

Heterotopías focales subcorticales: sus diferentes tamaños

I. Pascual-Castroviejo ^a, J. Viaño ^b, S.I. Pascual-Pascual ^a, R. Velázquez-Fragua ^a

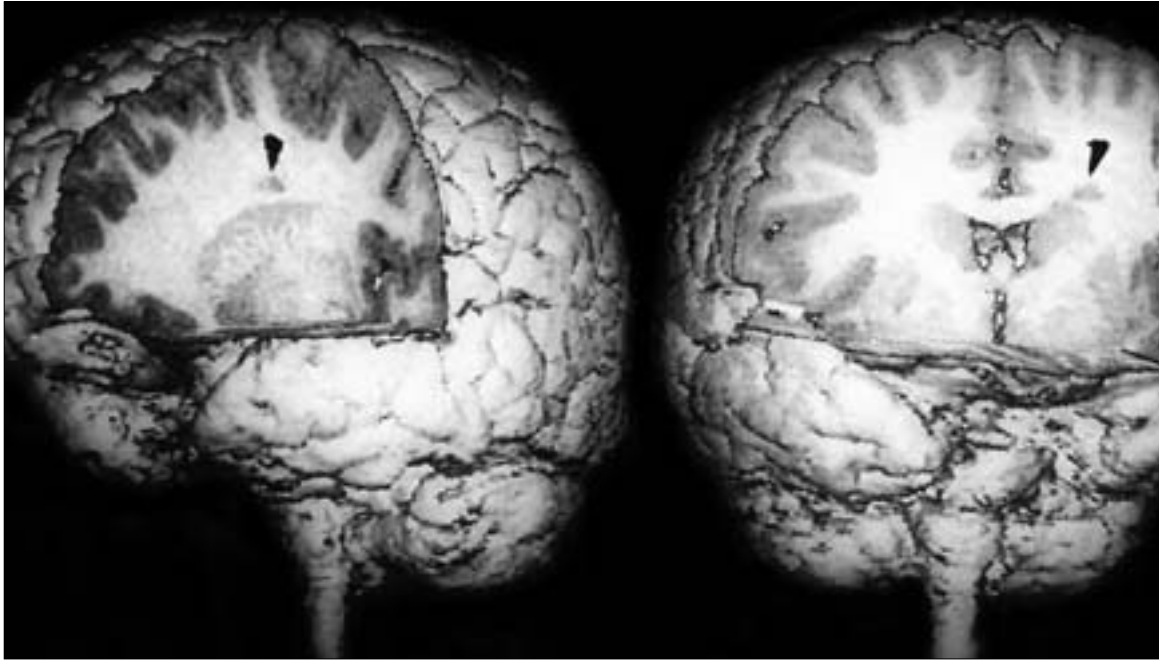


Figura 1. Paciente joven con síndrome de cromosoma X frágil, retraso mental y epilepsia focal. En la RM tridimensional en cortes sagital y coronal se observa una pequeña heterotopía (punta de flecha) en la zona próxima a la cabeza del núcleo caudado izquierdo.

Las heterotopías de la sustancia gris son colecciones de células nerviosas anormalmente situadas en zonas de la sustancia blanca a causa de su detención durante el proceso de migración radial hacia la corteza desde la zona subependimaria ventricular. El término 'heterotopía' se emplea en los casos en los que el tejido ectópico se encuentra fuera de la corteza. Las heterotopías subcorticales pueden ser de tipo nodular periventricular, en banda o 'doble corteza', y focales [1]. La presentación más frecuente es la heterotopía subcortical focal. Aunque existen conocimientos histológicos acerca de esta afección desde finales del siglo XIX, se ha conseguido objetivar en vida gracias a la resonancia magnética (RM) –desde mediados de la década de los ochenta– y, sobre todo, desde que se dispone de la RM tridimensional (RM3D). En pocas ocasiones se sospecha clínicamente la existencia de este tipo de heterotopía, de la que se tiene conocimiento sobre todo por el estudio con RM o con RM3D, que se practica casi siempre para averiguar la causa de una epilepsia focal, de comienzo a cualquier edad aunque, en general, en las primeras dos décadas de la vida. La mayoría de las personas en

