

# Termolesión por radiofrecuencia estereotáctica para desconexión en Hamartoma Hipotalámico por crisis gelásticas refractarias a intervenciones quirúrgicas previas

Stereotactic radiofrequency thermolesion for disconnection in Hypothalamic Hamartoma due to gelastic crises refractory to previous surgical interventions

**Autores:** Ramiro Menéndez<sup>1</sup>  , Federico Sánchez González<sup>2</sup>  , Sergio Pampin<sup>3</sup>  , Nicolás Barbosa<sup>3</sup>  , Nelson Ernesto Quintanal Cordero<sup>3</sup>  , Fabián Piedimonte<sup>3</sup>  .

<sup>1</sup>Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas. Buenos Aires. Argentina.

<sup>2</sup>Hospital de Clínicas José de San Martín. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

<sup>3</sup>Fundación CENIT para la Investigación en Neurociencias. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

**Autor para correspondencia.** Ramiro Menéndez. Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas. Buenos Aires. Argentina.  
Dirección de correo electrónico: ramiro.m.menendez@gmail.com


**Como citar:** Menéndez R, Sánchez González F, Pampin S, Barbosa N, Quintanal Cordero NE, Piedimonte F. Termolesión por radiofrecuencia estereotáctica para desconexión en Hamartoma Hipotalámico por crisis gelásticas refractarias a intervenciones quirúrgicas previas. NeuroTarget. 2024;18(1):57-61. Disponible en: <https://neurotarget.com/index.php/nt/article/view/465>

Recibido: 04-09-2024

Revisado: 02-11 -2024

Aceptado: 04-12-2024

Publicado: 09-12-2024

Editor: Dr. Sergio Sacchettoni. 

## Resumen

Los hamartomas hipotalámicos son tumores benignos de baja incidencia, de características epileptogénicas, dentro de las cuales se destacan por las crisis gelásticas. Al día de la fecha no existe un estándar de oro para el tratamiento de este tipo de patología, existiendo múltiples procedimientos por lo que se hace necesario el abordaje combinado o la repetición de cirugías por la recidiva de los síntomas en varios casos. En este trabajo describimos nuestra experiencia con un paciente que fue intervenido en diferentes momentos y mediante técnicas distintas para manejo de las crisis gelásticas con escaso resultado. Se planteó la desconexión del área epileptogénica realizando varias termolesiones por radiofrecuencia estereotáctica. Se observó el control a lo largo del tiempo de las crisis gelásticas y una reducción de crisis secundarias, asociado a una baja morbimortalidad. Se propone que la radiofrecuencia es una buena técnica para este tipo de casos debido a su efectividad, ser mínimamente invasiva y tener un bajo riesgo asociado.

**Palabras Clave:** hamartomas hipotalámicos, crisis gelásticas, termolesión por radiofrecuencia, estereotáctica.

## Abstract

Hypothalamic hamartomas are benign tumors of low incidence, with epileptogenic characteristics, among which gelastic crises stand out. To date, there is no Gold Standard for the treatment of this type of pathology, there are multiple procedures, making it necessary to use a combined approach or surgery due to the recurrence of symptoms in several cases. In this study we describe our experience with a patient who was operated at different times and using different techniques to manage gelastic crisis with poor result. Disconnection of the epileptogenic area was proposed by performing several thermolesions using stereotactic radiofrequency. Control over time of gelastic seizures and a reduction in secondary seizures was observed, associated with low morbidity and mortality. It is proposed that radiofrequency is a good technique for this type of case due to its effectiveness, being minimally invasive and having a low associated risk.

**Keywords:** hypothalamic hamartomas, gelastic crises, radiofrequency thermolesion, stereotactic.

## Introducción

Los hamartomas hipotalámicos (HH) son tumores benignos, raros; están compuestos por neuronas, haces de fibras y células gliales; estos presentan una incidencia de 1 a 2 de cada 100000 individuos. Estas lesiones, de características epileptogénicas intrínsecas, se destacan por provocar crisis gelásticas, las que se definen como episodios de risa inapropiada, no provocada, que suelen ser resistentes a fármacos y evolucionar de forma tardía a otros tipos de convulsiones, desde complejas parciales a secundarias generalizadas o tónico clónicas y que se asocian a otros síntomas como trastornos de la conducta, cambios de humor, déficit cognitivo y hasta una encefalopatía epiléptica.<sup>1,2,3</sup> Dentro de las opciones quirúrgicas están descritas las resecciones abiertas por los abordajes pterional u orbito-cigomático, el abordaje transcaloso o endoscópico y otros menos invasivos como la radiocirugía, la ablación láser estereotáctica y la termolesión por radiofrecuencia guiada por estereotaxia (TRF).<sup>3,4,5</sup> Ninguna de estas técnicas está definida como la opción estándar de oro, quedando su elección a discreción del cirujano según su experiencia, implantación de la lesión, tamaño o relación con estructuras anatómicas lindantes. Con frecuencia es necesario combinar diferentes técnicas o planear cirugías sucesivas para lograr el control de los síntomas.<sup>5,6,7,8</sup>

