

TEMA 2



NEUROPATHOLOGÍA DE LA EPILEPSIA

DR. IVÁN FERNÁNDEZ VEGA MD,PHD

*DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA Y ESPECIALIDADES MÉDICO QUIRÚRGICAS
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE OVIEDO*



CONCEPTO DE EPILEPSIA



ETIOLOGÍA DE LA EPILEPSIA

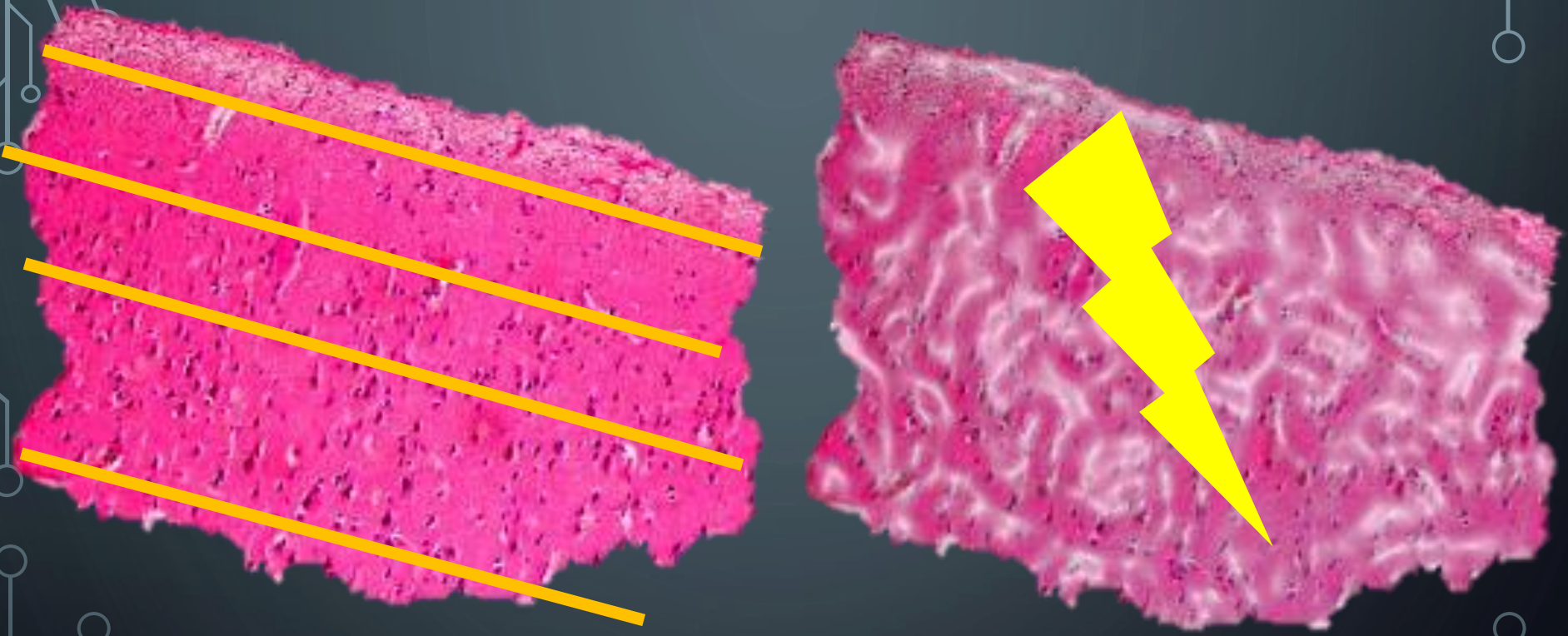


ALTERACIONES SECUNDARIAS
A LA EPILEPSIA

CONCEPTO DE EPILEPSIA

- Funcionamiento anormal esporádico de un grupo de neuronas.
- Se desencadena por un exceso de actividad eléctrica de un grupo de neuronas hiperexcitables y duran apenas unos segundos o unos minutos, después de los cuales finaliza y el cerebro vuelve a funcionar con normalidad.
- El tipo de convulsión depende de la parte del cerebro afectada y la causa de la epilepsia.
- Más de 50 millones de personas conviven diariamente con la epilepsia.

EPILEPSIA: CONCEPTO



The diagram consists of two pink, irregularly shaped blocks representing sections of cerebral cortex. The block on the left is smooth and has four parallel yellow lines drawn across it, representing the normal laminar organization of the cortex. The block on the right is highly textured and irregular, with a large yellow lightning bolt striking it, representing a disorganized cortex that is likely epileptogenic.

