

# CANDIDATOS A CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA: QUIÉNES Y CÓMO

## CANDIDATES FOR EPILEPSY SURGERY: WHO AND HOW

DR. JUAN C. BULACIO (1), DR. JORGE A. GONZÁLEZ-MARTÍNEZ (1)

1. Epilepsy Center, Cleveland Clinic. Ohio, EE.UU.

Email: bulacij@ccf.org

### RESUMEN

Una alternativa de tratamiento para pacientes con epilepsia focal refractaria es la cirugía de epilepsia. Todavía existe una demora muy significativa en derivar a los pacientes para una evaluación pre-quirúrgica, dado que persiste la percepción del médico que este es un procedimiento de último recurso.

Existen estudios que demuestran el beneficio del tratamiento quirúrgico temprano, en pacientes con síndromes específicos, tales como la esclerosis mesial temporal y epilepsias frontales, especialmente en niños.

Persiste la estigmatización y la dificultad para que estos pacientes consigan empleo y puedan vivir una vida plena.

Debemos ser conscientes de que la epilepsia puede ser fatal y una causa importante es la "muerte súbita o inexplicada en epilepsia". Este índice en personas con un bajo control de sus crisis es de aproximadamente de 10 muertes por 1.000 pacientes por año. El tratamiento de la epilepsia debe considerar el control de las crisis y de las comorbilidades asociada a la enfermedad.

*Palabras clave:* Cirugía de la Epilepsia, evaluación pre-quirúrgica, tratamiento quirúrgico de la epilepsia, epilepsia refractaria.

### SUMMARY

An alternative treatment for patients with medically refractory focal epilepsy is epilepsy surgery. There is still a significant delay to refer patients for evaluation for epilepsy surgery, because medical perception persists that epilepsy surgery is a procedure of last resort.

Studies have shown the benefit of early surgical treatment in patients with specific syndromes, such as mesial temporal sclerosis and frontal epilepsies especially in children.

The stigma persists and the difficulty that these patients obtain employment and live a full life.

We must be aware that epilepsy can be fatal and a major cause is the "sudden or unexplained death in epilepsy". This index in people with low control of their seizures is approximately 10 deaths per 1000 patients per year. The treatment of epilepsy should consider seizure control and comorbidities associated with the disease.

*Key words:* Epilepsy surgery, pre-surgical evaluation, surgical treatment for epilepsy, refractory epilepsy.

### INTRODUCCIÓN

Una alternativa de tratamiento para pacientes con epilepsia focal refractaria a fármacos es la cirugía de epilepsia.

La epilepsia afecta 2-3 millones de personas en Estados Unidos de todas las edades, con un costo anual estimado de 17.6 billones de dólares en forma directa o indirecta.

Más de 250.000 pacientes sufren de epilepsia focal refractaria y en una estimación conservadora 50% de estos pacientes podrían ser candidatos a cirugía de epilepsia. Además del estigma social, dificultades para conseguir empleo y restricciones en su vida social. La discapacidad que estos pacientes sufren es similar a la encontrada para pacientes con cáncer de mama o de pulmón (1).

Debemos ser conscientes de que la epilepsia puede ser fatal. Desde luego hay muertes producto de condiciones médicas coexistentes con la epilepsia (cánceres, enfermedades cardiovasculares etc.), hay accidentales asociadas a las crisis y/o síndromes genéticos. Queda sin embargo un grupo de pacientes, donde el deceso sobreviene sin que aparezca una causa clara; en muchos casos, sin siquiera saberse si fue próximo o no a una crisis, "muerte súbita o inexplicada en epilepsia" (denominada en inglés SUDEP: "*suden unexpected death in epilepsy*"). Este índice en personas con bajo control de sus crisis es aproximadamente de 10 muertes por 1.000 pacientes por año (2).

La cirugía de la epilepsia se remonta a la década de los 50s; sin embargo ha tomado un lugar de importancia en los últimos 20 años. Desafortunadamente todavía existe una demora muy significativa para referir los pacientes a una evaluación para cirugía de epilepsia, dado que persiste la percepción del médico que la cirugía de epilepsia es un procedimiento de último recurso.

Hoy existe consenso con respecto a la definición de "refractariedad". Se considera refractario el paciente que no obtiene control de sus crisis con 2 o 3 fármacos anti-epilepticos (FAEs) de primera línea (3).

