



**Ciencia Latina**  
Internacional

---

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.  
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), mayo-junio 2024,  
Volumen 8, Número 3.

[https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v8i3](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i3)

**EPILEPSIA SECUNDARIA HETEROTOPIA  
SUBCORTICAL BILATERAL, REPORTE DE CASO**

**SECONDARY EPILEPSY BILATERAL SUBCORTICAL  
HETEROTOPIA, CASE REPORT**

**Luis Felipe Ulloa Gutiérrez**

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

**Jessica Gómez Valverde**

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

**Daniela Karina Guerrón Revelo**

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v8i3.11457](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i3.11457)

## Epilepsia Secundaria Heterotopía Subcortical Bilateral, Reporte de Caso

**Luis Felipe Ulloa Gutiérrez<sup>1</sup>**[lulloag@estud.usfq.edu.ec](mailto:lulloag@estud.usfq.edu.ec)

Médico posgradista de Imagenología  
Escuela de especialidades médicas.  
Universidad San Francisco de Quito.  
Pichincha, Ecuador

**Jessica Gómez Valverde**[jessliz245@hotmail.com](mailto:jessliz245@hotmail.com)

<https://orcid.org/0009-0000-5416-8907>  
Universidad San Francisco de Quito  
Ecuador

**Daniela Karina Guerrón Revelo**[dguerronr@asig.com.ec](mailto:dguerronr@asig.com.ec)<https://orcid.org/0009-0009-2793-6320>

Universidad San Francisco de Quito  
Ecuador

### RESUMEN

Las heterotopías de la sustancia negra se consideran malformaciones comunes del desarrollo cortical y se clasifican en tres grupos principales: subependimaria, subcortical y heterotopía en banda; en base a su localización por fuera de la corteza cerebral. Así mismo el tipo subcortical se puede clasificar de acuerdo con su presentación en los hallazgos por imagen en tres tipos principalmente: nodular, curvilínea y de tipo mixto cuando posee componentes de las dos mencionadas anteriormente. La heterotopía subcortical se considera como acúmulos de grupos neuronales de morfología normal en localizaciones anormales, por lo general en la sustancia blanca profunda, debido a una alteración o detención en la migración neuronal desde la matriz germinal hacia la corteza cerebral. Estos pacientes presentan síntomas durante la primera y segunda década de vida, siendo las crisis convulsivas las principales. Pueden también estar acompañados de síntomas motores y trastornos en el desarrollo, dependiendo del tamaño y el área de afectación de la heterotopía. La resonancia magnética se considera el método de imagen recomendado para el estudio de estas alteraciones. Esta modalidad ofrece un gran contraste entre la sustancia gris y blanca poniendo de manifiesto dichas lesiones de localización ectópica, con intensidad de señal similar a la sustancia gris en todas las secuencias y que no presentan edema ni captación con el medio de contraste. Además, nos aporta un gran detalle para identificar posibles lesiones o malformaciones que pueden estar acompañando a esta entidad, y tiene la ventaja de ser un método diagnóstico seguro que no emite radiaciones ionizantes.

**Palabras clave:** heterotopía de sustancia gris, heterotopía subcortical, resonancia magnética, malformaciones corticales del desarrollo

---

<sup>1</sup> Autor principal

Correspondencia: [lulloag@estud.usfq.edu.ec](mailto:lulloag@estud.usfq.edu.ec)

