

HETEROTOPIA SUBPENDIMARIA ASOCIADA A ESQUIZENCEFALIA DE LABIO CERRADO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.

AUTORES:

- Gustavo Germán Guevara Herrera
- Paola Andrea Amaya Gómez
- Silvia Carolina Cabassi
- Laurys Dayana Acosta De La Hoz
- Javier Vilallonga
- Marta Luján Kura



INTRODUCCIÓN

El término heterotopias, se refiere a la presencia de sustancia gris en localizaciones ectópicas, como resultado de una alteración en la migración neuronal.

Constituyen una patología relativamente frecuente en la edad pediátrica, en ocasiones, asociadas a la epilepsia y diferentes grados de retraso del desarrollo psicomotor en niños y adultos jóvenes.

En nuestro trabajo nos centramos en las heterotopias subependimarias, asociadas a esquizencefalia de labio cerrado, ya que en la práctica diaria nos encontramos como hallazgo imagenológico y clínico con el caso de la paciente que a continuación detallaremos.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 28 años de edad, sexo femenino, derivada de consultorio externo por presentar cefalea y convulsiones aisladas.

Tanto la Tomografía Computada (TC) como la Resonancia Magnética (RM), demostraron aislado surco frontal derecho, que se extiende de la convexidad hacia asta anterior del ventrículo lateral derecho, sugestivo de esquizencefalia de labio cerrado.

También se evidenció alteración de la anatomía habitual de la pared externa del ventrículo lateral derecho, a expensas de dos pequeñas imágenes convexas, compatibles con heterotopia subependimaria.

El contraste endovenoso mostró realce de estructuras anatómicas habituales.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 1a

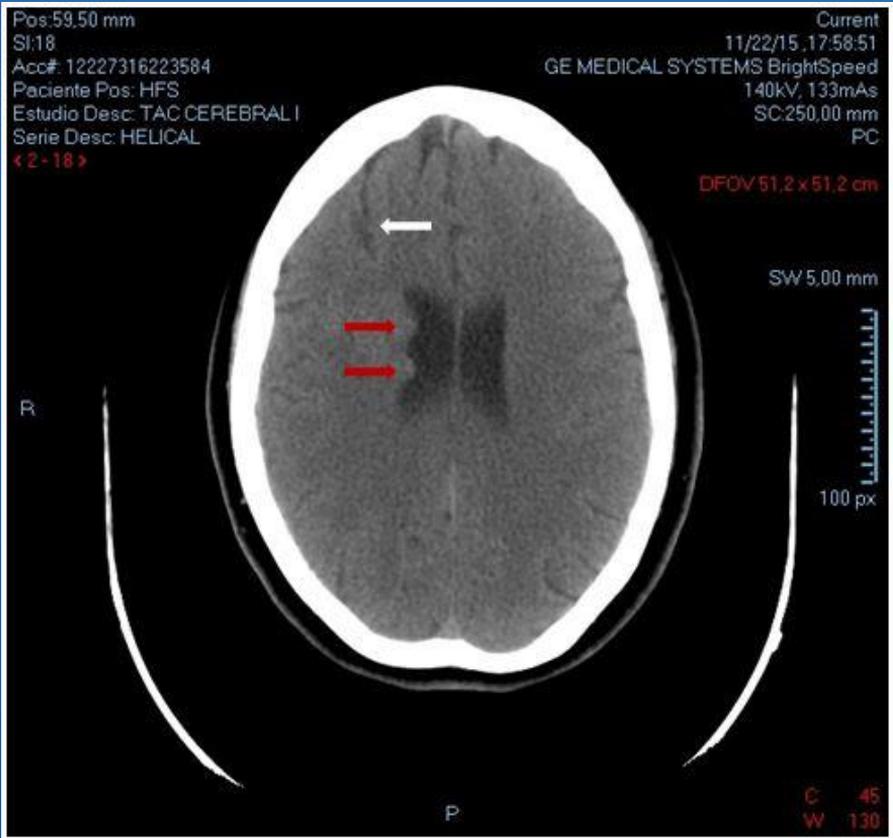


Figura 1a y 1b: Tomografía Computada (TC) de cerebro sin contraste, donde se observan dos imágenes de configuración nodular, en topografía del ventrículo lateral derecho (flechas rojas), compatibles con Heterotopia Nodular Subependimaria (HNS). Se observa a su vez, la presencia de área de paucigriria que impronta sobre el ventrículo lateral derecho, vinculable con esquizencefalia de labio cerrado (flecha blanca).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 1b

