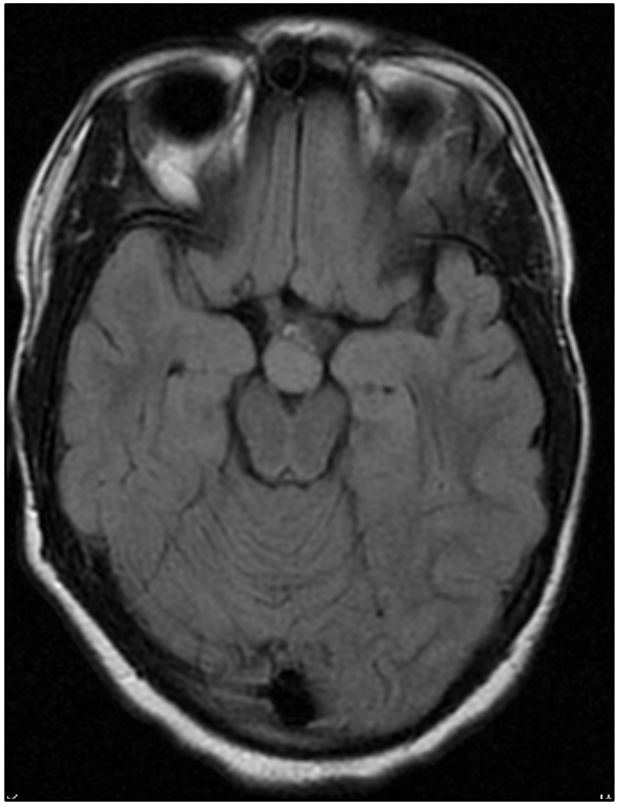
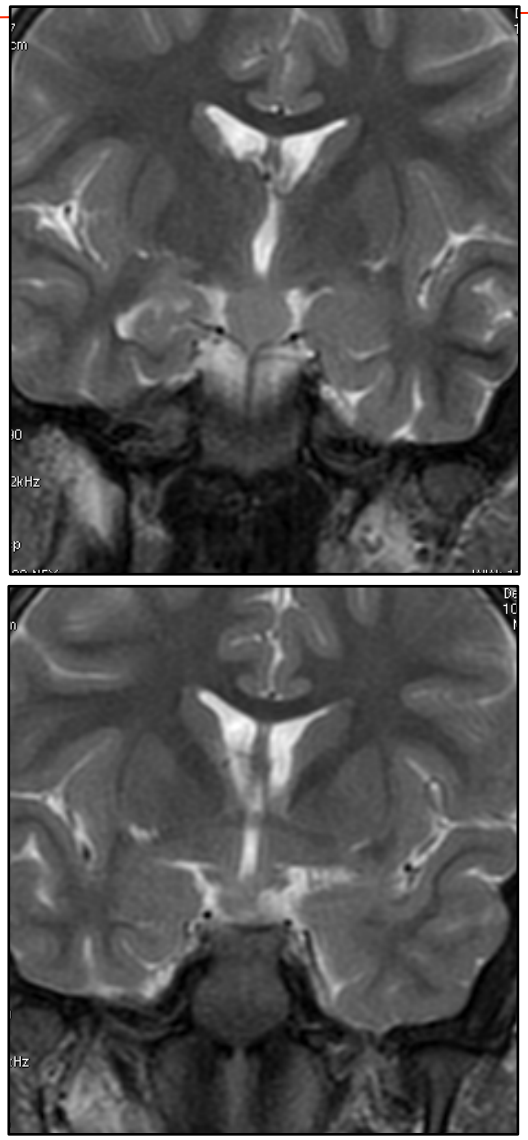
CASO SAR 2021 NEURORRADIOLOGÍA

