

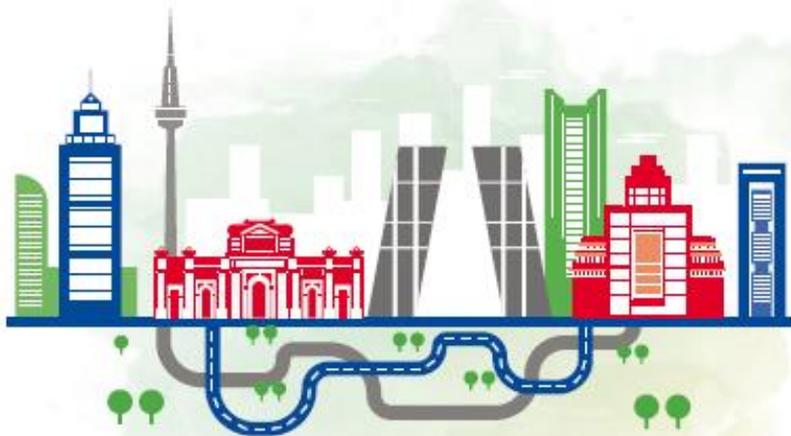


CURSO NACIONAL DE **NEURORRADIOLOGÍA**

Radiología en la Patología Neurodegenerativa,
Desmielinizante e Infecciosa del SNC

15 y 16 de febrero de 2024 | MADRID

Sede: CINESA. C/ Fuencarral 136



Anatomía radiológica de la Sustancia Blanca

Patrones de mielinización

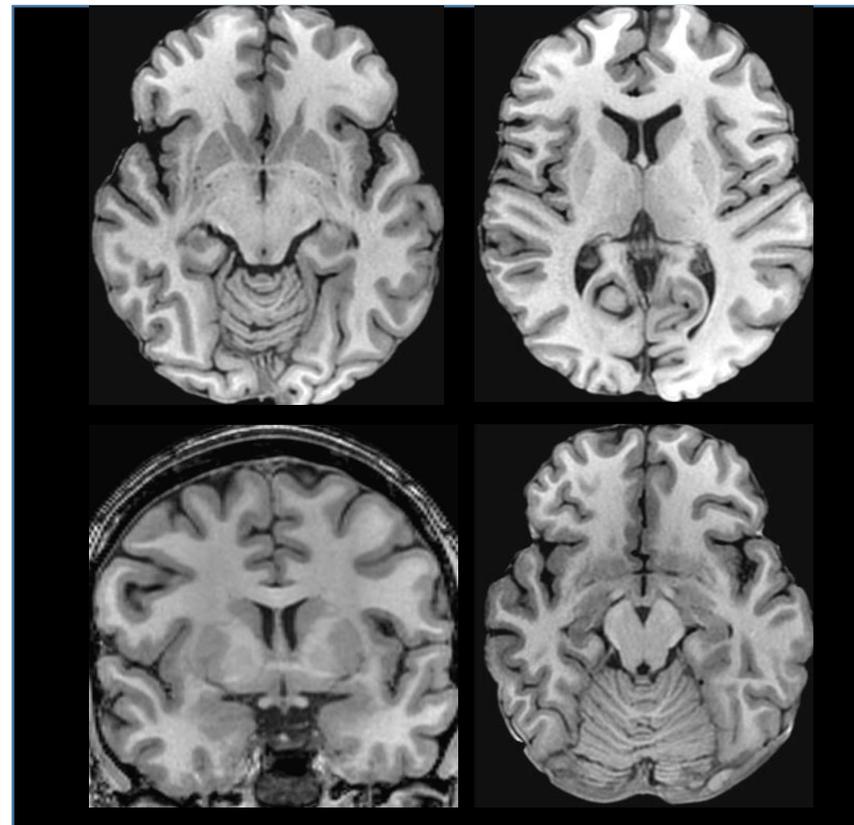
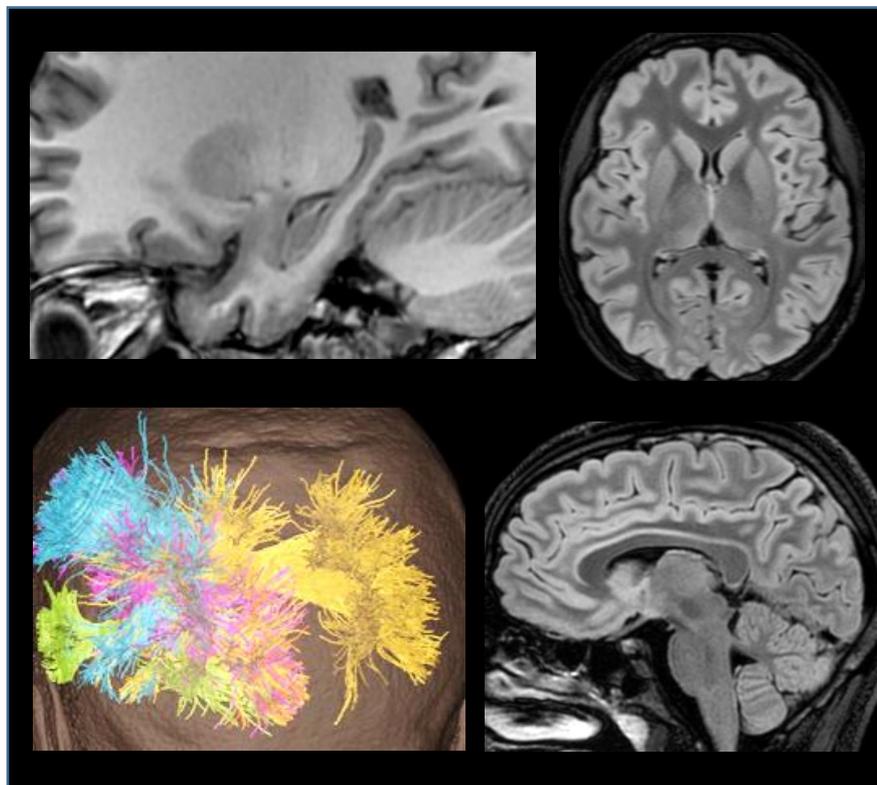
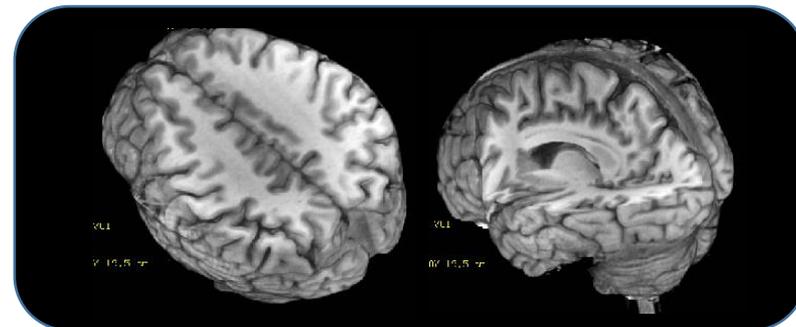
Mar Jiménez de la Peña
Diagnóstico por la Imagen
**Hospital Universitario QuironSalud
Madrid**

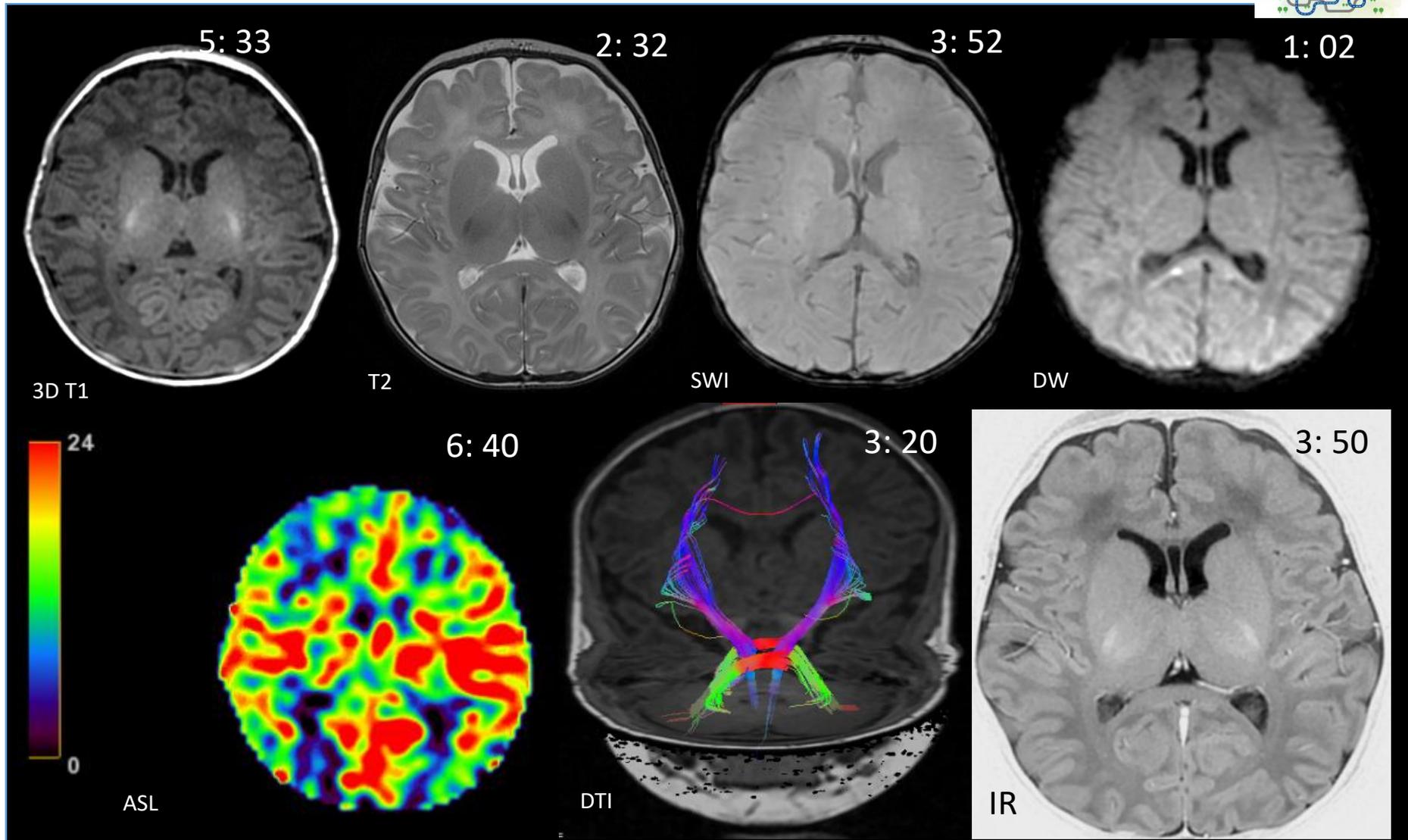


ANATOMIA DE LA SUSTANCIA BLANCA



SECUENCIAS 3D ISOVOLUMÉTRICAS T1 Y T2
ANTENAS DE 24/32/ 48 CHANNELS
SECUENCIAS ESPECIALES (HYPER...) QUE
MEJORAN RESOLUCIÓN TEMPORAL Y
ESPACIAL POSTPROCESADOS MÁS FÁCILES Y
RÁPIDOS Y DE MAYOR RESOLUCIÓN

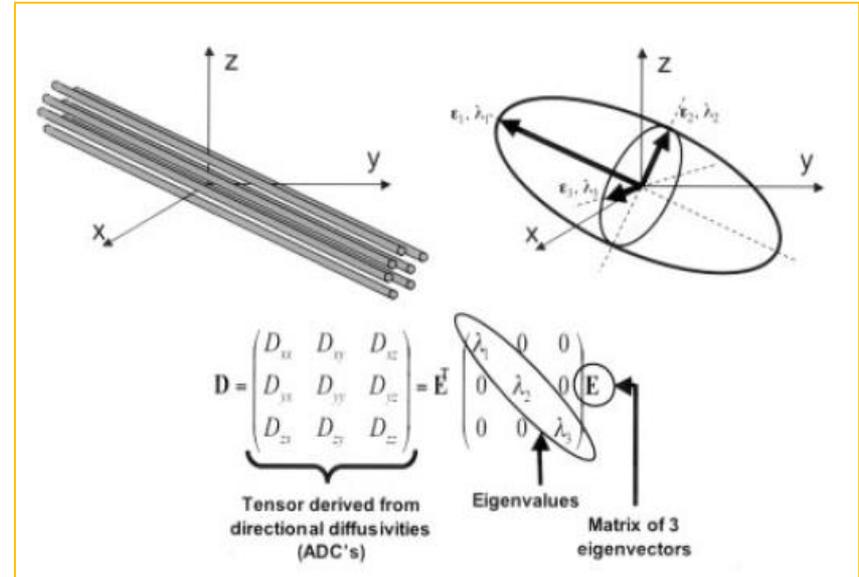




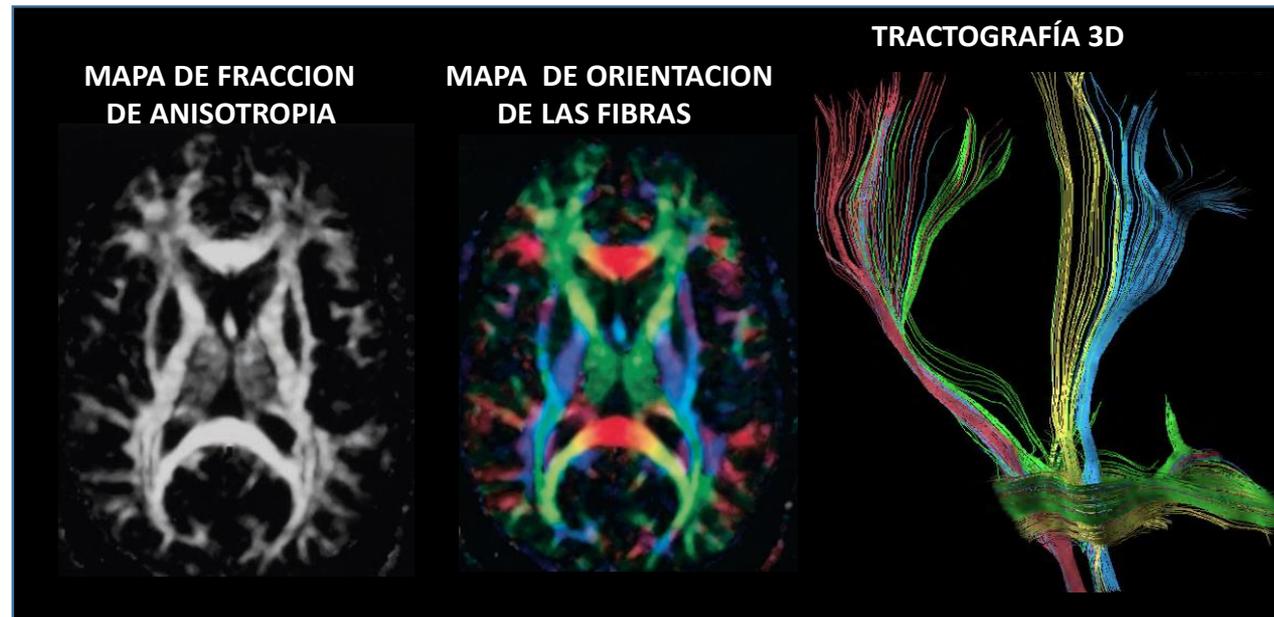
La incidencia de lesiones de sustancia blanca en los niños oscila entre 2-4%, en general mucho menos frecuentes que en adultos, donde alcanza el 8-28%. La mayoría relacionada con procesos inflamatorios-autoinmunes, seguido de afectación isquémica y de lesiones indeterminadas o incidentales, sin relación directa con los síntomas del paciente.



Un **tensor de difusión** es un modelo matemático que permite valorar la difusión en los tres planos del espacio. Es una matriz numérica, derivada de medidas de difusión en los 3 planos. Esta matriz es simétrica de 3x3, elipsoide, cuyo eje mayor coincide con la mayor difusión. La orientación de la elipse viene determinada por 3 vectores V_1, V_2, V_3 (ejes mayor, medio y menor) y la forma por tres **longitudes** $\lambda_1, \lambda_2, \lambda_3$ (las difusiones en los tres planos)



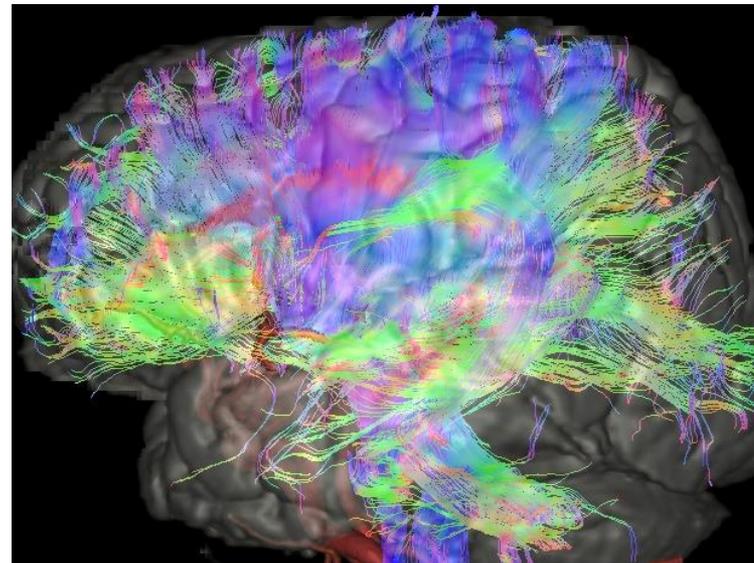
Un **tensor de difusión** contiene medidas de difusión de al menos 6 direcciones de codificación espacial. Con más direcciones mejora la medida del tensor y se suelen utilizar entre 25-60. Es un método básico determinístico



Tensor de difusión : TRACTOGRAFÍA



Los nuevos métodos probabilísticos de reconstrucción como el HARDI, mejoran la identificación de las fibras que se entrecruzan, necesitando valores más altos de b y mayor número de direcciones y modelos matemáticos de resolución de los datos. Uno de esos modelos es el CSD (constrained spherical deconvolution) que se basa en el modelo fODF (distribución de la orientación de las fibras), calculando múltiples tensores en regiones heterogéneas con múltiples orientaciones de las fibras, capturando la señal del principal vector de la fibra, pero también diferenciándolo y capturando los de las fibras que se entrecruzan y que también forma en ocasiones parte de sus fibras.

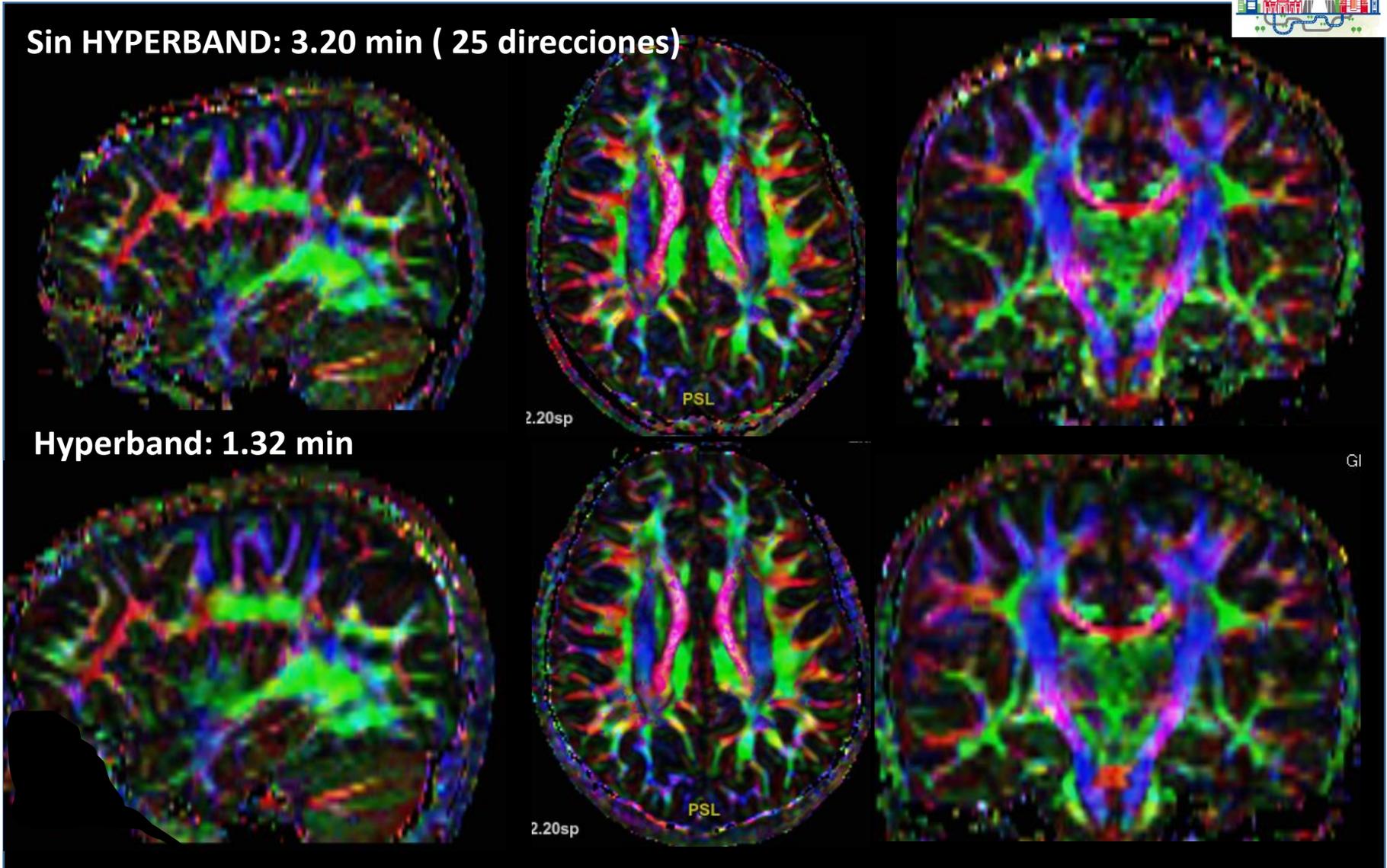


Mayor aproximación a la realidad de las secuencias funcionales

Mayor resolución en secuencias funcionales con menor tiempo



Sin HYPERBAND: 3.20 min (25 direcciones)

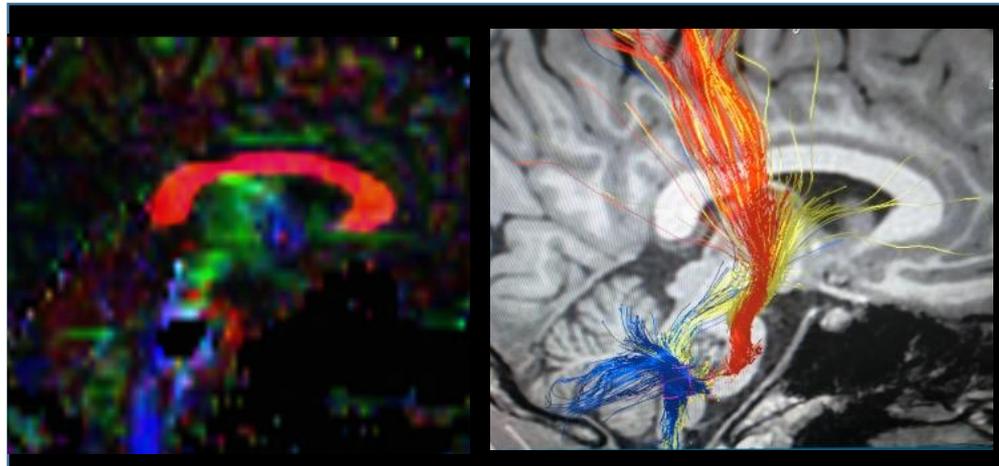
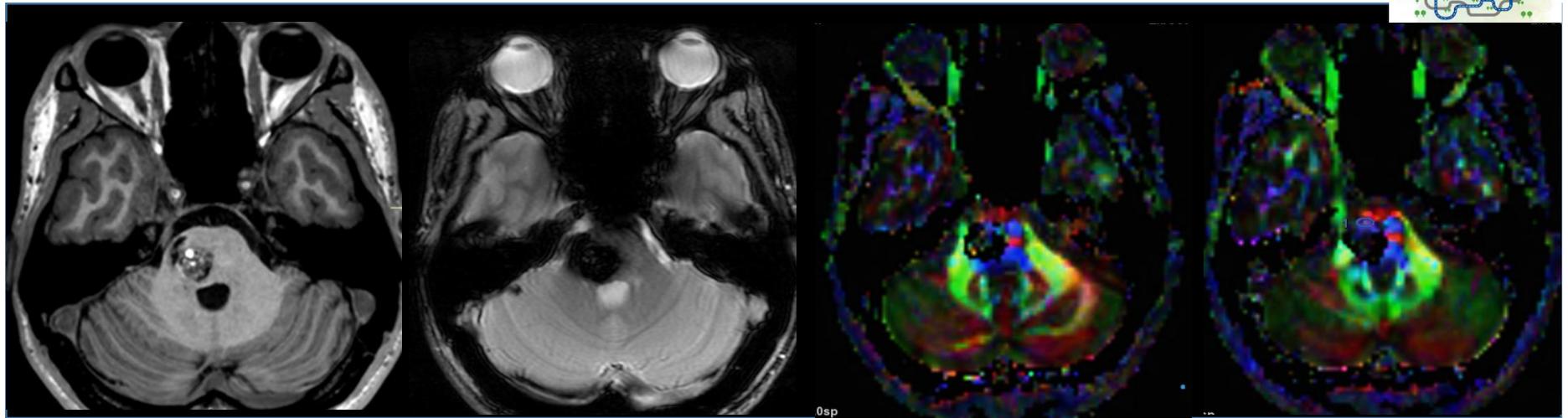


