

SISTEMA LIMBICO Y EPILEPSIA

Por GUILLERMO CRUZ* y PATRICIA CAMPOS**

RESUMEN

Se revisa la clasificación de las epilepsias del lóbulo temporal y las de origen extratemporal, ubicando la epilepsia límbica en sus dos formas: cingular y mesiobasal; con sus respectivas características semioclínicas y bioeléctricas. Se presentan 7 casos, seis de epilepsia mesiolímbica y un caso de epilepsia cingular, con edades entre 2 y 28 años, vistos en un período de 3 años y con seguimiento entre 6 meses y 2 años. Se analiza la sintomatología, los estudios neurofisiológicos y la fisiopatología. Llama la atención la variedad de síntomas con contenido psíquico. Se comparan estos datos con los encontrados en la literatura.

SUMMARY

The classification of temporal and extratemporal epilepsies is reviewed, pointing out the two forms of limbic epilepsy: cingular and mesiobasal; with both clinic and bioelectric features of each one. Seven cases are presented; six with limbic epilepsy and one with cingular epilepsy, with ages between 2 and 28 years, viewed during a 3 years period, and with 6 months to 2 years follow-up. Symptoms, neurophysiological studies and physiopatology are analyzed. It's noticeable the variety of psychic symptoms. We compare our findings with previous publications.

PALABRAS-CLAVE: Epilepsia, sistema límbico, epilepsia límbica, epilepsia cingular, epilepsia mesiobasal.

KEY WORDS: Epilepsy, limbic system, limbic epilepsy, cingular epilepsy, mesiobasal epilepsy.

* Profesor de Neurología de la Facultad de Medicina de la UNMSM.

** Profesora de Neurología de la Facultad de Medicina de la Universidad Peruana Cayetano Heredia.

INTRODUCCION

"No pueden imaginarse qué siente un epiléptico durante el segundo antes de su crisis. No sé si esta felicidad durará segundos, horas o meses pero créanme, no cambiaría este momento por todas las joyas que el mundo me ofreciera..."

Estas líneas pertenecen al notable escritor ruso Fedor DOSTOYEVSKY en *El Idiota* y tal como lo describiera ALAJOUANINE en 1963¹, tiene rasgos patognomónicos de lo que se dio en llamar *epilepsia del lóbulo temporal*. Al analizar el texto se refirió especialmente al contenido de alteraciones perceptuales y sensaciones interoceptivas; fenómenos que ya habían sido estudiados y provocados por estimulación eléctrica cerebral desde los trabajos de PENFIELD & JASPER¹³ en 1954, que en forma paralela describían lo que ocurría con la neuroanatomía funcional del lóbulo temporal: conexiones existentes del área visual, auditiva y somestésica, con las estructuras grises del sistema límbico que incluían la amígdala, el hipocampo, el parahipocampo y las cortezas orbitarias.

La semiología y el manejo de las crisis del lóbulo temporal, han sido objeto de investigación desde FOERSTER & PENFIELD⁷ en 1930 hasta autores contemporáneos como MAZARS¹² en 1970, quien describiera en primer lugar la epilepsia focal cortical como una entidad que expresaba una descarga neuronal hipersincrónica, rítmica y autolimitada de una porción restringida del cortex y que se propagaba desde ella hacia otras áreas corticales; a partir de esta definición acuña el término de *epilepsia cingular* vigente en las nuevas clasificaciones como veremos a continuación.

La historia de las crisis parciales complejas con origen extra-temporal tampoco es tan reciente y empezó cuando los pacientes con supuestas crisis temporales no respondían adecuadamente al tratamiento médico o quirúrgico. Los trabajos van desde BANCAUD en 1965², THEODORE en 1983,¹⁷ y llegan a WEISER¹⁸⁻¹⁹ quien en 1987 describió la *epilepsia límbica mesiobasal* como una forma de las epilepsias con sintomatología temporal.

