



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Estudios Superiores Iztacala
Programa de Maestría en Psicología
Residencia en Neuropsicología Clínica

"IMPLICACIONES DE LA HEMISFERECTOMÍA FUNCIONAL EN LOS
PROCESOS COGNOSCITIVOS DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME
DE RASMUSSEN"

TESIS

Que para obtener el grado de Maestra en Psicología

Presenta:

Lic. Nubia Arizmendi Bucio

Directora de tesis:

Dra. Ma. Guillermina Yáñez Téllez

Comité tutorial:

Dr. Rodrigo Erick Escartín Pérez

Dr. Antonio García Méndez

Mtra. Sulema Iris Rojas Román

Dra. Dulce María Belén Prieto Corona

Los Reyes Iztacala, Estado de México, Agosto 2012



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.

DEDICATORIAS

Alejandro

Me tienes en tus manos
y me lees lo mismo que un libro.
Sabes lo que yo ignoro
y me dices las cosas que no me digo.
Me aprendo en ti más que en mi mismo.
Eres como un milagro de todas horas...
Jaime Sabines

Gracias por tu paciencia infinita, por tu amor, por tus manos trabajando, por tus horas de sueño y por aprender neuropsicología conmigo.

Te amo

Mamá

Gracias porque tu mano siempre apoya a la mía, porque estas aunque no estés presente, por nunca darte por vencida, por siempre darme el consuelo que necesito y por festejar todos mis logros.

A mis hermanas

Por su paciencia, porque sigo aprendiendo de ustedes y por ser mis eternas compañeras.

A mi familia

Por siempre estar presentes, por procurarme, acompañarme, preocuparse y por reconocer siempre mi trabajo, sin duda alguna me enorgullece pertenecer a una familia llena de luchadores incansables, risas eternas y diferencias absolutas. (*Rosalina, Hilda, Octavio, Mica, Juan, Leoncio, Estela, Edith, José Luis, Dalia, Edgar, Eva, Moni, Fer, Mariana, Lucy, Migue y Manu*). A mi Abue por ser mi compañera de silla en momentos interminables, por sus cuidados, consejos y su presencia.

A la familia Palacios Luna, por aceptarme amorosamente en su familia, por las palabras de ánimo, confianza y por la paciencia en nuestras ausencias.

A Giovanna

A pesar del tiempo y la distancia, seguimos un camino que termina siempre por señalarnos la misma dirección. Gracias amiga, me acompañó siempre de tus palabras y el ánimo que siempre me das.

A mis compañeros

Bueno... con ustedes compartí los mejores momentos durante las horas de estudio, las risas incontrolables, los bostezos simultáneos, las críticas más constructivas, el apoyo incondicional y las mejores porras; algunos achaques, los días en el hospital y en la universidad; y las noches interminables a través de la red. Gracias por la diversidad característica en nuestra generación y porque siempre aprendí de ustedes. (*Juanjo, Marce, Bri, Estrella, Marina y Jonathan*).

Elvia, por ser mi eterna compañera intelectual y sobre todo mi amiga.

A mis pacientes

Niños, adolescentes y adultos que fueron mis mejores maestros, este trabajo es por ustedes y para ustedes.

AGRADECIMIENTOS

A la UNAM por cobijarme durante los mejores años de mi formación académica, por aprender de su diversidad y darme la oportunidad de tener una educación de excelencia.

A CONACYT por el apoyo recibido, por colaborar en la formación de profesionales en México con altos niveles de calidad.

Al IMSS: Centro Médico Nacional Siglo XXI Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda" a sus médicos y residentes de los servicios de neurología y psiquiatría por permitirme aprender de sus pacientes con daño neurológico. Al Centro Médico Nacional "La Raza" UMAE "Dr. Gaudencio González Garza" por darme la oportunidad de aprender de los niños y adolescentes del servicio de higiene mental y muy especialmente al servicio de neurocirugía pediátrica por integrarme con calidez al trabajo con los pacientes, por el aprendizaje con cada uno de los casos y por el apoyo recibido al realizar la investigación en colaboración de los pacientes de su servicio.

Al Dr. Antonio García Méndez por su eterna dedicación a la neurocirugía, por guiar mi formación académica y profesional en el campo de las neurociencias, pero sobre todo por el respeto, paciencia y confianza puesto en este trabajo.

A mis profesores y miembros de jurado de examen de grado por sus comentarios, sugerencias y correcciones, no sólo ahora sino durante toda mi formación como neuropsicóloga: *Dra. María Guillermina Yáñez Téllez, Dr. Rodrigo Erick Escartín Pérez, Dra. Dulce María Belén Prieto Corona y Mtra. Sulema Iris Rojas Román.*

A mis profesores durante mi estancia en la maestría, por su dedicación y compromiso en la formación de futuros neuropsicólogos: Dr. Vicente Guerrero Juárez, Dr. Mario Arturo Rodríguez Camacho, Dra. Erzsébet Marosi Holczberger, Dr. Jorge Bernal Hernández, Mtra. Adela Hernández Galván, Mtra. Martha Tapia Yeo y Mtra. Lourdes Luviano Vargas.

Índice

1. Síndrome de Rasmussen.....	1
1.1 Características clínicas.....	1
1.2 Etiología.....	3
1.3 Diagnóstico.....	5
1.4 Tratamiento farmacológico.....	7
1.5 Tratamiento quirúrgico: hemisferectomía funcional.....	8
2. Hallazgos neuropsicológicos en el síndrome de Rasmussen y las implicaciones de la hemisferectomía funcional.....	12
2.1 Implicaciones de la hemisferectomía funcional en los procesos cognoscitivos	19
2.2 Efecto de los fármacos antiepilépticos en los proceso cognoscitivos.....	29
3. Planteamiento del problema.....	31
4. Método.....	34
5. Resultados.....	36
5.1 Resultados de pruebas aplicadas.....	43
6. Discusión.....	63
7. Conclusión.....	75
8. Referencias.....	81

Resumen

El síndrome de Rasmussen es un padecimiento raro que se presenta predominantemente en la infancia. Se caracteriza por una atrofia hemisférica y por la presencia de crisis convulsivas, a partir de este momento hay un incremento importante en la frecuencia y complejidad de las crisis convulsivas. El tratamiento ideal para este padecimiento es la hemisferectomía funcional, en la que se reseca el lóbulo temporal y se desconectan ambos hemisferios con una callosotomía. Los hallazgos neuropsicológicos han sido poco estudiados; se plantea un deterioro cognoscitivo general y que las implicaciones cognoscitivas van a estar en función del hemisferio que se encuentre mayormente afectado. Los objetivos del estudio son 1) describir y analizar los procesos neuropsicológicos de un niño de 11 años de edad antes y después de ser sometido a Hemisferectomía Funcional Derecha y 2) describir y analizar los procesos neuropsicológicos de dos niños con edades de siete y nueve años de edad con síndrome de Rasmussen después de ser intervenidos con Hemisferectomía Funcional Derecha e Izquierda respectivamente. Método: Se evaluaron tres pacientes, todos ellos con diagnóstico de síndrome de Rasmussen. Se evaluó a un paciente de 11 años de edad que fue evaluado antes y después de la hemisferectomía funcional derecha y dos pacientes de siete y nueve años de edad que fueron evaluados únicamente después de la hemisferectomía funcional derecha e izquierda respectivamente. Resultados y conclusiones: En el paciente 1 con HFD con evaluación pre y postquirúrgica no se encontraron diferencias significativas entre ambos momentos; se aprecian alteraciones en gran parte de los procesos cognoscitivos, sin embargo, las más evidentes son en habilidades visuoconstructivas y visuoespaciales, memoria visual y funciones ejecutivas, sintomatología que se corresponde con el hemisferio afectado. El paciente 2 con HFD con evaluación postquirúrgica presentó un nivel de inteligencia que se ubicó en el promedio bajo, se observaron deficiencias en la mayoría de los procesos cognoscitivos a excepción del lenguaje expresivo y receptivo y mostró alteraciones importantes en las funciones ejecutivas con marcados signos de inhibición y euforia, también esta sintomatología es compatible con daño al hemisferio derecho. La paciente 3 con HFI obtuvo un nivel muy bajo de inteligencia, no obstante, los procesos que se encuentran menos alterados son los que corresponden al área de razonamiento perceptual; como se espera con las lesiones hemisféricas izquierdas. En los 3 pacientes se encuentra un deterioro cognitivo general con alteraciones predominantes que se corresponden con sintomatología propia del hemisferio afectado.

1. SÍNDROME DE RASMUSSEN

La maduración del sistema nervioso es relativamente incesante y se encuentra dictada por el tiempo; es un proceso complejo en el que intervienen múltiples factores, biológicos, genéticos y ambientales. El sucesivo desarrollo del cerebro y su apropiado funcionamiento requiere que cada componente se forme adecuadamente y luego se integre con otros componentes (Kolb y Fantie, 2009). Sin embargo, cuando se presenta el Síndrome de Rasmussen, el desarrollo del sistema nervioso y las funciones cognitivas de los niños se ve afectado gravemente.

El síndrome de Rasmussen, fue identificado por primera vez en 1958 en el Instituto Neurológico de Montreal por Theodore Rasmussen, quien describió a tres pacientes con crisis parciales refractarias, dos de ellos habían padecido procesos infecciosos menores y el otro había padecido sarampión 4 años antes de la aparición de la primera crisis; en los tres pacientes se observó una hemiparesia progresiva. Los cambios radiológicos mostraban una atrofia hemisférica importante y la histopatología indicaba una encefalitis crónica (Hart y Andermann, 2000).

1.1 Características clínicas

El síndrome o encefalopatía de Rasmussen es un padecimiento raro que se presenta en una frecuencia similar en hombres que en mujeres. En la literatura se han reportado más de 100 casos, mientras que en Estados Unidos, los centros de salud reportan uno ó dos pacientes al año con este síndrome. La encefalopatía de Rasmussen se presenta predominantemente en la infancia, la patología puede presentarse desde el inicio de la primera década de la vida hasta los 14 años de edad. Sin embargo, la edad media en la que se presenta son los 5 años (Hart y Andermann, 2001; Thang Day, Eskin, Carney y Bernard, 2000).

El desarrollo del paciente es normal antes del padecimiento, el inicio aparente del síndrome es marcado por la primera crisis convulsiva. A partir de este momento, hay un incremento importante en la frecuencia de las crisis epilépticas (Granat, Gobbi y Spreafico, 2003). El 75% de los pacientes presentan crisis parciales simples motoras y cuando la enfermedad progresa pueden manifestar crisis parciales complejas, que probablemente se conviertan en crisis secundariamente generalizadas.

Por su parte, Hart y Andermann (2001), analizan en un estudio a 51 pacientes diagnosticados con síndrome de Rasmussen, los datos de este estudio fueron recabados a lo largo de 35 años. Los autores encontraron que el 50% de las crisis que se observaron en los pacientes fueron crisis parciales simples motoras, el 30% de los pacientes iniciaron con crisis generalizadas tónico-clónicas y el 20% de los participantes llegaron al estatus epiléptico con crisis focales.

Lamentablemente, los anticonvulsivos son poco eficaces; pese a que en un inicio se observe remisión en las crisis, inevitablemente las crisis regresan (Thang et al., 2000). Al respecto, Vining (2006), afirma que el progreso de la enfermedad puede ocurrir rápidamente, con resultados devastadores o puede ocurrir insidiosamente, con periodos de descanso que eluden a los tratamientos más agresivos.

Durante el curso de la enfermedad aparecen diferentes déficits neurológicos, como puede ser hemiparesia, hemianopsia homónima, pérdida sensorial cortical, entre otros. El hemicuerpo afectado dependerá del hemisferio dañado (Granata, 2003).

Thang et al. (2000), indican que puede observarse disartria y déficits del lenguaje si el hemisferio especializado resulta afectado. Del mismo modo, se señala que el curso insidioso y progresivo del deterioro neurológico dificulta conocer con certeza la duración de la enfermedad.

1.2 Etiología: hallazgos histopatológicos, neuroimagen y estudios de laboratorio.

A pesar de que aún no se encuentra una explicación que cubra por completo todas las vertientes del síndrome de Rasmussen, se han generado varias hipótesis al respecto. Thang et al. (2000), proponen 3 posibilidades que explican el padecimiento: 1) infección crónica persistente, 2) Infección viral aguda resultando en una respuesta local inmune y 3) proceso autoinmune independientemente de cualquier infección conocida.

Hart y Andermann (2001), reportaron que los 51 pacientes descritos con este padecimiento presentaron una historia de episodios de infecciones inflamatorias por lo menos seis meses antes del inicio del síndrome; presentaban usualmente enfermedades como influenza, infecciones en vías respiratorias altas, amigdalitis o malestares gastrointestinales y algunos de ellos, padecieron neumonías, meningitis o encefalitis.

Desde la descripción original de Rasmussen, se postuló una posible etiología viral con base en la evolución clínica de los pacientes y los hallazgos histológicos, que son similares a los observados en otras encefalitis, pero a pesar de varios estudios epidemiológicos y virológicos el papel de la infección viral es todavía cuestionable. Posteriormente, se propusieron los mecanismos autoinmunes debido a la evidencia patológica de vasculitis cerebral con depósitos de complejos inmunes, asociados a bandas oligoclonales en Líquido Cefalorraquídeo (LCR) y altos niveles de anticuerpos antinucleares que fueron encontrados en niños con síndrome de Rasmussen (Granata, 2003).

La hipótesis de la autoinmunidad ha sido apoyada por varios autores. Caraballo et al. (1998), indican que se ha demostrado la presencia de anticuerpos contra receptores de glutamato (Glu) R3. Por su parte, Vining (2006), encontró que algunos pacientes con síndrome de Rasmussen que presentaban anticuerpos contra el GluR3 elevados, mejoraron cuando se sometieron a plasmaféresis, en

consecuencia se postularon teorías para explicar cómo estos anticuerpos circulantes pudieran ser los responsables de las anomalías hemisféricas. Por otro lado, se sugirió que en la última década, el foco de interés se ha centrado en el papel de las células T de toxicidad mediada. Esta línea de investigación es impulsada por el hecho de que gran parte de las células inflamatorias implicadas en el síndrome Rasmussen son células T.

Los hallazgos histopatológicos en el Síndrome de Rasmussen indican la presencia de linfocitos perivasculares, nódulos microgliales dispersos en toda la materia gris y blanca, así como las meninges engrosadas con infiltración linfocítica. En etapas posteriores incluyen gliosis difusa y degeneración esponjosa. Cabe mencionar que la espongirosis nunca es tan generalizada como en las encefalopatías espongiiformes (Thang et al., 2000; Tobias, et al., 2003; Granata, 2003.).

Pardo et al. (2004), analizaron el tejido cerebral de 45 pacientes sometidos a una hemisferectomía funcional, los resultados histopatológicos fueron divididos en cuatro etapas; la etapa uno se concretó como la etapa más temprana de la participación cortical con discretos focos de células inflamatorias sin evidencia significativa de lesiones corticales o neuronales. La etapa dos, se definió como patología cortical intermedia; se observó un aumento en la magnitud de la infiltración linfocítica producida, así como la progresión de las reacciones astrogliales y microgliales. La etapa tres, muestra una disminución significativa de la población neuronal, ya sea en las grandes esferas de actividad o la distribución panlamina. El cerebro en esta etapa mostró atrofia cortical debido a la pérdida neuronal marcada. La espongirosis cortical focal se observó en algunas áreas corticales. Finalmente, la etapa cuatro constituyó la destrucción de la corteza cerebral. Se observó vacuolización cortical o pruebas de la deserción panlamina.

En lo que respecta a los estudios de imagen, en la resonancia magnética nuclear (RMN), se observa atrofia progresiva del hemisferio, hiperintensidad central de sustancia blanca y atrofia de los ganglios basales, particularmente centrada en la cabeza del núcleo caudado (Granata, 2003). Estudios de tomografía por emisión de positrones (PET) muestran hipometabolismo en todo el hemisferio afectado, con uno o más focos de hipermetabolismo que se correlacionan con las crisis convulsivas. Existe evidencia importante de que el PET y tomografía computarizada por emisión de fotones individuales (SPECT) son herramientas radiológicas sensibles para definir el alcance de la enfermedad en el síndrome de Rasmussen (Thang et al., 2000).

1.3 Diagnóstico

Hart y Andermann (2001), propusieron cuatro características clave para el diagnóstico del síndrome de Rasmussen:

- 1) Es una condición que se presenta predominantemente en la infancia.
- 2) Se observa un deterioro progresivo, usualmente incluye hemiparesia y déficit cognoscitivo. El 50% de los pacientes presentan un deterioro importante al primer año del inicio de las crisis, las cuales son de difícil control.
- 3) Existe evidencia radiológica que denota atrofia cerebral que generalmente es unilateral.
- 4) Evidencia histopatológica que sugiere una encefalitis viral, incluye la presencia de linfocitos perivasculares, microglia, espongiosis y gliosis.

Se puede hacer un adecuado diagnóstico del síndrome de Rasmussen cuando se documentan las típicas anomalías clínicas y radiológicas. Sin embargo, la biopsia cerebral puede ser necesaria para concluir con el diagnóstico.

Thang et al. (2000), afirma que el diagnóstico diferencial suele realizarse con:

Enfermedades asociadas con epilepsias continuas parciales:

- a) Encefalitis rusa de primavera-verano
- b) Encefalitis subaguda del sarampión
- c) Encefalitis por VIH
- d) Miopatía mitocondrial con acidosis láctica y episodios de ictus (MELAS)
- e) Accidentes cerebrovasculares
- f) Síndrome de Leigh
- g) Síndrome de Alpers con cirrosis hepática
- h) Lesiones estructurales del sistema nervioso central (tumores y displasias)

Enfermedades relacionadas con alteraciones hemisféricas:

- a) Trastornos de la migración neuronal
- b) Síndrome de Sturge-Weber
- c) Hemimegaencefalia
- d) Esclerosis tuberosa
- e) Síndrome de Epilepsia Hemiconvulsión-Hemiplejia (EHH)
- f) Lesiones vasculares congénitas que determinan porencefalia

1.4 Tratamiento farmacológico

Los anticonvulsivantes reducen el número y gravedad de las crisis parciales durante las etapas tempranas de la enfermedad. Sin embargo, inevitablemente la epilepsia progresa a pesar de la combinación de múltiples anticonvulsivantes. Con tales complicaciones, se ha visto la necesidad de buscar un tratamiento farmacológico coadyuvante. En este sentido y bajo la hipótesis de una etiología viral, se han incluido agentes antivirales. Thang et al. (2000), describen a un joven de 18 años de edad que fue diagnosticado con síndrome de Rasmussen a los 14 años. Al paciente le fue administrado zidovudina y se observó una disminución importante de las crisis convulsivas. Sobre esta base, se administró ganciclovir intravenoso a 4 pacientes con el mismo padecimiento, de los cuatro pacientes incluidos en el estudio, sólo un paciente tuvo una clara respuesta al tratamiento. Desafortunadamente, la recaída ocurre después de un mes de la interrupción del ganciclovir (Hart y Andermann, 2001).

Por otro lado, Granata (2003), describe el uso de dexametasona, prednisona y metilprednisona en diferentes pautas de tratamiento en pacientes con síndrome de Rasmussen, lo que trajo como resultado un decremento en la frecuencia e intensidad de las crisis. Asimismo, se reporta que el deterioro cognoscitivo y motor es más lento si es administrado en etapas tempranas de la enfermedad. Sin embargo, Thang et al. (2000), consideran que el uso de corticoides, interferón alfa, y las inmunoglobulinas, tienen una respuesta favorable transitoria de aproximadamente 20 meses, después de este tiempo el paciente presenta una intensa recaída.

En lo que respecta a los agentes inmunosupresores, Granata (2003), afirma que el uso de ciclofosfamida y la azatioprina se ha informado en muy pocos casos y no producen efectos significativos en la frecuencia de las convulsiones y en el cuadro neurológico; no obstante, Vining (2006), afirma que el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa puede estabilizar a los pacientes

durante períodos variables de tiempo. Sin embargo, existen efectos secundarios como la meningitis aséptica y flebitis, por lo que el costo del tratamiento es alto.

Es claro que los tratamientos farmacológicos utilizados para el síndrome de Rasmussen son insuficientes, por lo que se ha recurrido a tratamientos más invasivos con el objetivo de evitar el progreso de la enfermedad, con esto se espera la desaparición de las crisis convulsivas o, en su defecto, la disminución de las mismas y con ello mejorar la calidad de vida de los pacientes y de sus familias.

1.5 Tratamiento quirúrgico: Hemisferectomía funcional

Se entiende por cirugía de la epilepsia toda intervención neuroquirúrgica cuyo objetivo primordial sea aliviar la epilepsia independientemente de que se trate de cirugía de resección, desconexión o estimulación, y de que exista o no una lesión de base. Obviamente, el nivel de complejidad diagnóstica y quirúrgica variará de algunos pacientes a otros, según el tipo de cirugía, presencia o no de lesión de base y localización de la región epileptógena (Sánchez y Alturarra, 2001).

Actualmente existen múltiples técnicas neuroquirúrgicas empleadas para tratar la epilepsia; sin embargo, para el tratamiento del síndrome de Rasmussen, una de las técnicas más frecuentemente utilizadas es la hemisferectomía funcional.

La técnica quirúrgica de hemisferectomía fue desarrollada hace algunas décadas para remover tumores cerebrales que invadían de manera difusa uno de los hemisferios. Hwang, Graveline, Jay y Hoffman (2001), indican que en 1938, Mckenzie empleó esta técnica para aliviar la epilepsia refractaria en un niño; posteriormente, en 1950 se publicó una serie de 12 hemisferectomías

anatómicas realizadas en niños con epilepsia que presentaban hemiplejía y se apreciaron excelentes resultados. La hemisferectomía consistió en la resección de todo el hemisferio afectado junto con el suministro de sangre a través de una gran craneotomía, donde los grandes vasos de alimentación de los hemisferios se ligaron para posteriormente extraer todo el hemisferio con la preservación del tálamo ipsilateral. Los riesgos que acompañaron este procedimiento quirúrgico fueron hemorragia intraoperatoria, coagulopatías, hipercalcemia e hipotermia y a largo plazo se presentó hemosiderosis entre el 22% y 33% de los pacientes, lo que resultó de repetidas hemorragias después de la resección de un hemisferio.