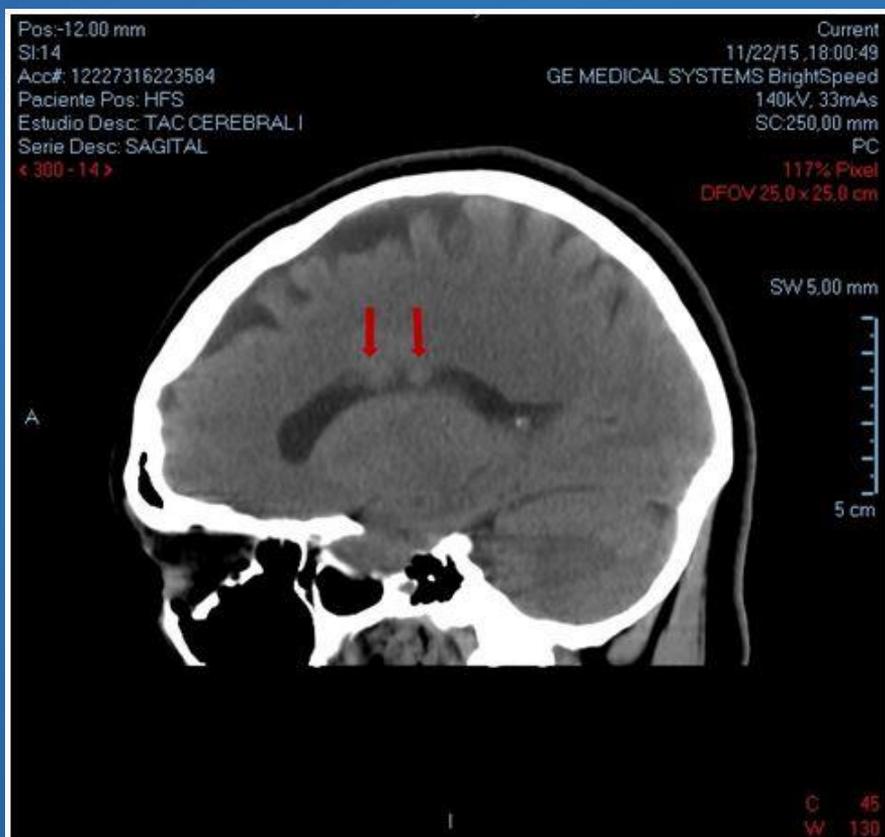


Figura 1a y 1b: Tomografía Computada (TC) de cerebro sin contraste, donde se observan dos imágenes de configuración nodular, en topografía del ventrículo lateral derecho (flechas rojas), compatibles con Heterotopia Nodular Subependimaria (HNS). Se observa a su vez, la presencia de área de paquigiria que impronta sobre el ventrículo lateral derecho, vinculable con esquizencefalia de labio cerrado (flecha blanca).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 2a

