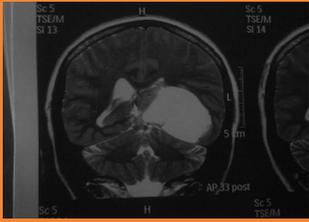


SÍNDROME AMNÉSICO DEL LÓBULO TEMPORAL MEDIAL

CASO CLÍNICO



Hugo Fernando Velarde¹, Juan Carlos Castro G², Marco Fonseca³ 

¹Bacteriólogo y Lab. clínico, Est. de Medicina, Universidad de Pamplona.

²Médico Patólogo. Hospital Universitario Erasmo Meoz

³Médico, Neurocirujano, Profesor de Neurocirugía, Universidad de Pamplona, Hospital universitario Erasmo Meoz. Grupo de Investigación en Salud Pública.

Resumen:

Paciente femenina de 45 años de edad, con un cuadro clínico de 3 años de evolución caracterizado por cefalea intensa tipo punzada en región temporal izquierda, que se acentuó los últimos 4 meses, acompañada de pérdida de la memoria inmediata, pérdida de la agudeza visual, visión borrosa en ojo izquierdo, sensación de vértigo, e hiperosmia. Ingresa al Hospital Universitario Erasmo Meoz y se practican pruebas imagenológicas (Imágenes de resonancia magnética).

Palabras clave: Amnesia, Lóbulo temporal, Cefalea, Hiperosmia, Digrafía, Memoria anterógrada.

Summary:

Female patient, 45 years of age, with a clinical 3 years of evolution characterized by severe headache type twinge in left temporal region, which intensified the last 4 months, along with short-term memory loss, loss of visual acuity, blurred vision in left eye, staggering, and hyperosmia. Enter the Hospital Universitario Erasmo Meoz and practiced imaging tests (MRIs).

Keywords: Amnesia, Temporal lobe, Headache, Hyperosmia, Dysgraphia, Anterograde memory.

Correspondencia: Marcos Fonseca. neurofon@hotmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 45 años quien consulta por cefalea; trabajadora en un taller de modistería, Antecedentes patológicos, Quirúrgicos, Traumáticos sin relevancia alguna, Antecedentes Gineco-obstetricios: G1; P1; A0, Antecedentes tóxicos: No fuma, no ingiere alcohol, ni sustancias psicoactivas; Antecedentes familiares: Niega; Antecedentes Farmacológicos: No es alérgica a ningún medicamento, cefalea intensa controlada con Acetaminofén, más o menos desde hace 3 años, uso de gafas medicadas para el manejo de la presbicia, pero manifiesta que en el último año su agudeza visual ha disminuido, consultando a su médico por esto. Durante este tiempo viene con pérdida progresiva de la memoria, dificultándose recordar eventos recientes en su trabajo, las fechas tenía que registrarlas día a día en un calendario para ubicarse en tiempo, además no reconocía a ninguno de sus clientes, y solo recordaba 5 nombres de familiares allegados, llegando al punto de asociar los nombres con recuerdos vagos de su vida como método de mnemotecnia.

Referente al sentido del olfato refiere hiperosmia, siendo insoportable la presencia de ciertos olores en su entorno, “Me tocaba colocarme tapabocas, pues no soporto, es muy fuerte el olor”. En ciertas ocasiones la paciente refiere sentir una sensación de mareo teniendo que ampliar su ángulo de sustentación para no caerse y sentarse mientras los síntomas pasan, presento vomito en varias ocasiones hasta de 6 o 7 veces por día. Debido a que la sintomatología se acentuó en los últimos 4 meses y que la cefalea persistente no cede, decide consultar.

EXAMEN FÍSICO

El EF realizado en el HUEM revela; Signos Vitales: PA: 120/80 mmHg; FR: 18 rpm; FC: 87 latidos por minuto, T⁰: 37 °C; Peso: 65 Kg. Cabeza Cara Cuello: Pupilas isocóricas reactivas a la luz, fondo de ojo, no hay papiledema; Cardiopulmonar: Ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos, murmullo vesicular conservado, sin sobre-agregados; Abdomen: Blando, deprecible, sin dolor a la palpación, no se evidencia presencia de masa, ni megalias; Extremidades: Móviles, eutróficas, sin edema.