Una alternativa para evitar las complicaciones es la técnica de la hemisferectomía funcional, que fue realizada por primera vez por Rasmussen en 1974. Villemure (2000), describe la técnica original y detalla algunas de las modificaciones que se han realizado en la implementación de dicha intervención; en este sentido, argumenta que originalmente este procedimiento consistía en cuatro pasos: 1) realizar una lobectomía temporal, 2) la escisión de la convexidad frontoparietal y el tejido parasagital, 3) desconexión de los lóbulos frontal y parieto-occipital y 4) la remoción de la ínsula. En la técnica original, el cuerpo caloso es expuesto desde el rostro al esplenio a través de la remoción de la convexidad frontoparietal. La callosotomía es realizada dentro del ventrículo, interrumpiendo las fibras que conectan el lóbulo frontal con el parieto-occipital. Las fibras ipsilaterales, la región basal del lóbulo frontal y la base parieto-occipital también son interrumpidas, la lobectomía temporal así como la remoción de la ínsula son realizadas para completar la hemisferectomía funcional. Existen algunas variaciones de la hemisferectomía funcional que difieren en la remoción de las regiones centrales y todas están asociadas con la extensión de la remoción del lóbulo temporal:

- 1) La funcionalidad del lóbulo temporal es aislada, removiendo el primer giro temporal de manera usual, pero ya en la parte más posterior de la corteza insular, la materia gris y blanca se aspira. Posteriormente el tallo temporal es seccionado justo por debajo de la corteza insular para alcanzar el cuerno temporal. El cuerno temporal se abre desde el trigono a la punta del cuerno temporal. La corteza insular es totalmente descubierta, posteriormente, empleando la técnica de aspiración subpial el *uncus* es removido.
- 2) La amígdala es extirpada más superomedialmente hasta el nivel del techo del cuerno temporal.
- 3) Se remueve el hipocampo.

Una vez que se realizan estos tres pasos, el lóbulo temporal es funcionalmente aislado y el resto de la anatomía cerebral es preservada. Cabe mencionar que para llevar de manera adecuada la técnica de hemisferectomía funcional es necesaria la preservación de venas y arterias.

En cuanto a los resultados post-operatorios, Vázquez et al. (2008), realizaron un estudio longitudinal en el que analizan los resultados post-operatorios de 41 pacientes operados con la técnica de hemisferectomía funcional, seis con hemi-hemisferectomías y dos con hemisferectomías anatómicas. El 88% de los pacientes no presentaron complicaciones relacionadas con el procedimiento quirúrgico, el 4% presentó hematomas y el mismo porcentaje presentó hidrocefalia. Un paciente evolucionó con encefalitis postoperatoria y un paciente murió por trastornos hematológicos. Los resultados se evaluaron mediante la puntuación Engel (Engel, et al., 1993), misma que evalúa el tipo y frecuencia de las crisis en pacientes epilépticos; aplicando esta clasificación se obtuvo que el 81.6% se encuentran en la clase I Engel, lo que indica que se encuentran libres de crisis incapacitantes, el 8.2% de los pacientes se encuentran en la clase II, la

cual sugiere que tienen crisis incapacitantes ocasionales y el 10% de los pacientes se encuentran entre el nivel III y IV. El nivel III indica mejoría significativa después de la cirugía; es decir, periodos largos libres de crisis y el nivel IV señala que después de la cirugía no hay una mejoría significativa; de modo que, no hay cambios observables o por el contrario hay un empeoramiento de las crisis. Los autores concluyen que la hemisferectomía anatómica presenta más complicaciones postoperatorias que otras técnicas quirúrgicas. Asimismo, plantea que la hemisferectomía funcional tiene mejores resultados terapéuticos respecto a la evolución de la epilepsia, con un índice de complicaciones sustancialmente menor.

Por otro lado, Comair (2000), realizó un estudio en el que analizaron a 42 pacientes con epilepsia intratable que fueron sometidos a una hemisferectomía funcional, su análisis afirma que el 68% de los pacientes se encuentran libres de crisis y el 12% de ellos presentan crisis muy esporádicamente y con una intensidad menor a la que presentaban.

Pulsifer et al. (2004), realizaron un estudio longitudinal durante 30 años, en el que analizaron a 71 pacientes con Síndrome de Rasmussen, displasias y malformaciones arteriovenosas sometidos a cirugías de hemicortecación y hemisferectomías. Además, analizaron a 31 pacientes con síndrome de Rasmussen que fueron sometidos a hemisferectomías, 11 de los pacientes presentaban alteraciones en el hemisferio izquierdo y 20 en el derecho. Los resultados indican que el 73% de los pacientes ya no presentan crisis convulsivas, el 22% de ellos presentan crisis esporádicas y el 5% de ellos redujeron de manera importante sus crisis. El 49% de los participantes no requirieron de anticonvulsivantes después de 6 meses de la cirugía y el 51% de ellos sí requirieron medicación. Asimismo, se reportó que el 29% de los pacientes se incorporaron a la escuela regular sin requerir

de apoyos académicos adicionales, el 41% de ellos requirieron apoyo académico extra; el 27% acudieron a escuelas de educación especial y únicamente un paciente que representó el 3% tuvo que tener educación en casa. La mayoría de los pacientes refieren que su calidad de vida mejoró notablemente.

2. HALLAZGOS NEUROPSICOLÓGICOS EN EL SÍNDROME DE RASMUSSEN Y LAS IMPLICACIONES DE LA HEMISFERECTOMÍA FUNCIONAL

Las funciones neuropsicológicas en el síndrome de Rasmussen han sido poco estudiadas debido a que la frecuencia e intensidad de las crisis hacen complicada la evaluación, ya que como se mencionó anteriormente, hay pacientes que pueden presentar más de 100 crisis por día e incluso llegar al estado epiléptico.

Dentro de las generalidades neuropsicológicas que refieren algunos de los autores, Granat et al. (2003), señalan que una de las características principales del síndrome es el decremento en el funcionamiento cognoscitivo. Por otro lado, Hart y Andermann (2001), reportaron que el proceso evolutivo de la enfermedad está acompañado por deterioro mental general. Por su parte, Comair (2000), indica que el padecimiento involucra la alteración de procesos como la memoria y el lenguaje.

Debido a que el síndrome de Rasmussen es un padecimiento en el que se presenta una atrofia hemisférica; se plantea que las implicaciones neuropsicológicas van a estar en función del hemisferio que se encuentre mayormente afectado. Pulsifer et al. (2004), reporta que de los 31 pacientes con síndrome de Rasmussen de su estudio longitudinal, 11 tenían afectado el hemisferio izquierdo y 20 el hemisferio derecho, los autores evaluaron el índice de inteligencia general, lenguaje receptivo y expresivo, desarrollo e integración visomotora y el desarrollo funcional conductual, social,

físico y académico. Los resultados sugieren que los pacientes con atrofia hemisférica derecha tienen un nivel de inteligencia promedio bajo, mientras que los que presentan atrofia hemisférica izquierda presentan un nivel de inteligencia límite. La peor ejecución de los pacientes con atrofia hemisférica derecha se ubica en el área visomotora y en el desarrollo funcional conductual, social, físico y académico, mientras que el mejor desempeño se encontró en el lenguaje, teniendo a su vez una mejor ejecución en el lenguaje expresivo que en el receptivo. Por su parte, los pacientes con atrofia hemisférica izquierda tuvieron un desempeño bajo en todas las áreas evaluadas a diferencia de los pacientes con atrofia hemisférica derecha. Los autores afirman que el lado de atrofia hemisférica se relaciona estrechamente con las capacidades cognitivas encontradas y que son los pacientes con atrofia hemisférica izquierda quienes tienen un peor pronóstico.

Si bien las alteraciones cognitivas pueden estar en función del hemisferio con atrofia, es importante considerar que los pacientes se encuentran aún en desarrollo. En este sentido, Portellano (2009), afirma que las diferencias funcionales interhemisféricas no se consolidan en el momento del nacimiento; sino que experimentan un desarrollo progresivo que puede finalizar en la adolescencia e incluso en la edad adulta. Por su parte, Ardila y Roselli (2007), señalan que al nacer, el cerebro humano no ha asumido las funciones para las que se fue diseñado y éstas se van adquiriendo en forma paralela con la maduración cerebral; así, en los niños pequeños se propone una equipotencialidad funcional entre los dos hemisferios y posteriormente se desplegará una asimetría cerebral con el paso del desarrollo.

De acuerdo con Hellige (2006), las asimetrías hemisféricas funcionales, en los seres humanos así como en otras especies no son de "todo o nada". En este sentido, indica que los dos lados del cerebro suelen competir al realizar una tarea o participar en un proceso específico, aunque uno u

otro lado puede ser superior o tener mayor especialización; por ejemplo los diestros eligen la mano derecha para realizar la mayoría de los actos motores finos; sin embargo, la mano izquierda no está completamente fuera de la competencia al ser capaz de realizar diversas actividades. Al respecto Ardila y Roselli (2007), argumentan que los estudios sobre asimetría cerebral proponen desde hace algunas décadas que la dicotomía verbal-no verbal no existe como tal, sino que por el contrario, el fenómeno de la asimetría cerebral es un proceso gradual.

Donaldson y Johnson (2006), indican que las funciones cognoscitivas asociadas con la lateralización hemisférica no son mutuamente excluyentes. En este sentido, señalan que la teoría bimodal de procesamiento cerebral implica la existencia de una importante comunicación entre los dos hemisferios del cerebro. En su turno, Posner, (1986; citado en Donaldson y Johnson, 2006) sugirió que la información básica se procesa en ambos hemisferios, pero que en la medida que el procesamiento de la información se vuelve más complejo, las diferencias hemisféricas se hacen más evidentes. En relación a ello, Estévez-González, García-Sánchez y Junqué (1997), afirman que aunque la atención es una función bilateralizada, el hemisferio derecho a través de vías noradrenérgicas se encuentra mejor capacitado para regular la atención selectiva. Así, las alteraciones en la atención sostenida se relacionan con lesiones en la corteza orbitofrontal lateral y frontal dorsal del hemisferio derecho, así como en los ganglios basales y en la corteza parietal.

Como se aprecia, desde hace tiempo era evidente la existencia de la lateralización hemisférica debido a estudios de pacientes con lesiones cerebrales, sin embargo, en la actualidad la tecnología ha permitido aclarar algunos puntos sobre el tema. En relación con esto, Mi-Hyun, Soo-Jeong, Jae-Hoon y Soon-Cheol (2008), realizaron un estudio en el que calcularon un índice de lateralización cerebral (LI) sobre la base de la intensidad de la activación neuronal, con el uso de imágenes de

Resonancia Magnética Funcional RMF. Los autores concluyen que el hemisferio derecho está mayormente especializado para las tareas visuoespaciales y el hemisferio izquierdo para el lenguaje; sin embargo, no se puede concluir específicamente en qué región del cerebro ocurre la especialización de las tareas visuoespaciales ya que el cerebelo, lóbulo occipital y las regiones del lóbulo parietal se activaron conjuntamente y resulta complicado calcular los índices de lateralización regionales. Acosta, (2000) y Mammarella y Pazzaglia (2010), sostienen que en pacientes con síndrome del hemisferio derecho se ha observado una diferencia importante entre las puntuaciones de las tareas que evalúan memoria verbal y memoria visuoespacial, mostrándose puntuaciones inferiores en la memoria visuoespacial con respecto a pacientes control sin lesiones del hemisferio derecho. Un vínculo importante a considerar son las alteraciones en la percepción visual que se aprecian en pacientes con lesiones del hemisferio derecho y que influyen de manera directa en la codificación, almacenamiento y la evocación de la memoria visuoespacial. No obstante, Purves et al. (2007), argumenta que durante el desarrollo se hace evidente la plasticidad de los circuitos neuronales; en este sentido, menciona que existen indicios de plasticidad sináptica en el sistema nervioso de los mamíferos que se desarrollan a escalas temporales que varían desde milisegundos hasta días, semanas o más. Algunos de los patrones sinápticos que producen un efecto prolongado en la fuerza sináptica se denominan potenciación a largo plazo, lo que está relacionado con la formación de memorias o al menos en el almacenamiento de la información específica.

En lo que respecta a la asimetría visual, Ardila y Rosselli (2007), plantean que existe una superioridad en el campo visual izquierdo cuando se trata de discriminar formas, colores, localizar estímulos, reconocer la orientación de líneas así como reconocer figuras superpuestas y reproducir

figuras no estructuradas; mientras que el cierre perceptual o complementación de figuras aparece con mayor frecuencia cuando la información llega al campo visual derecho.

Asimismo, resulta trascendental considerar no sólo la asimetría cerebral sino la etapa en la que se lateralizan las funciones. En este sentido, Kinsbourne (2009), propone que si la percepción del espacio requiere de habilidades de procesamiento específicos que normalmente surgen sólo hacia el final de la primera década de vida, entonces la presentación de una tarea espacial-relacional para los niños más pequeños dará lugar a fallas en dicha tarea, ya que a esa edad los dos hemisferios procesan el material en un grado comparable.

Por su parte, Kogure (2001), describe la teoría de Kosslyn, la cual afirma que el hemisferio izquierdo es capaz de calcular con mayor eficacia las relaciones espaciales categóricas (es decir, arriba / abajo o izquierda / derecha, etc.); mientras que el hemisferio derecho puede coordinar más efectivamente las relaciones espaciales (como distancias entre objetos). En cuanto al reconocimiento de rostros, propone que los niños muestran superioridad en el campo visual izquierdo. A partir de los siete años comienza a apreciarse mayor predominio en el campo visual derecho para el reconocimiento de palabras. De manera general, estudios de discriminación visual aseguran que el hemisferio derecho muestra mayor especialización para el reconocimiento de estímulos no verbales y el hemisferio izquierdo para el reconocimiento de la información verbal. Sin embargo, las áreas asociativas del sistema visual presentan diferente grado de eficiencia, dependiendo del tipo de material a procesar y la especialización hemisférica puede alternarse durante el proceso de interpretación del estímulo (Ardila y Roselli, 2007).

Con relación a las asimetrías auditivas, Portellano (2009) y Portellano (2008), señalan que el hemisferio especializado para el procesamiento de información auditiva no verbal es el derecho,

poniendo en relieve funciones como la regulación de aspectos prosódicos, concretismo, fluidez verbal, así como la comprensión y expresión emocional; por su parte, el izquierdo predomina para el procesamiento de la información auditiva verbal, más vinculada al lenguaje.

Ardila y Rosselli (2007), refieren que las asimetrías auditivas han sido estudiadas a través de las técnicas de escucha dicótica que fueron introducidas por Broadbent y posteriormente Kimura. Los resultados de los estudios basados en la escucha dicótica, señalan que las personas diestras tienden a evocar con mayor frecuencia estímulos auditivos presentados en el oído izquierdo; lo anterior sucede porque la información procedente de cada oído se proyecta sobre ambos hemisferios; sin embargo la información contralateral es superior a la información ipsilateral. De modo que la información destinada al oído derecho se proyecta sobre el lóbulo temporal izquierdo y la presentada en el oído izquierdo se proyecta en el lóbulo temporal derecho. Cuando los estímulos se presentan de manera simultánea, la información contralateral inhibirá la información ipsilateral. Cabe mencionar que en los niños se sugiere una ventaja en el oído derecho para la información verbal a partir de los dos años. Por otro lado, se sugiere que los procesos fonológicos parecen lateralizarse a edad temprana, mientras que la lateralización de otras funciones lingüísticas ocurre más tarde, como la del lenguaje receptivo que ocurre a los 8 años de edad y los procesos de lectura que se lateralizan a los 10 años de edad.

Al respecto, Knecht et al. (2001), señalan que ambos hemisferios participan en el proceso de lenguaje, lo cual se ha comprobado con estudios de neuroimagen funcional; argumentan que en un momento se pensaba que la activación bilateral podía ser debida a artefactos en la metodología empleada en el estudio, sin embargo se ha observado activación bilateral en áreas específicas del lenguaje. El rol del hemisferio derecho en el lenguaje ha sido relacionado en la producción y

comprensión del contenido emocional inherente en la prosodia; asimismo contribuye a la comprensión de los aspectos semánticos del lenguaje fonémico. No obstante, señalan que probablemente las diferencias individuales en la organización del lenguaje hacen que algunas personas sean más capaces de recuperar la función después de un daño cerebral unilateral.

En lo que respecta a las emociones, Sánchez-Navarro y Román (2004), refieren que existen dos hipótesis sobre su especialización hemisférica, la primera señala que el hemisferio derecho presenta una superioridad para el reconocimiento de la información emocional así como para la regulación del estado de ánimo y del afecto; mientras que la segunda hipótesis plantea que tanto el reconocimiento como la regulación emocional es bilateral, pero que el hemisferio derecho se encuentra especializado para el reconocimiento de las emociones negativas y el izquierdo para las positivas. Asimismo, subrayan que varios estudios con pacientes con daño cerebral unilateral indican la relación del hemisferio derecho con emociones positivas anómalas como por ejemplo la euforia o la risa patológica y el hemisferio izquierdo con emociones negativas patológicas como la tristeza o depresión. Lo anterior coincide con lo que propone Peña-Casanova (2007), en el sentido de que son los sistemas frontales izquierdos los que tienen una importante función al guiar la conducta por representaciones internas como los conocimientos, mientras que los sistemas frontales derechos se encargan de representaciones externas como el ambiente. Peña-Casanova (op cit), indica que los pacientes con lesiones izquierdas tienden a mostrar síntomas negativos como la apatía, pobre motivación así como depresión. Bajo este argumento, supone que la corteza prefrontal derecha procesa emociones negativas primarias, como por ejemplo la angustia o el temor y la corteza prefrontal izquierda regula las emociones secundarias como el orgullo y la vergüenza. Del mismo modo, señala que en las lesiones orbitarias, parece que desconectan el sistema de vigilancia dorsolateral del sistema límbico por lo que la conducta no está regida por la lógica.

2.1 Implicaciones de la hemisferectomía funcional en los procesos cognoscitivos

Es indispensable puntualizar las implicaciones de la hemisferectomía funcional sobre los procesos cognoscitivos. Muchos de los hallazgos neuropsicológicos reportados en la literatura han sido sobre la hemisferectomía anatómica y no sobre la funcional, empero, nos dan un indicio de los hallazgos neuropsicológicos presentados en este tipo de pacientes. Tal es el caso de Pulsifer et al. (2004), quienes señalan que el índice total de inteligencia de todos los pacientes que estudiaron con síndrome de Rasmussen sometidos a hemisferectomía anatómica, decrementa después de la cirugía. Por su parte, Kinsbourne (2009), señala que las lesiones cerebrales izquierdas sufridas antes de los cinco años provocan un índice de inteligencia menos favorable que cuando las lesiones se presentan en los años posteriores, aunque los niños aún podrían progresar durante las etapas de desarrollo del lenguaje y mejorar su índice de inteligencia.

En lo que respecta a los pacientes con hemisferectomía derecha, se aprecia una mejor ejecución en las pruebas de lenguaje expresivo, así como en las pruebas que valoran el desarrollo funcional, mientras que en las otras áreas evaluadas, se encontró un leve decremento respecto a la evaluación prequirúrgica. Por otro lado, en los pacientes con hemisferectomía izquierda se aprecia una mejor ejecución en las pruebas que evalúan habilidades visomotoras, mientras que en el resto de las áreas evaluadas se observa un desempeño más bajo en relación a la evaluación prequirúrgica; Pulsifer et al. (2004), concluyen que el deterioro particular del funcionamiento del lenguaje en pacientes con hemisferectomía izquierda es consistente con los modelos de la lateralización del cerebro.

Loddenkemper, Wyllie, Lardizabal, Stanford y Bingaman (2003), reportan el caso de dos adolescentes de 15 (1) y 13 años (2) que fueron diagnosticados con el síndrome de Rasmussen y

que presentaban atrofia hemisférica izquierda. Ambos pacientes fueron evaluados antes y después de la hemisferectomía funcional izquierda y se analizaron el índice de inteligencia, comprensión verbal y organización perceptual. El paciente 1 fue evaluado en tres momentos antes de la hemisferectomía funcional, la primera evaluación fue a los nueve años, en la que se aprecia que todas sus puntuaciones se encuentran dentro del promedio normal; en la segunda evaluación que fue a los 12 años, se aprecia que hay un decremento de 15 puntos en la escala general de inteligencia, en la comprensión verbal no se observan diferencias significativas y en la organización perceptual disminuyó 30 puntos respecto a la primera evaluación y finalmente, en la tercera evaluación que fue a los 15 años con 3 meses; en la escala de inteligencia se observa una diferencia de 40 puntos respecto a la segunda evaluación y de 55 puntos respecto a la primera evaluación, lo que indica que a esta edad se encontraba en un nivel de retraso mental moderado, además de que las puntuaciones en comprensión verbal decrementaron 35 puntos desde la segunda evaluación al igual que en la organización perceptual. Los resultados de la evaluación que se realizó seis meses después de la cirugía, señalan un incremento de 30 puntos en el índice de inteligencia general, lo que lo ubicó en un nivel de inteligencia límite. En lo que respecta al lenguaje, se reporta una mejora en el rendimiento verbal en comparación con la evaluación prequirúrgica.

El paciente 2 fue evaluado una sola vez antes de la cirugía a los 12 años con 11 meses, en este caso la puntuación de la escala general de inteligencia es de 65, que lo coloca en un nivel de inteligencia de retraso mental leve, la comprensión verbal se encuentra por debajo del promedio normal al igual que la organización perceptual; sin embargo, tiene una mejor ejecución en esta última área que en la comprensión verbal. La siguiente evaluación se realizó dos años después de la intervención quirúrgica y se encontró un sustancial incremento en las puntuaciones de todas las

áreas evaluadas, de modo que el índice general de inteligencia es de 78 puntos, que lo ubica en un nivel de inteligencia límite. Asimismo, se apreció un incremento de 20 puntos en comprensión verbal y organización perceptual. En cuanto al lenguaje, se reporta pobre fluidez pero suficiente para poder comunicarse y su desempeño en pruebas que evalúan lenguaje mejoró respecto a la evaluación prequirúrgica. Los autores concluyen que no necesariamente se presentan afasias permanentes cuando se realizan hemisferectomías funcionales después de los nueve años de edad. Asimismo, afirman que se ha reportado transferencia hemisférica de lenguaje en pacientes mayores de nueve años, por lo que no se pueden pronosticar de manera determinante las alteraciones en el lenguaje de estos niños.

