



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

“HEMISFERECTOMÍA PARA EL MANEJO DE EPILEPSIA DE
DIFÍCIL CONTROL EN NIÑOS: EXPERIENCIA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA
(REPORTE DE 10 CASOS)”

T E S I S
PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN MEDICINA
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA
P R E S E N T A :
DR. ENRIQUE DÁVALOS RUIZ



MÉXICO, D.F.

TUTOR:
DR. ALFONSO MARIK BRACHO
TITULAR DEL CURSO Y CO-TUTOR:
DR. FERNANDO RUEDA FRANCO

AGOSTO 2008



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**“ HEMISFERECTOMÍA PARA EL MANEJO DE EPILEPSIA
DE DIFÍCIL CONTROL EN NIÑOS: EXPERIENCIA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA (REPORTE DE 10
CASOS)”**

Tesis que para obtener el grado de Especialista en Medicina (Neurocirugía Pediátrica)
presenta:

Tesista:

Dr. Enrique Dávalos Ruiz

Residente del V año de la Especialidad de Neurocirugía Pediátrica

Instituto Nacional de Pediatría

Tutor:

Dr. Alfonso Marx Bracho

Jefe del Servicio de Neurocirugía Pediátrica

Instituto Nacional de Pediatría

Titular del curso y cotutor:

Dr. Fernando Rueda Franco

Titular del Curso de Neurocirugía Pediátrica

Instituto Nacional de Pediatría

**“ HEMISFERECTOMÍA PARA EL MANEJO DE EPILEPSIA DE
DIFÍCIL CONTROL EN NIÑOS: EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRÍA ”**

DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DRA. MIRELLA VÁZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO

DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO

DR. ALFONSO MARHX BRACHO
TUTOR DE TESIS

INDICE

	PAGINA
1. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO	1
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	8
4. JUSTIFICACIÓN	8
5. OBJETIVOS	8
6. MATERIAL Y METODOS	9
7. CONSIDERACIONES ETICAS	12
8. RESULTADOS	13
9. DISCUSIÓN	24
10. CONCLUSIONES	26
ANEXOS	28
11. BIBLIOGRAFÍA	31

. ANTECEDENTES Y MARCO TEORICO.

De acuerdo con la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) y la Organización Mundial de La Salud (OMS) a partir de 1973 se definió la Epilepsia como la afección crónica y recurrente de crisis paroxísticas (crisis epilépticas), desencadenadas por descargas eléctricas anormales que tienen manifestaciones clínicas variadas de origen multifactorial y que se asocian a trastornos paraclínicos (anormalidades electroencefalográficas) y que se presentan de manera no provocadaⁱ. Esta definición ha tenido la gran ventaja de haber sido aceptada por las diferentes asociaciones y sociedades, relacionadas con las neurociencias, lo cual ha permitido en las últimas tres décadas tener un criterio más o menos uniforme de lo que se considera como un fenómeno epiléptico, y también ha contribuido a que se lleven a cabo estudios epidemiológicos comparativos a nivel internacional, permitiendo sustentar la organización de campañas contra la epilepsia, enfermedad que de acuerdo a la OMS afecta a más de 40 millones de habitantes en el mundoⁱⁱ.

Crisis epiléptica es la manifestación clínica de la hiperactividad paroxística de un grupo de neuronas cerebrales. Puede manifestarse por una modificación brusca del estado de conciencia, por fenómenos motores y/o sensitivos-sensoriales inapropiados, o por una alteración de la respuesta del individuo a su entorno.

Los estudios epidemiológicos realizados en población urbana, suburbana y rural de la República Mexicana han demostrado que la prevalencia de esta enfermedad crónica y recurrente afecta a más de un millón de mexicanos, particularmente a la

población infantil. Se ha detectado que el 76% de los enfermos inician epilepsia en cualquiera de sus variedades antes de la adolescenciaⁱⁱⁱ.

Hay ciertos tipos de epilepsia en los cuales no se puede lograr el control de las crisis a pesar de que el paciente reciba medicación adecuada por tiempos prudenciales. Este tipo de epilepsia se denomina refractaria o de difícil control. Esta condición se ha calculado que corresponde a un 20-30% de todos los pacientes epilépticos y hasta 15% de estos pacientes pueden beneficiarse con cirugía^{iv}.

La cirugía es un recurso que puede ofrecerse solamente en los casos de epilepsia refractaria a tratamiento médico. En México se ha estimado que cerca de 2% de la población sufre epilepsia, y tomando en cuenta el porcentaje estimado de pacientes con epilepsia refractaria tendríamos una cifra de 400,000-600,000 pacientes con epilepsia de difícil control³. De hecho, una buena parte del costo económico y social de este padecimiento lo representa esta proporción de pacientes con epilepsia de difícil control o refractaria a tratamiento médico. La epilepsia de difícil control está asociada a pérdida de la memoria, bajo rendimiento académico, depresión, daño psico-social, y un incremento del 15% en el riesgo de muerte comparado con las epilepsias controladas con fármacos. A los costos directos del tratamiento de estas personas se suman los costos indirectos representados por la pérdida de días laborales de los pacientes y/o sus familiares o cuidadores primarios, y el gran costo social que representa su mala calidad de vida y el prejuicio prevalente respecto a la enfermedad^v.

Pero antes de considerar a un paciente como portador de una epilepsia refractaria y candidato potencial a tratamiento quirúrgico deben precisarse algunos puntos.

Primero: debemos asegurarnos que las crisis persistentes son afectivamente manifestaciones de epilepsia. Hasta un 15% de pacientes epilépticos sin control farmacológico, presentan crisis psicógenas⁶. El diagnóstico del tipo de crisis y su respectiva frecuencia pueden ser difíciles de definir, requiriendo monitoreo con video electroencefalograma para estudiar, al mismo tiempo, el aspecto clínico de las crisis y su traducción electroencefalográficas. Segundo: el diagnóstico sindromático debe estar bien definido y la epilepsia correctamente clasificada.

