

Cirugía de la epilepsia en niños. Hemisfere- tomía. Experiencia en el Instituto de Neuro- cirugía Asenjo.

Dr. Manuel Loncomil Sánchez⁽¹⁾, **Dra. Jovanka Pavlov Norambuena**⁽¹⁾, **Dra. Lilian Cuadra Olmos**⁽²⁾,
Dr. Arturo Zuleta Ferreira⁽³⁾, **Dr. Sergio Valenzuela**⁽³⁾, **Dr. Juan José Marengo**⁽³⁾

(1) Médico-cirujano. Becado Neuropediatría. Hospital Roberto del Río

(2) Médico-Cirujano. Neurólogo Infantil. Instituto Neurocirugía Asenjo

(3) Médico-cirujano. Neurocirujano. Instituto Neurocirugía Asenjo

Resumen

La epilepsia es una patología prevalente, asociada a morbilidad y mortalidad. Un alto porcentaje responde al tratamiento con fármacos antiepilépticos, pero aproximadamente un 20 % de los casos, son refractarias al tratamiento. De este grupo, de acuerdo a una completa y correcta evaluación prequirúrgica, sólo un tercio será candidato a cirugía. La hemisfere-
tomía es una alternativa quirúrgica para ciertas condiciones patológicas.

En este artículo, se revisan las características de la Epilepsia refractaria en el niño, en cuanto a su etiología, evaluación prequirúrgica, decisión de cirugía y técnicas quirúrgicas, en especial, la Hemisfere-
tomía, sus tipos, indicaciones y complicaciones asociadas descritas en la literatura. Posteriormente se hace una revisión de la casuística de este tipo de Cirugía en el Instituto de Neurocirugía Asenjo, desde 1992 a la fecha.

Palabras claves: Epilepsia. Infantil. Tratamiento Quirúrgico. Hemisfere-
tomía

Abstract

Epilepsy is a prevalent pathology, associated with morbidity and mortality. Near 20% of the cases is unresponsive to pharmacological treatment and but only one third of this group – after an exhaustive presurgical evaluation – would finally be a candidate to surgical treatment. Hemispherectomy is suitable in some specific pathological situations.

In this article we review the following aspects of children refractory epilepsy: presurgical evaluation, surgical decision, surgical techniques, and particularly the different modalities, indications, and complications of hemispherectomy described in the

*literature. Then we present a review of the patients submitted to hemispherectomy in the Asenjo Neuro-
surgery Institute, since 1992 up to today.*

Key words: Epilepsy. Children. Surgical treatment. Hemispherectomy.

Epidemiología

La Epilepsia es una enfermedad que afecta aproximadamente al 1% de la población. Aproximadamente en el 70-80 % de los casos son controladas con fármacos antiepilépticos (FAE), pero existe un 20 -30 % de pacientes, con un diagnóstico correcto de epilepsia, que son resistentes a los Fármacos antiepilépticos.

Dado la Mortalidad asociada, mayor en pacientes epilépticos que en la población general, se hace aún más necesario, plantear en etapas tempranas de la enfermedad, la posibilidad de un manejo quirúrgico.

Epilepsia Refractaria

Se define como la persistencia de Crisis Epilépticas, en número y calidad suficiente, para provocar retraso en el desarrollo psicomotor, invalidez sociolaboral, retraso en la escolaridad, pese a un tratamiento farmacológico bien llevado (2 ensayos con Fármacos antiepilépticos de primera línea), y usando dosis máximas tolerables.

En el caso de Epilepsias Focales, la posibilidad de respuesta a un intento terapéutico con un 3° FAE, es menor al 5%.

Evaluación Prequirúrgica

Resulta fundamental, pues sólo un tercio de los pacientes refractarios, serán en definitiva, candidatos a cirugía. Su objetivo es determinar la Zona epileptógena, o zona cuya exéresis o desconexión

completa, determina quedar “libre de crisis”, sin producir secuelas secundarias a la cirugía.