## Caso clínico

Paciente masculino de 42 años de edad, con antecedente de HH sésil a predominio derecho, con crisis gelásticas y caídas espontáneas (Drop attacks) con una frecuencia como mínimo de dos por día y un déficit cognitivo asociado, refractario a múltiples esquemas farmacológicos. A los 27 años de edad se realizó un tratamiento con radiocirugía (Gamma Knife) con buena respuesta durante 5 años, con posterior recidiva del mismo cuadro después de lo cual se decidió realizar una lesión por radiofrecuencia intralesional. Tuvo buenos resultados con una evolución favorable durante 4 años después de los cuales se reitera el mismo cuadro clínico que presentaba anteriormente. En esa ocasión se decidió la colocación de un estimulador del nervio vago (VNS, por sus siglas en inglés), logrando solo un control parcial de la intensidad y frecuencia de las crisis. Ante la continuidad de sus crisis gelásticas se decidió realizar una termolesión por radiofrecuencia de la periferia de la lesión con el objetivo de lograr una desconexión del área epileptogénica.

### Descripción de la técnica quirúrgica.

Se colocó el marco estereotáctico (Leksell G, Elekta, Stockholm, Sweden) bajo anestesia local en el quirófano y posteriormente se realizó una Tomografía Computada (TC) de cráneo en equipo Toshiba Asteion 4 de 16 filas, con protocolo estereotáctico y reconstrucción 3D para la fusión de la TC con la resonancia magnética preoperatoria (RM) realizada previamente (Equipo Philips Gyroscan Interna

Máster de 1.5T) que incluyó secuencias de T1 axial con y sin contraste para reconstrucción 3D y secuencias de T2 axial y coronal. Se planificó la cirugía con el sistema de planificación MNPS (Mevis, São Paulo, Brasil). Bajo guía estereotáctica se realizó agujero de trépano frontal derecho, anterior y lateral a trépano del procedimiento anterior (Figura 1,2,3), después de lo cual se procedió a la durtomía y corticotomía en el sitio del ingreso. Se realizaron 5 lesiones con el sistema de radiofrecuencia Cosman g4, (Boston scientific corporation, Marlborough, Massachusetts, EEUU) utilizando un electrodo de 4mm de punta activa y 1.1mm de diámetro, previa estimulación para descartar reclutamiento motor, circundando la periferia del hamartoma para lograr su desconexión. En la tabla número uno se describen las coordenadas estereotácticas de las lesiones.

Tabla. 1. Coordenadas estereotácticas de las lesiones

Lesiones	Coordenadas			Temperatura (°C)	Tiempo. (Segundos)
	X	Y	Z		
A	96.5	98	128	80	30
A'	96.5	98	126	75	30
B	94.5	96	126	75	20
C	93	97	126	65	30
D	92	99.5	126	65	30

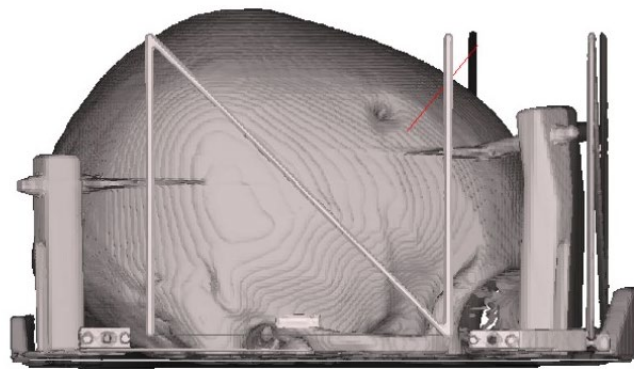


Figura 1. Reconstrucción 3D donde se muestra el sitio de ingreso, por delante del agujero de trépano del procedimiento previo.