En 1987, DELGADO-ESCUETA *et al.* proponían una nueva clasificación de epilepsias del lóbulo frontal y epilepsias del lóbulo temporal, que involucraba los dos tipos de las hasta entonces descritas como epilepsias del lóbulo límbico.¹¹⁻¹⁵

El propósito de la presente revisión es presentar algunos ejemplos de pacientes cuya sintomatología pudiera corresponder a epilepsias del lóbulo límbico, haciendo la salvedad de que por limitaciones técnicas no podemos hacer uso de estereoelectroencefalografía ni monitoreo electrofisiológico y por lo tanto nos serviremos de la clínica y el EEG de superficie para nuestra definición; del mismo modo hacemos una revisión bibliográfica de lo encontrado hasta hoy acerca de epilepsias del lóbulo límbico.

MATERIAL Y METODOS

Se utilizaron los siguientes criterios de inclusión:

I. Para epilepsia límbica mesiobasal (WIESER, 1987).

1. Clínica: Crisis con fenómenos iniciales autonómicos, somato sensoriales, motores o psíquicos, seguidos de compromiso de conciencia y automatismos.

2. EEG: Foco temporal anterior de ondas agudas o puntas, o eventualmente focos en otras localizaciones (frontal, parietal u occipital).

II. Para epilepsia cingular (MAZARS, 1970).

1. Clínica: ausencias con caídas o rotación de la cabeza, crisis tónico-clónicas generalizadas precedidas de ausencias o crisis epráxicas (rotación de cabeza y elevación de miembro superior contralateral).
2. EEG: complejos punta-onda 1-4 Hz asimétricos, con acentuación en región parasagital pre-central.

Nuestra casuística consta de 7 casos, 6 varones y una mujer, con edades comprendidas entre 2 y 28 años. Seis de ellos con sintomatología y EEG sugerentes de epilepsia mesiobasal y uno de epilepsia cingular. Fueron examinados en el Servicio de Neurología del Hospital General Guillermo Almenara y en el consultorio de Neuropediatría del Hospital General Base Cayetano Heredia en un período de 3 años anterior a Julio de 1988; con un tiempo de seguimiento que varió entre 6 meses y 2 años.

En los 6 primeros casos (TABLA I) la edad de inicio de las crisis varió entre 9 meses y 13 años, 3 con antecedentes de hipoxia neonatal de grado variable, todos con examen neurológico normal excepto los primeros casos que presentan retardo mental leve a moderado. El caso N° 2 tiene además estigmas disgenéticos importantes (orejas de implantación baja, paladar alto, leve hipertelorismo, testículo derecho no descendido y clinodactilia de ambos quintos dedos de manos y pies). El tipo de crisis presentada por la mayoría es parcial compleja con compromiso de conciencia, 3 de ellos presentan crisis versivas, 2 con aura de miedo, 2 con fenómenos dismnésicos y uno de ellos (N° 5) con estado de ensueño y crisis en las que pierde completamente el movimiento y se queda mirando fijamente hacia adelante por períodos variables de tiempo seguido de automatismo post-crisis.

El EEG es positivo en todos ellos: cinco presentan foco de puntas temporal anterior y uno en región frontal. Cinco casos tienen TAC; el caso N° 1 presenta una cisterna magna congenitamente agrandada, el caso N° 4 un quiste aracnoideo temporal izquierdo y en el caso N° 6 observamos calcificaciones de ganglios basales con pruebas para hipoparatiroidismo normales, en la que luego se demostraría un extenso glioma en ala de mariposa con gran infiltración. El control medicamentoso fue bueno en dos pacientes y parcial en el resto.

El caso único de epilepsia cingular (TABLA II) corresponde a un paciente varón de 14 años que inició sus crisis a los 13 años de edad, no tiene antecedentes importantes y sus crisis son del tipo epráxicas con fenómenos dismnésicos. El EEG de superficie fue normal y no se pudo realizar TAC. El control medicamentoso fue bueno.