En este mismo sentido, Telfeian, Berqvist, Danielak, Simon y Duhaime (2002), reportaron el caso de una joven que fue diagnosticada con el síndrome de Rasmussen a los 11 años y le practicaron una hemisferectomía funcional izquierda a los 16 años de edad. En cuanto a las alteraciones neuropsicológicas, se encontró que entre los 11 y 16 años desarrolló graves problemas de aprendizaje y perdió la capacidad de leer. A la edad de 12 años, su coeficiente intelectual verbal era de 71, que la ubicaba en un rango límite, posteriormente decayó 20 puntos. Consecutivamente presentó dificultades en el lenguaje expresivo, lo que se observó en pruebas de fluidez verbal y de repetición. A la edad de 13 años, se registró el desempeño correspondiente al de una niña de 9.8 años en competencias lingüísticas generales, mientras que en las habilidades visomotoras se desempeñó como una persona superior a su edad. A los 15 años de edad, ella sólo podía hablar una sola palabra y no comprendía instrucciones simples a menos que estuvieran acompañadas de gestos. Después de la cirugía, presentó una afasia global no fluente. Tres meses después de la cirugía, se hicieron evidentes los progresos en el lenguaje, la paciente comenzó a hablar cinco ó seis palabras y se observaron mejorías sustantivas en la comprensión. Dos años después de la cirugía

se aprecia un avance importante en cuanto a su lenguaje espontáneo, comprensión, repetición y nombramiento. Los autores concluyen al igual que Loddenkemper et al. (2003), que los resultados de la hemisferectomía funcional en pacientes con Rasmussen no predicen terminantemente el pronóstico de los déficits de lenguaje. Asimismo, sugieren que existen posibilidades de que en la adolescencia el hemisferio derecho pueda suplir algunas funciones de lenguaje que desempeña el hemisferio izquierdo, por lo que consideran que la recuperación del lenguaje es el resultado de la plasticidad del sistema nervioso central; lo que en el curso de la enfermedad no ocurría, probablemente porque las crisis convulsivas suprimían la función que el hemisferio derecho podía tomar en el lenguaje.

En relación a ello, Kinsbourne (2009), argumenta que los precedentes del lenguaje se establecen en el mismo hemisferio en el que el lenguaje termina de madurar. La manifestación temprana es quizá una activación selectiva de ese hemisferio en un contexto verbal, mucho antes de que el sustrato neuronal haya madurado al punto de que el procesamiento del lenguaje sea factible. No obstante, se indica que cuando la lesión ha ocurrido antes de los dos años de edad es menos probable que se presente afasia a diferencia de cuando se presenta en años posteriores; asimismo señala que las estructuras del hemisferio derecho son más propensas a asumir una función compensatoria en una lesión ocurrida durante una etapa temprana del desarrollo. Algunos circuitos pueden dar soporte al desarrollo de lenguaje ya sea de manera temprana en el desarrollo normal o en la compensación, sin embargo otros circuitos neuronales no pueden, independientemente de que no sean habilidades cognitivas del lenguaje. Por su parte, Junqué, Rabassa y Mataró (2004), señalan que en un niño que presenta una lesión que abarca regiones especializadas en el lenguaje en el hemisferio

izquierdo otras áreas pueden lograr suplir esta función; subrayan que se puede presentar un nivel de funcionamiento efectivo, pero también se pueden producir déficits residuales.

Pese a que los estudios anteriores no lo mencionan, las características de la hemisferectomía funcional pueden sugerir variadas alteraciones cognoscitivas además de las ya mencionadas. La resección de estructuras importantes que constituyen el lóbulo temporal puede condicionar deficiencias en la memoria a corto plazo. Rains (2004), sugiere que los pacientes con lesiones temporales derechas presentan dificultades importantes en cuanto a la memoria espacial y refiere que remociones extensas de estructuras temporales mesiales derechas producen dificultades importantes para aprender secuencias repetitivas. Por otro lado, Carslon (2007), argumenta que una región crítica para el adecuado funcionamiento en la memoria en el lóbulo temporal es el hipocampo, de este modo afirma que pacientes con alteraciones en el hipocampo, presentan una pérdida en la capacidad para establecer nuevas memorias declarativas; asimismo, menciona que el aprendizaje verbal se encuentra afectado. Loubon y Franco (2010), señalan que el hipocampo es una estación transitoria en el camino hacia la memoria a largo plazo. Por su parte, González, Anderson, Wood, Mitchell y Harvey (2007), señalan que en los niños se tienen que contemplar las implicaciones de estructuras mesiales del lóbulo temporal, ya que son parte integral de la formación y retención de información nueva.

La amígdala es otra de las estructuras que resultan afectadas con la hemisferectomía funcional. Dicha región está considerada como una estructura esencial para el procesamiento emocional de las señales sensoriales, ya que recibe proyecciones de todas las áreas de asociación sensorial. Es esta convergencia de proyecciones anatómicas la que sitúa a la amígdala como la estructura responsable

de la formación de asociaciones entre los estímulos y el refuerzo o el castigo. En cuanto a la participación diferencial de la amígdala derecha e izquierda en la función emocional, se ha sugerido la existencia de una posible asimetría. A la amígdala izquierda se ha relacionado con la codificación y extracción de las características estimulantes de la emoción, así como con los procesos del lenguaje emocional; por su parte la amígdala derecha ha sido implicada en los mecanismos de recuperación de la información emocional, especialmente la de tipo visual. A pesar de lo anterior, el hecho de que no siempre se haya encontrado esta lateralización en pacientes con lesiones amigdalinas unilaterales ha llevado a sugerir que no existe una especialización lateralizada de la función emocional en las amígdalas, sino más bien que ambas contribuyen del mismo modo en los procesos emocionales y de condicionamiento. Con tales argumentos es evidente que hasta el momento no existe un consenso acerca de si existe o no una asimetría funcional en la amígdala (Sánchez-Navarro y Román, 2004).

Vale la pena recordar la estrecha relación de la corteza prefrontal con importantes estructuras del sistema límbico, como la amígdala y el hipocampo. En este caso, la amígdala se encuentra conectada estrecha y recíprocamente con la corteza prefrontal a través de su grupo nuclear basolateral por medio del fascículo uncinado (Afifi y bergman, 2006). La región orbitofrontal de la corteza prefrontal recibe aferencias de la amígdala, corteza entorrinal, áreas sensoriales y la circunvolución del cíngulo. La corteza orbitofrontal, al igual que la amígdala, se relaciona con las emociones. En este sentido Sánchez-Navarro y Román (2004), señalan que esta región se encuentra involucrada en la respuesta emocional particularmente cuando está implicada en contingencias aprendidas de refuerzo.

Pese a que se pueden encontrar alteraciones en los circuitos entre la amígdala y la corteza prefrontal tras la hemisferectomía funcional, es necesario hacer hincapié en que los niños con Rasmussen presentan atrofia hemisférica por lo que los lóbulos frontales de un hemisferio ya presentan una afectación importante. Aunque en los estudios de niños con este padecimiento no se reportan alteraciones en las funciones reguladas por los lóbulos frontales, es necesario considerarlas. En este sentido, es conveniente definir de manera general que las funciones reguladas por los lóbulos frontales son denominadas funciones ejecutivas. Anderson, Northam, Hendy y Wrennal (2005), señalan que las funciones ejecutivas no son de ninguna manera procesos cognoscitivos unitarios, refieren que son una colección de funciones o procesos interrelacionados, dirigidos al logro de una meta y son referidas como las conductas que controlan, organizan y dirigen la actividad cognitiva, así como las respuestas emocionales y conductuales.

De la misma forma, es necesario aclarar que resulta más complicado especificar las alteraciones de las funciones ejecutivas en los niños que en los adultos, puesto que en los niños las funciones del lóbulo frontal se desarrollan a lo largo de la infancia e incluso la adolescencia. Al respecto, Ardila y Rosselli (2007), sugieren que las funciones ejecutivas se desarrollan en la infancia y se aprecian a partir de que el niño puede controlar su conducta usando la información que ha adquirido, de modo que poco a poco desarrolla una mayor capacidad para resolver problemas más complejos y para utilizar estrategias metacognoscitivas, lo que coincide con la aparición gradual de conexiones neuronales en los lóbulos frontales. En este sentido, Anderson et al. (2005), sugieren que hay periodos en los que el desarrollo humano presenta un mayor crecimiento de la corteza prefrontal, con una considerable mielinización. El primer periodo se observa entre el nacimiento y los dos años de edad, el segundo entre los siete y los nueve y, el último, al final de la adolescencia entre los 16 y

19 años. En lo que respecta al desarrollo de las funciones ejecutivas, se indica a grandes rasgos que a los siete u ocho meses se comienzan a ver las primeras señales de la memoria de trabajo y los sistemas de inhibición, a los cinco años se aprecia planeación y conducta dirigida a metas, a los 14 se observa un mejoramiento en la toma de decisiones afectivas, de los 16 a los 19 años mejora el control atencional, la memoria de trabajo y las estrategias de planeación.

Ahora bien, Jurado y Verger (1996), describen el caso de una niña de 13 años de edad que desarrolló de forma dramática y abrupta cambios conductuales, tales como desinhibición sexual, falta de preocupación por la higiene personal, agresión física y verbal, además de habla tangencial. Las anormalidades comenzaron con la falta de atención en el colegio, seguida por una actividad sexual promiscua y sin precaución, desobediencia, agresión y depresión. Las capacidades de velocidad motora, atención, tareas alternadas, solución de laberintos, inhibición de respuestas estaban por debajo de la normalidad. A las seis semanas aparecieron crisis epilépticas y el EEG mostró una actividad comicial con un predominio frontal izquierdo. Por otra parte describen el caso de PL, un niño que sufrió un traumatismo craneoencefálico a los tres años de edad, con una lesión localizada en la corteza prefrontal derecha y en la sustancia blanca. A las dos semanas aparecieron cambios de personalidad y control emocional con impulsividad, baja tolerancia a la frustración, cambios de humor frecuentes y reacciones inesperadas al contexto. Con el paso del tiempo aumentaron las discrepancias entre la conducta social presentada y la edad cronológica. Aunque el cociente intelectual se hallaba por encima de la media, mostraba alteraciones en los procesos ejecutivos y autorregulativos. PL presentaba escasas conductas de autocontrol en situaciones sociales y cognitivas complejas, interferencia con el desarrollo de conductas adaptativas al incrementarse las demandas ambientales, dificultad en situaciones nuevas y desorganización

visoespacial. Además, mostraba dificultades para aprender de la experiencia, siendo incapaz de integrar la información nueva con las experiencias pasadas. Se distraía con facilidad y, aunque verbalizaba planes de ejecución, era incapaz de inhibir otras conductas durante el tiempo necesario para ejecutar el plan. Se mostraba agresivo y no sentía remordimientos por sus acciones; era una persona irritable e hipersensible. Los autores concluyen que la magnitud de las alteraciones de PL sugiere que no es el tamaño ni la lateralidad de la lesión lo que interfiere en el desarrollo sino la localización frontal.

Es importante reconocer que las lesiones frontales en la infancia no determinan terminantemente el futuro de las funciones ejecutivas. En este sentido, Thompson et al. (2009), estudiaron, con la ayuda de RMF, la plasticidad neuronal en un paciente de 24 años de edad que presentó una lesión frontal derecha a los siete años de edad. Los autores sostienen que puede ocurrir una recuperación de funciones después de un daño a la corteza prefrontal en la niñez y, dicha recuperación, está asociada a una importante reorganización de los patrones de actividad hemisférica; es decir, a la plasticidad cerebral del desarrollo. Aunque no todas las tareas mostraron una recuperación en la misma medida en este caso, la recuperación más amplia implica la activación de otras regiones corticales. En este sentido, Alcaraz y Gumá (2001), señalan que el grado de flexibilidad difiere de una región del cerebro a otra. Las regiones que se desarrollan más tarde en la infancia, como los lóbulos frontales o el cuerpo calloso resultan ser estructuras muy maleables. Por su parte, Aguilar (2003), afirma que tanto el sistema visual como el motor son áreas donde la plasticidad neuronal es más evidente; sin embargo, prácticamente todas las funciones cerebrales pueden verse beneficiadas con la recuperación de la función después del daño.

En lo que respecta a la desconexión hemisférica que se produce a través de la callosotomía que se reporta en la técnica de la hemisferectomía funcional, se indica que desde hace ya un siglo se describieron alteraciones neuropsicológicas derivadas de esta desconexión; como por ejemplo la alexia sin agrafia y la apraxia unilateral. Dichas alteraciones fueron interpretadas como una desconexión entre el lenguaje y el área visual para el caso de la alexia sin agrafia y un aislamiento motor de las regiones del lenguaje para la apraxia (Ardila y Rosselli, 2007).

Actualmente se reconocen más alteraciones en pacientes con este tipo de lesión. Ventura (2003), refiere que se presentan alteraciones en el procesamiento de estímulos visuales, por ejemplo: decir si 2 formas proyectadas en ambos campos visuales son idénticas o no. Por otro lado, al copiar dibujos, se encontró que la mano derecha tiene dificultades para copiar figuras tridimensionales, mientras que la izquierda conserva su habilidad para dibujar figuras con perspectiva. En cuanto a las funciones auditivas se indica que los pacientes con desconexión hemisférica identifican palabras y sonidos si éstos son presentados a cada oído de manera independiente.

Bustamante y Lopera (2006), evaluaron a un paciente con un tumor en el cuerpo calloso que, tras una callosotomía, presentó dos síntomas característicos de la desconexión de los hemisferios, la anomia y alexia táctil izquierdas debidas a la imposibilidad de que la información de los estímulos sensoriales que llegan al hemisferio derecho acceda a los centros del lenguaje. Asimismo, afirman que la desconexión callosa se asocia con alexia izquierda, que se encuentra relacionada con una pequeña zona de la región más posterior del esplenio. Del mismo modo, es probable que otras funciones visuales que cruzan de uno a otro hemisferio como son el color, el movimiento, la orientación y la forma, tengan también una localización topográfica definida en el esplenio. Por otro

lado, refieren que es probable que se presente agrafia, ya que se ha observado que los pacientes no escriben al dictado con la mano izquierda porque las órdenes verbales no llegan al hemisferio derecho, debido a una desconexión del hemisferio izquierdo con los centros motores del hemisferio derecho, con lo que se origina una agrafia afásica o una agrafia apráxica por incoordinación motora para ejecutar los movimientos de la escritura cursiva. Por su parte, Rains (2004), reportó que los pacientes también pueden tener un impacto importante sobre el comportamiento global.

De este modo, se aprecia que las características específicas de la hemisferectomía podrían ser una variable importante, considerando no sólo lo que se ha reportado en estos pacientes con síndrome de Rasmussen, sino también aquellas deficiencias que pudieran estar relacionadas con algunas estructuras por sí mismas.

2.2 Efecto de los Fármacos Antiepilépticos en los procesos cognoscitivos

A lo largo del presente escrito, se han puntualizado las alteraciones reportadas en el síndrome de Rasmussen, así como las relacionadas con la hemisferectomía funcional; no obstante, es imposible dejar de considerar el efecto de los Fármacos Antiepilépticos (FAE) en los procesos cognoscitivos, pues como ya se mencionó, los pacientes presentan una forma de epilepsia de difícil control y generalmente les prescriben politerapia antiepiléptica. En este sentido, Bourgeois (2008), afirma que en comparación con la monoterapia, la politerapia tiene dos ventajas potenciales: un mejor control de las crisis o un grado similar de crisis con menos efectos secundarios relacionados con las dosis altas en monoterapia. De modo que para cumplir con este criterio, la combinación particular debe tener un mayor espectro antiepiléptico o un mejor índice terapéutico que los fármacos por separado.

Por su parte, Armijo y Herranz (2007_a), argumentan que la asociación de dos fármacos puede producir efectos positivos, neutros o perjudiciales para el paciente. En farmacoterapia hay numerosas asociaciones benéficas de fármacos que suman mecanismos de acción diferentes y consiguen mayor eficacia sin aumentar la toxicidad. En otros casos la asociación es neutra, ya que consigue una mayor eficacia a costa de una mayor toxicidad, que contrarresta la utilidad clínica de la asociación (por ejemplo, algunas asociaciones de anticoagulantes con antiagregantes). Deckers, Hekster, Keyser y Meinardi (2005), sugieren que la toxicidad de la politerapia puede estar relacionada con la carga total de medicamentos; es decir, la dosis total de todas las drogas y no al número de medicamentos. En otras palabras, un fármaco a una dosis relativamente alta puede causar efectos más adversos que dos fármacos en dosis bajas, lo que coincide con Armijo y Herranz, (2007_c). La terapia de combinación puede resultar no sólo en los efectos secundarios más fuertes, sino también más efectos secundarios de diferentes tipos.

Al respecto, Bourgeois (2008), señala que en la politerapia es sumamente importante considerar no sólo que se disminuyan las crisis epilépticas sino que se haga una revisión exhaustiva para que no se exponga al paciente a una interacción de fármacos que puedan provocar mayores efectos adversos. En este sentido, Armijo y Herranz (2007_b) refieren que muchos efectos adversos de los FAE son comunes y pueden ser aditivos (por ejemplo, los efectos sedantes o los efectos neurológicos), por lo que con frecuencia la tolerabilidad a un FAE es peor en politerapia que en monoterapia. Es sumamente importante ahondar específicamente en las alteraciones cognitivas que se encuentran relacionadas con los FAE, siendo una variable a considerar en los pacientes con síndrome de Rasmussen, ya que después del tratamiento quirúrgico les siguen suministrando la politerapia de FAE aunque con una menor combinación de fármacos.

De acuerdo con Svoboda (2004), se han encontrado mayores alteraciones en pacientes con politerapia en comparación con los pacientes a los que se trataban con un solo FAE. No obstante, los pacientes con politerapia mejoran su rendimiento cognoscitivo cuando son tratados con dosis bajas (Aldenkamp, Krom, Kotsopoulos y Vermeulen, 2005). Sin embargo, Archila (2000), afirma que existe una relación directa entre los niveles del medicamento en la sangre y el deterioro de sus funciones cognitivas, sin ser necesario alcanzar niveles tóxicos para producir déficit. Los pacientes epilépticos tratados con politerapia se han mostrado como los más afectados en diversas funciones cognitivas, como por ejemplo, la atención, memoria, velocidad de procesamiento, control motor, etc.

Diversos estudios han mostrado que, al reducir el número de FAE o al cambiar a monoterapia, se produce una mejoría conductual y cognitiva; por lo tanto el incremento en la neurotoxicidad en la politerapia está comúnmente relacionada con interacciones farmacocinéticas entre los FAE, a través del efecto del metabolismo hepático. También se han notado efectos secundarios en ciertas combinaciones de FAE, incluso con las concentraciones séricas aceptadas, hallazgo que sugiere la presencia de interacciones farmacodinámicas (Valdez, 2003). Así como la mayoría de los fármacos, los FAE tienen grandes ventajas; sin embargo, se observan reacciones adversas importantes; de acuerdo con esto, se convierte en una variable sumamente relevante al momento de analizar los procesos cognoscitivos de los niños con síndrome de Rasmussen sometidos a la hemisferectomía funcional.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Como se aprecia, han salido a la superficie un cúmulo de variables y alteraciones relacionadas con el síndrome de Rasmussen y con la hemisferectomía funcional, sin embargo aún queda relacionar y analizar todas estas variables que por sí fuera poco nos han revelado aún más preguntas, debido a

la escasa información que ha sido reportada, ya sea porque las características de la enfermedad dificultan su estudio o por la alta probabilidad de que sean mal diagnosticados.

Hasta el momento, se sabe que el Síndrome de Rasmussen es un padecimiento poco común que se presenta predominantemente en la infancia, el inicio del padecimiento lo marca la primera crisis convulsiva que puede evolucionar en un corto tiempo hasta convertirse en crisis secundariamente generalizadas o en los peores casos llegar al estado epiléptico, lo que entorpece el estudio neuropsicológico de estos pacientes. Anatómicamente se aprecia atrofia hemisférica considerable que va de la parte anterior del encéfalo hacia la parte posterior, lo que provoca alteraciones neuropsicológicas importantes, de las cuales hasta el momento sólo se ha reportado un decremento en la función cognoscitiva general y una relación estrecha con el hemisferio alterado. Lo anterior subraya la gran necesidad de seguir indagando al respecto.

Con relación al Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional "La Raza", se han diagnosticado siete pacientes con Síndrome de Rasmussen en los últimos cinco años, mismos que han sido intervenidos quirúrgicamente. Existe poca información en cuanto al funcionamiento cognoscitivo se refiere, esto se debe a que las crisis convulsivas impiden en muchas ocasiones una evaluación antes de la cirugía; sin embargo, en algunos pacientes esto es posible porque la intensidad y frecuencia de las crisis lo permite, ya que hay mucha variabilidad en el número de las mismas de paciente a paciente. La evaluación previa a la cirugía puede proporcionar un conocimiento más claro de los efectos de la hemisferectomía funcional en los procesos cognoscitivos de los niños con este padecimiento, una vez que se le compare con la evaluación posterior a la cirugía.

No obstante, como se ha mencionado, no en todos los casos es posible evaluar a los pacientes previamente a la intervención quirúrgica, pero sí pueden evaluarse posterior a ésta. De este modo, los datos que se obtengan pueden ser de gran valor para conocer la forma en que este padecimiento y procedimiento quirúrgico influyen en su funcionamiento cognoscitivo.

Por ello, se plantean las siguientes preguntas de investigación: ¿Cuáles son las características de los procesos cognoscitivos de los niños con Rasmussen? ¿Qué efecto tiene la hemisferectomía funcional sobre los procesos cognoscitivos en los niños con síndrome de Rasmussen? ¿Cómo se expresa la lateralidad funcional de los pacientes con un trastorno hemisférico como el síndrome de Rasmussen?

De manera general, el conocimiento detallado sobre las deficiencias cognoscitivas específicas y el grado de alteración de éstas en relación con las áreas dañadas, puede establecer de manera más clara cuáles serían las estrategias a seguir en la intervención neuropsicológica de estos pacientes poco tiempo después de la cirugía y, de esta manera, optimizar el funcionamiento cognoscitivo de los niños con este padecimiento ya que se ha observado que cuando se elimina el foco epileptógeno en pacientes con crisis de difícil control, se da la oportunidad de que otras áreas del cerebro suplan funciones que realizaban las áreas dañadas (Telfeian, et al, 2002).

