

Tratamento cirúrgico da epilepsia

Surgical treatment of epilepsy

Manuel Gonçalves*, Rita Almeida**

Resumo

A terapêutica dos doentes com epilepsia continua a ser essencialmente baseada na utilização dos fármacos antiepilépticos. No entanto, a terapêutica cirúrgica deve constituir uma alternativa nos doentes refractários à terapêutica e naqueles que apresentam efeitos secundários indesejáveis. O desenvolvimento dos métodos complementares de diagnóstico e das técnicas cirúrgicas permitiu uma melhoria apreciável da eficácia e da segurança deste tipo de procedimentos, sobretudo no que diz respeito a algumas situações específicas, nomeadamente a esclerose mesial temporal e alguns quadros do foro pediátrico. A cirurgia da epilepsia constitui, assim, actualmente, uma opção que deverá ser ponderada na avaliação e terapêutica dos doentes com epilepsia.

Palavras chave: *epilepsia, cirurgia da epilepsia, epilepsia temporal.*

Abstract

Antiepileptic drugs remain the mainstay of treatment of patients with epilepsy. However, we must have surgical therapy as an option for those patients who are not completely free of seizures and for those who are free of seizures but suffer toxic side effects. Advances in diagnostic testing and surgical technique have greatly improved the safety and efficacy of surgical treatment, particularly for clearly defined, surgically remediable syndromes such as mesial temporal lobe epilepsy and certain pediatric disorders. Surgery for epilepsy has now become an option that should be considered along with various medical treatment options.

Key words: *epilepsy, epilepsy surgery, temporal lobe epilepsy.*

*Interno do Internato Complementar de Neurologia

**Assistente Eventual de Neurologia

Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa

Recebido para publicação em 20.11.1995

Introdução

A história do tratamento cirúrgico da epilepsia remonta ao século XIX, quando, em 1886, Victor Horsley efectuou em Londres, no National Hospital for the Paralyzed and Epileptic, os primeiros casos documentados de excisão de um foco epiléptico¹. A sua capacidade de identificação destes focos baseou-se essencialmente nos trabalhos de John Hughlings Jackson e nos seus novos conceitos de semiologia das crises convulsivas, trabalhos estes posteriormente confirmados por David Ferrier, através da estimulação eléctrica do córtex de macaco. São, no entanto, os trabalhos de Penfield e Jasper², já na primeira metade deste século, que se tornam pioneiros na utilização da informação complementar neurofisiológica para a avaliação pré-cirúrgica e para o próprio acto operatório. Ficou assim definida, desde o início, uma tríade básica de elementos envolvidos na realização destas cirurgias (neurologista, neurofisiologista e neurocirurgião), aos quais se veio juntar, mais tarde, o neuro-radiologista.

O tratamento cirúrgico da epilepsia tem sofrido, nos últimos anos, um incremento considerável³, quer no que diz respeito ao número de centros onde é praticado, quer sobretudo em relação aos avanços técnicos que nesta área têm sido conseguidos.

Esta terapêutica adquire um maior significado devido, por um lado, à prevalência e incidência de novos casos de epilepsia na população geral e, por outro, pela percentagem significativa de doentes mal controlados, muito embora se tenha assistido, nos últimos anos, ao aparecimento de diversos fármacos antiepilépticos (FAE), cada vez mais efectivos e com menos efeitos acésórios. Nos EUA, a prevalência estimada de epilepsia é de 4/1000 habitantes, o que dá uma população global superior a 800.000 portadores de epilepsia. Cerca de 30-45% destes doentes mantêm-se relativamente mal controlados, o que aponta para cerca de 350.000 potenciais candidatos a outro tipo de tratamento. Tendo em conta que apenas 12,5-25% destes doentes reúnem as condições para um tratamento cirúrgico, o número de doentes a necessitar de cirurgia nos EUA será de aproximadamente 75.000 - 100.000³⁻⁵.

