

---

REPORTE DE CASO

# **ESPECTRO DEL DÉFICIT MOTOR POSTERIOR A LA HEMISFEROTOMÍA PERI-INSULAR REPORTE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

SPECTRUM OF MOTOR DEFICIT POST PERI-INSULAR  
HEMISPHEROTOMY  
CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ESPECTRO DE DÉFICITO MOTOR PÓS HEMISFEROTOMIA PERI-  
INSULAR  
RELATO DE CASO E ANÁLISE LITERÁRIA

**Varela-Osorio René MD<sup>1,2</sup>, Ordoñez Jorge MD<sup>1,2</sup>, Servín Óscar  
MD<sup>1</sup>, Gomes Luiz Pedro MD<sup>1</sup>, Vieira Samuel MD<sup>1</sup>, Silva Centeno  
Ricardo PhD<sup>1</sup>.**

<sup>1</sup> Universidad Federal de São Paulo, Escuela Paulista de Medicina, Hospital São Paulo, Departamento de Neurocirugía funcional, São Paulo, Brasil

<sup>2</sup> Instituto Neurológico del Pacífico, Servicio de cirugía de epilepsia, Cali, Colombia

## **Autor de Correspondencia:**

Varela-Osorio René, Instituto Neurológico del Pacífico, Servicio de cirugía de epilepsia, Cali, Colombia.

## **RESUMEN**

La hemisferectomía es uno de los procedimientos con los mejores resultados en libertad de crisis en pacientes estrictamente seleccionados, indicado generalmente en pacientes pediátricos con epilepsia hemisférica catastrófica. Describimos dos casos de pacientes llevados a hemisferotomía peri-insular con diferentes características clínicas y con diferentes resultados de su función motora, pero con buenos resultados en libertad de crisis. La función motora posterior a la hemisferectomía depende de varios factores, los más importantes son el sustrato patológico adyacente, la edad y la rapidez de aparición de la patología responsable de la lesión cortical.

**Palabras claves:** hemisferotomía, epilepsia hemisférica, función motora, tractografía

## ABSTRACT

Hemispherectomy is one of the procedures with the best outcome in seizure in strictly selected patients, generally indicated in pediatric patients with catastrophic hemispheric epilepsy. We describe two cases of patients undergoing peri-insular hemispherotomy with different clinical characteristics and different results of their motor function, but with good results in seizure freedom. The motor function after the hemispherectomy depends on several factors, the most important are the adjacent pathological substrate, the age and the speed of appearance of the pathology responsible for the cortical injury.

**Key words:** hemispherotomy, hemispheric epilepsy, motor function, tractography

## RESUMO

A hemisferectomia é um dos procedimentos com melhores resultados na liberdade das crises em pacientes estrictamente selecionados, geralmente indicados em pacientes pediátricos com epilepsia hemisférica catastrófica. Descrevemos dois casos de pacientes submetidos à hemisferotomia peri-insular com características clínicas diferentes e com diferentes resultados de

sua função motora, mas com bons resultados na liberdade de crises. A função motora após à hemisferectomia depende de vários fatores, sendo os mais importantes o substrato patológico adjacente, a idade e a velocidade de aparecimento da patologia responsável pela lesão cortical.

**Palavras-chave:** hemisferotomia, epilepsia hemisférica, função motora, tractografia

## INTRODUCCIÓN

La hemisferectomía ha sido reconocida durante mucho tiempo como uno de los procedimientos quirúrgicos más eficientes para el manejo de la epilepsia, generalmente utilizado en la población pediátrica con epilepsias catastróficas que comienzan en la infancia y que surgen desde un hemisferio lesionado por patologías congénitas o adquiridas (Griessenauer et al. 2015). Los diagnósticos más frecuentes incluyen desordenes extensos de giros o displasia cortical hemisférica, enfermedad de Sturge-Weber, encefalitis de Rasmussen, hemimegalencefalia, polimicrogiria, accidente cerebrovascular perinatal y lesiones postraumáticas extensas (Jonas et al. 2004).

Aunque esta técnica se aplica para etiologías relativamente raras, su uso ha aumentado con el advenimiento de estas nuevas técnicas quirúrgicas que han reemplazado a la hemisferectomía anatómica en la mayoría de los centros de epilepsia, ganando gran aceptación como método de tratamiento para este tipo de patologías al ofrecer altas tasas de reducción de crisis (Binder et al. 2006), (Marras et al. 2010), (Schramm et al. 2012). Desde que la hemisferectomía anatómica fue realizada por Dandy en 1928 para el manejo de gliomas en hemisferio no dominante e introducida por Mckenzie en 1938 para la epilepsia, varias técnicas han sido desarrolladas y técnicamente se han ido modificando con el objetivo de disminuir la cantidad de tejido reseado hasta llegar a una técnica funcional, donde la resección cortical es mínima, pero que se enfoca en la desconexión funcional de las fibras de proyección y comisurales del hemisferio afectado como lo son hemisferectomía funcional y la hemisferotomía, cuyo objetivo es interrumpir las vías de propagación de las descargas epilépticas para aislar la zona epileptogénica y desconectar el

---

hemisferio enfermo, y evitar el bombardeo de descargas hacia el hemisferio contralateral (Kovanda et al. 2014), (Bahuleyan et al. 2013).

El clásico procedimiento de hemisferectomía anatómica ha sido abandonado por muchos centros de epilepsia, porque aunque ofrece un buen control de las convulsiones, tiene una alta morbilidad y mortalidad que oscila entre el 22 al 33% asociadas a hemosiderosis superficial, que se refiere a una ependimitis granular crónica por pigmento de hierro endimario, leptomeníngeo y subpial con hidrocefalia secundaria, evolucionando a favor de las técnicas funcionales (Oppenheimer y Griffith. 1966).

Numerosos autores han desarrollado diversas técnicas, las cuales tienen cuatro objetivos comunes que son necesarios para lograr una desconexión completa: interrupción de la cápsula interna y la corona radiada, resección de las estructuras mesiales temporales, callosotomía e interrupción de las fibras horizontales frontales (Delalande et al. 1992), (Villemure y Mascott. 1995), (Shimizu y Maehara. 2000), (Schramm et al. 2001). Las variaciones de la hemisferectomía funcional incluyen la hemisferectomía peri-insular, la hemisferectomía lateral modificada y la hemisferectomía parasagittal vertical hasta llegar a la hemisferotomía como su última evolución, término introducido por Delalande en 1992 para indicar un procedimiento con máxima desconexión y mínima resección cortical; desarrollándose a su vez dos enfoques diferentes: una técnica vertical y lateral (Delalande et al. 2007).

