

Sin embargo, aunque son muchos los artículos que versan sobre la definición del término y sobre la afectación de estas funciones en diversas patologías, son pocos los trabajos que se han ocupado de la posibilidad de recuperación de estas funciones y de la elaboración de programas concretos de rehabilitación cognitiva. Objetivo y desarrollo. Es propósito de este artículo realizar una revisión sobre los principales programas de rehabilitación de las funciones ejecutivas que conocemos y que hemos modificado para adaptarlos a nuestra cultura y entorno, desde una perspectiva teoricopráctica. Aunque consideramos útiles estos programas, reflexionamos sobre algunas limitaciones de los mismos, como puede ser la poca preocupación de trabajar sobre los aspectos emocionales implicados en la toma de decisiones. Asimismo, se señalan posibles nuevas direcciones que debe tomar la investigación en este campo. [REV NEUROL 2004; 38: 656-63]

Palabras clave. Funciones ejecutivas. Razonamiento social. Rehabilitación cognitiva. Resolución de problemas. Síndrome disejecutivo.

embora sejam muitos os artigos que versam sobre a definição do termo e sobre o envolvimento destas funções em diversas patologias, são poucos os trabalhos que se ocuparam da possibilidade de recuperação destas funções e da elaboração de programas concretos de reabilitação cognitiva. Objectivo e desenvolvimento. É propósito deste artigo realizar uma revisão sobre os principais programas de reabilitação das funções executivas que conhecemos e que modificámos para adaptá-los à nossa cultura e meio, sob uma perspectiva teórico-prática. Embora consideramos úteis estes programas, reflectimos sobre algumas limitações dos mesmos, como pode ser a pouca preocupação de trabalhar sobre os aspectos emocionais envolvidos na tomada de decisões. Deste modo, assinalam-se possíveis novos rumos que deve tomar a investigação neste campo. [REV NEUROL 2004; 38: 656-63]

Palavras chave. Funções executivas. Raciocínio social. Reabilitação cognitiva. Resolução de problemas. Síndrome disexecutiva.

Epilepsia del lóbulo temporal mesial: fisiopatología, características clínicas, tratamiento y pronóstico

M. Volcy-Gómez

MESIAL TEMPORAL LOBE EPILEPSY: ITS PHYSIOPATHOLOGY,
CLINICAL CHARACTERISTICS, TREATMENT AND PROGNOSIS

Summary. Introduction. The prevalence of epilepsy in the population is between 15 and 18 per 1000. About 60 to 80% of the people affected are considered to have an appropriate long-term prognosis (from 5 to 10 years), while between 20 and 40% respond partially to pharmacological therapy. Temporal lobe epilepsy (TLE) is the main cause of refractory epilepsies and is associated to atrophy and sclerosis of the hippocampus. Aims. To determine the physiopathology, clinical characteristics, modes of therapy and prognosis of TLE through a survey of the literature. Development. The physiopathology of this disease is unknown but early brain injury, with ensuing neuronal death and loss, triggered by mechanisms of excitotoxicity has been put forward as an explanation. TLE presents a clinical picture, which is heterogeneous in childhood and homogeneous in adulthood, that is characterised by the presence of simple partial seizures and complex partial seizures. These seizures can become generalised. Diagnosis is based on the results from the electroencephalogram and from the cranial magnetic resonance, which is currently considered to be the standard diagnostic method. The pharmacological treatment of TLE only achieves complete control over the seizures in less than 20% of patients. Surgical methods, such as anterior temporal lobectomy and amygdalohippocampectomy, reach control rates in 67-85% of patients, with low morbidity and mortality rates. Although prognosis depends on a number of factors, surgical treatment improves the quality of life of these patients. [REV NEUROL 2004; 38: 663-7]

Key words. Mesial sclerosis in the hippocampus. Refractory epilepsy. Temporal lobe epilepsy.

INTRODUCCIÓN

Ya en 1888, Jackson sugirió la posibilidad de que la región temporal mesial fuera el origen de un tipo de epilepsia, pero hubo que esperar 100 años para que el síndrome de epilepsia del lóbulo temporal mesial (ELTM) se aceptara como el prototipo de las

epilepsias quirúrgicamente curables [1,2]. El término de 'epilepsia del lóbulo temporal' (ELT) se estableció tras la lobectomía realizada por Penfield en 1954, y posteriormente fue modificado por Walker en 1967 y Falconer en 1979 [3,4]. La esclerosis del hipocampo es el hallazgo histológico que encontramos con más frecuencia en la ELT. Es intratable entre el 50 y el 70% de los casos. La introducción de métodos diagnósticos como el electroencefalograma (EEG), la tomografía axial computarizada craneal (TAC), la resonancia magnética craneal (RM), la tomografía computarizada craneal por emisión de fotón único (SPECT), y la videomagnetoencefalografía (VMEEG), entre otros, han permitido determinar la participación de esta región como generadora de la epilepsia, a pesar de que no se conocen por completo los mecanismos fisiopatológicos subyacentes [5-7].

