

# Crisis gelásticas originadas en lóbulo temporal

## *Gelastic seizures originating in the temporal lobe*

Sergio Francisco Ramírez, Loida Camargo, Andrés Díaz Campos, Alexander Vitola, Katherine Parra, Wilson Suarez, Viviana López Ramírez

### RESUMEN

Las crisis gelásticas son una forma rara de epilepsia no convulsiva, más frecuente en población adulta joven y casi exclusiva de hamartomas hipotalámicos; sin embargo, hay otras localizaciones no hipotalámicas poco descritas en las cuales se presentan estas crisis, como el lóbulo temporal. El caso que presentamos muestra una manifestación atípica: un paciente de edad avanzada consultó por cambios en el comportamiento y risas inmotivadas; durante la hospitalización, se estableció la presencia de crisis gelásticas, las cuales fueron atribuidas a zona de gliosis temporal izquierda por antecedente de hematoma epidural en esta localización. Se concluye que este tipo de crisis epiléptica en población de la tercera edad es el resultado de etiologías distintas al hamartoma hipotalámico.

**PALABRAS CLAVES.** Epilepsias parciales, Epilepsia Gelástica, Epilepsia del Lóbulo Temporal (DeCS).

*(Sergio Francisco Ramírez, Loida Camargo, Andrés Díaz Campos, Alexander Vitola, Katherine Parra, Wilson Suarez, Viviana López Ramírez. Crisis gelásticas originadas en lóbulo temporal. Acta Neurol Colomb 2012;28:213-217).*

### SUMMARY

Gelastic seizures are a rare form of non-convulsive seizures, more common in young adults and almost exclusively of endocrine disorders and hypothalamic hamartomas, there another other places for this seizures as the temporal lobe. The case shows an atypical manifestation, an elderly patient who consults for changes in behavior and unmotivated laughter; during hospitalization, showed the presence of gelastic seizures, which were attributed to the left temporal area of gliosis by previous epidural hematoma at this location, we present clinical history, neuroimaging and EEG. In the conclusion on elderly, this type of seizure occurs by different etiologies and no only by hypothalamic hamartoma.

**KEY WORDS:** Epilepsies Partial, Epilepsy Temporal Lobe (MeSH).

*(Sergio Francisco Ramírez, Loida Camargo, Andrés Díaz Campos, Alexander Vitola, Katherine Parra, Wilson Suarez, Viviana López Ramírez. Gelastic seizures originating in the temporal lobe. Acta Neurol Colomb 2011;28:213-217).*

### INTRODUCCIÓN

La risa un elemento determinante en la evolución del hombre a ser intelectualmente superior, ha permitido una interacción social, accediendo a una

cohesión de grupo como pieza esencial de supervivencia. La risa ha sido motivo de debates desde diferentes áreas como la filosofía, la antropología, la psicología, y en la teología no se puede desconocer la

Recibido: 29/03/12. Revisado: 28/05/12. Aceptado: 28/05/12.

Sergio Francisco Ramírez, Neurólogo Clínico. Loida Camargo, Neuróloga Clínica. Andrés Díaz Campos, Neurólogo Clínico. Alexander Vitola, Residente III año Neurocirugía, Universidad del Rosario. Katherine Parra, Residente III año Psiquiatría, Fundación Universitaria Juan N Corpas, Clínica Nuestra Señora de la Paz. Wilson Suarez, Residente III año Medicina Interna, Fundación Universitaria Juan N Corpas. Viviana López Ramírez, Medica Interna, Fundación Universitaria Juan N Corpas, Bogotá D. C. Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá D. C.

Correspondencia: sergiofra21@gmail.com

---

posición de la Inquisición en el siglo XI, cuando la risa se consideró síntoma inequívoco de lo satánico (1); en la literatura existen varios puntos de vistas, fue prohibida en el siglo XIV, cuando Guillermo de Baskerville y Adso de Melk se sumergieron en una serie de asesinatos por ocultar un libro que tenía como fin la risa, por considerarla una forma de perder el temor de Dios (2); en el siglo XIX fue de interés para la neurología, descrita por Trousseau (1877) en un paciente que no recordaba los episodios de risa, y en 1957 Daly-Mulder acuñó el término “Epilepsia Gelástica” (3). Reír ha sido desarrollado tanto en lo patológico como en lo culturalmente aceptado, en condiciones normales la sonrisa se produce como una respuesta al humor (4), con una configuración facial designada como “Imagen de Duchenne” (5), sin embargo también puede ser una manifestación de distintas formas de lesiones cerebrales (6).