La efectividad de la hemisferectomía en niños con epilepsia farmacorresistentes ha sido establecida por varios autores en un 43 – 80 % (Spencer y Huh. 2008), (Dwivedi et al. 2017), (Wyllie et al. 1998), con una reducción significativa de las crisis en un 90-95 % en casos bien seleccionados, donde los pacientes con encefalitis de Rasmussen y síndrome de Sturge-Weber presentan los mejores resultados reportados, y los pacientes con displasias corticales y hemimegalencefalia presentan resultados menos favorables; sin embargo, una preocupación importante son las demás funciones cerebrales y la recuperación de las funciones que pueden perderse en el momento de la desconexión (Jadhav y Cross. 2012). Junto a la reducción de crisis, la función motora, que es un marcador válido de desarrollo, es una consideración prequirúrgica importante, ya que influye fuertemente en la participación social en la infancia y en el resto de la vida (Bulteau et al. 2008).

---

La predicción del resultado funcional después de la hemisferectomía es un reto. En pacientes con una lesión adquirida en etapas muy tempranas de la vida (fetal, perinatal), se espera que las fibras corticoespinales ipsilaterales puedan compensar la pérdida de la función motora, mientras que en un cerebro madurado se podría esperar una menor reorganización de la función motora y un peor pronóstico. Los resultados motores, cognitivos y conductuales después de la hemisferectomía difieren entre los pacientes y dependen de la etiología y el tiempo de inicio de la patología subyacente y la edad del niño al momento de la cirugía, diferencias que sugieren que la reorganización asociada a la plasticidad neuronal posterior a la hemisferectomía de los circuitos cerebrales puede ser diferente dependiendo de la enfermedad subyacente (Van der Kolk et al. 2013).

Algunos estudios han intentado predecir la función motora posterior a la desconexión con diferentes técnicas de imágenes como resonancia magnética cerebral funcional (RMNf) y tractografía, así como estudios neurofisiológicos con el fin de evaluar la integridad del tracto corticoespinal (TCE) y evaluar la función motora residual en el hemisferio afectado. En el presente trabajo describimos 2 casos clínicos con epilepsia hemisférica refractaria al tratamiento médico que fueron sometidos a hemisferotomía, con buen control de crisis, pero con dos espectros motores diferentes en su evolución.

## **Descripción de casos**

Se describen 2 pacientes con epilepsia intratable hemisférica que fueron sometidos a cirugías de desconexión hemisférica en el Hospital São Paulo de São Paulo, Brasil, que cuenta con un centro de epilepsia integral en convenio con la Universidad Federal de São Paulo (UNIFESP). Todos los pacientes se sometieron a RMN con nuestro protocolo de epilepsia. El protocolo incluía: secuencia eco ponderada en T1, secuencia ponderada en T2 axial y coronal y secuencias de FLAIR coronal y axial. Las secuencias fueron anguladas paralelas al eje longitudinal del cuerpo del hipocampo. Luego de realizarse un estudio de videotelemetría con registro interictal e ictal y evaluación neuropsicológica prequirúrgica, fueron presentados y evaluados en una reunión interdisciplinaria del servicio de epilepsia, que cuenta con la participación de neurólogos epileptólogos, neuocirujano de epilepsia, neurorradiólogo, neuropsicólogos y neuropatólogo.

## **Caso 1**

El primer caso se trata de un niño admitido en la unidad de cirugía de epilepsia a la edad de 1 año y 10 meses por presentar una epilepsia focal de difícil manejo. Es una paciente que nació a las 38 semanas gestacionales, sin alteración alguna en el parto, con un adecuado apgar, peso y talla al nacimiento. Tiene un antecedente de reflujo renal bilateral grado IV y fimosis que se encuentra en espera de manejo quirúrgico. En su familia existen antecedentes de epilepsia y autismo. Su primera crisis fue a los 4 meses de edad, en la cual presentó postura tónica generalizada, simétrica, con extensión de extremidades y clonias, seguido de cianosis, de casi media hora de duración que requiere de monitoria en la unidad de cuidados intensivos, pues presentó casi 20 crisis. A pesar del inicio de las crisis, su neurodesarrollo era adecuado, con sostén cefálico a los 3 meses, sedestación a los 6 meses y gateo a los 8 meses, inicia sus primeras palabras a los 12 meses y a caminar a los 14 meses.

Inicialmente las crisis presentaban una frecuencia de 2 a 3 crisis por día. Este tipo de crisis se mantuvieron hasta la edad de 1 año y 7 meses. A partir de este momento las crisis aumentaron en frecuencia, presentando más de 30 crisis por día, con un cambios en su semiología, las cuales se tornaron focales, de predominio en el sueño y con una semiología consistente en postura tónica en extensión de las extremidades superior e inferior derechas, movimiento de pedaleo en extremidad inferior derecha, versión cefálica temprana a la izquierda y posteriormente a la derecha, desvío de la comisura labial a la derecha y parpadeo de predominio en ojo izquierdo, acompañado de sialorrea y seguidas de somnolencia pós ictal. Durante este tiempo su desarrollo neurológico presentó un retraso importante y un decline de sus habilidades neurocognitivas.

A su ingreso a la unidad de epilepsia presentaba una hemiplejía derecha con incapacidad para caminar. Pese al manejo con múltiples anticonvulsivantes en monoterapia y en asociación como fenobarbital, clonazepam, ácido valproico, oxcarbazepina, nitrazepam, clobazam, la frecuencia de crisis continuaba aumentando. La imagen de RMN cerebral muestra una extensa alteración estructural del hemisferio cerebral izquierdo, más expresiva en el lóbulo parietal, cuyas características sugieren un trastorno del desarrollo cortical, posiblemente una hemimegalencefalia (Figura 1).

El registro de videotelemedría interictal mostró una actividad eléctrica desorganizada y algunas descargas epileptiformes frecuentes, rítmicas con morfología de ondas agudas y espículas, con proyección a la región parasagital izquierda de predominio durante el sueño. Fueron registradas 56 crisis focales disceptivas motoras tónicas y asimétricas, estereotipadas con descargas en la región parasagital izquierda con propagación a la región temporal izquierda y parasagital derecha con generalización secundaria. Se define entonces que la zona irritativa se ubica en la región central izquierda, la zona sintomatogénica corresponde al área motora suplementaria, la zona de inicio ictal se ubica en la región central izquierda y la zona lesional posiblemente se ubique en la región frontoparietal izquierda.

