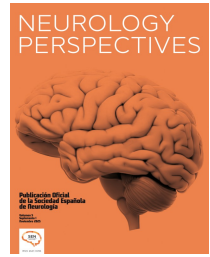




Neurology perspectives



22265 - SÍNDROME DE DOBLE CORTEZA SIN LISENCEFALIA, UNA INUSUAL CAUSA DE EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Rivero Rodríguez, D.¹; Espinosa Vences, C.²; Muñoz Pinto, N.¹; Martín Martín, M.¹; Márquez Peñuela, F.¹; Rodríguez García, R.¹; Maroto Navas, D.¹; Piernagorda Copado, J.¹; Ennazeh El Khaili, M.¹; García Alvarado, N.¹; Parra Serrano, J.¹; Cabeza Álvarez, C.¹; Marsal Alonso, C.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Toledo; ²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y radiológicas de un paciente adulto con epilepsia farmacorresistente con heterotopía en banda subcortical (HBS) sin lisencefalia.

Material y métodos: Se presentan las características clínicas, electroencefalográficas y radiológicas de un paciente con síndrome de doble corteza (SDC).

Resultados: Paciente masculino de 26 años, con dominancia manual diestra, de padres no consanguíneos, sin retraso evidente del neurodesarrollo. Durante la etapa escolar tuvo un bajo rendimiento, demostrándose una discapacidad intelectual moderada. A los 6 años inicia con crisis epilépticas (CE) focales, con alteración de consciencia y progresión tónico-clónica bilateral. Durante los siguientes 20 años las CE aumentaron en frecuencia, apareciendo CE generalizadas mioclónicas y mioclónicas atónicas, con consciencia alterada. A la exploración clínica destacaban rasgos dismórficos como hipertelorismo y puente nasal ancho. Pese a tratamiento con múltiples fármacos anticrisis, no se logró un control óptimo de las crisis. Un esquema de politerapia racional con lamotrigina 300 mg/día, ácido valproico 2,5 g/día y levetiracetam 3 g/día redujo las CE a 2 episodios al mes. El estudio de resonancia magnética (RM) cerebral demostró una HBS sin lisencefalia. En el electroencefalograma se apreció un patrón intercrítico de actividad paroxística multifocal, occipital y frontal de predominio izquierdo. El estudio genético confirmó un mosaicismo para la mutación del gen doblecortina.

Conclusión: Las características clínicas que nos permiten sospechar del SDC son el inicio de CE en la primera década de vida, que evolucionan a la refractariedad paulatina, con múltiples tipos de crisis y discapacidad intelectual. El estudio de RM suele demostrar una HBS con o sin lisencefalia.