Una vez referidos los candidatos a cirugía, se debe proceder a su evaluación prequirúrgica, la cual generalmente se lleva a cabo en etapas, que, en el mejor de los casos, serán concurrentes. La justificación tras esta batería es que cada uno de los estudios tiene valor independiente en la localización de la zona epileptogénica, objetivo principal en la evaluación prequirúrgica y condición sine qua non para un control posquirúrgico adecuado. Entendemos como zona epileptógena al sitio de la corteza cerebral en donde tiene su inicio la crisis e incluye al tejido que sin ser el origen preciso de las crisis, puede ser potencialmente epileptogénico en forma autónoma y su resección completa significa el cese del proceso epileptogénico^{vi}.

La evaluación debe iniciarse con una detallada revisión de la historia clínica, con énfasis en la semiología de las crisis y su evolución, de ser posible revisión de estudios previos y/o registros hospitalarios. Deberá llevarse a cabo una exhaustiva evaluación con objeto de determinar alteraciones en las funciones cognitivas, incluyendo lenguaje, inteligencia, memoria verbal y viso-espacial y funciones concretas de áreas cerebrales relevantes en el caso específico. Frecuentemente existe una correlación entre las áreas de disfunción cognitiva y la zona

epileptogénica^{vii}. Los pacientes con una zona epileptogénica activa izquierda tienden a tener menor puntuación en las evaluaciones verbales, en tanto que en los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal derecho en las evaluaciones visoespaciales. La adecuada determinación de una línea basal neuropsicológica en cada paciente es invaluable, ya que toda evaluación subsecuente dependerá de su documentación inicial. Las evaluaciones psiquiátricas y psicosociales deberán establecer el estado mental, emocional y calidad de vida del paciente, su motivación y comprensión de la cirugía propuesta, el apoyo familiar o las necesidades de psicoterapia o medicación psicotrópica, así como las expectativas que, de la cirugía, se ha formado el paciente. En algunos casos deberá resolverse algún aspecto psicosocial o psiquiátrico antes de la cirugía. La evaluación clínica y electroencefalográfica de la crisis permite emitir una hipótesis acerca de la localización de la zona epiléptica, o incluso, puede ser suficiente, en algunos casos, para determinarla de manera segura. Todos los pacientes deben ser sometidos por lo menos a 7-10 registros de EEG interictales, los cuales siguen siendo un estudio diagnóstico útil, aunque se reconoce que pueden llevar a conclusiones erróneas. Por lo tanto, los pacientes deben hospitalizarse para monitoreo prolongado con video EEG, que permite una correlación clínica electrográfica octal. Generalmente deben retirarse los antiepilépticos en forma cuidadosa y paulatina.

Los procedimientos quirúrgicos para el tratamiento de la epilepsia pueden dividirse de acuerdo a su objetivo principal. Existen la cirugía curativa (lobectomía temporal y sus modalidades, lesionectomía y corticectomía), la cirugía paliativa (hemisferectomía y sus modalidades, callosotomía, resecciones multilobares,

resección subpial múltiple y estimulación del nervio vago), la cirugía de tipo diagnóstico (colocación de tiras o rejillas, colocación de electrodos profundos) y la cirugía de tipo experimental (estimulación cerebral profunda o neuromodulación y la radiocirugía)^{viii}.

Dentro de las epilepsias refractarias hay algunos síndromes que se asocian a crisis parciales incontrolables y déficit motor progresivo, como la hemimegalencefalia, enfermedad de Sturge Weber, encefalitis de Rasmussen, quistes porencefálicos o displasia corticales^{ix}. Estos casos generalmente se dan en la edad pediátrica y el tratamiento requerido puede ser la resección del hemisferio afectado.

La hemisferectomía cerebral es uno de los procedimientos quirúrgicos más exitosos usados en el tratamiento de la epilepsia. Walter Dandy introdujo este procedimiento en 1928 como un intento radical para tratar adultos con gliomas hemisféricos difusos. Aunque el objetivo no se alcanzó, él se sorprendió del grado de recuperación funcional alcanzado por los pacientes^x. La hemisferectomía fue utilizada por primera vez para el tratamiento de epilepsia intratable en 1938 por Kenneth McKenzie^{xi}, quien realizó el procedimiento con resultados satisfactorios en una mujer hemipléjica. Entre 1945 y 1950, Roland Krynauw realizó 12 hemisferectomías en niños con epilepsia intratable y hemiplegia infantil. Tras un seguimiento corto se demostró mejoría en el control de las crisis, así como en la función motora, personalidad, conducta y funciones mentales^{xii}. Subsecuentemente, la hemisferectomía fue adoptada en diferentes centros neuroquirúrgicos alrededor del mundo como un medio adecuado para el control de las crisis refractarias en niños.

La técnica tradicional de exéresis del hemisferio lesionado, conservando únicamente los núcleos grises centrales, proporcionaba un beneficio significativo sobre las crisis, mejorando también las alteraciones conductuales, frecuentemente asociadas. De acuerdo a las series publicadas, se obtiene beneficio en el control de las crisis en cuando menos 70% de la población sometida a hemisferectomía, con mejoría en la personalidad en aproximadamente la misma proporción. Los resultados de la hemisferectomía están íntimamente relacionados a la patología de base más que a las técnicas utilizadas. El porcentaje de pacientes libres de crisis es mayor en el grupo de pacientes con síndrome de Sturge Weber (82.1%)^{xiii}, seguido por el de pacientes con hemiatrofia (77.3%), encefalitis de Rasmussen (77.1%), causas vasculares (76.1%) y displasias (56.6%)^{xiv}.

El entusiasmo inicial por la hemisferectomía empezó a decaer cuando el seguimiento a largo plazo de los casos así tratados, demostró complicaciones tardías. En 1966 Oppenheimer y Griffith reportaron un síndrome caracterizado por episodios repetidos de hemorragia intracraneal que se presentó en el 18% (3/17) de sus pacientes^{xv}. Clínicamente estos niños tuvieron un periodo libre de complicaciones seguido de deterioro gradual y muerte de 7 a 11 años después de la cirugía. Las autopsias revelaron evidencia de múltiples sitios hemorrágicos en la membrana subdural que cubría la cavidad resultante tras la hemisferectomía que daba lugar a una ependimitis granular, hidrocefalia obstructiva y hemosiderosis superficial del sistema nervioso central^{xvi}. Wilson reportó en 1970 la ocurrencia de hemorragia intracraneal tardía en el 30% (15/50) de sus pacientes, determinando que la lesión causal era un hematoma subdural crónico en la cavidad hemicraneana resultante. Rasmussen encontró que se produjo

hidrocefalia sin evidencia de hemorragia en el 10% de sus 31 pacientes sometidos a hemisferectomía anatómica, que el atribuyó a la resección excesiva de la superficie aracnoidea absorbente.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El mayor reto que enfrenta la cirugía de epilepsia, no solamente en nuestro país, sino en el mundo entero es lograr definir, con precisión algoritmos de tratamiento basados en evidencia (series grandes, aleatorizadas, ajenas a intereses personales o casos aislados), pero sin dejar de lado la cuidadosa selección individual, no solo de las características morfofuncionales de la epilepsia, sino de los aspectos psicosociales y psiquiátricos, asegurando la confianza, comprensión y cooperación del pacientes y sus familiares.

