

Neuroimagenología en el Complejo de Esclerosis Tuberosa

La neuroimagenología (imágenes del cerebro) es una de las herramientas más importantes utilizadas en el diagnóstico y manejo del complejo de esclerosis tuberosa (CET o TSC por sus siglas en inglés)). La obtención de imágenes por lo general involucra a la tomografía computarizada (TC) y/o imágenes de resonancia magnética (IRM) del cerebro. Nuevas técnicas de imagenología, tales como la tomografía por emisión de positrones (positron emission tomography - PET) y la magnetoencefalografía (MEG), han sido utilizadas para detectar cambios específicos en el cerebro. Los descubrimientos más comunes incluyen tubérculos corticales, nódulos subependimales y tumores/astrocitomas subependimales de células gigantes.

Una vez que se ha hecho el diagnóstico de CET, la obtención de imágenes de seguimiento pueden ayudar a identificar áreas de cambios o deterioro y/o pueden utilizarse en la evaluación prequirúrgica para individuos con epilepsia intratable. Estas técnicas serán descritas en esta Hoja Informativa, así como su utilidad y limitaciones en individuos con CET.

Tomografía Computarizada

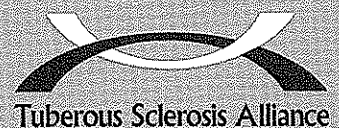
Las imágenes de tomografía computarizada (TC) producen una fotografía del cerebro dirigiendo un rayo de rayos-X a través del área objetivo en muchos ángulos distintos. Un detector mide la cantidad del rayo que sale del otro lado. Posteriormente una computadora construye una fotografía de corte transversal del cerebro, basándose en muchos cientos de lecturas del detector. La obtención de imágenes de TC es más rápida que las IRMs. De hecho, algunos aparatos pueden obtener una imagen del cerebro en tan poco tiempo como 25 segundos. Sin embargo, es importante que la persona esté tan quieta como sea posible durante la obtención de la imagen, para que puedan obtenerse las mejores fotografías.

Las imágenes de TC pueden mostrar tumores, pero por lo general no tan claramente como una IRM. Sin embargo, la calcificación se observa mejor con una TC que con IRM. La acumulación de líquido dentro o alrededor del cerebro (hidrocefalia) también puede verse con las imágenes de TC. Debido a que pueden realizarse relativamente rápido y de que se encuentran disponibles más fácilmente que las IRMs, las imágenes de TC pueden ayudar a descartar una anomalía importante o un cambio drástico, tal como crecimiento tumoral o hidrocefalia. Cuando una persona con CET tiene un cambio repentino en el comportamiento, aumento de convulsiones o la aparición abrupta de dolores de cabeza severos, esto puede algunas veces indicar que ha habido un cambio de este tipo y puede justificar la necesidad de obtener una imagen.

Las desventajas de una TC incluyen una menor resolución (muestra mucho menos detalles) que las IRMs; la necesidad de la exposición a la radiación (aunque en dosis muy pequeñas); y la necesidad de sedación para individuos que no pueden permanecer quietos. Igualmente, es muy poco común que los adultos necesiten ser sedados para obtener una imagen de TC.

Imágenes de Resonancia Magnética

La obtención de IRMs implica el colocar a una persona en un tubo dentro de un imán muy fuerte.



Published by:
Tuberous Sclerosis Alliance
801 Roeder Road, Suite 750
Silver Spring, MD 20910-4467

Ph (301) 562-9890
Toll-free (800) 225-6872
Fax (301) 562-9870
www.tsalliance.org
E-mail: info@tsalliance.org

Las IRMs proporcionan una fotografía mucho más detallada del cerebro. También pueden utilizarse para identificar flujo sanguíneo, composición química, flujo de líquido espinal y vasos sanguíneos en varias áreas del cerebro. Pueden identificar tubérculos mucho mejor que las imágenes de TC, en particular cuando utilizan una técnica llamada FLAIR (fluid attenuated inversion recovery - atenuación de fluido-inversión recuperación).

Por lo general se administra contraste (tinte) para ayudar a determinar si un nódulo subependimial está empezando a convertirse en un tumor/astrocitoma subependimial de células gigantes. Una IRM puede evaluar de mejor forma cualquier cambio en los tubérculos, tumores, o nódulos subependimiales que pueda ocurrir a lo largo del tiempo. Una IRM tarda mucho más en realizarse que una imagen de TC - tanto como 45 minutos a una hora. Algunas imágenes especiales pueden tardar aún más.

