

EN BUSCA DE LAS DISPLASIAS CORTICALES FOCALES. HALLAZGOS EN RM Y ACTUALIZACIÓN EN SU CLASIFICACIÓN.

MARTA ZAMORA VALLS, ALBA COUCHOUD FALCÓ,
MARTA LLINÁS ARCE, KIM ROZENFELD, JUANA FORNER
GINER, PILAR PASTOR BONO, VALENTINA TROCONIS
VAAMONDE, SARA MERCADO CÁRCEL. CARMEN MARÍA
FERNÁNDEZ HERNÁNDEZ.

HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar la clasificación de las displasias corticales focales como causa de epilepsia refractaria al tratamiento tras la revisión de la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) en 2022 (2) de la clasificación propuesta en 2011 por Blumcke (3).
- Valorar la importancia de la RM en el diagnóstico de las displasias corticales focales.

REVISIÓN DEL TEMA

- La epilepsia es una enfermedad que se caracteriza por crisis espontáneas recurrentes, convulsivas o no, y que pueden acompañarse de consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales. Clínicamente, las crisis epilépticas se clasifican como generalizadas o parciales, y dentro de estas últimas aproximadamente el 30% son refractarias al tratamiento médico. Dentro del grupo refractario debemos descartar la presencia de alguna causa estructural subyacente como las displasias corticales focales (DCF).
- Las DCF son la primera causa de epilepsia refractaria en la población pediátrica y la segunda/tercera causa de crisis epilépticas intratables en la población adulta, después de la esclerosis del hipocampo o los tumores (1,5).

La RM es la técnica de elección para el estudio de las epilepsias, especialmente aquellas refractarias al tratamiento médico, ya que alteraciones como las DCF en la TC suelen ser inapreciables.

La RM permite detectar la lesión anatómica y definir su localización, extensión y relación con las áreas elocuentes del cerebro, datos necesarios para la planificación quirúrgica.

PROTOCOLO ESPECÍFICO PARA EPILEPSIA:

Para el estudio de epilepsia por RM es necesario un protocolo con secuencias específicas. A continuación detallamos el que usamos en nuestro centro:

RM 1.5 T Philips:

- axial FSE 3D T1
- axial FSE 3D FLAIR
- axial FSE T2
- axial FFE T2
- Coronal centrado en temporales FSE T1 IR y FSE T2.
- axial DWI (b=1000) con mapas de ADC

- Las DCF representan un grupo heterogéneo de alteraciones de la formación cortical. Esta enfermedad ha sido clasificada de distintas maneras a lo largo de los años: Taylor (1971), Palmmini (2004), Barkovich (2005), Blumcke(2011), ILAE (2022).
- A continuación detallamos cada uno de los 3 subgrupos tras la revisión de la ILAE en 2022 de la clasificación propuesta en 2011 por Blumcke (2,3).

Tipo I

- Inicio más tardío y sintomatología más leve.
- Más frecuente en adultos.
- Cambios presentes en el lóbulo temporal. El tipo Ib se localiza más frecuentemente fuera del lóbulo temporal (es más difícil diferenciarlo de la DCF tipo II).

Hallazgos en RM:

- Hipoplasia segmentaria o lobar, con pérdida del volumen de sustancia blanca subcortical la cual puede mostrar un moderado aumento de señal en secuencias T2/FLAIR y una disminución de la señal en secuencia T1.
- Ligera pérdida de la diferenciación SG/SB
- Anomalías de la rotación cortical (pueden ser el único signo de displasia).
- A veces, tienen poca representación estructural en RM (hasta el 33% no muestran alteraciones), ya que los cambios histológicos pueden ocurrir únicamente en la capa cortical. (5, 8)

Tipo II

- Síntomas más graves.
- Más casos en niños.
- Más frecuente en localizaciones extratemporales con predilección por el lóbulo frontal (1), en concreto el área rolándica u opercular (5).

Hallazgos en RM:

- Engrosamiento cortical.
- Marcada pérdida de la diferenciación entre SG/SB.
- La SB subcortical muestra un aumento de la señal en FLAIR/T2 y una disminución de la señal en T1, apareciendo frecuentemente como una franja de hiperintensidad T2 orientada radialmente o en forma de embudo, que se dirige hacia el ventrículo, lo que se conoce como el "**signo del transmanto**". Solo aparece en este tipo de DCF y es altamente sugestivo del tipo IIb, aunque no está presente en todos los pacientes de este subgrupo.
- Anormalidad de surcos y circunvoluciones. Varía desde un agrandamiento focal de los espacios subaracnoideos hasta circunvoluciones corticales altamente dismórficas.
- Puede haber aumento del espacio perivascular.

Se caracterizan por un efecto masa positivo, componente quístico, diversas calcificaciones y realce del contraste. Las lesiones displásicas suelen localizarse periféricamente en relación al tumor o dentro de la lesión principal (1). El diagnóstico de requiere una evaluación inmunohistoquímica para detectar tejido tumoral glioneuronal que infiltre la neocórtex (2).

