

# CALLOSOTOMÍA SELECTIVA POSTERIOR EN UN NIÑO CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: REPORTE DE CASO

## *Selective posterior corpus callosotomy in a child with Lennox–Gastaut Syndrome: case report*

ZINDYA BARRIENTOS M.<sup>1a</sup>, MARCO MEJÍA T.<sup>1b</sup>, FERNANDO PALACIOS S.<sup>1b</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neurocirugía, Servicio de Vascular y Tumores, Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú.

<sup>a</sup> Residente de Neurocirugía, <sup>b</sup> Neurocirujano

### RESUMEN

**Introducción:** En la epilepsia refractaria al tratamiento médico, que cursa con focos epileptogénicos múltiples y bilaterales como el síndrome de Lennox Gastaut (LGS), la alternativa quirúrgica es una cirugía de desconexión como la callosotomía. La callosotomía posterior está indicada en casos de convulsiones atónicas, siendo la resección posterior la que conduce a un mejor control de las crisis, especialmente cuando fallan las cirugías de resección del tercio anterior o de las dos terceras partes anteriores del cuerpo calloso. Se presenta el caso de un paciente con síndrome de Lennox Gastaut que requirió una callosotomía posterior después de una callosotomía anterior parcial, logrando finalmente el control total de las convulsiones atónicas.

**Caso clínico:** Paciente varón de 10 años, con diagnóstico de epilepsia farmacorresistente por síndrome de Lennox Gastaut y antecedente quirúrgico de una callosotomía parcial del tercio anterior del cuerpo calloso en marzo del 2021, con lo cual logró sólo disminución transitoria de las convulsiones. El paciente presentaba convulsiones atónicas desde hace 6 años y había sido tratado sin éxito con 5 medicamentos anticonvulsivos diferentes (topiramato, clonazepam, levetiracetam, lamotrigina y valproato). Al examen: Despierto, alerta, retraso psicomotor moderado a severo. Resonancia magnética cerebral sin alteraciones. Se realizó una callosotomía posterior microquirúrgica sin complicaciones. Su evolución postoperatoria fue favorable, mostrando ausencia de convulsiones atónicas.

**Conclusión:** La callosotomía posterior selectiva es una herramienta importante en el control de las convulsiones en casos de epilepsia refractaria en pacientes con convulsiones atónicas. Nuestro estudio sugiere que es probable que la callosotomía posterior sea aún más eficaz y segura cuando se combina resecciones de diferentes segmentos del cuerpo calloso.

**Palabras Clave:** *Cuerpo Calloso, Convulsiones, Síndrome de Lennox Gastaut, Epilepsia Refractaria. (Fuente: DeCS Bireme)*

### ABSTRACT

**Introduction:** In epilepsy refractory to medical treatment which presents multiple and bilateral epileptogenic foci such as Lennox Gastaut syndrome (LGS) the surgical alternative is disconnection surgery such as callosotomy. Posterior callosotomy is indicated in cases of atonic seizures with posterior resection, leading to better seizure control especially when resection surgeries of the anterior third or anterior two-thirds of the corpus callosum fail. We present the case of a patient with Lennox Gastaut syndrome who required a posterior callosotomy after a partial anterior callosotomy, finally achieving complete control of atonic seizures.

**Clinical case:** a 10-year-old male patient with a diagnosis of drug-resistant epilepsy due to Lennox Gastaut syndrome, and a surgical history of a partial callosotomy of the anterior third of the corpus callosum. In March 2021 which achieved only a transient decrease in seizures. The patient had had atonic seizures for 6 years and had been unsuccessfully treated with 5 different anticonvulsant medications such as topiramate clonazepam levetiracetam lamotrigine and valproate. On examination: Awake, alert, moderate to severe psychomotor retardation. Brain MRI was normal. A posterior microsurgical callosotomy was performed without complications. His postoperative clinical evolution was favorable showing an absence of atonic seizures.

**Conclusions:** Selective posterior callosotomy is an essential tool in controlling seizures in cases of refractory epilepsy in patients with atonic seizures. Our study suggests that posterior callosotomy is likely to be even more effective and safe when resections of different segments of the corpus callosum are combined.