Os dados epidemiológicos obtidos em Portugal pelos grupos do Porto apontam para uma prevalência da epilepsia na população geral de 4,1/1000 habitantes e uma incidência anual de cerca de 40/100.000. Efectuando as mesmas contas para a população portuguesa, pode, de um modo grosseiro, calcular-se um mínimo de 30.000 doentes com crises focais e 2.700 elegíveis para cirurgia. A este número haverá que somar 250 novos candidatos cirúrgicos todos os anos⁶.

Seleção de candidatos

O primeiro dos problemas que se coloca é a selecção

de candidatos para a cirurgia. Para além dos doentes apresentando uma lesão intracerebral epileptogénica, que por si só constitua motivo para a intervenção cirúrgica (tumor, MAV), o critério mais uniformemente seguido é a selecção de doentes com epilepsia refractária à terapêutica médica. No entanto, alguns autores^{4,7} apontam, hoje em dia, para a existência de determinados síndromas epilépticos que têm sempre *a priori* um melhor prognóstico com a terapêutica cirúrgica (caso da esclerose mesial temporal), pelo que constituiriam uma indicação uniforme para cirurgia.

Uma epilepsia refractária à terapêutica é aquela em que o doente apresenta uma frequência inaceitável de crises epilépticas, embora efectuando doses adequadas de FAE, ou quando existam efeitos acessórios incomportáveis. Uma frequência inaceitável tem que ser definida em função das crises convulsivas e do doente em si, porque quadros aparentemente semelhantes podem ter uma repercussão totalmente diversa na vida de doentes diferentes (repercussões sociais, no emprego, familiares, inibição de condução automóvel, etc.). Em última análise, dos diferentes agentes implicados neste problema (médico, doente, família), será o doente epiléptico aquele que poderá definir com maior acerto a sua condição ou não de doente com epilepsia refractária.

Segundo os consensos actuais^{5,8-10}, será no entanto adequado que cada doente faça pelo menos 2 dos FAE de 1ª linha (fenitoína, carbamazepina, valproato de sódio, fenobarbital) em monoterapia até às doses máximas, depois em associação e, posteriormente, seja introduzido um dos fármacos de 2ª linha (nomeadamente um dos novos FAE: lamotrigina, vigabatrina, etc.). Este processo deverá decorrer durante 1 ano e preferencialmente durante 2, até o doente ser considerado como refractário. Segundo alguns autores, se a resposta for negativa com 2 FAE de 1ª linha em monoterapia adequada, as chances de se controlar o quadro com associações de fármacos ronda os 15-20%¹¹.

O tipo de crise epiléptica tem também importância na selecção de doentes. Crises epilépticas focais, estereotipadas, sempre com características semelhantes, corresponderão mais provavelmente a um único foco epiléptico, constituindo assim um grupo com indicação *major* para cirurgia da epilepsia. Esta afirmação é especialmente correcta para doentes com epilepsia temporal. As epilepsias focais com origem noutras áreas cerebrais, nomeadamente no lobo frontal, apresentam problemas específicos na sua resolução.

Outras crises, no entanto, pelo risco que representam (em termos de morbilidade e mortalidade) para alguns doentes, mesmo que a sua frequência não seja excepcionalmente elevada, podem apresentar indicação operatória; estão neste caso as crises atónicas (*drop attacks*) e alguns outros tipos de crises generalizadas, nomeada-

mente tónicas e tónico-clónicas. Neste caso, a intervenção cirúrgica em causa (calosotomia) não se destina a tratar a epilepsia em si, mas fundamentalmente a interromper a propagação do estímulo eléctrico e, consequentemente, a sua generalização.

