



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"**

TÍTULO DE TESIS:

**EFICACIA DE LA HEMISFEROTOMÍA PERI-INSULAR COMO TRATAMIENTO
DE EPILEPSIA REFRACTARIA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
RASMUSSEN DEL HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA**

**TESIS
PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:
DR. JORGE ALBERTO RIVERA SEGURA**

**TUTOR DE TESIS:
DR. ANTONIO GARCÍA MÉNDEZ**

CIUDAD DE MÉXICO, 2024





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.

EFICACIA DE LA HEMISFEROTOMÍA PERI-INSULAR COMO TRATAMIENTO
DE EPILEPSIA REFRACTARIA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
RASMUSSEN DEL HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA

NÚMERO DE REGISTRO INSTITUCIONAL R-2024-3502-149

AUTORIZADO POR



DRA. MARIA TERESA RAMOS CERVANTES

DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN MÉDICA EN EL HOSPITAL
GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA", CENTRO MÉDICO
NACIONAL "LA RAZA"

DR. ANTONIO GARCÍA MÉNDEZ

INVESTIGADOR PRINCIPAL

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA", CENTRO
MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"



DR. JORGE ALBERTO RIVERA SEGURA

TESISTA

MÉDICO RESIDENTE DE SGUNDO AÑO DEL CURSO DE NERUOCIRUGÍA
PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA", CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"



GOBIERNO DE MEXICO



DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación e Investigación
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3502.

HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS 18 CI 09 002 001

Registro CONBIOÉTICA CONBIOÉTICA 09 CEI 027 2017101

FECHA Viernes, 19 de julio de 2024

Doctor (a) ANTONIO GARCIA MENDEZ

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **Eficacia de la hemisferotomía peri-insular como tratamiento de epilepsia refractaria en pacientes con síndrome de Rasmussen del Hospital General Dr. Gaudencio González Garza**, que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

Número de Registro Institucional

R-2024-3502-149

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Doctor (a) Ricardo Avilés Hernández
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir



ÍNDICE

1	RESUMEN	5
2	INTRODUCCIÓN	7
3	MATERIAL Y MÉTODOS	18
	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
	PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	19
	JUSTIFICACIÓN	19
	OBJETIVO GENERAL	20
	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	20
	DISEÑO DEL ESTUDIO	21
	CRITERIOS DE SELECCIÓN	22
4	RESULTADOS	23
5	DISCUSIÓN	31
6	CONCLUSIONES	33
7	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	34
8	ANEXOS	37
	INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN	38
	ESCALA DE ENGEL	39

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Rasmussen (SR) es una encefalitis hemisférica crónica que ocasiona atrofia cortical unilateral. Afecta frecuentemente a niños en edad escolar previamente sanos y se caracteriza por presentar crisis epilépticas refractarias a tratamiento médico, deterioro neurológico progresivo y déficit funcional que corresponde con el hemisferio afectado. La etiología es desconocida. Los fármacos antiepilépticos no suelen ser efectivos. Las cirugías de resección (hemisferectomía) o desconexión hemisférica (hemisferotomía) son el tratamiento de elección para controlar la epilepsia, detener la destrucción cerebral progresiva y evitar el deterioro cognitivo subsecuente.

Material y métodos: Estudio descriptivo y observacional de una cohorte retrospectiva mediante la revisión de expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen operados mediante una hemisferotomía peri-insular como tratamiento de epilepsia refractaria en el servicio de neurocirugía pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” de la UMAE, Centro Médico Nacional “La Raza”, del 2019 al 2023.

Resultados: 14 pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen operados mediante una hemisferotomía peri-insular. El promedio de edad fue de 8 años, 12 mujeres y 2 hombres. El hemisferio afectado con mayor frecuencia fue el izquierdo (71.4%), las complicaciones se presentaron en un 28.6% y se reportó una mortalidad del 14.3%. Se compararon el número de medicamentos y de crisis convulsivas antes y después del procedimiento quirúrgico, alcanzando un control Engel I en 9 pacientes (64.3%) y Engel II en 5 (35.7%).

Conclusiones: La técnica quirúrgica hemisferotomía peri-insular es eficaz en el control de epilepsia refractaria en pacientes con síndrome de Rasmussen. La prueba no paramétrica de rangos signados de Wilcoxon es estadísticamente significativa al comparar el consumo de medicamentos pre y postquirúrgicos ($p = .001$) y entre el número de crisis convulsivas pre y postquirúrgicas ($p = .004$).

Palabras clave: Síndrome de Rasmussen, epilepsia refractaria, hemisferotomía.

SUMMARY

Introduction: Rasmussen syndrome (RS) is a chronic hemispheric encephalitis that causes unilateral cortical atrophy. It frequently affects previously healthy school-age children and is characterized by epileptic seizures refractory to medical treatment, progressive neurological deterioration and functional deficit that corresponds to the affected hemisphere. The etiology is unknown. Antiepileptic drugs are usually not effective. Resection (hemispherectomy) or hemispheric weaning (hemispherotomy) surgeries are the treatment of choice to control epilepsy, stop progressive brain destruction and prevent subsequent cognitive decline.

Material and methods: Descriptive and observational study of a retrospective cohort by reviewing the records of patients diagnosed with Rasmussen syndrome operated on by peri-insular hemispherotomy as a treatment for refractory epilepsy in the pediatric neurosurgery service of the "Dr. Gaudencio González Garza" General Hospital of the UMAE, "La Raza" National Medical Center, from 2019 to 2023.

Results: 14 patients diagnosed with Rasmussen syndrome underwent peri-insular hemispherotomy. The average age was 8 years, 12 women and 2 men. The most frequently affected hemisphere was the left hemisphere (71.4%), complications occurred in 28.6% and a mortality rate of 14.3% was reported. The number of medications and seizures before and after the surgical procedure was compared, with Engel I control in 9 patients (64.3%) and Engel II in 5 (35.7%).

Conclusions: The peri-insular hemispherotomy surgical technique is effective in the control of refractory epilepsy in patients with Rasmussen syndrome. Wilcoxon's nonparametric signed range test is statistically significant when comparing the consumption of pre- and post-surgical medications ($p = .001$) and between the number of pre- and post-surgical seizures ($p = .004$).

Key words: Rasmussen syndrome, refractory epilepsy, hemispherotomy.

INTRODUCCIÓN

Epilepsia es el trastorno del cerebro caracterizado por una predisposición a generar crisis epilépticas. La definición de epilepsia requiere por lo menos una crisis epiléptica; que es la ocurrencia transitoria de signos y/o síntomas secundarios a una actividad neuronal anormal excesiva o sincrónica en el cerebro.¹

son causadas por alteraciones en el equilibrio eléctrico de las neuronas, tanto en su despolarización como en su repolarización, ocasionando que la conducción de impulsos eléctricos a través de éstas sea mayor en voltaje y frecuencia, lo que a su vez estimula en exceso a las neuronas que reciben estos estímulos. La excitación exagerada de las neuronas es la fuente de las manifestaciones clínicas.¹

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS) existen 50 millones de personas con epilepsia en el mundo.² La incidencia en los países desarrollados oscila entre 42 a 61 por cada 100,000 habitantes y la cifra suele acercarse al doble en los países en vías de desarrollo.² La epilepsia afecta a todos los grupos etarios, con mayor incidencia en la población infantil y el sexo masculino. En México la prevalencia estimada varía entre 180 a 400 por cada 100,000 niños.^{2, 3}

Aproximadamente el 60% de todos los pacientes con epilepsia sufren de síndromes epilépticos focales y hasta en el 30% de estos pacientes la enfermedad no se controla adecuadamente con fármacos antiepilépticos.^{1, 4} 0.9 de cada 1,000 habitantes en la población general padece epilepsia refractaria.^{2, 4} La epilepsia refractaria se define como la situación donde no se alcanza un control satisfactorio de la actividad epiléptica con cualquiera de los medicamentos potencialmente útiles disponibles solos o en combinación; constituye entre el 25 y el 30% de los pacientes con epilepsia.^{1, 2, 4}

Un síndrome epiléptico se define como un conjunto de características clínicas hallazgos electroencefalográficos EEG, a menudo apoyado por hallazgos etiológicos específicos (estructurales, genéticos, metabólicos, inmunológicos e

infecciosos).^{1, 4} El diagnóstico de un síndrome en un paciente con epilepsia frecuentemente tiene implicaciones en el pronóstico y tratamiento.^{1,4}

