

# Epilepsia secundaria a heterotopía en banda, reporte de caso pediátrico

## Epilepsy secondary to band heterotopia, a pediatric case report

### Autores:

Hernández Marcelo<sup>1</sup>; Criollo Gabriela<sup>1</sup>; Alarcón Carlos<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Especialización en Imagenología. Colegio de Ciencias de la Salud. Universidad San Francisco de Quito USFQ, Quito, Ecuador.

<sup>2</sup> Servicio de Radiología, Centro de Imagen Omniscan, Quito, Ecuador.

**Palabras clave:** Heterotopía subcortical en banda, síndrome de doble corteza, resonancia magnética, malformaciones corticales del desarrollo.

**Key words:** Subcortical Band Heterotopia, Double cortex syndrome, Magnetic Resonance Imaging, Malformations of Cortical Development.

**Comité de ética:** Este estudio no requiere autorización del comité de ética, se trata de un reporte de caso.

**Correo para correspondencia del autor principal:**  
Dr. Marcelo Hernández.  
mhernandez@estud.usfq.edu.ec

**Fecha de recepción:**  
Mayo de 2024

**Fecha de aceptación:**  
Agosto de 2024

**Resumen:** La heterotopía en banda subcortical pertenece al grupo de malformaciones del desarrollo cortical y se debe a la inadecuada migración neuronal por mutaciones en los genes que codifican las proteínas fundamentales en este proceso, quienes padecen esta entidad presentan síntomas poco específicos a partir de la primera década de vida, siendo las convulsiones focales o generalizadas las más frecuentes, las cuales suelen ser de difícil control con el tratamiento médico.

Su diagnóstico se realiza mediante los estudios de imagen principalmente la resonancia magnética, en la cual es evidente la formación de una capa heterotópica de sustancia gris paralela a la cortical; su identificación permite su tratamiento de manera adecuada y oportuna, así como la comprensión adecuada de la enfermedad para el médico referente y para los familiares del paciente.

El objetivo de este informe es presentar un caso clínico de una paciente pediátrica que presenta epilepsia secundaria a heterotopía en banda.

**Abstract:** Subcortical band heterotopia belongs to a group of cortical development malformations due to inadequate neuronal migration caused by gene mutation that encode fundamental proteins in this process. Those who suffer from this entity present non-specific symptoms during the first decade of life, focal or generalized seizures are the most frequent which are usually refractory to medical treatment.

The mainstay of diagnosis is the MRI, in which the formation of a parallel heterotopic layer of gray matter to a well-formed cortical layer is evident; these findings allow the referring physician and the patient's family to look for an adequate and timely treatment.

Our report presents a pediatric patient diagnosed with epilepsy secondary to band heterotopia.

## Introducción

La heterotopía de la sustancia gris es una alteración cortical secundaria a un defecto de la migración neuronal durante el desarrollo embrionario, las cuales se clasifican en tres grupos de acuerdo a su ubicación, pudiendo ser periventricular (subependimaria), subcortical o en banda.

Entre estas, la heterotopía en banda también conocida como síndrome de la doble corteza, es una entidad poco común que se presenta predominantemente en las mujeres debido a que su etiología está relacionada a defectos genéticos ligados al cromosoma X<sup>1</sup>.

Clínicamente se caracteriza por retraso del desarrollo y crisis convulsivas muchas veces refractarias al tratamiento, los cuales se hacen evidentes en las primeras etapas de la vida. Para su diagnóstico los estudios de imagen juegan un rol importante, principalmente la resonancia magnética de cerebro en donde se evidencia una banda profunda paralela a la cortical la cual es isointensa a la sustancia gris en todas las secuencias, y que en algunas ocasiones puede asociarse a alteraciones corticales como la paquigiria o lisencefalia.

Su identificación oportuna permite la implementación más adecuada del manejo especialmente en el ámbito pediátrico, así como la comprensión de la enfermedad para el médico referente y para los familiares del paciente<sup>2</sup>.

