

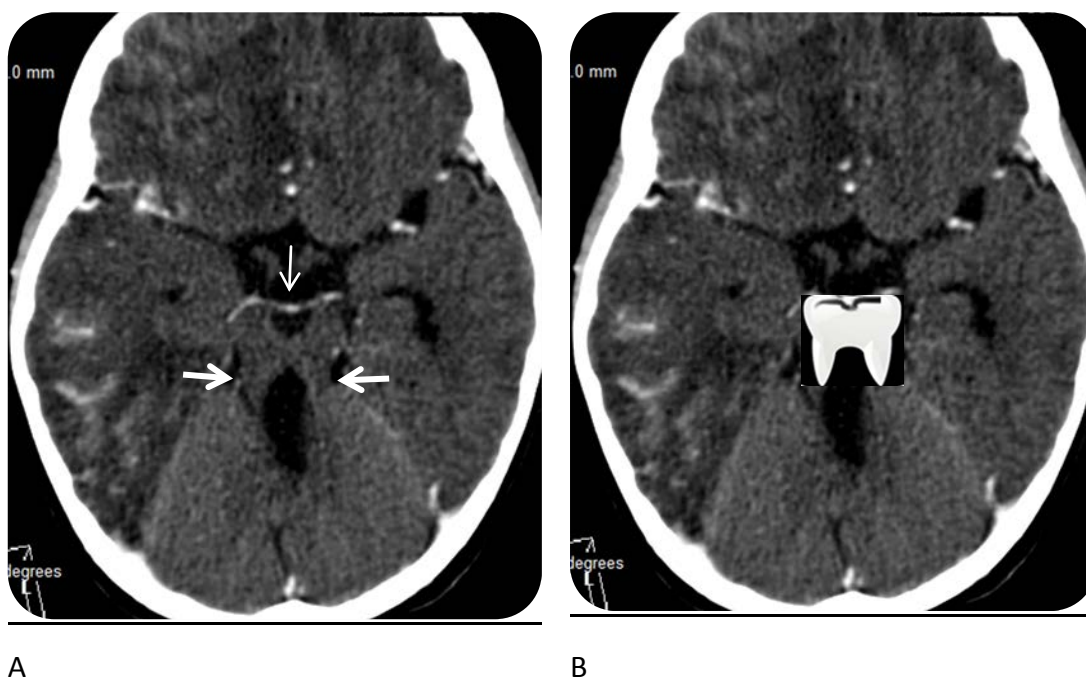
CASO CLÍNICO – RADIOLÓGICO No. 3

Autores: German Mejía Gurdián (MD); Mayra Guido (MD) y Jorge Flores (MD)

Historia clínica

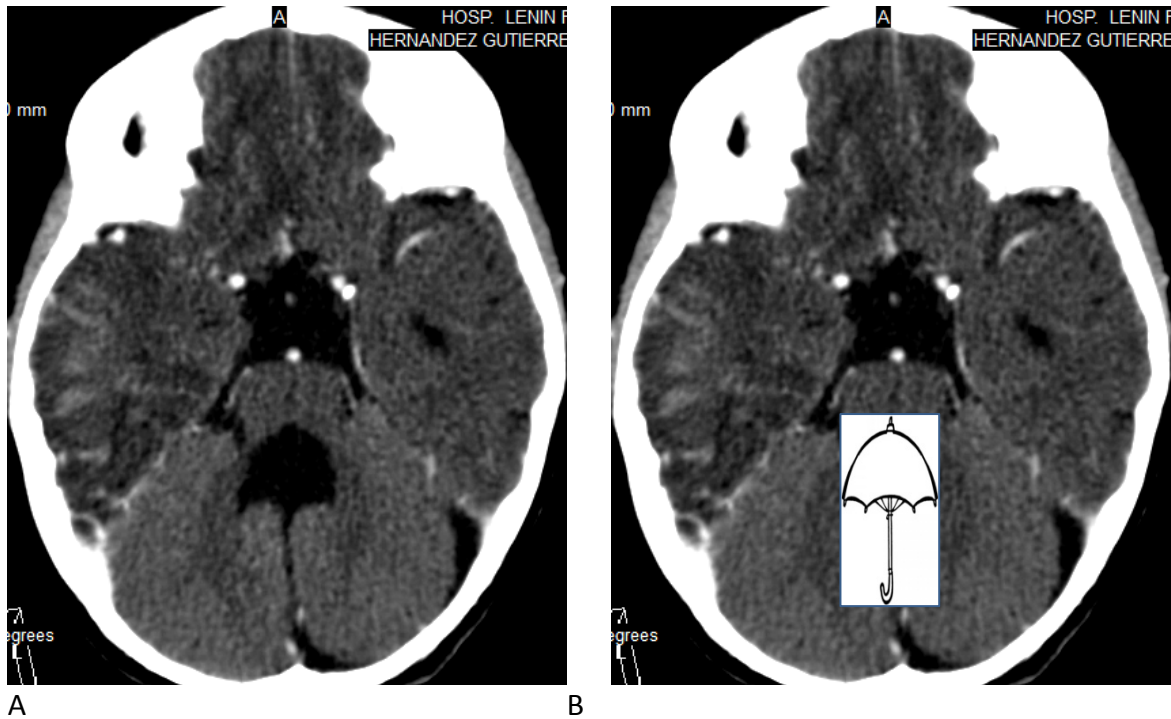
Masculino de cuatro (4) años de edad, con antecedentes de asfixia al nacimiento, aumento del perímetro cefálico, fisura labiopalatina, retraso psicomotor y convulsiones tónico-clónicas generalizadas en los últimos tres meses.

