



AVUM

Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina

Vol 9, 1993

ULTRASONIDO

en

MEDICINA

Órgano Oficial de la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina
Miembro de la Federación Latinoamericana y de la Federación Mundial de Ultrasonido en Medicina

Ultrasonido

en
Medicina

Asociación Venezolana de Ultrasonido
en Medicina
AVUM

Editores Asistentes

Editor Jefe:

Dr. Aníbal Montesinos S.

Editor Administrativo:

Dra. Alcira Centeno de Ararat

Editor Fundador:

Dr. Freddy Guevara Z.

Dr. Alberto Sosa Olavarría

Dr. Ricardo E. Lilié

Dra. Ana B. de Gascue

Dr. José A. Cisneros

Dra. Lilian Casas de Plaz

Dra. Rosalinda Fuentes de Graterol

Dr. Roberto Passariello

Dr. Ronald Ortega

Dr. Antonio José Quintero

Dr. Hugo Celis B.

Comité Científico

Dra. Yanina Britto de Mendoza

Dr. Efraín Inaudy Bolívar

Dr. Alberto Sosa Olavarría

Dr. Mario Ziliani

Dr. Diego Núñez

Dr. Xavier Arozena

Dr. Salvador Malavé

Dr. Eloy Becerra

Dr. Raimundo Fernández

Dr. Eduardo León

Dra. Ana Morante

Dr. Simón Muñoz

Dr. Harry Acquatella

Dra. Renata Revel-Chion

Dra. Silvia Barrios de Silva

Dr. Nelson Carrillo Penso

Dr. Rafael Cohén

Dra. Ana María Isern

Dr. Carlos Soto Rivera

Dr. Sergio Tovar Ardila

Dra. Lucy Kerr de Mendoza (Brasil)

Dr. Jim Brennan (USA)

Dr. Barry Goldberg (USA)

Dr. Mathew Rifkin (USA)

Dr. Larry Needleman (USA)

Dr. George Leopold (USA)

Dr. Luis Carlos Jiménez (Colombia)

Dr. Rafael Elejalde (Colombia)

Dr. Carlos Bruguera (Argentina)

Dr. Ricardo Corona (Argentina)

Dr. Fernando Bonilla Musoles (España)

REVISTA ULTRASONIDO EN MEDICINA Depósito Legal pp 83-0237 1.000 Ejemplares

Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina AVUM

Junta Directiva de la AVUM (1992-1994)

Presidente: Dr. José Antonio Cisneros
Directivos: Dr. Raimundo Fernández
Dra. Rosalinda Fuentes
Dr. Roberto Passariello
Dr. Leandro Fernández
Dr. Aníbal Montesinos
Dr. Adolfo Azuaga

Presidente Fundador: Freddy Guevara Z.

Coordinadores Regionales

Rosa Ferretti de Bishop	MERIDA
Henry Fuenmayor	ZULIA
Raimundo Fernández	CARABOBO
Bertha Montero	LARA
Victor López Rossell	FALCON
Aníbal Montesinos	ARAGUA
Melba Roditi de Montilla	TRUJILLO

Miembros Fundadores

Dr. José A. Cisneros	Dr. Diego Núñez
Dr. Ricardo E. Lilué	Dr. Xavier Arozena
Dra. Ana B. de Gascue	Dr. Salvador Malavé
Dra. Lilian Casas de Plaz	Dr. Eloy Becerra
Dra. Rosalinda Fuentes de Graterol	Dr. Raimundo Fernández
Dr. Ronald Ortega	Dr. Eduardo León
Dr. Antonio José Quintero	Dra. Ana Morante
Dr. Aníbal Montesinos	Dr. Simón Muñoz
Dra. Alcira Centeno de Ararat	Dr. Harry Acquatella
Dr. Hugo Celis B.	Dr. David Rubinstain
Dra. Yanina Britto de Mendoza	Dra. Rosa Ferretti de Bishop
Dr. Efraín Inaudy	Dra. Bertha Montero
Dr. Alberto Sosa Olavarría	Dr. Víctor López Rossell
Dr. Mario Ziliani	Dr. Luis Soto Pirela

Miembro de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y de la
Federación Mundial de Asociaciones de Ultrasonido en Medicina y Biología (WFUMB)

CONTENIDO

- IV MIRANDO LA HISTORIA DE LA REVISTA**
- V INFORMACION PARA LOS AUTORES**
- VII EDITORIAL**
- IX PALABRAS DEL PRESIDENTE DE LATUS 93**
- XI PALABRAS DEL PRESIDENTE DE AVUM**
- 1 EVALUACION ULTRASONOGRAFICA DEL CEREBELO FETAL**
Alberto Sosa Olavarría, Efraín Inaudy Bolívar, Marisol García Noguera
- 17 COMPORTAMIENTO DE LA PELVIS RENAL MATERNA DURANTE EL EMBARAZO**
Alberto Sosa Olavarría, Marisol García Noguera, Efraín Inaudy Bolívar
- 23 DIASTEMATOMIELIA**
Rosángela Bustillos, Freddy Guevara Z., Wilmer Lugo, Roxana La Manna, Elsie Navarro, Rosabel Romero, Brandy Julián
- 33 TRISOMIAS 18: CASOS DIAGNOSTICADOS EN LA UNIDAD DE PERINATOLOGIA Y LA UNIDAD DE GENETICA EN UN PERIODO DE 5 AÑOS**
Roxana La Manna, Freddy Guevara Z., Walter Barrantes, Ronald Ortega, Jorge Clarembaux, Pedro Hernández, Rosabel Romero, Rosángela Bustillos, Brandy Julián
- 39 TORACCOONFALOPAGOS: REPORTE DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA**
María del Carmen Gavidia, Antonio Fernández
- 43 INIENCEFALIA ASOCIADA A ANENCEFALIA: REPORTE DE DOS CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA**
Carlos Luis Hernández, María Julia Gouveia, Roxana La Manna, Freddy Guevara, Eduardo Gil, Eduardo Caleiras, Brandy Julián
- 45 TUMOR RENAL**
Alejandro Montesinos, Marínés Luengo
- 47 AVUM SOCIALES**
- 49 BAREMO DE LA ASOCIACION VENEZOLANA DE ULTRASONIDO**
- 51 SOLICITUD DE INSCRIPCION EN LA AVUM**

Manuscritos, comunicaciones, editoriales, transferencias de derechos de copia, información de nuevos productos y libros para ser revisados, deben ser dirigidos a:

*Dr. Antbal Montesinos S.,
Editor Jefe. Unidad de Perinatología, Centro Médico Maracay, Av. Las Delicias, Maracay, Estado Aragua,
Venezuela, Teléfonos: (043) 24911 al 14 - 831217*

MIRANDO LA HISTORIA DE LA REVISTA ULTRASONIDO EN MEDICINA

La Revista "Ultrasonido en Medicina" nació en la Unidad de Perinatología del Hospital Clínico Universitario en el año de 1983.

Los Dres. Freddy Guevara Zuloaga, Jefe de la Unidad, Asdrúbal Rivas-Santiago, Coordinador del Curso de Ecografía, David Rubinstain y Antonio Quintero Regalado, profesores y colaboradores del Servicio, y los Dres. Aníbal Montesinos Serrano y Alcira Centeno de Ararat, de la Unidad de Perinatología del Centro Médico Maracay, unieron esfuerzos y, por partes iguales, financiaron su edición, siendo el Dr. Asdrúbal Rivas el Director de la misma. Se cumplía así una jornada maravillosa que pretendía transmitir al pequeño, para esa época, mundo de los ecografistas, las experiencias acumuladas por los miembros de esa institución.

Se hicieron grandes proyectos y se elaboró una hermosa revista cuyo primer número fue impreso para marzo de 1983. El segundo salió a la luz pública coincidiendo con el IX Congreso Venezolano de Obstetricia y Ginecología, celebrado en Cumaná del 10 al 14 de Octubre de 1983. Recordamos a las Dras. Alcira de Ararat y Rosario Serpa trabajando arduamente en la distribución y venta de las mismas. Se adquirieron los compromisos económicos por una serie de suscripciones que incluía los dos próximos números a publicarse en el futuro (4 números en total), los cuales no pudieron ser cumplidos ya que la revista dejó de publicarse.

Estos dos primeros números fueron de distribución muy limitada por una serie de razones, entre las cuales la principal era la de que se carecía de un sistema eficiente de distribución. Posteriormente, como ya apuntamos, la revista dejó de publicarse, pero los compromisos de las suscripciones continuaban pesando sobre la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario en lo general y sobre nosotros, los que nos quedamos girando en torno a ella, en particular.

Luego de un paréntesis de casi tres años, con la incorporación de los Dres. José Antonio Cisneros, Ricardo Lilue y Ana Gascue a la Unidad de Perinatología, se trabajó en firme y se organizó la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina, AVUM, la cual requería de un órgano divulgativo adecuado tanto para la publicación de sus trabajos de investigación como para sus otros fines científicos y de promoción.

Se encomendó la tarea de fundar la revista de la Asociación a los Dres. Aníbal Montesinos y Alcira Centeno de Ararat, quienes, de inmediato, hicieron los arreglos necesarios para su edición y, aún cuando se trataba de una publicación completamente nueva y diferente, se decidió continuar con el logotipo que ya había identificado fugazmente a nuestro grupo, en el pasado, ya que esto nos permitía cumplir también con los compromisos económicos contraídos, indirectamente a nuestro nombre, por la revista anterior. Modificamos el nombre y lo hicimos singular: "Ultrasonido en Medicina".

Nuestras posibilidades económicas arrancaban en cero pero el decidido apoyo de Freddy a través de la Fundación "Unidad de Perinatología del Hospital Universitario", la ayuda de Ana, Ricardo y José Antonio, la colaboración de la Unidad de Perinatología del Centro Médico Maracay y la mística y el fervor de Aníbal y Alcira, hicieron posible que el milagro se produjera.

La reaparición de la revista coincidió con la celebración del III Congreso Interamericano de Medicina Integral, ECOMED 86, y, desde entonces, su aparición ha sido ininterrumpida, los compromisos contraídos con anterioridad fueron cancelados, y su distribución amplia y efectiva, asegurada entre los innumerables miembros de la Asociación.

Ahora bien, en el permanente intento de perfeccionar y enriquecer la revista en todos sus aspectos, tanto desde el punto de vista de su contenido, por la calidad de los artículos en ella incluidos, como en su presentación, y con la intención de hacerla equiparable a las revistas científicas más reconocidas tanto a nivel nacional como internacional, estamos introduciendo toda una serie de cambios necesarios que esperamos nuestros asiduos lectores sepan apreciar.

La AVUM muestra orgullosa esta publicación, sin fines de lucro, de distribución gratuita entre todos sus asociados y con un precio de venta nominal muy reducido, a pesar del costo cada vez mayor que han adquirido todas las publicaciones mundiales.

Los Editores

Editorial

Una vez más traemos a la discusión editorial, la filosofía estructural de la Ecografía como materia de estudio, y su ubicación dentro del quehacer médico, dentro del edificio curricular de la formación docente del ecografista profesional.

1.- Se ha planteado la incorporación de los Ultrasonidos a la especialidad de la RADIOLOGÍA, llegando a proponerse el cambio en su denominación, que ahora pasaría a llamarse IMAGENOLOGÍA, para incorporar no sólo las formas invasivas de las radiaciones sino también las no invasivas de aquellos. No conocemos, hasta la fecha, en este país, ninguna modificación sustancial de los Cursos de Postgrado en Radiología de manera que incluyan los diferentes aspectos de imágenes estáticas, imágenes dinámicas Modo A y Modo B, Doppler Pulsado y a Color, etc. que nos indiquen que el cambio de nomenclatura está basado en un verdadero cambio de la estructura programática de dichos cursos. Una Universidad zuliana está desarrollando un experimento en este sentido, pero no tenemos a nuestro alcance el programa correspondiente, por lo que no podemos juzgar con propiedad la bondad del proyecto, ni sabemos el número de participantes en el mismo. Esperamos en el futuro discutirlo o presentarlo en estas mismas páginas.

2.- Otra de las formas docentes que se discute a profundidad es la conformación de un Curso de Postgrado en Ultrasonido, de rango universitario, el cual incluiría todos los aspectos relativos al mismo, lo que de hecho la convertiría en una Especialidad. Las ventajas que esta opción tiene van desde la mejor capacitación diagnóstica del profesional, que no es tan fácil obtener proficientemente en cursos de corta o mediana duración, hasta la creación de nuevos puestos de trabajo para las promociones médicas emergentes. Sin embargo, por variadas razones, es muy difícil que los especialistas actualmente relacionados con ella cedan sus "derechos" a beneficiarse de su práctica en beneficio del establecimiento de una nueva especialidad.

La AVUM está realizando esfuerzos para proponer un Curso de Postgrado, el cual será presentado posteriormente para su discusión ante las diversas autoridades administrativas y docentes competentes.

3.- Lo que se está haciendo actualmente en materia docente son programas de entrenamiento cuyos diferentes contenidos deberían ser revisados para obtener alguna unificación de criterios básicos en lo relacionado a la ética y a la técnica de su utilización.

Estos programas tienen las siguientes estructuras:

a.- Institucionales. Esto es, docencia teórico-práctica impartida por los diferentes servicios de especialidades de hospitales acreditados del país, usualmente los de Obstetricia y Ginecología. Frecuentemente, este entrenamiento no cumple con la finalidad de "integral" con que se anuncian, al no incluir dentro de sus programas algunas de las modalidades de los ultrasonidos. Hay cursos de Perinatología que incorporan la ecografía obstétrica dentro de su curriculum pero con una oferta de capacitación menos eficiente en las otras áreas del cuerpo humano.

b.- Entrenamiento impartido en distintas instituciones de atención médica, públicas o privadas, que invitan a profesores quienes, no perteneciendo al plantel, son seleccionados por su experiencia ultrasónica en las distintas especialidades, garantizando un flujo suficiente de pacientes para permitir la adquisición de alguna experiencia por parte de los participantes. El beneficio económico generado por estos cursos se invierte dentro de la misma institución.

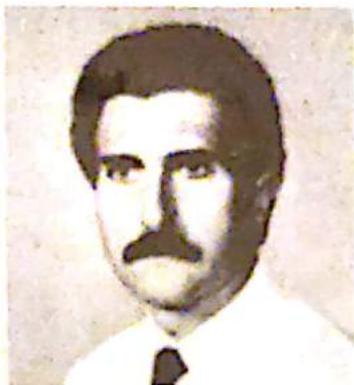
c.- Cursos transhumantes para un número exagerado de participantes, dictados de manera ambulatoria en cualquier entidad pública o privada que quiera prestar sus locales, en los cuales se ofrece muy poca experiencia sobre pacientes y cuyos resultados no han sido evaluados satisfactoriamente desde el punto de vista profesional, existiendo la posibilidad de que la fácil expedición de credenciales de ECOGRAFISTAS pudiera estar fomentando un empirismo técnico que está siendo observado con preocupación por las Sociedades y Colegios de Médicos de las entidades donde se dictan.

Como podemos ver, estamos asistiendo a un desbordamiento de la actividad ecosonográfica que pudiera estar perjudicando la salud de la comunidad mediante diagnósticos imprecisos que pueden conducir a operaciones innecesarias, lo que debería ser evaluado con mayor firmeza.

Creemos imperativo el que nos aboquemos al estudio de esta problemática que está repercutiendo por igual en casi todos nuestros países.

Saludamos y deseamos que los ecografistas asistentes al LATUS-93, de regreso a sus lugares de origen, sigamos planteando estas inquietudes hasta que se conformen grupos de presión que puedan trazar guías éticas de elevado profesionalismo que son tan necesarias.

Dr. Aníbal Montesinos



PALABRAS DEL PRESIDENTE LATUS 93

Aún tengo frescos en la memoria aquellos días de finales de Noviembre de 1985, cuando la inquieta personalidad del Dr. Freddy Guevara Zuloaga, para aquel entonces Presidente de la Fundación Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, el Dr. José Antonio Cisneros, recién llegado a Venezuela después de haber culminado con éxito su Doctorado en la Universidad de Pensilvania, la Dra. Ana María Gascue, y yo, dábamos nacimiento a la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Venezuela, AVUM, logrando acrisolar 10 años de arduo y prolífero trabajo que distinguidos colegas de diferentes regiones del país venían anhelando consolidar. Así pues, se dio el parto feliz, en donde un veterano profesor universitario juntaba voluntades con jóvenes médicos, entusiasmados por la idea de constituir una Asociación sin fines de lucro que pudiera reunir la experiencia ecográfica dispersa en la geografía nacional.

Se dio marcha, de esta manera, a un proceso de ordenación, planificación y ejecución de lo que hoy conocemos como AVUM. Se postularon objetivos, se trazaron metas, se elaboró el primer baremo de acreditación de miembros que sociedad alguna haya tenido en el país y se presentó la idea en un memorable Congreso Médico en Caracas, programado a tal efecto, en el mes de Mayo de 1986 con el nombre naciente de ECOMED.

Para la época ya el Dr. Guevara, Presidente Fundador de la AVUM, había realizado eventos internacionales en ultrasonido con el auspicio de la Fundación Unidad de Perinatología que él acertadamente dirigía y que permitió formar el mayor y más destacado grupo de médicos dedicados a la Ecografía en todo el país, contribuyendo de manera significativa al desarrollo posterior de la AVUM.

La Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina creció paulatinamente con paso firme agrupando a médicos de distintas especialidades que vieron en la Ecografía un objetivo común de mejoramiento profesional.

En el año 1987 se celebró el Primer Congreso Venezolano de Ultrasonido, organizado y realizado totalmente en la provincia venezolana por destacados médicos de la región y así se dio inicio a una jornada similar realizada cada dos años en diferentes ciudades del país: Maracay (1987), Maracaibo (1989) y Barquisimeto (1992) han sido muestra inequívoca de la grandeza de la región venezolana cuando su espíritu creador es convocado en torno a una idea de servicio al país.

Para 1987, la AVUM, ya consolidada como Asociación, se abrió internacionalmente asistiendo con un numeroso grupo de sus miembros al III Congreso Latinoamericano de Ultrasonido en Medicina celebrado en Ciudad de México, D.F., auspiciado por la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido en Medicina (FLAUS).

En este encuentro, las autoridades de la AVUM iniciaron el proceso de incorporación de la Asociación como miembro de la FLAUS.

Cuatro años más tarde, en la ciudad de Sao Paulo, Brazil, Venezuela concreta su membresía y ratifica su deseo, expresado en México, de ser la sede del VI Congreso Latinoamericano de Ultrasonido.

Así pues, nos encontramos hoy, después de 8 años de haber sido fundada la AVUM, en el arbor del más importante encuentro Latinoamericano de Ultrasonografía Médica, que permite reunir cada dos años a los más destacados especialistas en la materia.

En esta hora de singular trascendencia para Venezuela, debemos acreditar méritos a muchos colegas que con su esfuerzo y dedicación hicieron posible el engrandecimiento de la AVUM. Sus miembros Fundadores, miembros del Consejo Consultivo, miembros Distinguidos y Honorarios, Editores y miembros del Comité Editorial de la Revista Ultrasonido en Medicina, Coordinadores Regionales, miembros de la Actual Junta Directiva, y muy en especial a los miembros del Comité Organizador y colaboradores del VI Congreso Latinoamericano de Ultrasonido en Medicina LATUS 93. Mi agradecimiento sincero a todos ellos por todo cuanto valen, por su talento, entusiasmo y profesionalismo, siempre dispuestos a servir con empeño y dedicación a todos los proyectos de la AVUM. Gracias estimados colegas por haberme honrado con su amistad y confianza.

Ricardo E. Lilue
Presidente LATUS
Presidente Electo FLAUS 93-95



PALABRAS DEL PRESIDENTE DE LA A.V.U.M.

Este año, la AVUM alcanza una dimensión continental y mundial, al servir como organización anfitriona del VI Congreso Latinoamericano de Ultrasonido en Medicina. Este evento es el más importante de la región y por un continuo esfuerzo de los directivos de la AVUM desde su fundación, se logra para Venezuela la sede de este magno encuentro Latinoamericano. Con este evento, AVUM se consolida como la más representativa y reconocida organización que agrupa y desarrolla el ultrasonido en Venezuela.

El año 92-93 ha sido dramático en lo político y lo económico, haciendo por demás difícil la organización de este Congreso Internacional. Sin embargo es justo reconocer el optimismo prevaleciente en nuestra Directiva que hizo posible la constancia y el trabajo que hoy culmina, haciendo realidad el sueño de traer a Venezuela, lo más granado de la ecosonografía hispano-americana.

Son muchos los planes que están previstos para los años venideros, gracias al continuo soporte de los miembros de la AVUM, la organización crece a paso constante y racional. Muchos colegas de gran calidad profesional, manifiestan espontáneamente su intención de formar parte de la AVUM. Todavía nos faltan muchas metas por cumplir, sin embargo la llama de la creatividad y la capacidad organizativa persisten y continúa en los nuevos directivos que hoy conducen a la AVUM.

Este VI Congreso Latino-americano de Ultrasonido (LATUS), representa el VIII Congreso de Ultrasonido (ECOMED) que organiza la AVUM desde su fundación en 1986. Con él, AVUM ha alcanzado un alto grado de capacidad organizativa y de poder de convocatoria nacional e internacional.

Es importante en este logro destacar el papel de las empresas comerciales, que solidarias con la AVUM desde un principio, han mantenido un apoyo constante a todas nuestras actividades.

El futuro de nuestra Asociación continúa consolidándose, sus objetivos cada día son más concretos, sus fronteras se expanden al mismo ritmo de nuestras inquietudes y sus logros, como lo demuestra este magno evento científico, son realidad tangible y develadora de un mañana esplendoroso.

Estoy seguro que todos aquellos que nos acompañan en el desarrollo del mismo podrán contagiarse y llevarse una buena parte del optimismo y alegría que nos embarga y con ello estarán demostrando que ya son parte de la familia AVUM.

Dr. José A. Cisneros PhD.
Presidente A.V.U.M.