Los objetivos del presente artículo son reconocer la fisiopatología de la esclerosis mesial temporal, sus características clí-

Recibido: 27.08.03. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 21.01.04.

Universidad de Antioquia. Fundación Universitaria San Martín-Medellín. Medellín, Antioquia, Colombia.

Correspondencia: Dr. Michel Volcy Gómez. Casa Carrera 70B, 9A 86, Medellín, Antioquia, Colombia. Fax: 574 311 31 79. E-mail: medvol98@yahoo.com.

Agradecimientos. Al Dr. William Cornejo y al Dr. Jaime Carrizosa (Servicio de Neuropediatría, Universidad de Antioquia), por sus sugerencias en la redacción de este artículo.

© 2004, REVISTA DE NEUROLOGÍA

nicas, el tratamiento y el pronóstico de la epilepsia del lóbulo temporal.

FISIOPATOLOGÍA

En pacientes con ELT operados, la esclerosis del hipocampo se asocia a la presencia de una lesión cerebral temprana (LCT) en la que en un 53% de los casos está involucrada una convulsión [8]. En los pacientes con ELT idiopática, sin antecedente de LCT, se observa una menor pérdida neuronal y un peor pronóstico posquirúrgico. Esto sugiere que la fisiopatología de la esclerosis del hipocampo se relaciona con la presencia de una LCT debida a una enfermedad cerebral o médica en las etapas iniciales del desarrollo. Tras el daño hipocámpico inicial se produce una pérdida neuronal subsiguiente. Sin embargo, aún no es posible determinar qué parte de la lesión hipocámpica encontrada en los pacientes tras la cirugía se debe a la LCT y qué parte corresponde a los cambios isquémicos secundarios [8]. Se considera que los factores que pueden llevar al aumento de la lesión hipocámpica son la edad de presentación de las convulsiones, las convulsiones prolongadas, el estado epiléptico y las convulsiones febriles. Pero la gran discrepancia entre diferentes autores sugiere que la fisiopatología debe ser multifactorial [8]. Esto se correlaciona con diferentes estudios anatomopatológicos en los que se ha encontrado que las convulsiones en la niñez pueden lesionar las células granulares del hipocampo, con la consecuente pérdida neuronal temprana y la formación de circuitos axonales aberrantes. Éstos facilitan la presencia de mecanismos de excitotoxicidad y de sinaptogénesis reactiva que contribuyen a la cronicidad de las convulsiones [9]. La ELTM se ha encontrado asociada a la presencia de displasia cortical en el 7-43% de los casos. La displasia cortical, junto a los tumores de bajo grado, representan dos de las afectaciones más importantes que causan epilepsia refractaria en los niños [10].

Diferentes estudios han mostrado que las malformaciones hipocámpicas, que pueden ser bilaterales, predisponen a algunos pacientes al desarrollo de convulsiones febriles y a la epilepsia, probablemente al aumentar la vulnerabilidad de las neuronas hipocámpicas a la pérdida neuronal posconvulsión [10-12]. Se han propuesto dos mecanismos fisiopatológicos para explicar la presencia de ambas patologías simultáneamente. La primera de ellas es la de un trastorno en el desarrollo cerebral durante la neurogénesis y gliogénesis en la matriz de las células germinales debido a que las estructuras involucradas provienen de diferentes matrices germinales (corteza temporal de la neocorteza, formación hipocámpica de la arquicorteza y amígdala del paleoarquiestriado) [11]. El segundo mecanismo propuesto es el del fenómeno de Kindling, en el que convulsiones repetidas secundarias a malformaciones del desarrollo pueden actuar como sitios de cristalización que causarían un daño posterior en el hipocampo [11,12].

