

Agency of the corpus callosum: report of a clinical case

Agencia del cuerpo calloso: reporte de caso clínico

Sara Ximena Guerrón Enríquez¹  , María Belén Morillo Chamorro¹  , Melba Esperanza Narváez Jaramillo¹  , Julio Rodrigo Morillo Cano¹  

¹Universidad Regional Autónoma de Los Andes, Sede Tulcán, Ecuador.

Received: 22-09-2023

Revised: 20-01-2024

Accepted: 24-03-2024

Published: 25-03-2024

How to Cite: Morillo Cano JR, Narváez Jaramillo ME, Morillo Chamorro MB. Agency of the corpus callosum: report of a clinical case. Interamerican Journal of Health Sciences. 2024; 4:66. <https://doi.org/10.59471/ijhsc202466>

ABSTRACT

The agenesis of the corpus callosum (ACC) supposes an interhemispheric disconnection due to lack of formation of said structure in the embryonic development. Prevalence: 0,3-0,5 % in the general population and 2,3 % in people with disabilities. It is associated with prematurity and advanced maternal age. Agenesis of the corpus callosum is a malformation that can occur in isolation or in association with other systemic or central nervous system disorders and is one of the most common malformations in the brain, with an estimated prevalence of 1 in 4,000 live births. Among the most common clinical findings are mental retardation, visual problems, and seizures. Prenatal diagnosis can be made by ultrasound and magnetic resonance imaging from the 20th week of gestation. Postnatal diagnosis can be made by ultrasound, computed tomography, and magnetic resonance imaging. Currently, there is no specific treatment, although it has been proposed to start an early stimulation program and, if possible, a psychomotor rehabilitation program that offers improvement in motor and learning disorders.

KEYWORDS

Agenesis of the Corpus Callosum; Congenital Abnormalities; Malformation of the Nervous System; Prenatal Diagnosis.

RESUMEN

La agenesia del cuerpo calloso (ACC) es un defecto congénito en el cuerpo calloso (la estructura que conecta los dos hemisferios del cerebro) está parcial o completamente ausente. La agenesia del cuerpo calloso (ACC) supone una desconexión interhemisférica por falta de formación de dicha estructura en el desarrollo embrionario. Prevalencia: 0,3-0,5 % en población general y 2,3 % en personas con discapacidad. Se asocia a prematuridad y edad materna avanzada. La agenesia del cuerpo calloso es una malformación que puede ocurrir de forma aislada o en asociación con otras alteraciones sistémicas o del sistema nervioso central y es una de las malformaciones más frecuentes en el cerebro, con una prevalencia estimada de 1 en 4 000 nacidos vivos. Entre los hallazgos clínicos más frecuentes se encuentran retraso mental, problemas visuales y convulsiones. El diagnóstico prenatal puede realizarse mediante ecografía y resonancia magnética a partir de la semana 20 de gestación. El diagnóstico posnatal puede hacerse mediante ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética. Actualmente, no existe un tratamiento específico, aunque se ha propuesto iniciar un programa de estimulación precoz y de ser posible un programa de rehabilitación psicomotriz que ofrezca mejoría de los trastornos motores y del aprendizaje.

PALABRAS CLAVE

Agenesia del Cuerpo Calloso; Anomalías Congénitas; Malformación del Sistema Nervioso; Diagnóstico Prenatal.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas cerebrales se diagnostican frecuentemente, incluso, desde la etapa prenatal, entre ellas se incluyen: hidrocefalia, holoprosencefalia, malformación de Dandy Walker, quistes aracnoideos, hidranencefalia, esquizoencefalia y agenesia del cuerpo calloso.⁽¹⁾

El cuerpo calloso (CC) constituye el sistema de asociación interhemisférica más importante; su función fundamental es el intercambio de información para que ambos cerebros trabajen de forma coordinada, a través de su unión transversal.⁽²⁾

Su concavidad inferior cubre fundamentalmente a los ventrículos laterales y está formado desde el punto de vista anatómico por la rodilla que termina en un extremo afilado llamado pico, el segmento medio, que es el cuerpo propiamente dicho o tronco, el cual finaliza hacia atrás con el rodete o esplenio. Toda su estructura está constituida por fibras comisurales que son cilindroejes de las células piramidales de la corteza.

La agenesia del cuerpo calloso (ACC) es una anomalía que consiste en la ausencia parcial o total, de forma congénita o mediante condición neuropatológica, de esta estructura, debido a alteraciones en el desarrollo; siendo así definida por su ausencia y no por sus manifestaciones. Se produce por una agresión sobre la lámina terminal durante la séptima o duodécima semana de gestación, que trae consigo agenesias parciales y después de la decimoctava semana, hipoplasias.