EVALUACION ULTRASONOGRAFICA DEL CEREBELO FETAL

Alberto Sosa Olavarría, Efraín Inaudy Bolívar, Marisol García Noguera

Unidad de Perinatología, Universidad de Carabobo, Valencia

El mejoramiento de la capacidad de resolución de los modernos equipos de ultrasonografía permite la realización de un estudio cada vez más exhaustivo de la anatomía fetal y de especial importancia resultan estos progresos imagenológicos, cuando se trata del abordaje del encéfalo fetal, ya que de la información obtenida del mismo es posible detectar no sólo las alteraciones de su morfología y de localización de sus diversas estructuras, sino también resulta factible la obtención de datos que ayudan en la evaluación del crecimiento y desarrollo fetal y por ende a una aproximación a la edad gestacional.

En tal sentido, y así se confirma a lo largo de la bibliografía consultada (1-33), resulta indispensable para todo aquel que practica la ultrasonografía perinatal, disponer de valores de referencia de la biometría tanto del encéfalo como de las estructuras que lo integran, así como también estar familiarizados con la imagenología normal y patológica.

El presente trabajo tiene como objetivo el de estudiar mediante la ultrasonografía, la fosa posterior del cráneo fetal y en especial el cerebelo, el cual se intentará abordar biométrica y morfológicamente.

ASPECTOS EMBRIOLOGICOS Y DE CORRELACION ANATOMO ULTRASONOGRAFICA

El cerebelo se desarrolla a partir de las partes dorsales de las placas alares del metencéfalo, el cual constituye la porción rostral de la estructura rombencefálica (cerebro posterior) que da origen no sólo al cerebelo sino también a la protuberancia (15).

Al final del primer mes, el cerebelo es apenas visible y está constituido por abultamientos pequeños que sobresalen de las porciones dorsales de las placas alares y que se proyectan hacia el cuarto ventrículo. A medida que se incrementa la curvatura pónica, la orientación del cerebelo se modifica y a medida que los esbozos del mismo van creciendo se nota la tendencia hacia la fusión en la línea media, produciéndose ésta hacia el tercer mes (4).

Hacia el quinto mes de vida intrauterina aparecen los surcos de los lóbulos laterales y al séptimo mes el aspecto de la superficie externa del cerebelo es igual a la del adulto.

La migración de los neuroblastos desde las placas alares dará origen a la corteza cerebelosa y otras serán el punto de partida de los núcleos centrales, entre ellos el mayor, el núcleo dentado.

La estructura del cerebelo humano refleja su desarrollo filogenético siendo su porción más antigua el arquicerebelo o lóbulo floculonodular, el cual tiene conexiones con el aparato vestibular, mientras que el paleocerebelo (vermis y lóbulo anterior) guarda relación con datos sensitivos de las extremidades, y el neocerebelo (lóbulo posterior) guarda relación con el control selectivo del movimiento de las extremidades; las conexiones con la corteza cerebral y con la médula espinal se realizan a través del puente, estructura que se ubica en el tallo cerebral (5, 6).

Cuando su conformación y configuración se completa podemos distinguir en el cerebelo tres partes o lóbulos, uno medio denominado vermis y dos laterales denominados lóbulos cerebelosos. Su ubicación es por detrás del bulbo y la protuberancia, siendo su límite posterior las fosas cerebelosas del occipital y por arriba la tienda del cerebelo que lo separa de la parte posterior de los hemisferios cerebrales.

En su conjunto el cerebelo es de forma oval, algo aplanado de arriba abajo y presenta dos caras (superior e inferior) y una circunferencia.

En la cara superior el lóbulo medio sobresale formando el vermis superior, mientras que la inferior presenta un surco profundo medio en el que sobresale el vermis inferior. Es la cara inferior la que se adhiere al bulbo y a la protuberancia y a los lados de esta porción adherente se observan los pedúnculos cerebelosos inferiores que unen el cerebelo al bulbo, mientras que los pedúnculos cerebelosos medios unen el cerebelo a la protuberancia (17).

La circunferencia presenta dos escotaduras: la primera, lateral, está en relación con el borde superior del peñasco y por detrás con el canal del seno lateral (6).

La superficie del cerebelo es recorrida por surcos curvilíneos concéntricos a la escotadura anterior que limitan los lóbulos, láminas y laminillas (Figura N° 1F).

El cerebelo cumple funciones de regulación del tono muscular, coordinación de movimientos (taxia) y de equilibrio. En general podemos afirmar que el



A



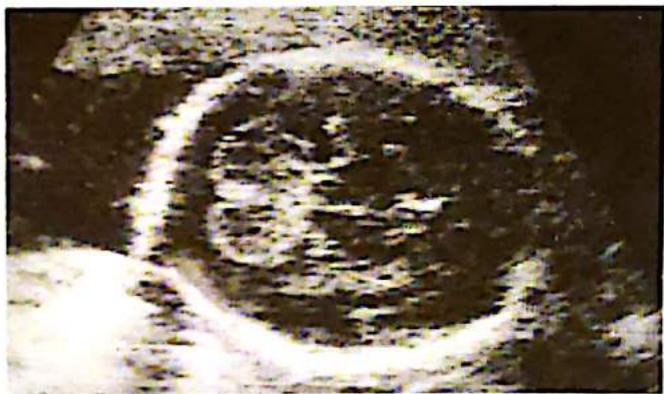
D



B



E



C



F

Figura N° 1 (A, B, C, D, E, F y G): En A se destaca claramente la cisterna magna por detrás de los hemisferios cerebelosos; en B se observa un corte coronal del cerebelo donde se incluye parte de la columna; en C (plano axial) se observan ambos hemisferios cerebelosos y el vermis (ecorrefringencia central); en D corte coronal en sentido dorsal donde se muestran de arriba hacia abajo: cisterna magna, cerebelo, tienda del cerebelo y dentro de los hemisferios cerebrales estructuras ecogénicas que corresponden a plexos coroides. En E se intenta destacar en el interior de la cisterna magna dos ecorrefringencias lineales correspondientes a la prensa de Herófilo o al seno occipital (flecha); en F se muestran las láminas del cerebelo y en G las amígdalas cerebelosas (flecha).



G

cerebelo coordina tanto los reflejos como la función motora voluntaria, teniendo los hemisferios cerebelosos un rol preponderante en la postura y en la marcha, mientras que el vermis gobierna los movimientos oculares, y, finalmente, ambas áreas contribuyen a la memoria, conducta motivacional y aprendizaje (16).

La ultrasonografía fetal permite mediante un plan metódico de examen la visualización del cerebelo, desde etapas tan tempranas como las 10-11 semanas y la imagen ultrasónica característica es semejante a una mariposa, dos lóbulos a cada lado de la línea media encajados en la fosa craneal posterior (Figura N° 2). Hill y cols. (4) señalan que es sólo a partir de las 15 semanas de gestación cuando de manera consistente puede ser medido el diámetro transversal del cerebelo (DTC) y la técnica que se utiliza para tal fin es la misma que se emplea para la obtención del diámetro biparietal, pero rotando el transductor hasta que los hemisferios cerebelosos se hagan visibles, aunque los cortes coronales (Figuras N°s. 1B y 1D) resultan útiles para el objetivo biométrico. En contadas ocasiones el plano sagital (Figura N° 3) puede ser abordado y aportar datos morfológicos de importancia.

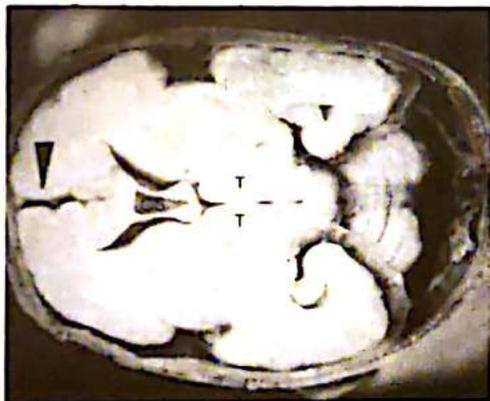


Figura N° 2 (A y B): Pieza anatómica y sonograma que muestran cisura interhemisférica (punta de flecha), astas anteriores (aa), cavum del septum pelúcido (cs), tálamo (t) y cerebelo (entre calipers).

La vista superior del cerebelo muestra en la línea media el vermis cerebeloso y es el corte que se utiliza para la obtención del diámetro transversal (DTC), mientras que la vista más inferior alcanza a mostrar ocasionalmente las amígdalas cerebelosas (Figura N° 1G).

La estructura anecoica observada entre la escotadura posterior y el hueso parietal constituye la cisterna magna (Figura N° 1A) y en alguna ocasión podemos observar por detrás de ésta el seno venoso occipital y hasta la prensa de Herófilo (1F). (Figuras N°s. 6 y 7).

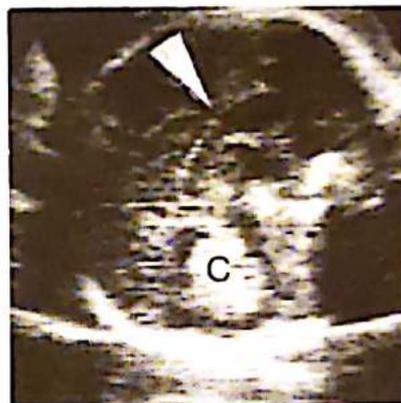


Figura N° 3 (A y B): Corte sagital del cráneo fetal donde se observa el cerebelo (c) y el cuerpo calloso (flecha).

En los planos axiales podemos distinguir en el cerebelo una porción cefálica, la cual se ubica por detrás del tálamo, y podemos observar en algunas oportunidades los surcos cerebelosos de los lóbulos anterior y cuadrangular.

La profundidad de la cisterna magna después de las 15 semanas, y de acuerdo a los trabajos publicados por Mahony y cols. (5), es de 5 ± 3 mm y, según estos autores la estructura ecorrefringente que en oportunidades es observada dentro del espacio subaracnoideo corresponde al seno recto, mientras que según Pilú y cols. (6) esta estructura no es otra cosa que la prensa de Herófilo. Pero como quiera que las estructuras antes mencionadas están localizadas en

la unión de la hoz del cerebelo con la tienda cerebelar, lo más probable es que dicha estructura ecogénica corresponda, como afirman Hill y cols. (4) al seno occipital posterior.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio fue realizado en la Unidad de Perinatología de la Universidad de Carabobo, la cual funciona en el Hospital "Enrique Tejera" de Valencia, en el lapso comprendido entre el 15 de junio de 1991 al 30 de mayo de 1992. Comprende dos aspectos, el primero de carácter estadístico que intenta establecer los valores de referencia del diámetro transverso del cerebelo (DTC), y la capacidad diagnóstica de éste, tanto para la edad gestacional y la madurez fetal, como para las malformaciones capaces de afectarlo.

El segundo aspecto es la descripción de imágenes ultrasonográficas de la fosa posterior encontradas en las diversas patologías que involucran al cerebelo, haciendo una descripción clínica breve de cada una de ellas.

Para el logro del primer aspecto se seleccionaron 320 casos de pacientes portadoras de gestaciones normales, que recordaron con exactitud la fecha del último sangrado menstrual, no habían consumido anticonceptivos orales en los seis meses previos al embarazo y en quienes la edad gestacional coincidió con la edad ecográfica fetal en más o menos 7 días. En cada una de ellas se practicó cuando menos dos estudios, sin incluir el realizado en el primer trimestre. Las edades gestacionales se ubicaron entre las 15 semanas y 39 semanas, distribuyéndose las mismas en intervalos de clase de 1 semana y de tal manera que en ninguno de ellos existieran menos de 40 mediciones.

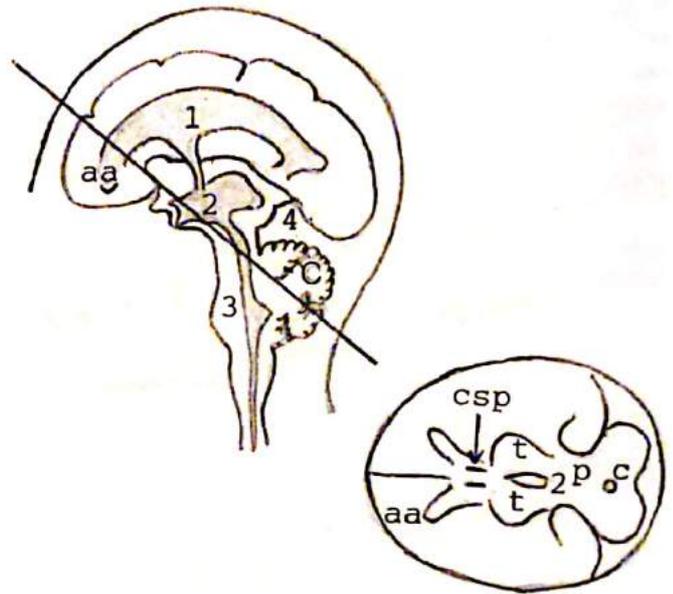
El diámetro transverso cerebeloso (DTC) fue obtenido mediante cortes axiales del neurocráneo (Diagrama N° 1) que incluían la fosa posterior y la visualización de la característica imagen en "alas de mariposa" del cerebelo. Congelada dicha imagen, los calipers electrónicos fueron colocados en los extremos marginales más distantes del cerebelo. Los equipos utilizados fueron un SSD 500 Aloka y un Picker LS-2000, ambos con transductor de 3,5 Mhz.

Los datos obtenidos fueron almacenados y subsecuentemente procesados, calculándose para cada intervalo de clase la medida de tendencia central (promedio) y de dispersión (desvío estándar).

Luego se procedió a la selección de 172 casos en los que se practicó amniocentesis, 86 de ellos tenían para el momento de la misma, edades gestacionales comprendidas entre las 34 y 36 semanas e igual nú-

mero se ubicó entre las 37 y 39 semanas. Esta muestra fue dicotomizada tomando en cuenta dichas edades de gestación y el valor de 50 mm o más para el Diámetro Transverso Cerebeloso (DTC). Por otra parte, 73 casos portadores de diversas malformaciones del SNC y en los cuales se tenía evaluación de la fosa posterior fueron comparados con 73 casos sin patología con la finalidad de establecer la capacidad diagnóstica de la imposibilidad de obtener el DTC

DIAGRAMA 1:



Plano de Corte para el Cerebelo. 1. Ventrículo lateral. 2. Tercer ventrículo. 3. Cuarto ventrículo. 4. Cisterna de la vena de Galeno. aa: astas anteriores. csp: cavum del septum pelúcidum. c: cerebelo. p: pedúnculos.

El diseño elaborado intenta cumplir con los objetivos de establecer los valores de referencia para el DTC a lo largo del embarazo y evaluar la capacidad diagnóstica del mismo en términos de sensibilidad (S), especificidad (E), falsos positivos y negativos (FP, FN) y valores predictivos positivos y negativos (VPP, VPN), tanto para la madurez fetal como para la detección de malformaciones.

En la segunda parte del trabajo se realiza una presentación de imágenes ultrasonográficas relacionadas con diversas patologías del cerebelo y del SNC que lo involucran, proveniente el total de casos estudiados (73) de pacientes consultantes a la Unidad de Perinatología de la Universidad de Carabobo.

RESULTADOS

Los valores promedio del DTC con sus respectivas medidas de dispersión (DE) y de acuerdo a la edad gestacional se presentan en la Tabla y en el Gráfico 1.

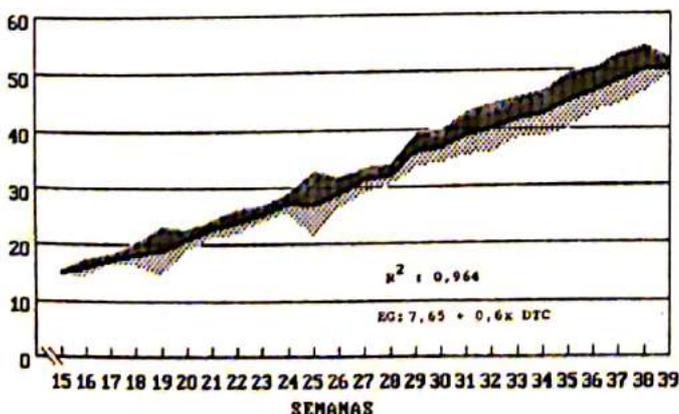
TABLA Nº 1

Valores de Tendencia Central (\bar{X}) y de Dispersión del Diámetro Transverso Cerebelar (DTC). UPUC, 1992

SEMANAS	PROMEDIO	DE
15	15,09	0,54
16	16,00	1,53
17	17,48	0,99
18	18,31	1,96
19	18,93	4,41
20	20,92	1,84
21	22,90	1,73
22	24,06	2,25
23	25,46	1,47
24	27,30	2,02
25	27,09	6,01
26	29,03	2,83
27	31,30	2,38
28	32,22	1,99
29	36,43	3,15
30	37,00	2,91
31	39,20	4,06
32	40,13	4,32
33	41,96	3,69
34	42,58	4,21
35	44,77	4,93
36	46,53	3,98
37	48,50	4,60
38	50,34	4,19
39	50,64	1,50

GRAFICO Nº 1

Valores de Tendencia Central (\bar{X}) y de Dispersión del Diámetro Transverso Cerebelar (DTC). UPUC, 1992



En la Tabla y Gráfico Nº 1 podemos observar como los valores del DTC aumentan a medida que avanza la edad gestacional; entre las 15 y 25 semanas los valores muestran una correlación lineal a tal extremo que la medida en milímetros del DTC es aproximadamente igual a la edad gestacional en semanas. A partir de las 25 semanas los valores continúan ascendiendo pero con una clara tendencia hacia el aplanamiento y un incremento en la dispersión de los valores alrededor de la tendencia central. Debemos señalar que este tipo de comportamiento, que se evidencia mucho mejor en el Gráfico Nº 1, es muy característico de los fenómenos biológicos y en especial de los datos biométricos fetales. La ecuación de regresión para el cálculo de la edad gestacional fue $EG = 7,65 + 0,6 \times DTC$ y el coeficiente de regresión de 0,964 con $p < 0,005$.

En relación a la capacidad diagnóstica del DTC para diferenciar fetos de pretérmino y de término, maduros e inmaduros, los resultados obtenidos en los 172 casos estudiados se muestran en la Tabla Nº 2.

TABLA Nº 2

Relación entre el Diámetro Transverso del Cerebelo (DTC) y la Edad Gestacional. UPUC, 1992

EDAD DE GESTACION	DTC		
	< 50 mm	≥ 50 mm	
34 - 36	81	5	86
37 - 39	48	38	86
	129	43	172

- SENSIBILIDAD: 62,8%
- ESPECIFICIDAD: 88,4%
- FALSOS POSITIVOS: 37,2%
- FALSOS NEGATIVOS: 11,6%
- VALOR PREDICTIVO POSITIVO: 94,2%
- VALOR PREDICTIVO NEGATIVO: 44,2%

En la Tabla Nº 2 puede observarse que de los 86 casos comprendidos entre las 34 y 36 semanas, 5 casos tuvieron un DTC igual o mayor de 50 mm y 81 casos lo tuvieron por debajo de 50 mm. En el grupo cuya edad gestacional se ubicó entre las 37 y 39 se-

manas, 38 casos presentaron un DTC de 50 mm o más y 48 casos lo tuvieron por debajo de dicha cifra.

La sensibilidad del método fue de 62,79%, la especificidad de 88,37%, los falsos positivos y negativos de 37,2% y 11,6% respectivamente, el valor predictivo positivo fue de 94,18 y el valor predictivo negativo de 44,18%.

Estos resultados permiten inferir que el DTC constituye una variable a tomar en consideración para evaluar la condición de pretérmino o de término.

En relación con el comportamiento del DTC o de la morfología del cerebelo, los casos de fetos que presentaron anomalías propias del cerebelo o modificaciones en su anatomía asociadas a malformaciones del SNC o del raquis, se muestran en la Tabla N° 3.

TABLA N° 3

**Medición del DTC
en los Casos con Patología del Cerebelo,
del SNC o del Raquis
UPUC, 1992**

MALFORMACION	N° DE CASOS	MEDICION DTC	
		SI	NO
HIDROCEFALIA	38	12	26
ESPINA BIFIDA	17	0	17
ENCEFALOCELE	10	2	8
SIND. ARNOLD-CHIARI	2	0	2
AGENESIA DEL VERMIS	2	2	0
DANDY-WALKER	2	0	2
INIENCEFALIA	1	0	1
QUISTE INTER-HEMISFERICO	1	1	0
TOTAL	73	17	56

En la Tabla N° 3 podemos observar que la imposibilidad de medir el DTC constituye una circunstancia muy frecuente cuando existen anomalías del cerebelo, del SNC o de otras estructuras óseas cuyas alteraciones pueden modificar la fosa posterior y por ende su contenido. Así podemos ver que en 73 casos en los que existieron diversas malformaciones, el DTC sólo fue obtenido en 17 casos (23,3%) y en el resto (76,7%) el DTC no pudo ser obtenido. Debemos señalar que la imagen de cerebelo en "media luna" o

imagen de "banana" fue detectado sólo en tres casos de espina bifida, siendo por tanto la característica más común en este grupo, la imposibilidad para medir el DTC.

En condiciones en las que no existe ningún tipo de malformación, la obtención del DTC no resulta posible y ello puede ser debido a múltiples factores, en el presente estudio, el cual comprendió un total de 912 intentos de medición del IC, se falló en 149, lo que representa un 19,5%, siendo el porcentaje de dificultad para los diferentes grupos examinados, los que se muestran en la Tabla N° 4.

TABLA N° 4

**Porcentaje de Mediciones Fallidas
del Diámetro Transverso Cerebelar (DTC)
según la Edad Gestacional.
UPUC, 1992.**

EDAD GESTACIONAL	PORCENTAJE DE DTC NO MEDIDOS
15 - 17	33,8
18 - 20	6,0
21 - 23	8,8
24 - 26	31,3
27 - 29	12,4
30 - 32	14,0
33 - 35	21,6
36 - 38	18,7
39 - 41	42,7

En la Tabla N° 4 podemos observar como el grado de dificultad para la obtención del DTC y expresado porcentualmente, resulta muy variable, estableciendo las cifras más elevadas hacia los extremos de los intervalos de clase, siendo de 33,8% entre las 15 y 17 semanas y de 42,7% entre las 39 y 41 semanas. El menor grado de dificultad fue hallado en los intervalos 18-20, 21-23 con 6,0% y 8,8% respectivamente.

Con el objetivo de establecer la capacidad diagnóstica de la no obtención del DTC y la existencia o no de patología, se procedió a seleccionar un número de casos excentos de patología con las mismas características en cuanto a edad gestacional se refiere, del grupo portador de malformaciones, apareándolos según el tipo de malformación. Los resultados obtenidos se muestran en la Tabla N° 5.