57 Congreso Nacional
CENTRO DE CONVENCIONES INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
SERVICIO REGIONAL DE RADIOLOGÍA MÉDICA

FERM
FUNDACIÓ D'ESTUDIIS I INVESTIGACIÓ

RC
RADIOLEGS DE CATALUNYA

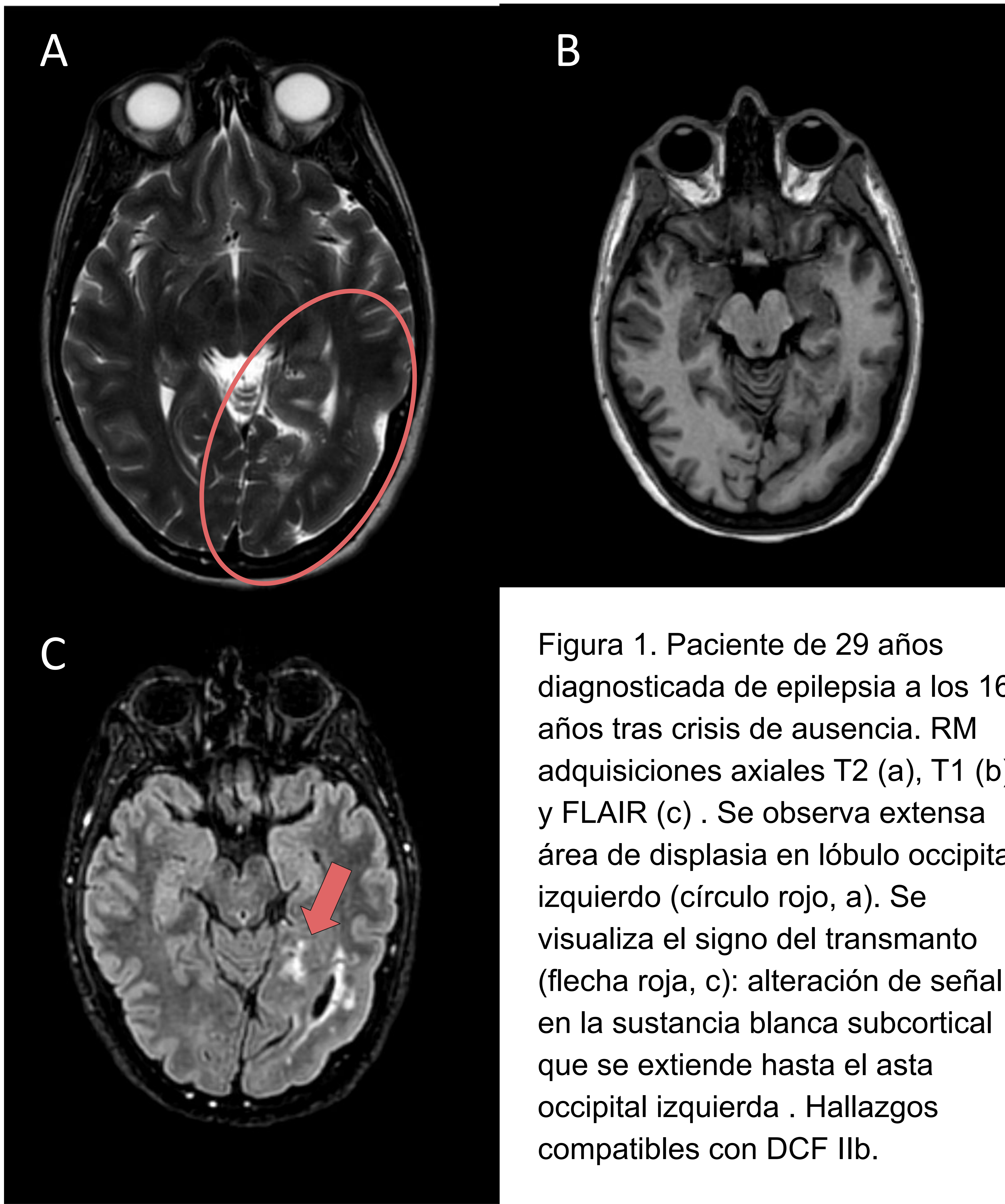


Figura 1. Paciente de 29 años diagnosticada de epilepsia a los 16 años tras crisis de ausencia. RM adquisiciones axiales T2 (a), T1 (b) y FLAIR (c) . Se observa extensa área de displasia en lóbulo occipital izquierdo (círculo rojo, a). Se visualiza el signo del transmanto (flecha roja, c): alteración de señal en la sustancia blanca subcortical que se extiende hasta el asta occipital izquierda . Hallazgos compatibles con DCF IIb.

Se caracterizan por un efecto masa positivo, componente quístico, diversas calcificaciones y realce del contraste. Las lesiones displásicas suelen localizarse periféricamente en relación al tumor o dentro de la lesión principal (1). El diagnóstico de requiere una evaluación inmunohistoquímica para detectar tejido tumoral glioneuronal que infiltre la neocórtex (2).

57 Congreso Nacional
CENTRO DE CONVENCIONES INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
SERVICIO REGIONAL DE RADIOLOGÍA, MÉDICA