De tal manera, se proponen los siguientes objetivos para el estudio:

- 1) Describir y analizar los procesos neuropsicológicos de un niño de 11 años de edad antes y después de ser sometido a Hemisferectomía Funcional Derecha.
- 2) Describir y analizar los procesos neuropsicológicos de dos los niños con edades de siete y nueve años de edad con síndrome de Rasmussen después de ser intervenidos con hemisferectomía Funcional Derecha e Izquierda respectivamente.

4. MÉTODO

Participantes:

Se evaluaron tres pacientes, todos ellos con diagnóstico de síndrome de Rasmussen pertenecientes al Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional "La Raza" del IMSS. Específicamente, se evaluó a un paciente de 11 años de edad que fue evaluado antes y después de la hemisferectomía funcional derecha y dos pacientes de siete y nueve años de edad que fueron evaluados únicamente después de la hemisferectomía funcional derecha e izquierda respectivamente.

Instrumentos:

Las pruebas neuropsicológicas empleadas en este estudio y las funciones que se evalúan con cada una de ellas se describen en la Tabla 1.

Tabla 1. Pruebas neuropsicológicas empleadas para los tres pacientes del estudio.

Prueba	Funciones que evalúa
Escala Wechsler de Inteligencia para Niños WISC IV (Wechsler, 2007)	Funcionamiento cognoscitivo general
Test de Copia y de Reproducción de memoria de Figuras Geométricas Complejas Rey (Rey, 2003).	Habilidades visoconstructivas, visoespaciales y de memoria visual.
Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil TAVECI (Benedet, Alejandro y Pamos, 2001).	Memoria audio-verbal
Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo y Expresivo (Gardner, 1987a; Gardner, 1987b).	Lenguaje expresivo y receptivo
Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños ENFEN (Portellano, Martínez y Zumárraga, 2009).	Funciones ejecutivas
Escala de calidad de vida del niño con epilepsia CAVE (Herranz y Casas, 1995).	Evalúa la calidad de vida de niños con epilepsia.

Diseño

Dadas las características de la muestra y las condiciones de la patología se diseñó un estudio exploratorio descriptivo. Para evaluar la influencia de las variables independientes 1) Hemisferectomía Funcional Derecha 2) Hemisferectomía Funcional Izquierda, sobre la variable dependiente (procesos cognoscitivos). Se realizó una evaluación prequirúrgica al paciente de 11 años de edad, seis meses después de la hemisferectomía funcional derecha se realizó la evaluación postquirúrgica con las mismas pruebas que en la evaluación prequirúrgica. A los pacientes de siete y nueve años de edad se les realizó únicamente una evaluación postquirúrgica aproximadamente un año después de la cirugía debido a que sólo hasta ese momento fue posible contactarlos.

Procedimiento

Los tres pacientes del servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional "La Raza" fueron evaluados con las seis pruebas neuropsicológicas (descritas en la Tabla 1) en dos sesiones de tres horas cada una con descansos intermedios, ya que como todos presentan alteraciones psicomotoras se les dificultaba acudir al hospital por lo que se trató de hacerlo en el menor número de días.

5. RESULTADOS

Características demográficas

Se evaluaron tres pacientes; un paciente con evaluación antes y después de la HFD y a dos de ellos únicamente fue posible realizarles la evaluación postquirúrgica debido a que la frecuencia e intensidad de las crisis no permitieron hacer la valoración prequirúrgica. Las características generales de los pacientes se presentan en la Tabla 2.

Tabla 2. Características demográficas de los pacientes evaluados.

	PACIENTES		
	1	2	3
Sexo	Masculino	Masculino	Femenino
Escolaridad	4° primaria	3° preescolar	1° primaria
Lateralidad manual	Diestra	Diestra	Diestra
HFD	X	X	
HFI			X
Edad en la que se realizó la evaluación neuropsicológica.	11	7	9
Edad en la que inició el padecimiento.	9	5	6
Edad en la que fueron intervenidos quirúrgicamente.	11	6	8
Evaluación prequirúrgica	Noviembre 2010		
Evaluación postquirúrgica	Mayo 2011	Septiembre 2010	Enero 2010

La Tabla 3 nos muestra la evolución de las crisis epilépticas de los tres pacientes, de manera general se aprecia que las crisis de todos los pacientes evolucionaron en 2 años aproximadamente tanto en la frecuencia como en la intensidad. Cabe mencionar que los pacientes dos y tres llegaron al estatus epiléptico y fueron puestos en coma inducido hasta la cirugía.

Tabla 3. Evolución en tiempo y forma de las crisis de los 3 pacientes

Pacientes	Evolución de las crisis			
	1-3 meses	4-6 meses	7-12meses	12-24 meses
1	Inicia con crisis sensoriales durante la noche. Posteriormente se presenta crisis parcial en pierna izquierda (tres por día, durante dos meses).	Crisis parciales del hemicuerpo izquierdo (ocho por día, con una duración de 10 min. Aproximadamente)	A 10 meses de la primera crisis inicia movimiento que cesa sólo en el sueño. Hemiparesia izquierda.	A 18 meses se presentan 13 crisis por día. No llega al estatus epiléptico.
2	Inicia con una crisis de ausencia, posteriormente se presentan crisis parciales en el brazo izquierdo una vez por día, durante tres meses.	Se aprecia un aumento progresivo, tres meses después, se presentan en promedio 30 crisis por día. Las crisis motoras se presentan en el hemicuerpo izquierdo. En dos ocasiones llegó al estatus epiléptico, fue internado y controlado.	Se presenta hemiparesia izquierda y se reportan más de 100 crisis por día. Llega al Estatus epiléptico y es puesto en coma inducido hasta la cirugía.	
3	Inicia con una crisis generalizada. Posterior a esta primera crisis, durante dos meses se presenta una crisis parcial motora durante la noche ya sea en brazo, pierna o hemicara derecha.	Posteriormente se presentan durante el día una ó dos crisis parciales motoras ya sea en brazo, pierna o hemicara derecha, lo que ocurre durante un tiempo aproximado de seis meses.	Presenta de cinco a seis crisis parciales motoras durante el día. Algunas crisis se presentaban ya sea en brazo, pierna o hemicara derecha y en otras ocasiones en todo el hemicuerpo derecho.	A los 18 meses del inicio de las crisis se presenta la hemiparesia derecha y la frecuencia de las crisis sigue siendo de seis crisis diarias. Aproximadamente a los 24 meses del inicio de la primera crisis, llega al estatus epiléptico y es

				puesta en coma inducido hasta la cirugía.
--	--	--	--	---

ESTUDIOS DE IMAGEN

Resonancia Magnética Nuclear RMN

IMÁGENES PRE-OPERATORIAS PACIENTE 1

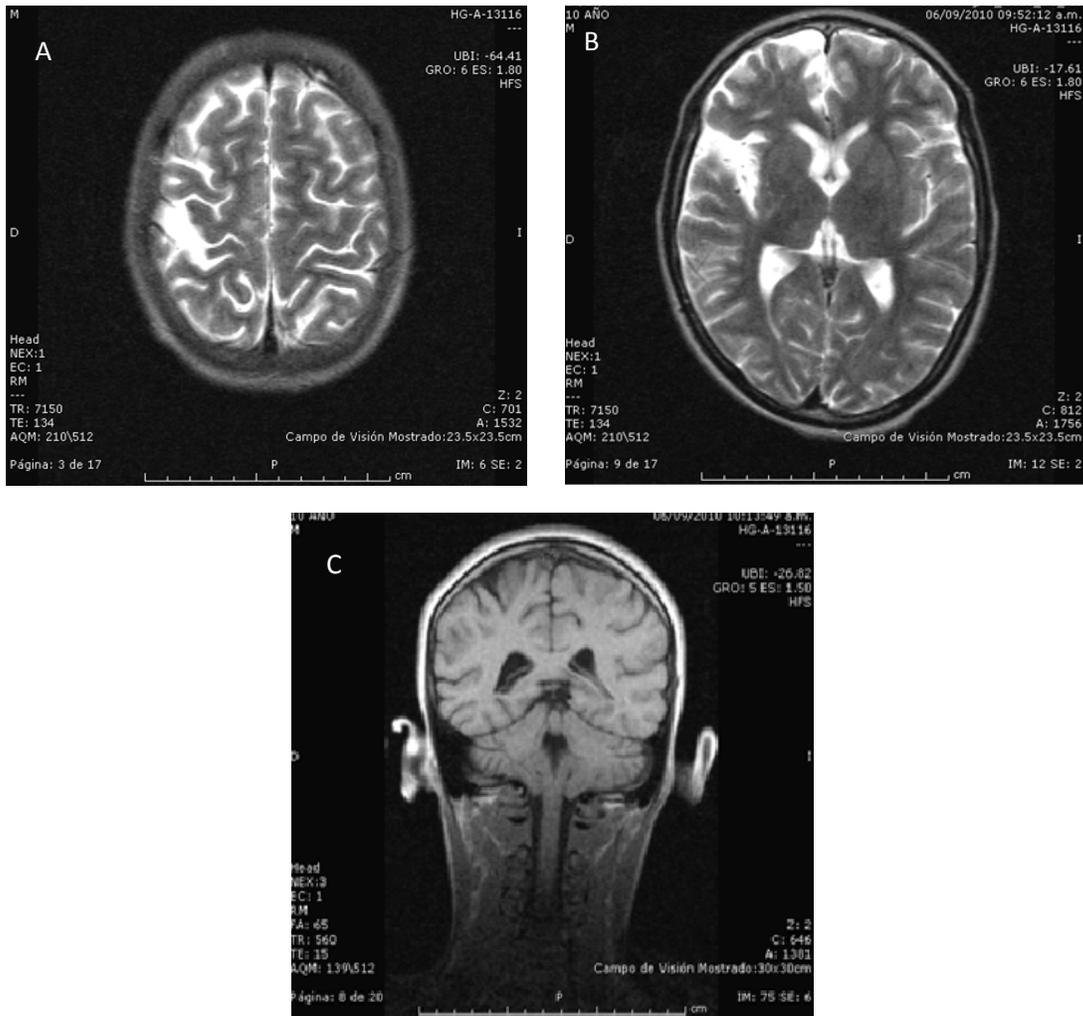


Figura 1. Corte axial en fase T2 en la que se aprecia atrofia del hemisferio cerebral derecho (A). Corte axial en fase T2 en la que se aprecia atrofia en la región temporal y a nivel de la cisura de Silvio (B). Corte coronal en fase T2 en la que se aprecia atrofia del hemisferio cerebral derecho (C).

IMÁGENES POST-OPERATORIAS PACIENTE 1

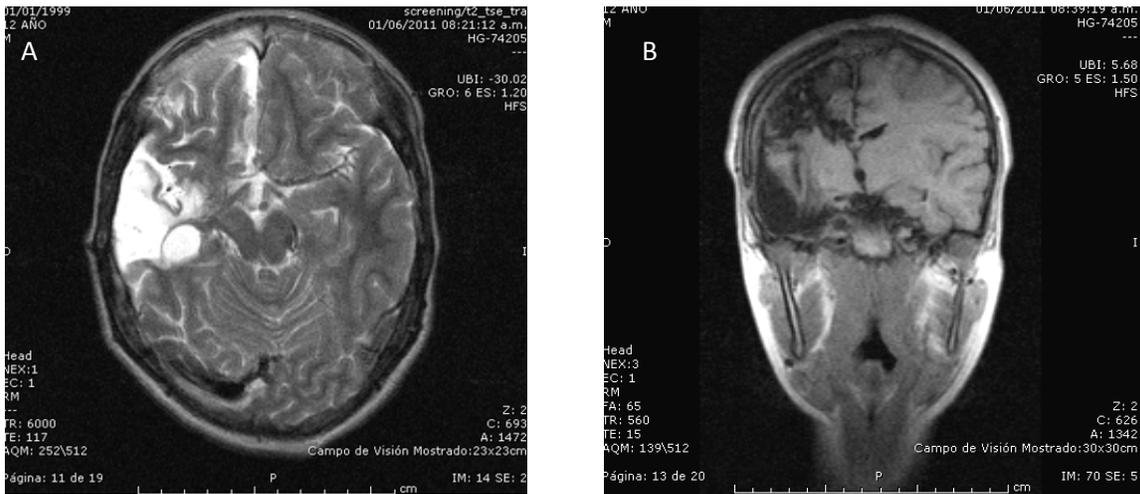


Figura 2. Corte axial en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal (A). Corte coronal en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal y desconexión del lóbulo parietal (B).

IMÁGENES PRE-OPERATORIAS PACIENTE 2

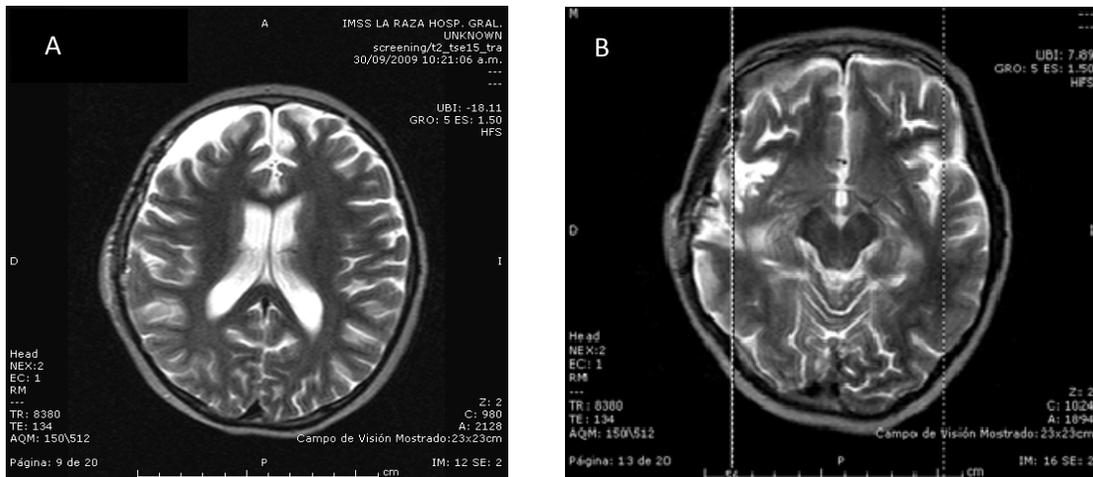


Figura 3. Corte axial en fase T2 en la que se aprecia atrofia cerebral del hemisferio cerebral derecho, con colección en lóbulo frontal derecho (A). Corte axial en fase T2 en la que se aprecia atrofia cerebral del hemisferio cerebral derecho (B).

IMÁGENES POST-OPERATORIAS PACIENTE 2

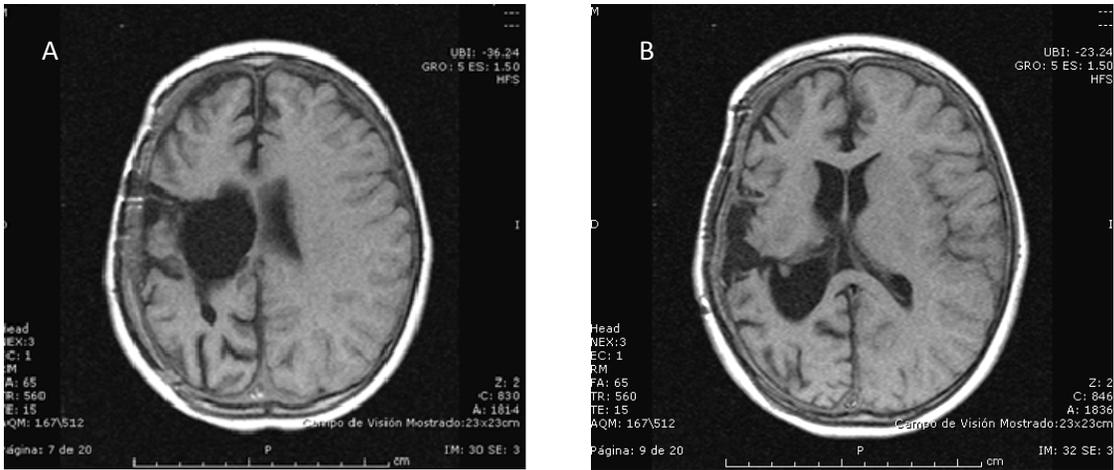


Figura 4. Corte axial en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal derecho y desconexión del lóbulo parietal derecho (A). Corte axial en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal derecho (B).

IMÁGENES PRE-OPERATORIAS PACIENTE 3

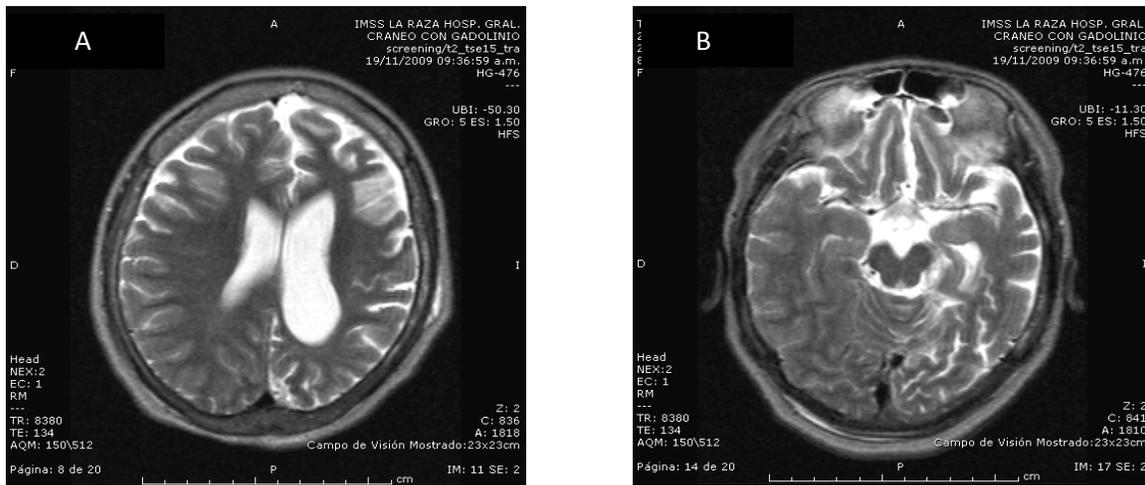


Figura 5. Corte axial en fase T2 en la que se observa atrofia hemisférica izquierda y ventriculomegalia izquierda (A). Corte axial en fase T2 en la que se observa atrofia hemisférica izquierda (B).

IMÁGENES POST-OPERATORIAS PACIENTE 3

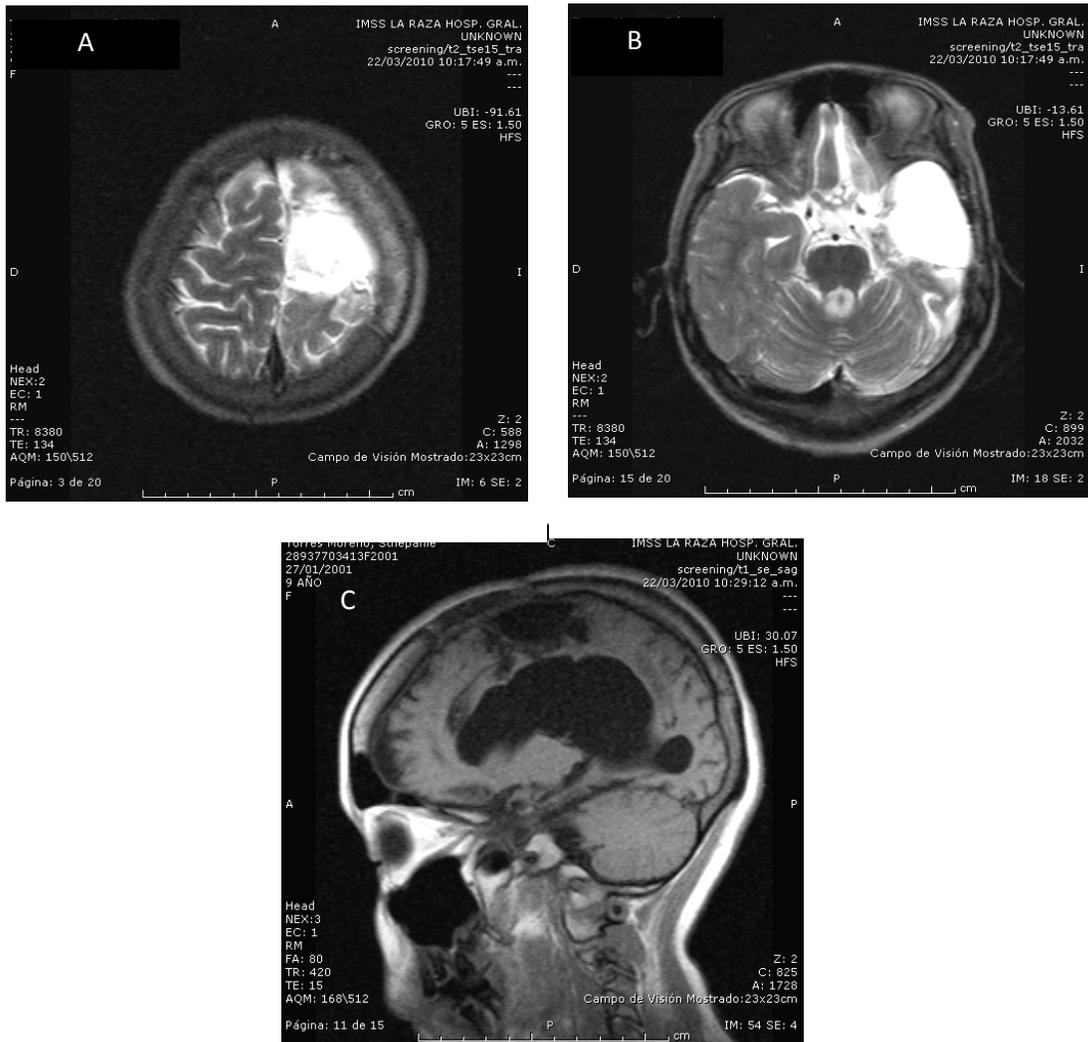


Figura 6. Corte axial en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal izquierdo, así como desconexión del lóbulo parietal izquierdo (A). Corte axial en fase T2 en la que se aprecia ausencia del lóbulo temporal izquierdo (B). Corte sagital en fase T2 en la que se aprecia desconexión del cuerpo calloso(C).

