

# Leucomalacia periventricular: Diagnóstico retrospectivo en niños con diplejía espástica

J. Campistol Plana, C. Escofet Soteras, P. Póo Argüelles

**Resumen.** Se han estudiado 135 niños con diplejía espástica, revisándose las historias clínicas de aquellos niños a los que se había realizado TC craneal, con especial interés en aquellas TC que mostraban lesiones típicas de leucomalacia periventricular residual (LPV). De los 135 niños estudiados, se había realizado TC a 90 (66,6%), y de éstos, 51 (56,6%) tenían imágenes TC típicas de LPV. Solamente seis (11,7%) de estos 51 niños habían sido diagnosticados de LPV en etapas tempranas de la vida mediante ECO transfontanelar, mientras que 11 (21,5%) fueron diagnosticados después de practicarse la TC craneal. En los 34 (66,6%) restantes el diagnóstico se realizó retrospectivamente a partir de nuestra revisión, pues ninguno de ellos había sido considerado como tal una vez realizada la primera TC craneal. A tres de estos niños se les practicó RM craneal que confirmó el diagnóstico de LPV. Del análisis de estos resultados queremos destacar que imágenes TC etiquetadas de dilatación ventricular moderada, hidrocefalia normotensiva, hidrocefalia de bordes irregulares, atrofia subcortical o heterotopias periventriculares, pueden corresponder, en realidad, a imágenes residuales de LPV. La TC, por tanto, sigue siendo de mucha utilidad para el diagnóstico retrospectivo de LPV en niños mayores a los que no se había realizado estudio ecográfico durante el período neonatal.

*An Esp Pediatr 1996;44:553-556.*

**Palabras clave:** Leucomalacia periventricular; Diplejía espástica; TC craneal.

## PERIVENTRICULAR LEUKOMALACIA: RETROSPECTIVE DIAGNOSIS IN CHILDREN WITH SPASTIC DIPLEGIA

**Abstract.** Typical images of residual periventricular leukomalacia (PVL) have been searched for in a review of the CT scans of 135 children with spastic diplegia. Among the 135 children studied, 90 (66.6%) of them had had a CT scan with 51 (56.6%) showing typical images of residual PVL. Only 6 (11.7%) of these 51 children were identified in the early stages by cranial ultrasound and 11 (21.5%) of the 51 were diagnosed by CT scan. The remaining 34 (66.6%) were diagnosed retrospectively during our study and none of them were identified as PVL in the first examination by CT scan. In addition to CT scan examination, 3 children were explored by MRI that confirmed the diagnosis of PVL. The results of our study indicate that images in CT scans reported as slight ventricular dilatation, normotensive hydrocephalus, hydrocephalus with irregular limits, subcortical atrophy or periventricular heterotopia could correspond to images of residual PVL in the appropriate context. We emphasize the importance of CT scan examination for the retrospective diagnosis of PVL in elder

Servicio de Neuropediatría. Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona.

*Correspondencia:* J. Campistol Plana. Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Ctra. d'Esplugues, s/n. 08034 Barcelona.

*Recibido:* Septiembre 1994

*Aceptado:* Octubre 1995

children in which cranial ultrasound examination had not been performed during the neonatal period.

**Key words:** Periventricular leukomalacia; Spastic diplegia; CT scan.

## Introducción

La leucomalacia periventricular es una lesión anatomopatológica secundaria a un episodio hipóxico-isquémico. Suele ser propia del gran prematuro y es una entidad muy conocida en la actualidad, especialmente desde los últimos avances en neuroimagen (ECO/RM).

Los estudios realizados en los últimos años, destacan la importancia de la ecografía transfontanelar y de la resonancia magnética en el diagnóstico temprano de la LPV<sup>(1-5)</sup>, así como la correlación entre el grado de LPV diagnosticado por ecografía, los hallazgos más tardíos en la TC/RM y la afectación neurológica en niños con parálisis cerebral<sup>(6,7)</sup>.

En algunos pacientes no diagnosticados en el período neonatal y que posteriormente desarrollaron clínica de parálisis cerebral (diplejía espástica), la tomografía computarizada es una exploración de gran utilidad y que proporciona una información válida para realizar un diagnóstico etiológico retrospectivo de LPV. Por ello creemos de interés una revisión de nuestra población de niños con diplejía espástica, con el propósito de identificar lesiones residuales de LPV en la TC craneal.

## Material y métodos

Con el objetivo de valorar la utilidad de la TC en el diagnóstico etiológico de los niños con diplejía espástica, hemos revisado las historias clínicas de 135 niños procedentes del Servicio de Neurología del Hospital de San Juan de Dios de Barcelona, seleccionando 90 casos a los que se había practicado TC craneal.