Corteza cerebral
ordenada en capas
neuronales

Corteza cerebral desordenada.
Probable zona epileptogénica

ETIOLOGÍA DE LA EPILEPSIA

Primarias o idiopáticas (metabólicas...)

Secundarias: **LESIONES EPILEPTOGENICAS**

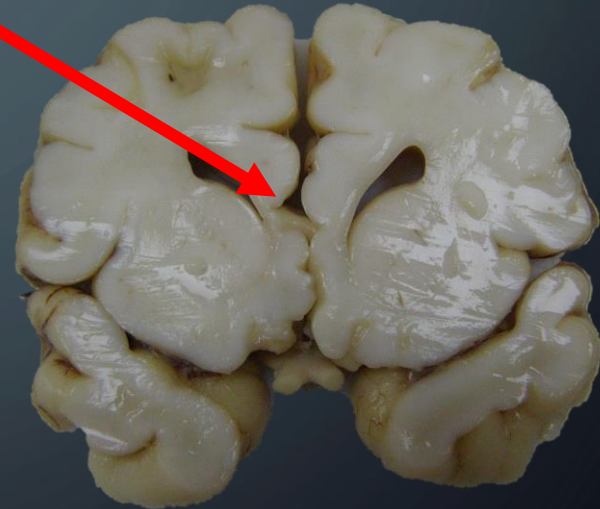
- 1- Originadas durante la vida intrauterina
 - Malformaciones
 - Lesiones adquiridas (hipoxia, infecciones)
- 2- Asociadas con un parto traumático
- 3- Resultado de varias convulsiones febriles en la infancia
- 4- Lesiones inflamatorias y sus secuelas
- 5- Lesiones postraumáticas
- 6- Lesiones vasculares
- 7- Tumores
- 8- Otras

(cualquiera capaz de alterar la organización neuronal y crear un cortocircuito)

MALFORMACIONES CEREBRALES

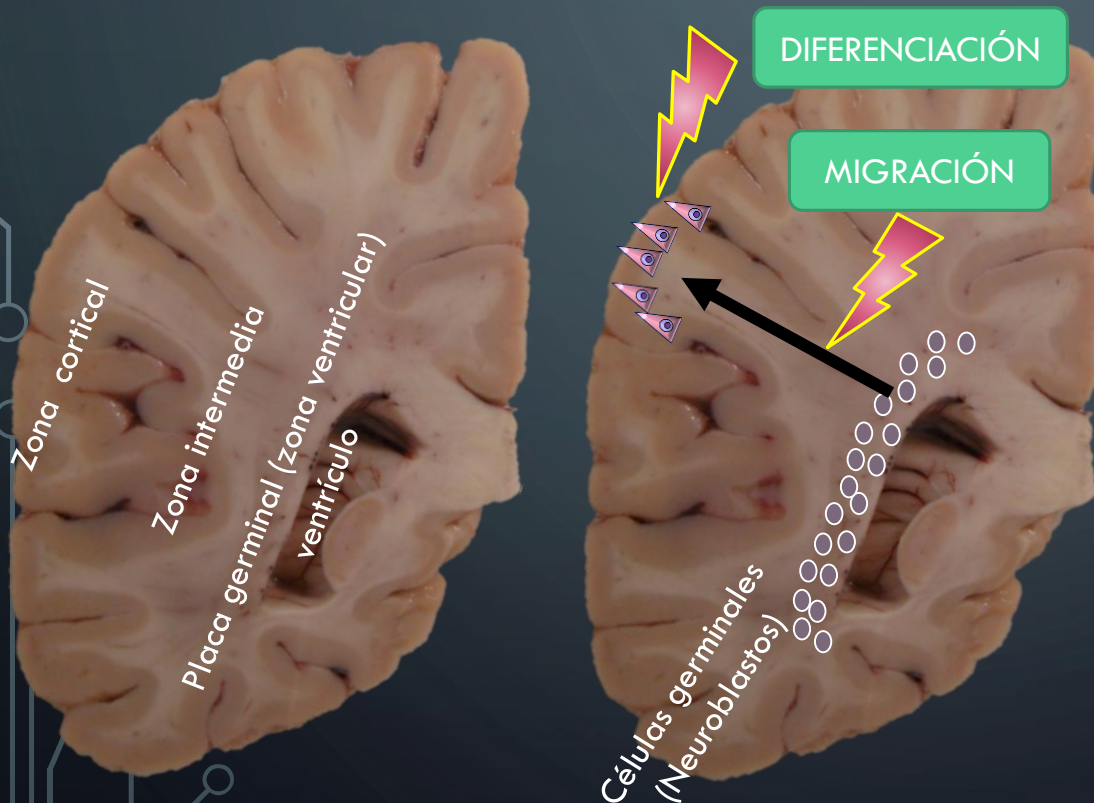
Numerosas alteraciones en el desarrollo (se pueden asociar con dificultades de aprendizaje y disfunción motora)