Estudios de imagen

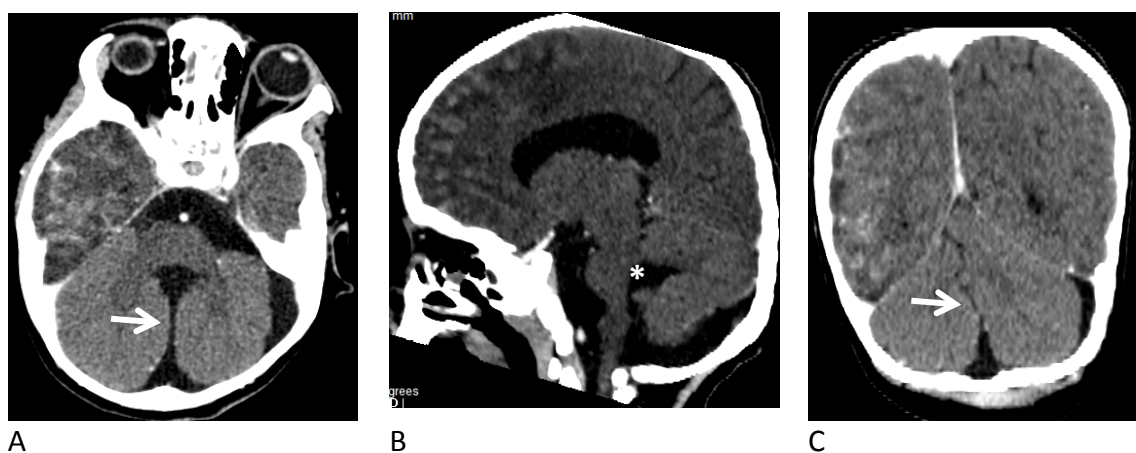


**Figura 1: A y B:** TC axial con contraste muestra el clásico signo del diente molar, apreciándose los pedúnculos cerebelosos superiores horizontalizados, elongados y engrosados (flecha gruesa), fosa interpeduncular profunda (flecha delgada). Existe hipodensidad de la sustancia blanca profunda y subcortical, así como realce difuso del espacio pial-subaracnoideo en lóbulos frontales y temporal derecho (neuroinfección).

República de Nicaragua  
Ministerio de Salud  
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez  
Departamento de Radiología



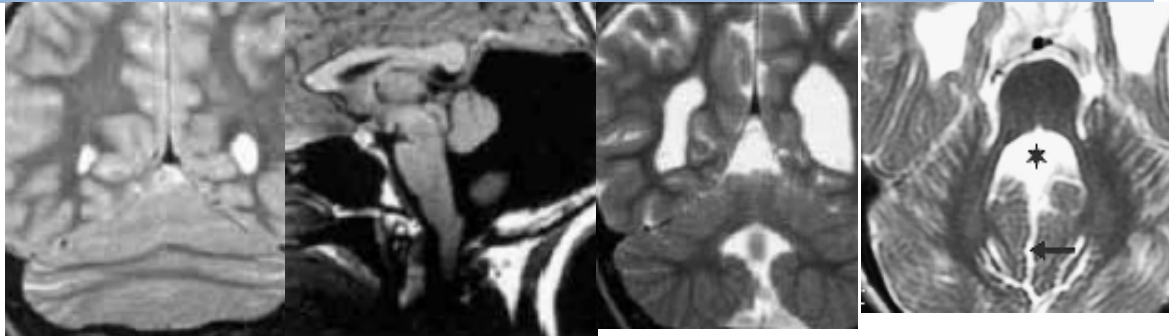
**Figura 2: A y B:** TC axial con contraste muestra un cuarto ventrículo distorsionado y agrandado con el signo del paraguas (alas de murciélago), por desarrollo anormal de los pedúnculos cerebelosos medios, pedúnculos cerebelosos superiores y decusación de las pirámides y una hendidura o “clef” medial que separa los hemisferios cerebelosos (flecha). Además se observan los signos de neuroinfección descritos en la figura 1.