Hyperband: 1.32 min

Axial DTI b1000 - 60 directions - HyperBand x3 3:38 min 1.9 x 1.9 x 2 mm

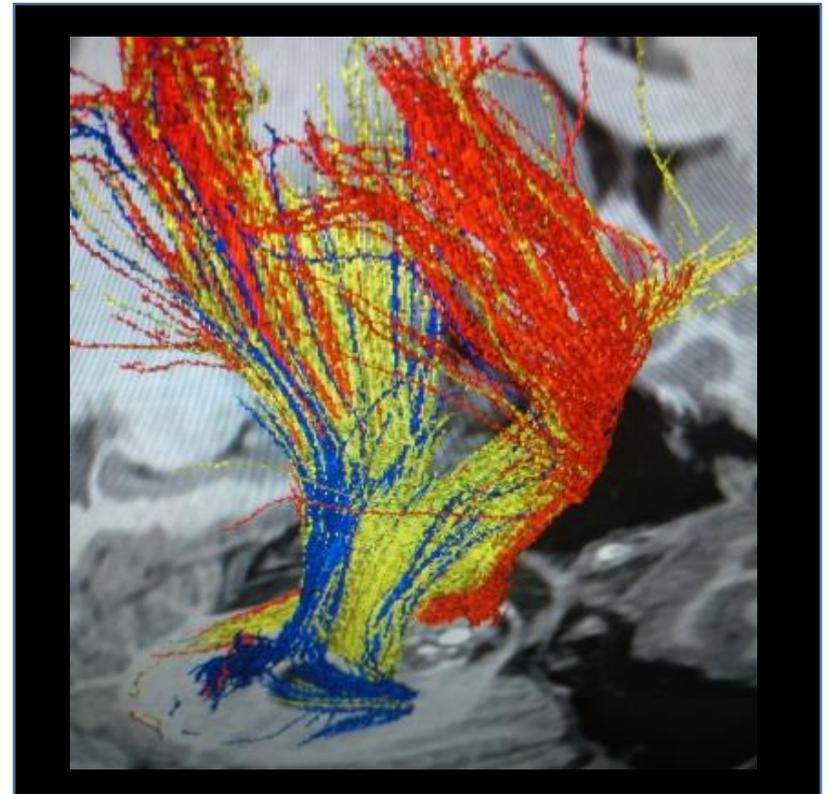
Imagen de DTI

Menor artefacto de susceptibilidad magnética



DTI: Planificación quirúrgica

CAVERNOMA BRAINSTEM



ANATOMIA DE LA SUSTANCIA BLANCA



TIPOS DE FIBRAS DE SUSTANCIA BLANCA

FIBRAS DE PROYECCIÓN

Conectan la corteza con los núcleos de la base

FIBRAS DE ASOCIACIÓN

Conectan lóbulos del mismo hemisferio cerebral

FIBRAS COMISURALES

Conexión interhemisférica cerebral

TRONCO ENCEFÁLICO (mezcla)

TRACTOS CORTICOESPINALES,
CORTICOBULBARES Y
CORTICOPONTINOS

CAPSULA INTERNA

RADIACIONES TALÁMICAS

RADIACIONES OPTICAS

LEMNISCO MEDIAL, TRACTOS
PONTO Y ESPINOCEREBELOSOS

FASCICULO LONGITUDINAL
SUPERIOR (ARCUATO)

FASCICULO LONG. INFERIOR
(tracto occipitotemporal)
FASC LONG MEDIO

CINGULO

FRONTAL ASLANT TRACT

FASCICULO FRONTOOCCIPITAL
INFERIOR

CALLOSO
(pico, rodilla, tronco,
esplenium)

COMISURA ANTERIOR

COMISURA POSTERIOR

COMISURA DEL FÓRNIX

COMISURA HABENULAR

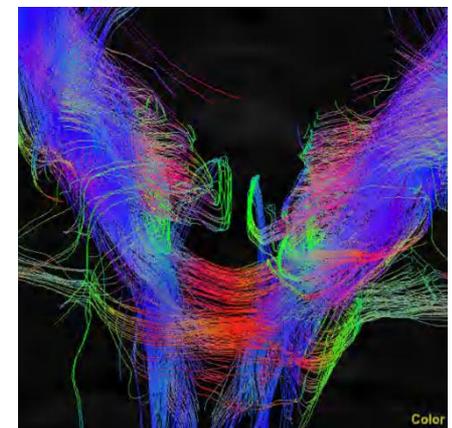
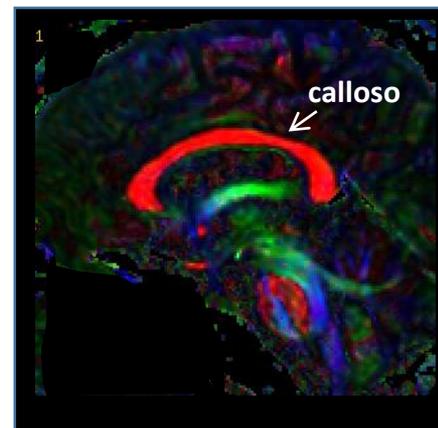
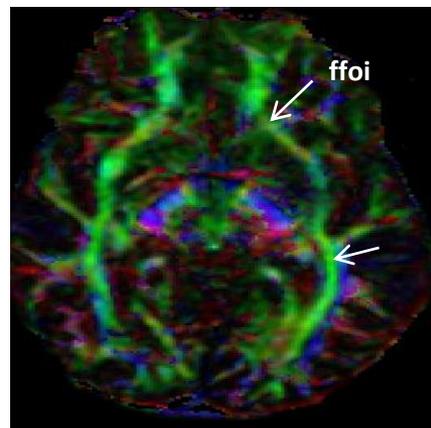
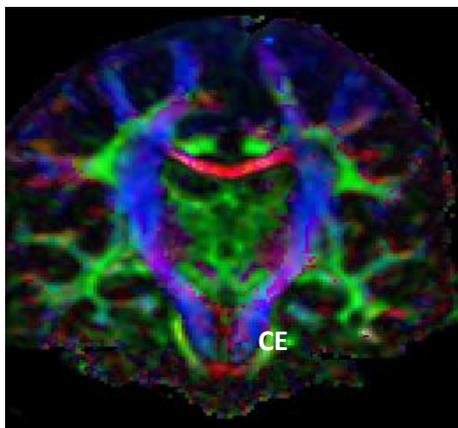
PEDÚNCULOS CEREBELOSOS

FIBRAS TRANSVERSAS

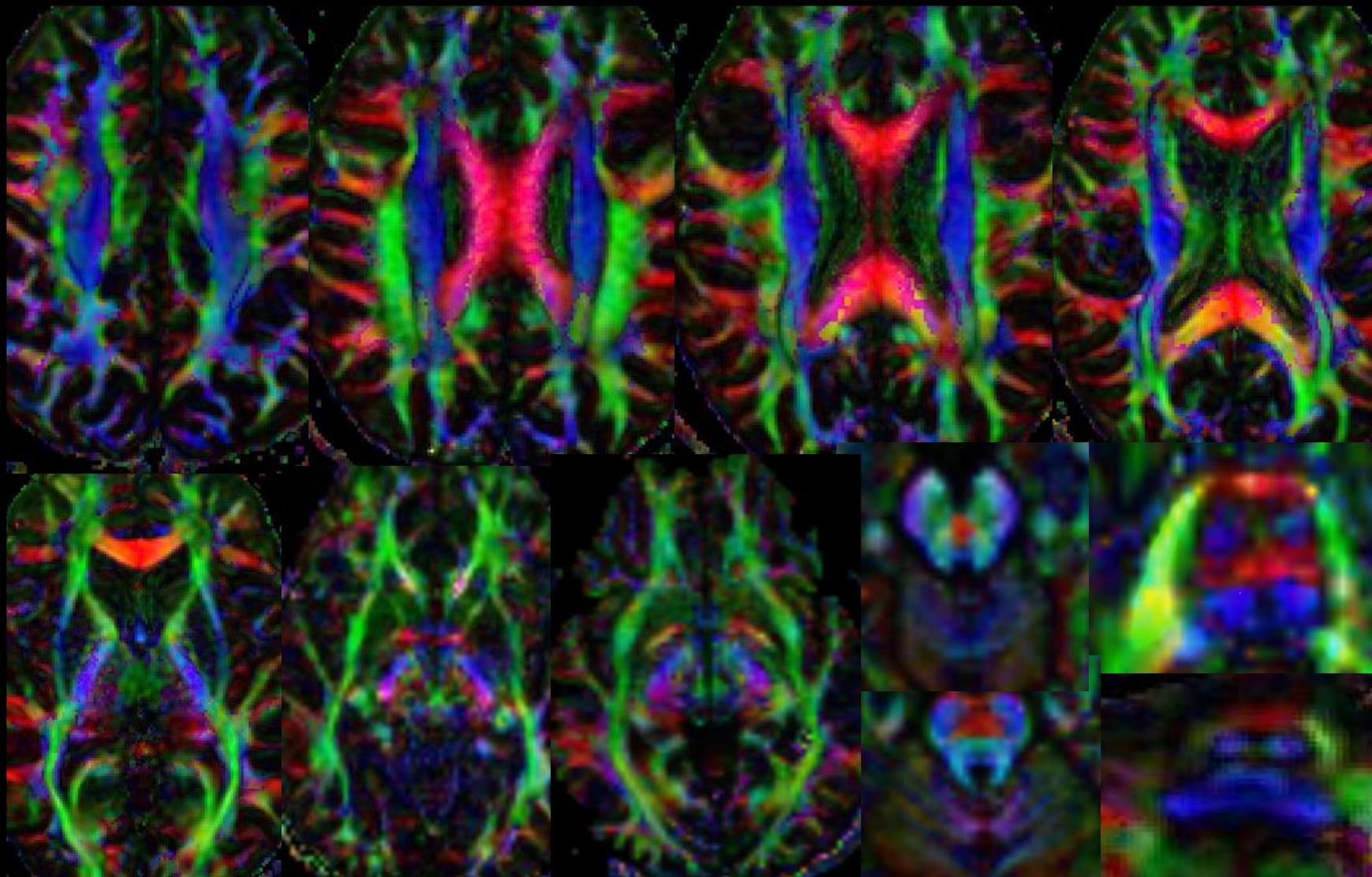
VIAS ASCENDENTES

VÍAS DESCENDENTES

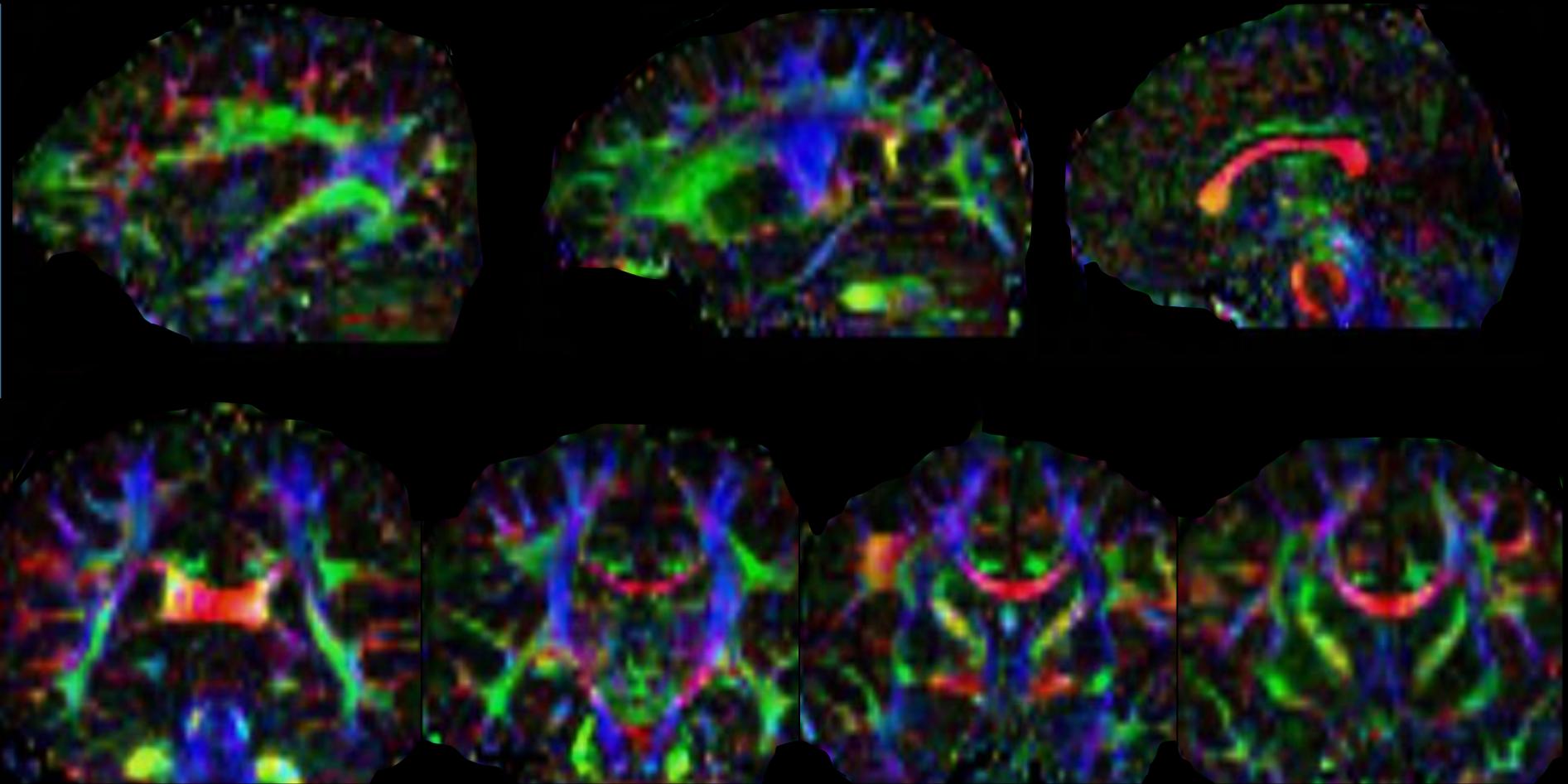
DECUSACIONES



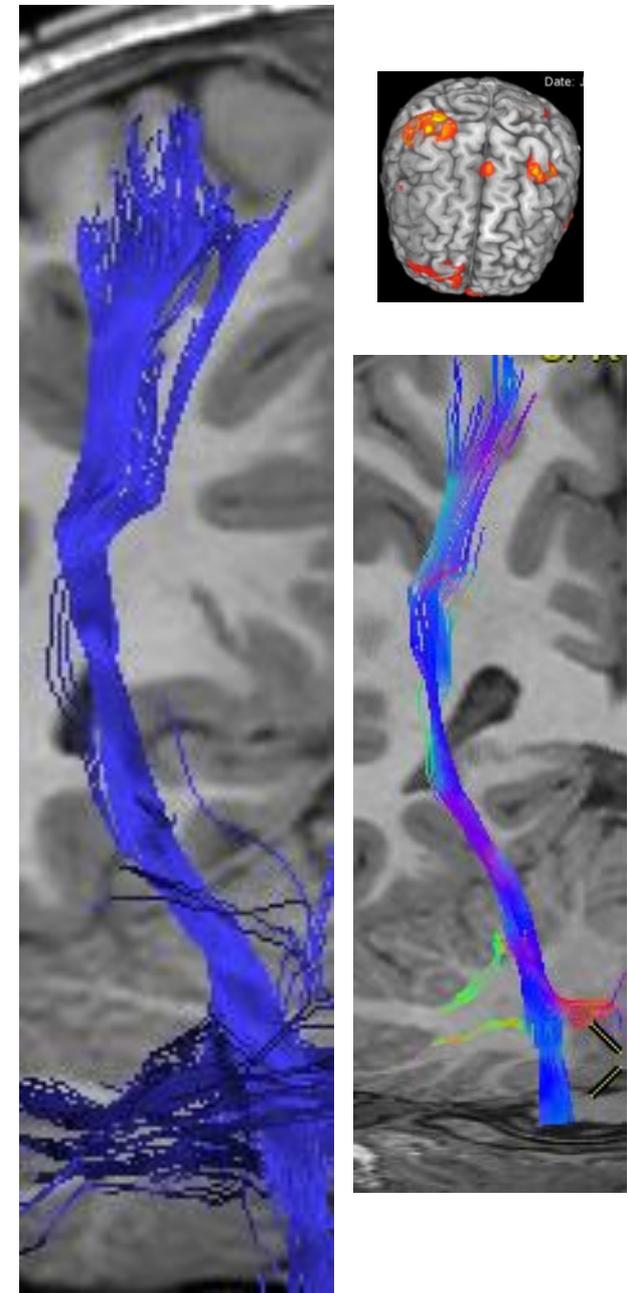
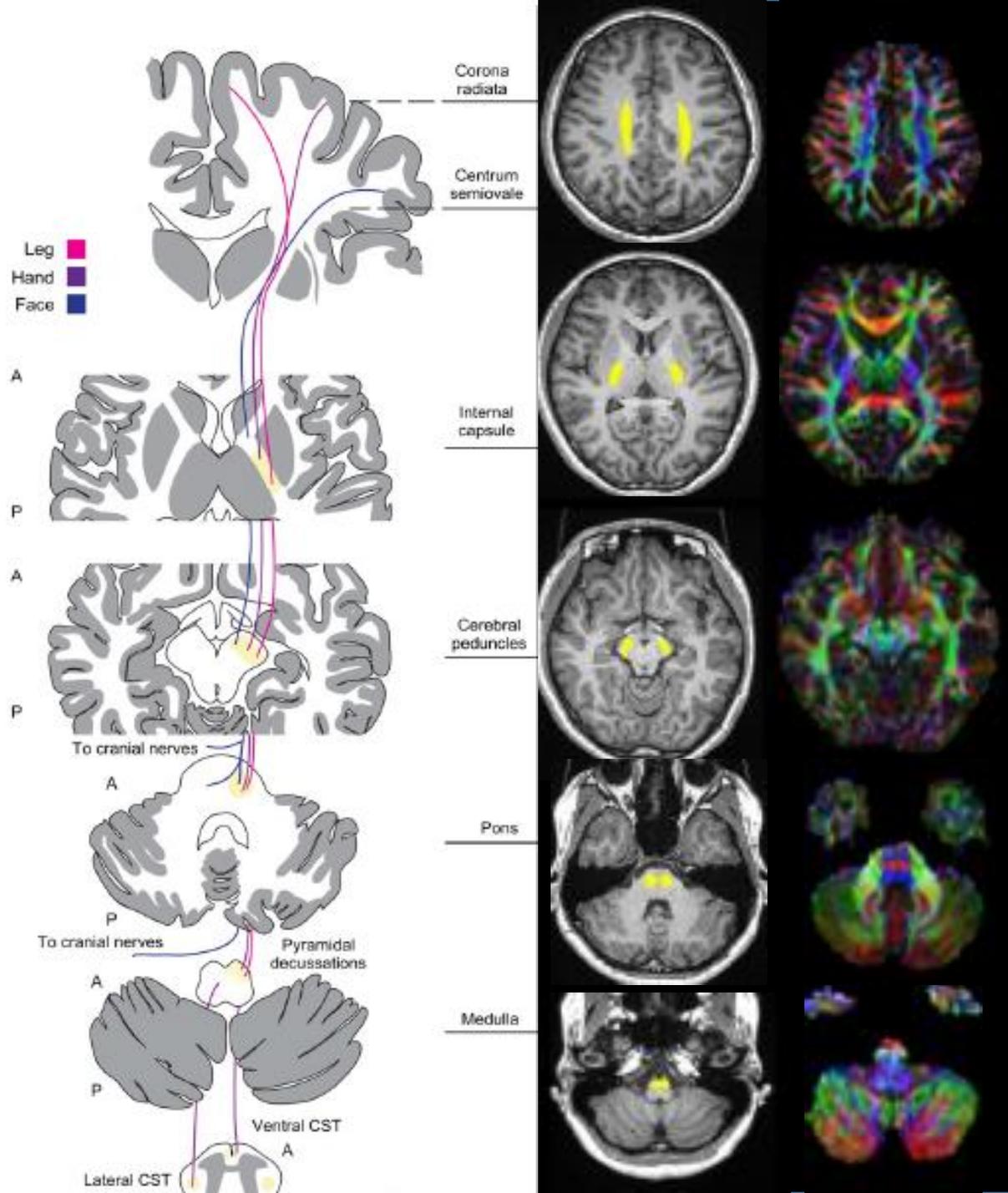
DTI: MAPA DE ORIENTACION DE LAS FIBRAS



DTI: MAPA DE ORIENTACION DE LAS FIBRAS



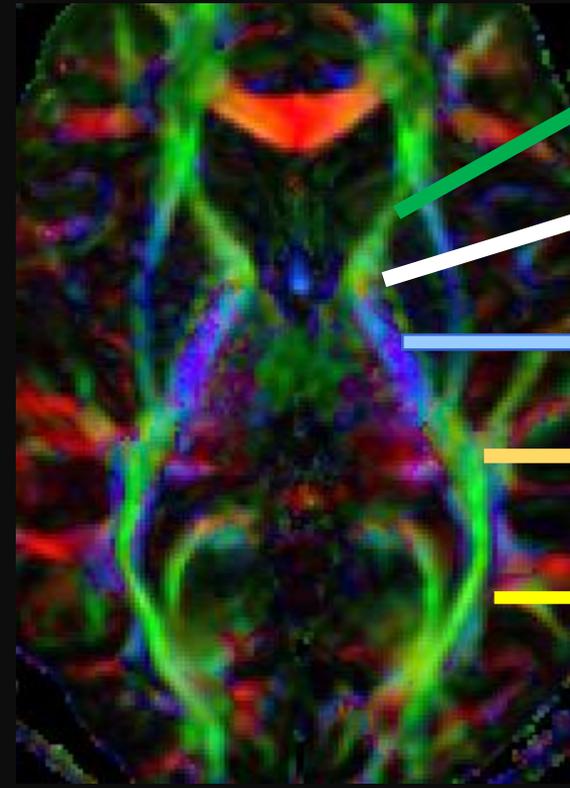
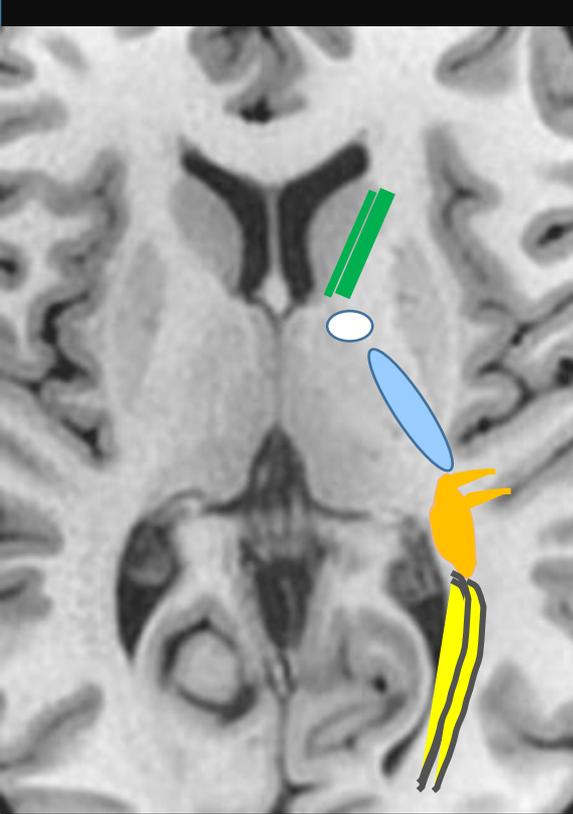
Cortico-espinal



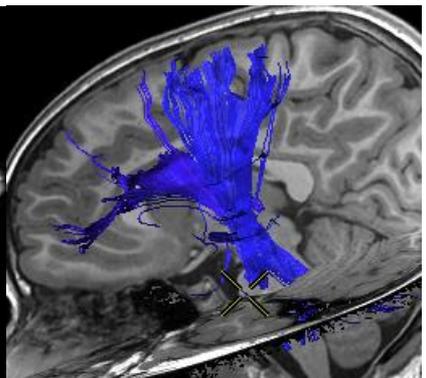
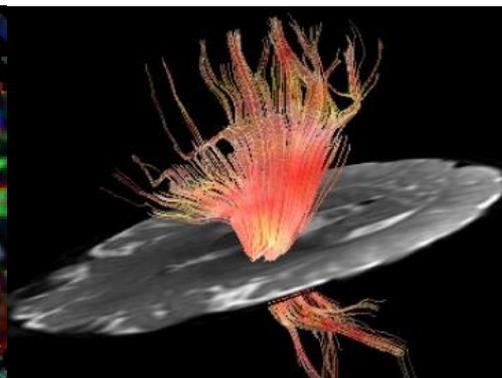
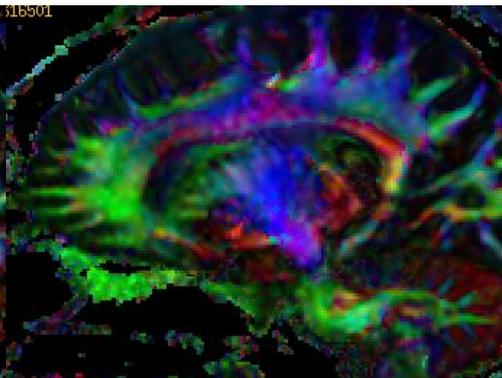
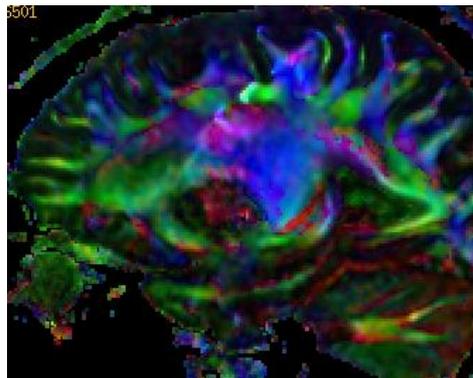
FIBRAS DE PROYECCIÓN



