

## **Hamartoma temporal infantil: Imagen de la A-Z y presentación de un caso**

Dr. José Lidars Burgos Zuleta <sup>a</sup>

Dr. Roger Carillo Mezo <sup>b</sup>

Dr. Eduardo Perusquia Ortega <sup>c</sup>

Dra. Beatriz Luna Barrón <sup>d</sup>

Dr. Rubén Conde Espinosa <sup>b</sup>

Dra. Diana P. Marín Muentes <sup>b</sup>

Dr. Julián Sánchez Cortázar <sup>b</sup>

Dra. María de Guadalupe Gómez Pérez <sup>b</sup>

Dr. José Alvaro Burgos Zuleta <sup>e</sup>

Dr. José Andres Burgos Zuleta <sup>e</sup>

<sup>a</sup> Jefe del departamento del Resonancia Magnética en Centro de Imagen Médico Avanzado.

La Paz, Bolivia y ex residente del Hospital Ángeles del Pedregal México-DF

<sup>b</sup> Departamento del Resonancia Magnética . Hospital Ángeles del Pedregal México-DF

<sup>c</sup> Jefe del Departamento de Neurología Hospital Ángeles del Pedregal. México, DF.

<sup>d</sup> Departamento de Genética Médica – UMSA La Paz, Bolivia.

<sup>e</sup> Departamento de Cirugía Hospital Angeles del Pedregal Mexico, DF.

Av. Saavedra 1760. Edificio Ibita Departamento 15 D. 2 .Teléfono: 59160672701

e-mail: [lidmd1@gmail.com](mailto:lidmd1@gmail.com)

### **Introducción:**

El hamartoma es una lesión focal benigna de tejido normal que crece de manera desorganizada en cualquier parte del organismo, pudiendo alterar el tejido circundante o pasar asintomática. En este caso se presentó en la región temporal y se manifestó con convulsiones gelásticas ( del griego: "Gelos" o "risas"), crisis que fueron descrita por primera vez por Trousseau en 1877 <sup>(1)</sup>.

Recordemos que la risa normal es una conducta reactiva emocional y una acción motora motivada, que implica el sistema límbico, hipotálamo, la corteza temporal y varias regiones del tronco cerebral<sup>(1)</sup>

Las crisis gelásticas no son respuesta a una acción motivada y pasan desapercibidas por los pacientes quienes son catalogados de "mal educados" e incluso de "locos". Se presentan con mayor frecuencia en el lóbulo temporal que en el frontal y también han sido descritas la pubertad precoz y el retraso en el desarrollo en un estudio realizado por Tassinari <sup>(3)</sup>.

Se diagnostica con más frecuencia durante la infancia y la mayoría de los pacientes desarrollan epilepsia intratable u otro tipo de convulsiones tales como parciales

complejas, generalizadas tónico-clónicas, además de importante comorbilidad psiquiátrica<sup>(2)</sup>