TABLA Nº 5
Capacidad Diagnóstica
del Diámetro Transverso del Cerebelo
en la Patología del S.N.C.
UPUC, 1992.

DTC	PATOLOGIA		
	SI	NO	
No obtenido	56	15	71
Si obtenido	17	58	75
	73	73	146

SENSIBILIDAD: 76,7%
ESPECIFICIDAD: 79,5%
FALSOS POSITIVOS: 20,5%
FALSOS NEGATIVOS: 23,3%
VALOR PREDICTIVO POSITIVO: 78,9%
VALOR PREDICTIVO NEGATIVO: 77,3%

En la Tabla Nº 5 podemos observar que en 56 de los 73 casos portadores de malformaciones, el DTC no pudo ser obtenido, mientras que esta circunstancia se dio sólo en 15 de los 73 casos que no presentaron patología alguna. La sensibilidad del hallazgo negativo para el DTC resultó ser de un 76,7%, la especificidad (obtención del diámetro y la condición de normalidad) fue de 79,5%, los falsos positivos y negativos fueron de 20,5% y 23,3% respectivamente, el valor predictivo positivo de un 78,9% y el valor predictivo negativo de 77,3%.

Ahora bien, si tomamos en cuenta para la contrastación sólo aquellos casos de espina bífida, síndrome de Arnold-Chiari y de Dandy-Walker (22 casos), la sensibilidad del hallazgo negativo del DTC para dichas anomalías es del 100%, pero el VPP es de 59,4%.

Estos resultados nos permiten inferir que si bien es cierto que en un importante número de fetos que presentan malformaciones del SNC y del raquis no resulta posible medirles el DTC u obtener una imagen cerebelar adecuada para tal fin, no nos está permitido decretar la normalidad o anormalidad en base a ese solo hallazgo, siendo por lo tanto obligatoria la evaluación del raquis.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

Siguiendo la metodología empleada en el presente trabajo, debemos enfocar este aparte en dos aspectos:

el primero es el que se relaciona con los datos biométricos del cerebelo y el segundo tiene que ver con las imágenes que ofrece el mismo en diversas patologías que le son propias o en las que puede verse involucrado.

BIOMETRIA CEREBELAR

La medición del cerebelo fue propuesta por Reece y cols. (3) quienes encontraron que la misma se correlacionaba con la edad gestacional y que no era significativamente afectada en los casos de crecimiento fetal retardado. En el trabajo de Lee y cols. (2) se mostró la utilidad del diámetro transverso cerebelar (DTC) tanto en la estimación de la edad gestacional de fetos normales como en aquellos afectados por crecimiento retardado. En la primera vía, los autores encontraron una correlación lineal, cuyo coeficiente fue de 0,97. Estos autores al igual que Lee y cols. (2) concluyen que la edad gestacional verdadera parece ser más confiable en los casos de CFR cuando se obtiene a través del DTC, siempre y cuando dicho retardo sea del tipo asimétrico. Ellos sustentan esta conclusión con la hipótesis de que el cerebelo sería más resistente al CFR en comparación con las otras estructuras comúnmente utilizadas en el diagnóstico ultrasonográfico.

Haciendo honor a la verdad, debemos señalar que los resultados en este sentido resultan contradictorios y en el trabajo de Hill y cols. (29) realizado en 44 fetos con CFR, el DTC fue normal en el 27,3%, se ubicó entre 1-2 desviaciones estandar en el 13,6% y por debajo de las 2 DE en el 59,1%, concluyendo los autores en que este parámetro no puede ser utilizado en la estimación de la edad gestacional en fetos con crecimiento fetal retardado.

En lo que si no parece haber discusión alguna es en que el DTC constituye un excelente parámetro para determinar la edad gestacional en fetos normales y en ese sentido apuntan los resultados obtenidos por Goldstein y cols. (1) y los del presente trabajo.

En el primer caso la relación observada entre el DTC y la edad gestacional fue de tipo curvilínea, con un coeficiente de correlación de 0,95, demostrándose además que el patrón de crecimiento del cerebelo se ajusta mejor a una ecuación polinomial de tercer grado.

En ese trabajo (1) se puede observar que los valores del DTC entre las 16 y 24 semanas se corresponden entre sí, siendo equivalente el DTC expresado en milímetros al número de semanas de gestación.

Resultados similares se presentan en este trabajo y convierten al DTC en un recurso de primera línea

para la determinación de la edad gestacional en dicho período de tiempo.

Por otra parte, la capacidad del DTC igual o mayor de 50 mm para el diagnóstico de embarazo de 37 o más semanas (especificidad) fue de 88,4%, con falsos negativos de 11,6% y valor predictivo negativo de 44,2%. La capacidad del DTC por debajo de 50 mm, para el diagnóstico de embarazo menor de 37 semanas (sensibilidad) fue de 62,8%, con falsos positivos de 37,2% y valor predictivo positivo de 94,2%.

Estas cifras revelan que el DTC es mejor predictor de gestaciones de menos de 37 semanas.

En cuanto al feto grande para la edad gestacional debemos apuntar que Hill y cols. (25) no encontraron en el DTC las modificaciones que han sido referidas en otros parámetros (CC, CA), siendo entonces el cerebelo no sólo resistente al CFR sino también a la macrosomía.

En relación con el embarazo múltiple, Shimizu y cols. (33) encontraron que entre ambos gemelos (47 pares) no existieron diferencias estadísticamente significativas para el DTC, así como tampoco encontraron diferencias entre los valores del DTC obtenidos en los embarazos múltiples y los provenientes de embarazos simples, y finalmente no encontraron diferencias en el DTC en los casos de crecimiento discordante.

CEREBELO PATOLOGICO

La consistente visualización del cerebelo a partir de las 15 semanas permite la detección de las malformaciones que le son propias, así como también de aquellas en las que se puede encontrar involucrado, y es así como le corresponde a Nicolaidis y cols. (7) el haber sido los primeros en enfatizar la importancia de estudiar las estructuras del neurocráneo en casos de espina bífida, en cuyos casos el cerebelo puede ser desviado hacia atrás y hacia abajo, hacia el foramen magnum con lo cual la cisterna magna resulta virtualmente obliterada.

Derivados de estos hechos morfológicos se describieron por primera vez los signos de la "banana" y del "limón", el primero como consecuencia de la retropulsión y enclavamiento del cerebelo en la fosa posterior y el segundo como resultado de una sobrepresión de los huesos frontales (27).

Hasta el momento actual pudiéramos resumir los hallazgos que develan una posible patología cerebelar, en aquellos que dificultan su visualización, alteran su morfología y modifican sus diámetros.

Entre las primeras están la agenesia cerebelar, la hipoplasia cerebelar y la espina bífida; mientras que en el segundo grupo se ubican además de la última mencionada, el Síndrome de Dandy-Walker, la hemorragia intracerebelar, el Síndrome de Walker-Warburg y el de Joubert (26-28).

En el presente trabajo pudimos demostrar que la imposibilidad de medir el DTC, constituye una circunstancia muy frecuente cuando existen anomalías del cerebelo, del sistema nervioso o de otras estructuras óseas cuyas alteraciones pueden modificar la fosa posterior y por ende su contenido. Así pudimos observar que de 73 casos en los que existían diversas malformaciones del SNC y del raquis, sólo pudo ser obtenido en 17 casos (23,3%), siendo la sensibilidad de dicha dificultad de un 76,7%, con falsos positivos en un 20,5%. Estos resultados no incluyen por supuesto las dificultades de carácter técnico ni de experiencia por parte del sonólogo.

ESPINA BÍFIDA: Nicolaidis y cols. (7) fueron los primeros en destacar la importancia de detectar anomalías intracraneales asociadas con espina bífida, estando el cerebelo en la mayoría de los casos desviado hacia la cisterna magna y aún desplazado hacia las profundidades de la fosa posterior con lo cual la forma del cerebelo se modifica y adquiere un aspecto similar a una luna en cuarto creciente y que ha sido denominado por algunos autores como el signo de la "banana". Cuando esto ocurre la cisterna magna es obliterada desapareciendo el espacio ecónegativo retrocerebelar.

Este signo suele acompañarse de un cabalgamiento de los huesos frontales entre sí y con los parietales, lo cual le confiere a la calota una morfología parecida a la de un limón (signo del "limón"); finalmente en algunos casos de espina bífida no es posible visualizar los hemisferios cerebelosos por lo que obviamente resulta imposible la medición del diámetro transversal cerebelar.

La evaluación de los dos signos descritos fue realizada por Van Den Hof y cols. (18) en 130 fetos con espina bífida abierta, encontrando la existencia de una asociación entre la edad gestacional y la presencia de cada uno de estos marcadores. El signo del "limón" estuvo presente en el 98% de los fetos que tenían 24 semanas o menos para el momento del examen, pero sólo en el 13% de aquellos con edad gestacional de más de 24 semanas. Las anomalías cerebelares estuvieron presentes en el 95% de los fetos independientemente de la edad gestacional. Así que la anomalía cerebelar que resultó más frecuente a las 24 semanas o menos fue el signo de "la banana", que se presentó en el 72%, mientras que en gestaciones mayores de 24 semanas fue la ausencia cerebelar, la cual se presentó en el 80% de los casos.

Las Figuras N^{os}. 4 y 5 muestran los signos del cerebelo cóncavo (signo de la banana) en imágenes ecográficas y en piezas provenientes de autopsias neonatales, así como también la deformidad craneana denominada como el signo del "limón".

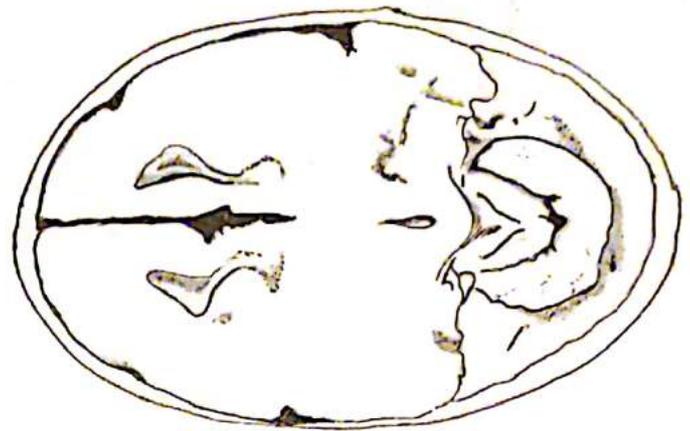
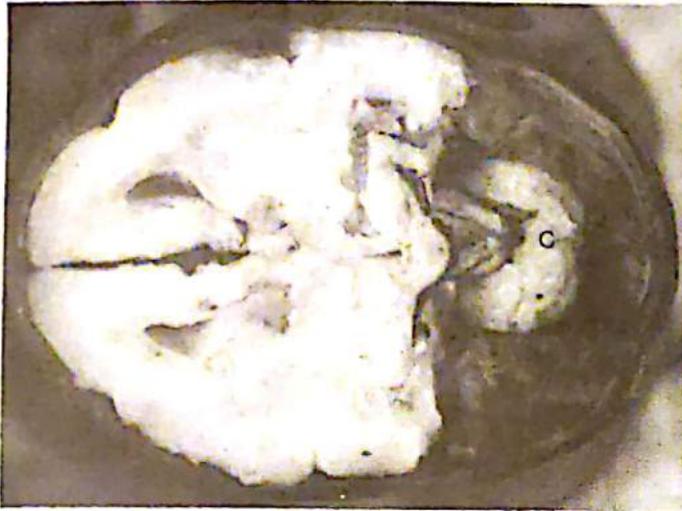


Figura N° 4: Correlación anatomo-imagenológica del signo de la "banana" producido por el enclavamiento del cerebelo (C) en la fosa posterior; las astas anteriores (AA), el núcleo caudado (NC), el tercer ventrículo (3V) y los pedúnculos cerebelosos (PC).



Figura N° 5 (A, B, C y D): En A y B se muestra calota fetal con sobreposición de huesos frontales (signo del "limón") y en la fosa posterior de A se puede observar el cerebelo alargado y cóncavo en su borde anterior (signo de la "banana"). En el primer caso se trataba de una espina bífida (B) y en el segundo (D) de una diastematomielia.



Figura N° 6 (A, B, C y D): En A se muestra cerebelo de aspecto normal, en B espina bífida quística a nivel sacro, en C se observa imagen de columna (corte transversal) en caso de diastematomielia con pie equino (D).

ANOMALIA DE ARNOLD-CHIARI: Consiste en una malformación del cerebro posterior con un doble componente, el primero lo constituye un desplazamiento de parte del tejido de la porción inferior del vermis cerebeloso, el cual se introduce en la porción superior del canal cervical y el segundo componente es una dislocación caudal de la médula y el cuarto ventrículo. Puede asociarse con espina bífida y en un 90 a 95% de los casos presentan hidrocefalia. Los signos de la "banana" y del "limón" son característicos de esta anomalía y la sobreposición de los huesos frontales que origina el último signo se piensa sea debida al desplazamiento caudal del contenido del cráneo.

Otro signo característico lo constituye la hipertrofia del núcleo caudado que origina una curvatura interna de las paredes laterales de las astas anteriores de los ventrículos cerebrales laterales, dichas astas lucen separadas hacia sus extremos frontales pero se aproximan hacia la región del septum pelúcido en una base cuadrada (28). En la Figura N° 7 se muestra un caso de esta patología acompañada de encefalocele.

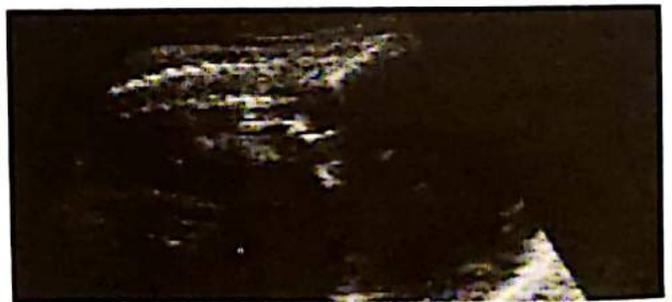


Figura N° 7 (A y B): Corte asgital de columna cervical donde se observa defecto por ausencia de láminas posteriores de las vértebras.

INIENCEFALIA: Es el producto de un desarrollo anormal complejo que se caracteriza porque el encéfalo está desplazado hacia la fosa posterior, prácticamente metido en el canal cervical, la cabeza se encuentra en marcada retroflexión, hay lordosis cervical, defectos espinales severos y numerosas anomalías asociadas que incluyen el encefalocele, hernia diafragmática, onfalocele y de las extremidades (Figura N° 8). Desde el punto de vista ultrasonográfico esta anomalía debe sospecharse ante la presencia de una hiperextensión marcada de la cabeza y columna vertebral corta y deformada (22).

Algunos autores consideran a la inienciafalia como la expresión máxima de la malformación de Arnold-Chiari.



Figura N° 8: (A, B y C). En el ecofotograma (A) realizado a las 13 semanas se destaca el aspecto de un feto inienciafílico, diagnóstico que fue corroborado 8 semanas más tarde. En B y C se puede observar el producto malformado.

TRISOMIA 21: En el Síndrome de Down se sabe que existe una reducción de un 24% del peso total del cerebro y de un 34% del peso cerebelar (4). Los resultados que se obtienen con el DTC indican que el mismo es insuficiente para detectar la reducción del peso del cerebelo.

Por otra parte, se ha señalado que el proceso que conduce a la hipoplasia cerebelar en la T21, ocurre después del segundo trimestre.

TRISOMIA 18: Thurmond y cols. (31) han demostrado en cinco casos de trisomía 18 en los que se detectó un agrandamiento de la cisterna magna, que el diámetro transverso del cerebelo se ubicó por debajo de las dos desviaciones estándar de la media correspondiente para la edad gestacional, y Nakamura y cols. (32) detectaron hipoplasia del cerebelo en todos los 9 casos de T18 evaluados por ellos entre las 33 semanas de gestación y los 6 meses de edad.

Hill y cols. (30) encontraron que el DTC se ubicó por debajo de las 2 DE en el 57,9% de 19 fetos portadores de esta trisomía.

SINDROME WALKER-WARBURG: Constituye un desorden autosómico recesivo que se manifiesta por malformaciones cerebrales y oculares características. Dobyms y cols. (23) en un estudio de 63 casos señalan que en el fenotipo de este síndrome deben incluirse la presencia de distrofia muscular congénita y la hendidura media (labio o paladar). Cuatro anomalías estuvieron presentes en todos los casos: Lisenciafalia Tipo II, malformaciones del cerebelo, malformaciones retinianas y la distrofia muscular congénita, proponiendo dichos autores como criterios suficientes para el diagnóstico de Síndrome de Walker-Warburg, estas cuatro características, señalando además que dicha entidad es la misma que el síndrome "cerebro-oculo-muscular" y la enfermedad "músculo-ojo-cerebro".

AGENESIA DEL CEREBELO: Puede ser completa o incompleta, la primera es sumamente rara y la incompleta; puede ocasionalmente presentarse de manera asintomática (12). La etiología de esta anomalía es desconocida aunque la presencia de varios casos en una familia puede hacer pensar en una base genética. Algunos autores la incluyen como la variante más intensa de la hipoplasia cerebelar y aunque puede pasar desapercibida, lo más frecuente es que curse con cefaleas, convulsiones y ataxia, características que le son comunes con la hipoplasia cerebelar (27).

AGENESIA DEL VERMIS CEREBELOSO: Joubert y cols. (13) describieron en 1969 cinco casos de niños con agenesia del vermis cerebeloso asociada con ataxia, movimientos oculares anormales y retar-

do mental. Además esta anomalía se ha encontrado asociada a la artrogriposis múltiple congénita y forma parte de la anomalía de Dandy-Walker (Figura N° 9).



Figura N° 9: Agenesia del vermis cerebeloso, nótese la clara separación entre ambos hemisferios del cerebelo. La imagen econegativa entre ambos tiene la forma de una flecha. La imagen inferior es a mayor aumento.

ANOMALIA DE DANDY-WALKER: Consiste en una dilatación quística congénita del cuarto ventrículo ocasionada por una atresia del foramen de Maghendie o una oclusión del mismo por membranas o tabiques y posiblemente también del agujero de Luschka. Este cuadro se asocia además con una agenesia total o parcial del vermis cerebeloso y en la mayoría de los casos la hidrocefalia está presente. La incidencia de esta patología es de 1:25.000 a 1:35.000 nacidos vivos y constituye el 12% de todos los casos de hidrocefalia congénita. (14, 26)

El diagnóstico ultrasonográfico debe ser planteado cuando se pone en evidencia la existencia de un quiste en la fosa posterior acompañado de una dilatación del cuarto ventrículo. El cerebelo puede ser pequeño y si el quiste es demasiado grande puede estar marcadamente hipoplásico o ausente, los cuer-

nos occipitales de los ventrículos laterales pueden ser divergentes. El diámetro occipito-frontal puede estar aumentado, a expensas de la región occipital, existiendo un aumento en la distancia entre el occipucio y la oreja. El diagnóstico diferencial del quiste se establece con quiste aracnoideo de la fosa posterior y con el agrandamiento de la cisterna magna (Figuras N°s. 10 y 11).

Debemos recordar que esta malformación a pesar de ocurrir antes del tercer mes de vida fetal, su detección prenatal es sólo posible a finales del segundo trimestre, y en algunas ocasiones los signos ultrasonográficos sólo se hacen evidentes en el tercer trimestre.



Figura N° 10: Dandy-Walker. Imagen econegativa en la fosa posterior que se proyecta desde la cisterna magna rechazando al cerebelo y al vermis, a los que imprime un contorno rectangular (A), se proyecta hacia el cuarto ventrículo y se comunica con el mismo (B y C).



Figura N° 11: Imagen econegativa que ocupa gran parte de la fosa posterior y rechaza hacia adelante y hacia abajo al cerebelo (a) cuyos hemisferios pudieron ser ubicados, y medido el DTC (b), en localización más inferior que la habitual. Anomalia de Dandy-Walker.

HIPOPLASIA CEREBELAR: La ubicación del diámetro transverso del cerebelo debajo de las 2 desviaciones estándar de la media para la edad correspondiente permite sospechar la existencia de una hipoplasia cerebelar. Esta rara entidad puede ser de carácter hereditario (autosómica o recesiva), encontrarse asociada a trisomías 18 y 21, en la holoprosencefalia, o derivada de otras circunstancias tales como las infecciones virales, la exposición a teratógenos, la hemorragia y necrosis del tallo cerebral y por último los factores endógenos que alteran la estructura ósea de la fosa posterior (9-11). La hipoplasia cerebelar puede también ocurrir en las enfermedades de Werdnig-Hoffman y de Tay-Sachs. (27) En las Figuras N°s. 12 A y B se muestra una hipoplasia cerebelosa asociada a una craneosquisis en la región occipital, mientras que en la 12 C y D se observa la imagen de quiste interhemisférico que desviaba el eco medio y las estructuras infratentoriales por lo que no fue posible obtener el DTC.



Figura N° 12 (A, B, C y D): Hipoplasia del cerebelo (A y B) con dilatación de la cisterna magna en caso con craneosquisis (encefalocelo occipital). Quiste subaracnoideo interhemisférico que produce desviación del eco medio y desplazamiento de las estructuras adyacentes hacia la fosa posterior. No fue posible obtener el DTC.

HEMORRAGIA INTRACEREBELAR: Las causas de hemorragia intracerebelar no han podido ser establecidas con claridad y las posibilidades incluyen trauma, hipoxia, asfixia, infecciones, discrasias sanguíneas y anomalías vasculares. Los primeros en reportar el diagnóstico prenatal de este cuadro fueron Jennet y cols. (19) en un feto de 35 semanas, el cual presentó hipomotilidad marcada, pruebas con estrés alterada y cuya exploración ultrasonográfica reveló la existencia de una masa ecogénica grande, en la fosa posterior y proyectada hacia los tálamos. La ecografía cerebral neonatal reportó una hidrocefalia masiva y una larga estructura ecogénica que abarcaba el lóbulo temporal derecho y de allí se proyectaba hacia el tallo cerebral. La tomografía demostró la existencia de hemorragia en el hemisferio cerebelar izquierdo, en tálamo y en ambos ventrículos.