Ana Carmen Vela Marín
Hospital Universitario Miguel Servet

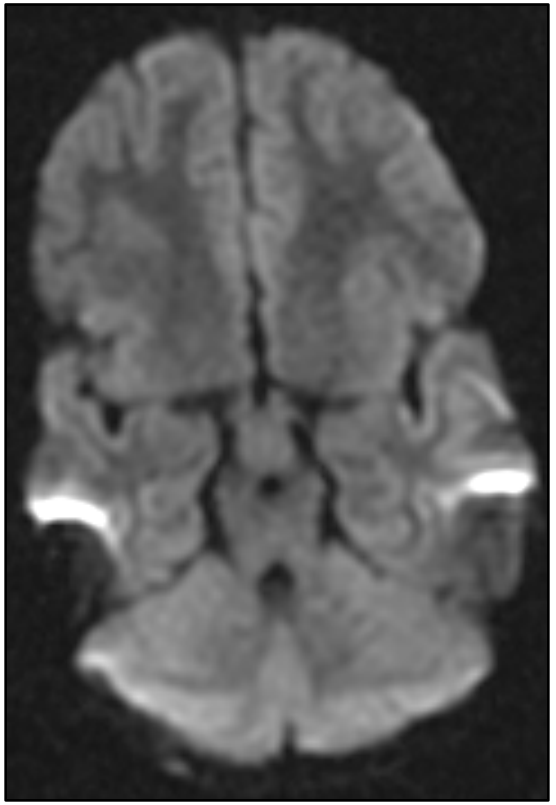
Niña de 7 años. Se solicita RM hipofisaria por pubertad precoz.



FLAIR

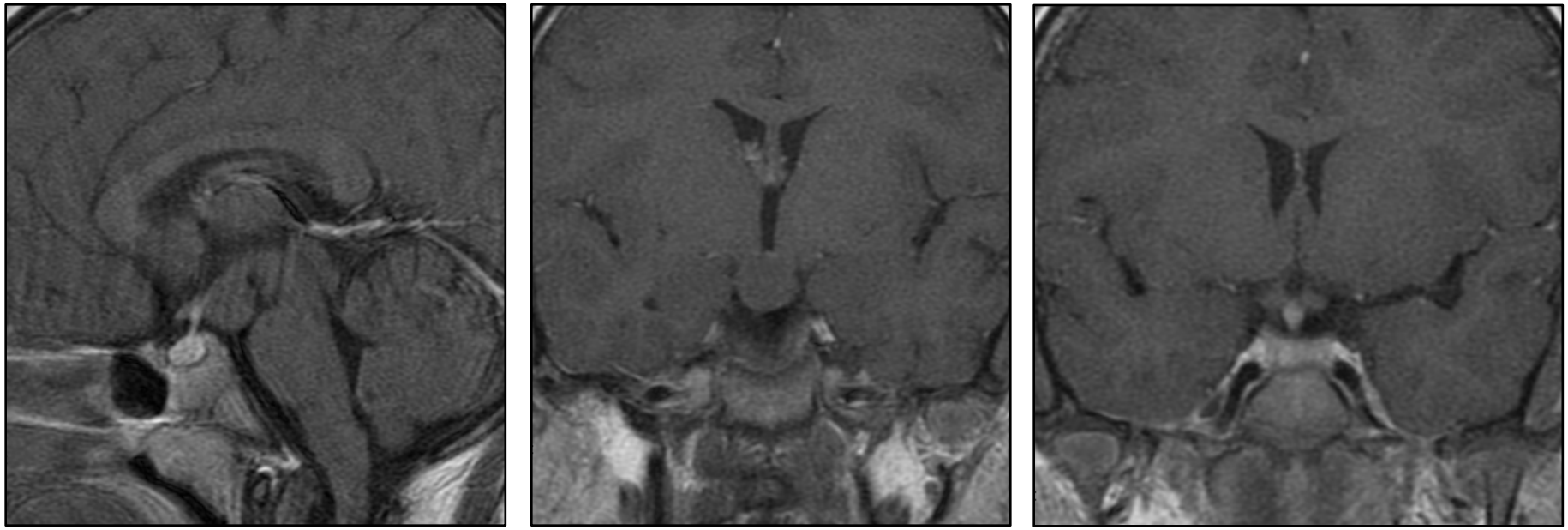


T2



Difusión

Niña de 7 años. Se solicita RM hipofisaria por pubertad precoz.