La epilepsia puede empezar a cualquier edad a lo largo de la vida. Muchos síndromes epilépticos típicamente tienen su inicio en la época neonatal, del lactante o del preescolar y a pesar de que haya habido mayor énfasis en la identificación de síndromes en estas edades, existen varios síndromes importantes que comienzan en una edad variable, donde los resultados del paciente pueden mejorar mediante su rápido reconocimiento.^{1,4}

Los síndromes epilépticos que se presentan a una edad variable pueden ocurrir tanto en menores de 18 años, como en mayores a esta edad, es decir pueden ocurrir tanto en pacientes pediátricos como en adultos.^{1, 4} Dentro de esta clasificación se encuentran los síndromes epilépticos de etiología específica como la epilepsia del lóbulo temporal mesial con esclerosis hipocampal (RYM-HS) y el síndrome de Rasmussen (SR).^{1,4}

El síndrome de Rasmussen (SR), antes conocido como encefalitis de Rasmussen fue descrita en 1958 por *Theodore Rasmussen* como una encefalitis hemisférica crónica que causa atrofia cortical unilateral.⁴ Afecta frecuentemente a niños en edad escolar previamente sanos, y se caracteriza por presentar crisis focales refractarias a tratamiento médico, deterioro neurológico progresivo y déficit funcional que corresponde al hemisferio afectado.⁴

Es una enfermedad con una incidencia estimada de 2.4 por cada 10 millones de niños al año. La enfermedad afecta a niños con una media de edad que oscila entre los 6 y 8 años, con algunos casos reportados en adolescentes y adultos jóvenes (10%).⁴

La forma de presentación habitual son crisis focales recurrentes a través de casos con distonía unilateral, atetosis o hemiparesia. Las crisis se vuelven más frecuentes y refractarias al tratamiento médico e incluso los pacientes suelen presentar estatus epiléptico.^{4,5}

Estos pacientes tienen un desarrollo neurológico normal previo al inicio de las crisis epilépticas, pero una vez iniciada la enfermedad, el curso clínico se divide en tres fases: **1. Fase Prodrómica:** se caracteriza por crisis epilépticas con una frecuencia baja y rara vez presentan hemiparesia, suele tener una duración variable de meses a años. **2. Fase Aguda:** se caracteriza por epilepsia parcial continua u otros tipos de crisis epilépticas, seguido por un deterioro neurológico progresivo con hemiparesia, hemianopsia, deterioro cognitivo y del lenguaje, esta etapa puede durar entre 4 a 8 meses y en un tercio de los pacientes la fase aguda es la forma de presentación inicial. **3. Fase Crónica o Residual:** existen alteraciones neurológicas bien establecidas (hemiparesia estable permanente) y crisis epilépticas persistentes, aunque menos frecuentes.^{1, 4, 5, 6}

La epilepsia parcial continua (EPC) es un tipo raro de crisis epiléptica, que se describe en la ILAE (*International League Against Epilepsy*), como una crisis focal motora que afecta típicamente la mano y la cara; esto ocurre cada pocos segundos o minutos por periodos extensos de tiempo (días o años).^{1, 4, 5} Este tipo de epilepsia puede aparecer en cualquier punto de la enfermedad con un rango que va del 37 - 92% en los primeros 3 a 5 años.^{4, 5, 6}

Con el tiempo, los pacientes desarrollan déficits funcionales progresivos relacionados con el hemisferio afectado (retraso neurocognitivo, hemiparesia contralateral, afasia en caso del hemisferio dominante y hemianopsia).^{1, 4, 5, 6}

La etiología del síndrome de Rasmussen aún es desconocida, aunque existe evidencia de reacciones mediadas por linfocitos T citotóxicos contra las neuronas en su patogénesis.^{4, 6} *Rogers et al* observó autoanticuerpos dirigidos en contra del receptor del neurotransmisor excitatorio de glutamato 3 (GluR3), y propuso la hipótesis de la inmunidad humoral como una de las causas del síndrome. Por otro lado, *Bien et al* propuso como causante de la muerte neuronal a las células T citotóxicas mediante la expansión clonal y su posterior sensibilización contra el receptor de glutamato 2 (GluR2), dando origen a la hipótesis de la autoinmunidad celular.^{4, 5, 6}

Las crisis en el síndrome de Rasmussen tienen características clínicas únicas y un registro típico en el electroencefalograma.^{4, 5, 6} Los cambios electroencefalográficos iniciales están limitados al hemisferio afectado consisten en disminución de la actividad de fondo, anomalías focales lentas, anomalías multifocales hemisféricas interictales - ictales y descargas ictales subclínicas.^{5, 6}

Con el avance de la enfermedad la actividad epiléptica aumenta, se extiende y en ocasiones afecta al hemisferio contralateral.^{5, 6} El mecanismo fisiopatológico de las descargas observadas en la electroencefalografía es aún desconocido.⁶ Las anomalías epileptiformes por sí mismas contribuyen al deterioro progresivo de la función cerebral.^{1, 4, 5, 6}

Los estudios de imagen se caracterizan por una atrofia progresiva lateralizada a un hemisferio cerebral que se manifiesta con un alargamiento de surcos y una dilatación ventricular ex vacuo.^{1, 4, 6} La pérdida de volumen en el hemisferio afectado es más rápida durante el primer o segundo año de la enfermedad y progresa subsecuentemente a un ritmo menor. El patrón de atrofia no es uniforme.^{1, 6}

Existen hallazgos radiográficos típicos de la enfermedad como: atrofia cortical leve en las regiones insular y peri-insular, ensanchamiento ventricular ipsilateral, aumento de señal cortical y subcortical, hiperintensidad en ponderación T2 con atrofia de la cabeza del núcleo caudado, así como atrofia de la amígdala e hipocampo ipsilateral.^{4, 5, 6} La atrofia cortical unilateral y del núcleo caudado empeora progresivamente durante el curso de la enfermedad.^{4, 6}

La sustancia gris y blanca muestran señales de hiperintensidad con el paso del tiempo como si reflejaran una gliosis progresiva.⁶ Los cambios volumétricos en el hemisferio afectado corresponden a 2.8 - 5% por año, mientras que en el hemisferio sano desarrollan atrofia en un rango de 0.2 - 1.1 por año.^{4, 5, 6}

Las anomalías funcionales ocurren en etapas tempranas de la enfermedad y suelen preceder a cambios estructurales. La tomografía simple por emisión de positrones (SPECT) y la tomografía por emisión de positrones con 18-

fluorodeoxiglucosa (FDG-PRT), muestran regiones grandes de hipoperfusión e hipo metabolismo respectivamente.^{1, 4, 5, 6}

La histopatología clásica del síndrome de Rasmussen suele demostrar múltiples focos de infiltrado linfocitario, microglia activada y gliosis reactiva. También se observan nódulos linfocíticos perivasculares, nódulos microgliales y meninges engrosadas con infiltración linfocitaria (linfocitos T).^{4, 5, 6}

La enfermedad progresa hacia pérdida neuronal panlaminar o multifocal severa, astrogliosis, activación microglial y finalmente cavitación.^{5, 6}

Diagnóstico. Los criterios diagnósticos sugeridos por *Bien et al* incorporan hallazgos clínicos, electroencefalográficos, en resonancia magnética y en ciertas condiciones hallazgos por histopatología.^{4, 5, 6}

Parte A. Se requieren los 3 criterios diagnósticos.^{4, 5, 6}

- **Clínico.** Crisis focal con o sin epilepsia parcial continua y un déficit cortical unilateral.
- **EEG.** Lentificación hemisférica con o sin crisis de inicio unilateral y actividad epileptiforme unilateral.
- **Resonancia Magnética.** Atrofia cerebral cortical asociada a señales de hiperintensidad en T2/FLAIR y/o atrofia con hiperintensidad de la cabeza del núcleo caudado.

Parte B. Se requieren 2 de 3 criterios.^{4, 5, 6}

- **Clínico.** Déficit cortical unilateral progresivo o epilepsia parcial continua.
- **Resonancia Magnética.** Atrofia cortical hemisférica progresiva.
- **Histopatología.** Encefalitis dominada por linfocitos T, células microgliales activadas y astrogliosis reactiva.

