

<b>Caso</b>	(230) Epilepsia: no todo es esclerosis mesial temporal
<b>Autores</b>	María Del Carmen Maciá Fernández, Sara Márquez Batalla, José Manuel Villanueva Rincón, Blanca Prieto García, Juan Carlos Paniagua Escudero, Andrea Verdú Seguí
<b>Centro</b>	Hospital Universitario De Salamanca

## EXPOSICIÓN DEL CASO

Varón de 47 años que acude a urgencias hospitalarias traído por el SUAP debido a estatus epiléptico de una hora de duración con crisis epiléptica generalizada, sin recuperación de la conciencia intercrisis. No se identifica causa desencadenante.

Como antecedentes, el paciente presenta episodios comiciales con pérdida de conciencia y convulsiones de las cuatro extremidades desde los 20 años, retirando el tratamiento farmacológico en 2005 (carbamazepina) por remisión completa.

Se realiza TC craneal urgente (Fig.1.A,B), donde se objetiva asimetría de lóbulos temporales con verticalización y discreta dilatación del asta temporal del ventrículo lateral izquierdo. Se revisan estudios de imagen previos y se confirma en RM anterior (Fig.1.C,D) la existencia de una anomalía morfoestructural a nivel de cabeza y cuerpo del hipocampo izquierdo con morfología redondeada del mismo y aumento de su diámetro craneocaudal. Asimismo, se evidencia alteración morfológica del asta temporal ipsilateral que se encuentra agrandada y verticalizada. Alteración del ángulo del surco colateral, el cual impronta sobre el asta temporal. No se aprecian cambios patológicos en la intensidad de la señal. Mínimo descenso de la parte más distal del fórnix izquierdo respecto al contralateral. Estos hallazgos sugieren inversión incompleta del hipocampo izquierdo (HIMAL) como primera posibilidad diagnóstica.

## DISCUSIÓN

La inversión incompleta del hipocampo, también llamada malrotación hipocampal, hace referencia a un defecto en la inversión de la lámina cortical medial que origina el hipocampo durante el desarrollo embrionario<sup>1</sup>.

Se ha descrito una mayor incidencia de HIMAL unilateral en pacientes con síndrome de delección del cromosoma 22q11.2 (que a su vez se asocia con un riesgo siete veces mayor de desarrollar convulsiones). De lo contrario, HIMAL es un hallazgo raro en pacientes remitidos por alteraciones diferentes a las convulsiones. Sin embargo, no se ha dilucidado la naturaleza exacta de la relación entre HIMAL y la epilepsia. HIMAL no se ha considerado una lesión epileptógena y existe controversia sobre si representa una anomalía cerebral o una variación anatómica del desarrollo<sup>2</sup>.

La prueba de imagen idónea es la RM, donde se observan las siguientes características<sup>2,3</sup>:

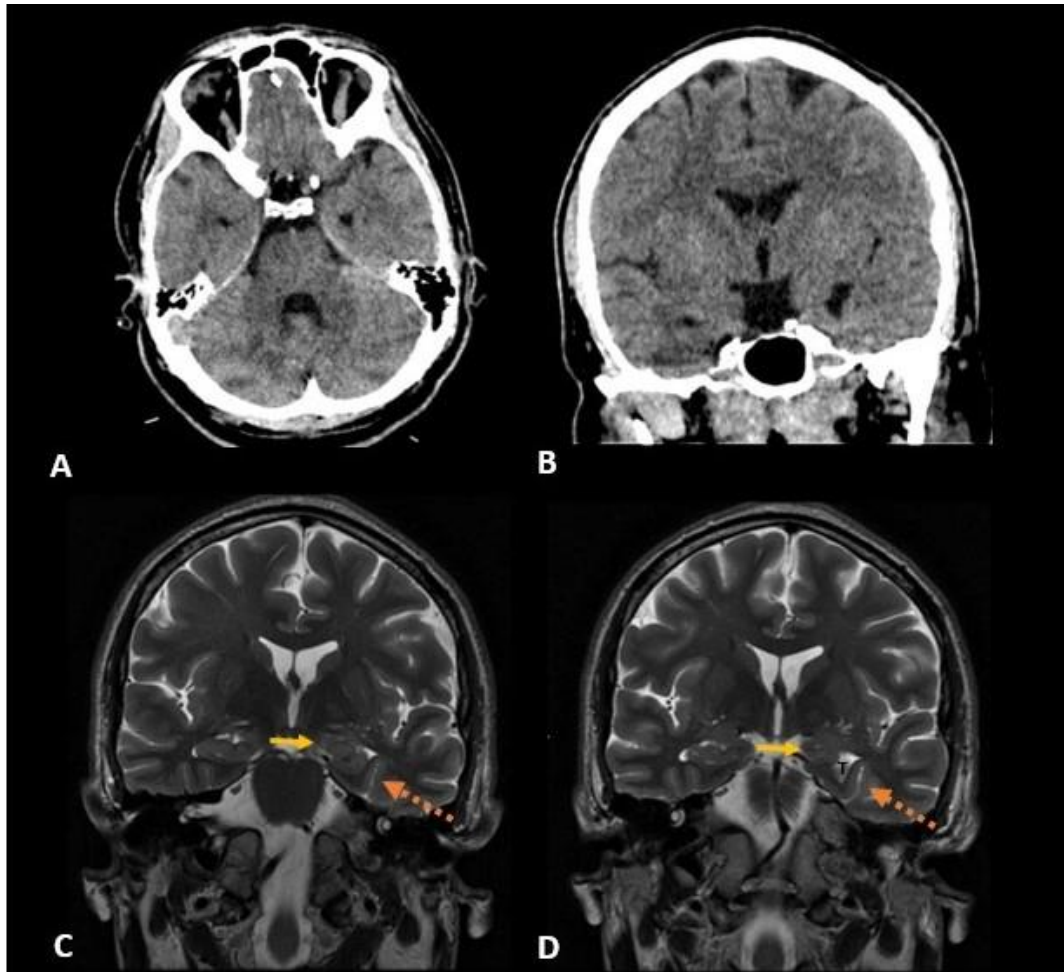
- Hipocampo situado en una localización anormalmente medial, con una morfología redondeada o piramidal en el plano coronal, en la que el diámetro anteroposterior es similar o mayor que el transversal