## Caso clínico

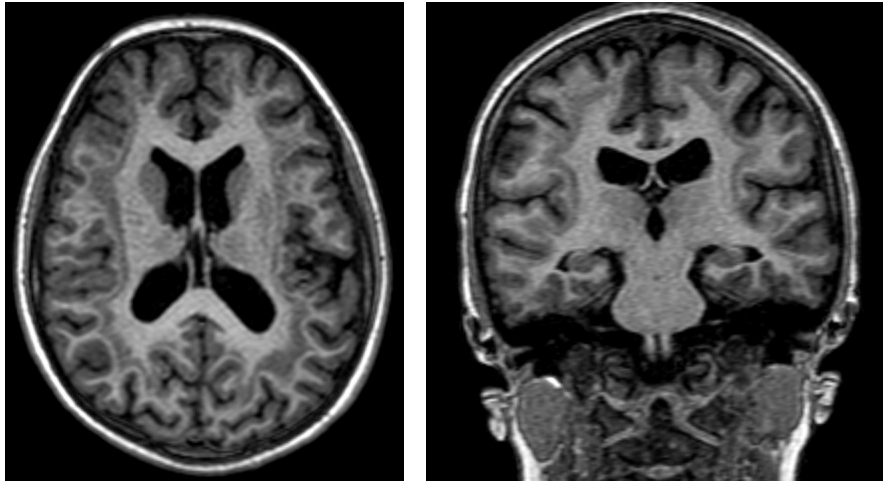
Paciente femenina de 16 años de edad, producto de embarazo a término por parto normal con buen puntaje de APGAR al nacer, con adecuado desarrollo psicomotor durante los primeros años de vida. Durante su infancia presenta dificultad en el aprendizaje con problemas durante su escolaridad siendo diagnosticada con retraso mental moderado de aproximadamente el 40%.

A los 9 años presenta su primera crisis convulsiva desencadenada posterior a susto, la cual es de tipo focal motora derecha (miembro superior y hemicara derecha) y secundariamente generalizada, recibiendo tratamiento anticonvulsivo con ácido valproico 500mg cada 12 horas, con lo cual los episodios se mantienen controlados durante aproximadamente un año, posterior a lo cual inicia nuevamente con crisis generalizadas recurrentes con requerimiento de hos-

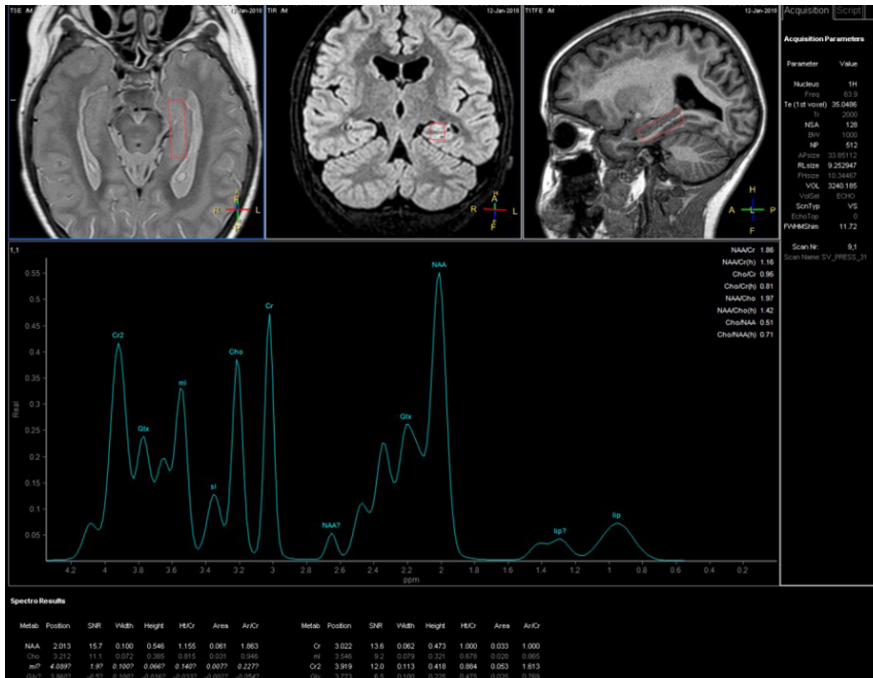
pitalización, en donde se decide agregar a su tratamiento lamotrigina 150 mg cada 12 horas.

Durante dicha hospitalización se realizó electroencefalograma evidenciando trastorno de la actividad, reflejando retraso en la maduración a nivel fronto-temporal a predominio izquierdo y trastorno epilepsiforme

interictal activo en región frontal superior izquierda, además se realiza la primera resonancia magnética de cerebro en donde se identifica banda isointensa a la sustancia gris paralela a la cortical que se intercala con la sustancia blanca lo que sugiere heterotopía en banda (Figuras 1 y 4).



