

Cavum Septum Pellucidum Et Vergae y Epileptogénesis

Cavum Septum Pellucidum Et Vergae and Epileptogenesis

Francisco Javier Ros-Forteza MD, PhD^{1,2}

Resumen

La prevalencia de Cavum septum pellucidum (CSP) y Cavum vergae (CV) es desconocida. Bruyn et al, observaron que el 30-50 % de los sujetos con CSP tenían crisis epilépticas y manifestaron algún grado de psicosis, demencia o trastornos de la personalidad. La presencia de CSP fue más elevada en pacientes con epilepsia extra-temporal que en la epilepsia del lóbulo temporal y además más alta en pacientes con trastorno de la migración neuronal que sin la misma.

Se presenta el caso de una mujer con epilepsia focal desde la infancia, que reinicia crisis en la edad adulta, sin antecedentes familiares para epilepsia, cuyo hijo con cromosomopatía 18 falleció a los 21 días del parto. La Resonancia Magnética (RM) craneal mostró un CSP y un CV, el EEG (Electroencefalograma) confirmó un foco temporal izquierdo y la epilepsia se controló con eslicarbazepina 800 mg/día.

Podemos concluir que la presencia de CSP y CV no es una simple variación anatómica, sino que puede estar relacionada con la ocurrencia de epilepsia siendo a una anomalía del desarrollo que puede contribuir en la epileptogénesis, así como un marcador de mal control de las crisis epilépticas. Alertamos a los clínicos de tener presente esta malformación en los casos de una incertidumbre diagnóstica. Además, un CSP amplio justificaría un examen ecográfico más detallado y un asesoramiento genético en los fetos con trisomía 18.

Palabras clave: Anomalía del desarrollo; Cavum septum pellucidum; Cavum vergae; Epileptogénesis; Mal control de crisis epiléptica.

Abstract

The prevalence of Cavum septum pellucidum (CSP) and Cavum vergae (CV) is unknown. Bruyn et al, observed that 30-50 % of subjects with CSP had epileptic seizures and manifested some degree of psychosis, dementia or personality disorders. The presence of CSP was higher in patients with extra-temporal epilepsy than in temporal lobe epilepsy and also higher in patients with neuronal migration disorder than without.

We present the case of a woman with focal epilepsy since childhood, who restarted seizures in adulthood, with no family history of epilepsy, whose son with chromosomopathy 18 died 21 days after birth. Cranial MRI showed a CSP and a CV, EEG (electroencephalogram) confirmed a left temporal focus and epilepsy was controlled with eslicarbazepine 800 mg. We can conclude that the presence of CSP and CV is not a simple anatomical variation but may be related to the occurrence of epilepsy being a developmental anomaly that may contribute to epileptogenesis, as well as a marker of poor seizure control. We alert clinicians to be aware of this malformation in cases of diagnostic uncertainty. In addition, a wide CSP would justify a more detailed ultrasound examination and genetic counseling in trisomy 18 fetuses.

Keywords: Developmental anomaly; Cavum septum pellucidum; Cavum vergae; Epileptogenesis; Marker of poor seizure control

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 34, N° 2, 2025

Introducción

El cavum vergae (CV), el ventrículo de Verga, limita con el cuerpo calloso y es una dilatación del espacio que existe posteriormente al cavum septum pellucidum (CSP) con el que puede estar comunicado.¹

El septum pellucidum (SP) está formado por dos láminas neurales separadas, que se funden después del nacimiento. Cuando no existe la fusión completa persiste el cavum embriológico dando lugar al CSP y CV. El CV

¹Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde da Guarda, E.P.E., Guarda (Portugal).

²SDepartamento de Ciências Médicas, Faculdade de Ciências da Saúde (Universidade Beira interior), Covilhã (Portugal).

Correspondencia:

Francisco Javier Ros-Forteza

Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde da Guarda, E.P.E., Guarda (Portugal)

Avenida Rainha D. Amélia S/N, 6301-857 Guarda (Portugal)

Tel: 00351-271200200. Fax 00351-271200305.