En la actualidad no es posible encontrar una clasificación homogénea de patologías que incluyan la risa como un síntoma (Manía, esquizofrenia, Enfermedad de Alzheimer, síndrome de Angelman, trastornos depresivos, entre otros). Lo que se sabe, es su usual asociación a diferentes condiciones: tumores (hamartomas hipotalámicos) (3,6-9), esclerosis tuberosa, hemangiomas, o displasias corticales (10). La risa no es solo una respuesta en un contexto social, es también un síntoma.

Las crisis gelásticas hacen parte de una forma rara de epilepsia, y consisten en una explosión repentina de risa sin causa aparente, por lo general no implica sensación de felicidad, suena sarcástica o desagradable, suelen durar menos de un minuto, y pueden ser criptogénicas o sintomáticas por un gran número de lesiones cerebrales (4).

### Presentación del Caso

Paciente masculino de 79 años llevado al servicio de urgencias por presentar cuadro clínico de 2 días de evolución con cambios en el comportamiento, alucinaciones visuales y auditivas, soliloquios y risa inmotivada intermitente, tenía antecedente de hipertensión arterial sistémica y trauma craneoencefálico moderado a severo 7 años atrás, con hematoma epidural izquierdo secundario que al parecer no requirió manejo quirúrgico.

Se solicitaron los paraclínicos necesarios para descartar patología orgánica relacionada con estecadro, se halló leve hiponatremia y leve hiperglucemia, las cuales fueron corregidas; pero el paciente persistió con los síntomas. Psiquiatría sospechó demencia vascular, con delirium asociado y se inició haloperidol gotas dosis total de 2,5mg/día, el paciente continuó con síntomas, en especial risas inmotivadas hasta 4 veces en una hora, y luego recuperaba su estado basal. Al examen mental era un paciente orientado en persona, desorientado en tiempo y lugar, con memoria episódica alterada, pensamiento lógico y concreto, sin actitud alucinatoria, no se hallaron otras anormalidades al examen neurológico, la tomografía computarizada de cráneo y la resonancia magnética cerebral mostraron zona de encefalomalasia temporal izquierda y dilatación ventricular ipsilateral compensatoria, y por sospecha de evento ictal se realizó electroencefalograma en el cual se encontró descarga epileptiforme ictal de 2 minutos de duración en el hemisferio cerebral izquierdo de predominio parasagital, lo que se consideró como crisis focales simples de tipo automatismos atribuidos a lesión estructural traumática, se inició ácido valpróico 1,5 gr/día, y se controlaron los episodios (Figuras 1 y 2).

### DISCUSIÓN

La epilepsia gelástica es una crisis epiléptica no convulsiva poco frecuente, en la cual, el acto primario ictal característico es una risa estereotipada e inapropiada (11-13), se trata de crisis focales simples dadas por automatismos gelásticos, y se caracterizan por movimientos repetitivos poco coordinados, con o sin alteración de la conciencia, que pueden ser espontáneos o responder a estímulos externos, los movimientos son comunes o se parece a los movimientos voluntarios (risa, llanto, movimientos oro alimentarios, pedaleo, y otros). En la gran mayoría de los casos, el hamartoma hipotalámico es la principal etiología para el desarrollo de crisis gelásticas, con inicio usualmente en la infancia, encontrándose asociado con la presencia de pubertad precoz, alteraciones cognitivas, trastornos del comportamiento y poca respuesta al tratamiento. Sin embargo, también pueden ocurrir crisis gelásticas de origen cortical, las cuales se han asociado con lesiones principalmente del lóbulo temporal, aunque también se han descrito

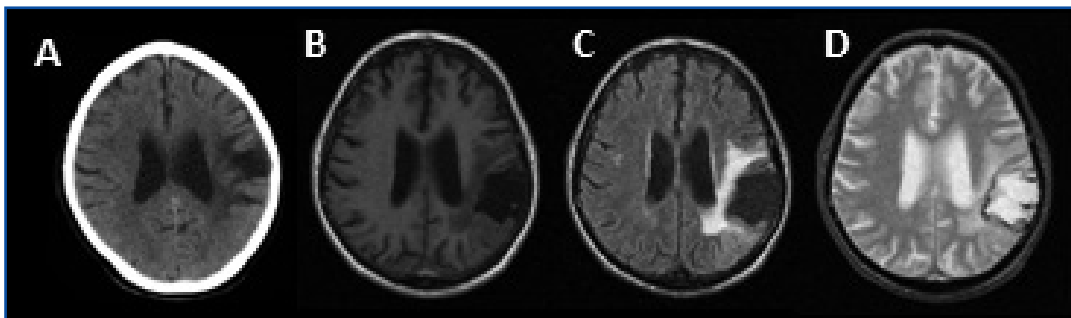


FIGURA 1.