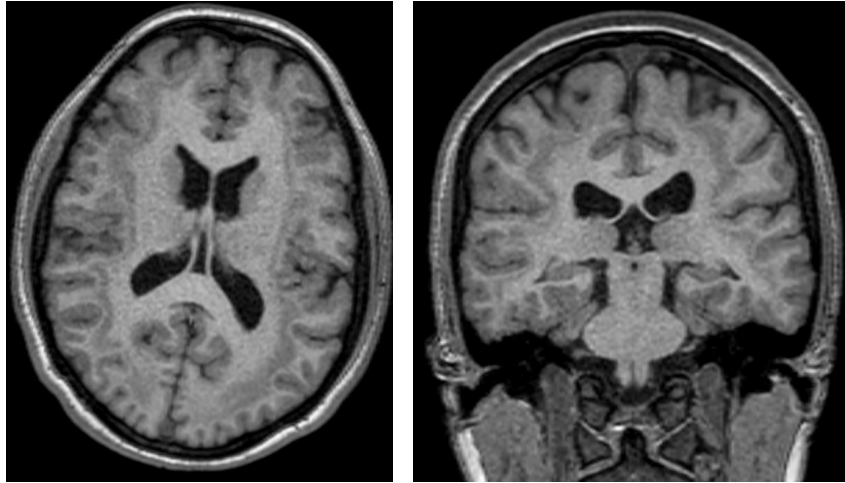
**Figura 1:** Resonancia magnética cerebral del 2018, secuencia T1 en plano axial y coronal, se observa banda isointensa a la sustancia gris paralela a la cortical.  
**Fuente:** Servicio de Radiología, Centro de imagen Omniscan.



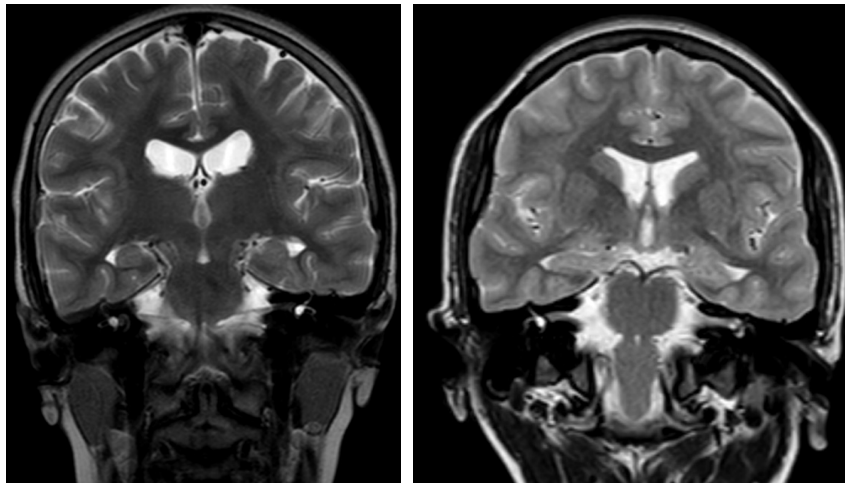
**Figura 4:** Resonancia magnética cerebral del 2018, registro espectroscópico normal.  
**Fuente:** Servicio de Radiología, Centro de imagen Omniscan.

La paciente acude a sus controles periódicos indicando persistencia de crisis convulsivas, presentando al menos 2 a 3 episodios al mes por lo que deciden suspender ácido valproico y rotar a clobazam 20mg cada 12 horas, con lo que se mantiene hasta la actualidad.

En la resonancia magnética de control del 2023 no se identifican cambios significativos respecto al estudio previo (Figura 2 y 3).



**Figura 2:** Resonancia magnética cerebral del 2023, secuencia T1 en plano axial y coronal, se observa banda isointensa a la sustancia gris paralela a la cortical.  
**Fuente:** Servicio de Radiología, Centro de imagen Omniscan.



**Figura 3:** Comparativo de resonancias magnéticas del 2018 y 2023, secuencia T2 en plano coronal, se aprecia banda isointensa a la sustancia gris localizada en la sustancia blanca profunda paralela a la corteza, que no demuestra cambios significativos ni progresión de los hallazgos ya conocidos.  
**Fuente:** Servicio de Radiología, Centro de imagen Omniscan.

## Discusión

El desarrollo embrionario de la corteza cerebral es un proceso complejo de eventos celulares y moleculares precisos, se divide en tres etapas: proliferación, migración y organización celular, cualquier tipo de alteración durante este proceso puede desencadenar un grupo extenso de enfermedades heterogéneas y poco comunes conocidas como malformaciones del desarrollo cortical (MDC), provocados por factores genéticos, infecciosos, vasculares y metabólicos<sup>3</sup>.

Nuestro caso presenta hallazgos por imagen de heterotopía subcortical en banda (HSB), una enfermedad poco frecuente perteneciente al grupo de MDC, se conoce que esta entidad se debe a la mutación de DCX y LIS1, los cuales son los encargados de sintetizar proteínas esenciales para la adecuada mi-

gración neuronal, cualquier factor que influya en su mal funcionamiento provoca una inadecuada distribución neuronal con la formación de bandas por debajo de la corteza cerebral<sup>4</sup>.

Dobyns et al. es más específico en su concepto definiéndola como la formación de sustancias gris en forma de cintas simétricas y bilaterales a nivel del centro semioval entre la corteza y las paredes ventriculares<sup>5</sup>.