Podemos concluir señalando que la evaluación del cerebelo fetal mediante ultrasonidos constituye un paso obligatorio en la sistemática exploración de toda la anatomía del feto y que la misma permite obtener información acerca del crecimiento y desarrollo, calcular la edad ecográfica junto a otros ya tradicionales parámetros y finalmente permite el diagnóstico de múltiples malformaciones propias del cerebelo o de aquellas en las que el mismo resulta involucrado.

RESUMEN

Un estudio ultrasonográfico prospectivo fue realizado sobre una muestra de 393 pacientes atendidas en la Unidad de Perinatología de la Universidad de Carabobo entre el 15 de junio de 1991 al 30 de mayo de 1992. En 320 casos se ejecutaron 912 intentos de obtener la medida del diámetro transversal del cerebelo (DTC), resultando satisfactorios 763 (86,66%). El mayor grado de dificultad se encontró hacia los extremos, siendo el porcentaje de intentos fallidos de 33,8% entre las 15 y 17 semanas y de 42,7% entre las 39 y 41 semanas. El crecimiento del DTC mostró una tendencia ascendente y casi lineal entre las 15 y 25 semanas donde la medida del DTC fue aproximadamente igual a la edad en semanas.

La capacidad del DTC igual o mayor de 50 mm para el diagnóstico de embarazo de 37 ó más semanas (especificidad) fue de 88,4%, con falsos negativos de 11,6% y valor predictivo negativo de 44,2%.

La capacidad del DTC menor de 50 mm para el diagnóstico de embarazo menor de 37 semanas (sensibilidad) fue de 62,8%, con falsos positivos de 37,2% y valor predictivo positivo de 94,2%. Estas cifras revelan que el diámetro DTC es mejor predictor de la

edad gestacional cuando ésta es menor de 37 semanas.

La imposibilidad de obtener el DTC en casos de espina bífida tiene una sensibilidad de 100% aunque su valor predictivo es de 59,4% mientras que para todas las malformaciones incluidas en el estudio (7 casos), la sensibilidad fue de 76,7%, con falsos positivos de 23,3% y valor predictivo positivo de 78,9%. La especificidad fue de 79,5%, los falsos negativos de 20,5% y el valor predictivo negativo de 77,3%.

Se concluye señalando que la obtención del diámetro transversal del cerebelo constituye una buena herramienta en la evaluación de la edad gestacional y en el diagnóstico de algunas malformaciones del sistema nervioso central.

BIBLIOGRAFIA

1. Goldstein I, Reece A, Pilu G, Bovicelli L, Hobbins JC: Cerebellar measurement with ultrasonography in the evaluation of fetal growth and development. *Am J Obstet Gynecol* 1987, 156:1065-1069.
2. Lee W, Barton S, Comstock CH, Bajorek S, Batton D, Kirk JS: Transverse Cerebellar Diameter: A useful predictor of gestational age for fetuses with asymmetric growth retardation. *Am J Obstet Gynecol* 1991, 165:1044-1050.
3. Reece EA, Goldstein I, Pilu G, Hobbins JC: Fetal cerebellar growth retardation: A new parameter for prenatal diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 1987, 157:632-638.
4. Hill LM, Martin JG, Fries J, Hixson J: The role of the transcerebellar view in the detection of fetal central nervous system anomaly. *Am J Obstet Gynecol* 1991, 164:1220-1224.
5. Mahony BS, Callen PW, Filly RA, Hoddick WK: The fetal cisterna magna. *Radiology* 1984, 153:733-736.
6. Pilu G, Romero R, De Palma L, Jeanty P, Burdine C, Hobbins JC: Ultrasound investigation of the posterior fossa in the fetus. *Am J Perinatol* 1987, 4:155-159.
7. Nicolaides KH, Campbell S, Gabbe SC, Guidetti R: Ultrasound screening for spina bifida: Cranial and cerebellar signs. *Lancet* 1986, 2:72-74.
8. Pilu G, Romero R, Reece EA, Goldstein I, Hobbins JC, Bovicelli L: Subnormal cerebellum in fetuses with spina bifida. *Am J Obstet Gynecol* 1988, 158:1052-1056.
9. Ceballos R, Chien LT, Whitley RJ, Brans YW: Cerebellar hypoplasia in an infant with congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 1976, 57:155-157.
10. Gessaga EC, Herrick MK, Ulrich H: Necrosis of the fetal brain stem with cerebellar hypoplasia. *Acta Neuropathol (Berl)* 1986, 69:326-331.
11. Mendelsohn DB, Hertzanu Y, Glass RB, Spiro F: Unilateral Cerebellar hypoplasia. *J Comput Assist Tomogr* 1983, 7:1077-1078.

12. Rubistein HS, Freeman W: Cerebellar agenesis. *J Nerv Ment Dis* 1940, 9:489-502.
13. Joubert M, Eisenring JJ, Robb JP, Andermann F: Familial agenesis of the cerebellar vermis. *Neurology* 1969, 19:813-825.
14. Russ PO, Pretorius DH, Johnson MJ: Dandy Walker Syndrome: A Review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Obstet Gynecol* 1989, 161:401-406.
15. Moore K: Embriología Clínica. Editorial Interamericana. México I Edic, 1989, 417-418.
16. Arana R, Rebolledo MA: Neuroanatomía. Edit Intermedica 3ª. edic, Buenos Aires 1964, 137 ss.
17. Rouviere H: Compendio de Anatomía y Disección. Edit Salvat, 3ª edic, Barcelona, España 1959, 129-134.
18. Van Den Hof MC, Nicolaides KH, Campbell J, Campbell S: Evaluation of the lemon and banana signs in one hundred and thirty fetuses with open spina bifida. *Am J Obstet Gynecol* 1990, 162:322-327.
19. Jennet RJ, Daily WJ, Tarby TJ, Manwaring KH: Prenatal diagnosis of intracerebellar hemorrhage: case report. *Am J Obstet Gynecol* 1990, 162:1474-1475.
20. Sosa Olavarría A: Ciemopatías del Sistema Nervioso Central I. *Rev Ven Neurol Neurocir* 1991, 5:1-15.
21. Sosa Olavarría A: Ciemopatías del Sistema Nervioso Central. II *Rev Ven Neurol Neurocir* 1991, 5:53-69.
22. Dobyns WB, Pagon RA, Armstrong D, Curry CJ, Greenberg F, Grix A, Holmes LB, Laxoba R, Michels VV, Robinow: Diagnostic criteria for Walker-Warburg Syndrome. *Am J Med Genet* 1989, 32:195-210.
23. Crome L, Cowie V, Slater E: A statistical note on cerebellar and brain-stem weight in mongolism. *J Met Defic Res* 1966, 10:69-72.
24. Hill LM, Guzick D, Fries J, Hixson J, Rivello D: The transverse cerebellar diameter in estimating gestational age in the large for gestational age fetus. *Obstet Gynecol* 1990, 75:981-985.
25. Romero R *et al*: Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Appleton & Lange, USA 1988.
26. Chervenak FA, Isaacson GC, Campbell S: Anomalies of the cranium and its contents. In Chervenak FA *et al*: Ultrasound in obstetrics and gynecology. Little, Brown and Company, USA 1993.
27. Fleischer AC, Romero R *et al*: The Principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology. Appleton & Lange, Fourth edit, USA 1991.
28. Hill LM, Guzick D, Rivello D, Hixson J, Peterson C: The transverse cerebellar diameter cannot be used to assess gestational age in the small for gestational age fetus. *Obstet Gynecol* 1990, 75:329-333.
29. Hill LM, Marchese S, Peterson C, Fries J: The effect of Trisomy 18 on transverse cerebellar diameter. *Am J Obstet Gynecol* 1991, 165:72-75.
30. Thurmond AS, Nelson DW, Lowensohn RI, Young WP, Davis L: Enlarged cisterna magna in Trisomy 18: Prenatal ultrasonographic diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 1989, 161:83-85.
31. Nakamura Y, Hashimoto T, Sasaguri Y *et al*: Brain Anomalies found in 18 Trisomy: CT scanning, morphologic and morphometric study. *Clin Neuropathol* 1986, 5:47-52.
32. Shimizu T, Gaudette S, Nimrod C: Transverse cerebellar diameter in twin gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1992, 167:1004-1008.

COMPORTAMIENTO DE LA PELVIS RENAL MATERNA DURANTE EL EMBARAZO

Alberto Sosa Olavarría, Marisol García Noguera, Efraín Inaudy Bolívar

Universidad de Carabobo, Unidad de Perinatología, Valencia

El embarazo induce en el aparato urinario una serie de cambios entre los cuales destacan la dilatación de los sistemas colectores (cálices, pelvis renal y uréteres), siendo dicha ectasia de carácter bilateral pero a predominio del sistema colector del riñón derecho (1, 4).

La magnitud de la dilatación es variable, alcanzando un máximo en el último trimestre de la gestación para experimentar una regresión hacia las condiciones pregravídicas en las primeras semanas del puerperio.

La limitación de los métodos radiológicos en la exploración de estos cambios ha sido superada ampliamente por la ultrasonografía, habiéndole correspondido a Shulman y Herlinger (1) en 1975 la primera comunicación al respecto, y posteriormente aparecieron las contribuciones de Persson y Ulmster (2), Erickson (3), y Peake y cols. (4). En estos trabajos se han evaluado los patrones y grados de dilatación del sistema colector renal a lo largo del embarazo y se ha intentado determinar la relación de estos cambios con la paridad y con la aparición de problemas urinarios, tales como la infección y los cólicos nefríticos. Algunos resultados obtenidos hasta el presente continúan siendo objeto de controversia.

El propósito del presente trabajo es el determinar la frecuencia, el grado de pieloectasia en ambos riñones a lo largo del embarazo y puerperio, obtener los valores de referencia para nuestra población de gestantes y, finalmente, intentar esclarecer la relación entre la presencia o no de dilatación con la paridad, el incremento ponderal materno e infección urinaria.

MATERIAL Y METODOS

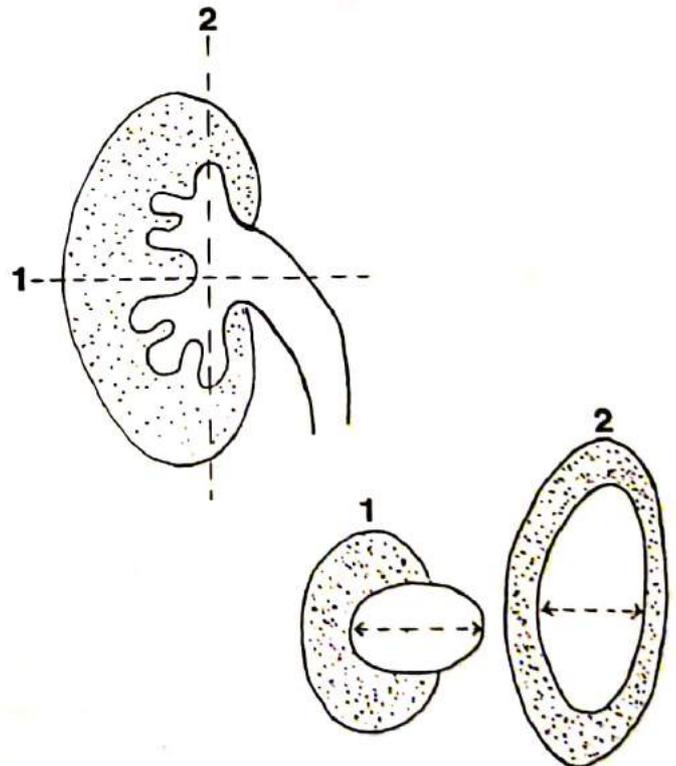
Se trata de un estudio prospectivo, abierto y de corte transversal, realizado sobre una muestra de 406 pacientes embarazadas y consultantes a la Unidad de Perinatología de la Universidad de Carabobo y la Maternidad "José Luis Facchin De Boni" del Hospital Central de Valencia, en el lapso comprendido entre noviembre de 1987 y marzo de 1988.

Se realizaron mediciones ultrasonográficas renales desde la sexta a las cuarenta semanas de gestación con intervalos de 1 semana.

El examen ultrasonográfico de los riñones fue realizado con la paciente sentada y ligeramente inclinada hacia adelante, colocándose el transductor sobre la región lumbar para, luego de ubicados los riñones, realizar sobre los mismos cortes axiales, sagitales y coronales (ver Diagrama y Figura Nº 1).

DIAGRAMA Nº 1

Planos de Corte



1. Plano Axial. 2. Plano Sagital

Para la calificación de la ectasia fue utilizada la clasificación propuesta por nosotros y según la cual la dilatación es de Grado 0 si la pelvis renal mide entre 0 y 5 cm, de Grado I si mide entre 6 y 10 cm, de Grado II si mide entre 10 y 15 cm y de Grado III si el diámetro es de 16 ó más centímetros, siendo la tipificación de los tres últimos grados como ectasia leve, moderada y severa, respectivamente. El plano de corte para la medición del diámetro fue axial, en

la parte ecolúcida de mayores dimensiones, haciéndose la medición en este sentido anteroposterior.

El equipo utilizado fue un Aloka SSD 500, con transductor convex de 3,5 MHz.

Los resultados obtenidos se presentan en tablas y gráficos de propósito especial y se aplicaron pruebas estadísticas de acuerdo a los objetivos inferenciales.

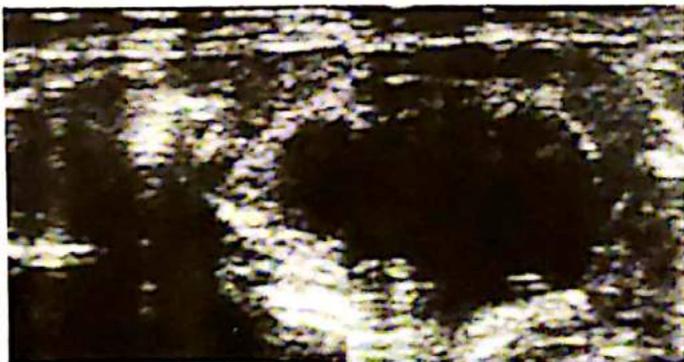
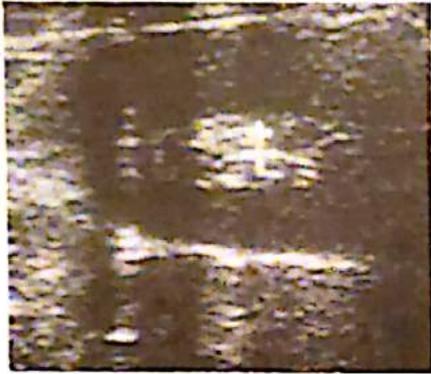


Figura N° 1 (A, B, C, D): Diversos grados de pieloectasia. A = Grado 0; B = Grado I; C = Grado II; D = Grado III.

RESULTADOS

La distribución de la muestra de acuerdo a las semanas de gestación y según los valores de tendencia central y de dispersión (promedio y desvío estándar) de la pelvis, en cada riñón, se muestran en la Tabla y Gráfico I.

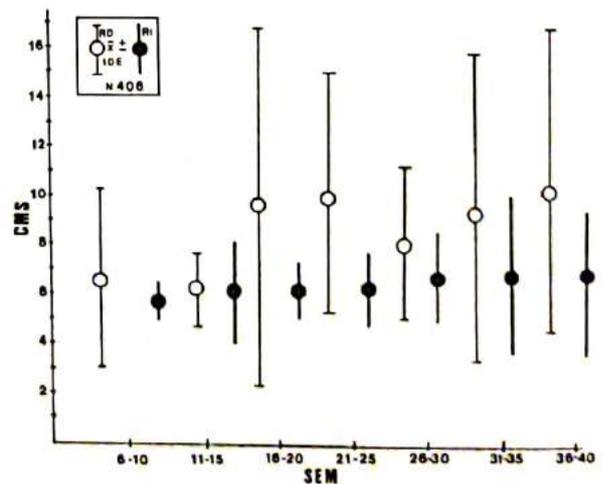
TABLA N° 1

Distribución de los Valores Promedio y su Desvío Estándar de la Ectasia Piélica de Ambos Riñones de acuerdo a la Edad Gestacional. UPUC. 1988.

Sem. Gestación	Riñón Derecho $\bar{X} \pm D.E.$	Riñón Izquierdo $\bar{X} \pm D.E.$	N° de Casos
6 - 10	6,6 \pm 3,6	5,6 \pm 0,8	25
11 - 15	6,3 \pm 1,5	6,0 \pm 2,0	16
16 - 20	8,1 \pm 7,3	8,1 \pm 1,7	25
21 - 25	10,2 \pm 4,8	6,2 \pm 1,5	28
26 - 30	8,1 \pm 7,3	6,2 \pm 1,5	53
31 - 35	9,6 \pm 6,2	6,7 \pm 3,3	98
36 - 40	10,8 \pm 5,7	5,7 \pm 2,7	161

GRAFICO N° 1

Valores Promedio y su Desvío Estándar de la Pieloectasia en Ambos Riñones, según la Edad Gestacional. UPUC. 1988



Tanto en la Tabla como en el Gráfico N° 1 podemos observar que la ectasia piélica (EP) en ambos riñones se inicia desde etapas tempranas de la gestación, encontrándose para el derecho valores promedio de 6,6 cm entre las 6 a 10 semanas y de 10,8 cm entre las 35 y 40 semanas, mientras que para el riñón izquierdo los valores de la ectasia fluctuaron entre los 5,6 cm y los 6,7 cm con un pico entre las 15 y 20 semanas (8,1 cm).

Resulta evidente que la dilatación de los sistemas colectores renales es más intensa en el riñón derecho, y que si bien los valores de dispersión para cada intervalo de clase son tan amplios que no permiten establecer diferencias significativas desde el punto de vista estadístico entre ambos riñones, resulta obvio el predominio de la dilatación en el riñón derecho, en especial hacia el final del embarazo.

En cuanto al grado de dilatación encontrado en cada riñón, los resultados obtenidos se muestran en la Tabla y el Gráfico N° 2.

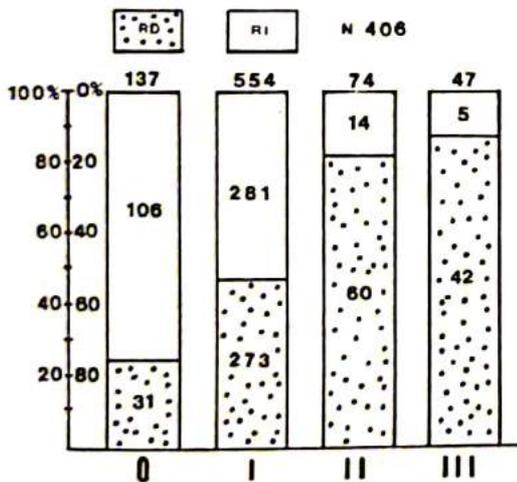
TABLA N° 2

Distribución de la Ectasia Piélica (EP) en cada Riñón. Cifras Absolutas y Relativas. UPUC. 1988

Grado de Dilatación	Riñón Derecho	Riñón Izquierdo	TOTAL
0	31 (22,6%)	106 (77,3%)	137
I	273 (49,3%)	281 (50,7%)	554
II	60 (81,1%)	14 (18,9%)	74
III	42 (89,4%)	5 (10,6%)	47

GRAFICO N° 2

Distribución Porcentual de la Ectasia Piélica en cada Riñón. UPUC. 1988



Tanto en la Tabla como en el Gráfico N° 2 podemos observar que la dilatación de Grado 0 fue detectada en 31 riñones derechos (22,6%) y 106 riñones izquierdos (77,3%), la Tipo I fue observada en 273 riñones derechos (49,3%) y en 281 (50,7%) riñones izquierdos, la de Grado II fue observada en 60 (81,1%) riñones derechos y en 14 (18,9%) riñones izquierdos, mientras que la dilatación Grado III fue detectada en 42 riñones derechos (89,4%) y sólo en 5 (10,6%) riñones izquierdos.

En cuanto a la distribución de la muestra según la paridad y la presencia o no de ectasia pielocalicial, los resultados obtenidos se muestran en la Tabla y Gráfico N° 3.

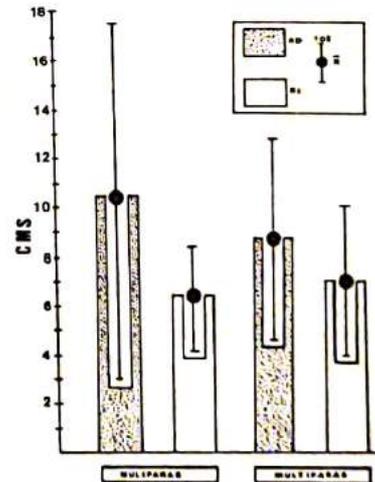
TABLA N° 3

Distribución de la Muestra de Acuerdo a la Paridad y la Presencia o No de Ectasia Piélica (E.P.). UPUC. 1988

PARIDAD	E.P.		
	SI	NO	
Ninguna	152 (91,5%)	14 (8,4%)	166
Múltiple	223 (92,9%)	17 (7,1%)	240
	375	31	406

GRAFICO N° 3

Distribución de los Valores Promedio y Desvío Estándar de la Ectasia Piélica según la Paridad UPUC. 1988.



En la Tabla y Gráfico N° 3 podemos observar que de los 166 casos de pacientes nulíparas la E.P. estuvo presente en 152 lo que representa un 91,5% y estuvo ausente en 14 (8,4%), mientras que en las múltiples la E.P. estuvo presente en 223 casos (92,9%) y ausente en 17 (7,1%).

Las diferencias observadas no fueron estadísticamente significativas (Chi cuadrado de 0,3 con p mayor de 0,05).

En el Gráfico N° 3 podemos apreciar además que a pesar de que los valores promedio de la ectasia fueron mayores en el riñón derecho de las pacientes nulíparas, la amplia dispersión de los valores impidió señalar diferencias de significación estadística.

En relación a la presencia o no de infección urinaria y la ectasia piélica se pudo observar lo que se muestra en la Tabla N° 4.

TABLA IV

Distribución de la Muestra según la Presencia o No de Infección Urinaria y de E.P. UPUC. 1988

INFECCION	E.P.		
	SI	NO	
Si	23 (6,2%)	5 (14,3%)	28
No	348 (93,8%)	30 (85,7%)	378
	371*	35	406

* 4 casos en los que el diámetro piélico fue menor de 3 cm, fueron trasladados al grupo de la No E.P.

