

## Aneurismas intracraneales y epilepsia

Elena Bellosta-Diago, José Luis Camacho-Velásquez, José Ángel Mauri-Llerda, Beatriz Pardiñas-Barón, Ana Suller-Martí, Sonia Santos-Lasaosa

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza, España.

Correspondencia: Dra. Elena Bellosta Diago. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. E-50009 Zaragoza.

E-mail: elenabellosta@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa: 05.12.12.

Cómo citar este artículo: Bellosta-Diago E, Camacho-Velásquez JL, Mauri-Llerda JA, Pardiñas-Barón B, Suller-Martí A, Santos-Lasaosa S. Aneurismas intracraneales y epilepsia. Rev Neurol 2013; 56: 492-3.

© 2013 Revista de Neurología

La manifestación más frecuente de los aneurismas intracraneales es la hemorragia subaracnoidea [1]. En el caso de los aneurismas no rotos, la clínica varía entre cefalea, compresión de un nervio intracraneal, efecto de masa y crisis epilépticas [2]. Aunque se reconoce como causa de epilepsia un aneurisma no roto, esto no es muy común y generalmente no se piensa en ello cuando se estudia una primera crisis en un paciente. La probabilidad de crisis secundaria a aneurisma intracerebral aumenta con el tamaño de éste, por lo que los aneurismas cerebrales gigantes (considerando así aquellos con un diámetro > 2,5 cm) [3] son los que más frecuentemente se manifiestan con crisis, aunque también pueden iniciarse con clínica de demencia o patología vascular [4].

Presentamos dos casos clínicos de aneurismas cerebrales gigantes que comenzaron con crisis epilépticas y revisamos lo descrito hasta el momento en cuanto a los aneurismas como causa de epilepsia.

**Caso 1.** Varón de 63 años que presentó déficit neurológico de 40 minutos de duración, consistente en alteración del lenguaje, tipo afasia motora, sin pérdida de consciencia, con recuperación espontánea y completa, sin presentar período poscrítico. La exploración neurológica en el momento del ingreso fue normal. Se le realizó una analítica general y un electrocardiograma, sin presentar alteraciones relevantes. En la tomografía computarizada urgente se observaba una imagen nodular hiperdensa compatible con un aneurisma gigante trombosado

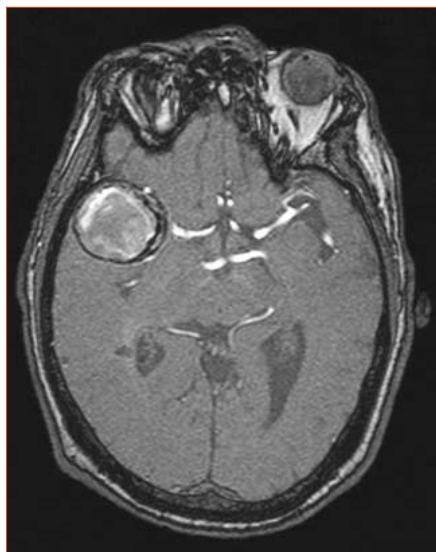


Figura. Aneurisma gigante silviano derecho.

y parcialmente calcificado, probablemente dependiente de la bifurcación carotídea. Durante el ingreso, se realizó un electroencefalograma con focalidad frontotemporal izquierda y se amplió el estudio de neuroimagen con resonancia magnética y angiorresonancia cerebral. Se objetivó como tumoración extraaxial de 39 mm de diámetro máximo, sin apreciarse clara continuidad con el árbol vascular, por lo que se planteaba diagnóstico diferencial con meningioma psamomatoso. Ante los hallazgos obtenidos se consideró indicada la realización de un cateterismo y una arteriografía cerebral completa, donde se evidenció un aneurisma carotidooftálmico izquierdo, compatible con aneurisma gigante casi totalmente trombosado. El paciente permaneció estable durante el ingreso, sin repetir nuevos episodios de crisis, tras el comienzo con levetiracetam (500 mg/12 h). Actualmente está pendiente de valoración terapéutica por el Comité de Patología Vascular.

**Caso 2.** Varón de 60 años que presentó un episodio de desconexión del medio de unos cinco minutos de duración con cuadro confusional posterior. La exploración neurológica revelaba ligera bradipsiquia, sin otro signo acompañante. Se le realizó una tomografía cerebral de urgencia y se observó una lesión ocupante de espacio de 35 mm de localización temporal derecha. En el electroencefalograma se objetivó un foco en la región temporal derecha y posteriormente se amplió el estudio de neuroimagen,

con resonancia cerebral, que mostraba una lesión con hiperdensidad periférica y escasa captación de contraste, de forma que se confirmaba con la angiografía cerebral la presencia de un aneurisma gigante silviano derecho y un aneurisma de la arteria oftálmica derecha (Figura). El paciente fue valorado por los servicios de neurocirugía y radiología intervencionista. Se desestimó en esos momentos el tratamiento por su parte, dado el importante riesgo quirúrgico y la satisfactoria evolución con tratamiento conservador con fármacos antiépilépticos. Actualmente está en tratamiento con oxcarbacepina (900 mg/día) y levetiracetam (3.000 mg/día). Ha permanecido libre de crisis con este tratamiento los últimos seis meses.