Existen estudios que demuestran el beneficio del tratamiento quirúrgico temprano en pacientes con síndromes específicos, tales como la esclerosis mesial temporal, que es la causa de cirugía más frecuente en adultos (4) y en niños especialmente en epilepsias del lóbulo frontal (5). El tratamiento de la epilepsia debe considerar el control de las crisis y de las comorbilidades asociada a la enfermedad.

### **EPILEPSIA FOCAL (PARCIAL) REFRACTARIA AL TRATAMIENTO MÉDICO**

Refractariedad al tratamiento médico se define actualmente por muchos investigadores como "crisis que no son controladas después de un ensayo adecuado con 2 FAEs de primera línea". Algunos abogan por lo menos tres tratamientos, incluyendo un ensayo de la terapia con dos FAEs. Si tres ensayos de monoterapia con FAEs de primera línea no tienen éxito, la posibilidad de que el paciente responda a un cuarto fármaco en monoterapia o politerapia es sólo el 5%.

En el concepto de refractariedad debe incluirse cómo las crisis afectan la calidad de vida de los pacientes (QOL), en términos de sus funciones psicológicas, interpersonales y laborales. Por ejemplo, incluso una frecuencia de 2-3 crisis al año puede ser incapacitante para una persona cuya ocupación requiere el manejo de un vehículo.

La comisión de Epilepsia Refractaria de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) alcanzó consenso para generar una definición operativa de epilepsia resistente a los medicamentos, y señaló que esta definición puede cambiar a medida que se disponga de más evidencia empírica. La comisión define la epilepsia resistente a fármacos como "el fracaso de los ensayos de 2 FAEs adecuados y tolerados (ya sea como monoterapia

o en combinación), para lograr estar libre de crisis en forma sostenida". "Libre de crisis" se define como la ausencia de crisis durante un mínimo de tres veces el intervalo más largo de la pre intervención (determinado a partir de las crisis que ocurren dentro de los 12 meses anteriores) o 12 meses, o el que sea mayor (3).

Un estudio de Kwan y Brodie reveló que sólo el 49,5% de los pacientes con epilepsia no tratada obtuvo estar libre de crisis durante el tratamiento con el primer FAE, y el 13% con un segundo FAE (6). Este estudio pone de relieve el hecho de que los pacientes con epilepsia focal que no quedan libres de crisis después de los ensayos con 2 FAEs de primera línea tienen menos probabilidades de lograr la libertad de ataques, con ensayos de FAE adicionales. En este sentido, la identificación temprana de estos pacientes con epilepsia remediable quirúrgicamente es crucial, ya que la tasa de los resultados quirúrgicos libre de crisis es de 70-80% en síndromes bien seleccionados.

### **EPILEPSIA SIN CONTROL Y COMORBILIDAD**

Los pacientes con epilepsia no controlada, a menudo tienen una autoestima baja, relaciones sociales deterioradas, y reducción de la actividad laboral. Vickrey y sus colegas compararon la calidad de vida (QOL), en pacientes con epilepsia, con la de pacientes con hipertensión, diabetes, enfermedades del corazón o depresión. Ellos encontraron que los pacientes libres de crisis después de la cirugía obtuvieron mejores resultados en las medidas de calidad de vida que los otros grupos de pacientes (7).

Los pacientes que continúan teniendo crisis después de la cirugía de la epilepsia, por el contrario, tuvieron peores calificaciones en términos de bienestar emocional y en general la calidad de vida. Un estudio clásico de Sillanpaa y colegas, mostraron que los adolescentes con epilepsia intratable tienen menos probabilidades de terminar la escuela secundaria, encontrar empleo, y/o casarse (8). La evidencia en la literatura apoya la idea, que los niveles de calidad de vida disminuyen a medida que aumenta la frecuencia de crisis de 10 a 12 por año. Es interesante que una vez que la frecuencia de las crisis excede 1 por mes, el grado de deterioro de la calidad de vida es esencialmente la misma si la frecuencia de las crisis es 2 o 20 por mes.