Se realizó control intraoperatorio con el paciente despierto, aumentando progresivamente la temperatura hasta 45°C y se procedió a realizar un examen físico evaluando la fuerza muscular de los 4 miembros, los movimientos oculares, la motilidad facial, la fluidez de lenguaje y la orientación para descartar efectos adversos. Ante la ausencia de síntomas y signos se procedió a aumentar la temperatura a 80°C durante 30 segundos, mientras, se continuaba evaluando clínicamente al paciente sin evidencia de cambios. Se realizó el mismo procedimiento para la segunda lesión a 75°C por 30 segundos. Durante la siguiente lesión se constató un cuadro de paresia facio-braquio-crural izquierda con disartria al llegar a los 75°C por lo que se suspende el procedimiento a los 20 segundos. A lo largo de 10 minutos se controla clínicamente al paciente observando una resolución espontánea del cuadro. Se decide proseguir reduciendo la

temperatura a 65°C en las últimas 2 lesiones durante 30 segundos. Al finalizar la quinta lesión se constata una hemiparesia leve (Kendal 4/5) por lo que se decide dar por concluida la cirugía.

## Resultado

Se realizó TC de cerebro en el postoperatorio inmediato, donde se observa hipodensidad en la periferia lateral y dorsal de la circunferencia de la lesión, sin signos de sangrado activo

(Figura 4). El paciente transcurre con una paresia facio-braquio-crural leve que recupera totalmente a las 48 horas del procedimiento sin otra intercurencia por lo que se da de alta del sanatorio. Desde el procedimiento y durante un seguimiento de 180 días el paciente no presenta nuevos episodios de crisis gelásticas, aunque si presentó un evento aislado de drop attack al mes de la cirugía, pero sin otra crisis secundaria. No presentó hiperfagia, parálisis oculomotora, pérdida de memoria ni otro tipo de lesión permanente.

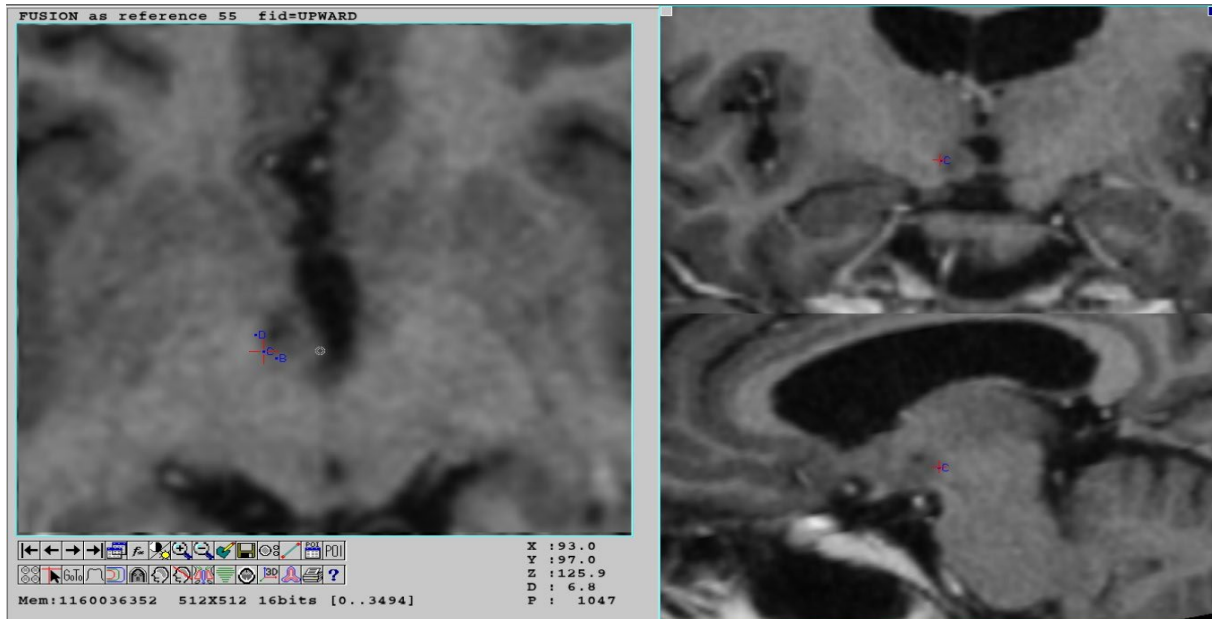


Figura 2. Blancos quirúrgicos (B, C, D) en la periferia de la lesión planificados mediante el MNPS.



Figura 3. Se muestra la trayectoria de descenso del electrodo para la lesión más medial. Blanco quirúrgico A.

