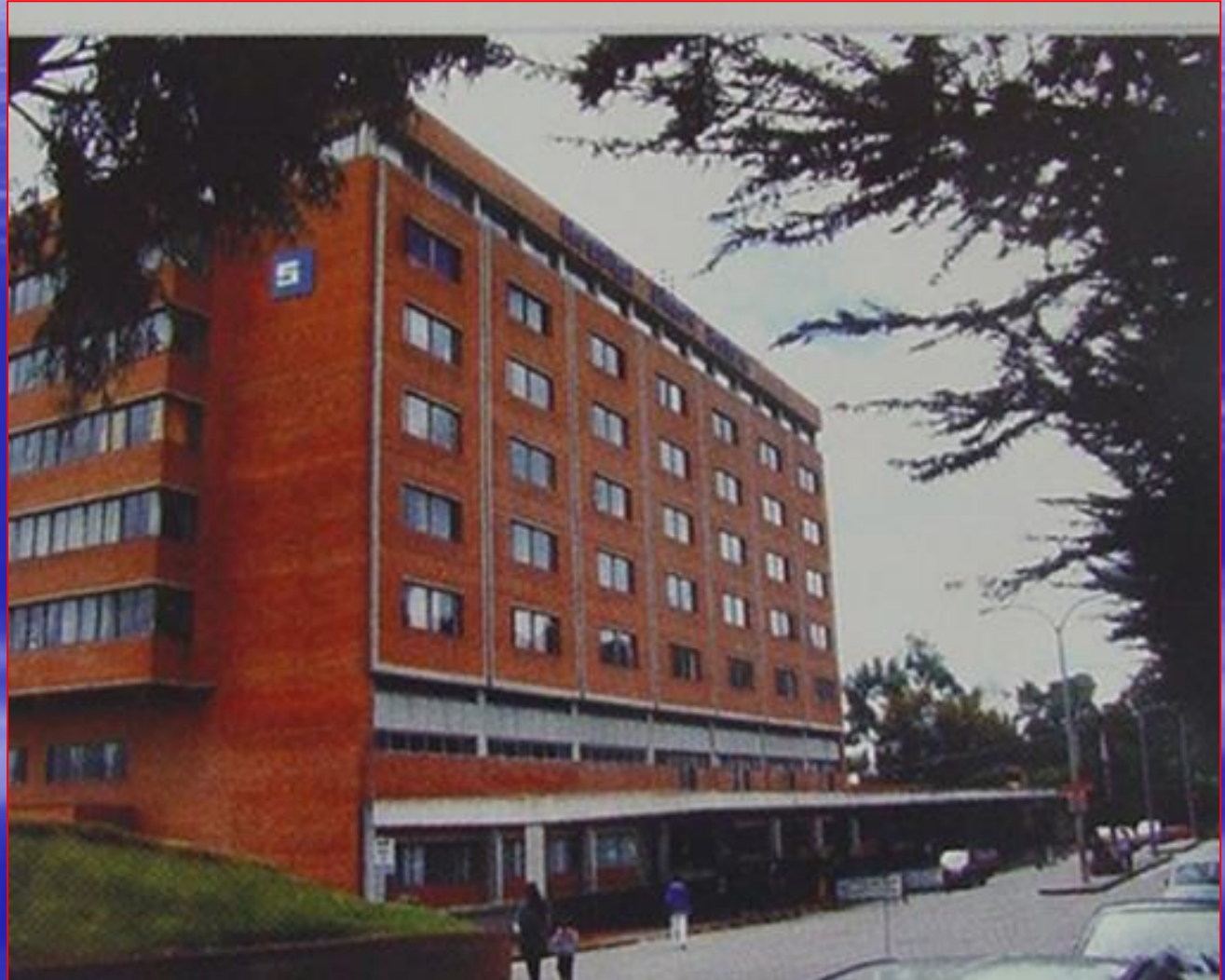




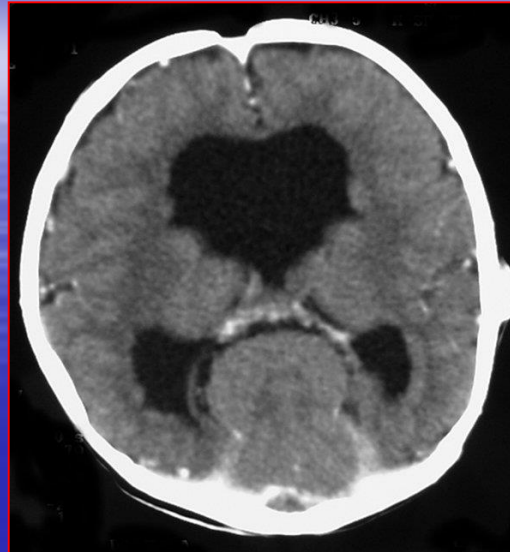
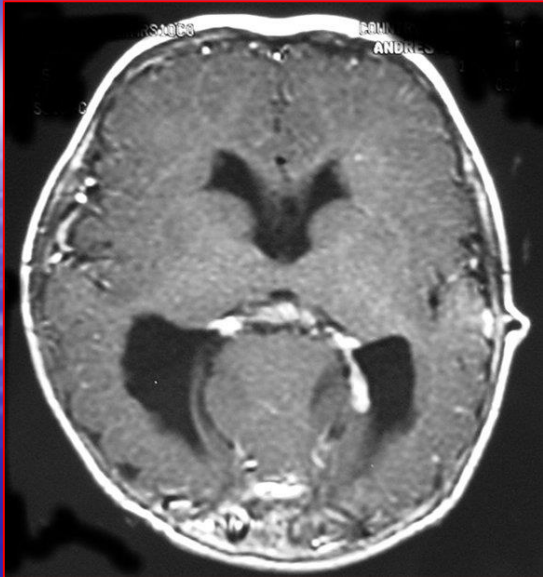


 UNIVERSIDAD  
EL BOSQUE





# ANDRÉS ROJAS

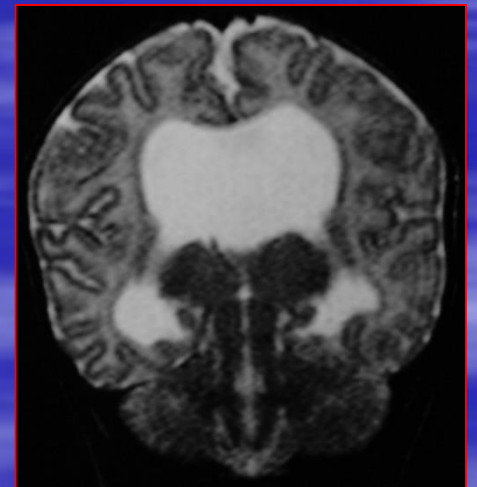
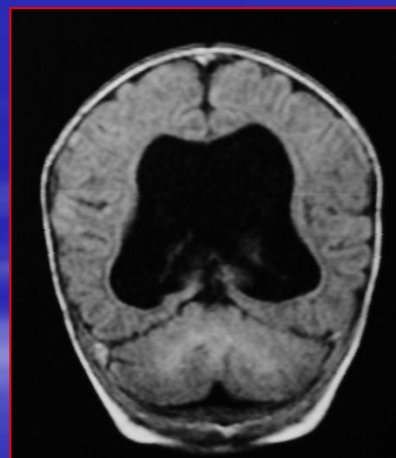
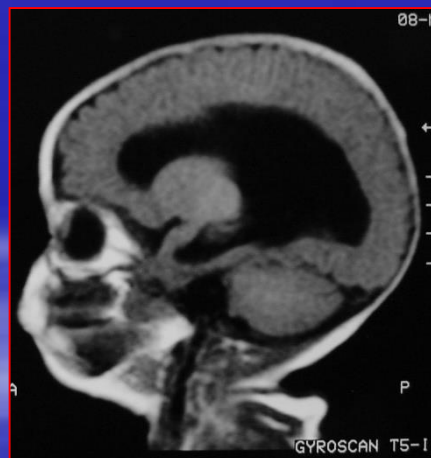
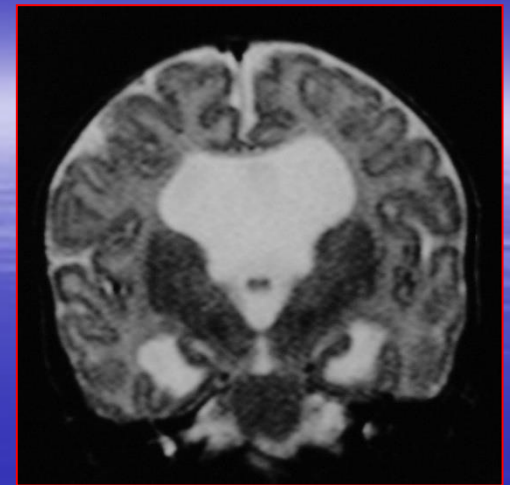
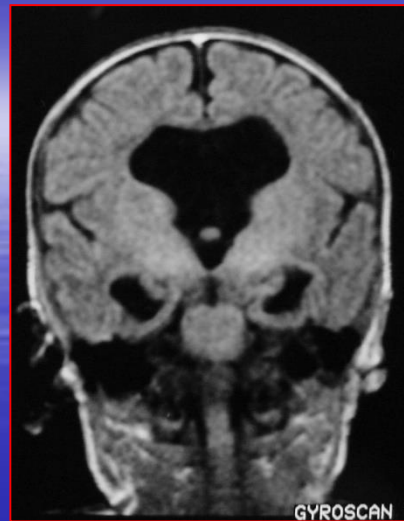
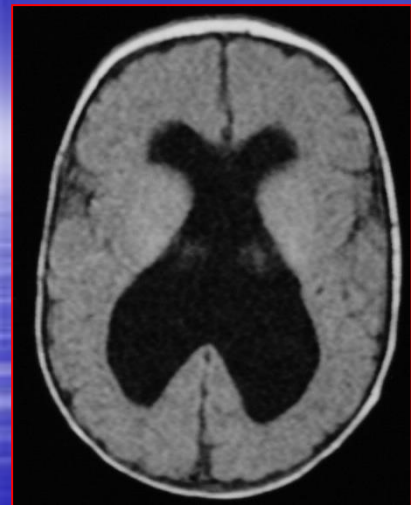


Holoprosencefalia lobar.  
Hipoplasia del cuerpo calloso.  
Leucomalacia periventricular.