- Hipocampo sin alteraciones en la intensidad de la señal ni pérdida de volumen del lóbulo temporal, a diferencia de lo visualizado en la esclerosis temporal mesial
- El surco colateral con frecuencia se verticaliza alterando su ángulo, provocando una impronta sobre el asta temporal
- El fórnix puede estar desplazado inferiormente. Sin embargo, el fórnix bajo también puede verse en pacientes sin convulsiones y sin malrotación hipocampal, sugiriendo un hallazgo incidental
- Agrandamiento y configuración particular del asta temporal
- La afectación unilateral de todo el hipocampo es extremadamente rara y casi exclusivamente del lado derecho.

Para el correcto diagnóstico de esta entidad, es importante incluir en los protocolos la realización de imágenes T2 fast spin-echo en un plano coronal oblicuo, con cortes perpendiculares al eje del lóbulo temporal<sup>2</sup>.

## **CONCLUSIÓN**

A pesar de la controversia existente sobre si la inversión incompleta del hipocampo representa una anomalía cerebral o una variación anatómica del desarrollo, existen diferentes estudios que confirman su entidad patológica, por lo que es importante reconocer sus principales características en los estudios de imagen.



*Fig.1. A, B. Corte axial y coronal de TC craneal donde se observa asimetría de astas temporales, con asta temporal izquierda agrandada y verticalizada. C, D. Secuencias T2 en plano coronal oblicuo con cortes perpendiculares al eje del lóbulo temporal, donde se evidencia estructura normal del hipocampo derecho con malrotación hipocampal izquierda; desplazamiento medial y morfología redondeada del hipocampo (flecha continua), surco colateral verticalizado con impronta en el suelo del asta temporal (flecha discontinua) y asta temporal agrandada y verticalizada (T).*

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Lehericy S, Dormont D, Semah F, Clemenceau S, Granat O, Marsault C, Baulac M. Developmental abnormalities of the medial temporal lobe in patients with temporal lobe epilepsy. *AJNR* 1995;16 (4):617-626 PMID: 7611013.
2. Stephen Chan, Jacqueline A. Bello, Shlomo Shinnar, Dale C. Hesdorffer, Darrell V. Lewis, James MacFall, et al. Hippocampal Malrotation (HIMAL) is Associated with Prolonged Febrile Seizures: Results of the FEBSTAT Study. *AJR Am J Roentgenol.* 2015; 205(5); 1068-1074 doi: 10.2214/AJR.14.13330
3. Ting-Ying Fu, Chen-Rui Ho, Chih-Hsiang Lin, Yan-Ting Lu, Wei-Che Lin, Meng-Han Tsai. Hippocampal Malrotation: A Genetic Developmental Anomaly Related to Epilepsy? *Brain Sci.* 2021, 11, 463 <https://doi.org/10.3390/brainsci11040463>