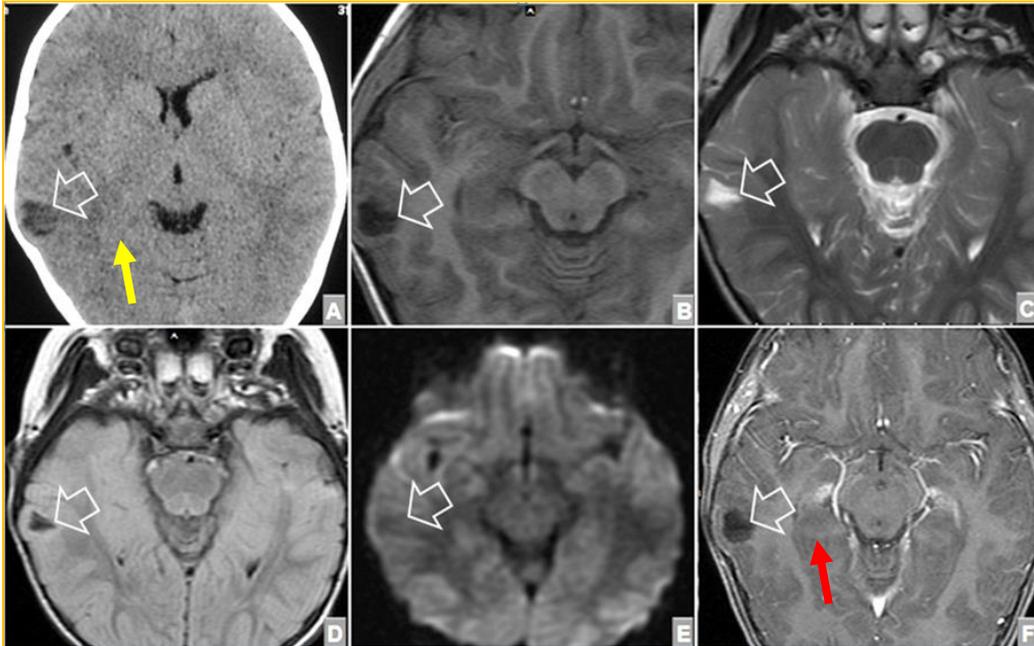
El desarrollo de nuevos métodos de diagnósticos por imagen como son la resonancia magnética (RM) con espectroscopia o tensor de difusión (DTI) o la tomografía por emisión de positrones (PET) han complementado los métodos tradicionales como la tomografía axial computarizada (TAC) para orientan mejor decisiones de tratamiento y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Por lo general, solo el tratamiento medicamentoso, no tiene buenos resultados.

El tratamiento quirúrgico aunado al medicamentoso tiene mejores resultados <sup>(3)</sup>, aunque otros autores proponen la desconexión neuronal en casos de epilepsia refractaria o la endoscopia estereotásica en los casos de hamartoma hipotalámico endo o periventricular <sup>(5)</sup>.

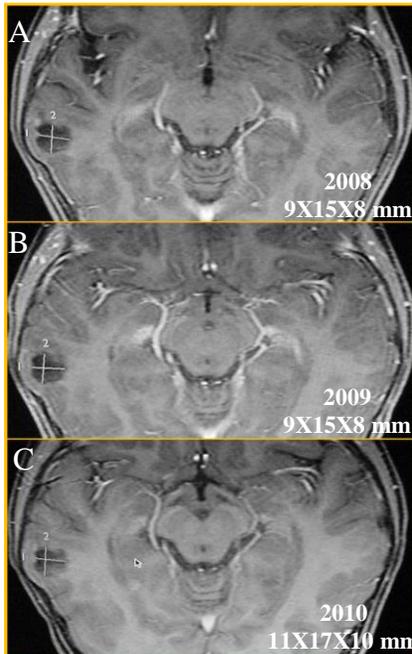
### **Presentación del caso:**

Femenino de 6 años, zurda, con crisis convulsivas gelásticas, no controladas a pesar de ser tratada con dos anticomiciales a dosis altas. Se le realiza tomografía axial simple donde se observó una lesión hipodensa que moldea la tabla interna del cráneo a nivel temporal, posterior a esto, se solicita la resonancia magnética nuclear caracterizando mejor una lesión intraxial en el segundo giro temporal derecho de apariencia quística (Ver Fig.1).



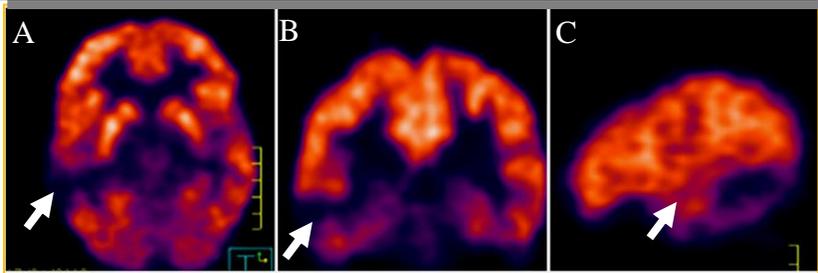
**Fig.1** A) Tomografía axial simple de cráneo que muestra lesión hipodensa en región temporal derecha, lobulada y que moldea el tejido óseo adyacente (flecha amarilla) B-F) Resonancia magnética de encéfalo en secuencias de T1(B), T2 (C), FLAIR (D) , DIFUSION (E) Y T1 CON GADOLINIO (F) en las cuales se identifica una imagen (flechas blancas) hiperintensa en T2 , hipointensa en T1 y FLAIR y no restringe la difusión , esta localizada a nivel del segundo giro temporal derecho en su porción subcortical con discreta gliosis anterior y reforzamiento lateral posterior a la administración de gadolinio (flecha roja)

