

14. Kitzler TM, Gupta IR, Osterman B, Poulin C, Trakadis Y, Waters PJ, et al. Acute and Chronic Management in an Atypical Case of Ethylmalonic Encephalopathy. *JMD Rep.* 2019;45: 57–63.
15. Di Meo J, Auricchio A, Lamperti C, Burlina A, Viscomi C, Zeviani M. Effective AAV-mediated gene therapy in a mouse model of ethylmalonic encephalopathy. *EMBO Mol Med.* 2012;4: 1008–14.

N. Cardelo Autero<sup>a</sup>, A.M. Cerdón Martínez<sup>b</sup>  
y J.M. Ramos-Fernández<sup>c,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Regional Universitario Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España

<sup>b</sup> Servicio de Pediatría (lactantes), Hospital Regional Universitario Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España



## Lipoma pericalloso asociado a arteria cerebral anterior tipo ácidos

### Pericalloso lipoma associated with arzygos-type anterior cerebral artery

Sr. Editor:

Los lipomas intracraneales (LI) son lesiones congénitas poco frecuentes, compuestas de tejido adiposo, resultado de la persistencia anómala y la alteración en la desdiferenciación de la meninge embrionaria primitiva, durante el desarrollo de las cisternas subaracnoides. El tipo más frecuente es el LI interhemisférico, que suele localizarse sobre el cuerpo calloso (CC). Se suelen presentar asociados a hipogenesia o agenesia del mismo<sup>1</sup>. En raras ocasiones se pueden asociar a malformaciones del desarrollo cortical o a anomalías vasculares tales como aneurismas o malformaciones arteriovenosas. La arteria cerebral anterior (ACA) tipo ácidos es una variante anatómica anómala, con una incidencia menor del 1%, en la cual los segmentos distales (A2) de ambas ACA forman un único vaso que proporciona irrigación a la parte medial de ambos hemisferios<sup>2</sup>. Presentamos el que creemos que es el primer caso descrito en el que se aprecia la presencia simultánea de un lipoma pericalloso y una variante tipo ácidos de la ACA.

Se trata de una mujer de 57 años, con antecedentes de trastorno de inestabilidad emocional de la personalidad y consumo en el pasado de antetamínicos y cocaína. Sin antecedentes familiares de enfermedad neurológica.

Describía episodios de mareo de varios años de evolución. Los familiares que presenciaron los episodios referían que mostraba palidez cutánea sin respuesta a estímulos verbales. No describieron movimientos anómalos. Duraban unos 5 min, sin pérdida de tono muscular.

El estudio analítico y de electroencefalograma realizados fueron normales.

En la tomografía computarizada (TC) con contraste (fig. 1) se observó una voluminosa lesión hipodensa compatible con LI interhemisférico atravesado por una ACA única, con calcificaciones parciales en su entorno. En la resonancia magnética (RM) cerebral y angio-RM (fig. 2) se observaba

<sup>c</sup> Sección de Neurología Pediátrica, Grupo IBIMA, Servicio de Pediatría, Hospital Regional Universitario Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.jmramos@gmail.com (J.M. Ramos-Fernández).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.01.004>

0213-4853/

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

la misma lesión, que se comportaba con señal similar a la grasa, en íntima relación con el CC y con agenesia del esplenio. Se asociaba a una anomalía vascular, consistente en una ACA única prominente en el interior de la lesión, con salida distal de ramas pericallosas y calloso marginales.

Ante la situación clínica y los hallazgos en pruebas de imagen se decidió adoptar una actitud conservadora con seguimiento radiológico de la lesión.

Los LI suponen el 0,1-0,5% de todas las lesiones intracraneales. Su origen más probable es una alteración en la desdiferenciación del tejido meníngeo. Están formados por tejido adiposo normal, por lo que se consideran una anomalía congénita más que una verdadera neoplasia<sup>1</sup>.

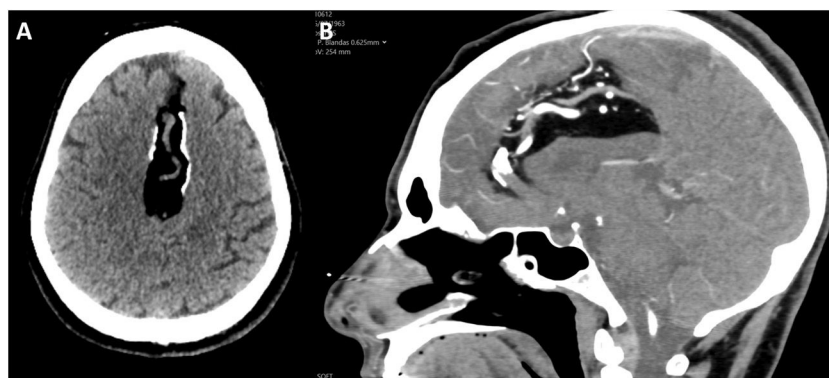
La mayor parte se presentan próximos a la línea media, siendo los lipomas interhemisféricos el 45% de todos los casos. El resto se sitúan en la cisterna cuadrigémina (25%), en la interpeduncular (14%), en el ángulo pontocerebeloso (9%) y en la cisura de Silvio (5%)<sup>3</sup>.

