

Síndrome de hipocampo quemado, mito o realidad. Reporte de caso[☆]



Burned-out hippocampus syndrome, myth or reality. Case report

Sr. Editor:

Se describen casos raros de pacientes de epilepsia de lóbulo temporal por esclerosis hipocampal (ELT-EH) unilateral, con actividad ictal contralateral al hipocampo atrófico o de ambos, denominados síndrome de hipocampo quemado (SHQ)¹, donde hay falsa lateralización ictal e incongruencia electro-clínica-radiológica, y requieren evaluación invasiva^{2,3}.

Presentamos el caso de un paciente varón de 45 años, diestro, con ELT-EH fármaco-resistente desde los 12 años, trauma cráneo-encefálico leve a los 7 años. *Crisis*: sensación de intromisión de pensamiento, deseo de salir corriendo, ansiedad, desconexión del medio y automatismos, duración 2 min, confusión postictal, frecuencia 2-3 crisis al mes, polimedicado (lacosamida, lamotrigina, fenobarbital y carbamazepina). *Resonancia cerebral*: EH derecha (fig. 1A). Video-electroencefalografía de superficie (vEEG-s) de 96 h actividad interictal epileptiforme temporal bilateral independiente predominio derecha y 8 eventos ictales idénticos con ondas theta rítmicas temporales evolutivas de inicio 6 izquierdas y 2 derechas. Evaluación neuropsicológica fallas leves-moderadas habilidades atencionales y del lenguaje, escala de inteligencia muy baja, moderado compromiso en memoria verbal y viso-espacial. SPECT ictal e interictal no concluyente. *Examen físico*: ansioso, bradipsíquico, fallas de memoria inmediata, sin otras anormalidades.

Implantamos (electrodos de foramen oval [EFO] 1×5) bilaterales (fig. 1B) y vEEG-s complementaria montaje referencial durante 48 h, actividad interictal similar a registros previos, presentó 3 crisis epilépticas estereotipadas eléctricamente idénticas; actividad rápida de baja amplitud en contactos 1-2 del EFO derecho durante 7 s, con propagación secundaria a los contactos 1-2 del EFO izquierdo, donde se genera una franca mayor amplitud y posteriormente a electrodos F8-T4-T6 con morfología de actividad theta rítmica evolutiva (fig. 2), confirmándose área epileptogénica en hipocampo derecho. En febrero de 2016 realizamos lobectomía temporal anterior estándar con hipocampo-amigdalectomía derecha, continuó monoterapia con carbamazepina. En marzo de 2018, con EEG rutinario sin actividad epileptiforme, suspendimos antiepileptico, ha permaneciendo libre de crisis (Engel IA) hasta la fecha, con integración adecuada a su ocupación previa de agricultor.

El ELT se asocia con factores etiológicos como hipoxia perinatal, convulsiones febriles, trauma cráneo-encefálico, neuro-infección² y es una afección frecuente-

mente bilateral⁴, donde los vEEG-s pueden mostrar actividad interictal unilateral, bilateral sincronizada o independiente; ictalmente puede propagarse al lóbulo contralateral en un 30%, sin embargo, en el ELT-EH unilateral solo un 3-7,5%². Estos hallazgos de descargas bilaterales podrían interpretarse como epilepsia multifocal y así excluir la opción quirúrgica de tratamiento⁵; usando registros intracraneales se demuestra inicio ictal en el hipocampo anormal con rápida propagación al hipocampo contralateral, siendo esta incongruencia un signo de falsa lateralización⁴. Mintzer et al. presentan 5 casos de 109 pacientes con ELT implantados con electrodos intracraneales (4,6%), con atrofia hipocampal unilateral en RM y registros ictales de EEG-s con inicio de la mayoría de crisis en el lóbulo temporal contralateral y pocos o ninguna del mismo lado del hipocampo atrófico, lo que denominaron SHQ⁴. Williamson et al. reportan SHQ en 5/67 pacientes (7,5%)⁶. En nuestro grupo tenemos 1/13 pacientes (7,7%).

Se postula que la falsa lateralización se debe a la severa pérdida neuronal del hipocampo anormal, haciéndolo incapaz de reclutar suficientes neuronas neocorticales, activándose el hipocampo y neocórtex contralateral vía la comisura hipocampal dorsal, registrándose en el EEG-s descargas ictales contralaterales al hipocampo atrofiado^{1,2,4,7}. Se propone concomitantemente neocórtex estructuralmente dañado incapaz de expresar radialmente hacia la superficie la actividad originada del hipocampo⁵.

