

Epilepsia temporal refractaria por patología dual: Reporte de un caso



DR. JULIO CÉSAR SUÁREZ

AUTORES:

**DRES. JULIO CÉSAR SUÁREZ,¹ JUAN CARLOS BULACIO,²
ZENÓN MILCIADES SFAELLO,² JUAN CARLOS VIANO,¹
ENRIQUE JOSÉ HERRERA,¹ MARÍA SOLEDAD SUÁREZ.¹**

*⁽¹⁾Unidad de Neurocirugía Funcional,
Servicio de Neurocirugía,
Sanatorio Allende, Córdoba*

*⁽²⁾CETES. Centro de Estudio y Tratamiento
de Epilepsia y Sueño, Córdoba*

Email: totolarar@yahoo.com

Resumen

Se describe el caso de una paciente de 23 años de edad, con epilepsia temporal desde los 9 meses de edad; permaneció asintomática durante algunos años pero la epilepsia recidivó a los 15 años y posteriormente se hizo refractaria al tratamiento farmacológico. Fue estudiada con resonancia magnética de encéfalo y video-EEG que mostraron el origen temporal izquierdo de la epilepsia refractaria, causada por una displasia cortical polar temporal y la presencia de una esclerosis del hipocampo ipsilateral. A la paciente se le efectuó una lobectomía temporal anterior izquierda, con una excelente evolución posoperatoria, dado que desde entonces no tuvo convulsiones y en la actualidad tampoco recibe medicación anticonvulsivante.

Asimismo se efectúa una revisión de la literatura sobre la epilepsia temporal refractaria por patología dual en pacientes pediátricos.

Palabras clave: epilepsia intratable; esclerosis temporal mesial; displasia cortical; patología dual

Introducción

Aproximadamente el 30-40% de los pacientes con epilepsia focal continúa con crisis a pesar de una apropiada terapia farmacológica.

Cada vez más pacientes pediátricos con epilepsia intratable son referidos a las Unidades de Neurocirugía Funcional para considerar la opción quirúrgica.

Los avances recientes en la tecnología de neuroimágenes han revolucionado la identificación y evaluación de los candidatos quirúrgicos. Se ha diagnosticado esclerosis del hipocampo incluso en lactantes de 4 meses.

Las etiologías más frecuentes en niños candidatos a cirugía de la epilepsia son las malformaciones corticales del desarrollo y los tumores de bajo grado de malignidad; sin embargo, en algunos pacientes con epilepsia temporal de inicio en la niñez debido a esclerosis del hipocampo se debe considerar la posibilidad de una cirugía temprana.¹

Las convulsiones parciales complejas, a menudo con automatismos, predominan en la epilepsia temporal y pueden comenzar en cualquier edad entre la infancia y la vejez, con mayor frecuencia entre la adolescencia y los primeros años de la adultez.²

Las crisis parciales complejas suelen ir precedidas de auras; son crisis parciales simples en el 75% de los casos, y secundariamente pueden hacerse generalizadas tónico-clónicas en el 50% de los pacientes.²

La epilepsia del lóbulo temporal en los pacientes pediátricos tiene similar sintomatología a la observada en los adultos, pero con automatismos más simples en los niños menores.^{3,4,5}

Muchos estudios de prevalencia estiman que el 60% de la población adulta con epilepsia tiene crisis parciales y entre el 40 y el 50% de la población pediátrica epiléptica también las sufre.

Hauser y Kurland⁶ encontraron que la prevalencia de las crisis parciales complejas constituye el 42% de todas las crisis parciales y el 26% de todas las convulsiones.

De los pacientes derivados para cirugía de la epilepsia, el 70% tiene compromiso del lóbulo temporal.^{7,8}

Además de las convulsiones, el desarrollo psico-intelectual es otro aspecto importante a considerar en la epilepsia intratable infantil. Una cirugía temprana mejoraría el desarrollo cognitivo y psico-social.

Presentamos el caso de una mujer joven con epilepsia temporal refractaria, cuyas convulsiones comenzaron en el primer año de vida.

