

CASO HEMISFEROTOMÍA

Se trata de un varón de 26 años con una epilepsia que comienza a los 8 años de edad. En un principio sus crisis consistían en “sacudidas” espontáneas en el brazo derecho que se repetían a lo largo del día. En los siguientes meses los movimientos en el brazo se hicieron cada vez más frecuentes y se extendieron a la pierna y a la cara ipsilateral. Con 8 años fue evaluado por Neurología. En la evaluación realizada, las primeras RM cerebrales fueron normales. De igual forma, los EEG realizados entonces fueron normales pese a que el paciente presentaba movimientos rítmicos en las extremidades derechas.

En los primeros años de evolución, además de los movimientos mioclónicos descritos presentó varias crisis generalizadas tónico-clónicas que fueron contraladas con fármacos antiepilépticos. Pese al control de las crisis convulsivas, las “sacudidas” en las extremidades derechas se hicieron prácticamente continuas y empezó a desarrollar una debilidad progresiva en el hemicuerpo derecho. El paciente recibió tratamiento con diferentes fármacos antiepilépticos que no fueron efectivos en el control de las “sacudidas”. Más adelante se probaría tratamiento con corticoides y con varias tandas de inmunoglobulinas que no mejoraron el control de las mioclonias ni la pérdida de fuerza, que cada vez era más marcada. En las siguientes RM cerebrales de seguimiento se observó una clara hemiatrofia cerebral izquierda, siendo diagnosticado de Encefalitis de Rasmussen y de una epilepsia parcial continua. Pese a la severidad de su epilepsia, en los hospitales en los que fue evaluado no se consideró cirugía de la epilepsia al considerarse que la afectación sobre el hemisferio cerebral dominante para el lenguaje era una contraindicación para la cirugía.

En el momento de la exploración en nuestras consultas se podían observar movimientos clónicos en hemicuerpo derecho continuos tanto espontáneos como provocados al tocarse o con cualquier otro estímulo táctil. En los últimos tres años se habían añadido otro tipo de crisis en los que el paciente se desplomaba de forma espontánea o con los estímulos sensitivos (al caminar o cuando le tocaban), siendo estas las crisis más incapacitantes. La exploración mostraba igualmente una hemiparesia facio-braquio-crural derecha con espasticidad; la mano derecha había dejado de ser funcional y utilizaba la mano izquierda para las actividades habituales. Además, se observaba una alteración del lenguaje y una disartria que había desarrollado a lo largo de su enfermedad.

Dentro de la evaluación realizada, una RM cerebral mostró una marcada atrofia en el hemisferio cerebral izquierdo (Figura 1). Se realizó un estudio Video-EEG que mostró una epilepsia parcial continua: movimientos clónicos continuos, pseudorítmicos, que involucraban el brazo y la pierna derecha, así como musculatura facial y orofaríngea. El EEG durante estas sacudidas no mostraba cambios eléctricos aparentes. También pudimos registrar las crisis en las que se desplomaba y que consistían en una hemiplejía (aumento de la paresia que tenía en el hemicuerpo derecho) con los estímulos sensitivos (por ejemplo, al tocarse una parte de la espalda). El EEG durante las crisis más violentas mostraban una atenuación de la actividad de fondo, sin otros cambios eléctricos más evidentes (Figura 2).