Na avaliação clínica de um doente, é assim, possível a apreciação de alguns índices biológicos que, no seu conjunto, nos poderão dar uma indicação acerca da persistência das crises convulsivas, mesmo com terapêutica considerada adequada⁹:

1- frequência: crises focais diárias ou semanais serão provavelmente de difícil tratamento; se evoluírem por surtos (*cluster*) essa tendência será ainda maior;

2- início precoce: um início precoce das crises epilépticas, nomeadamente na infância, significa um risco acrescido para a sua persistência; crianças com convulsões febris muito frequentes ou com *status epilepticus* febris, apresentam com maior frequência epilepsia temporal quando adultos;

3-generalização secundária: a generalização motora de crises parciais não motoras e a propagação ao córtex motor de focos extra-límbicos constituem também factores acrescidos de risco;

4- lesão estrutural: é, obviamente, um factor de risco;

5-alterações neurológicas concomitantes: doentes com disfunção neurológica subjacente apresentam uma probabilidade maior de persistência das crises epilépticas.

Paralelamente a todos estes indicadores, alguns autores^{12,13} referenciam ainda que, no caso específico das crianças, determinadas síndromas epilépticas, nomeadamente os Síndromas de West e de Sturge-Weber, deverão ser encarados no sentido de uma terapêutica cirúrgica precoce para o seu controlo. Diversas séries¹⁴ existem já demonstrando o melhor prognóstico, quer em termos de frequência de crises quer, sobretudo, na evolução motora e cognitiva das crianças, no grupo daquelas sujeitas a cirurgia, em comparação com outras medicamente tratadas.

Alguns critérios de exclusão devem ser ponderados⁵:

a) contra-indicações relativas

doença médica ou neurológica progressiva;
alterações comportamentais que venham a prejudicar a reabilitação pós-cirúrgica;

doença médica concomitante que aumente significativamente os riscos operatórios;

Q.I. < 70 (para ressecções focais);

alterações das funções de memória no hemisfério contralateral;

alterações comportamentais ou intelectuais prejudicando a avaliação pré-cirúrgica;

doença psicótica activa e não relacionada com os períodos peri-ictais.

b) contra-indicações absolutas

epilepsia primária generalizada;

crises epilépticas *minor* que não interfiram com a qualidade de vida.

Considerações neurobiológicas na epilepsia

Após o doente ser considerado como refractário à terapêutica médica (i.e., após 2 anos de tratamento com FAE), a hipótese cirúrgica deverá ser rapidamente colocada e, caso não estejam presentes contra-indicações importantes, o processo de avaliação pré-cirúrgica deverá ser accionado. Esta atitude é ainda mais importante nas crianças, sobretudo naquelas de menor idade^{15,16}.

Esta necessidade prende-se com o facto de que a maturação cerebral está em curso durante toda a infância e inclui modificações na citoarquitettura neuronal e da glia, processamento das redes neuronais e desenvolvimento das vias e dos receptores neuroquímicos. Este processo maturativo tem importância em 2 polos: por um lado, influencia os padrões epilépticos na criança, dando-lhe características evolutivas e de expressão clínica muito própria; por outro, pode sofrer alterações induzidas pelas síndromas epilépticas, que se revestem, por vezes, de grande gravidade. Assim, diversas encefalopatias epilépticas dependentes da idade, casos dos Síndromas de West, Lennox-Gastaut e Landau-Kleffner, estão geralmente associadas com uma paragem ou mesmo uma regressão dos processos maturativos do Sistema Nervoso Central (SNC).

A implicação directa das crises convulsivas no sofrimento cerebral, quer no cérebro do adulto quer naquele em desenvolvimento, não é linear, à excepção dos quadros prolongados de *status epilepticus*. No entanto, e se uma única crise não parece constituir uma noxa muito importante, já o efeito cumulativo desta estimulação no cérebro em desenvolvimento parece levantar outras considerações¹⁶. Nomeadamente a nível do sistema límbico, esta estimulação repetitiva parece induzir alterações de reorganização sináptica e criar modificações na expressão de alguns genes, potenciando assim a excitabilidade neuronal.