NEUROLÓGICO

Consciente, con buen estado de animo, orientada en persona, espacio, presenta dificultad para recordar eventos recientes y fecha actual, no interpreta cuando se le dice en que año estamos, si es año 2012, o año 1200 o año 12, para ubicarse en el mes tiene que contar desde el mes de enero para poder situarse en el mes presente, es capaz de recitar los meses hacia atrás y hacia delante, puede repetir el nombre de 3 objetos en el momento pero al solicitárselos que los recite después presenta dificultad para realizarlo. Memoria a largo plazo conservada, su discurso es fluido y sin errores, calculo, juicio, abstracción conservados, marcha normal, olfato normal aunque presento crisis de hiperosmia en días diferentes, disminución de la agudeza visual, presencia de escotomas temporales en ojo izquierdo, la lectura esta conservada a pesar de los hallazgos mencionados presenta imposibilidad para gritar, se le solicito gritar una vocal y no fue capaz, pero al solicitársele gritar una palabra como “venga” llamando a alguien si es capaz de vocalizar y realizar la acción, presenta disgrafía, un familiar refiere que la paciente tenia una letra muy correcta y que la que presenta en estos momentos no es parecida a la letra original de ella. No presenta déficit sensitivo, no presenta déficit de coordinación, reflejos y fuerza muscular conservada. Glasgow: 15/15; Tiene un índice Karnofsky de 100.

PRUEBAS DE LABORATORIO

Se le realizan exámenes de laboratorio: Cuadro Hemático: Hemoglobina de 10.4 g/dL; Parcial de Orina, Rayos X de tórax PA y lateral: normales, EKG: Normal.

IMÁGENES DIAGNÓSTICAS

Las pruebas de diagnóstico de Imágenes de Resonancia Magnética (T2), permiten evidenciar una imagen hiperintensa en lóbulo temporal izquierdo, desviando la línea media hacia el lado contralateral e invadiendo espacio del cuerno anterior del ventrículo lateral, (Figura 1).

Se demuestra una lesión quística en IMRCT2 hiperintensa del lóbulo temporal izquierdo, con ligero afecto de masa desplazando el tallo cerebral (Figura2). Con control radiológico en el postoperatorio se realizó un (IMRCTI) que permite observar una importante disminución del tamaño de la lesión en el lóbulo temporal izquierdo (Figura 4).

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Con la información anterior se puede establecer el siguiente diagnostico:

Diagnostico sindromático: Síndrome amnésico del lóbulo temporal medial: Diagnostico topográfico: Lesión ocupante de espacio (LOE) Temporal, intra-ventricular; Diagnostico etiológico: Tumor intracraneal.

TRATAMIENTO

Se realiza procedimiento quirúrgico el día 27 de agosto de 2012, por el Autor sénior, para resección tumoral, realizando una craneotomía osteoplastica (colgajo oseo), con abordaje trans-silviano.

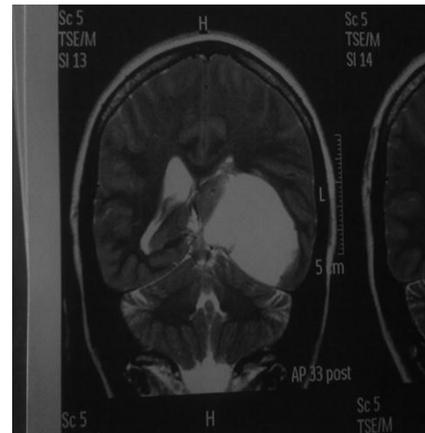


Figura 1: Corte coronal en T2 que muestra lesión quística hiperintensa temporal izquierda, comprimiendo el ventrículo lateral.

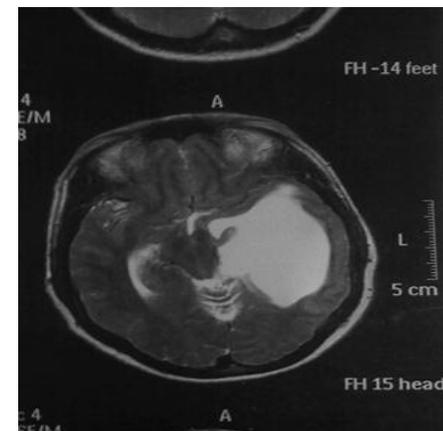


Figura 2: Corte axial en T2 que demuestra lesión quística hiperintensa del lóbulo temporal izquierdo, con ligero efecto de masa desplazando el tallo cerebral.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la evaluación inicial de esta paciente el objetivo principal se centro en determinar porque los procesos relacionados con su memoria se encontraban alterados y en que medida, y utilizar esta información para correlacionarla con su estado neurológico y las ayudas diagnosticas de imagenología. Nos basamos en el nivel académico de la paciente y en una adecuada aplicación de el examen neurológico completo, para determinar su estado de memoria. El desempeño de la paciente ante el interrogatorio medico indicó que tenia un déficit de memoria circunscrita a una amnesia anterógrada, lo que se evidencio por una codificación limitada en hechos recientes de su vida cotidiana y la consolidación de nueva información.

