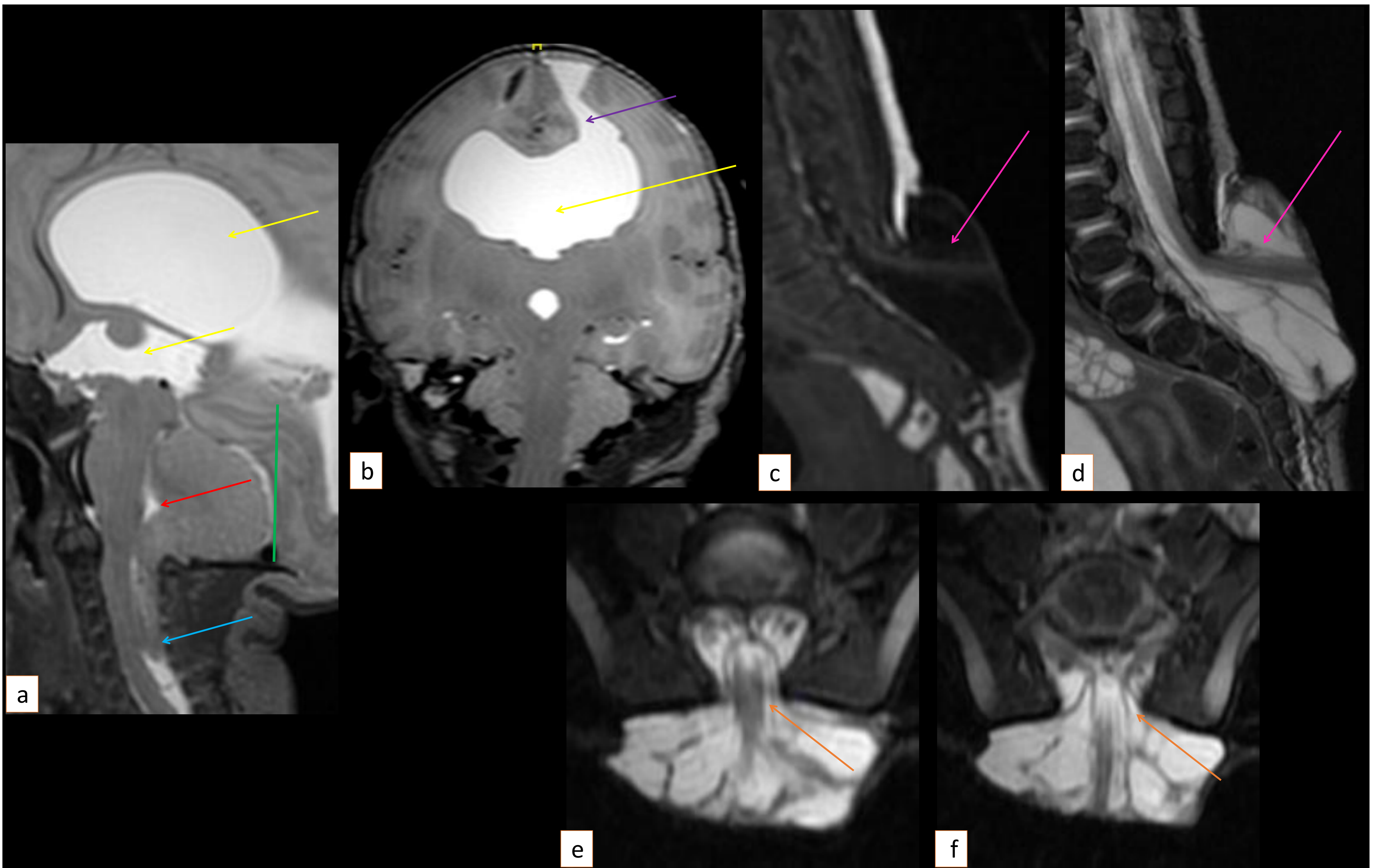
RM craneal: (a) Sag T2, (b) Ax T2.

Vermis inferior hipoplásico, con elevación y rotación antihoraria (*flecha verde*). Marcada dilatación del IV ventrículo que ocupa gran parte de la fosa posterior (*flecha azul*). Ángulo tegmento-vermiano aumentado ( $19^\circ$ ) (*líneas rojas*). Agenesia del segmento rostral del cuerpo calloso (*flecha amarilla*) e hipoplasia del resto del cuerpo calloso con gradiente antero-posterior.