**Keywords:** *Corpus Callosum, Seizures, Lennox Gastaut Syndrome, Drug Resistant Epilepsy. (Source: MeSH NLM)*

<https://doi.org/10.53668/2022.PJNS43143>

Peru J Neurosurg 2022, 4 (3) : 107-112

**Enviado :** 18 de enero del 2022

**Aceptado:** 22 de marzo del 2022

**COMO CITAR ESTE ARTICULO:** Barrientos Z, Mejía M, Palacios F. Callosotomía posterior selectiva en un niño con síndrome de Lennox-Gastaut: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2022; 4(3): 107-112. doi:10.53668/2022.PJNS43143

**E**l síndrome de Lennox-Gastaut (LGS) es un trastorno epileptogénico que surge en la infancia y se caracteriza típicamente por múltiples tipos de convulsiones, complejos de picos y ondas lentos en el EEG, y deterioro cognitivo; el control de las convulsiones es un desafío terapéutico.<sup>1, 2</sup> Los tipos de convulsiones más comunes incluyen ausencia tónica, atónica y atípica, pero también pueden presentarse convulsiones tónico-clónicas generalizadas, mioclónicas y parciales complejas.<sup>1</sup>

Si el tratamiento médico falla y no hay un foco convulsivo resecable los pacientes pueden ser sometidos a una de dos cirugías paliativas, estimulación del nervio vago (VNS) o callosotomía del cuerpo (CC). Aunque la estimulación del nervio vago fue aprobada por la FDA en 1997 para el tratamiento de convulsiones refractarias de inicio parcial, se reconoce su eficacia para otros tipos de convulsiones.<sup>3</sup>

La callosotomía se introdujo por primera vez como un procedimiento experimental en 1940 (4) y desde entonces ha sido aceptado en la práctica clínica para disminuir la frecuencia y la gravedad de las convulsiones generalizadas, principalmente las convulsiones atónicas, aunque también se ha reconocido su eficacia en el tratamiento de otros tipos de convulsiones.<sup>5</sup>

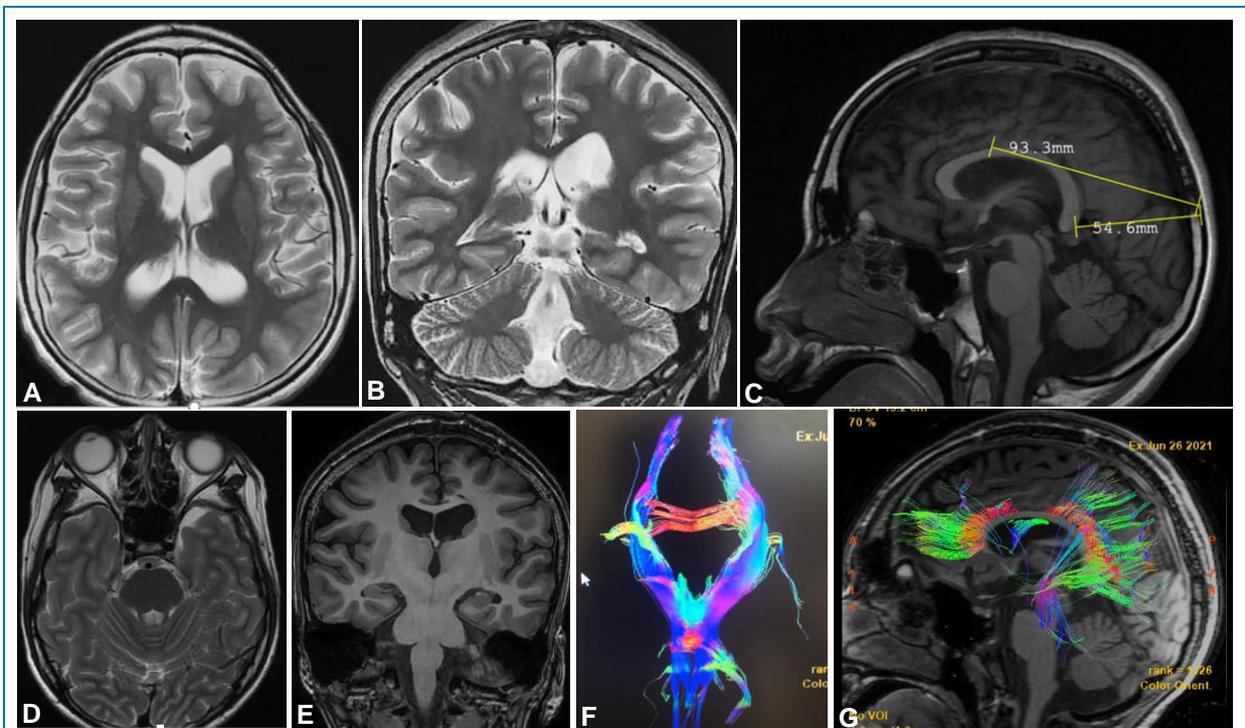
Sin embargo, ningún estudio ha intentado comparar directamente estas tasas con muestras grandes de pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut. Además, la información sobre la efectividad de las dos intervenciones para los diferentes tipos de convulsiones específicas en Lennox-Gastaut está muy dispersa. En nuevos estudios muestran que la callosotomía es más eficaz para reducir los tipos de epilepsia generalizada, que incluyen convulsiones atónicas, tónicas y mioclónicas. Se presenta el caso de un paciente con