No contamos con un reporte de los casos manejados con este tratamiento en el Instituto.

Es prudente dar el primer paso, describiendo los elementos relevantes en relación a la casuística que en materia de hemisferectomía tiene el servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría, haciendo énfasis en los aspectos clínicos, técnicos y complicaciones.

3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados de la hemisferectomía para el tratamiento de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacion de Pediatría?

4. JUSTIFICACIÓN

Siendo la epilepsia un problema de salud pública y el Instituto Nacional de Pediatría un Centro de Tercer nivel de atención médica y de referencia en trastornos neurológicos es conveniente informar acerca de la experiencia que este Centro Hospitalario ha adquirido en el manejo de este tipo de patologías.

Específicamente, en nuestra área (neuroquirúrgica), es importante reportar una serie de datos en relación a los pacientes tratados con una de las técnicas quirúrgicas que más impacto ha tenido en el manejo de la epilepsia. De la información así obtenida, surgirán las bases para generar hipótesis a comprobar en estudios longitudinales y posteriormente en estudios experimentales cuya información permita desarrollar algoritmos de tratamiento basados en la evidencia.

5. OBJETIVOS

5.1 Objetivo General.

- Describir los resultados de la hemisferectomía en el tratamiento de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.

5.2 Objetivos Específicos.

- Describir el tipo de epilepsia de los niños sometidos a hemisferectomía para el manejo de epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Reportar la etiología de la epilepsia de los niños sometidos a hemisferectomía en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Describir la técnica operatoria utilizada en la hemisferectomía para el manejo de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Reportar la mejoría después del tratamiento de acuerdo a la reducción en la frecuencia de las crisis.
- Reportar la mejoría después del tratamiento de acuerdo a la reducción en el número de antiepilépticos
- Describir las complicaciones asociadas a la hemisferectomía como tratamiento quirúrgico para el manejo de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.

5. OBJETIVOS

5.1 Objetivo General.

- Describir los resultados de la hemisferectomía en el tratamiento de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.

5.2 Objetivos Específicos.

- Describir el tipo de epilepsia de los niños sometidos a hemisferectomía para el manejo de epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Reportar la etiología de la epilepsia de los niños sometidos a hemisferectomía en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Describir la técnica operatoria utilizada en la hemisferectomía para el manejo de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Reportar la mejoría después del tratamiento de acuerdo a la reducción en la frecuencia de las crisis.
- Reportar la mejoría después del tratamiento de acuerdo a la reducción en el número de antiepilépticos
- Describir las complicaciones asociadas a la hemisferectomía como tratamiento quirúrgico para el manejo de niños con epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría.

6. MATERIALES Y MÉTODOS.

6.1 Diseño del estudio.

El protocolo corresponde a un estudio de observacional y descriptivo de una serie de casos. Se describen las características relevantes (clínicas y paraclínicas perioperatorias, así como la técnica operatoria utilizada) de un grupo de pacientes pediátricos sometidos a hemisferectomía para el manejo de epilepsia de difícil control. Las características del estudio que lo definen como de serie de casos son: la observación de pacientes por un periodo relativamente corto, el no incluir sujetos control y que se enfoca en la descripción de características interesantes de un grupo reducido de pacientes¹.

6.2 POBLACIÓN

6.2.1 Población objetivo (demográficos y clínicos).

Pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de epilepsia de difícil control manejados con hemisferectomía.

6.2.2 Población elegible (geográficos y temporales).

Pacientes en edad pediátrica que asistieron al Instituto Nacional de Pediatría de la Secretaría de Salud de la Ciudad de México y en quienes tras el diagnóstico de epilepsia de difícil control fueron sometidos a hemisferectomía en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1989 y el 1 de enero de 2008.

6.3 Criterios de selección.

6.3.1 Criterios de inclusión.

- Pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de epilepsia de difícil control.
- Pacientes que hayan sido sometidos a hemisferectomía como tratamiento quirúrgico en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1990 y el 1 de enero de 2008 en el Instituto Nacional de Pediatría.

6.3.2 Criterios de exclusión.

- Pacientes cuyo expediente no contenga al menos el 80% de los datos que solicita el formato de recolección de datos.

6.3.3 Criterios de eliminación.

- Pacientes que suspendieron el seguimiento en el Instituto Nacional de Pediatría.

6.4 Definición operacional de variables.

Expediente: Número asignado al expediente del paciente.

Género: Características fenotípicas asociadas a ser hombre o mujer.

Edad en el momento del inicio de la epilepsia: Tiempo transcurrido en años desde el momento del nacimiento al momento del diagnóstico.

Edad al momento de la cirugía: Tiempo transcurrido desde el momento del nacimiento al momento de la cirugía.

Intervalo del inicio de la epilepsia a la cirugía: Tiempo transcurrido del momento del diagnóstico al momento de la cirugía.

Lado de la cirugía: Hemisferio sometido a tratamiento quirúrgico (lateralidad).

Frecuencia preoperatorio de crisis: Número de crisis epilépticas en un periodo de tiempo en el postoperatorio.

Frecuencia postoperatoria de crisis: Número de crisis epilépticas en un periodo de tiempo en el preoperatorio.

Número de antiepilépticos preoperatorios: Cantidad de antiepilépticos utilizados por el paciente en el periodo preoperatorio.

Número de antiepilépticos postoperatorios: Cantidad de antiepilépticos utilizados por el paciente en el periodo postoperatorio.

Tiempo de seguimiento: Intervalo desde el tratamiento hasta la última consulta.