las que se encuentra la malformación en los estudios de imagen no presentan anomalías externas que hagan sospechar la existencia de malformación intracraneal alguna y se lleva a cabo la investigación radiológica a causa de la rebeldía de las crisis o por recidivas tras retirar la medicación, pero existen casos con afecciones neurológicas asociadas que pueden presentar un retraso en la evolución psicomotora e incluso problemas motores del tipo hemiparesia o hemiplejía. Lejos de lo que podría parecer lógico, la alteración neurológica y la mala respuesta de las crisis al tratamiento antiepiléptico no suelen asociarse con el tamaño de las heterotopías [2,3], que pueden ser de cualquier tipo. Se cree que las formas (extremadamente variables) y los tamaños pueden relacionarse con su origen (la mayoría de las veces desconocido), y quizá con otras causas. En nuestra serie de pacientes, uno de ellos tenía síndrome de cromosoma X frágil y presentaba una heterotopía minúscula (Fig. 1) y en otro, la arteria carótida interna en el lado de la heterotopía estaba ausente (Fig. 2) y se trataba de un paciente con síndrome de Pascual-Castroviejo tipo II [4].

Entre los trastornos de la migración neuronal, las heterotopías focales subcorticales se encuentran en cuarto lugar, sólo superadas por la polimicrogiria, la liscencefalia-paquigiria y la esquisencefalia [5]. Algunas de estas anomalías pueden asociarse a alteraciones cromosómicas [6].

Sólo la RM y, especialmente la RM3D, evidencian la exacta localización, el tamaño y las estructuras afectadas. Hemos de-

Aceptado tras revisión externa: 11.03.09.

^a Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. ^b Unidad de Imagen. Clínica Rosario. Madrid, España.

Correspondencia. Dr. Ignacio Pascual-Castroviejo. Orense, 14, 10.º E. E-28020 Madrid. E-mail: i.pcastroviejo@neurologia.e.telefonica.net

© 2009, REVISTA DE NEUROLOGÍA

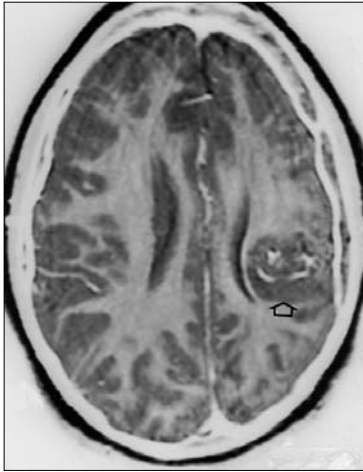


Figura 2. Niña de 12 años con síndrome de Pascual-Castroviejo tipo II y agenesia de la arteria carótida interna izquierda. En el corte axial de la RM se observa hipoplasia del hemisferio cerebral izquierdo y heterotopía subcortical focal (flecha) en dicho hemisferio.

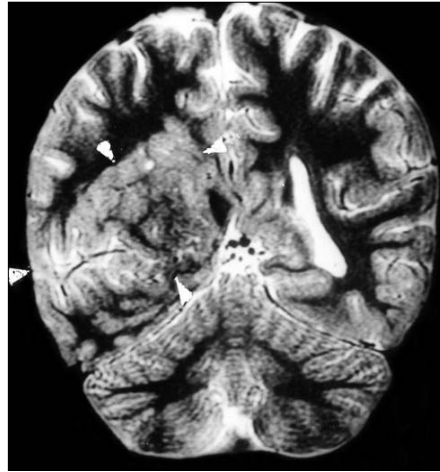


Figura 3. Niña de 6 años con crisis focales y leve hemiparesia sin malformaciones externas. En el corte coronal de la RM en secuencia T₁ se ve una heterotopía de gran tamaño en el hemisferio cerebral derecho (puntas de flecha), que ocupa una gran parte de la sustancia blanca de este hemisferio y casi toda la cavidad ventricular, y que se prolonga incluso hasta la parte medial del ventrículo lateral contralateral.