En la Tabla N° 4 podemos observar que de 371 casos en los que la E.P. estuvo presente, 23 (6,2%) presentaron infección urinaria, mientras que en el grupo sin evidencias de E.P. integrado por 35 casos, la infección urinaria se presentó en 5 casos (14,3%). Las diferencias observadas no fueron significativas desde el punto de vista estadístico (Chi cuadrado de 3,3 con $p > 0,05$).

Cuando se evaluó el incremento ponderal materno durante la gestación y se ubicó el mismo en o por encima de lo normal de acuerdo a la existencia o no de E.P. los resultados obtenidos fueron los que se muestran en la Tabla N° 5.

TABLA N° 5

Distribución de la Muestra de acuerdo al Incremento Ponderal Materno y a la Existencia de E.P. UPUC 1988.

INCREMENTO PONDERAL	E.P.		
	SI	NO	
P ₁₀ - P ₉₀	235 (62,6%)	22 (70,9%)	257
> P ₉₀	140 (37,3%)	9 (29,1%)	149
	375	31	406

En la Tabla N° 5 podemos observar que de los 375 casos que presentaron E.P., 235 (62,6%) se ubicaron entre los percentiles 10 y 90 de la curva de ganancia ponderal materna y 140 (37,3%) se ubicaron por en-

cima del percentil 90; mientras que el grupo de 31 casos en los que no existió la E.P., 22 casos (70,9%) se ubicaron entre los percentiles 10 y 90 de la curva de ganancia ponderal y 9 (29,1%) se ubicaron por encima del percentil 90. Las diferencias observadas no fueron estadísticamente significativas (Chi cuadrado de 1,6 con $p > 0,05$).

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

La dilatación fisiológica del sistema pielocalicial durante el embarazo ha sido suficientemente documentada (4-8), buscándose explicación de este hecho en mecanismos obstructivos y de carácter hormonal, tales y como lo serían el agrandamiento y dextro-rotación del útero y la secreción de progesterona.

En el estudio de Peake y cols. (4), las mediciones se obtuvieron en el cáliz más dilatado e identificado en el plano longitudinal del riñón; estos autores emplearon para la tipificación de la caliectasia una clasificación en cuatro grados: la Tipo 0 correspondiente a la imagen normal donde el diámetro de la ectasia calicial está comprendida entre 0 y 5 mm, el Grado I donde el diámetro va de 6 a 10 mm (dilatación leve), el Grado II donde el diámetro calicial va de 11 a 15 mm (dilatación moderada) y el Grado III donde la dilatación va más allá de los 16 mm (dilatación severa).

Empleando estos criterios, los autores mencionados encontraron para el riñón derecho una frecuencia de dilatación Tipo 0 del 10%, del Tipo I del 53%, del Tipo II un 23% y del Tipo III un 14%, mientras que para el riñón izquierdo las frecuencias fueron de 33%, 53%, 13% y 1%, respectivamente.

A pesar de que la clasificación utilizada por nosotros se basa única y exclusivamente en la dilatación de la pelvis renal, los resultados pueden superponerse, ya que la pieloectasia en el riñón derecho fue de Tipo 0 en el 7,6% de los casos, de Tipo I en el 67,2%, de Tipo II en el 14,8% y de Tipo III en el 10,4%; mientras que para el riñón izquierdo las frecuencias porcentuales fueron de 26,1%, 69,2%, 3,4% y 1,2%, respectivamente.

Al igual que en el trabajo de Peake y cols. (4), pero válidos para la pelvis renal, en el presente trabajo se encontró que la mayor frecuencia de ectasia severa fue detectada en el riñón derecho, siendo de Tipo 0 en el 22,6% de los casos, de Tipo I en el 49,3%, de Tipo II en el 81,1% y de Tipo III en el 89,4% de los casos; mientras que para el riñón izquierdo la frecuencia observada fue de 77,3%, 50,7%, 18,9% y 10,6% para los respectivos grados de ectasia.

En la presente serie se pudo detectar que de los 406 casos estudiados, 375 (92,4%) nefrosonogramas

derechos mostraron dilatación de la pelvis (Grado I, II y III), mientras que para el riñón izquierdo fueron detectados con ectasia de la pelvis 300 casos, lo que representa un 73,89%.

Es de hacer notar que Peake y cols. (4) encontraron 90% de los casos de ectasia calicial para riñón derecho y 67% para el izquierdo.

Esta predominancia del riñón derecho sobre el izquierdo ha sido atribuida a las diferencias de las relaciones anatómicas de ambos uréteres y en particular se ha sugerido que la relación del uréter derecho con la arteria ilíaca y la vena ovárica ipsilateral a nivel del borde de la pelvis, acentuarían los efectos de compresión por parte del útero grávido.

Otro punto de coincidencia que vale la pena destacar es el de los intervalos de clase en los que se dieron los máximos valores promedios. En el trabajo que hasta ahora viene siendo comparado con nuestros resultados, dichos intervalos de clase fueron 21-25 sem., 26-30 sem., 31-35 sem. y 36-40 semanas; los valores pico de la presente serie se ubicaron en los intervalos 21-25, 31-35 y 36-40. Esto último contrasta con lo señalado por Erickson y cols. (3), quienes usando el diámetro de la pelvis renal encontraron que la dilatación máxima ocurrió entre las 24 y 28 semanas.

En base a las coincidencias entre las conclusiones obtenidas por separado y derivadas de la medición de la ectasia piélica y calicial podemos concluir afirmando que la simple medición del diámetro de la pelvis renal es suficiente para evaluar los cambios fisiológicos del sistema colector renal durante el embarazo, aunque una evaluación de ambos (pielocaliectasia) puede resultar complementaria y hasta beneficiosa, en especial en aquellos casos en que la pelvis es extrarrenal y en los que los cálices sean más fácilmente identificables.

Aunque el enlentecimiento y la acumulación de la orina en el sistema colector renal parecen estar claramente asociados a infección urinaria y que recientemente Twickler y cols. (10) han encontrado una asociación significativa entre la dilatación de la pelvis renal con la pielonefritis aguda, en nuestro estudio tal asociación no se presentó y así observamos como la infección urinaria estuvo presente en el 6% de los casos en los que se detectó ectasia en pelvis renal, y en 14,3% de los casos donde la misma no fue observada. Estas diferencias no fueron estadísticamente significativas (Chi cuadrado de 3,3 con $p > 0,05$).

Tampoco encontramos influencia alguna entre la paridad y la dilatación de la pelvis renal, ni entre ésta y la ganancia ponderal materna.

Podemos concluir señalando que los datos aquí aportados poseen importancia clínica, ya que permiten que el médico conozca en su verdadera dimensión la intensidad de los cambios fisiológicos que conlleva la gestación en el aparato colector del riñón y en especial en el derecho, tener presente que dicha dilatación puede ser de tal magnitud que origine confusión diagnóstica con la hidronefrosis, la cual deberá ser descartada realizando nefrosonogramas durante el puerperio o más allá del mismo, y, finalmente, que son múltiples los aspectos que quedan aún por aclarar, en especial aquellos que relacionan la pielocaliectasia con la aparición de infecciones urinarias, las cuales tendrían mayores probabilidades en aparecer mientras mayor sea la dilatación del sistema colector.

RESUMEN

Se realizó un estudio prospectivo, abierto y de corte transversal que incluyó 406 pacientes gestantes con edad de embarazo comprendida entre las 6 y 40 semanas a las que se les practicó nefrosonograma con el objeto de medir el diámetro anteroposterior más amplio de la pelvis en ambos riñones. Entre las 6-10 semanas de gestación los valores promedio de la pelvis renal fueron para el riñón derecho de $6,6 \pm 3,6$ (DE) y para el izquierdo de $5,8 \pm 0,8$ (DE) y para las 36-40 semanas los valores fueron de $10,8 \pm 5,7$ (DE) para el riñón derecho y de $5,7 \pm 2,7$ (DE) para el izquierdo. La línea de tendencia fue ascendente en ambos riñones pero la intensidad de la ectasia fue siempre mayor en el riñón derecho. Los valores pico se observaron en los intervalos de clase para las semanas de gestación 21-25, 31-35 y 36-40. La pieloelectasia estuvo presente en el 91,5% de las nulíparas y en el 92,9% de las múltiparas, no existiendo diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos. La infección urinaria estuvo presente en 28 casos (6,89%), 23 correspondieron a los de ectasia piélica (371) y 5 casos observados en el grupo sin ectasia (6,2% vs 14,3%), no existiendo diferencias estadísticamente significativas en la distribución (Chi cuadrado con valor 3,3 y $p > 0,05$). No se encontró asociación estadísticamente significativa entre el incremento ponderal materno y la existencia o no de ectasia.

Se concluye señalando que la dilatación de la pelvis renal constituye un hecho fisiológico durante el embarazo, que la misma es más intensa en el riñón derecho y que dichos cambios no guardan relación necesaria con la presencia de infección urinaria, con la multiparidad ni con la ganancia ponderal excesiva.

BIBLIOGRAFIA

1. Shulman A, Herlinger H: Urinary tract dilatation in pregnancy. **Br J Radiol** 1975, 48:438-45.
2. Persson PH, Ulmsten U. Ultrasonic investigation of the upper urinary tract during pregnancy in combination with renography. In Kuraj A. ed. Recent Advances in Ultrasound Diagnosis. **Amsterdam Excerpta Medica**, 1978:139-42.
3. Erickson LM, Nicholson SF, Lewall DB, Frische L: Ultrasound evaluation of hydronephrosis of pregnancy. **J Clin Ultrasound** 1979, 7:128-132.
4. Peake SL, Roxburg HB, Langlois SL: Ultrasonic assessment of hydronephrosis of pregnancy. **Radiology** 1983, 146:167-170.
5. Roberts JA: Hydronephrosis of pregnancy. **Urology** 1976, 8:1-4.
6. Sala NL, Rubi RA: Ureteral function in pregnant women. **Am J Obstet Gynecol** 1967, 99:228-36.
7. Dure-Smith P: Pregnancy dilatation of urinary tract. **Radiology** 1970, 96:545-50.
8. Cietak CA, Newton JR: Serial quantitative material nephrosonography in pregnancy. **Br J Radiol** 1985, 58:405-13.
9. Fried AM: Hydronephrosis of pregnancy: ultrasonographic study and classification of asymptomatic women. **Am J Obstet Gynecol** 1979, 135:1066-70.
10. Twickler D, Little BB, Satin AJ, Brown CEL: Renal pelvicalyceal dilatation in antepartum pyelonephritis: Ultrasonographic findings. **Am J Obstet Gynecol** 1991, 165:1115-9.

DIASTEMATOMIELIA: A Propósito de un Caso

Dra. Rosángela Bustillos A., Dr. Freddy Guevara Z., Dr. Wilmer Lugo, Dra. Roxana La Manna,
Dra. Elsie Navarro, Dra. Rosabel Romero, Ecog: Brandy Julián

Unidad de Perinatología "Dr. Freddy Guevara Zuloaga". Hospital Universitario de Caracas

RESUMEN

La Diastematomielia es una separación congénita del cordón medular en segmentos, el cual se encuentra longitudinalmente dividido por bandas de tejido fibroso, óseo o cartilaginoso.

Desde 1837 cuando Ollivier la describió por primera vez y le asignó el nombre de Diastematomielia, se han reportado aproximadamente 300 casos en la literatura mundial.

Para nosotros es nuestra primera experiencia y es por ello su presentación en cuanto a su descripción ecográfica, para un diagnóstico precoz, evaluación y seguimiento del embarazo.

Su pronóstico varía de acuerdo a su localización y dependerá de la asociación o no con otras anomalías del tubo neural.

Ocurre con mayor frecuencia en la región tóraco-lumbar.

En nuestro caso en particular, se trata de una paciente de 19 años de edad, Gestas: II, Aborto: I, en control prenatal (4 consultas), por su localización, con dos estudios ecográficos realizados. Es referida de otro centro por presentar pérdida de líquido por genitales externos, con un embarazo de 39 semanas de gestación por fecha de última menstruación e hidrocefalia. Se practica por primera vez en la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, un estudio ecográfico, encontrándose múltiples alteraciones morfológicas externas y defectos en el sistema nervioso central; posteriormente es manejada de acuerdo a las pautas establecidas en nuestra Unidad de Perinatología en cuanto a esta patología se refiere, confirmándose su diagnóstico desde el punto de vista anatomopatológico.

Se hacen recomendaciones y revisión de la literatura.

INTRODUCCION

En un alto porcentaje de los casos, las anomalías fetales son diagnosticadas prenatalmente, y un gran número de ellas se deben a alteraciones o defectos en el sistema nervioso central.

La columna vertebral deriva, fundamentalmente, de las formaciones mesodérmicas o protovértebras que aparecen a ambos lados de la cuerda dorsal en los primeros estados del desarrollo embrionario (durante la cuarta semana). Su desarrollo en sentido central y su fusión posterior da lugar, por delante, a los cuerpos vertebrales, mientras que su prolongación posterior, origina los arcos vertebrales. Las alteraciones o déficit del cierre del arco posterior, conforman las anomalías del tipo de la espina bífida (3, 13). Estas anomalías representan la primera causa de defectos congénitos en Venezuela y en el mundo. Su incidencia es 1 a 2 por 1.000 nacidos vivos. El riesgo de recurrencia para una nueva gestación para una misma pareja puede establecerse alrededor del 5% y cuando su causa es de origen multifactorial o ambiental (2) pueden ser 100% prevenibles.

De acuerdo con los autores británicos, quienes tienen mucha experiencia en la detección ecográfica de estas anomalías, la época óptima para la visualización de la columna vertebral se sitúa entre las 17 y las 20 semanas de gestación. Antes de las 17 semanas, el canal vertebral es demasiado pequeño para una perfecta identificación ecográfica, y después de la semana 20 su examen se dificulta por la progresiva incurvación fetal (1).

Es por ello que debe hacerse una evaluación integral de la columna vertebral fetal. Los defectos del tubo neural congénitos identificados *in útero* incluyen: hidrocefalia, encefalocele, anencefalia y disrrafia espinal. Esta última se refiere a una anormal o incompleta fusión de las mitades de los arcos vertebrales durante la embriogénesis (3). La disrrafia espinal o espina bífida se subdivide en abierta y oculta. La espina bífida abierta es cuando hay defecto de tejido blando y arcos vertebrales. Cuando las meninges de la médula sobresalen por el defecto formando un saco, se habla de meningocele. Si el saco es muy voluminoso, y la médula espinal y nervios raquídeos están dentro de él, se llama mielomeningocele; la mayoría de las veces no está cubierto por la piel (4). La espina bífida oculta se refiere al lipoma intracanalicular y alteraciones en el cordón tales como hidromielia, duplicación medular y diastematomielia.

Nosotros presentamos un caso de diastematomielia, la cual es una lesión oculta del canal medular que se presenta por una separación congénita de éste en segmentos, y se encuentra longitudinalmente dividido por bandas de tejido fibroso, óseo o cartilaginoso (5, 14). Representa nuestra primera experiencia y queremos exponer su descripción ecográfica para un diagnóstico precoz, evaluación y seguimiento del embarazo.

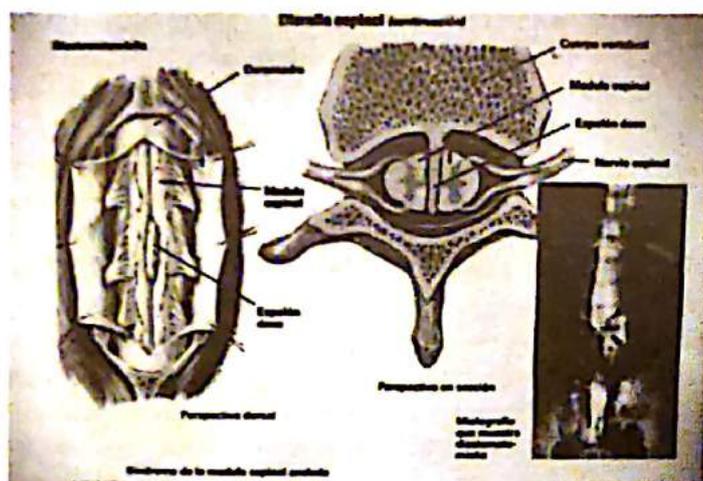


Figura N° 1.

REPORTE DEL CASO

Se trata de una paciente (R.G.V.) de 19 años de edad, natural de Caracas y procedente de El Junquito. Gestas: II, Abortos: I, de clase socioeconómica baja, en control prenatal (4 consultas), por su localidad, con 2 estudios ecográficos realizados. Es referida de otro centro por presentar pérdida de líquido por genitales externos, con un embarazo de 39 semanas de gestación por fecha de última menstruación e hidrocefalia.

Antecedentes de importancia: niega ingesta de medicamentos teratogénicos, exposición a agentes físicos o químicos. Antecedentes familiares: no contributorios.

Al examen físico de ingreso: Tensión arterial: 140/95 mm de Hg., Pulso: 80 por minuto, Frecuencia respiratoria: 20 por minuto; desde el punto de vista obstétrico, tenía una altura uterina de 33 cm; foco cardíaco fetal 128 por minuto, y ausencia de contracciones uterinas dolorosas, con evidente pérdida de líquido por genitales externos.

Se realiza valoración ecográfica, con un equipo tiempo real con transductor lineal y sectorial de 3.5 MHz, apreciándose múltiples alteraciones morfológicas externas y defectos en el sistema nervioso central, evidenciándose:

Feto único en presentación cefálica con hidrocefalia severa (Fotos N°s. 1 y 2), situación difícil de precisar.



Foto N° 1



Foto N° 2

Se presentó gran dificultad para evaluar la columna vertebral en toda su extensión por el estado posicional fetal, sin embargo, a nivel dorso-lumbar se evidenció un anormal ensanchamiento de la osificación posterior vertebral, con una masa ecomixta sobresaliente del canal de ensanchamiento, con tabique central, el cual fue identificado como un mielomeningocele (Fotos N°s. 3 y 4).



Foto N° 3



Foto N° 4

En la porción más superior a éste, se observó una línea ecorrefringente brillante y central, que dividía el canal medular, que llevó a una nueva evaluación para su identificación (Fotos N°s. 4 y 5).

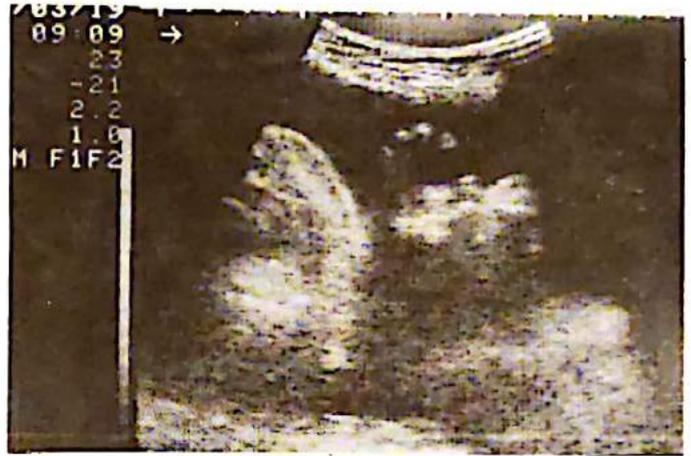


Foto N° 7



Foto N° 5

Se observó además implantación baja del pabellón auricular (Foto N° 6), mano en garra (Foto N° 7) y a nivel nasal se observó un solo orificio nasal (Foto N° 8).



Foto N° 8

En vista del mal pronóstico fetal y la búsqueda para corroborar el diagnóstico y la causa que originó el defecto, se procede a lo siguiente:

1. Descartar patología cardíaca y evaluación del estado circulatorio fetal: Se realiza ecocardiografía fetal, Modo B y M Doppler para evaluar placenta, cordón umbilical en tres extremos y arteria cerebral media, con evaluación exhaustiva de estructuras cardíacas, tanto en su integridad anatómica como funcional. La evaluación reportó ausencia de daño cardíaco tanto anatómico como estructural, con resistencias vasculares normales a nivel del cordón (placenta, libre, fetal) (Foto N° 9), ausencia de flujos cerebrales detectables (debida a la hidrocefalia severa) (Foto N° 10).

2. Monitoreo Fetal: Mostró un trazado con poca variabilidad, sin aceleraciones ni desaceleraciones. Test no reactivo (Figura N° 2).

3. Se toma muestra para alfafetoproteína y acetilcolinesterasa, siendo anormalmente elevadas.

4. Muestra para estudio viral: En el cual no se aisló agente viral en los sistemas susceptibles utilizados.



Foto N° 6

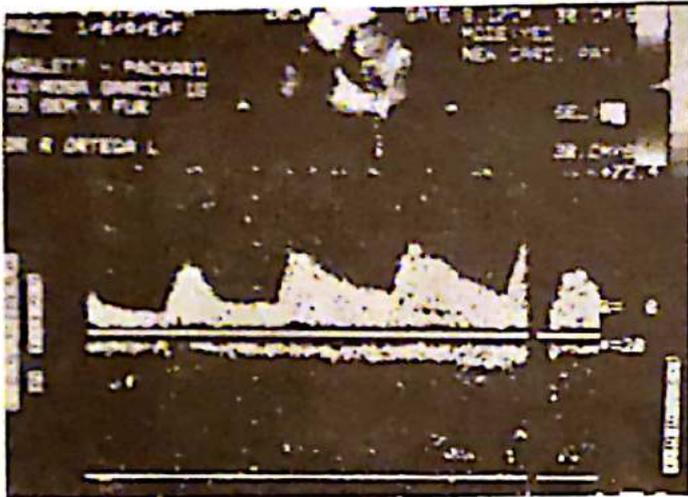


Foto N° 9



Foto N° 10

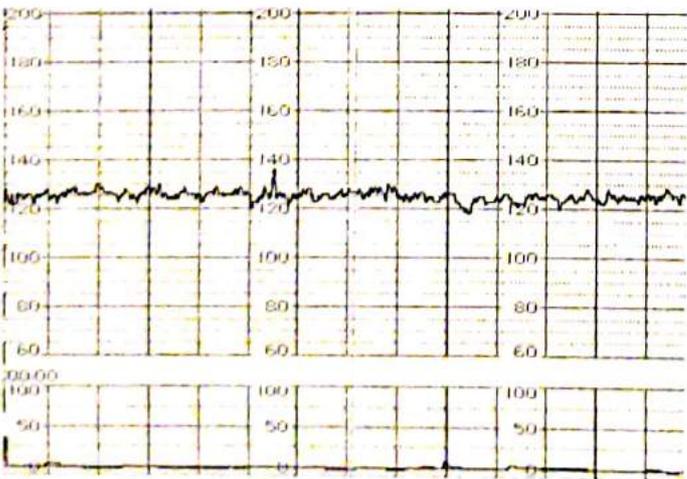


Figura N° 2

5. Toma de muestra para estudio genético.

6. En vista de la gran dimensión de la cabeza fetal, se toman rayos X de abdomen materno. Se observó macrocefalia, porción corta de columna vertebral y ensanchamiento de la misma en la proyección lateral.