Estas anomalías en el desarrollo predisponen aparentemente a la presencia de convulsiones febriles, principalmente de tipo complejas o prolongadas [13]. En los estudios de epilepsia en ratones se ha observado que la hipertermia induce una significativa pérdida neuronal que lleva a la presencia de trastornos de la migración neocortical [14], y que los estudios de hallazgos por RM craneal en el estado epiléptico han sugerido la posibilidad de alteraciones hipocámpicas secundarias a convulsiones febriles prolongadas no observadas en el estado ni relacionadas con convulsiones febriles [15-17]. Estudios clínicos de seguimiento y retrospectivos en seres humanos han demostrado que

Tabla 1. Utilidad de las características clínicas de la epilepsia del lóbulo temporal en la focalización anatómica.

Síntoma	Localización	Especificidad	Frecuencia	
			ELT	EET
Versión cefálica (< 10 s)	Contralateral	> 90%	35%	40%
Distonía unilateral	Contralateral	90-100%	35%	20%
Lenguaje ictal	No dominante	> 80%	10-20%	
Preservación de conciencia con automatismos	No dominante	100%	5%	
Disfasia posictal	Dominante	> 80%	20%	
Rascado nasal	Ipsilateral	80-90%	40-50%	10%
Parpadeo unilateral	Ipsilateral	80%	1,5%	
Vómito ictal	Ipsilateral	> 90%	Raro	

ELT: epilepsia del lóbulo temporal; EET: epilepsia de origen extratemporal.

las convulsiones febriles no son directamente responsables de la esclerosis temporal mesial. Las convulsiones febriles explican menos del 1% de los casos [15-17]. Igualmente, la gravedad de la esclerosis del hipocampo no se ha relacionado con la edad de inicio de epilepsia, con la duración de la ELT, con la frecuencia de convulsiones ni con la presencia de convulsiones parciales y secundariamente generalizadas [19]. Algunos estudios han revelado que la presencia de crisis febriles prolongadas (superiores a 100 minutos) pueden llevar a la aparición de esclerosis mesial temporal por neurotoxicidad mediada por mecanismos excitatorios [20].

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las crisis epilépticas de la ELTM se originan en el hipocampo, la amígdala y el giro parahipocámpico. La semiología epileptogénica está influida aparentemente por mecanismos relacionados con la edad. En los adultos, la ELT se caracteriza por crisis estereotipadas que consisten en la sensación de malestar epigástrico, detención de la actividad, mirada perdida, cambios en el estado de la conciencia (agitación, desorientación, confusión), automatismos orales, automatismos de las manos como el rascado nasal que focalizan hacia el lóbulo temporal ipsilateral, sensación de temor con activación autonómica manifestada por palidez de piel y mucosas, piloerección, rubefacción facial, midriasis, taquicardia y taquipnea; estas crisis reflejan la activación de las estructuras temporolímbicas, así como de los circuitos de la corteza prefrontal, relacionados con la amígdala, el giro del cíngulo y los ganglios basales [21-23]. Igualmente, los pacientes refieren episodios síquicos, como de haber vivido algo previamente (*déjà vu*) o de no haberlo vivido antes (*jamais vu*). Además, se puede apreciar la presencia de posturas anormales de la extremidad contralateral en un 25% de los casos, es posible encontrar alteraciones del lenguaje durante la crisis que sugieren un foco en el lóbulo temporal dominante o alteraciones del lenguaje en el estado posictal que sugieren un foco del lóbulo temporal no dominante. Hasta un 50% de los pacientes pueden presentar crisis tonicoclónicas secundariamente generalizadas que no son homogéneas debido a la propagación eléctrica extensa a través de diferentes vías entre las que se encuentran

probablemente estructuras cerebrales profundas, como los ganglios basales [23,24].

Por el contrario, en los niños estas crisis no son tan homogéneas, por lo que es posible observar una gran cantidad de componentes. Entre éstos figuran los fenómenos motores más frecuentes en las edades tempranas de la vida, caracterizados por movimientos tónicos (25%), clónicos (4%), mioclónicos (3%), hipermotores (2%) e incluso espasmos (5%). Entre los fenómenos con componentes no motores están los automatismos (44%) que pueden ser manuales, orales, linguales o de rascado nasal, la sensación de temor y los componentes hipomotores (16%), que se aprecian más frecuentemente después de los 6 años. Esto se debe a la madurez tardía del sistema límbico asociado a una más rápida y extensa activación extratemporal [21].

En 2000, Serles et al sugirieron una caracterización clínica de las crisis para determinar más adecuadamente el origen anatómico de las crisis, con lo que se logra una adecuada lateralización hasta en el 46,2% de las crisis y en el 78% de los pacientes [24]:

1. *Ipsilateral*: automatismos motores unilaterales de la extremidad superior, giro temprano cefálico, parpadeo unilateral en la fase de ruptura del contacto y disnomia o disfasia postictal, que se consideraron como indicadores débiles.
2. *Contralateral*: versión cefálica, postura distónica o tónica de la extremidad superior, desviación de la comisura labial y paresia postictal, que se consideraron como indicadores fuertes.