Una evaluación neuropsicológica debe formar parte del protocolo de evaluación en pacientes con síndromes epilépticos. Se deben incluir pruebas de función intelectual general, lateralidad, atención, lenguaje, memoria, funciones ejecutivas,

motoras, praxias, gnosis y evaluación de personalidad, emoción, motivación y ajuste social. ^{4,5,7}

Los objetivos fundamentales para el tratamiento de pacientes con epilepsia son: ⁷

1. Control de las crisis epilépticas.
2. Ausencia de eventos adversos.
3. Mejorar calidad de vida.

Cuando existe ausencia en el control de las crisis epilépticas con medicamentos o cuando se consigue el control a costa de efectos secundarios intolerables que comprometen la calidad de vida del paciente, la cirugía de epilepsia se debe considerar como alternativa en el protocolo de tratamiento. ^{1,4,7,8.}

Los procedimientos neuroquirúrgicos funcionales tienen un potencial y un impacto significativamente mayor en los niños en comparación a los adultos. Las intervenciones precoces pueden alterar sustancialmente la trayectoria del neurodesarrollo, incluyendo las influencias positivas sobre la función cognitiva y el bienestar emocional y físico. ⁸

El tratamiento neuroquirúrgico continúa siendo el tratamiento de elección para el control definitivo de la epilepsia en el síndrome de Rasmussen. ⁸ La resección quirúrgica completa del hemisferio afectado (hemisferectomía) y la desconexión hemisférica (hemisferotomía), son los únicos métodos eficaces para el control de epilepsia refractaria en pacientes con síndrome de Rasmussen con un rango de éxito del 75 – 80%. ^{8,9}

La resección de un hemisferio cerebral o hemisferectomía, fue inicialmente descrita para el control y la potencial cura de tumores malignos cerebrales. En 1928, *Dandy* describió una serie de casos en los cuales se practicó una hemisferectomía anatómica reportando una mortalidad asociada al procedimiento del 60%. *McKenzie* fue el primero en aplicar una hemisferectomía para el

tratamiento de la epilepsia en 1938. *Krynauw* presentó una serie de 12 pacientes con hemiplejía infantil y popularizó la técnica en 1950.^{8,9}

Dos técnicas principales de hemisferectomía fueron descritas: la resección del hemisferio en bloque, propuesta por *Rasmussen* y la resección en fragmentos propuesta por *Dandy y Penfield*.⁹ La cirugía parecía curar a la mayoría de los pacientes de las crisis epilépticas y fue practicada hasta mediados de los 60's cuando fueron reportadas las complicaciones a largo plazo por *Oppenheimer y Griffith*.⁹ Ellos describieron el deterioro progresivo del estado neurológico en pacientes con varios años tras el procedimiento quirúrgico (en promedio 8 años), llegando a la muerte en más del 40% de los pacientes.^{9,10}

En 1970 se introdujo la hemisferectomía funcional por *Rasmussen*, el cual modificó la técnica de la hemisferectomía anatómica, al remover parte de las regiones central y temporal mientras se desconecta el resto del hemisferio. El objetivo de la cirugía era mantener un control de las crisis y reducir el número de complicaciones asociadas al reseca menor cantidad de tejido cerebral.^{9,10}

La hemisferotomía peri-insular representa la última modificación de la hemisferectomía funcional. Sigue el mismo principio quirúrgico: resección anatómica subtotal y desconexión completa del hemisferio afectado, descrita por *Villemure y Mascott* en 1990.¹⁰

La hemisferotomía peri-insular se clasifica como una estrategia de desconexión hemisférica. Se demostró que el hemisferio podía desvincularse del resto del sistema nervioso central volviéndolo no funcional a partir de una extracción pequeña de tejido cerebral.¹⁰ La relación de complicaciones y beneficios ha sido bien documentada y confirma que este abordaje quirúrgico provee un excelente control de crisis epilépticas con una incidencia baja de complicaciones.^{10,11}

Técnica Quirúrgica. La cirugía se realiza bajo anestesia general con el paciente en posición decúbito supino con la cabeza rotada contralateral al abordaje, en una posición horizontal. Se puede realizar fijación cefálica con cabezal de 3 puntos o

con un reposacabezas acolchonado en forma de herradura. La incisión y el colgajo óseo deben permitir un acceso alrededor de la ínsula.^{10, 11}

Se planea una incisión fronto-parieto-temporal que se extienda a nivel de la sutura coronal y hacia posterior, 3 - 4 cm por detrás del conducto auditivo externo para alcanzar la ínsula posterior. El colgajo debe exponer la convexidad media del lóbulo temporal y ser lo suficientemente alta para proveer un acceso sin limitaciones a los surcos circulares de la ínsula. La duramadre se refleja rostralmente para obtener una exposición de al menos 2 - 2.3 cm a cada lado de la cisura de Silvio.^{10, 11} [Figura 1 y 2].

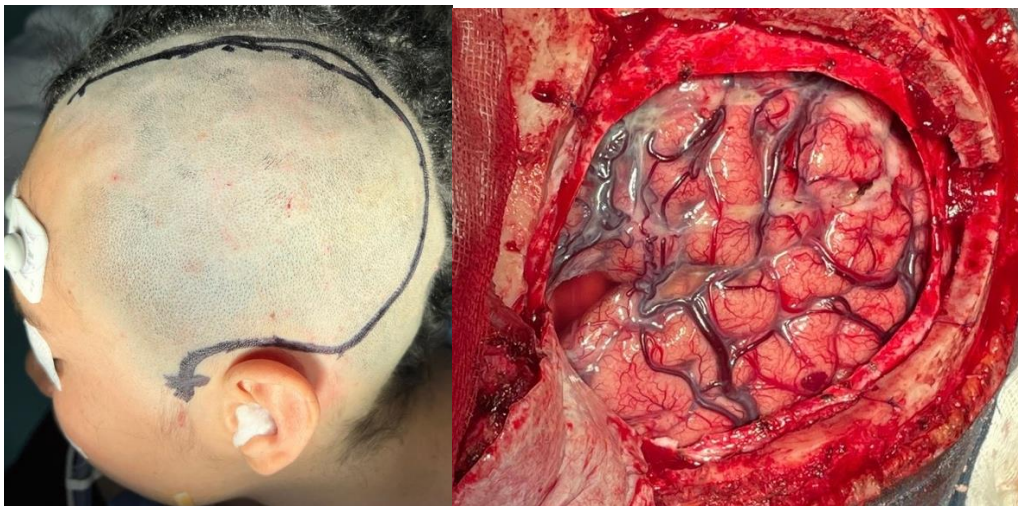


Figura 1 y 2. Incisión fronto-parieto-temporal. 2. Cara lateral del hemisferio cerebral con exposición del lóbulo frontal, parietal y temporal, visión completa de la cisura de Silvio.

La hemisferotomía peri-insular se compone de 3 etapas quirúrgicas importantes (ventana supra-insular, infra-insular e insular) y 5 pasos fundamentales para completar una desconexión total con el hemisferio contralateral.^{10, 11}

Ventana Supra-insular. El objetivo es seccionar transversalmente la corona radiada desde la región frontal a la parietal, y alcanzar el ventrículo lateral para acceder al cuerpo calloso en toda su extensión y permitir la desconexión total de la porción suprasilviana del hemisferio.^{10, 11}

- **Resección de la corteza opercular fronto-parietal.** El primer paso consiste en resecar corteza opercular frontal y parietal mediante una técnica de resección subpial con succión y coagulación. La resección permite visualizar a través de la pia madre, la corteza insular y los vasos en la cisura de Silvio. La exposición se extiende rostralmente para alcanzar el surco circular que corresponde a la sustancia blanca de la corona radiada justo rostral a la ínsula. Una vez que se completa la resección desde la parte frontal más anterior hasta la región medial del parietal, la corteza insular supra-insular está completamente expuesta.^{10. 11}
- **Sección transversa de la corona radiada.** El segundo paso es la sección de la corona radiada mediante la apertura del ventrículo lateral desde el asta frontal hacia el trígono usando aspiración y coagulación.^{10. 11}
- **Callosotomía parasagital transventricular.** Consiste en seccionar todo el tejido del cuerpo calloso desde la pared medial del ventrículo. La sección es ligeramente oblicua y parasagital y debe extenderse anteriormente con dirección y alrededor de la rodilla para alcanzar el rostrum y posteriormente hacia el esplenio. La identificación de la arteria pericallosa es un excelente punto de referencia anatómico.^{10. 11}
- **Hipocampectomía posterior.** Una vez alrededor del esplenio, extender la incisión medial anteriormente para alcanzar la fisura coroidea e interrumpir la salida del hipocampo a través de la fimbria-fórnix.^{10. 11}
- **Desconexión fronto-basal.** Aislar el lóbulo frontal de las conexiones ipsilaterales al incidir justo anterior a los núcleos de la base en un plano coronal. Esto se logra trabajando desde el área del pterion hacia la incisión parasagital del cuerpo calloso a nivel del rostrum, en un plano coronal desde el interior del asta frontal apuntando hacia el borde del ala del esfenoides. La identificación del tracto olfatorio y el giro recto proveen un excelente punto de referencia anatómico.^{10. 11}