LGS a quien se le realizó una callosotomía posterior en nuestro hospital, mostrando un resultado favorable.

### CASO CLÍNICO

**Historia y examen:** Paciente varón de 10 años, natural y procedente de Lima, con diagnóstico de epilepsia fármaco resistente por síndrome de Lennox-Gastaut y antecedente quirúrgico de una callosotomía anterior parcial mediante abordaje interhemisférico en marzo del 2021. Luego de cirugía mostró mejoría parcial de las crisis atónicas, pasando de 3-4 crisis/día, pérdida del tono muscular y caídas 2 veces/mes, a 5 crisis/día con periodos de ninguna caídas/2 semanas seguido de 3 caídas/dos semanas. Luego de evaluación en Junta Médica se decide realizar una Callosotomía posterior debido a persistencia de cuadro convulsivo. Al examen: Despierta al llamado, responde al estímulo verbal y táctil, Escala de Glasgow (EG): 11 puntos (O3, V2, M6), tono muscular conservado, sin déficit motor, reflejos normales. La RMN no mostró alteraciones. (Fig 1)

**Tratamiento quirúrgico:** Se realizó una craneotomía occipital parasagital derecha cruzando línea media utilizando una incisión de piel en colgajo de base posterior, y luego de apertura dural en semiluna de base medial, se realizó un abordaje interhemisférico, se identificó el tentorio y la hoz del cerebro. Luego de evacuar el LCR cisternal se logra una buena exposición quirúrgica, se identificó el esplenio del cuerpo calloso y se procedió a realizar la callosotomía del esplenio y cuerpo calloso hasta 9.5 cm del borde dural, utilizando el aspirador ultrasónico. Se visualizó la aracnoides y el epéndimo, así como el sistema venoso de galeno y la pared posterior del tercer ventrículo. (Fig 2)



**Fig 1.** Imágenes de resonancia magnética (RMN) y tractografía cerebral, que muestra: (A-E) La ausencia de lesiones focales en el parénquima, (F,G) los tractos en el trayecto de abordaje, así como, (C) la distancia desde el cráneo hasta la parte posterior del cuerpo calloso (parte de la planificación quirúrgica)



**Evolución clínica:** En el postoperatorio inmediato, el paciente ingresó a la UCI de neurocirugía bajo sedoanalgesia, en EG: 11 puntos, sin apoyo de oxígeno, con pupilas isocóricas fotorreactivas con leve déficit motor en hemisferio derecho y leve afasia. La tomografía cerebral con contraste mostró leve edema en región lecho operatorio y neumoencéfalo frontal sin sangrado del lecho. (Fig 3)

Su evolución clínica fue favorable, cursando con breves episodios de hipoactividad, estado neurológico similar a preoperatorio, pero sin registrarse crisis convulsivas. Fue dado de alta en buen estado neurológico y sin crisis atónicas.