Una hemisferotomía peri-insular izquierda fue realizada en el momento de la admisión a la unidad de epilepsia, sin complicaciones perioperatorias. Se realiza control postquirúrgico en el primer mes y a los 6 meses, tiempo en el que se encuentra libre de crisis (Engel 1A) y se evidencia una mejoría en la función motora del hemicuerpo derecho, con fuerza proximal de 3 y distal de 2 en miembro superior, y 1-2 en miembro inferior, balbucea, consigue deambular con ayuda de sus padres. Continúa con la medicación anticonvulsivante. En el estudio de la pieza quirúrgica se encuentra una malformación del desarrollo cortical con desorganización de la citoarquitectura cortical, con heterotopias y la presencia de neuronas distróficas en la capa I.

## **Caso 2**

El segundo caso es de un niño de 6 años, producto de un embarazo sin alteraciones con un parto normal y un desarrollo neurológico normal, inicio de la marcha al año de edad, comienza a hablar a los 11 meses y sin dificultades para el aprendizaje; de dominancia manual diestra y sin antecedentes familiares para epilepsia. Presenta la primera crisis a los 5 años de edad durante el sueño con generalización tónico-clónica bilateral rápida. Las siguientes crisis presentan una semiología focal, disceptivas con clonias orales y en hemicuerpo izquierdo, que evolucionan para tónico-clónicas bilateral, con una frecuencia de 20 crisis por día; además de presentar episodios de caídas de forma ocasional y un importante deterioro de su rendimiento escolar y de su calidad de vida, al cursar con hemiparesia facio-braquial izquierda. Con múltiples medicamentos anticonvulsivantes (carbamazepina, fenobarbital,

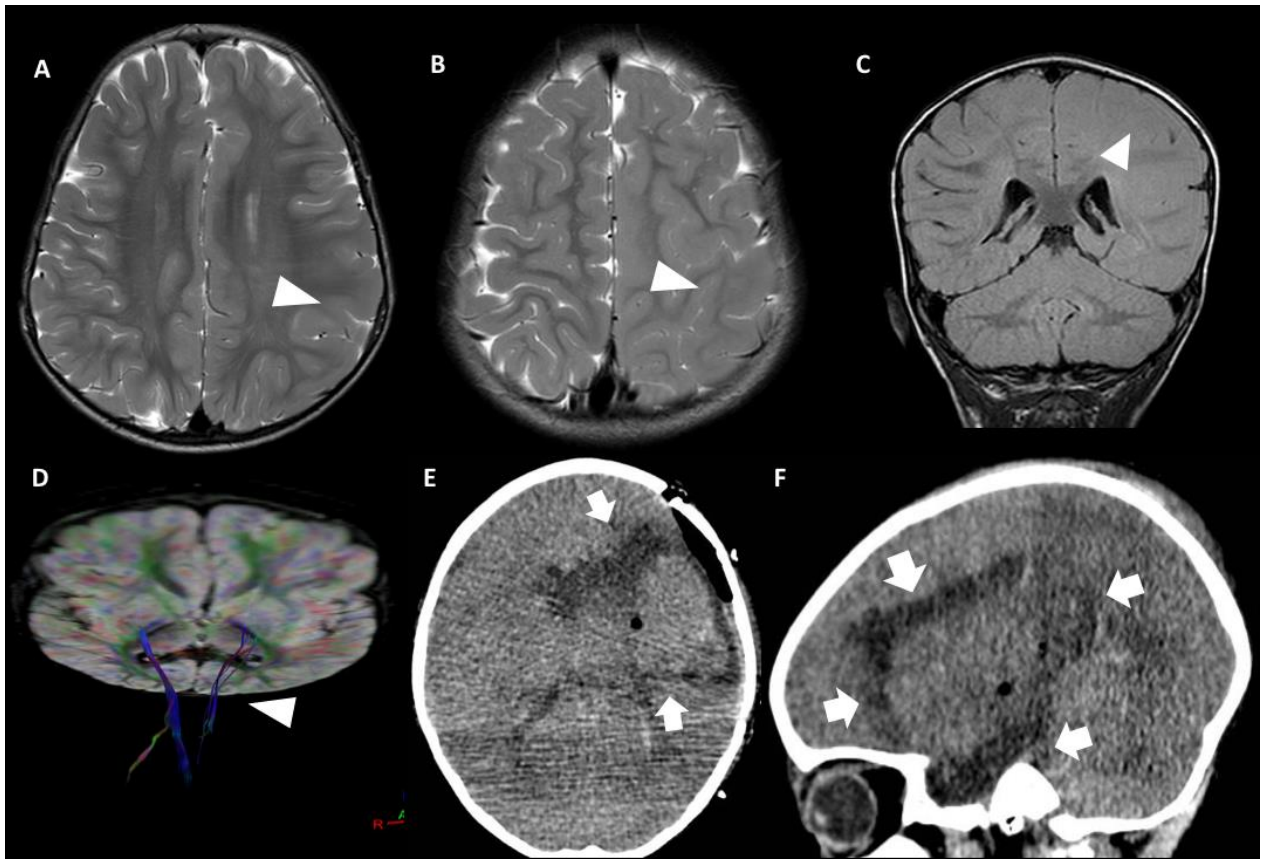
---

clobazam, topiramato, levetiracetam, oxcarbamazepina, ácido valproico). Un año después al inicio de las crisis ingresa al programa de epilepsia y se plantea el síndrome de Rasmussen como primera posibilidad diagnóstica y se inicia pulsoterapia con corticoides sin mejoría en la frecuencia de crisis, por lo cual se inicia manejo con inmunoglobulina a lo que tampoco responde satisfactoriamente.