Los trastornos del estado de ánimo, también se producen con mayor frecuencia en pacientes con epilepsia, que en otros pacientes con condiciones médicas con un grado similar de discapacidad. Aproximadamente el 20-30% de los pacientes con epilepsia tienen un trastorno del estado de ánimo comórbido. En los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT), aproximadamente el 50% tienen trastornos del estado de ánimo concomitantes, que consisten en depresión y ansiedad. Estudios recientes han demostrado que los pacientes con epilepsia intratable y depresión concomitante, que tienen una frecuencia de crisis similares, puntúan más bajo en medidas de calidad de vida, que los pacientes sin depresión. Los pacientes con epilepsia intratable, también tienen pérdida de autonomía, ya que no son capaces de conducir y con frecuencia

tienen sobreprotección de los miembros de la familia. De hecho, Gilliam et al informaron que los pacientes con epilepsia refractaria desean independencia para conducir y trabajar (9).

La situación laboral también se ve afectada en pacientes con epilepsia intratable. Sperling y sus colegas informaron que el 71% de los pacientes que estaban libres de crisis estaban empleados, en comparación con sólo el 44% de los pacientes con crisis persistentes (10). Jacoby y sus colegas, también encontraron que los niveles de empleo más bajo estaban relacionados con el empeoramiento en control de las crisis (11). Un estudio europeo que incluyó a 5.000 pacientes en 15 países, mostró que más del 50% de los pacientes informaron sentir un estigma asociado con la epilepsia. La mala percepción pública también afecta negativamente a la capacidad de los pacientes con epilepsia, para obtener un empleo.

La epilepsia intratable, también está asociada con trastornos endocrinos reproductivos, tales como el síndrome de ovario poliquístico, hipogonadismo hipogonadotrópico y ciclos anovulatorios. Parte de este aumento en el riesgo está asociado con ciertos FAEs, como el valproato.

Los pacientes con epilepsia también pueden tener disminución de la libido y reducción de la actividad sexual; esto puede estar relacionado, en parte, a la FAE inductores enzimáticos mayores (FAEIEM) (12). La evidencia reciente indica que estos FAEIEM pueden producir disfunción sexual en los hombres, aumentando el metabolismo de la testosterona y el aumento de la producción de la globulina transportadora de la hormona sexual, lo que reduce los niveles de testosterona libre (13).

El riesgo de lesión y la mortalidad en pacientes con epilepsia refractaria es mayor que en la población general. La tasa de mortalidad global en personas con epilepsia es 2-3 veces mayor, que en la población general. Este aumento en el riesgo de mortalidad está relacionada con la etiología de la epilepsia, el grado de control de las crisis, y el grado de discapacidad neurológica. Las causas más frecuentes de mortalidad son la muerte súbita inexplicada (SUDEP) y accidentes. En general, las personas con epilepsia tienen un riesgo 24 veces mayor de (SUDEP) que el población general.

Los pacientes con epilepsia refractaria, sin embargo, tienen un riesgo aún mayor, cercano a 50-100 veces el riesgo observado en la población general. De hecho, SUDEP representa 7-17% de las muertes en pacientes con epilepsia y más del 50% en pacientes con epilepsia refractaria. En los pacientes mayores de 15 años y mayores con epilepsia no controlada, el riesgo de morir es de aproximadamente 0.5% por año. Los pacientes cuyas crisis son controladas después de la cirugía, tienen tasas de mortalidad tan bajas, como los de la población general. Por lo tanto, la intervención quirúrgica temprana en los candidatos adecuados puede potencialmente reducir la mortalidad.

Estos pacientes también tienen un mayor riesgo de lesión. Un estudio basado en la comunidad encontró que el 35% de los pacientes tenían

1 o más lesiones, incluyendo lesiones en la cabeza (24%), quemaduras (16%), lesión dental (10%) y fracturas (6%). El riesgo de lesión se relaciona con la mayor frecuencia de las crisis, severidad de las crisis, y el tipo de crisis (crisis tónicas y tónico-clónicas generalizadas).

Las crisis recurrentes por sí mismas, el proceso epiléptico o mecanismos inhibitorios reactivos pueden contribuir a la naturaleza progresiva de la epilepsia.

La evidencia de la naturaleza progresiva de la epilepsia proviene de fenómenos como "kindling" y epileptogénesis secundaria en animales de experimentación. Si estos fenómenos se producen en los seres humanos es desconocido.

Sin embargo, los pacientes con epilepsia refractaria, claramente han mermado funciones psicosociales y ocupacionales, que tienen menos probabilidades de mejorar en el tiempo si las crisis siguen sin estar controlados con cirugía.