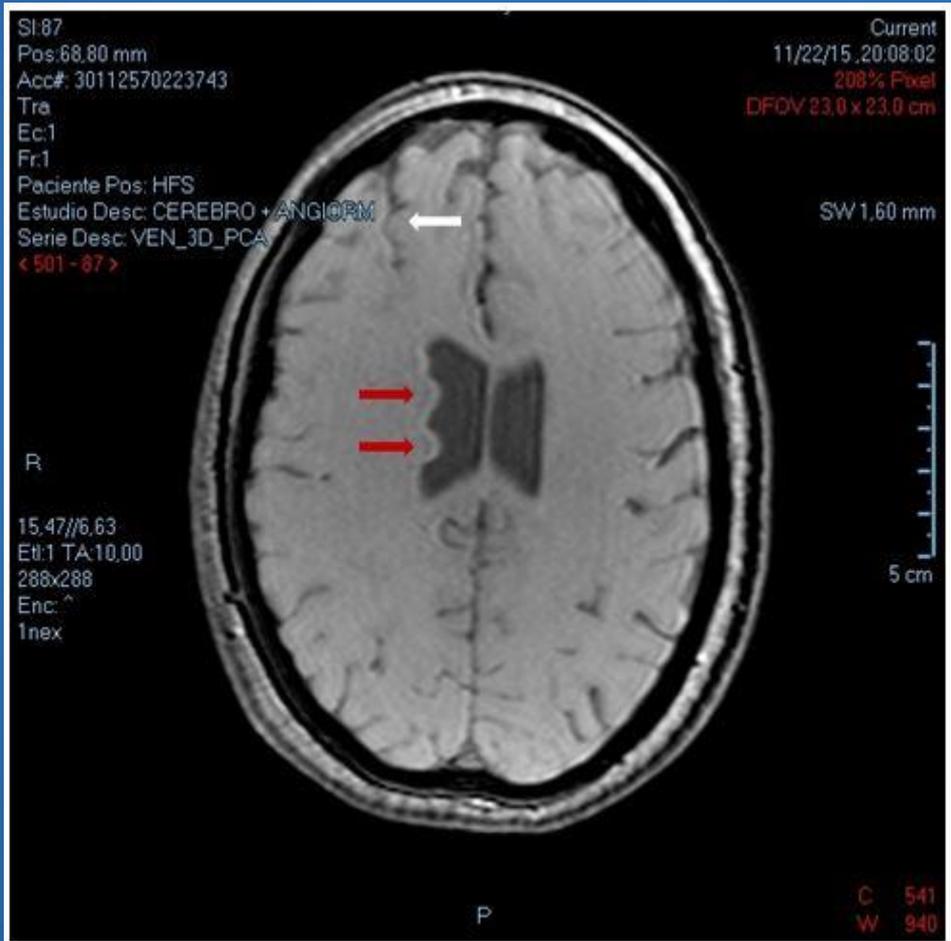


Figura 2a, 2b y 2c: Resonancia Magnética (RM), de encéfalo donde se visualizan, aún con mayor resolución, dos imágenes nodulares vinculables con Heterotopia Nodular Subependimaria (HNS), en el margen del ventrículo lateral derecho (flechas rojas) en T1 (a) y T2 (b). Obsérvese a su vez, área de paquigiria frontal derecha, compatible con esquizencefalia de labio cerrado (flecha blanca).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 2b

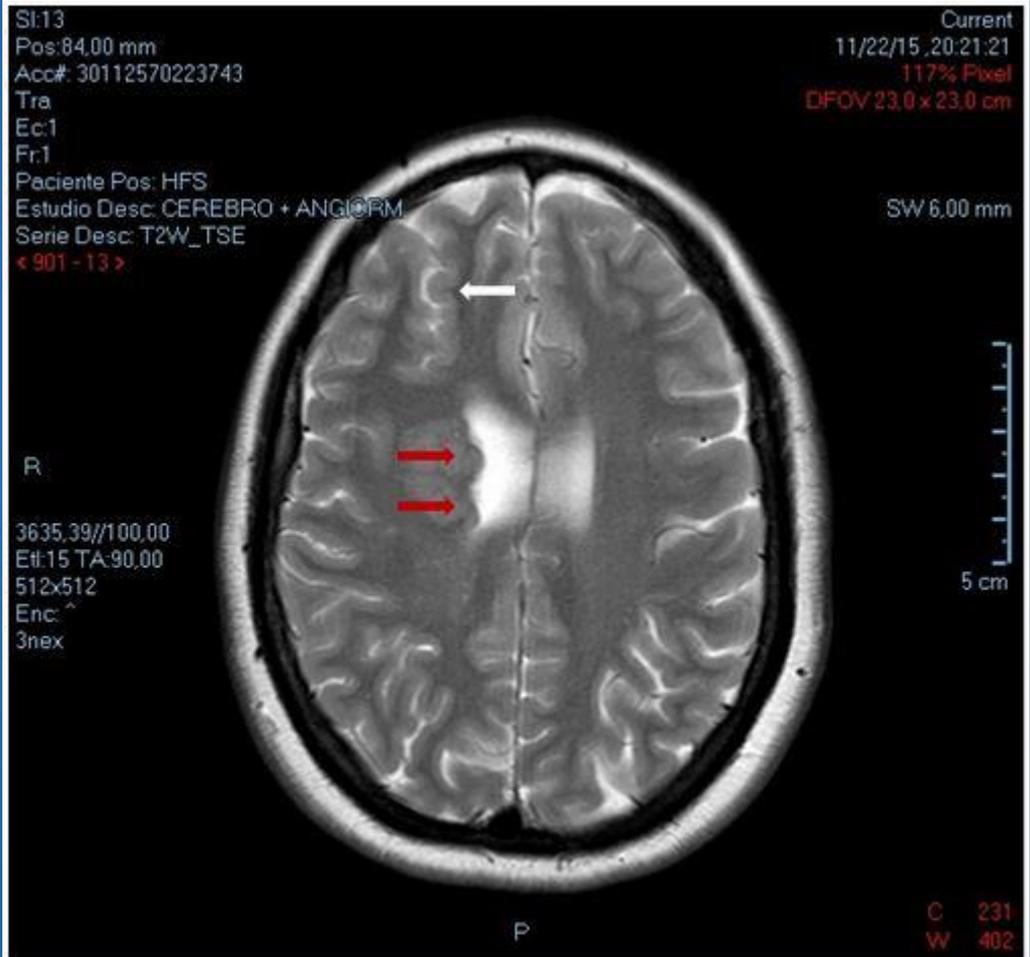


Figura 2a, 2b y 2c: Resonancia Magnética (RM), de encéfalo donde se visualizan, aún con mayor resolución, dos imágenes nodulares vinculables con Heterotopia Nodular Subependimaria (HNS), en el margen del ventrículo lateral derecho (flechas rojas) en T1 (a) y T2 (b). Obsérvese a su vez, área de paquigiria frontal derecha, compatible con esquizencefalia de labio cerrado (flecha blanca).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 2c