Ventana Infra-insular. El objetivo de este paso es la desconexión de todo el lóbulo temporal.^{10. 11}

- **Resección de la corteza opercular temporal.** El opérculo temporal es resecado mediante disección subpial para exponer la corteza insular, la extensión debe alcanzar la resección del opérculo suprasilviano. La resección del giro temporal superior debe extenderse hacia al uncus.^{10. 11}
- **Sección transversa del temporal.** A nivel del surco circular, la sustancia blanca es seccionada para alcanzar el asta temporal, la cual se abre hacia el aspecto más anterior del triángulo. En este momento todo el ventrículo lateral supra e infrasilviano es accesible alrededor de la ínsula.^{10. 11}
- **Resección de la amígdala.** La resección del uncus y la amígdala se realiza mediante aspiración subpial. La extensión de la resección superior y medial de la amígdala no debe transgredir una línea imaginaria entre el techo del asta temporal y el lecho pial temporal medial. El tracto óptico debe de visualizarse en la cisterna si se realiza una resección medial máxima.^{10. 11}

Insular. La ínsula es potencialmente epileptogénica. Este paso permite eliminar esta influencia. Puede resecarse mediante aspiración subpial o socavar mediante una incisión a nivel del claustro o la cápsula extrema, trabajando en ambos lados de la ínsula, infra y suprasilviana a una profundidad de 5 – 7 mm.^{10. 11}

Siguiendo estas 3 fases de la técnica quirúrgica se logra desconectar todo el hemisferio de estructuras neurológicas ipsi y contralaterales, además de mantener su vascularidad. La cirugía se puede conceptualizar en 5 pasos: apertura del ventrículo lateral, resección temporal, callosotomía, desconexión fronto-basal y resección insular.^{10, 11, 12, 13} **[Figura 3 y 4].**

Una vez que se completa la desconexión, se realiza una inspección de los límites quirúrgicos para asegurar una adecuada hemostasia. Se pueden dejar drenajes hacia el ventrículo lateral y en el espacio subgaleal. Estos drenajes se dejan para eliminar los restos de sangre que se forman en el espacio subaracnoideo o ventricular y para prevenir una colección epidural o subgaleal.^{12, 13}

Cualquier procedimiento quirúrgico hemisférico resulta en una pérdida aguda de funciones cerebrales, debido a la desconexión hemisférica, dando origen a la

presencia de hemiparesia - hemiplejía, hemianopsia y afasia, en casos con afección del hemisferio dominante.^{12, 13}

Todos los pacientes con síndrome de Rasmussen inevitablemente progresan a un estado de disfunción hemisférica máxima. La desconexión hemisférica en una etapa temprana suele ser racional con el fin de prevenir un deterioro secundario del hemisferio sano.^{12, 13, 14}

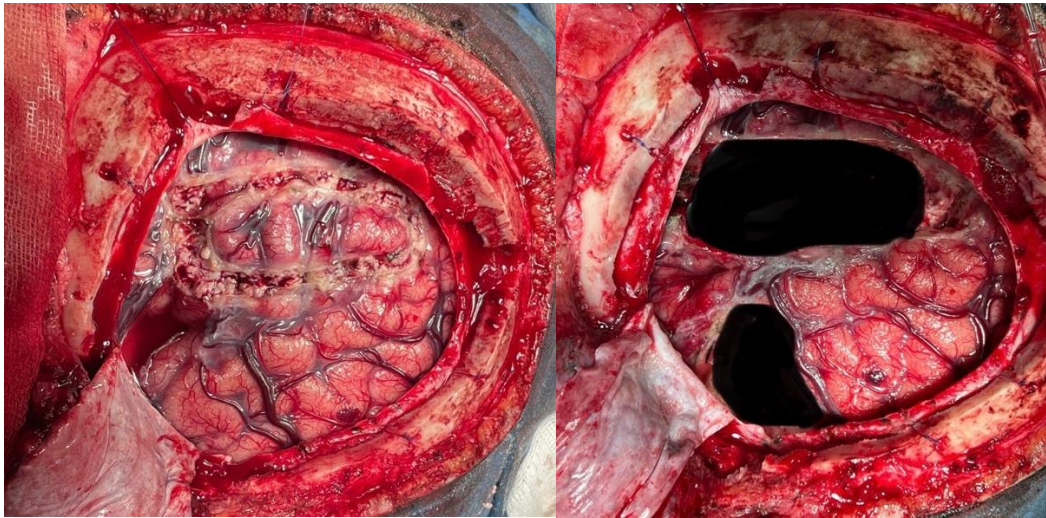


Figura 3 y 4. 3 Marcaje de la ventana supra-insular para la posterior resección de la corteza opercular fronto-parietal y sección transversa de la corona radiada. 4. Resección de la corteza opercular temporal, sección transversa del temporal y resección de la amígdala. En color negro se observan las 2 ventanas supra e infra-insular de la hemisferotomía peri-insular.

Los resultados cognitivos suelen ser mejores en cirugías tempranas, presumiblemente reflejando beneficio impartido por mayor tiempo de desarrollo libre de interferencia por actividad epiléptica y los efectos adversos del tratamiento anticonvulsivo.^{12, 13, 14} La presencia de complicaciones típicas de una hemisferectomía como hemosiderosis cerebral e hidrocefalia son poco frecuentes en la hemisferotomía peri-insular.¹⁵

MATERIAL Y MÉTODOS

Planteamiento del Problema

La epilepsia es un trastorno neurológico que afecta a 50 millones de personas en el mundo. Representa un 0.5% de la carga de morbilidad mundial, los costos directos y la pérdida de productividad pueden suponer una carga considerable para los hogares. Aproximadamente el 60% de todos los pacientes con epilepsia sufren algún síndrome epiléptico y hasta en el 30% de estos pacientes la enfermedad va a ser refractaria a tratamiento médico. Un síndrome epiléptico se define como un conjunto de características clínicas y hallazgos electroencefalográficos a menudo apoyados por hallazgos etiológicos específicos.

El síndrome de Rasmussen es una enfermedad neurológica poco frecuente que se caracteriza por la presencia en un inicio de crisis focales refractarias a tratamiento médico que progresan a epilepsia parcial continua, hemiparesia progresiva y atrofia cerebral con un claro deterioro cognitivo ocasionado por inflamación cortical y gliosis confinada a un hemisferio cerebral. La etiología es desconocida.

Los fármacos antiepilépticos (FAE) no suelen ser efectivos y la cirugía de resección (hemisferectomía) o desconexión hemisférica (hemisferotomía); son el tratamiento de elección para controlar la epilepsia, detener la destrucción cerebral progresiva y evitar el deterioro cognitivo, con un rango de éxito que va del 75 – 80%.

El planteamiento principal de este trabajo de investigación es evaluar la eficacia de la hemisferotomía peri-insular en el control de epilepsia refractaria mediante la descripción de los beneficios postquirúrgicos y el impacto en el número de crisis y número de fármacos antiepilépticos en los pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, Centro Médico Nacional La Raza.

Pregunta de Investigación

Derivado de lo anterior se plantea la siguiente pregunta de investigación que pretende responder y aportar información en relación con el problema:

¿La hemisferotomía peri-insular es eficaz como tratamiento quirúrgico en epilepsia refractaria de pacientes con síndrome de Rasmussen?

Justificación

El síndrome de Rasmussen es una entidad clínica poco frecuente caracterizada por epilepsia refractaria, déficit neurológico y atrofia cerebral progresiva. Los abordajes diagnóstico y terapéutico son complejos. Actualmente en México no existe bibliografía reportada de pacientes tratados quirúrgicamente mediante una técnica de desconexión hemisférica aplicada a pacientes con síndrome de Rasmussen, ya que en la mayoría de los centros se realizan técnicas de resección hemisférica (hemisferectomía) tanto anatómica como funcional, reportando resultados variables en el control de epilepsia.