E-mail: javierros40@hotmail.com

cuando se asocia con CSP se conoce conjuntamente como cavum septum pellucidum et vergae (CSPV).² Los estudios muestran que la persistencia de CSP y CV son indicadores importantes de anomalías del neurodesarrollo y están relacionados con la incidencia de alteraciones del comportamiento, predisposición a la adicción, trastornos del estado de ánimo y alteraciones de la marcha. La persistencia de estas cavidades puede dar lugar a la aparición tardía de trastornos neuropsiquiátricos, como la esquizofrenia atípica y la psicosis.³ Por otra parte, alteraciones en la región septal pueden conducir a la epilepsia.⁴ El objetivo del trabajo es presentar el caso clínico en cuestión.

Caso clínico

Presentamos una mujer de 57 años emigrante de Brasil que acude a nuestra consulta por epilepsia no controlada.

Antecedentes de ansiedad, histerectomía a los 50 años y sin historia familiar de epilepsia. Un hijo con cromosomopatía 18 falleció a los 21 días.

Revisando la historia clínica de nuestra paciente, a los 2 años de edad inició crisis focales (CF) con consciencia alterada sin manifestaciones observables y CF a bilaterales tónico-clónicas. Fue medicada con fenobarbital 100 mg al acostar y topiramato 100 mg dos veces al día, mostraba errores en el lenguaje y tuvo fracaso escolar hasta los 9 años. Al estar los siguientes 3 años sin crisis,

a los 12 años le fueron retirados los fármacos anticrisis y completó los estudios de secundaria. A los 40 años reinició la misma sintomatología excepto que las CF fueron precedidas de aura epigástrica. Fue medicada con lamotrigina 100 mg dos veces al día y topiramato 75 mg dos veces al día. Al tener un buen control de las crisis, fue suspendida la medicación a los 5 años después.

La única neuroimagen que realizó la paciente fue una RM (Resonancia Magnética) craneal de 1.5 Teslas (1.5T) a los 50 años, que fue informada de la presencia de una CSP. A los 58 años, se confirma nuevamente la recurrencia de CF similares a las descritas en la edad adulta.

El examen neurológico en la consulta fue normal.

En nuestro centro la RM craneal de 1.5T con protocolo de epilepsia mostró un CSPV, sin displasia, sin esclerosis del hipocampo ni otras anomalías estructurales potencialmente epileptógenas (ver Figura 1).

El EEG (Electroencefalograma) de sueño de 2h de duración reveló brotes de actividad delta polimorfa temporal anterior izquierda (F7-T3) con presencia de puntas en la misma localización precipitada por la somnolencia (ver Figura 2).

No fueron realizados otros estudios complementarios como PET-scan o SPECT-scan. Fue introducido acetato de eslicarbazepina hasta 800 mg/día con buen control de crisis.