Mediante la resonancia magnética se le diagnosticó esclerosis mesial y displasia cortical focal del lóbulo temporal izquierdo.

Reporte del caso

Presentación clínica y exámenes de ayuda diagnóstica

Una paciente nos consultó a los 23 años de edad por epilepsia temporal refractaria, que había empezado a los 9 meses de edad, con crisis tónico-clónicas generalizadas precedidas por crisis parciales complejas, que se caracterizaban por pérdida de la conciencia y automatismos masticatorios y faciales.

Había estado recibiendo fenobarbital e hidantoína, con los que se controló las crisis. A los 12 años se le suspendió la medicación anticonvulsivante porque llevaba muchos años sin presentar convulsiones.

A los 15 años de edad recidivaron las convulsiones, con crisis parciales complejas de similares características a las anteriores, tres veces por semana; las crisis se generalizaban secundariamente en número de tres por mes, y eran refractarias a pesar de los distintos antiepilépticos clásicos y modernos que recibió.

Los electroencefalogramas siempre mostraron un foco epiléptico temporal izquierdo; recién se la estudió con imágenes a los 15 años de edad, cuando recidivaron las crisis. La RMN de encéfalo mostró un quiste aracnoideo congénito en el polo temporal izquierdo asociado a atrofia del hipocampo y a una displasia cortical ubicada en el polo temporal izquierdo.

En la evaluación neuropsicológica prequirúrgica se observó leve compromiso cognitivo que afectaba especialmente el área de la atención y las funciones ejecutivas, ambas relacionadas a la función del lóbulo frontal, probablemente vinculadas más al tratamiento prolongado (durante años) con medicación anticonvulsivante que al sitio anatómico de la lesión.

Tratamiento quirúrgico y examen histológico

Se le realizó exéresis de la parte lateral y mesial del lóbulo temporal izquierdo. La neurohistopatología evidenció gliosis mesial con pérdida neuronal en el hipocampo y displasia cortical en el polo temporal.

Se le administró tratamiento médico posquirúrgico.

Resultados posquirúrgicos

Hasta el momento han transcurrido nueve años desde la cirugía, la paciente sigue libre de crisis convulsivas y desde hace cuatro años está sin medicación anticonvulsivante. Los electroencefalogramas posoperatorios no mostraron actividad comicial.

No se ha observado diferencias significativas entre los resultados de las evaluaciones neuropsicológicas pre y posquirúrgica; aquellos procesos que habían tenido resultados bajos en el preoperatorio continúan con una valoración inferior a lo esperado para la edad de la paciente, pero sin haber empeorado.

Se puso especial interés en los procesos de memoria, principalmente en la modalidad verbal, obteniendo resultados superiores a la media esperada para la edad y educación de la paciente.

Discusión

Shinnar⁹ en un estudio de 208 niños encontró recurrencia en el 60% de los pacientes no medicados y con lesión cerebral y en el 36% en los no medicados y con convulsiones idiopáticas.

Las crisis parciales complejas son las más difíciles de tratar y a menudo se requiere una alta concentración de los fármacos anticonvulsivantes en la sangre para lograr su control. Solamente entre el 25 y el 60% de los casos se logra el control completo o casi completo de las mismas, transformándose algunas en refractarias, pese a la correcta medicación. Estos son candidatos a la cirugía.⁹

La politerapia trae efectos indeseados en lo conductual y en lo cognitivo, por eso se enfatiza en la conveniencia de la monoterapia,^{10,11} aunque a veces el control de la epilepsia temporal es difícil de lograr con monoterapia.¹ La remisión en este tipo de epilepsia con tratamiento médico sólo se logra en el 50% de los casos, con un rango de 20 a 70%; cuando las crisis se han generalizado en forma secundaria la remisión es poco probable.²