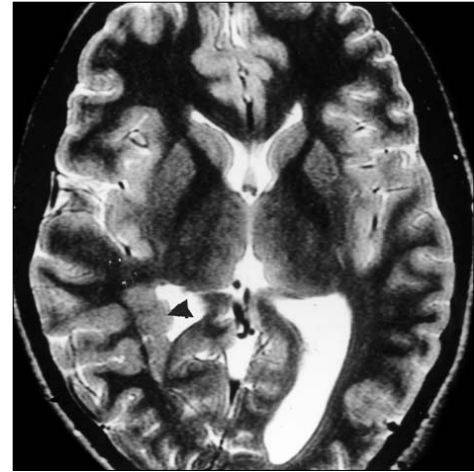


Figura 4. Paciente de 22 años con crisis parciales esporádicas pese al tratamiento, con inteligencia y desarrollo psicomotor normales, sin anomalías externas. En el corte coronal de la RM tridimensional se observa una leve hipoplasia del hemisferio cerebral derecho, especialmente a expensas de la zona parietooccipital, así como una heterotopía subcortical que amputa el cuerno occipital del ventrículo lateral derecho (punta de flecha).

tectado heterotopías de un tamaño muy pequeño, que requirieron cortes de RM3D, medianas, asociadas con alguna enfermedad determinada, como los dos casos mencionados, o de gran tamaño, extendidas por todo un lóbulo y que ocupan gran parte del hemisferio (Fig. 3), que pueden situarse en zonas muy próximas al ventrículo, al cual pueden amputar (Fig. 4). Algunas veces se relacionan con afecciones conocidas, pero la mayoría de las veces son de causa desconocida. Incluso pueden encontrarse varias heterotopías en el mismo hemisferio.

En nuestra serie, estas anomalías de la migración son mucho más frecuentes en mujeres que en hombres. La respuesta de las crisis a la medicación antiepiléptica, más adecuada para epilepsias focales simples o complejas, es muy positiva, con un control total o cercano a la totalidad en un porcentaje elevado de casos. Sin embargo, la recidiva de las crisis también es frecuente si la epilepsia se considera curada por el hecho de llevar algunos o muchos años sin crisis, sin tener en cuenta la presencia de actividad focal en la zona cerebral en la que se localiza la heterotopía, ya que el electroencefalograma suele seguir mostrando el foco (aunque sea poco activo) pese al control clínico de las

crisis. La vuelta a la medicación, cuando ya se ha retirado, suele conseguir de nuevo el control de las crisis epilépticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias: MR characteristics and correlation with developmental and neurological manifestations. *Radiology* 1992; 182: 493-9.
2. Dubeau F, Tampieri D, Lee N, Andermann E, Carpenter S, Leblanc R, et al. Periventricular and subcortical nodular heterotopia. A study of 33 patients. *Brain* 1995; 118: 1273-87.
3. Estupiñán-Díaz B, Morales-Chacón LM, Lorigados-Pedre L, García-Maeso I, Bender-Del Busto JE, Trápaga-Quincoces O, et al. Hallazgos patológicos neocorticales en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal medial farmacorresistente sometidos a cirugía. *Rev Neurol* 2008; 46: 203-9.
4. Pascual-Castroviejo I, Víaño J, Pascual-Pascual SI, Martínez V. Facial hemangioma, agenesis of the internal carotid artery and cerebral cortex dysplasia: case report. *Neuroradiology* 1995; 37: 692-5.
5. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Víaño J, Martínez V, Palencia R. Malformaciones del desarrollo cortical y su repercusión clínica en una serie de 144 casos. *Rev Neurol* 2003; 37: 327-44.
6. Arriola-Pereda G, Verdú-Pérez A, De Castro-De Castro P. Polimicrogiria cerebral y síndrome de deleción 22q11. *Rev Neurol* 2009; 48: 188-90.