La epilepsia normalmente se considera como un trastorno "ictal", y los efectos interictales de la epilepsia crónica fueron ampliamente ignorados hasta hace relativamente poco. Los pacientes con epilepsia, también tienen disfunción interictal, que incluye déficit específicos de memoria, trastornos del estado de ánimo, disfunción neuropsicológica y anomalías metabólicas, en las regiones del cerebro fuera de la región epiléptica. Por ejemplo, Krauss et al demostraron que ondas agudas interictales en electrodos de profundidad, interfirieron con la memoria de trabajo en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (14).

Esta disfunción interictal también contribuye significativamente a la morbilidad de la epilepsia y puede ser potencialmente reversible. En este sentido, Cendes realizó un estudio de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal, que demuestra que anomalías metabólicas interictales en la espectroscopia de resonancia magnética (RM) observado en el lóbulo temporal contralateral antes de la cirugía, volvió parcialmente a la normalidad, luego de 3 meses post-cirugía de la epilepsia (15).

Los estudios longitudinales de pacientes con ELT crónica han demostrado atrofia progresiva del Hipocampo en el tiempo. Los estudios de imágenes volumétricas de RM, y esta atrofia se correlaciona con la duración de la epilepsia y el número de crisis tónico-clónicas generalizadas. Datos de imágenes funcionales de la tomografía por emisión de positrones (PET), mostraron una relación entre la duración de la epilepsia y el grado de hipometabolismo en el lóbulo temporal.

La naturaleza progresiva de la epilepsia esta bien ejemplificada en niños que padecen epilepsia catastrófica, debido a trastornos hemisféricos difusos. Estos pacientes se desarrollan normalmente hasta la aparición de las crisis (espasmos, etc.). Estas crisis, al ocurrir varias veces cada día, se asocian con trastornos del desarrollo motor y del lenguaje. Las descargas epileptogénicas del hemisferio anormal interfieren con el desarrollo normal del hemisferio contralateral no epileptogénico. La afectación del desarrollo se convierte en irreversible cuando las crisis persisten más

allá del período crítico para el desarrollo de ciertas habilidades, como el lenguaje. La identificación temprana de los niños que son candidatos para hemisferectomía funcional o resección multilobar es crucial; el cese de las crisis da como resultado una mejora en el desarrollo suficiente para permitir que éstos pacientes se desarrollen normalmente y, finalmente, llevar una vida relativamente normal.

### CIRUGÍA DE EPILEPSIA EN SÍNDROMES EPILÉPTICOS

**Cirugía de Epilepsia en Epilepsia Temporal:** El síndrome de epilepsia del lóbulo temporal mesial (ELTM), que está asociada con la esclerosis del hipocampo, es un ejemplo de un síndrome epiléptico remediable quirúrgicamente. Aproximadamente el 40-67% de estos pacientes tiene una historia de una crisis febril compleja (una crisis febril de más 30 min de duración). Estos pacientes suelen presentarse con crisis al final de la infancia, tiempo durante el cual las crisis están bien controladas con FAEs. A medida que el niño entra en la adolescencia y la adultez temprana, las crisis se repiten y se vuelven refractarias a múltiples ensayos de medicamentos. Muchos pacientes experimentan aura, que son crisis parciales simples que preceden a la mayoría o la totalidad de sus crisis parciales complejas y que a menudo se producen de forma aislada. Estas auras consisten en fenómenos autonómicos, tales como sensación en epigástrico, náuseas; auras olfativas, como un sabor u olor extraño, o auras psíquicas, como el miedo, *déjà vu / jamais vu*, despersonalización o desrealización. En segundo lugar las crisis tónico-clónicas generalizadas, cuando están presentes, son poco frecuentes y fácil de controlar con medicamentos antiepilepticos.

Sus "crisis parciales complejas" consisten en detención de la actividad; mirada con los ojos abiertos con dilatación pupilar y automatismos orales o alimentario, como chupeteo de los labios o movimientos repetitivos de masticación. Debido a que ambos hipocampos pueden estar involucrados en las crisis parciales complejas, los pacientes no tienen memoria de los eventos que se producen durante la crisis. Ciertas características clínicas de las crisis del lóbulo temporal tienen como característica la lateralización. Por ejemplo, el "habla ictal" está asociado al inicio de la crisis en el lóbulo temporal de hemisferio no dominante. La postura distónica de una extremidad, cuando está presente, es contralateral al lado del lóbulo temporal de inicio de crisis. Esta postura distónica por lo general implica la flexión del brazo en el codo con rotación interna o externa del antebrazo, la flexión de la muñeca, y la extensión de los dedos. Algunos pacientes pueden tener giros de la cabeza ipsilateral y contralateral a la postura distónica.