El **fenotipo Dandy-Walker, recientemente redefinido** (Whitehead MT, Barkovich MJ, Sidpra J, et al. Refining the neuroimaging definition of the dandy-Walker phenotype. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*. 2022; 43(10): 1488–1493): hipoplasia inferior del vermis (obligatorio), desplazamiento inferolateral de la tela coroidea/plexo coroideo (obligatorio cuando es visible), un lóbulo caudal desaparejado o “*tail sign*” (obligatorio cuando es visible), un ángulo tegmento-vermiano aumentado y un ángulo fastigial obtuso, siendo estas dos últimas las medidas cualitativas más significativas.

El tamaño del cuarto ventrículo, el tamaño de la fosa posterior y la ubicación de la tórcula deben ser criterios diagnósticos minimizados en cuanto a relevancia. Estos están relacionados en gran medida con el grado de resistencia al flujo de salida del IV ventrículo y no son consecuencias directas de la lesión o malformación (en concreto, la alteración del desarrollo del vermis posterior).

## Malformación de Arnold-Chiari tipo II



RM craneal: (a) Sag T2; (b) Cor T2. RM medular lumbosacra: (c) Sag T1; (d) Sag T2; (e, f) Ax T2.

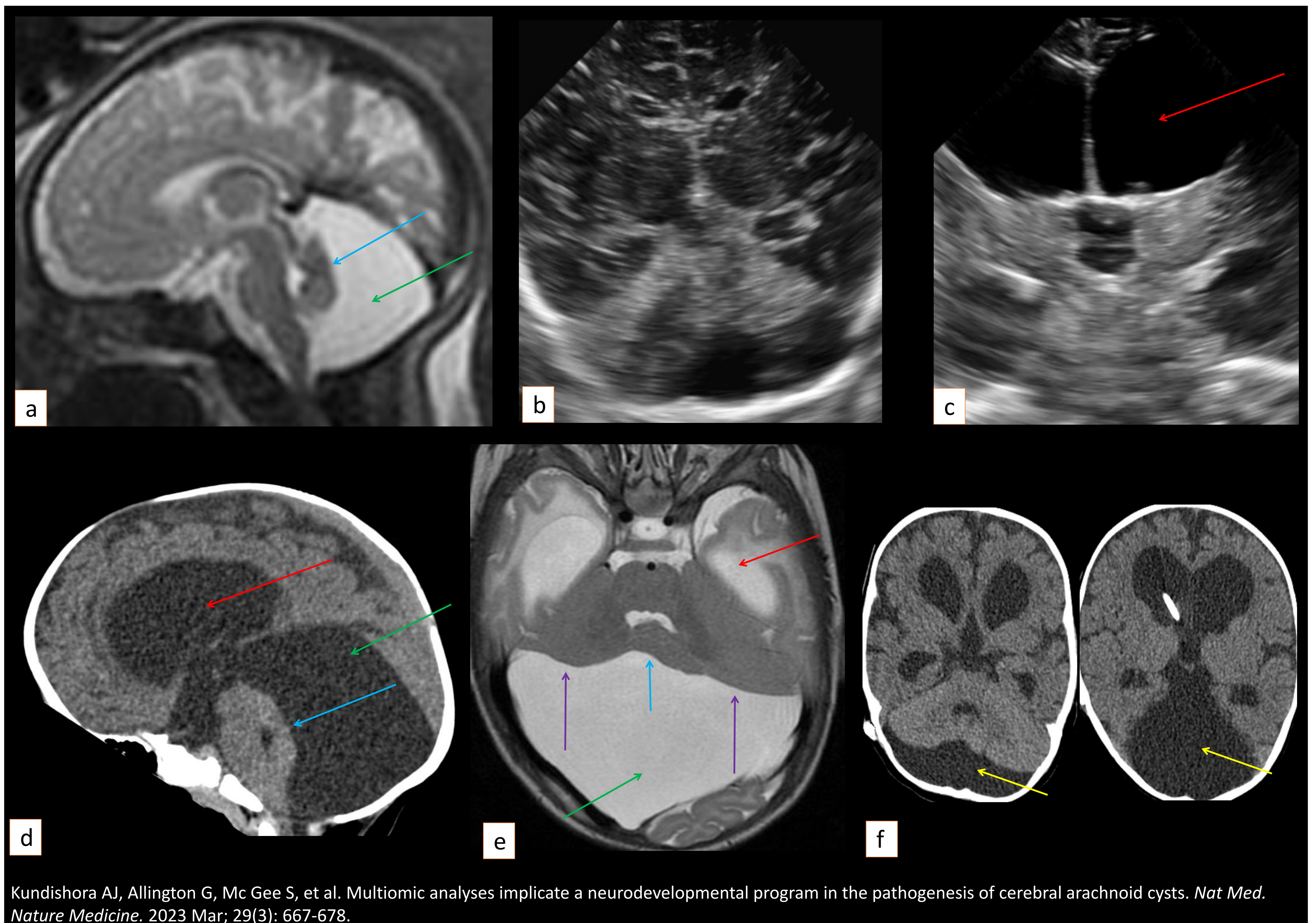
Se muestra una fosa posterior de pequeño tamaño (*línea verde*), con descenso amigdalar hasta el nivel de C5 (*flecha azul*). El IV ventrículo está colapsado (*flecha roja*) y los ventrículos laterales y el III ventrículo dilatados (*flecha amarilla*). Porencefalia frontal izquierda (*flecha morada*).

