

ORIGINALES

Atrofia cerebral posterior y epilepsia (Síndrome de Remillard)

R. PALENCIA y J. ALDANA

RESUMEN: El síndrome de Remillard asocia epilepsia con dilatación de las astas occipitales de los ventrículos laterales. Aportamos 12 pacientes que presentaban esta situación y cuyas manifestaciones clínicas más características incluyen las crisis epilépticas (83,3 %) que han sido rebeldes en la mitad de los casos, junto con déficits motores diversos. La etiología ha sido variada, predominando los casos relacionados con sufrimiento perinatal. Esta situación no es rara en la práctica, pese a las pocas aportaciones existentes, como puede comprobarse con la posibilidad de realizar estudios neuro-radiológicos (TAC craneal) en la mayoría de los centros hospitalarios. PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE REMILLARD. DILATACIÓN ASTA OCCIPITAL. EPILEPSIA.

POSTERIOR CEREBRAL ATROPHY AND EPILEPSY. REMILLARD'S SYNDROME. (SUMMARY): The Remillard's syndrome associates epilepsy with occipital horns dilatation of lateral ventricles. We report 12 patients who showed this syndrome. Their most characteristic clinical symptoms were epileptic crises (83.3 %) with bad response to treatment in a half of the cases, united to several motor deficits. The etiology has been diverse, mainly related to perinatal factors. These problems are common in the Remillard's syndrome in spite of its rarity. Nevertheless they could be proved with the increasing ability of CAT techniques in most hospitals. KEY WORDS: REMILLARD'S SYNDROME. OCCIPITAL HORN DILATATION. EPILEPSY.

INTRODUCCIÓN

El hallazgo de lesiones evidenciadas en los estudios neuro-radiológicos efectuados en pacientes afectos de epilepsia, sobre todo si presentan crisis parciales, es un hecho observado en la práctica con cierta frecuencia. Más difícil es detectar, por examen clínico, anomalías aisladas de los lóbulos occipitales en los primeros años de vida, siendo útil en estos casos el registro de potenciales evocados visuales (1).

Hace unos años se ha destacado (2) la asociación de epilepsia con dilatación de la

parte occipital de los ventrículos laterales, constituyendo para algunos (3) el denominado «síndrome de dilatación quística del asta occipital». Suele tratarse de situaciones secuelas a etiologías tales como anoxia (pre-perinatal), traumatismos, infecciones meningoencefálicas; los hallazgos radiológicos incluyen atrofia y porencefalia que, si bien pueden asentar en cualquier localización, suelen mostrar una distribución en territorios relacionados con el riego por arterias concretas.

Aportamos nuestra experiencia en este síndrome, comentando los aspectos más

destacados y comparándolos con los descritos en la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos estudiado a 12 pacientes de ambos sexos que mostraban alteraciones en la TAC craneal caracterizadas en todos ellos por una dilatación, del sistema ventricular, de preferencia en las astas occipitales (junto a porencefalias y atroñas en otras zonas, en algunos de ellos). En la tabla I se recogen los aspectos más destacados de estos pacientes.

COMENTARIOS

Remillard y cols. (2) describieron esta entidad caracterizada por la asociación de epilepsia (en especial con crisis parciales) y dilatación de la parte posterior de los ventrículos laterales; el EEG suele mostrar un foco posterior de actividad lenta y la TAC craneal evidencia una porencefalia occipital, temporal o parietal (en algunos casos cerebelosa) (4).

En la relación a la *etiología*, la mayoría de los autores admiten que estas lesiones cerebrales (pseudo-porencefalias encefalomalácicas) se deben a trastornos circulatorios en época pre-perinatal (5) o posterior, aunque existen discrepancias sobre su patogenia: origen arterial por trombosis (6) o comprensión por hematoma (7), venoso, anoxia neonatal... En algunos casos se describen manifestaciones de herniación del lóbulo temporal con comprensión del 3.º par (8).

En nuestra serie, 7 pacientes (58 %) habían presentado anoxia y sufrimiento perinatal (en 2 de ellos hubo ictericia que requirió práctica de exanguinotransfusión, y en 1 además un hematoma subdural), en 2 (16,6 %) se recogía antecedente de

meningitis (en 1 de ellos recidivante por defecto anatómico), 1 (8,33 %) había sufrido un accidente de tráfico con presentación de hematoma subdural y en 2 casos no pudo concretarse el origen del cuadro.