Un factor predictor de falsa lateralización es la presencia de actividad interictal predominante del mismo lado del hipocampo atrófico⁴, esta al originarse del área irritativa (mayor tamaño) logra reclutar más neuronas y expresarse al neocórtex ipsilateral; en los registros ictales la actividad de rápida frecuencia con bajo voltaje (menor que la generada en el área irritativa), no tiene suficiente volumen para generar campo eléctrico visible en el vEEG-s⁵.

El abordaje diagnóstico en sospecha de SHQ requiere descartar multifocalidad y confirmar falsa lateralización, mediante la monitorización con electrodos cerebrales profundos (ECP), mallas subdurales (GS) temporo-basales o métodos semi-invasivos como EFO²⁻⁴. Se plantea al SPECT ictal-interictal y la PET como métodos no invasivos que podrían ayudar a solucionar este conflicto⁴. En nuestro paciente se decidió implantar EFO, técnica costo-efectiva, dado su bajo precio, menor complejidad, adecuada seguridad y óptima precisión⁸⁻¹⁰.

Los pacientes con SHQ alcanzan con la cirugía libertad de crisis hasta en un 80%^{4,11,12}. Los mejores resultados estarían sujetos a la confirmación de foco epileptógeno único⁵. Serán necesarios más estudios antes de poder afirmar que los pacientes con sospecha de SHQ pueden ser llevados a tratamiento quirúrgico sin evaluación neurofisiológica invasiva. El uso de EFO podría ser una alternativa eficaz y segura al momento de decisiones prequirúrgicas.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido ayudas para la realización de este trabajo.

[☆] El trabajo se realizó por el Programa de Cirugía de Epilepsia del Instituto Neurológico del Hospital Internacional de Colombia, Piedecuesta, Santander, Colombia.