## Secondary Epilepsy Bilateral Subcortical Heterotopia, Case Report

### ABSTRACT

Heterotopias of the substantia nigra are considered common malformations of cortical development and are classified into three main groups: subependymal, subcortical, and band heterotopia; based on its location outside the cerebral cortex. Likewise, the subcortical type can be classified according to its presentation in the imaging findings into three main types: nodular, curvilinear and mixed type when it has components of the two mentioned above. Subcortical heterotopia is considered as accumulations of neuronal groups of normal morphology in abnormal locations, usually in the deep white matter, due to an alteration or arrest in neuronal migration from the germinal matrix to the cerebral cortex. These patients present symptoms during the first and second decade of life, with seizures being the main ones. They may also be accompanied by motor symptoms and developmental disorders, depending on the size and area of involvement of the heterotopia. Magnetic resonance imaging is considered the recommended imaging method for the study of these alterations. This modality offers a great contrast between the gray and white matter, revealing these ectopic lesions, with signal intensity similar to the gray matter in all sequences and that do not present edema or uptake with the contrast medium. Furthermore, it provides us with great detail to identify possible injuries or malformations that may be accompanying this entity, and has the advantage of being a safe diagnostic method that does not emit ionizing radiation.

**Keywords:** gray matter heterotopia, subcortical heterotopia, magnetic resonance imaging, developmental cortical malformations

*Artículo recibido 28 abril 2024*

*Aceptado para publicación: 30 mayo 2024*



## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones del desarrollo cortical se componen de un gran número de alteraciones que afectan a la formación adecuada de la corteza cerebral en cualquiera de sus etapas incluyendo la neurogénesis, la migración neuronal y el desarrollo y organización postmigracional. (1)

Con el avance en los métodos moleculares y de resonancia magnética, hoy en día se ha descrito más de 200 tipos diferentes de malformaciones del desarrollo cortical, la mayoría de estas son de tipo de heterotopías de sustancia gris.(1)

La heterotopía se define como colecciones o grupo neuronales normales de localización anormal o ectópico, en cualquier lugar entre la región subependimaria y la corteza cerebral. Clásicamente se divide en tres grandes grupos de acuerdo con su localización, en subependimaria, subcortical y laminar o en banda.(2) (3)

La heterotopía periventricular o subependimaria en donde el tejido ectópico se encuentra cercano a la pared ventricular, más comúnmente a nivel del trígono y las astas occipitales de los ventrículos laterales.(2)

En la heterotopía subcortical, estos cúmulos neuronales se localizan en la región subcortical o en la sustancia blanca profunda. (4) Se han descrito tres tipos de patrones, los nodulares que se extienden desde la superficie ventricular hacia la sustancia blanca sin entrar en contacto con la corteza; los curvilíneos que son masas heterogéneas y arremolinadas que se asemejan a las circunvoluciones, estas se extienden desde la corteza hacia la sustancia blanca; y el patrón mixto que se presenta como una combinación de ambos.(2)

La heterotopía en banda se observa preferentemente en mujeres y se caracteriza por una capa de materia gris que sigue la curvatura cortical suprayacente.(2)

Las manifestaciones clínicas que acompañan a esta patología se presentan con mayor frecuencia durante la primera y segunda década de vida y estas incluyen convulsiones, que por lo general terminan en epilepsia resistente a la medicación, trastornos motores y del desarrollo. Estos síntomas van a depender del tamaño y del área afectada por el tejido ectópico. (5)(6) Sin embargo en pacientes con áreas pequeñas o unilaterales pueden tener funciones motoras y del desarrollo normales.(7)

Además, este tipo de alteraciones pueden estar acompañadas de otras alteraciones estructurales como agenesia de cuerpo calloso, microgiria, poligiria, paquigiria, encefalocele, entre otras.(5)(7)

El método de imagen de elección para el estudio de estas anomalías es la resonancia magnética, ya que nos brinda gran contraste entre la sustancia gris y blanca. En donde el tejido ectópico se comporta con la misma intensidad de señal a la sustancia gris cortical en todas las secuencias.(8) Además, nos permite una evaluación completa del resto de las estructuras en busca de otras alteraciones acompañantes que pudieran presentarse. (9)

La tomografía se ha limitado a los servicios de emergencia y como estudio inicial de pacientes con epilepsia y se considera como un estudio complementario de esta. (9) Los estudios de medicina nuclear como FDG PETCT y SPECT aún no han arrojado resultados significativos para el estudio de las heterotopías, aunque prometen buenos resultados en el futuro.(10)