Las imágenes IRM también son más caras. El espacio en el imán para la persona de la cual se obtiene la fotografía es bastante pequeño, y algunas personas pueden sentir claustrofobia. Las llamadas IRMs "abiertas" tienen imanes abiertos por los lados, y son menos encerrados. Sin embargo, la calidad de sus imágenes es mala, y no son aconsejables para el uso en individuos con CET. Es muy importante permanecer completamente quieto durante una IRM, ya que las fotografías se distorsionan fácilmente con el movimiento. La mayoría de los niños y muchos adultos requieren sedación. Una ventaja es que una IRM no requiere someterse a exposición a la radiación. Esto puede ser importante ya que a muchas personas con CET se les necesita realizar varias imágenes cerebrales durante su vida. De hecho, algunos centros realizan imágenes cerebrales tan frecuentemente como una vez al año hasta la pubertad.

Angiografía de Resonancia Magnética

La angiografía de resonancia magnética (ARM) es una herramienta diagnóstica utilizada para buscar problemas en los vasos sanguíneos del cerebro. La enfermedad cerebrovascular oclusiva y las ectasias vasculares o aneurismas son algunas veces identificadas en personas con CET. Lo que hace que estos descubrimientos sean sobresalientes en el CET es que se identifican en personas con CET a edades mucho menores (adolescencia y principios de la década de los 20) que en la población en general.

IRM Fetal

Las IRM pueden jugar un papel importante en la evaluación de embarazos de riesgo para el CET (Curatolo and Brinchi, 1993). Las lesiones cerebrales en el CET pueden observarse a una edad tan temprana como las 26 semanas de gestación. Si un feto tiene rabiomas cardíacos que se observen utilizando una ultrasonografía fetal y la presencia concomitante tanto de nódulos subependimiales como de tubérculos corticales, se puede hacer un diagnóstico definitivo de CET.

Tomografía por Emisión de Positrones

La tomografía por emisión de positrones (PET) es una herramienta no invasora de obtención de imágenes que mide el uso y captación regional de sustancias por el cerebro y otros órganos. Para el cerebro, la PET se ha utilizado para identificar el área específica que provoca las convulsiones epilépticas en la evaluación pre-quirúrgica, y también para estudiar aspectos cognitivos de varias enfermedades, incluyendo el CET. La PET se ha utilizado para detectar tubérculos corticales en el CET desde 1983 (Szeliés et al., 1983), y nuevos métodos de PET comienzan a desempeñar un papel importante en la evaluación pre-quirúrgica de individuos con CET con epilepsia refractaria. El uso de imágenes PET con 2-deoxy-2-[¹⁸F]fluoro-D-glucosa (FDG) demuestra claramente a los tubérculos corticales como regiones con una tasa metabólica para la glucosa entre 30-60% menor que en la misma región del otro lado del cerebro (Szeliés et al., 1983). Por lo que, la PET FDG tienen dos funciones importantes en la cirugía para la epilepsia en el CET: 1) detectar tanto tubérculos corticales como áreas displásicas (anormales) circundantes con alta sensibilidad; y 2) evaluar

completamente el grado de anormalidad funcional en el lado opuesto del cerebro, prediciendo por lo tanto el posible impacto de la cirugía en la cognición.

Una nueva herramienta, α -[¹¹C]metil-L-triptófano (AMT) PET, se utiliza para identificar el área específica del cerebro en la que comienzan las convulsiones. La AMT mostró una captación epileptogénica entre 20-188% mayor en comparación con tubérculos no-epileptogénicos en dos terceras partes de las personas con CET con epilepsia médicamente intratable (Chugani et al., 1998; Asano et al., 2000). La AMT PET se utiliza ahora como herramienta en la evaluación pre-quirúrgica de individuos con CET para cirugías para la epilepsia (Kagawa et al., 2005).

Magnetoencefalografía

Se puede obtener una mejora en la localización funcional combinando señales de electroencefalograma (EEG) y magnetoencefalografía (MEG). La MEG mide campos magnéticos que están asociados principalmente con corrientes intracraneales (cerebrales). Las corrientes intracraneales que pasan hacia el cráneo y el cuero cabelludo y que son captadas por un EEG son aproximadamente solo el 5% de las corrientes. Por lo que, la MEG puede captar mejor las corrientes en el cerebro y localizar mejor el origen de las convulsiones.

Las técnicas de imagen de fuente magnética (Magnetic Source Imaging – MSI) combinan información MEG sobre la función cerebral con información IRM sobre la estructura cerebral. Las MSI permiten una localización más precisa del área anormal que es el origen de las convulsiones. Aún no está claro hasta qué grado serán de ayuda las MSI para evitar estudios invasores en los candidatos a cirugía y para ayudar a los neurocirujanos a realizar resecciones cerebrales individualizadas y conservadoras en individuos con CET que padecen convulsiones intratables relacionadas con la localización. Sin embargo, estudios recientes muestran resultados prometedores utilizando MSI para personas con CET (Persson et al., 1998; Iida et al., 2005; Janssen et al., 2006; Wu et al., 2006).