FERM
FUNDACIÓ D'ESTUDIS I INVESTIGACIÓ

RC
RADIOLEGS DE CATALUNYA

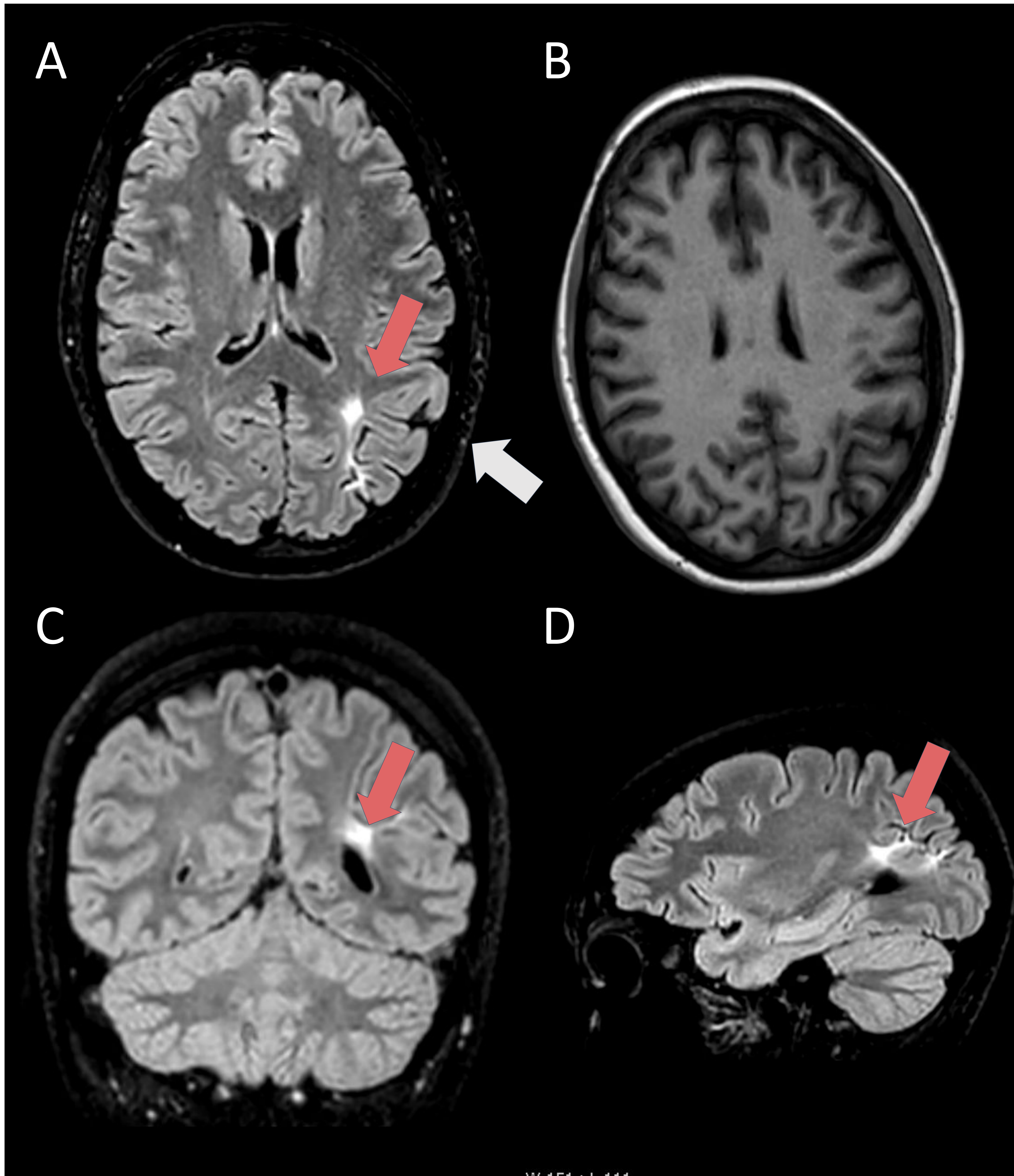


Figura 2. Mujer de 35 años con clínica migrañosa. RM adquisiciones axiales FLAIR (A) y T1 (B) y coronal y sagital FLAIR (C y D). Se observa el signo del transmanto (flecha roja): hiperintensidad subcortical parietal izquierda que se extiende hacia el atrio ventricular. Asocia hipoplasia del giro temporal medial (flecha blanca). Hallazgos compatibles con DCF IIb.