T1 + Gadolinio

1.- ¿Cuál es tu diagnóstico?

A.- Glioma hipotalámico.

B.- Histiocitosis X.

C.- Hamartoma hipotalámico.

D.- Craneofaringioma.

E.- Germinoma hipotalámico.

2.- Este tipo de lesión puede producir unas crisis epilépticas características. ¿Sabes su nombre? (Piensa en Joker)

A.- Crisis hiperquinéticas.

B.- Crisis gelásticas.

C.- Síndrome de West.

D.- Crisis focales tónico-clónicas.

E.- Síndrome de Panayiotopoulus.

3.- ¿Cuál es el tratamiento más adecuado de este tipo de lesiones?

A.- Siempre quirúrgico.

B.- Simplemente seguimiento radiológico.

C.- Tratamiento farmacológico de las manifestaciones clínicas.

D.- Quirúrgico si las crisis epilépticas son refractarias al tratamiento farmacológico.

E.- C y D son correctas.

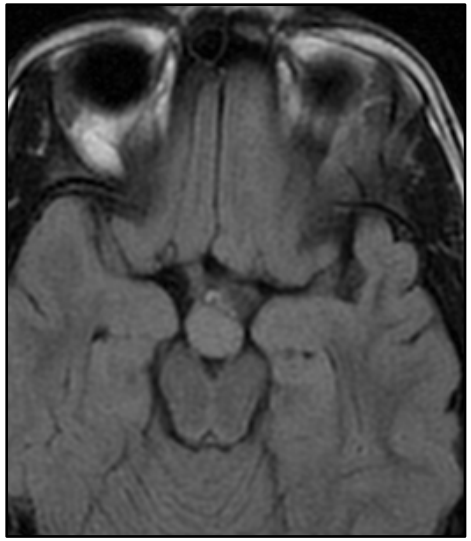
RESPUESTAS CORRECTAS

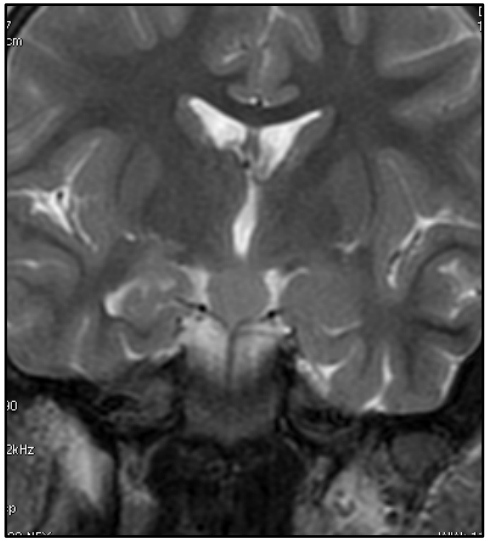
1C: Hamartoma hipotalámico.

2B: Crisis gelásticas.

3E: C y D son correctas.

Niña de 7 años. Se solicita RM hipofisaria por pubertad precoz. Descripción de los hallazgos.

