

8. Tolosa E, Coelho M, Gallardo M. DAT imagin in drug-induced and psychogenic parkinsonism. *Mov Disord.* 2003;18(Suppl 7): S28–33.

E. Peña Llamas^{a,*}, C. Fernández García^b,
M.A. Fernández Blázquez^b

^a *Unidad de trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España*

^b *Unidad de deterioro cognitivo, Servicio de Neurología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: epenal.pex@sanitas.es
(E. Peña Llamas)

Accesible en línea el 3 Julio 2010

doi:10.1016/j.nrl.2009.12.007

Síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia. Seguimiento de un caso hasta la edad adulta

Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. Follow up of a case to adulthood

Sr. Editor:

El síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia (HHE) es una secuela de un estado epiléptico prolongado reconocida desde 1960 por Gastaut¹. Se caracteriza por la aparición, en el curso de una enfermedad febril en niños menores de 4 años, de crisis epilépticas clónicas de larga duración que afectan a un hemicuerpo. Seguidamente, se desarrolla una hemiplejía de diferente intensidad que puede ser permanente. Las crisis suelen originarse en el hemisferio contralateral a la hemiplejía. La incidencia de este síndrome ha disminuido considerablemente en los últimos años en los países industrializados, probablemente por un manejo más efectivo del estado epiléptico².

En la resonancia magnética (RM) se evidencian, en fases precoces, hiperintensidades localizadas en todo un hemisferio cerebral en secuencias T2 y difusión con disminución del coeficiente de difusión aparente, lo que indicaría que la lesión subyacente sea un edema citotóxico³. Tras un periodo de varios días estas alteraciones desaparecen⁴, y se hace evidente la atrofia cerebral que afecta uniformemente a todo un hemisferio, tanto cortical como subcortical, con dilatación del sistema ventricular. Este patrón permite diferenciar el síndrome HHE de las atrofias focales que aparecen en las lesiones perinatales de origen vascular⁵.

Este síndrome se ha dividido en dos categorías: el tipo I, llamado sintomático, que se caracteriza por crisis febriles sintomáticas que aparecen después de procesos cerebrales agudos como meningitis, encefalitis, hematomas subdurales y lesiones vasculares⁶. El tipo II, conocido como idiopático, se caracteriza por un estado epiléptico hemiclónico precipitado por hipertermia simple debida a una infección inespecífica, que puede seguirse de epilepsia del lóbulo

temporal como secuela. Este tipo de epilepsia generalmente se desarrolla tras un intervalo variable de 1 a 3 años⁷.

Los pacientes descritos suelen tener buena evolución, con desaparición de las crisis comiciales en pocos años; sin embargo, no hay resultados concluyentes, ya que el seguimiento ha sido a corto plazo⁸. Describimos la evolución de la hemiplejía y la epilepsia en una paciente con síndrome HHE, seguida durante más de 20 años, y se hace una revisión de este síndrome.

Niña de 11 meses nacida de embarazo y parto normales. Gestación controlada con movimientos fetales en el quinto mes. Peso al nacer, 3.600g. No precisó reanimación. Desarrollo psicomotor, normal. Recibió vacunaciones según calendario vacunal. Cuadro de 48 h de evolución de faringoamigdalitis por el que recibió tratamiento con amoxicilina. Ingresa en urgencias por movimientos clónicos en hemicara y extremidades izquierdas de al menos 30 min de duración y fiebre alta (39,2 °C). Las crisis focales clónicas en extremidades izquierdas persistieron durante 48 h; presentó más de 10 episodios de segundos o escasos minutos de duración que requirieron instaurar perfusión con clonazepam junto con fenobarbital y fenitoína intravenosa.