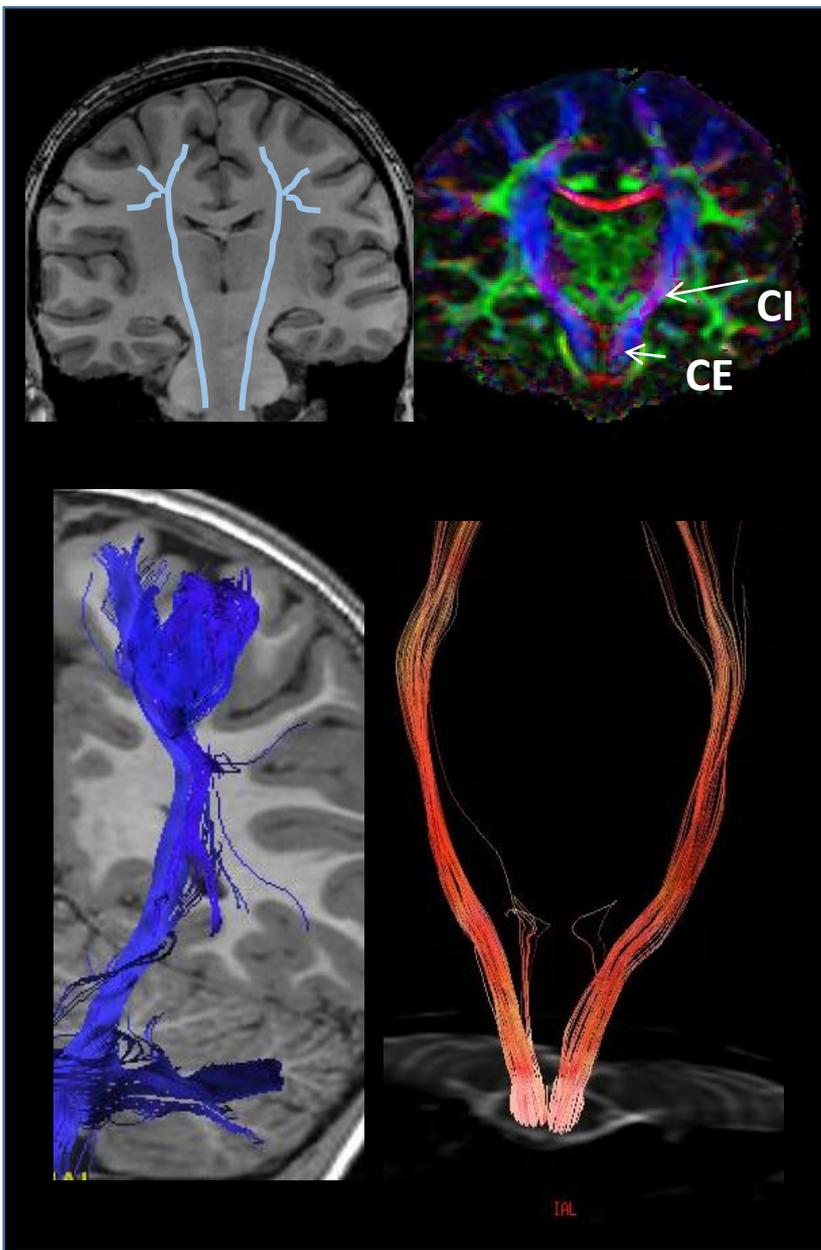
Cápsula interna / radiaciones talámicas



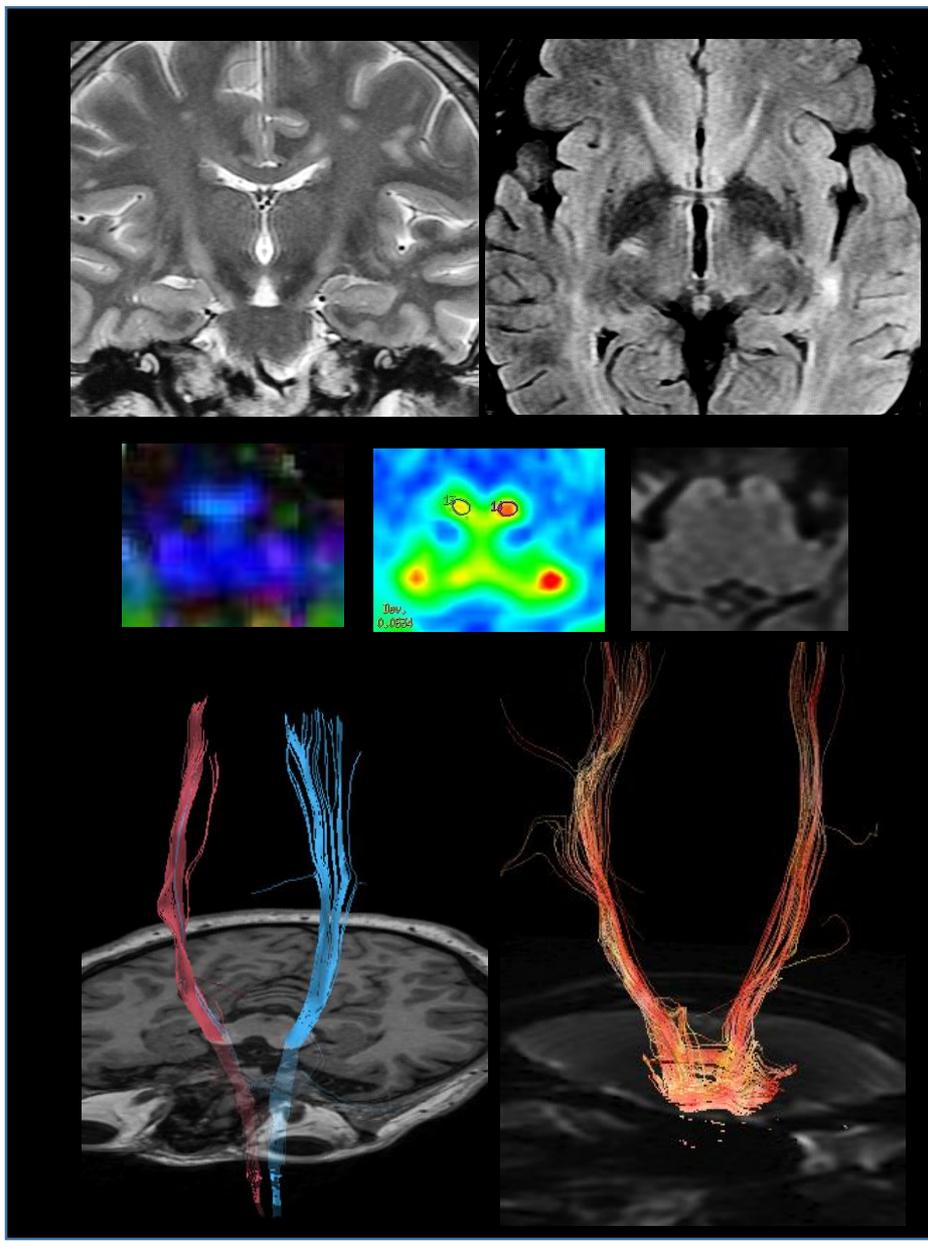
- radiaciones talámicas anteriores
- tractos frontopontinos
- radiaciones talámicas superiores
- Fibras corticobulbares
- CS, CB, corticopontinas, radiaciones talámicas superiores
- Sublenticular:** radiaciones auditivas, fibras corticotectales
- Retrolenticular:** radiaciones talámicas posterior y fibras parieto-occipitopontinas

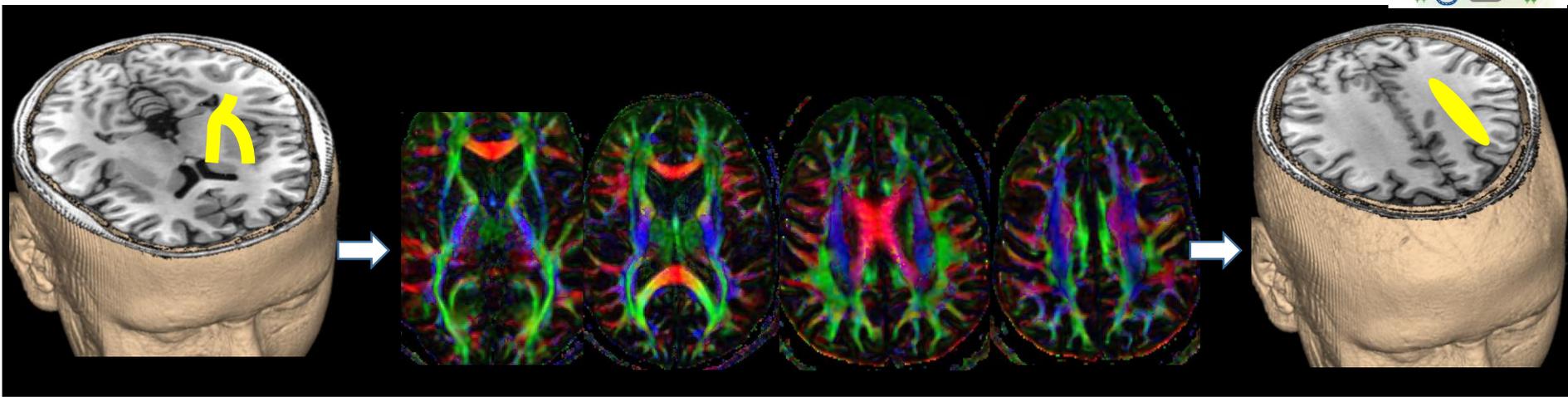


HAZ CORTICOESPINAL



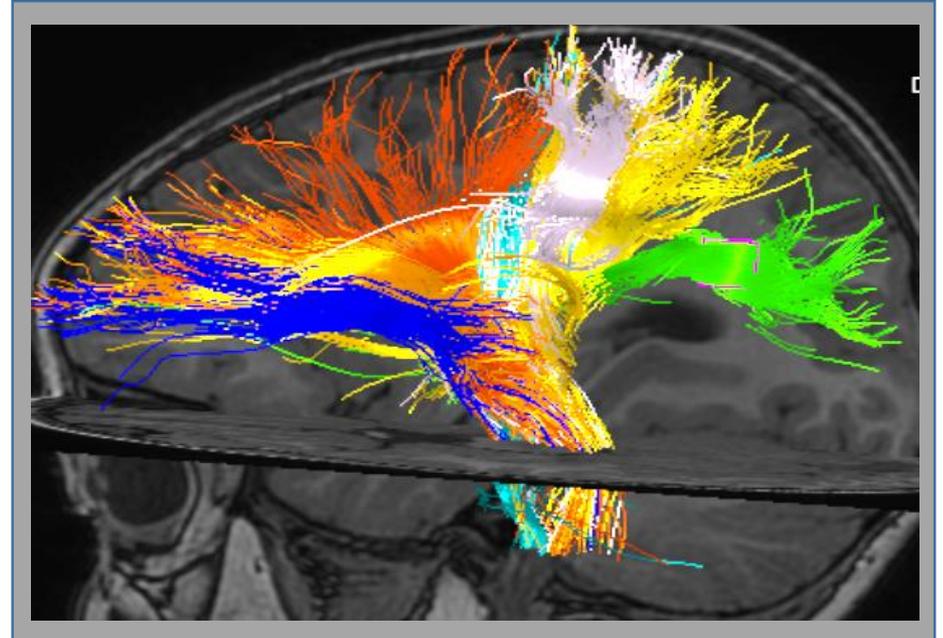
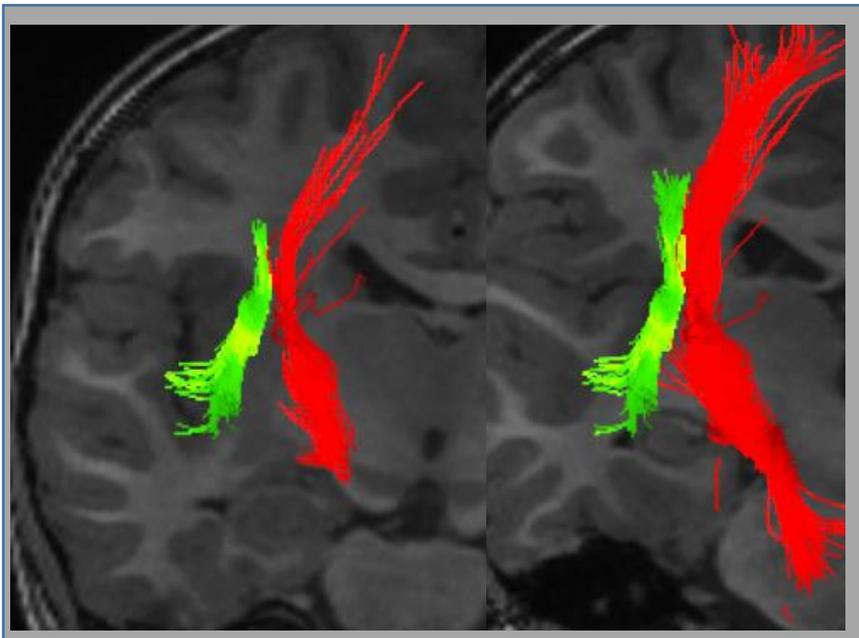
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA



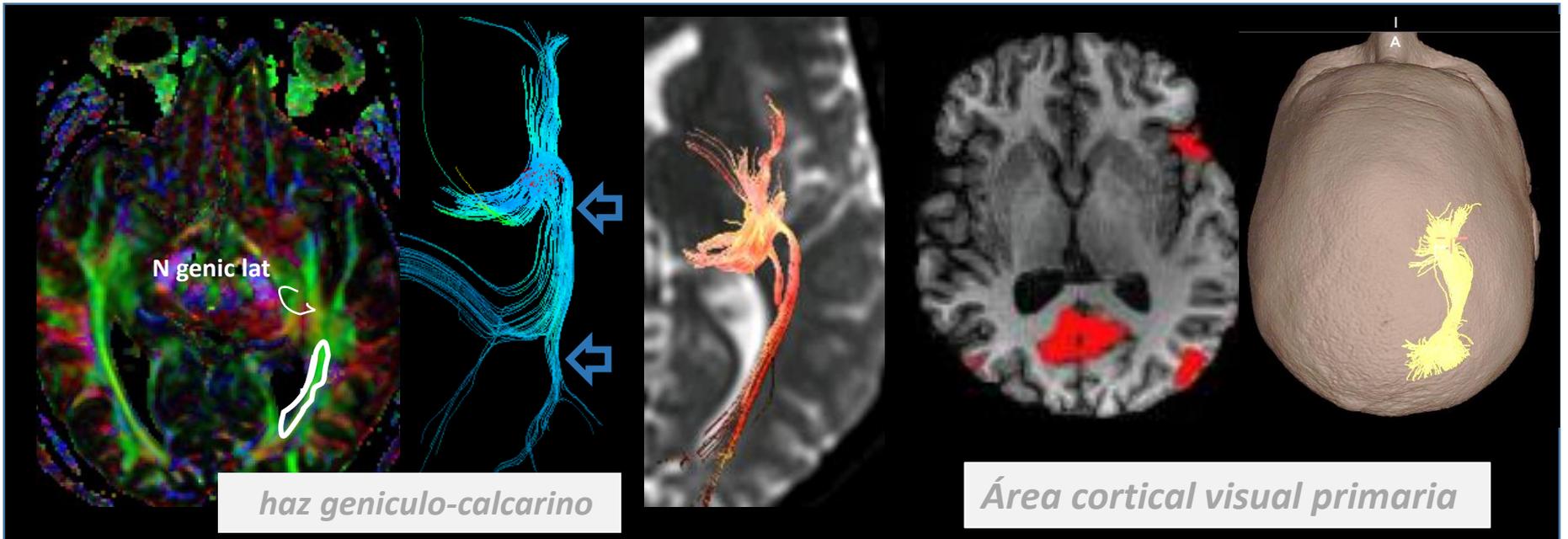


Cápsula externa

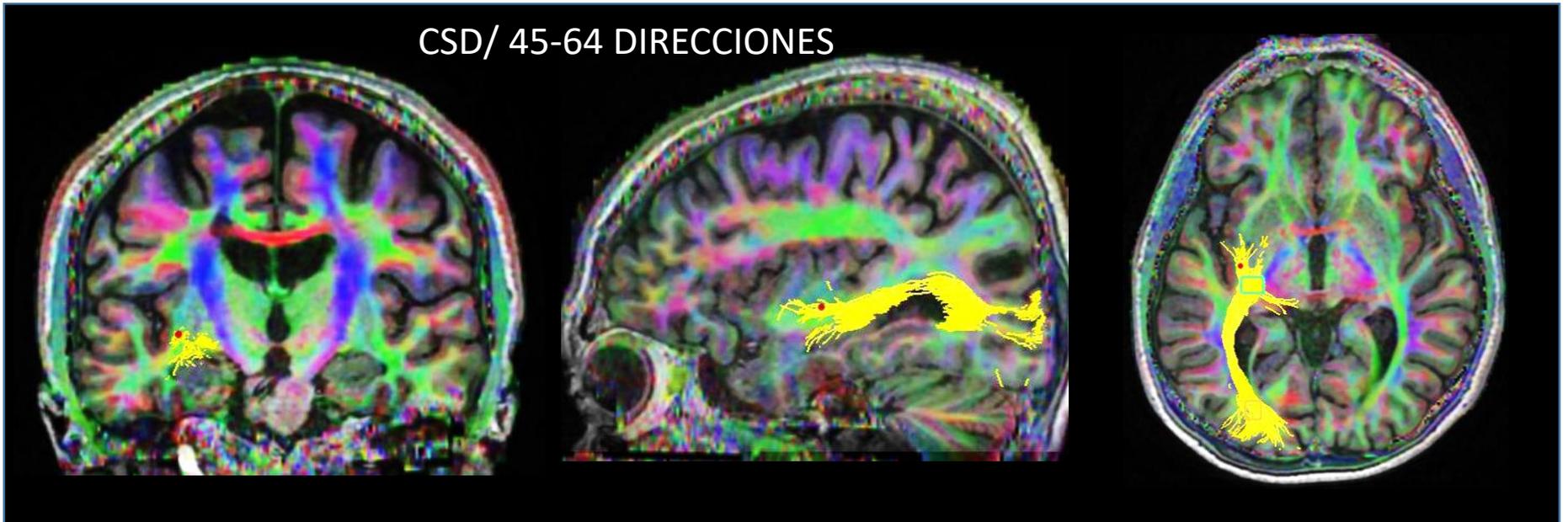
Corona radiada / cso



FIBRAS DE PROYECCIÓN: RADIACIONES ÓPTICAS



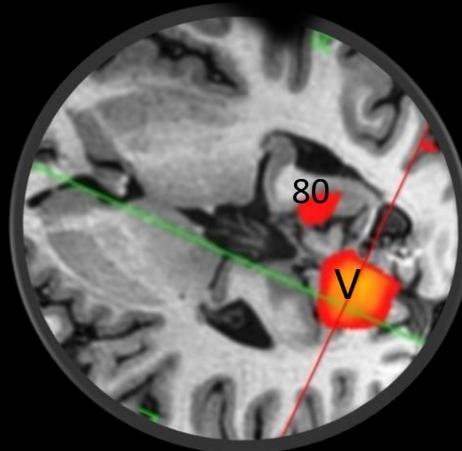
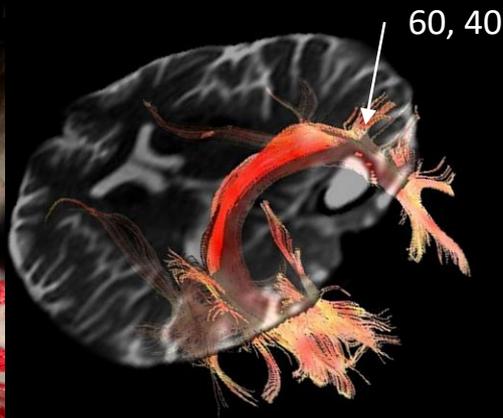
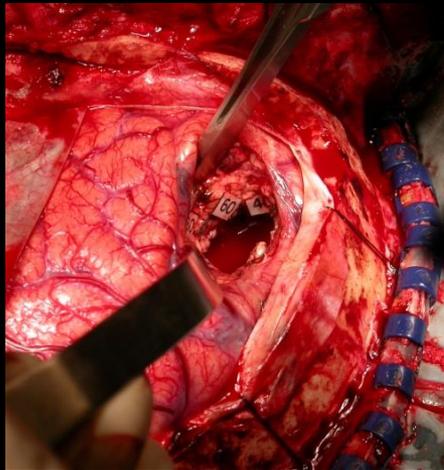
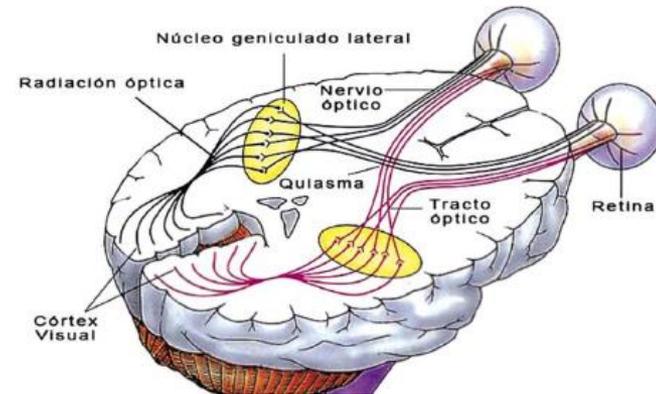
CSD/ 45-64 DIRECCIONES





- Componente ventral: loop de Meyer
- Componente dorsal: radiaciones ópticas, laterales al asta ventricular occipitotemporal

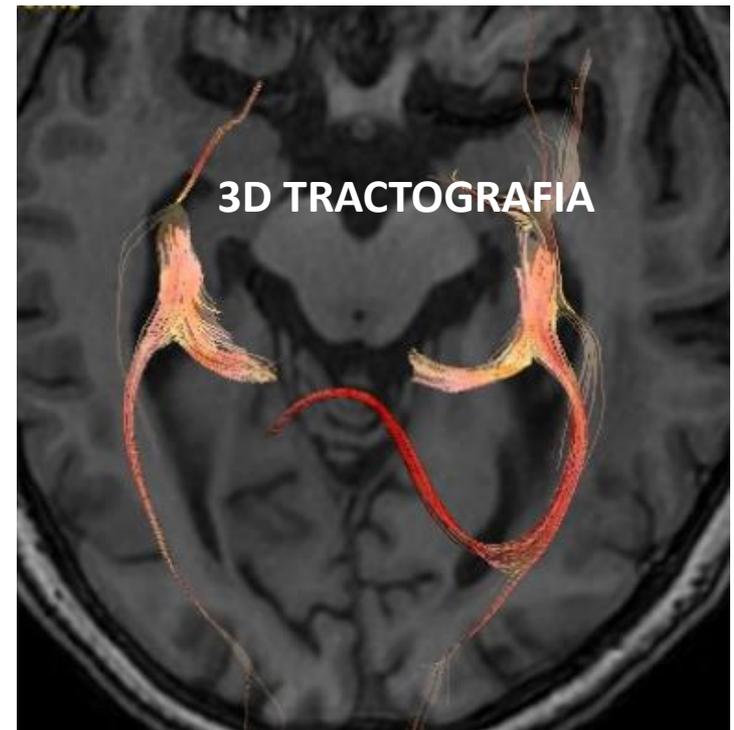
HAZ GENICULO-CALCARINO



80: area visual secundaria, anterior a la lesión.

V: Área visual primaria de predominio izquierdo

60,40: Radiaciones ópticas, laterales a la lesión



ANATOMIA DE LA SUSTANCIA BLANCA



TIPOS DE FIBRAS DE SUSTANCIA BLANCA

FIBRAS DE PROYECCIÓN

Conectan la corteza con los núcleos de la base

FIBRAS DE ASOCIACIÓN

Conectan lóbulos del mismo hemisferio cerebral

FIBRAS COMISURALES

Conexión interhemisférica cerebral

TRONCO ENCEFÁLICO

TRACTOS CORTICOESPINALES,
CORTICOBULBARES Y
CORTICOPONTINOS

CAPSULA INTERNA

RADIACIONES TALÁMICAS

RADIACIONES OPTICAS

LEMNISCO MEDIAL, TRACTOS
PONTO Y ESPINOCEREBELOSOS

FASCICULO LONGITUDINAL
SUPERIOR (ARCUATO)

FASCICULO LONG. INFERIOR
(tracto occipitotemporal)
FASC LONG MEDIO

CINGULO

FRONTAL ASLANT TRACT

FASCICULO FRONTOOCCIPITAL
INFERIOR

CALLOSO
(pico, rodilla, tronco,
esplenium)

COMISURA ANTERIOR

COMISURA POSTERIOR

COMISURA DEL FÓRNIX

COMISURA HABENULAR

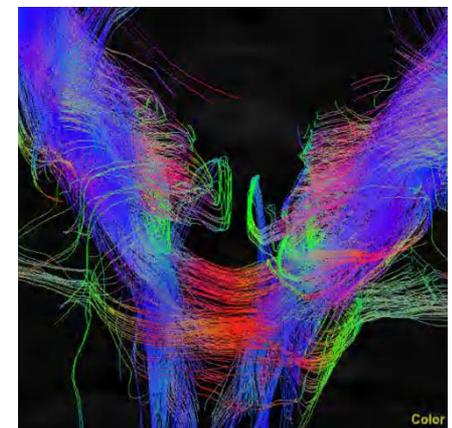
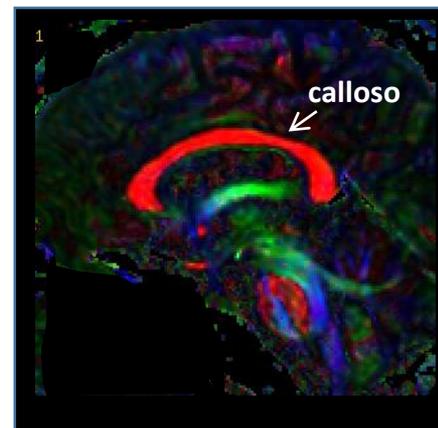
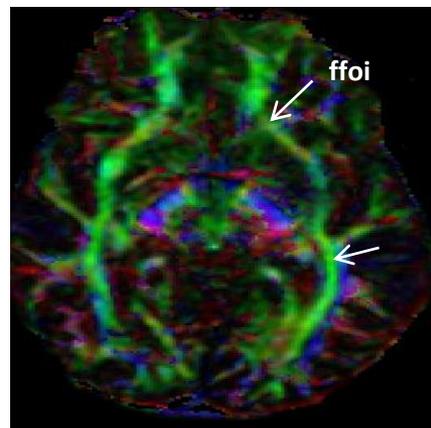
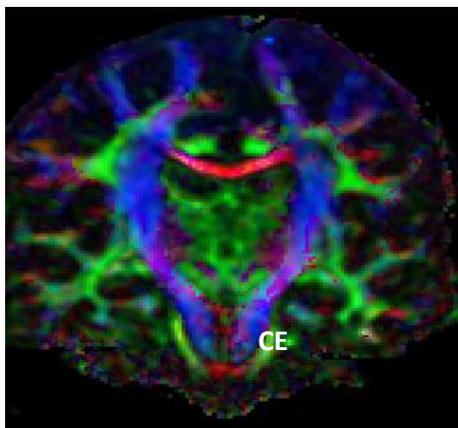
PEDÚNCULOS CEREBELOSOS