Las causas de la agenesia del cuerpo calloso aún no han quedado claras y se plantea que se produce debido a múltiples factores, tales como carencia de vitaminas, exposiciones a radiaciones, infecciones prenatales y tóxicas, tabaquismo, diabetes materna y causas genéticas. Puede estar asociada a otras anomalías, entre las cuales figuran: quistes interhemisféricos, trastornos en la migración neuronal y un síndrome raro como el de Aicardi, que incluye espasmos en flexión, agenesia del cuerpo calloso, así como anomalías coriorretinianas.^(3,4)

En tal sentido, los medios diagnósticos de neuroimágenes son útiles y la resonancia magnética resulta uno de los ideales y más sensibles en la demostración posnatal de la anomalía, atribuible a las imágenes multiplanares que ofrece en diferentes secuencias de cortes e intensidades en los tiempos de relajación, lo cual permite su descripción con exactitud y la existencia de otras lesiones congénitas asociadas.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un RN de 17 días de vida, nacido de parto distócico cesárea por Hidrocefalia a las 37,4 semanas de edad gestacional.

La antropometría al nacimiento: peso 3540 gramos, talla 50 cm, PC 36,5 cm, PA 29 cm, PB 11,5 cm. APGAR.^(7,8)

Antecedentes prenatales

Resultado de ultrasonido genético:

- Reveló una gran dilatación ventricular, sin visualizarse cuerpo calloso. Al Doppler solamente se evidencia la ACA antes de la salida de la arteria pericallosa marginal. Parénquima cerebral con surcos adecuadamente formados, grosor adecuado.

Cuadro clínico inicial 17 días de vida, 11-09-2020:

- Buenas condiciones generales.

Examen físico:

- Condiciones clínicas y neurológicas normales.

Evaluación diagnóstica:

- Hemoglobina: 112 g/L.
- Hematocrito 33 L/L.
- Glucemia: 4,2 mmol/L.
- Perfil hepático: normal.

Estudio ecográfico 11 agosto 2020



Figura 1. Hidrocefalia



Figura 2. Ventriculos laterales aumentados de volúmen



Figura 3. Agencia cuerpo calloso

RESULTADOS

Control mensual para ver su crecimiento y desarrollo.

DISCUSIÓN

El cuerpo calloso se forma entre los 2 primeros meses del periodo de gestación. Su agenesia no es una rara malformación, a pesar de ser poco frecuente. Aunque la fisiopatología de la ACC no se conoce totalmente, se piensa que las fibras nerviosas que darán origen al CC inician su extensión hacia el hemisferio cerebral contralateral en la región de la lámina terminal y constituyen el respectivo genu. Este proceso únicamente se iniciaría tras una degeneración microquística de dicha lámina terminal. La ACC se asocia en 85,0 % de los casos a otras anomalías encefálicas, debido al desarrollo embrionario simultáneo de las diferentes estructuras cerebrales, las cuales incluyen: quiste interhemisférico, cambios en la migración y organización neuronal cortical, anomalías del cerebelo, lipomas, encefalocele, holoprosencefalia, arteria cerebral anterior ácidos, malformaciones de Dandy-Walker y de Chiari II, así como quiste aracnoideo.

Aparecen anomalías sistémicas en 62,0 % de los casos, las cuales son de tipo musculoesquelético, cardiovascular, respiratorio, gastrointestinal y urogenital. En 20,0 % de los pacientes se presentan defectos cromosómicos, la mayoría del tipo de las trisomías. La elevada frecuencia de malformaciones encefálicas, sistémicas y cromosómicas asociadas sugiere que, con frecuencia, la ACC forma parte de una alteración generalizada del desarrollo.⁽⁵⁾

Por otra parte, la edad de detección de la ACC es variable, pues depende sobre todo del grado de afectación del individuo. Si la malformación está asociada a otro síndrome o anomalía suele diagnosticarse al nacimiento o en los primeros meses de vida; no obstante, los casos de agenesia parcial que no estén asociados a otra anomalía, pueden no presentar incidencias y ser diagnosticados tardíamente o de forma casual.