Función motora: Valoración del sistema motor en el hemicuerpo afectado de acuerdo a la Escala de Fuerza Muscular del Medical Research Council.¹⁸

Complicaciones: Condición asociada a la morbilidad relacionada con el tratamiento.

Etiología de la epilepsia: Causa última de la epilepsia.

6.5 Análisis estadístico.

Se realizará un análisis descriptivo de todas las variables. Para las variables cualitativas se utilizarán proporciones.

7. CONSIDERACIONES ÉTICAS

El protocolo corresponde a un estudio a realizarse en expedientes clínicos, hecho que no vulnera la seguridad de los pacientes. El investigador principal se compromete a que él y sus colaboradores respetarán y conservarán la confidencialidad y anonimato de los pacientes cuyos expedientes serán revisados.

8. RESULTADOS

8.1 Población

Entre el 1º de enero de 1990 y el 1º de enero de 2008 se intervinieron de hemisferectomía en sus diferentes variantes para el tratamiento de epilepsia de difícil control en el Instituto Nacional de Pediatría 13 pacientes. De éstos, se excluyeron 3 pacientes por no contarse con su expediente clínico y radiológico.

Entonces contamos con 10 casos para someterlos a revisión. De éstos 10 pacientes 6 (60%) son varones y 4 (40%) mujeres (tabla 1). La edad de inicio de epilepsia para estos pacientes varió de 4 meses a 9 años. La edad de la cirugía iba de los dos años de edad a los 15 años de edad (media de 8.9 años). El intervalo entre el inicio de la epilepsia y el momento de la cirugía variaba entre 1 año con 8 meses y 10 años. Siete procedimientos quirúrgicos se realizaron en el hemisferio derecho (80%) y dos (20%) en el hemisferio izquierdo.

La etiología de la epilepsia (tabla 1) fue Síndrome de Rasmussen en 5 casos (50%), Síndrome de Sturge Weber en dos casos (20%), hemimegalencefalia en un caso (10%). En dos casos la etiología fue oclusión intrauterina de la arteria cerebral media (20%).

Se muestran imágenes transoperatorias representativas de los casos con Síndrome de Sturge Weber en las figuras 9 y 10.

8.2 Evaluación preoperatoria

La evaluación preoperatoria incluyó imagen por tomografía computada, imagen por resonancia magnética, electroencefalogramas en todos los pacientes. Casi todos los pacientes fueron evaluados por el servicio de Neuropsicología, sin embargo algunos carecen de seguimiento por este departamento. Algunos pacientes se sometieron a estudios especiales como PET o SPECT. Se muestra un caso representativo de resonancia magnética en la figura 1 y uno de SPECT en la figura 2. De igual forma en el periodo postoperatorio inmediato se realizaron tomografías computadas (figura 8).

8.3 Técnica operatoria

En la casuística presentada se utilizaron 2 técnicas. En 8 casos se utilizó una hemisferectomía anatómica y en dos casos se utilizó una hemisferectomía funcional.

La técnica que utilizamos para la hemisferectomía anatómica inicia con una incisión cutánea en "T", con la porción superior iniciando a nivel de la implantación del cabello paralela a la sutura sagital siguiendo la línea medio pupilar (figura 3). La porción inferior de la incisión inicia en el cigoma y asciende para contactar la porción superior a nivel de la sutura coronal. Se realiza reflexión de un colgajo musculocutáneo. Se procede a realizar una craneotomía frontoparietotemporal. La apertura dural se realiza habitualmente en varios colgajos en forma estrellada para máxima exposición. Se procede a clipar y dividir las tres arterias cerebrales, empezando por la media en cuanto de ella salen las perforantes talámicas a nivel del limen insular.

Se cierra y se corta la arteria cerebral anterior ipsilateral a nivel de la rodilla del cuerpo calloso, teniendo cuidado en no dañar la corteza medial del hemisferio contralateral o la arteria cerebral anterior contralateral. Se procede a cerrar y cortar la arteria cerebral posterior, levantando el lóbulo temporal, llegando al margen tentorial, y teniendo cuidado en no dañar el III nervio craneal ipsilateral. Llegando a este punto todas las venas puente de la corteza se pueden cortar tranquilamente. Después se procede a dividir el cuerpo calloso, penetrando en el ventrículo y reconociendo el núcleo caudado para separarlo a través del margen externo del hemisferio hasta llegar al limen insular por su parte anterior y a visualizar el tallo cerebral por su parte posterior. Se coagula entonces el plexo coroideo para disminuir la producción de líquido cefalorraquídeo dentro de la cavidad postoperatoria. En este punto el hemisferio puede ser resecado en bloque.

La técnica utilizada para la hemisferectomía funcional esta acorde al procedimiento descrito por Villemure y Mascota¹⁹ y consta básicamente de dos pasos: las denominadas ventanas supra e infra insulares. En la ventana suprainsular la corteza del labio superior de la cisura de Silvio (opérculo frontoparietal) es aspirada y coagulada hasta llegar al surco insular superior. Se incide sobre el mismo, perpendicular a la ínsula y a lo largo de todo el surco, hasta llegar al plano ventricular. Así se interrumpen todas las fibras (ascendentes y descendentes) que van de la corona radiata a la cápsula. Posteriormente se realiza la sección del cuerpo calloso desde adentro del ventrículo. La interrupción del mismo se hace parasagital, a modo de proteger la arteria pericallosa y el giro

del cíngulo contralateral. El procedimiento se efectúa en toda la longitud del cuerpo calloso. Al completar la callosotomía se reseca hacia adelante la corteza frontobasal y se secciona la comisura blanca anterior. En la ventana infrainsular se reseca la corteza del labio inferior de la cisura de Silvio (opérculo temporal) hasta exponer la ínsula, a nivel del surco inferior. Luego se expone el cuerno temporal del ventrículo lateral, entrando al mismo por su sector posterior, en la unión entre los surcos insulares superior e inferior. Hacia adelante la disección se hace siguiendo el pedúnculo temporal y abriendo el techo de la prolongación temporal del ventrículo. Una vez abierto se identifica el hipocampo y el núcleo amigdalino, se resecan este núcleo, los 10mm anteriores del hipocampo y se secciona la fimbria y el hipocampo. Al haber cumplido estos pasos el hemisferio patológico queda desvinculado del hemisferio contralateral (por sección de las fibras comisurales) y de los otros sectores del sistema nervioso central (por sección de las fibras de proyección). Al terminar el procedimiento se reseca la corteza insular dado que varios autores han observado pacientes con mal control de las crisis luego de una hemisferectomía, al persistir crisis de origen insular. Luego se reseca el área central. Básicamente se cumplen seis objetivos: 1) resección de la corteza del opérculo temporo-insular, 2) resección de la corteza del opérculo fronto-parieto-insular, 3) callosotomía transventricular, 4) resección frontobasal, 5) resección temporomesial, 6) resección del córtex insular.