- Agenesia del Cuerpo calloso
- Microcefalia
- Macrocefalia
- Sclerosis tuberosa
- Paquigiria
- **DISPLASIA CORTICAL**



DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

Alteración en la arquitectura cerebral con una disposición neuronal aberrante. Dos mecanismos:

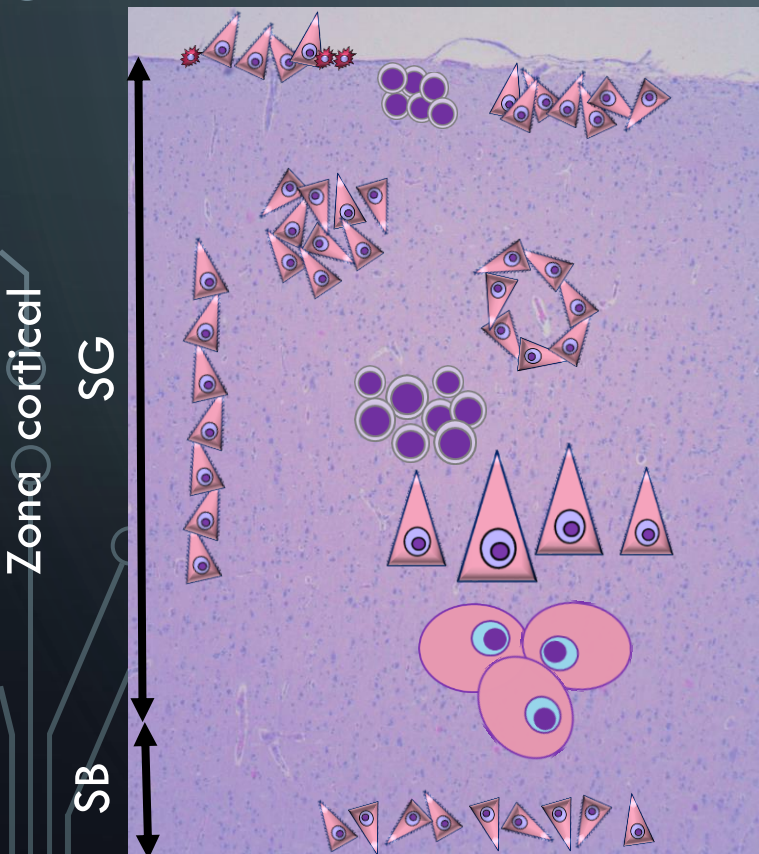


1-Por alteración en la migración neuronal (noxa entre la semana 7 y 20 de gestación).

2-Por alteración en la diferenciación neuronal, al madurar antes de establecer las conexiones adecuadas.

DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

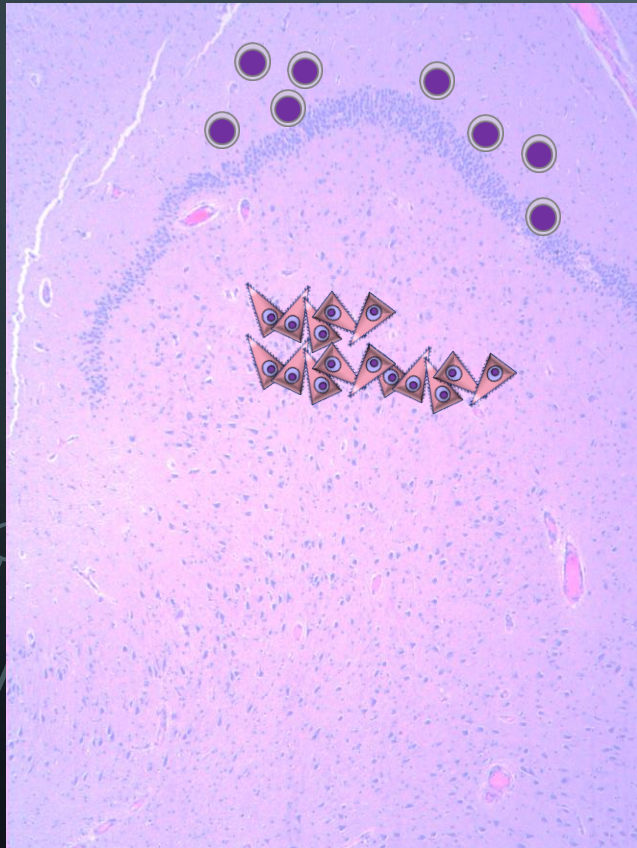
1) MICRODISGENESIAS: Anormalidades microscópicas, que no afectan a todo el grosor de la corteza (ojo, también se pueden ver en cerebros normales)