**CRISTIAM GÓMEZ,  
15 MESES**



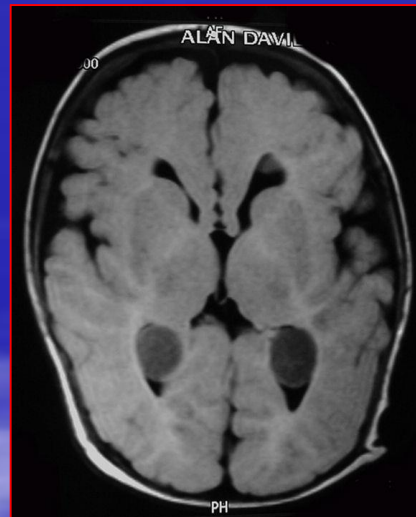
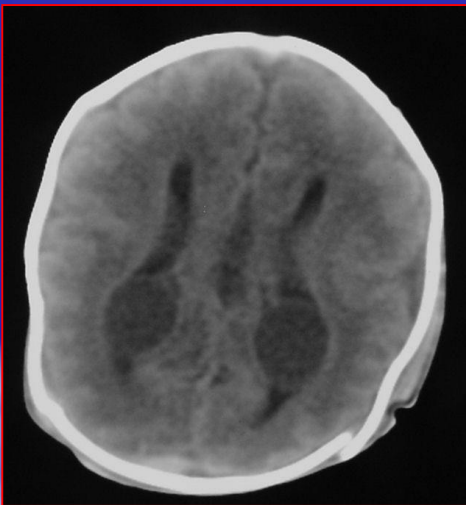
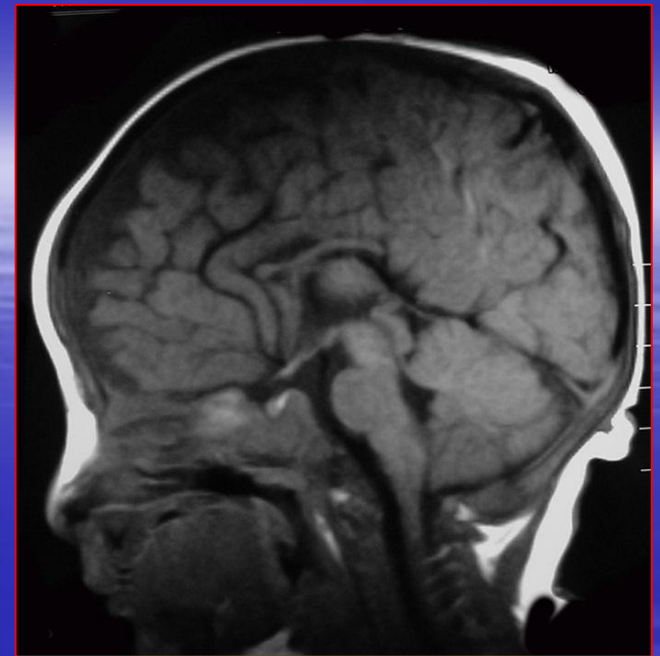
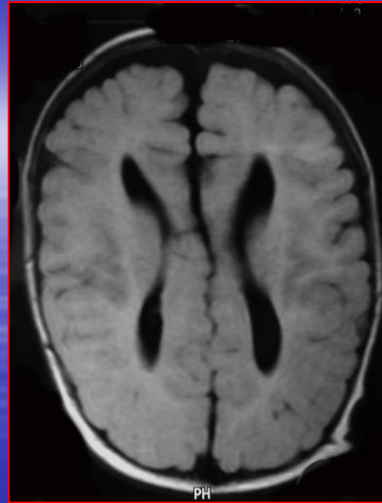
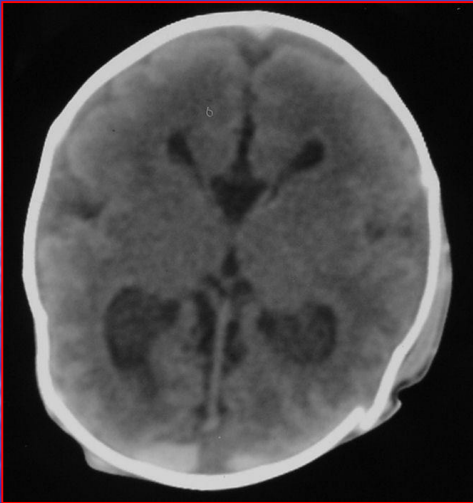


Holoprosencefalia lobar.  
Hipoplasiya del cuerpo calloso.

# HIJO MARÍA OROZCO, 5 MESES







Hipoplasia del cuerpo calloso, con agenesia del esplenio y tercio posterior.  
Colpocefalia.  
Quistes intraventriculares.

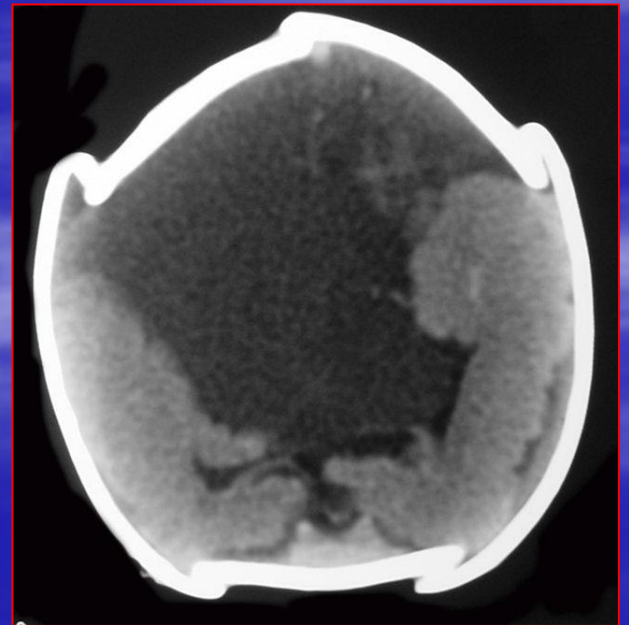
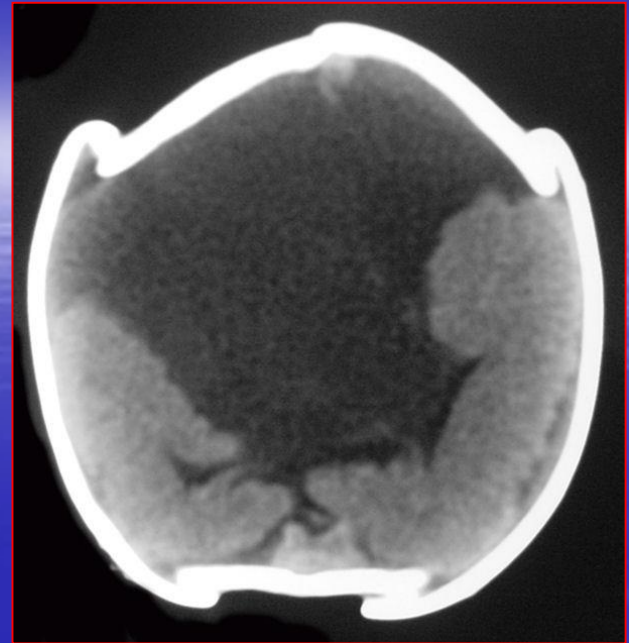
**SARA VIVIANA ROJAS**  
**2 MESES**







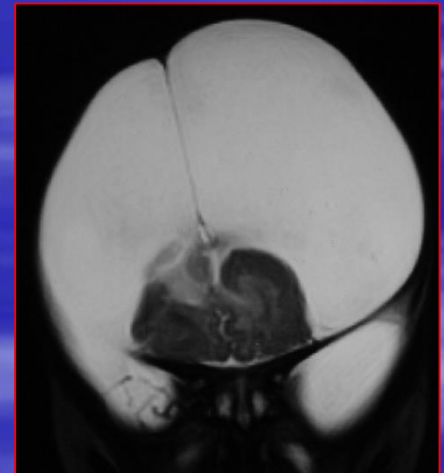
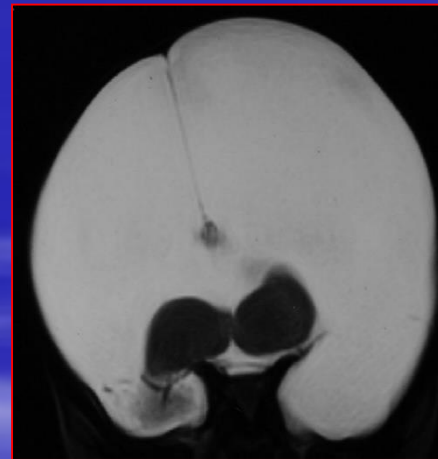
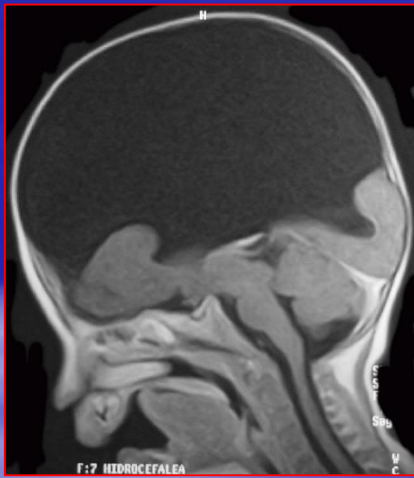
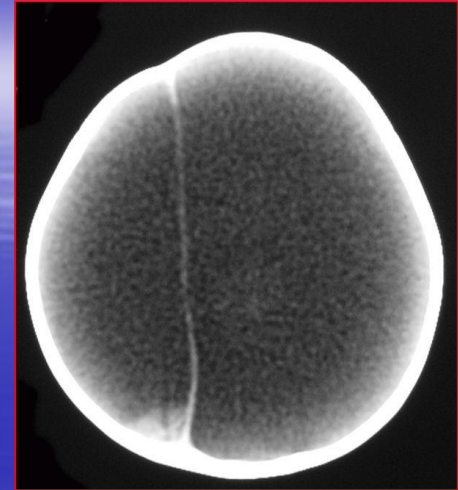
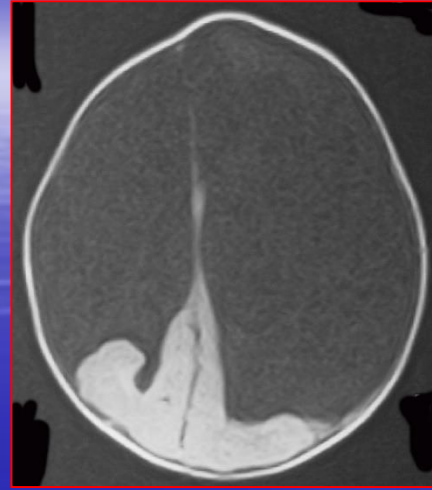
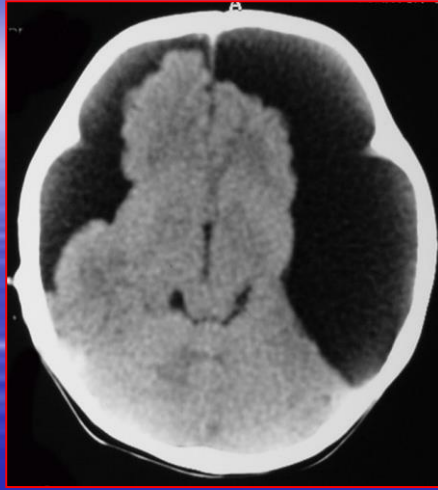
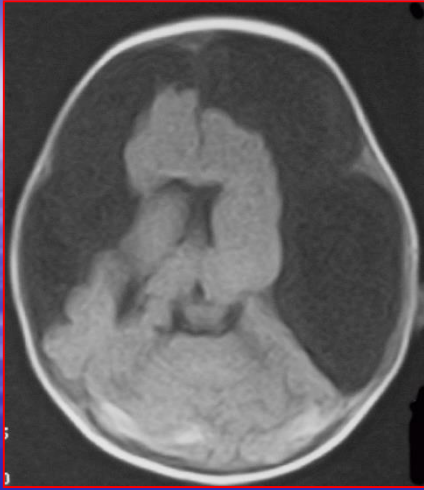
Esquizecefalia de labio abierto bilateral.  
Holoprosencefalia semilobar.