Se muestran imágenes transoperatorias representativas de ambas técnicas en las figuras 4 y 5 respectivamente. Antes de la resección se practica un registro

electrocorticográfico guiado por los hallazgos de los electroencefalogramas preoperatorios interictales (figura 7).

8.4 Seguimiento

El seguimiento de estos casos se llevó mediante revisiones periódicas en la Consulta Externa. El tiempo de seguimiento varió en el grupo estudiado entre 2 y 15 años. La media de seguimiento fue de 7.4 años.

8.5 Control de las crisis

La tabla 2 muestra la frecuencia mensual preoperatoria y postoperatoria de las crisis. Antes de la cirugía, la frecuencia de las crisis varió entre 3 crisis y 300 crisis al mes (media de 120 crisis/mes). Después de la cirugía 7 pacientes estuvieron libres de crisis, 6 de ellos aún tomando antiepilépticos en la última consulta de seguimiento. Tres pacientes continuaron indefinidamente con pocas crisis (dos pacientes con dos crisis/mes y uno con una crisis/mes). En el momento de la última revisión 9 de los 10 pacientes continuaban tomando antiepilépticos.

8.6 Número de antiepilépticos

El número de antiepilépticos que utilizaban los pacientes antes de la cirugía iba de 2 a 4. Después de la cirugía el número de antiepilépticos iba de 0 a 3. Solo un paciente quedó libre de medicación. Todos los pacientes disminuyeron el número de antiepilépticos utilizados.

8.7 Función motora

Todos los pacientes presentaban hemiparesia en el periodo preoperatorio (100%). La fuerza en el hemicuerpo afectado varió entre 2/5 a 4/5. Ninguno de los pacientes experimentó un aumento en la hemiparesia debido a la cirugía. De acuerdo al seguimiento no hubo modificaciones en la fuerza después de la cirugía.

8.8 Morbilidad y mortalidad

No se observaron fallecimientos directamente o indirectamente relacionados con el procedimiento en el grupo estudiado (tabla 2). Presentaron complicaciones asociadas al evento quirúrgico 2 pacientes (20%). El caso 4 desarrolló neuroinfección, osteomielitis del colgajo óseo y neumonía. Cada una de estas complicaciones fue resuelta de forma satisfactoria. El caso 10 también presentó complicaciones de carácter infeccioso desarrollando ventriculitis y empiema, además de un hematoma subdural en el periodo postoperatorio inmediato e hidrocefalia secuelar. En este caso de igual forma las complicaciones fueron resueltas sin aumentar las secuelas neurológicas.

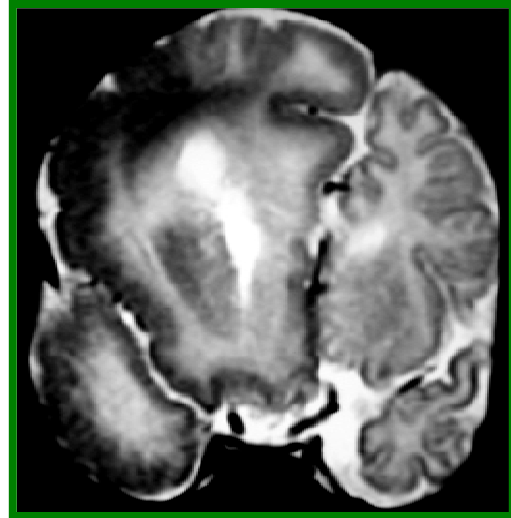


Figura 1. Caso número 5 correspondiente a varón de 3 años de edad con epilepsia de difícil control secundaria a hemimegalencefalia derecha (archivo fotográfico del Dr. Marx, Neurocirugía Pediátrica INP).

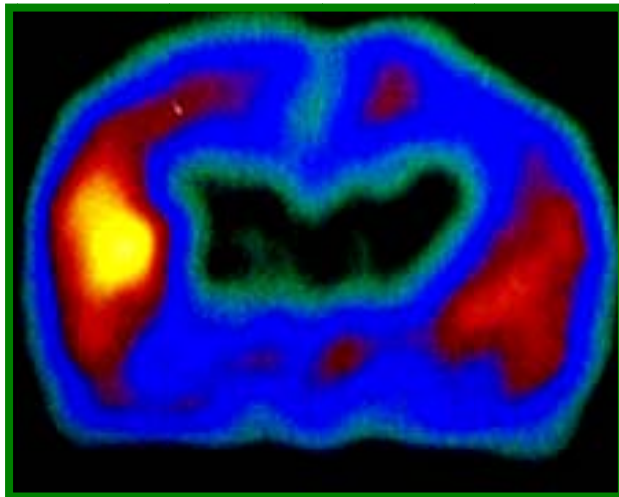
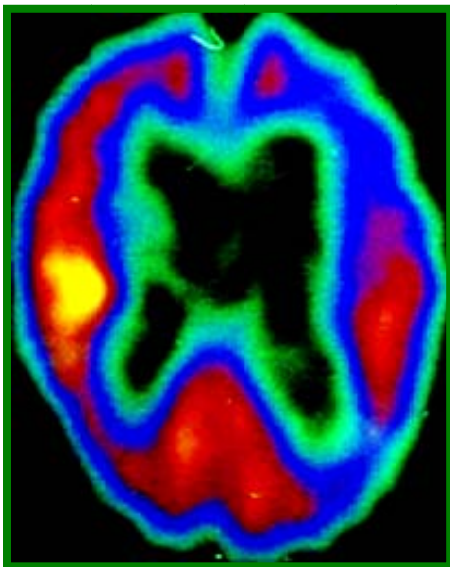


Figura 2. SPECT de caso 3 (niña de 2 meses con Síndrome de Sturge Weber) en el que se muestra aumento del flujo local en regiones de hemisferio derecho (archivo fotográfico del Dr. Marx, Neurocirugía Pediátrica INP).