A. TOMOGRAFÍA DE CRÁNEO SIMPLE QUE MUESTRA ZONA DE HIPO DENSIDAD EN REGIÓN TEMPORAL IZQUIERDA, CORRESPONDIENTE A ANTECEDENTE TRAUMÁTICO. B, C Y D: RESONANCIA CEREBRAL SIMPLE EN T1, FLAIR Y T2 RESPECTIVAMENTE QUE MUESTRA ZONA DE GLIOSIS EN LA REGIÓN DESCRITA.

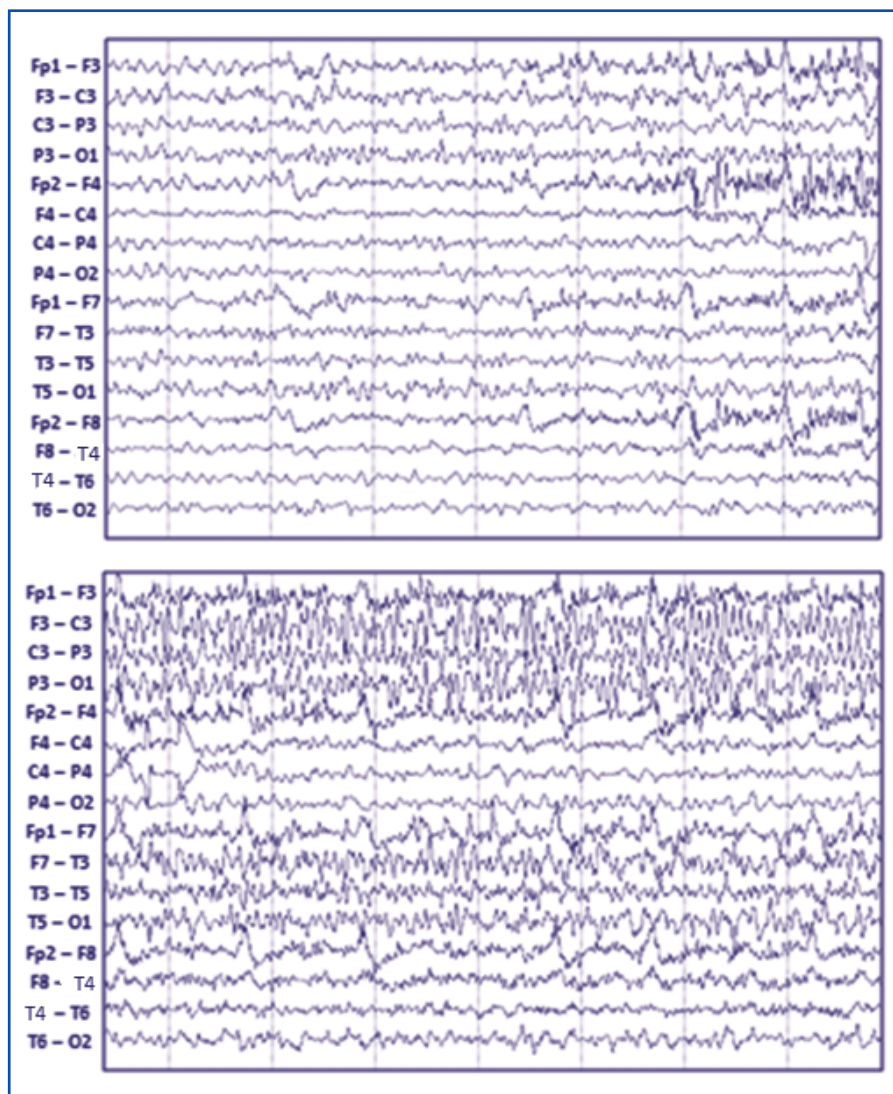


FIGURA 2.

ELECTROENCEFALOGRAMA CON LA DESCARGA EPILEPTIFORME ICTAL QUE COMIENZA EN REGIÓN TEMPORAL IZQUIERDA DE PREDOMINIO PARASAGITAL Y SE GENERALIZA A TODO EL HEMISFERIO CEREBRAL IZQUIERDO.