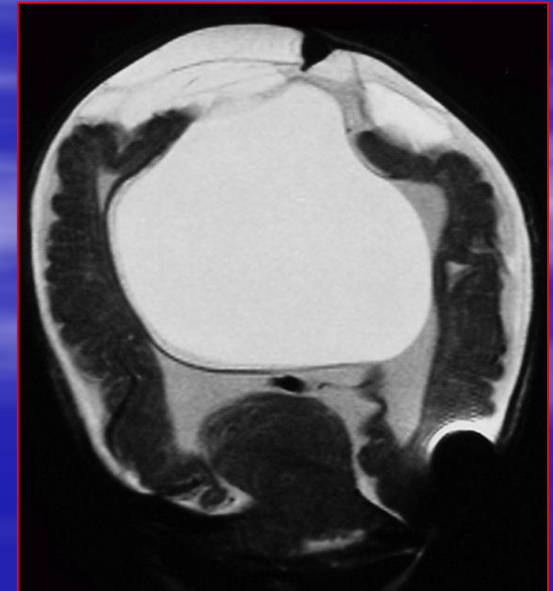
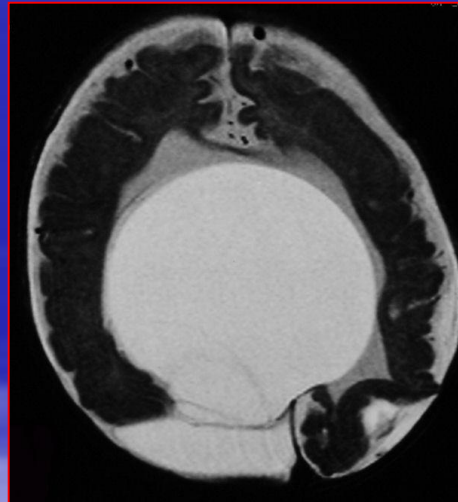
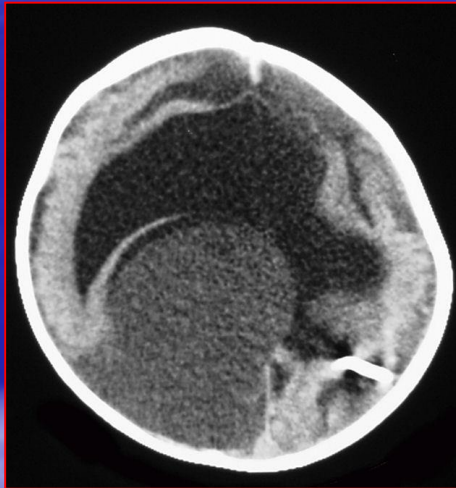
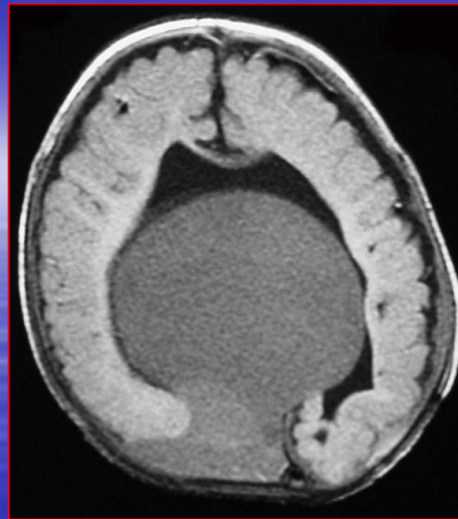
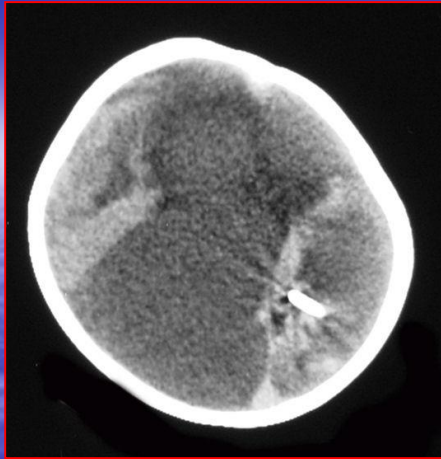




# JUAN SOLANO 2 MESES



Holoprosencefalia alobar.



## **NIXON MORENO 7 MESES**

Hipoplasia del cuerpo calloso.

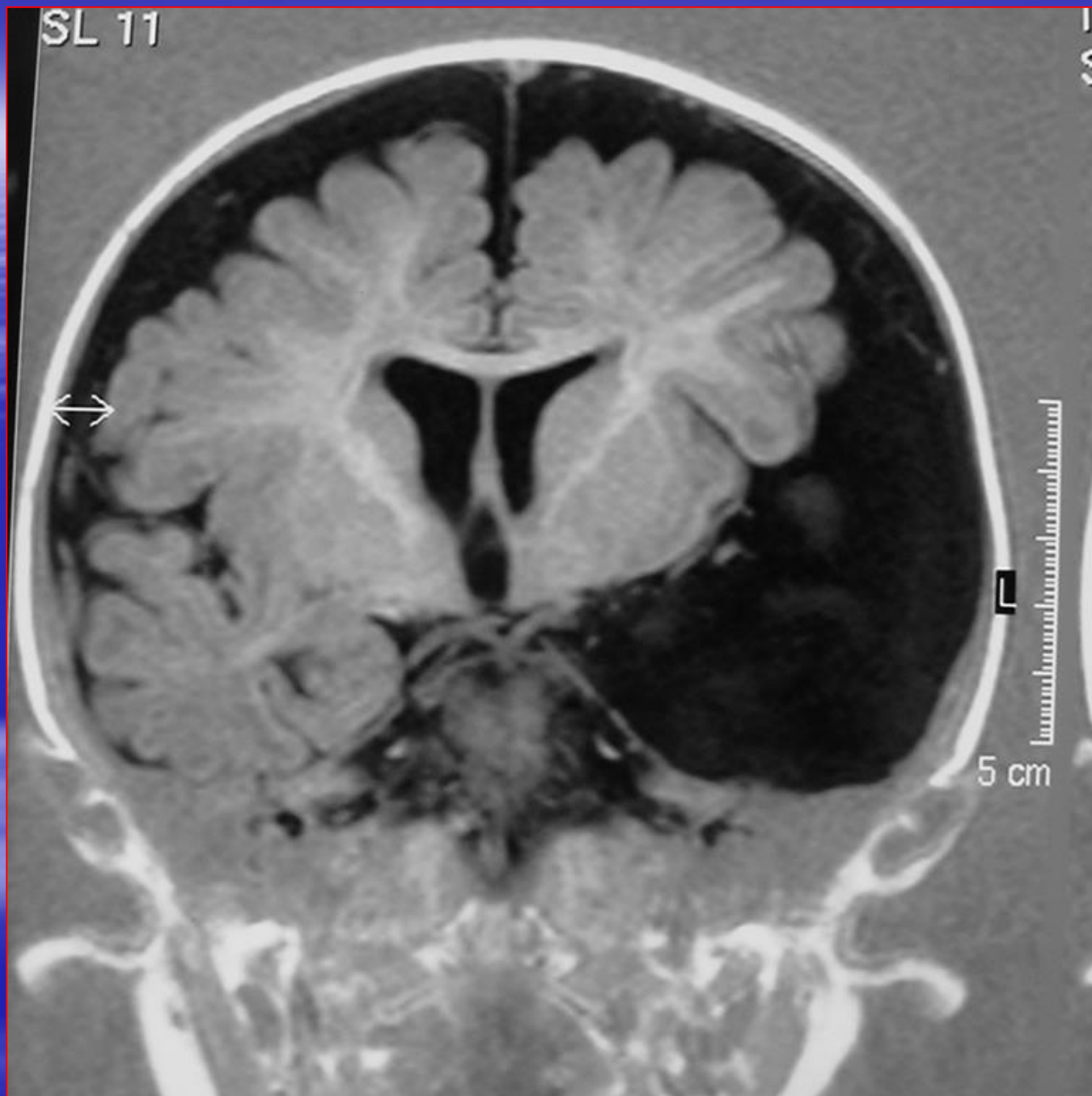
Esquizencefalia de labio abierto parietal izquierda.