Paralelamente com estes factores, há a considerar o compromisso motor, sensorial, cognitivo e psicossocial evidente em pacientes com epilepsias crónicas, factores estes limitativos de um normal desenvolvimento.

Avaliação pré-cirúrgica

A avaliação pré-cirúrgica difere entre os diversos centros que efectuem cirurgia da epilepsia e depende, por um lado, da experiência de cada centro e, por outro, das limitações materiais subjacentes.

De um modo geral, pode considerar-se que uma avaliação pré-cirúrgica deve efectuar-se por etapas^{4,5,8,9,12,13}, sendo os procedimentos divididos em 3 grandes grupos:

- não invasivos
- invasivos

intra-operatórios

a) *não invasivos*

história: uma correcta avaliação dos dados anamnésticos colhidos junto do doente ou de familiares é, geralmente, fundamental na caracterização inicial de uma epilepsia; aqui se contempla também a revisão adequada da terapêutica previamente efectuada pelo doente, nomeadamente no que diz respeito aos FAE;

observação médica e neurológica: a evidência de uma assimetria pode ser importante no diagnóstico de uma lesão focal do SNC;

avaliação neuropsicológica: permite caracterizar mais adequadamente as funções cognitivas e, por vezes, levar à correlação entre um défice e uma lesão focal subjacente;

avaliação psiquiátrica e psicossocial: é importante, por um lado na caracterização do paciente em si, por outro na avaliação da sua motivação para a cirurgia da epilepsia e da sua compreensão em relação ao que lhe é proposto e do que lhe é pedido, em termos de colaboração pré e pós-cirúrgica;

electroencefalograma (EEG) interictal: a electroencefalografia mantém-se como a pedra fundamental num processo de localização de um foco epiléptico. Há alguns anos, esta avaliação era muito baseada na informação prestada pelo EEG interictal, nomeadamente em relação à existência de uma actividade paroxística focal, com características consistentes. Este exame deverá, no entanto, ser complementado com alguns estudos mais específicos, como sejam a privação de sono, o sono, o EEG ambulatório, o mapeamento cerebral e os eléctrodos especiais: temporais anteriores, esfenoideais, naso-faríngeos, etc.);

vídeo-EEG: permite o registo da crise, quer em termos de imagem quer de EEG, o que permite uma correcta caracterização da crise clínica, da actividade paroxística ictal, nomeadamente da sua origem, e uma correlação das duas. Também aqui a utilização de eléctrodos especiais poderá ser de grande importância;

estudo imagiológico: ressonância magnética nuclear cranioencefálica (RMN CE), com imagens coronais em T2. Trata-se de um passo essencial neste processo de avaliação, permitindo a identificação de lesões que poderão não ser evidentes em tomografia computadorizada (TC). São fundamentais os cortes coronais, nomeadamente no estudo dos lobos temporais, com ponderações em T1 (para avaliação anatómica e volumetria) e T2 (para identificação da esclerose mesial). Este exame poderá ser complementado com estudos de volumetria (estes são mais sensíveis que a análise visual em casos de esclerose mesial temporal) e de espectroscopia de RM, que permite a determinação do *ph*, dos níveis de fosfocreatina, adenosina trifosfato, lactato, N-acetilaspártato, colina e outros aminoácidos nas regiões seleccionadas. Com esta

técnica poderá, por exemplo, determinar-se uma diminuição dos níveis de N-acetilaspártato na região do foco epiléptico, provavelmente devido à perda celular e à glicose, e ainda de fósforo, havendo contrariamente uma elevação dos níveis de lactato.