Las deficiencias de memoria de la paciente resultaron en una dificultad para recordar hechos y acciones inmediatos, ubicación temporal, olvido de nombres de personas y rostros de personal hospitalario que tuvo contacto con ella en días anteriores, a pesar de estos hallazgos mantiene preservada la memoria a largo plazo, sus funciones cognitivas como calculo, juicio, atención se encuentran conservados, funciones ejecutivas y semántica se encuentran conservadas. Al analizar las IMR (T2), se puede observar una lesión hiperintensa en lóbulo temporal izquierdo, con contornos más o menos lobulados, que ejerce efecto de masa compresiva a nivel local, y rechaza y atrapa el cuerno temporal del ventrículo lateral del mismo lado, provocando leve herniación subfalcina y uncal en sentido de izquierda a derecha, (Figura 3).

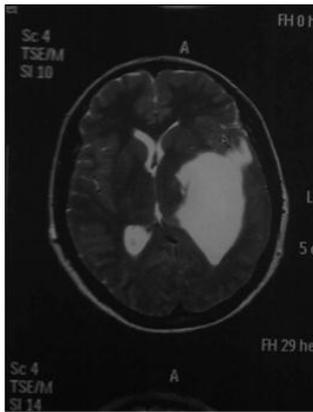


Figura 3: Corte axial en T2 que demuestra lesión quística hiperintensa del lóbulo temporal izquierdo con ligero efecto de masa comprimiendo el ventrículo.

La característica sobresaliente de la presentación clínica de esta paciente es el síndrome amnésico. Los componentes básicos de un síndrome amnésico incluyen amnesia anterógrada, o la imposibilidad de la codificación de nueva información para ser almacenada; amnesia anterograda, en la que los recuerdos codificados más próximos en el momento de la lesión son los más vulnerables a la interrupción, mientras que los recuerdos más remotos se encuentran preservados (Ley de ribot), y relativamente preservada la atención y el conocimiento semántico. Este patrón de déficits neuropsicológicos presentes en la paciente sugieren fuertemente el compromiso de los componentes del sistema límbico, que incluyen el hipocampo y sus conexiones. De ahí la importancia de realizar un estudio imagenológico detallado en pacientes jóvenes con trastornos de la memoria para descartar patología tumoral de la degenerativa que se presenta en pacientes de edad avanzada.

CAUSAS DE ANORMALIDADES EN EL SISTEMA LÍMBICA

Diversas condiciones medicas pueden alterar el normal funcionamiento del sistema límbico dando lugar a

síndromes amnésicos, a continuación mencionaremos algunos de ellos y sus principales características y modos de presentación.

El síndrome de Wernicke - Korsakoff se debe principalmente al déficit de vitamina B1 (tiamina), es mas frecuentemente causada por alcoholismo crónico, pero también se puede ver una asociación con malnutrición y síndromes de mala absorción y el aumento de las necesidades metabólicas¹. La paciente de nuestro caso no presenta antecedentes de alcoholismo, tampoco hubo antecedentes informados de anormalidades oculomotoras o ataxia los cuales se ven asociados a dicho encefalopatía de Wernicke aguda, además las lesiones observadas en la IRM (T2), no son compatibles con dicho síndrome.

Las lesiones cerebrales traumáticas pueden dañar las estructuras paralímbicas del lóbulo temporal anterior y la corteza orbito frontal causando daños en la memoria¹. Esta paciente no ha tenido antecedentes de traumas craneoencefálicos, además con una lesión en la cabeza seria de esperar daños más severos a nivel cortical del lóbulo temporal anterior y orbito frontal presentando otro tipo de síntomas neuropsicológicos. Otras causas de afectación de la memoria y daños a nivel del lóbulo temporal y del hipocampo son lesiones hipoxico - isquémicas por ictus hemorrágicos, asfixias, intoxicaciones por monóxido de carbono, dañando las neuronas del hipocampo que son muy vulnerables a eventos hipoxicos, la paciente no presentaba antecedente alguno relacionado con esta clase de lesiones.

Los infartos en el territorio de la arteria cerebral posterior pueden estar asociados a movimientos bilaterales que involucran estructuras del hipocampo, que pueden ocurrir cuando los eventos trombo embolicos en el recorrido del sistema vertebro-basilar debajo de las ramas de las arterias cerebrales posteriores a nivel bilateral. Una ruptura de un aneurisma de la arteria cerebral anterior puede producir isquemia de estructuras de del cerebro anterior basal, que es una fuente importante de acetilcolina para las estructuras límbicas centrales¹, en este paciente se descarta este evento debido a la forma crónica de presentación de los síntomas y a que en la IRM (T2), no hay signos de hemorragia subaracnoidea.