Con este estudio retrospectivo se busca demostrar que la técnica quirúrgica hemisferotomía peri-insular es eficaz en el control de epilepsia refractaria de pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen, con la finalidad de colocar a la desconexión hemisférica como una herramienta adicional en el protocolo terapéutico de pacientes con epilepsia de difícil control y un síndrome epiléptico catastrófico. Los resultados buscan mejorar la calidad de vida de los pacientes y reducir los costos para la institución al bajar el número de complicaciones postquirúrgicas y estancias hospitalarias prolongadas.

Objetivo General

- Evaluar la eficacia de la hemisferotomía peri-insular como tratamiento quirúrgico en epilepsia refractaria de pacientes con síndrome de Rasmussen del Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, de 2019 a 2023.

Objetivos Específicos

- Describir la frecuencia de aparición del síndrome de Rasmussen entre sexos (femenino y masculino).
- Exponer la frecuencia de aparición del síndrome de Rasmussen por edad.
- Conocer la frecuencia de localización hemisférica del síndrome de Rasmussen.
- Evaluar el número de crisis pre y post quirúrgicas.
- Evaluar el número de medicamentos pre y post quirúrgicos.
- Detallar la frecuencia y forma de presentación de complicaciones postquirúrgicas.
- Reportar el grado de control de crisis postquirúrgicas (escala Engel).

DISEÑO DEL ESTUDIO

Tipo de diseño:

Estudio descriptivo y observacional de una cohorte retrospectiva.

Lugar del estudio:

Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” de la UMAE, Centro Médico Nacional “La Raza”, Azcapotzalco, Ciudad de México.

Muestra: Expedientes de pacientes derechohabientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen operados mediante una hemisferotomía peri-insular como tratamiento de epilepsia refractaria en el servicio de neurocirugía pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” de la UMAE, Centro Médico Nacional “La Raza”, del 2019 al 2023.

Se realizó una base de datos en el programa operativo Microsoft Excel que incluía todas las variables que fueron seleccionadas para realizar este estudio, para posteriormente exportar los resultados al programa de análisis estadístico SPSS ver. 29 en donde se realizó un análisis descriptivo de los datos recabados.

Se estimó la estadística descriptiva con frecuencias y proporciones para variables categóricas y medidas de dispersión para variables numéricas. También se utilizó la prueba de rangos signados de Wilcoxon para comparar dos muestras relacionadas y determinar si existen diferencias estadísticamente significativas en el control de epilepsia refractaria de pacientes con síndrome de Rasmussen antes y después de ser tratados quirúrgicamente mediante una hemisferotomía peri-insular. El grado de control de crisis se determinó mediante los grados de la escala de Engel.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de Inclusión:

- Expedientes de pacientes derechohabientes al departamento de neurocirugía pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, UMAE, Centro Médico Nacional “La Raza”.
- Expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen tratados quirúrgicamente mediante una hemisferotomía peri-insular.
- Expedientes de pacientes con seguimiento en la consulta externa de neurocirugía pediátrica.
- Pacientes entre 1 y 18 años.
- Pacientes hombres y mujeres.

Criterios de Exclusión:

- Aquellos que no cuenten con el expediente clínico completo, y no sea posible obtener todos los datos inherentes a esta investigación.

Criterios de Eliminación:

- Pacientes que han sido trasladados a otra unidad y no sea posible continuar con su seguimiento adecuado.

RESULTADOS

Se revisaron expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de síndrome de Rasmussen operados mediante una hemisferotomía peri-insular como tratamiento de epilepsia refractaria en el servicio de neurocirugía pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” de la UMAE, Centro Médico Nacional “La Raza”, del 2019 al 2023.

Se operaron un total de 14 pacientes en 5 años con la técnica quirúrgica hemisferotomía peri-insular, todos ellos cumpliendo con los criterios de inclusión reportados en el proyecto.

La eficacia se define como la capacidad de lograr el efecto que se desea o se espera. Para estimar la respuesta de una técnica quirúrgica en pacientes con epilepsia es importante monitorizar la frecuencia de las crisis epilépticas posterior al procedimiento mediante una escala de control de crisis denominada: escala de Engel. El control de epilepsia refractaria tras la desconexión hemisférica en pacientes con síndrome de Rasmussen tiene un rango de éxito que va del 75 – 80%, de acuerdo a la revisión sistemática de *Yates et al (2023)*.⁸

El 85.7% (12) de los pacientes fueron del sexo femenino, y el 14.3% (2) correspondieron al sexo masculino, presentando una clara predominancia de afectación por sexo. (**Tabla 1, Figura 1**).

La edad promedio de los pacientes fue de 8.86 años con una variación estándar de 3.997 y un rango de 12 (edad mínima de 3 años – edad máxima 15 años). La mediana del grupo de pacientes fue de 8.50 y la moda de 6 años. (**Figura 2**).

El hemisferio afectado con mayor frecuencia en nuestros pacientes con síndrome de Rasmussen fue del lado izquierdo en un 71.4% (10) y del lado derecho un 28.6% (4). Lo cual es similar a la serie de casos reportada por *Villemure et al.*⁹ (**Tabla 2, Figura 3**).

Tabla 1.

Sexo				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	Masculino	2	14.3	14.3
	Femenino	12	85.7	100.0
	Total	14	100.0	

Figura1.

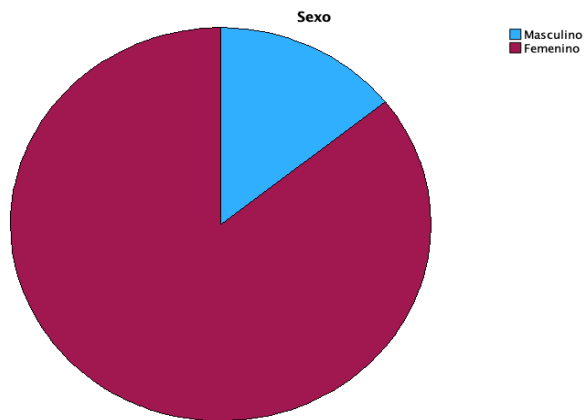


Figura 2.

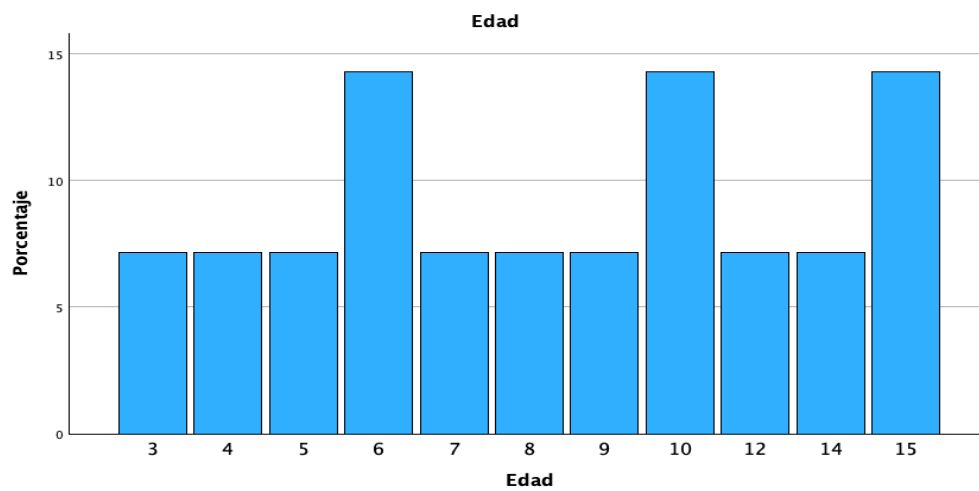
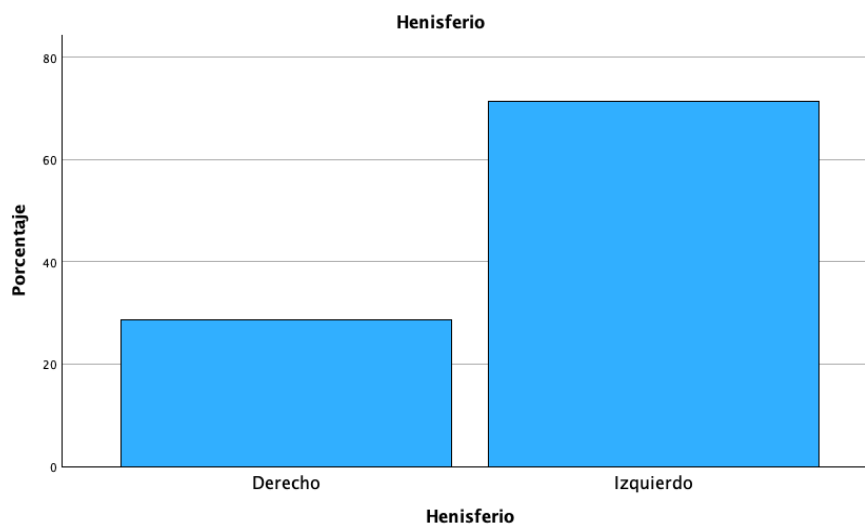


Tabla 2.