La imagen de RMN evidenció asimetría de surcos y cisternas encefálicas, con atrofia del hemisferio cerebral derecho y asimetría gangliobasal. El registro interictal evidencia actividad eléctrica desorganizada y asimétrica con carencia de ritmos fisiológicos y aumento de ondas lentas en el hemisferio derecho, con actividad ictal frecuente de proyección frontotemporal derecha. La evaluación neuropsicológica reveló dificultades en memoria operacional, visual y aprendizaje verbal, resultados sugestivos de disfunción de hemisferio no dominante, con lo cual se concluye que la zona sintomatogénica corresponde al hemisferio cerebral derecho al igual que la zona irritativa y la zona lesional, la zona de inicio ictal se ubica en la región frontocentral derecha y línea media, con una zona de déficit funcional en hemisferio no dominante.

Fue realizada una hemisferotomía peri-insular derecha, sin complicaciones perioperatorias, con control al primer mes, 3 y 6 meses, tiempo en el que ha permanecido libre de crisis (Engel 1A). Hemiparesia izquierda, de predominio braquial distal, con importante limitación para movimientos finos de la mano, marcha parética. Continúa con medicación anticonvulsivante previa a la cirugía. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica evidencia una encefalitis caracterizada por nódulos microgliais, infiltrado linfocitario perivascular, hiperplasia de la oligodendroglía e isquemia nueronal, que corresponde a una encefalitis de Rasmussen.





**Figura 1.** Imagen de RMN cerebral en corte axial ponderada en T2 (A y B) y en corte coronal ponderada en T1 (C) donde se evidencia una alteración de la morfología cortical y subcortical, con engrosamiento del hemisferio cerebral izquierdo, engrosamiento de la corteza y de los giros, con aplanamiento de los surcos y una clara alteración de la diferenciación cortico-subcortical (cabeza de flecha). D. Imagen por tensor de difusión en resonancia magnética cerebral donde se representa el tracto corticoespinal (cabeza de flecha), con una disminución de su fracción de anisotropía y una menor densidad axonal ipsilateral al hemisferio afectado. Imagen de tomografía cerebral postoperatoria donde se puede observar los trazos de desconexión anterior, posterior, callosotomía y lobectomía temporal en hemisferio cerebral izquierdo (E y F).

## Cirugía

Nuestros dos pacientes fueron intervenidos para realizar una hemisferotomía peri-insular modificada. El procedimiento fue realizado bajo anestesia general con el paciente en posición supina y rotación de la cabeza contralateral al lado del procedimiento con una almohadilla de gel bajo el hombro ipsilateral. Se

---

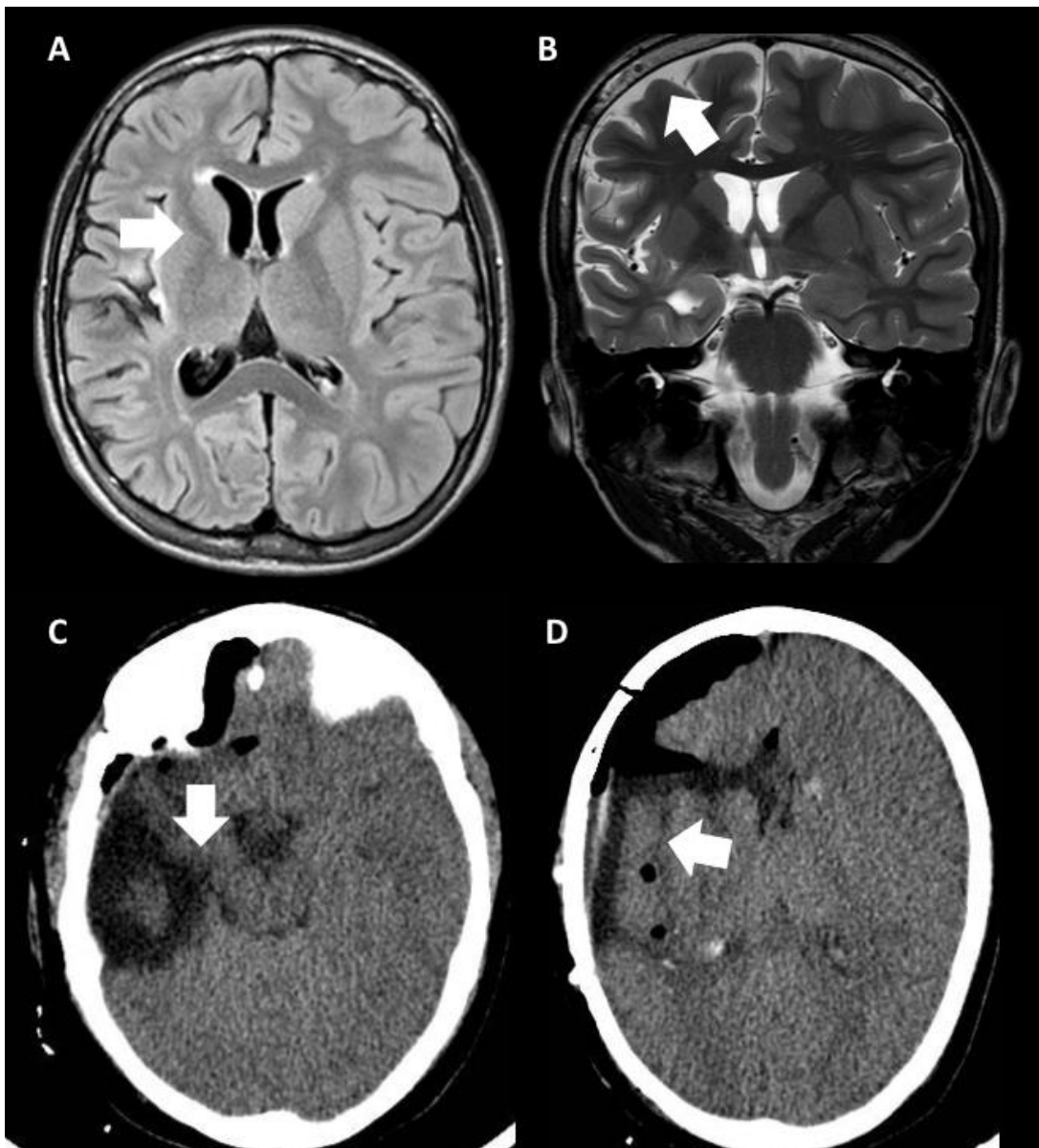
realiza una incisión estándar en interrogante centrada en la región peri-insular al igual que la craneotomía con el fin de exponer la fisura silviana y la región opercular.