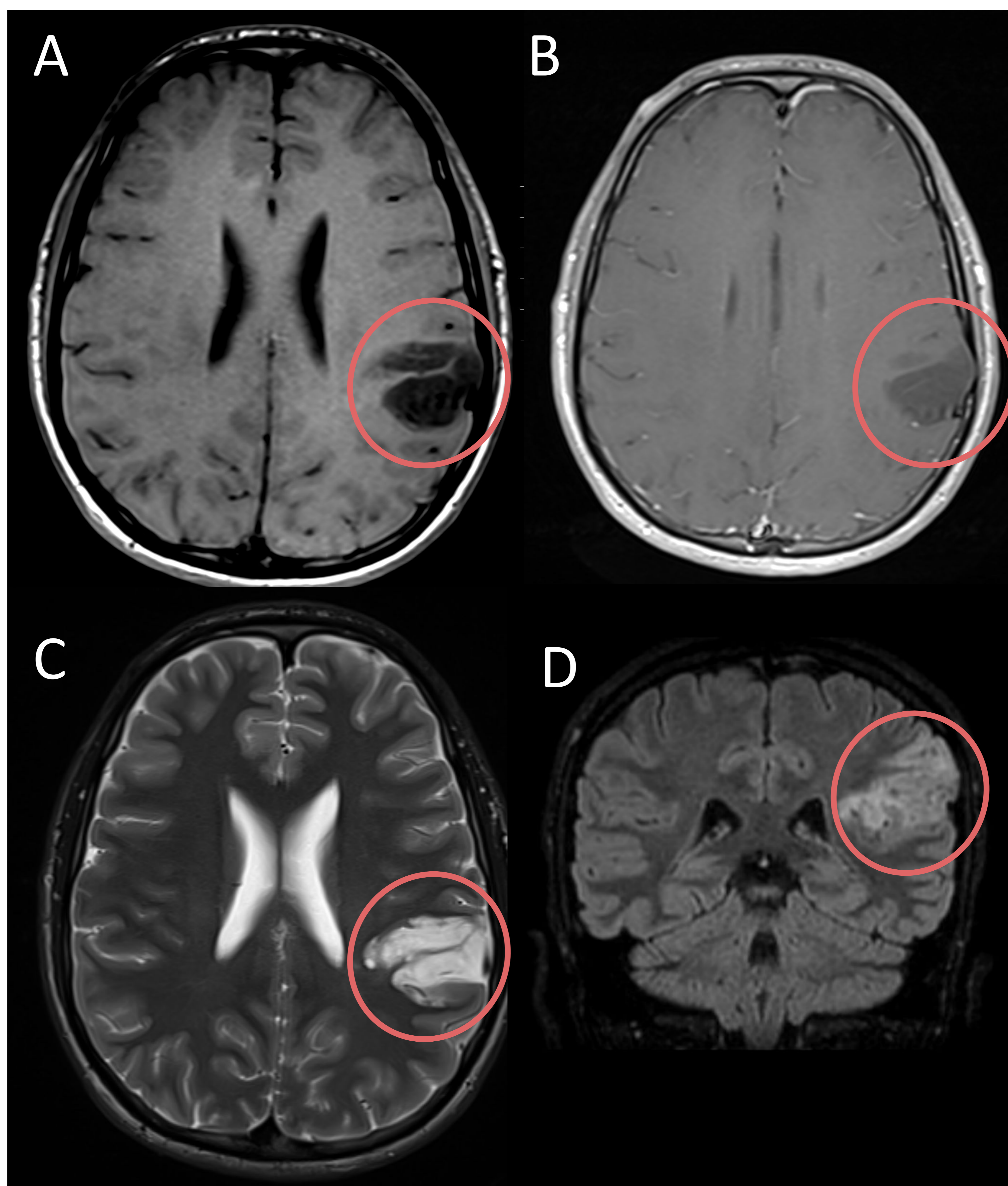


Figura 3. Varón de 13 años con crisis de epilepsia. RM adquisiciones axiales T1 (A), T1 con civ (B) y T2 (C) y sagital FLAIR (D). Se observa lesión de predominio cortical en opérculo parietal que afecta a los giros supramarginal y angular del parietal (círculo rojo), pérdida de la diferenciación entre sustancia gris y sustancia blanca, engrosamiento de circunvoluciones y remodelación de la tabla interna del diploe. Es hiperintensa en T2 y FLAIR e hipointensa en T1. No presenta captación de contraste, Hallazgos compatibles con DCF II.

DCF TIPO I VS TIPO II

	PREVALENCIA	CLÍNICA	LOCALIZACIÓN
DCF I	Adultos	+ Leve	Temporal
DCF 2	Niños	+ Grave	Extratemporal (frontal)

Figura 4. Tabla comparativa de las características de las DCF tipo I vs tipo II.

	SEÑAL SB: T2 HIPER HIPO	ENGROSAMIENTO T2 CORTICAL	BORRAMIENTO INTERFASE SG/SB	SIGNO TRANSMANTO	ANORMALIDAD GIROS
DCF IIb	FUERTE	SI	SI	SI (CARACTERÍSTICO)	SI
DCF IIa	MENOS FUERTE	SI	SI	MENOS FRECUENTE	SI
DCF I	+/- SUTIL	NO	SUTIL	NO	SI

Figura 5. Tabla modificada de N.colombo et al.(8) que compara las características por RM de las DCF tipo I vs las Tipo II.

Tipo III

- Se asocia con otras anomalías adyacentes cuyos hallazgos radiológicos serán los que analizaremos en la RM.
- **IIIa:** esclerosis del hipocampo.
- **IIIb:** tumor glioneuronal (DNET, ganglioglioma).
- **IIIc:** malformación vascular.
- **III d:** lesión epileptógena en la primera infancia: gliosis, infarto pre o perinatal, sangrado, encefalitis.