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

En lo que respecta al tratamiento farmacológico; la historia clínica de los pacientes evaluados postquirúrgicamente indica que el paciente uno al momento de la evaluación consumía siete fármacos antiepilépticos y después de a cirugía únicamente tres fármacos. Los otros dos pacientes antes de ser intervenidos quirúrgicamente tuvieron un aumento progresivo en el uso de fármacos antiepilépticos y como se aprecia en la Tabla 4, al momento de la evaluación consumían únicamente tres anticomiciales.

Tabla 4. Fármacos antiepilépticos administrados a los pacientes.

	Paciente	Medicamento	FAE (mg diarios)	Duración del tratamiento (meses)
Pre quirúrgico	1	Vigabatrina	500	2
		Valproato de magnesio	600	17
		Levetiracetam	625	18
		Carbamazepina	800	18
		Topiramato	300	3
		Fenobarbital	40	7
		Clonazepam	0.6	4
Post quirúrgico	1	Fenobarbital	15	4
		Levetiracetam	200	6
		Carbamazepina	800	6
post quirúrgicos	2	Topiramato	300	12
		Carbamazepina	600	12
		Fenobarbital	150	12
	3	Topiramato	600	18
		Levetiracetam	3000	12
		Oxcarbamazepina	1350	18

5.1 Resultados de las pruebas aplicadas

1) Evaluación pre y postquirúrgica del paciente 1 HFD

a) Prueba de escaneo general: Perfil de ejecución en la Escala Wechsler de Inteligencia para Niños (WISC IV)

Se presentan los resultados de la evaluación pre y postquirúrgica del paciente 1 con atrofia hemisférica derecha que fue sometido a HFD. En la Tabla 5 se presentan las puntuaciones índice y su respectiva clasificación de acuerdo con la evaluación pre y postquirúrgica. Con base en estos resultados, se aprecia que en la evaluación prequirúrgica el paciente presenta un Coeficiente Intelectual (CI) total de 72 y seis meses después de la cirugía presenta un CI total de 70, lo que indica que tiene un funcionamiento dentro del rango de inteligencia límite. La escala de comprensión verbal muestra una puntuación índice de 79 para la primera evaluación, mientras que para la evaluación postquirúrgica obtiene una puntuación de 73 indicando un rango límite; la escala de razonamiento perceptual presenta una puntuación de 84 en ambos momentos de la evaluación lo que lo ubica en el rango de promedio bajo; en lo que respecta a la memoria de trabajo presenta puntuaciones índice de 80 y 86 en la evaluación pre y postquirúrgica respectivamente; y finalmente en la velocidad de procesamiento se observan puntuaciones índice de 72 en la primera evaluación y 70 en la evaluación postquirúrgica, ubicándolo en un rango límite.

En la Figura 7 se observa el perfil de puntuaciones escalares de la evaluación pre y postquirúrgica del paciente. Los resultados muestran que la mayoría de sus puntuaciones se encuentran por debajo de una desviación estándar. De manera general se observa un patrón de ejecución similar y sin cambios evidentes en ambas evaluaciones. Los resultados de las subpruebas de la escala verbal en la evaluación prequirúrgica indican dificultades en las subpruebas de vocabulario, comprensión y

palabras en contexto; para la evaluación postquirúrgica se aprecia una mejor ejecución en información y palabras en contexto. En razonamiento perceptual se observan deficiencias en diseños con cubos y matrices en la primera evaluación, mientras que en la segunda evaluación se muestra una mejoría en el desempeño de la subprueba de diseño con cubos y un decremento en las tareas de matrices y figuras incompletas. En las pruebas que miden memoria de trabajo se observó disminución de las puntuaciones escalares de retención de dígitos y un incremento en las puntuaciones de la subprueba de números y letras en la segunda evaluación. Finalmente, se encontraron deficiencias en todas las subpruebas que evalúan velocidad de procesamiento en ambas evaluaciones. De este modo se aprecia que las diferencias en el funcionamiento cognoscitivo no son clínicamente relevantes.

Tabla 5. Puntuaciones de índices compuestos y clasificación en los dos momentos de la evaluación.

Escala	Índice compuesto		Clasificación	
	Pre Noviembre 2010	Post Mayo 2011	Pre Noviembre 2010	Post Mayo 2011
Compresión verbal	79	73	Límite	Límite
Razonamiento perceptual	84	84	Promedio bajo	Promedio bajo
Memoria de trabajo	80	86	Límite	Promedio bajo
Velocidad de procesamiento	62	59	Muy bajo	Muy bajo
Escala total	72	70	Límite	Límite

WISC IV

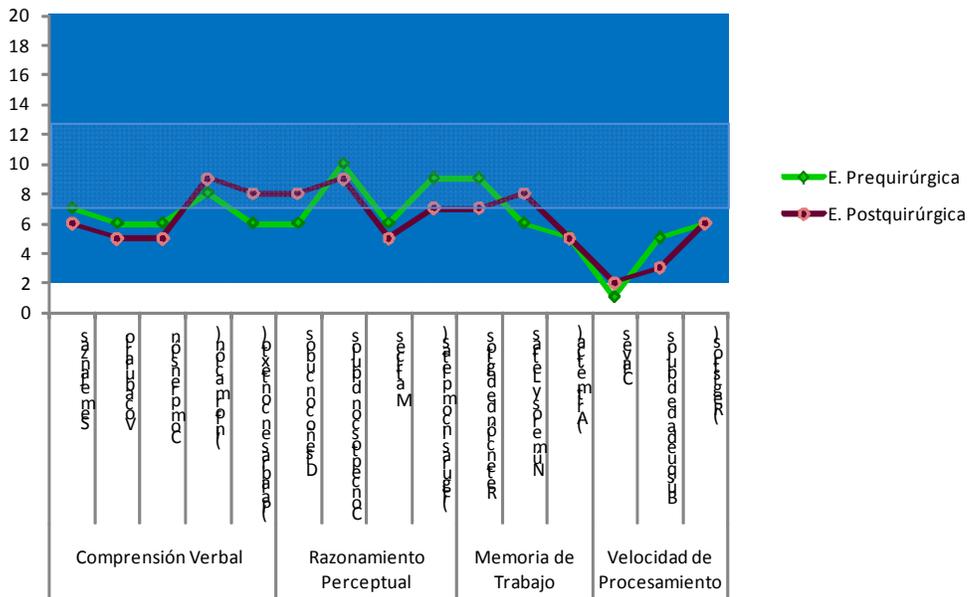


Figura 7. Perfil de puntuaciones escalares de las evaluaciones pre y postquirúrgica.

b) Memoria audioverbal: Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil (TAVECI)

Los resultados de las evaluaciones se muestran en la Figura 8 y Tabla 6. Los resultados de la evaluación prequirúrgica muestran que el paciente se ubica por debajo de la norma en la mayoría de las puntuaciones, mientras que para la evaluación postquirúrgica se observa un incremento en las puntuaciones típicas de la prueba; sin embargo se aprecian dificultades en cuanto a sus habilidades de aprendizaje y de memoria. Las puntuaciones típicas señalan que presenta alteraciones en la formación de huellas de memorias de acuerdo con las puntuaciones de las variables cuatro y cinco de la evaluación prequirúrgica, mientras que presenta un incremento en la evaluación postquirúrgica. Por otro lado, se aprecia que no aprendió a discriminar las palabras de la lista de cualquier otra palabra almacenada y mostró una tendencia a contestar no en el apartado de reconocimiento.

Finalmente se aprecia que sí hace uso de ayudas externas como claves semánticas o fonológicas para evocar la palabra deseada.

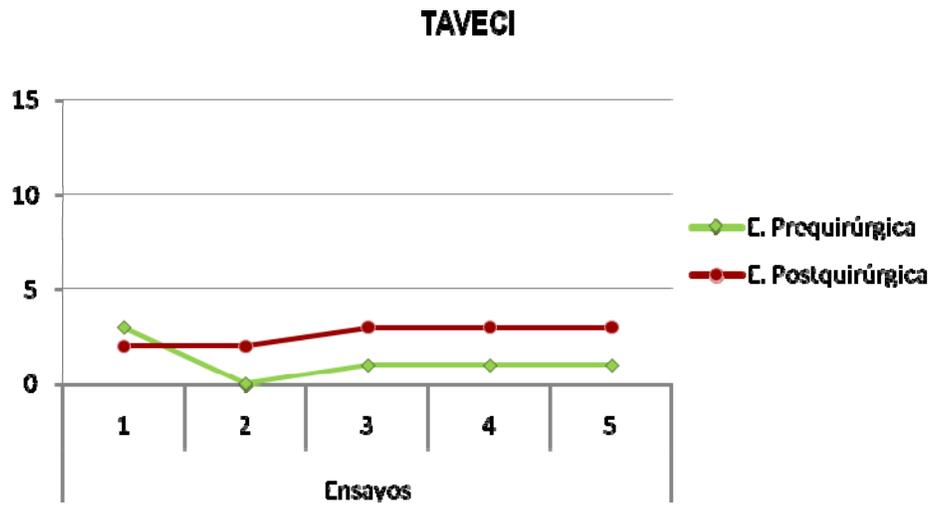


Figura 8. Curva de aprendizaje de palabras de la evaluación pre y postquirúrgica.

Tabla 6. Variables y puntuaciones típicas (PT) de TAVECI del paciente uno.

Variables	PT	
	Pre	Post
1. Discriminabilidad	-4	-5
2. Sesgo de respuesta	-4	1.5
4. RL-CP frente a RI-A5	-3	-0.5
5. RCL-CP frente a RCL-LP	-3	0
7. RCL-LP frente a RL- RL-LP	0.5	0.5
8. Recon-Ac frente a RL-LP	3.5	1.5
9. Recon-Ac frente a RCL	4	1

c) Lenguaje receptivo y expresivo: Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo y Expresivo

En la Tabla 7 se aprecia el rendimiento en lenguaje receptivo y expresivo en ambas evaluaciones. De acuerdo con los resultados de las evaluaciones antes y después de la cirugía su lenguaje receptivo es similar al esperado en un niño de 14 años de edad. Mientras que en el lenguaje expresivo en la primera evaluación resultó semejante al de un niño de 13.6 años de edad promedio a diferencia de la evaluación postquirúrgica donde se observó un decremento importante presentando una edad semejante a un niño de 10.6 meses.

Tabla 7. Puntuaciones del Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo (R) y Expresivo (E) del paciente uno.

Puntuaciones	Pre	Post	Pre	Post
	R	R	E	E
Puntaje bruto	94	95	100	89
Edad mental	14	14.4	13.6	10.6
Percentil	95	94	87	30
Grupo intelectual	8	8	7	4
Puntaje estándar	124	123	117	92

Nota: (R) Lenguaje receptivo y (E) Lenguaje expresivo.

d) Percepción y memoria visual: Test de Copia y de Reproducción de memoria de Figuras Geométricas Complejas Rey

El modelo de reproducción y memoria se observan en la figura 9 y los resultados de la prueba se aprecian en la Figura 10. De manera general, la evaluación prequirúrgica muestra que tuvo un tiempo de copia dentro del rango de lo normal. El paciente comienza su dibujo realizando el armazón general de la figura; sin embargo está deformada. Dentro del armazón se distinguen algunos detalles, no obstante se observa que no se encuentran en su posición correcta y se encuentran deformados al grado de que muchos de ellos no logran distinguirse adecuadamente. Las

características del dibujo indican que presenta un tipo de copia III y se coloca su puntuación dentro del percentil 10 con respecto a su grupo normativo, lo anterior, sugiere que no logra percibir la figura de manera adecuada y que no es capaz de organizar la información visual presentada.

En lo que respecta a la evaluación posquirúrgica, presenta un tiempo de copia largo que lo ubica en el percentil 10. De manera general, se observa una mejoría en cuanto a la calidad, posición y tamaño de la figura; sin embargo aún se presentan dificultades; en este sentido, se aprecia que inicia el dibujo con el rectángulo que sirve de armazón y posteriormente va plasmando poco a poco los detalles primarios y secundarios; no obstante, estos detalles no conservan su forma ni posición original. Cabe mencionar que el paciente es consciente de que tiene dificultades en sus habilidades espaciales, ya que frecuentemente menciona que debió de hacerlo diferente para que cupiera en la hoja.

Con base en las características del dibujo, el paciente presenta un tipo de copia III y su puntuación general lo ubica en el percentil 40.

En la reproducción de memoria de la evaluación prequirúrgica también presenta un tiempo corto en la realización del dibujo, se observa el armazón general con un fondo de líneas confuso, en el que se logran distinguir sólo algunos detalles, los cuales no se encuentran en la posición adecuada y se observan deformados, por lo que corresponde a un tipo de construcción de figura V. La puntuación total de la reproducción de memoria se encuentra en el percentil 10 lo que lo ubica por debajo de su grupo normativo. En la evaluación postquirúrgica se aprecia una mejoría importante, presenta un tipo de reproducción más largo que en la evaluación prequirúrgica y se aprecia que logra evocar el armazón de la figura y dibujar más elementos primarios y secundarios; sin embargo, omite varios

elementos y la posición de algunos de ellos no es la adecuada. Por ello presenta un tipo de construcción de figura III y se encuentra en el percentil 40.

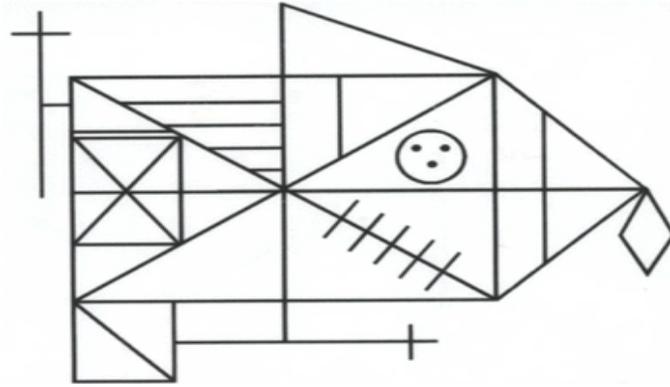


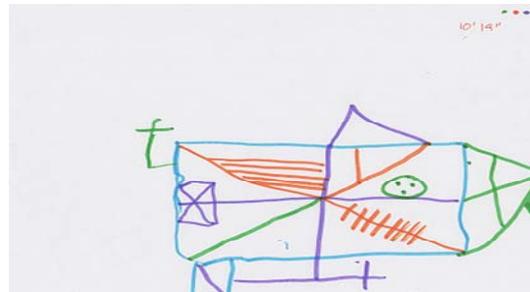
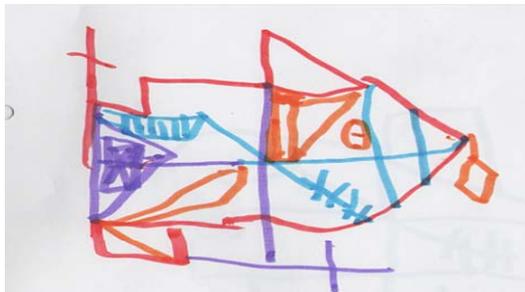
Figura 9. Figura compleja de Rey forma A.

Evaluación prequirúrgica

Evaluación postquirúrgica

Copia

Copia



Memoria

Memoria

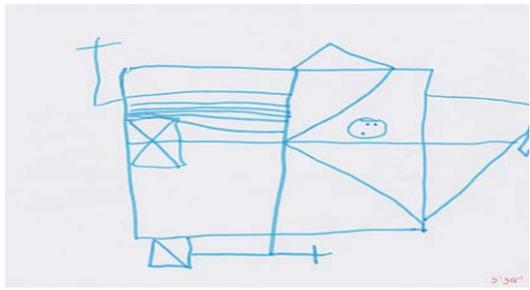
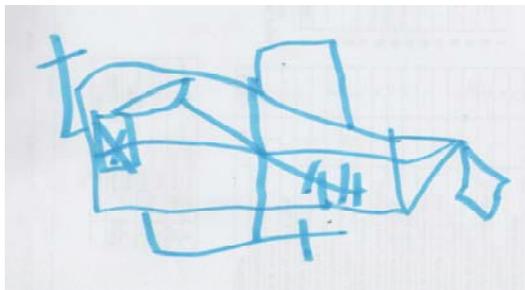


Figura 10. Copia y reproducción de memoria de la Figura compleja de Rey del paciente uno HFD.

e) Funciones ejecutivas: Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños

ENFEN

Como se observa en la Figura 11, el paciente presenta un patrón de ejecución similar en ambas evaluaciones, la mayoría de sus puntuaciones se encuentran por debajo del promedio. En la valoración postquirúrgica se observa una mejoría en la fluidez semántica así como en la subescala de interferencia. Resulta importante mencionar que la velocidad de procesamiento del paciente influye en algunas de las puntuaciones de la prueba, ya que se aprecia que resuelve de manera correcta las tareas de senderos y anillas; sin embargo su tiempo de ejecución es muy largo.

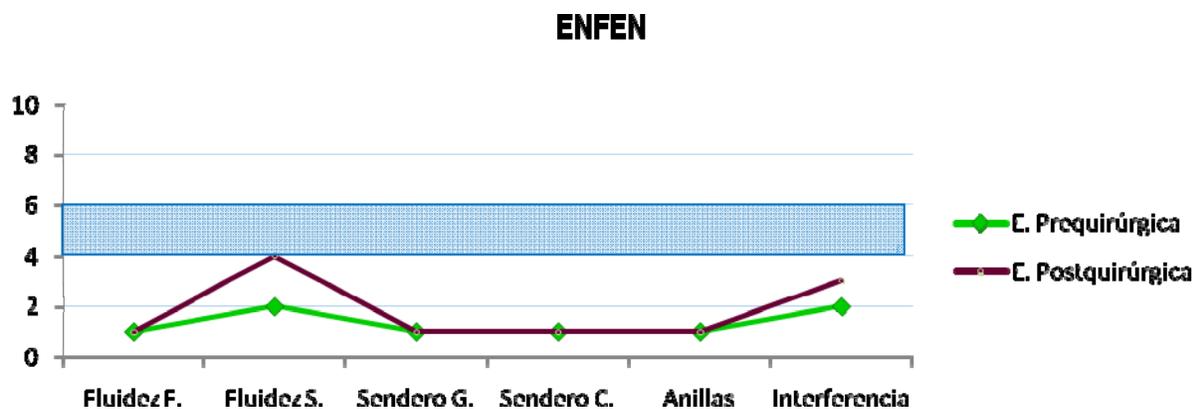


Figura 11. Perfil de puntuaciones decatipo de la evaluación pre y postquirúrgica. La barra azul corresponde a las puntuaciones que se encuentran dentro de la norma.

f) Conducta y emociones

La información sobre la conducta y emociones del paciente se obtuvo a través de la entrevista clínica y de la observación del paciente durante las sesiones de evaluación. De manera general, antes de la cirugía, los padres del paciente describían a su hijo como un niño tranquilo y que generalmente respeta las reglas, lo cual coincidió con lo observado durante las sesiones de

evaluación, en las que mostró una actitud de cooperación muy favorable. Seis meses posteriores a la cirugía los reportes de los padres indican que se presentan síntomas negativos como la apatía y por otro lado alteraciones en la conducta, como por ejemplo rayar coches en un estacionamiento. Del mismo modo, durante la evaluación se apreció apatía y poco control inhibitorio, lo cual dificultó su evaluación.

g) Calidad de vida: Escala de Calidad de Vida del Niño con Epilepsia CAVE

La figura 12 muestra los resultados de la escala CAVE, donde se indica la percepción que tienen los padres de los pacientes antes y después de la hemisferectomía funcional derecha. De manera general, la puntuación que se obtuvo en la escala antes de la cirugía fue de 15 lo que indica que los padres consideraban que la calidad de vida de su hijo estaba entre "muy mala a mala", mientras que después de la cirugía la puntuación cambió a 24 lo que señala que después de la cirugía los padres opinan que la calidad de vida de su hijo mejoró y ahora es considerada entre "mala a regular". De forma específica se aprecia que mejora su calidad de vida después de la cirugía en la mayoría de los ámbitos que integra a escala, sin embargo, los puntajes más altos se encuentran en la frecuencia e intensidad de las crisis, ya que hasta el momento el paciente ya no ha vuelto a convulsionar.

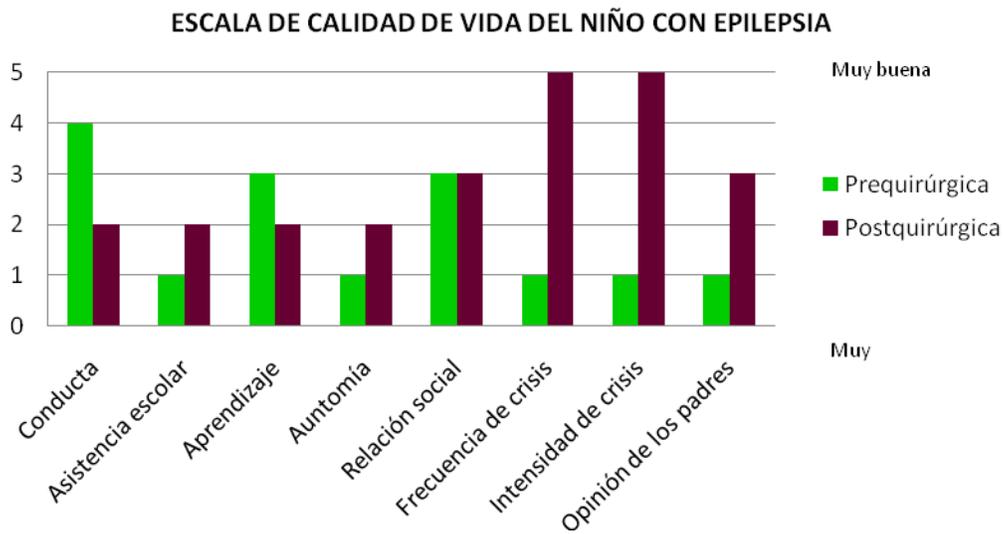


Figura 12. Puntuaciones de la Escala de Calidad de Vida para Niños con Epilepsia CAVE aplicada a los padres del paciente 1 antes y después de la HFD.

2) Resultados de los dos pacientes con única evaluación postquirúrgica: HFD y HFI

a) Pruebas de escaneo general: Escalas Wechsler de Inteligencia para niños WPPSI- Español y WISC IV

Se presentan los resultados de las pruebas aplicadas a los dos pacientes que únicamente fueron evaluados postquirúrgicamente.

En la Tabla 8 se aprecian las puntuaciones de CI del paciente 2 que fue sometido a la hemisferectomía Funcional Derecha HFD; de manera general se aprecia que tiene un CI total de 88 que lo sitúa en un rango promedio bajo. La escala verbal indica un CI de 100 lo que coloca al paciente en un rango normal, por otro lado la escala de ejecución presenta un CI de 77 ubicándolo en un nivel límite.