La desconexión inicia creando un corredor a través del giro temporal medio para identificar el cuerno temporal y las estructuras mesiales, el plexo coroideo y la fisura coroidea, para después realizar una lobectomía temporal estándar y la resección de las estructuras mesiales (amígdala e hipocampo). Posteriormente se continúa con la disección y resección del giro temporal medio hasta llegar a la porción opercular del giro supramarginal usando una aspiración subpial, el cual se reseca descubriendo el atrio del ventrículo lateral, para continuar la disección en dirección anteroinferior y encontrar el cuerno temporal y unirlo con la disección previa, siempre protegiendo el plexo coroide, glomus y la fisura coroidea. Se continúa en dirección anterosuperior procurando realizar la corticectomía del opérculo frontoparietal (giro postcentral, precentral y frontal inferior) 5 a 8 mm por encima de la fisura silviana, a nivel del surco limitante superior de la ínsula con el objetivo de llegar hasta el cuerpo del ventrículo lateral y el cuerno frontal, teniendo como referencia el septum pellucidum y el techo del ventrículo lateral.

La unión del techo ventrículo lateral y el septum pellucidum sirve como punto de referencia para iniciar la callosotomía, la cual se inicia lateral a la línea media en un ángulo aproximadamente de 45°, que es la angulación que permite el corredor transcortical transventricular. La disección se inicia con una incisión vertical en el epéndimo del techo ventricular a nivel segmento anterior del cuerpo calloso hasta encontrar la arteria pericallosa (A3) entre el surco calloso, el cual separa el giro del cíngulo del cuerpo calloso. Debe tenerse cuidado de no cruzar la línea media para no lesionar el giro del cíngulo contralateral. Siguiendo siempre el trayecto de la arteria pericallosa e identificando A2, se extiende la callosotomía anteriormente hasta el genu, llevando la disección en dirección anteroinferior a nivel del surco limitante anterior de la ínsula, uniendo la punta del cuerno frontal con la aracnoides de la base del lóbulo frontal para identificar el ala menor del esfenoides justo anterior al segmento M1 de la arteria cerebral media y profundizando hacia la línea media hasta encontrar A1 a nivel de la fisura interhemisférica.

La callosotomía continúa en dirección posterior siguiendo siempre la arteria pericallosa hasta llegar a la región posterior del cuerpo calloso donde se une

con la hoz que guía la disección. Se identifica la unión falcotentorial y se dirige la disección anteriormente hacia el calcar avis y la pared medial de atrio ventricular para unirse con la disección hipocampal, siempre protegiendo ramas de la arteria cerebral posterior. La unión falcotentorial, la porción ascendente y horizontal del tentorio son puntos de referencia para guiar la desconexión posterior, con la cual se pretende desconectar los lóbulos parietal y occipital, además de las estructuras hipocampales. La desconexión se completa con la deaferentación de la corteza insular, la cual se realiza con una disección subcortical a nivel de la cápsula externa que separa la corteza insular de los ganglios basales.



**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear en corte axial preoperatoria ponderada en FLAIR (A) evidenciando cambios atróficos corticales, insulares y peri-insulares (flecha) en hemisferio izquierdo, con aumento de tamaño del sistema ventricular de forma compensatoria comparado con el lado contralateral, además de algunos cambios de señal periventriculares e insulares asociado a atrofia de la cabeza del núcleo caudado como uno de los hallazgos iniciales y asimetría de núcleos de la base (cabeza de flecha). B. Corte coronal de RMN ponderada en T2 que evidencia importante atrofia cortical, con aumento de tamaño de los surcos cerebrales (flecha) y una evidente asimetría de los núcleos de la base. Tomografía de cráneo postoperatoria señalando la corticoamigdalohipocampectomía derecha en C (flecha) y la desconexión insular a nivel de la cápsula externa señalada en D (flecha) además de la desconexión anterior y posterior.

## Discusión

La hemisferectomía sigue siendo uno de los procedimientos quirúrgicos para epilepsia con los mejores resultados en libertad de crisis en aquellos pacientes con epilepsia parcial farmacoresistente asociada con daño cerebral hemisférico congénito, adquirido o progresivo, asociado a hemiplejía y hemianopsia, con unas tasas de libertad de crisis que oscilan entre el 73 y el 95% descrito en algunos estudios; sin embargo, las principales preocupaciones siguen siendo los resultados cognitivos, motores y funciones adaptativas posterior al procedimiento (Basheer et al. 2007), (Hu et al. 2016).

Los dos pacientes que presentamos se encuentran libres de crisis, sin embargo, su desenlace motor fue diferente, lo que podría estar de acuerdo con algunos autores que afirman que el sustrato patológico está estrechamente relacionado con el pronóstico de crisis, cognitivo, motor y adaptativo. Nuestro primer caso se trata de una epilepsia hemisférica catastrófica que según los estudios de imágenes y anatomopatológico puede tratarse de un paciente con hemimegalencefalia o una displasia cortical hemisférica, que son patologías congénitas y esporádicas que cursan con epilepsia de inicio temprano, retardo mental y déficit neurológico contralateral, incluyendo hemianopsia y hemiplejía, generalmente con un periodo más corto de crisis antes de la cirugía, pero con una menor probabilidad de libertad de crisis en el seguimiento postquirúrgico (Bulteau et al. 2013). Particularmente este caso consideramos que se trata de una hemimegalencefalia, que corresponde a un crecimiento hamartomatoso de

---

todo o una parte de un hemisferio cerebral, que puede tener defectos de migración neuronal focales o difusos, con áreas de polimicrogiria, paquigiria y heterotopias (Broumandi et al. 2004), tal como lo encontramos en nuestro paciente, quien parece tener una hemimegalencefalia en su forma aislada.

El segundo caso corresponde a un paciente con una encefalopatía de Rasmussen, una patología adquirida y progresiva con un posible sustrato inmunológico, pero con una etiología pobremente conocida caracterizada por una inflamación hemisférica que resulta en una atrofia cerebral unilateral, epilepsia refractaria, hemiplejía progresiva y deterioro cognitivo (Varadkar et al. 2014), que consultó con poco tiempo de enfermedad y un leve decline cognitivo. Durante el seguimiento, los dos pacientes han permanecido libre de crisis, sin embargo, algunos autores han señalado que los pacientes con patología congénitas como es el caso de nuestro primer paciente tienen peor pronóstico en libertad de crisis que aquellos con patología adquiridas y progresivas.