COMENTARIO

De acuerdo con la clasificación de DELGADO-ESCUETA⁵ las epilepsias parciales complejas representan un serio problema de salud pública en función de su alta prevalencia

TABLA I

CASOS DE EPILEPSIA LIMBICA MESIOBASAL

Caso	Paciente	Edad	Edad de Inicio	Antecedentes	Crisis	E. E. G.	T. A. C.
1	LVS	4 años, 10 meses	1 año	Hipoxia neonatal; exámen neurológico: Normal.	Versivas, atónicas, parciales complejas con compromiso de conciencia y miedo.	Puntas, temporal anterior izquierdo.	Cisterna Magna grande.
2	NZ	12 años	9 meses	Hipoxia neonatal.	Parciales complejas con com- promiso de conciencia y miedo; antes versivas derechas.	Puntas, temporal anterior izquier- do.	Normal.
3	FT	3 años	2 años	—	Parciales complejas con com- promiso de conciencia.	Temporal anterior derecho.	—
4	RAMV	15 años	13 años	Hipoxia neonatal.	Disartria, dismnesia, automa- tismo y generalización secun- daria.	Temporal anterior izquierdo.*	Quiste arac- noideo tempo- ral izquierdo.
5	LVS	28 años	8 años	—	Antes generalizadas, ahora en hemisferio derecho y "dreamy state".	Frontal izquierdo.	Normal.
6	CGI	12 años	10 á 14 meses	—	Parciales motoras, disfásicas, clonías faciales.	Fronto-temporal izquierdo.**	Calcificacio- nes en gan- glios basales.

* Ver Fig. 1

** Ver Fig. 2

TABLA II
EPILEPSIA CINGULAR

Caso	Paciente	Edad	Edad de inicio	Antecedentes	Crisis	E.E.G.	T.A.C.
1	ESVR	14 años	13 años	—	Euprática de MSI; Déjà-vu, Déjà-connu.	Normal	—

y su resistencia a los tratamientos farmacológicos convencionales. Para HAUSER (1975)¹⁰ la incidencia es de cerca del 60% y para GASTAUT (1975)⁸ 62% con 40% de tipo puramente parcial compleja sin otra sintomatología agregada. Así, en 1986 la Comisión Nacional para el control de la epilepsia y sus secuelas reportaba en Estados Unidos entre 300,000 y 400,000 pacientes refractarios a tratamiento médico y a los cuales con las modernas clasificaciones se les podía dar el beneficio de una cirugía de acuerdo a la topografía de sus descargas.

Las epilepsias del lóbulo temporal se dividen en cuatro grupos de acuerdo a su topografía. El primero de ellos corresponde a la *epilepsia hipocampal* o *mesio basal* o *límbica* o *primaria rincefálica de Bancaud* también definida por WIESER en 1983 como *límbica mesio basal*, comprende el mayor grupo de las epilepsias del lóbulo temporal (70-80%) y se combinan frecuentemente con síntomas alucinatorios de sensaciones vívidas, seguidos de automatismos y compromiso de conciencia.⁵ Existe una gama de fenómenos previos a las crisis que muchas veces son obviados en la historia por el paciente o por el médico no acucioso que no indaga por esos síntomas (TABLA III). De nuestros 6 pacientes, 5 presentaron una u otra forma de estos fenómenos.

Desde el punto de vista electrofisiológico, el 65% de estas crisis registran descargas tónicas simultáneas en el hipocampo y la amígdala desde el inicio. Otro 25% lo constituyen las descargas tónicas sólo del hipocampo y sin compromiso inicial de la amígdala ipsilateral. Aproximadamente 7% comienzan en la amígdala y se propagan al hipocampo en 3-5 seg. Únicamente 3% permanecen restringidas a la amígdala dando origen a la forma *temporal polar* de WIESER.¹⁹

El registro EEG de superficie interictal está representado por el foco de puntas temporal anterior. Son descargas que generalmente se repiten rítmicamente con una frecuencia de 0.5-1.5 Hz aunque frecuentemente se ve paroxismos de 2-4 Hz. Este patrón deberá ser diferenciado de las llamadas puntas pequeñas temporales de somnolencia (sss); el sueño leve N-REM facilita la aparición de este tipo de foco.