La anomia postictal, que dura más de dos minutos sugiere inició en el lóbulo temporal dominante. Otros signos de lateralización en ELT incluyen sed postictal, urgencia miccional peri-ictal y escupir ictal, los cuales señalan el origen en hemisferio no dominante.

La aparición de actividad clónica o tónica en forma temprana o un aura, cuyo origen sea extratemporal (por ejemplo, un aura somato sensorial unilateral) puede colocar el diagnóstico de la epilepsia del lóbulo temporal medial en duda. En ese caso debe tenerse en cuenta que focos ex-

tratemporales pueden propagarse al lóbulo temporal medial y producir semiología ictal, que es indistinguible de las crisis de inicio medial del lóbulo temporal.

Vías de propagación de áreas extra temporales a temporales mediales, según lo descrito por Ajmone-Marsan y Ralston (16), incluyen: 1) la porción posterior del cíngulo, 2) la corteza órbita frontal, 3) el lóbulo parietal, particularmente el lóbulo parietal inferior, a través del fascículo longitudinal medio, y 4) el lóbulo occipital a través del fascículo longitudinal inferior.

El electroencefalograma (EEG) interictal muestra típicamente descargas en región temporal media y anterior, que suelen ser unilateral, pero pueden ser bilaterales independiente en aproximadamente el 20-33% de los casos. Sin embargo, las ondas agudas temporales mediales bilateralmente independientes no indican necesariamente la presencia de foco epileptogénico bilateral y que ambas regiones son capaces de generar crisis espontáneas. De hecho, muchos pacientes con actividad interictal bilateral independiente en el lóbulo temporal, tienen inicio de sus crisis habituales en un solo lóbulo temporal.

En los pacientes con inicio de crisis bilaterales independientes en el lóbulo temporal con datos de lateralización por RM o la tomografía por emisión de positrones (PET), también pueden ser buenos candidatos para la cirugía.

Con poca frecuencia, un paciente con epilepsia del lóbulo temporal tiene descargas epileptiformes interictales poco frecuentes. La RM de alta resolución con cortes contiguos perpendiculares al eje largo del lóbulo temporal es más sensible en la detección de atrofia unilateral del hipocampo en aproximadamente el 85% de los pacientes. Atrofia del hipocampo en la RM se correlaciona con la presencia de la esclerosis del hipocampo.

Otros hallazgos de la RM incluyen aumento de la señal en el hipocampo en un spin eco convencional con imágenes potenciadas en T2. Datos más recientes de Bernasconi y colegas indican que algunos pacientes pueden presentar atrofia de la corteza entorrinal en ausencia de atrofia del hipocampo (17). Otros hallazgos de imagen incluyen atrofia del polo temporal anterior, adelgazamiento de la sustancia blanca temporal anterior o menor volumen del lóbulo temporal izquierdo.

**Cirugía de Epilepsia en Epilepsia Extra Temporal:** Epilepsias extra temporales también pueden ser tratadas eficazmente con cirugía de la epilepsia, en particular cuando una lesión bien definida está presente en la RM de alta resolución, hasta 70% de estos pacientes logran estar libre de crisis.

Las crisis extra temporales pueden tener semiología ictal variable, que representan los patrones de propagación de las crisis, en lugar de la región de inicio de las crisis; sin embargo, por lo general estas regiones han seleccionado las vías de propagación, que pueden ayudar a definir

estrechamente la región epileptogénica potencial.

**Epilepsia del Lóbulo Frontal:** Las crisis del lóbulo frontal son breves, de segundos de duración, con un estado postictal también corto. Por lo general, se producen en salvas y predominantemente por la noche (al inicio del sueño) o por la mañana. A diferencia de la semiología de las crisis del lóbulo temporal, las crisis del lóbulo frontal varían, dependiendo de la región de inicio. Pueden propagarse tan rápidamente que la semiología clínica puede representar la región de propagación de las crisis en lugar de la región de inicio.

La semiología de las crisis del lóbulo frontal varía según el lugar donde estas se originan: -frontal basal (corteza frontal orbital, giro recto)  
-frontal medial (área suplementaria motora, corteza cingulada)  
-frontal dorso lateral (frontal lateral que se extiende posteriormente hasta el surco pre central e incluye la corteza promotora) o  
-la corteza motora primaria.