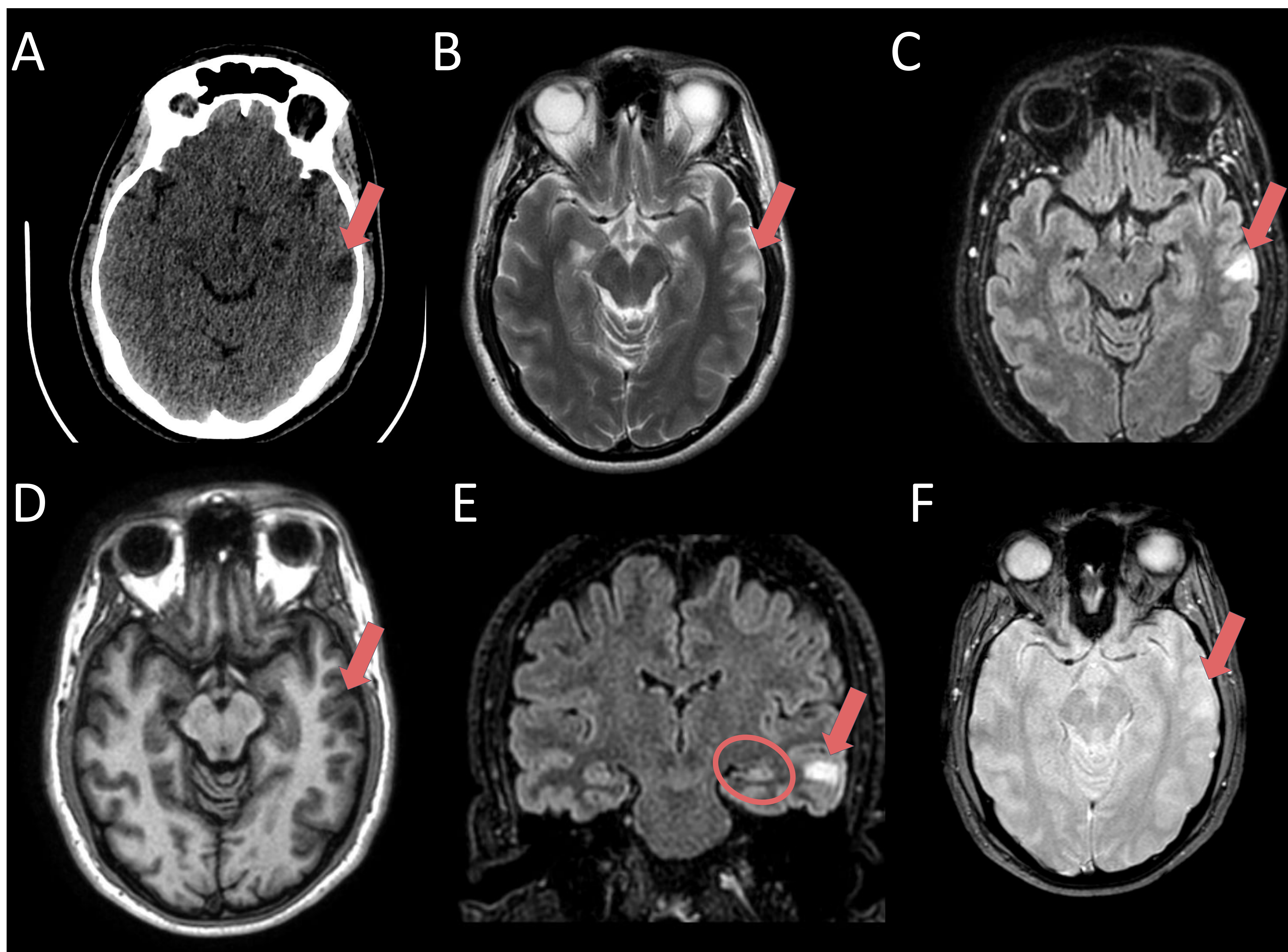


Figura 6. Varón de 38 con cefalea holocraneal de un mes de evolución que no mejora con tratamiento. TC corte axial (A). Se observa una lesión hipodensa temporal izquierda.

RM adquisiciones axiales T2, FLAIR y T1 (B, C y D), coronal FLAIR y axial T2* (E y F). En sustancia blanca subcortical y yuxtacortical del giro temporal medio izquierdo se observa un área de alteración de la señal de morfología triangular con ápex medial, “signo del transmanto” (flecha roja). Adelgazamiento del hipocampo izquierdo con aumento de la señal en su margen medial, (círculo rojo), interpretado como esclerosis temporal. Hallazgos compatibles con DCF IIIa.

Tipo IIIb → DCF + DNET (tumor neuroepitelial disembrioplásico):

- Es el 2º tumor más común en casos de convulsiones epilépticas intratables resecados quirúrgicamente.
- Está incluido dentro del grupo de tumores asociados a la epilepsia a largo plazo (LEAT).
- Se encuentra frecuentemente en el lóbulo temporal.
- Surge de la sustancia gris cortical o profunda y a menudo es concomitante con DCF.

Tipo IIIb → DNET: Hallazgos en RM:

- Lesión predominantemente cortical y bien delimitada, con hiperintensidad en imágenes potenciadas en T2, intensidad mixta en imágenes FLAIR y con apariencia “en burbujas”.
- Aunque no es verdaderamente quístico, su apariencia es similar a la de un quiste.
- No hay edema perilesional ni efecto masa.
- Se puede observar realce focal, depósitos de hemosiderina y calcificación.
- Puede mostrar expansión de la calota adyacente y el signo del borde brillante en imágenes FLAIR.

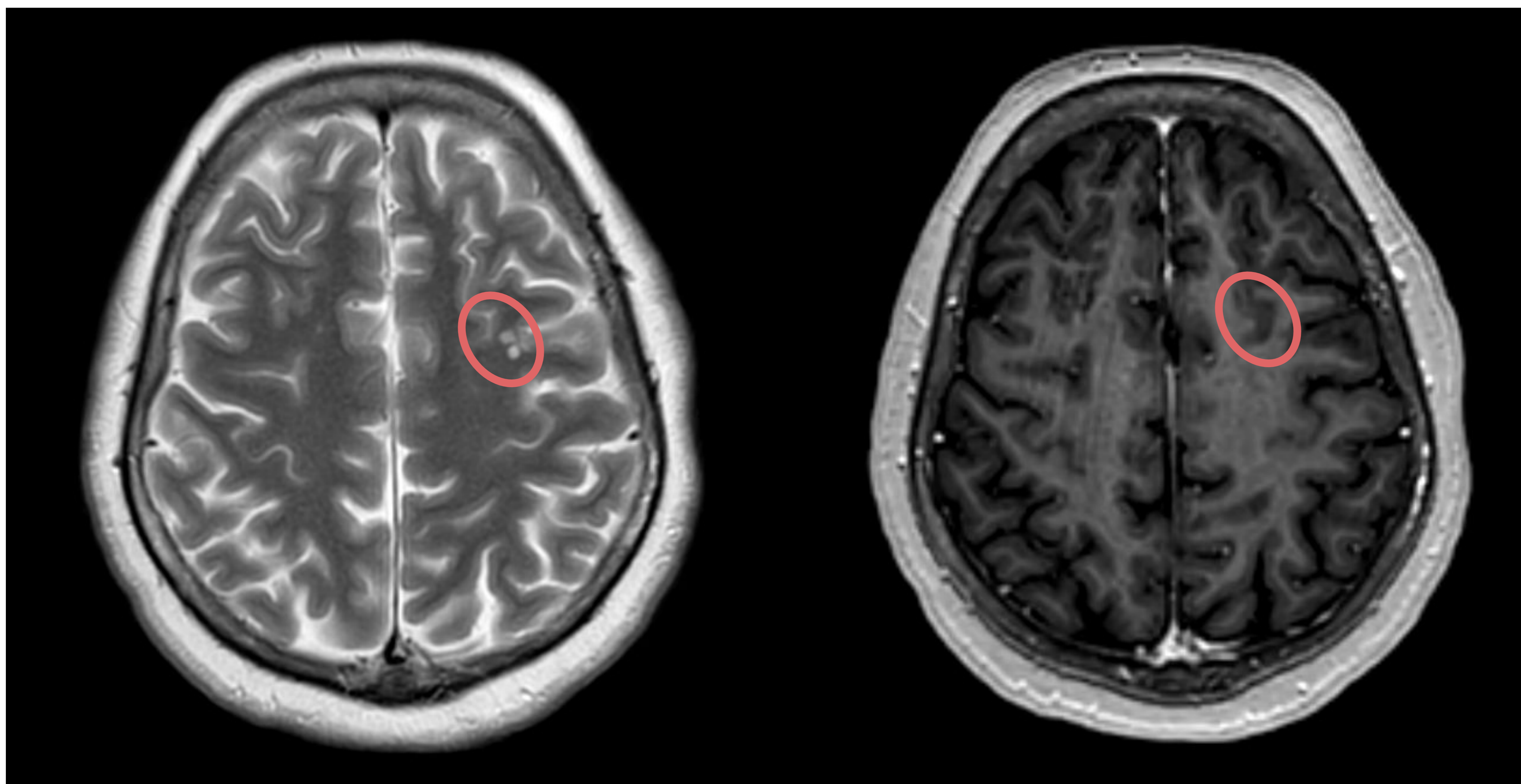


Figura 7. DNET sin DCF asociada. Varón de 55 años con cefalea holocraneal. RM adquisiciones axiales T2 y T1 (A y B). En topografía frontal izquierda, se observan pequeñas lesiones quísticas subcorticales (círculo rojo) distribuidas a lo largo del surco.