PET e SPECT: a tomografia de emissão de positrões (PET) e a tomografia computadorizada de emissão de fóton singular (SPECT) têm sido cada vez mais utilizadas neste processo de avaliação pré-cirúrgica. O PET interictal revela a existência de áreas de redução do metabolismo da glucose, que correspondem muitas vezes ao foco epiléptico identificado no EEG. Durante a crise, o foco apresenta um incremento marcado deste metabolismo. O PET interictal pode ser positivo em 70% dos doentes com epilepsia temporal e em 60% daqueles com epilepsia do lobo frontal. O SPECT é menos específico que o PET, embora a sua realização seja menos morosa e geralmente mais acessível. O SPECT ictal e pós-ictal (em que o produto é injectado até 20 minutos após a convulsão e o exame realizado até 6 horas após) apresentam uma grande probabilidade de localização do foco epiléptico (97% e 71%, segundo alguns estudos); quando realizado em fase interictal a sua sensibilidade é inferior a 50%. A informação fornecida por estes exames é complementar dos estudos EEG e RMN.

b) *invasivos*

teste de Wada e angiografia cerebral: o teste de Wada é efectuado através de exame angiográfico, consistindo na injeção de amital (amobarbital) sódico nas artérias carótidas (Wada clássico) ou nas artérias cerebrais posteriores (Wada supra-selectivo). Este teste vai fornecer informação acerca do hemisfério dominante para a linguagem, da adequação da memória em cada hemisfério, podendo ainda evidenciar qualquer disfunção hemisférica. A sua realização é fundamental na programação da cirurgia do lobo temporal. Tem, no entanto, uma importância menos acentuada na avaliação de crianças, visto que a plasticidade do cérebro durante a 1ª década de vida pode permitir a transferência da dominância verbal entre hemisférios. A angiografia que é executada paralelamente pode demonstrar alterações da vascularização do hemisfério afectado ou, mesmo, identificar algumas malformações vasculares. A caracterização dos trajectos vasculares nestes doentes pode ainda revelar-se importante na programação da inserção por estereotaxia dos eléctrodos profundos;

monitorização da actividade EEG com eléctrodos profundos, subdurais e epidurais: a monitorização intracraniana da actividade EEG pode estar indicada quando se torna necessária uma correcta localização da zona epileptogénea, não esclarecida com os métodos não invasivos. Podem ser utilizados eléctrodos profundos intracerebrais, eléctrodos subdurais em rede ou em fita, e eléctrodos epidurais. Os primeiros necessitam de ser colocados por

estereotaxia, os segundos por craniotomia e os últimos através do orifício de trépano. Estes eléctrodos permitem ainda a estimulação cortical, no sentido da identificação e mapeamento das zonas epileptogéneas e, sobretudo, o mapeamento funcional das regiões corticais sensitivas antes da intervenção cirúrgica. Estas monitorizações podem ser mantidas por um período variável, que pode ir até 2 semanas ou mais. As características EEG ictais são variáveis, podendo consistir em pontas e polipontas de frequência variável, atenuação da actividade eléctrica, actividade de alta frequência e baixa amplitude, etc. Esta técnica, em que se podem efectuar diversas combinações de eléctrodos, permite uma localização precisa do foco em 60-80% dos casos.

c) *intra-operatórios*

electrocorticografia: permite a identificação do foco epiléptico intra-operatoriamente;

mapeamento funcional: também nesta fase é possível proceder ao mapeamento das diversas funções. Será feito em 2 passos:

- 1) na vigília: áreas da linguagem, motoras, sensoriais;
- 2) no sono: estimulação motora directa e estimulação somatossensorial (potenciais evocados).

Terapêutica cirúrgica

Os procedimentos cirúrgicos mais frequentemente efectuados são os de ressecção focal, muito particularmente a lobectomia temporal. Estas são geralmente um pouco mais alargadas a nível do hemisfério não dominante (em termos clássicos 4-5 cm no hemisfério dominante, 5-6 cm no hemisfério não dominante), e o seu grau de sucesso é também superior neste caso^{5,8}. No hemisfério dominante, a ressecção pode ainda ser condicionada pelo mapeamento funcional das funções de linguagem e pela determinação electrocorticográfica do foco epiléptico. Além da lobectomia temporal clássica, outras técnicas nas quais a exérese é limitada às estruturas medianas, são também utilizadas nesta região (amigdalectomia, hipocampectomia, amigdaló-hipocampectomia)⁸.