---

en pacientes con lesiones del lóbulo frontal. La epilepsia gelástica representa cerca de un 0.2% de todas las crisis epilépticas, es importante conocer el mecanismo de la risa normal para poder entender su fisiopatología (13).

La risa en sí, es una característica universal del ser humano que se relaciona con un contexto social complejo y específico, en el cual no solo se expresa la alegría, sino por su contraparte sentimientos adversos como la ansiedad y el miedo (7,13). En ocasiones es un método que sirve para distinguir el juego del estrés en situaciones bulliciosas; igualmente como una expresión de burla o superioridad, un reflejo de liberación de la inhibición o incluso simplemente como una forma de puntuación no verbal en el contenido del lenguaje (13).

En lo morfológico, las estructuras y vías cerebrales que median en el desarrollo de la risa no se han dilucidado completamente (12,13). En patologías como las crisis gelásticas, la parálisis bulbar y pseudobulbar, y algunas formas crónicas de trastornos psiquiátricos, algunos modelos precoces propusieron a la corteza límbica como aquella que proveía una base emocional para la risa; una zona efectora en el tallo cerebral, como salida motora, y una zona diencefálica, posiblemente localizada en el hipotálamo, que integraría los componentes motor y emocional (7,13).

Estudios subsecuentes soportaron la noción de disociación entre las redes que presumiblemente soportaban la risa, con estructuras temporales mesiales y basales contribuyendo al valor emocional y una salida motora originada en regiones frontales incluyendo el cíngulo anterior, la corteza motora suplementaria y la corteza orbitofrontal. Hay una amplia evidencia de proyecciones considerables de las regiones dorsolateral y mesial frontales al puente. La integración de los componentes emocional y motor pueden ocurrir en las conexiones pónico-corticobulbares y del núcleo reticular relacionados con la expresión facial (13-18).

En los hamartomas hipotalámicos, la evidencia implica epileptogenicidad hipotalámica como una fuente de la crisis, y aunque puede ocurrir propagación ictal o interictal hacia los lóbulos frontal o temporal, no parece ser necesaria esta condición (10,13).

Es importante mencionar que la risa se puede presentar durante la crisis en cualquier momento:

durante el aura, durante la crisis o en el periodo ictal o en la etapa post-ictal (16).

Un aspecto interesante de la epilepsia gelástica es la disociación risa-alegría (13), en algunos pacientes con evidencia de crisis gelásticas, no se encuentra un episodio de alegría relacionado con la risa, como en quienes presentan hamartomas hipotalámicos (8,10,13). En otros casos la presencia de un evento alegre, no se correlacionó con presencia de risa, por lo que se cree que la actividad clínica de las crisis en el caso de los hamartomas hipotalámicos es variable, como también se ha visto en pacientes con lesiones corticales temporales (13).

En contraste con los pacientes con focos epileptogénicos hipotalámicos o temporales, el patrón clínico de las crisis gelásticas asociados con focos corticales frontales, parece ser uniforme, caracterizándose por risas inmotivadas o “forzadas”, en los que el paciente indica que su risa está desprovista de alegría subjetiva (7,13). La manifestación clínica de un paciente con focos hipotalámicos o temporales se presenta durante la infancia o adolescencia, aunque se han descrito incluso en la tercera década de vida, mientras que las relacionadas con lesiones del lóbulo frontal son infrecuentes (9,13).

Ante la presencia de un paciente con risa inapropiada como característica prominente, debe descartarse la presencia de comportamiento desordenado característico de algunas enfermedades del espectro psicótico, que pueden asociarse con este signo clínico. Igualmente en pacientes con síndrome de estrés postraumático, se hacen evidentes síntomas disociativos, donde la risa inapropiada y estereotipada no es frecuente (9,13).

En la parálisis pseudobulbar, la presencia de la risa es muy variable, pobremente controlada y con respuesta de afecto congruentes con el contexto, casi siempre referidas como incontinencia emocional. Sin embargo, al evaluarse al paciente se encuentran signos de disfunción del tallo cerebral, y en las neuroimágenes se evidencian en la mayoría de los casos anomalías en ambos lóbulos frontales. Estos pacientes tienen capacidad de introspección casi siempre con un estado de humor que se correlaciona adecuadamente con el estímulo, pero con excesiva e incontrolable expresión (7,13).