Hemisferio Afectado				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	Derecho	4	28.6	28.6
	Izquierdo	10	71.4	100.0
	Total	14	100.0	

Figura 3.

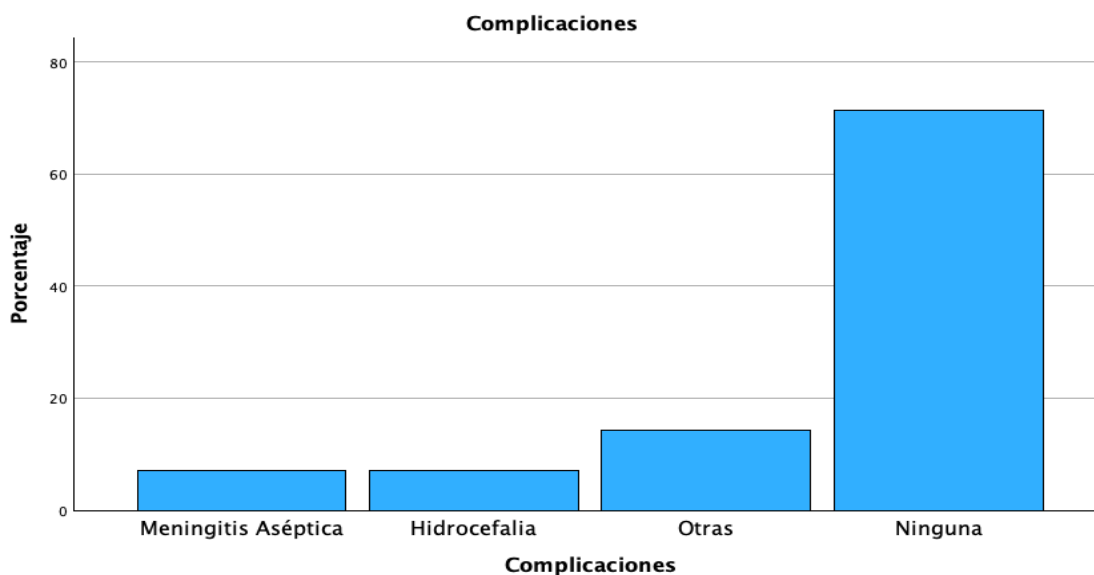


Las complicaciones descritas con mayor frecuencia en nuestra población de estudio fueron meningitis aséptica, hidrocefalia y otras (fístula de líquido cefalorraquídeo e infección de sitio quirúrgico). El 71.4% de nuestros pacientes (10) no presentaron ningún tipo de complicación pre – trans – postquirúrgica. Una de las ventajas de realizar una hemisferotomía es el menor número de complicaciones postquirúrgicas como hemosiderosis cerebral e hidrocefalia de acuerdo a la técnica descrita por *Villemure et al*, debido al menor volumen de tejido cerebral resecado.⁹ (Tabla 3, Figura4).

Tabla 3.

Complicaciones				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	Meningitis Aséptica	1	7.1	7.1
	Hidrocefalia	1	7.1	14.3
	Otras	2	14.3	28.6
	Ninguna	10	71.4	100.0
	Total	14	100.0	

Figura 4.



Se evaluó el número de crisis en base a la hoja de recolección de datos obteniendo los siguientes resultados prequirúrgicos: menos de 50 crisis (28.6%), más de 50 crisis (35.7%) y más de 100 crisis (35.7%). También se evaluó el número de crisis postquirúrgicas donde el 100% de los pacientes presentaron menos de 50 crisis al día tras la evaluación postoperatoria (72 horas) y en el seguimiento de la consulta externa. **(Tabla 4, 5, Figura 5).**

También se evaluó el número de medicamentos que los pacientes necesitaban previo al procedimiento quirúrgico, donde la mayoría ocupaba entre 3 y 5. Posteriormente durante la evaluación tras el procedimiento quirúrgico, el 57.1% de los pacientes tan solo ocupaba 2 o 3 medicamentos para obtener un control adecuado de las crisis epilépticas. (Tabla 6, 7, Figura 6).

Tabla 4.

Crisis PRE				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	< 50	4	28.6	28.6
	> 50	5	35.7	64.3
	> 100	5	35.7	100.0
	Total	14	100.0	

Tabla 5.

Crisis POST				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	< 50	14	100.0	100.0

Figura 5.

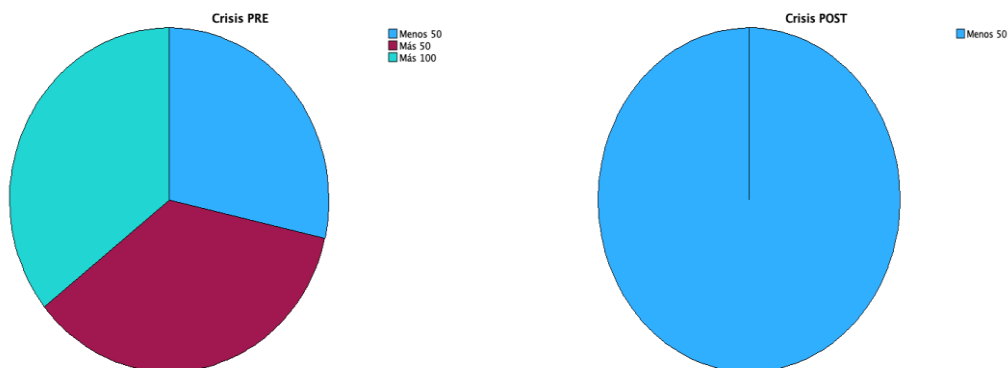


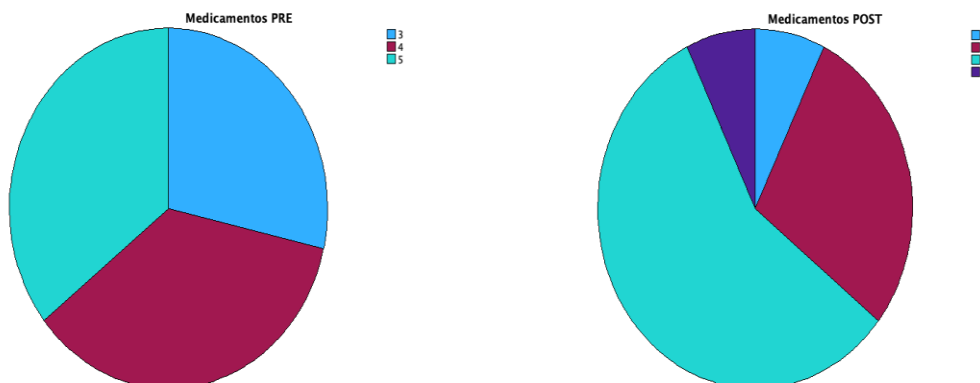
Tabla 6.

Medicamentos PRE				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	3	4	28.6	28.6
	4	5	35.7	64.3
	5	5	35.7	100.0
	Total	14	100.0	

Tabla 7.

Medicamentos POST				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	1	1	7.1	7.1
	2	4	28.6	35.7
	3	8	57.1	92.9
	4	1	7.1	100.0
	Total	14	100.0	

Figura 7.