### **Caso clínico**

Paciente femenina de 19 años, con antecedente de epilepsia. Primer episodio a los 16 años con movimientos tónicos de miembros superiores y contracción mandibular de 2 minutos de duración con periodo posictal de 10 minutos. En tratamiento con carbamazepina 400 mg vía oral cada 12 horas, con lo cual los episodios se mantienen controlados por 2 años. A los 19 años acude a servicio de emergencia en estatus posictal por crisis convulsiva de tipo clónica localizada de miembro superior derecho de 45 segundos de duración con pérdida de la conciencia por lo cual se decide ingreso a hospitalización y solicitud de estudios. La tomografía simple de cráneo no reporta lesiones agudas de tipo isquémico, hemorrágico ni lesiones ocupantes de espacio. El electroencefalograma reporta brotes aislados de ondas agudas generalizadas. La resonancia magnética simple de cerebro se evidencia heterotopía subcortical curvilínea en región frontal derecha, heterotopía subcortical nodular en la sustancia blanca profunda en región post central izquierda, heterotopía subependimaria a nivel de la pared del ventrículo lateral izquierdo, polimicrogiria frontal a nivel de la sustancia gris interhemisférica hacia la convexidad. Se reajusta medicación con la cual se envía con el alta al paciente con controles por consulta externa.

### **DISCUSIÓN**

El desarrollo embrionario de la corteza cerebral es un proceso complejo que comprende tres etapas principales: la proliferación, la migración y la organización celular. Cualquier falla o anomalía de alguna

de estas desencadena un grupo extenso de patologías conocidas como malformaciones del desarrollo cortical, entre ellas las heterotopías. (1)(11)

El presente caso demuestra los hallazgos por imagen de la heterotopía subcortical en resonancia magnética de una paciente femenina en la primera década de vida que acude por presentar crisis convulsivas de tipo tónicas con pérdida de la conciencia. Vriend et al. menciona que a diferencia de la heterotopía subcortical en banda que tiene un componente genético y ligado al cromosoma X; la heterotopía subcortical curvilínea no se ha identificado ni asociado a ninguna causa genética.(12)(13)

Como mencionan todos los autores de esta revisión, las crisis convulsivas en la primera y segunda década de vida es el síntoma más frecuente de presentación de las heterotopías que concuerda con nuestro caso, además se menciona, que pueden ir acompañadas de retraso del desarrollo y otros síntomas motores.

El estudio de imagen de elección para las heterotopías de sustancia gris es la resonancia magnética ya que hoy en día ofrece una gran resolución y contraste, además de ser un método no invasivo y que no emplea radiaciones ionizantes; y esto se considera una gran ventaja en la población pediátrica que es en donde se presenta con mayor frecuencia. Las secuencias en T1 son especialmente importantes para el estudio de las heterotopías, en donde estas se presentan con una intensidad de señal similar al de la sustancia gris normal. (14)

La heterotopía subcortical que corresponde al caso presentado por lo general se encuentra en adyacente a la subcortical o en la sustancia blanca profunda, y puede estar en contacto con la corteza suprayacente, adelgazada, con surcos poco profundos; o con la pared ventricular. Estas imágenes pueden ser nodulares, curvilíneas o mixtas.(2)

Las lesiones nodulares son aquellas que se extienden desde la superficie ventricular hacia la sustancia blanca profunda sin contactar con la corteza cerebral, mientras que las lesiones curvilíneas se extienden desde la cortical hacia la sustancia blanca. (2) El presente caso demuestra heterotopías subcorticales curvilíneas bilaterales.

La resonancia magnética también juega un rol importante para detectar posibles anomalías estructurales acompañantes de las heterotopías, como la agenesia del cuerpo calloso, anomalías en los ganglios de la base, tálamo y de fosa posterior.(11) En nuestro caso se observó polimicrogiria frontal asociada.