Por ejemplo, las crisis que se caracterizan por agitación, con actividad motora prominente (crisis hipermotoras) sugieren inicio órbita frontal. Típicamente las crisis de la región órbita frontal son clínicamente silentes, cuando la descarga se mantiene allí, y la actividad hipermotora se hace evidente, después de la propagación a otras partes del lóbulo frontal, como el lóbulo frontal medial.

En otras ocasiones las crisis se caracterizan por mantener la mirada fija durante varios segundos o muecas faciales bilaterales tónicas, que sugieren inicio medial del lóbulo frontal (cíngulo anterior).

Las crisis originadas en la región suplementaria motora, ubicada en la parte medial del lóbulo frontal, por delante del área motora primaria, se caracterizan por una postura tónica asimétrica bilateral de las extremidades, con vocalización monótona y preservación variable de la conciencia. El inicio de las crisis es generalmente contralateral a la extremidad tónica extendida.

La desviación forzada de la cabeza, los ojos y el cuerpo sugiere un inicio en la región dorso lateral del lóbulo frontal contralateral. Se debe tener precaución, ya que crisis originadas en la región posterior del lóbulo parietal u occipital, también pueden manifestarse con desviación ocular y cefálica que puede ser ipsilateral o contralateral al hemisferio de origen. Las crisis que surgen de las regiones centrales, consisten en movimientos focales clónicos, tónicos, o tónico-clónicos de la cara, el brazo o la pierna. Las crisis derivadas de la región peri central incluyen la extensión tónica de la extremidad contralateral(es) superior, inferior y contracciones faciales tónicas contralaterales o ambas. Crisis derivadas del opérculo frontal, consisten en espasmos clónicos y salivación profusa facial unilateral, seguido inmediatamente por la postura tónica de todas las extremidades.

Con la mayoría de las crisis del lóbulo frontal, excepto crisis órbita frontales, las crisis tónico-clónicas secundariamente generalizadas son comunes, debido a que la corteza del lóbulo frontal tiene densas co-

nexiones intralobares y extra frontales. Además el lóbulo frontal tiene densas conexiones, a través del cuerpo caloso, con el lóbulo frontal contralateral, lo que permite la propagación rápida contralateral y generalización secundaria posterior.

Auras son poco frecuentes. Cuando están presentes, suelen ser poco descriptivas a excepción de crisis originadas en la corteza motora primaria, donde un aura somato sensorial primaria puede estar presente.

**Epilepsia del Lóbulo Parietal:** pueden estar asociadas con un fenómeno somato sensorial lateralizado en la cara o las extremidades, vértigo, o una sensación de movimiento (18). Crisis originadas en la región anterior del lóbulo parietal generalmente imitan las crisis del lóbulo frontal debido a la propagación a las regiones del lóbulo frontal. Crisis de la región posterior del lóbulo parietal a menudo se propagan al lóbulo temporal; en este caso la semiología es indistinguible de las crisis con origen primario en el lóbulo temporal. Las crisis derivadas de la circunvolución supra marginal dominante pueden presentar con un aura de una "presencia", como si alguien está en la habitación. Las crisis derivadas de la circunvolución supra marginal no dominante pueden presentar autoscopia, el sujeto contempla su propia figura frente así mismo, como si se tratara de su doble.

**Epilepsia del Lóbulo Occipital:** Crisis del lóbulo occipital pueden presentarse con un aura visual estereotipada, que consiste en fenómenos visuales primarios, tales como los destellos de luz que algunos pacientes describen como "televisión estática".

A diferencia de un aura de la migraña, que dura varios minutos (por lo general > 5), una aura visual epiléptico suele ser breve, dura varios segundos o hasta como 1-2 minutos. Además, un aura visual epiléptico generalmente no migran, a través del campo visual; sin embargo, la imagen visual puede girar en su lugar.

Puede consistir en formas de colores que están presentes en la parte central del campo visual. El aura de la migraña también puede consistir en formas de colores, pero por lo general éstas se encuentran en la periferia y no en el centro del campo visual. Ceguera postictal, cuando está presente, es un hallazgo muy localizador que sugiere origen occipital. Cuando una crisis occipital, sin pérdida de la conciencia (aura) se convierte en un crisis focal con pérdida de conciencia, puede ser indistinguible de una crisis del lóbulo temporal o una crisis lóbulo frontal, debido a su propagación a través del fascículo longitudinal inferior (propagación temporal) o del fascículo longitudinal superior (propagación frontal). Versión de ojos en la epilepsia del lóbulo occipital, puede ser ya sea ipsilateral o contralateral a la región epileptogénica, y es probablemente debido a la propagación de la región para movimientos sacádicos guiados visualmente en el lóbulo parietal inferior.