Esta lesión creció lentamente (aproximadamente 2mm) en el últimos seis meses (Ver Fig 2) por lo que se realiza tomografía por emisión de positrones (Ver Fig 3), para ver el

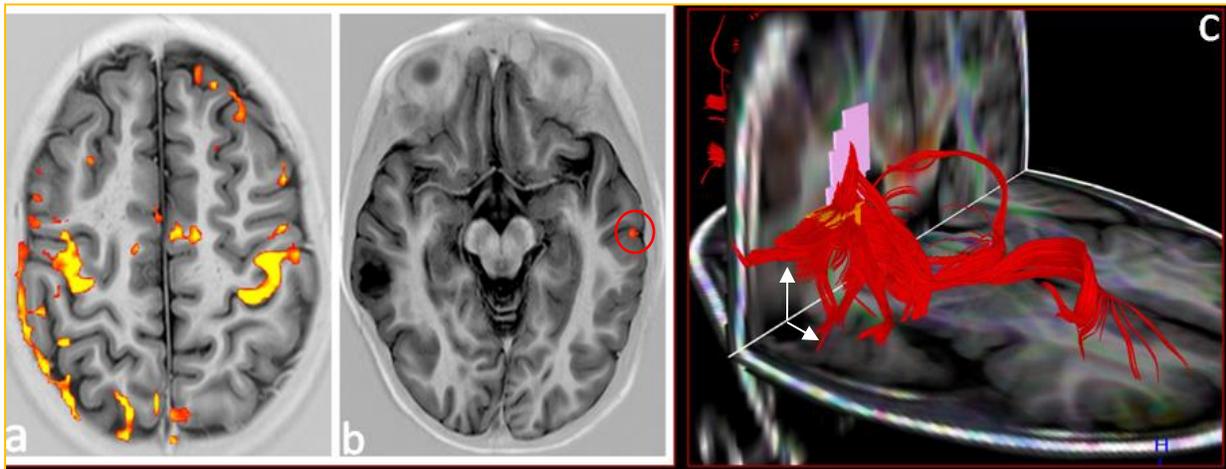


**Fig.2 A-C) RM T1 axial + GADOLINIO**, seguimiento de 2 años y medio; 2008(A), 2009(B) y 2010(C)), donde se demuestra que la lesión temporal (medidas blancas) a crecido 2mm . Esta lesión media 9X15X8 mm actualmente mide 11X17X10 mm en sus eies mavores.

**Fig.3 A) Tomografía por emisión de positrones (5-FDG)** en proyecciones axial (A), coronal(B) y sagital (C) que muestra lesión hipocaptante a nivel temporal derecha (flecha blanca)



comportamiento de la lesión la cual es hipocaptante al radiofármaco (5-Fluor Desoxi Glucosa). Debido que no se pudo controlar las crisis solo con medicamentos y la lesión incremento 2mm en sus diámetros, se solicitó resonancia magnética funcional BOLD (Blood-oxygen-level dependence) para determinar la dominancia hemisférica somatosensorial y motora, así como tensor de difusión(DTI) con 32 direcciones para definir el grado de afectación de los tractos de sustancia blanca con respecto a la lesión en especial el tracto de asociación del habla arcuato (Ver Fig.4).



**Fig4.** RM funcional-BOLD (Blood-oxygen-level dependence) **a)** Muestra áreas de activación de la corteza motora y somatosensorial durante el paradigma de motricidad palmar bilateral. **b)** Muestra áreas de activación correspondientes al primer giro temporal izquierdo con participación de la región frontopercular ipsilateral durante el paradigma de procesamiento de palabras en silencio observando áreas de activación en el hemisferio contralateral (circulo rojo) **c)** Tractografía de 32 direcciones , muestra fibras de asociación, demostrando fascículo arcuato desplazado (el más próximo



**Fig.5 a)** RM SAGITAL T1+ contraste : Lesión temporal (flecha blanca); **b)** Fotografía transoperatoria (50X) que muestra lesión de aspecto quístico de color gris y bordes blanquecinos. **c)**Fotografía microscópica (600X) TU que muestra: astrocitos (70%) de núcleo uniforme inmersos en una matriz fibrilar; así como nidos compactos de oligodendrocitos (30%) con halos claros perinucleares y una malla capilar entre los mismos, compatibles con hamartoma

Este análisis sistematizado permitió decidir el tratamiento quirúrgico donde se confirma la benignidad de esta lesión por el estudio histopatológico(Ver Fig.5).