- 1-HETEROTOPÍA LEPTOMENÍNGEA GLIONEURONAL
- 2-NEURONAS SUBPIALES DE LA CAPA GRANULAR EXTERNA
- 3-OTRAS NEURONAS SUBPIALES
- 4-CLUSTERS O AGRUPAMIENTOS NEURONALES
- 5-AGRUPAMIENTOS DE NEURONAS PERIVASCULARES
- 6-NÓDULOS MICRODISGENÉTICOS
- 7-COLUMNAS NEURONALES
- 8-CITOMEGALIAS NEURONALES
- 9-NEURONAS BALONADAS
- 10-NEURONAS EN LA SUSTANCIA BLANCA

DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

- 1) **MICRODISGENESIAS:** Anormalidades microscópicas, que no afectan a todo el grosor de la corteza (ojo, también se pueden ver en cerebros normales)



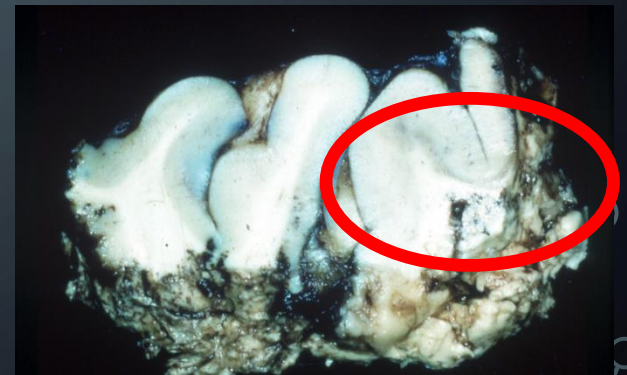
11-DISPERSIÓN DE NEURONAS GRANULARES DE LA FASCIADENTADA

12-ARQUITECTURA HIPOCAMPAL ALTERADA

DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

2) DISPLASIA CORTICAL FOCAL: Anormalidades cerebrales que se pueden ver por RNM y afectan a todo el grosor de la corteza. Se aprecia borrosa la frontera entre la sustancia gris y la blanca.

La resección quirúrgica suele resolver las crisis epilépticas

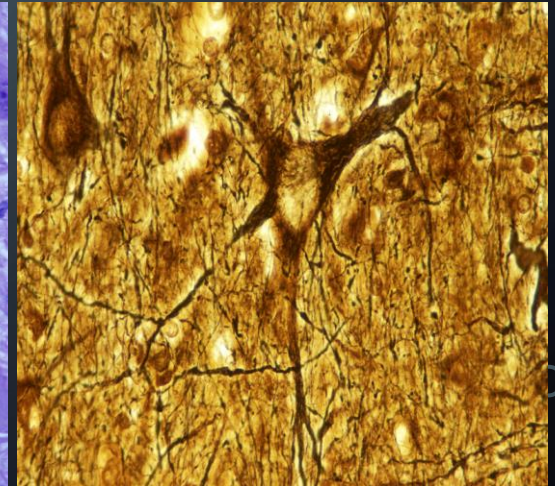
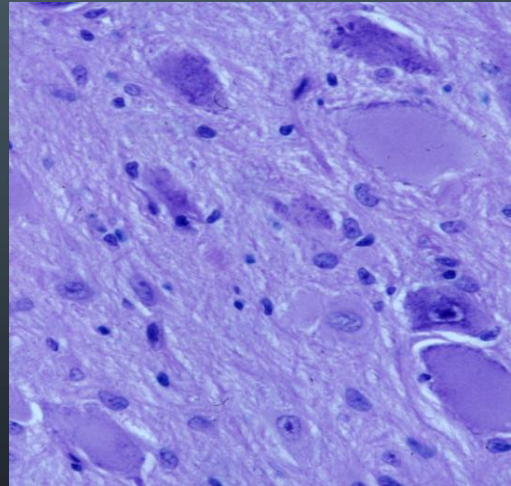
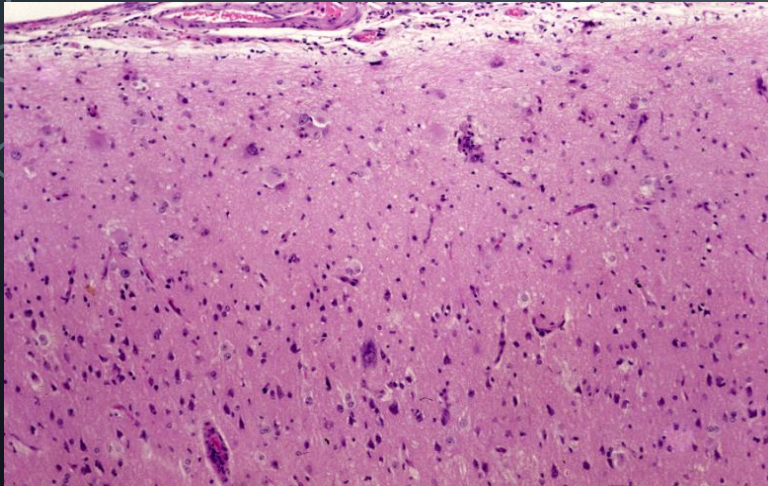


DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

2) DISPLASIA CORTICAL FOCAL: Anormalidades cerebrales que se pueden ver por RNM y afectan a todo el grosor de la corteza. Se aprecia borrosa la frontera entre la sustancia gris y la blanca.

Microscópicamente se suele ver:

- Laminación y organización de la corteza anormal
- Neuronas atípicas: bizarras, muy arborizadas
- Astrocitos balonados y pleomórficos



DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

2) DISPLASIA CORTICAL FOCAL: Clasificación de Blumcke 2011

DCF TIPO 1 (LESIÓN AISLADA)

TIPO 1a: DCF con
Laminación cortical
radial

TIPO 1b: DCF con
Laminación cortical
tangencial

TIPO 1b: DCF con
Laminación cortical
radial y tangencial

DCF TIPO 2 (LESIÓN AISLADA)

TIPO 2a: DCF con neuronas
dismórficas

TIPO 2a: DCF con neuronas dismórficas y
células balonadas

DCF TIPO 3 (ASOCIADA CON LESIÓN PRINCIPAL)

TIPO 3a: DCF en el
lóbulo temporal
asociada a sclerosis
hipocampal

TIPO 3b: DCF
asociada a
tumor glial o
neuroglial

TIPO 3c: DCF
asociada a
malformación
vascular

TIPO 3d: DCF asociada
a otras lesiones (trauma,
isquemia ,
encefalitis...)

DISPLASIA CORTICAL CEREBRAL

3) MACROGIRIA: Engrosamiento de la corteza con una laminación aberrante. No alteraciones glioneuronales.

4) POLIMICROGIRIA: mayor número de circunvoluciones anormales y agrandadas (noxa entre la semana 10-24 de gestación: hypoxia, infección viral o alteración hereditaria). La corteza suele tener 4 capas en lugar de 6.

5) PAQUIGIRIA: cerebro con zonas de pocas circunvoluciones. Muestran una corteza de 4 capas neuronales.