Actualmente los métodos de evaluación se dividen en 2 fases:

1. No invasivos:

- Historia clínica
- Examen neurológico
- Video monitoreo EEG continuo
- Neuroimágenes estructurales volumétricas
- Neuroimágenes funcionales
- Evaluación Neuropsicológica
- Evaluación psiquiátrica

2. Invasivos:

- Electrodo Intracraneos (subdurales, foramen oval)
- Electrodo profundos

Mediante esta evaluación se pretende:

1. Determinar si la epilepsia es concordante con una naturaleza focal
2. Localizar la zona epileptógena
3. Identificar riesgos potenciales de cirugía al erradicar la zona epileptógena
4. Determinar la capacidad emocional, del paciente y su familia, para enfrentar dificultades y resultados de la cirugía.
5. Descartar alto riesgo de dañar estructuras neuronales funcionales.

Decisión Quirúrgica

Una vez realizado el estudio prequirúrgico, evaluando el marcado deterioro en la calidad de vida, conductual y desarrollo neuroevolutivo, asociado a las crisis epilépticas de difícil manejo y, si el tipo de resección propuesta supone un bajo riesgo morbilidad neurológica y de deterioro cognitivo, sólo entonces se plantea una indicación formal de cirugía.

Actualmente el manejo quirúrgico, debería indicarse en forma temprana, a fin de minimizar el deterioro ocasionado por las propias crisis epilépticas, así como por el uso prolongado de FAE.

Diferencias entre Adultos y Niños

1. Las Crisis epilépticas son más frecuentes en niños
2. Las crisis epilépticas Recurrentes y el uso prolongado de FAE tienen efectos negativos en el neurodesarrollo
3. Niños presentan plasticidad cerebral

4. Etiología

En Adultos la mayor causa de cirugía de la epilepsia es la esclerosis temporal mesial (v/s 15% en niños)

En edad Pediátrica, los Tumores de Bajo grado y las Malformaciones Desarrollo Cortical corresponden al 50-90%

5. Tipo de Cirugía, en directa relación a la etiología:

Adultos: Resección temporal

Niños: Resecciones Extratemporales, Multilobares, Hemisferectomías (HS)

6. Riesgos

Mayor Mortalidad Perioperatoria Pediátrica: 1.3 %. Asociado a resecciones de mayor amplitud y menores volúmenes sanguíneos

Desarrollo de nuevos déficits neurológicos. Aunque la edad confiere la ventaja de plasticidad cerebral

Etiología

Fundamentalmente se divide en origen Temporal y Extratemporal; de acuerdo a la correlación de imágenes y patología se clasifica en 4 grandes grupos:

1. Patología del hipocampo:

Esclerosis del Hipocampo

2. Lesión circunscrita focal

Tumoral: De bajo grado. Astrocitoma, Oligodendroglioma, Ganglioglioma, DNT.

No tumoral:

Malformativa: Hamartomas, Esclerosis Tuberosa

Infeciosa / Inflamatoria: Neurocisticercosis, Tuberculoma

Vascular: Cavernomas

3. Lesiones extensas glióticas o destructivas

Patología secuelar: isquemia, trauma o hemorragia

4. Alteraciones del desarrollo cortical

Microdisgenesia, Displasia cortical, Paquigiria Polimicrogria, Hemimegalencefalia.

Rol de la cirugía en epilepsia

Objetivo: Resección completa del área epileptógena, evitando al máximo la resección de áreas de tejido sano y zonas elocuentes.

El éxito quirúrgico va a depender del grado de validez o concordancia de los datos localizatorios obtenidos a través del estudio prequirúrgico, y puede ser definido de acuerdo a distintas formas de evaluación:

- Ausencia total de Crisis Epilépticas, en pacientes con epilepsia refractaria
- Disminuir la frecuencia y número de crisis, y con esto mejorar la calidad de vida del paciente y su familia
- Minimizar complicaciones psiquiátricas y cognitivas asociados a la epilepsia y el uso Fármacos antiepilépticos
- Que sea realizada en un momento oportuno, vale decir, precoz.
- La Tasa de mortalidad en pacientes epilépticos sin crisis, es similar a la de la población general

Clasificación de Engel

Evaluación postoperatoria, según el control de las CE.