Adicionalmente se han observado en otros estudios que el volumen cerebral del hemisferio afectado puede estar disminuido(15), sin embargo, no se reporta en el presente caso.

De preferencia es mejor utilizar equipos de resonancia magnética de 3T por su calidad de definición, especialmente para el estudio de lesiones o hallazgos sutiles, sin embargo, no existe diferencia significativa comparado con quipos de 1.5T en la mayoría de los casos. (9)

## **CONCLUSIONES**

Las heterotopías de la sustancia negra son hallazgos relativamente comunes causados por una alteración en la migración neuronal; de ellas la heterotopía subcortical se considera un subtipo caracterizado por la localización ectópica entre la sustancia blanca profunda y la región subcortical. Esta se clasifica en tres tipos: nodular, curvilínea y mixta de acuerdo con su ubicación y características reportadas en los métodos de imagen.

Estos pacientes por lo general debutan con crisis convulsivas durante la adolescencia que son refractarias al tratamiento médico, además afecta con mayor incidencia a personas del sexo femenino; por ello es importante tener la sospecha clínica de esta entidad en dichos casos y así poder iniciar un estudio a detalle en busca de este tipo de anomalías estructurales que pueden ser la causa detrás de las convulsiones, y que pueden acompañarse de otros síntomas como alteraciones del desarrollo y déficits neurológicos.

Aunque la tomografía de cráneo puede ser solicitada de manera inicial en los servicios de emergencia, la resonancia magnética es sin duda el método de elección para el estudio de este tipo de alteraciones ya que ofrece un contraste y definición adecuado para el estudio de las heterotopías. Además de ser un método de diagnóstico que no emite radiaciones ionizantes, nos permite la visualización de los posibles hallazgos estructurales asociados. De preferencia se sugiere el estudio en equipos de resonancia de 3 Teslas, sin embargo, como se ha mencionado anteriormente, al no haber diferencias significativas con equipos de 1.5 Teslas su aplicación en este tipo de alteraciones no está contraindicada con un protocolo de estudio adecuado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Oegema R, Barkovich AJ, Mancini GMS, Guerrini R, Dobyns WB. Subcortical heterotopic gray matter brain malformations: Classification study of 107 individuals. *Neurology*. 2019 Oct 1;93(14):E1360–73.
2. Razek AAKA, Kandell AY, Elsorogy LG, Elmongy A, Basett AA. Disorders of cortical formation: MR imaging features. Vol. 30, *American Journal of Neuroradiology*. 2009. p. 4–11.
3. Hung PC, Wang HS, Chou ML, Lin KL, Hsieh MY, Wong AMC. Clinical and neuroimaging findings in children with gray matter heterotopias: A single institution experience of 36 patients. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2016 Sep 1;20(5):732–7.
4. Barkovich AJ. Morphologic Characteristics of Subcortical Heterotopia: MR Imaging Study. Vol. 21, *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000.
5. Raza HK, Chen H, Chansysouphanthong T, Zhang Z, Hua F, Ye X, et al. The clinical and imaging features of gray matter heterotopia: a clinical analysis on 15 patients. *Neurological Sciences*. 2019 Mar 1;40(3):489–94.
6. Watrin F, Manent JB, Cardoso C, Represa A. Causes and consequences of gray matter heterotopia. Vol. 21, *CNS Neuroscience and Therapeutics*. Blackwell Publishing Ltd; 2015. p. 112–22.
7. Barkovich AJ, Kuzniecky RI. Gray matter heterotopia [Internet]. Vol. 55, *NEUROLOGY*. 2000. Available from: <https://www.neurology.org>
8. Salzman H|. Anne G. Osborn.
9. Martinez-Rios C, McAndrews MP, Logan W, Krings T, Lee D, Widjaja E. MRI in the evaluation of localization-related epilepsy. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. 2016 Jul 1;44(1):12–22.
10. Ito K, Nakata Y, Matsuda H, Sugai K, Watanabe M, Kamiya K, et al. Evaluation of FDG-PET and ECD-SPECT in patients with subcortical band heterotopia. *Brain Dev*. 2014;36(7):578–84.
11. Kurokawa M, Kurokawa R, Tamura K, Baba A, Ota Y, Nakaya M, et al. Imaging Features of Ectopic Tissues and Their Complications: Embryologic and Anatomic Approach. *Radiographics*. 2023 Jun 1;43(6).
12. Vriend I, Oegema R. Genetic causes underlying grey matter heterotopia. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2021 Nov 1;35:82–92.