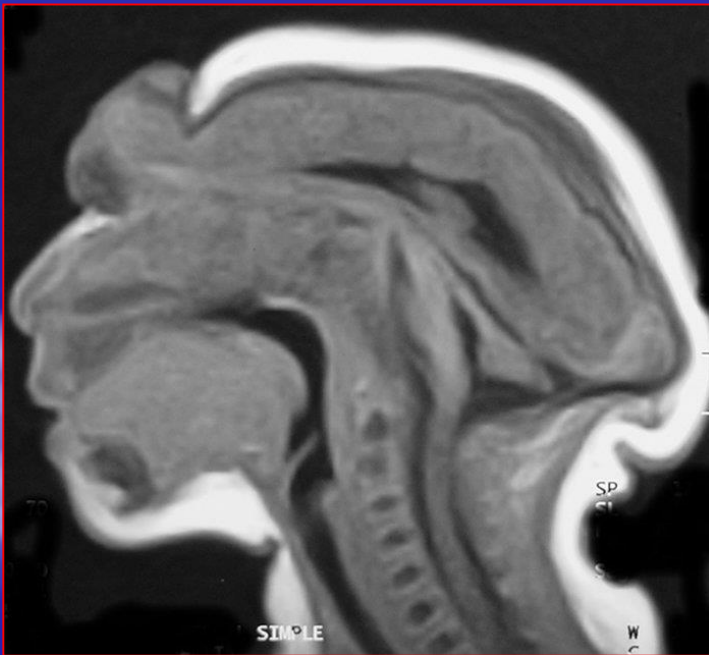
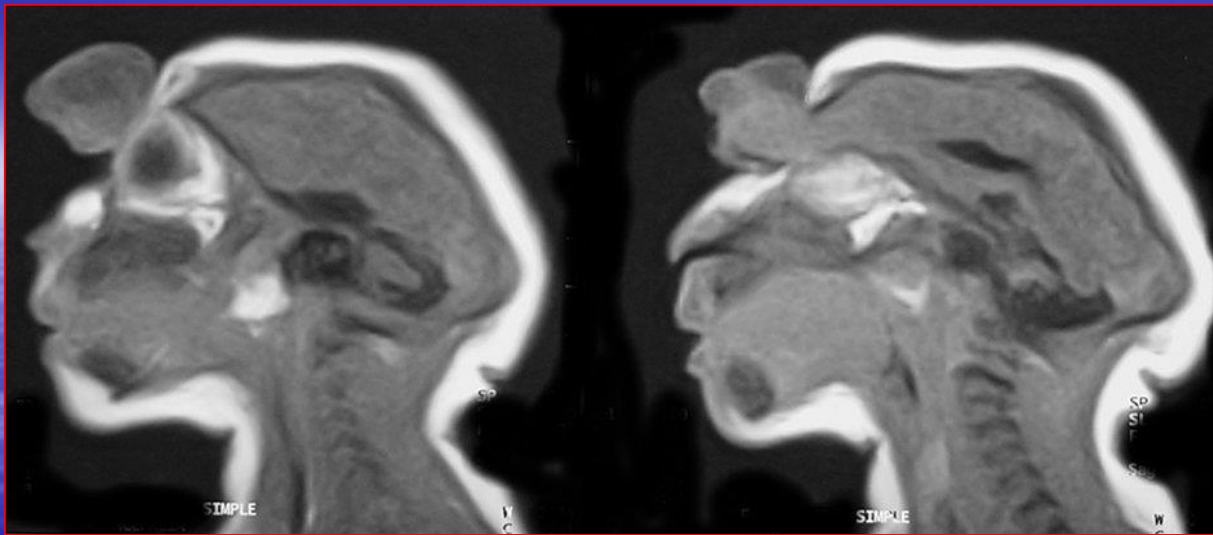
Polimicrogiria.

Hematoma subdural crónico.



SL 11





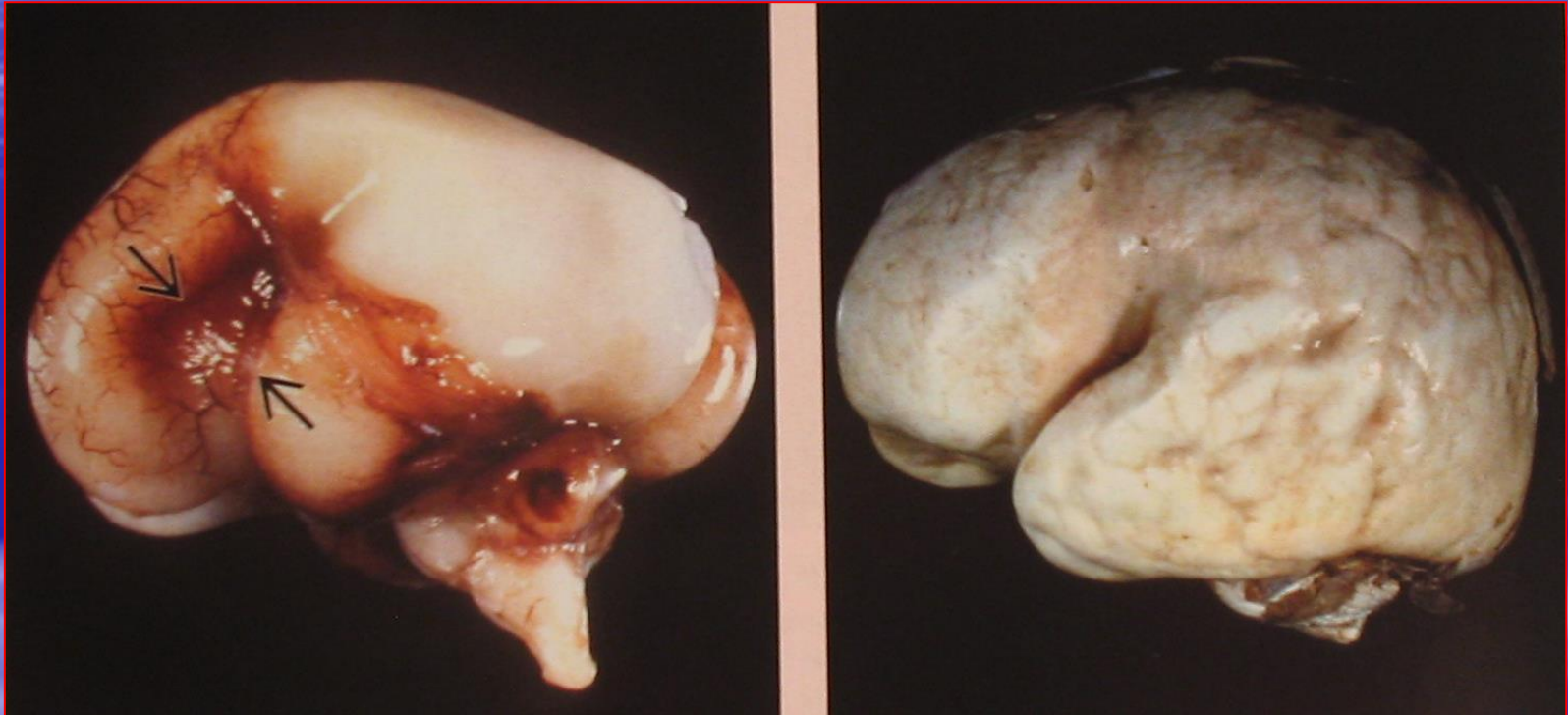
Microlisencefalia clásica tipo I.  
Encefalocele frontonasal.  
Hipoplasia cerebelosa.

18/SEPT/99





# DEFECTOS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL



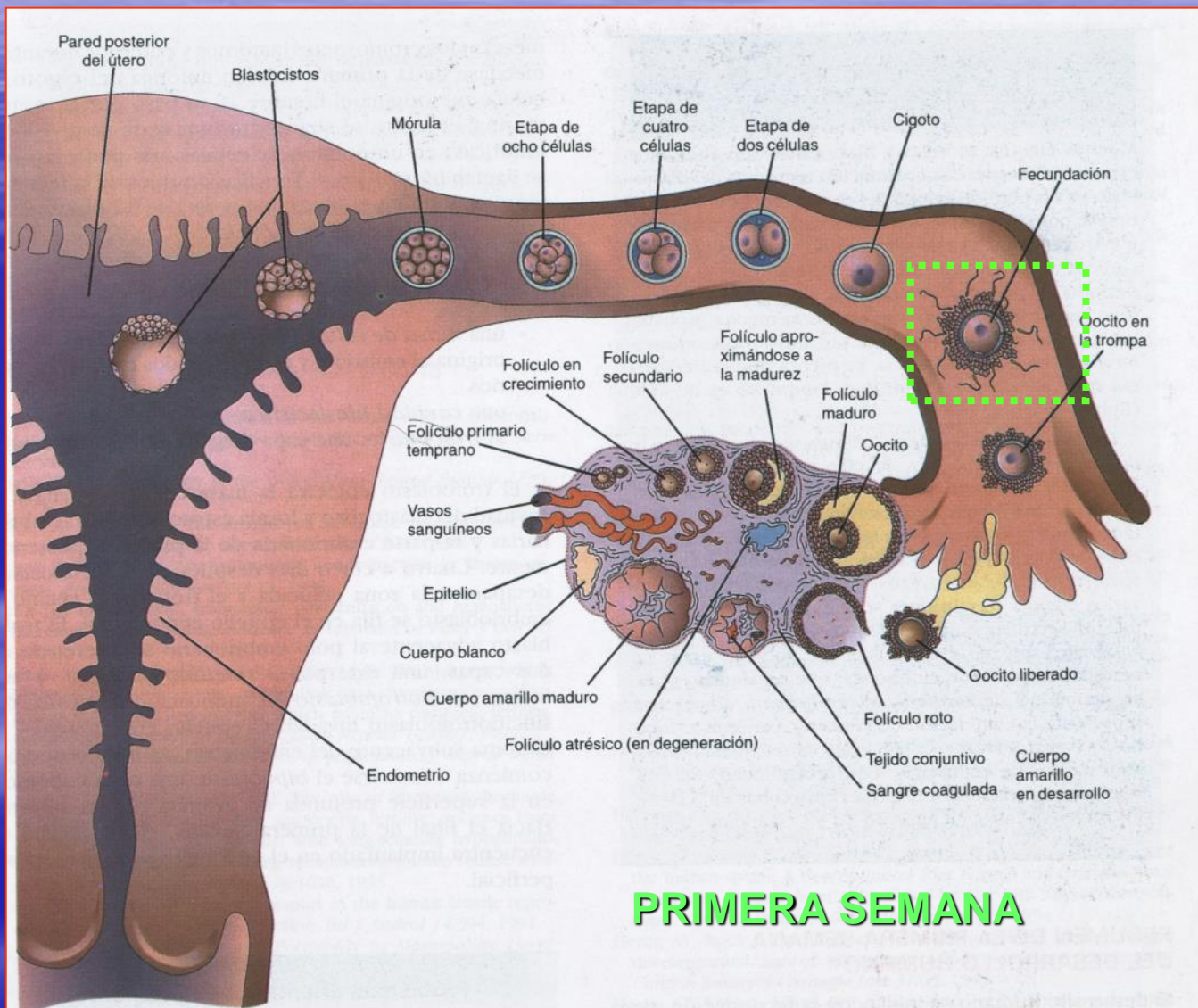
**Dr. ÁLVARO SOTO**  
**Dr. GERMÁN ARANGO**  
**Dr. JORGE ARISITIZÁBAL**



# Desarrollo normal de la corteza cerebral

- Dos fases :
  - Organogénesis:
    - PERIODO EMBRIÓNARIO PRIMEROS 2 MESES
  - Histogénesis:
    - MULTIPLICACIÓN CELULAR CON ESPECIALIZACIÓN Y ORGANIZACIÓN CEREBRAL.