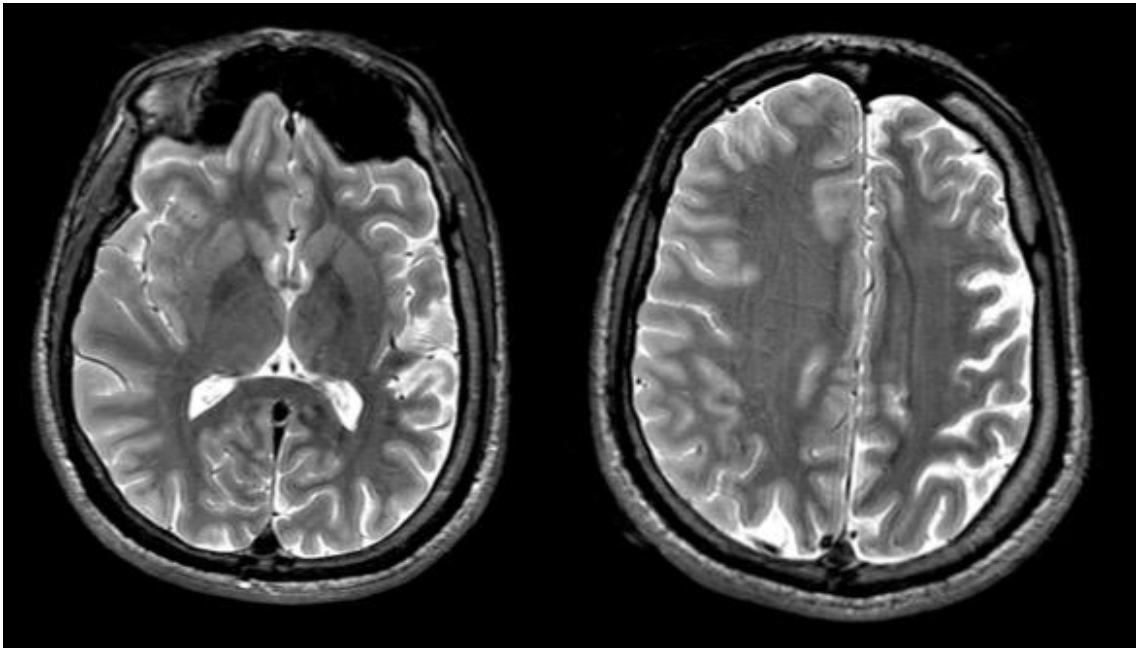
Debido a la refractariedad de su epilepsia y a las caídas que presentaba, valoramos realizar cirugía de epilepsia. En este caso consideramos que la mejor opción era una hemisferotomía izquierda (técnica quirúrgica mediante la cual se desconecta el hemisferio cerebral izquierdo del derecho). Al tratarse de una cirugía que se iba a realizar sobre el hemisferio cerebral dominante para el lenguaje, era determinante evaluar el riesgo de que el paciente presentara a) un déficit del lenguaje severo tras la cirugía y b) un empeoramiento del déficit motor que presentaba. Para evaluar este riesgo se realizaron dos pruebas:

1. Una RM funcional con la que evaluamos tanto la función motora como la del lenguaje. La RM funcional mostraba que en el hemisferio cerebral izquierdo seguía existiendo función motora (Figura 3). En el caso del lenguaje seguía existiendo una representación significativa del lenguaje en el lado izquierdo (Figura 4).
2. Un test de Wada: Test en el que se inyecta un barbitúrico (amobarbital sódico) a nivel carotideo y que produce una anestesia "local" y transitoria sobre el hemisferio que es inyectado. Esta técnica simula el déficit neurológico que puede presentar el paciente ante una posible cirugía sobre el hemisferio izquierdo, teniendo una implicación determinante a la hora de decidir si el paciente finalmente se podría operar. Con esta prueba observamos que el paciente, cuando tenía dormido el hemisferio cerebral izquierdo, no perdía fuerza en el hemicuerpo parético y su lenguaje no se modificaba. Los resultados de esta técnica, diferentes a los de la RM funcional, indicaban que sí se podía realizar una cirugía de desconexión sobre el hemisferio izquierdo, con un riesgo bajo de que el paciente sufriera un empeoramiento de su déficit neurológico.

Con los resultados de las diferentes pruebas se realizó finalmente una hemisferotomía izquierda (Figura 5), controlándose los diferentes tipos de crisis que el paciente presentaba. En los primeros días de ingreso se observó un leve empeoramiento de la función motora que volvió a su situación basal con rehabilitación. En este sentido no hubo un empeoramiento del lenguaje tras la cirugía.

Este caso nos enseña que, en pacientes con síndromes hemisféricos unilaterales, la hemisferotomía en sus distintas modalidades de desconexión, puede ser una técnica muy eficaz en el control de las crisis (algunos trabajos muestran una libertad de crisis >70%). Esta técnica que se desarrolla a partir de los años 90 ha evolucionado desde la hemisferectomía clásica (Figura 6), técnica en la que se resecaba el hemisferio entero, asociándose a un gran morbilidad y mortalidad en los siguientes años. Por ese motivo, técnicas como la hemisferotomía, están especialmente indicadas en pacientes con epilepsias graves, con lesiones hemisféricas extensas (por ejemplo, infartos cerebrales, encefalitis, hemorragias, lesiones porencefálicas, síndrome de Rasmussen etc), donde ya existe un déficit neurológico establecido en forma de una hemiparesia que presumiblemente no empeorará o será rehabilitable tras la cirugía. En este caso también hemos visto que no debemos descartar este tipo de intervención en base a los hallazgos de la RM funcional. Esta técnica sigue mostrando donde queda función motora y del lenguaje, pero no muestra la capacidad compensatoria del hemisferio sano a la hora de suplir estas funciones. En este escenario, el test de Wada sigue siendo la técnica de referencia para intentar predecir qué puede pasar ante una posible cirugía en el hemisferio dominante.