Igualmente, en el estudio, la combinación de la semiología clínica y del EEG permitió lateralizar el 79,8% de las crisis y el 96% de los pacientes, información que se corroboró con el resultados del estudio patológico posquirúrgico en el 97% de los casos [24]. En el 2001, Rosenow y Lüders determinaron la especificidad de las características semiológicas en el diagnóstico de ELT o de epilepsia extratemporal (EET), como se recoge en la tabla I [25].

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

La ELTM se puede estudiar haciendo uso de diversos métodos diagnósticos invasivos y no invasivos. El más simple de ellos es el electroencefalograma, en el que se aprecia la aparición de descargas de puntas agudas, espigas u ondas lentas del lóbulo temporal en la región, anterior tanto interictales como ictales, que predicen en un gran porcentaje la enfermedad. La monitorización prolongada por vídeo, en la que se graban las crisis epilépticas y se correlacionan con los hallazgos electroencefalográficos, se ha considerado como uno de los métodos diagnósticos más importantes, ya que las grabaciones ictales ofrecen información más valiosa, aunque hay autores que han encontrado que la información suministrada por el EEG interictal y la RM craneal permiten ubicar el lóbulo temporal afectado en más del 91% de los casos [25].

Desde el punto de vista imaginológico, la RM craneal se considera el método diagnóstico estándar. Se debe encontrar un aumento de señal en T₂, junto a atrofia del hipocampo en imágenes en T₁, lo que se correlaciona con resultados satisfactorios posquirúrgicos en hasta el 95% de los casos [26]. Varios estudios han permitido observar que la presencia de los dos criterios imaginológicos por RM craneal en la población menor de 50 años sin antecedente de convulsiones, enfermedad siquiátrica, consumo de alcohol o demencia es inferior al 10% [26].

Otros métodos diagnósticos utilizados en los pacientes con ELT son el test de Wada (con amobarbital), con el que se evalúa

la memoria y el lenguaje de los pacientes de manera independiente para determinar la lateralidad de ambas funciones y determinar las posibles alteraciones relacionadas con la enfermedad y las secuelas que pudieran observarse después de resección quirúrgica. Igualmente, se pueden realizar estudios de neuroimágenes funcionales, como el PET, en el que se evalúa el metabolismo celular con fluorodeoxiglucosa en los estados interictales, en los que se observa hipometabolismo en la zona epileptogénica, lo que permite la lateralización en hasta el 86% de los pacientes y la diferenciación entre ELTM (100%), tumores (91%) y anomalías del neurodesarrollo (89%). Sin embargo, no se correlaciona con la pérdida neuronal y los resultados pueden ser erróneos en pacientes controlados farmacológicamente [27].

Otro estudio utilizado es la SPECT, en la que se mide el flujo sanguíneo cerebral en el estado ictal a través de la distribución del radiotrazador HMPAO. Los resultados obtenidos se encuentran relacionados directamente con la ubicación de la lesión temporal. De este modo, las lesiones temporales mesiales causan hipoperfusión temporal medial y lateral ipsilateral, mientras que las lesiones temporales laterales causan hipoperfusión bilateral y la hipoperfusión temporal medial ipsilateral se ha asociado con tejido cerebral normal [27]. La espectroscopia por RM evalúa la relación N-acetilaspártato/colina + creatina, la cual se considera normal hasta 0,72. Se han obtenido resultados alentadores, en los que se han encontrado valores de sensibilidad-valor predictivo positivo del 100% y de especificidad-valor predictivo negativo del 78% para la epilepsia del lóbulo temporal medial y anomalías temporales bilaterales entre el 20 y el 55% de los pacientes [27].