A nivel lumbosacro se aprecia saco con componente quístico y fibras medulares (*flecha rosa*), en contacto con el espacio epidural medular (*flecha naranja*), que representa un mielomeningocele.

La **malformación de Arnold Chiari tipo II** tiene una asociación aproximada de 1:1 con el **mielomeningocele lumbosacro abierto**. Debido a la fuga de líquido cefalorraquídeo secundario a la disrafia espinal, hay una presión intracraneal menor de lo esperado dando lugar a un fallo en la expansión de la vesícula rombencefálica. Esto se traduce en hundimiento del tronco encefálico y el cerebelo, con extensión caudal de las amígdalas y el vermis y a un agrandamiento del foramen magnum.



## Quiste de fosa posterior



Kundishora AJ, Allington G, Mc Gee S, et al. Multiomic analyses implicate a neurodevelopmental program in the pathogenesis of cerebral arachnoid cysts. *Nat Med. Nature Medicine*. 2023 Mar; 29(3): 667-678.

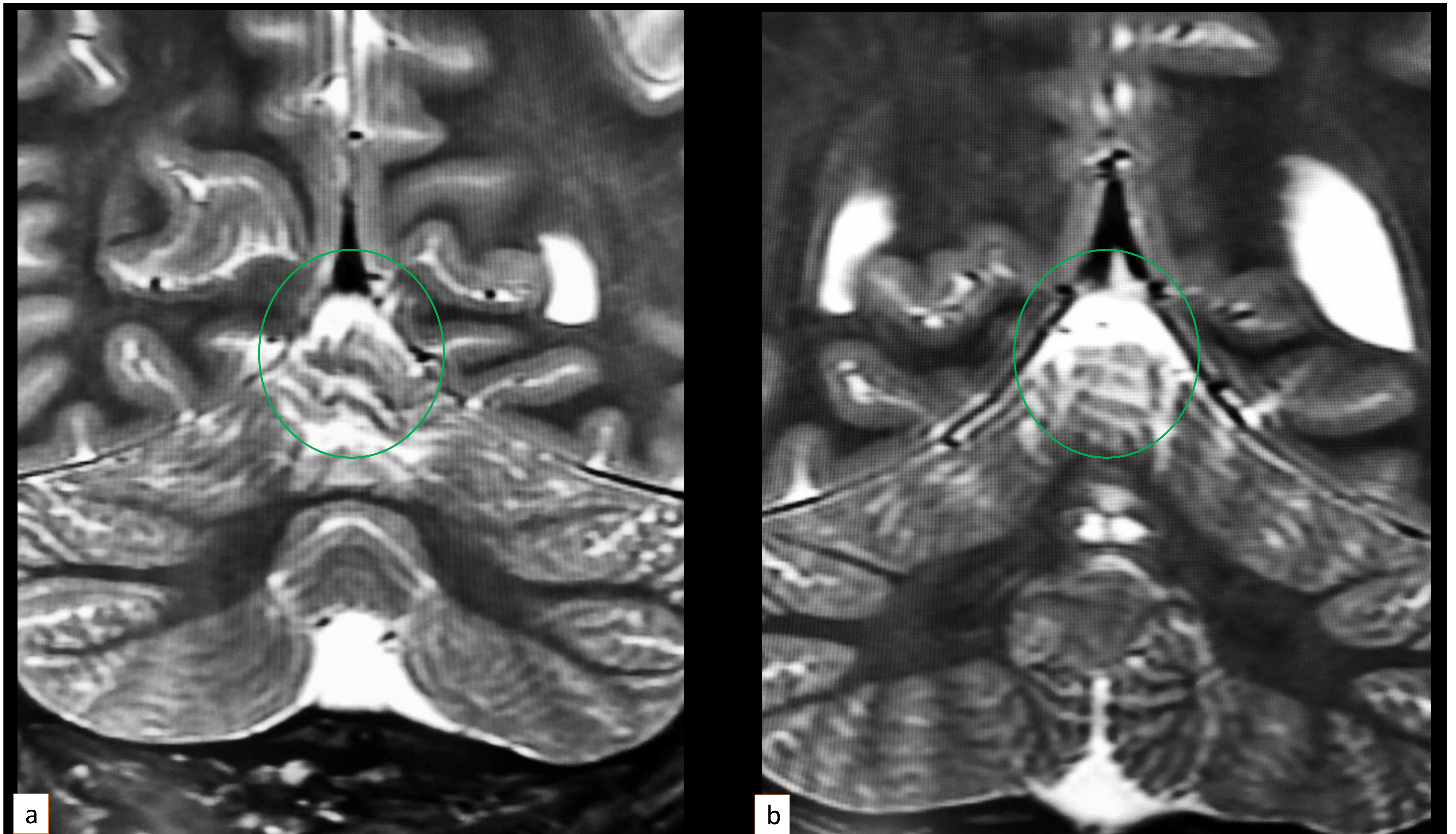
RM fetal: (a) Sag T2. Ecografía transfontanelar: (b) al mes de vida y (c) al 4º mes de vida. TC craneal: (d) Sag y (f) Ax tras válvula de derivación. RM craneal: (e) Ax T2.