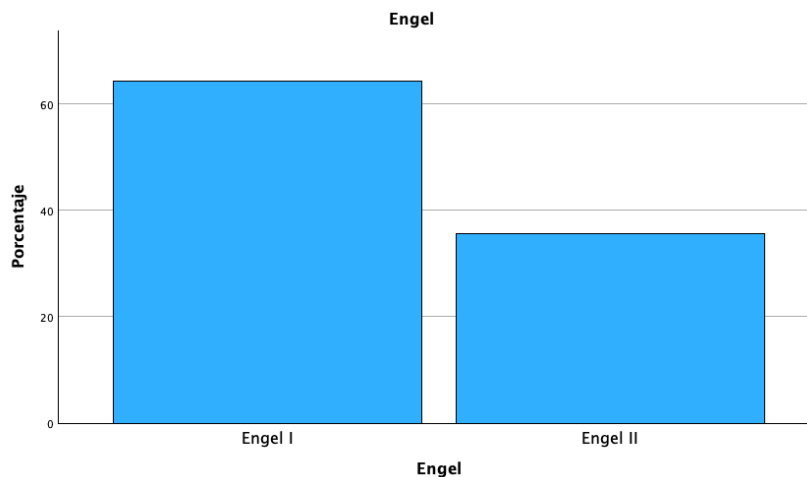


La escala modificada de Engel es una estadificación obtenida al aplicar el instrumento de medición para el control de crisis epilépticas de pacientes sometidos a una cirugía de epilepsia. El 64.3% de los pacientes (9) alcanzaron una clasificación Engel I que corresponde a un paciente totalmente libre de crisis. Mientras que el 35.7% (5) presentaron una clasificación Engel II que corresponde a la presencia de crisis infrecuentes. (**Tabla 8, Figura 8**).

Tabla 8.

Engel				
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje Acumulado
Válido	Engel I	9	64.3	64.3
	Engel II	5	35.7	100.0
	Total	14	100.0	

Figura 8.



Se realizó la prueba de rangos signados de Wilcoxon para comparar dos muestras relacionadas y determinar si existen diferencias estadísticamente significativas entre sí. Se compararon dos mediciones de rangos (medianas) para determinar que la diferencia no es debida al azar.

Se decidió realizar una prueba de rangos signados de Willcoxon, ya que el número de la muestra es menor a 30 y se necesitó aplicar una prueba no paramétrica en grupos relacionados, es decir un mismo grupo al que se mide en dos momentos distintos para conocer el efecto ante determinado procedimiento.

La hipótesis nula de la prueba dictamina que no hay diferencia en el control de crisis epilépticas antes y después del tratamiento quirúrgico aplicado a pacientes con síndrome de Rasmussen. Si $p < 0.05$ se rechazará la hipótesis nula.

Al comparar la relación entre el número de crisis antes y después del tratamiento quirúrgico (hemisferotomía peri-insular) se obtuvo una $p = 0.004$. Mientras que al comparar la relación entre el número de medicamentos pre y postquirúrgicos el resultado fue una $p = 0.001$. Por lo tanto se rechaza la hipótesis nula y se comprueba que si existe una diferencia estadísticamente significativa entre las valoraciones. **(Tabla 9, 10).**

Tabla 9, 10.

Willcoxon	
	Crisis POST - Crisis PRE
Z	-2.879 ^b
Sig. asin. (bilateral)	.004
a. Prueba de rangos con signo de Wilcoxon	

Willcoxon	
	Medicamentos POST - Medicamentos PRE
Z	-3.272 ^b
Sig. asin. (bilateral)	.001
a. Prueba de rangos con signo de Wilcoxon	

DISCUSIÓN

El tratamiento neuroquirúrgico continúa siendo el tratamiento de elección para el control definitivo de la epilepsia en el síndrome de Rasmussen.⁸ La resección quirúrgica completa del hemisferio afectado (hemisferectomía) y la desconexión hemisférica (hemisferotomía), son los únicos métodos eficaces para el control de epilepsia refractaria en pacientes con síndrome de Rasmussen con un rango de éxito que va del 75 – 80%.^{8,9}

La hemisferotomía peri-insular se clasifica como una estrategia de desconexión hemisférica. Se demostró que el hemisferio podía desvincularse del resto del sistema nervioso central volviéndolo no funcional a partir de una extracción pequeña de tejido cerebral.¹⁰

Los pacientes que sufren epilepsia refractaria a tratamiento médico suelen responder satisfactoriamente al tratamiento quirúrgico de acuerdo a la revisión sistemática de *Yates et al*, donde se reportan resultados Engel I en 82.4% y Engel II en 88.4% de los casos. También se observó que al comparar los resultados con otras técnicas quirúrgicas, la hemisferotomía peri-insular alcanzaba un mayor número de resultados Engel I, lo cual se puede explicar por la resección de la ínsula, ya que está asociada con una conexión residual y por lo tanto un mal pronóstico en el control de crisis.^{8,9,10}

En nuestra cohorte retrospectiva obtuvimos resultados similares al alcanzar un 64.3% de pacientes con control Engel I, por lo que proporcionalmente se demuestra que la hemisferotomía peri-insular es aplicable y eficaz en nuestra población de estudio.

De acuerdo con el metaanálisis de *Hu et al*, el riesgo de presentar una respuesta deficiente postquirúrgica depende de una desconexión incompleta a partir de una distorsión de los puntos de referencia anatómicos.^{9,10} Por lo tanto, los pacientes con anomalías del desarrollo son más propensos a presentar anomalías hemisféricas contralaterales y secundariamente un mal pronóstico en el control de crisis.

La duración de la epilepsia también tiene un impacto negativo en el control de las crisis post hemisferotomía y determina significativamente en la función cognitiva. El déficit neurológico postquirúrgico es un factor importante de consideración que mantiene a las técnicas de desconexión con una morbilidad elevada. Los déficits más frecuentes que siguen a la hemisferotomía peri-insular incluyen la presencia de hemiplejía contralateral, hemianopsia homónima y un déficit potencial del lenguaje (hemisferio dominante).

Como se mencionó en los resultados, el 100% de nuestros pacientes sometidos al procedimiento quirúrgico presentaron mejoría en el control de crisis y el 57.1% redujo la ingesta de 1 o 2 medicamentos antiepilépticos. No existe duda en la eficacia de la hemisferotomía y el impacto en el control de la epilepsia refractaria, sin embargo debemos enfatizar que la base del éxito es la adecuada selección del paciente y sobre todo el análisis multidisciplinario mediante la participación activa de los servicios de neurología, neuropsicología, medicina nuclear, radiología y neurocirugía.

La evaluación preoperatoria debe ser un protocolo estandarizado que incluya estudios de imagen (tomografía y resonancia magnética de cráneo), electroencefalograma e incluso video-electroencefalograma, evaluación y seguimiento por el servicio de neuropsicología y en algunos casos, estudios especiales como PET o SPECT.

La hemisferotomía peri-insular consiste en la separación hemisférica del plano trans-insular lateral. La revisión sistemática describe resultados postquirúrgicos alentadores para los pacientes que sufren epilepsia refractaria con más de 4 o 5 medicamentos. El número de pacientes que alcanzan Engel I son tan altos como los reportados en análisis de técnicas combinadas (resección y desconexión).

Los buenos resultados en lesiones hemisféricas varían desde un 54 – 69%. Aunque los resultados de la cirugía hemisférica presentan secuelas postquirúrgicas, los pacientes suelen reportar un aumento subjetivo en la calidad de vida y en algunos casos el retiro total de los fármacos antiepilépticos.

La frecuencia y tipo de complicaciones también son parecidas a lo reportado en las series de casos más grandes. A pesar de los avances en la modificación y adaptación de la hemisferotomía, la hidrocefalia y la desconexión incompleta continúan siendo las complicaciones más frecuentes.

Aunque no corresponde al objetivo del proyecto, también se realizó el análisis de mortalidad asociada a la técnica quirúrgica reportando dos muertes en la serie de casos (13.4%). El primer paciente presentó complicaciones de una neumonía asociada a los cuidados de la salud y el segundo desarrolló un hematoma subdural y en lecho quirúrgico secundario a una coagulación intravascular diseminada. El antecedente de importancia que compartían ambos pacientes fue la presencia de estatus epiléptico como forma de presentación de la enfermedad.

La exposición en la hemisferotomía peri-insular es relativamente pequeña lo cual contribuye a menor pérdida de sangre, menor número de alteraciones electrolíticas y en coagulación, lo que favorece a su vez un menor tiempo quirúrgico. El intervalo entre la aparición de las crisis y el control de la epilepsia suele ser una variable importante. Por lo tanto, uno debería suponer un mejor resultado con un diagnóstico oportuno de la enfermedad y la aplicación de un algoritmo de tratamiento estandarizado.

El resultado posterior a una hemisferotomía peri-insular en pacientes con síndrome de Rasmussen, que es una condición estrictamente unilateral pero adquirida es excelente (90%). Los resultados obtenidos en el departamento de neurocirugía pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Gaeza", Centro Médico Nacional La Raza son satisfactorios en cuanto al control de crisis potquirúrgicas y consumo de medicamentos antiepilépticos, reportando datos estadísticamente significativos.