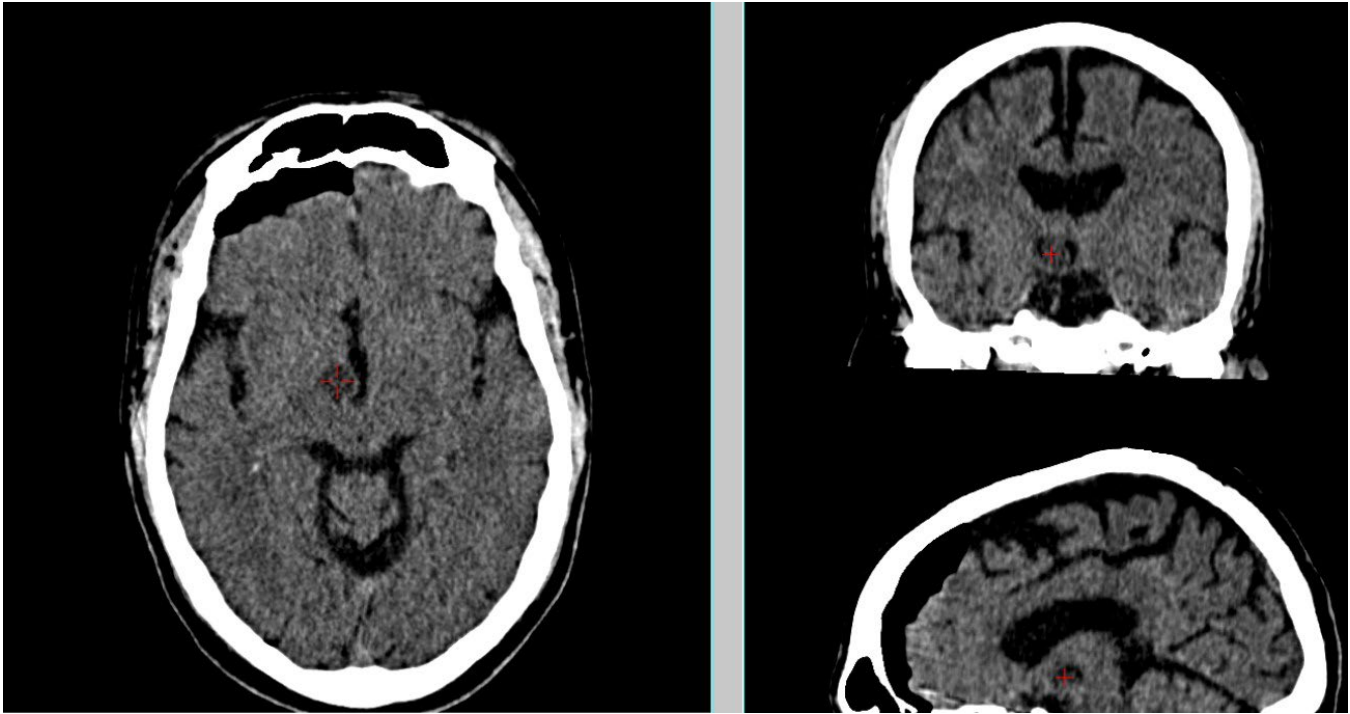


Figura 4. TC de control donde se observa el área de las múltiples lesiones por radiofrecuencia.

## Discusión

El descubrimiento de la epileptogenicidad intrínseca de los Hamartomas Hipotalámicos, permitió comprender de otra manera los síntomas asociados a la patología a lo largo del tiempo, donde se observa, a través de registros profundos de Electroencefalograma (EEG) mediante electrodos, que las descargas originadas en las crisis gelásticas se encuentran dentro del HH. Se observó también que otros tipos de crisis se asocian a descargas en otras regiones corticales aparentemente desencadenadas por el HH.<sup>2,3,4</sup> A pesar de la epileptogénesis secundaria, el área epileptogénica (AE) puede estar limitada al Hamartoma, por lo que la cirugía temprana debería considerarse como un primer paso. Si bien la cirugía abierta con exéresis total del área epileptogénica es el estándar de oro en la cirugía de la epilepsia, esto no es posible en los casos de proximidad del AE con áreas elocuentes, múltiples áreas produciendo descargas independientes o lesiones mal delimitadas.<sup>2,6,8</sup> Una alternativa elegida por nuestro equipo, por la baja morbilidad y mortalidad asociada, fue la ablación por radiofrecuencia estereotáctica, donde el tejido cerebral es coagulado al aplicar una corriente alternante de alta frecuencia mediante un electrodo profundo que brinda un volumen lesional de 4.5 a 7 mm por cada termo lesión, permitiendo realizar múltiples lesiones en una sola sesión.<sup>6</sup> Sin embargo, los procedimientos que abordan los HH se han demostrado insuficientes para curar las crisis hasta en un 50% de los casos. La combinación de varios tratamientos o cirugías sucesivas son el abordaje recomendado, especialmente para HH de gran tamaño o forma compleja. Las