TRATAMIENTO

Tratamiento farmacológico

Desde el punto de vista del pronóstico a largo plazo, los pacientes epilépticos pueden ser clasificados en cuatro grupos. En el primero, los pacientes tienen una enfermedad leve autolimitada que desaparece en poco tiempo (30%); en el segundo grupo se encuentran pacientes que son controlados fácilmente con los antiepilépticos y en quienes la enfermedad desaparecerá con el tiempo (30%); en el tercer grupo están los pacientes con epilepsia crónica que responden parcialmente con antiepilépticos y con tendencia a tener recaídas (20%), y en el cuarto grupo, se encuentran los pacientes con una enfermedad crónica que no remite y que responde inadecuadamente a los antiepilépticos convencionales (20%). Los pacientes pertenecientes a los dos últimos grupos se verán beneficiados con la adición de nuevos antiepilépticos [28]. El tratamiento de la epilepsia se ha basado en la administración de medicamentos antiepilépticos cuya selección se realiza de acuerdo a la clasificación de las crisis en crisis parciales simples (CPS), crisis parciales complejas (CPC), secundariamente generalizadas (CPCSG), o crisis tonicoclónicas primariamente generalizadas (CTCPG). Diferentes estudios han permitido observar que la respuesta a los medicamentos y el pronóstico de las crisis varía de acuerdo a esta clasificación, ya que en el grupo de epilepsia de CTCPG, tras 12 meses de tratamiento, se obtuvo control completo de las crisis entre el 61 y el 70% de los pacientes. En el grupo de pacientes que presentan tanto CPC como CTCPG, se obtuvo un control completo en el 53% de los casos en los que predominaron las crisis generalizadas, y en el 32-35% en los que predominaron las crisis parciales, en tanto que sólo se obtuvo un control completo de las crisis en

el grupo de CPC entre el 21 y el 28% de los pacientes [29]. La epilepsia del lóbulo temporal es la causa más común de epilepsias parciales complejas. Se consideran como factores de mal pronóstico el inicio de las crisis a edad temprana –principalmente en menores de dos años–, la presencia de descargas epileptiformes en la región anterior y medial del EEG, y las crisis originadas en el lóbulo temporal izquierdo; en los pacientes que reúnen estas características se logra un control completo en menos del 20%, y menos del 40% se encuentran clínicamente libres de crisis a pesar de presentar EEG normal. El tratamiento farmacológico con antiepilépticos tradicionales en monoterapia o politerapia, o combinados con nuevos antiepilépticos brinda un control completo de las crisis en menos del 25% de los pacientes y parcial entre el 37 y el 56% [30]. Por este motivo, se ha intentado la aplicación de otros medios terapéuticos que se consideran igual o más efectivos en el tratamiento de estos pacientes, como es la cirugía de la epilepsia, la cual se infrutiliza, pues se observan índices de 1.500 cirugías en Estados Unidos sobre 100.000 candidatos potenciales. Se considera que se debe practicar cuando un paciente no ha respondido al tratamiento farmacológico con dos o más antiepilépticos, para prevenir una o más crisis en un período de al menos 18 meses [31,32].

Tratamiento quirúrgico

Se cuenta con varias técnicas quirúrgicas de acuerdo al área a reseca. En la lobectomía temporal anterior del lóbulo temporal no dominante se reseca de 6 a 6,5 cm, y en el lóbulo temporal dominante, de 4 a 4,5 cm de la corteza temporal por debajo del giro temporal medio, así como resección de 1 a 3 cm del hipocampo anterior [31]. En los casos de focos mesiotemporales, se eliminan solamente las estructuras temporales mesiales, evitando la resección neocortical extensa. En la amigdalohipocampectomía realizada por Yasargil, se abre el surco de Silvio y sólo se reseca la amígdala anterolateral, el hipocampo anterior y el giro parahipocampal [33].

La cirugía de la epilepsia ha demostrado ser efectiva en el tratamiento de casos refractarios al tratamiento farmacológico, y se observan resultados alentadores, como la ausencia de crisis en el 38% de los pacientes un año después de la intervención, la disminución de las crisis parciales con pérdida del conocimiento en el 58%, superior a los resultados obtenidos con tratamiento farmacológico, de ausencia de crisis en el 3% y disminución en el 8% en las crisis parciales con pérdida de conciencia, lo que se asocia a una mejor calidad de vida y mayor grado de funcionalidad escolar en los niños y laboral en los adultos [30]. En un estudio de los resultados de la cirugía de la epilepsia entre 1986 y 1990 en 100

centros de epilepsia mundiales realizado por Engel [34], éste encuentra que con la lobectomía temporal anterior se obtuvo ausencia de crisis en el 67,9% de los pacientes, mejor control en el 24% y respuesta nula en el 8,1%. Los resultados de la amigdalohipocampectomía fueron similares, con control completo de las crisis en el 68,8% de los casos, mejoría en el 22,3% y control nulo en el 9% [34]. Se podría concluir que la cirugía de la epilepsia es una opción terapéutica adecuada para la ELTM, pues se pueden obtener tasas de ausencia de crisis tanto en niños como en adultos entre el 67,9% y el 85% de los pacientes, con secuelas inferiores al 2%, todas ellas relacionadas con alteraciones del comportamiento, pérdida de la memoria, alteraciones del lenguaje, déficit visuales del tipo cuadrantanopsias, y alteraciones motoras como hemiparesia por enfermedad cerebrovascular [32,35,36].

