

## HEMISFEROTOMIA COMO TRATAMIENTO DE ENCEFALITIS DE RASMUSSEN

H. Pomata<sup>1</sup>, O. Delalande<sup>2</sup>, R. González<sup>1</sup>, J. Monges<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional de Pediatría, Buenos Aires

<sup>2</sup>Unité de Neurochirurgie Infantile, Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild, París.

---

### ABSTRACT

We present three boys of 10, 15 and 20 years old, with Rasmussen's encephalitis. All of them with the clinical, radiological and electroencephalographic patterns that identify this entity. The average evolution time of the illness was 4.5 years.

The surgery performed was hemispherotomy. This procedure can be define as a disconnection of the ill hemisphere from the healthy one. Details of the surgical technique are given.

The patients' follow up is about one and a half months. The evolution was satisfactory. Pre and post operatory images are shown.

We conclude that hemispherotomy is the preferential procedure as surgical treatment of Rasmussen's encephalitis.

**Key words:** Rasmussen's encephalitis, hemispherotomy.

**Palabras clave:** encefalitis de Rasmussen, hemisferotomía.

Dentro de los procedimientos quirúrgicos para tratar la epilepsia refractaria a la medicación anticomicial se encuentra la hemisferotomía. Así se denomina la desconexión de un hemisferio cerebral (enfermo) del sano. Fue ideada por el Profesor Olivier Delalande (París) en el comienzo de los años 90 y es la variante más moderna de la hemisferotomía funcional (H.F.) difundida por el Profesor Rasmussen, en la década del 70.

### ORIGENES DE LA TECNICA

La hemisferectomía fue utilizada inicialmente por Dandy entre 1923 y 1928 para tratar 5 pacientes con extensos gliomas que comprometían sus hemisferios derechos, denominándose este proce-

dimiento hemisferectomía anatómica (H.A.) la que fue abandonada en los años siguientes por el fracaso de la técnica para controlar el crecimiento de las neoplasias.

A partir de 1950 desde la comunicación de Krynauw sobre 12 niños hemipléjicos con epilepsias severas en las que aplicó la H.A. con buenos resultados (control de las convulsiones y mejoramiento de la capacidad intelectual de los pacientes) el procedimiento es más aceptado<sup>1</sup>.

Independientemente de algunas diferencias técnicas, como ser la remoción o no de los ganglios basales o la exéresis en block o fraccionada del hemisferio, queda como común denominador de las H.A. la creación de una gran cavidad subdural en la caja craneana. En ella radican las dos principales complicaciones tardías, hidrocefalia y hemosiderosis, que por su alta incidencia (mayor del 30%) y gravedad llevaron a sucesivas modificaciones<sup>1</sup> durante al década del 80.

### Modificación de Adams (Oxford)

Es la plicatura de la duramadre del hemisferio resecaado a la hoz y la tienda del cerebelo, transformando la cavidad subdural en extradural, y el taponamiento con músculo del foramen de Monro con lo que se evita la dilatación hidrocefálica del ventrículo.

### Modificación de Peacock (UCLA)

Es la colocación de una ostomía en la cavidad residual durante cinco días, al cabo de los cuales se implanta una válvula derivativa.

Pese a que los reportes de los respectivos centros mostraron una significativa mejoría de las complicaciones descritas, la tendencia en el mundo fue la adopción de la H.F. propuesta por Rasmussen desde 1974 como técnica superior por los resultados obtenidos.

El procedimiento pasa de ser ablativo a un procedimiento de desconexión.

**Hemisferectomía funcional.** Es una hemisferectomía anatómicamente subtotal y fisiológicamente total. Se efectúa la resección del área central y del lóbulo temporal. Los lóbulos frontal y parietal quedan en su lugar (vascularizados) totalmente desconectados extendiendo la sección de los mismos a la piamadre de la línea media. Esto evita la hemosiderosis al reducir sustancialmente la cavidad residual (Esquemas 1 y 2).

El procedimiento se completa con la sección total del cuerpo caloso.

Con la H.F. el índice de complicaciones descritas se redujo a cero<sup>2</sup>.

Basándose en el gran procedimiento de desconexión de un hemisferio como es la H.F., el Profesor Delalande desarrolló su técnica de hemisferotomía que hasta mayo de 1995 fue aplicada en 26 pacientes (10 encefalitis de Rasmussen y 16 megalencefalías y enfermedad de Sturge Weber).