Resolución obstétrica: Se decidió parto vaginal previa descompresión *in utero* de la cabeza fetal. Se realiza punción transabdominal y se extraen 620 cc de líquido cefálico, alcanzando el diámetro biparietal 7 cm (Foto N° 11).



Foto N° 11

Posteriormente, transcurridas 10 horas en trabajo de parto, con la administración de oxitócicos, se atendió un feto muerto de sexo femenino. Peso: 3.048 g. Talla: 48 cm. con múltiples malformaciones (Fotos N°s. 12, 13 y 14):

- Hidrocefalia.
- Implantación anormal de pabellón auricular.
- Aplastamiento en la región nasal, observándose un orificio nasal permeable.
- Placa neural expuesta de 12 cm x 8 cm.
- Mielomeningocele.
- Seno dermal coxígeo.
- *Pectum excavatum*.
- Lordocifoescoliosis.
- Macropedia con flexión extrema de ambos pies y pie equino varo.
- *Genus varo*.
- Aracnodactilia.
- Atonía de esfínter anal.



Foto N° 12



Foto N° 13



Foto N° 14

El estudio radiológico fetal reveló una alteración de los cuerpos vertebrales tipo hemivértebras y vértebras en cuña, lo cual originó cambio de la lordosis del tórax (cifoescoliosis lumbar), con alteraciones de arcos costales a predominio izquierdo, tales como: sinostosis y agenesia de arcos costales. Se observa además, desproporción caracráneo, pié equino varo (Fotos N°s. 15 y 16).

El estudio histológico nos reporta el diagnóstico de "DIASTEMATOMIELIA", una vez establecida la correlación con la imagen ecográfica no identificada (Foto N° 17).

Los resultados generados por los estudios genéticos nos revelan lo siguiente: cariotipo (sangre intracardíaca): 46 XX (Foto N° 18). A través del árbol genealógico se desconocen otros familiares o relacionados afectados, no hay casos de enfermedad hereditaria por ninguna de las líneas genealógicas. Es el único caso en ambas familias (Figura N° 3). Llama la atención la escasa ganancia de peso durante la gestación (aproximadamente 5 Kg). Se reportó mala alimentación durante toda la gestación, lo cual pudo influir significativamente en las etapas más precoces de la gestación; los suplementos de ácido fólico y

polivitamínicos estuvieron ausentes. No se encontró exposición a teratógenos, embriotóxicos o mutagénicos conocidos. El diagnóstico fue Secuencia de Mielomeningocele.



Foto N° 15



Foto N° 16

DISCUSION

El mielomeningocele y sus secuencias constituyen un trastorno severo del cierre del tubo neural, que en este caso en particular, por los antecedentes, podemos decir de probable etiología ambiental o multifactorial, pudiendo influir significativamente la inadecuada alimentación en las etapas más precoces de la gestación. Se ve con mayor frecuencia en clases socioeconómicas bajas. La mayoría de estos niños sobreviven y están condenados a ser sometidos a una o varias intervenciones de muy mal pronóstico y de alto costo.

Al entender que estas alteraciones sí se deben, en un alto porcentaje de los casos, al factor nutricional y a deficiencias de suplementos de ácido fólico y polivitamínicos -ya que como se sabe los requerimientos de folatos aumentan en la época en que se produce el cierre del tubo neural (4-6 semanas de gestación), y en esta época, si la paciente tenía su deficiencia, y desconoce su embarazo, ya se establece la alteración-, entonces nos preguntamos: ¿cómo debemos prevenir esta situación? Nos hemos fijado como objetivo, resaltar la recomendación de que se eduque a las pacientes para que planifiquen su embarazo. En nuestro caso se recomendó el suplemento de folato y polivitamínicos antes de la nueva concepción (3-6 meses) y durante la misma; determinación, de ser posible, de niveles séricos de ácido fólico; amniocentesis prenatal genética, y determinación de niveles de alfafetoproteínas (AFP) en sangre materna y líquido amniótico, y determinación de acetilcolinesterasa; ecocardiografía fetal; asesoramiento genético ante cada nueva y futura generación; y se deben mejorar las condiciones físicas de la madre (nutricional, odontológica, etc.) para prepararla mejor para un nuevo embarazo.

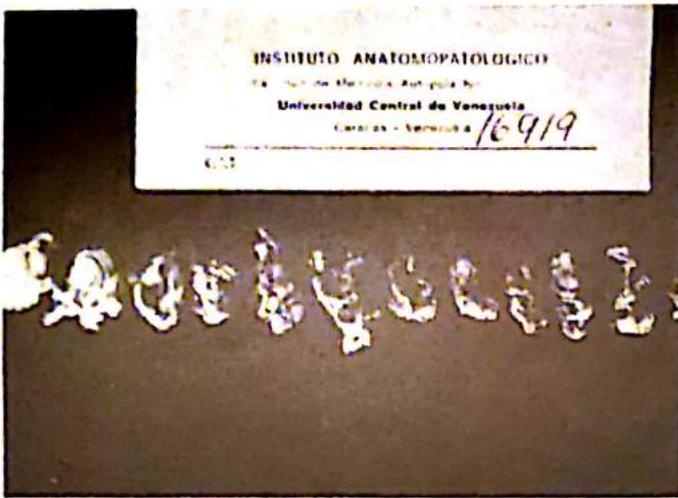
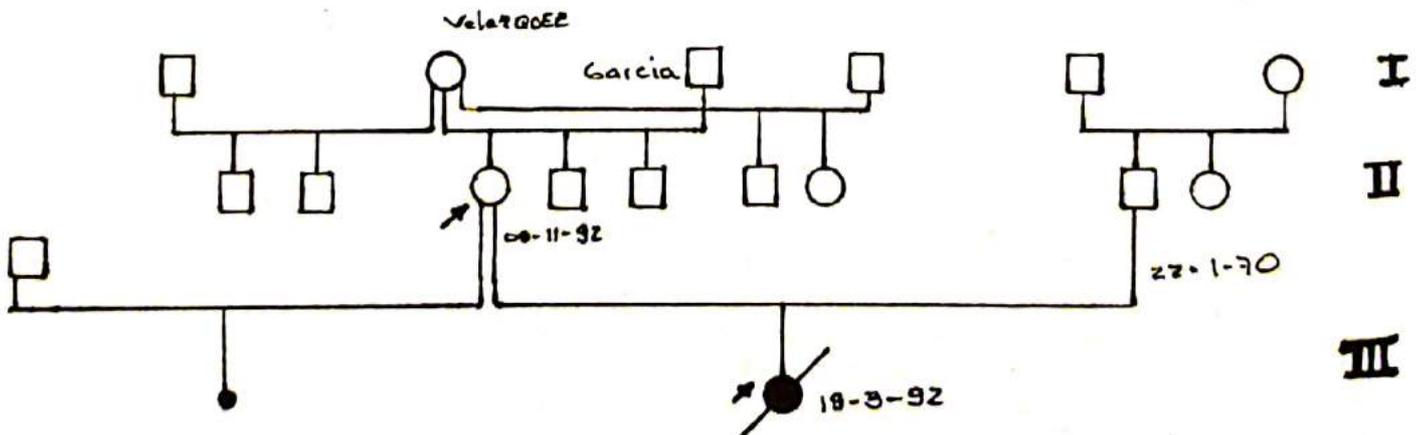


Foto N° 17



Foto N° 18



Diastematomielia: a propósito de un caso

El embarazo exige un control prenatal y seguimiento estricto. Otra de las preguntas es: ¿Tuvo realmente la paciente control prenatal? Vale la pena mencionar que durante su control le realizaron dos estudios ecográficos, uno a las 12-13 semanas de gestación y otro a las 32-33 semanas de gestación, encontrándose un embarazo acorde para su edad gestacional y columna indemne.

En el diámetro biparietal (según la Foto N° 19, reportada en el ecosonograma realizado durante su control prenatal), podemos evidenciar claramente la presencia de dilatación ventricular severa. La paciente niega haber sido informada del diagnóstico ecográfico, aparentemente no hubo descripción de ninguna otra alteración.

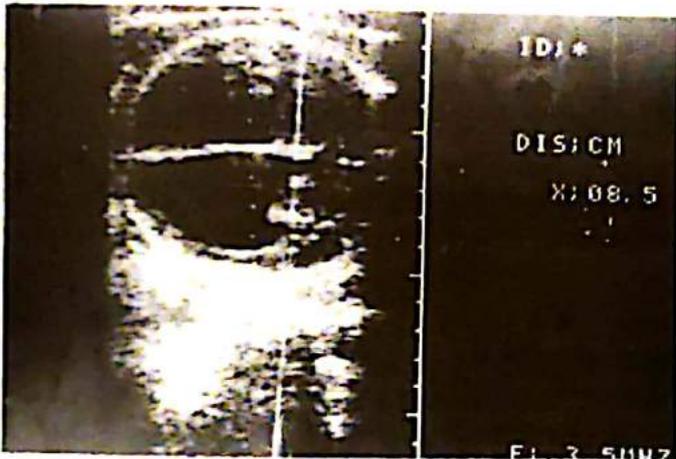


Foto N° 19

Es por ello que queremos resaltar la importancia de un buen estudio ecográfico, y no llevarse por la simple determinación de la biometría fetal, sino la introducción de sistemas de análisis estandarizados para la evaluación, capaces de asegurar el mejor servicio al paciente y evitar errores diagnósticos por quienes realicen estas determinaciones. Se debe evaluar la columna vertebral en cortes (sagital, coronal, transversal), reconociendo y delineando el canal vertebral, los puntos de osificación y reconocer la piel sobre la parte posterior de la espina y el canal de la espina (6). Se recomienda ajuste de la ganancia para su mejor visualización.

En caso de sospechas o dudas, lo más indicado sería la visualización cuidadosa de cada vértebra; para ello, la paciente debe ser reevaluada en otra oportunidad, por otros observadores, y se recomienda grabación del estudio y la toma de fotos.

La determinación de si hay o no hidrocefalia es de imperativo valor, para ello el conocimiento de la neuroanatomía es esencial para efectuar estas observaciones. Cuando se identifican por primera vez los ventrículos laterales, a las doce semanas, el ple-

xo coroide llena toda la dimensión transversa. Esta es una relación importante porque en el segundo trimestre del hidrocefalo, lo primero reconocible es una disminución relativa del plexo coroide normalmente prominente dentro del cuerpo del ventrículo lateral. El tamaño aparente del ventrículo lateral durante el segundo trimestre puede parecer prominente aún en el feto normal, pero mientras el plexo coroide ocupe el cuerpo ventricular lateral no existe probabilidad de hidrocefalia. Esta relación se mantiene hasta aproximadamente las 20-24 semanas, momento en el cual los plexos coroides son menos confiables para la determinación de la dilatación ventricular. El diámetro biparietal puede no verse agrandado. El diagnóstico en el tercer trimestre no es difícil. Un método propuesto para el diagnóstico de hidrocefalia, consiste en la relación entre la distancia de la pared lateral del ventrículo lateral a partir de la línea media y del ancho del hemisferio (PLV/AH). La primera manifestación de dilatación ventricular lateral (22 semanas en adelante), es el desplazamiento de la pared medial del ventrículo lateral hacia la línea media. Después de la dilatación del cuerpo occipital que se produce por primera vez en la hidrocefalia precoz, el desplazamiento de la pared media en el plano axial es el signo más confiable de una temprana dilatación ventricular (4, 12, 13).

La determinación de AFP en sangre materna y líquido amniótico, y de acetilcolinesterasa, nos aseguran el diagnóstico.

Es muy importante la orientación de la paciente en relación a la malformación fetal, y en caso de no poderla ofrecer, debe ser referida a un centro especializado para la canalización, evaluación, seguimiento y búsqueda de las causas que originan el proceso, y dar la orientación genética para los futuros embarazos.

Otro de los puntos a discutir es el diagnóstico informado por el Instituto Anatomopatológico de la Universidad Central de Venezuela, como Diastematomielia.

Nosotros los obstetras, muy poco conocemos de ella y es nuestra primera experiencia ecográfica, por ello su presentación para conocerla y reconocerla, ya que, si no pensamos en ella, es difícil su diagnóstico.

La Diastematomielia es una separación congénita del cordón medular en segmentos, longitudinalmente dividido por bandas de tejido fibroso, óseo o cartilaginoso (5, 9). Ocurre con mayor frecuencia en la región toracolumbar; a nivel cervical es menos frecuente.

Ollivier, en 1837 la describió por primera vez, y le asignó el nombre de Diastematomielia, y desde en-

tonces se han reportado 300 casos aproximadamente en la literatura mundial (7).

Haciendo revisión de la literatura, se demuestra que los avances recientes en técnicas diagnósticas, tales como tomografía axial computarizada (TAC), mielografía y resonancia magnética, revelan que la condición es más común de lo que se suponía y se ha encontrado que la disrrafia vertebral hemivértebra, espina bífida, en un 80% de los casos tenía Diastematomielia; en ocasiones cursa sin alteración o defecto del tubo neural, teniendo mejor pronóstico (11, 14, 16).

Puede ser asintomática, y sus manifestaciones clínicas cuando se presentan, suelen ser en niños menores de 10 años. Es menos común en adultos, aún cuando se han reportado casos (7). La Diastematomielia puede producir tracción de las raíces de los nervios, limitando el crecimiento, con déficit neurológico progresivo, los niños comienzan a presentar deformidad progresiva a nivel de la columna vertebral tipo escoliosis y déficit neurológico con disturbios sensoriales y motores, disfunción de esfínter y deformidad y asimetría de los miembros inferiores. La patogénesis de los defectos neurológicos no está clara.

Cuando se presenta como un defecto cerrado del tubo neural, el pronóstico para la función neurológica puede ser mejor, ya que puede resolverse quirúrgicamente a temprana edad, lo cual requiere un diagnóstico temprano y el tratamiento debe ser imperativo, para evitar daños irreversibles a los nervios. Por el contrario su pronóstico varía si se asocia a otras anomalías del tubo neural, ya que puede presentarse, como en nuestro caso, con mielomeningocele en una alta incidencia (14). En ocasiones su diagnóstico es casual. La radiografía convencional (Rayos X), no proporciona resultados, una mielografía lumbar puede ser riesgosa en niños, una TAC y resonancia magnética tienen gran valor pero requieren sedación (8), es por ello que recomendamos una buena evaluación ecográfica *in utero*, no olvidando los métodos estandarizados para la evaluación de la columna vertebral, y de observar imagen ecográfica anormal, con ensanchamiento de los puntos de osificación posterior, y en la parte central de la espina una línea ecorrefringente brillante y central, se sugiere el diagnóstico de Diastematomielia. La línea central de ecorrefringencia dentro de la disrrafia, se debe al desarrollo del tabique del septum hipoplásico de tejido fibroso o a una interfase dentro de los paralelos de los hemicordones de la Diastematomielia (14). Este diagnóstico requiere una evaluación del recién nacido a nivel de columna vertebral, con estudios ecográficos de alta resolución, para confirmar el

diagnóstico y ser referido, posteriormente, a un neurocirujano o a un cirujano ortopédico para el tratamiento quirúrgico imperativo, y evitar así daños que pueden ser irreversibles (5 y 8).

Se han estudiado por resonancia magnética niños con espina bífida abierta (40 pacientes) y espina bífida oculta (13 pacientes), encontrándose malformaciones del cordón espinal en combinación con espina bífida 49 pacientes de los 53 (92,5%) y la Diastematomielia representó el 4% de ellos (10). Ello demuestra la gran asociación con estas alteraciones y su presencia en ocasiones no diagnosticadas. En edad más avanzada se recomienda radiodiagnóstico (TAC y resonancia magnética) en pacientes con anomalías intraespinales y deformidad congénita a nivel espinal, para estabilizar el proceso en todos los pacientes (11).

Consideramos que no se puede especificar cuáles de las explicaciones de la ecorrefringencia central es correcta, a pesar de los hallazgos en ecografía; sin embargo, queremos dejar alerta para estudios posteriores, los cuales pueden ser de ayuda para la evaluación de la columna vertebral, y en caso de imágenes similares que sugieran una oculta Diastematomielia, no asociada a mielomeningocele, sea debidamente identificada a través de los estudios anteriormente nombrados, para su correcta y temprana resolución.

REFERENCIAS

1. Campbell S: Early prenatal diagnosis of fetal abnormality by Ultrasound B-Scanning, 1979.
2. Lawrence KM: Neural tube defects: A two-pronged approach to primary prevention. *Pediatrics*, October 1942, Vol 70(40): 648-49.
3. Moore KL: Embriología Básica. Capítulo 16, Sistema Articular Esquelético y Muscular, pp 218-236.
4. Fleischer Arthur C, Romero Roberto and cols.: The Principles and Practice of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Capítulo 14, Prenatal Diagnosis of Cerebro-Spinal Anomalies, pp 211-228.
5. Chervenak Isaacson Sorber: Anomalies of the fetal head, neck, and spine: Ultrasound Diagnosis and Management, 1988, pp 200.
6. Elejalde MM de, Elejalde Rafael: Visualization of the fetal spine: A proposal of a standard system to increase reliability. *American Journal of Medical Genetics*, 1985, 21:445-456.
7. Ohwada Tetsuo and cols: Thoracic myelopathy caused by cervicothoracic Diastematomyelia. *The Journal of Bone and Joint Surgery*, 1989, Vol 71-A(2).
8. Scheible William MD and cols.: Occult spinal dysraphism in infants: Screening with High-Resolution Real-Time Ultrasound. *Radiology*, March 1983, 146:743-746.

9. Pfeifer JD: Basicranial Diastematomyelia: A case report. *Clinical Neuropathol*, Sep-Oct, 1991, 10(5): 232-236.
10. Azimullah PC and cols.: Malformations of the spinal cord in 53 patients with spina bifida studied by Magnetic Resonance Imaging. *Child's Nerv Syst*, 1991 Apr, 7(2):63-66.
11. Bradford DS and cols.: Intraspinial abnormalities and congenital spine deformations: A Radiographic and MRI study. *J Pediatric Orthop*, 1991 Jan-Feb, 11(1):36-41.
12. Callen: Ultrasonografía en Obstetricia y Ginecología. Capítulo 6: pp 103-118.
13. Carrera JM y cols.: Diagnóstico Prenatal. Genética, Ecografía, Bioquímica, Medicina Fetal. Capítulo 4, Etiología General de los Defectos Congénitos: pp 21-35. Capítulo 8, Factores Ambientales: pp 71-80; Capítulo 27, Anomalías Cefálicas, pp 333-367; Capítulo 29, Anomalías de la Columna Vertebral, pp 381-388.
14. Williams Richard and cols.: In utero sonographic recognition of Diastematomyelia. *American Roentgen Ray Society January 1985*, 144:87-88.
15. Miller John MD and cols.: Utilization of ultrasound in the evaluation of spinal dysraphism in children. *Radiology*, June 1992, 143:737-740.
16. Rawanduzny MD and cols.: Cervical Spine Diastematomyelia in Adulthood. *Neurosurgery*, Mar 1991, 28: 459-461.
17. Ozek MM and cols.: Correlation between computed tomography and magnetic resonance imaging in diastematomyelia. *Eur J Radiol*, 1991 Nov-Dec, 13(3): 209-214.
18. Boop FA and cols.: Silastic duraplastic in pediatric patients. *Neurosurgery*, 1991, Nov 29(5):785-787.
19. Byrd SE and cols.: The radiological evaluation of the child with a myelomeningocele. *J Natl Med Assoc*, 1991 Jul, 83(7):608-614.
20. Keohane C and cols.: Hurler's Disease with Diastematomyelia. *Neuropatol Appl Neurobiol*, 1991 Apr, 17(2):163-167.
21. Serratrice G. and cols.: Mutilating ulcerative acroathy in Diastematomyelia. *Rev Neurol Paris*, 1990, 146(11):702-704.
22. Giacoia GP and cols.: Spondylocostal displasia and neural tube defect. *J Med Genet*, 1991 Jan, 28(1): 51-53.
23. Jones Elias AC and cols.: Magnetic Resonance Imaging in neurological disorders. *Arch Dis Child*, 1990 Sep, 65(9):922-929.
24. Whitney RW and cols.: Occult Diastematomyelia in adults. Report of two cases. *Clin Radiol*, 1990 Jun, 41(6):415-417.
25. Konner C and cols.: Diagnosis of Diastematomyelia using ultrasound. *Klin Pediatr*, 1990 Mar-Apr, 202(2):124-128.
26. Bruhl K and cols.: Congenital Diastematomyelia in the upper thoracic spine. Diagnostic comparison of CT, CT Myelography, MRI and US. *Neurosurg Rev* 1990, 13(1):77-82.
27. Conzen MA and cols.: Diastematomyelia combined with disc herniation at T 6/7 in an adult. Case report. *Neurosurg Rev* 1989, 12(2):177-181.
28. Koyama S and cols.: Two cases of Dyastematomyelia: It's evaluation with MR Imaging. *No Shinkei Geka*, 1989 Apr, 17(4):393-398.
29. Winter RK and cols.: Diastematomyelia: Prenatal ultrasonic appearances. *Clinical Radiology*, 1989 May, 40(3):291-294.
30. Nakamura Y and cols.: Two Patients with cervical Diastematomyelia. *Rinsho Shinkei Gaku*, 1989 Mar, 29(3):371- 375.
31. Scatliff JH and cols.: Closed spinal dysraphism: Analysis of clinical, radiological, and surgical findings in 104 consecutive patients. *American Journal Roentgenol*, 1989 May, 152(5):1049-1057.
32. Raghavan N and cols.: MR Imaging in the tethered spinal cord syndrome. *American Journal Roentgenol*, 1989 Apr, 152(4):843-852.
33. Silverman FN: Caffeus pediatric X Ray diagnosis: An integrated teaching approach. Year Book Medical Publisher: 298-300, Chicago 1985.
34. Netter Frank H: Colección Ciba de Ilustraciones Médicas. Tomo 1/2, Sistema Nervioso, Trastornos Neurológicos y Neuromusculares.
35. Material para la toma de fotos proporcionados por:
 - Unidad de Perinatología "Dr. Freddy Guevara Zuloaga". Hospital Universitario de Caracas.
 - Unidad de Genética. Hospital Universitario de Caracas.
 - Instituto Anatomopatológico. Universidad Central de Venezuela.