PRONÓSTICO

Múltiples estudios han intentado evaluar los factores que se relacionan con un mejor o peor pronóstico posquirúrgico. McIntosh et al, en una revisión sistemática de la bibliografía existente entre 1991 y 2001, encontró que los factores relacionados con un mejor pronóstico son las convulsiones febriles prolongadas, la actividad epileptiforme interictal temporal anterior, las descargas epileptiformes unilaterales ictales iniciales de origen temporal con tiempo de propagación extenso, la esclerosis hipocampal en las imágenes de RM craneal prequirúrgica, la ausencia de convulsiones generalizadas y la ausencia de convulsiones al menos una semana antes de la cirugía. Como factores de mal pronóstico se encontraron: traumatismo craneoencefálico, convulsiones prequirúrgicas, descargas epileptiformes en los controles por EEG tanto a los tres meses como al año de la intervención, esclerosis del hipocampo asociado a anomalías del neurodesarrollo en imágenes de RM craneal y convulsiones agudas posquirúrgicas.

No se ha observado ninguna relación con el sexo, con la edad de inicio, con la duración de la epilepsia, con la edad en el momento de la cirugía, con la frecuencia de crisis prequirúrgica, con la presencia de aura prequirúrgica, con la presencia de tumor en las neuroimágenes, con el lado temporal operado ni con la extensión de la resección lateral [36].

No está claro el pronóstico con respecto a los antecedentes familiares de epilepsia, la etiología, las convulsiones febriles simples, la edad en el momento del primer riesgo, el tipo de crisis parcial (simple o compleja) prequirúrgica, la extensión de la propagación eléctrica en el EEG, el cociente intelectual, las anomalías bilaterales en la RM craneal y las variaciones en la patología mesial [36].

BIBLIOGRAFÍA

1. Jackson JH. On a particular variety of epilepsy (intellectual aura), one case with symptoms of organic brain disease. *Brain* 1888; 11: 179.
2. Maynagi Y, Kaneko Y. Mesial temporal lobe epilepsy: clinical features and seizure mechanism. *Epilepsia* 1996; 37 (Suppl 3): 57-60.
3. Walker AE. Temporal lobectomy. *J Neurosurg* 1967; 26: 642.
4. Falconer MA. Anterior temporal lobectomy for epilepsy. In Rob C, Smith R, eds. *Operative surgery*. Vol. 12. London: Butterworths; 1979. p. 315-30.
5. Mathern GW. The Clinical-pathogenic mechanisms of hippocampal neuron loss and surgical outcomes in temporal lobe epilepsy. *Brain* 1995; 118: 105-18.
6. Bower SP, Kilpatrick CJ, Vogrin SJ, Morris K, Cook MJ. Degree of hippocampal atrophy is not related to a history of febrile seizures in patients with proved hippocampal sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 733-8.
7. Grünwald R. Childhood seizures and their consequences for the hippocampus. *Brain* 2002; 125: 1935-6.
8. Mathern GW, Babb TL, Vickrey BG, Meléndez M, Pretorius JK. The clinical-pathogenic mechanisms of hippocampal neuron loss and surgical outcomes in temporal lobe epilepsy. *Brain* 1995; 118: 105-18.
9. Mathern GW, Babb TL, Mischel PS, Vinters HV, Pretorius JK, Leite JP, et al. Childhood generalized and mesial temporal epilepsies demonstrate different amounts and patterns of hippocampal neuron loss and mossy fibre synaptic reorganization. *Brain* 1996; 119: 965-87.
10. Bocić C, Diadori P, Lortie A, Mercier C, Bouthillier A, Carmant L. The pathological basis of temporal lobe epilepsy in childhood. *Neurology* 2003; 60: 191-5.
11. Ho SS, Kuzniecky RI, Gilliam F, Faught E, Morawetz R. Temporal lobe developmental malformations and epilepsy: dual pathology and bilateral hippocampal abnormalities. *Neurology* 1998; 50: 748-54.
12. Fernández G, Effenberger O, Vinz B, Steinlein O, Elger CE, Döhring W, et al. Hippocampal malformation as a cause of familial febrile convulsions and subsequent hippocampal sclerosis. *Neurology* 1998; 50: 909-17.