FIBRAS TRANSVERSAS

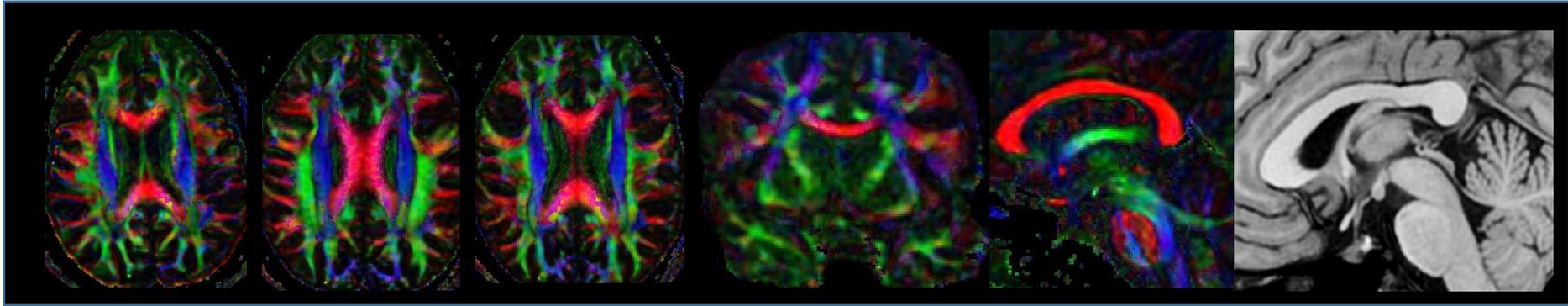
VIAS ASCENDENTES

VÍAS DESCENDENTES

DECUSACIONES

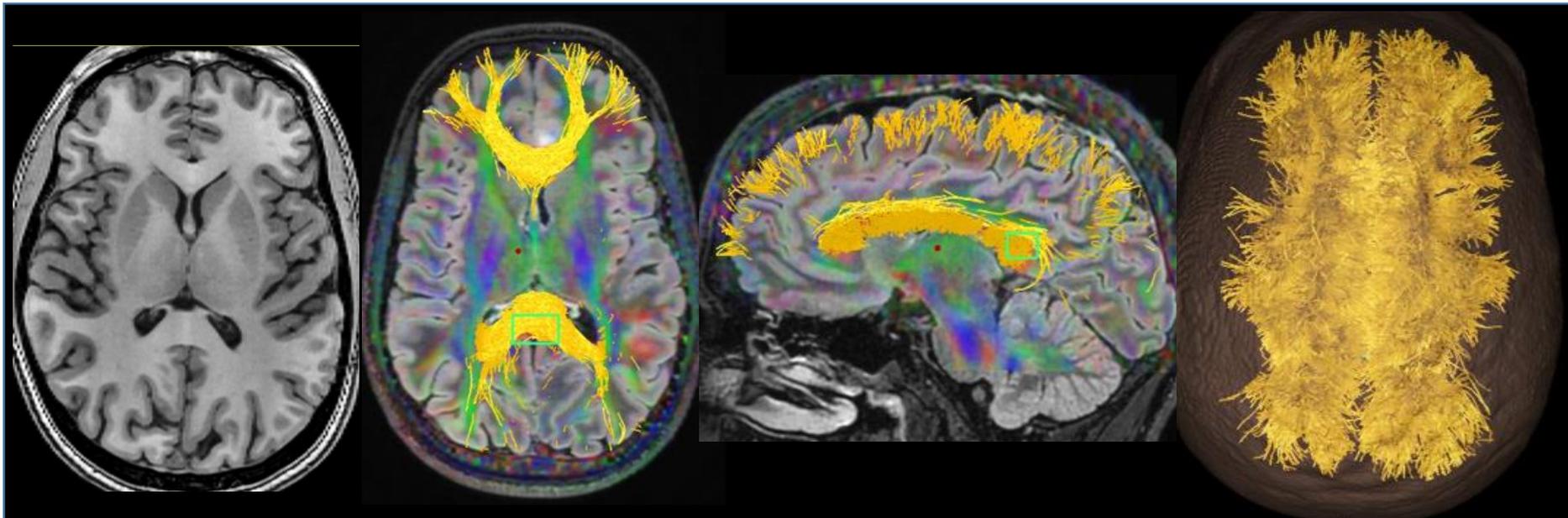


Fibras comisurales: CALLOSO

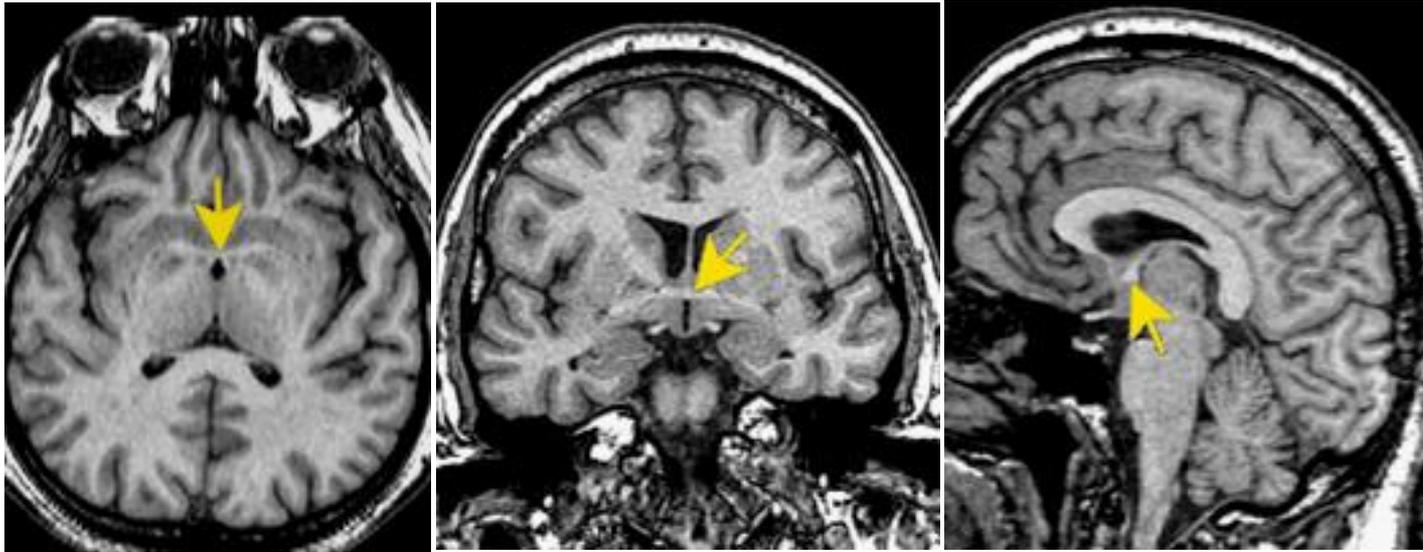


CALLOSO: principal conexión interhemisférica. La rodilla une lóbulos frontales por el *forceps minor*, y el *esplenio* los lóbulos occipitales por el *forceps mayor*.

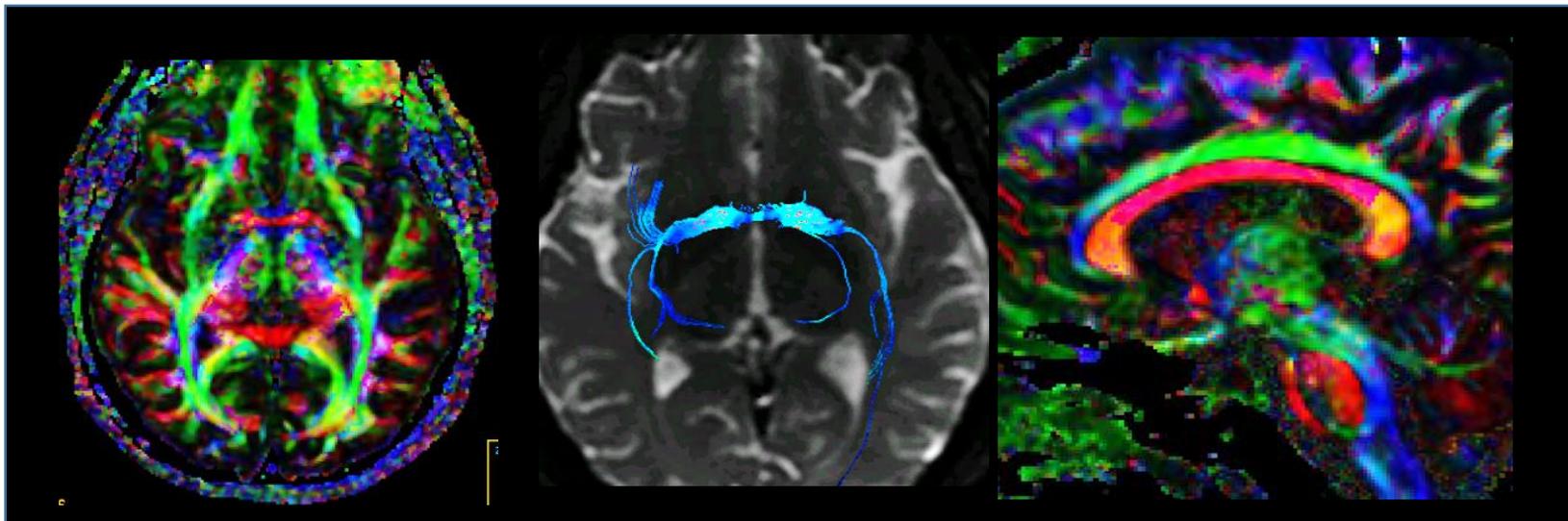
El *tapetum* está constituido por las fibras inferolaterales que rodean el margen lateral de las astas occipitales hacia el lóbulo temporal. Separa las radiaciones ópticas del epéndimo



Fibras comisurales: COMISURA ANTERIOR



COMISURA ANTERIOR: fibras entre las columnas anterior y posterior del fórnix, con decusación de la fibras olfatorias conectando bulbos y núcleos olfatorios , sustancia perforada anterior, lóbulos temporales y corteza occipital inferior



ANATOMIA DE LA SUSTANCIA BLANCA



TIPOS DE FIBRAS DE SUSTANCIA BLANCA

FIBRAS DE PROYECCIÓN

Conectan la corteza con los núcleos de la base

FIBRAS DE ASOCIACIÓN

Conectan lóbulos del mismo hemisferio cerebral

FIBRAS COMISURALES

Conexión interhemisférica cerebral

TRONCO ENCEFÁLICO (mezcla)

TRACTOS CORTICOESPINALES,
CORTICOBULBARES Y
CORTICOPONTINOS

CAPSULA INTERNA

RADIACIONES TALÁMICAS

RADIACIONES OPTICAS

LEMNISCO MEDIAL, TRACTOS
PONTO Y ESPINOCEREBELOSOS

FASCICULO LONGITUDINAL
SUPERIOR (ARCUATO)

FASCICULO LONG. INFERIOR
(tracto occipitotemporal)
FASC LONG MEDIO

CINGULO

FRONTAL ASLANT TRACT

FASCICULO FRONTOOCCIPITAL
INFERIOR

CALLOSO
(pico, rodilla, tronco,
esplenium)

COMISURA ANTERIOR

COMISURA POSTERIOR

COMISURA DEL FÓRNIX

COMISURA HABENULAR

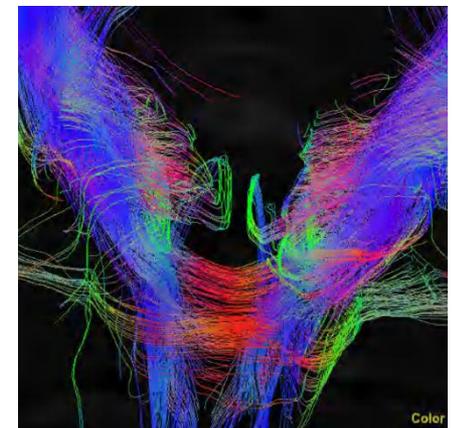
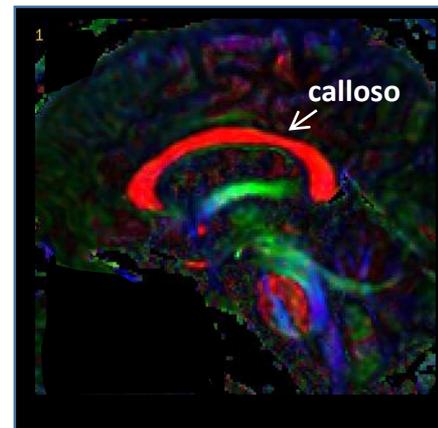
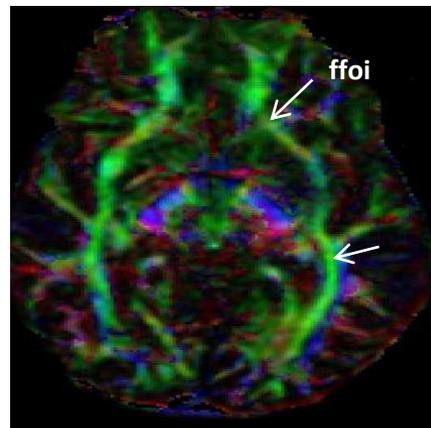
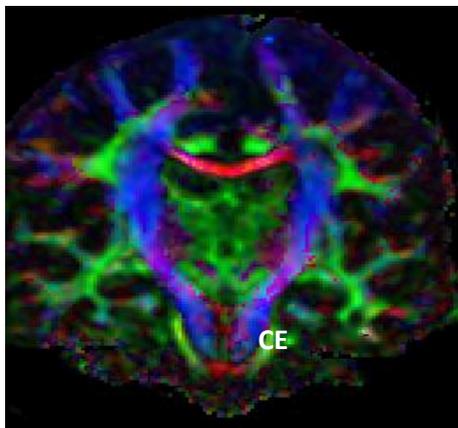
PEDÚNCULOS CEREBELOSOS

FIBRAS TRANSVERSAS

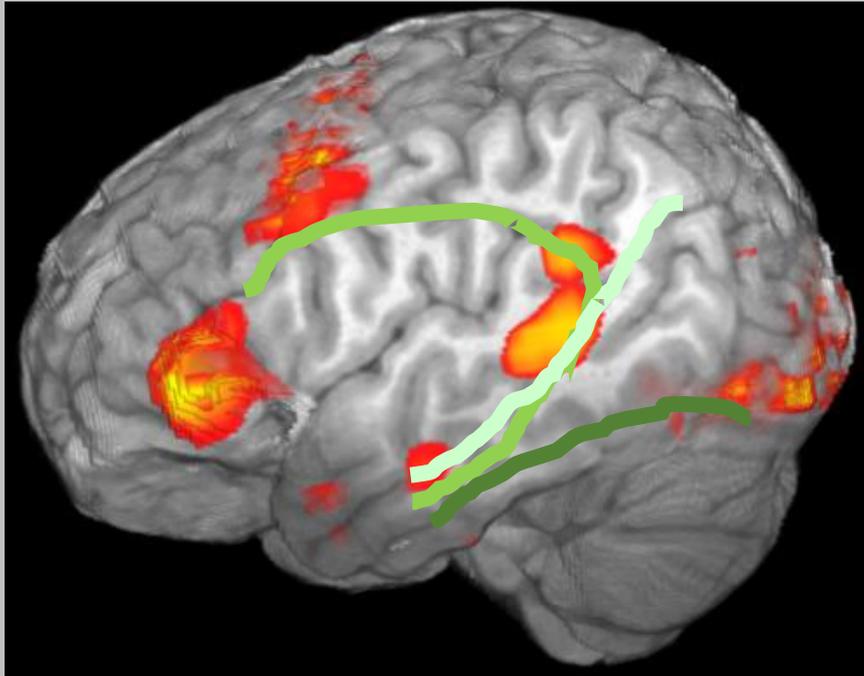
VIAS ASCENDENTES

VÍAS DESCENDENTES

DECUSACIONES

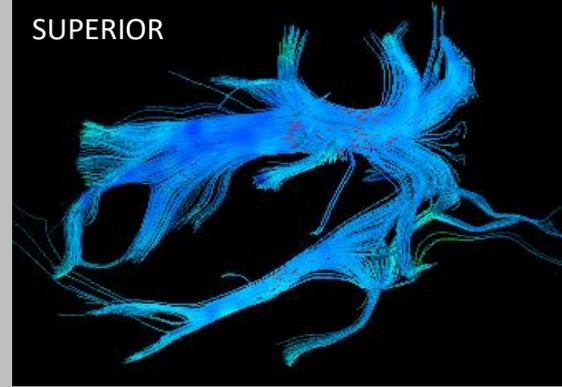


FASCÍCULOS DE ASOCIACIÓN: FASCÍCULOS LONGITUDINALES

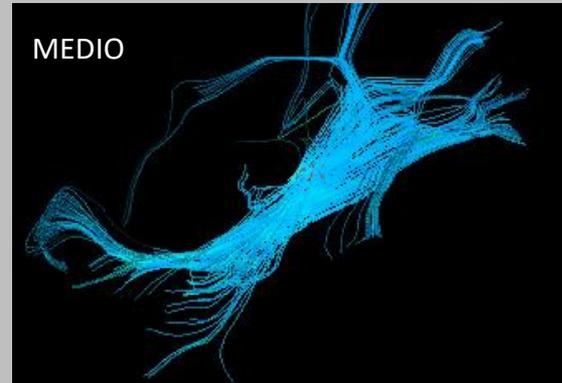


FIBRAS DE ASOCIACIÓN
Conectan lóbulos del mismo hemisferio cerebral

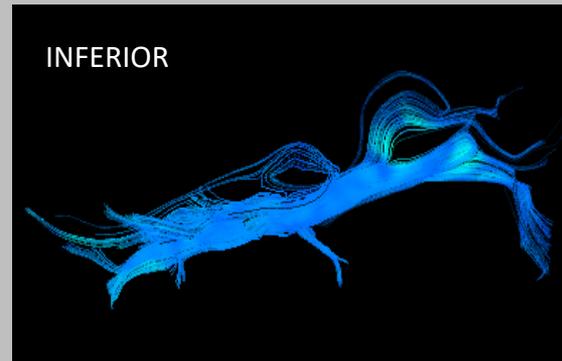
SUPERIOR



MEDIO



INFERIOR

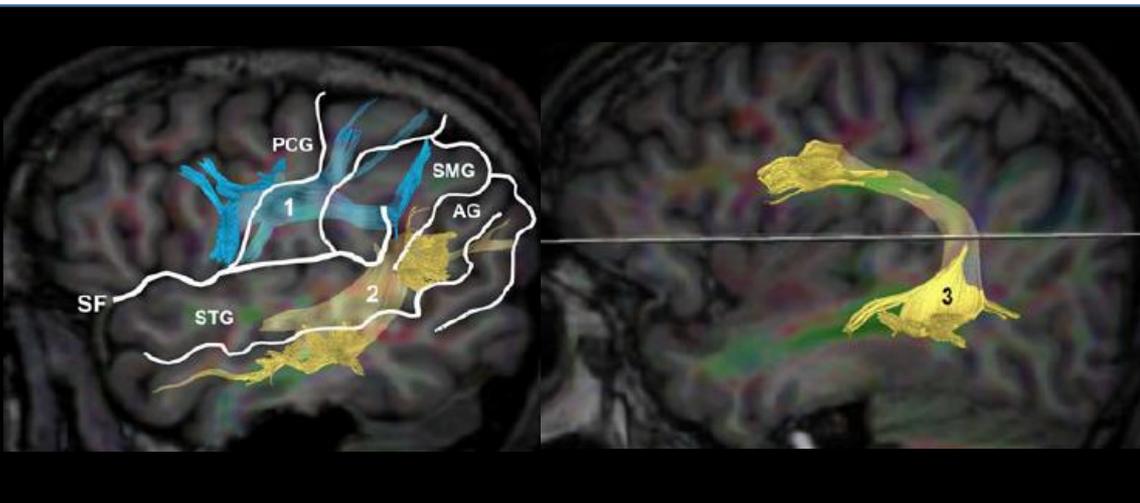
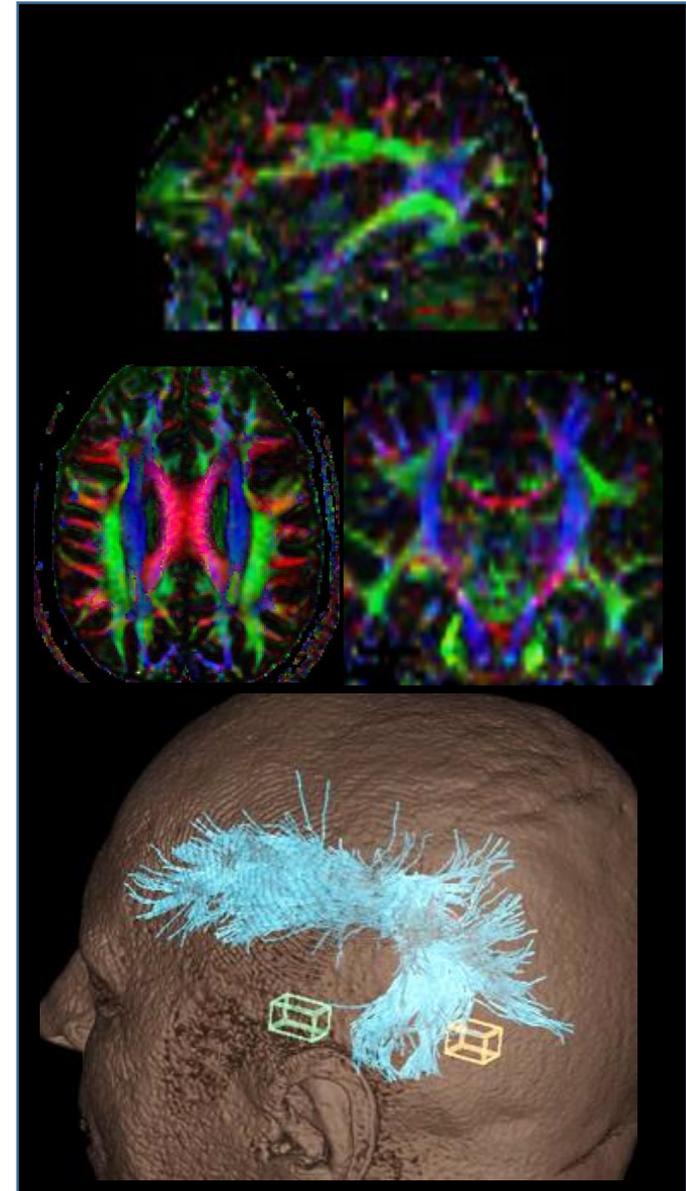


Fibras asociación: F. Longitudinal superior

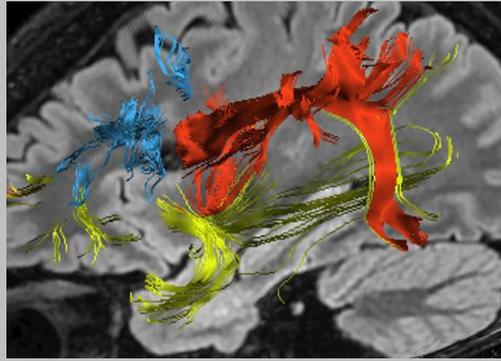


Existen tres componentes

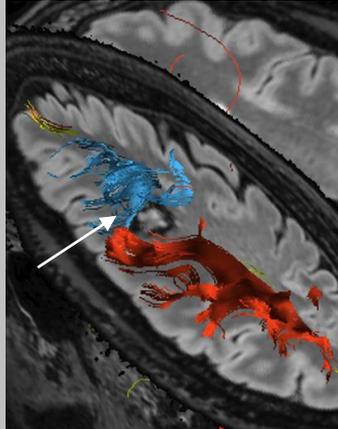
- **Anterior superficial (1)** que conecta la parte posterior del GFI y la corteza premotora ventral con el giro supramarginal y el margen posterior giro temporal superior
- **Posterior superficial (2)**: conecta los giros temporal superior y medio con el giro angular
- **Arcuato (3)**: profundo, conectando la corteza frontal con la corteza parietal inferior y corteza temporal



Fibras asociación: F. Longitudinal superior



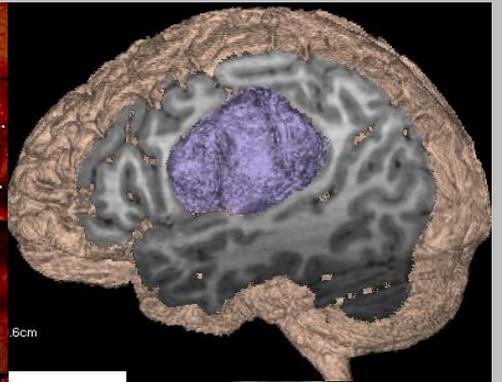
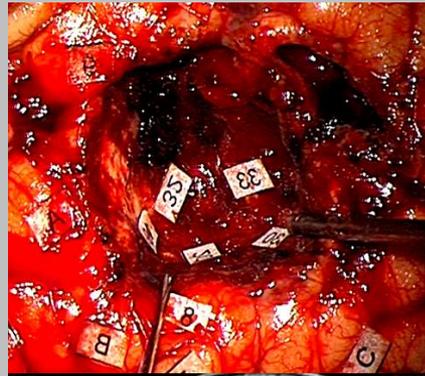
Cavernoma sangrado en región frontal opercular izquierda



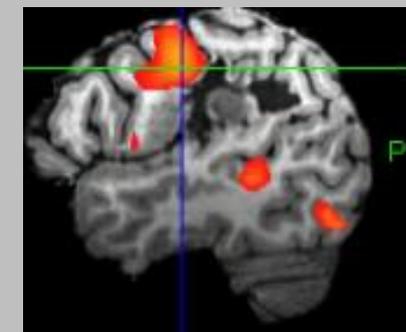
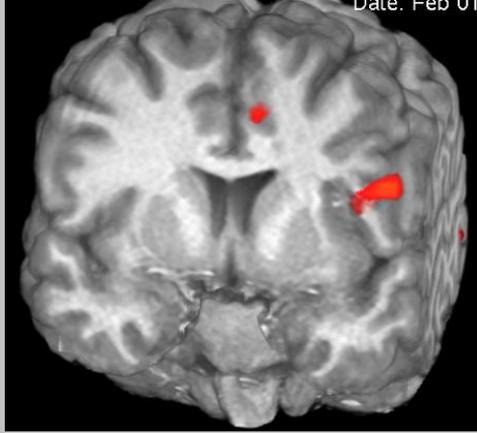
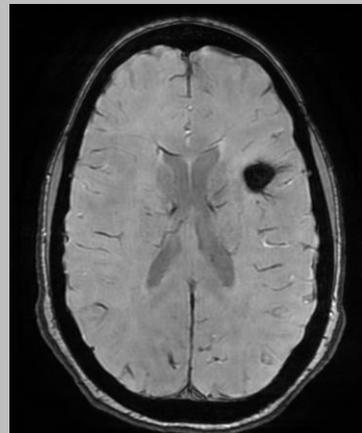
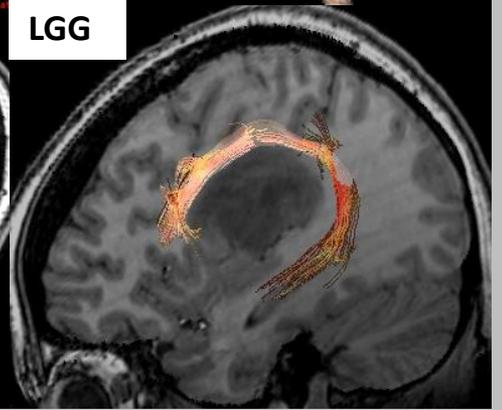
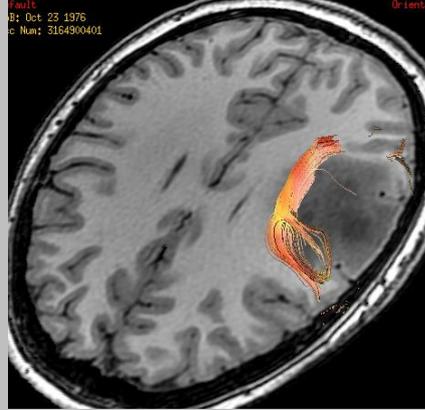
Ex Feb 01 2024