Los partidarios de la teoría basada en un trastorno arterial se apoyan en que la topografía de la lesión cerebral se corresponde con un territorio de distribución arterial (en especial de la cerebral media o de la posterior), si bien los *hallazgos radiológicos* muestran que la extensión de la lesión sobrepasa, en la mayoría de los pacientes, un territorio concreto; la atrofia tèmoro-occipital es el resultado de la comprensión de la arteria cerebral posterior, lo que puede efectuarse por una masa hemisférica (hematoma, edema) (9). La radiología muestra dilatación ventricular, de predominio occipital, en todos nuestros casos, con porencefalia en 3 de ellos. En las figuras 1 y 2 se recogen aspectos de las lesiones observadas en nuestros pacientes; no hemos efectuado estudio angio-gráfico al tratarse de situaciones secuelas a patología previa en las que la TAC craneal permite valorar de forma adecuada la topografía y extensión de las lesiones.

En resumen, parece probable que diversos factores etiológicos pueden ser responsables del cuadro que nos ocupa, actuando probablemente por medio de un mecanismo vascular —trombosis o comprensión— o en relación con estados de mal convulsivo (10).

Las *manifestaciones clínicas* más características son las crisis epilépticas, los déficits motores y los trastornos visuales. Por lo que respecta a las crisis, estuvieron ausentes en 2 casos (16,6 %) presentándose en los 10 restantes (83,3 %), siendo parciales en 8 (80 % de los que tuvieron crisis, en 1 en forma de estado de mal) y en forma de espasmos en 2 (20 %); en 5 de los pacientes (50 %) las crisis fueron

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE REMILLARD

Caso	Sexo	Edad consulta	Tipo crisis	Inicio	EEG	Exploración	TAC	Etiología
1	F	10 a	No		Normal	Ambliopía	Dilatación témpor-occip.	Anoxia RN Hematom subdural
2	F	14 a	Motoras parciales	R N	Alterac. focales	Hemiparesia	Dilatación témpor-occip.	Anoxia RN
3	M	7 m	Espasmos. Mot. parc.	R N	Hipsarritmia	Tetraparesia	Dilatación occipital	Anoxia RN
4	F	2,5 a	Motoras parciales	R N	Complejos p-o gener	Hemiparesia	Dilatación occipital	Anoxia RN
5	M	10 m	No			Hemiparesia	Dilatación témpor-occip.	Anoxia RN
6	F	1 a	Espasmos	5 m	Hipsarritmia	Macrocefalia	Dilatación	¿?
7	M	1 a	Motoras semiol variada	R N	Alterac. focales	Amautosis Hemiparesia	Dilatación occipital	Anoxia RN
8	M	9 a	Motoras parciales-Visual	8 a	Alter. focal p-o	Normal	Porencef front Dilatación occipital	Trauma Hematom subdural
9	F	5 a	Motoras parc(status)	6 m	Alterac. focales	Dismorfia facial	Dilatación occipital Encefalocele	Meningitis recidivant.
10	F	4 a	Motoras parciales	6 m	Alterac. focales	Hemiparesia	Porencefalia Dilatac. occip.	¿?
11	M	4 m	Motoras parciales	R N	¿?	Normal	Dilatación témpor-occip.	Meningitis RN
12	F	10 a	Parciales complejas	R N	¿?	Hemiparesia	Dilatación témp-occip.	Anoxia RN

rebeldes al tratamiento, persistiendo pese a diversos intentos terapéuticos, hecho sobre el que llama la atención Remillart. Aunque como señala Aicardi (3) las crisis no tienen, necesariamente, que evidenciarse en épocas precoces, cercanas al momento de actuación de los factores etiológicos, pudiendo existir un intervalo libre, la mayoría de nuestros pacientes con pato-

(58,3 %) tenían déficits motores (de ellos 6 hemiparesia, 50 % del total —frente al 72 % y 25 % de otras series— y 1 tetraparesia) y en sólo 2 (16,6 %) se refería ambliopía en contraste al 87,5 % y 63 % referido por otros autores (2) y (5).