Perspectiva del paciente

No existe un tratamiento específico que restablezca la estructura del CC. El diagnóstico precoz y la intervención son las claves para el abordaje de niños nacidos con AgCC. El foco de la intervención se centrará en el control y prevención de las crisis epilépticas y sus complicaciones, junto con la terapia rehabilitadora. Por la edad del

paciente no se pudo obtener datos relevantes al examen físico, se recomendó realizar el Tamizaje neonatal y acudir a control cada mes.

La AgCC es una condición congénita muy compleja que requiere de un abordaje global y específico de cada niño, desde una perspectiva multidisciplinaria, en el que intervengan tanto el equipo terapéutico, como la familia y el contexto escolar, fomentando así que el niño consiga la máxima autonomía.

Consentimiento informado: se solicitó consentimiento informado a la madre para la publicación del caso.

Existen características clínicas que sugieren esta anomalía, algunas de ellas estuvieron presentes en este caso:⁽²⁾

- Retardo general en el desarrollo, fundamentalmente en las áreas motoras, de coordinación, equilibrio, tono muscular y lenguaje.
- Coeficiente intelectual inferior al normal.
- Problemas para succionar, masticar y control de esfínteres, que si se logra, sería hacia los 6 o 7 años aproximadamente.
- Problemas en la visión: ceguera desigual y obstrucción de las vías lagrimales.
- Dificultad para defenderse táctilmente y alta tolerancia al dolor.
- Dificultad en la comunicación y el aprendizaje.
- Variabilidad en cuanto a la dominancia de la lateralidad.

Según Osborn⁽⁶⁾ el cuerpo calloso se forma de adelante hacia atrás y exceptúa el rostro, que se surge en último lugar. Cuando la agenesia es parcial, el esplenio y el rostro siempre están ausentes. Llama la atención en este caso, la presencia del esplenio con ausencia de la parte anterior de la estructura del cuerpo calloso. Ahora bien, si se tiene en cuenta que su desarrollo embrionario normal es anteroposterior y lo que ocurre con mayor frecuencia es que falte el esplenio (lo cual no sucede en esta paciente), entonces pudieran existir otros mecanismos fisiopatológicos no descritos en la agenesia parcial del cuerpo calloso.

Finalmente, en el diagnóstico diferencial hay que plantear la presencia de otras imágenes líquidas de línea media, tales como cavum septum pellucidum prominente, quiste aracnoideo o porencefálico y holoprosencefalia; su pronóstico se determina fundamentalmente por las anomalías asociadas, puesto que se consideran las principales responsables del diagnóstico clínico.⁽⁷⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz Lazo H, Huamán Sánchez J, Morón Cabrera E. Malformaciones cerebrales congénitas valoradas por ultrasonido transfontanelar. *Rev Per Radiol.* 2001 [citado 15 Mar 2016]; 5 (13). Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/radiologia/v05_n13/malformaciones_cerebrales.htm
2. Definición de cuerpo calloso. 2016 [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: <http://www.encyclopediasalud.com/definiciones/cuerpo-caloso>
3. Rodríguez Pérez B. Documentación sobre la agenesia del cuerpo calloso. [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: <http://webs.ono.com/agenesia/trabajo.htm>
4. Roca G, Cotanda P, Berniell JA, Corretger JM, Uriz S. Síndrome de Aicardi. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología.* 1975 ; 35 (3): 301-8.
5. Gonçalves Ferreira T, Sousa Guarda C, Oliveira Monteiro JP, Carmo Fonseca MJ, Filipe Saraiva P, Goulão Constâncio A. Agenesia del cuerpo calloso. *Rev Neurol.* 2003 [citado 15 Mar 2016]; 36 (8): 701-6. http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion-logo/agenesia_cuerpo_calloso.pdf
6. Osborn AG. *Neurorradiología diagnóstica.* Madrid: Mosby-Doyma; 1996.
7. Fischer Fuentealba D, Aguilera Peña S, Enriquez Guzmán G, Rodríguez Arís JG, Medina Herrera L, Terra Valdes R. Agenesia del cuerpo calloso. [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: http://www.cerpo.cl/_items/File_002_00355_0024.pdf

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Sara Ximena Guerrón Enríquez; María Belén Morillo Chamorro; Melba Esperanza Narváez Jaramillo; Julio Rodrigo Morillo Cano.

Redacción –borrador inicial: Sara Ximena Guerrón Enríquez; María Belén Morillo Chamorro; Melba Esperanza Narváez Jaramillo; Julio Rodrigo Morillo Cano.

Redacción –revisión y edición: Sara Ximena Guerrón Enríquez; María Belén Morillo Chamorro; Melba Esperanza Narváez Jaramillo; Julio Rodrigo Morillo Cano.