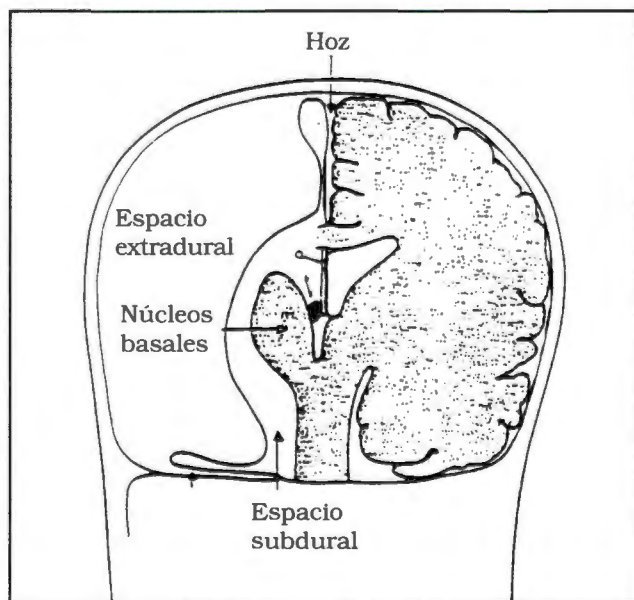
## MATERIAL Y METODO

Se presentan tres pacientes de sexo masculino de 10, 15 y 20 años de edad, respectivamente, quienes padecen encefalitis de Rasmussen. Dos pacientes fueron operados por el Prof. Delalande y 1 por el primer autor de esta presentación. Este procedimiento neuroquirúrgico es la primera vez que se realiza en nuestro medio. En un caso el diagnóstico había sido confirmado por biopsia estereotáxica previa y todos cumplían los criterios clínicos de diagnóstico: epilepsia parcial continua, hemiplejía y hemianopsia, signos adquiridos con la evolución de la enfermedad (X = 4.5 años).

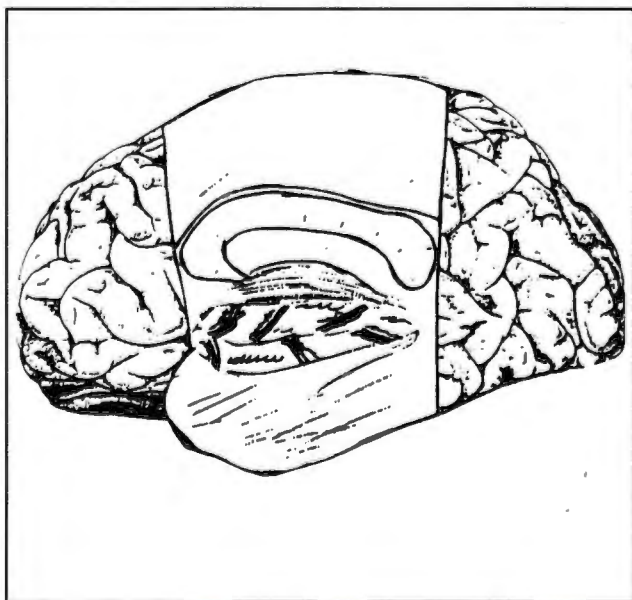
Las TAC y las IRM mostraron signos claros de hemiatrofia cerebral. (Fig. 1)

Los EEG interictales mostraron en general una actividad multifocal independiente, lateralizada al hemisferio patológico. En todos los casos se observaron ondas lentas predominantemente delta polimorfas.

En todos ellos fracasaron múltiples intentos terapéuticos medicamentosos. Dos fueron inclui-



Esquema 1



Esquema 2

cluidos en el protocolo de utilización de gamma globulina, lográndose en uno, tal cual lo describe la literatura, una remisión parcial temporaria seguida de sucesivas recaídas y progresivo deterioro.

Los pacientes presentaban antes de la cirugía: hemiplejía, hemianopsia, bradipsiquia, bradilalia e imposibilidad de deambular debido a que padecían crisis convulsivas permanentes. En un caso la lesión hemisférica era izquierda, lo que motivó el deterioro de su lenguaje.

En los tres se efectuaron hemisferotomías, 2 derechas y 1 izquierda.

### Técnica operatoria de la hemisferotomía

1. Se aborda el ventrículo lateral a través de una plaqueta ósea frontoparietal de aproximadamente 6 cm de largo por 4 cm de ancho, 1/3 por delante y 2/3 por detrás de la sutura coronal.

2. Destechado el ventrículo lateral se localiza el agujero de Monro.

3. Haciendo una proyección del mismo hacia el cuerpo calloso marcamos el inicio de la sección del mismo hacia el rodete, el que se succiona totalmente.

4. Se localiza la entrada del plexo coroideo a la prolongación temporal del ventrículo lateral.

5. Mediante succión (sección) se une el rodete del cuerpo calloso con el techo del cuerno temporal del ventrículo lateral, con lo que se desconecta

el fórnix. De esta forma se aísla el hipocampo, siendo innecesaria su remoción.