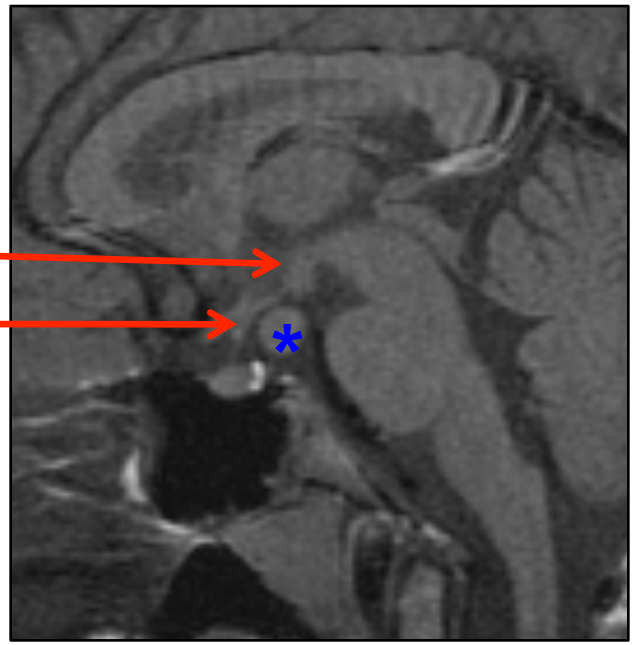




Lesión hipotalámica localizada entre tallo hipofisario y tubérculos mamilares.
Isointensa con la sustancia gris en todas las secuencias y sin realce con gadolinio. No restringe la difusión.
Glándula hipófisis y tallo hipofisario de morfología, tamaño y realce con gadolinio normal.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM O HAMARTOMA HIPOTALÁMICO

- ✓ Malformación congénita no neoplasica.
- ✓ Anomalía de la migración neuronal (entre 33 - 41 semanas de gestación).
- ✓ Histología: Neuronas bien diferenciadas + cantidad variable de células gliales.
- ✓ Localización: Tuber cinereum.
  Entre tubérculos mamilares
  e infundíbulo del tallo hipofisario.



* Hamartoma

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
CLÍNICA

- ✓ **Pubertad precoz (75% de pacientes).**
  - ✓1/3 de pacientes con PP tienen Hamartoma Hipotalámico.

- ✓ **Crisis convulsivas (50% de pacientes).**

  - ✓ **Gelásticas (las más típicas)**
    - ✓ Breves y frecuentes episodios de risa automática no provocada y sin sentido.
    - ✓ A veces asociadas a breve disminución de consciencia.
    - ✓ Pueden acompañarse de signos autonómicos (taquicardia, alteraciones respiratorias, midriasis).
    - ✓ A veces asociadas a llanto (Crisis dacrísticas)

  - ✓ **Parietales complejas.**
  - ✓ **Crisis generalizadas.**

ANÉCDOTA

Joaquin Phoenix se inspiró en videos de personas que sufrían crisis gelásticas para interpretar la risa incontrolada de su personaje JOKER.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
HALLAZGOS EN IMAGEN

- ✓**Lesión hipotalámica localizada entre tubérculos mamilares y tallo hipofisario.**

- ✓**TC: Isodenso con sustancia gris**

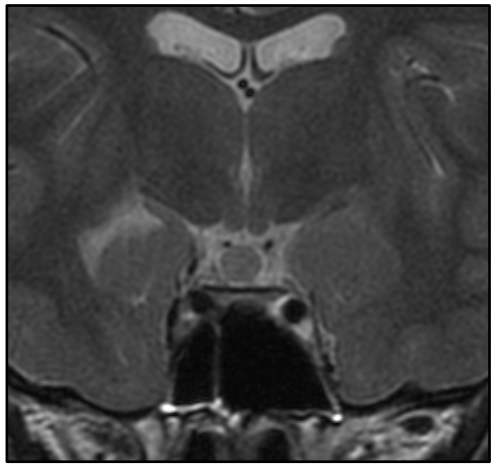
- ✓**RM: T1: Isointenso con sustancia gris**

  T2: } **Isointenso con sustancia gris o**
  FLAIR: } **Hiperintenso con sustancia gris**