lesiones sucesivas en un segundo tiempo también están indicadas en pacientes donde el procedimiento original no resolvió los síntomas.<sup>1,5,7</sup> Sin embargo, se ha demostrado que la cirugía mediante TRF, si bien ha logrado mayor resolución de las crisis gelásticas, no ha sido así con las crisis asociadas probablemente por epileptogénesis secundaria. En el estudio más grande realizado por Shirozu y col. con 150 pacientes con HH, lograron control total de las crisis en 110 pacientes (73.3%). La no recurrencia de crisis gelásticas se dio con 103 pacientes (68.7%) obtenido con la primera TRF, en 30 de 40 pacientes con un segundo procedimiento (67.5%), en 3 de 10 casos en una tercera intervención (30%), en 2 de 3 pacientes con una cuarta TRF (66.7%) y con un control final de crisis no gelásticas de 90 de 122 pacientes (73.8%).<sup>7</sup>

## Conclusión

Nuestros resultados, aunque se trata de un caso aislado, coinciden con la literatura publicada, donde se demuestra que con la reintervención quirúrgica mediante TRF se logra el control de las crisis gelásticas, tanto en pacientes con antecedentes de procedimientos a cielo abierto en el que haya quedado lesión residual, como en procedimientos estereotácticos que no hayan logrado una correcta desconexión de la lesión y por lo tanto del área epileptogénica primaria. También observamos la ventaja de este tipo de procedimiento en lo que respecta a su baja mortalidad y morbilidad, lo que hace que sea una excelente opción para la planificación de procedimientos sucesivos, así como para la intervención temprana de la patología.

**Bibliografía**

1. Kondajji AM, Evans A, Lum M, Kulinich D, Unterberger A, Ding K, Duong C, Patel K, Yang I. A systematic review of stereotactic radiofrequency ablation for hypothalamic hamartomas. *J Neurol Sci.* 2021; 15;(424):117428. doi: 10.1016/j.jns.2021.117428.
2. Scholly J, Staack AM, Kahane P, Scavarda D, Régis J, Hirsch E, Bartolomei F. Hypothalamic hamartoma: Epileptogenesis beyond the lesion? *Epilepsia.* 2017;58 Suppl 2:32-40. doi: 10.1111/epi.13755.
3. Rolston JD, Chang EF. Stereotactic Laser Ablation for Hypothalamic Hamartoma. *Neurosurg Clin N Am.* 2016 Jan;27(1):59-67. doi: 10.1016/j.nec.2015.08.007.
4. Bourdillon P, Ferrand-Sorbet S, Apra C, Chipaux M, Raffo E, Rosenberg S, Bulteau C, Dorison N, Bekaert O, Dinkelacker V, Le Guérinel C, Fohlen M, Dorfmueller G. Surgical treatment of hypothalamic hamartomas. *Neurosurg Rev.* 2021;44(2):753-762. doi: 10.1007/s10143-020-01298-z.
5. Kameyama S, Shirozu H, Masuda H, Ito Y, Sonoda M, Akazawa K. MRI-guided stereotactic radiofrequency thermocoagulation for 100 hypothalamic hamartomas. *J Neurosurg.* 2016;124(5):1503-12. doi: 10.3171/2015.4.JNS1582.
6. Wellmer J, Voges J, Parpaley Y. Lesion guided radiofrequency thermocoagulation (L-RFTC) for hypothalamic hamartomas, nodular heterotopias and cortical dysplasias: Review and perspective. *Seizure.* 2016;41:206-10. doi: 10.1016/j.seizure.2016.05.013.
7. Shirozu H, Masuda H, Kameyama S. Repeat stereotactic radiofrequency thermocoagulation in patients with hypothalamic hamartoma and seizure recurrence. *Epilepsia Open.* 2020 Jan 18;5(1):107-120. doi: 10.1002/epi4.12378.
8. Kuzniecky RI, Guthrie BL. Stereotactic surgical approach to hypothalamic hamartomas. *Epileptic Disord.* 2003;5(4): 275-80.
9. Parrent AG. Stereotactic radiofrequency ablation for the treatment of gelastic seizures associated with hypothalamic hamartoma. Case report. *J Neurosurg.* 1999;91(5):881-4. doi: 10.3171/jns.1999.91.5.0881.