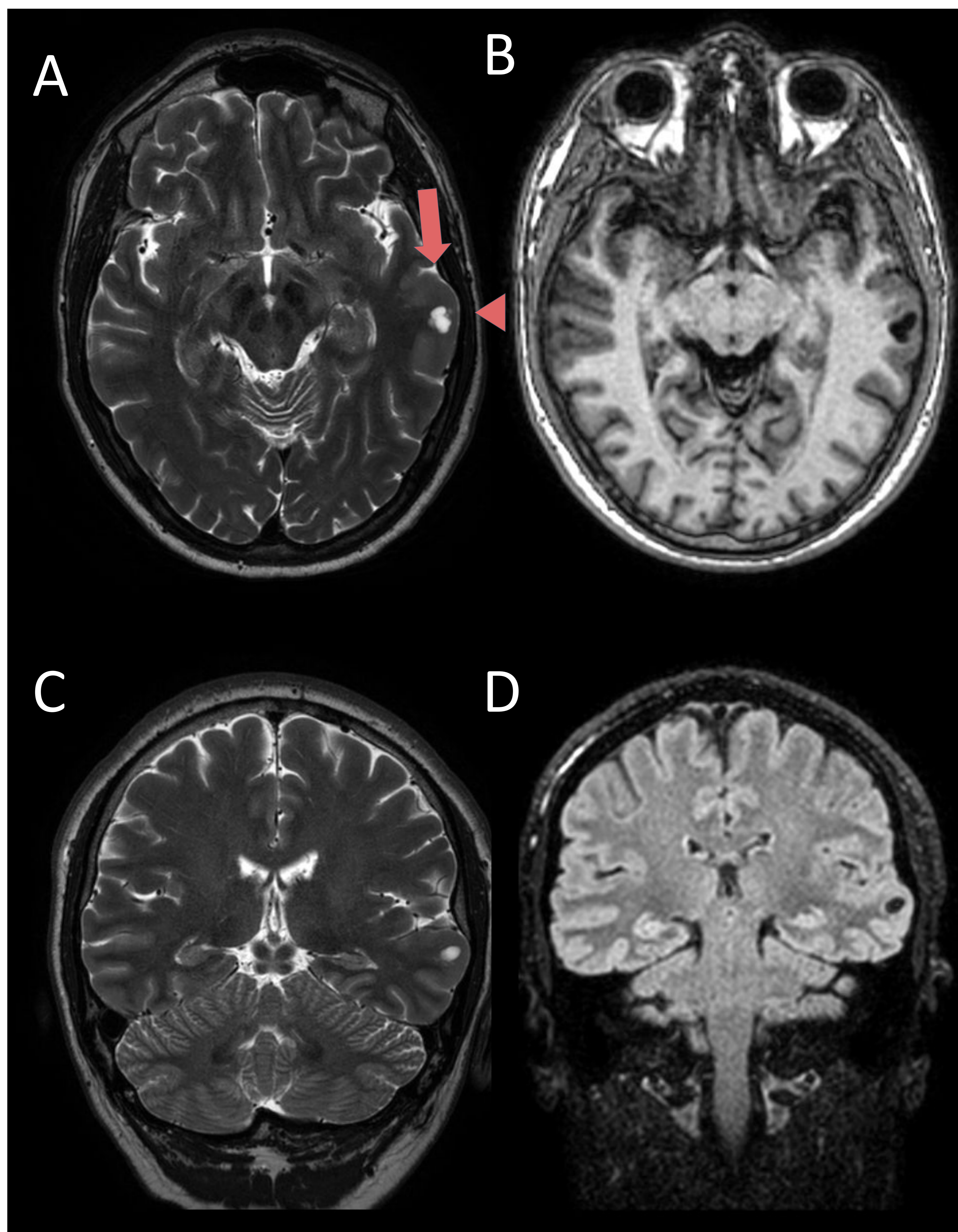


Figura 8. DNET con DCF asociada (DCF tipo IIIb). Varón de 38 años con segunda crisis comicial de inicio focal izquierdo. RM adquisiciones axiales T2 y T1 (A y B) y coronales T2 y FLAIR (C y D). En lóbulo temporal izquierdo se identifica engrosamiento cortical en giro temporal superior izquierdo (flecha roja), pérdida de la diferenciación de la sustancia gris-sustancia blanca y alteración en la morfología del giro temporal medio izquierdo. Asocia la presencia de lesión quística con finos tabiques en su interior (cabeza de flecha roja).

TIPO IIIb → DCF + GANGLIOGLIOMA.

- Tumor glioneuronal de bajo grado frecuentemente localizado en el lóbulo temporal, sobretodo en uncus, circunvolución parahipocampal y amígdala.
- Hallazgos en RM:
 - Masa quística con un nódulo mural hasta en el 40% de los casos. No es infrecuente observar una masa sólida.
 - El realce de la porción sólida es variable y la calcificación está presente en el 30% de los casos.
 - Poco efecto masa o edema vasogénico.