Durante el período ictal generalmente ocurre una atenuación súbita y localizada de la actividad de base seguida por una descarga rítmica de aproximadamente 4-7 Hz, la cual va aumentando en amplitud y disminuyendo en frecuencia hasta 1-2 Hz. La descarga rítmica puede ser estricta o predominantemente unilateral, o simétrica y bilateral desde el

TABLA III

**ALGUNAS CRISIS PARCIALES COMPLEJAS DE ORIGEN CINGULAR
DATOS DE LA LITERATURA**

Fenómeno	Carácter diferencial	Prueba de origen	Autor
Autonómico	Palidez, taquicardia, midriasis, micción. "Haggard eyes".	SEEG del ictus; cese de las crisis después de resección.	GEIER <i>et al.</i> , 1977.
	Apnea que puede ser voluntariamente inducida, aura de sofocación.	Reproducción de signos y síntomas por estimulación directa.	PENFIELD & JASPER, 1954.
Motor	Elevación inicial del brazo, extensión de la cabeza, rotación desviación de cabeza y ojos, caída de cabeza, clonías faciales bilaterales asimétricas. Pérdida fugaz de tono, movimiento tónico del brazo de inicio súbito.	SEEG, ECOG: Cese de las crisis después de excisión.	MAZARS, 1969. GEIER <i>et al.</i> , 1969.
Verbal	Risa, llanto, bostezo.	Igual al anterior.	GEIER <i>et al.</i> , 1977.
Automatismos	Movimientos complejos, repetitivos, reactivos y bilaterales. Postura "fetal", manipulación genital.	SEEG de crisis inducida	GEIER <i>et al.</i> , 1977.
Compromiso de conciencia.	Estado de ensueño, pérdida parcial o total; pseudoausencias, breve compromiso de conciencia.	Igual al anterior.	GEIER <i>et al.</i> , 1977. MAZARS, 1969.

SEEG: estereoelectroencefalografía
ECOG: electrocorticografía

B.E. SWARTZ & A.V. DELGADO-ESCUETA, 1986.

inicio. Cuando termina la crisis es generalmente bilateral con voltaje máximo en una o ambas zonas temporales.

Los otros tres tipos de crisis temporales que describe DELGADO-ESCUETA son la amigdalar, la lateral posterior o temporal parcial y la epilepsia insular o epilepsia de la *insulina de Reil*, crisis a las cuales no nos vamos a referir por no ser el tema.

Dentro del grupo de las llamadas epilepsias del lobulo frontal encontramos también cuatro grupos: las del área motora suplementaria, la cingular, la órbita frontal y la dorso lateral. Muy frecuentemente estos tipos de epilepsia presentan crisis muy breves con confusión post-ictal mínima o inexistente y con frecuencia son confundidas con crisis psicógenas.

La epilepsia cingular descrita por MAZARS¹² como ya fue mencionado, ha sido objeto de estudio clínico-electrofisiológico detallado por numerosos autores, los cuales trataron de darle a cada uno de los fenómenos experimentados un correlato anatómico (Tabla III). Así, los fenómenos autonómicos fueron reproducidos en el trabajo pionero de PENFIELD & JASPER¹³ en 1954 y luego estudiados por GEIER en 1977.¹² MAZARS¹² a su vez estudia a 36 pacientes y describe las llamadas crisis eupraxicas de rotación de cabeza y ojos con postura tónica súbita de brazo contralateral. TALAIRACH¹⁶ en 1976 y sus estudios con cirugía estereotáxica contribuyen al estudio con la descripción de posturas fetales y manipulación genital. Por último MAZARS y GEIER estudiaron el famoso *dreamy state* o estado de ensueño y las llamadas pseudoausencias.