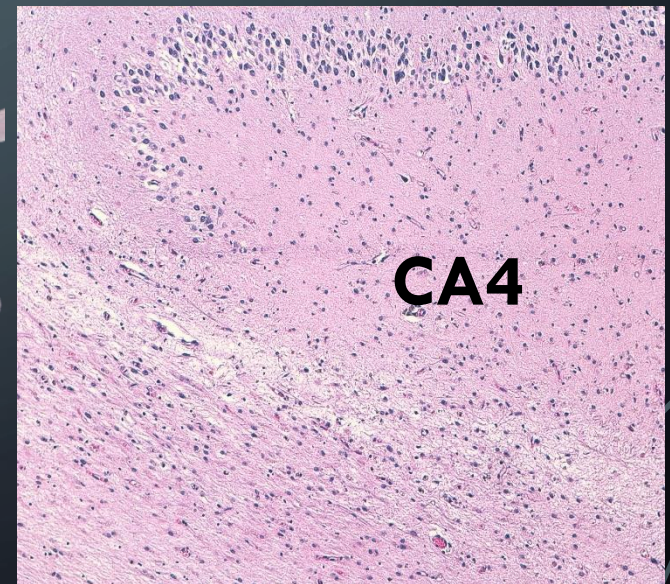
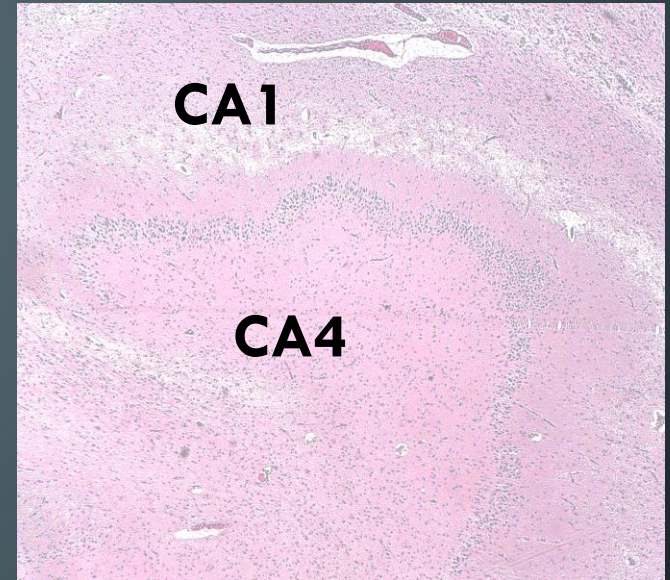
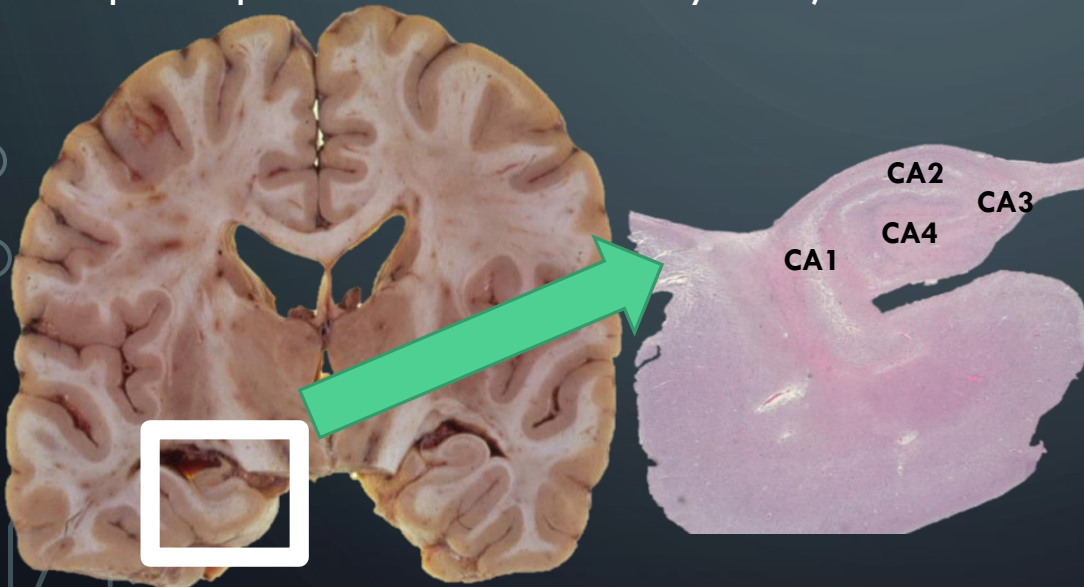
6) HETEROTOPÍA NEURONAL (DOBLE CORTEX): Nodular o laminar. Se aprecia macroscópicamente.

7) HEMIMEGANLENCEFALIA: Agrandamiento de la mitad del cerebro. Puede tener una arquitectura normal o una displasia cortical difusa.

- Mayor riesgo de desarrollar epilepsia, particularmente en bebés inmaduros con hemorragia e hidrocefalia asociadas
- **Hemorragia intraventricular**, leucomalacia periventricular