Tomografía computarizada craneal (al ingreso), normal. Electroencefalograma (EEG) (al ingreso): asimetría interhemisférica con signos de sufrimiento cerebral en hemisferio derecho. Punción lumbar: glucorraquia, 80 mg/dl (glucemia, 122 mg/dl); proteínas, 20 mg/dl; 2 leucocitos/μl. Gram, Ziehl y cultivos negativos. Analítica de sangre con función renal, hepática, tiroidea, hemograma, anticuerpos antinucleares, pruebas reumáticas, láctico y amonio, normales. Ácidos orgánicos en orina y aminoácidos en sangre, normales. Serología de virus neurotrópicos, sífilis y *Brucella*, negativos. Estudio de hipercoagulabilidad dentro de la normalidad.

A las 6 h del ingreso se puso de manifiesto hipotonía e hiporreflexia en las extremidades izquierdas.

La evolución posterior de la paciente fue con aparición de crisis focales motrices en el hemicuerpo izquierdo a los 2 años de edad; en el EEG se objetivaba actividad paroxística focal Rolando-temporal derecha (puntas de elevado voltaje seguidas o no de ondas) sobre un trazado de fondo asimétrico. La hipotonía dio lugar a hemiparesia espástica en el hemicuerpo izquierdo con afección de la musculatura flexora del brazo, el antebrazo y la mano, así como equinovaro izquierdos, por los que ha recibido tratamiento rehabilitador y toxina botulínica con mejora de la espasticidad y la marcha. Se realizó una RM cerebral que evidenció una atrofia general corticocortical que afectaba a todo el hemisferio derecho (fig. 1). Las crisis comiciales focales izquierdas han persistido durante más de 12 años pese a realizarse diferentes combinaciones terapéuticas. A partir de los 14 años de edad, y estando en tratamiento con valproico a dosis de 1.000 mg/día y lamotrigina a dosis de 100 mg/día, las crisis desaparecieron por lo que quedó en monoterapia con lamotrigina. El EEG confirmó la buena evolución: fondo asimétrico con menor frecuencia y amplitud en el hemisferio derecho. Ondas agudas frontales izquierdas y ondas lentas en regiones Rolando-temporales derechas con desaparición de las descargas irritativas. En la actualidad tiene 24 años y, pese a llevar 8 años sin crisis comiciales, no quiere dejar por completo el tratamiento antiepileptico.

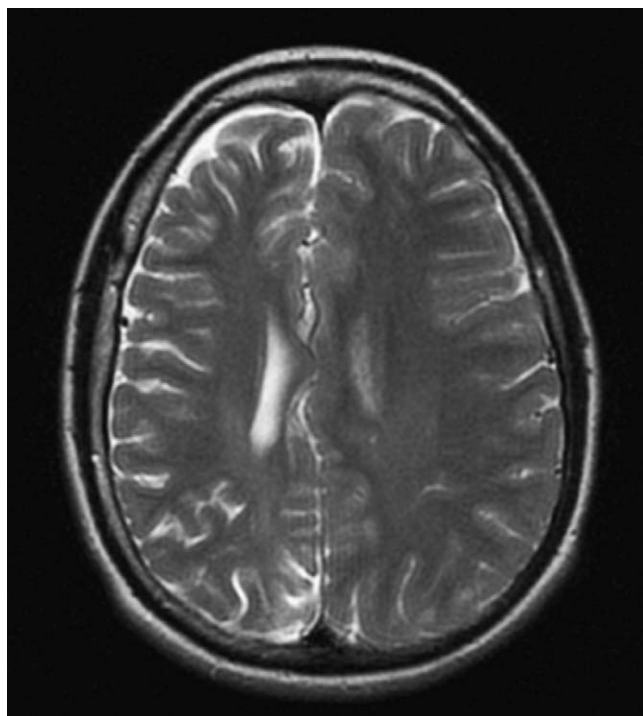


Figura 1 Resonancia magnética cerebral, plano axial, en secuencia T2: se evidencia una atrofia general de todo el hemisferio cerebral derecho con dilatación del ventrículo homolateral en ausencia de lesiones vasculares.