Figura 1. RM cerebral con secuencias en T2 en plano axial que muestra una marcada hemiatrofia del hemisferio cerebral izquierdo.



En cortes coronales, en la secuencia T1 se observa también la clara asimetría entre el lado izquierdo y el lado derecho.

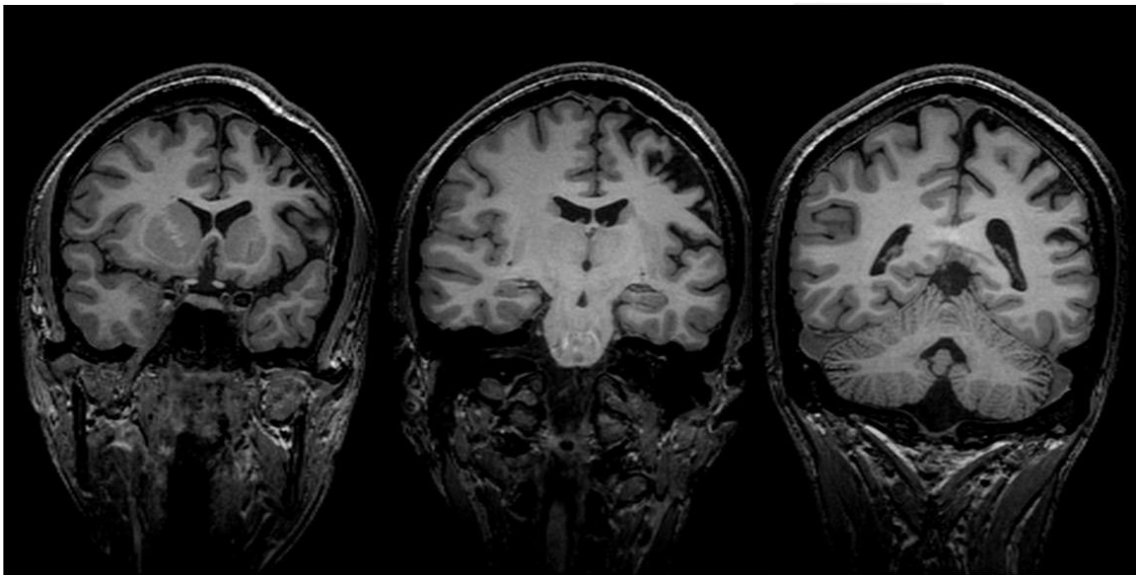


Figura 2 (EEG). Hacer hincapié en que el el EEG puede mostrar lentificación y ausencia de actividad epileptórmica en las fases más avanzadas debido al daño/destrucción cortical.

Figura 3. RM funcional que muestra la función motora representada en ambos hemisferios cerebrales. En el lado atrófico (hemisferio cerebral izquierdo, imagen de la izquierda), se sigue observando activación de la zona motora izquierda con los paradigmas habituales para lateralizar/localizar esta función.

