

Imagen del mes

Heterotopía “en banda” (síndrome de doble corteza)

Heterotopia “in band” (double cortex syndrome)

Martín Donadío^{a,*}, Francisco Meli^b, Gabriela Ugarnes^a, Paulina Yáñez^b y Carlos D’Giano^a

^aCentro Integral de Epilepsia, Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Buenos Aires, Argentina

^bDepartamento de Diagnóstico por Imágenes, Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Buenos Aires, Argentina

Descripción del caso

Paciente de sexo femenino de 19 años, que a la edad de 4 años comenzó con crisis epilépticas. Sus familiares no destacan ningún antecedente personal, perinatólogico ni familiar de

relevancia. Presenta además retraso psicomadurativo moderado. Concorre para internación en vídeo-EEG, donde se registraron diferentes tipos de crisis: parciales complejas con componente motor tardío, mioclonías en sueño y caídas cefálicas. El EEG ictal no permitió focalizar ni lateralizar el inicio de las mismas. En el EEG interictal se observó, sobre una actividad de base con desorganización y lentificación difusa, actividad epileptiforme bilateral, predominantemente fronto-temporal izquierda. La paciente es refractaria al tratamiento farmacológico y tiene crisis pluricotidianas (figs. 1-3).

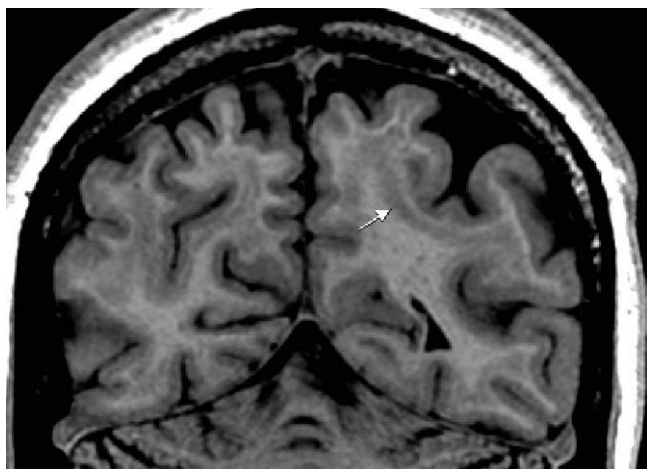


Figura 1 – Adquisición 3D-T1 con reconstrucción coronal. Banda subcortical con señal muy similar a la corteza cerebral ubicada sobre la sustancia blanca de la región parieto-occipital izquierda (flecha). Una imagen similar se observa en el hemisferio contralateral.

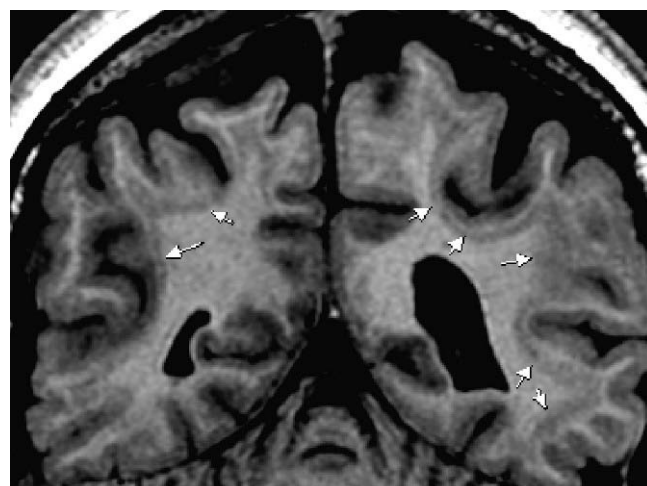


Figura 2 – Secuencia igual a la de la figura anterior. Nótese el compromiso bilateral posterior sobre ambos hemisferios cerebrales (flechas).

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mdonadio@gmail.com (M. Donadío).

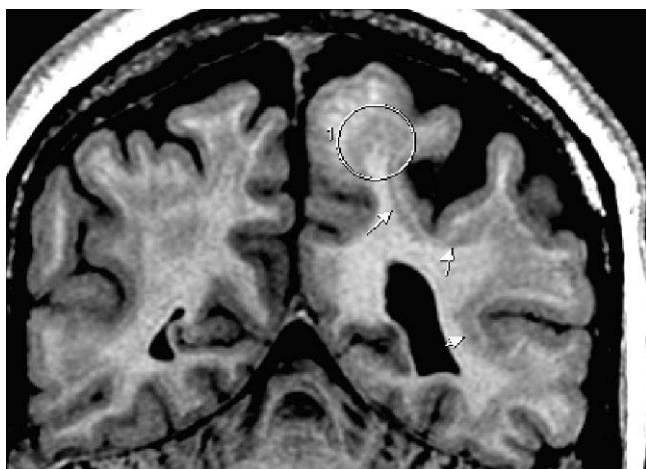


Figura 3 – La misma secuencia que en las figuras anteriores. Se observa la extensión difusa sobre ambos hemisferios cerebrales de la “heterotopía en banda”, incluyendo el lóbulo temporal inferior en forma bilateral (flechas). Se observa un zona heterotópica subcortical en la región superior parietal izquierda, asociada a la imagen de doble corteza (círculo).

Discusión

Heterotopía es el nombre que habitualmente se adjudica a colecciones difusas o ectópicas de neuronas en los hemisferios cerebrales constituyendo una anomalía en la migración neuronal. Se clasifican globalmente como subependimarias, subcorticales y “en banda”^{1,2}.

En general, las heterotopías en banda se observan preferentemente en mujeres. Los hombres portadores de la mutación genética relacionada (XLIS o DCX) generalmente mueren in útero, o tienen severas alteraciones cerebrales³.

La heterotopía en banda (doble corteza) consiste en capas lisas de sustancia gris que frecuentemente siguen la curvatura de la corteza suprayacente. No está relacionada ni es contigua con la misma, no contiene vasos sanguíneos ni LCR^{1,2}.

En la RM se identifica una característica disposición en 3 capas (doble corteza) con una fina hilera de sustancia blanca entre la corteza y la heterotopía en banda. La corteza puede ser relativamente normal o paquígrica^{1,2}.

La severidad de la enfermedad es variable, y está relacionada con el área de corteza involucrada y con el espesor de la heterotopía en banda. Se han reportado desde pacientes normales a severo retraso del desarrollo y mental^{1,2}.

Más del 90% de estos pacientes son epilépticos, y la mayoría de ellos suelen tener varios tipos de crisis; también se puede presentar como un síndrome de Lennox-Gastaut³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abdel Razek AAK, Kandell AY, Elsorogy LG, et al. Disorders of cortical formation: MR imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009;30:4-11.
2. Barkovich AJ. Morphologic characteristics of subcortical heterotopia: MR imaging study. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000;21:290-5.
3. Dobyns WB. The clinical patterns and molecular genetics of lissencephaly and subcortical band heterotopia. *Epilepsia.* 2010;51 Suppl 1:5-9.