En la Figura 13 se observa su patrón de ejecución durante la prueba. Su ejecución indica que sus habilidades verbales se encuentran dentro del rango de lo normal. Su desempeño en la escala de ejecución deja ver que tiene deficiencias importantes en las subpruebas de Laberintos, Diseños Geométricos y Diseño con Prismas, que evalúan habilidades visuoespaciales y de visoconstrucción.

En lo que respecta al paciente 3 que fue sometido a la Hemisferectomía Funcional Izquierda (HFI), la Tabla 8 nos muestra sus puntuaciones índices. Se aprecia una puntuación índice total de 57, lo que sugiere que se encuentra en el rango muy bajo. La escala de comprensión verbal muestra una puntuación índice de 55, indicando el rango muy bajo, la escala de razonamiento perceptual presenta una puntuación de 82 colocándola en el rango de promedio bajo; en lo que respecta a la memoria de trabajo y velocidad de procesamiento se observan puntuaciones índice de 62 y 57 respectivamente lo que indica puntuaciones muy bajas.

En la Figura 14 se muestra su perfil de puntuaciones escalares. Pese a que presenta dificultades en la mayoría de las áreas probadas, se aprecia que las puntuaciones más altas con respecto a ella misma se ubican en la escala de razonamiento perceptual; sin embargo, las únicas puntuaciones que se encuentran dentro del rango normal, son matrices y diseño con cubos que se ubica en el límite inferior del rango de lo normal. Las puntuaciones más bajas se encuentran en la escala verbal. En lo que respecta a las subpruebas que evalúan memoria de trabajo, fue imposible aplicar la subprueba números y letras debido a que la paciente no entendió las instrucciones. Finalmente, en las subpruebas que evalúan velocidad de procesamiento se observó el mismo patrón de ejecución con puntuaciones que se alejan de la norma con 4 desviaciones estándar.

Tabla 8. Puntuaciones CI para la escala verbal, de ejecución y total de WPPSI del paciente 2 y puntuaciones índice de las escalas de Comprensión verbal y Razonamiento perceptual, memoria de trabajo, velocidad de procesamiento e índice total de WISC -IV del paciente 3.

Paciente 2 HFD			Paciente 3 HFI		
	CI	Rango		Índice compuesto	Rango
Escala verbal	100	Normal	Comprensión verbal	55	Muy bajo
Escala de ejecución	77	Límite	Razonamiento perceptual	82	Promedio bajo
Escala Total	88	Promedio Bajo	Memoria de trabajo	62	Muy bajo
			Velocidad de procesamiento	57	Muy bajo
			Índice total	57	Muy bajo

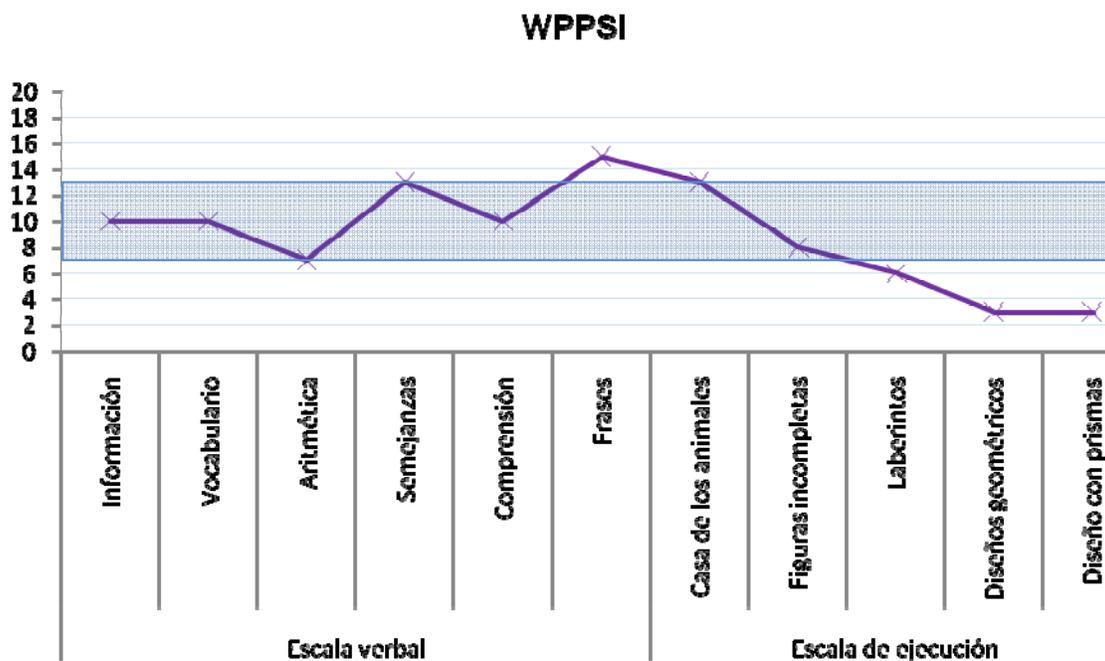


Figura 13. Puntuaciones normalizadas de WPPSI del paciente 2 con HFD. El área enmarcada muestra el rendimiento promedio.

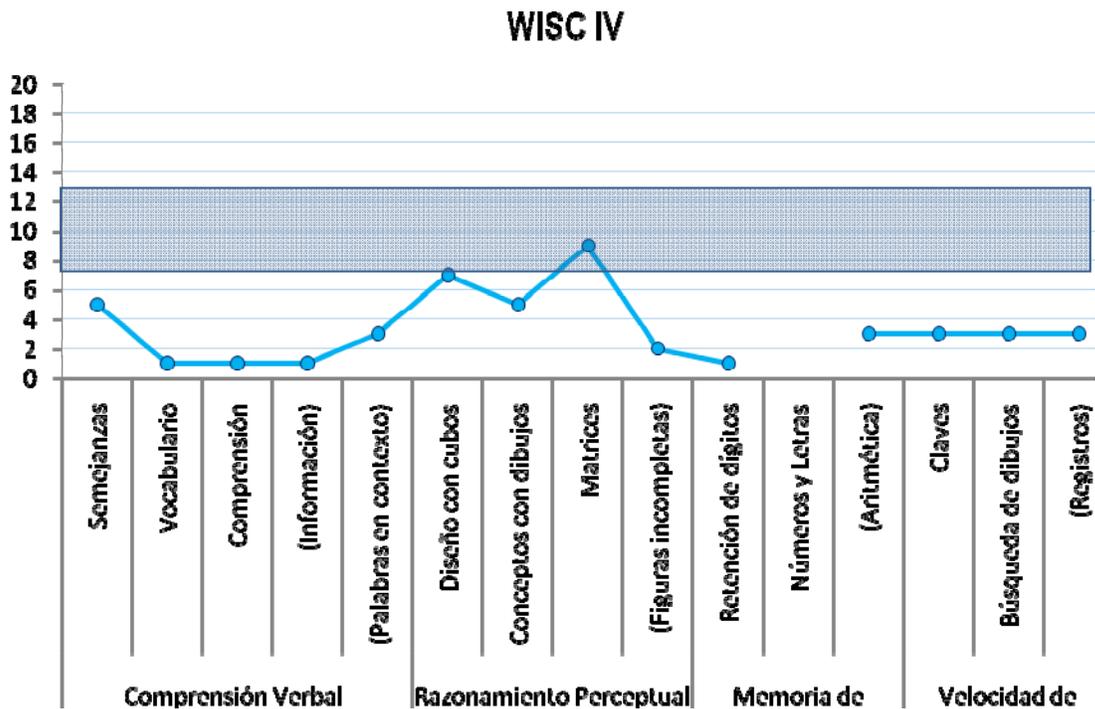


Figura 14. Perfil de puntuaciones normalizadas de WISC del paciente 3. El área enmarcada muestra el rendimiento promedio.

b) Memoria audio-verbal: Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil (TAVECI)

Los resultados de ambos pacientes se muestran en la Figura 15 y en la Tabla 9. En lo que respecta a la curva de aprendizaje de ambos pacientes se aprecia una curva irregular para el paciente 2 y una curva más plana en la paciente 3, lo que sugiere dificultades importantes en el aprendizaje de una serie de palabras.

En lo que respecta a las puntuaciones típicas que se aprecian en la Tabla 9, ambos pacientes presentan puntuaciones que se encuentran por lo menos dos desviaciones estándar por debajo de lo esperado.

Las puntuaciones sugieren que presentan problemas tanto en el registro, almacén y recuperación de la información. Del mismo modo, en la prueba de reconocimiento los pacientes no fueron capaces de discriminar las palabras de la lista de aprendizaje de cualquier otra palabra, por lo que se puede interpretar que no existe un aprendizaje. Finalmente, es importante señalar que los pacientes no hacen uso de ayudas fonológicas ni semánticas para encontrar la información deseada.

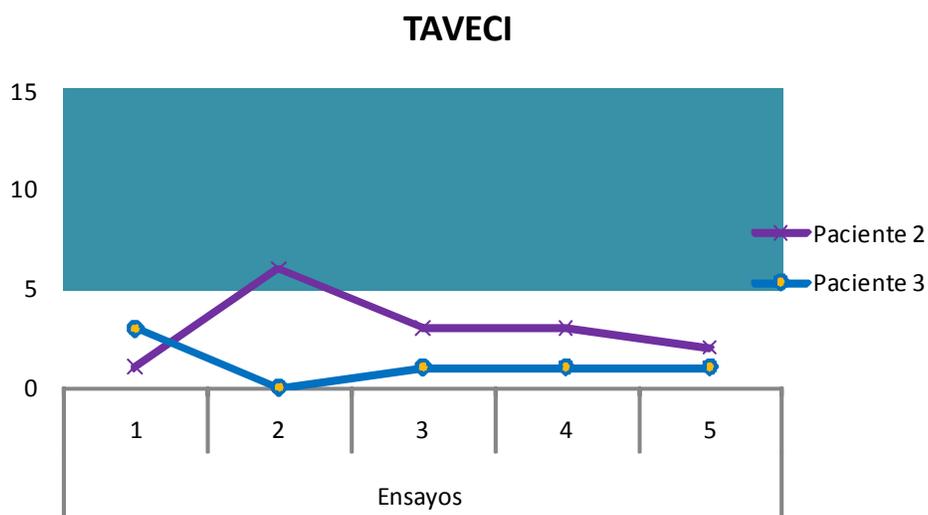


Figura 15. Curva de aprendizaje de palabras del paciente dos HFD y paciente tres HFI.

Tabla 9. Variables y puntuaciones típicas de TAVECI de los pacientes 2 v 3.

Variables	PT	
	Paciente 2 HFD	Paciente 3 HFI
1. Discriminabilidad	-5	-5
2. Sesgo de respuesta	-2.5	-3
4. RL-CP frente a RI-A5	-2.5	-0.5
5. RCL-CP frente a RCL-LP	-2	0
7. RCL-LP frente a RL- RL-LP	-2	0.5
8. Recon-Ac frente a RL-LP	-0.5	-4.5
9. Recon-Ac frente a RCL	-2	-5

c) Lenguaje expresivo y receptivo: Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo y Expresivo

Los resultados del Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo y Expresivo que se muestran en la Tabla 10, indican que el rendimiento del lenguaje receptivo del paciente 2 es similar al esperado en un niño de cinco años de edad promedio, lo que lo ubica muy por debajo de la normal. En lo que respecta a su lenguaje expresivo tiene una ejecución similar a la que se esperaría en un niño de 5.8 años de edad de igual forma presentándose en un percentil por debajo al esperado.

Por su parte, el desempeño del lenguaje receptivo de la paciente 3 es similar al de un niño de 6.4 años y su lenguaje expresivo al de un niño de 4.6 años, lo que ubica su ejecución del lenguaje tanto expresivo como receptivo muy por debajo del desempeño esperado.

Tabla 10. Puntuaciones del Test Figura/Palabra de Vocabulario Receptivo (R) y Expresivo (E) de los pacientes 2 y 3.

Puntuaciones	Paciente 2 HFD 7 años de edad		Paciente 3 HFI 9 años de edad	
	R	E	R	E
Puntaje bruto	44	56	56	46
Edad mental	5.0	5.8	6.4	4.6
Percentil	4	10	5	1
Grupo intelectual	2	2	2	1
Puntaje estándar	74	81	65	55

d) Percepción y memoria visual: Test de Copia y de Reproducción de memoria de Figuras

Geométricas Complejas Rey

Los modelos de reproducción y memoria se aprecian en la figura 16 y los resultados de la Figura compleja de Rey que se observan en la figura 17, sugieren que el paciente 2 tiene dificultades importantes para percibir de manera adecuada las figuras presentadas. En el dibujo a la copia dibujó los cuatro elementos principales, sin embargo, la mayoría de los elementos secundarios fueron

omitidos. En lo que respecta a la calidad se observan figuras poco definidas, con dificultad para el cierre visual. Por su parte, el tamaño, posición y situación relativa se encuentran alterados. En lo que respecta a la memoria, se observan cuatro elementos de los cuales únicamente se logran distinguir dos de los elementos principales, no obstante, se presentan contornos poco definidos y con dificultad aparente del cierre visual. De manera general, se observan deficiencias significativas en cuanto a la percepción visual y la memoria visual, lo que ubica al paciente por debajo del 90% de la población de una edad comparable.

La paciente 3 presenta igualmente dificultades importantes en cuanto a la copia y reproducción de la figura; en este sentido se aprecia que a la copia dibujó únicamente cuatro elementos principales en aislado sin dibujar el armazón que da forma a la figura, y se aprecian cuatro detalles secundarios de la figura. En cuanto a la calidad se aprecia un trazo inestable y algunas de las figuras se encuentran poco definidas. Por otro lado, se observa que presenta dificultades en cuanto al tamaño y posición de las figuras. Por su parte, en la reproducción de memoria se distinguen tres elementos principales de la figura de forma aislada y un detalle secundario. Tanto la posición y tamaño se encuentran alterados. De igual forma que el paciente uno, las puntuaciones de la paciente dos la colocan por debajo del 90% de la muestra normativa.

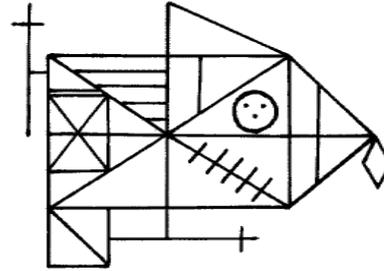
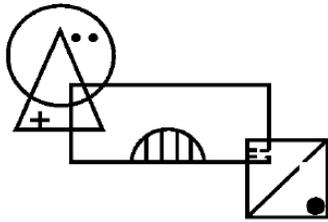
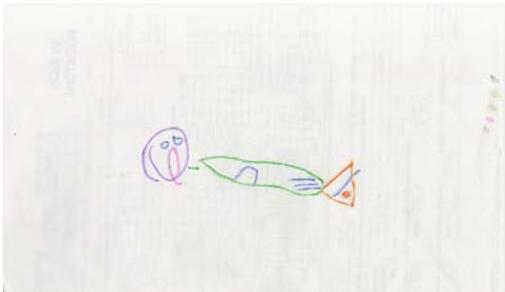


Figura 16. Figura compleja de Rey forma B y forma A

PACIENTE 2 HFD

Copia



Memoria



PACIENTE 3 HFI

Copia



Memoria

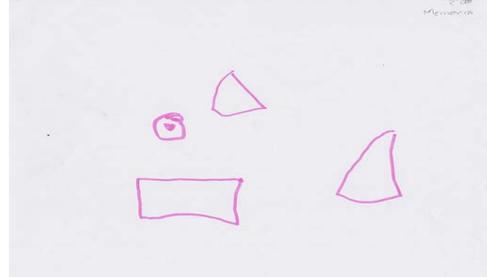


Figura 17. Copia y reproducción de memoria del paciente dos HFD y paciente tres HFI.

e) Funciones ejecutivas: Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños

ENFEN

En la Figura 18 se aprecian los perfiles de puntuaciones decatipo de los pacientes 2 y 3 respectivamente. Las puntuaciones de ambos pacientes se encuentran en los decatipos más bajos. De manera específica, la puntuación más alta del paciente 2 con HFD se encontró en la subescala de fluidez semántica, no fue posible aplicar las subescalas de senderos debido a que el paciente sólo tiene secuencia de conteo hasta el número 10, y la subescala de interferencia no se aplicó debido a que el paciente no sabe leer. En lo que respecta a la paciente 3, consigue únicamente puntuaciones que lo ubican en el decatipo 1 en las subescalas evaluadas, las escalas de senderos e interferencia no fueron aplicadas debido a que la paciente reconoce sólo algunos números y letras.

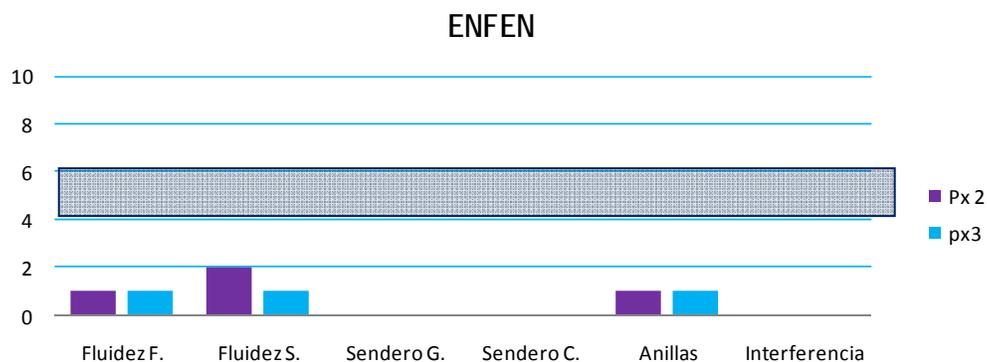


Figura 18. Perfil de puntuaciones decatipo de la evaluación del paciente dos HFD y paciente tres HFI. La barra azul horizontal corresponde a las puntuaciones que se encuentran dentro de la norma.

f) Conducta y emociones

De manera similar al paciente 1, la información sobre la conducta y emociones de los pacientes 2 y 3 se obtuvieron a través de la entrevista clínica y de la observación de los pacientes durante las sesiones de evaluación. En lo que respecta al paciente 2 con HFD; la madre del paciente reporta que antes de la cirugía el paciente era un niño muy tranquilo y un poco tímido; después de la hemisferectomía funcional la escuela reporta apatía y problemas graves de conducta y su madre refiere cambios drásticos de emociones que resultan en ocasiones incongruentes al contexto. Por otro lado, durante la evaluación se observaron síntomas positivos como la desinhibición e incluso euforia. En cuanto a la paciente 3 con HFI, los padres reportan que siempre fue una niña muy tranquila; sin embargo, después de la cirugía la reportan sumamente tímida y apática. Durante las sesiones de evaluación se apreciaron síntomas negativos importantes como apatía, lo cual dificultó la evaluación al grado en el que se tuvieron que aumentar las sesiones de evaluación.

g) Calidad de vida: Escala de Calidad de Vida del Niño con Epilepsia CAVE

En las Figura 19 y 20 se observan los resultados de la Escala CAVE del paciente 2 con HFD y del paciente 3 con HFI. El puntaje global de ambos pacientes antes de ser intervenidos quirúrgicamente es de 11 lo que indica que los padres de ambos pacientes opinan que antes de la cirugía sus hijos tenían una calidad de vida que se encontraba en un rango entre "muy mal y mal"; mientras que después de la cirugía su opinión cambio obteniendo ahora 24 y 25 puntos respectivamente lo que señala que los padres de los pacientes consideran que la calidad de sus hijos mejoró ubicándose entre "regular y bien" De manera general, se aprecia que los padres creen que la calidad de vida de sus hijos mejoró notablemente después de la cirugía. Cabe señalar que los puntajes más altos se

encuentran en la frecuencia e intensidad de las crisis, lo que le ha permitido al paciente dos con HFD asistir nuevamente a la escuela a diferencia de la paciente 3 con HFI.

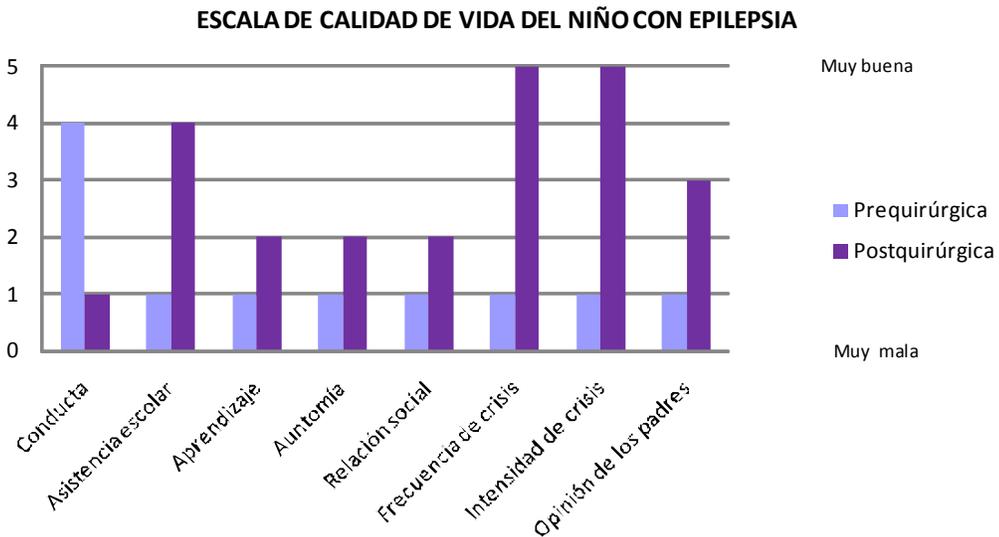


Figura 19. Puntuaciones de la Escala de Calidad de Vida para Niños con Epilepsia CAVE aplicada a la madre del paciente dos antes y después de la HFD.