En la enfermedad de Alzheimer, las estructuras mediales temporales, como el hipocampo y la corteza entorrinal, se encuentran entre las primeras áreas afectadas conllevando a una perdida de la memoria progresiva², a pesar de que la evolución sintomatológica de esta paciente fue lenta y progresiva como en la enfermedad de Alzheimer, no cumple con otros criterios diagnósticos para esta como lo son la edad. Otras entidades reflejadas en alteraciones de IRM (T2), en los lóbulos temporales como lo son las masas explican fuertemente la sintomatología de nuestra paciente, siendo sugestivo de un tumor o proceso neoplásico del

sistema límbico creciendo en vecindades del hipocampo y corteza insular del lóbulo temporal izquierdo.

DISCUSIÓN PATOLÓGICO

SÍNDROME AMNÉSICO DEL LÓBULO MEDIAL

En 1899, Bekhterev hizo alusión por vez primera a que las regiones mediales de los lóbulos temporales podían tener un papel crítico en los procesos de memoria en los humanos. En una reunión médica en San Petersburgo, mostro el cerebro de un paciente que había presentado como primera y más llamativa anomalía clínica un trastorno grave de la memoria; el principal hallazgo anatómico patológico era un adelgazamiento bilateral de las regiones del uncus, el hipocampo y la corteza temporal medial próxima, tras esta breve publicación inicial, surgieron una serie de casos clínicos estudiados desde el punto de vista clínico patológico con más detalle que surgieron una relación entre el trastorno de la memoria y la lesión del hipocampo, así como amnesias postencefálicas que se creían que estaban asociadas con lesiones del hipocampo y las estructuras circundantes del lóbulo temporal. Con mayor seguridad luego de lo novedoso de estas publicaciones basadas en esos trabajos realizados y la evidencia recogida, la información tomo valor al analizarse otros estudios donde se evaluaba la función de almacenamiento de nueva información y memoria a corto y largo plazo en pacientes quienes se les practico lobotomías temporales para el manejo de la epilepsia. En pacientes en los cuales se les ha realizado lobotomías unilaterales para el tratamiento de la epilepsia se asociaron a déficits de memoria leves para hechos concretos, que variaban según el hemisferio de la lesión derecho o izquierdo (verbal en el hemisferio izquierdo, no verbal en el hemisferio derecho), pero sin un trastorno generalizado de la memoria, en el caso de nuestra paciente en la cual la etiología de la pérdida de la memoria viene dada por un proceso crónico, y por una LOE, demostrada en IRM (T2), se podría correlacionar con una afectación de las estructuras del lóbulo temporal izquierdo involucradas en el proceso de la memoria, afectando más acentuadamente la memoria reciente para hechos concretos, sin afectación de otras funciones cognitivas, las demás estructuras del hipocampo derecho, pueden verse afectadas por un proceso inflamatorio crónico, descrito como encefalitis paraneoplásica límbica, que no concuerda ya que no es un proceso agudo y de corta evolución, pero en forma de presentación sintomatológica si. El trastorno de nuestra paciente se ha venido manifestando como una amnesia anterógrada progresiva, es decir que los sucesos de su vida diaria eran rápidamente olvidados cuando el paciente dirigía su atención hacia otro tema, además se observaba una amnesia retrograda referente a los sucesos ocurridos en los pocos meses precedentes, que fue empeorando con el paso del tiempo, perdiendo la capacidad para la parte administrativa de su trabajo; a pesar de esto conserva intacta su memoria remota.

La muestra de tejido cerebral para patología obtenida dentro del procedimiento quirúrgico, muestra que los cortes de corteza cerebral y sustancia blanca evidencian una lesión tumoral de estirpe astrocitaria maligna constituida por una densa población de células grandes de amplio citoplasma eosinófilo y núcleos hipercromáticos periféricos, sin proliferación de capilares, ni necrosis, (Figura 5). Los marcadores de inmunoperoxidasas mostraron positividad hipercromáticos periféricos, sin proliferación de capilares, ni necrosis. Los marcadores de inmunoperoxidasas mostraron positividad para proteína ácida fibrilar glial y Ki67 positivo >10%.

Diagnóstico patológico: Lesión temporal izquierda: Astrocitoma Gemistocítico Anaplasico (WHO III).