TRISOMIAS 18: Casos Diagnosticados en la Unidad de Perinatología y la Unidad de Genética en un Período de 5 Años (1987 - 1992)

**Dra. Roxana La Manna G., Dr. Freddy Guevara Z., Dr. Walter Barrantes, Dr. Ronald Ortega,
Dr. Jorge Clarembaux, Dr. Pedro Hernández, Dra. Rosabel Romero, Dra. Rosángela Bustillos,
Ultrasonografista Brandy Julián**

Hospital Universitario de Caracas, Servicio de Obstetricia, Unidad de Perinatología

Dentro de las malformaciones congénitas, las alteraciones cromosómicas presentan según la literatura mundial, una frecuencia de 4% (1).

Dentro de las alteraciones cromosómicas, las trisomías constituyen las más frecuentes. En orden de ocurrencia, se describe a: 1) Trisomía 21, 2) Trisomía 18, y 3) Trisomía 13-15.

En nuestra Unidad, en conjunto con la Unidad de Genética, se han reportado un total de 9 casos en el transcurso de 5 años, de los cuales 6 casos fueron diagnosticados en el período neonatal y 3 casos en el período prenatal.

De los 6 casos diagnosticados en el período neonatal, 5 de ellos no fueron controlados en nuestro Centro, y 1 caso que, a pesar de los hallazgos por ultrasonido presuntivos de una cromosomopatía, los padres se opusieron a la realización de ningún procedimiento invasivo *in utero*.

En todos los casos se utilizó sangre para el estudio del cariotipo (2 de ellas por Cordocentesis) y en estos 2 casos también se tomó líquido amniótico.

La literatura revisada refiere una frecuencia de ocurrencia de las trisomías 18 que varía entre 4/10.000 y 14/100.000 nacimientos, dependiendo esta variación del tamaño de la muestra estudiada (2, 3).

En nuestro Centro, de un total de 18.299 ingresos por causas obstétricas, realizados en 5 años, se obtuvieron 9 casos de trisomías 18, lo cual constituye una frecuencia de 5/10.000.

La predominancia del sexo fue: 6 Fem.; 3 Masc., lo que equivale a 2F/1M.

Las características fenotípicas que presentaron todos los casos se resumen a continuación:

Microcefalia, occipucio orominente, cuello corto, dedos flexionados, tendencia a la inclusión del pulgar hacia la palma de la mano, tórax en escudo, esternón corto, boca pequeña, micrognatia, orejas displásicas de implantación baja, pie equino-varo, talón en mecedora, dedo gordo del pie corto, cardiopatías (defectos del tabique), hipoplasia del clítoris y labios menores y luxación de cadera.

Los 3 casos que fueron evaluados en el período prenatal antes de la realización de la toma de muestra para genética presentaron signos ecosonográficos que hicieron sospechar la presencia de una trisomía.

A continuación se describen en detalles estos 3 casos.

CASO N° 1

Paciente de 27 años, IIG, 0P, IC, E.G: 24 semanas, la cual es referida por su médico tratante para ultrasonografía de nivel superior por presentar hidrocefalia.

La paciente refiere como antecedentes: procedente de Maracaibo, asmática en la infancia, hijo anterior de sexo masculino sano. Refiere duda en antecedentes de consumo de drogas por parte de su pareja.

A la evaluación ultrasonográfica se evidencia: polihidramnios, feto único, en cefálica, móvil, con microcefalia (DBP 3DS por debajo de lo esperado para la E.G.). Presenta proboscis frontal. No se logran apreciar estructuras cerebrales normales, se aprecian tálamos de mayor tamaño y fusionados, impresiona un manto cerebral delgado que sugiere que estábamos ante la presencia de una Holoprosencefalia Alobar; en la evaluación del rostro fetal se evidenció ausencia de nariz, con hipotelorismo acentuado y proboscis frontal; se apreció la presencia de 2 cristalinios.

Presentaba cuello corto, con tejido subcutáneo engrosado; a nivel cardiovascular se evidenció ausencia de tabique interventricular; había presencia de onfalocele, con asas intestinales en su interior con peristaltismo presente; se evidenció pie equino-varo bilateral.

Se le tomaron muestras de líquido amniótico y cordocentesis para virología y genética.

El estudio virológico resultó negativo, y el estudio cromosómico reportó: Trisomía 18, sexo XY.

La paciente desencadenó trabajo de parto a las 12 horas posterior a la realización de la fetoscopia para la toma de muestras, obteniéndose un producto

masculino, de 640 g de peso y 31 cm de talla; se evidenció una sola órbita con dos globos oculares fusionados, proboscis frontal, onfalocele y pie equino-varo bilateral, además a nivel de manos la flexión del 2º y 4º dedos sobre el 3º.



Figura N° 1: Se aprecia un corte transversal de la cabeza fetal, en donde se evidencia microcefalia, con fusión de los tálamos y proboscis frontal.



Figura N° 2: Corte transversal de la cabeza fetal, en donde se evidencia fusión de los tálamos e hipotelorismo.



Figura N° 3: Se muestra un corte transversal del abdomen fetal, en donde se evidencia la presencia de un Onfalocele.



Figura N° 4: Presenta un corte coronal del rostro fetal, evidenciándose Hipotelorismo y la Proboscis Frontal.



Figura N° 5: Presenta detalle de la separación en pinza del dedo índice, del resto de los dedos de la mano.

El resultado de Anatomía-Patológica corroboró los hallazgos por Ultrasonido:

- Ciclopia sinoftálmica con proboscis
- Holoprosencefalia alobar
- Comunicación interventricular
- Onfalocele
- Pie equino-varo bilateral

CASO N° 2

Paciente de 42 años, IX G, VII P. Interciesis de 8 años; referida para valoración ecosonográfica en la Unidad con diagnóstico de Higroma Quístico.

Una vez realizado el ecosonograma se evidenció una gestación simple de 36 sem., con polihidramnios, con feto que presentaba ambigüedad sexual, tumoración quística de cordón de aproximadamente 6 cm de diámetro, anecoica, bien delimitada, en porción más próxima al feto, bordeada por los vasos umbilicales, los cuales estaban completos. A nivel cardiovascular presentaba canal A-V completo (ausencia completa de tabique A-V), con discreto derrame pericárdico. A nivel de las extremidades se apre-

ció deformidad bilateral de ambos pies que impresionaban como tenazas.

En vista de que la pareja se opuso a la realización de la toma de muestras para estudios genéticos *in útero*, se decide esperar hasta la evolución espontánea del mismo para confirmación genética, realizándose inducción del parto a las 41 sem., obteniéndose producto vivo, con ambigüedad sexual, con cardiopatía severa que logra un periodo de sobrevida de 1 mes. El estudio cromosómico reportó, Trisomía 18, 47,XX,18.



Figura N° 6: Presenta un corte longitudinal del cordón umbilical, en donde se aprecia la presencia de una tumoración anecoica, bien delimitada, bordeada por los tres vasos del cordón umbilical



Figura N° 7: Presenta un close-up del área genital, en donde no se logró precisar el sexo fetal, ya que parecía o un clitoris hipertrófico o un escroto bifido.

CASO N° 3

Se trata de paciente fem., de 23 años de edad, quien viene para realización de ecosonograma de rutina, para precisar E.G. y se evidencian quistes de plexos coroides bilaterales, grandes, sin ninguna otra alteración anatómica aparente; se le determinó una E.G. por ultrasonido de 24 sem., por lo que se le realizó seguimiento ecosonográfico semanal, y en

vista de persistir dichos quistes y evidenciarse que continuaba su crecimiento, se le planteó la posibilidad de la realización de amniocentesis y cordocentesis para estudio cromosómico y virológico.

El estudio cromosómico tanto en líquido como en sangre reportó Trisomía 18, 47,XY,18.

Se le planteó el problema a la paciente decidiendo ella la no continuación del embarazo.



Figura N° 8: Muestra un corte transversal de la cabeza fetal, en donde se aprecia la presencia de los quistes de los plexos coroides, bilaterales.

COMENTARIOS

Hasta ahora no hay signos ecosonográficos específicos de las trisomías 18, pero, sí presuntivos, que pueden inducir a la realización de estudio genético en aquellos casos que, aunque no tengan indicación por edad materna o por no haber antecedentes familiares, al encontrarse esos signos ecosonográficos se debe plantear la realización de los mismos.

Los signos presuntivos de trisomía 18 son:

- Presencia de quistes de plexos coroides (4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11).
- Retardo en el crecimiento de la longitud cefalo-caudal en el primer trimestre (12, 13).
- Alteraciones en la relación DBP/Femur en más de 1,5 DS (14, 15)
- Presencia de alteraciones cardiovasculares (principalmente defectos septales) (16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24).
- Defectos del tubo neural (6.2% de los casos) (25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35).
- Deformidades en las manos y los pies del feto. (36, 37, 38).
- Polidactilia.
- Onfalocele (39, 40).
- Retardo del Crecimiento Intrauterino (R.C.I.) (41, 42).
- Polihidramnios (43).

Si sabemos que la Trisomía 18 es una afectación fetal, que presenta un promedio de vida al nacer de 48 días (3), con un rango que varía desde 1 hora hasta 18 meses de sobrevivida, que se acompaña de retardo mental severo, retardo del crecimiento, es importante insistir en la valoración integral de todo feto que pueda presentar cualquier alteración anatómica que pudiese pensarse que se encuentra en forma aislada, no asumir esta conducta hasta no haber realizado o referido a un nivel superior de ultrasonido el caso para su valoración.

BIBLIOGRAFIA

- Romero R, Oyarzun E, Sirtori M, Hobbins J: Prenatal Detection of Anatomic Congenital Anomalies. Pág 193-210. In: *The Principles and Practice of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. Fourth Edition, 1991.
- Al-Awadi SA, Marafie MJ, Al-Hijji SY: Trisomy 18 clustering in Kuwait. *Clin Genet* 1987 Dec, 32(6): 379-382.
- Carter P, Pearn JH, Bell J, Anderson NG: Survival in Trisomy 18. Life for use in genetic counselling and clinical pediatrics. *Clin Genet* 1985 Jan, 27(1):59-61.
- Benacerraf BR: Are choroid plexus cysts and indication for second trimester amniocentesis. *Am J Obstet Gynecol* 1990 Apr, 162(4):1001-1006.
- Gabrielli S, Reece EA, Pilu G, Rizzo N: The clinical significance of prenatally diagnosed choroid plexus cysts. *Am J Obstet Gynecol* 1989 May, 160(5 pt 1): 1207-1210.
- Ostlere SJ, Irving HC, Lilford RJ: A prospective study of the incidence and significance of fetal choroid plexus cysts. *Prenat Diagn* 1989 Mar, 9(3):205-211.
- Hertzberg B, Kay HH, Bowie JD: Fetal choroid plexus lesions. Relationship of antenatal sonographic appearance to clinical outcome. *J Ultrasound Med* 1989 Feb, 8(2):77-82.
- Benacerraf BR, Laboda LA: Cysts of the fetal choroid plexus: A normal variant? *Am J Obstet Gynecol* 1989 Feb, 160(2):319-321.
- Fitzsimmons J, Wilson D, Pascoe-Mason J: Choroid plexus cysts in fetuses with Trisomy 18. *Obstet Gynecol* 1989 Feb, 73(2):257-260.
- Ostlere SJ, Irving HC, Lilford RJ: Fetal choroid plexus cysts: A report of 100 cases. *Radiology* 1990 Jun, 175(3):753-755.
- Twining P, Zuccollo J, Clewes J, Swallow J: Fetal choroid plexus cysts: A prospective study and review of the literature. *Br J Radiol* 1991 Feb, 64(758):98-102.
- Droste S, Fitzsimmons J, Pascoe-Mason J, Shepard TH: Growth of linear parameters in Trisomy 18 fetuses. *Am J Obstet Gynecol* 1990 Jul, 163(1 pt 1): 158-161.
- Lynch L, Berkowitz RL: First trimester growth delay in Trisomy 18. *Am J Perinatol* 1989 Apr, 6(2):237-239.
- Crang-Svalenius E, Jorgensen C: Normal ultrasonic fetal growth ratios evaluated in cases of fetal disproportion. *J Ultrasound Med* 1991 Feb, 10(2): 89-92.
- Ginsberg N, Cadkin A, Pergament E, Verlinsky Y: Ultrasonographic detection of the second trimester fetus with Trisomy 18 and Trisomy 21. *Am J Obstet Gynecol* 1990 Oct, 163(4 pt 1):1186-1190.
- Balderston SM, Shaffer EM, Washington R: Congenital polyvalvular disease in Trisomy 18: Echocardiographic diagnosis. *Pediatr Cardiol* 1990 Jul, 11(3): 138-142.
- Schwanitz G, Zerres K, Gembruch U, Bald R: Prenatal detection of heart defects as an indication for chromosome analysis. *Ann Genet* 1990, 33(2):79-83.
- Saller DN Jr, Keene CL, Sun CC: The association of single umbilical artery with cytogenetically abnormal pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 1990 Sep, 163(3):922-925.
- Musewe NN, Alexander DJ, Teshima I, Smallhorn JF: Echocardiographic evaluation of the spectrum of cardiac anomalies associated with Trisomy 13 and Trisomy 18. *J Am Coll Cardiol* 1990 Mar, 15(3):673-677.
- Kinoshita M, Nakamura Y, Nakano R: Thirty-one autopsy cases of Trisomy 18: Clinical and pathological findings. *Pediatr Pathol* 1989, 9(4):445-457.
- Wladimiroff JW, Stewart PA, Reuss A, Sachs ES: Cardiac and extra-cardiac anomalies as indicators for Trisomies 13 and 18; a prenatal ultrasound study. *Prenat Diagn*. 1989 Jul, 9(7):515-520.
- Bick D, Markowitz RI, Horwich A: Trisomy 18 associated with ectopia cordis and occipital meningocele. *Am J Med Genet* 1988 Jul, 30(3):805-810.
- Gembruch U, Hansmann M, Bald R: Fetal atrial flutter in complete atrioventricular canal and Trisomy 18. *Geburt Shilfe Frauenheilkd* 1988 Jun, 48(6):445-447.
- Fox JE, Glosters ES, Mirchandani R: Trisomy 18 with Cantrell Pentalogy in a stillborn infant. *Am J Med Genet* 1988 Oct, 31(2):391-394.
- Munke M, Emanuel BS, Zackai EH: Holoprosencephaly association with interstitial deletion of 2p and review of the cytogenetic literature. *Am J Med Genet* 1988 Aug, 30(4):929-938.
- Moore CA, Harmon JP, Padilla LM, Castro VB, Weaver DD: Neural tube defects and omphalocele in Trisomy 18. *Clin Genet* 1988 Aug, 34(2):98-103.
- Thurmond AS, Nelson DW, Lowensohn RI: Enlarged cisterna magna in Trisomy 18: Prenatal ultrasonographic diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 1988 Jul, 161(1):83-85.
- Flannery DB, Kahler SG: Neural tube defects in Trisomy 18. *Prenat Diagn* 1986 Mar-Apr, 6(2):97-99.
- Ramos C, Palacios S, Ayuso C, Sánchez Casco: Prenatal diagnosis in a fetus with anencephaly and Trisomy 18. *An Esp Pediatr* 1985 Oct, 23(4):278-280.

30. Kramer B, Stein BA, Grace HJ: Cyclopia-Synotia: An unusual presentation. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1989, 9(3):231-238.
31. Rolland M, Sarramon MF, Bloom MC: Astomia-Agnathia-Holoprosencephaly association. Prenatal diagnosis of a new case. *Prenat Diagn* 1991 Mar, 11(3):199-203.
32. MC Grath P: Upper jaw in human cyclopia. *Acta Anat (Basel)* 1989, 136(3):235-241.
33. Hill LM, Marchese S, Peterson C, Fries J: The effect of Trisomy 18 on transverse cerebellar diameter. *Am J Obst Gynecol* 1991 Jul, 165(1):72-75.
34. Ries MD, Ray S, Winter RB, Bowen JR: Scoliosis in Trisomy 18. *Spine* 1990 Dec, 15(12):1281-1284.
35. Arizawa M, Nakayama M, Suehara N: Clinical spectrum and congenital anomalies in Trisomy 18. *Nippon Sanka Fujinka Gakkai Zasshi* 1989 Oct, 41(10):1545-1550.
36. Doria Lamba Carbone L, Pierluigi M, Camera G: Fetal phenotypic aspects of Trisomy 18. 9 cases diagnosed prenatally. *Pathologica* 1985 Dec, 77(1052):743-755.
37. Wright CG, Brown OE, Meyerhoff WL, Rutledge JC: Interear anomalies in two cases of Trisomy 18. *Am J Otolaryngol* 1985 Sep-Oct, 6(5):392-404.
38. Castle D, Bernstein R: Trisomy 18 syndrome with cleft foot. *J Med Genet* 1988 Aug, 25(8):568-570.
39. Colley N, Knott PD, Gould SJ: Misdiagnosis of omphalocele associated with Edwards Syndrome and congenital heart disease. *Prenat Diagn* 1987 Jun, 7(5):377-381.
40. Gilbert WM, Nicolaides KH: Fetal omphalocele: Associated malformations and chromosomal defects. *Obstet Gynecol* 1987 Oct, 70(4):633-635.
41. Johnson MP, Barr M Jr, Qureshi F, Drugan A, Evans MI: Symmetrical intrauterine growth retardation is not symmetrical: Organ-specific gravimetric deficits in midtrimester and neonatal Trisomy 18. *Fetal Ther* 1989 4(2-3):110-119.
42. Khoury MJ, Erickson JD, Cordero JF: Congenital malformations and intrauterine growth retardation: A population study. *Pediatrics* 1989 Jul, 82(1):83-90.
43. Zaino R, Levine MG: Association of Trisomy 18 and hydramnios. *Nebr Med J* 1991 Jul, 76(7):205-206.

TORACOONFALOPAGOS: Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura

María del Carmen Gavidia, Antonio Fernández

Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas

INTRODUCCION

Los embarazos de gemelos unidos son un evento obstétrico raro, que ocurre en 1 de 50.000 a 100.000 nacimientos. Incluyendo el presente, en Venezuela sólo se han publicado 11 casos desde 1826, cuando Vargas describió el primero (1).

Se clasifican según el sitio de unión, agregando el sufijo "Pagos", por ejemplo: en el tórax: toracópagos; por el abdomen: onfalópagos; por el tórax y abdomen: toracoonfalópagos; por la pelvis: isquiópagos.

Los más frecuentes son los toracoonfalópagos con un 36-40%, le siguen los toracópagos y los onfalópagos. Varios autores utilizan el término de toracópagos, incluyendo en él a los toracoonfalópagos.

Existen otras clasificaciones como la de Seo y cols. (2), sobre el sistema cardiovascular; también la de Tendon y cols., Marin Padilla y cols., Duhamel y cols. (3).

Usualmente presentan malformaciones congénitas, como defectos del tubo neural, orofaciales y urológicas, que en conjunto son incompatibles con la vida extrauterina.

La mayoría son inseparables quirúrgicamente y de los que se logran separar muy pocos sobreviven.

El Ultrasonido es el método más importante para el diagnóstico precoz de este tipo de gemelos, ya que nos evalúa el lugar de unión, qué órganos comparten, posibilidad o no de separación y presencia de malformaciones congénitas, para decidir la conducta obstétrica más adecuada.

Se presenta un caso de gemelos unidos, del tipo Toracoonfalópagos, con diagnóstico prenatal por Ultrasonido, destacando la importancia del diagnóstico prenatal para un manejo obstétrico adecuado. Se realiza una revisión de la literatura.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 34 años de edad, IX G, IV P, 4A (estos últimos no estudiados), quien acude a consulta por primera vez, a las 21 semanas más 5 días por fecha de última regla, para la realización de eco obstétrico, con el cual se hizo el diagnóstico.

Antecedentes personales y familiares no contributivos.

Examen obstétrico, datos positivos: abdomen grávido, con una altura uterina de 28 cm, no acorde a edad gestacional. Foco fetal no audible con Pinard.

Exámenes de laboratorio de rutina, dentro de los límites normales.

EVALUACION ECOGRAFICA

Ecosonograma 10-06-1991

Feto toracoonfalópago de 20-21 semanas por biometría, acorde con la última regla (15-01-91).

Presenta dos cabezas normales, dos tórax, se observa un corazón con cuatro cámaras en uno de los tórax, en el otro no se observa corazón.

Cuatro miembros superiores completos.

Un abdomen con una sola cámara gástrica, un solo hígado.

Dos columnas que convergen en una sola pelvis.

Los miembros inferiores completos y uno focomiólico (con pie y un segmento proximal).

Sexo no identificado.

Una placenta y 1 saco amniótico (monocorial - monoamniótico).

ECOCARDIOGRAMA

1 placenta, 2 cordones umbilicales con resistencias altas, un solo corazón sin defectos estructurales intracardiácos, dos aortas, resto sin alteraciones.

Se decide resolución obstétrica, por no poder ser separados quirúrgicamente.

REPORTE DE ANATOMIA PATOLOGICA

Dos gemelos unidos por el torax y abdomen, peso 590 g.

Aspecto externo:

- Dos tórax, un abdomen y una sola pelvis.
- Cuatro miembros superiores (2 en cada uno) y dos miembros inferiores completos y un miembro inferior focomiólico.
- Sexo femenino.

Aspecto interno:

- Dos cerebros
- Cuatro pulmones
- Dos corazones, uno de ellos hipoplásico, con sus sistemas vasculares separados.

- Un sistema digestivo, un hígado, una vejiga y presentaba megauréter derecho.
- Dos bazos, cuatro riñones, cuatro suprarrenales.
- Agenesia de genitales internos.
- Una sola placenta: monocorial monoamniótica.