La patogenia del síndrome HHE es controvertida. Algunos autores proponen que una infección viral primaria podría causar, directamente o por citocinas proinflamatorias, un trastorno cerebrovascular causante de hemiconvulsión, hemiplejía y edema citotóxico⁹⁻¹¹. Otros autores creen que la lesión es consecuencia directa de la actividad comicial prolongada. La hipótesis más convincente es que las crisis reiteradas pueden producir lesión cerebral mediante la alteración del metabolismo energético neuronal¹²⁻¹⁴. Varios factores pueden contribuir a la patogenia del síndrome, como el comienzo de las crisis en el primer año de vida cuando el cerebro es más propenso a la difusión intra-hemisférica, las convulsiones de larga duración pueden pasar inadvertidas, alteración del metabolismo energético neuronal, factores genéticos que pueden predisponer a crisis febriles prolongadas y factores sistémicos como hipoxia, hipoglucemia, hipotensión arterial e hipertermia³.

Este síndrome se ha asociado a hipercoagulabilidad, como el factor V de Leiden¹⁵ o el déficit de proteína S¹⁶. Sin embargo, la teoría isquémica no explicaría la atrofia general del hemisferio en ausencia de lesiones isquémicas evidentes ni la ausencia de obstrucción arterial en la angio-RM⁸. La hemiplejía del síndrome HHE se diferencia de la parálisis postictal o de Todd porque dura más de 7 días. El grado de hemiparesia se correlaciona con el grado de atrofia cerebral vista en la RM¹².

En estos pacientes, hay que descartar trastornos metabólicos subyacentes mediante la determinación de ácidos orgánicos en orina, ya que se ha descrito como forma de presentación de un caso de aciduria L-2-hidroxi-glutárica¹⁷, así como displasias corticales subyacentes¹⁸.

El inicio de las crisis epilépticas se asocia a fiebre en el 75% de los casos¹⁹, como ocurre en nuestra paciente, y en el 25% aparecen pequeñas convulsiones previas²⁰. La hemiplejía inicialmente flácida se convierte en espástica, aunque la intensidad puede decrecer en muchas ocasiones¹⁹, y llega a desaparecer en un 20% de los casos¹. Sin embargo, incluso en estos casos hay cierto grado de espasticidad con hiperreflexia y datos de piramidalismo. El retraso mental se ha descrito en relación con la hemiplejía en un 80% de los casos²⁰, aunque nuestra paciente presenta un grado importante de hemiparesia, no tiene problemas cognitivos evidentes. El síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía se sigue de epilepsia, lo que da lugar al síndrome HHE por la aparición de crisis parciales en un 56-70% de los casos^{1,6,20}. De ellos, el 85% lo hacen en los primeros 3 años del inicio de la hemiconvulsión²⁰.

Las anomalías vistas en el EEG consisten en ondas lentas que son tanto unilaterales como predominantemente unilaterales^{20,21}, congruentes con la clínica comicial, aunque también se han descrito en el hemisferio contralateral al atrofico⁵. Hay que diferenciar el síndrome HHE del de Rasmussen, en que aparecen sacudidas mioclónicas continuas que afectan a un hemicuerpo y se desarrolla hemiplejía de forma progresiva, con retraso mental e incluso fallecimiento del paciente, o con secuelas importantes tras un periodo activo de meses o años.

Las crisis comiciales del síndrome HHE suelen tener buen control. En casos seleccionados pueden requerir cirugía; se prefiere la callosotomía a la hemisferectomía, ya que esta última puede dejar secuelas importantes del lenguaje. Con la callosotomía se han descrito disminución de las crisis generalizadas en un 90%, aunque las crisis parciales de tipo sensorial permanecieron sin cambios. En general, se obtiene una reducción en el número de crisis de más del 50%²². El síndrome HHE debe tenerse en cuenta en las epilepsias que comienzan en el primer año de vida. En ocasiones, las alteraciones estructurales cerebrales están relacionadas con deleciones cromosómicas; sin embargo, en este síndrome no se conocen alteraciones en el genotipo.