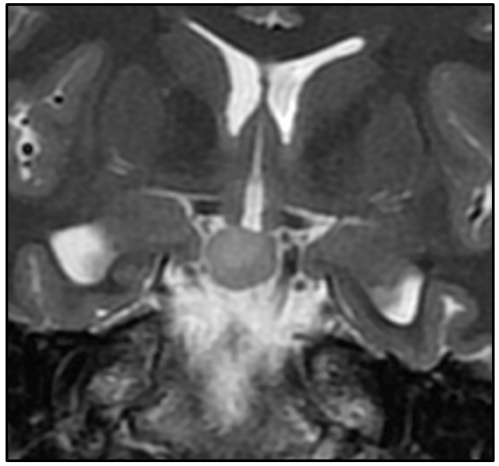
  Gadolinio: Sin realce

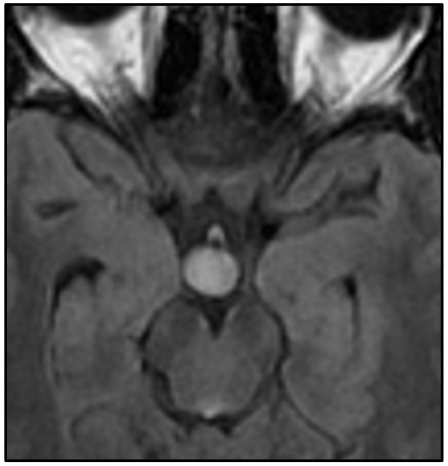
  Espectroscopia: ↓ NAA
  ↑ Colina y mio-Inositol

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
HALLAZGOS EN IMAGEN



T2 y FLAIR: Isointenso SG.





T2 y FLAIR: Hiperintenso SG.

El aumento de señal en T2 es directamente proporcional a la cantidad de tejido glial en relación con el neuronal, al igual que el ⇧ de mio-Inositol en espectroscopia.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
TRATAMIENTO

- ✓ **Pubertad precoz: Farmacológico.**

- ✓ **Crisis epilépticas:**
  - ✓**Farmacológico.**
  - ✓**Quirúrgico.**

    En muchas ocasiones las crisis son refractarias a diferentes tratamientos farmacológicos, por lo que suele ser necesaria la cirugía.

- ✓**Control radiológico: No es necesario.**

  Las lesiones no experimentan crecimiento ni variaciones.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
CLASIFICACIÓN MORFOLÓGICA

Se han descrito varias clasificaciones, las más extendidas de Valdueza (1994) y Delande (2003)

En cualquiera de los casos la distinción más importante es entre pediculados y sésiles, ya que la presentación clínica y el posible tratamiento son diferentes.

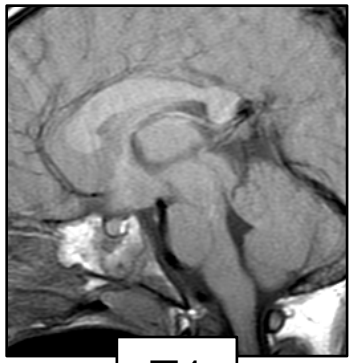
- ✓ **Pediculados**
  - ✓Clínica: Pubertad precoz.
  - ✓Tratamiento: Farmacológico.
    Quirúrgico (excepcionalmente niños muy pequeños para evitar tratamiento durante muchos años)
- ✓ **Sésiles**
  - ✓ Clínica: Crisis epilépticas generalmente refractarias al tto. médico.
  - ✓Tratamiento: Quirúrgico en la mayoría de los casos.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

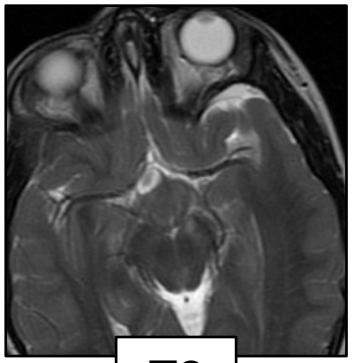
- ✓ Glioma hipotalámico / quiasma.
- ✓ Craneofaringioma
- ✓ Germinoma hipotalámico.
- ✓ Histiocitosis X.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ✓ **Glioma hipotalámico / quiasma.**
- ✓ **Craneofaringioma**
- ✓ **Germinoma hipotalámico.**
- ✓ **Histiocitosis X.**