**Figura 3:** TC axial con contraste (A) y reconstrucciones sagital y coronal (B y C), demuestran la hendidura medial que separa los hemisferios cerebelosos y comunica con el IV ventrículo (flechas), originando el signo de la nalga. En la reconstrucción sagital se observa un cuarto ventrículo distorsionado con morfología rectangular que se continúa con la hendidura o clef medial (asterisco). Hay leve dilatación de los ventrículos laterales y realce difuso del espacio pial-subaracnoideo en el hemisferio derecho.

República de Nicaragua  
Ministerio de Salud  
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez  
Departamento de Radiología

Diagnósticos diferenciales



Rombencefalosinapsis

Espectro Dandy-Walker

Variante Dandy-Walker

Síndrome de Joubert

Síndrome de Joubert con meningoencefalitis asociada

- Síndrome descrito en 1969, poco frecuente y autosómico recesivo.
- Afecta más al sexo masculino que al femenino, con una relación 2:1.
- Los signos y síntomas incluyen hipotonía, movimientos oculares anormales, ataxia, retardo mental, hipernea o apnea neonatal, con fascias característica de cejas redondeadas y boca triangular.
- Existe hipoplasia del vermis cerebeloso, pérdida neuronal/gliososis de la capa de células de Purkinje, fragmentación del núcleo dentado, elongación del locus ceruleus, displasia de la oliva inferior, ausencia de decusación de las pirámides, anomalías de la columna de núcleos, tractos solitario y trigeminal, que pueden ser responsables en parte del movimiento ocular y respiratorio anormal.
- Los hallazgos de imagen son casi patognomónicos:
  - Signo clásico del diente molar: pedúnculos cerebelosos superiores displásicos, paralelos, con disposición horizontal y engrosados. La fosa interpeduncular es profunda por falta de decusación de los pedúnculos cerebelosos superiores y existe elongación de la unión pontomesencefálica.
  - Signo del paraguas o alas de murciélago: IV ventrículo distorsionado, dilatado y con una configuración rectangular, por mal desarrollo del pedúnculo cerebeloso medio, cerebeloso superior y decusación de las pirámides.
  - Signo de la nalga: ausencia del lóbulo vermiano posterior con una hendidura o clef medial que separa los hemisferios cerebelosos (surco profundo entre el sector derecho e izquierdo del vermis inferior por fallo en la fusión).
  - Foramen de Magendie grande que permite gran comunicación entre el IV ventrículo y la cisterna magna.
  - Puede haber atrofia cerebral leve, disgenesia del cuerpo calloso, agenesia del septum pellucidum, mielinización tardía, coloboma retinal, poliquistosis renal y polidactilia.
  - Algunas veces se observa tejido heterotópico en la fosa interpeduncular.
- El pronóstico es pobre con retardo mental y motor, con tasa de supervivencia a los 5 años de un 50%. Mueren por dificultades en la respiración y alimentación.

República de Nicaragua  
Ministerio de Salud  
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez  
Departamento de Radiología

Bibliografía

- Osborn, A. et al. Diagnostic imaging brain. Marbán.134-137
- Osborn, A. Neurorradiología diagnóstica. Mosby-Doyma. 1996: 66-69
- Grossman, R., Yousem, D. Neurorradiología. Marbán. 2da. ed. 433-435
- Atlas, S. W. RM de cabeza y columna. Marbán. 3era. ed. Vol. I. 2004. 324-325
- Carrera, C. Hospital Alemán. Curso virtual de neurorradiología. Sociedad Argentina de Radiología. Jul. 2012
- [Headneckbrainspine.com/cases-245.php](http://Headneckbrainspine.com/cases-245.php)
- Patel, S., Barkovich, J. Analysis and classification of cerebellar malformations. Am. J. Neuroradiol. 23:1074-1087. Aug. 2002
- Hartin, I. et. al. Interpeduncular heterotopia in Joubert syndrome: a previously undescribed MR finding. Am. J. Neuroradiol. 32:1286-1289. Aug. 2011
- Poreti, A. et. al. Joubert syndrome and related disorders. Am. J. Neuroradiol. 32: 1459-1463. Sept. 2011