Desde el punto de visto de pronóstico motor, nuestro primer caso evidenció una mejoría de la hemiplejía en el postoperatorio, con retorno en la movilidad del hemicuerpo derecho que le permitió volver a caminar. Este desenlace ha sido descrito por Devlin y cols (Devlin et al. 2003) en su serie de 33 pacientes con diversas patologías hemisféricas, donde encontraron que a pesar que la hemiplejía permanece sin cambios en la mayoría de pacientes, en algunos niños con hemimegaloencefalia mejoró, así como su comportamiento y adaptación funcional, tal como fue descrito previamente en la serie de Krynow y cols, quien en su serie de 12 pacientes con hemiplejía infantil sometidos a hemisferectomía anatómica mejoraron el déficit motor y la espasticidad principalmente en la extremidad inferior (Krynauw. 1950).

Por otra parte, de acuerdo con la literatura, nuestro segundo caso con encefalitis de Rasmussen ha permanecido libre de crisis, como se ha descrito en la literatura, donde los pacientes con patología adquiridas o progresivas tienen un buen pronóstico en libertad de crisis (Hu et al. 2016), (Bien y Schramm. 2009), sin embargo, este paciente empeoró su déficit motor después de la cirugía; hallazgo esperado según varios reportes donde la cirugía en edad temprana disminuye el riesgo de mayor déficit motor postquirúrgico, posiblemente debido a que toda la extensión de la hemiplejía no se hace evidente, y la cirugía en edades tardías se relaciona con peor pronóstico. Esto parece ser un factor positivo con respecto a los aspectos de funcionamiento adaptativo y maximiza

---

el efecto benéfico de la cirugía en el neurodesarrollo, lo que sugiere una mayor plasticidad en etapas tempranas de la vida (Basheer et al. 2007), (Devlin et al. 2003). Contrario a esto, otros autores han reportado que, en pacientes con patologías adquiridas, los valores de FA posquirúrgicos tienden a normalizarse con el tiempo, lo que sugiere un mayor potencial de recuperación comparado con pacientes con etiologías congénitas (Meoded et al. 2016).

Otros trabajos asocian varios factores con el mejor pronóstico en neurodesarrollo, lenguaje o función motora independientemente del sustrato patológico, dentro de los que se resaltan: los altos logros mentales prequirúrgicos, el corto tiempo de duración de la epilepsia previo a la hemisferectomía y el mejor control de crisis postquirúrgicas (Maehara et al. 2002), (Asarnow et al. 1997), (Curtiss and Bode. 1999). Estos hallazgos apoyan la noción de que los mejores candidatos para hemisferectomía son aquellos niños cuyo hemisferio cerebral está menos afectado por el proceso patológico responsable de la epilepsia y estructuralmente tan normal como sea posible para que la probabilidad de control de crisis y la probabilidad de recuperación sean mayores, posiblemente asociado al cese del bombardeo que sufre el hemisferio sano, que puede permitir al paciente mejorar su declive cognitivo, motor y adaptativo (Jonas et al. 2004).

A pesar de tratarse de un procedimiento generalmente realizado en niños, existen algunos reportes en pacientes adultos, con buenos resultados en libertad de crisis similares a la población pediátrica, sin embargo, el deterioro funcional es la principal barrera para realizar el procedimiento en adultos (Alcalá et al. 2013). Marras y cols (Marras et al. 2010), afirman que los objetivos de la cirugía son diferentes en adultos y niños. Mientras en los adultos, la cirugía puede tener un impacto social importante, permitiendo el logro de la independencia personal y el empleo, en los niños puede mejorar su funcionalidad física y cognitiva y revertir el deterioro en el neurodesarrollo. Por lo tanto, el déficit funcional en los adultos, incluso con el cese de las convulsiones, puede llegar a ser insuficiente para lograr ese objetivo de independencia. Por otra parte, la hemisferectomía tardía tiene mayor riesgo de afasia postquirúrgica asociado a la disminución de la plasticidad tisular en el adulto (LoddenKemper et al. 2004). Liang e cols (Liang et al. 2013), encontraron que los pacientes con epilepsia de inicio temprano y aquellos en quienes realizaron hemisferectomía derecha tuvieron más probabilidades de mejorar el habla y el coeficiente verbal que aquellos pacientes con hemisferectomía izquierda. Hallazgos similares a los encontrados por Cukierty cols (Cukierty et al.

---

2009), quien en su serie de 14 pacientes adultos con infarto de la arteria cerebral media reportó mejoría de la función motora y cognitiva, sin ser tan significativa como en la población más joven que ha mostrado mejoría neuropsicológica y motora significativa en pacientes libres de crisis.

El pronóstico motor puede estar relacionado con el tipo de sustrato patológico subyacente, como es el caso de los pacientes con malformaciones del desarrollo o patologías adquiridas en etapas tempranas de la vida (fetal y perinatal), que pueden estar asociadas a una mejor reorganización neuronal y recuperación de procesos al poder reubicar las funciones cerebrales en el hemisferio ipsilateral, lo que sugiere que el tracto corticoespinal ipsilateral compensa la pérdida de la función motora. Por otro lado, en aquellos pacientes con patologías adquiridas en etapas tardías o patologías progresivas que se presentan en un cerebro más maduro, puede esperarse menor reorganización de la función motora, que fue lo que observamos en nuestro paciente (Staudt et al. 2004).

Nelles y cols (Nelles et al. 2015), evaluaron la aplicabilidad de la tractografía para predecir la pérdida de función motora y el pronóstico motor después de la hemisferectomía, por lo cual estudiaron dos grupos, el primero con igual o mayor puntaje en la puntuación motora después de cirugía y el segundo con disminución del puntaje comparado con el estado prequirúrgico. Realizaron RMN cerebral basada en imagen de tensor de difusión (ITD) para definir la integridad del tracto corticoespinal y así definir la función motora residual del hemisferio afectado. En este trabajo encontraron que los pacientes con fracciones de anisotropía elevadas en el tracto corticoespinal y en las fibras comisurales del hemisferio afectado tuvieron mayor deterioro de la puntuación motora postoperatoria, con un significativo valor predictivo de pronóstico motor. De acuerdo con sus resultados, concluyen que los pacientes con fracción de anisotropía elevada, o sea, con fibras del tracto corticoespinal preservado en el hemisferio afectado tiene mayor probabilidad de deterioro de la función motora después de cirugía. La fracción de anisotropía (FA) es un indicador indirecto de la densidad axonal y el grado de mielinización de los tractos de sustancia blanca, pero no necesariamente un descenso en su valor indica una disminución en el número de fibras. Diferentes series han mostrado que en aquellos pacientes en los cuales el tracto piramidal del hemisferio afectado no contiene axones funcionales, el hemisferio contralateral puede compensar el déficit (Staudt et al. 2002).