En adultos (de edad avanzada) se ha descrito (11) un cuadro radiológico como el que comentamos pero con manifestacio-



FIG. 1. TAC craneal mostrando la dilatación ventricular en su porción occipital

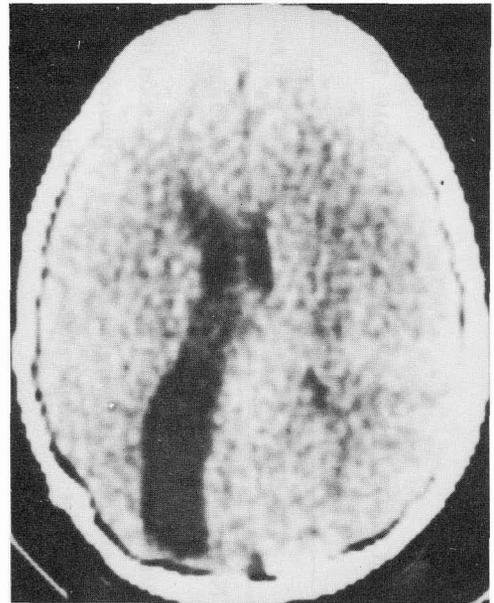


FIG. 2. Aspecto de las manifestaciones radiológicas en otro paciente

logía perinatal iniciaron las convulsiones en las proximidades de este período; incluimos a dos enfermos con los hallazgos radiológicos pero sin crisis por la posibilidad de que se presenten tras este intervalo libre. Con frecuencia estos pacientes asocian retraso mental y trastornos del comportamiento.

En la exploración física los hallazgos más frecuentes son los déficits motores y visuales (en especial hemianopsia homónima y nistagmus optoquinético); 7 casos

clínicas diferentes (entre las que destacan: alexia, agrafia y agnosia visual), con normalidad del estudio angiográfico; su significado es distinto especulándose si puede ser una variante clínica de la enfermedad de Alzheimer o alguna nueva entidad no descrita previamente.

El EEG muestra hallazgos variables, predominando las alteraciones focales, habiéndose recogido un trazado de hipsarritmia en dos de nuestros casos.

Sin duda esta entidad no es tan excepcional en la práctica clínica como parecen darlo entender las escasas aportaciones que se recogen en la literatura; la posibilidad

de disponer de TAC craneal en la mayoría de los centros hospitalarios contribuirá, sin duda, a un mejor conocimiento de la misma.

BIBLIOGRAFIA

1. LAMBERT, S. R.; KRISSE, A.; TAYLOR, D.: *Detection of isolated occipital lobe during early childhood*. Dev. Med. Child. Neurol 1990; 32: 451-455.
2. REMILLARD, G. M.; ETHIER, R.; ANDERMANN, F.: *Temporal lobe epilepsy and perinatal occlusion of the posterior cerebral artery. A syndrome analogous to infantile hemiplegia and a demonstrable etiology in some patients with temporal lobe epilepsy*. Neurology 1974; 24: 1001-1009.
3. AICARDI, J.: *Syndrome of cystic dilatation of the occipital horn*. En: Epilepsy in children. Raven Press. New York., 1986; pp. 166-169.
4. DIEBLER, C.; DULAC, O.: *Cerebral sequelae of prenatal and perinatal circulatory brain lesions*. En: Pediatric Neurology and Neuroradiology. Springer-Verlag. Berlin-Heidelberg. 1987; pp. 193-194.
5. ROGER, J.; GASTAUT, J. L.; DRAVET, C.; TASSINARI, C. A.; GASTAUT, H.: *Epilepsie partielle a sémilogie complexe et lésions atrophiques occipito-pariétales. Intérêt de l'examen tomographique*. Rev. Neurol (Paris) 1977; 133: 41-53.
6. BANKER, B. K.: *Cerebral vascular disease in infancy and childhood*. J. Neuropathol Exp. Neurol. 1961; 20: 127-140.
7. EARLE, K. M.; BALWIN, M.; PENFIELD, W.: *Incidental sclerosis and temporal lobe seizures produced by hippocampal herniation at birth*. Arch. Neurol. Psychiatry 1953; 69: 27-31.
8. DEONNA, T.; PROD'HOM, L. S.: *Temporal lobe epilepsy and hemianopsia in childhood of perinatal origin*. Neuropädiatrie 1980; 11: 85-90.
9. LINDENBERG, G.: *Compression of brain arteries as pathogenic factor for tissue necroses and their areas of predilection*. J. Neuropathol Exper Neurol. 1955; 14: 223-243.
10. SCHOLZ, W.: *Cerebral changes due to convulsive disorders*. In: Minckler J. (ed.) Pathology of Nervous System. Vol. 3, pp. 2634-2654. McGraw-Hill Book Company. New York. 1973.
11. BENSON, D. F.; DAVIS, R. J.; SNYDER, B. D.: *Posterior cortical atrophy*. Arch. Neurol. 1988; 45: 789-793.

Petición de Separatas:

Dr. RAFAEL PALENCIA
 Departamento de Pediatría
 Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario
 C/ Ramón y Cajal, 7
 47005 VALLADOLID