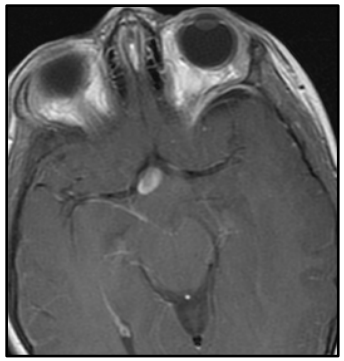


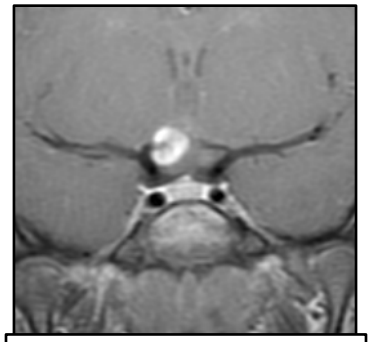
T1



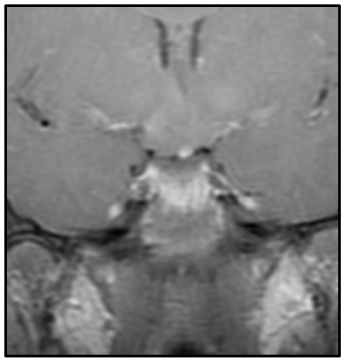
T2

FLAIR





T1 + Gadolinio

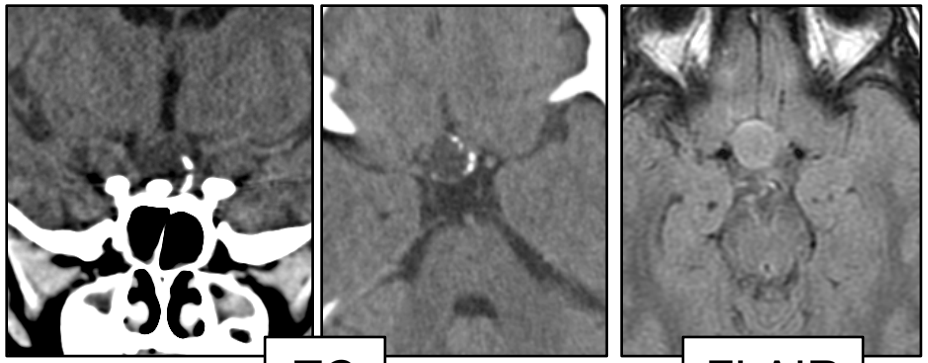


CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

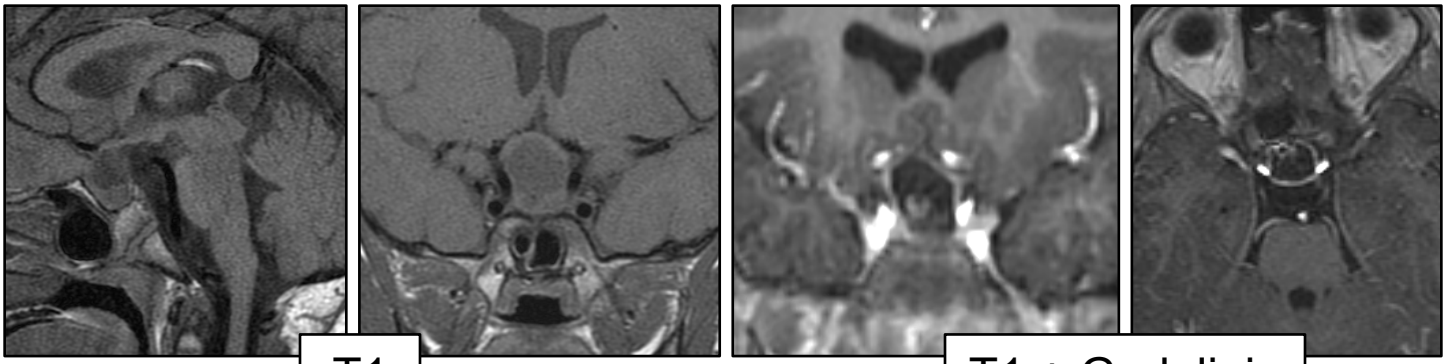
- ✓Hipointensos en T1.
- ✓ Hiperintensos T2 /FLAIR
- ✓ Pueden ser heterogéneos
- ✓ Pueden tener componente quístico.
- ✓ Realce con gadolinio.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ✓ **Glioma hipotalámico / quiasma.**
- ✓ **Craneofaringioma**
- ✓ **Germinoma hipotalámico.**
- ✓ **Histiocitosis X.**