En nuestra casuística únicamente tenemos un paciente con una crisis euprática bastante típica en el que desafortunadamente no se pudieron completar los exámenes.

Desde el punto de vista electrofisiológico, cuando la descarga se origina en el cíngulo anterior la bilateración es instantánea y la descarga se propaga a los dos cíngulos desde la región rostral a la caudal en segundos. La proyección a las cortezas interhemisféricas es de esta manera bilateral, sincrónica y simétrica, y la latencia de proyección a la convexidad de los polos frontales se produce en segundos o décimas de segundo.

Cuando la descarga se inicia en el cíngulo posterior, la propagación requiere más tiempo pero luego de ese período de latencia, la difusión es violenta llegando a la convexidad en un tiempo tan breve que resulta en una crisis tónico-clónica generalizada. La actividad que se registra sobre los cíngulos es de dos tipos: ondas agudas intermitentes sobre un fondo normal, y salvas rítmicas de punta-onda atípicas, diferentes en simetría y con propagación mayor sobre regiones frontales.

En el EEG de superficie vemos que frecuentemente son: punta-onda de gran amplitud en salvas cortas de 1-4 seg. generalmente unilaterales, con más frecuencia bilaterales pero asimétricas en amplitud. El voltaje más alto es registrado en la región frontal parasagital o en el área prefrontal; registrado en montajes especiales de tipo cuadrangular es fácil diferenciarlo de la verdadera ausencia. Menos frecuentes son las salvas de ondas lentas o punta-onda lenta frontal con tendencia a ser rítmica; se registran en áreas frontales, y pre-frontales anteriores con propagación al lado opuesto.

El análisis de la presente revisión bibliográfica y la pequeña casuística considerada, nos obliga a resaltar la compleja fenomenología epiléptica del lóbulo temporal y en especial del sistema límbico; como ya se enfatizó, casos clínicos como éstos son a menudo confundidos con cuadros psiquiátricos por la gran variedad del fenómeno semioclínico. De

otro lado, estas mismas características nos permiten un diagnóstico diferencial más fino entre patología temporal y extra-temporal.

Los avances tecnológicos en base al monitoreo neurofisiológico intensivo con electrodos profundos (estereoelectroencefalografía), proporcionan en la actualidad una evidencia anatómica y biológica que lamentablemente no esta a nuestro alcance y que no nos permite llegar a sutilezas diagnósticas.

R É S U M É

L'on revise la classification des épilepsies temporales et celles d'origine extra temporal, situant l'épilepsie limbique dans ses deux formes: cingulaire et mediobasale; avec ses respectives caractéristiques semio-cliniques et bioélectriques. L'on rapporte six cas d'épilepsie mesiolimbique et un cas d'épilepsie cingulaire, suivis pendant trois ans. On analyse la symptomatologie, les études neurophysiologiques et leur physiopathologie. La quantité de symptômes avec contenu psychique est notable. On compare ces données avec ceux rapportés dans la littérature.

ZUSAMMENFASSUNG

Man untersucht die Klassifikation der Epilepsien des temporalen Flügels und mit extratemporalen Ursprung, wobei man die limbische Epilepsie in ihren 2 Formen vorfindet: die cingulare und die mesiobasale Epilepsie, mit den semioklinischen und bioelektrischen Merkmalen in jeder von ihnen. Man untersucht 7 Fälle, 6 mit mesiolimbischer Epilepsie und einer mit cingularer Epilepsie, mit einem Alter zwischen 2 und 28 Jahren; Man hat sie ca. 3 Jahre gesehen und hat sie zwischen 6 Monaten und 2 Jahren verfolgt. Man analysiert die Symptomatologie, die neurofisiologischen Untersuchungen und die physische Pathologie, wobei man die Aufmerksamkeit für die verschiedenen Symptome mit psychischem Inhalt lenkt und sie mit dem vergleicht, was man in der Literatur gefunden hat, von der man die wichtigen Beiträge MAZARS, WIESER und DELGADO-ESCUETA besonders erwähnen mu.