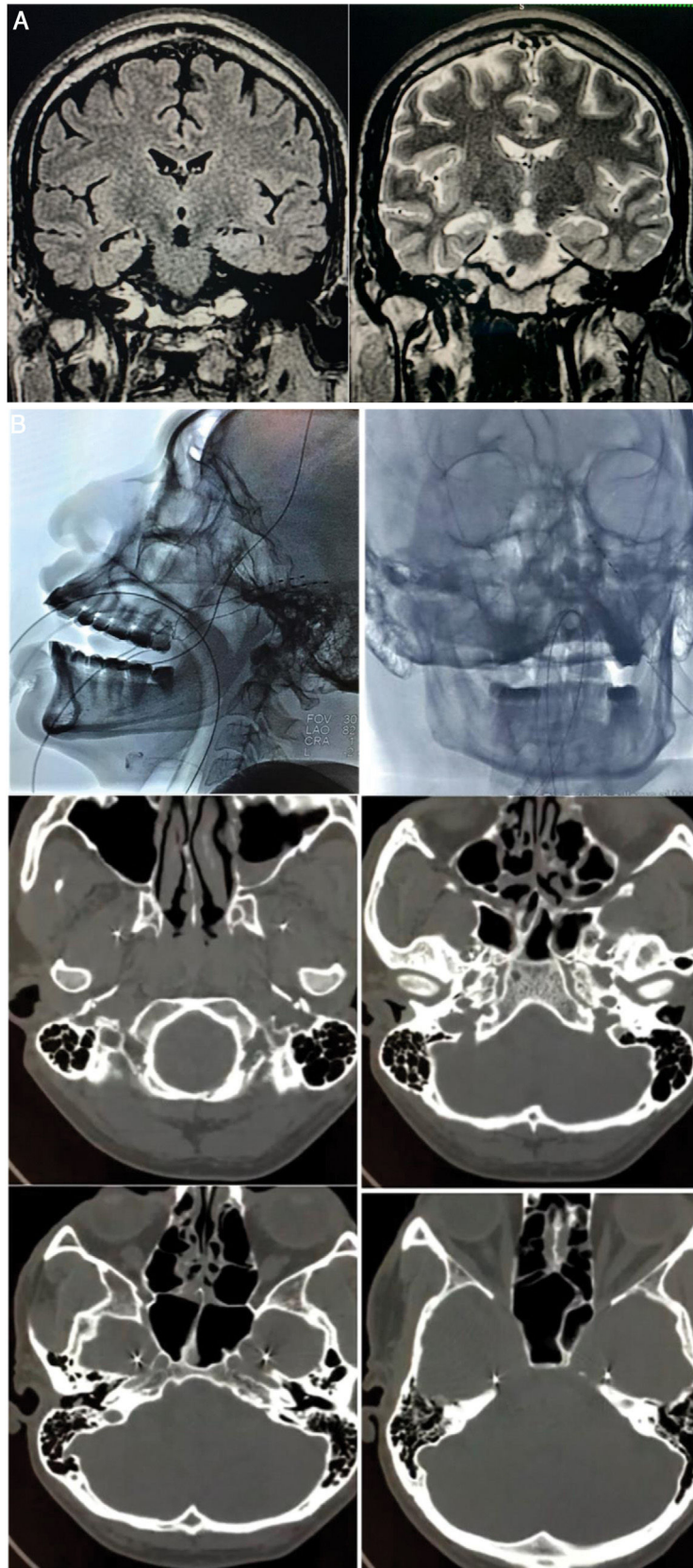


Figura 1 A) Resonancia magnética cerebral de 1.5 T preoperatoria: a) Vista coronal T2-FLAIR con hiperintensidad en el hipocampo derecho; b) Vista coronal T2 con disminución de volumen y alteración de la arquitectura del hipocampo derecho. B) Implantación de electrodos de foramen oval (EFO): a) Proyección antero-posterior de guía fluoroscópica EFO izquierdo; b) Radiografía lateral electrodos implantados; c) Posición extracraneal infratemporal; d) Paso por el foramen oval; e y f) Localización intracraneal en aspecto mesial del lóbulo temporal (cisterna ambiens).