TC FLAIR



T1 T1 + Gadolinio

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

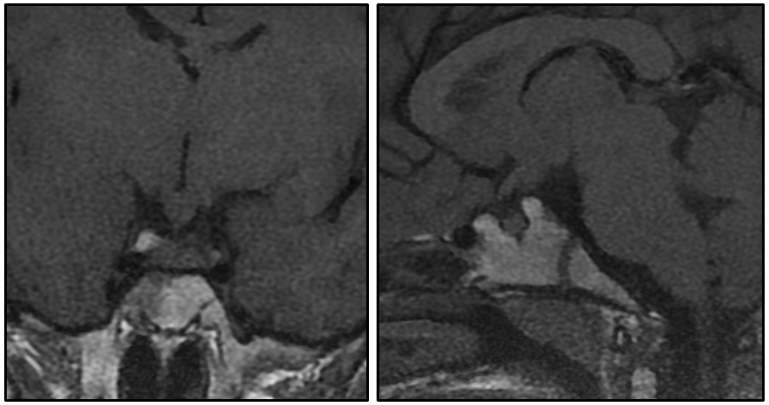
- ✓ Localización supraselar.
- ✓ Presencia de calcificaciones.
- ✓ Heterogéneo en T2.
- ✓ Componente quístico sólido.
- ✓ Realce con gadolinio del componente sólido y las paredes del quiste.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

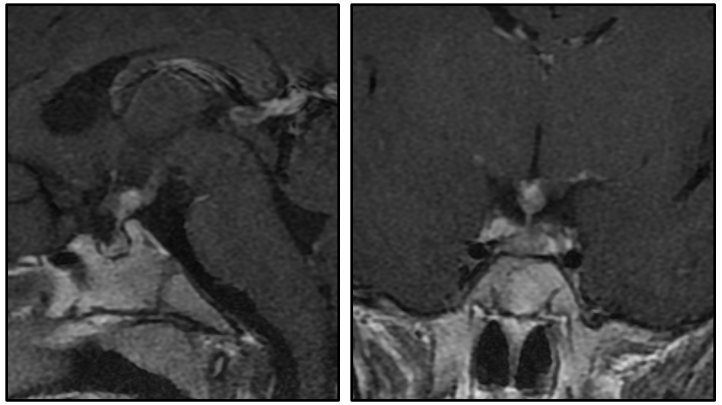
- ✓ **Glioma hipotalámico / quiasma.**
- ✓ **Craneofaringioma**
- ✓ **Germinoma hipotalámico.**
- ✓ **Histiocitosis X.**

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

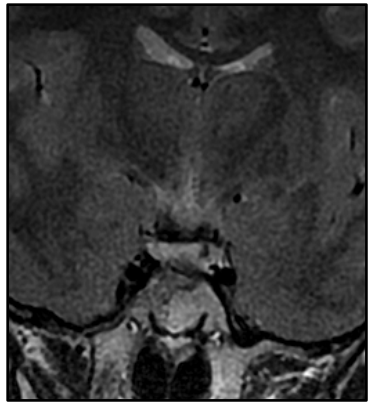
- ✓ 50% pineales.
- ✓ 35% supraselares.
- ✓ Diabetes insípida.
- ✓ Hipo/isointensos T1.
- ✓ Hipo /isointensos T2
- ✓ Realce con gadolinio.