As taxas de sucesso nesta cirurgia variam¹⁷: 50-70% dos doentes ficam livres de crises que alterem a consciência ou desencadeiem movimentos anormais, mas mantêm auras com alguma frequência; 20-25% apresentam uma melhoria muito acentuada e 10-15% não mostram alterações significativas. Cerca de 10-20% dos doentes que ficam livres das suas crises podem, futuramente, vir a interromper a terapêutica médica.

Os riscos mais comuns desta cirurgia podem consistir em afasia permanente, hemiparesia ou hemianópsia, embora no seu conjunto estas alterações não ultrapassem cerca de 2% dos indivíduos operados¹⁸.

A lobectomia frontal é também um tipo de cirurgia efectuado com alguma frequência. A ressecção a nível das

áreas pré-frontais pode ser extensa, enquanto aquelas dirigidas à área suplementar motora devem ser restritas e definidas através da localização do foco epiléptico e com o mapeamento funcional da área motora primária. Os resultados são algo inferiores àqueles conseguidos com a lobectomia temporal: 30-50% dos pacientes ficam livres de crises que alteram a consciência ou provocam movimentos anormais, e a taxa de insucesso pode ir de 25-35% dos doentes¹⁹.

As lobectomias parietal e occipital podem também ser efectuadas, mas geralmente apenas quando uma lesão estrutural subjacente é identificada. Nestes casos, o seu sucesso é comparável ao da lobectomia temporal.

Dois outros tipos de intervenção cirúrgica são também praticados: a calosotomia e a hemisferectomia.

A calosotomia consiste numa cirurgia funcional, na qual se procede à desconexão dos 2 hemisférios, diminuindo ou interrompendo a generalização inter-hemisférica de uma crise epiléptica. Trata-se de um procedimento utilizado em doentes com convulsões refractárias à terapêutica médica, sejam elas de origem focal, mas irrecorrível, multifocais ou bilaterais e independentes, ou então não localizadas^{4,5,12}. Esta técnica é, por vezes, efectuada em 2 tempos operatórios, procedendo-se inicialmente à desconexão dos 2/3 anteriores e, em caso de necessidade, posteriormente, ao restante; em caso de sucesso do primeiro procedimento, evita-se, geralmente, um dos efeitos secundários mais importantes, o síndrome de desconexão. Trata-se de uma técnica mais efectiva no caso de convulsões tónicas, tónico-clónicas ou atónicas. A frequência destas crises pode ser diminuída em termos médios de 70-80% após a calosotomia parcial, e de 80-90% após a secção total²⁰⁻²². As crises parciais não beneficiam habitualmente com esta intervenção.

A hemisferectomia, que consiste actualmente numa desconexão do hemisfério, sendo este deixado no seu local (hemisferectomia funcional), é utilizada em apenas alguns casos seleccionados, geralmente em doentes com epilepsia grave e que apresentem já défices neurológicos importantes em relação com o hemisfério atingido (nomeadamente das funções motoras, sensoriais e da linguagem)^{4,5,12}. Quando efectuada muito precocemente na criança, parece haver uma compensação do hemisfério contralateral, com recuperação de algumas destas funções (nomeadamente da marcha, linguagem, etc.). Os resultados são geralmente bons, com controlo acentuado das crises convulsivas em mais de 75% dos doentes⁵.

Outros tipos de cirurgia^{4,5}, ainda em investigação, são as transecções subpiaais múltiplas (que consistem na secção das fibras tangenciais intracorticais, com preservação das fibras verticais ascendentes e descendentes, permitindo o controlo de convulsões originárias em áreas corticais primárias essenciais, sem induzir défice), nas ressecções focais para o Síndrome de West (geralmente nas

áreas parieto-occipito-temporais), a estimulação talâmica para convulsões secundariamente generalizadas, a amigdalectomia estereotáxica e a estimulação do nervo vago.