# ORGANOGENÉNESIS



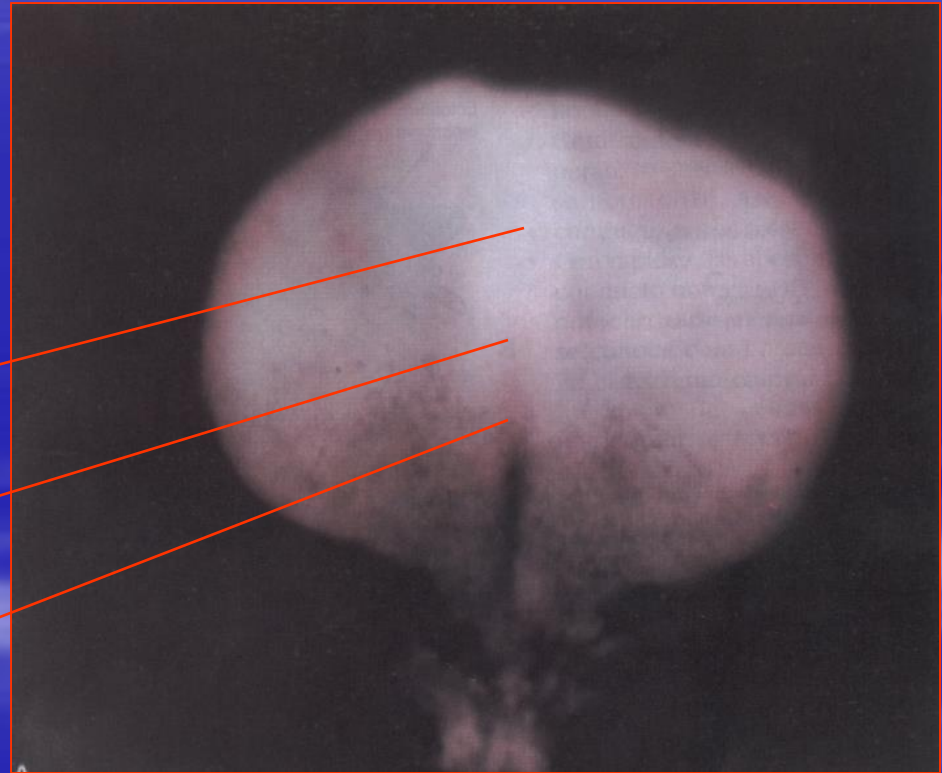
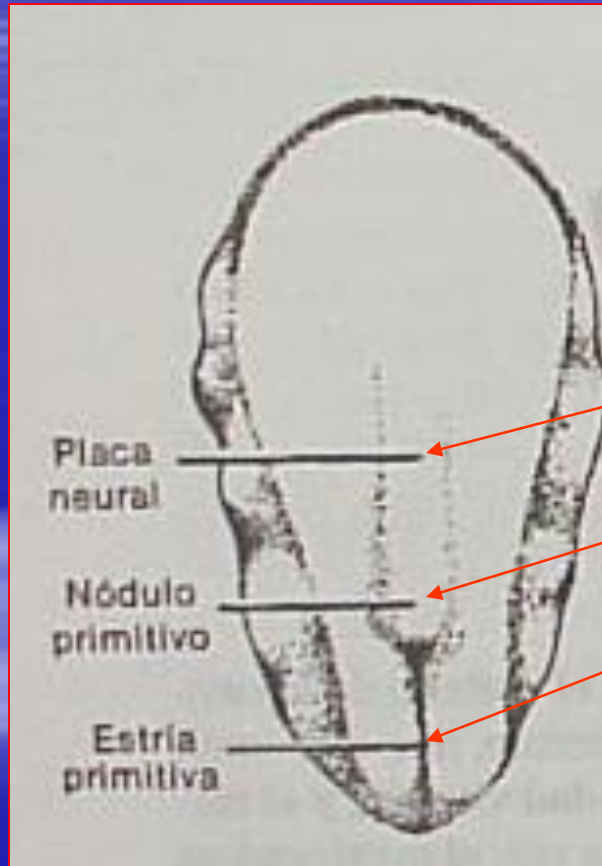


# ORGANOGENÉNESIS



IMPLANTACIÓN (12 Días)