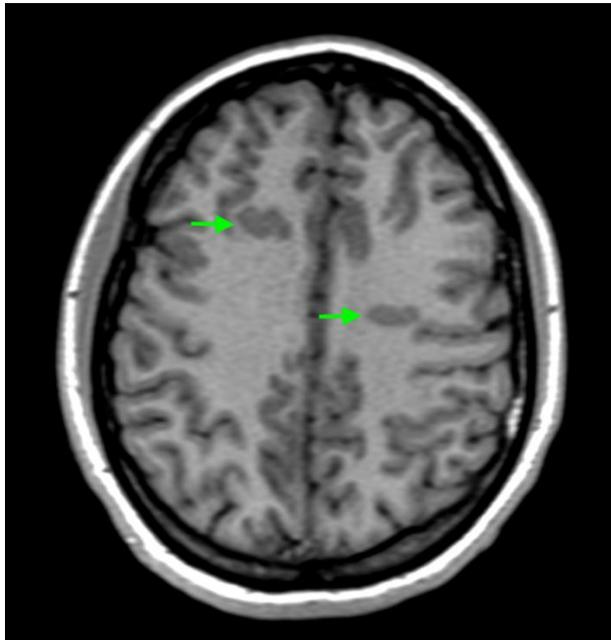


13. Lu J, Sheen V. Periventricular heterotopia. Vol. 7, *Epilepsy and Behavior*. 2005. p. 143–9.
14. Monuki ES, Ligon KL. *9 Cerebral Heterotopia*. 2018.
15. Donkol RH. Assessment of gray matter heterotopia by magnetic resonance imaging. *World J Radiol*. 2012;4(3):90.



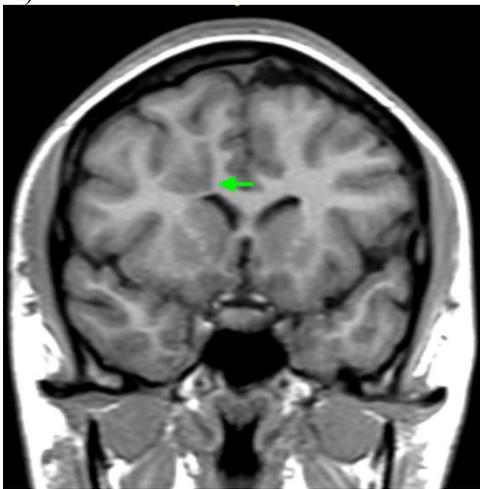
## ANEXOS

**Gráfico 1** Corte axial en secuencia T1 que demuestra heterotopías subcorticales curvilíneas frontal derecha y en región postcentral izquierda. (flechas)