El sustrato patológico de crisis extra temporales incluye gliomas de bajo grado, tumores de desarrollo, tales como gangliogliomas y tumores neuroepiteliales disembioplásicos, malformaciones arteriovenosas (MAV),

cavernomas, encefalomalacia y malformaciones del desarrollo cortical.

### **Anomalías hemisféricas difusas susceptibles de resección cortical focal:**

**Esquizencefalia** se define como una hendidura, que está alineada con la materia gris. Esta hendidura se extiende, desde la superficie pial al ventrículo, por lo general se encuentra en la región central, y se asocia a menudo con hemiparesia contralateral. Se presenta en 2 formas: a labio cerrado (tipo 1) y a labio abierto (tipo 2). Si los pacientes con esquizencefalia tienen crisis con la semiología del lóbulo temporal, pueden ser candidatos para una lobectomía temporal anterior. Por ejemplo, si el inicio ictal al EEG se localiza en un lóbulo temporal y RM muestra atrofia del hipocampo unilateral o el PET muestra hipometabolismo temporal unilateral, una lobectomía temporal anterior unilateral ofrece ausencia de crisis en el 70% de los casos.

**Porencefalia** se define como un quiste, que es contiguo al ventrículo lateral y más comúnmente se asocia con una lesión isquémica perinatal. Ho et al informaron que los pacientes con porencefalia unilateral, como los que tienen esquizencefalia, también pueden ser excelentes candidatos para la cirugía, cuando tienen crisis con semiología del lóbulo temporal y los datos no invasivos localizan las crisis a un solo lóbulo temporal (19).

Los estudios de resección de heterotopías nodulares han demostrado resultados variables con respecto al resultado de la cirugía, siendo favorable en aquellos que se realizó la resección de la neocorteza adyacente. Estos pacientes, por lo general requieren monitorización EEG invasivo con electrodos de profundidad, con o sin colocación de malla subdural concomitante para la localización de su epilepsia.

### **SÍNDROMES HEMISFÉRICOS DIFUSOS EN LOS NIÑOS**

Los niños con espasmos infantiles intratables y anomalías hemisféricas difusas, como hemimegalencefalia, el síndrome de Sturge-Weber, quiste porencefálico, encefalitis de Rasmussen, o infarto cerebral unilateral perinatal, pueden ser candidatos para hemisferectomía funcional o resección multilobar si el paciente presenta déficit motor en la mano. Estos pacientes deben ser identificados tempranamente, sobre todo, los que tienen el hemisferio dominante afectado, ya que funciones como el lenguaje pueden migrar con mayor probabilidad a hemisferio contralateral en menores de seis años.

Algunos pacientes con espasmos infantiles y un EEG que muestra anomalías difusas (por ejemplo, hipsarritmia), pueden tener una anomalía focal causando las crisis. Chugani y sus colegas (20) de la UCLA han demostrado que el PET es sensible en la identificación de una región focal de hipometabolismo, en niños con espasmos infantiles médicamente intratables. Sankar y sus colegas (21) informaron que la RM realizada en niños mayores de 2 años (cuando ya se ha producido la mielinización), identifica las regiones centrales de disgenesia cortical.

### **CONCLUSIONES**

La cirugía de la epilepsia es un tratamiento de eficacia establecida en pacientes con Epilepsia focal refractaria. Aún pacientes con cuadros de alta complejidad, que requieren estudios con electrodos invasivos muestran un sostenido control de las crisis en estudios de seguimientos de largo tiempo (22). La identificación y derivación temprana de candidatos es importante, para obtener mejores resultados en el control de crisis y calidad de vida del paciente con epilepsia.

### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Engel J Jr, Wiebe S, French J, Sperling M, Williamson P, Spencer D, et al. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy. *Neurology* 2003;44(6):741-51.
2. Nilsson L, Ahlbom A, Farahmand BY, Tomson T. Mortality in a population-based cohort of epilepsy surgery patients. *Epilepsia*. 2003;44(4):575-81.
3. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, Moshé SL, Perucca E, Wiebe S, French J. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia*. 2010;51(6):1069-77.
4. Engel J Jr, McDermott MP, Wiebe S, Langfitt JT, Stern JM, Dewar S, et al. Early surgical therapy for drug resistant temporal lobe epilepsy: a randomized trial. *JAMA* 2012;307(9):922-30.
5. Simasathien T, Vadera S, Najm I, Gupta A, Bingaman W, Jehi L. Improved outcomes with earlier surgery for intractable frontal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 2013;73(5):646-54.
6. Brodie MJ, Barry SJ, Bamagous GA, Norrie JD, Kwan P. Patterns of treatment response in newly diagnosed epilepsy. *Neurology* 2012; 15(78):1548-54.
7. Vickrey BG, Hays RD, Rausch R, Sutherling WW, Engel J Jr, Brook RH. Quality of life of epilepsy surgery patients as compared with outpatients with hypertension, diabetes, heart disease, and/or depressive symptoms. *Epilepsia* 1994;35(3):597-607.
8. Sillanpää M, Jalava M, Kaleva O, Shinnar S. Long-term prognosis of seizures with onset in childhood. *N Engl J Med* 1998;338(24):1715-22.
9. Gilliam F, Kuzniecky R, Faught E, Black L, Carpenter G, Schrodt R. Patient-validated content of epilepsyspecific quality-of-life measurement. *Epilepsia* 1997;38(2):233-6.
10. Sperling MR. The consequences of uncontrolled epilepsy. *CNS Spectr* 2004;9:98-101
11. Jacoby A, Baker GA, Steen N, Potts P, Chadwick DW. The clinical course of epilepsy and its psychosocial correlates: findings from a U.K. Community study.

Epilepsia 1996;37(2):148-61.

- 12.** Harden CL. Sexuality in women with epilepsy. *Epilepsy Behav.* Dec 2005;7 Suppl 17. 2:S2-6.
- 13.** Herzog AG, Drislane FW, Schomer DL, Pennell PB, Bromfield EB, Dworetzky BA, et al. Differential effects of antiepileptic drugs on sexual function and hormones in men with epilepsy. *Neurology* 2005;65 (7):1016-20.
- 14.** Krauss GL, Summerfield M, Brandt J, Breiter S, Ruchkin D. Mesial temporal spikes interfere with working memory. *Neurology* 1997;49(4):975-80.
- 15.** Cendes F, Andermann F, Dubeau F, Matthews PM, Arnold DL. Normalization of neuronal metabolic dysfunction after surgery for temporal lobe epilepsy. Evidence from proton MR spectroscopic imaging. *Neurology* 1997;49(6):1525-33.
- 16.** Ajmone-Marsan C, Ralston BL, Charles C, eds. *The Epileptic Seizure. Its Functional Morphology and Diagnostic Significance.* Springfield IL: Thomas Publisher;1957.
- 17.** Bernasconi N, Bernasconi A, Caramanos Z, Dubeau F, Richardson J, Andermann F, et al. Entorhinal cortex atrophy in epilepsy patients exhibiting normal hippocampal volumes. *Neurology* 2001;56(10):1335-9.
- 18.** Ho SS, Berkovic SF, Newton MR, Austin MC, McKay WJ, Bladin PF. Parietal lobe epilepsy: clinical features and seizure localization by ictal SPECT. *Neurology* 1994;44(12):2277-84.
- 19.** Ho SS, Kuzniecky RI, Gilliam F, Faught E, Bebin M, Morawetz R. Congenital porencephaly and hippocampal sclerosis. Clinical features and epileptic spectrum. *Neurology* 1997;49(5):1382-8.
- 20.** Chugani HT, Shields WD, Shewmon DA, Olson DM, Phelps ME, Peacock WJ. Infantile spasms: I. PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment. *Ann Neurol* 1990;27 (4):406-13.
- 21.** Sankar R, Curran JG, Kevill JW, Rintahaka PJ, Shewmon DA, Vinters HV. Microscopic cortical dysplasia in infantile spasms: evolution of white matter abnormalities. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16(6):1265-72.
- 22.** Bulacio JC, Jehi L, Wong C, Gonzalez-Martinez J, Kotagal P, Nair D, et al. Long-term seizure outcome after resective surgery in patients evaluated with intracranial electrodes. *Epilepsia.* 2012;53(10):1722-30.

Los autores declaran no tener conflictos de interés, con relación a este artículo.