Quiste de gran tamaño que ocupa la fosa posterior (*flecha verde*), desplazando anteriormente el vermis (*flecha azul*) y los hemisferios cerebelosos (*flechas moradas*). A partir del 4º mes de vida se identifica dilatación del sistema ventricular (ventrículos laterales y tercer ventrículo) (*flecha roja*) en ecografía, TC y RM. Tras el tratamiento con válvula de derivación ventrículo-peritoneal se muestra la disminución del tamaño del quiste (*flecha amarilla*) y de la ventriculomegalia, permaneciendo la disminución de tamaño cerebelosa.

Los **quistes aracnoideos** son acúmulos de LCR que surgen tras división de las capas que forman la aracnoides. Le etiología de la mayoría de estos quistes no está clara, aunque es probable que se formen debido a una división anormal durante el desarrollo embrionario de esta capa meníngea. Se ha visto que existen ciertos genes, que actúan a mitad de la gestación en el desarrollo neural y de las meninges, que se asocian con la aparición de estos quistes, en comparación con individuos sanos.

En la fosa posterior, el **quiste aracnoideo** se identifica como un aumento del espacio subaracnoideo a nivel retrovermiano junto con un vermis cerebeloso sin anomalías del desarrollo.

## Atrofia del vermis superior

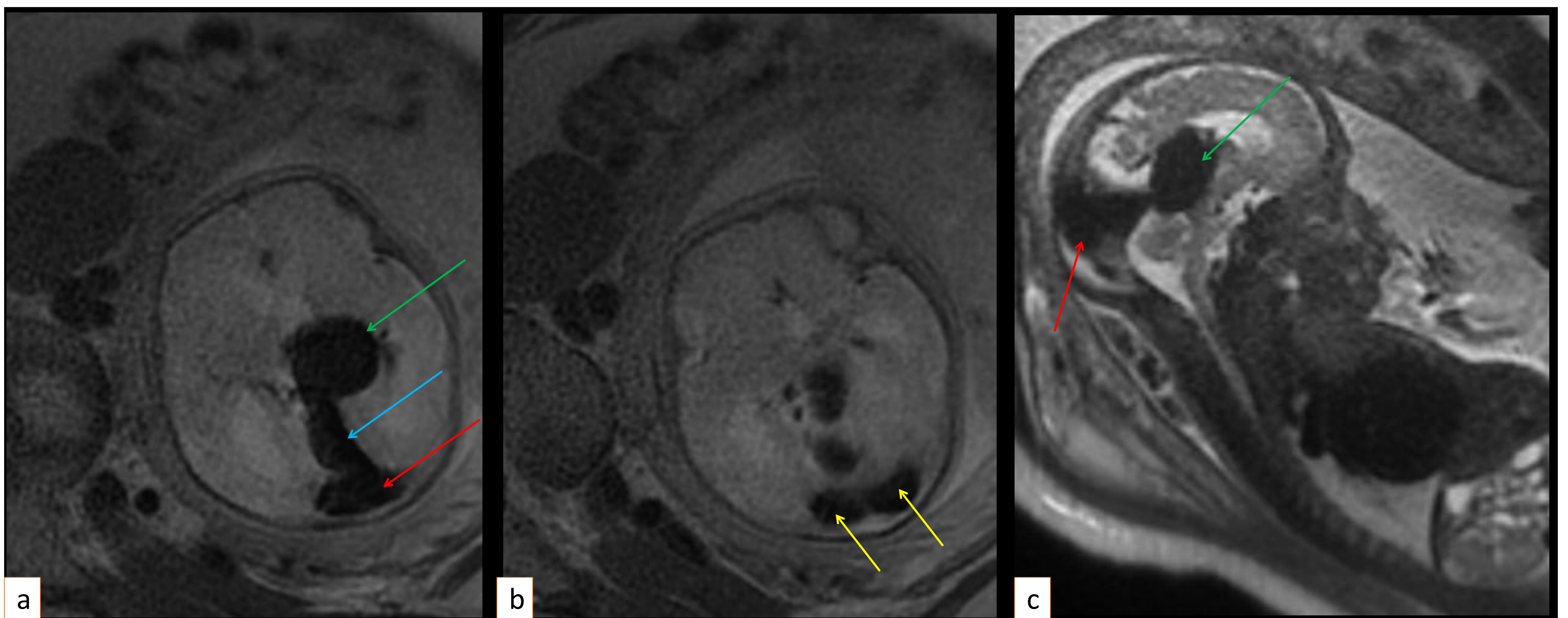


RM craneal: (a, b) Cor T2. Se muestra una disminución del volumen del vermis cerebeloso superior e hiperintensidad de señal en T2 (círculo verde).

La **atrofia del vermis superior** es un hallazgo frecuente en los estudios de imagen de seguimiento de pacientes que sufrieron **encefalopatía hipóxica isquémica (EHI) moderada/grave** en el período neonatal. Este tipo de atrofia debe ser diferenciada de la atrofia cerebelosa superior que se da en trastornos relacionados con el gen ITPR-1, especialmente en ausencia de antecedentes de evento hipóxico-isquémico perinatal.

Sargent MA, Poskitt KJ, Roland EH, et al. Cerebellar vermian atrophy after neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*. 2004; 25(6):1008-15.

## Malformación aneurismática de la vena de Galeno



RM fetal con secuencias Single Shot Fat Spin Echo (SSFSE). (a, b) Ax T2 de cráneo; (c) Sag T2 de cráneo. Dilatación aneurismática de la vena de Galeno (*flecha verde*), que ejerce efecto masa sobre el tercer ventrículo. Dilatación del seno recto (*flecha azul*), tórcula (*flecha roja*), senos transversos (*flechas amarillas*) y sigmoides.