La mayoría de los aneurismas intracraneales son asintomáticos hasta el momento de su ruptura, y la hemorragia subaracnoidea es su forma de presentación más común. La prevalencia de aneurismas intracraneales a través de series de hallazgos radiográficos o de autopsia se estima en un 3,2%, con una edad media de 50 años y una relación varón/mujer de 1 a 1 [5].

El diagnóstico de un aneurisma intracraneal no roto es un reto para el médico, debido a que cursa con signos y síntomas interespecíficos como cefalea (la cual, en ocasiones, puede ser similar a la de una hemorragia subaracnoidea [6]). Dicha cefalea se considera un signo centinela previo al sangrado, cuya incidencia varía del 5 al 40% [7]. La clínica focal depende del lugar de asiento de la lesión y de la expresividad sintomática de las estructuras afectadas. En el caso de una crisis epiléptica, se ha de tener en cuenta que ésta será más frecuente cuanto mayor tamaño tenga el aneurisma, y, en el caso de los aneurismas gigantes, se presenta sobre todo en los de arteria cerebral media [3], debido a la proximidad al lóbulo temporal [8] y a que, en general, los de otras localizaciones (como los de la arteria cerebral posterior) se diagnostican antes a causa de la sintomatología focal o hemorrágica precoz [5]. En la serie de Sahs [2] se objetivó que el 8% de los aneurismas no rotos de la arteria comunicante posterior y el 36% de los de la arteria cerebral media comenzaron con crisis epilépticas. Comúnmente, se trata de crisis parciales del lóbulo temporal, aunque también son frecuentes las crisis generalizadas [9].

El mecanismo fisiopatológico de producción de las crisis varía, incluyendo compresión del te-

jido adyacente, irritación de la corteza secundaria a la calcificación de la pared del aneurisma y hemorragias subclínicas de repetición o infartos que llevarían al tejido cerebral hacia la gliosis [3]. En el caso de nuestros dos pacientes, se sospecha que las crisis fueron secundarias al efecto masa producido por los aneurismas.

El diagnóstico de elección es la angiografía, aunque con ésta no se puede valorar la porción intraluminal eventualmente trombosada ni la presencia de calcificaciones. En la tomografía axial computarizada, la porción trombosada aparece hipodensa, mientras que la porción libre gana contraste de forma intensa y es habitual una captación periférica de la pared debida a la neovascularización. Sin embargo, sólo la angiografía permite identificar la relación del cuello con una rama o bifurcación arterial y reconocer así su naturaleza sacular [3-5].

En cuanto al diagnóstico diferencial por imagen de un aneurisma gigante, hay que pensar en una lesión tumoral, en especial en los meningiomas; en el caso de un aneurisma paraclinoideo en silla turca, hay que descartar siempre que no se trate de un adenoma hipofisario, dado el diferente tratamiento que tienen ambas lesiones [10].

Las opciones terapéuticas para los aneurismas intracraneales no rotos incluyen la observación con revisiones periódicas, oclusión endovascular o clipado con resección de tejido anormal si es necesario [11]. El tratamiento quirúrgico está justificado debido a que las convulsiones predisponen a la ruptura de éste; de hecho, las convulsiones pueden ser un signo de alerta de una futura ruptura [12]. Si se puede ofrecer un procedimiento con bajo riesgo de efectos secundarios, se debe tratar a todos los pacientes con aneurisma no roto, sobre todo en caso de pacientes jóvenes y con crisis epilépticas, para prevenir rupturas futuras [3].

En conclusión, hay que recordar que los aneurismas no rotos se deben tener en consideración en el diagnóstico diferencial de crisis epilépticas de etiología desconocida a fin de plantear, desde un principio, la opción terapéutica más adecuada para el paciente.

#### Bibliografía

- Zambrelli E, Cavallini A, Tosi P, Marcheselli S, Giardini G, Pichiechio A, et al. A possible case of unruptured middle cerebral artery aneurisma presenting as epileptic seizures. *Neurol Sci* 2003; 24: 141-4.