Desde el punto de vista de la TC se consideran imágenes de LPV residual a la dilatación ventricular, ligera o moderada, de predominio occipital, con o sin presencia de lesiones quísticas periventriculares, junto a la existencia de bordes irregulares de la pared ventricular<sup>(1-3)</sup>.

El análisis de las imágenes compatibles con LPV residual ha sido realizado independientemente por dos personas expertas en neuroradiología infantil.

En los 51 pacientes cuya TC era sugestiva de LPV se rellenó un protocolo de recogida de datos que incluía la edad, sexo,

Tabla I Diagnósticos previos mediante TC craneal (n=51)

- Dilatación ventricular (17 pacientes).
- Hidrocefalia (11 pacientes, de los cuales 5 fueron sometidos a intervención para colocación de shunt ventrículo-peritoneal).
- Atrofia córtico-subcortical (4 pacientes).
- Heterotopias periventriculares (3 pacientes).
- Ligera asimetría ventricular posterior (1 paciente).
- LPV (11 pacientes).
- TC normal (4 pacientes).

edad gestacional, antecedentes perinatales, hallazgos ecográficos (en aquellos niños a los que se había realizado ECO), hallazgos en la TC y hallazgos en la RM en los casos en que se había practicado.

## Resultados

Los 51 pacientes estudiados, 22 niños y 29 niñas, tienen en la actualidad edades comprendidas entre los 2 y los 17 años (31 niños mayores de 10 años, 15 niños entre 5 y 10 años y 5 menores de 5 años), y de ellos, 39 tenían una edad gestacional inferior a las 36 semanas.

Habían nacido a término 6 niños, de los cuales dos presentaron una sepsis neonatal, uno sufrió asfixia neonatal severa y otro, sufrimiento fetal. En los dos restantes no constaban aparentes problemas perinatales en la historia clínica.

En todos los recién nacidos pretérmino se constataron diferentes problemas inherentes a la prematuridad.

Se había realizado estudio ecográfico durante el período neonatal a 14 niños, llegándose al diagnóstico de LPV en seis observaciones (11,7%), actualmente con edades comprendidas entre los 2 y los 8 años.

La TC ha sido diagnóstica en los 45 niños restantes (88,2%): 11 observaciones (21,5%), que en la actualidad tienen edades comprendidas entre los 5 y los 11 años, ya habían sido diagnosticados previamente, tras la realización del primer examen TC. Pero en 34 observaciones (66,6%) no se llegó al diagnóstico de LPV hasta nuestra revisión.

Los diagnósticos TC previos a la revisión se detallan en la **tabla I**.

Se practicó RM cerebral a tres de estos niños, confirmándose el diagnóstico realizado mediante TC en los tres casos.

## Discusión

La LPV es una lesión isquémica de la sustancia blanca cerebral adyacente al ángulo externo de los ventrículos laterales que, generalmente, afecta a niños pretérmino. La isquemia produce una necrosis bilateral localizada en la región del trígono y astas occipitales o extendiéndose más anteriormente hacia el cuerpo y astas frontales ventriculares. Esta destrucción tisular va seguida de gliosis y puede evolucionar hacia áreas de cavitación<sup>(3,8-10)</sup>.



**Figura 1.** Ecografía cerebral-corte coronal: dilatación asimétrica de ambos ventrículos con pequeñas cavidades periventriculares localizadas en el ángulo externo del ventrículo lateral derecho, correspondientes a LPV en fase de quistificación.

En la fisiopatología de la PLV existen dos tipos de lesión<sup>(3,11)</sup>:

- Lesiones de necrosis hemorrágica periventricular asociadas a una hemorragia intraventricular (infarto venoso hemorrágico periventricular).

- Lesiones isquémicas no hemorrágicas que llegan a ser hemorrágicas en el 25% de los casos (leucomalacia periventricular hemorrágica)<sup>(12,13)</sup>.

Estas lesiones, generalmente, se producen en niños pretérmino y en unas localizaciones determinadas debido a la distribución de la vascularización arterial de la sustancia blanca periventricular en el feto, que es de tipo terminal en los límites de dos sistemas<sup>(3)</sup>:

- Un sistema arterial originario de la red subependimaria.
- Un sistema arterial originario de la piamadre y penetrante dentro del tejido cerebral.

Entre estas dos redes arteriales existe una zona frontera avascular especialmente vulnerable. Además, a partir de las 24 semanas de gestación se produce un distanciamiento progresivo entre los dos sistemas arteriales que se inicia alrededor de las astas occipitales, siendo a partir de este momento cuando se producen las lesiones típicas de LPV en las astas occipitales. Posteriormente el distanciamiento irá avanzando hacia las áreas parietales, trígono y astas frontales, localizándose la LPV a un nivel u otro según el momento en que se produzca la lesión<sup>(3,14,15)</sup>.