# FINAL DE 2da SEMANA: DISCO BILAMINAR



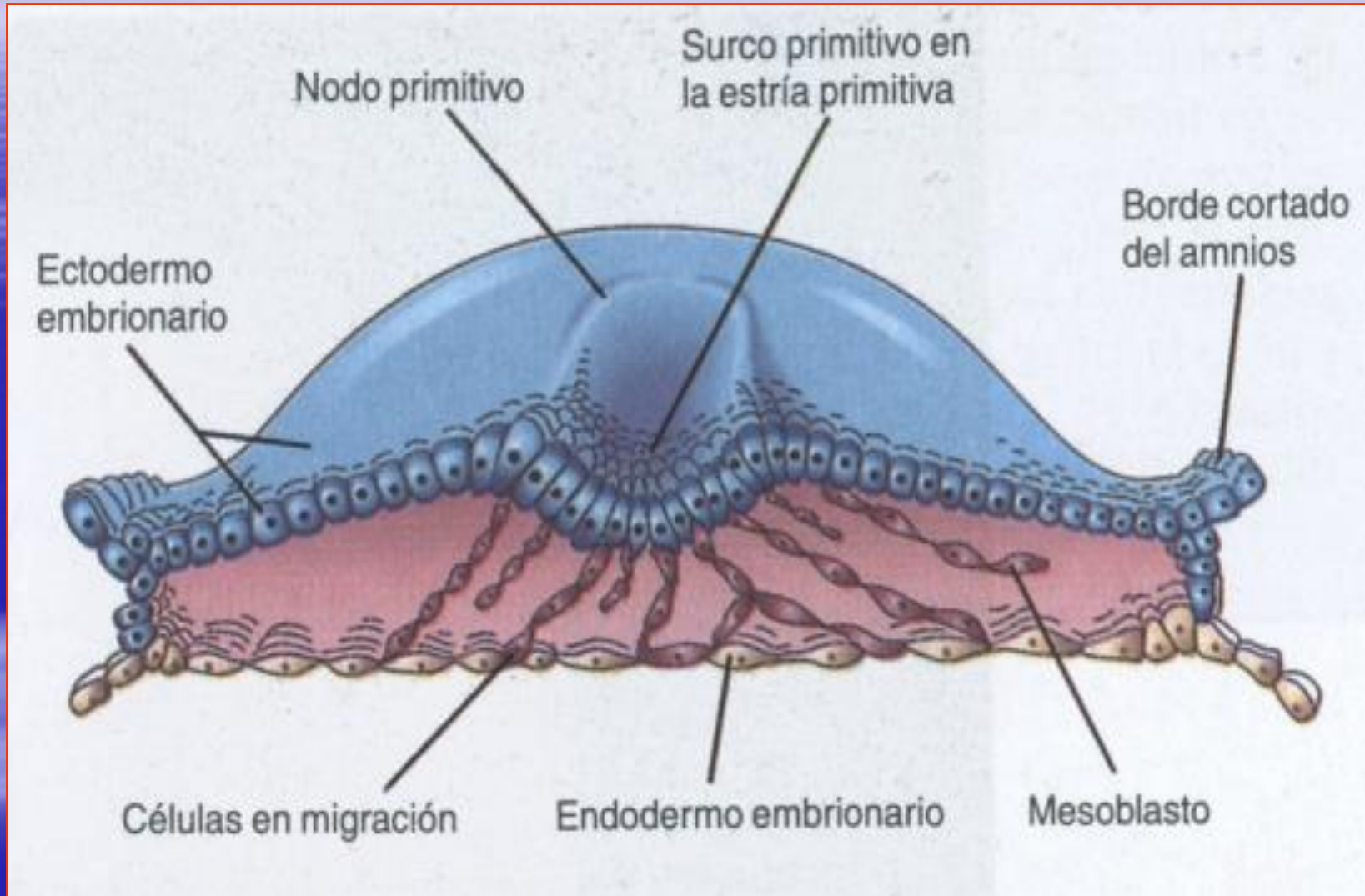


# FORMACIÓN DEL DISCO TRILAMINAR

Orígenes del tubo neural

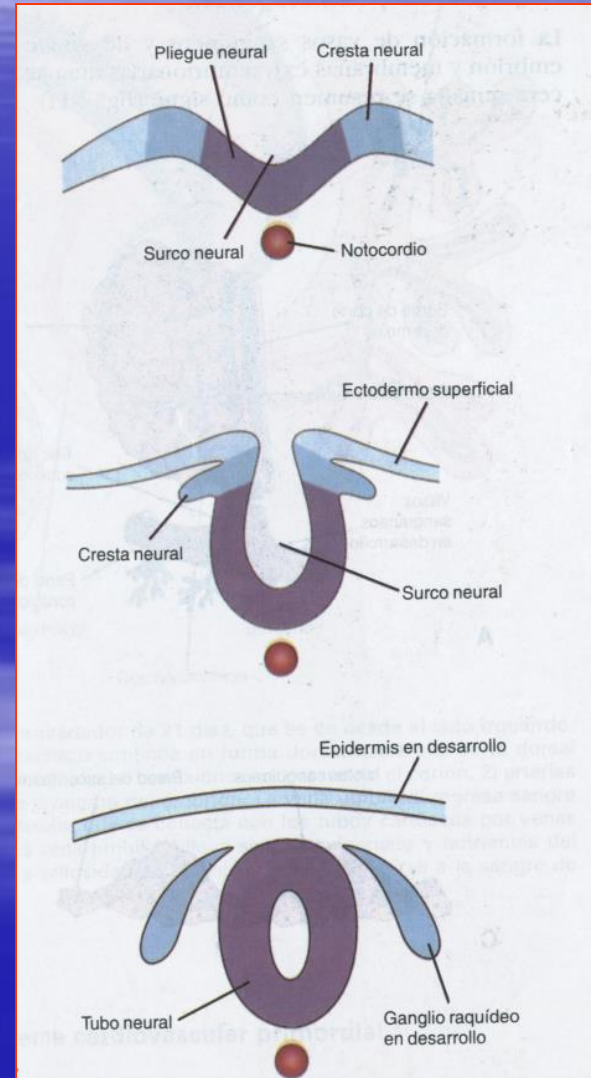
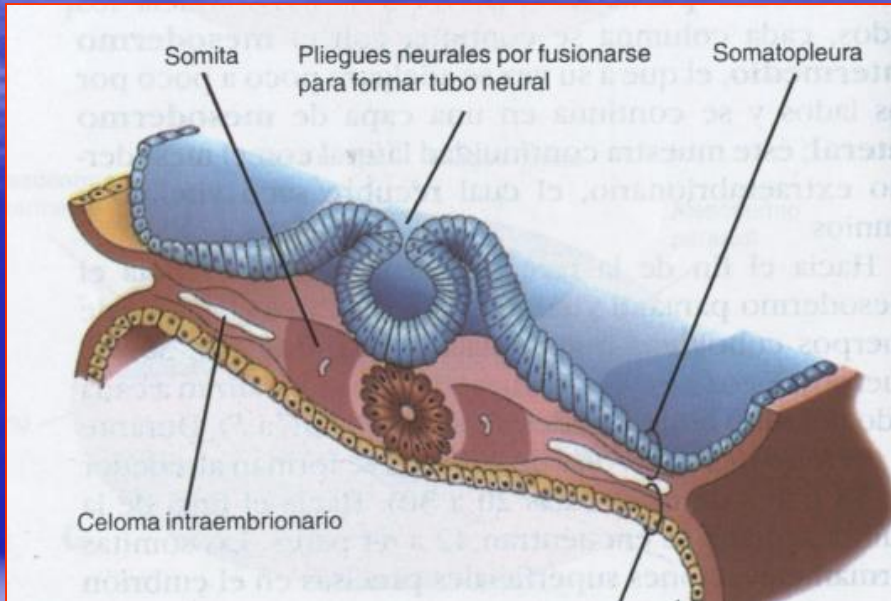
# 16 DÍAS

## ORGANOGENESIS





# SURCO NEURAL & TUBO NEURAL





# TUBO NEURAL

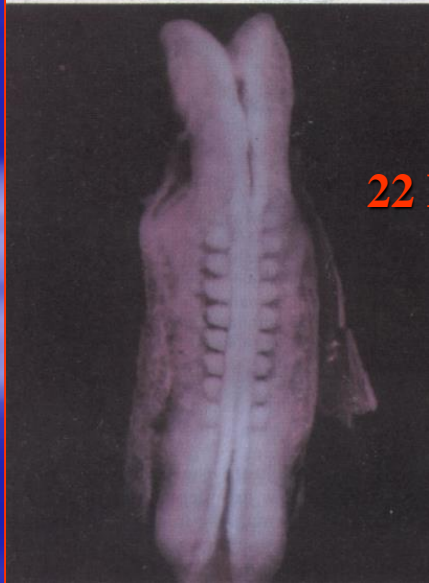
NEURULACIÓN: NEUROPOROS  
ROSTRAL Y CAUDAL