- Ellamushi H, Thorne L, Kitchen N. Unruptured cerebral aneurysms causing seizure disorder (report of two cases). *Seizure* 1999; 8: 310-3.
- González-Darder JM, Martínez JV, Wiedermann O. Aneurismas cerebrales gigantes. *Rev Neurol* 2006; 43: 357-65.
- Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL, Vincent AJ, Hofman A, Krestin GP, et al. Incidental findings on brain MRI in the general population. *N Engl J Med* 2007; 357: 1821-8.
- Vlak MH, Algra A, Brandenburg R, Rinkel GJ. Prevalence of unruptured intracranial aneurysms, with emphasis on sex, age, comorbidity, country, and time period: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol* 2011; 10: 626-36.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta SL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265-8.
- Palmear A. Sentinel headaches in aneurismal subarachnoid haemorrhage: what is the true incidence? A systematic review. *Cephalalgia* 2003; 23: 933-41.
- Wadud A, Cockerell O, Butlar P. Aneurysms and epilepsy: an increasingly recognised cause. *Seizure* 2004; 13: 40-4.
- Kolasa P, Palka Z, Skrzydlewska K. Giant brain aneurysm: difficulties in diagnosis and treatment. Case report. *Neurol Neurochir Pol* 2000; 34: 35-40.
- Parkhutik V, Lago A, Tembl JI, Beltrán A, Fuset MP. Hemorragia subaracnoidea espontánea: estudio de 462 pacientes. *Rev Neurol* 2008; 46: 705-8.
- Cagavi F, Kalayci M, Unal A, Atasoy HT, Cagavi Z, Açıkgoz B. Giant unruptured anterior communicating artery aneurysm presenting with seizure. *J Clin Neurosci* 2006; 13: 390-4.
- Hanggi D, Winkler PA, Steiger HJ. Primary epileptogenic unruptured intracranial aneurysms: incidence and effect of treatment on epilepsy. *Neurosurgery* 2010; 66: 1161-5.

### Atrofia muscular espinal tipo 1 con distrés respiratorio

Silvia Calderón-Rodríguez<sup>a</sup>, Verónica Cantarín-Extremera<sup>b</sup>, María Ángeles García-Teresa<sup>c</sup>, Montserrat Nieto-Moro<sup>c</sup>, Juan Casado-Flores<sup>c</sup>, Fernando Martín-Del Valle<sup>b</sup>, Anna Duat-Rodríguez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>b</sup>Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. <sup>c</sup>Sección de Neurología Infantil. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid, España.

Correspondencia: Dra. Silvia Calderón Rodríguez. Avda. Medina del Campo, 17, 6.º C. E-47014 Valladolid.

E-mail: silviacalderonr@yahoo.es

Aceptado tras revisión externa: 19.11.12.

Cómo citar este artículo: Calderón-Rodríguez S, Cantarín-Extremera V, García-Teresa MA, Nieto-Moro M, Casado-Flores J, Martín-Del Valle F, et al. Atrofia muscular espinal tipo 1 con distrés respiratorio. *Rev Neurol* 2013; 56: 493-5.

© 2013 Revista de Neurología

La atrofia muscular espinal (SMA) clásica es causada por mutaciones recesivas del gen *SMN1* (*survival of motor neuron 1*), localizado en el cromosoma 5q13 [1]. En 1974, Mellins et al [2] describieron a dos niños con una variante inusual de la SMA tipo 1. Estos pacientes no presentaron inicialmente hipotonía, sino un distrés respiratorio grave debido a debilidad del diafragma [2]. No fue hasta 1997 cuando la atrofia muscular espinal tipo 1 con distrés respiratorio (SMARD 1) se instauró como entidad clínica [1-5].

La SMARD 1 es causada por mutaciones en homocigosis en el gen que codifica la inmunoglobulina  $\mu$ -fijadora de la proteína 2 (*IGHMBP2*), localizada en el cromosoma 11q13-q21 [4,6-9].

Debido al fallo respiratorio que pone en peligro la vida del enfermo, la supervivencia de los pacientes con SMARD 1 depende de la instauración de ventilación mecánica permanente [10]; sin embargo, la decisión de ventilación prolongada está sometida a un debate ético actualmente [9].

Niña de origen marroquí que a los 5 meses de edad ingresó por un cuadro de dificultad respiratoria en el contexto de una bronquiolitis que precisó ventilación no invasiva. Se evidenció hipotonía generalizada con aparente ausencia de reflejos osteotendinosos, mamilas separadas e invertidas, cifosis torácica, pies ligeramente cavos con el primer dedo 'en martillo' e implantación alta del pulgar de ambas manos. Como antecedentes personales destacaba un embarazo normal con parto por cesárea a las 36 semanas por riesgo materno. Los padres referían estridor leve desde el nacimiento y, a partir de los tres meses, excesiva sudoración. Fijaba la mirada desde el primer mes, adquirió la sonrisa social a los dos meses, con balbuceo constante, pero no se objetivó progresión desde el punto de vista motor. La madre presentaba una estenosis aórtica moderada con hipertensión pulmonar, el padre estaba sano y entre ambos existía consanguinidad de primer grado.

Las pruebas complementarias realizadas en este ingreso fueron: radiografía de tórax (Figura) y posterior tomografía computarizada que evidenció lobulación diafragmática izquierda, resonancia magnética craneal normal, electromiograma/electroneurograma con alteración de la conducción motora y sensitiva de tipo axonal con actividad espontánea de denervación y valoración cardiológica y oftalmológica normales.