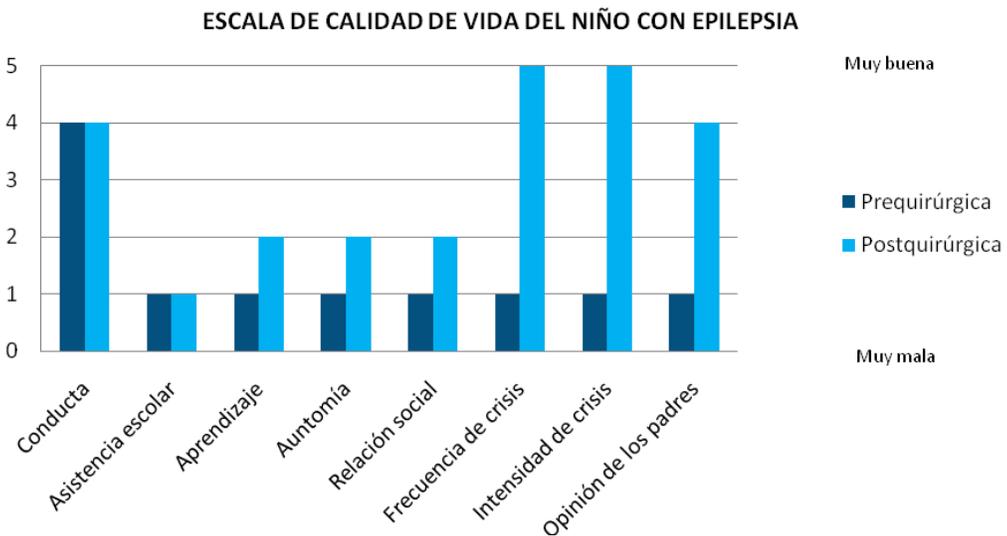


Figura 20. Puntuaciones de la Escala de Calidad de Vida para Niños con Epilepsia CAVE aplicada a los padres del paciente tres antes y después de la HFI.

6. DISCUSIÓN

El estudio del Síndrome de Rasmussen resulta trascendental, ya que es un padecimiento poco común y de difícil diagnóstico. Por otro lado, la hemisferectomía funcional es un procedimiento quirúrgico de la que ya se han reportado estudios neuropsicológicos, no obstante, existe muy poca información sobre los procesos cognoscitivos de los niños con síndrome de Rasmussen intervenidos particularmente con esta técnica quirúrgica, por lo que los resultados de esta investigación pueden ser de gran utilidad para conocer más acerca de las consecuencias de dicha técnica en pacientes con un síndrome hemisférico como lo es el síndrome de Rasmussen; asimismo, nos brinda la posibilidad de comprender más sobre de la especialización hemisférica durante las etapas de desarrollo en pacientes con alteraciones hemisféricas graves.

En consistencia con los objetivos inicialmente puntualizados, en el presente trabajo se evaluaron los procesos neuropsicológicos de 3 pacientes con Síndrome de Rasmussen, un niño de 11 años de edad (antes y después de la hemisferectomía funcional derecha) y dos de 7 y 9 años (después de haber sido sometidos a la hemisferectomía funcional derecha e izquierda respectivamente). Los resultados obtenidos muestran deficiencias importantes en los procesos cognoscitivos de los tres pacientes, mostrando perfiles cognoscitivos diferentes que se relacionan íntimamente con el hemisferio afectado.

En lo que respecta a los pacientes con HFD, mostraron un nivel de inteligencia limítrofe y normal bajo lo que coincide con lo descrito por Pulsifer et al. (2004), quienes reportan que los pacientes con atrofia hemisférica derecha tienen un nivel de inteligencia promedio bajo. La paciente a la que se le practicó HFI presentó un nivel de inteligencia muy bajo, hallazgo consistente con las observaciones

de Pulsifer et al. (2004), respecto a que son los pacientes con atrofia hemisférica izquierda quienes tienen un peor pronóstico.

Respecto a deficiencias específicas en los procesos cognoscitivos de estos pacientes, se observó que los tres presentan alteraciones que corresponden al hemisferio cerebral afectado, aunque los pacientes con HFD difieren entre sí. De manera general, en el paciente 2 (posterior a la HFD), se observó que las principales alteraciones incluyeron a las habilidades visuoespaciales (Pulsifer, et al., 2004). Por su parte, Kinsbourne (2009), argumenta que la percepción del espacio requiere de habilidades de procesamiento específicos que normalmente surgen sólo hacia el final de la primera década de la vida, entonces la presentación de una tarea espacial-relacional para los niños más pequeños dará lugar a fallas en dicha tarea, ya que a esa edad los dos hemisferios procesan el material en un grado comparable; lo anterior sugiere que el paciente 2 con HFD tiene mayor probabilidad de rehabilitar de mejor manera estas funciones debido a que aún no se establece por completo una lateralidad funcional de las habilidades espaciales.

Por otro lado, Mammarella y Pazzaglia (2010), señalan que las lesiones que involucran grandes porciones del hemisferio derecho se encuentran relacionadas con disfunciones en la competencia social, reconocimiento visual, manejo de la información novedosa, así como del manejo de la información rápida y simultánea; lo que concuerda con los resultados de ambos pacientes con HFD, en quienes se observan alteraciones importantes en su conducta y juicio social, así como en la percepción habilidades visuoespaciales y en los diferentes tipos de memoria.

Con respecto al paciente con HFI, Loddenkemper et al. (2003), señala que en los pacientes con hemisferectomía izquierda se observa una mejor ejecución en las pruebas que evalúan habilidades visomotoras, mientras que en el resto de las áreas evaluadas, la ejecución de los pacientes se

encuentra muy por debajo de la norma. En este sentido, Kinsbourne (2009), señala que las lesiones cerebrales izquierdas sufridas antes de los cinco años provocan un índice de inteligencia menos favorable que cuando las lesiones se presentan en los años posteriores, aunque los niños aún podrían progresar durante las etapas de desarrollo del lenguaje y mejorar su índice de inteligencia.

Con relación al proceso atencional, los pacientes con HFD presentan alteraciones en la atención sostenida y, particularmente el paciente 1, evidencia fallas en la atención selectiva. Por su parte, la paciente con HFI muestra una adecuada atención sostenida y una deficiente atención selectiva. De acuerdo con Estévez-González et al. (1997), las alteraciones en la atención sostenida se relacionan con lesiones en la corteza orbitofrontal lateral y frontal dorsal del hemisferio derecho, así como con los ganglios basales y la corteza parietal, lo cual coincide con las alteraciones neuroanatómicas de los pacientes. Por su parte, en lo que respecta a la atención selectiva, se ha sugerido que aunque la atención es una función bilateralizada, el hemisferio derecho a través de vías noradrenérgicas se encuentra mejor capacitado para regular la atención selectiva. En este sentido, la diferencia entre ambos pacientes con HFD puede explicarse por el proceso de lateralización de funciones.

El lenguaje, es uno de los procesos en los que se evidencian diferencias notables entre los pacientes. En cuanto al paciente con HFI, los resultados indican que presenta alteraciones importantes en el lenguaje expresivo y receptivo; en este sentido, la edad de inicio del Síndrome de Rasmussen así como la edad en la que se realiza la cirugía juegan un papel muy importante. Al respecto, Telfeain (2002), señala que si la HFI se realiza en un tiempo óptimo después de haber realizado el diagnóstico, los pacientes presentan menores alteraciones de lenguaje, ya que en general se acepta que después de los 4-6 años de edad, el potencial para que el hemisferio derecho adapte la función del lenguaje se reduce progresivamente. Sin embargo, Loddenkemper et al.

(2003), señala que en algunos pacientes con encefalitis de Rasmussen se ha reportado una aparente transferencia interhemisférica del lenguaje después de los nueve años de edad. La transferencia fue evaluada mediante pruebas neuropsicológicas, mostrando un deterioro progresivo del lenguaje antes de ser sometidos a la HFI y posteriormente una mejoría continua. Kinsbourne (2009), argumenta que los precedentes del lenguaje se establecen en el mismo hemisferio en el que el lenguaje termina de madurar. La manifestación temprana es quizá una activación selectiva de ese hemisferio en un contexto verbal, mucho antes de que el sustrato neuronal haya madurado al punto de que el procesamiento del lenguaje sea factible. No obstante, indica que cuando la lesión ha ocurrido antes de los dos años de edad es menos probable que se presente afasia a diferencia de cuando se presenta en años posteriores; asimismo señala que las estructuras del hemisferio derecho tienden más a asumir una función compensatoria en una lesión ocurrida durante una etapa temprana del desarrollo; algunos circuitos pueden dar soporte al desarrollo de lenguaje ya sea de manera temprana en el desarrollo normal o en la compensación, sin embargo otros circuitos neuronales no pueden, independientemente de que no sean habilidades cognitivas del lenguaje. En este sentido, las mejorías observadas en la paciente pueden deberse a procesos de plasticidad cerebral o a la reducción de las crisis, ya que probablemente las crisis convulsivas suprimían ciertas funciones que otras áreas cerebrales podían tomar, impidiendo la plasticidad del sistema nervioso central (Loddenkemper, et al., 2003).

Por otro lado, las deficiencias en el lenguaje que se pueden presentar en niños con alteraciones hemisféricas derechas se refieren a la regulación de aspectos prosódicos, concretismo, fluidez verbal y a la comprensión y expresión emocional (Portellano, 2008); lo que puede observarse en el paciente 1 con HFD a diferencia del paciente 2 con HFD, que no presenta alteraciones relacionadas

con el lenguaje. En este sentido, Knecht et al. (2002), afirma que probablemente las diferencias individuales en la organización del lenguaje hacen que algunas personas sean más capaces de recuperar la función después de un daño cerebral unilateral.

En el caso de la memoria; en el paciente con evaluación pre y posquirúrgica de HFD se aprecian alteraciones en la memoria semántica, episódica y visual, observándose mejorías en todos estos tipos de memoria después de la cirugía. Al respecto, Purves et al., (2007), argumenta que durante el desarrollo se hace evidente la plasticidad de los circuitos neuronales, en este sentido menciona que existen indicios de plasticidad sináptica en el sistema nervioso de los mamíferos que se desarrollan a escalas temporales que varían desde milisegundos hasta días, semanas o más. Uno de los patrones sinápticos que producen un efecto prolongado en la fuerza sináptica es el denominado potenciación a largo plazo, que está relacionado con la formación de memorias o al menos con el almacenamiento de la información específica. Por su parte, Aguilar (2003), afirma que tanto el sistema visual como el motor son áreas donde la plasticidad neuronal es más evidente; no obstante, prácticamente todas las funciones cerebrales pueden verse beneficiadas con la recuperación de la función después del daño.

En cuanto al paciente 2 con HFD, son evidentes sus alteraciones en la memoria inmediata así como la memoria visual; lo que es característico de alteraciones del hemisferio derecho; en torno a ello Mammarella y Pazzaglia (2010), sostienen que en pacientes con síndrome del hemisferio derecho se ha observado una diferencia importante entre las puntuaciones de las tareas que evalúan memoria verbal y memoria visuoespacial, mostrándose puntuaciones inferiores en la memoria visuoespacial con respecto a pacientes control sin lesiones del hemisferio derecho. Un vínculo importante a considerar son las alteraciones en la percepción visual que se aprecian en pacientes con lesiones

del hemisferio derecho y que influyen de manera directa en la codificación, almacenamiento y la evocación de la memoria visuoespacial. De acuerdo con esto, Acosta (2000), apunta que algunas de las deficiencias neuropsicológicas de niños con síndrome del hemisferio derecho presentan alteración en la discriminación y reconocimiento de los detalles y relaciones visuales, así como en la organización visuoespacial, lo que coincide con Mammarella y Pazzaglia (2010).

Por su parte, Rains (2004), sugiere que pacientes con lesiones temporales derechas presentan dificultades importantes en cuanto a la memoria espacial y refiere que remociones extensas de estructuras temporales mesiales derechas producen dificultades importantes para aprender secuencias repetitivas.

En cuanto al funcionamiento en el hemisferio izquierdo, la paciente con HFI presenta una ejecución deficiente en todos los tipos de memoria que fueron evaluados, lo cual coincide con lo reportado por Pulsifer et al. (2004), quien indica que los pacientes con HFI son quienes presentan un peor pronóstico y desempeño cognoscitivo de manera general. Con base en lo reportado sobre las alteraciones de memoria relacionadas con las lesiones hemisféricas izquierdas en niños, Ardila y Rosselli (2007), refieren que la memoria verbal se encuentra frecuentemente afectada, además estiman que el 70% de los niños que presentan lesiones del hemisferio izquierdo padecen afasias, las cuales regularmente presentan características de una afasia global o motora lo que también va a mermar el funcionamiento de la memoria audioverbal. Por otro lado, también resulta necesario considerar el papel de estructuras subcorticales. En este sentido, Carlson (2007), argumenta que pacientes con alteraciones del hipocampo presentan una pérdida en la capacidad de establecer nuevas memorias declarativas y que el aprendizaje verbal se encuentra afectado, como es el caso de todos los pacientes. González et al. (2007), señalan que en los niños se tienen que contemplar

las implicaciones de estructuras mesiales del lóbulo temporal, ya que son parte integral de la formación y retención de información nueva.

Gran parte de los estudios sobre las alteraciones neuropsicológicas relacionadas con lesiones hemisféricas se encuentran enfocadas en las alteraciones del lenguaje, memoria, habilidades visuoespaciales y de ejecución, empero; un hallazgo que no ha sido reportado en las investigaciones sobre el Síndrome de Rasmussen y en la hemisferectomía funcional, son las alteraciones en las funciones ejecutivas de los pacientes. De acuerdo con los resultados del presente estudio, los tres pacientes mostraron alteraciones anatómicas importantes del lóbulo frontal, mismas que fueron evidentes en los estudios de imagen antes de ser sometidos a la hemisferectomía funcional. Algunas de las deficiencias en las funciones ejecutivas son similares en los pacientes mientras que en otras son diferentes. En este sentido hay que considerar que los tres pacientes iniciaron con la enfermedad y fueron intervenidos quirúrgicamente en diferentes edades por lo que el desarrollo de las funciones ejecutivas es distinto. De este modo, resulta más complicado especificar las alteraciones de las funciones ejecutivas en los niños que en los adultos puesto que en los niños, las funciones del lóbulo frontal se desarrollan a lo largo de la infancia, adolescencia e incluso la adultez temprana. Al respecto, Peña-Casanova (2007), destaca que la edad en la que sucede una lesión es factor pronóstico, probablemente porque los pacientes no son capaces de aprender ciertas normas básicas de conductas sociales. En primera instancia se hará referencia a las funciones ejecutivas de carácter emocional y motivacional (*hot executive functions*). Con base en los resultados de las evaluaciones, el paciente 1 con HFD, presenta síntomas negativos como la apatía y los padres reportaron que su comportamiento cambió de manera importante, ya que presentaba algunas

conductas donde se evidencia poco control inhibitorio en lo que respecta a las normas sociales de conducta, lo que puede ser explicado por las alteraciones en la región ventromedial del lóbulo frontal (Peña-Casanova, 2007).

El desarrollo de las funciones ejecutivas de los niños entre 9 y 11 años sugiere que hay un aumento en el control inhibitorio, del mismo modo se estima una mejor comprensión de emociones propias y ajenas, intenciones, deseos y creencias más complejas, lo que indica un desarrollo más óptimo en aspectos importantes de la teoría de la mente, lo que promueve una mayor comprensión de normas sociales y con ello mejores relaciones sociales (Anderson, et al., 2005). Es importante destacar que el síndrome de Rasmussen provoca un deterioro grave en el desarrollo cognoscitivo de los niños en todas las áreas y, hablando específicamente de las funciones ejecutivas, sienta un precedente importante ya que se observa una atrofia cortical que va de la parte anterior hacia la parte posterior del cerebro, provocando una alteración grave de los lóbulos frontales. De este modo, para el paciente su desarrollo normal se vio interrumpido y pese a que él ya tenía conocimiento de algunas normas sociales, su poco control inhibitorio provoca respuestas conductuales que no están controladas por la razón.

El paciente 2 con HFD presenta una conducta en la que predominan síntomas positivos como desinhibición e incluso euforia, lo cual coincide más con alteraciones del área orbital de la corteza prefrontal. Durante esta edad los niños con desarrollo normal no logran aplicar ciertas funciones ejecutivas en contextos particulares, ya que carecen de la metacognición básica, así, establecer cómo y cuándo aplicar sus conocimientos e implementar estrategias particulares se vuelve difícil para ellos. Entre los 6 y 7 años comienza a manifestarse de mejor manera la comprensión de estados mentales de sí mismo y de los demás (Anderson et al., 2005); por lo que el daño neurológico

que se presenta a esta edad hacen más evidentes las secuelas en las habilidades ejecutivas del paciente. Por su parte Peña-Casanova (2007), sugiere que en las lesiones orbitarias, parece que se desconecta el sistema de vigilancia dorsolateral del sistema límbico por lo que la conducta no está regida por la lógica.

Por su parte, la paciente 3 con HFI presenta síntomas negativos como la apatía, lo que correlaciona más con alteraciones del área medial de la corteza prefrontal (Rains, 2004). Pese a que la especialización funcional de la corteza prefrontal derecha e izquierda sigue siendo punto de debate, se han atribuido ciertas diferencias funcionales entre ambos hemisferios. En este sentido; Peña-Casanova (2007), indica que los sistemas frontales izquierdos tienen la importante función de guiar la conducta por representaciones internas tales como los conocimientos, mientras que los sistemas frontales derechos se encargan de representaciones externas como el ambiente. Asimismo, sugiere que los pacientes con lesiones izquierdas tienden a mostrar síntomas negativos como la apatía, pobre motivación y depresión. Bajo este argumento, se ha propuesto que la corteza prefrontal derecha procesa emociones negativas primarias, como por ejemplo la angustia o el temor y la corteza prefrontal izquierda regula las emociones secundarias como el orgullo y la vergüenza. La sintomatología de la paciente 3 coincide con lo descrito por Peña-Casanova (2007) para el caso de los adultos.

Ahora bien, en cuanto a las funciones ejecutivas de carácter cognoscitivo (*cold executive functions*), los resultados indican que todos los pacientes presentaron alteraciones en las habilidades ejecutivas que se evaluaron. Es importante resaltar que las funciones ejecutivas no son de ninguna manera procesos cognoscitivos unitarios, sino que son una colección de funciones o procesos interrelacionados, dirigidos al logro de una meta y son referidas como las conductas que controlan,

organizan y dirigen la actividad cognitiva, así como las respuestas emocionales y conductuales (Anderson, et al., 2005). Del mismo modo, es necesario hacer hincapié en que el desarrollo de las funciones ejecutivas se encuentra en pleno apogeo al momento de que se presentó el padecimiento y cuando se realizó la cirugía, ya que hay periodos en los que el desarrollo humano presenta un crecimiento de la corteza prefrontal, con mayor mielinización. El segundo periodo fuerte de mielinización se inicia entre los siete y los nueve años de edad en la que los pacientes tienen ya alteraciones en el lóbulo frontal. En lo que respecta al desarrollo de las funciones ejecutivas, es en general aceptado que a los 5 años de edad se incrementa la memoria de trabajo y la planeación, así como la formación de estrategias y la conducta dirigida a metas, a los 8 años maduran la flexibilidad cognoscitiva y hacia los 9 años de edad mejoran aún más en la memoria de trabajo y las estrategias de planeación. Posteriormente, a los 15 años mejora el control atencional, la velocidad de procesamiento y, aproximadamente, de los 16 a los 19 años aumenta el control atencional, la memoria de trabajo y las estrategias de planeación (Anderson, et al., 2005). Debido al padecimiento y edad de la cirugía se presenta un deterioro en las habilidades ejecutivas de los pacientes. No obstante, Thompson et al. (2009), afirman que es importante reconocer que las lesiones frontales en la infancia no determinan terminantemente el futuro de las funciones ejecutivas; señalan que puede ocurrir una recuperación funciones después de un daño a la corteza prefrontal en la niñez y dicha recuperación está asociada a una importante reorganización de los patrones de actividad hemisférica; es decir, a la plasticidad cerebral del desarrollo.

Las mejorías observadas en los pacientes después de la cirugía pueden ser efecto de las consecuencias positivas de la hemisferectomía funcional, refiriéndome aquí a la reducción de las crisis, ya que probablemente las crisis convulsivas suprimían ciertas funciones que otras áreas cerebrales podían tomar, impidiendo la plasticidad del Sistema nervioso central (Loddenkemper, et

al, 2003). No obstante, es inevitable considerar también la reducción de fármacos antiepilépticos ya que de acuerdo con Svoboda (2004), los niños parecen tener un riesgo especialmente importante en cuanto a los efectos secundarios cognitivos de los fármacos antiepilépticos; argumenta que estos efectos secundarios tienen mayores probabilidades de ocurrencia cuando las dosis de los fármacos son altas, cómo es el caso de los tres pacientes que inician con un FAE y cuando la enfermedad evoluciona le son administrados hasta siete diferentes tipos de anticonvulsivantes con dosis altas. Pese a que después de la cirugía no se presentan crisis convulsivas, el protocolo neurológico indica que los FAE se administren con el objetivo de prevenir el inicio de las crisis, debido a esto resulta trascendental considerar el efecto que los FAE tienen sobre los procesos cognoscitivos. En este sentido, se han encontrado mayores alteraciones en pacientes con politerapia en comparación con los pacientes a los que se trataban con un solo FAE. No obstante, los pacientes con politerapia mejoran su rendimiento cognoscitivo cuando son tratados con dosis bajas (Aldenkamp, et al. 2005). Archila (2000), afirma que existe una relación directa entre los niveles del medicamento en la sangre y el deterioro de sus funciones cognitivas, sin ser necesario alcanzar niveles tóxicos para producir déficit. Los pacientes epilépticos tratados con politerapia han demostrado tener mayores alteraciones en diversas funciones cognoscitivas.

Por otro lado, diversos estudios han mostrado que al reducir el número de FAE o al cambiar a monoterapia, se produce una mejoría conductual y cognitiva; por lo tanto, el incremento en la neurotoxicidad en la politerapia esta comúnmente relacionada con interacciones farmacocinéticas entre los FAE, a través del efecto del metabolismo hepático. También se han notado efectos secundarios en ciertas combinaciones de FAE, incluso con las concentraciones séricas aceptadas, hallazgo que sugiere la presencia de interacciones farmacodinámicas (Valdez, 2003).

Son muchas las variables a considerar en el tratamiento de los niños con epilepsia y aún más de los niños que presentan fármacoresistencia, ya que los efectos adversos de la politerapia con FAE provocan déficits neuropsicológicos importantes, mismos que en muchas ocasiones se pueden confundir con las alteraciones presentes de la neuropatología que subyace a la epilepsia. Por tales razones, es sumamente importante conocer cómo influyen los FAE en el rendimiento cognitivo de los pacientes, sin dejar de considerar las características de la patología presente, además de los efectos de los tratamientos quirúrgicos que son muy comunes en la epilepsia.