Figura 3. Planeación de la incisión para hemisferectomía derecha (archivo fotográfico del Dr. Marx, Neurocirugía Pediátrica INP).



Figura 4. Exposición obtenida tras abordaje para hemisferectomía derecha (archivo fotográfico del Dr. Marx, Neurocirugía Pediátrica INP).



Figura 5. Caso 2: resultado quirúrgico tras hemisferectomía funcional (archivo fotográfico del Dr. Marx, Neurocirugía Pediátrica INP).

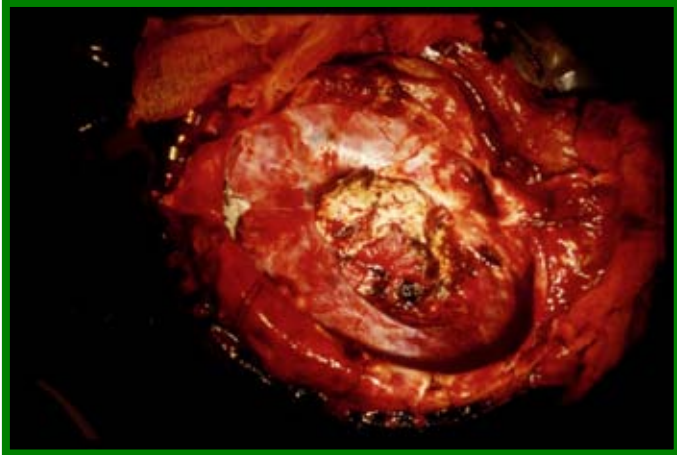


Figura 6. Caso 1: resultado tras hemisferectomía anatómica (archivo fotográfico del Dr. Marhx, Neurocirugía Pediátrica INP).

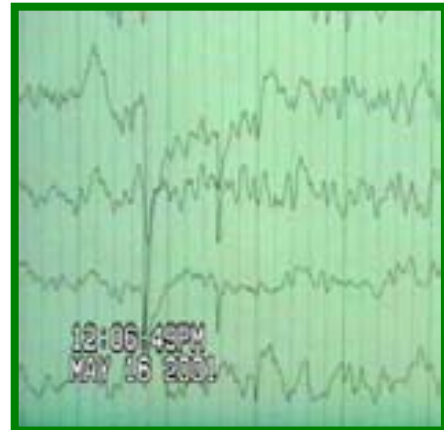
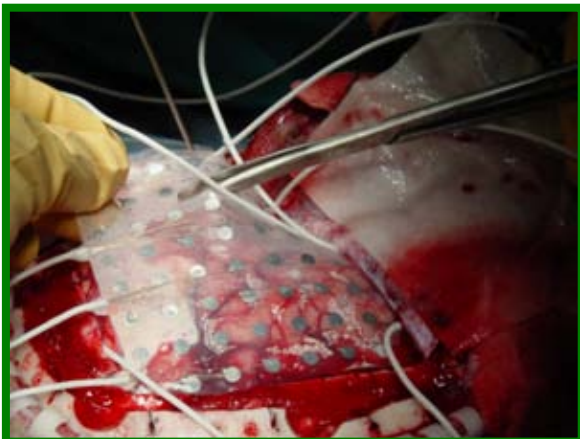


Figura 7. Registro electrocorticográfico transoperatorio para localización de los focos epileptógenos (archivo fotográfico del Dr. Marhx, Neurocirugía Pediátrica INP).

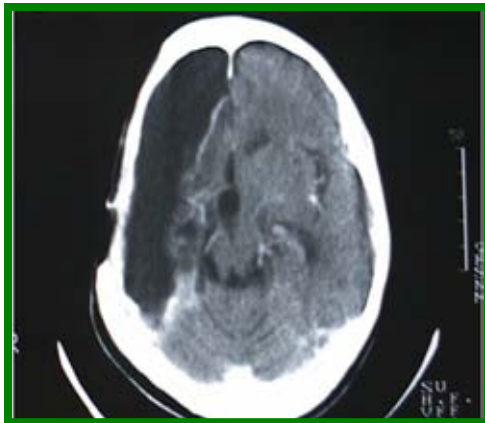


Figura 8. Caso 1: resultado tomográfico tras hemisferectomía anatómica derecha (archivo fotográfico del Dr. Marhx, Neurocirugía Pediátrica INP).

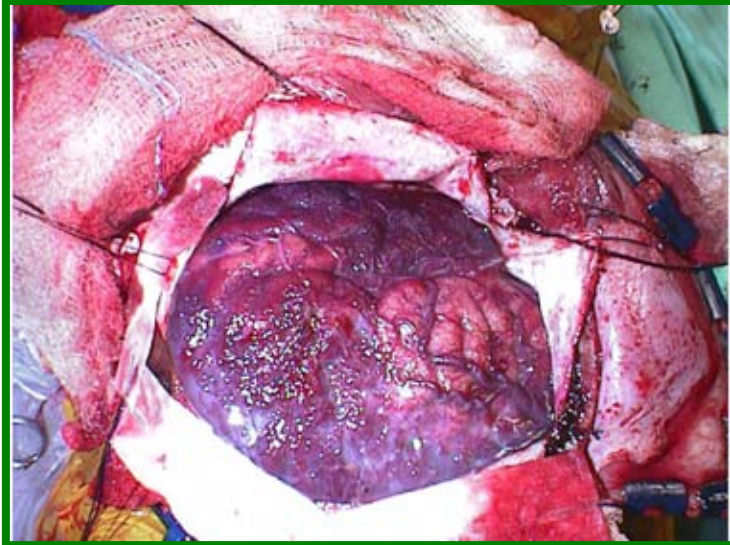


Figura 9. Caso 10: apariencia preoperatoria tras exposición para hemisferectomía, caso con síndrome de Sturge Weber (archivo fotográfico del Dr. Marhx, Neurocirugía)