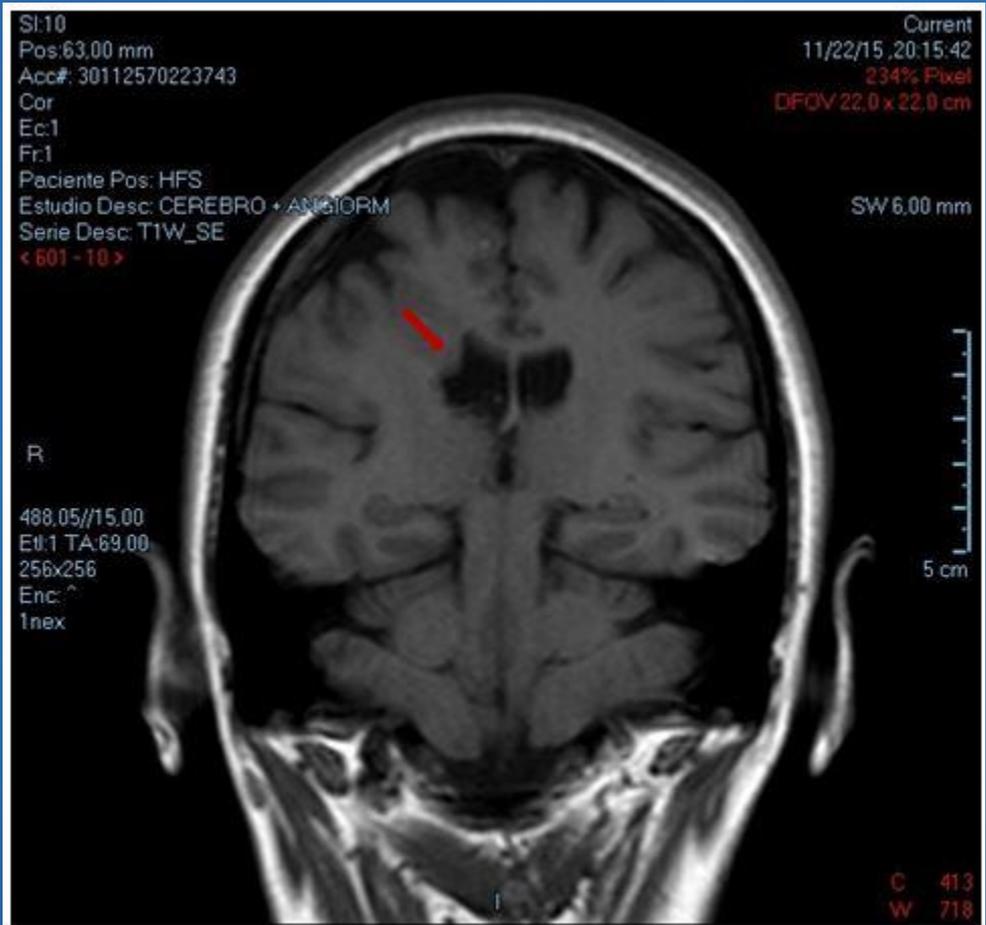


Figura 2a, 2b y 2c: Resonancia Magnética (RM), de encéfalo donde se visualizan, aún con mayor resolución, dos imágenes nodulares vinculables con Heterotopia Nodular Subependimaria (HNS), en el margen del ventrículo lateral derecho (flechas rojas) en T1 (a) y T2 (b). Obsérvese a su vez, área de paquigiria frontal derecha, compatible con esquizencefalia de labio cerrado (flecha blanca).