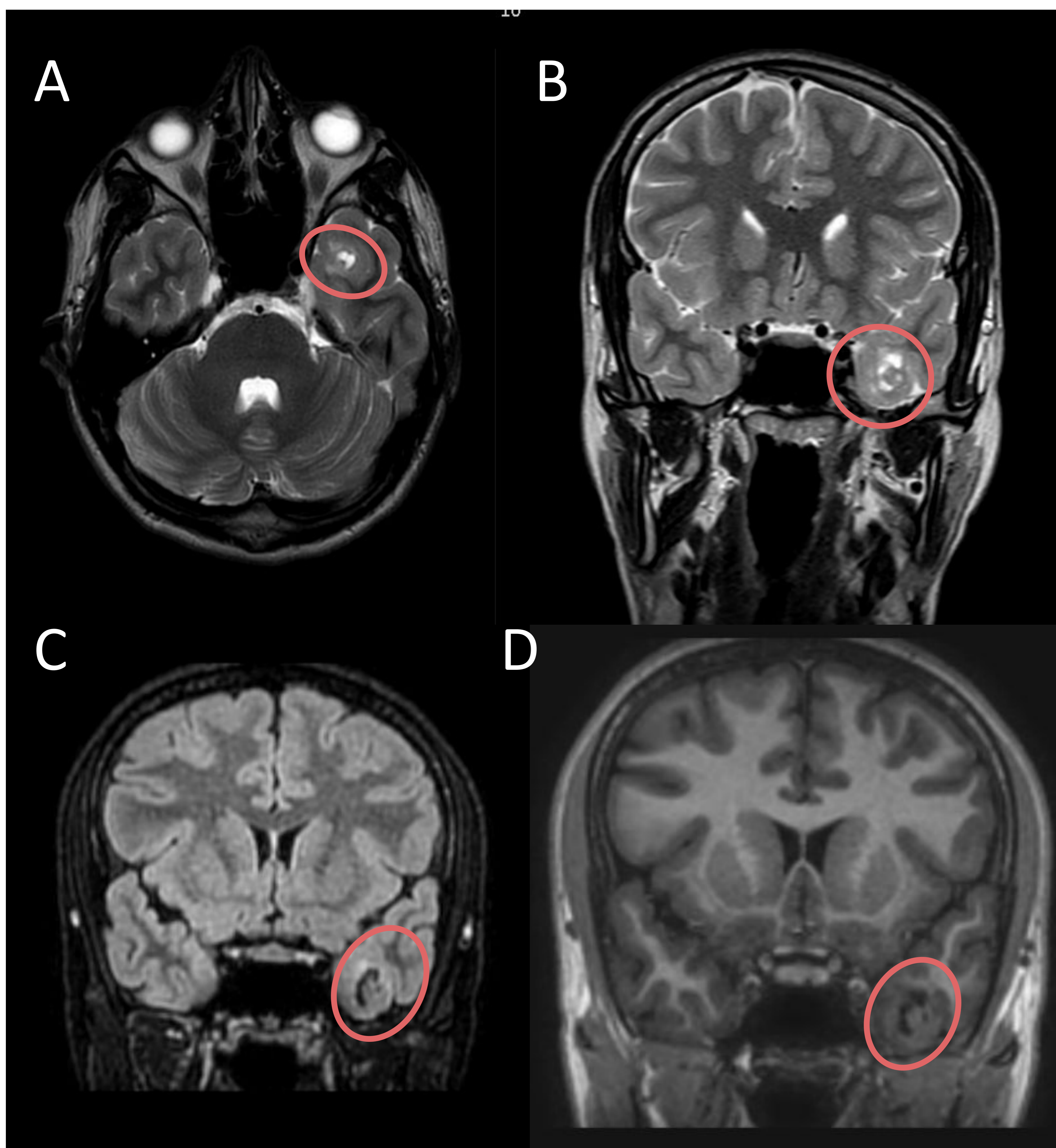


Figura 9. Ganglioglioma sin DCF. Varón de 16 años con crisis generalizadas tonicoclónicas. Actividad irritativa focal temporal izquierda en EEG. RM adquisiciones axiales T2 (A) y coronales T2, FLAIR y T1 (B, C y D). Se identifica lesión focal subcortical temporal anterior izquierda, quística con un nódulo sólido central, que no muestra realce tras la administración de contraste, con leve edema en sustancia blanca adyacente (círculo rojo).

NUEVA CLASIFICACIÓN SEGÚN LA ILAE (2022).

DISPLASIA		HISTOLOGÍA	GENÉTICA	RM
DCF 1	IA	Microcolumnas		<ul style="list-style-type: none"> - Hipoplasia segmentaria/lobar + pérdida volumen SB subcortical (hiper en T2/FLAIR e hipo en T1) - Pérdida de la diferenciación SG/SB - No ≠ entre subtipos
	IB	Displasia horizontal arquitectural		
	IC	Anormalidades verticales y horizontales		
DCF 2	Ila	Neuronas dismórficas	mTOR	Engrosamiento cortical, pérdida diferenciación SG/SB, patrón anormal de giro/surco Ila + signo del transmanto
	Ilb	Neuronas dismórficas + "balloon cells"		
DCF 3	IIIa	Delaminación cortical + esclerosis del hipocampo		
	IIIb	Delaminación cortical + tumor cerebral		Características de DNET y ganglioglioma
	IIIc	Delaminación cortical + malformación vascular		
	IIId	Delaminación cortical + lesión en edad temprana		Características de gliosis, infarto, sangrado, encefalitis...
Sustancia Blanca	mMCDS con exceso de neuronas heterotópicas			Pérdida de la diferenciación SG/SB
	MOGHE		SLC35A2	
DCF no definida en histopatología				

Figura 10. Tabla resumen de los nuevos subtipos de las DCF según Najm I, et al (2).