---

Posterior a la hemisferectomía, el hemisferio contralateral sano puede ir tomado el control de las funciones del hemisferio afectado, empezando el proceso de reorganización neural inmediatamente después de la cirugía, pero puede continuar hasta más allá de 1 año (Honda et al. 2010), (Boatman et al. 1999). Van Empelen y cols (Van et al. 2004); estudiaron una población de 12 pacientes y evaluaron su desenlace funcional desde el punto de vista de libertad de crisis, fuerza muscular, independencia y función social. El 75% de los pacientes permanecieron libres de crisis con ligera mejoría de los dominios cognitivos. La fuerza muscular se deterioró en todos los niños posterior al procedimiento, sin embargo, en el seguimiento a 6 meses la fuerza muscular mejoró, excepto a nivel de la mano, la cual continuó con una puntuación motora muy pobre. En términos de actividad, el pronóstico fue peor en pacientes con patología del desarrollo que en pacientes con patologías adquiridas como encefalitis de Rasmussen.

Varios estudios han reportado función motora residual en el hemisferio contralateral en pacientes que van a hemisferectomía, Zhang y cols, reportan 7 casos que fueron llevados a hemisferectomía y estudiados con resonancia funcional e ITD antes y después de cirugía. Encontraron que algunos pacientes realizaron reubicación de la función motora en el hemisferio contralateral antes o después de cirugía, posiblemente asociado a la reorganización funcional postquirúrgica y a la neuroplasticidad antes de la maduración del cuerpo calloso; mientras que en otros pacientes no ocurrió, lo que se asoció principalmente con la gravedad de la lesión cerebral, tiempo de enfermedad e inclusive al tipo de cirugía realizada. A su vez, algunos autores han encontrado en estudios funcionales como PET (Tomografía por emisión de positrones), anomalías en el hemisferio aparentemente sano, que podría afectar dicha reorganización (Wakamoto et al. 2006).

Otros estudios han reportado que los valores de ADC en la tractografía eran significativamente más elevados en el hemisferio afectado y los valores de FA disminuyen después de cirugía, al igual que el número de fibras del tracto corticoespinal en el hemisferio sano, lo que sugiere un reforzamiento de conexiones ipsilaterales. La función motora residual puede explicarse por el refuerzo del tracto corticoespinal que no se cruza, que puede ser el 25% de las fibras, y al tracto corticoreticuloespinal que pueden persistir posterior a la maduración callosa (Holloway et al. 2000). Es posible entonces que la activación ipsilateral del paciente con patologías adquiridas sean debido a la activación del



---

tracto corticoreticuloespinal, mientras que la activación del tracto corticoespinal ipsilateral sea el responsable de la activación ipsilateral en pacientes con patologías congénitas (Benecke et al. 1991).

En el estudio de Choi y cols (Choi et al. 2010), se analizaron 12 pacientes que fueron llevados a hemisferectomía con el fin de investigar predictores de función sensorimotor posterior al procedimiento. Realizaron una evaluación clínica de la función motora y de la sensación de vibración, además de imágenes de resonancia con tractografía, y encontraron que la función motora se deteriora menos en la extremidad inferior y tiene un peor pronóstico en pacientes con encefalitis de Rasmussen y con cirugía tardía, comparado con pacientes con infarto cerebral congénito y con cirugías más tempranas; y sugieren que la recuperación motora podría ser facilitada por las vías indirectas del tracto corticoreticuloespinal, mientras que los tractos espinotalámico lateral (temperatura y dolor) y del lemnisco medial (propiocepción y tacto fino) pueden tener una reorganización diferente después de la hemisferectomía, de hecho encontraron que la recuperación de la sensación de vibración no requiere la integridad del circuito del lemnisco medial – talamocortical y puede involucrar circuitos paralelos.

Por su parte, Fujimoto y cols (Fujimoto et al. 1978), en su estudio también demostraron que no todas las funciones cerebrales fueron compensadas por el hemisferio contralateral, y parte de las funciones podrían tener una compensación ipsilateral. Esto fue demostrado con test de Wada, que concluyó que podría predecir déficits postoperatorios de la función motora fina, sobre todo en aquellos pacientes con hemi-malformaciones del desarrollo cortical con grandes defectos hemisféricos que aún tienen movimiento de los dedos o de la mano.

Todas estas consideraciones son de gran importancia en la evaluación prequirúrgica de los pacientes, y aunque también se deben considerar factores clínicos como la edad, el tipo de lesión y el momento de la cirugía para predecir el resultado motor, no deben ser un obstáculo para desistir de la cirugía; las indicaciones quirúrgicas están dadas por la gravedad de la epilepsia y el pronóstico de libertad de crisis, que es lo que va a permitir al paciente y a su familia mejorar su calidad de vida y poder reincorporarse funcionalmente a su entorno. Las técnicas quirúrgicas han sido modificadas con el tiempo debido a las altas tasas de morbi-mortalidad con la técnica inicial; sin embargo, han

---

probado ser igual de efectivas y no existen diferencias pronósticas en el control de crisis, posiblemente relacionado a que después de la desconexión hemisférica parece existir una hipersensibilidad del receptor GAB, efecto probado hasta ahora en animales (Waddington et al. 1978), que puede estar asociado a un mejor control de crisis; aunque, algunos autores, reportan hasta un 30% de pacientes con crisis persistentes postquirúrgicas, principalmente asociado a una escasa desconexión anterior (Waddington et al. 1978).

Como lo describe Morino y cols (Morino et al. 2007), las técnicas de hemisferotomía lateral y vertical tienen 4 puntos en común: resección funcional de las estructuras temporales mesiales; interrupción de las fibras de asociación horizontales entre el mismo hemisferio, principalmente las que conectan las áreas motoras y las fibras de proyección, fibras de la corona radiada y cápsula interna; interrupción de las fibras del fascículo uncinado que conectan el lóbulo temporal con el giro recto; y la desconexión de fibras comisurales que conectan un hemisferio con otro, otros autores adicionan a estos 4 puntos la desconexión insular, que se ha visto involucrada en crisis residuales (Villemure y Mascott. 1995).