La localización de estas lesiones explica las secuelas neurológicas de estos niños, ya que se afectan las fibras motrices descendentes del córtex y las fibras de asociación de las funciones visuales, auditivas y somestésicas. Las secuelas motrices predominan en los miembros inferiores debido a que en su trayecto a través del ángulo externo del ventrículo lateral, las fibras del fascículo piramidal destinadas a los miembros inferiores son las más internas y próximas al ventrículo y son, por tanto, las que se afectan con mayor frecuencia<sup>(3,9)</sup>.

El diagnóstico de LPV se realiza en base a los hallazgos eco-



**Figura 2.** Corte parasagital derecho en la ecografía cerebral del mismo paciente, mostrando las pequeñas cavidades correspondientes a LPV.

gráficos que muestran<sup>(1,3)</sup>:

1. En una fase inicial en la primera o segunda semana de vida: hiperecogenicidad, generalmente triangular, en el ángulo externo de los ventrículos laterales (frontal, parietal, occipital).

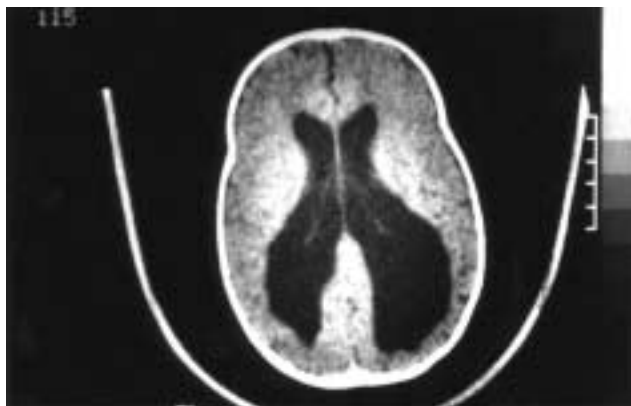
2. A partir de la tercera semana de vida pueden aparecer cavidades anecoicas típicas.

3. A partir del cuarto o quinto mes se desarrolla una dilatación ventricular, generalmente moderada.

De todas formas, la evolución no siempre es tan típica, existiendo la posibilidad de diferentes formas de evolución desde el punto de vista ecográfico, con desaparición de las imágenes ecodensas iniciales, existencia de hiperecogenicidad persistente, cavitación total o parcial, desaparición de las imágenes de cavitación y apertura de los quistes periventriculares al sistema ventricular dando a los ventrículos un aspecto irregular característico de LPV residual<sup>(1,3,16)</sup>.

La TC es inferior a la ECO para el diagnóstico de LPV en el período neonatal, mostrando tan sólo una hipodensidad periventricular muchas veces difícil de visualizar en edades tan tempranas y en otras ocasiones fácilmente confundible con la hipomielinización propia del prematuro<sup>(1-3)</sup>. A partir de los 4-6 meses muestra la ventriculomegalia característica con contornos irregulares del cuerpo y del trígono de los ventrículos laterales, resultado de la apertura y absorción de los quistes dentro de la cavidad ventricular, y con aumento de profundidad de los surcos corticales, pérdida del grosor de la sustancia blanca periventricular y presencia de áreas de gliosis<sup>(2)</sup>.

La RM tiene mayor precisión diagnóstica, mostrando en fases iniciales una disminución de la señal que traduce la existencia de cavidades, edema o gliosis; o bien un aumento de la señal en las secuencias T1 debido a un componente hemorrágico. A partir de los 6 meses muestra las mismas anomalías que la TC y además: aumento de la señal de la sustancia blanca periventricular en las secuencias TR largas, adelgazamiento del cuerpo calloso (tercio posterior y esplenium) resultado de la degeneración de las fibras transcallosas y una mayor delimitación de la lesión en cuanto a su extensión<sup>(2,3,7)</sup>.



**Figura 3.** TC craneal-corte axial: dilatación ventricular asimétrica de predominio posterior y con contornos irregulares, correspondiente a LPV residual.

Como ya se ha mencionado, actualmente el diagnóstico de LPV se realiza mediante ecografía cerebral por ser la técnica más útil debido a su inocuidad y a su fácil manejo en la unidad neonatal, pero el estudio sistemático mediante ECO en niños prematuros y de riesgo neurológico es relativamente reciente y aún no se practica de rutina.

En esta revisión la ecografía transfontanelar se había realizado a 14 de los niños estudiados, siendo diagnóstica en seis. Los 37 pacientes restantes, de edad superior a los 10 años en la actualidad, no disponían de estudio ecográfico durante el período neonatal.