En el consenso de las DCF de la ILAE del 2022 (2) se propone un estudio multidisciplinar en 3 capas:

- CAPA 1: DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO
- CAPA 2: GENÉTICA
- CAPA 3: HALLAZGOS POR IMAGEN
 - Si hay una anomalía focal, especificar cómo ha sido hallada: análisis visual, postprocesado, etc...
 - Describir la localización anatómica (lóbulo, giro), sus características (cambios en la morfología de los giros y surcos, hiperseñal T2/FLAIR cortical/subcortical, signo del transmanto, borramiento de la interfase SG/SB, engrosamiento cortical ...), incluir la potencia del campo magnético de la RM y el protocolo de imagen usado.

“CHECK LIST” sobre el diagnóstico de DCF propuesto por N.Colombo, N.Bargalló y N.Redaeli (8):

- Alteraciones de señal corticales (focales o difusas)
- Cambios en la señal de la sustancia blanca (subcortical o profunda/periventricular; focal o difusa).
- Grosor cortical (aumentado o disminuido, focal o difuso).
- Pérdida de la diferenciación sustancia gris/blanca.
- Anomalías de los giros (focales o difusas).
- Atrofia cortical-subcortical (focal, difusa o hemisférica).
- Hipertrofia de un área focal del cerebro, de un lóbulo o de todo un hemisferio cerebral.
- Presencia de calcificaciones o hemorragia.
- Número de lesiones: únicas o múltiples.
- Topografía de la lesión: unilobar/multilobar/hemisférica; indicar el lóbulo/lóbulos involucrados.
- Ubicación de la lesión: cortical, cortical-yuxtacortical, subcortical, periventricular, en la corona de la circunvolución y en lo profundo del surco.
- Establecer si la lesión estructural es congruente con la zona epileptogénica definida en base a los datos electroclínicos.
- Establecer si existe algún hallazgo incidental o inesperado que no sea congruente con el electroencefalograma,

“**RED FLAGS**” propuestas por N.Colombo, N.Bargalló y N.Redaeli (8) que deberían hacernos sospechar que NO estamos ante una displasia cortical focal:

- El edema citotóxico transitorio (que restringe a la difusión) inducido por convulsiones en la fase postictal puede simular una lesión estructural debido al aumento de señal en secuencias T2W/FLAIR.
- Los pacientes menores de 3 años con mielinización incompleta pueden mostrar zonas terminales de mielinización subcortical (en lóbulo frontal y temporal) que puede simular una lesión estructural.
- La presencia de efecto masa, edema perilesional y la captación de contraste va en contra del diagnóstico de DCF.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

- La resección quirúrgica del área epileptogénica refractaria de las DCF generalmente conlleva un buen control de las convulsiones.
- La causa más frecuente de tratamiento quirúrgico fallido son las lesiones desapercibidas en la RM o ubicadas dentro de estructuras vitales y neurológicamente importantes (sensomotoras o relacionadas con el habla).
- Además, el área del cerebro afectada puede ser mayor que la visible por RM. Por esa razón, se requieren otros métodos de selección preoperatoria precisa de los pacientes (1). Entre ellos se incluye: FDG-PET, Magnetoencefalografía, EEG intracraneal; y dentro de la RM, la técnica DTI, la perfusión dinámica, funcional y el análisis computarizado de las alteraciones de la materia blanca y gris.

CONCLUSIONES

- Conocer las clasificaciones y últimas actualizaciones.
- Realizar un estudio y protocolo específicos de epilepsia.
- Describir detalladamente los signos radiológicos para la correcta y actualizada clasificación de las DCF.

REFERENCIAS

- (1) Kabat J, Król P. Focal cortical dysplasia - review. Pol J Radiol. 2012 Apr;77(2):35-43. doi: 10.12659/pjr.882968. PMID: 22844307; PMCID: PMC3403799.
- (2) Najm I, Lal D, Alonso Vanegas M et al. The ILAE Consensus Classification of Focal Cortical Dysplasia: An Update Proposed by an Ad Hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. Epilepsia. 2022;63(8):1899-919. doi:10.1111/epi.17301 - Pubmed
- (3) Blümcke I, Thom M, Aronica E et-al. The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. Epilepsia. 2011;52 (1): 158-74. doi:10.1111/j.1528-1167.2010.02777.x
- (4) Urbach H, Kellner E, Kremers N, Blümcke I, Demerath T. MRI of focal cortical dysplasia. Neuroradiology. 2022 Mar;64(3):443-452. doi: 10.1007/s00234-021-02865-x. Epub 2021 Nov 27. PMID: 34839379; PMCID: PMC8850246.
- (5) José Luis Del Cura Rodríguez, Ángel Gayete Cara, Àlex Rovira Cañellas, Salvador Pedraza Gutiérrez.(2019), Radiología esencial. Editorial médica panamericana.
- (6) Imaging Aspects of the Hippocampus Isabel S. Alves, Artur M. N. Coutinho, Ana P. F. Vieira, Bruno P. Rocha, Ula L. Passos, Vinicius T. Gonçalves, Paulo D. S. Silva, Malia X. Zhan, Paula C. Pinho, Daniel S. Delgado, Marcos F. L. Docema, Hae W. Lee, Bruno A. Policeni, Claudia C. Leite, Maria G. M. Martin, and Camila T. Amancio. RadioGraphics 2022 42:3, 822-840
- (7) Takahashi A, Hong SC, Seo DW, Hong SB, Lee M, Suh YL. Frequent association of cortical dysplasia in dysembryoplastic neuroepithelial tumor treated by epilepsy surgery. Surg Neurol. 2005 Nov;64(5):419-27. doi: 10.1016/j.surneu.2005.02.005. PMID: 16253690.
- (8) Colombo, N., Bargalló, N., Redaelli, D. (2018). Neuroimaging Evaluation in Neocortical Epilepsies. In: Barkhof, F., Jager, R., Thurnher, M., Rovira Cañellas, A. (eds) Clinical Neuroradiology. Springer, Cham. https://doi.org/10.1007/978-3-319-61423-6_51-1