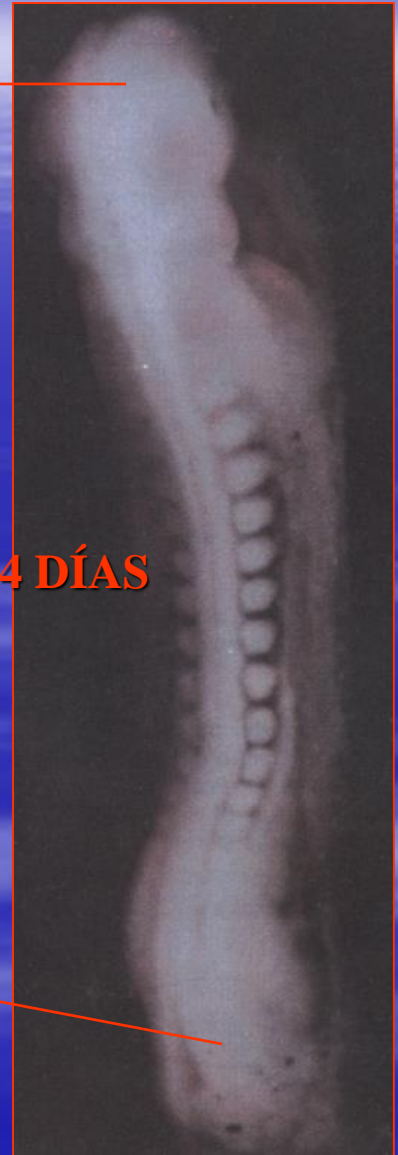
→ 22 DÍAS

NEUROPORO  
ROSTRAL  
CERRRADO



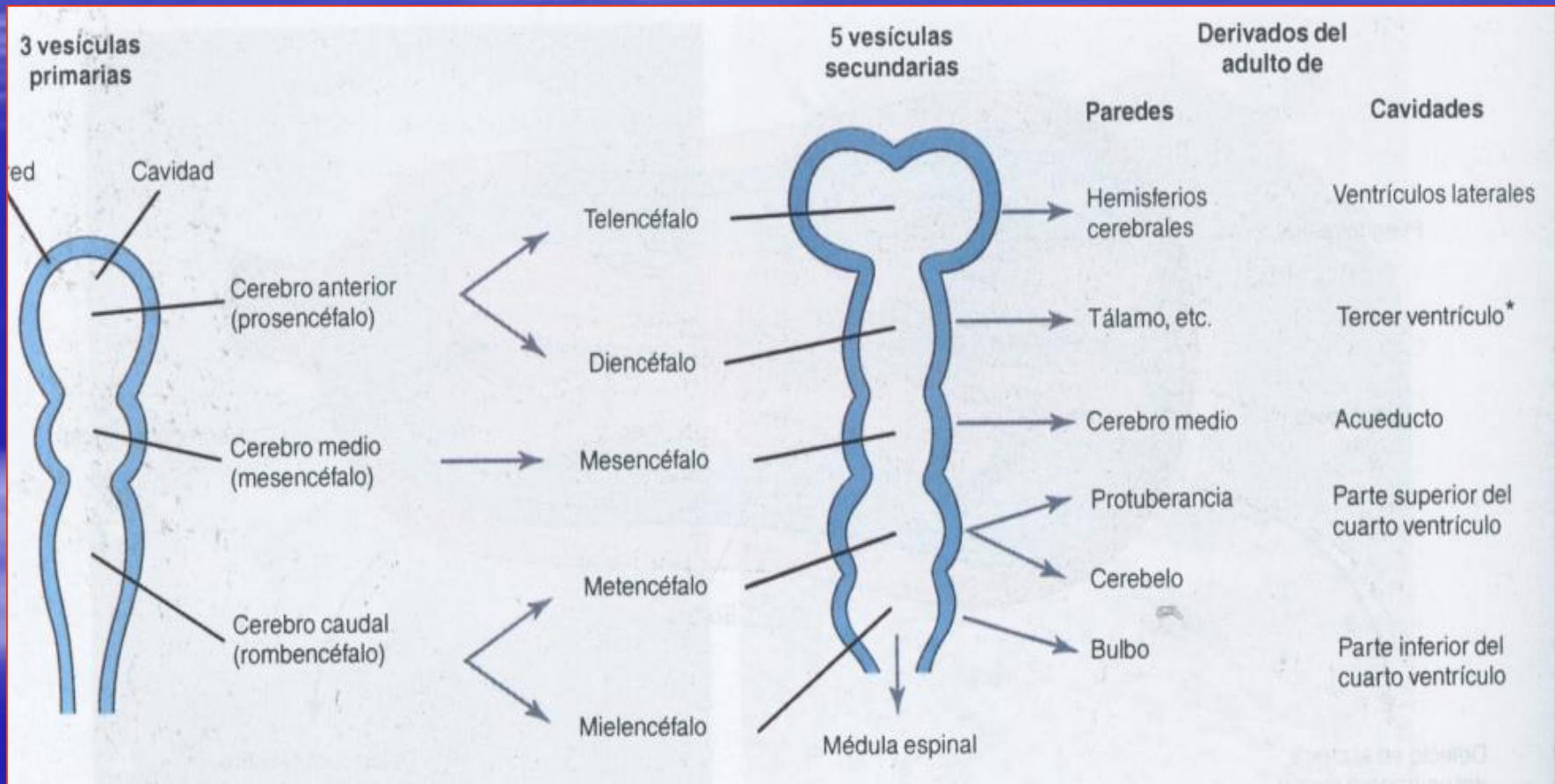
22 DÍAS

NEUROPORO  
CAUDAL  
ABIERTO



24 DÍAS

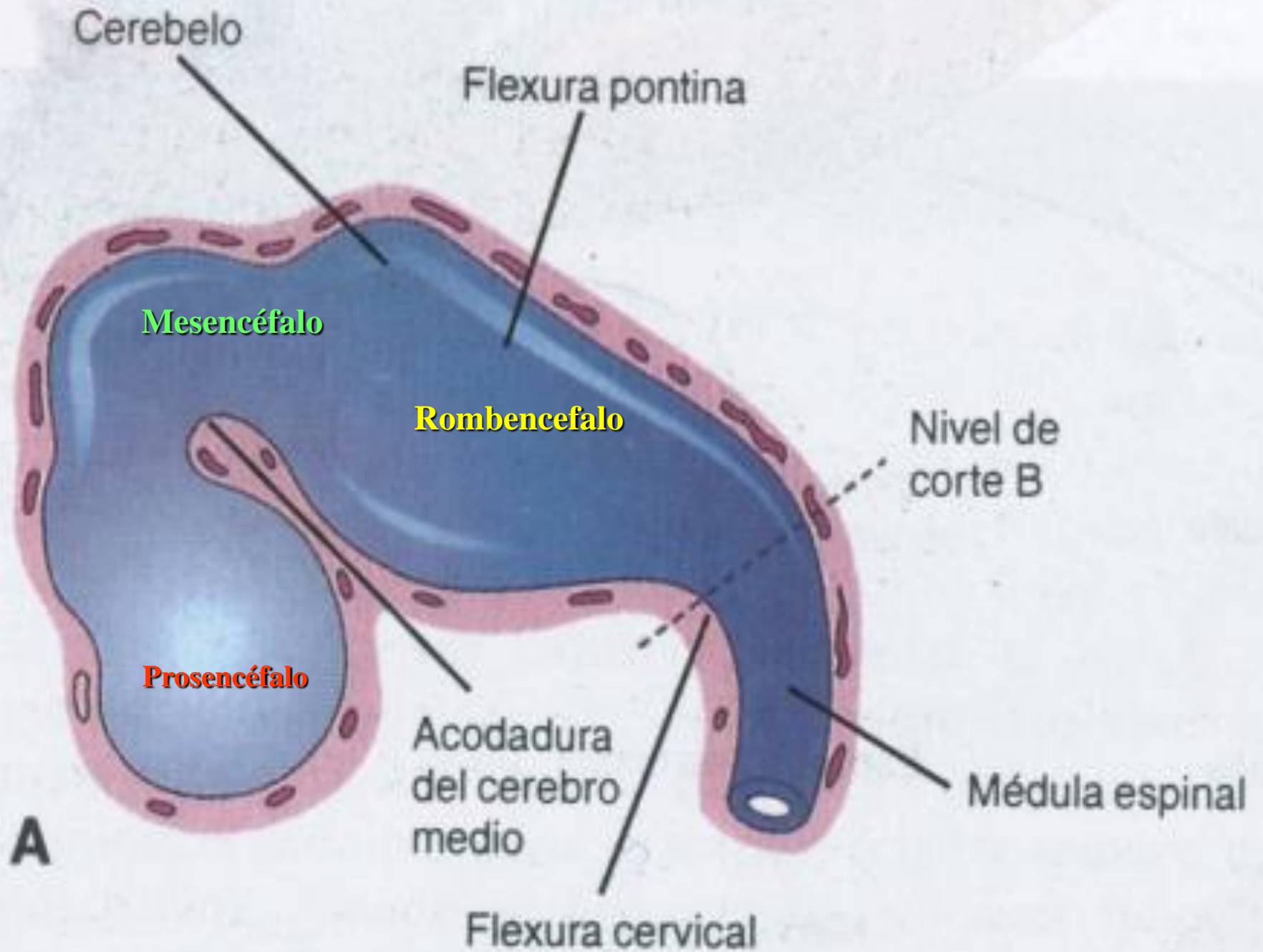
# SEGMENTACIÓN EN VESÍCULAS





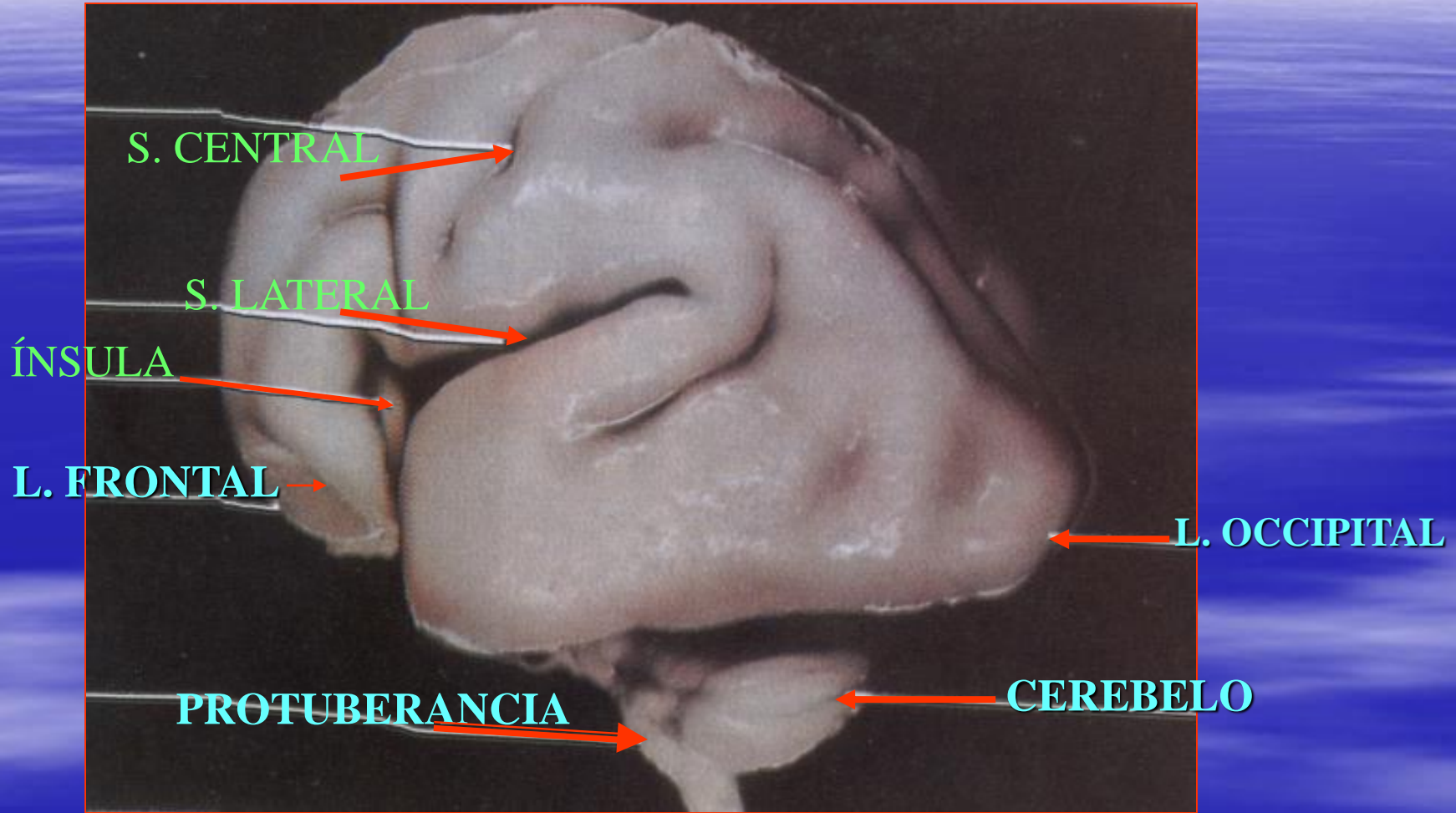
# HISTOGÉNESIS

- Fase de multiplicación celular y especialización del cerebro.
- Ocorre durante el periodo fetal
- Se subdivide en varios estadios, dependiendo del linaje celular que se produce:
  - Glia radial, Neuronas, Astrocitos, Oligodendrocitos y Ependimocitos.





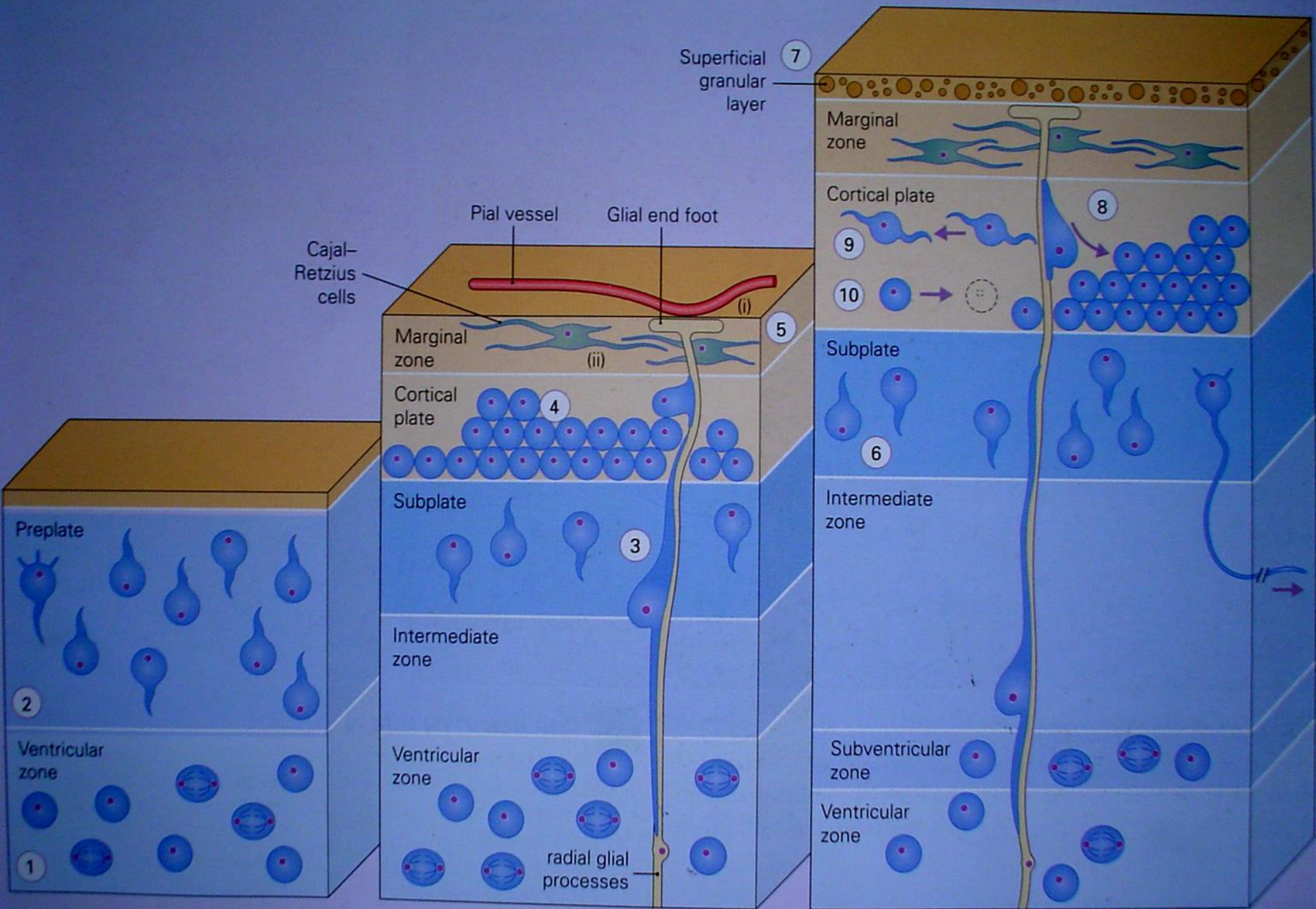
# CEREBRO DE 25 SEMANAS



# Histogénesis

- I. Capa plexiforme de Cajal-Zona marginal-Placa cortical.
- II. Zona intermedia-antes Zona del Manto (entre zona ventricular y zona marginal).
- III. Engrosamiento y crecimiento de la placa cortical . (Neuronas y células glía)