Gurd, Bulacio et al.,⁸ en la serie de la Cleveland Clinic, demuestran que el 70% de los pacientes operados de epilepsia temporal refractaria quedan libres de crisis. Pero sólo el 10% de los niños con epilepsia temporal tratados con terapia farmacológica anticonvulsivante queda libre de crisis al cabo de un seguimiento de 6 años en promedio.^{2,12}

El deterioro psicosocial afecta a un tercio de los pacientes, especialmente a aquellos con epilepsia refractaria.² El papel de la Neuropsicología dentro de la Unidad de Cirugía de la Epilepsia ha cobrado importancia en los últimos años. Se realiza valoraciones neuropsicológicas con el propósito de: efectuar una exploración global de todos los procesos cognitivos, asistir en el diagnóstico diferencial de las epilepsias temporales y extratemporales a partir de los déficit cognitivos y detectar motivos de exclusión para la cirugía inadvertidos por otros métodos.

En la patogénesis de la epilepsia temporal refractaria se considera cuatro categorías: atrófica, congénita, neoplásica y traumática.¹³ En nuestra paciente las causas de la epilepsia temporal refractaria eran una lesión atrófica, la esclerosis mesial, y una lesión congénita, la displasia cortical.

La incidencia de la displasia cortical focal en la epilepsia infantil es del 3%.^{12,14,15,16}

Las anomalías congénitas representan el 15-20% de las lesiones causales de epilepsia temporal intractable.^{12,15} La displasia cortical focal unilateral se

manifiesta frecuentemente mediante crisis parciales; la resonancia magnética nuclear de encéfalo es el estudio que mejor revela la presencia de esta anomalía, caracterizada por aumento del grosor de la corteza cerebral, ensanchamiento de las circunvoluciones, falta de digitación de la sustancia blanca, ausencia de fibras subcorticales en "U" y alteración de la señal en la secuencia FLAIR, por gliosis.¹⁷ (Figura 1).

La esclerosis mesial en los niños sería secundaria a las convulsiones de origen extrahipocámpal, cuya etiología puede ser adquirida o congénita (como la displasia cortical), y clínicamente puede expresarse por medio de crisis parciales o generalizadas.¹⁸

El tratamiento quirúrgico será efectivo si se resecan las dos lesiones, la esclerosis mesial y la displasia cortical, en forma simultánea,¹⁵ como ocurrió en el caso en discusión.

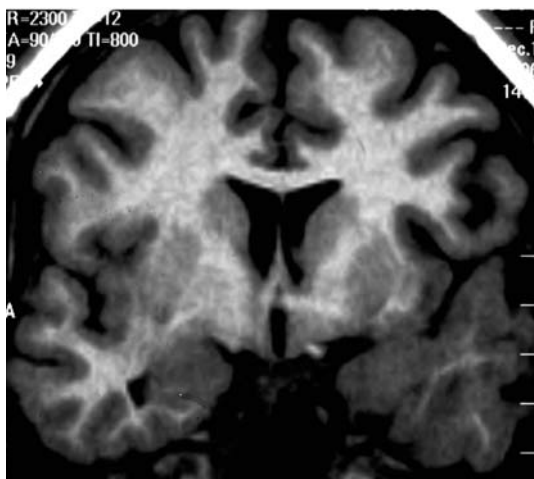


Figura 1. RMN de encéfalo, corte coronal, secuencia IR ponderada en T1: Aspecto dismórfico de la región polar anterior temporal izquierda, con una corteza engrosada y agírica con adelgazamiento de la sustancia blanca y desaparición de las fibras subcorticales en "U".

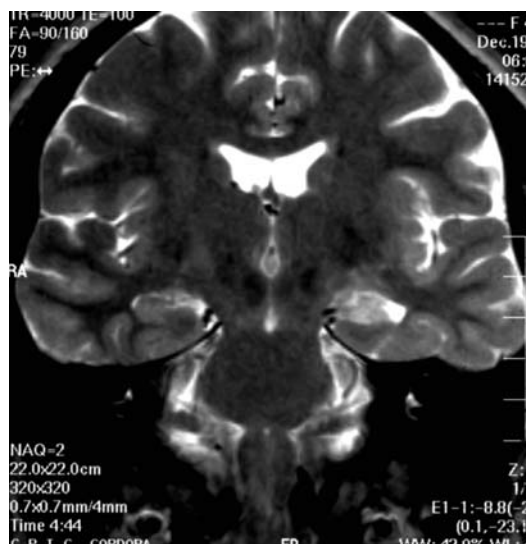


Figura 2. RMN de encéfalo, corte coronal, secuencia FSE ponderada en T2: Se muestra la atrofia e hiperseñal del hipocampo izquierdo.