- I. Libre de crisis epilépticas (se excluyen las del 1° mes post operatorio)
- II. Infrecuentes crisis epilépticas incapacitantes
- III. Considerable mejoría
- IV. Sin mejoría considerable

Técnicas Quirúrgicas.

No siendo el objetivo de esta revisión, sólo se mencionan las técnicas más utilizadas y se analiza en más detalle la Hemisferectomía.

1. Resecciones temporales y Corticectomías
Se utiliza en epilepsias parciales y con foco único
2. Lesionectomías
Resección de lesión y área epileptógena, claramente identificada y accesible a Cirugía
3. Callosotomía
Tratamiento paliativo. En casos de Epilepsia Generalizada y de origen Bifrontal
4. Radiocirugía
5. Transección cortical Subpial múltiple
6. Estimulación Nervio Vago
7. Lesiones por estereotaxia
8. Hemisferectomías y sus variantes
Indicada para el manejo de las crisis epilépticas cuyo origen está sólo en el hemisferio lesionado.
Sus indicaciones actuales quedan circunscritas a:
 - Hemiplejia de origen vascular
 - Síndrome de Sturge Weber
 - Síndrome de Rasmussen
 - Hemimegalencefalia
 - Anormalidades desarrollo cortical, unilaterales

HEMISFERECTOMIAS. TECNICAS.

Anatómica:

Resección en bloque o lobares. Presentan problemas en relación al tamaño de la cavidad residual, hidrocefalia secundaria y hemisiderosis cerebral superficial, motivo por el cual ya no se realizan.

Hemidecorticación:

Resección cortical, con preservación de sustancia blanca y ganglios basales.

Funcional:

Descrita por Rasmussen el año 1974. Corresponde a "Desconexión" de la zona epileptógena: incluye Lobectomía temporal con corticectomía central suprasilviana, más callosotomía corporal y desconexión de lóbulos parieto-occipital y frontal.

Hemisferectomía funcional modificada:

Permitió disminuir la invasividad quirúrgica, mediante el uso de una Craneotomía más pequeña, realizando una Desconexión de fibras, sin resección masiva, definiéndose como una "desconexión funcional total, con resección anatómica parcial".

Su uso determinó una disminución de los tiempos operatorios y de las pérdidas de sangre asociadas. Existen diversas técnicas, utilizadas de acuerdo al sustrato patológico.

Por convención se denominan Hemisferostomía.

Resultados Internacionales de la Hemisferectomía.

De acuerdo a la revisión de las distintas series publicadas

- Control de crisis: 70-80 %
- Mejoría en la personalidad: 70 80 %
- Aumento de coeficiente intelectual entre 5-10 pts.

Complicaciones asociadas.

- Mayor deterioro motor y sensorial (campo visual)
- Hidrocefalia 50 %. De las cuales un 10-20 % requirió Válvula Derivativa.
- Infección
- Mortalidad 4-6 %

REVISION DE CASOS EN INSTITUTO DE NEUROCIROLOGIA ASENJO

Desde 1992 hasta Noviembre 2007

Total: 28 niños operados
H:18 M: 10

Edad promedio: 8 años
H: 7a M: 9a 6m

Rango etario: 2a 2m – 21 años

Número de cirugías por año:
75 % en los últimos 4 años. El resto como casos aislados a partir del año 1992
- 2007: 2
- 2006: 8
- 2005: 8
- 2004: 3

Etiología:

	<i>Nº casos</i>	
Gliosis difusa	1	3,5 %
Lesión focal tumoral	0	
no tumoral	8	28,5 %
Lesión destructiva extensa	8	28,5 %
Malformaciones del desarrollo cortical	11	39,5 %

Destacan como diagnóstico clínico:

	<i>Nº casos</i>
- Sd Sturge Weber	1
- Sd Rasmussen	3
- Hemimegalencefalia	4
- Esclerosis tuberosa	1
- Secuela de infarto	2

Complicaciones

	<i>Nº casos</i>
Infeciosas	
Ventriculitis	2
ITU	2
Neumonía	4
Sepsis	1
Hidrocefalia	1
Hemorragia ventricular	1
Mayor compromiso motor	3 (en 2 casos fue sólo inicial)
Anemia	1
Colección extradural	1
Mortalidad	0

Seguimiento

Se logró en 26 de los 28 pacientes (19 pacientes son de regiones).