BIBLIOGRAFIA

1. ALAJOUANINE, T. & LHERMITTE, F. (1963): "Some problems concerning the Agnosias, Apraxias and Afasias". In *Problems of Dynamic Neurology*, Halpern (Ed.), 201-216.-
2. BANCAUD, J. *et al.* (1974): "Generalized epileptic seizures elicited by electrical stimulation of the frontal lobe in man", *EEG. Clin. Neurophysiol.* 37: 275-282.-
3. BEAR, D. M. (1979): "Temporal lobe epilepsy, syndrome of sensory-limbic hiperconnection", *Cortex*, 15: 357-384.-
4. DALY, D. (1975): "Ictal clinical manifestations of complex partial seizures", *Adv. Neurol.* 11: 57-83.-
5. DELGADO-ESCUETA, A. V. (1986): "The Epilepsies: New Developments of the 1980's". In *Current Neurology*, Vol. 6, Year Book Medical Publisher, London.-
6. DOANE, B. R. & LIVINGSTON, K. E. (1986). *The Limbic System, functional organization and clinical disorders*, Raven Press, New York.-
7. FOERSTER, O. & PENFIELD, W. (1930): "The structural basis of traumatic epilepsy and results of radical operations", *Brain* 53: 99-119.-
8. GASTAL, H. *et al.*

- (1975): "Relative frequency of different types of epilepsy: A study employing the classification of the International League against epilepsy", *Epilepsia*, 16: 457-461.- 9. GEIER, S., BANCAUD, J., TALAIRACH, J., BONIS, A., SZILKA, G. & ENJELVIN, M. (1977): "The seizures of frontal lobe epilepsy: a study of clinical manifestations", *Neurology*, 27: 951-958.- 10. HAUSER, W. A. & KURLAND, L. T. (1975): "The epidemiology of epilepsy in Rochester, Minnesota", *Epilepsia*, 16: 1-66.- 11. HAWKINS, A. & MELLANBY, J. H. (1987): "Limbic epilepsy induced by tetanus toxin, longitudinal electroencephalographic study", *Epilepsia*, 28: 439-467.- 12. MAZARS, G. (1970): "Criteria for identifying cingulate epilepsies", *Epilepsia*, 11: 41-47.- 13. PENFIELD, W. & JASPER, H. H. (1954): *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*, Little Brown & Co. Boston.- 14. SWARTZ, B. F. & DELGADO-ESCUETA, A. V. (1986): "Complex partial seizures of extratemporal origin: The evidence for". In *The Epileptic Focus*, H. G. Wieser (Ed.), London.- 15. SCHWARTZKROIN, P. A. (1986): "Hippocampal slices in experimental and human epilepsies", *Adv. Neurol.* 44: 991-1009.- 16. TALAIRACH, J., BANCAUD, J., GEIER, S., BORDAS-FERRER, M., BONIS, A., SZILKA, G. & RUSU, M. (1973): "The cingulate gyrus and human behavior", *EEG. Clin. Neurophysiol.* 34: 45-52.- 17. THEODORE, W.H. *et al.* (1983): "18-Fluor-deoxyglucose, positron emission computed tomography in refractory complex partial seizures", *Adv. Neurol.* 14: 429-437.- 18. WIESER, H. G. & YASARGIL, M. G. (1981): "Selective amygdalohippocampotomy as a surgical treatment of mesiobasal limbic epilepsy", *Surg. Neurol.* 17: 445-456.- 19. WIESER, H. G. (1986): "Psychomotor seizures of hippocampal-amygdalar origin". In *Recent Advances in Epilepsy*, T. Pedley & B. Meldrum (Eds.). London.