## DISCUSIÓN

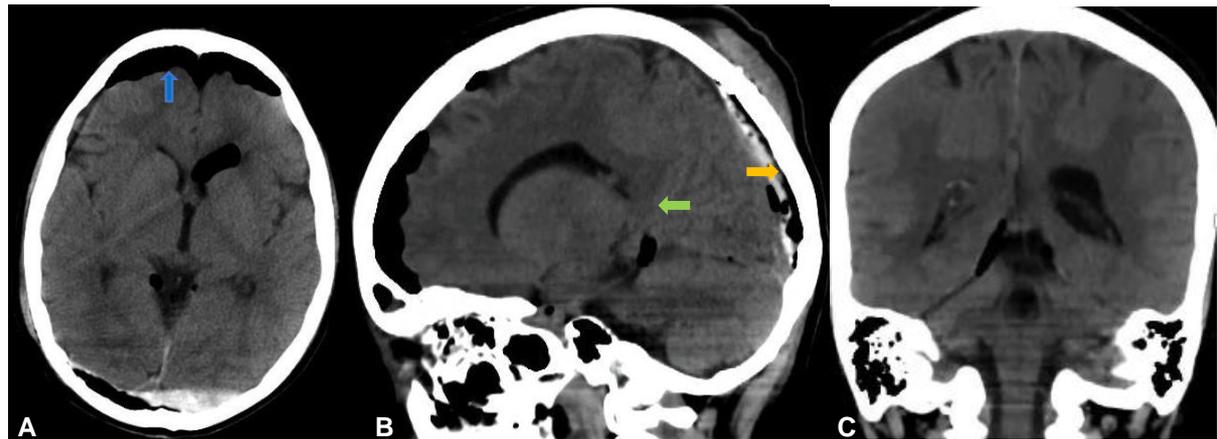
El cuerpo calloso se compone básicamente de sustancia blanca, con fibras orientadas de manera transversal, presentando alrededor de 200 a 300 millones de axones y se encuentra en la fisura longitudinal del cerebro, actuando principalmente como un puente de información entre los hemisferios cerebrales a través de los extensos haces de

axones.<sup>6</sup> Se divide anatómicamente en cuatro partes: Rostro (porción anterior), rodilla (también llamada extremo bulbar anterior), esplenio (parte posterior) y el cuerpo, parte situada entre la rodilla y el esplenio.<sup>7</sup>

La organización de las fibras es columnar, similares a las del sistema tálamo cortical.<sup>8</sup> Según Georgy et Al, las fibras que se originan del lóbulo frontal en su parte inferior y del lóbulo parietal inferior entran por la rodilla del cuerpo calloso y el resto de las fibras provenientes del lóbulo frontal y parietal están más relacionadas con el cuerpo del cuerpo calloso, mientras que las fibras de los lóbulos occipital y temporal atraviesan por el esplenio.<sup>9</sup>

La callosotomía fue introducida por primera vez por Van Wagenen<sup>10</sup> en 1940 como un tratamiento paliativo para crisis incontrolables, en 1960, Bogen<sup>11</sup> diferenció dos tipos de comisurotomías, la desconexión completa y parcial, como tratamiento para epilepsia refractaria.

En 1967 Griffith<sup>12</sup> sugirió desconectar el cerebro enfermo sin extirparlo a través de una callosotomía anterior asociada a capsulotomía, la preservación de la parte posterior del cuerpo calloso estaba destinada a disminuir el riesgo de secuelas visuales y en caso del fracaso de la cirugía.<sup>13</sup>



**Fig 3.** Tomografía cerebral postoperatoria en vista (A) axial, (B) sagital y (C) coronal, que muestra leve neumoencéfalo frontal (flecha azul), área de craneotomía (flecha naranja), área de resección del cuerpo calloso (flecha verde), leve edema cerebral con ausencia de sangrado de lecho operatorio.

Según Paglioli <sup>14</sup>, la callosotomía está indicada cuando la resección focal no es factible y existen crisis atónicas manifestadas por caídas repentinas, independientemente de la etiología subyacente, lo que hace de la callosotomía posterior selectiva un procedimiento seguro y eficaz en el control de las crisis atónicas, con ganancias funcionales y conductuales en pacientes con discapacidad intelectual. Con la evolución técnico-científica a principios del siglo XXI, varios estudios han demostrado la superioridad del tratamiento quirúrgico en pacientes refractarios al tratamiento farmacológico, indicando así que la mejor opción terapéutica para este grupo de pacientes es la quirúrgica. <sup>15</sup>

El tratamiento quirúrgico muestra buenos resultados y resuelve las crisis hasta en un 80% de los casos; específicamente para aquellos pacientes en los que predominan las crisis atónicas, la callosotomía puede ser el procedimiento de elección. La callosotomía es entonces un tratamiento de desconexión paliativa indicada en pacientes con crisis generalizadas que presentan crisis atónicas y que no son candidatos para cirugía de resección, o en pacientes que presentan bisincronía secundaria en el electroencefalograma (EEG), independientemente de la etiología de la epilepsia. <sup>16</sup>

Buscamos con la callosotomía posterior selectiva, el control de crisis de caída o crisis atónicas, preservando al máximo las capacidades motoras, de razonamiento y del lenguaje en pacientes que son refractarios al tratamiento farmacológico, teniendo en cuenta que la callosotomía no tiene un carácter curativo, sino paliativo, reduciendo la propagación interhemisférica de la actividad epiléptica, que se evidencia con la disminución de la sincronía bilateral de la actividad epileptiforme cortical que interrumpe la generalización de las crisis secundarias. <sup>17</sup>

Turanli <sup>18</sup> y Bower <sup>19</sup>, en sus respectivas series de casos describieron la técnica de la callosotomía posterior, discutieron las ventajas y desventajas y mostraron sus resultados, enfocándose en pacientes con crisis atónicas, pues en estos pacientes al interrumpir la bisincronía, pueden florecer otros tipos de crisis focales que se enmascaran con la generalización.