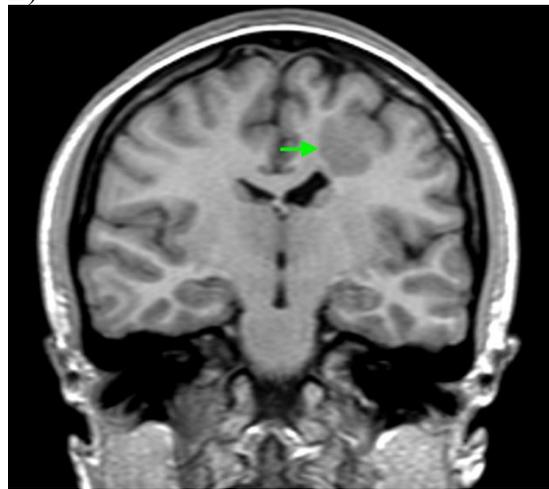


**Gráfico 2** Cortes coronales en secuencias T1, demuestran heterotopías subcorticales curvilíneas frontales (flechas).

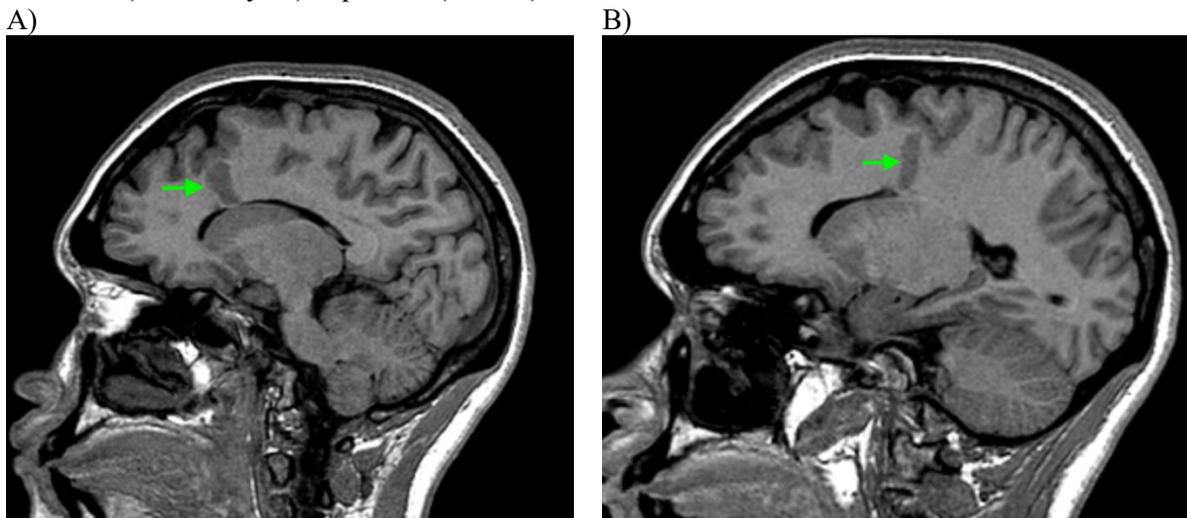
A)



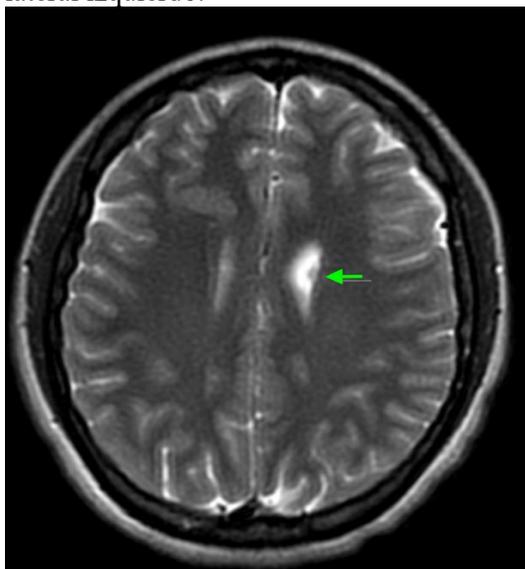
B)



**Gráfico 3** Cortes sagitales en secuencias T1, demuestran heterotopías subcorticales curvilíneas frontales: A) derecha y B) izquierda. (flechas)



**Gráfico 4** Corte axial en secuencia T2: heterotopía subependimaria a nivel de la pared del ventrículo lateral izquierdo.



**Gráfico 5** Corte coronal en secuencia T1: polimicrogiria frontal interhemisférica.