Más de la mitad de los LI se asocian con malformaciones cerebrales, sobre todo anomalías de la línea media. La más frecuente es la agenesia o disgenesia del CC. También han sido descritas la ausencia del septum pellucidum, espina bifida, encefalocele y mielomeningocele, y otras malformaciones corticales. Las anomalías vasculares tales como los aneurismas, las malformaciones arteriovenosas o el drenaje venoso anómalo pueden estar presentes. El crecimiento del LI y el desarrollo arterial ocurren durante las mismas semanas de gestación, por lo que se ha planteado su asociación<sup>4</sup>.

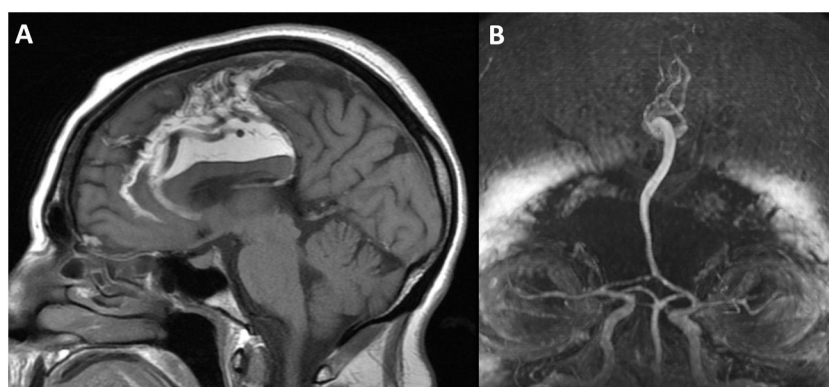
La ACA tipo ácidos es un vaso formado por la fusión de ambas arterias pericallosas. Su presencia en series anatómicas es inferior al 5% de los casos. Se ve de manera transitoria en el desarrollo embrionario y está presente en algunos mamíferos. Se asocia frecuentemente con otras malformaciones del SNC, como quistes porencefálicos, agenesia del CC, hidranencefalía y malformaciones arteriovenosas. Entre ellos, la incidencia de aneurismas es aproximadamente del 13 al 71%<sup>2</sup>.

Los LI son habitualmente asintomáticos y suelen ser hallazgos incidentales en pruebas de imagen. Han sido descritos aun así las cefaleas, las crisis comitales, el retraso psicomotor o la afectación de pares craneales<sup>5</sup>.

El diagnóstico se realiza por TC y RM, donde se aprecia una lesión bien delimitada, lobulada, extraaxial y con características de contenido grasa. En la TC la densidad se suele



**Figura 1** A. Imagen de TC craneal sin contraste, donde se aprecia una lesión interhemisférica hipodensa, con calcificaciones periféricas y estructura vascular en su interior. B. Imagen de TC craneal con contraste en reconstrucción sagital, donde se aprecia esta misma lesión con realce de la estructura vascular descrita.



**Figura 2** A. Imagen de RM en secuencia T1 sin contraste. La lesión se comporta como hiperseñal compatible con contenido graso; se aprecia agenesia del esplenio del cuerpo calloso y drenaje venoso prominente. B. Angio-RM cerebral en la que se aprecia un tronco arterial único distal a la arteria comunicante anterior, compatible con anomalía tipo ácidos.

situar entre  $-50$  y  $-100$  UH, con calcificaciones periféricas sobre todo en los lipomas interhemisféricos. En la RM son lesiones homogéneas, hiperseñal en secuencia T1, hiposeñal en secuencias de supresión grasa e hiperintensas en T2. En el diagnóstico diferencial se suelen incluir los quistes dermoides, el teratoma, la transformación lipomatosa de una neoplasia o las hemorragias en fase subaguda<sup>3</sup>.

La resección quirúrgica de los LI suele estar contraindicada porque suelen ser lesiones estables sin efecto masa sobre el parénquima y por la tendencia a adherirse a las estructuras adyacentes y su prominente vasculatura, implicando un riesgo quirúrgico elevado<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Niwa T, de Vries LS, Manten GT, Lequin M, Cuppen I, Shibasaki J, et al. Interhemispheric lipoma callosal anomaly, and malformations of cortical development: A case series. *Neuropediatrics*. 2016;47:115–8.
2. Cilliers K, Page BJ. Detailed description of the anterior cerebral artery anomalies observed in a cadaver population. *Ann Anat*. 2016;208:1–8.
3. Jabot G, Stoquart-Elsankari S, Saliou G, Toussaint P, Deramond H, Lehmann P. Intracranial lipomas: Clinical appearances on neuroimaging and clinical significance. *J Neurol*. 2009;256:851–5.

4. Ben Elhend S, Belfquih H, Hammoune N, Athmane EM, Mouhsine A. Lipoma with agenesis of corpus callosum: 2 case reports and literature review. *World Neurosurg*. 2019;125:123–5.
5. Yılmaz N, Unal O, Kiyamaz N, Yılmaz C, Etlik O. Intracranial lipomas: A clinical study. *Clin Neurol Neurosurg*. 2006;108:363–8.

J. Castro Castro<sup>a,\*</sup>  
y R.M. Yáñez Baña<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [juliancastrocastro@yahoo.es](mailto:juliancastrocastro@yahoo.es) (J. Castro Castro).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.02.004>  
0213-4853/

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).