

Resumen #6

Amygdalar neuromelanosis intractable epilepsy without leptomeningeal involvement

(Epilepsia intractable por amigdaloneuromelanosis sin compromiso leptomeníngeo)

Case report

Douglas R Taylor, B.S., Scott D.Watt, MD., et al.

University of Tennessee Health Science Center. Le Bonheur Comprehensive Epilepsy Program & Neuroscience Institute and St. Jude Children's Research Hospital. Memphis Tennessee.

J.Neurosurg Pediatrics 12:21-24,2013

La melanosis neurocutánea es una displasia neuroectodérmica, muy rara y congénita. Se identifica por la presencia de grandes o múltiples nevos de melanocitos congénitos (NCM) la proliferación de melanocitos en el SNC. Sus células pigmentadas pueden ser benignas o malignas y forman tumores en la leptomeninge. En la actualidad solo se han publicado 7 casos de NCM que no tuvieron compromiso de leptomeninges (1 en el tallo cerebral difusa, 2 con melanoma del lóbulo temporal y 4 en la parte anterior mesial del lóbulo temporal, incluida la amígdala con epilepsia focal resistente).

El caso que se reporta es una adolescente de 14 años, con NCM y crisis desde los 4 meses de edad. Se trató la epilepsia desde los 4 meses y se suspendió a los dos años. Luego, hasta los 10 años estuvo libre de crisis, edad en que reinició las crisis focales simples y con automatismos típicos, pero con muchas medicaciones, no se controló aunque su examen neurológico fue completamente normal. La neuroimagen mostró (3T) hiperintensidad en amígdala, que no cambió en el resto del tiempo prequirúrgico. El SPECT mostró disminución del flujo sanguíneo en temporal anterior y el PET, lo mismo. La video EEG mostró siempre (interictalmente también) actividad temporal derecha anormal.

Se hizo una lobectomía temporal estándar derecha. No había melanosis de leptomeninges. Se hizo amigdalohipocampectomía (2.5 cms).

El caso es muy interesante por lo infrecuente de una melanosis que no compromete la leptomeninge. Los melanocitos son derivados de las células de la cresta neural, que emigran por el tubo neural a diferentes áreas del cuerpo. La melanosis que no compromete las leptomeninges, es de mejor pronóstico, como en el caso que nos ocupa, que está libre de crisis desde la cirugía. Hay un caso de Anderman, muy similar al que se presenta.

Comentarios del traductor: Especial cuidado debe ponerse cuando un paciente tiene los hallazgos que el autor describe. Cuando hay una melanosis y epilepsia, debemos investigar con imágenes la localización y ver si hay compromiso de amígdala o/y hipocampo, pues la cirugía es curativa.

Jaime Fandiño-Franky

Jaime f