P
I
L

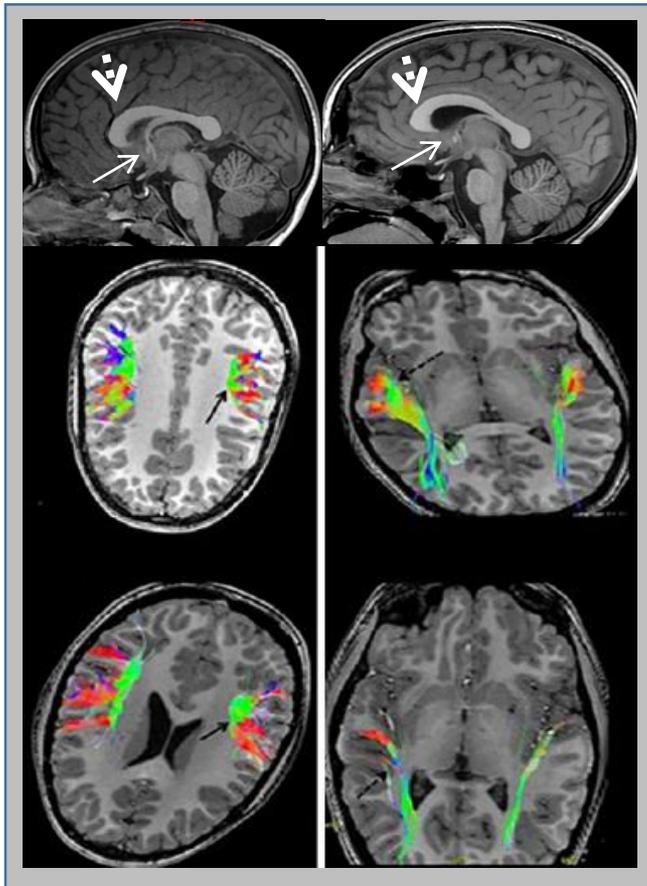
Date: Feb 01



LGG



recidiva



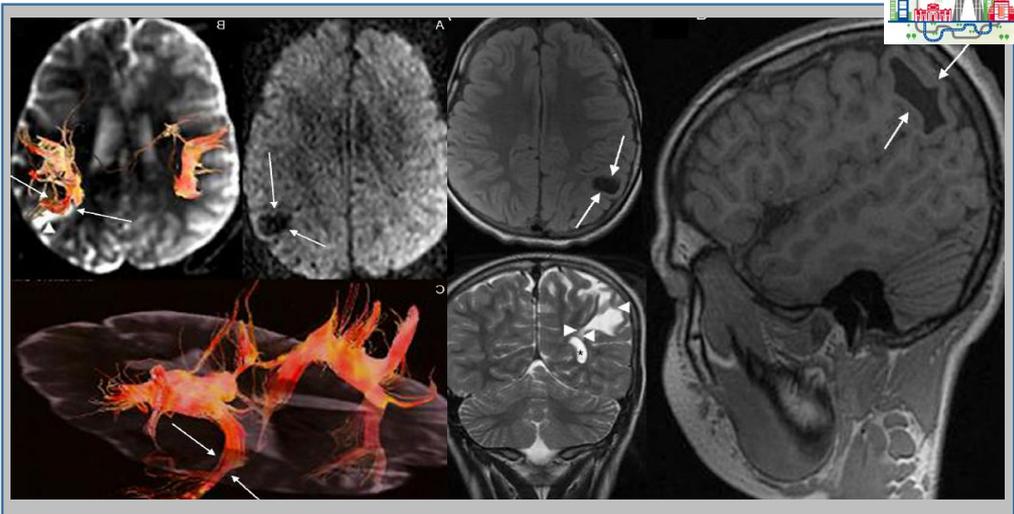
Pacientes con mutación EBF3

Mol Syndromol 2021;12:186-193
DOI: 10.1159/000513583

El síndrome de Angelman

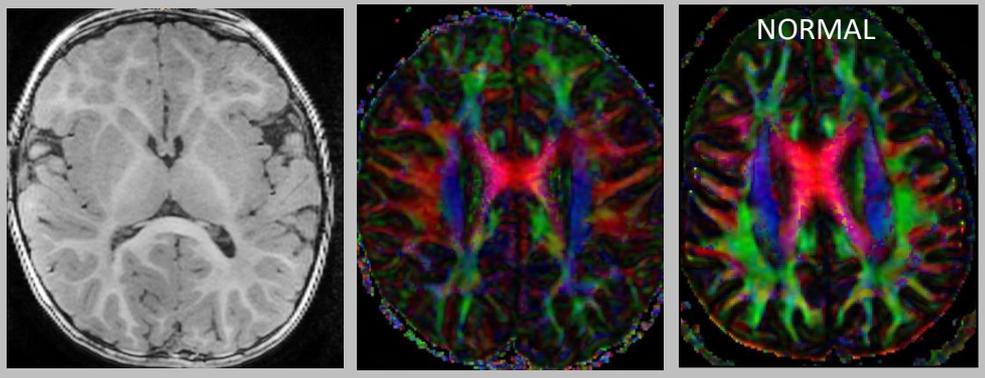
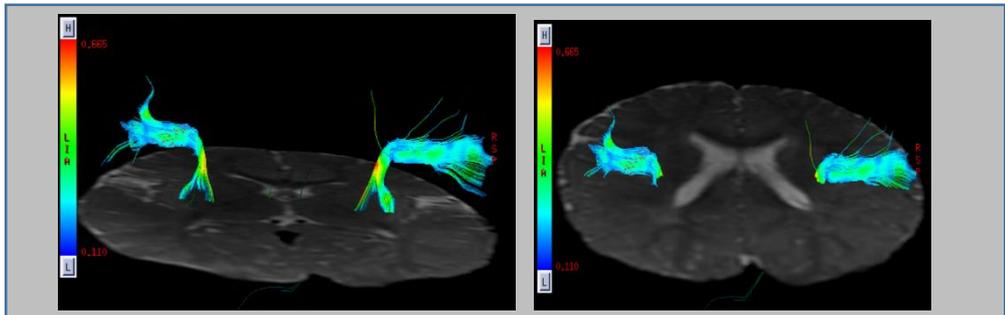
Discapacidad intelectual grave con importante afectación del lenguaje y rasgos dismórficos faciales distintivos. Pérdida de expresión del gen UBE3A involucrado, entre otras funciones, en la regulación durante el desarrollo de la orientación de fibras axonales, como las anomalías que afectan a las fibras de asociación en estos pacientes, con principal compromiso del fascículo arcuato.

doi:10.1111/j.1469-8749.2010.03838.x.



Síndrome de Tourette

Disrupción del segmento frontoparietal y parietotemporal por secuela isquémica
doi:10.1016/j.rx.2011.06.014

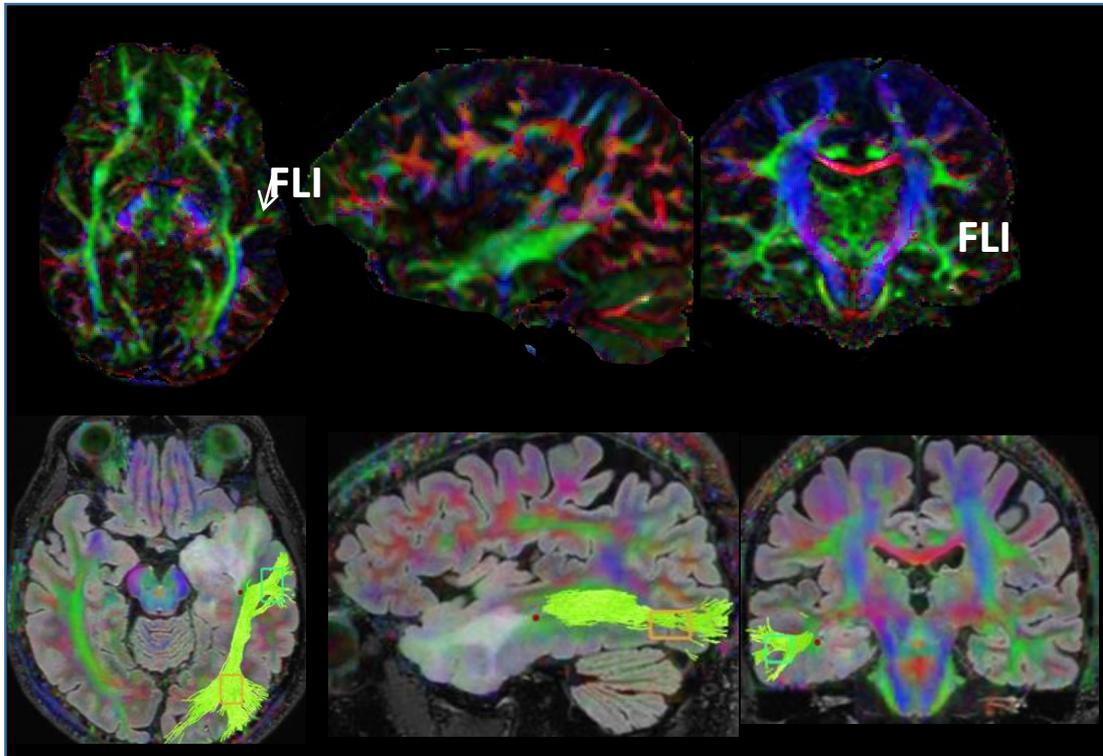
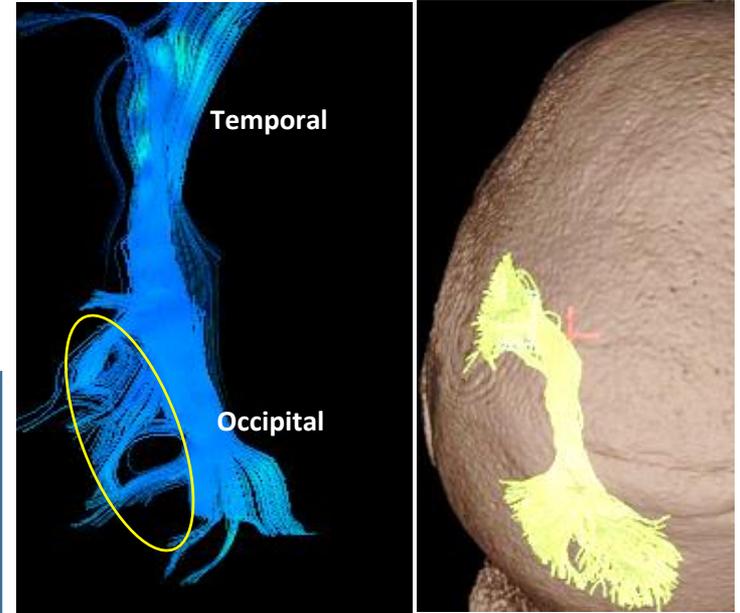


Fibras asociación: F. Longitudinal inferior



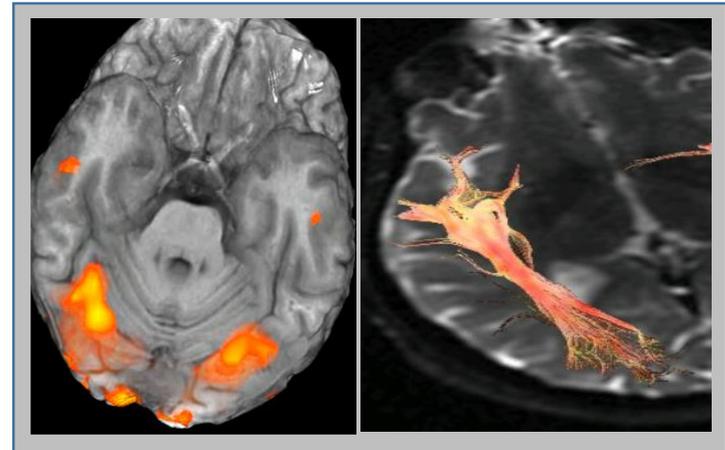
El FLI está formado por:

1. Fibras largas temporo-occipitales que discurren por la pared lateral del cuerno occipital y lateral ventricular
2. Tracto *occipitotemporal* formado por fibras en U en el tercio posterior del tracto, conectando con la “visual word form area” (esencial en lectura)



Visual Word form area

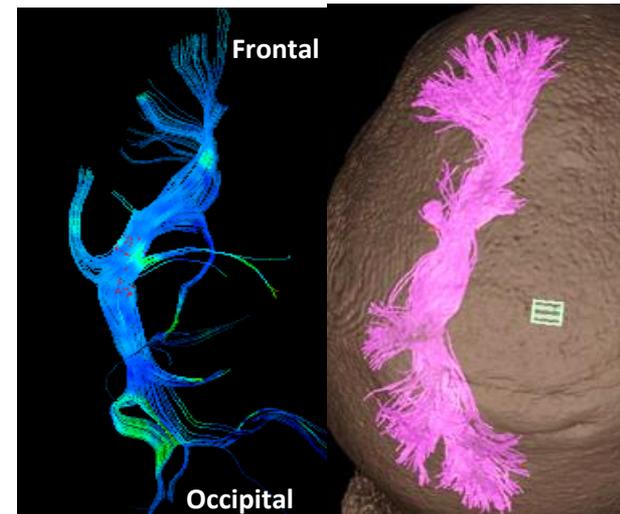
ILF



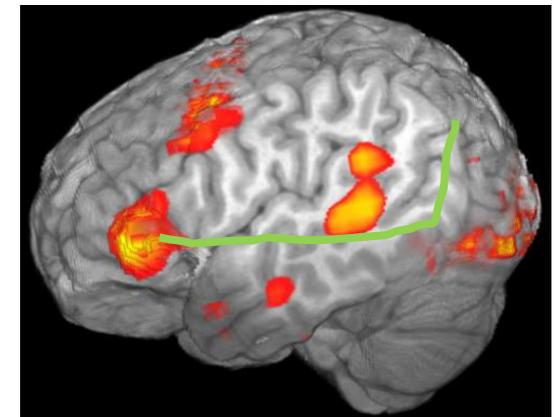
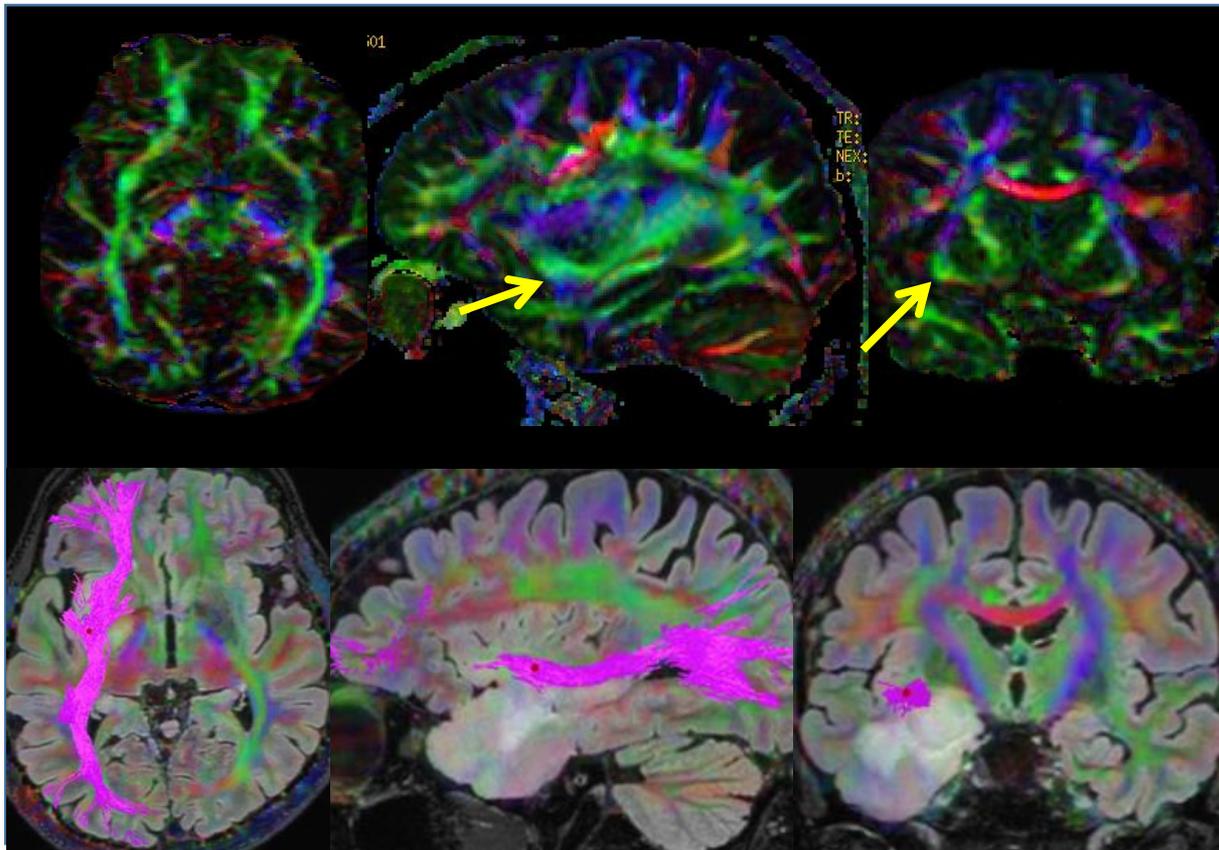
Fibras asociación: *F. frontooccipital inferior*



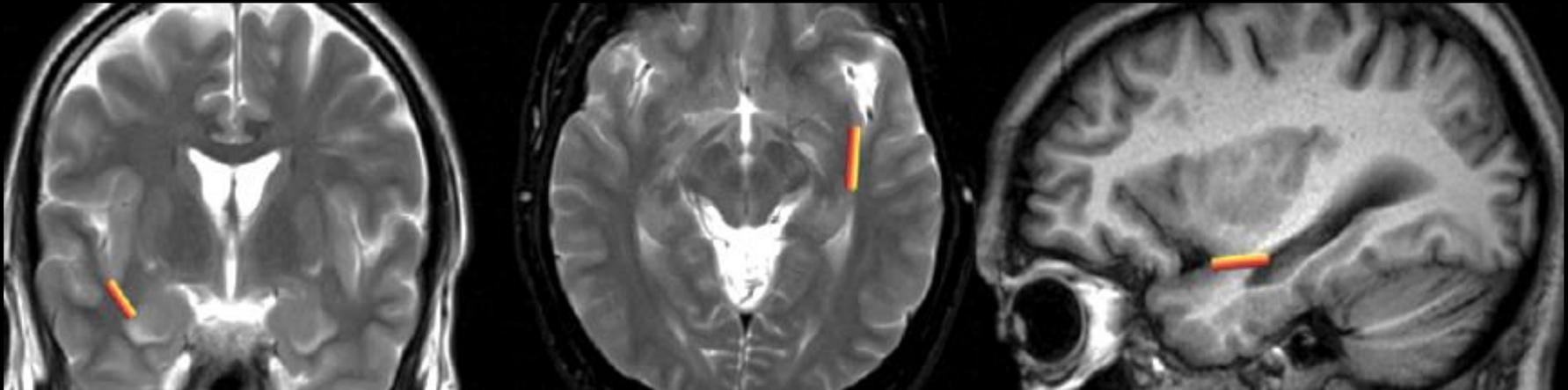
El **FFOI** conecta áreas prefrontales y giro frontal inf, con el giro fusiforme y lingual. Pasa por el suelo de la cápsula externa, cruza por el techo del asta temporal.



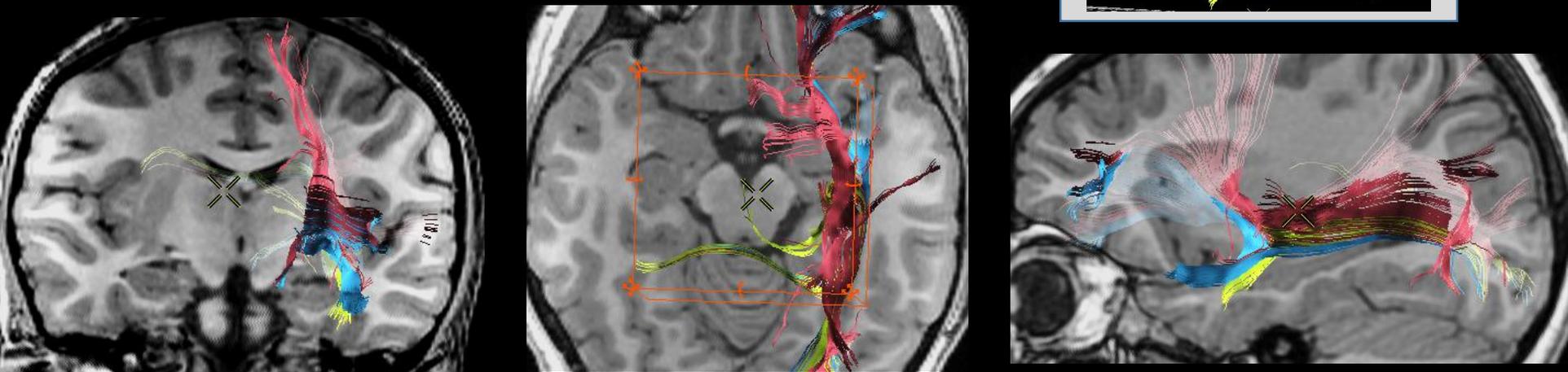
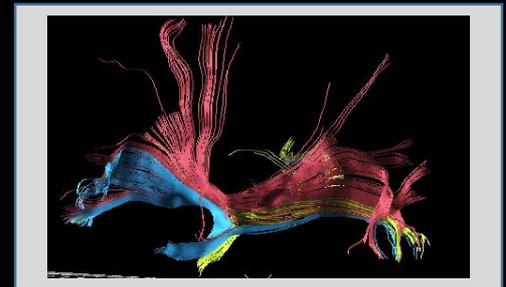
Principal componente de la vía semántica ventral lenguaje



Fibras asociación: F. frontooccipital inferior



Stem temporal Puente de sustancia blanca que conecta el frontal y el temporal, entre la región amigdalina y la ínsula. Pasan el loop de Meyer, el uncinado y el FFOI

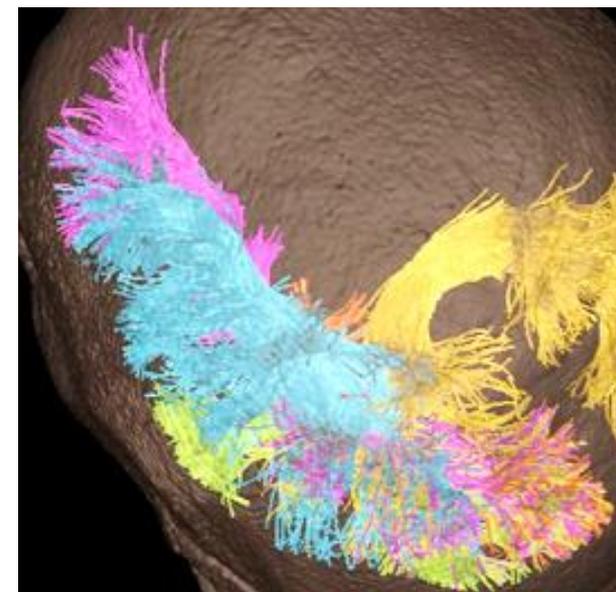
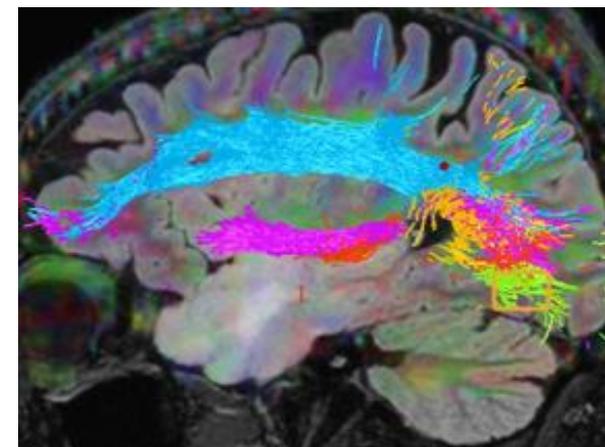
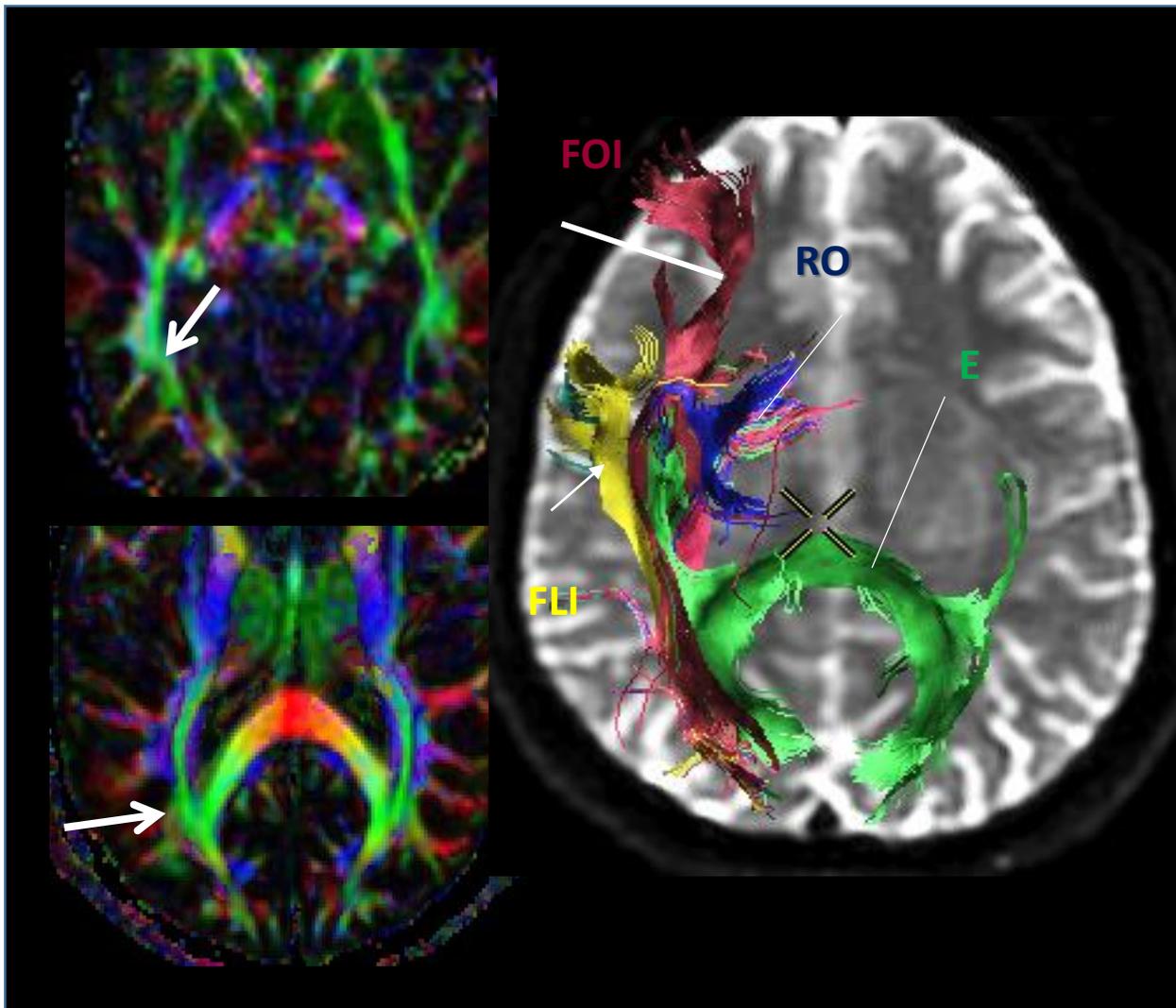


