



Neurology perspectives



18736 - Nesidioblastosis como causa de epilepsia, a propósito de un caso

Navarro Conti, S.¹; Peláez Viña, N.¹; Dunlop Borquez, D.²; Lorite Fuentes, I.¹; Cáceres Redondo, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Reina Sofía.

Resumen

Objetivos: La nesidioblastosis es una causa infrecuente de hipoglucemia hiperinsulinémica causada por un problema funcional en la célula beta pancreática que provoca una hiperplasia de los islotes de Langerhans. Es habitual el diagnóstico en la infancia, con sospecha de etiología genética, por mutaciones que inactivan ciertas subunidades del canal de potasio. Suele cursar con macrosomía fetal, miocardiopatía hipertrófica y convulsiones. Un retraso diagnóstico y terapéutico puede originar lesiones cerebrales irreversibles en un 25-50% de los casos.

Material y métodos: Se presenta una paciente de 29 años con diagnóstico de nesidioblastosis a los 4 años por episodios de hiperinsulinismo, siendo tratada con una pancreatectomía subtotal. Debuta con crisis tempranas sintomáticas a hipoglucemia y retraso psicomotor. Se mantiene largo tiempo libre de crisis tras la cirugía endocrina sin fármaco antiepiléptico; sufriendo en último tiempo una crisis convulsiva sin desencadenante metabólico. Se inicia tratamiento con levetiracetam 1000 mg diarios con buen control.

Resultados: Un electroencefalograma (EEG) intercrítico fue normal. Una resonancia magnética craneal (RM) mostraba hiperseñal en sustancia blanca bioccipital. Un cariotipo no arrojaba cromosomopatía. Valorada por salud mental, objetiva un coeficiente intelectual de 21.

Conclusión: La nesidioblastosis es una entidad que, diagnosticada de forma tardía, puede causar lesiones cerebrales permanentes. Analizando nuestro caso, los episodios de hipoglucemias graves pudieron originar la noxa cerebral que desencadena el retraso y las lesiones observadas en resonancia, que a su vez desencadenarían las crisis epilépticas sintomáticas. A tener en cuenta incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de la epilepsia neonatal.