T1



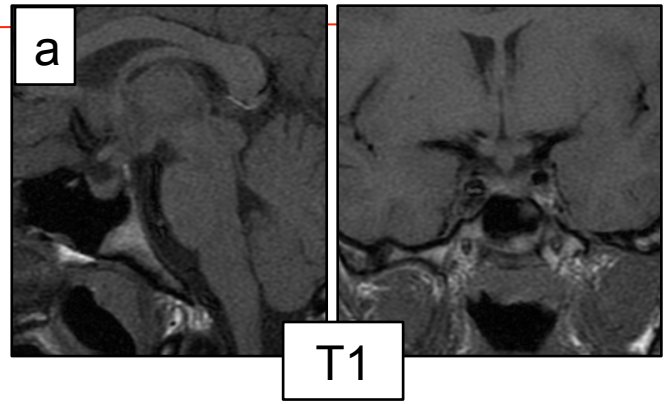
T1 + Gadolinio

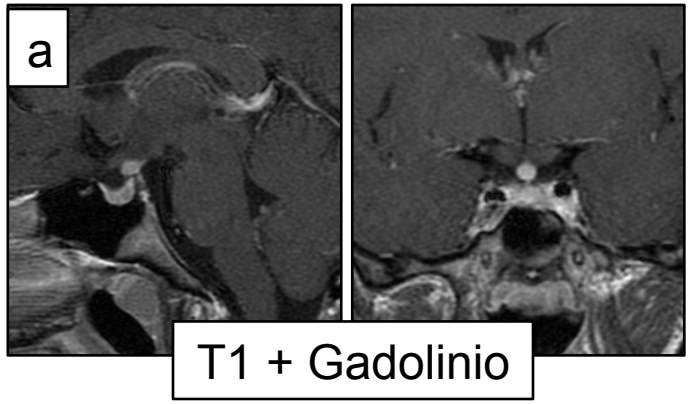


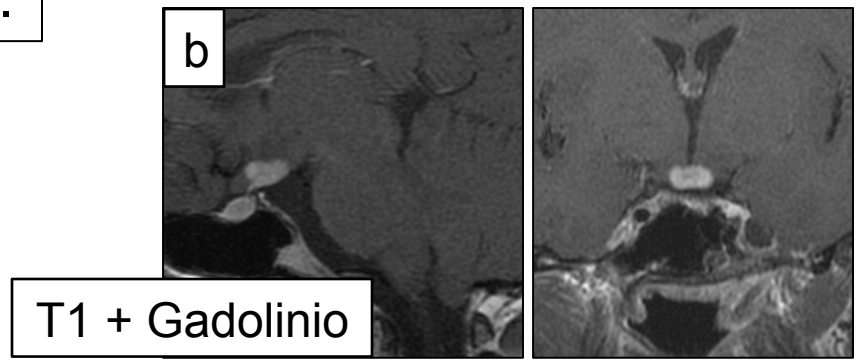
T2

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ✓ **Glioma hipotalámico / quiasma.**
- ✓ **Craneofaringioma**
- ✓ **Germinoma hipotalámico.**
- ✓ **Histiocitosis x.**







CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES

- ✓ Tallo hipofisario (a) o hipotálamo (b)
- ✓ Ausencia de la hiperintensidad de la neurohipófisis.
- ✓ Intenso realce homogéneo con gadolinio.

HAMARTOMA DEL TUBER CINEREUM
BIBLIOGRAFÍA

Barkovich AJ, Raybaud C. Pediatric Neuroimaging. 6ª edición. Philadelphia. Wolters Kluwer; 2018.

Osborn AG. Osborn's Brain. 2ª edición. Philadelphia. Elsevier; 2018.

Alomari S et al. Hypothalamic hamartomas: A comprehensive review of the literature – Part 1: Neurobiological features, clinical presentations and advancements in diagnostic tools. Clinical Neurology and Neurosurgery 2020; 197:106076.

Castaño de la Mota C. Hypothalamic hamartoma in paediatric patients: clicnical characteristics, outcomes and review of literature. Neurologia 2012; 27: 268-76.

Saleem SN. Lesions of the hypothalamus: MR imaging features. Radiographics 2007; 27:1087-1108.

Amastutz et al. Hypothalamic hamartomas: correlation of MR imaging and spectroscopic findings with tumor glial content. AJNR 2006; 27:794-8.