## CONCLUSIÓN

La callosotomía posterior selectiva es una herramienta importante en el control de las convulsiones en casos de epilepsia refractaria al tratamiento médico en pacientes con convulsiones atónicas. Nuestro caso nos sugiere que es probable que la callosotomía posterior sea aún más eficaz y segura cuando se combina resecciones de diferentes segmentos del cuerpo calloso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hancock EC, Cross HH. Treatment of Lennox-Gastaut syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2009; 3:CD003277
- Wheless JW. Managing severe epilepsy syndromes of early childhood. *Journal of Child Neurology*. 2009; 24(August 8 Suppl): 24S-32S. quiz 33S-26S. [PubMed: 19666880]
- Elliott RE, Morsi A, Kalhorn SP, Marcus J, Selin J, Kang M, et al. Vagus nerve stimulation in 436 consecutive patients with treatment-resistant epilepsy: long-term outcomes and predictors of response. *Epilepsy & Behavior*. 2011; 20 (January 1):57-63.
- Van Wagenen WP, Herren RY. Surgical division of commissural pathways in the corpus callosum: relation to spread of an epileptic attack. *Archives of Neurology & Psychiatry*. 1940; 44(October 4): 740-59.
- Sunaga S, Shimizu H, Sugano H. Long-term follow-up of seizure outcomes after corpus callosotomy. *Seizure*. 2009; 18(March 2):124-8. [PubMed: 18799327]
- Servín , Óscar, Varela Osorio, R., Ordóñez Castillo, J. A., Gomes, L. ., Vieira, S., & Silva Centeno, R. (2021). CALLOSOTOMÍA POSTERIOR EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA: UNA SERIE DE CASOS. *Neurociencias Journal*, 27(2), 29-45.
- Zicarelli, C.A.M., Georgeto, S.M., Fernandes, K.B.P., Gariba, M.A., Dias, C.H., Aguiar, L.R., 2014. Síndromes do Corpo Caloso: JBNC - J. Bras. Neurocir. 25, 121-126. <https://doi.org/10.22290/jbnc.v25i2.1097>
- Goldman, P.S., Nauta, W.J., 1977. Columnar distribution of cortico-cortical fibers in the frontal association, limbic,

- and motor cortex of the developing rhesus monkey. *Brain Res.* 122, 393–413.
9. Georgy, B.A., Hesselink, J.R., Jernigan, T.L., 2013. MR imaging of the corpus callosum. *AJR Am. J. Roentgenol.* <https://doi.org/10.2214/ajr.160.5.8470609>
  10. Mathews, M., Linskey, M., Binder, D., 2008. William P. van Wagenen and the first corpus callosotomies for epilepsy. *J. Neurosurg.* 108, 608–13. <https://doi.org/10.3171/JNS/2008/108/3/0608>
  11. Bogen, J.E., 1994. Callosotomy without disconnection? *J. Neurosurg.* 81, 328–329. <https://doi.org/10.3171/jns.1994.81.2.0328>
  12. Griffith, H.B., 1967. Cerebral hemispherectomy for infantile hemiplegia in the light of the late results. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 41, 183–201.
  13. Asadi-Pooya, A.A., 2018. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol. Sci. Off. J. Ital. Neurol. Soc. Ital. Soc. Clin. Neurophysiol.* 39, 403–414. <https://doi.org/10.1007/s10072-017-3188>
  14. Paglioli E, Martins WA, Azambuja N, Portuquez M, Frigeri TM, Pinos L, Saute R, Salles C, Hoefel JR, Soder RB, da Costa JC, Hemb M, Theys T, Palmini A. Selective posterior callosotomy for drop attacks: A new approach sparing prefrontal connectivity. *Neurology.* 2016 Nov 8;87(19):1968-1974. doi: 10.1212/WNL.0000000000003307. Epub 2016 Oct 12. PMID: 27733569.
  15. Passos, G., 2017. História e evolução da cirurgia para epilepsia Epilepsy Surgery – History and Evolution. *Arq Bras Neurocir.*
  16. Reutens DC, Bye AM, Hopkins IJ, et al. Corpus callosotomy for intractable epilepsy: seizure outcome and prognostic factors. *Epilepsia* 1993; 34:904–909.
  17. Rolston JD, Englot DJ, Wang DD, et al. Corpus callosotomy versus vagus nerve stimulation for atonic seizures and drop attacks: a systematic review. *Epilepsy Behav* 2015; 51:13–17
  18. Turanlı G, Yalnizo!glu D, Gen -A ikg z D, Akalan N, Top u M. Outcome and long term follow-up after corpus callosotomy in childhood onset intractable epilepsy. *Childs Nerv Syst* 2006; 22:1322–1327.
  19. Bower RS, Wirrell E, Nwojo M, et al. Seizure outcomes after corpus callosotomy for drop attacks. *Neurosurgery* 2013; 73:993–1000.