### **Discusión:**

-Aunque este fue un solo caso los datos como: la remodelación del díploe adyacente a la lesión temporal, el aspecto quístico, la ausencia de edema, el mínimo realce periférico con gadolinio, el crecimiento lento (2mm en los últimos seis meses),el desplazamiento de fibras de asociación arcuatas y la falta de captación de radiofármaco orientan más hacia un diagnóstico benigno que maligno.

- También cabe señalar que el crecimiento de la lesión obligo a determinar áreas de activación motoras y somatosensoriales bilaterales así como la dominancia del área de lenguaje que fue izquierda, hallazgo que permitió una adecuada resección quirúrgica sin complicaciones ni daño neurológico permanente sobre todo tratándose de una infante.

-Aunque se han encontrado crisis gelásticas sin un patrón clínico específico , la risa y la alegría son dos elementos clínicos disociables que implican mecanismos complejos y distintos, por lo tanto la sola presencia de este tipo de crisis obliga a pensar la

posibilidad de un hamartoma temporal o menos frecuente frontal, sin poder descartar de forma definitiva al glioma de bajo grado que tendría un crecimiento y edema más importante, claro está que debido a la alta sensibilidad del estudio histopatológico este es el definitivo.

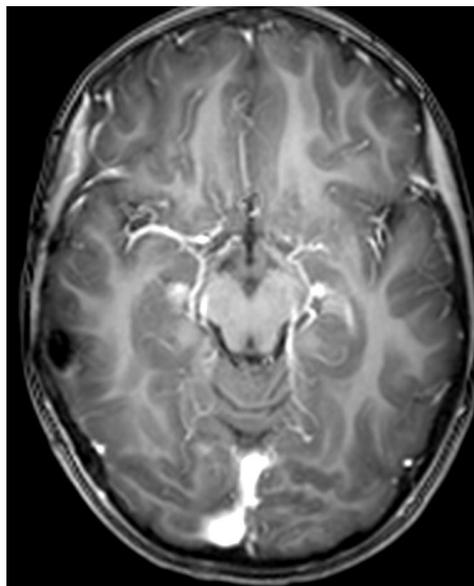


Figura 6. RM Axial + contraste. Control posoperatorio del 2013 . Se observan cambios por la cirugía y no hay realces anormales.

### **Conclusión:**

El hamartoma temporal es un caso raro que se presenta con mayor frecuencia en la infancia por lo que la que consideramos que los métodos de imagen ayudaron a seguir

la lesión hasta su modificación y se optó por determinar el hemisferio dominante con RM funcional para la cirugía sin daño neuronal permanente (Figura 6) y posterior control total de las crisis con un solo anticonvulsivo.

## **Bibliografía**

- 1. Tellez-Zenteno et al. Gelastic seizures associated with hypothalamic hamartomas. An update in the clinical presentation, diagnosis and treatment. *Neuropsychiatric Disease and Treatment* 2008;4(6):1021-1031**
- 2. Arita K, Ikawa F, Kurisu K, et al. The relationship between magnetic resonance imaging findings and clinical manifestations of hypothalamic hamartoma. *J Neurosurg*, 1999, 91:212–20.**
- 3. Arita K, Kurisu K, Iida K, et al. Subsidence of seizure induced by stereotactic radiation in a patient with hypothalamic hamartoma. Case report. *J Neurosurg*, 1998 .89:645–8.**
- 4. Arzimanoglou AA, Hirsch E, Aicardi J. Hypothalamic hamartoma and epilepsy in children: illustrative cases of possible evolutions. *Epileptic Disord*, 2003. 5:187–99.**