7. CONCLUSIÓN

A manera de conclusión se puede señalar que los pacientes con síndrome de Rasmussen del presente estudio que son sometidos a la hemisferectomía funcional presentan diversas alteraciones en sus funciones cognitivas y que éstas son consistentes con el daño hemisférico que presentan.

En este sentido, se encontró que en ambos momentos de la evaluación, el paciente 1 con HFD presentó un nivel de inteligencia que lo ubica en un rango límite. En ambas evaluaciones se apreciaron alteraciones en gran parte de los procesos, especialmente la atención sostenida y selectiva presentó alteraciones antes y después de la HFD, mientras que la atención alternante mejoró en la evaluación posquirúrgica. El paciente 2 con HFD presentó un nivel de inteligencia que se ubicó en el promedio bajo; presenta del mismo modo que el paciente 1 alteraciones en la atención sostenida y tiene un adecuado funcionamiento en la atención selectiva. El rendimiento del lenguaje expresivo y receptivo del paciente 1 con HFD declinó en la segunda evaluación y se apreciaron alteraciones en el pensamiento abstracto, lo que está relacionado con alteraciones del hemisferio derecho; mientras que el paciente 2 con HFD no presenta deficiencias en el lenguaje expresivo ni receptivo. En lo que respecta a la memoria del paciente 1 con HFD, se encontró una mejor ejecución durante la segunda evaluación en la memoria semántica, inmediata y visual; por su parte el paciente 1 con HFD mantiene adecuado funcionamiento la memoria episódica y semántica, mientras que su memoria inmediata y visuoespacial se encuentran alteradas. En cuanto a la percepción visual, las habilidades visuoespaciales y visoconstructivas del paciente uno con HFD, se encontró una mejoría durante la segunda evaluación. El paciente 2 con HFD presenta deficiencias en la percepción visual, visoconstrucción y visuoespacialidad. En las funciones ejecutivas del paciente 1 se encontraron cambios negativos después de la HFD en la iniciativa y en memoria de

trabajo; mientras que la planeación se encontró adecuada y se observaron las mismas deficiencias en la velocidad de procesamiento y en la fluidez verbal; finalmente, pese a que la inhibición se encontraba alterada antes de la cirugía, el deterioro fue más evidente en la segunda evaluación. Por su parte, el paciente 2 con HFD tiene alteraciones en todas las funciones ejecutivas evaluadas, presentando marcadas señales de desinhibición y euforia.

Por último, el paciente 3; se encuentra en el nivel muy bajo de inteligencia. A pesar de que obtiene un perfil cognoscitivo general bajo de acuerdo a su edad, los procesos que se encuentran menos alterados son los que corresponden al área de razonamiento perceptual; como se espera con las lesiones hemisféricas izquierdas. En este sentido, se apreciaron menos alteraciones en habilidades de percepción visual, organización perceptual, procesamiento de la información visual, razonamiento serial y visoconstrucción, en el cierre visual se encontraron algunas dificultades. El resto de los procesos evaluados mostraron deficiencias en la atención sostenida y selectiva, memoria episódica, semántica, inmediata y visual. En lo que respecta al lenguaje, se observaron alteraciones importantes en el lenguaje expresivo y receptivo, específicamente, pobre fluidez verbal, anomias, lenguaje espontáneo escaso, logra nominar sólo algunos de los estímulos visuales, de manera general no tiene una comunicación verbal adecuada y únicamente comprende instrucciones sencillas. Las funciones ejecutivas que se encuentran afectadas son iniciativa, memoria de trabajo, fluidez verbal, velocidad de procesamiento y control inhibitorio.

Ambos pacientes con HFD presentan dificultades importantes en cuanto a la psicomotricidad, debido a la hemiparesia izquierda que presentan, sin embargo; seis meses después de la cirugía y de la desaparición de las crisis se aprecia mejoría, ambos pacientes logran caminar y compensan en la medida de lo posible el control motor con el hemicuerpo derecho; a diferencia de la paciente con

HFI, que presenta hemiparesia derecha y ella era diestra; asimismo, después de casi 12 meses de la cirugía la paciente aún permanece en silla de ruedas, lo que puede deberse a que ahora tiene que aprender a controlar sus funciones motoras con el hemicuerpo izquierdo, esto aunado a que no ha tenido las mismas oportunidades fisioterapéuticas que los otros pacientes y a que los padres tienden a mostrar una conducta de sobreprotección, lo que puede mermar la rehabilitación motora de la paciente.

Como se observa, las alteraciones de los pacientes son consistentes con sus alteraciones hemisféricas, sin embargo los pacientes con HFD presentan algunas diferencias que podrían ser atribuidas al desarrollo de las funciones cognoscitivas, ya que el paciente 1 inicia la enfermedad a los 9 años y es sometido a la HFD a los 11, y el paciente 2 inicia el padecimiento a los 5 años y es intervenido quirúrgicamente a los siete años de edad, por lo que la aparición de procesos cognoscitivos es diferente y obviamente la lateralización de funciones también. De este modo, los resultados de las evaluaciones realizadas sugieren que si aún no se establece una asimetría cerebral exacta se esperaría que aquellas funciones que aún no han sido lateralizadas por completo puedan ser compensadas con estructuras del hemisferio contrario. Sin embargo, parte importante de los procesos cognoscitivos se encuentran ligados al propio aprendizaje y experiencia que se da durante el desarrollo, un ejemplo claro son algunas de las funciones ejecutivas, por lo que en este sentido el paciente 1 con HFD podría tener un pronóstico alentador. No obstante, el punto final aún no se escribe, ya que el paciente 2 con HFD puede alcanzar uno de los periodos de alta mielinización que se presenta aproximadamente de los siete a los nueve años de edad, por lo que podrían favorecerse con la intervención neuropsicológica, y con ello promover una reorganización de los patrones de actividad hemisférica; es decir, a la plasticidad cerebral del desarrollo.

Por su parte, la paciente con HFI es quien presenta un pronóstico menos favorable, debido a que el lenguaje es un proceso cognoscitivo necesario para el desempeño de otros procesos. De acuerdo con las evaluaciones, presenta una ejecución deficiente en la mayoría de los procesos como se esperaba; sin embargo, después de la cirugía presentó una notable mejoría en el lenguaje, lo que puede atribuirse a la plasticidad del sistema nervioso que presentan los niños. Se dice que la plasticidad cerebral es inversamente proporcional a la edad y es más común observar transferencia hemisférica cuando las lesiones ocurren a edades más tempranas. No obstante, se ha observado en otros pacientes de edad similar transferencia hemisférica en el lenguaje, por lo que se puede suponer que la paciente podría tener oportunidades de mejorar con una rehabilitación de lenguaje adecuada que iniciará lo más pronto posible, ya que después de la cirugía no se proporcionó el apoyo rehabilitatorio debido a las fallas del propio sistema hospitalario y a la iniciativa de los padres, por lo que sus progresos han sido muy lentos.

Ahora bien, se puede afirmar que la hemisferectomía funcional es una técnica neuroquirúrgica sumamente invasiva de la que se esperan secuelas significativas debido a la remoción de estructuras importantes; no obstante, tiene excelentes resultados en la reducción o eliminación de las crisis epilépticas. En el caso de los 3 pacientes se observa la eliminación completa de las crisis convulsivas, con lo que se puede suponer que la recuperación que han tenido los 3 pacientes después de la cirugía podría deberse en gran parte a la eliminación de las crisis epilépticas que dañan estructuras cerebrales, pero sobre todo que no permiten generar plasticidad cerebral.

Por otro lado, hay que considerar que los FAE son administrados postquirúrgicamente como medio de prevención y protección, desafortunadamente, estos tienen efectos importantes sobre los procesos cognoscitivos de los pacientes. Aunque aún con ellos se han observado mejoría en los 3

pacientes, es importante monitorear a lo largo del desarrollo dichos efectos con posteriores evaluaciones neuropsicológicas, esperando que en algún momento se reduzcan las dosis o se llegue a la monoterapia o incluso se dejen de administrar.

Un punto sumamente importante y lo que esperan sobre todo las familias de los pacientes, es la mejoría en la calidad de vida de ellos y evidentemente de los pacientes, lo que ha sido posible después de la cirugía, pues los pacientes con síndrome de Rasmussen tienen una calidad de vida muy pobre debido a que la enfermedad los obliga a estar postrados en cama y dejar de realizar las funciones normales de un niño y de la familia. Aunque después de la cirugía se presentan secuelas importantes, los padres afirman que la calidad de vida de sus familias ha mejorado notablemente y ello les permite tener una mejor interacción familiar, favoreciendo la salud emocional y la rehabilitación de los pacientes.

Para finalizar, es importante indicar que a pesar de que los pacientes con HFD presentan consecuencias significativas, son los que podrían tener un mejor pronóstico debido a que preservan procesos cognoscitivos elementales que les serán de gran utilidad para potencializar el resto de sus procesos, además de que cuentan con una red de apoyo positiva que fomentará de mejor manera su rehabilitación. De este modo, se espera que con rehabilitación neuropsicológica, enfocada de manera inicial en sus procesos atencionales y funciones ejecutivas; además de manejo conductual y del trabajo a la par con el resto de los procesos cognoscitivos alterados se puedan integrar a la educación regular con apoyo.

Por su parte, la paciente con HFI tiene el pronóstico menos favorable debido a que la mayoría de sus procesos cognoscitivos se encuentran alterados, además de la grave alteración del lenguaje que a su vez merma otros procesos. Asimismo, se aprecia que los padres no forman una buena red de

apoyo ya que la sobreprotegen y eso impide que se esfuerce. Empero, aún está a tiempo de mejorar sus funciones cognoscitivas con una adecuada rehabilitación neuropsicológica, que fomente en primera instancia la iniciativa de la paciente, ya que su apatía impide la intervención clínica, y trabajar a la par con el lenguaje receptivo y expresivo así como con la atención, posteriormente se incluirían el resto de los procesos junto con el lenguaje.

De este modo, considerando los resultados de la hemisferectomía funcional, los FAE, los procesos de plasticidad cerebral, su red de apoyo, así como la intervención neuropsicológica se espera que mejoren notablemente su funcionamiento cognoscitivo; sin embargo, para ello es indispensable que se monitoree periódicamente con evaluaciones neuropsicológicas para medir sus avances.

8. REFERENCIAS

- Acosta, T. (2000) Síndrome del hemisferio derecho en niños: correlación funcional y madurativa de los trastornos del aprendizaje no verbales. *Revista de neurología*. Vol. 31, No. 4, Pp. 360-367.
- Afifi, A., y Bergman, R. (2006). Neuroanatomía Funcional. Texto y Atlas. McGrawHill: México.
- Aguilar, R. F. (2003). Plasticidad cerebral. Revista de Medicina IMSS. Vol. 41 No. 2. Pp. 133-142.
- Alcaraz, R. y Gumá, D. (2001). Textos de neurociencias cognitivas. Manual Moderno: México.
- Aldenkamp, A., Krom, M., Kotsopoulos, I. y Vermeulen, J. (2005). Cognitive side-effects due to antiepileptic drug combinations and interactions. En majkowski, J., Bourgeois, B., Patsalos, P. y mattson, R. Antiepileptic Drugs. Combitations terapy and interactions. New York: Cambridge University press. Pp. 403-418.
- Anderson, V. Northam, E. Hendy, J. y Wrennall, J. (2005) Developmental neuropsychology: A clinical approach. Nueva york: Psychology Press.
- Archila, R. (2000). Epilepsia y trastornos del aprendizaje. *Revista de Neurología*. Vol. 31, No. 4, Pp: 382-388.
- Ardila, A. y Rosselli, M. (2007). Neuropsicología Clínica. Manual moderno: México.
- Armijo, J. y Herranz, J. (2007 a). Politerapia racional en epilepsia I. Concepto y fundamentos. *Revista de Neurología*. Vol. 45 No. 2 PP: 95-109.
- Armijo, J. y Herranz, J. (2007 b). Politerapia racional en epilepsia. II. Aspectos clínicos y farmacológicos. *Revista de Neurología*. Vol. 45 No. 3 PP: 163-173.
- Armijo, J. y Herranz, J. (2007 c). Politerapia racional en epilepsia III. Posibles asociaciones de antiepilépticos. *Revista de Neurología*. Vol. 45 No. 4 PP: 236-244.
- Benedet M., Alexandre M. y Pamos, INICIAL. (1998). TAVECI Test de Aprendizaje Verbal España- Complutense Infantil. TEA: Madrid.
- Bourgeois, B. (2008). Combination Drug Therapy: Monotherapy Versus Polytherapy. En Pellock, J., Bourgeois, B., Dodson, E., Nordli, D. y Sankar, R. Pediatric Epilepsy. Diagnosis and Therapy. New York: Demos. Pp: 441-448.
- Bustamante, J. y Lopera, F. (2006). Tumor del cuerpo caloso: asociación de la desconexión interhemisférica con un síndrome de amnesia anterógrada. *Revista de Neurología*. Vol. 43. No. 4 Pp. 207-212.
- Carballo, R., Tenenbaum, S. Cersósimo, R., Pomata, H., Medina, C., Soprano, A. y Fejerman, N. (1998). Síndrome de Rasmussen. *Revista de Neurología*. Vol. 26 (154). 978-983.

- Carlson, N. (2007). *Fisiología de la Conducta*. Pearson: México
- Comair, Y. (2000) The transylvian functional hemispherectomy: patient selection and results. En Lüders, H. y Comair Y. *Epilepsy surgery*. USA: Lippincott Williams & Willkins. Pp 699-703.
- Deckers C., Hekster Y., Keyser A. y Meinardi H. (2005). Reappraisal of polytherapy in epilepsy:
Engel, J., Birbeck, G., Gallo, A., Jain, S., Palmini, A. y Munsont, T. (2005). *Epilepsy Global Issues for the Practicing Neurologist*. New York: Demos.
- Donaldson, G. y Johnson G. (2006). The clinical relevance of hand preference and laterality. *Physical Therapy Reviews*. Vol. 11 Pp. 195-203.
- Engel Jr., Van Ness P., Rasmussen T., Ojemann L. (1993) Outcome with respect to epileptic seizures: Engel Jr. (1993) *Surgical treatment of epilepsies*. New York: Raven Press.
- Estévez-González, A., García-Sánchez, C. y Junqué, C. (1997) La atención: una compleja función cerebral. *Revista de neurología*. Vol. 25, No. 148, Pp: 1989-1997.
- Gardner, M. (1987a). Test Figura/palabra de vocabulario Receptivo. Panamericana: Buenos Aires.
- Gardner, M. (1987b). Test Figura/palabra de vocabulario Expresivo. Panamericana: Buenos Aires.
- Gonzalez, M., Anderson, V. Wood, S., Mitchell, A. y Harvey, S. (2007) The Localization and Lateralization of Memory Deficits.
- Granat T., Gobbi G. y Spreafico R, (2003) Rasmussen's encephalitis. Early characteristics allow diagnosis. *Neurology*, 60:422-425.
- Granata, T. (2003). Rasmussen's Syndrome. *Neurol Sci*. Vol. 34: Pp. S239-S243.
- Hart, Y. y Andermann, F. (2001). Rasmussen's Syndrome. En Lüders, H. y Comair Y. *Epilepsy surgery*. USA: Lippincott Williams & Willkins. Pp. 145-155.
- Hellige, J. (2006) Evolution brain lateralization in humans. *Romain association fro cognitive science*. Vol. 10, No. 2 Pp. 211-234.
- Herranz JL y Casas C. Escala de calidad de vida del niño con epilepsia (CAVE). *Rev Neurol* 1995; 23: 1268.
- Hwang, P., Graveline C., Jay, V. y Hoffman H. (2001). The Hemispheric epileptic disorders: indications for hemispherectomy. En Lüders, H. y Comair Y. *Epilepsy surgery*. USA: Lippincott Williams & Willkins. Pp 157-163.

- Junqué, P., Rabassa, B. y Mataró, M. (2004). Neuropsicología del lenguaje. Funcionamiento normal y patológico. Rehabilitación. Elsevier: Barcelona, España.
- Jurado, M y Verger K. (1996). Función y disfunción de los lóbulos frontales en la infancia. *Psicología conductual*. Vol. 6 No. 3 Pp. 323-336
- Kinsbourne, M. (2009). Development of Cerebral Lateralization in Children. En Reynolds, C. y Fletcher-Janzen, E. Hanbook of Clinical Child. Pp. 47-66.
- Knecht, S., Flöel, A., Dräger, B., Breitenstein, C., Sommer, J., Hennigsen, H., Ringelstein, B. y Pascual-Leone (2001), Gregree of language lateralization determines susceptibility to unilateral brain lesions. *Nature neuroscience*. Vol. 5 No. 7 Pp. 695-700.
- Kogure, T. (2001) Spatial relations and object processes in two cerebral hemispheres: A validation of a sequential matching paradigm for the study of laterality. *Laterality*. Vol 6 No.1 Pp. 57-68
- Kolb, B. y Fantie, B. (2009). Development of the Child's Brain and Behavior. En Reynolds, C. y Fletcher-Janzen. Handbook of clinical child neuropsychology. USA: Springer. Pp. 19-42.
- Loddenkemper, T., Wyllie, E., Lardizabal, D., Stanford, L. y Bingaman, W. (2003). Late Language Transfer in Patients with Rasmussen Encephalitis. *Epilepsia*, Vol. 44 No. 6 Pp.870-87.
- Loubon, O. C. y Franco, J. C (2010). Neurofisiología del aprendizaje y la memoria. Plasticidad neuronal. *ImedPub Journals*. Vol. 6, No. 1:2 Pp. 1-8.
- Mammarella, I. y Pazzaglia, F. (2010), Visual perception and memory impairment in children at risk of nonverbal learning disabilities. *Child neuropsychology*. Vol. 16 Pp. 564-576.
- Mi-Hyun, Soo-Jeong, Jae-Hoon, y Soon-Cheol (2008). Cerebral lateralization index based on intensity of bold signal of fMRI. *International Journal of Neuroscience*. Vol. 118 Pp. 1628-1642,
- Pardo, C., Vining, E., Guo, L., Skolasky, R., Carson, B. y Fremann, J. (2004). The pathology of Rasmussen Syndrome: Stages of Cortical Involvement en neuropathological Studies in 45 hemispherectomies. *International League Against Epilepsy*. Vol. 45 No. 5 Pp. 516-526.
- Peña-Casanova, J. (2007). Neurología de la Conducta y Neuropsicología. México: Editorial medica panamericana.
- Portellano, J. (2008). Neuropsicología Infantil. Madrid: Editorial Síntesis.
- Portellano, P., Martínez, A., y Zumarraga, A. (2009) Evaluación Neuropsicológica de las funciones ejecutivas en niños. TEA: Madrid.
- Portellano, P.J. (2009). Cerebro Derecho, Cerebro Izquierdo. Implicaciones Neuropsicológicas de las Asimetrías Hemisféricas en el Contexto Escolar. *Psicología Educativa* Vol. 15, No. 1, Pp.. 5-12.

- Pulsifer, M., Brand, J., Salorio, C., Vining, E., Carson, B. y Freeman, J. (2004). The cognitive outcome of hemispherectomy in 71 children. *International League Against Epilepsy*. Vol. 45 No. 3 Pp. 243-254.
- Purves, D., Agustin, G., Fitzpatrick, D., Hall, W., LaMantia, A., McNamara, J. y Williams, M. (2007) *Neurociencia*. Panamericana: México.
- Rains, G. D. (2004) *Principios de Neuropsicología Humana*. McGraw-Hill: México
- Rey, A. (2003). Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas. TEA: Madrid
- Sánchez, A. y Alturra, C. (2001). Cirugía de la epilepsia. *Revista de neurología*. Vol. 33 No. 4 Pp. 352-368.
- Sánchez-Navarro, J. y Román, F. (2004). Amígdala, corteza prefrontal y especialización hemisférica. *Anales de psicología*. Vol. 20, No. 2 Pp. 223-240.
- Svoboda, W. (2004). *Childhood Epilepsy. Language, Learning, and Behavioral Complications*. New York: Cambridge University press.
- Telfeian, A., Berqvist, C., Danielak, D., Simon, S y Duhaime, A. (2002). Recovery of Language after Left Hemispherectomy in a Sixteen-Year-Old Girl with Late-Onset Seizures. *Pediatr Neurosurg*. Vol. 37, Pp:19-21.
- Thang, T., Day, J., Eskin, T., Carney, P. & Bernard, M. (2000). Rasmussen's Syndrome Aetiology, Clinical Features and Treatment Options. *Adis International Limited*. Vol. 5. No. 14. Pp. 343-354
- Thompson, K., Biddle, K, Robinson, X., Poger, J., Wang, J, Yang, J., y Eslinger, P. (2009). Cerebral plasticity and recovery of function after childhood prefrontal cortex damage. *Developmental Neurorehabilitation*, Vol. 12, No. 5. Pp, 298-312.
- Tobias, S., Robitaille, Y., Hickey, W., Rhodes, H., Nordgren, R. y Anderman, F. (2003). Bilateral Rasmussen encephalitis postmortem documentation in a five year old. *International League Against Epilepsy*. Vol. 44 No. 1 Pp. 127-130.
- Valdez, J. (2003). Efectos cognitivos de los fármacos antiepilépticos. *Revista de Neurología* . Vol. 36, No. 3 Pp: 288-292.
- Vázquez, C., Barrio, L., Bartolichi, M., Medina, C., Petre, C, y Pomata, H. (2008). Hemisferectomías y Hemi-hemisferectomías: nuestra experiencia acerca de 49 años. *Revista argentina de neurocirugía*. Vol, 22. Pp: 131-134.
- Ventura, R. (2003) El síndrome de desconexión interhemisférica cerebral. *Revista de psiquiatría y salud mental Hermilio Valdizani*. Vol. 4 No. 2 Pp. 22-42.
- Villemure, J. (2000) Functional Hemispherectomy evolution of technique and results in 65 cases. En Lüders, H. y Comair Y. *Epilepsy surgery*. USA: Lippincott Williams & Willkins. Pp 733-739.

Vining, M.E. (2006). Struggling with Rasmussen's Syndrome. Current Review in Clinical Science. American Epilepsy Society. Vol. 6. No. 1. Pp. 20-21

Wechsler, D. (2007). Escala Wechsler de Inteligencia para Niños WISC IV. México: Manual moderno Moderno.