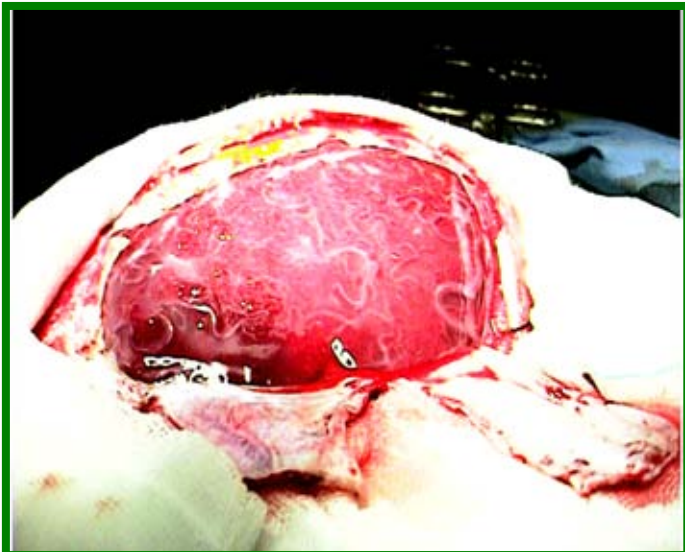


Figura 10. Caso 3: apariencia preoperatoria tras exposición para hemisferectomía, caso con síndrome de Sturge Weber (archivo fotográfico del Dr. Marhx, Neurocirugía Pediátrica INP).

TABLA 1

Características de los 10 pacientes sometidos a hemisferectomía para epilepsia refractaria.

No. de caso	Sexo	Edad de inicio de epilepsia	Edad en la cirugía	Lado de cirugía	Año de la cirugía	Tipo de cirugía	Etiología de las convulsiones
1	fem	7 años	13 años	derecho	1998	anatómica	EVC isquémico
2	masc	8 años	13 años	derecho	2001	funcional	Sx Rasmussen
3	fem	4 meses	2 años	derecho	1995	anatómica	Sx Sturge Weber
4	fem	4 años	8 años	derecho	1999	anatómica	Sx Rasmussen
5	masc	9 meses	3 años	derecha	1990	anatómica	Hemimegalencefalia
6	masc	6 años	8 años	izquierda	1996	anatómica	Sx Rasmussen
7	masc	3 años	13 años	derecho	2004	funcional	EVC isquémico
8	masc	6 años	11 años	derecho	2005	anatómica	Sx Rasmussen
9	fem	5 años	15 años	derecho	2001	anatómica	Sx Rasmussen
10	masc	4 meses	3 años	izquierda	1996	anatómica	Sx Sturge Weber

TABLA 2

Resultados de la hemisferectomía realizada en 10 pacientes

Caso	Tiempo de seguimiento	Frecuencia de las convulsions (crisis/mes)		Medicación con antiepilépticos		Función motora		Morbilidad y mortalidad
		Preqx	Postqx	PreQx	Postqx	Preqx	Postqx	
1	5 años	180	0	3	1	2/5	2/5	No
2	2 años	90	1	3	3	3/5	3/5	No
3	12 años	100	0	4	1	4/5	4/5	No
4	10 años	3	0	4	1	4/5	4/5	Neuroinfección, osteomielitis del colgajo, neumonía
5	11 años	300	0	4	3	4/5	4/5	No
6	9 años	120	2	3	2	3/5	3/5	No
7	4 años	30	0	4	1	2/5	2/5	No
8	3 años	120	0	2	0	3/5	3/5	No
9	3 años	300	2	3	2	3/5	3/5	No
10	15 años	12	0	2	1	3/5	3/5	Hidrocefalia, ventriculitis, hematoma subdural, empiema

9. DISCUSIÓN

Los resultados de la hemisferectomía en el tratamiento de la epilepsia de difícil control son tan aceptables que probablemente sea el mejor procedimiento disponible para el manejo de la epilepsia. Al comparar nuestros resultados con los de la literatura mundial se observan tasas de mejoría similares, que son muy altas. Por ejemplo Wilson²⁰ reportó en 50 pacientes mejoría completa o sustancial en 82%. Como ya se mencionó, el 70% de los pacientes sometidos a hemisferectomía estuvieron libres de crisis. El 30% restante presentó mejoría. Sin lugar a dudas, tan importante como es una impecable técnica quirúrgica, debe ser la selección adecuada al paciente, que debe incluir una extensa valoración preoperatoria en la que participen activamente los servicios de Neurología, Neuropsicología, Neurofisiología, Radiología y Neurocirugía.

Un requisito para llevar a cabo el procedimiento es un hemisferio dañado preoperatoriamente. La literatura mundial es similar a nuestra casuística en cuanto a los diagnósticos con los que los pacientes son sometidos a hemisferectomía (Síndrome de Rasmussen, Síndrome de Sturge Weber, hemimegalencefalia, enfermedad vascular cerebral). La hemiparesia espástica es una condición invariablemente presente como se observó en todos nuestros pacientes. Si el hemisferio dañado es el izquierdo y el daño hemisférico se produce en los primeros años de edad es esperable que esta función sea transferida al hemisferio contralateral.

Respecto a las complicaciones hemorrágicas tardías que han sido ampliamente descritas en la literatura y que se reportan tan tempranamente como en el primer año postoperatorio o tan tardíamente como después de 20 años de la cirugía y que se caracterizan por un cuadro clínico que incluye deterioro neurológico,

somnolencia, temblor, ataxia e hipertensión intracraneal, no encontramos hasta la última consulta de seguimiento este tipo de alteraciones. Debemos destacar sin embargo que el seguimiento medio de nuestros pacientes fue de 7.4 años, por lo que no están descartadas.

Esto podría estar relacionado con la observación de Davies¹⁴ de que la incidencia y severidad de las complicaciones hemorrágicas después de una hemisferectomía clásica podrían estar sobreestimadas y que este procedimiento es efectivo y seguro.

La literatura es clara respecto a que cada vez son menos los casos susceptibles de ser sometidos a este procedimiento, por el avance en los cuidados obstétricos, sin embargo, en paciente que sean candidatas la operación debe recomendarse de forma entusiasta con la expectativa de resultados adecuados.

10. CONCLUSIONES

La epilepsia es un problema de salud pública y un porcentaje importante de los enfermos tendrán epilepsia refractaria a tratamiento médico.

A más de 60 años de su aplicación para el manejo de la epilepsia de difícil control la hemisferectomía es un procedimiento seguro y con resultados muy aceptables en cualquiera de sus variantes.