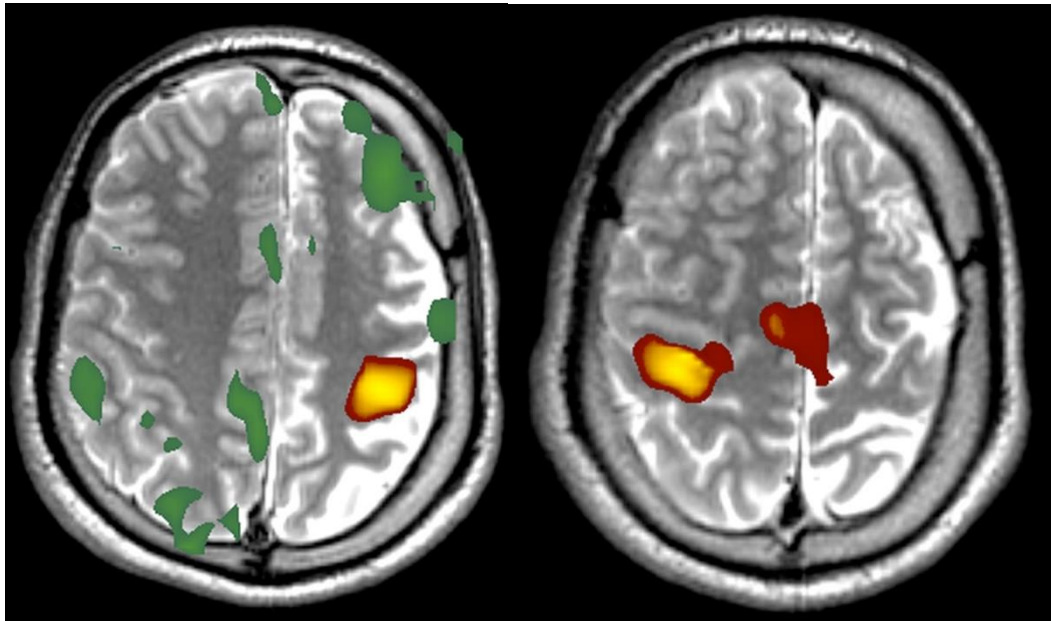


Figura 4. RM funcional que lateraliza el lenguaje en el hemisferio izquierdo.

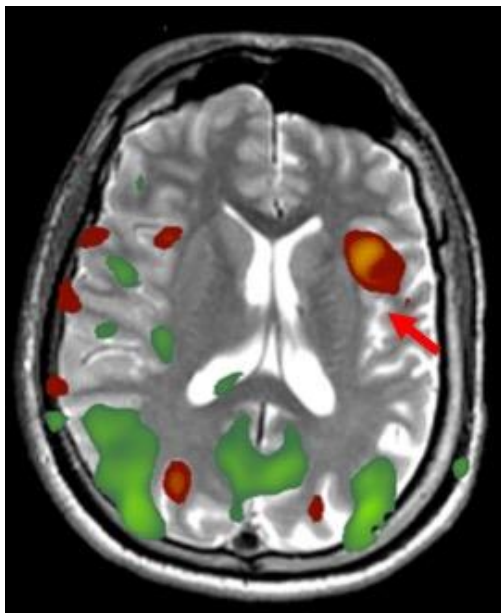


Figura 5. En esta RM cerebral se observa parte de la desconexión realizada. Las vías que conectan el hemisferio cerebral izquierdo y el derecho han sido desconectadas. En este caso también se ha resecado parte de la región perinsular izquierda, respetando el resto del parénquima cerebral en el hemisferio izquierdo.

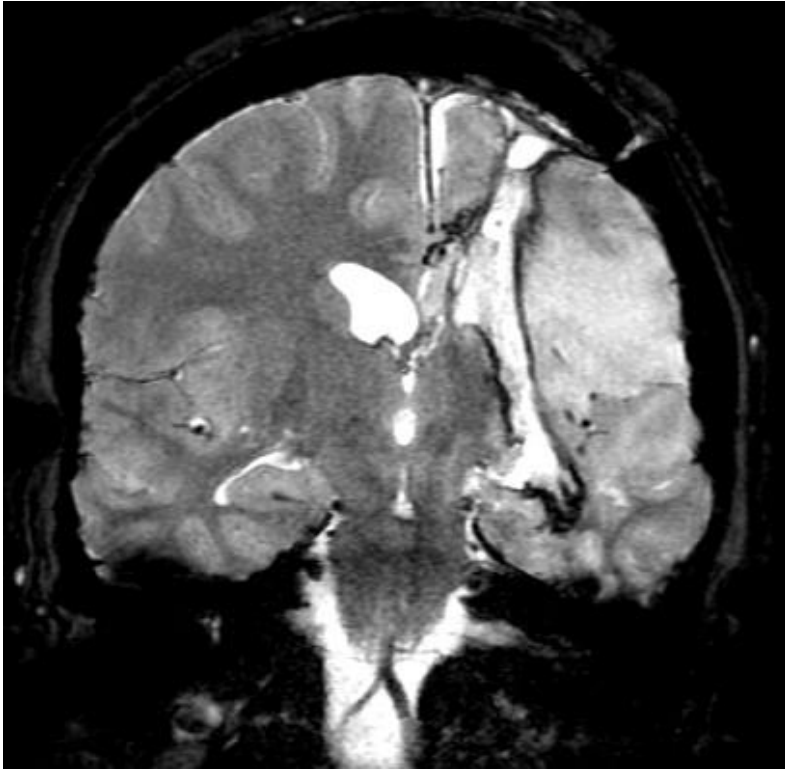


Figura 6. En esta otra RM cerebral se observa la técnica clásica en la que se resecaba la practica totalidad del hemisferio cerebral enfermo. Esta técnica cada vez se usa menos debido a las complicaciones a las que se asocia, empleándose en su lugar técnicas de desconexión (hemisferotomías).