Figura 3. RMN de encéfalo, corte coronal, secuencia FLAIR: Cambios posquirúrgicos; se identifica la cavidad operatoria que involucra la región polar y mesial temporal izquierda.



Figura 4. RMN de encéfalo, corte sagital, secuencia SE ponderada en T1: Se identifica la cavidad posquirúrgica en la región polar y mesial temporal izquierda.

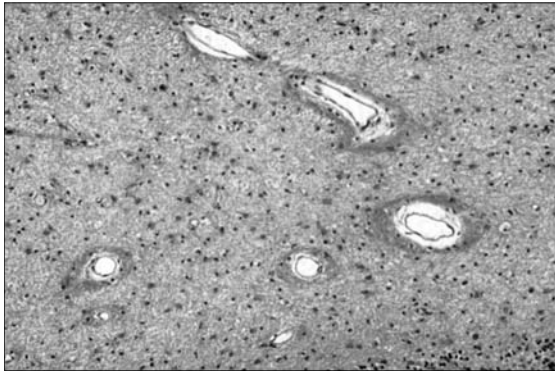


Figura 5. Cerebro (Masson x 250). Región temporal: Proliferación reactiva de astrocitos (astrogliosis), que producen un reforzamiento de la trama fibrilar perivascular, observada en la esclerosis mesial.

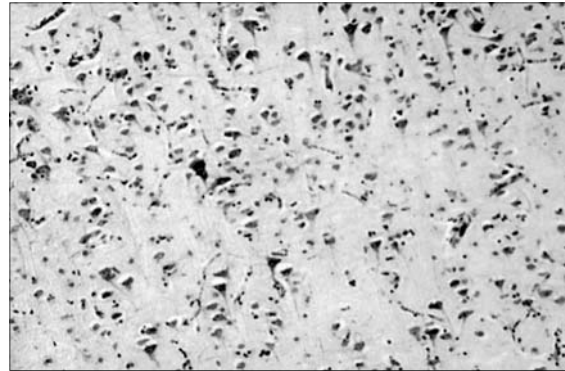


Figura 6. Cérebro (H-E x 250). Pérdida de la laminación horizontal por desorganización de las capas corticales, hallándose neuronas piramidales de gran tamaño en diversos estratos. Trastorno de la migración neuronal: Displasia cortical.

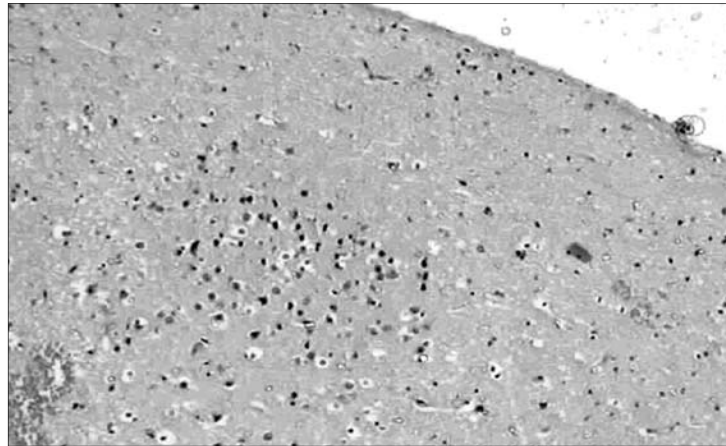


Figura 7. Cerebro (H-E x 250). Sustancia gris cortical con pérdida de la laminación horizontal normal por desorganización de las capas neuronales. Trastorno de la migración neuronal: Displasia cortical de tipo nodular.