Sedación

Muchas personas tendrán que ser sedadas al realizárseles una o ambas técnicas de obtención de imágenes. Es de gran importancia que la sedación se lleve a cabo en forma segura y a manos de personal con experiencia, pero que sea también suficiente para que el individuo permanezca dormido a lo largo de todo el procedimiento. La administración de sedantes leves recetados por el médico familiar es casi siempre inadecuada. De hecho, muchas personas se ponen más ansiosas o agitadas cuando se les administra un medicamento de ese tipo. Ya que las imágenes de TC sin medio de contraste pueden realizarse con tanta rapidez, con frecuencia no es necesaria la sedación. La programación de una imagen cuando un niño se encuentra dormido o justo después de que haya sido alimentado (“sedación con leche”) puede ser muy útil.

Para las imágenes IRM, los bebés y niños pequeños son frecuentemente sedados con un medicamento oral. Se puede utilizar nembutal para sedar a niños, aunque algunas instituciones utilizan un fármaco llamado hidrato de clorar. Los niños mayores necesitan generalmente sedación intravenosa. Es posible que algunas personas necesiten a un anestesiólogo para que sean sedados en forma segura y adecuada. Cualquiera que sea la técnica que se utilice, es importante estar seguro de que el personal en las instalaciones en las que se obtienen las imágenes está bien entrenado y que es capaz de manejar cualquier problema que pudiera presentarse. Esto es particularmente cierto en el caso de bebés y niños y para varios adultos con afecciones graves que tienen CET. El riesgo de complicaciones debidas a la sedación para realizar estas pruebas de obtención de imágenes es menor al 0.1%.

Referencias

Asano E, Chugani DC, Muzik O, et al. (2000) Multimodality imaging for improved detection of epileptogenic foci in tuberous sclerosis complex. *Neurology* 54:1976-84

Chugani DC, Chugani HT, Muzik O, et al. (1998) Imaging epileptogenic tubers in children with tuberous sclerosis complex using alpha-[C-11]methyl-L-tryptophan positron emission tomography. *Ann Neurol* 44:858-66

Curatolo P, Brinchi V (1993) Antenatal diagnosis of tuberous sclerosis. *Lancet* 341:176-7

Iida K, Otsubo H, Mohamed IS, Okuda C, Ochi A, Weiss SK, Chuang SH, Snead OC 3rd (2005) Characterizing magnetoencephalographic spike sources in children with tuberous sclerosis complex. *Epilepsia* 46(9):1510-7

Jansen FE, Huiskamp G, van Huffelen AC, Bourez-Swart M, Boere E, Gebbink T, Vincken KL, van Nieuwenhuizen O (2006) Identification of the epileptogenic tuber in patients with tuberous sclerosis: a comparison of high-resolution EEG and MEG. *Epilepsia* 47(1):108-14

Kagawa K, Chugani DC, Asano E, Juhasz C, Muzik O, Shah A, Shah J, Sood S, Kupsky WJ, Mangner TJ, Chakraborty PK, Chugani HT. Epilepsy surgery outcome in children with tuberous sclerosis complex evaluated with alpha-[11C]methyl-L-tryptophan positron emission tomography (PET). *J Child Neurol*. 2005; 20(5):429-38.

Peresson M, Lopez L, Marici L, Curatolo P (1998) Magnetic source imaging and reactivity to rhythmical stimulation in tuberous sclerosis. *Brain Dev* 20(7):512-8

Szelies B, Herholz K, Heiss WD, et al. (1983) Hypometabolic cortical lesions in tuberous sclerosis with epilepsy: demonstration by positron emission tomography. *J Comput Assist Tomogr* 7:946-53

Wu JY, Sutherling WW, Koh S, Salamon N, Jonas R, Yudovin S, Sankar R, Shields WD, Mathern GW (2006) Magnetic source imaging localizes epileptogenic zone in children with tuberous sclerosis complex. *Neurology* 66(8):1270-2

Escrito por David Neal Franz, M.D., Profesor de Pediatría y Neurología y Director de la Clínica de Esclerosis Tuberosa, y John C. Egelhoff, D.O., Profesor de Radiología y Pediatría, ambos en la University of Cincinnati College of Medicine, Children's Hospital Medical Center en Cincinnati, Ohio.

** La intención de las Hojas Informativas de la Tuberous Sclerosis Alliance es proporcionar información básica sobre el CET. Su intención no es, ni estas tratan de, constituir consejo médico ni de otro tipo. Se les advierte a los lectores que no tomen ninguna acción médica con respecto a su tratamiento médico sin consultar antes con un médico. La Alianza TS no promueve ni recomienda ningún tratamiento, terapia, institución ni plan para el cuidado de la salud.

A través de un subsidio educativo por cortesía de Schnurmacher Foundations - junio de 2006