DISCUSION

La frecuencia de los gemelos conjugados según varios reportes internacionales, varía desde 1 en 50.000 a 1 en 100.000 nacimientos (4, 5, 6).

En Venezuela se han publicado 11 casos con éste, desde 1926 y de éstos 5 son toracópagos, 4 toracoonfalópagos, 1 onfalópago y 1 esternópago (1, 7, 8, 9, 10, 11, 12).

En Latinoamérica la frecuencia es de 1 en 75.000 nacimientos y con respecto al sexo no se observan diferencias significativas (13). Otros han reportado que el 60 al 70% son del sexo femenino (14, 15).

En cuanto a la edad materna, en Japón fue más frecuente por encima de los 40 años (15); en Corea la edad promedio fue de 28 años (2), y en Sudáfrica de 23 años (16).

En Venezuela es más frecuente por debajo de 30 años, en multigestas con antecedentes de más de 1 aborto, mortinato o malformaciones congénitas (12).

Son más frecuentes en los negros y los asiáticos según la mayoría de la literatura, pero en Sudáfrica es a lo inverso (16, 17).

Los gemelos unidos más observados son los toracoonfalópagos en 36 a 40% (14). En otras revisiones el primer lugar lo ocupan los toracópagos (13, 16, 18); ésto se puede explicar porque algunos autores incluyen en el término de toracópagos a los toracoonfalópagos. El 75% son abortados espontáneamente.

Un 80% presentan malformaciones congénitas, particularmente defectos del tubo neural, orofaciales y urinarias (14, 19).

La mayoría de las placentas son monocoriales y monoamnióticas (14), pero se han descrito monocoriales biamnióticas (20, 21).

La teoría más aceptada es que estos tipos de gemelos se originan de un solo ovocito fecundado, por lo que es monocigótico y es el resultado de la división incompleta del disco embrionario antes de la tercera semana de gestación (entre el día 13 y 15 de fecundado). Por lo que son monocoriónicos y monoamnióticos. Aún no se ha encontrado su etiología (22).

El método principal de diagnóstico prenatal es el ultrasonido y es importante para decidir la conducta obstétrica, según la posibilidad de separación, presencia de malformaciones y nos orienta sobre el pro-

nóstico, con el fin de escoger la vía de resolución obstétrica y evitar el aumento de morbilidad materna por la posibilidad de distocia (23, 24).

Como métodos auxiliares de gran ayuda tenemos el eco-doppler, que nos informa sobre el sistema cardiovascular de los gemelos, y la resonancia magnética (25, 26, 27).

BIBLIOGRAFIA

1. Vargas J: Descripción de dos fetos unidos por el vientre examinados por mi, el 30 de noviembre de 1826. Obras Completas, Caracas, 1965, Volumen I4, pp 118-21.
2. Seo JW, Shin SS, Chi JG: Cardiovascular system in conjoined twins: Analysis of 14 korean cases. *Teratology* 1985 Oct, 32(2):1511-1561.
3. Duhamel B: Monstres doubles: En Duhamel y Co. *Morfogénesis Pathologique*. Paris Masson y Cia. 1966, pp 222-257.
4. Edmonds LD, Layde PM: Conjoined twins in the United States. *Teratology* 1982, 25:301-308.
5. Campbell GD, Brown SW, Anderson M, Anderson PG: Separation of conjoined twins. *Aust N Z J Surg* 1990 Jan, 60:59-61.
6. Wittch AC: Conjoined twins: Report of case and review of literature. *JM Osteopath Assoc* 1989 Sep, 89(9): 1175-1179.
7. Gutiérrez AP, Llamozas NMA, Conde JF: Monstruo monoconfalio toracópago. *Rev Med Cir Maracay* 1931 I(3).
8. Rísquez JR: Informe acerca de dos fetos enviados del Servicio de Maternidad (Teratología) *Rev Med Cir Maracay* 1931, I(3).
9. Alliegro F: Toracópagos en embarazo triple. *Boletín de la Maternidad "Concepción Palacios"* 1952, 3:31-35.
10. Brunicelli B: Toracópagos Xifópagos. *Rev Obstet Gin de Venezuela* 1958, 18:93-94.
11. Mogollón J, González A, Mujica SE: Gemelos toracópagos. *Acta Científica Venezolana* 1975, 26(1):85.
12. Lee C, Newman M, Ortiz SD; Alezar L: Incidencia de enfermedades genéticas y malformaciones congénitas en 5.134 autopsias de recién nacidos y mortinatos. *Rev Obs Gin de Venezuela* 1981, 41(1):15-22.
13. Castilla E, López Camejo JS, Orioli I, Sánchez O, Paz JE: The epidemiology of conjoined twins in Latin America. *Acta Genet Med Gemellol* 1988, 37(2): 111-118.
14. Barth RA, Filly RA, Golberg JD, Moore P, Silverman NH: Conjoined twins, prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990, 177(1): 201-207.
15. Imaizumi Y: Conjoined twins in Japan. *Acta Genet Med Gemellol* 1988, 37(3-4):339-345.
16. Viljoen DL, Nelson MM, Beighton T: The epidemiology of conjoined teining in Southern Africa. *Clin Genet* 1983, 24(1):15-21.

17. Aird I: Conjoined twins. Further observations. **Brit Med J** 1959, 2:131-15.
18. Santangelo MT: Gemelos unidos. **Rev Obstet Gin de Venezuela** 1960, 51(3):159-181.
19. Carles D, Serville F, Horovitz J, Maugey B, Weichhol W: Cracniorachischisis in conjoined "Diprosopus" twins. Case report and review of the literature. **Ann Pathol** 1989, 9(5):345-350.
20. Wadi A, Bardawil y cols: Consideraciones placentarias en embarazos múltiples en ginecoobstetricia. 19 V.
21. Weston PJ, Ives EJ, Honore RL, Less GM, Sinclair DB, Schiff D: Monochorionic diamniotic minimally conjoined twins, a case report. **Am J Med Genet** 1990 Dec, 37(3):558-561.
22. Moore KL: The Developing Human. Philadelphia: Saunders, 1988, 125-9.
23. Quiroz VH, Sepúlveda W, Mercado M, Bermúdez R, Fernández R, Varela J: Prenatal ultrasonographic diagnosis of toracopagos conjoined twins. **J Perinatal Med** 1989, 17(4):297-303.
24. Grutler F, Marguerat P, Maillar A, Bringnon C, De Gradi P, Pescia G: Thoracopagus fetus ultrasonic diagnosis at 16 weeks. **J Gynecol Obstet Biol Reprod** 1989, 18(3):355-9.
25. Dev V, Pothineni RB, Rohatgi M, Shri Vastavas: Echodoppler assessment of cardiac status in conjoined (Thoracoonfalopagus) twins. **Pediatr Cardiol** 1990, 11(2):91-2.

INIENCEFALIA ASOCIADA A ANENCEFALIA: Reporte de dos Casos y Revisión de la Literatura

Carlos Luis Hernández, María Julia Gouveia, Roxana La Manna, Freddy Guevara,
Eduardo Gil, Eduardo Caleiras, Técnico de Ultrasonido: Brandy Julian

Unidad de Perinatología. Hospital Universitario de Caracas.

INTRODUCCION

Las malformaciones del Sistema Nervioso Central, ocupan el tercer lugar de frecuencia en nuestro país, y son responsables de más de la mitad de las muertes fetales (1). Dentro de éstas, la Iniencefalia, descrita por primera vez por Saint Hilaire en 1836, es una malformación rara y fatal, que involucra el occipucio posterior y columna cervical torácica (2, 3, 4).

Su frecuencia es variable; Bell y Gosden, en especímenes de abortos espontáneos, la encuentran en un 0,9% (5). En mortinatos y recién nacidos vivos se presenta en un 0,1 a 10 por 10.000 (6, 7, 8, 9).

En Venezuela, Cohén y Zapata (10) reportan un caso por cada 193.265,4 mortinatos y recién nacidos.

Desde 1966 hay menos de 200 casos descritos, aún cuando su frecuencia es más elevada; sin embargo, esta discrepancia es producto de la falla en reconocer esta entidad cuando forma parte de un conjunto de malformaciones.

CASOS CLINICOS

CASO 1

Paciente de 19 años de edad, primigesta, referida a nuestra Unidad con el diagnóstico de anencefalia.

Se practicó una evaluación ecográfica que reveló: feto anencefálico con un amplio defecto a nivel del occipucio, ausencia de fusión de los cuerpos vertebrales a todo lo largo de la columna espinal y polihidramnios.

Se practicó amniocentesis, encontrando niveles de alfafetoproteína elevados, el cariotipo fue normal, 46 XY y los estudios virales fueron positivos para citomegalovirus.

Se interrumpió el embarazo, obteniendo un feto masculino que pesó 160 gr, cuya biopsia confirmó los hallazgos ecográficos; además, el tronco se encontraba en hiperextensión, con la cara volteada hacia arriba, la nariz sin tabique, con orificio nasal único, implantación baja de las orejas, ausencia de cuello y las extremidades superiores desproporcionalmente más grandes que las inferiores.

CASO 2

Paciente de 27 años de edad, IV gesta, II partos, I cesárea, con recién nacidos normales, y embarazo de 27 semanas, encontrándose durante la exploración ecográfica: anencefalia, defecto amplio a nivel del occipucio, con un canal medular ancho, a expensas de la raquisquisis que involucraba toda la columna. Los hemicuerpos vertebrales, a nivel de la columna dorsal baja y lumbar, presentaban una sifosis muy acentuada. La actitud fetal era en hiperextensión, con la cara volteada hacia arriba, nariz con orificio nasal único, ausencia de cuello, arcos costales deformados, algunos fusionados entre sí, *genun recurvatum*, pies en palo de golf y polihidramnios.

Los niveles de alfafetoproteína en líquido amniótico se encontraban elevados, el cariotipo 46 XY fue normal, y los estudios virológicos fueron negativos.

Se interrumpió el embarazo, obteniendo feto masculino que pesó 400 gr, en el que se corroboraron los hallazgos ecográficos antes mencionados, apreciando además implantación baja de las orejas.

DISCUSION

Etiología

La etiología es desconocida; desde el punto de vista embriológico se explica por un compromiso de las células de la cresta neural (11), secundario a un trastorno en el suplemento arterial, por un retardo o aberración del mismo, que interfiere con la nutrición que impide el cierre del tubo neural (12).

Más del 90% de los casos son fetos femeninos (13).

Criterios Diagnósticos

Los criterios diagnósticos fueron recopilados por Morocz y cols. (14), y consisten en:

- Déficit variable de los huesos occipitales que resulta en un agujero magno aumentado.
- Ausencia total o parcial de las vértebras cervicales y torácicas, con fusión irregular de las presentes, acompañada de cierre incompleto de los arcos y/o cuerpos vertebrales.
- Acortamiento significativo de la columna espinal, secundario a una marcada lordosis e hiperextensión de la columna cervicotorácica malformada.

- d) Cara volteada hacia arriba, y la piel de la mandíbula se continúa directamente con el tórax, debido a la ausencia del cuello.
- e) Cuando la malformación se encuentra localizada a la columna cervical, es conocida como síndrome de Klippel-Feil, que representa una forma leve de Iniencefalia.

De acuerdo a la presencia o no de encefalocele, Lewis en 1897 clasificó a la Iniencefalia en *apertus* y *clausulus*, respectivamente (15).

Malformaciones Asociadas

La Iniencefalia se encuentra aislada en el 59% de los casos.

Asociada a otras malformaciones en un 41%, siendo éstas:

- a) *Sistema nervioso central*: Agenesia del vérmix cerebeloso, anencefalia, cefalocele, holoprosencefalia (16).
- b) *Faciales*: Agnathia, microstomía, labio leporino, paladar hendido, ciclopia (17, 18).
- c) *Esqueléticas*: Espina bífida, simelia, aumento de los miembros superiores en relación a los inferiores, *genus recurvatum*, artrogriposis, pies en palo de golf.
- d) *Viscerales*: Onfalocele, gastroquiasis, hernia o agenesia diafragmática, hipo o hiperplasia pulmonar (19).

Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial se plantea con la anencefalia con retroflexión espinal y el mielomeningocele cervical (20).

RECOMENDACIONES

Para un adecuado diagnóstico de esta rara entidad, se recomienda realizar de rutina, una exploración ecográfica exhaustiva a todo lo largo de la columna mediante secciones medias y sagitales, así como también, una adecuada observación del agujero magno y el occipucio (21).

BIBLIOGRAFIA

- Cohén R, Zapata L: Diagnóstico prenatal de las malformaciones del sistema nervioso central por ultrasonido. *Rev Gin Obstetricia de Venezuela* 1985, XLV(3): 131.
- Wilson WG, Randall ME, Babler WJ: Palatal anteversion as a part of the Iniencephaly malformation sequence. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1985, 5(1): 5-10.
- Guilleux MH, Serville F, Gaillac D, Grellier P, Plane C: Prenatal echographic diagnosis of Iniencephaly. A propos of a case. *J Gynecol Obstet Biol Reprod Paris* 1987, 16(1):85-89.
- Katz VL, Aylsworth AS, Albrigh SG: Iniencephaly is not uniformly fatal. *Prenat Diagn* 1989, 9(8): 595-599.
- Bell JE, Gosden CM: Central nervous system abnormalities. Contrasting patterns in early and late pregnancy. *Clin Genet* 1978, 13(5):387-396.
- Freeman P, Jeanty P: Iniencephaly. *The Fetus* 1991, 1(2):1-4.
- Akimoto N, Ikeda T, Satow Y, Lee JY, Okamoto N: Craniofacial and oral malformations in an autopsy population of Japanese human fetuses and newborns. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1986, Suppl 2:213-233.
- Kulkarni ML, Matheu MA, Reddy V: The range of neural tube defects in Southern India. *Arch Dis Child* 1989, 64(2):201-204.
- Haider P, Jafarey S: A rare neural tube defect: a report of a case in Pakistan. *Asia Oceania J Obstet Gynaecol* 1991, 17(3):241-246.
- Cohen R, Zapata L: Ob Cit.
- Ramakrishnan S, Sharma DC: Iniencephaly with cyclops. A case report. *J Postgrad Med* 1991, 37(1):57-2, 52-A.
- Stevenson RE, Kelly JC, Aylsworth AS: Vascular basis for neural tube defects: A hypothesis. *Pediatrics* 1987, 80(1):102-106.
- Hammer F, Schurrer C, Bauman H: Iniencephaly: prenatal and postnatal findings. *Geburtshilfe-Frauenheilkd* 1990, 50(6):491-494.
- Morocz I, Szeifert T, Molnar P, Toht Z, Cseicsei K: Prenatal diagnosis and pathoanatomy of Iniencephaly. *Clinical Genetics* 30:83.
- Shoham Z, Caspi B, Chemke J: Iniencephaly: Prenatal ultrasonographic diagnosis. A case report. *J Perinat Med* 1988, 16(2):139-143.
- Aleksic S, Budzilovich G, Greco MA: Iniencephaly: A neuropathologic study. *Clin Neuropathol* 1983, 2(2):55-61.
- David TJ, Nixon A: Congenital malformations associated with anencephaly and iniencephaly. *J Med Genet* 1976, 13(4):263-265.
- Khristov A, Ivanov L, Stoianov M: Prenatal diagnosis and pathoanatomy of iniencephaly. *Akush Gynecol Sofia* 1986, 25(5):84-86.
- Ojeda JL, Hurler JM, García Porrero J, Barbosa E, León J: Iniencephalus *apertus*. Report of a case. *Ann Esp Pediatr* 1975, 8(3):303-310.
- Santos Ramos, Duenhoelter JH: Diagnosis of congenital fetal abnormalities by sonography. *Obstet Gynecol* 1975, 45(3):279-283.
- Saunders RC: Prenatal ultrasonic detection of anomalies with a lethal or disastrous outcome. *Radiol Clin North Am* 1990, 28(1):163-177.

COLABORACIONES DE INTERNOS TUMOR RENAL

Dr. Alejandro Montesinos, Dra. Marines Luengo

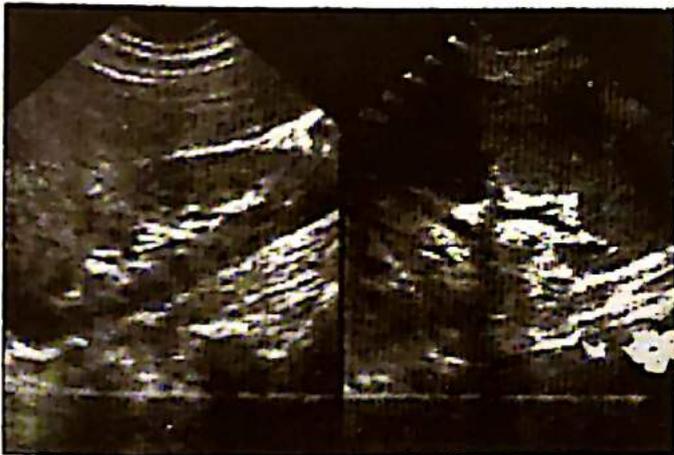
RESUMEN CLINICO. Se trata de varón de 42 años de edad quien desde hace 1 año presenta hematuria y dolor lumbar izquierdo que se irradia a genitales, y evoluciona por crisis, presenta puño percusión positiva a nivel de fosa lumbar izquierda.

ESTUDIOS REALIZADOS

Ecosonograma abdominal (25/6/88)

Riñón derecho: de forma y posición normal. Diámetros 11,5 cm de longitud x 5,6 cm de ancho. Ecoestructura normal, parénquima de 1,6 cm de grosor.

Riñón izquierdo: De forma anormal, presenta masa redondeada en polo inferior, de contornos irregulares, que mide 6,5 cm de diámetro, que causa deformación del seno renal sin causar dilatación del sistema excretor. Vejiga medianamente llena con bordes y paredes lisas.



Conclusión:

Imagen ecográfica compatible con tumor renal izquierdo

Tomografía axial computarizada abdominal (1/8/88)

En los cortes practicados se aprecia gran masa tumoral heterogénea con necrosis central que deforma el polo inferior y porción media del riñón izquierdo sin evidencias de adenopatías retroperitoneales, aunque se aprecia engrosamiento de la vena renal que sugiere invasión tumoral. Los grandes vasos peritoneales lucen libres.

Riñón derecho: Forma, tamaño y funcionamiento normal, no hay compromiso suprarrenal y el páncreas luce en relación con la masa tumoral en cuerpo y cola.

Conclusión:

Imagen compatible con tumoración renal izquierda con invasión a vena renal, posible carcinoma.

Se realiza nefrectomía izquierda.

Análisis histopatológico:

Macroscópico: Masa de tejido irregular que midió 20 x 14 x 9 cm de superficie externa opaca, color pardo-amarillento. Al corte se aprecia consistencia firme, apreciándose área quística de contenido hemorrágico-purulento que ocupa toda la cavidad y que invade la pelvis.

Diagnóstico Histopatológico:

Carcinoma de células claras con necrosis de riñón izquierdo.

Tomografía Axial Computarizada Abdominal (8 meses después).

Se practica tomografía control con contraste, que revela configuración, volumen y coeficiente de atenuación adecuados del parénquima hepático, esplénico y pancreático. Vesícula ligeramente aumentada de densidad en forma difusa. Riñón único derecho, con impregnación adecuada, eliminación normal y densidad homogénea.

No hay adenomegalias ni intra ni retroperitoneales visibles, partes blandas y planos grasos conservados.

Conclusión:

Estructura abdominal sin evidencias de lesión.

BIBLIOGRAFIA

1. Rosewnberg ER, Clair MR, Bowie JD: The fluid filled stomach as an acoustic window to left kidney. **A J R** 1982, 138:175.
2. Finberg H: Renal ultrasound. Anatomy and Technique. En: Raymond HW, Zwiebel WJ, and cols. **Seminars in Ultrasound**, Vol 2, Nueva York, Grune and Stratton, 1981, 7.
3. Bazzocchi M, Rizzato G: The value of the posterior oblique longitudinal scan in renal ultrasonography. **Urol Radiol** 1980, 1:221.
4. Thompson IM, Kovac A, Geshner J: Coronal renal ultrasound: II. **Urology** 1981, 17:210.

AVUM SOCIALES

III CONGRESO VENEZOLANO DE ECOGRAFIA INTEGRAL E C O M E D 92

En Barquisimeto se dieron cita los ecografistas de Venezuela en reunión bienal para aprovechar las excelencias de un Congreso magníficamente bien realizado por la AVUM Lara, con el apoyo de la Central.



Foto N° 1: El Presidium, en el cual pueden observarse a los Dres.: Aníbal Montesinos, Alcira de Ararat, Fernando Novoa, Ricardo Liliú, Berta Montero de González, José Antonio Cisneros, Rosalinda Fuentes.

Fueron momentos inolvidables, de los cuales les presentamos estos 2 recuerdos. Posteriormente fue la despedida y la promesa del reencuentro amistoso en Caracas, con motivo de LATUS - 93.



Foto N° 2: El Comité Organizador del excelente evento barquisimetano: María Mendoza, Sonia Román, Rosalinda Fuentes, Omar Hernández, Milagros de García, Nelson García.

III^{er}. CURSO DE ULTRASONIDO - BARQUISIMETO

En la ciudad de los crepúsculos, la seccional AVUM-LARA organizó el III^{er}. Curso de Ultrasonido en Ginecología y Obstetricia, correspondiente a 1993. Al concluir el mismo, la actividad social que tuvieron los directivos de Barquisimeto nos llevaron

a disfrutar la calidad internacional del Club Gastronómico y la impresionante manifestación cultural del Tamunangue, máxima manifestación folklórica nacional, interpretado por niños y adolescentes barquisimetanos.



Foto N° 3: Observamos al grupo de participantes del Curso con los profesores Dres. Ricardo Liliú, Bertha Montero de González, Nelson García, Sonia Román, Alfonso Lázaro de la Torre y los invitados Sra. Milagros de García, Presidenta de la Cruz Roja Seccional Lara, y los Dres. Aníbal Montesinos y Alcira de Ararat, editores de la Revista Ultrasonido en Medicina, y el eficiente personal de secretaría.



Foto N° 4: Bertha de Montero, Alcira de Ararat y Milagros García.



Foto N° 5: Dres. Omar Hernández, Antbal Montesinos y Héctor Ararat, disfrutando las gentiles atenciones dispensadas en el acogedor hogar de los esposos García.