Fibras asociación: *F. frontooccipital inferior*



Stratum sagital. Confluencia de FLI, FFOI, RO, esplenio,

CSD

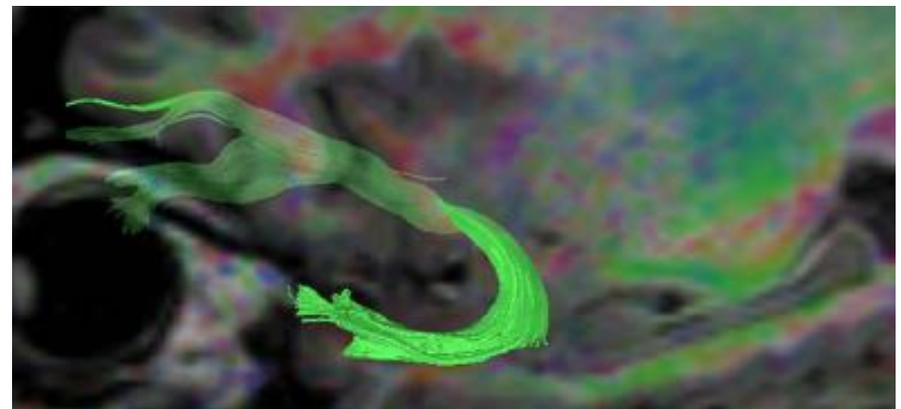
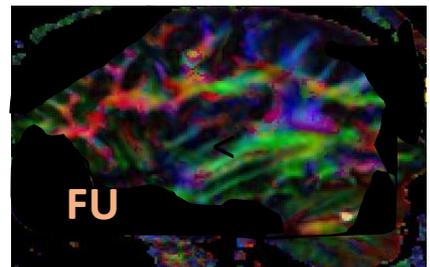
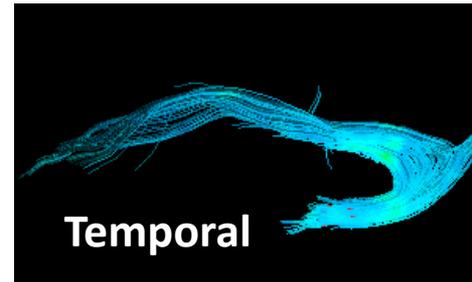
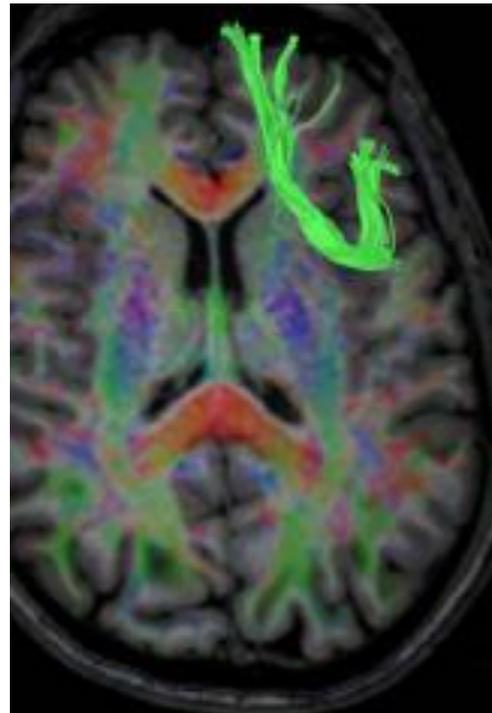
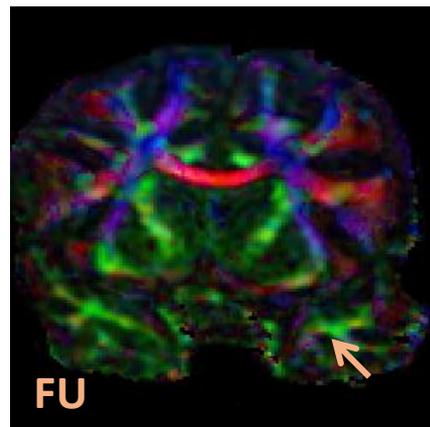


Fibras asociación: F. UNCINADO

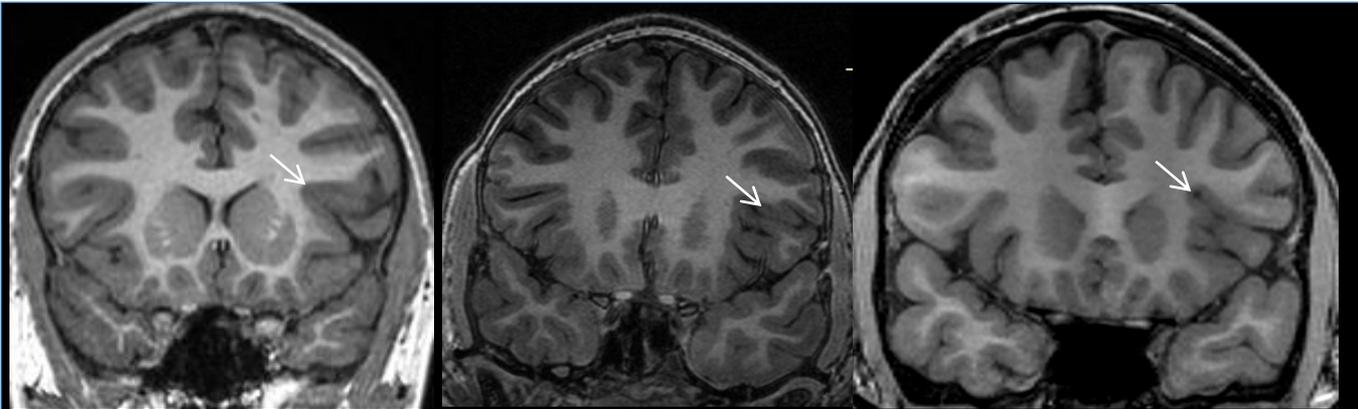


El **FU** conecta la porción más anterior de la sustancia blanca temporal con la sustancia blanca subcortical frontal subyacente a la corteza del giro frontal inferior y giro recto

Fibras frontales



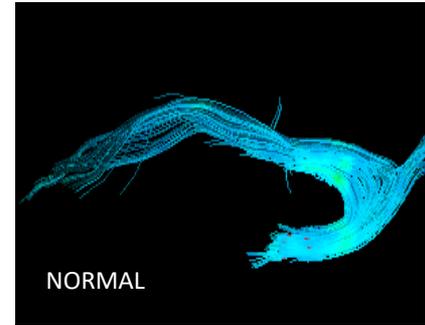
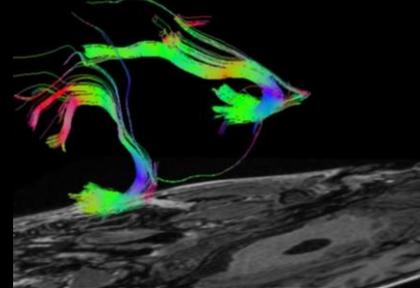
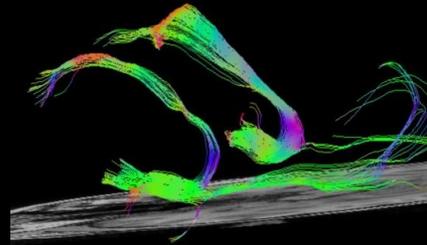
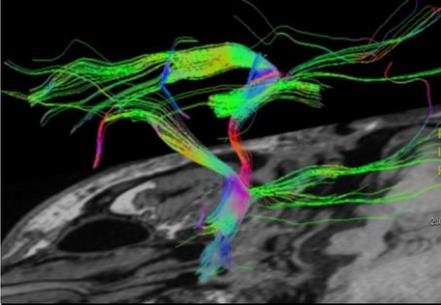
Fibras asociación: F. UNCINADO



Patient 1

Patient 2

Patient 3



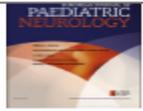
Altered white matter connectivity as a neural substrate for social impairment in Autism Spectrum Disorder
Stephanie H; Marco Catani.
Cortex 2015(64):158-181

Macrodonia, anomalías craneo-faciales, talla baja, retraso intelectual y alteraciones en el comportamiento socioemocional

DTI: anomalías estructurales de sustancia blanca



European Journal of Paediatric Neurology



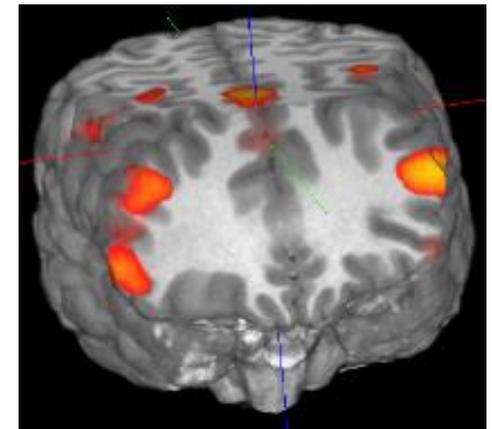
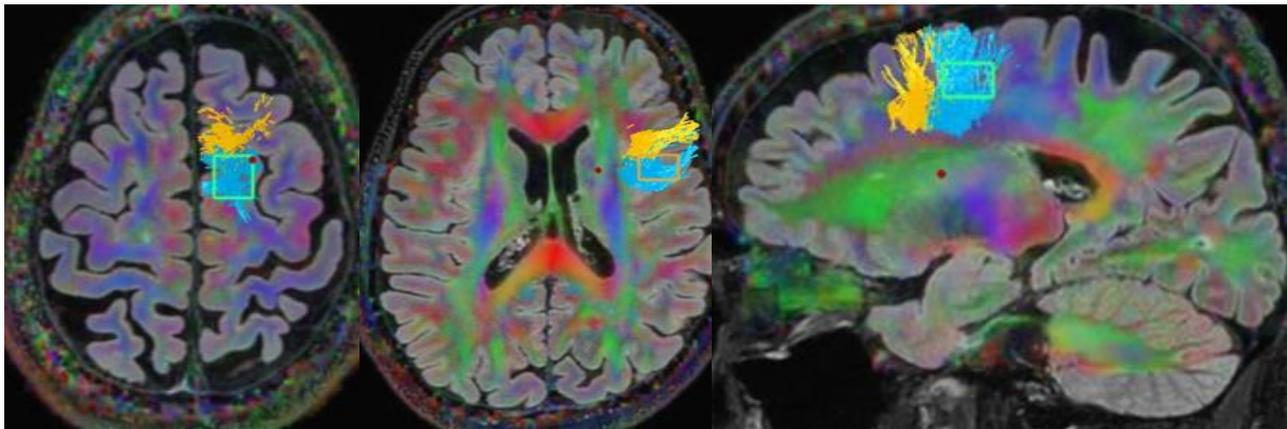
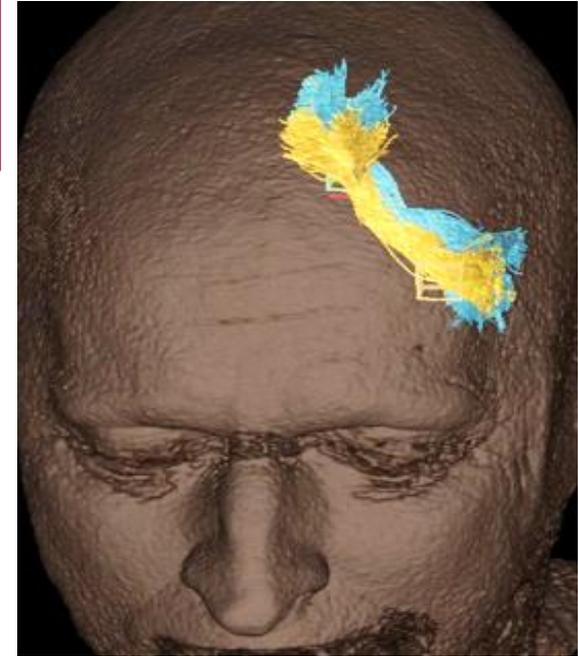
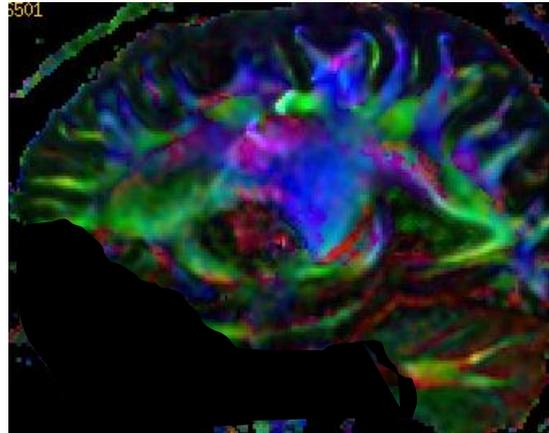
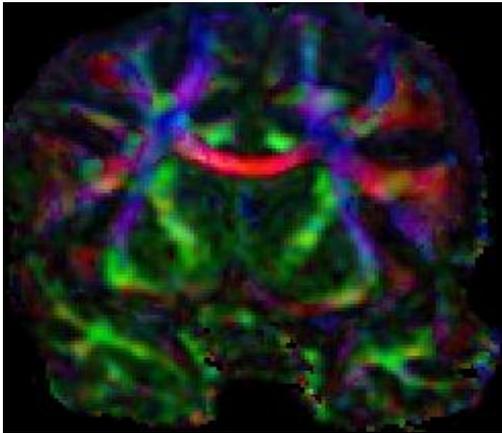
Abnormal frontal gyrification pattern and uncinate development in patients with KGB syndrome caused by *ANKRD11* aberrations

Mar Jiménez de la Peña ^a, Daniel Martín Fernández-Mayoralas ^b, Sara López-Martín ^{c,d}, Jacobo Albert ^c, Beatriz Calleja-Pérez ^e, Ana Laura Fernández-Perone ^b, Ana Jiménez de Domingo ^b, Pilar Tirado ^f, Sara Álvarez ^g, Alberto Fernández-Jaén ^{b, h,*}



Fibras asociación frontales: *FRONTAL ASLANT TRACT*

El **FAT** es un tracto con dirección oblicua que conecta el área motora suplementaria (AMS) y la pre-AMS, con la parte opercular frontal y el giro frontal inferior. Tiene diferente función izquierda (lenguaje) y derecha (cognitiva)



ANATOMIA DE LA SUSTANCIA BLANCA



TIPOS DE FIBRAS DE SUSTANCIA BLANCA

FIBRAS DE PROYECCIÓN

Conectan la corteza con los núcleos de la base

FIBRAS DE ASOCIACIÓN

Conectan lóbulos del mismo hemisferio cerebral

FIBRAS COMISURALES

Conexión interhemisférica cerebral

TRONCO ENCEFÁLICO (mezcla)

TRACTOS CORTICOESPINALES,
CORTICOBULBARES Y
CORTICOPONTINOS

CAPSULA INTERNA

RADIACIONES TALÁMICAS

RADIACIONES OPTICAS

LEMNISCO MEDIAL, TRACTOS
PONTO Y ESPINOCEREBELOSOS

FASCICULO LONGITUDINAL
SUPERIOR (ARCUATO)

FASCICULO LONG. INFERIOR
(tracto occipitotemporal)
FASC LONG MEDIO

CINGULO

FRONTAL ASLANT TRACT

FASCICULO FRONTOOCCIPITAL
INFERIOR

CALLOSO
(pico, rodilla, tronco,
esplenium)

COMISURA ANTERIOR

COMISURA POSTERIOR

COMISURA DEL FÓRNIX

COMISURA HABENULAR

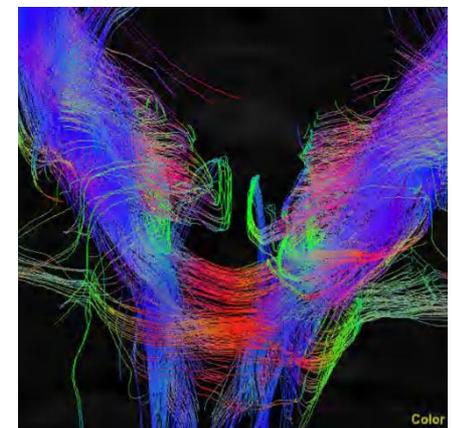
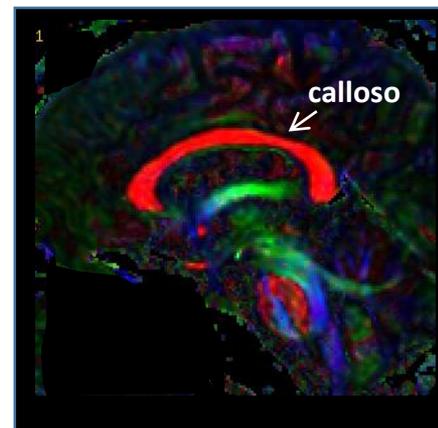
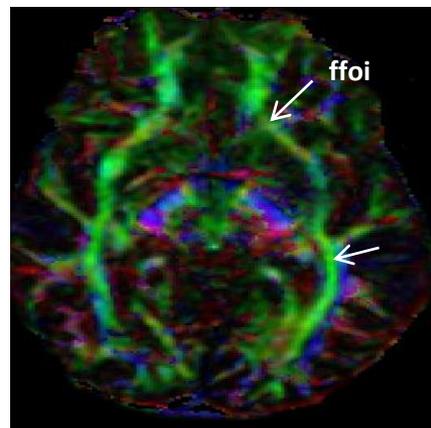
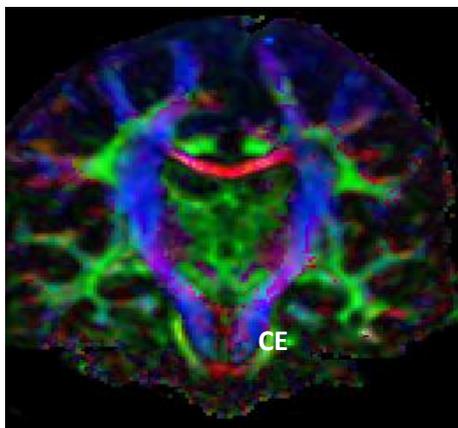
PEDÚNCULOS CEREBELOSOS

FIBRAS TRANSVERSAS

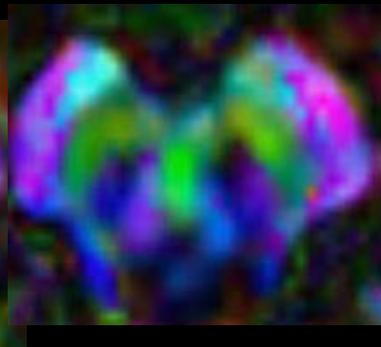
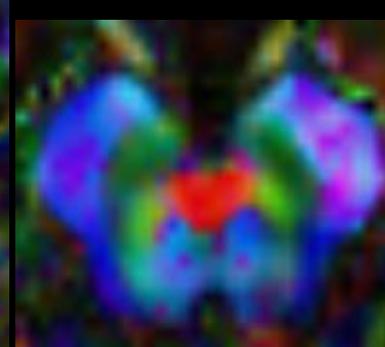
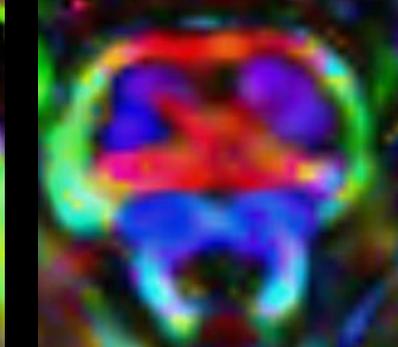
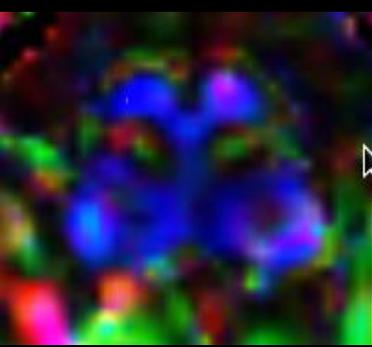
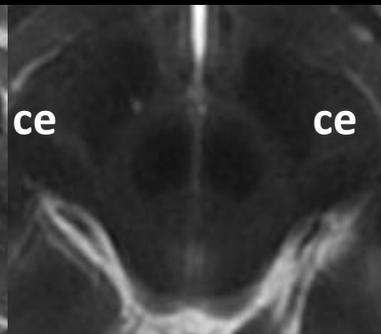
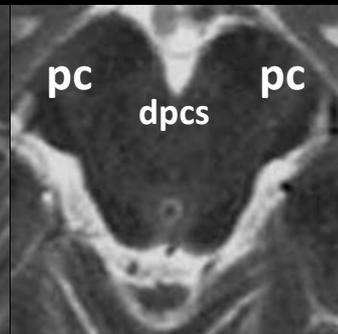
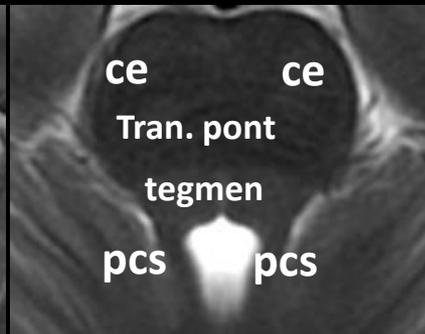
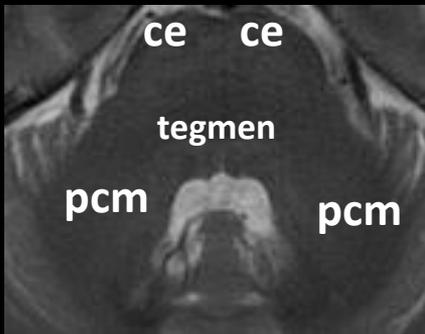
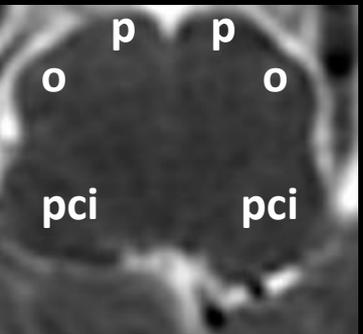
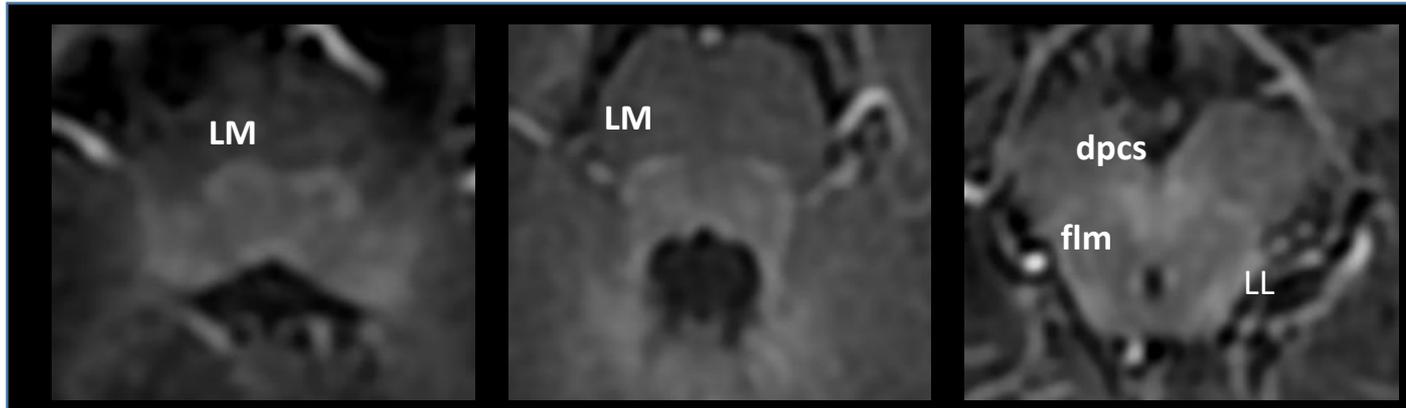
VIAS ASCENDENTES