13. Briellmann RS, Torn-Broers Y, Jackson GD, Berkovic SF. Seizures in family members of patients with hippocampal sclerosis. *Neurology* 2001; 57: 1800-4.
14. Germano IM, Zhang YF, Sperber EF, Moshe SL. Neuronal migration disorders increase susceptibility to hyperthermia-induced seizures in developing rats. *Epilepsia* 1996; 37: 902-10.
15. Vanlandingham KE, Heinz R, Cavazos JE, Lewis DV. Magnetic resonance imaging evidence of hippocampal injury after prolonged focal febrile convulsions. *Ann Neurol* 1998; 43: 413-26.
16. Scott RC, Gadian DG, King MD, Chong WK, Cox TC, Neville BG, et al. Magnetic resonance imaging findings within 5 days of status epilepticus in childhood. *Brain* 2002; 125: 1951-9.
17. Tarkka R, Pääkkö E, Pyhtinen J, Uhari M, Rantala H. Febrile seizures and mesial temporal sclerosis: No association in a long-term follow-up study. *Neurology* 2003; 60: 215-8.
18. Verity CM, Golding J. Risk of epilepsy after febrile convulsions: a national cohort study. *BMJ* 1991; 303: 1373-6.
19. Bower SP, Kilpatrick CJ, Vogrin SJ, Morris K, Cook MJ. Degree of hippocampal atrophy is not related to a history of febrile seizures in patients with proved hippocampal sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 733-8.
20. Maher J, McLachlan RS. Febrile convulsions. Is seizure duration the most important predictor of temporal lobe epilepsy? *Brain* 1995; 118: 1521-8.
21. Fogarasi A, Jokeit H, Faveret E, Janszky J, Tuxhorn I. The effect of age on semiology in childhood temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2002; 43: 638-43.
22. Biraben A, Taussig D, Even C, Vignal JP, Scarabin JM, Chauvel P. Fear as the main feature of epileptic seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 186-91.
23. Foldavary N. Symptomatic focal epilepsies. In Wyllie E, ed. *The treatment of epilepsy: principles and practice*. 3 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 467-74.
24. Serles W, Caramanos Z, Lindinger G, Pataraja E, Baumgartner C. Combining ictal surface-electroencephalography and seizure semiology improves patient lateralization in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2000; 41: 1567-73.
25. Rosenow F, Lüders H. Presurgical evaluation of epilepsy. *Brain* 2001; 124: 1683-700.
26. Jobst B, Williamson PD, Neuschwander TB, Darcey TM, Thadani VM, Roberts DW. Secondarily generalized seizures in mesial temporal epilepsy: clinical characteristics, lateralizing signs, and association with sleep-wake cycle. *Epilepsia* 2001; 42: 1279-87.
27. Pataraja E, Lurger S, Serles W, Lindinger G, Aull S, Leutmezer F, et al. Ictal scalp EEG in unilateral mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 1998; 39: 608-14.
28. Benbadis SR, Wallace J, Murtagh FR, Martinez C, Tatum W, Vale FL. MRI evidence of mesial temporal sclerosis in subjects without seizures. *Seizure* 2002; 11: 340-3.
29. Spencer S. Selection of candidates for temporal resection. In Wyllie E, ed. *The treatment of epilepsy: principles and practice*, 3 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1077-93.
30. Shorvon SD. The epidemiology and treatment of chronic and refractory epilepsy. *Epilepsia* 1996; 37 (Suppl 2): S1-3.
31. Mattson RH, Cramer JA, Collins JF, and the Department of Veterans Affairs Epilepsy Cooperative Studies no. 118 and no. 264 Group. Prognosis for total control of complex and secondarily generalized tonic clonic seizures. *Neurology* 1996; 47: 68-76.
32. Kim WJ, Lee SJ, Lee JH, Kim JY, Lee BI, Kim DI. The prognosis for control of seizures with medications in patients with MRI evidence for mesial temporal sclerosis. *Epilepsia* 1999; 40: 290-3.
33. Wiebe S, Blume WT, Girvin JP, Eliasziw M. A randomized, controlled trial of surgery for temporal-lobe epilepsy. *N Engl J Med* 2001; 345: 311-8.
34. Holmes GH. Epilepsy surgery in children: when, why and how. *Neurology* 2002; 58 (Suppl 7): S13-20.
35. Yasargil MG, Teddy PJ, Roth P. Selective amygdalohippocampectomy: anatomy and surgical technique. In Simmon L, Brihaye J, Guidette B eds. *Advances and technical standards in neurosurgery*. Vol. 12. Wien: Springer; 1985. p. 93-115.
36. Engel J. Surgery for seizures. *N Engl J Med* 1996; 334: 647-52.
37. Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Bulacio J, Bingaman W, Ruggieri P. Seizure outcome after epilepsy surgery in children and adolescents. *Ann Neurol* 1998; 44: 740-8.
38. McIntosh AM, Wilson SJ, Berkovic SF. Seizure outcome after temporal lobectomy: current research practice and findings. *Epilepsia* 2001; 42: 1288-307.

EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL MESIAL: FISIOPATOLOGÍA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Resumen. Introducción. La epilepsia tiene una prevalencia en la población del 15 al 18 por 1.000. Se considera que alrededor del 60 al 80% de las personas afectadas tienen un adecuado pronóstico a largo plazo (de 5 a 10 años), mientras que del 20 al 40% responden parcialmente a los tratamientos farmacológicos. La epilepsia del lóbulo temporal (ELT) es la principal causa de epilepsias refractarias, y se asocia a la atrofia y a la esclerosis hipocámpal. Objetivos. Determinar la fisiopatología, las características clínicas, las modalidades de tratamiento y el pronóstico de la ELT mediante la revisión de la literatura. Desarrollo. Se desconoce la fisiopatología de esta enfermedad, pero se sugiere la presencia de una lesión cerebral temprana, con posterior muerte y pérdida neuronal, provocada por mecanismos de excitotoxicidad. La ELT presenta un cuadro clínico, heterogéneo en la niñez y homogéneo en la vida adulta, que se caracteriza por la presencia de crisis parciales simples y crisis parciales complejas. Estas crisis pueden llegar a generalizarse. El diagnóstico se basa en los resultados del electroencefalograma y de la resonancia magnética craneal, considerada actualmente como el método diagnóstico estándar. El tratamiento farmacológico de la ELT sólo logra el control completo de las crisis en menos del 20% de los pacientes. Las modalidades quirúrgicas, como la lobectomía temporal anterior y la amigdalohipocampectomía, logran unas tasas de control del 67-85% de los pacientes, con bajos índices de morbilidad y mortalidad. Aunque el pronóstico dependa de múltiples factores, el tratamiento quirúrgico mejora la calidad de vida de estos pacientes. [REV NEUROL 2004; 38: 663-7]

Palabras clave. Epilepsia del lóbulo temporal. Epilepsia refractaria. Esclerosis mesial del hipocampo.

EPILEPSIA DO LOBO TEMPORAL MESIAL: FISIOPATOLOGIA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

Resumo. Introdução. A epilepsia tem uma prevalência na população de 15 a 18 por 1.000. Considera-se que cerca de 60 a 80% das pessoas afectadas têm um prognóstico adequado a longo prazo (de 5 a 10 anos), enquanto que 20 a 40% respondem parcialmente aos tratamentos farmacológicos. A epilepsia do lobo temporal (ELT) é a principal causa de epilepsias refractárias e associa-se à atrofia e à esclerose do hipocampo. Objectivos. Determinar a fisiopatologia, as características clínicas, as modalidades de tratamento e o prognóstico da ELT através da revisão da literatura. Desenvolvimento. Desconhece-se a fisiopatologia desta doença, contudo sugere-se a presença de uma lesão cerebral precoce, com posterior morte e perda neuronal, provocada por mecanismos de excitotoxicidade. A ELT apresenta um quadro clínico heterogéneo na infância e homogéneo na idade adulta, que se caracteriza pela presença de crises parciais simples e crises parciais complexas. Estas crises podem chegar a generalizar-se. O diagnóstico baseia-se nos resultados do electroencefalograma e da ressonância magnética craniana, considerada actualmente o método de diagnóstico padrão. O tratamento farmacológico da ELT apenas consegue o controlo completo das crises em menos de 20% dos doentes. As modalidades cirúrgicas, como a lobectomia temporal anterior e a amigdalohipocampectomia, atingem taxas de controlo em 67 a 85% dos doentes, com baixos índices de morbilidade e mortalidade. Embora o prognóstico dependa de múltiplos factores, o tratamento cirúrgico melhora a qualidade de vida destes doentes. [REV NEUROL 2004; 38: 663-7]

Palavras chave. Epilepsia do lobo temporal. Epilepsia refractária. Esclerose mesial do hipocampo.