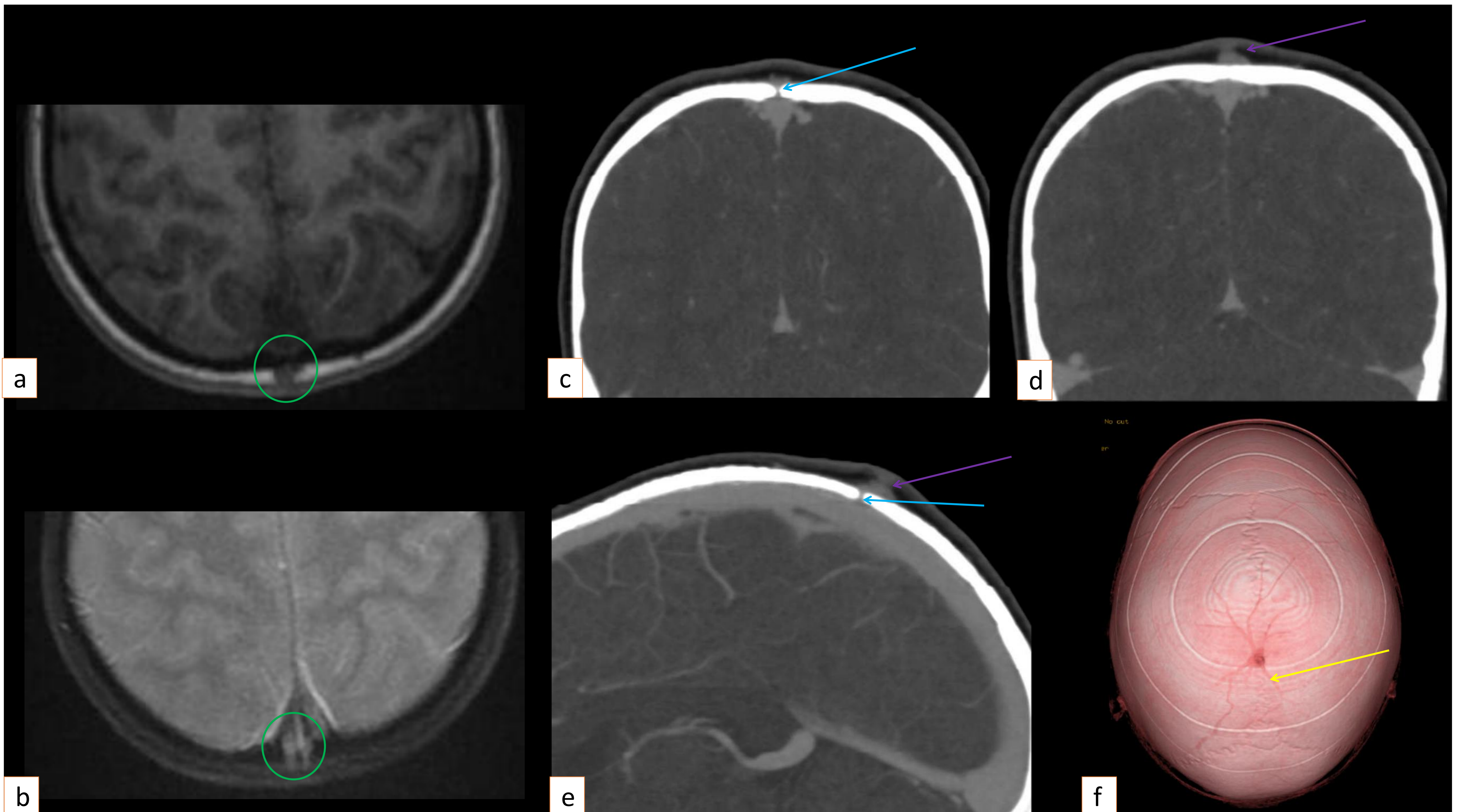
La **malformación aneurismática de la vena de Galeno (MAVG)** es una anomalía del desarrollo que da lugar a un shunt arteriovenoso y drenaje venoso hacia estructuras de la línea media posterior. La alteración es resultado de una derivación de sangre que produce un flujo excesivo, dilatando la vena de Galeno y el seno recto. La vena de drenaje puede no ser la vena de Galeno en sí misma, sino su precursora: la vena prosencefálica mediana de Markowski (VPM), que, debido a este flujo sanguíneo excesivo no madura de forma correcta en la vena de Galeno y el seno recto.

Hay dos subtipos de MAVG:

-El **tipo coroideo**, en el que hay una malformación arteriovenosa de la vasculatura coroidea. Se suelen presentar en el período perinatal con síntomas secundarios a insuficiencia cardíaca de alto gasto.

-El **tipo mural**, en el que hay una fístula arteriovenosa. Puede tener una única fístula o múltiples fístulas; cuantas más y más grandes sean las fístulas, antes se presentarán los síntomas.

## Sinus pericranii



RM craneal: (a) Ax T1; (b) Ax T2\* GRE. TC craneal con contraste en fase venosa: (c, d) Cor en ventana de partes blandas; (e) Sag en ventana de partes blandas; (f) Reconstrucción VR.