Promedio de tiempo de seguimiento: 33 meses

- Menor tiempo: 3 meses. Vive en Coronel. Cirugía:1998. Dg: Displasia cortical
- Mayor tiempo: 15 años. Vive en Pichidehua. Cirugía:1992. Dg: Displasia cortical. Actualmente sin crisis. Utilizando sólo 1 fármaco.

Clasificación Engel: Se logró actualizar en 15 pacientes, mediante el uso de llamado Telefónico (noviembre 2007).

24/28:	Ia (15 actualizados)	85 %
2/28:	II	7.5 %
2/28:	Sin datos	7.5 %

Conclusiones

1. Hemisferectomía ofrece una excelente alternativa a la Epilepsia Refractaria

2. Una Adecuada y PRONTA evaluación quirúrgica, mejora las crisis epilépticas, dejándolas en cero, y probablemente puede prevenir el deterioro psico-social, físico, cognitivo y económico asociados.

3. La mortalidad operatoria fue de 0 en el 100% de los niños operados.

4. La tasa de Mortalidad en pacientes epilépticos que controlan sus crisis es similar al de la población general, meta que se alcanzó en al menos el 85 % de los pacientes (en 2 casos no hay datos) que fueron candidatos a cirugía de tipo Hemisferectomía en el Instituto de Neurocirugía Asenjo, durante el periodo comprendido entre 1992 y Noviembre de 2007.

REFERENCIAS

- Lüder HO, Ángel J, Munari C. General principles. Surgical Treatment of the epilepsy. 2ª ed. 1993.
- Engel Jr. J, Wieser HG, Spencer D. Overview: Surgical Therapy. A comprehensive textbook, 1997.
- Campos MG. Cirugía de la epilepsia. Rev Med Chile, 1994.
- Kwan P., Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. N Eng J of Med 2000; 342: 314-19.
- Lüders HO, Awad I. Conceptual considerations. Epilepsy Surgery. 1991: 1063-70.
- Paolicchi JM, Jayakar P, Dean P, y col. Predictors of outcome in pediatric epilepsy surgery. Neurology 2000; 54: 642-47.
- Neurocirugía Infantil Latinoamericana. Tomo I. Selección del candidato para Cirugía de la epilepsia en pediatría. 2006; 507-54
- Campos MG, Kanner AM, Epilepsia: diagnóstico y tratamiento. Evaluación prequirúrgica; 40: 574-96.
- Fusco L., Vigevano F. Indications for surgical treatment of epilepsy in childhood: a clinical and neurophysiological approach. Acta Pediatr Supp 2004; 93 (445): 28-31.
- Shields WD. Defining medical intractability: the differences in children compared to adults. Paediatrics epilepsy syndromes and their surgical treatment, 1997: 93-98.
- Campos MG, Kanner AM, Epilepsia: diagnóstico y tratamiento. Cirugía de la epilepsia en niños; 45: 646-64.
- Willie E., Comair YG, Kotogal P. Seizure outcome after epilepsy surgery in children and adolescents. Ann Neurol 1998; 44: 740-48.
- Lahl R, Villagrán R, Teixeira W. Neuropatologías de las epilepsias sintomáticas con consideración especial de las formas focales crónicas resistentes al tratamiento farmacológico. Neuropatología. Diagnóstico y clínica. Cruz-Sánchez. DIMSA 2000; 827-878.
- Neurocirugía Infantil Latinoamericana. Tomo I. 2006. Patología de la Epilepsia; 469-506.
- Campos MG, Kanner AM, Epilepsia: diagnóstico y tratamiento. Hemisferectomías. 46; 665-79.
- Rasmussen T. Hemispherectomy for seizures revisited. Can J Neurol Sci 1983; 10: 71-78.
- Vining EPG, Freeman JM, Pillas DJ. Why would you remove half a brain? The outcome of 58 children after hemispherectomy. The Johns Hopkins Experience: 1968-1996. Pediatric 1997; 100(2): 163-171.