6. Se succiona el techo del cuerno temporal hasta la altura de una proyección imaginaria del mismo hacia el agujero de Monro. De ser necesario, la apertura del cuerno temporal y la identificación del plexo coroideo son indicadores claros que evitan equivocar la dirección de la sección, con la consiguiente lesión del tálamo.

7. En este momento del procedimiento se ha seccionado en U la mitad posterior de las conexiones talámicas.

8. Se retoma la sección del cuerpo calloso completándola hasta su pico. Llegando al mismo se ve por transparencia a través de la piamadre el segmento A1 de la arteria cerebral anterior.

9. Siguiendo con succión subpial se llega al gyrus recto el cual se secciona, aspirándolo en una extensión aproximada de 1 cm en sentido anteroposterior.

10. Manteniendo la piamadre de la base del lóbulo frontal bajo visión se comunica mediante una incisión efectuada con succión, la sección del gyrus recto con la efectuada previamente en el techo del cuerno temporal del ventrículo lateral.

De esta manera se cierra el círculo de desconexión del tálamo y del sistema límbico.

En este último paso del procedimiento debe ponerse especial atención en no lesionar las arterias perforantes que nutren el hipotálamo. La forma de evitarlo es haciendo la desconexión por

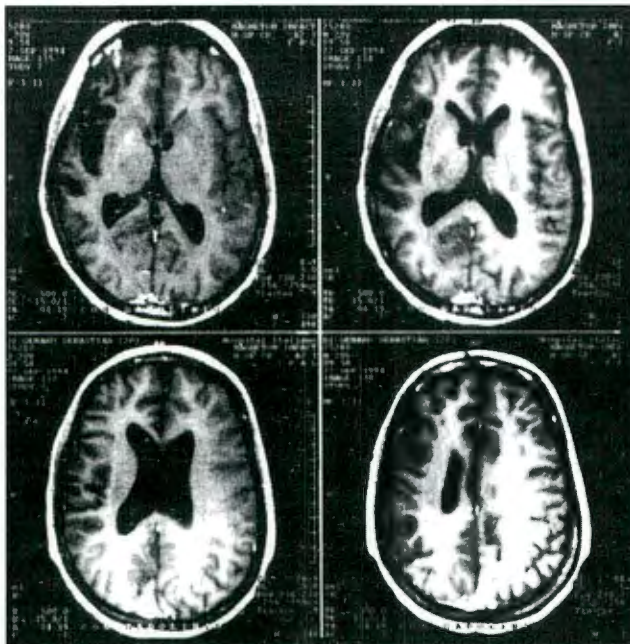


Fig. 1. TAC preoperatoria

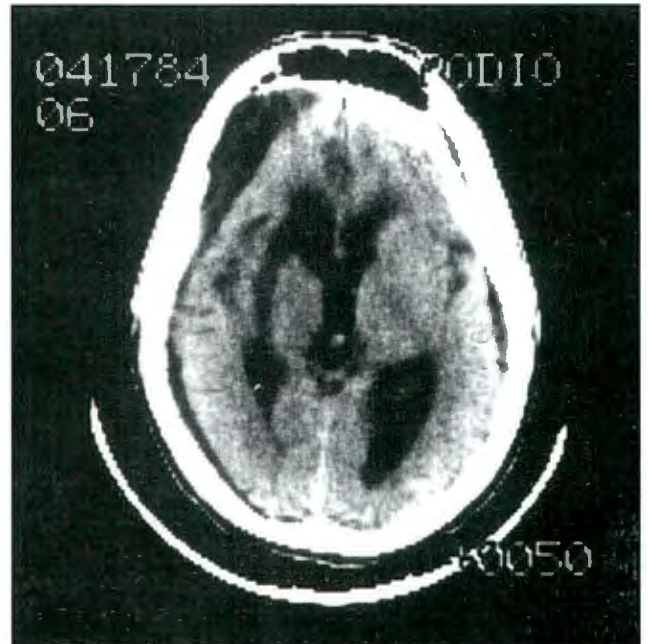


Fig. 2. TAC postoperatoria

arriba y adelante del segmento M1 de la arteria Cerebral Media.

Es mandatorio la utilización de cavitación ultrasónica y obviamente coagulación bipolar.

En ninguno de los pasos enunciados debe violarse el límite anatómico que fija la piamadre de las estructuras que se desconectan.

## RESULTADOS

Las evoluciones postoperatorias inmediatas fueron buenas, debiendo en un caso practicarse 2 punciones subdurales para evacuar una colección subdural sintomática, lográndose de esta manera el control de la misma.

Las TC efectuadas a las dos semanas de operados muestran las incisiones paratalámicas de desconexión (Fig. 2).