CONCLUSIONES

La prueba no paramétrica de rangos signados de Wilcoxon nos permitió comparar la relación entre el número de crisis antes y después del tratamiento quirúrgico obteniendo una $p = 0.004$. Mientras que al evaluar la relación entre el consumo de antiepilépticos antes y después del tratamiento quirúrgico el resultado fue una $p = 0.001$. Por lo tanto se comprueba que la hemisferotomía peri-insular en pacientes con síndrome de Rasmussen es eficaz en el control de epilepsia refractaria al existir una diferencia estadísticamente significativa en el análisis de variables.

La hemisferotomía peri-insular representa la última modificación de la hemisferectomía funcional, sigue el mismo principio quirúrgico; resección anatómica subtotal de un hemisferio y una desconexión amplia.

La selección correcta de los pacientes es la parte fundamental del procedimiento quirúrgico. La efectividad de la hemisferotomía peri-insular en pacientes con síndrome de Rasmussen y epilepsia refractaria depende de las características clínicas y estructurales de cada caso, la experiencia del cirujano en el dominio de la técnica y la correcta aplicación del algoritmo de tratamiento por el equipo multidisciplinario.

En conclusión el pronóstico de las crisis después de una cirugía de resección y desconexión en pacientes con una lesión cerebral hemisférica extensa es altamente gratificante y suele tener un impacto positivo en la calidad de vida de los pacientes, de los cuidadores y por supuesto en los costos institucionales por el menor número de complicaciones postquirúrgicas y estancias hospitalarias prolongadas.

Se necesita más información y un mayor registro de pacientes con síndrome de Rasmussen en México, para desarrollar estudios longitudinales e incluso experimentales con el fin de crear algoritmos de tratamiento quirúrgico nacionales basados en evidencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Riney K, Bogacz A, Somerville E, Hirsch E, Nabbout R, Scheffer IE, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset at a variable age: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022;63: 1443–1474. <https://doi.org/10.1111/epi.17240>
2. Cruz-Cruz, Ma. del Rosario, Gallardo-Elías, Jorge, Paredes-Solís, Sergio, Legorreta-Soberanis, José, Flores-Moreno, Miguel, & Andersson, Neil. (2017). Factores asociados a epilepsia en niños en México: un estudio caso-control. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*, 74(5), 334-340. <https://doi.org/10.1016/j.bmhix.2017.05.006>
3. Noriega-Morales G, hkurovich- ialik . ituci n de la epilepsia en Mé ico América Latina. *An Med Me* . 2020 65 3 224-232. <https://dx.doi.org/10.35366/95680>
4. Cay-Martinez, K. C., Hickman, R. A., McKhann li, G. M., Provenzano, F. A., & Sands, T. T. (2020). Rasmussen Encephalitis: An Update. *Seminars in neurology*, 40(2), 201–210. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1708504>
5. Granata, T., Gobbi, G., Spreafico, R., Vigevano, F., Capovilla, G., Ragona, F., Freri, E., Chiapparini, L., Bernasconi, P., Giordano, L., Bertani, G., Casazza, M., Dalla Bernardina, B., & Fusco, L. (2003). Rasmussen's encephalitis: early characteristics allow diagnosis. *Neurology*, 60(3), 422-425. <https://doi.org/10.1212/wnl.60.3.422>
6. Rodríguez-Vega, Oswaldo, Barreto-Acevedo, Elliot, Becerra-Zegarra, Alicia, & Cortez-Salazar, Luis. (2022). Retos en el diagnóstico y tratamiento de la Encefalitis de Rasmussen de inicio tardío: Reporte de tres casos.. *Revista de Neuro-Psiquiatría*, 85(4), 294-302. Epub 14 de diciembre de 2022. <https://dx.doi.org/10.20453/rnp.v85i4.4370>
7. González Peña, Juan José. (2011). "Nivel de control de las crisis epilépticas medido por la escala modificada de Engel en pacientes pediátricos con encefalitis de Rasmussen a dos años de su cirugía de epilepsia". (Trabajo de grado de

- especialización). Universidad Nacional Autónoma de México, México. Recuperado de <https://repositorio.unam.mx/contenidos/320468>
8. Yates, C. F., Malone, S., Riney, K., Shah, U., & Wood, M. J. (2023). Peri-Insular Hemispherotomy: A Systematic Review and Institutional Experience. *Pediatric neurosurgery*, 58(1), 18–28. <https://doi.org/10.1159/000529098>
 9. Villemure, J. G., & Daniel, R. T. (2006). Peri-insular hemispherotomy in paediatric epilepsy. *Child's nervous system: ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 22(8), 967–981. <https://doi.org/10.1007/s00381-006-0134-3>
 10. De Ribaupierre, S., & Delalande, O. (2008). Hemispherotomy and other disconnective techniques. *Neurosurgical focus*, 25(3), E14. <https://doi.org/10.3171/FOC/2008/25/9/E14>
 11. Martínez, Fernando, Soria Vargas, Víctor R, Sgarbi, Nicolás, Laza, Sebastián, & Prinzo, Humberto. (2004). Bases anatómicas de la hemisferotomía periinsular. *Revista Médica del Uruguay*, 20(3), 208-214. [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S168803902004000300007&lng=es&tlng=es.](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S168803902004000300007&lng=es&tlng=es)
 12. Limbrick, D. D., Narayan, P., Powers, A. K., Ojemann, J. G., Park, T. S., Bertrand, M., & Smyth, M. D. (2009). Hemispherotomy: efficacy and analysis of seizure recurrence. *Journal of neurosurgery. Pediatrics*, 4(4), 323–332. <https://doi.org/10.3171/2009.5.PEDS0942>
 13. Terra-Bustamante, V. C., Inuzuka, L. M., Fernandes, R. M., Escorsi-Rosset, S., Wichert-Ana, L., Alexandre, V., Jr, Bianchin, M. M., Araújo, D., Santos, A. C., Oliveira dos Santos, R., Machado, H. R., & Sakamoto, A. C. (2007). Outcome of hemispheric surgeries for refractory epilepsy in pediatric patients. *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 23(3), 321–326. <https://doi.org/10.1007/s00381-006-0212-6>
 14. Daniel, R. T., & Villemure, J. G. (2003). Peri-insular hemispherotomy: potential pitfalls and avoidance of complications. *Stereotactic and functional neurosurgery*, 80(1-4), 22–27. <https://doi.org/10.1159/000075155>
 15. Rangel-Castilla, L., Hwang, S. W., Al-Shamy, G., Jea, A., & Curry, D. J. (2012). The periinsular functional hemispherotomy. *Neurosurgical focus*, 32(3), E7. <https://doi.org/10.3171/2012.1.FOCUS11331>

ANEXOS

ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

EFICACIA DE LA HEMISFEROTOMÍA PERI-INSULAR COMO TRATAMIENTO DE EPILEPSIA
REFRACTARIA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE RASMUSSEN DEL HOSPITAL GENERAL
DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA

N.º. Paciente
Edad:
Sexo:
Hemisferio Afectado
Complicaciones Postquirúrgicas

Antes de la Cirugía

Número de crisis al día:
Número de medicamentos al día:

Después de la Cirugía

Número de crisis al día:
Número de medicamentos al día_

Control de crisis según Escala de Engel

Estadio:

ANEXO 2. ESCALA MODIFICADA DE ENGEL

EFICACIA DE LA HEMISFEROTOMÍA PERI-INSULAR COMO TRATAMIENTO DE EPILEPSIA
REFRACTARIA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE RASMUSSEN DEL HOSPITAL GENERAL
DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA

ESTADIO	DESCRIPCIÓN
Grupo I	<u>Libre de crisis.</u>
A	Completamente libre de crisis después de la cirugía.
B	Solo auras después de la cirugía.
C	Algunas crisis después de la cirugía, pero libre de ellas al menos por 2 años.
D	Solo crisis a la suspensión de medicamentos.
Grupo II	<u>Rara ocurrencia de crisis.</u>
A	Inicialmente libre de crisis, pero raras ahora.
B	Raras crisis después de la cirugía.
C	Crisis ahora, pero raras al menos por 2 años.
D	Solo crisis nocturnas.
Grupo III	<u>Meritoria mejora de las crisis.</u>
A	Meritoria reducción de las crisis > 90% .
B	Prolongado intervalo libre de crisis, pero menor de 2 años.
Grupo IV	<u>No mejoría de las crisis.</u>
A	Significativa reducción de las crisis entre 50 - 90% .
B	Proceso camaleónico aparente reducción <50% .
C	Peor.