VÍAS DESCENDENTES

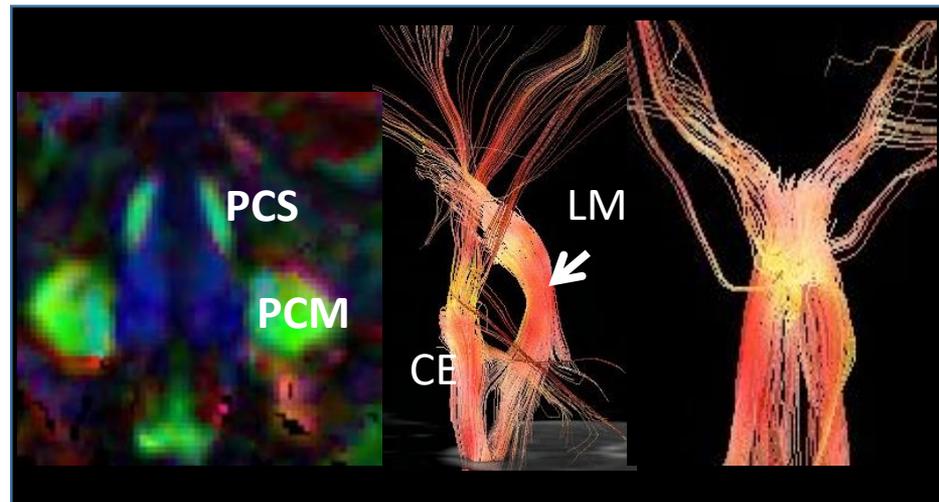
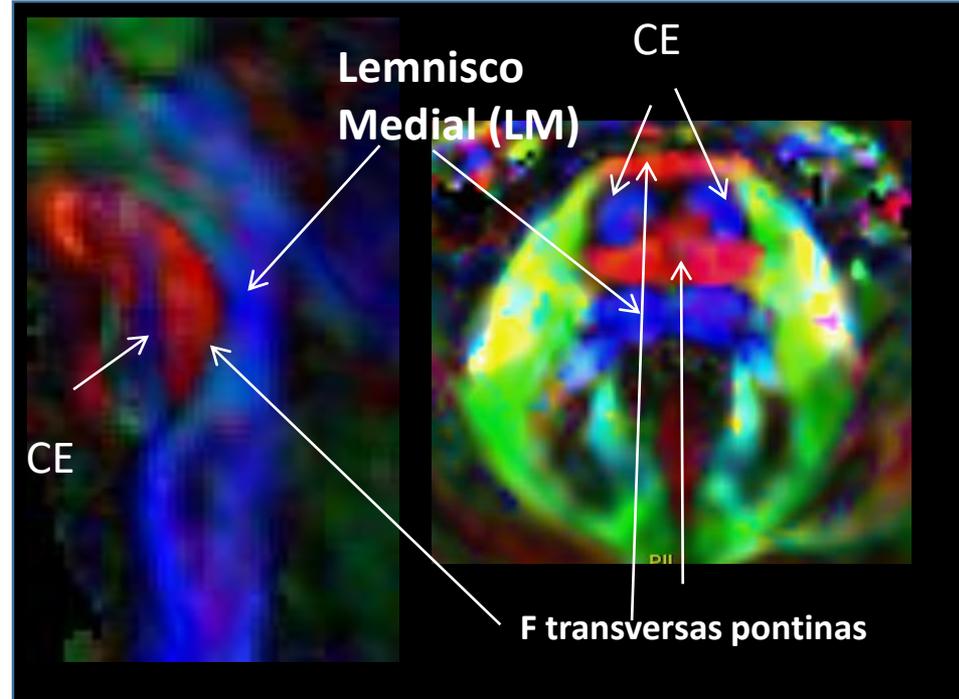
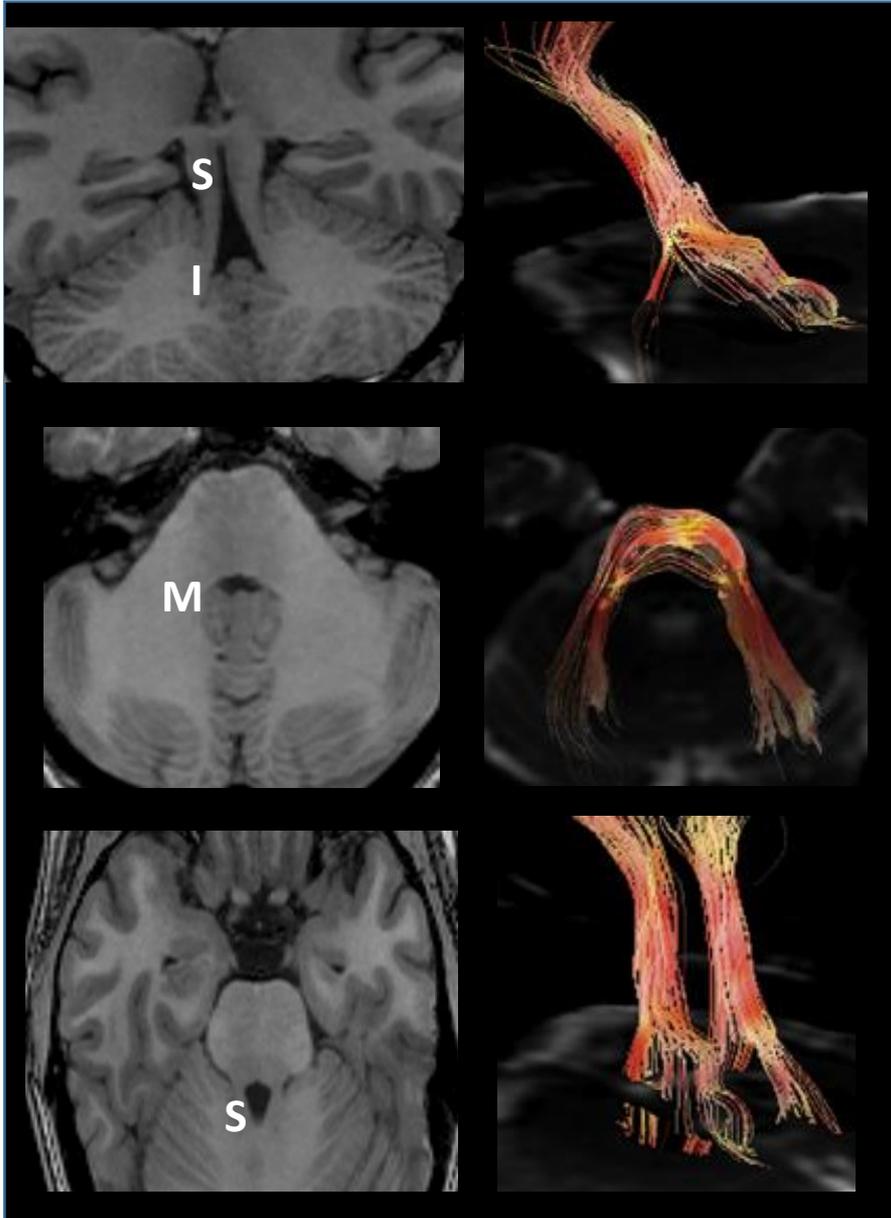
DECUSACIONES



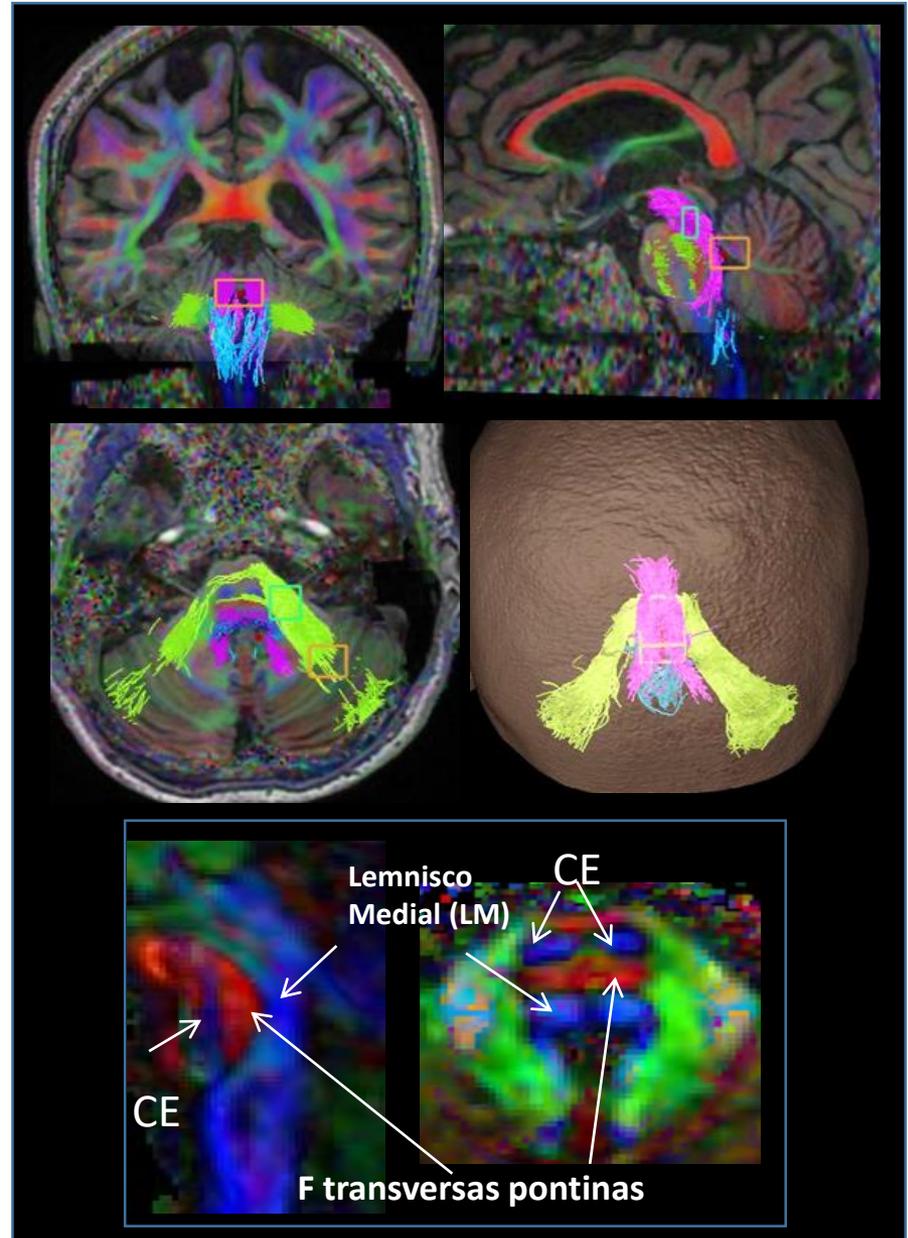
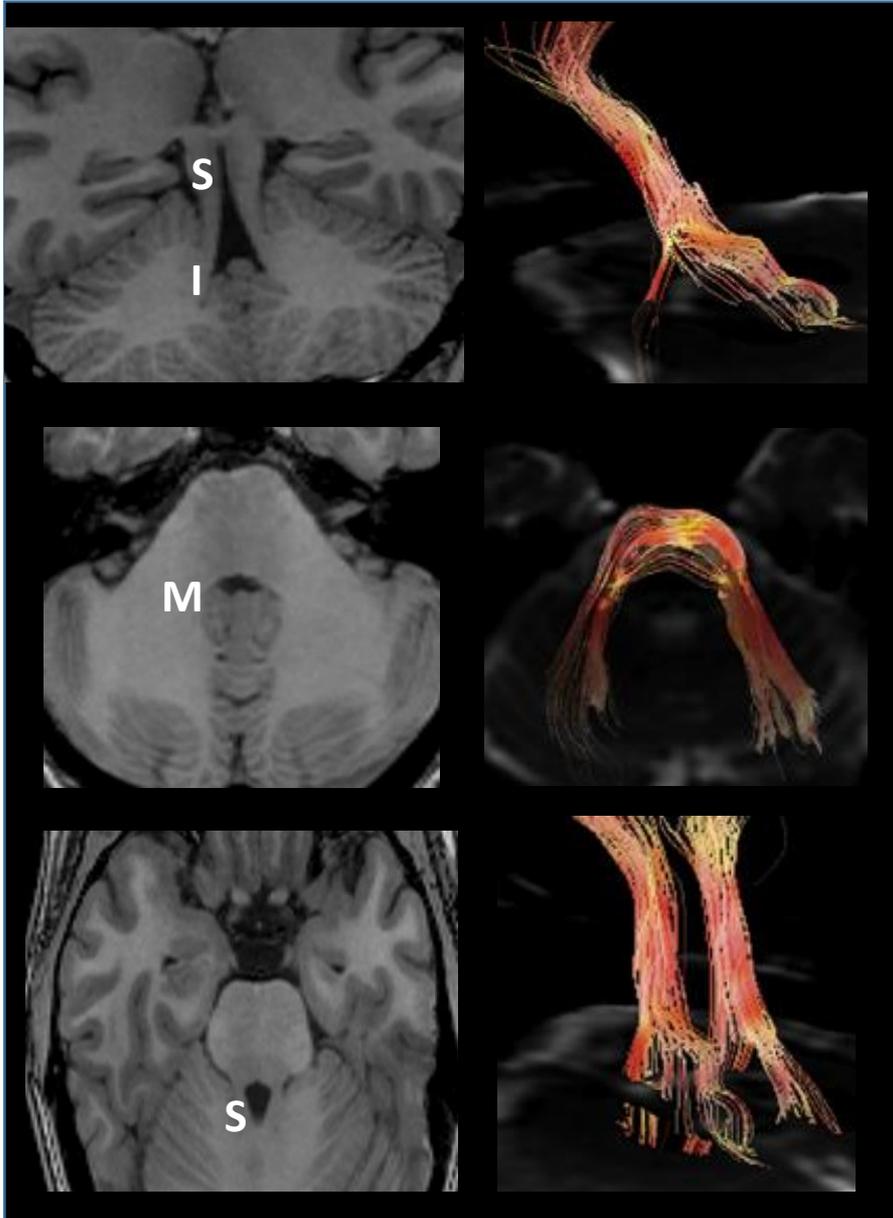
TRONCO ENCEFALO



TRONCO ENCEFALO



TRONCO ENCEFALO

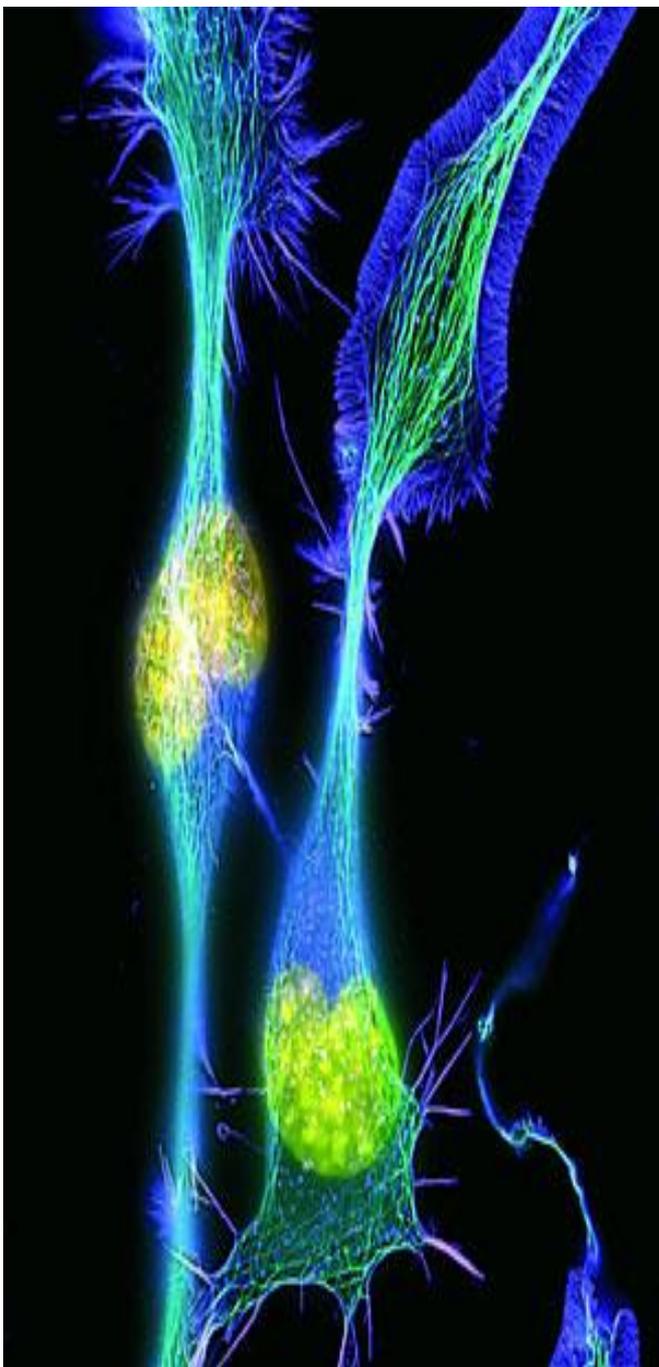
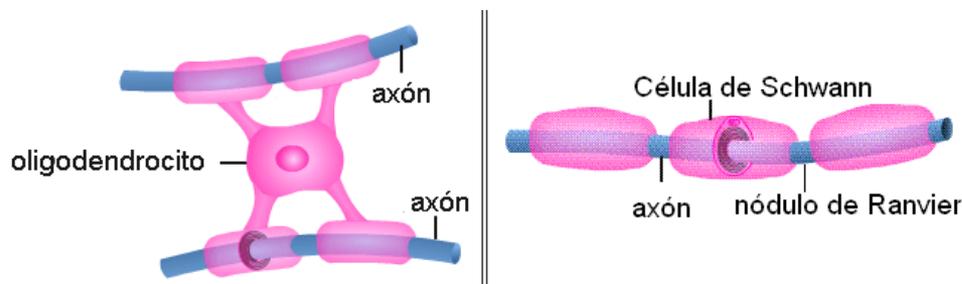


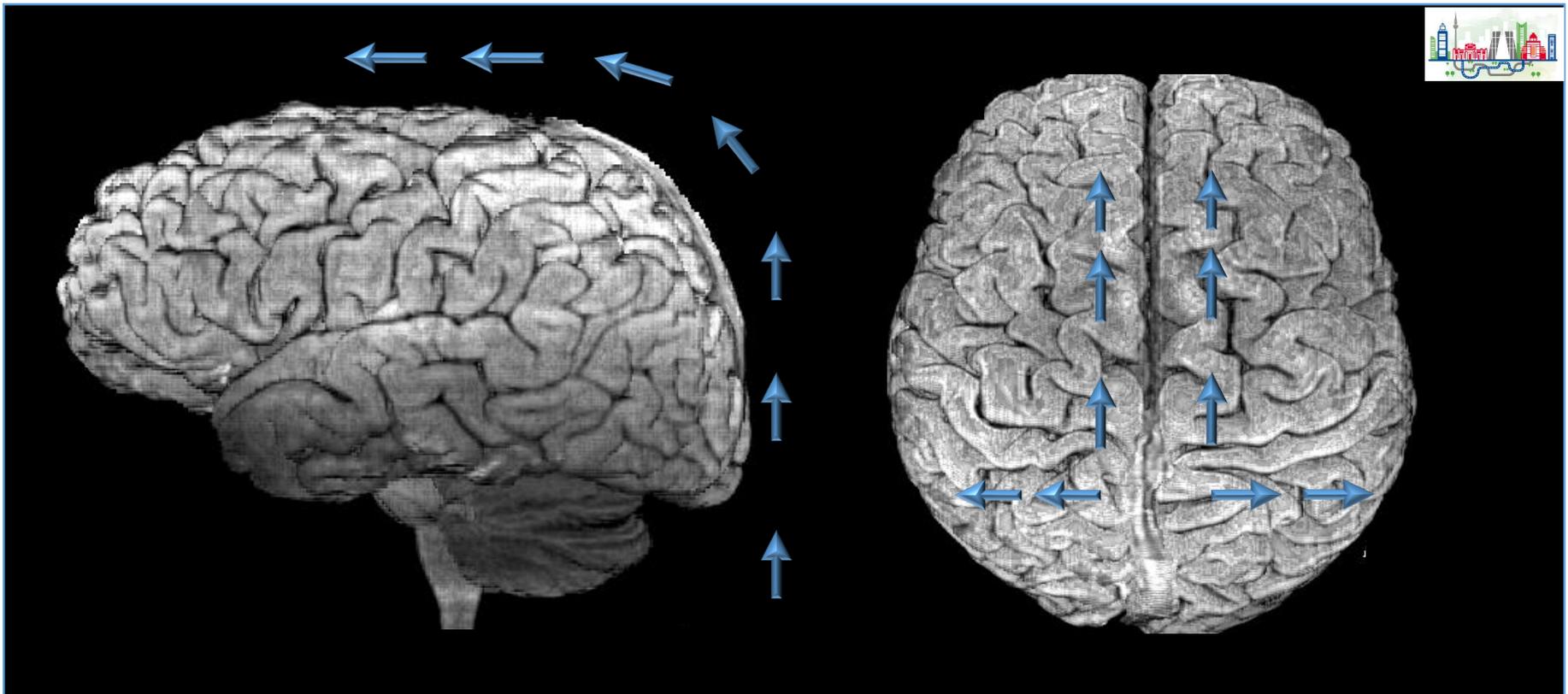


Patrones en RM de mielinización normal

Las vainas de mielina son capas gruesas alrededor de los axones neuronales que permite la transmisión y aceleración de los impulsos nerviosos a distancias relativamente largas gracias a su efecto aislante. Estas vainas son producidas por los oligodendrocitos en SNC y por las células de Schwann en SNP. La mielina esta compuesta por un 70-80% lípidos (fundamentalmente glicolípidos) y 30% proteínas. Es esencial para el normal funcionamiento del SNC / SNP.

- *Familiarizarnos con la “normalidad”*
- *Secuencias de RM útiles*
- *Variantes de la normalidad*



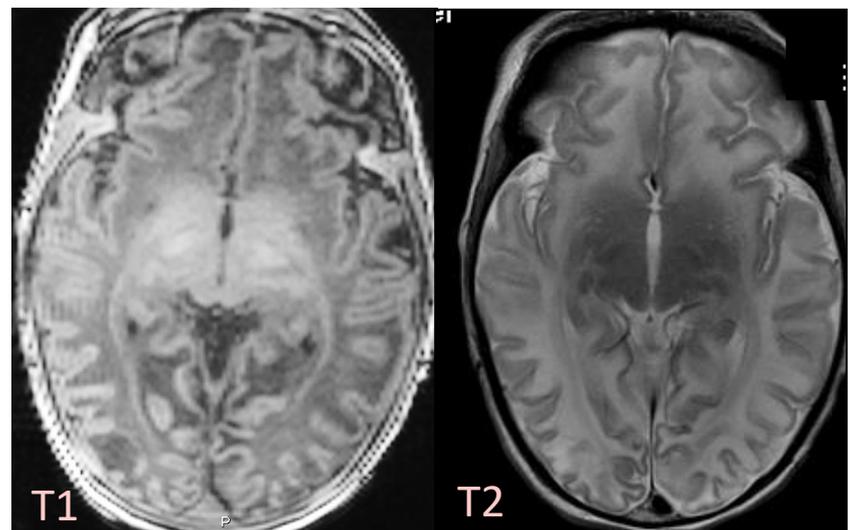


La mielinización es predecible y por tanto se puede valorar si está siendo adecuada y se ajusta a al edad del paciente

Comienza en la 24 semana de gestación y no termina hasta los dos años

Tiene un patrón DEFINIDO:

1. *central a periferia*
2. *caudal a craneal*
3. *Posterior a anterior*
4. *Sensitivo antes que motor*





Patrones en RM de mielinización normal

PUNTOS BÁSICOS

EDAD

SECUENCIAS DE RM

“CORRELACIÓN
CLINICORADIOLÓGICA”

PREMATUROS

1 MES

1 AÑO

2 AÑOS

T1

T2

IR

FLAIR

DTI

SINTOMAS FOCALES

RETRASO GLOBAL

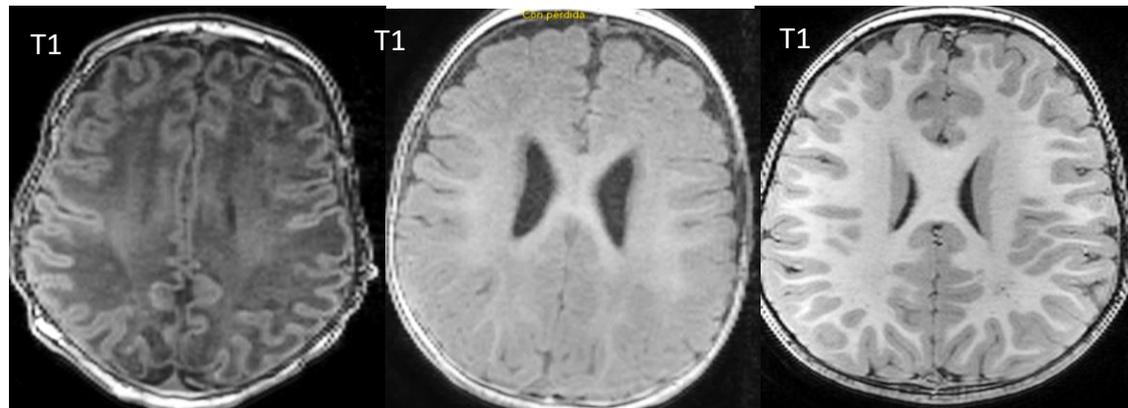
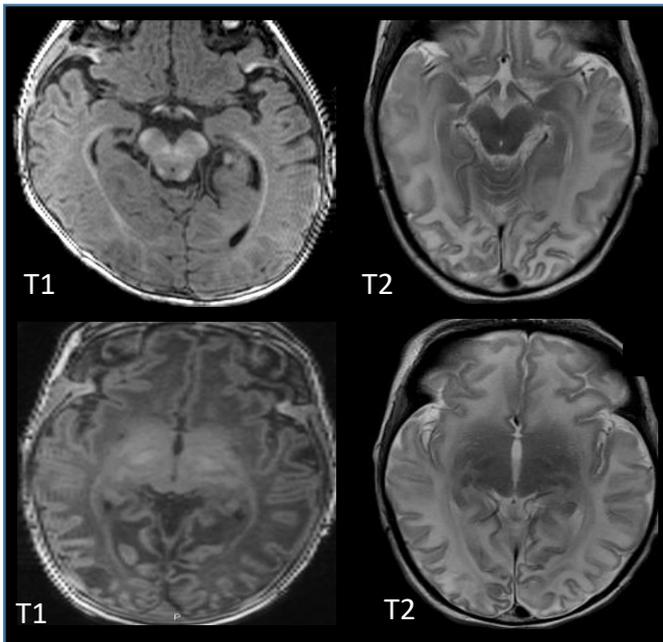
PSICOMOTOR

FLEXIBILIDAD CON LOS

TIEMPOS



TIEMPO



RN

1 año

2 años

RM: MIELINA

T1

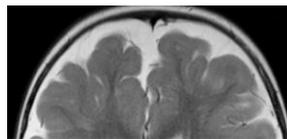
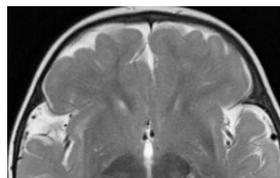
HIPERINTENSA

ÚTIL EN 1º AÑO

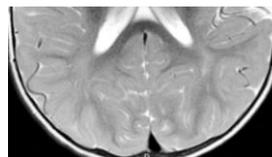
T2

HIPOINTENSA

ÚTIL > 1AÑO



HIPERINTENSIDAD FIBRAS SUBCORTICALES TEMPORO FRONTALES (24 meses)

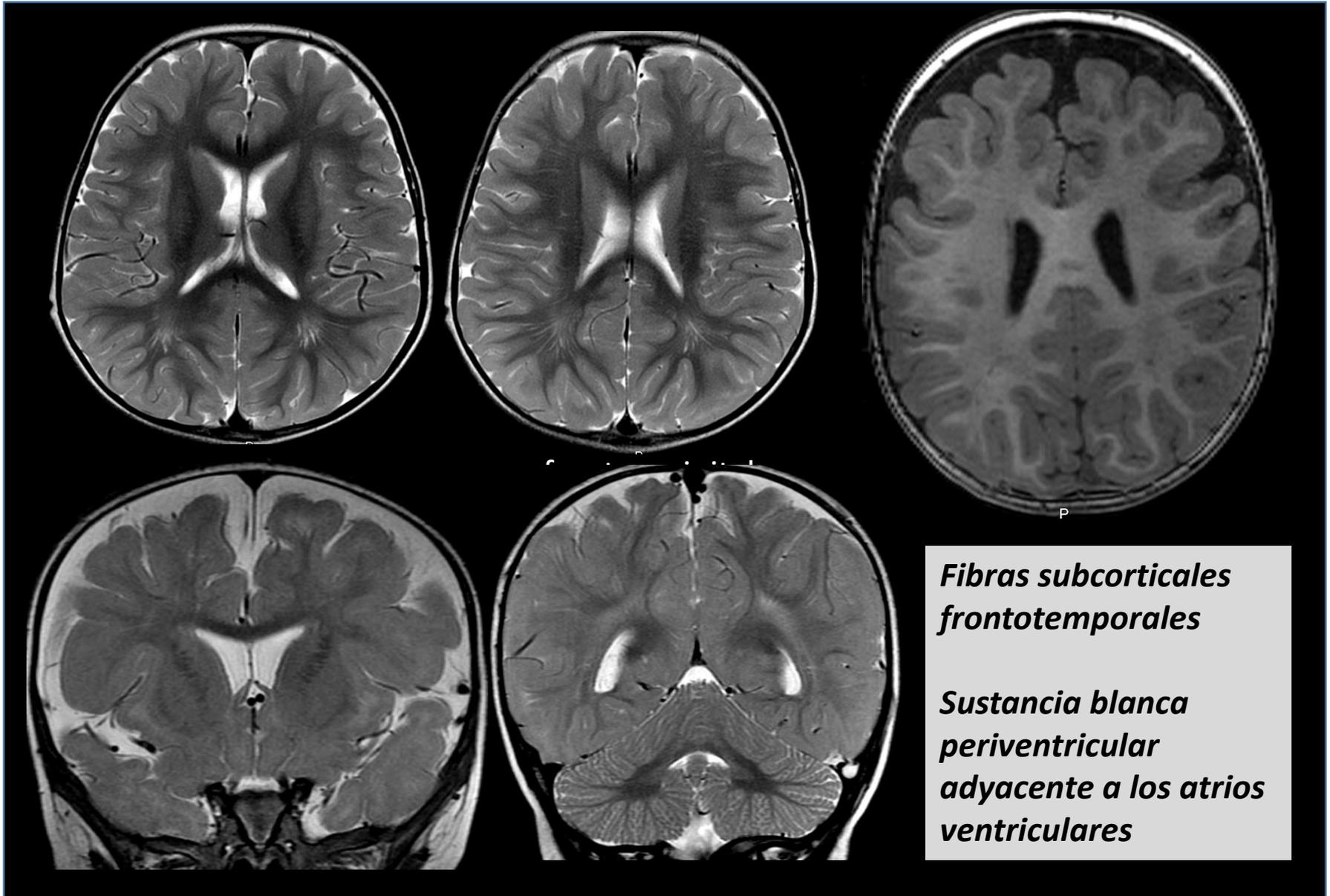


HIPERINTENSIDAD FIBRAS PERIATRIALES (4º década)