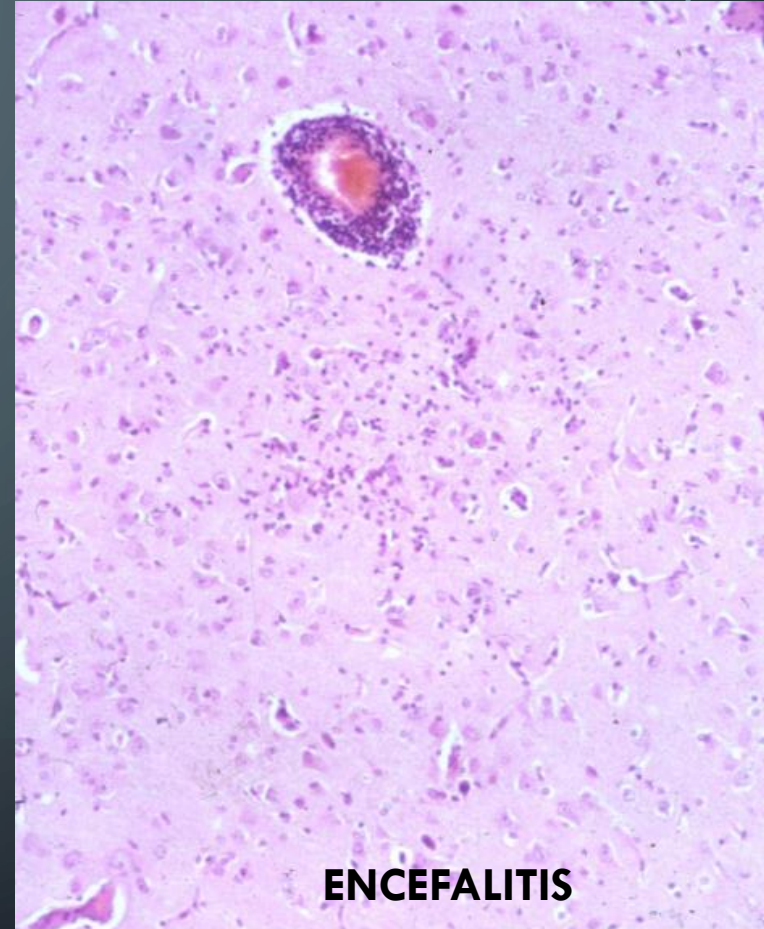
EPILEPSIA: RESULTADO DE VARIAS CONVULSIONES FEBRILES EN LA INFANCIA

- Convulsiones generalizadas en niños menores de 5 años en enfermedad febril.
- Estos pacientes tienen un riesgo ligeramente mayor de desarrollar **esclerosis mesial temporal** y epilepsia posterior
- Muerte de neuronas piramidales del hipocampo (CA1 > CA4 >> CA2 y CA3)



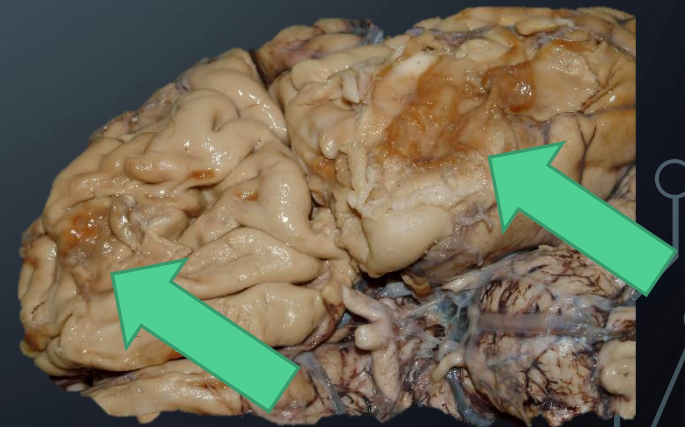
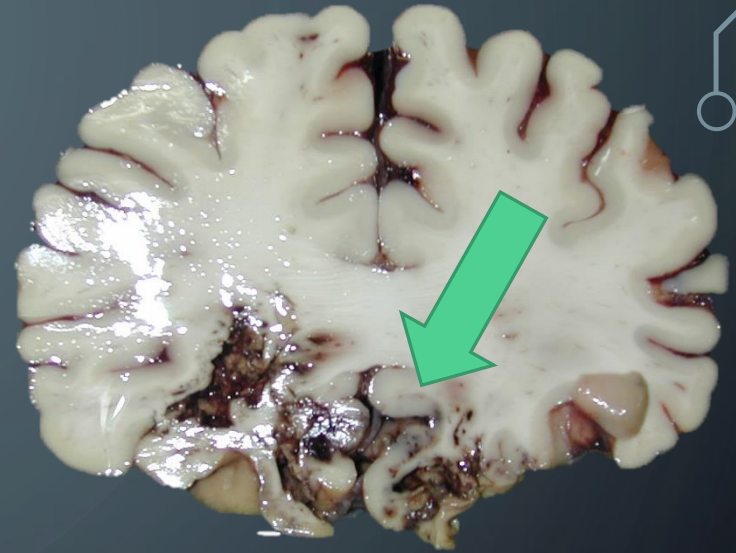
EPILEPSIA: LESIONES INFLAMATORIAS Y SECUELAS

- Las convulsiones pueden originarse de cualquier proceso inflamatorio intracraneal en etapa aguda y en la licuefacción resultante
- El riesgo de convulsiones aumenta significativamente si se produce licuefacción en la etapa crónica
- Aumenta la frecuencia de las convulsiones
 - meningitis bacteriana < encefalitis
 - < absceso < infecciones parazíticas
 - < **infecciones granulomatosas**
- Los pacientes pueden desarrollar esclerosis mesial temporal generando un nuevo foco de actividad convulsiva



ENCEFALITIS

- Consecuencia tardía del trauma.
- El riesgo está relacionado con la gravedad y el tipo de trauma.
- La penetración dural aumenta el riesgo, debido a la LICUEFACCIÓN/reabsorción cerebral.
- La hemorragia, debido a los radicales libres de la deposición de hierro, también puede aumentar el riesgo.