El abordaje terapéutico del estado epiléptico, considerándolo una emergencia médica, con la administración de medicación intravenosa para yugular las crisis conlleva la disminución de este síndrome²³ que puede tener secuelas de epilepsia y hemiplejía persistentes. La evolución de la epilepsia en el síndrome HHE es favorable, con desaparición de las crisis en la adolescencia. Nuestro caso aporta a la literatura la evolución favorable persistente en el tiempo, ya que nuestra paciente lleva más de 10 años sin crisis epilépticas.

Bibliografía

1. Gastaut H, Poirier F, Payan H, Salomon G, Toga M, Vigouroux M. HHE syndrome; hemiconvulsions, hemiplegia, epilepsy. *Eksp Khirurgiia*. 1960;1:418-47.
2. Roger J, Cravet C, Bureau M. Unilateral seizures: hemiconvulsions-hemiplegia syndrome (HH) and hemiconvulsions-hemiplegia-epilepsy syndrome (HHE). *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1982;(Suppl 35):211-21.
3. Toldo I, Calderone M, Boniver C, Dravet Ch, Gerrini R, Laverda AM. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome: early magnetic resonance imaging finding and neuroradiological follow-up. *Brain Dev*. 2007;29:109-11.

4. Cole AJ. Status epilepticus and periictal imaging. *Epilepsia*. 2004;45(Suppl 4):72–7.
5. Salih MA, Kabiraj M, Al-Jarallah AS, El Desouki M, Othman S, Palkar VA. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. A clinical, electroencephalographic and neuroradiological study. *Childs Nerv Syst*. 1997;13:257–63.
6. Roger J, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Tassinari CA, Revol M, et al. Cerebral hemiplegias in children, EEG data and epileptic manifestations related to childhood cerebral hemiplegia in children. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin*. 1972;2:5–28.
7. Gastaut H, Vigouroux M, Trevisan C, Regis H. Le syndrome: "hemiconvulsion-hemiplegie-épilepsie" (syndrome HHE). *Rev Neurol (Paris)*. 1957;97:37–52.
8. Arrese-Gispert L, Gutiérrez-Solana LG, García-Peñas JJ, Ruiz-Falcó ML. Síndrome hemiconvulsión-hemiplegia: presentación de dos casos con los hallazgos de resonancia magnética cerebral en secuencias potenciadas en difusión. *Rev Neurol*. 2005;41:344–8.
9. Kawada J, Kimura H, Yoshikawa T, Ihira M, Okumura A, Mirishima T, et al. Hemiconvulsion-hemiplegia syndrome and primary human herpesvirus 7 infection. *Brain Dev*. 2004;26:412–4.
10. Wakamoto H, Ohta M, Nakano N. Hypercytokinemia in hemiconvulsions-hemiplegia syndrome associated with dual infection with varicella zoster and Epstein-Barr viruses. *Neuropediatrics*. 2002;33:262–5.
11. Kimura M, Tasaka M, Sejima H, Takusa Y, Ichiyama T, Yamaguchi S. Hemiconvulsion-hemiplegia syndrome and elevated interleukin-6: case report. *J Child Neurol*. 2002;17:705–7.
12. Freeman JL, Coleman LT, Smith LJ, Shield LK. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome: characteristic early magnetic resonance imaging finding. *J Child Neurol*. 2002;17:10–6.
13. Morimoto T, Fukuda M, Suzuki Y, Kusu M, Kida K. Sequential changes of brain CT and MRI after febrile status epilepticus in a 6-years-old girl. *Brain Dev*. 2002;24:190–3.
14. Hisano T, Ohno M, Egawa T, Takano T, Shimada M. Changes in diffusion-weighted MRI after status epilepticus. *Pediatr Neurol*. 2000;22:327–9.
15. Scantlebury MH, David M, Carmant L. Association between factor V Leiden mutation and the hemiconvulsion, hemiplegia, and epilepsy syndrome: report of two cases. *J Child Neurol*. 2002;17:713–7.
16. Mondal RK, Chakravorty D, Das S. Hemiconvulsion, hemiplegia, epilepsy syndrome and inherited protein S deficiency. *Indian J Pediatr*. 2006;73:157–9.
17. Lee C, Born M, Salomons GS, Jakobs C, Woelfle J. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome as a presenting feature of L-2-hydroxyglutaric aciduria. *J Child Neurol*. 2006;21:538–40.
18. Bahi-Buisson N, Kossorotoff M, Barnerias C, Boddaert N, Burgeois M, Dulac O, et al. Atypical case of hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome revealing contralateral focal cortical dysplasia. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47:830–4.
19. Aicardi J, Chevrie JJ. Consequences of status epilepticus in infants and children. *Adv Neurol*. 1983;34:115–25.
20. Aicardi J, Amsili J, Chevrie JJ. Acute hemiplegia in infancy and childhood. *Dev Med Child Neurol*. 1969;11:162–73.
21. Kataoka K, Okuno T, Mikawa M, Hojo H. Cranial computed tomographic and electroencephalographic abnormalities in children with post-hemiconvulsive hemiplegia. *Eur. Neurol*. 1988;28:279–84.
22. Kwan SY, Wong TT, Chang KP, Yang TF, Lee YC, Guo WY, et al. Postcallosotomy seizure outcome in hemiconvulsion-hemiatrophy-epilepsy syndrome. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)*. 2000;63:503–11.
23. Herbst F, Heckmann M, Reiss I, Hügens-Penzel M, Gortner L, Neubauer B. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome (HHE). *Klin Padiatr*. 2002;214:126–7.