Los Astrocitomas corresponden a una serie de tumores de estirpe glial, existen varias categorías diferentes de tumores derivados de los astrocitos, como el astrocitoma fibrilar, el glioblastoma multiforme, el astrocitoma pilocítico y el xantastrocitoma pleomorfo, así como otros tipos más infrecuentes, se encuentran entre el 40% y el 50% de los tumores del sistema nervioso central son tumores gliales. De ellos el 70% son astrocitomas, de los cuales del 70 al 75% son astrocitomas anaplasicos o glioblastomas multiformes⁷. Estos tumores representan aproximadamente el 80% de los tumores cerebrales del adulto, se localizan habitualmente en los hemisferios cerebrales, aunque también pueden afectar el cerebelo, tronco encefálico y medula espinal de diagnostican con mayor frecuencia después de los 45 años de edad o entre la 4 y 6 década de la vida, presentan características histológicas típicas, zonas de localización preferente en el encéfalo, grupos de edad con afectación típica y una evolución clínica relativamente característica.

Morfología: Los astrocitos fibrilares difusos son tumores bien diferenciados o bien evolucionan hacia formas menos diferenciadas y de alto grado de malignidad, que se denominan, astrocitoma anaplasico y glioblastoma multiforme. El aspecto macroscópico del astrocitoma fibrilar difuso es el de un tumor mal delimitado, grisáceo e infiltrante, que se expande y distorsiona el encéfalo sobre el que se asienta⁶. El tamaño de estos tumores oscila entre unos pocos centímetros y lesiones masivas que sustituyen a todo un hemisferio, la superficie de corte del tumor puede ser dura o blanda y gelatinosa; se puede observar degeneración quística.

Clínica: El cuadro típico es el de un paciente en la 3 o 4 década de la vida con un síndrome convulsivo de aparición tardía. El examen neurológico puede ser completamente normal en la mayoría de los casos. El curso es variable y la morbimortalidad se asocia a la transformación a glioma de

alto grado⁷, Los signos y síntomas de presentación más frecuentes son: convulsiones, cefaleas intensas persistentes y déficits neurológicos focales relacionados con la localización anatómica del tumor. Nuestra paciente presentó un cuadro de cefalea intensa con 3 años de evolución, asociado a disminución de la agudeza visual, pérdida de la memoria anterógrada, hiperosmia y disgrafía, el tumor se ubicó en el lóbulo temporal medio izquierdo y región del hipocampo ipsilateral .



FIGURA 4: Corte coronal T1 postquirúrgico que muestra importante disminución del tamaño de la lesión en lóbulo temporal izquierdo.

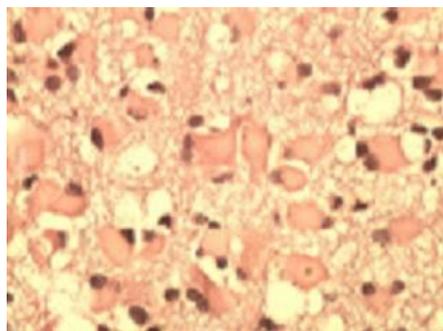


FIGURA 5: Histopatología coloración hematoxilina – eosina, células con amplio citoplasma eosinófilo y núcleos hiper cromáticos periféricos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kirk R. Daffner MD, NEJM. (13-11-08). Case 35-2008: A 65-Year-Old Man with Confusion and Memory Loss, N Engl J Med 2008; 359:2155-64.
2. M. Sarazin PhD. (2007). AAN Enterprises 2007. INSERM, NEUROLOGY. Amnesic syndrome of the medial temporal type identifies prodromal AD. 2007;69:1859-1867.
3. Brenda Milner, ScD. (2005). Clinicas psiquiátricas de Norte America. Síndrome amnésico del lóbulo temporal medial. 2005, 28 599-611.
4. Nichols Elizabeth A, (2006). NIH-PA Author Manuscript. Working and long-term memory for faces: Evidence from fMRI and global amnesia for involvement of the medial temporal lobes. 2006; 16(7): 604-616.
5. Narinder Kapur, Brain. (2003). Unexpected amnesia: are there lessons to be learned from cases of amnesia following unilateral temporal lobe surgery?. Vol. 126 N 12, 2573-2585 - 2003.
6. Robbins, Patología estructural y funcional, Editorial panamericana 6 edición, 2000; 1409-1492.
7. Alfredo Pedroza C. MD; Compendio de Neurocirugía; 1 edición 2002; pag: 305.
8. WHO. Pathology and Genetics of Tumors of the Nervous System 2000; pag 9-69.
9. Stephen S. Sternberg. Diagnostic Surgical Pathology. Vol 2. Third edition. pag 415-420.