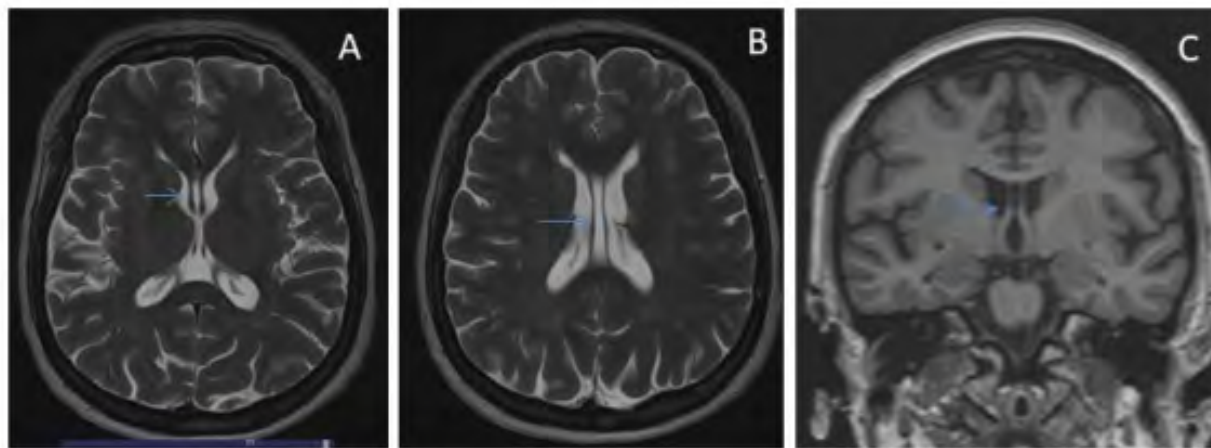


Figura 1. RM craneal: A y B: T2 axial. C: T1 coronal.

A. Cavum del septo pelúcido (flecha). **B.** Cavum vergae (flecha). **C.** Cavum septum pellucidum et vergae (flecha). Hipocampo simétrico, sin displasia y sin esclerosis, ni otras anomalías estructurales potencialmente epileptógenas.



Figura 2. Fase 2 de Sueño no REM: complejos K frecuentes (flecha fina) en región fronto-central, sin husos. Presencia de puntas (flecha gruesa) en F7-T3. ECG: Bradicardia sinusal. EOG: Ausencia de movimientos oculares.

Discusión

La prevalencia de la CSP y CV es desconocida. En personas sanas varía entre el 1.1-84.8 % en la RM.⁵ En un estudio fueron encontrados la CSP en un 8.2% de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) y en un 1.6 % en el grupo control ($p < 0.01$).⁵

Akiyama et al. observaron CSP en 71 pacientes (2,6%) mediante el análisis de TC de 2722 pacientes. De los que se observó que tenían CSP, 16 pacientes (22,5%) eran los que mostraban síntomas de crisis epiléptica y 22 pacientes (31,0%) eran los que no tenían síntomas, pero mostraban hallazgos anormales en el EEG.⁶

Bruyn et al, observaron que el 30-50 % de los sujetos con CSP tenían crisis epilépticas y manifestaron algún grado de psicosis, demencia o trastornos de la personalidad.⁷ La presencia de CSP fue más elevada en pacientes con epilepsia extra-temporal que en la ELT y además más alta en pacientes con trastorno de la migración neuronal que sin la misma.⁵ También Parca N. et al., relacionan las variaciones anatómicas del SP con la actividad convulsiva emergente.⁸

En la serie de 5 casos en edad infantil de Iannetti P. et al, en que la RM demostró un CSP y fórnix no fusionados, durante el período de seguimiento que duró de 18 a 36 meses, todos los pacientes mostraron un EEG con punta focal temporal y ondas con propagación secundaria.⁹

En relación con los mecanismos de epileptogénesis, el septo mantiene las redes del hipocampo dentro de su funcionamiento normal, disminuyendo los estados anormales de excitabilidad. A través de este mecanismo, el septo previene la aparición de descargas epilépticas, de esta manera las alteraciones septales pueden provocar epilepsia.⁴

Además, la degeneración de las neuronas septales puede tener un papel en el aumento de la actividad epiléptica.⁴ Igualmente, según Iannetti P. et al, estas estructuras de la línea media juegan un papel en la epileptogénesis límbica.⁹

Podemos concluir que la presencia de CSPV no es una simple variación anatómica, sino que puede estar relacionada con la ocurrencia de epilepsia siendo una anomalía del desarrollo que puede contribuir en la epileptogénesis,⁶ así como un marcador de mal control de las crisis epilépticas.¹⁰ Estos hallazgos deberían fomentar un mayor conocimiento de la CSP durante la evaluación inicial del paciente y la clasificación de la epilepsia, y podrían indicar la necesidad de una recomendación más temprana para la monitorización de video-EEG en pacientes en los que existe incertidumbre diagnóstica.¹⁰