De los 45 pacientes diagnosticados mediante TC, 34 (66,6%), todos ellos mayores de 10 años, no fueron diagnosticados de LPV hasta nuestro estudio. Creemos que este hecho también se debe al menor conocimiento de esta patología, así como al menor desarrollo de la técnica TC hace unos años, cuando se realizó la exploración a estos niños, no llegándose a un diagnóstico preciso en aquel momento.

En cuanto a los diagnósticos TC previos de estos 34 pacientes: 17 habían sido considerados como imágenes de dilatación ventricular; 11 de hidrocefalia; en cuatro, como atrofia córtico-subcortical; en tres casos, heterotopias; en uno, asimetría ventricular posterior y cuatro se habían considerado normales.

A causa del crecimiento ventricular y con el diagnóstico TC de hidrocefalia, en algunos casos se procedió a conductas neuroquirúrgicas (colocación de una derivación ventrículo-peritoneal en cinco observaciones) que probablemente no se adoptarían en la actualidad.

Sólo se realizó RM a tres pacientes, sin duda, debido al hecho de ser una técnica de más reciente introducción, de menor disponibilidad y con un coste más elevado, que además, no aporta mayor información, una vez confirmado el diagnóstico mediante TC.

Todo esto indica que imágenes TC etiquetadas como dilatación ventricular moderada, hidrocefalia normotensiva, hidrocefalia de bordes irregulares, atrofia subcortical o heterotopias peri-

ventriculares, pueden corresponder, si los antecedentes y la clínica lo apoyan, a imágenes residuales de LPV.

Del análisis de todos estos resultados queremos destacar la utilidad de la TC para el diagnóstico retrospectivo de LPV en pacientes con diplejía espástica y la importancia de este diagnóstico a posteriori que nos permitirá conocer mejor la fisiopatología de la lesión, dar un pronóstico al descartar la evolutividad de la afectación y ofrecer un consejo genético descartando la implicación hereditaria en el proceso que afecta al paciente.

## Bibliografía

- 1 Pérez-Higueras A, Cabañas F, Pellicer A. Neuroultrasonografía clínica. Ed. Norma, 1989; págs. 81-92.
- 2 Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. New York: Raven Press, 1990; págs. 49-52.
- 3 Dworzak P. Leucomalacie périventriculaire chez le nouveau né prématuré. *Arch Fr Pédiatr* 1990;**47**:667-677.
- 4 Schouman-Claeys E, Frija G, Delaveaucoupet J y cols. Evaluation par IRM des leucomalacies périventriculaires au période post-natale précoce. Technique. Résultats (à propos de 60 cas). *Rev Int Pédiatr* 1989;**190**:32-33.
- 5 Delaveaucoupet J, Schouman-Claeys E, Frija G y cols. Apports comparatifs de l'IRM et de l'échographie au diagnostic précoce des leucomalacies périventriculaires. *Rev Int Pédiatr* 1989;**190**:33.
- 6 Dubowitz LMS, Bydder GM, Mushin J. Developmental sequence of periventricular leukomalacia: correlation of ultrasound, clinical and nuclear magnetic resonance functions. *Arch Dis Child* 1985;**60**:349-355.
- 7 De Vries LS, Eken P, Groenendaal F, Van Haastert IC, Meiners LC. Correlation between the degree of periventricular leukomalacia diagnosed using cranial ultrasound and MRI later in infancy in children with cerebral palsy. *Neuropediatrics* 1993;**24**:263-268.
- 8 Banker BQ, Larroche JC. Periventricular leukomalacia of infancy: a form of neonatal anoxic encephalopathy. *Arch Neurol* 1962;**7**:386-410.
- 9 Volpe JJ. Neurology of the newborn, 2nd. edition. Philadelphia: WB Saunders, 1987;160-280.
- 10 Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood. London: Mac Keith Press, 1992; págs. 58-62.
- 11 Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage and brain injury in the premature infant. Neuropathology and pathogenesis. *Clin Perinatol* 1989;**16**:361-386.
- 12 Hill A, Melson GL, Clark HB, Volpe JJ. Hemorrhagic periventricular leukomalacia: diagnosis by real-time ultrasound and correlation with autopsy findings. *Pediatrics* 1982;**69**:282-284.
- 13 Levene MI, Wigglesworth JS, Dubowitz V. Hemorrhagic periventricular leukomalacia in the neonate: a real-time ultrasound study. *Pediatrics* 1983;**71**:794-797.
- 14 De Reuck J, Chattha AS, Richardson EP. Pathogenesis and evolution of periventricular leukomalacia in infancy. *Arch Neurol* 1972;**27**:229-236.
- 15 De Reuck JL. Cerebral angioarchitecture and perinatal brain lesions in premature and full-term infants. *Acta Neurol Scand* 1984;**70**:391-395.
- 16 Ringelberg J, Van de Bor M. Outcome of transient periventricular echodensities in preterm infants. *Neuropediatrics* 1993;**24**:269-273.