Nuestros pacientes se encuentran libres de crisis en el seguimiento, que aunque es muy corto en el tiempo, está de acuerdo con la mayoría de las series, que tienen la gran limitación de que el tamaño de la muestra no permite elaborar conclusiones definitivas con respecto a la función motora y adaptabilidad en los pacientes que son llevados a desconexión hemisférica; sin embargo, ha sido posible formular varias hipótesis que relacionan diferentes aspectos clínicos, estructurales e imagenológicos que intentan predecir el pronóstico funcional de los pacientes.

## **Conclusión**

La hemisferectomía sigue siendo uno de los procedimientos más eficaces en el control de crisis en pacientes con patologías hemisféricas y epilepsia catastrófica, sin embargo, el pronóstico funcional, dentro de ellos la capacidad motora depende de varios factores y sigue siendo un reto predecirlo. Aún faltan estudios que puedan esclarecer las diferentes hipótesis planteadas en series anteriores, sin embargo, lo que es claro, es que el pronóstico funcional no puede ser una contraindicación para intervenir al paciente, pues aunque un buen

---

control de crisis no necesariamente va acompañado de un buen pronóstico motor, si puede existir una compensación entre el control de crisis y el pronóstico funcional, además la libertad de crisis va a ofrecer una mejor la calidad de vida al paciente y su familia.

## Referencias

Alcalá-Cerra G, Paternina-Caicedo A, Díaz-Becerra C, Gutiérrez-Paternina JJ. Control de las crisis epilépticas con la hemisferectomía cerebral en adultos: revisión sistemática y metaanálisis con datos de pacientes individuales [Seizure outcomes of cerebral hemispherectomy in adults: A systematic review and individual patient data meta-analysis]. *Neurocirugia (Astur)*. 2013;24(4):154-162. doi:10.1016/j.neucir.2013.04.001

Asarnow RF, LoPresti C, Guthrie D, et al. Developmental outcomes in children receiving resection surgery for medically intractable infantile spasms. *Dev Med Child Neurol*. 1997;39(7):430-440. doi:10.1111/j.1469-8749.1997.tb07462.x

Broumandi DD, Hayward UM, Benzian JM, Gonzalez I, Nelson MD. Best cases from the AFIP: hemimegalencephaly. *Radiographics*. 2004;24(3):843-848. doi:10.1148/rg.243035135

Bulteau C, Dorfmüller G, Fohlen M, Jalin C, Oliver MV, Delalande O. Evaluation à long terme des déconnexions hémisphériques [Long-term outcome after hemispheric disconnection]. *Neurochirurgie*. 2008;54(3):358-361. doi:10.1016/j.neuchi.2008.02.051

Choi JT, Vining EP, Mori S, Bastian AJ. Sensorimotor function and sensorimotor tracts after hemispherectomy. *Neuropsychologia*. 2010;48(5):1192-1199. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2009.12.013

Cook SW, Nguyen ST, Hu B, et al. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients. *J Neurosurg*. 2004;100(2 Suppl Pediatrics):125-141. doi:10.3171/ped.2004.100.2.0125

---

Cukiert A, Cukiert CM, Argentoni M, et al. Outcome after hemispherectomy in hemiplegic adult patients with refractory epilepsy associated with early middle cerebral artery infarcts. *Epilepsia*. 2009;50(6):1381-1384. doi:10.1111/j.1528-1167.2008.01795.x

Curtiss S, de Bode S. Age and etiology as predictors of language outcome following hemispherectomy. *Dev Neurosci*. 1999;21(3-5):174-181. doi:10.1159/000017396

Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, et al. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery*. 2007; 60 (2 Suppl 1):ONS19-ONS32. doi:10.1227/01.NEU.0000249246.48299.12

Delalande, O., Pinard, J.M., Basdevant, C., Gauthe, M., Plouin, P., Dulac, O. Hemispherotomy: a new procedure for central disconnection. *Epilepsia*. 1992; 33 (Suppl. 3), 99—100.

Devlin AM, Cross JH, Harkness W, et al. Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence. *Brain*. 2003;126(Pt 3):556-566. doi:10.1093/brain/awg052

Fujimoto A, Okanishi T, Nishimura M, Kanai S, Sato K, Enoki H. The Wada test might predict postoperative fine finger motor deficit after hemispherotomy. *J Clin Neurosci*. 2017;45:319-323. doi:10.1016/j.jocn.2017.08.011

Griessenauer CJ, Salam S, Hendrix P, et al. Hemispherectomy for treatment of refractory epilepsy in the pediatric age group: a systematic review. *J Neurosurg Pediatr* 2015;15:34 – 44 CrossRef Medline

Holloway V, Gadian DG, Vargha-Khadem F, Porter DA, Boyd SG, Connelly A. The reorganization of sensorimotor function in children after hemispherectomy. A functional MRI and somatosensory evoked potential study. *Brain*. 2000;123 Pt 12:2432-2444. doi:10.1093/brain/123.12.2432

Honda N, Matuoka T, Sawada Y, et al. Reorganization of sensorimotor function after functional hemispherectomy studied using near-infrared spectroscopy. *Pediatr Neurosurg*. 2010;46(4):313-317. doi:10.1159/000321595

---

Hu WH, Zhang C, Zhang K, Shao XQ, Zhang JG. Hemispheric surgery for refractory epilepsy: a systematic review and meta-analysis with emphasis on seizure predictors and outcomes. *J Neurosurg.* 2016;124(4):952-961. doi:10.3171/2015.4.JNS14438

Jadhav T, Cross JH. Surgical approaches to treating epilepsy in children. *Curr Treat Options Neurol.* 2012; 14:620-629. <https://doi.org/10.1007/s11940-012-0203-8>.

Jonas R, Nguyen S, Hu B, et al. Cerebral hemispherectomy: hospital course, seizure, developmental, language, and motor outcomes. *Neurology.* 2004;62(10):1712-1721. doi:10.1212/01.wnl.0000127109.14569.c3

Kovanda TJ, Rey-Dios R, Travnicek J, Cohen-Gadol AA. Modified periinsular hemispherotomy: operative anatomy and technical nuances. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;13(3):332-338. doi:10.3171/2013.12.PEDS13277