Por otra parte, Abele et al., descubrieron que el 92% de los fetos con trisomía 18 tenían una anchura CSP superior al percentil 95 con respecto a los fetos euploides.¹¹ Por esta razón, un CSP amplio justificaría un examen ecográfico más detallado y un asesoramiento genético.¹²

Conclusión

La persistencia del Cavum septum pellucidum et vergae se concibe como un espectro clínico heterogéneo con edad variable de aparición. Aunque existe fundamentación clínica, la posible asociación del CSPV con la epileptogénesis necesita ser confirmada con más estudios de casos-control. Alertamos a los clínicos de tener presente esta malformación del desarrollo en los casos de una incertidumbre diagnóstica.

Referencias

1. Monteagudo A, Timor-Tritsch IE. Prenatal diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly. UpToDate, 2022.
2. Siriwardana SR, Pathirage CK. Radiological anatomy, variations, and clinical significance of septum pellucidum: A mini review. Sri Lanka Anatomy Journal 2023; 7(II): 17–26. <https://doi.org/10.4038/slaj.v7i2.185>
3. Mendes Luz MA, Garcia MV, Antonio GR. Cavum Septi Pellucidi e Cavum Vergae: Estudo Anatômico e Morfométrico. 2023. (Consultada el 26 de Octubre de 2024). www.editoracientifica.com.br
4. Colom LV, Garrido-Sanabria E. Modulation of normal and altered hippocampal excitability states by septal networks. J Neurosci Res 2007; 85(13):2839–2843. <http://doi.org/10.1002/jnr.21276>
5. Choi K-Y, Eun J-P, Choi H-Y. Relationship between Cavum Septum Pellucidum and Epilepsy. J Korean Neurosurg Soc 2004; 36:13-17.
6. Akiyama K, Sato M, Sora I, Otsuki S, Wake A, Fukui H, et al. A study of incidence and symptoms in 71 patients with cavum septi pellucidi. No To Shinkei 1981; 35:575-881.
7. Bruyn GW. Handbook of Clinical Neurology, vol 30. Amsterdam, Elsevier North-Holland; 1977, p. 299-366.
8. Parca N, Atas I, Celik A, Bilir O. An Uncommon Presentation of Septum Pellucidum Anatomical Variations: A Case Report of Generalized Tonic-Clonic Seizure in a Healthy Adult. Journal of Emergency Medicine Case Reports. 2024;15(1): 23-25. <https://doi.org/10.33706/jemcr.1421495>
9. Iannetti P, Papetti L, Nicita F, Castronovo A, Ursitti F, Spalice A et al. Developmental anomalies of the medial septal area: possible implication for limbic epileptogenesis. Childs Nerv Syst. 2011; 27:765–770. <http://doi.org/10.1007/s00381-010-1322-8>
10. Dolan E, Kilbride R, Adenan H, Khalil M. Cavum Septum Pellucidum on MRI Predicts Generalised Convulsive Epilepsy: An Update. American Epilepsy Society, Nov 22, 2022. (Consultada el 28 de Noviembre de 2023). www.aesnt.org
11. Abele H, Babi-Pachomow O, Sonek J, Hoopmann M, Schaelike M, Kagan KO. The cavum septi pellucidi in euploid and aneuploid fetuses. Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 42: 156-160. <http://doi.org/10.1002/uog.12393>
12. He M, Du L, Xie H, Lei T, Zheng Q, Wu L. The ratio of cavum septi pellucidi width to anteroposterior cerebellar diameter: A novel index as a diagnostic adjunct for prenatal diagnosis of trisomy 18. J. Obstet. Gynaecol. Res. 2019; 45:1245-1250. <https://doi.org/10.1111/jog.13960>

Financiación: No.

Conflicto de intereses: El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos: Al Dr. Vicente Villanueva, Jefe de la Unidad de Epilepsia Refractaria del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia por su interés y apoyo.