P.E. Jiménez Caballero*, S. Murcia Carretero

Servicio de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es

(P.E. Jiménez Caballero)

Accesible en línea el 26 Junio 2010

doi:10.1016/j.nrl.2010.05.003

Pseudohemorragia subaracnoidea. Necesidad de criterios diagnósticos clínico-radiológicos

Pseudo-subarachnoid haemorrhage. A need for clinical-radiological diagnostic criteria

Sr. Editor:

La hemorragia subaracnoidea (HSA) es una emergencia médica, por lo que su diagnóstico y su tratamiento precoces son vitales. En la tomografía computarizada de cráneo (TCc) se presenta con aumento de densidad en las cisternas basales y en el espacio subaracnoideo. Se han descrito algunas enfermedades neurológicas (encefalopatía hipóxica, hiperperfusión, encefalopatía rádica, infartos extensos, meningoencefalitis viral, meningitis purulenta, hematoma subdural bilateral e hipertensión intracraneal idiopática)^{1–5} que excepcionalmente se manifiestan con el patrón tomográfico típico de la HSA, sin datos clínicos ni anatomopatológicos de hemorragia; esta entidad se conoce como pseudohemorragia subaracnoidea (pHSA).

Presentamos un caso de pHSA en el contexto de una encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) evolucionada. Varón de 38 años, fumador. Ingresa en la unidad de medicina intensiva bajo ventilación mecánica tras parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria. No abre los ojos ni emite sonidos, pero realiza aproximación-pronación del brazo derecho ante estímulo algésico craneal; reflejos de tronco presentes e hipertonia espástica general. El electrocardiograma mostraba el patrón clásico del síndrome de Brugada. La TCc inicial presentaba una hipodensidad bioccipitotemporal incipiente indicativa de lesión isquémica aguda, de presumible origen anóxico-hemodinámico, sin otros hallazgos (fig. 1). El electroencefalograma (EEG) mostraba un patrón alfa-coma. A las 72 h empeoró, con pérdida de reactividad y reflejos de tronco; en una nueva TCc se informó edema cerebral difuso (ECD), hipodensidad en territorio de arterias cerebrales posteriores e hipertensión difusa simétrica en cisternas cerebrales y cisternas, con apariencia de HSA masiva (fig. 1). La incongruencia de la HSA en el contexto clínico llevó a un replanteamiento diagnóstico, con determinación de las unidades Hounsfield (UH), con valor de 42 UH, como máximo, en surcos y cisternas hiperdensos; la interpretación final del