DTI

MAPAS DE FRACCIÓN DE ANISOTROPÍA COMO EN ADULTO A LOS 48 MESES

Áreas terminales de mielinización



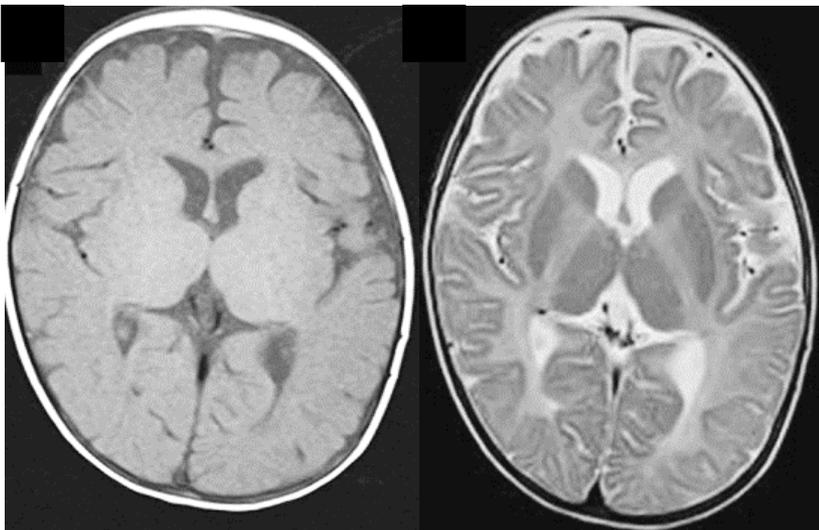
Fibras subcorticales frontotemporales

Sustancia blanca periventricular adyacente a los atrios ventriculares

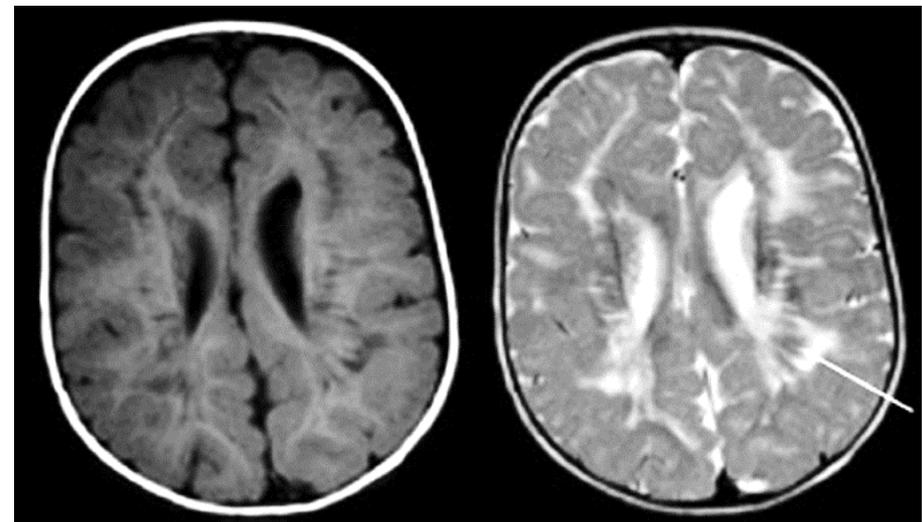


Patrones en RM de mielinización normal

	IMAGEN T1	IMAGEN T2
MIELINA NORMAL	HIPERINTENSA	HIPOINTENSA
HIPOMIELINIZACIÓN	ISO/ HIPERINTENSA	HIPERINTENSA
DISMIELINIZACIÓN	HIPOINTENSA	HIPERINTENSA



Pelizaeus-Merzbacher



Leucodistrofia metacromática

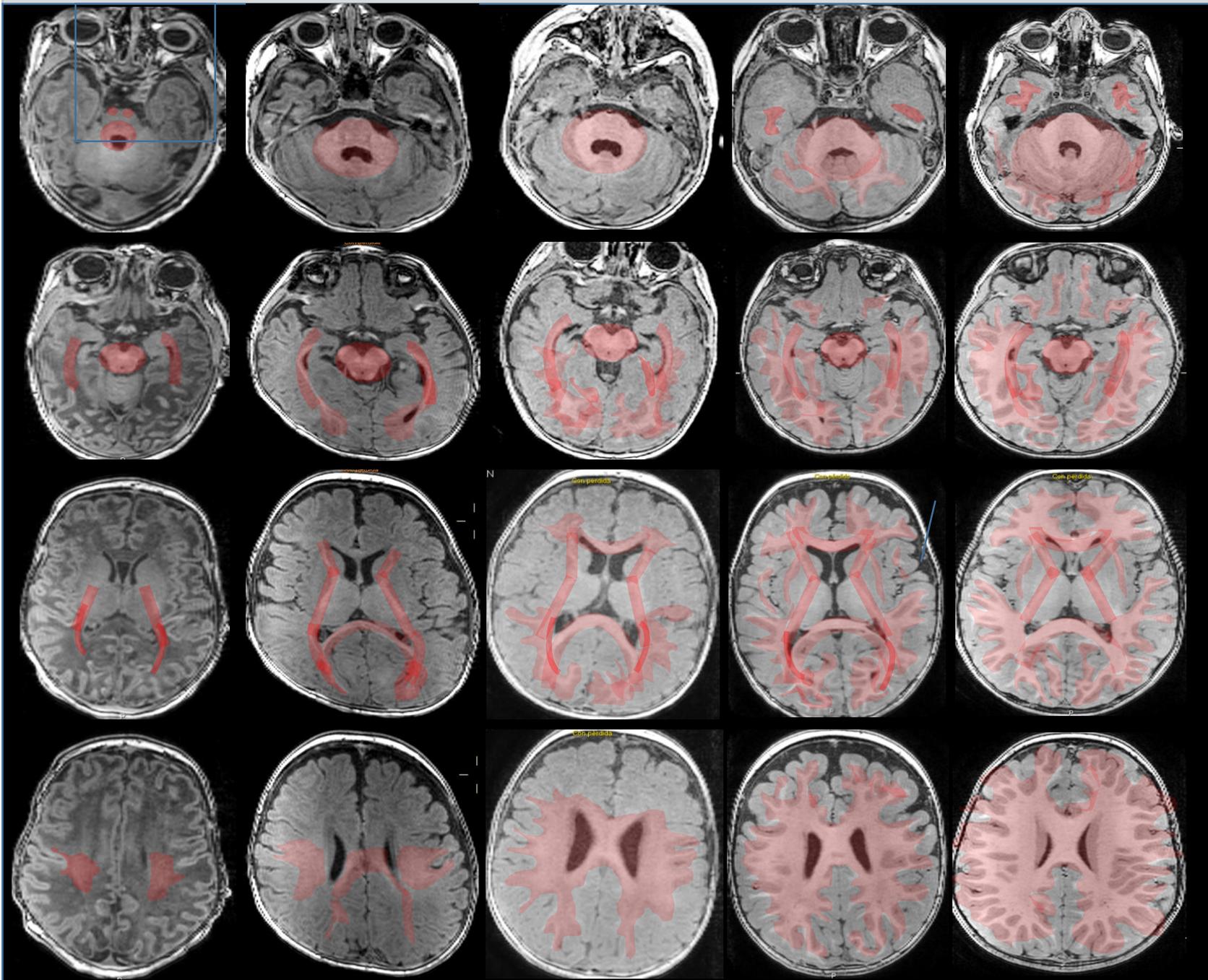
RN

1 MESES

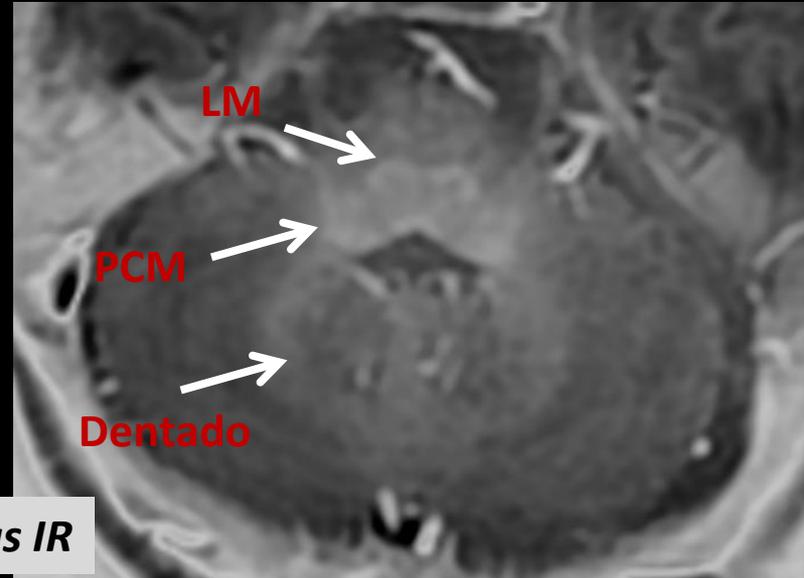
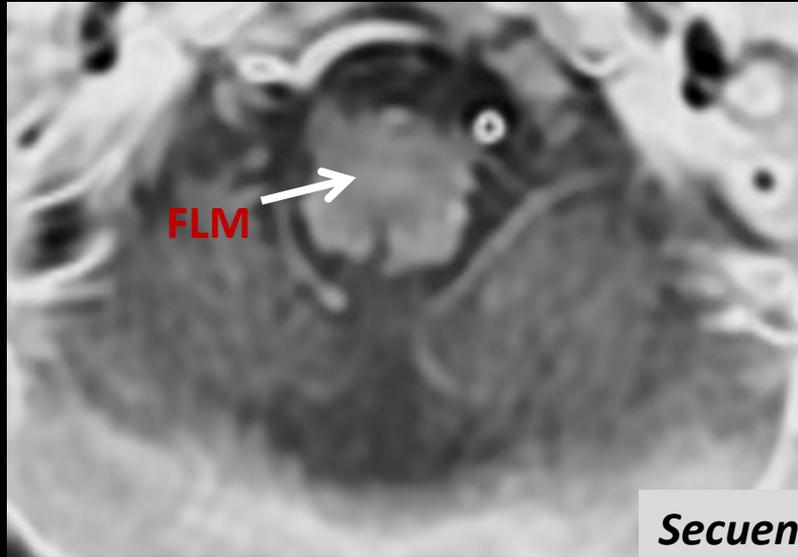
8 MESES

12 MESES

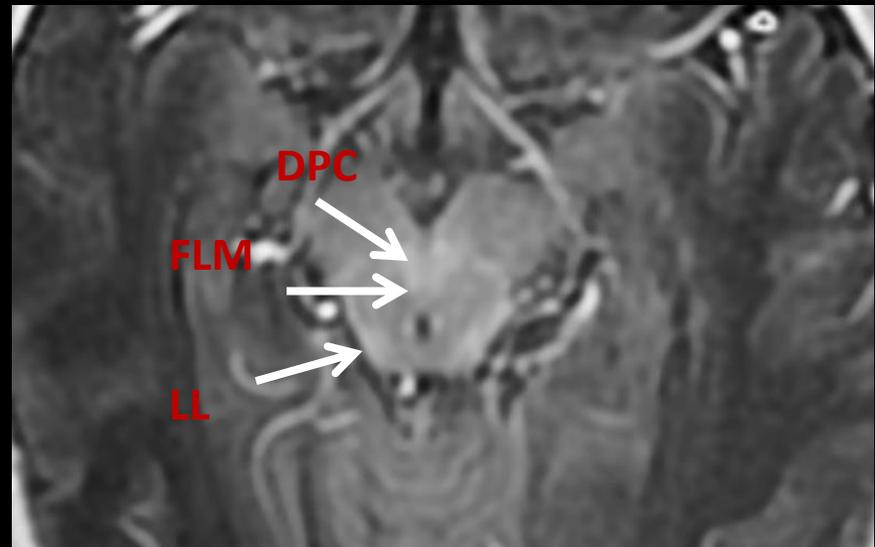
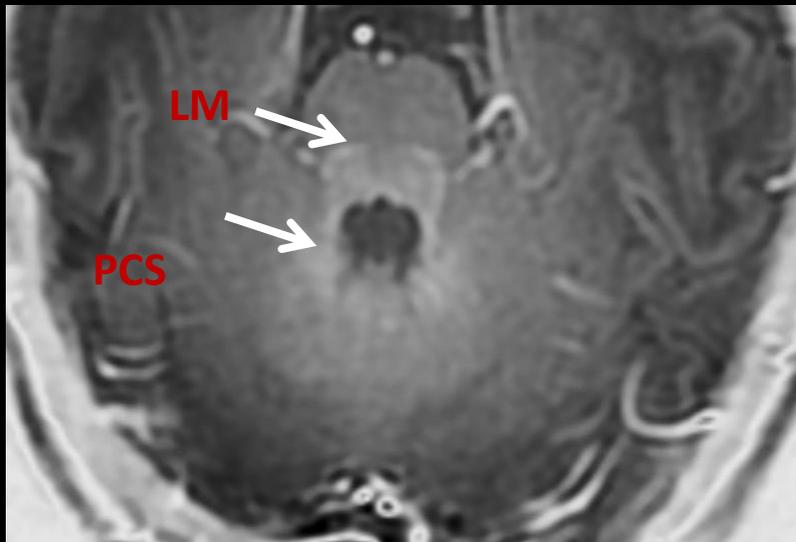
24 MESES



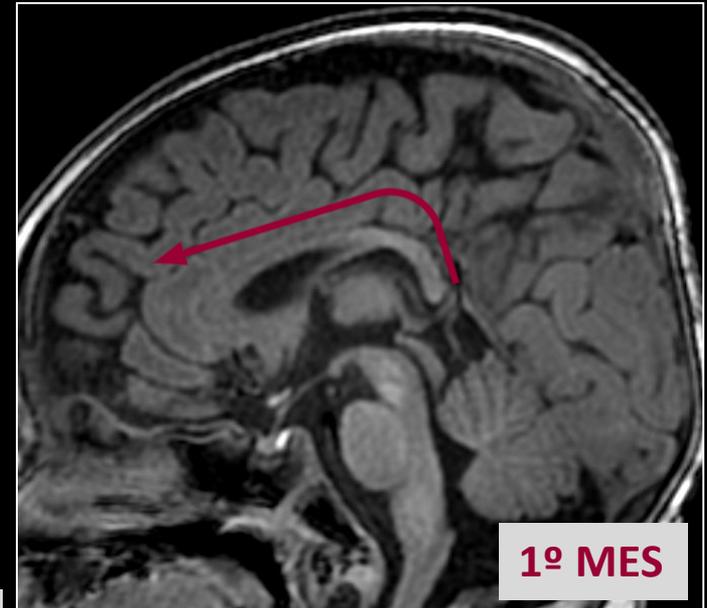
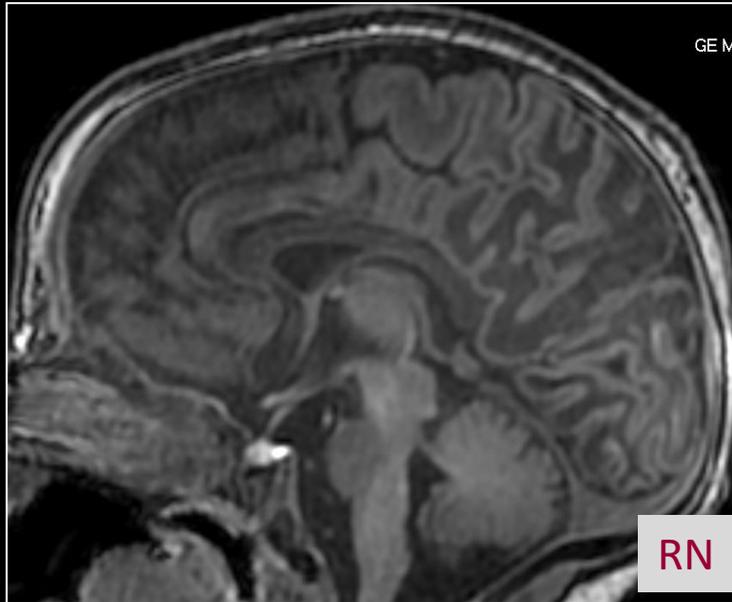
Patrones en RM de mielinización normal



Secuencias IR



Patrones en RM de mielinización normal

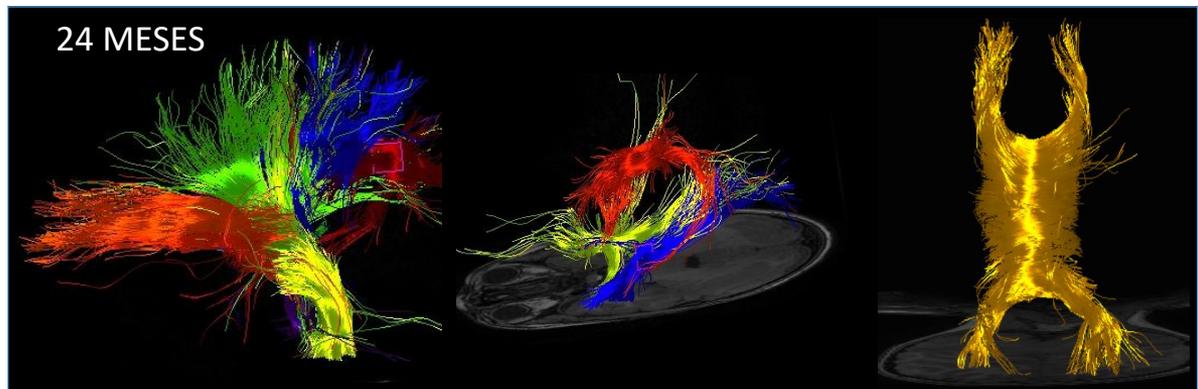
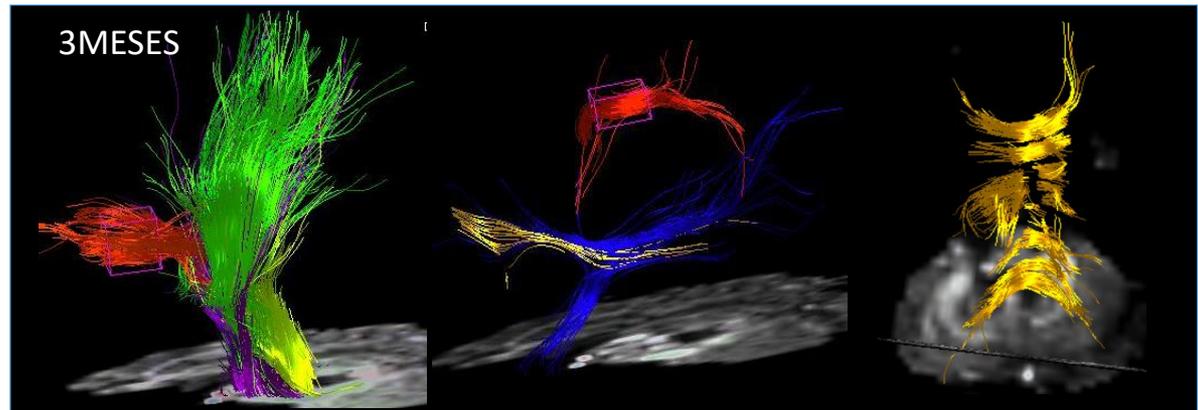
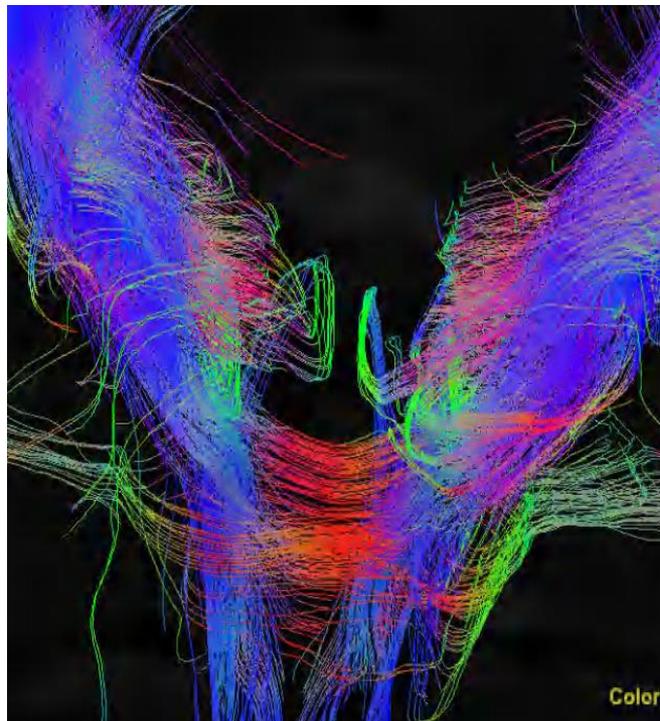
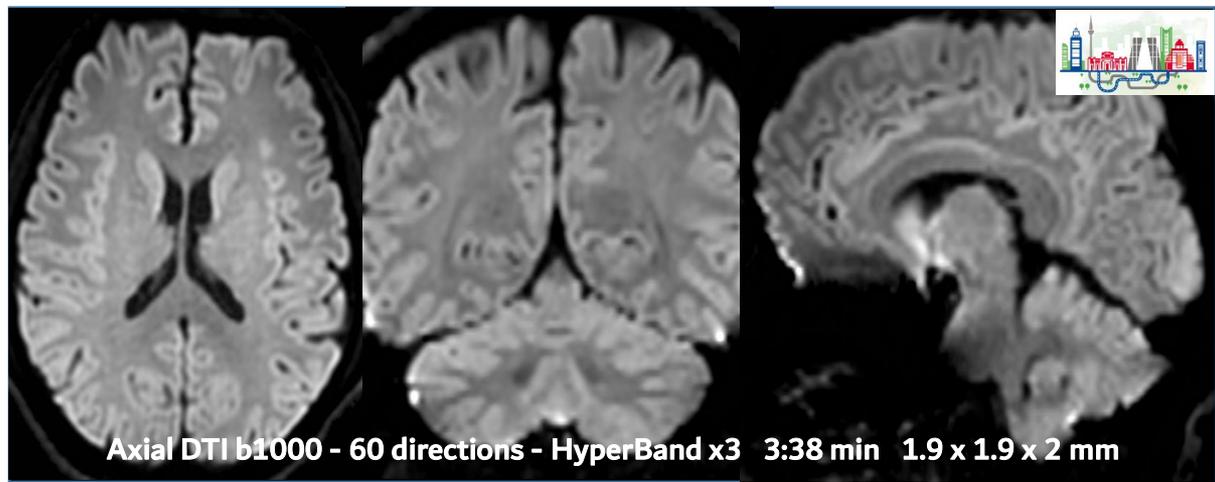


CALLOSO



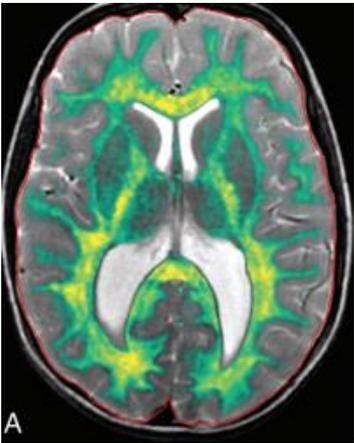
HyperBand-DTI

Imágenes de DTI de gran calidad , con gran resolución temporal y espacial

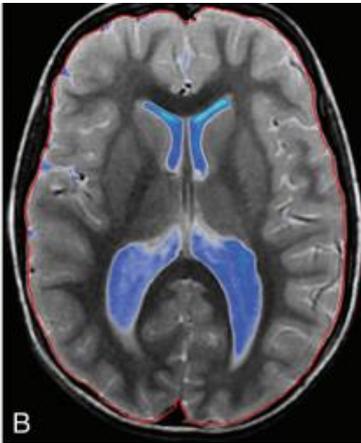


Patrones en RM de mielinización normal

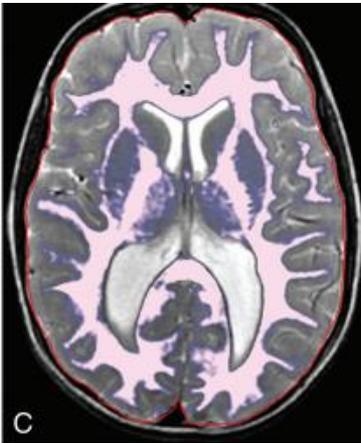
EN DESARROLLO: Cuantificación: VC, SG, SB, LCR, Mielina....



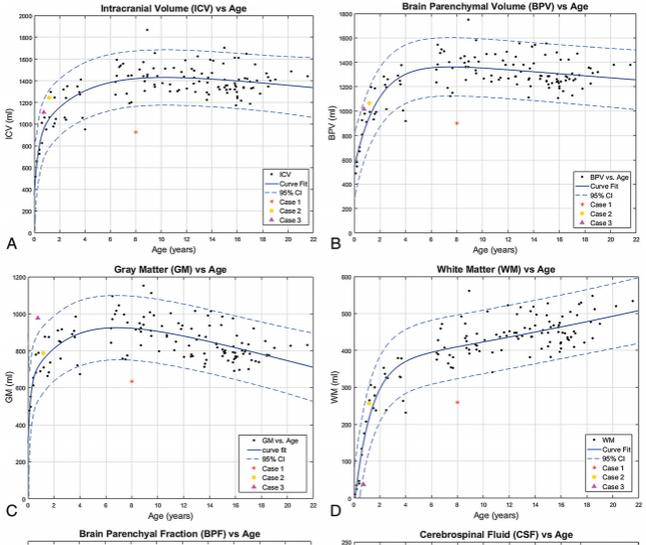
MAPA DE MIELINA



MAPA DE LCR



MAPA DE SB



Postprocesado RÁPIDO asociado a las secuencias de resonancia: SYNTHETIC-MRI

ANATOMÍA DE LA SB



Conocer detalladamente la anatomía para optimizar la Información que proporciona el DTI

Combinar la DTI -RMf.

En anomalías genéticas y trastornos del espectro autista analizar la imagen DTI

MIELINIZACIÓN

PRIMER AÑO***

Flexibles con los tiempos

Cuidado con los informes

de retraso en la mielinización