---

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos del mismo.

#### Contribución de los autores

*Concepción y diseño:* Todos los autores. *Redacción del artículo:* Barrientos. *Revisión crítica del artículo:* Mejía, Palacios. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Barrientos. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Barrientos.

#### Compromiso de los autores

Los autores se responsabilizan por el contenido del artículo y se comprometen a responder adecuadamente las preguntas que pudieran ser necesarias para garantizar la precisión de los datos e integridad de cualquier parte de su investigación.

#### Correspondencia

Zindy Barrientos Mávila. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: [zindyabm@icloud.com](mailto:zindyabm@icloud.com)

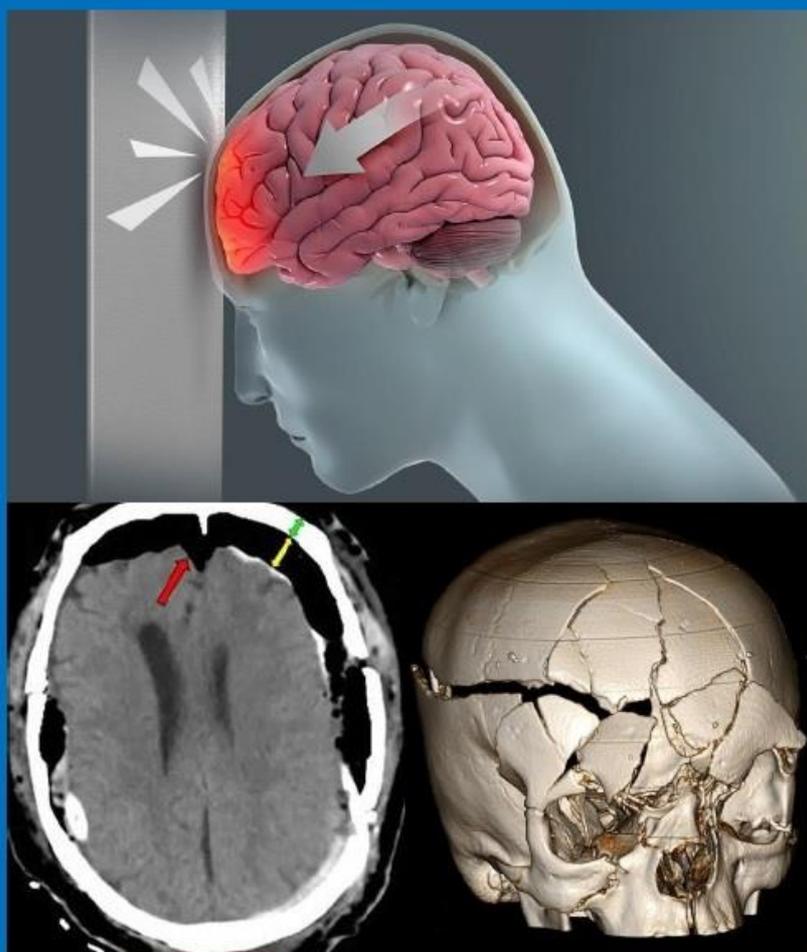
# PRÓXIMO NÚMERO

# PJNS

# PERUVIAN JOURNAL OF NEUROSURGERY

Vol 4 | Num 4 | Oct - Dic 2022

## CIRUGÍA DE TRAUMA CRANEAL



Fractura craneal, Contusión cerebral, Hematoma intracraneal