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 3

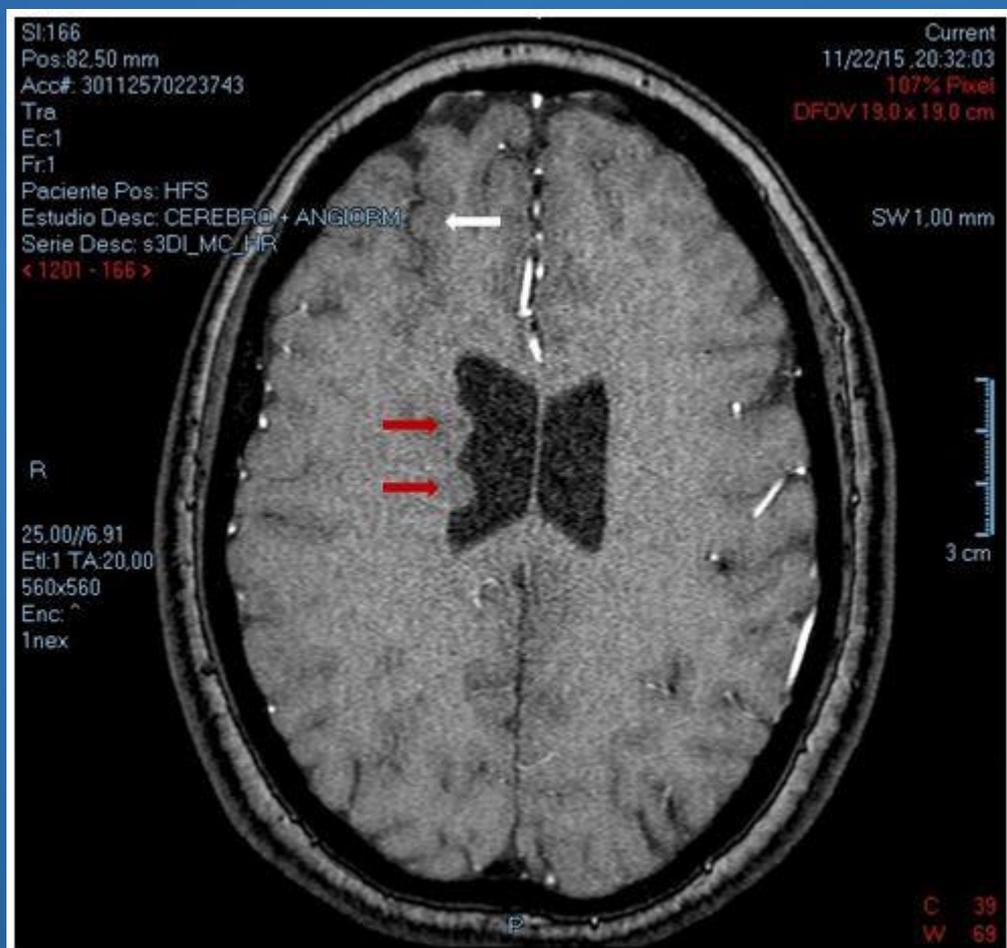


Figura 3: Resonancia Magnética (RM) de encéfalo, con contraste endovenoso donde podemos observar que las lesiones nodulares periventriculares no presentan realce tras la administración del mismo.

DISCUSIÓN

- La Heterotopia es tejido cerebral desorganizado, generalmente sustancia gris, localizado en un lugar ectópico por una detención prematura de la migración neuronal entre la séptima y la décimosexta semana de gestación, probablemente por una alteración en las fibras gliales radiales que sirven de guía a las neuronas en su migración hacia el córtex.
- Estas han sido subclasificadas en diferentes grupos, según la presencia de lesiones uni o bilaterales y su asociación a heterotopías unilaterales focales subcorticales.

DISCUSIÓN

- Su imagen típica en Resonancia Magnética (RM), consiste en múltiples nódulos lisos, de sustancia gris cortical, revistiendo la pared externa de los ventrículos laterales. La intensidad de señal de estos nódulos es isointensa con la sustancia gris y no se realza con la administración de contraste.
- Se ha descrito su predominio en mujeres, la existencia de agregación familiar y el debut clínico-comicial en la 2ª década de la vida.

CONCLUSIÓN

- Las heterotopias subependimarias, son entidades sumamente infrecuentes, que debemos tener en cuenta al momento de estudiar pacientes con epilepsia.
- La Resonancia Magnética (RM), es el método de elección para el diagnóstico y caracterización de las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

- Martín A, Moreno JM, Garrido A, Esteban F. Heterotopias de sustancia gris: Una causa infrecuente de epilepsia. Arch Neurobiol 1989; 52: 140-143.
- Aicardi J. Disorders of neuronal migration and sulcation, CT and MRI, 2008, 9: 231-236.
- Arias M, Pereira I, Requena I, Ventura M. Trastornos de la migración neuronal: Manifestaciones clínicas y de neuroimagen en 21 pacientes. Neurología 2014; 9: 125-132.
- Barcovich AJ, Chuang SH, Norman D. MR of neuronal migration anomalies. AJR 2008; 150: 179-187.