Situações particulares na infância

Existem diversas situações únicas ou mais frequentemente encontradas na criança, devidas a anomalias do crescimento ou da migração neuronal, da glia ou outros elementos de suporte, ou a outras situações patológicas menos bem esclarecidas, e que pela sua gravidade, sobretudo em termos prognósticos, podem justificar uma cirurgia precoce.

Doenças neurocutâneas

A esclerose tuberosa e o Síndrome de Sturge-Weber são situações geralmente acompanhadas de convulsões numa fase precoce da vida. O controlo com FAE é efectivo numa percentagem importante de doentes, mas um número significativo pode apresentar uma epilepsia refractária, candidata a terapêutica cirúrgica. No Síndrome de Sturge-Weber, as cirurgias mais habitualmente executadas são as ressecções focais ou a hemisferectomia. Os resultados são geralmente bons, quer do ponto de vista do controlo das crises, quer na evolução psicomotora posterior, havendo séries que documentam a melhor evolução destes doentes, em relação a grupos não operados.

Displasias corticais

São situações caracterizadas histopatologicamente por alterações da migração neuronal, em combinação com o aparecimento de elementos celulares anormais. Podem consistir em quadros de lisencefalia-agíria (a variante extrema, sem formação de sulcos terciários) e paquígia-macrogíria (na qual se encontram alterações displásicas focais ou regionais nos hemisférios cerebrais). Estes quadros estão geralmente associados com crises parciais complexas com generalização ou com crises generalizadas, muitas vezes refractárias à terapêutica. As ressecções focais ou a hemisferectomia podem estar indicadas.

Hemimegalencefalia

Trata-se de uma situação rara, caracterizada por um hemisfério cerebral dismórfico, de grandes dimensões. O exame neuropatológico pode identificar, a nível da camada cortical, elementos sugestivos de displasia cortical focal, de paquígia e mesmo de esclerose tuberosa. Esta assimetria apresenta tendência para o agravamento na fase pós-natal, acompanhando-se de deterioração mental e epilepsia focal contralateral. A hemisferectomia precoce é uma das soluções preconizadas para este quadro.

Encefalite de Rasmussen

Situação caracterizada por alterações inflamatórias focais no tecido cerebral, de carácter crónico, que se acompanha de epilepsia focal, com agravamento progressivo. A etiopatogenia viral do quadro não está ainda confirmada. A hemisferectomia é também o procedimento de escolha, visto que as ressecções focais não interrompem a progressão da doença. Quando efectuada precocemente, pode permitir o controlo das convulsões e a reversão do quadro de deterioração mental²³.

Síndrome de West

Embora considerada uma forma de epilepsia generalizada, alguns autores referem-se à possibilidade de um

início focal^{24,25}, pelo menos para algumas das crises. As ressecções focais, especialmente das áreas parieto-occipito-temporais, parecem apresentar bons resultados nalguns doentes. A hemisferectomia constitui uma alternativa terapêutica.

Síndrome de Landau-Kleffner

Caracteriza-se por convulsões parciais, com ou sem generalização secundária, alterações EEG focais e afasia adquirida. Embora apresente geralmente uma boa resposta à terapêutica médica, alguns casos comportam-se como refractários, pelo que a terapêutica cirúrgica, neste caso a transecção subpial múltipla, pode estar indicada.