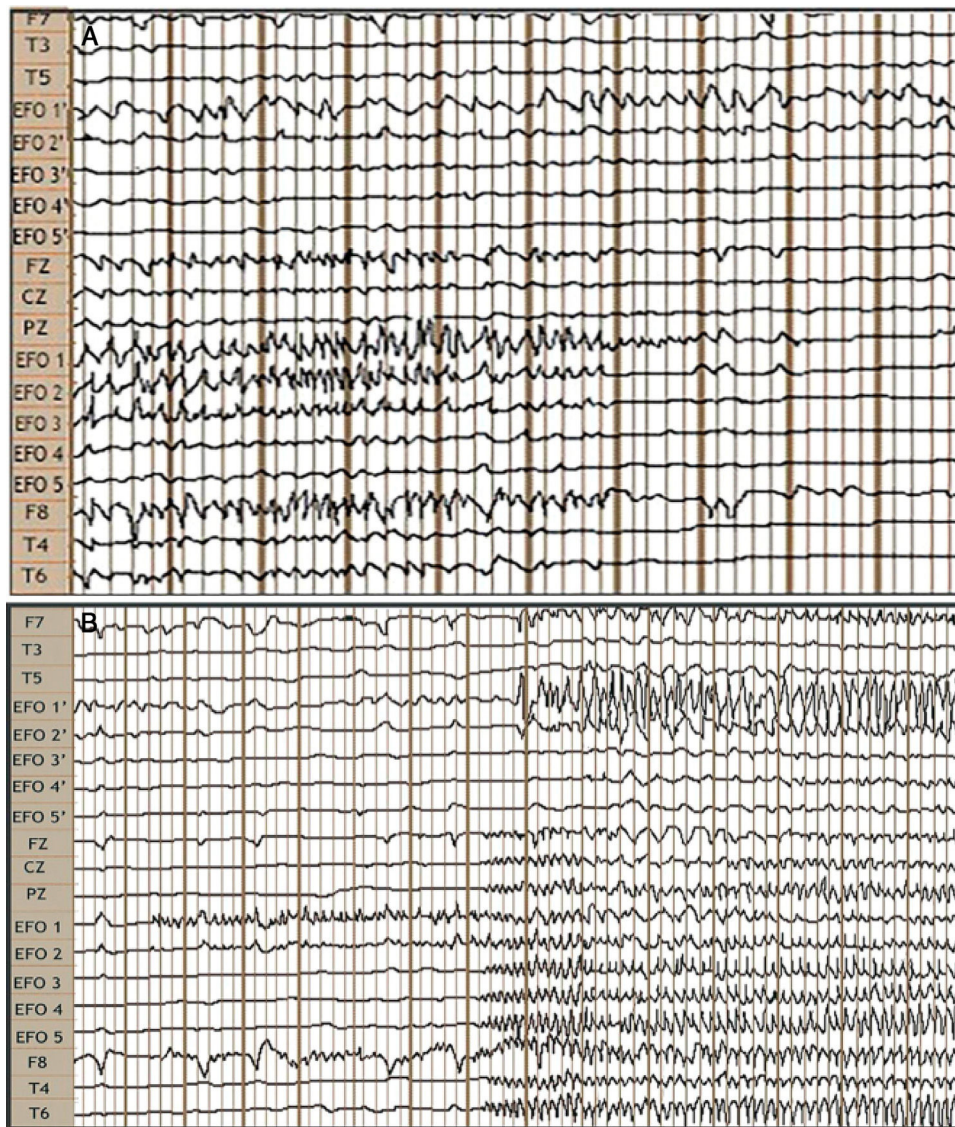


Figura 2 Registros video EEG con EFO bilaterales y de superficie complementario, sistema internacional 10/20 y montaje referencial de izquierda a derecha. A) Interictal: actividad rápida de puntas de mediano voltaje bilaterales de predominio derecho. B) Ictal: inició con actividad rápida de baja amplitud en contactos EFO 1 y EFO 2, la cual se mantiene por 7s, seguida por extensión al hipocampo contralateral generando mayor amplitud, y de igual forma se propaga a todo el temporal derecho.

Agradecimientos

Por su gentil y valiosa colaboración en la revisión y en el análisis de nuestro artículo, una especial mención y agradecimiento para el Dr. Daniel Sanjuan Orta, neurólogo epileptólogo y neurofisiólogo clínico, Jefe del Departamento de Investigación Clínica, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, México y a la Dra. Nhora Patricia Ruiz Alfonzo, neuróloga epileptóloga, Neurológicas Internacional, Piedecuesta, Colombia.

Bibliografía

- Adamolekun B, Afra P, Boop F. False lateralization of seizure onset by scalp EEG in neocortical temporal lobe epilepsy. *Seizure*. 2011;20:494–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.seizure.2011.01.019>.
- Tezer F, Dericioglu N, Bozkurt G, Bilginer B, Akalan N, Saygi S. Epilepsy surgery in patients with unilateral mesial temporal sclerosis and contralateral scalp ictal onset. 2011;21: 549–54.
- Pastor J, Sola R, Hernando-Requejo V, Navarrete E, Pulido P. Morbidity associated with the use of foramen ovale electrodes. *Epilepsia*. 2008;49:464–9, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1167.2007.01314.x>.
- Mintzer S, Cendes F, Soss J, Andermann F, Engel J, Dubeau F, et al. Unilateral Hippocampal Sclerosis with Contralateral Temporal Scalp Ictal Onset. *Epilepsia*. 2004;45:792–802, <http://dx.doi.org/10.1111/j.0013-9580.2004.35703.x>.
- Nair P, Menon R, Radhakrishnan A, Cherian A, Abraham M, Vilanilam G, et al. Is 'burned-out hippocampus' syndrome a distinct electro-clinical variant of MTLE-HS syndrome? *Epilepsy Behav*. 2017;69:53–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.yebeh.2017.01.003>.

6. Williamson P, French J, Thadani V, Kim J, Novelly R, Spencer S, et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy: II. Interictal and ictal scalp electroencephalography, neuropsychological testing, neuroimaging, surgical results, and pathology. *Ann Neurol*. 1993;34:781–7, <http://dx.doi.org/10.1002/ana.410340605>.
 7. Gloor P, Salanova V, Olivier A, Quesney L. The human dorsal hippocampal commissure. *Brain*. 1993;116:1249–73, <http://dx.doi.org/10.1093/brain/116.5.1249>.
 8. Sheth S, Aronson J, Shafi M, Phillips H, Velez-Ruiz N, Walcott B, et al. Utility of foramen ovale electrodes in mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55:713–24, <http://dx.doi.org/10.1111/epi.12571>.
 9. Caboclo L, Garzon E, Miyashira F, Carrete H Jr, Centeno R, Yacubian E, Sakamoto A. Temporal lobe epilepsy with unilateral hippocampal sclerosis and contralateral temporal scalp seizure onset: Report of four patients with «burned-out hippocampus». *J Epilepsy Clin Neurophysiol*. 2005;11:79–86, <http://dx.doi.org/10.1590/s1676-26492005000200003>.
 10. Hamer H, Morris H, Mascha E, Karafa M, Bingaman W, Bej M, et al. Complications of invasive video-EEG monitoring with subdural grid electrodes. *Neurology*. 2002;58:97–103, <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.58.1.97>.
 11. Sirven J, Malamut B, Liporace J, O'Connor M, Sperling M, O'Connor M. Outcome after temporal lobectomy in bilateral temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 1997;42:873–8, <http://dx.doi.org/10.1002/ana.410420608>.
 12. Wiebe S, Blume W, Girvin J, Eliasziw M. A Randomized Controlled Trial of Surgery for Temporal-Lobe Epilepsy. *N Engl J Med*. 2001;345:311–8.
- I.D. Freire Carlier^{a,*}, S.A. Andrade Rondón^b, F.A. Silva Sieger^b, I.A. Freire Figueroa^c y E.A. Barroso Da Silva^c
- ^a Servicio de Neurocirugía, Instituto Neurológico, Hospital Internacional de Colombia (HIC), Piedecuesta, Colombia
^b Servicio de Neurología, Instituto Neurológico, Hospital Internacional de Colombia (HIC), Piedecuesta, Colombia
^c Universidad de La Sabana, Cundinamarca, Colombia
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: ifreire66@gmail.com (I.D. Freire Carlier).
- <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.08.011>
 0213-4853/
 © 2020 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Recurrencia del síndrome de Miller Fisher: descripción de un caso