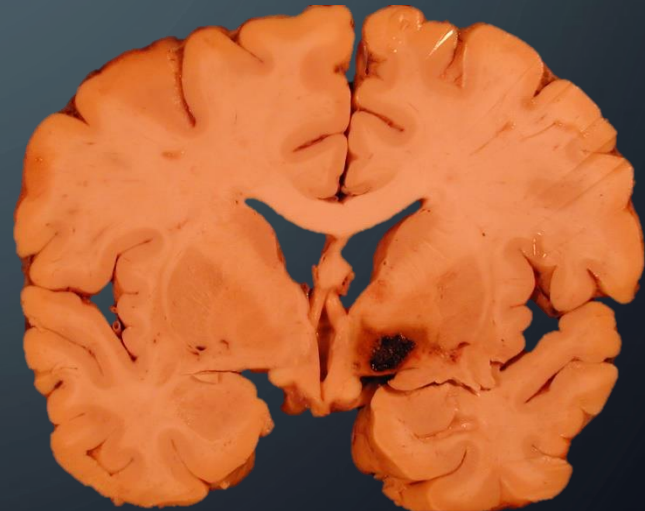


MALFORMACIONES VASCULARES:

- Malformación arteriovenosa
- Angioma cavernoso o cavernoma
- El angioma venoso pequeño y las telangiectasias capilares no se suele asociar con epilepsia.



MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA

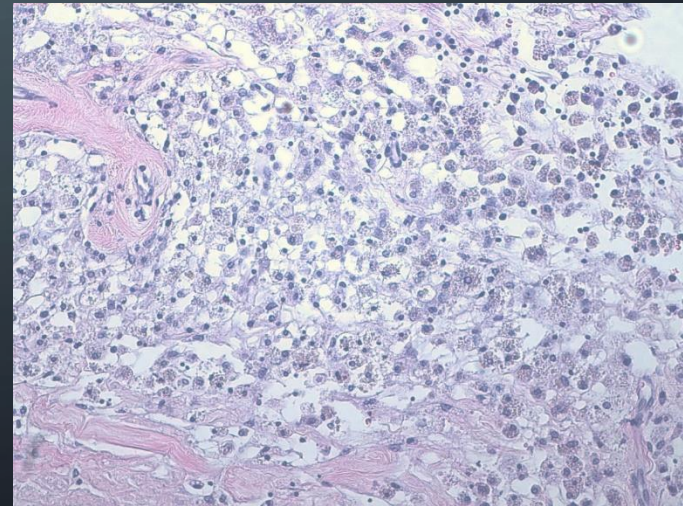
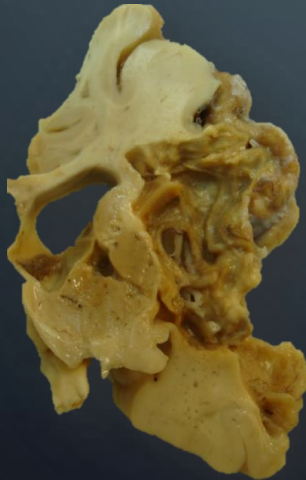


CAVERNOMA

- Las convulsiones son comunes (35%) y con frecuencia el primer síntoma.
- Tumores de bajo grado dos veces más frecuentemente asociados con las convulsiones que el glioblastoma.
- Oligodendroglioma > astrocitoma de bajo grado > meningioma > glioblastoma.
- Reducción de la actividad convulsiva después de la extirpación quirúrgica.
- En la epilepsia crónica, sin ocupación del espacio, las resecciones quirúrgicas con mayor frecuencia muestran gliomas de bajo grado, ganglioglioma y DNET.

EPILEPSIA: ASOCIADAS A OTRAS CAUSAS (INFARTOS)

- Los infartos pueden lesionar grandes áreas cerebrales y desencadenar epilepsias.



ALTERACIONES SECUNDARIAS A LA EPILEPSIA

- 1-Las convulsiones crónicas producen pérdida neuronal y gliosis crónica.
 - Pueden producir también una Esclerosis Mesial del Temporal (muerte neuronal CA1>CA4>> CA2 y CA3)
 - Atrofia del cerebelo (pérdida masiva de las células de Purkinje)
 - Necrosis laminar cortical, coma y muerte (perdida masiva de neuronas del neocortex)
- 2-Lesiones traumáticas por caídas
- 3-Posibilidad de daño iatrogénico relacionado con el tratamiento quirúrgico o médico
- 4- Muerte súbita inesperada epiléptica (SUDEP)