El tratamiento es difícil de enfocar, casi toda la literatura al respecto esta soportada para pacientes

---

con hamartomas hipotalámicos, en quienes se sabe que suelen ser resistentes al tratamiento incluso con múltiples anticonvulsivantes y puede ser difícil mantenerlos libres de crisis (15), por lo que en algunos casos requerirán manejo quirúrgico con todas las potenciales complicaciones, además está documentado el deterioro cognitivo y comportamental asociado a la persistencia de estas crisis (16). En otros tipos de lesiones tumorales parece verse el mismo enfoque, pero no hay literatura precisa sobre el tratamiento en lesiones temporales o frontales no resecables aunque parece ser que cualquier anticonvulsivante usualmente usado en crisis parciales podría usarse y el pronóstico irá de la mano con la lesión etiológica del paciente.

## REFERENCIAS

1. **ESCOBAR LA.** La música en Cartagena de Indias. Publicación digital en la página web de la Biblioteca Luis Ángel Arango del Banco de la República. <http://www.banrepcultural.org/blaavirtual/musica/muscar/palabra.htm>
2. **ECO U.** El nombre de la rosa. Editorial Lumen. Pág 800.
3. **TELLEZ-ZENTENO JF, SERRANO-ALMEIDA C, MOIEN AFSHARI F.** Gelastic seizures associated with hypothalamic hamartomas. An update in the clinical presentation, diagnosis and treatment. *Neuropsychiatric Disease and Treatment.* 2008; 4:1021-31.
4. **NICOLAE L, IACOB G, POPARDA M, POPESCU B.** Gelastic Seizures in a Patient with Right Gyrus Cinguli Astrocytoma. *Journal of Medicine and Life.* 2010; 3:433-6.
5. **MARTIN R.** The Psychology of humor. The psychobiology of humor and laughter. 2007; 6:160-2.
6. **PILO L.** Gelastic Epilepsy – A Case Report. *Singapore Med J.* 1990; 31:78-9.
7. **GUMPERT J, HANZIOTA PH, UPTON A.** Gelastic Epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 1970; 33:479-83.
8. **BRUNINX G, WIDELEC J, DELCOUR C.** Gelastic Epilepsy and Precocious Puberty Due to Hypothalamic Hamartoma. *JBR-BRT.* 2003; 86:146-7.
9. **MCCONACHIE NS, KING MD.** Gelastic Seizures in a Child with Focal Cortical Dysplasia of the Cingulate Gyrus. *Neuroradiology.* 1997; 39:44-5.
10. **ANDREW M, PARR JR, STACEY R, ET AL.** Transcallosal Resection of Hypothalamic Hamartoma for Gelastic Epilepsy. *Childs Nerv Syst.* 2008; 24:275-9.
11. **SHAHEEN F, HAKIM A, WANI M, ASMI R.** Hypothalamic Hamartoma Presenting with Gelastic Seizures and Precocious Puberty: A Case Report. *Eastern Journal of Neurology.* 2010; 15:67-70.
12. **WOON TH, VIGNAENDRA V.** Cursive and Gelastic Epilepsy: Probable Sequelae of Physical Abuse. *Postgraduate Medical Journal.* 1978; 54:821-4.
13. **CERCY SP, KULUVA JE.** Gelastic Epilepsy and Dysprosodia in a Case of Late-Onset right frontal Seizures. *Epilepsy and Behaviour.* 2009; 16:360-5.
14. **SWAAB DF.** The human hypothalamus. Part II. In Aminoff MJ, Boller F, Swaab DF. Handbook of clinical neurology. Amsterdam: Elsevier. 2003: 244.
15. **HARVEY AS, FREEMAN JL.** Epilepsy in hypothalamic hamartoma: clinical and EEG features. *Semin Pediatr Neurol.* 2007;14:60-4.
16. **PALMINI A, VAN PAESSCHEN W, DUPONT P, VAN LAERE K, VAN DRIEL G.** Status gelasticus after temporal lobectomy: ictal FDG-PET findings and the question of dual pathology involving hypothalamic hamartomas. *Epilepsia.* 2005; 46:1313-6.
17. **BERG AT, BERKOVIC SF, BRODIE MJ, BUCHHALTER J, CROSS HJ.** Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology. ILAE. 2009; 1-19.
18. **HERMAN ST.** Seizure and Epilepsy Classification. American Academy of Neurology. 2011.