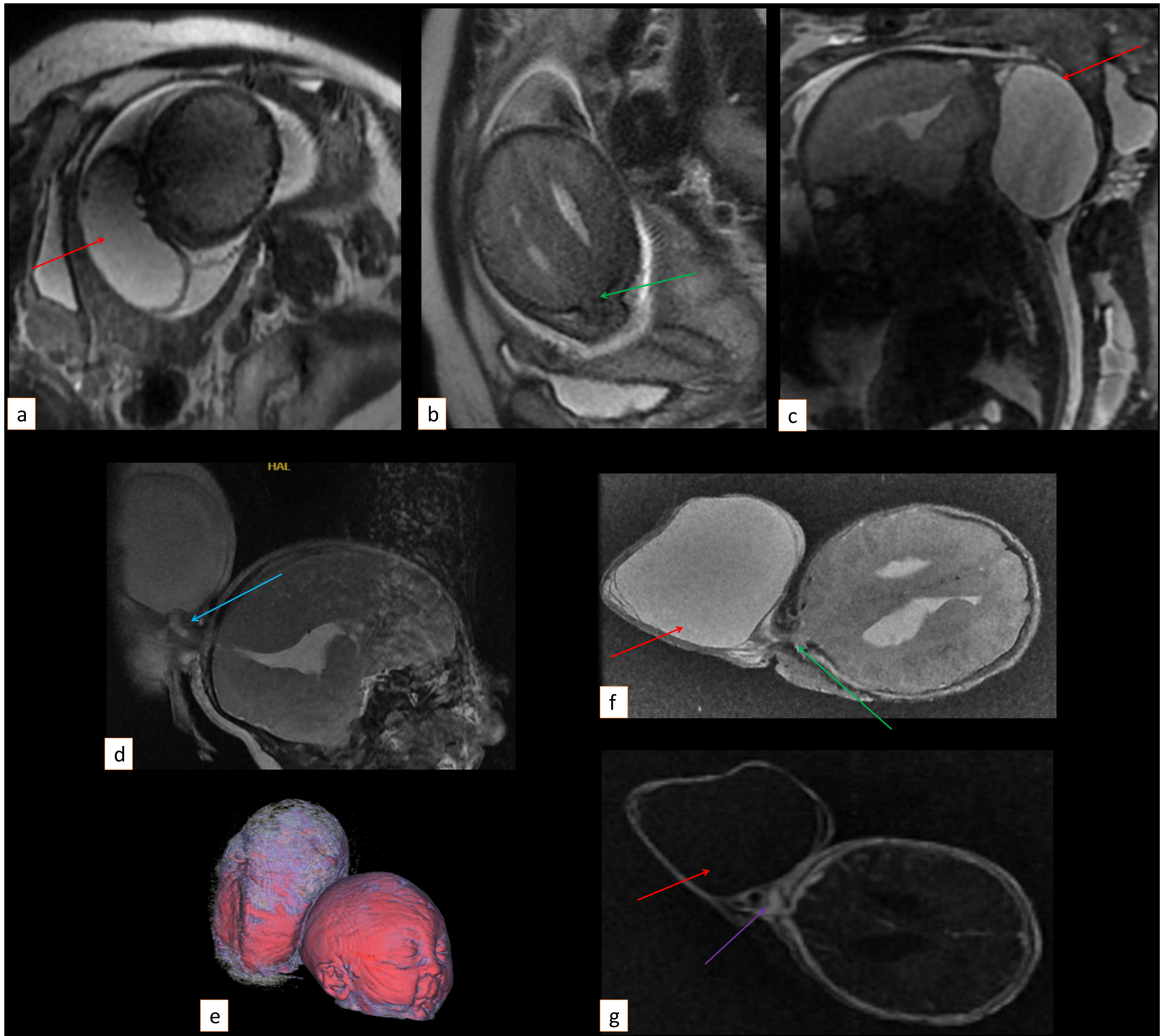
En el tejido pericraneal a nivel occipital se observa un alteración de la señal mal definida (*círculo verde*). En TC se visualiza un defecto óseo focal entre la sutura sagital (*flecha azul*). Adyacente, a nivel epicraneal se visualiza una estructura vascular dilatada (*flecha morada*) y otras de menor tamaño que probablemente correspondan a venas epicraneales (*flecha amarilla*).

El **sinus pericranii** es una malformación vascular venosa en la que existe una comunicación vascular anómala transdiploica entre los vasos venosos extracraneales y los senos venosos duros intracraneales.