Las evaluaciones clínicas realizadas al mes de las cirugías muestran en todos los casos la ausencia de crisis convulsivas, mejoría de la hemiplejía y del psiquismo. En los 2 casos con lesiones del hemisferio derecho se observó marcada mejoría de la palabra. En el otro paciente, después de un mutismo de 15 días, se observó una paulatina recuperación de la palabra pudiendo emitir frases simples. Debe constar que ésta es la evolución habitual cuando el procedimiento se efectúa en un hemisferio dominante.

Los tres pacientes reciben sólo 2 drogas antimicrobianas a dosis media.

En los 2 pacientes con lesiones del lado derecho la mejoría intelectual es llamativa.

Dentro del protocolo de seguimiento está la realización de IRM a los 3 meses de operados.

## DISCUSION

La encefalitis crónica de Rasmussen<sup>3</sup> fue descrita por primera vez en 1958. Se caracteriza por una epilepsia severa, localizada, con progresivo deterioro neurológico. Las muestras anatomopatológicas según refiere la literatura y nuestra propia experiencia (Dra. Taratuto) son compatibles con el cuadro microscópico de una encefalitis (nódulos microgliales, infiltrado perivascular linfocitario, pérdida neuronal, gliosis).

La frecuencia e intensidad de las crisis (epilepsia parcial continua) unido al fracaso de la terapéutica medicamentosa es suficiente para la precoz indicación del tratamiento quirúrgico. A esa conclusión llegó el Profesor Rasmussen al analizar la evolución y los resultados de diversos intentos terapéuticos médicos y quirúrgicos en 48

pacientes tratados entre 1954 y 1992.

Quirúrgicamente se intentaron resecciones focales, lobectomías, callosotomías y transecciones subpiales pero sólo la H.F. demostró ser útil en el control de las crisis convulsivas de esta entidad.

La oportunidad para la indicación quirúrgica está relacionada directamente con la presencia de una hemiplejía y hemianopsia, circunstancia en la que queda claro que no puede haber empeoramiento postquirúrgico. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que un procedimiento efectuado precozmente mejora sensiblemente el funcionamiento del hemisferio contralateral (sano) pues funciones neurológicas superiores como el lenguaje experimentan notable mejoría. Es casi una constante el mejoramiento del C.I. postquirúrgico. Los trabajos experimentales de Villablanca<sup>4</sup> también sugieren que cuanto más precozmente se efectúa la desconexión del hemisferio enfermo, más posibilidades tiene el sano de instalar nuevas vías o utilizar vías directas preexistentes que tenderían a desaparecer cuando finaliza el proceso de sinaptogénesis cerebral (maduración).

En este punto queda por lo tanto por discutir las ventajas de la Hemisferotomía de Delalande sobre H.F. de Rasmussen. Podemos decir que tiene iguales resultados con menor agresión quirúrgica. Esto incluye desde el colgajo de piel y plaqueta ósea más económicos, hasta reemplazar la exéresis del área central y lobectomía temporal por una minuciosa desconexión del tálamo y sistema límbico por vía ventricular.

## CONCLUSION

La encefalitis de Rasmussen es una enfermedad progresiva, invalidante, potencialmente letal cuyo único tratamiento eficaz es quirúrgico. Dicho tratamiento es la desconexión del hemisferio sano del enfermo. La actividad epiléptica de este último continuará sin posibilidades de propagación al sano. Este, por lo tanto, recupera su potencial de funcionamiento normal, que se evidencia no sólo por el control de las crisis convulsivas sino también por la recuperación de funciones neurológicas.

En el momento actual el tratamiento de elección es la hemisferotomía de Delalande. La misma exhibe a su favor resultados terapéuticos similares a los de la H.F. (90% de curación)<sup>5</sup> con una agresión quirúrgica significativamente menor y sin las complicaciones de la H.A.

**Bibliografía**

1. Villemure JG, Adams Ch, Hoffman H, Peacock W: Hemispherectomy. En: Engel J Jr, ed. Surgical treatment of epilepsies. Second edition. New York: Raven Press 511-518, 1993.
2. Rasmussen T: Hemispherectomy for the seizure revised. 1982 - Penfield lecture. **Can J Neurol Sci** 10: 71-78, 1983.
3. Oguni H, Anderman F, Rasmussen T: The natural history of the syndrome of chronic encephalitis and epilepsy. En: Anderman F, ed. Chronic encephalitis and epilepsy. Rasmussen's Syndrome. Butterworth-Heinemann, 7-21: 1991.
4. Villablanca J, Gómez Pinilla F: Novel crossed corticothalamic projections after neonatal cerebral hemispherectomy. A quantitative anatomoradiography study in cats. **Brain research** 410: 219-231, 1987
5. Villemure JG, Anderman F, Rasmussen T: Hemispherectomy for the treatment of epilepsy due to chronic encephalitis. En: Anderman F ed. Chronic encephalitis and epilepsy. Rasmussen's Syndrome. Butterworth-Heinemann: 235-241, 1991.