Bibliografia

- Horsley V. Brain Surgery. *BMJ* 1886; 2: 670-675.
- Penfield W, Jasper H. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*. Boston, Little, Brown, and Company, 1954.
- Engel J. Update on Surgical Treatment of the Epilepsies. *Neurology* 1993; 43: 1612-1617.
- Engel J. Epilepsy Surgery. *Current Opinion in Neurology* 1994; 7: 140-147.
- Devinsky O, Pacia S. Epilepsy Surgery. *Neurologic Clinics* 1993; 11: 951-971.
- Relatório Sobre a Cirurgia da Epilepsia em Portugal. Comissão ad hoc da Liga Portuguesa contra a Epilepsia, 1992.
- Engel J, Shewmon D. Overview: Who Should be Considered a Surgical Candidate? In Engel J Jr (Ed): "Surgical Treatment of the Epilepsies", Edn 2. Raven Press, New York, 1993:23-34
- Philippon J, Clémenceau S, Baulac M. Chirurgie de l'Épilepsie du Lobe Temporal. *Rev Neurol* 1994; 150: 185-195.
- Duchowny M. Identification of Surgical Candidates and Timing of Operation: An Overview. In Wyllie E (Ed), "The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice", Lea & Febiger, Philadelphia, 1993: 999-1008.
- Henriksen O. What is Needed from a Neurological Point of View? *Acta Neurol Scand* 1994; Suppl 152: 190-191.
- Mattson R. Drug Treatment of Uncontrolled Seizures. In Theodore WH (ed): "Surgical Treatment of Epilepsy", New York, Elsevier 1992: 29-35.
- Holmes G. Surgery for Intractable Seizures in Infancy and Early Childhood. *Neurology* 1993; 43 (suppl 5):S28-S37.
- Arroyo S, Freeman J. Epilepsy Surgery in Children: State of the Art. *Advances in Pediatrics* 1994; 41: 53-81.
- Ogunmekan A, Hwang P, Hoffman H. Sturge-Weber-Dimitri Disease: Role of Hemispherectomy in Prognosis. *Can J Neurol Sci* 1989; 16: 78.
- Resnick T, Duchowny M, Jayakar P. Early Surgery for Epilepsy: Redefining Candidacy. *J Child Neurol* 1994; 9(suppl): 2S36-2S41.
- Duchowny M, Levin B, Jayakar P, Resnick T. Neurobiologic Considerations in Early Surgery for Epilepsy. *J Child Neurol* 1994; 9(suppl): 2S42-2S49.
- Engel J. Outcome With Respect to Epileptic Seizures. In Engel J Jr (Ed): "Surgical Treatment of the Epilepsies". Raven Press, New York, 1987: 553-571.
- Van Buren J: Complications of Surgical Procedures in the Diagnosis and the Treatment of Epilepsy. In Engel J Jr (Ed). "Surgical Treatment of the Epilepsies". Raven Press, New York, 1987: 465-475.
- Lesser R, Fischer R, Uematsu S. Assessment of Surgical Outcome. In Theodore WH (ed): "Surgical Treatment of Epilepsy", New York, Elsevier, 1992: 217-229.
- Purves S, Wada J, Woodhurst W, et al. Results of Anterior Corpus Callosum Section in 24 Patients with Medically Intractable Seizures. *Neurology* 1988; 38: 1194-1201.
- Spencer S, Spencer D, Williamson P, et al. Corpus Callosotomy for Epilepsy: I: Seizure Effects. *Neurology* 1988; 38: 19-24.
- Wyler A. Corpus Callosotomy. In Theodore WH (ed): "Surgical Treatment of Epilepsy", New York, Elsevier 1992: 205-208.
- Vining E, Freeman J, Brandt J, et al. Progressive Unilateral Encephalopathy of Childhood (Rasmussen's Syndrome): a Reappraisal. *Epilepsia* 1993; 34: 639.
- Chugani H, Shewmon D, Shields W et al. Surgery for Intractable Infantile Spasms: Neuroimaging Perspectives. *Epilepsia* 1993; 34: 764.
- Hrachovy R, Frost J, Glazed D et al. Surgical Treatment for Infantile Spasms? *Ann Neurol* 1991; 29: 110.