En la mayoría de los casos se presenta como un nódulo subcutáneo de coloración violácea, depresible, no doloroso, que puede incrementar de tamaño con las maniobras de Vasalva.

No existe una prueba de imagen de elección para su diagnóstico, y suele ser necesaria la realización de varias técnicas de imagen hasta llegar a un diagnóstico definitivo.

## Meningoencefalocele occipital



RM fetal con secuencias Single Shot Fat Spin Echo (SSFSE): (a) Ax oblicuo T2; (b) Ax T2; (c) Sag T2.

RM craneal a los 4 días de vida: (d) Sag T2; (e) reconstrucción 3D del cráneo; (f) Ax T2; (g) Ax T1 + Gd

Feto único en situación longitudinal con presentación cefálica. Defecto óseo en la línea media entre ambos occipitales (*flecha verde*), con pequeña herniación del parénquima (*flecha azul*) y masa extracraneal de predominio quístico (*flecha roja*). La masa extracraneal contiene la prensa de Herófilo (*flecha morada*) y una pequeña porción de parénquima occipital herniado. Dilatación asimétrica de los ventrículos laterales.

## Conclusiones

La imagen de la línea media intracraneal nos ofrece una rica información sobre anomalías tanto congénitas como adquiridas. En ocasiones la “no normalidad” se trata de un hallazgo incidental mientras que otras veces podemos observar malformaciones complejas del SNC. El conocimiento profundo de la anatomía es, por lo tanto, esencial para detectar y caracterizar las alteraciones en esta localización.

## Referencias

- Geibprasert, S., Pongpech, S., Jiarakongmun, P., Shroff, M. M., Armstrong, D. C., & Krings, T. (2010). Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: What clinicians need to know. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 30(2), 483–501. <https://doi.org/10.1148/rg.302095728>
- Bourekas, E. C., Varakis, K., Bruns, D., Christoforidis, G. A., Baujan, M., Slone, H. W., & Kehagias, D. (2002). Lesions of the corpus callosum: MR imaging and differential considerations in adults and children. *AJR. American Journal of Roentgenology*, 179(1), 251–257. <https://doi.org/10.2214/ajr.179.1.1790251>
- Choudhri, A. F., Cohen, H. L., Siddiqui, A., Pande, V., & Blitz, A. M. (2018). Twenty-five diagnoses on Midline images of the brain: From fetus to child to adult. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 38(1), 218–235. <https://doi.org/10.1148/rg.2018170019>
- Whitehead, M. T., Barkovich, M. J., Sidpra, J., Alves, C. A., Mirsky, D. M., Öztekin, Ö., Bhattacharya, D., Lucato, L. T., Sudhakar, S., Taranath, A., Andronikou, S., Prabhu, S. P., Aldinger, K. A., Haldipur, P., Millen, K. J., Barkovich, A. J., Boltshauser, E., Dobyns, W. B., & Mankad, K. (2022). Refining the neuroimaging definition of the dandy-Walker phenotype. *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 43(10), 1488–1493. <https://doi.org/10.3174/ajnr.a7659>
- Mitchell, L. A., Thomas, P. Q., Zacharin, M. R., & Scheffer, I. E. (2002). Ectopic posterior pituitary lobe and periventricular heterotopia: cerebral malformations with the same underlying mechanism? *AJNR. American Journal of Neuroradiology*, 23(9). <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12372734/>
- Gokce, E., & Beyhan, M. (2018). Evaluation of pineal cysts with magnetic resonance imaging. *World Journal of Radiology*, 10(7), 65–77. <https://doi.org/10.4329/wjr.v10.i7.65>
- Lowe, L. H., Booth, T. N., Joglar, J. M., & Rollins, N. K. (2000). Midface anomalies in children. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 20(4), 907–922. <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.4.g00jl07907>
- Van Wyhe, R., Chamata, E., & Hollier, L. (2016a). Midline craniofacial masses in children. *Seminars in Plastic Surgery*, 30(04), 176–180. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1593482>
- Vande Berg, D., Pitcher, R., & Dumitriu, D. (2020). Typical MRI features of a vein of Galen aneurysmal malformation. *Journal of the Belgian Society of Radiology*, 104(1). <https://doi.org/10.5334/jbsr.2133>
- Rollins, N., Booth, T., & Biavati, M. (2001). Case 40: Congenital pyriform aperture stenosis. *Radiology*, 221(2), 392–394. <https://doi.org/10.1148/radiol.2212000772>