Recurrent Miller Fisher syndrome: Case report

Sr. Editor:

El síndrome de Miller Fisher (SMF) hace referencia al espectro clínico descrito en 1932 por Cullier caracterizado por ataxia, oftalmoparesia y arreflexia, considerándose una variante poco frecuente del síndrome de Guillain-Barré (SGB)^{1–5}. Se considera que tiene una etiología autoinmune. Es debido a una reacción cruzada, tras el antecedente de un cuadro infeccioso respiratorio, gastrointestinal o vacunación, contra los antígenos GQ1b presentes en axones de nervios oculomotores, neuronas de los ganglios de las raíces espinales posteriores y husos neuromusculares^{2,3}. En el 80% de los pacientes pueden detectarse anticuerpos antigangliósidos del subtipo anti-GQ1b^{1–4}. La incidencia anual es de entre el 1 y el 5% de todos los casos del espectro SGB^{3,6}. El tratamiento consiste en inmunoglobulinas (Igs) intravenosas (iv) o plasmáfesis, siendo el pronóstico habitualmente favorable. El curso en la mayoría de casos es monofásico, siendo las recurrencias muy raras (en torno al 5%)^{1,4,5}.

Presentamos el caso de una recidiva de SMF en un varón de 21 años con antecedentes de dermatitis seborreica e hiperhomocisteinemia. En 2018, una semana después de un cuadro de amigdalitis con diarrea, tratado con amoxicilina-clavulánico, ingresa por inestabilidad en la marcha y visión doble binocular horizontal de menos de 24h de evolución, sin disautonomía. Presentaba ptosis palpebral derecha, limitación bilateral en la supravisión de la mirada, pare-

sia del músculo recto interno derecho y recto externo izquierdo, reflejos osteotendinosos hipoactivos en miembros superiores y abolidos en miembros inferiores, con sensibilidad posicional y artrocinética conservadas e hipopalestesia distal en miembro inferior izquierdo, con marcha atáxica. El líquido cefalorraquídeo (LCR), extraído el día del ingreso, solo mostró aumento de proteínas (34 mg/dl; valor normal: 8–32 mg/dl). Las serologías de VIH, *Rickettsia*, *Brucella*, *Coxiella* y VHC fueron negativas. Se detectó IgG positiva al antígeno de superficie del VHB, con PCR negativa. Los anticuerpos antigangliósidos (anti-GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1b y GQ1b), obtenidos el segundo día del ingreso fueron negativos. Se detectó déficit de vitamina B₁₂ (83 pg/ml; valor normal: 211–911 pg/ml), que se suplementó. La resonancia magnética (RM) craneal sin contraste, resultó normal. No se realizó RM espinal. El electroneurograma (ENG) mostró una polirradiculoneuropatía generalizada sensitivo-motora de origen axonal. Con el diagnóstico de SMF se inicia tratamiento con Igs iv, sufriendo marcado empeoramiento con oftalmoplejía y ataxia troncular a los 3 días. Se inicia plasmáfesis, recibiendo 12 ciclos, con mejoría de la oftalmoparesia y de la ataxia. Queda asintomático a los 6 meses, sin recuperación de reflejos miotáticos (salvo estilorrádial derecho hipoactivo).

A los 2 años, tras un episodio una semana antes de síntomas catarrales sin fiebre, ingresa nuevamente por cuadro similar de inestabilidad de la marcha junto con diplopía, hormigueos generalizados y dificultad en la articulación del habla. Destacaba disartria leve, oftalmoplejía completa, arreflexia universal y marcha atáxica junto con dismetría dedo-nariz izquierda, con sensibilidad profunda conservada, sin disautonomía. Las pruebas complementarias resultaron normales o negativas, incluyendo PCR SARS-CoV-2 en frotis