Las mutaciones genéticas de esta entidad según Mahmud R. et al, son autosómicas dominantes ligadas al cromosoma X, por lo que su aparición es predominantemente en mujeres, adicionalmente se ha logrado determinar que la aparición de los primeros síntomas generalmente se da en la primera década, esto coincide plenamente con nuestro caso<sup>4,5</sup>.

Las crisis convulsivas en pacientes con HSB son variables, pueden ser focales, complejas o generalizadas, siendo estas últimas las más frecuentes en hasta un 50%, nuestro caso debuto con crisis focales que se modificaron en el tiempo a crisis generalizadas de difícil manejo farmacológico.

La discapacidad intelectual es otro signo también reportado, se conoce que puede variar dependiendo del grosor y la morfología de HSB, este hallazgo debe ser analizado y mencionado en los reportes radiológicos por sus implicaciones en el pronóstico de estas personas, particularmente la paciente reportada presenta discapacidad intelectual del 40% lo que se relaciona con los hallazgos por imagen<sup>2,6</sup>.

El estudio tomográfico puede ser de ayuda ante la presencia de anormalidades significativas permitiendo incluso definir las con buen detalle, sin embargo, se recomienda su uso como método de segunda línea por la dosis de radiación e inadecuada caracterización ante la presencia de cambios sutiles<sup>7</sup>.

La resonancia magnética es el método más adecuado para el estudio de HSB, tanto por la adecuada diferenciación de sustancia gris/blanca como también por la ausencia de radiación en los pacientes pediátricos, Martínez-Ríos et al. recomiendan, cuando esté disponible, el uso de resonador 3T por sus ventajas

en la detección de cambios sutiles, sin embargo, la diferencia con equipos de 1.5T no es significativa en la mayoría de los casos<sup>7</sup>.

Los estudios histológicos de HSB se caracterizan por presentar tres capas histológicas: corteza/sustancia blanca, banda heterotópica y una fina capa de sustancia blanca periférica a esta última, esto se vuelve patente en estudios con resonancia magnética tanto en secuencias T1w, T2w y aún más evidente en imágenes FLAIR. En nuestro caso la paciente evidencio patrón clásico de HSB con una capa gruesa de sustancia gris heterotópica periventricular separada por una fina banda marginal, no se observaron vasos o líquido cefalorraquídeo en su interior, el cual es considerado un factor diferenciador de otras patologías<sup>1</sup>.

## Conclusiones

La heterotopía subcortical en banda es una entidad poco frecuente con síntomas inespecíficos que requiere un diagnóstico adecuado que lo diferencie de otras entidades, actualmente se encuentra dilucidada su etiología, clínica y evolución, así también como los hallazgos en imagen por resonancia magnética, lo que permite tanto a médicos neurólogos y radiólogos acercarse a un diagnóstico fidedigno de manera rápida y oportuna.

**Conflicto de intereses:** Ninguno de los autores declaran conflictos de interés.

**Fuente de financiamiento:** Los autores declaran no haber recibido financiación para este estudio.

**Grado de contribución de los autores:** MH y GC recopilaron datos y escribieron el primer manuscrito, CA reviso el manuscrito. Todos los autores contribuyeron y aprobaron la versión enviada.

## Bibliografía

1. Abdel Razek AA, Kandell AY, Elsorogy LG, Elmongy A, Basett AA. Disorders of cortical formation: MR imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009;30(1):4-11.
2. Afzal F, Tabassum S, Naeem A, Naeem F, Ahmad RU. Double cortex syndrome (subcortical band heterotopia): A case report. *Radiol Case Rep.* 2023;18(2):671-4.
3. Severino M, Geraldo AF, Utz N, Tortora D, Pogledic I, Klonowski W, et al. Definitions and classification of malformations of cortical development: practical guidelines. *Brain.* 2020;143(10):2874-94.
4. Mahmud R. Subcortical Band Heterotopia Presented With Refractory Epilepsy and Reversible Aphasia. *Cureus.* 2021;13(8):e16990.
5. Dobyens WB, Andermann E, Andermann F, Czupansky-Beilman D, Dubeau F, Dulac O, et al. X-linked malformations of neuronal migration. *Neurology.* 1996;47(2):331-9.
6. Andrade Filho AS, Nonato IA, Nunes PMM, Sobrinho AJH, Pereira CTM, Júnior PJFVN, et al. Double cortex syndrome: case report. *Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría.* 2005;38(3):115-9.
7. Martínez-Ríos C, McAndrews MP, Logan W, Krings T, Lee D, Widjaja E. MRI in the evaluation of localization-related epilepsy. *J Magn Reson Imaging.* 2016;44(1):12-22.