Referencias

1. Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Bulacio J, Bingaman W, Ruggieri P. Seizure outcome after epilepsy surgery in children and adolescents. *Ann Neurol*. 1998;44(5):740-8.
2. Mikati MA, Holmes GL. Temporal lobe epilepsy. In: Wyllie E, editor. *The treatment of epilepsy: Principles and practice*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1993. p. 513-24.
3. Wyllie E, Chee M, Granström ML, DelGiudice E, Estes M, Comair Y, et al. Temporal lobe epilepsy in early childhood. *Epilepsia*. 1993;34(5):859-68.
4. Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children of Modena, Italy. *Epilepsia*. 1980;21(1):57-62.
5. Cowan LD, Bodensteiner JB, Leviton A, Doherty L. Prevalence of the epilepsies in children and adolescents. *Epilepsia*. 1989;30(1):94-106.
6. Hauser WA, Kurland LT. The epidemiology of epilepsy in Rochester, Minnesota, 1935 through 1967. *Epilepsia*. 1975;16(1):1-66.
7. Wieser HG, Engel JJ, Williamson PD, Babb TL, Gloor P. Surgically remediable temporal lobe syndromes. In: Engel J Jr, editor. *Surgical treatment of the epilepsies*. New York: Raven; 1993. p. 49-63.
8. Gurd A, Bulacio J, Najm I, Bingaman W, Comair Y, Foldvary-Schaefer N, et al. Seizure outcome after temporal lobectomy in 381 adult patients: The Cleveland Clinic experience (1991-2001). *Epilepsia*. 2002; 43(Suppl 7):325.
9. Shinnar S, Berg AT, Moshé SL, Petix M, Maytal J, Kang H, Goldensohn ES, Hauser WA. Risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure in childhood: a prospective study. *Pediatrics*. 1990;85(6):1076-85.
10. Collaborative Group for Epidemiology of Epilepsy. Adverse reactions to antiepileptic drugs: a follow-up study of 355 patients with chronic antiepileptic drug treatment. *Epilepsia*. 1988;29(6):787-93.
11. Vining EP, Mellitis ED, Dorsen MM, Cataldo MF, Quaskey SA, Spielberg SP, et al. Psychologic and behavioral effects of antiepileptic drugs in children: a double-blind comparison between phenobarbital and valproic acid. *Pediatrics*. 1987;80(2):165-74.
12. Wyllie E, Rothner AD, Lüders H. Partial seizures in children: clinical features, medical treatment, and surgical considerations. *Pediatr Clin North Am*. 1989;36(2):343-64.
13. Spencer SS. Selection of candidates for temporal lobe resection. In: Wyllie E, editor. *The treatment of epilepsy: Principles and practice*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997. p. 967-75.
14. Babb TL, Brown WJ. Pathological findings in epilepsy. In: Engel J Jr, editor. *Surgical treatment of the epilepsies*. New York: Raven; 1987. p. 511-40.
15. Li LM, Cendes F, Andermann F, Watson C, Fish DR, Cook MJ, et al. Surgical outcome in patients with epilepsy and dual pathology. *Brain*. 1999;122 (Pt 5):799-805.
16. Watanabe K, Negoro T, Aso K, Maeda N, Ohki T, Hayakawa F. Childhood-onset epilepsy due to focal cortical dysplasia. In: Guerrini R, Andermann F, Canapicchi R, Roger J, Zifkin BG, Pfanner P, editors. *Dysplasias of cerebral cortex and epilepsy*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 227-34.
17. Barkovich AJ, Kjos BO. Nonlissencephalic cortical dysplasias: correlation of imaging findings with clinical deficits. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1992;13(1):95-103.
18. Mathern GW, Babb TL, Armstrong DL. Hippocampal sclerosis. In: Engel J Jr., Pedley TA, editors. *Epilepsy: a comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 133-55.