La mejor técnica depende tanto de las características clínicas y estructurales del caso en particular como de la experiencia del cirujano en una técnica específica.

La selección de los pacientes, como en todo caso de epilepsia refractaria a tratamiento médico susceptible de ser tratado, es parte fundamental e irremplazable del procedimiento, tanto como lo es el dominio de la técnica.

La selección de los pacientes deberá incluir entre otras cosas determinar la unilateralidad de la epileptogénesis.

Los resultados obtenidos en el Instituto Nacional de Pediatría son altamente satisfactorios en cuanto al control de las crisis y son similares a los encontrados en la literatura mundial.

La frecuencia de complicaciones también está de acuerdo a la reportada en la literatura mundial, sin embargo no observamos al momento complicaciones hemorrágicas tardías.

Es necesario estandarizar la forma de llenado del expediente clínico de estos pacientes para poder valorar de forma más precisa los puntos estudiados y otros importantes que no son considerados de forma habitual y que son trascendentes en la evaluación de los pacientes como son escalas de funcionalidad o independencia.

ANEXO I

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

1. Número de expediente _____
2. Género _____ 3. Edad _____
3. Edad en momento de diagnóstico _____
4. Edad en momento de cirugía _____
5. Intervalo entre diagnóstico y cirugía _____
6. Lado de la cirugía derecho _____ izquierdo _____

7. Frecuencia de crisis antes de la cirugía _____
8. Frecuencia de crisis después de la cirugía _____

9. Número de antiepilépticos en el preoperatorio _____
10. Número de antiepilépticos en el postoperatorio _____

11. Tiempo de seguimiento _____
12. Complicaciones si _____ no _____
Cuales _____
13. Etiología de la epilepsia _____

ANEXO II

Variables.

Nombre de la variable	Definición	Tipo de variable	Categoría	Valores que toma la variable
Expediente	Número asignado al expediente del paciente	Independiente	Cuantitativa Continua	Números consecutivos de 1 a n
Género	Características fenotípicas asociadas a ser hombre o mujer	Independiente	Cualitativa Nominal	Femenino o Masculino
Edad en el momento del inicio de la epilepsia	Tiempo transcurrido desde el momento del nacimiento al momento del diagnóstico	Independiente	Cuantitativa Continua	Valor del número de años
Edad al momento de la cirugía	Tiempo transcurrido desde el momento del nacimiento al momento de la cirugía	Independiente	Cuantitativa Continua	Valor del número de años
Intervalo del inicio de la epilepsia a la cirugía	Tiempo transcurrido del momento del diagnóstico al	Independiente	Cuantitativa Continua	Valor del número de meses

	momento de la cirugía			
Lado de la cirugía	Hemisferio sometido a tratamiento quirúrgico (lateralidad)	Independiente	Cualitativa Nominal	Derecho o Izquierdo
Frecuencia preoperatoria de las crisis	Número de crisis epilépticas en un periodo de tiempo en el postoperatorio	Independiente	Cuantitativa Discontinua	No. De crisis por mes
Frecuencia postoperatoria de las crisis	Número de crisis epilépticas en un periodo de tiempo en el preoperatorio	Dependiente	Cuantitativa Discontinua	No. De crisis por mes
Número de antiepilépticos preoperatorios	Cantidad de antiepilépticos utilizados por el paciente en el periodo preoperatorio	Independiente	Cuantitativa Discontinua	No. De antiepilépticos
Número de antiepilépticos posoperatorios	Cantidad de antieplépticos utilizados por el paciente en el periodo postoperatorio.	Dependiente	Cuantitativa Discontinua	No. De antiepilépticos
Tiempo de seguimiento	Intervalo desde el tratamiento hasta la última consulta	Dependiente	Cuantitativa Discontinua	Años de seguimiento

Complicaciones	Condición asociada a la morbilidad relacionada con el tratamiento	Dependiente	Cualitativa Nominal	Tipo de complicación
Función motora preoperatoria	Valoración de la fuerza en el preoperatorio de acuerdo a la escala de la Medical Research Council	Independiente	Cuantitativa Continua	Números consecutivos de 1 a 5
Función motora postoperatoria	Valoración de la fuerza en el postoperatorio de acuerdo a la escala de la Medical Research Council	Dependiente	Cuantitativa Continua	Números consecutivos de 1 a 5
Etiología de la epilepsia	Causa última de la epilepsia	Independiente	Cualitativa Nominal	Diagnóstico histopatológico

11. BIBLIOGRAFÍA

1. Comission on Classification and Terminology of the Internacional League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. **Epilepsia** (1989) 30:389.
2. Sander JW, Shovron SD. Incidence and prevalence studies in epilepsy and their methodological problems: A Review. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** (1987) 50:829.
3. Rubio Donnadiou F, Reséndiz Aparicio JC, Sentíes Madrid H, Alonso Vanegas M. Epilepsia. **Programa Prioritario de Epilepsia**. Sector Salud 2007, Pag XI.
4. Foldvary N, Binggaman WE, Wyllie E. Surgical treatment of epilepsy. **Neurol Clin** (2001) 19(2):491:515.
5. Alonso Vanegas MA, Montes J, Cukiert A. Hemisferectomías. **Epilepsias: Diagnóstico y Tratamiento**. Editorial Mediterráneo (2004) 665-679.
6. Reuber M, Curten M, Fernandez G. Epilepsy surgery in patients with additional psychogenic seizures. **Arch Neurol** (2002) 59: 82-6.
7. Anderman F. Identification of candidates for surgical treatment of Epilepsy. **Surgical Treatment of Epilepsies**. Raven Press. New York (1987)51-69.
8. Duchowny M, Jayakar P, Resnik T. Epilepsy surgery in the first three years of life. **Epilepsia** (1998)39:737-743.
9. Bittar RG, Rosenfeld JV, Klug GL. Resective surgery in infants and young children with intractable epilepsy. **J Clin Neurosci** (2002) 9(2):142-6

¹⁰. Peacock WJ, Wehby-Grant MC, Shields WD. Hemispherectomy for intractable seizures in children: a report of 58 cases. **Child's Nerv Syst** (1996) 12:376-384

11. Williams DJ, Scout JW. The functional responses of the sympathetic nervous system in man following hemidecortication. **J Neurol Psychiatry** (1938)2:313-322.