4 weeks

6 weeks

13 weeks **4** **1:26 PM**

# **CONTROL DEL PROCESO DE LA MIGRACIÓN**

- ✓ **Número de neuronas**
- ✓ **Migración neuronal**
- ✓ **Muerte celular programada**
- ✓ **Organización neuronal**



# Migración

- Control genético desde su partida hasta su ubicación final.
- Depende de la integridad de las células especializadas de la *glía radiales*, actúan como guía y soporte (glicógeno)

# Muerte celular programada

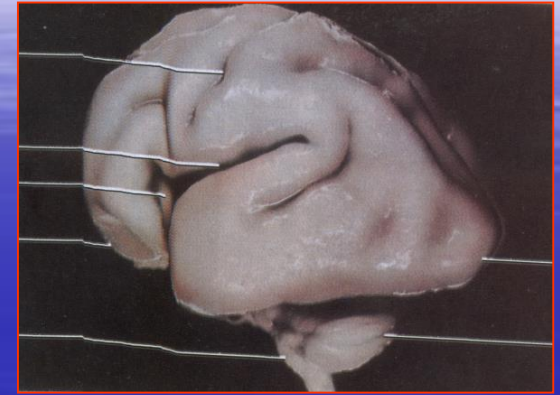
- Apoptosis, es un proceso de selección que da origen a la remodelación del parénquima cerebral .
- Genéticamente programada.
- Involucra al 30 y 50 % de las neuronas producidas.



# Organización neuronal

- Depende de las moléculas de adhesión neuronal (N-CAMs), tanto para cuerpos celulares como para sinapsis.
- N-CAMs son glicoproteínas (caderina, Laminina, Integrina), en las membranas celulares o en la matriz germinal.
- Permiten el reconocimiento célula a célula y las vías de migración.

# CLASIFICACIÓN Y DEFINICIÓN DE LOS DESÓRDENES DE MIGRACIÓN



- ✓ **Desórdenes de crecimiento**
- ✓ **Heterotopías de sustancia gris**
- ✓ **Espectro de lisencefalia**
- ✓ **Micropoligiria**
- ✓ **Esquizencefalia**

# Desórdenes de crecimiento

- Reducido No. de precursores, defecto en la multiplicación (tiempo limitado, o tasa limitada), un incremento en la apoptosis.
- Cerebros pequeños:
  - *Microcerebro radial*: cerebro pequeño, patrón normal de circunvoluciones, sin lesiones residual destructivas, grosor normal y laminación, número de neuronas por debajo del 30%.



# Desórdenes de crecimiento

## “Cerebros pequeños”

- Microcefalia vera: incapacidad temprana de la matriz germinal;
  - Cerebro pequeño
  - Patrón de circunvoluciones simplificado y ausencia de capas 2 y 3

# Desórdenes de crecimiento “Cerebros Grandes”

- **Megalencefalia: adquiridas, secundarias a desórdenes metabólicos (Enf de Alexander, mucopolisacáridos, encefalopatías espongiiformes)**
- **Megalencefalia primaria: familiar, hombres, retardo psicomotor.**
- **Hemimeganencefalia: Un hemisferio más grande que el otro con corteza paquigèrica.**

# Fotos1 Meganencefalia

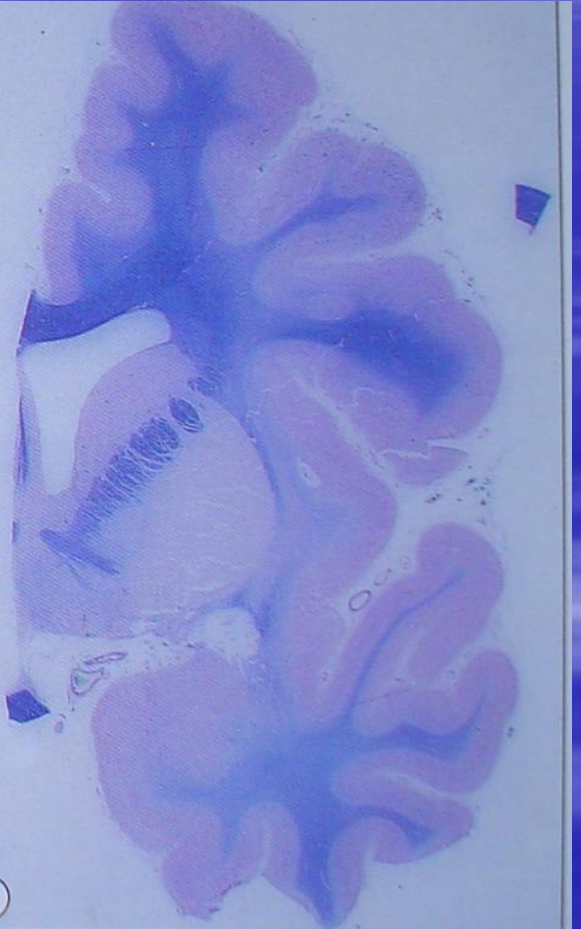




# Fotos 2 Meganecefalia



a



b

# HETEROTOPÍAS DE SUSTANCIA GRIS

- Neuronas que han interrumpido o detuvieron su migración desde la zona germinal a la corteza, defecto en señal genética.
  - Heredadas
  - Adquiridas (Trauma materno, infección o toxinas)

# Tipos de Heterotopías

- Heterotopías Nodulares
  - Heterotopías nodulares periventriculares
  - Heterotopías nodulares subcorticales
- Heterotopías laminares (Bandas)
- Otras heterotopías



# Heterotopías Nodulares

- Desarrollo intelectual normal a bajo
- Epilepsia desarrolla tardíamente
  - 2da década de la vida
- Rx: Masas de sustancia gris, periventriculares o subcortical, adyacente a cuerno frontal y al atrio.
  - Ausencia de efecto de masa, isointensidad con corteza, ausencia de realce.
- Más frecuente en niñas

# Bandas Heterotópicas

- Interposición de sustancia blanca
- Circunvoluciones suprayacentes “normales”. (Displasia)
- Deterioro intelectual severo, epilepsia
- Difusa: “Doble corteza”

# Lisencefalia (Cerebro liso)

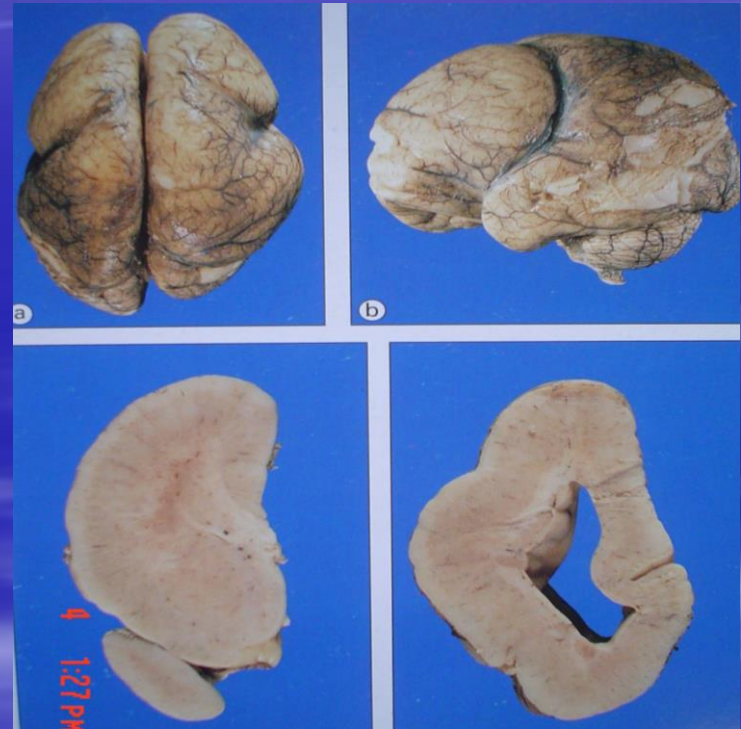
- Sin surcos (Agiria)
- Pocos surcos (Paquigiria)
  - Agiria Tipo 1 (Tipo Bielschowsky) ausencia completa de surcos, solo presentes cisuras primarias.
  - Paquigiria
  - Agiria tipo 2





# Lisencefalia

- Clínica (espectro agiria-paquigiria):
  - Dismorfismo facial (micrognatismo, microcefalia...)
  - Anormalidades corporales (dedos, corazón, genitales masculinos)
  - Retardos severos, hipotonía, convulsiones tempranas (agiria), tardías (paquigiria).



# Lisencefalia tipo 1

- Displasia de las capas corticales
- Forman capas corticales gruesas más de 20 mm en agiria completas y más de 8 mm en paquigiria.
- Agiria-Paquigiria un mismo espectro
- Las neuronas no alcanzan su destino final
  - La sustancia blanca y el cuerpo calloso están pobremente desarrollados, mientras mielinización es normal

# Sd Miller Dieker

- Microcefalia
- Frente alta
- Puente nasal amplio
- Labio superior delgado
- Micrognatia
- Delección del brazo corto del cromosoma 17.





# Lisencefalia tipo 2

- **Completa deseorganización neuronal**
- **Trastorno de la diferenciación cerebro y meninges, proliferación mesenquimatosa glial**
- **Tipo Fukuyama (Microcefalia, hipotonía masiva, cataratas congénitas, paladar alto)**

# MICROPOLIGIRIA

