

## SÍNDROME DE DESCONEXÃO INTER-HEMISFÉRICA APÓS CALOSOTOMIA TOTAL ASSOCIADA A COMISSUROTOMIA ANTERIOR PARA TRATAMENTO DE EPILEPSIA RESISTENTE

RELATO DE UM CASO

FERNANDO CENDES \* — PAULO C. RAGAZZO \* — VALTER DA COSTA \*  
LUIZ F. MARTINS \*

---

**RESUMO** — Os autores fazem breve abordagem das indicações da calosotomia para tratamento de crises resistentes e relatam um caso em que ocorreu síndrome de desconexão inter-hemisférica clássica, após calosotomia total associada a comissurotomia anterior. A síndrome de desconexão foi mais severa nos primeiros 5 dias de pós-operatório, com boa melhora após o 11º dia, ocorrendo recuperação funcional quase completa e, também, redução significativa da frequência das crises.

**Interhemispheric disconnection syndrome following total callosotomy associated to anterior commissurotomy for treatment of intractable epilepsy: case report.**

**SUMMARY** — The authors provide a brief review of the indication criteria of callosotomy for the treatment of medically intractable seizures. They report a surgical case with the classical picture of disconnection (split brain) syndrome, following a two-staged complete callosotomy plus anterior commissurotomy. The disconnection syndrome was more severe on the first 5 days post-operatively, improving quickly after the 11th day; there was almost complete functional recovery and a great reduction in seizure frequency.

---

Desde o primeiro relato na literatura, em 1949<sup>16</sup>, a secção cirúrgica do corpo caloso, parcial ou completa, tem sido utilizada em diversos centros, como opção para o tratamento de crises epilépticas resistentes à farmacoterapia<sup>1,3-5,7-10,12,14,15,20,21</sup>. É sabido que a calosotomia é eficaz para crises tônicas e atônicas (drop attacks), com resposta satisfatória em cerca de 70% dos casos<sup>3,4,9,14,15</sup>, parecendo haver bons resultados para crises tônico-clônicas generalizadas e crises frontais com bissincronia secundária.

A maioria dos pacientes submetidos a calosotomia em nosso serviço apresenta retardo mental, moderado a severo, o que dificulta avaliação neuropsicológica mais apurada. Além disso, grande parte das secções são feitas envolvendo apenas os  $\frac{2}{3}$  anteriores do corpo caloso, o que preserva as conexões mais importantes, sem prejuízo funcional, como já discutido por outros autores<sup>13</sup>. Deste modo, este é o primeiro caso de síndrome de desconexão inter-hemisférica observado no Instituto de Neurologia de Goiânia, após um total de 35 calosotomias até o momento.

---

\* Centro de Tratamento de Epilepsia, Instituto de Neurologia de Goiânia.

## OBSERVAÇÃO

FSG, paciente do sexo feminino, com 14 anos de idade, nascida de parto normal, sem complicações, com desenvolvimento neuropsicomotor normal, começou a apresentar crises aos 4 anos de idade, nunca controladas por medicação. As crises mais frequentes caracterizavam-se por: início com versão dos olhos e cabeça para a direita (D) acompanhada de elevação do membro superior (MS)D, na maioria das vezes com preservação da consciência II. Por vezes observavam-se clonias no MSD e, logo após, no MS esquerdo (E) e membros inferiores. Outras vezes, ocorriam automatismos manuais e bucais complexos. Não havia «auras» e, na maioria das vezes, as crises eram breves (segundos), com tendência a ocorrerem em salvas. O comportamento da consciência pós-ictal era mínimo nas crises mais demoradas e não ocorria, quando eram breves<sup>19</sup>. Havia ainda crises com componentes tônicos, que provocavam quedas. A frequência das crises era de 40 a 70 por dia. Todas as medicações existentes no mercado foram tentadas, em diversas associações, com níveis terapêuticos e tóxicos, sem sucesso nestes 10 anos. O exame neurológico era normal e o neuropsicológico mostrava paciente com bom nível intelectual, dificuldade para orientação espacial, leve dispraxia construtiva e discalculia, boa memória verbal, porém certa dificuldade para memória visual. A tomografia computadorizada de crânio foi normal. Os registros prolongados de eletrencefalograma (EEG) mostraram paroxismos de curta duração de espícula-onda lenta, de 3 a 4 Hz, generalizadas e síncronas, com predomínio variável frontal D ou E. Atividade de fundo bem estruturada, com ritmo alfa de 8 a 10 Hz. Várias crises clínicas foram registradas, que correspondem a períodos mais prolongados da atividade interictal, sendo síncrona desde o início. Em maio-1989, foi submetida a calosotomia envolvendo os 2/3 anteriores do corpo caloso. Após esta intervenção houve pouca modificação na frequência das crises que, no entanto, eram mais breves. Não houve modificação no exame neuropsicológico. O EEG mostrou interrupção parcial dos paroxismos, com episódios assíncronos e isolados em um ou outro hemisfério, porém ainda com frequentes paroxismos síncronos. Três crises clínicas foram registradas (olhar perplexo, versão da cabeça e olhos para a D, elevação do MSD), eletrograficamente com espícula e poliespícula-onda lenta generalizadas e síncronas desde o princípio, com predomínio frontal E ou D. Três meses após a primeira intervenção, foi realizada extensão posterior da calosotomia, com subsequente secção da comissura anterior. A cirurgia foi realizada pela mesma craniotomia anterior, expondo-se maior extensão da via paramediana à D para a secção da porção posterior do corpo e do esplênio. Após esta fase, o ventrículo foi aberto e a abordagem anterior às colunas do fórnix mostrou que restavam algumas fibras da porção anterior do corpo caloso, não seccionadas. Após a secção das fibras calosas remanescentes, a comissura anterior foi seccionada, também por aspiração, sob visão direta. No pós-operatório (PO) imediato a paciente apresentava redução de movimentos à E, dando falsa impressão de paresia. A medida em que ela começou a movimentar-se, foi observado aparecimento de síndrome de desconexão inter-hemisférica 2,6,18, que estava bem caracterizada no segundo dia PO.

No terceiro e quarto dias após a cirurgia foi feita reavaliação neuropsicológica em que se observou: labilidade emocional com choro fácil, sem motivos lógicos; desorientação tempo-espacial importante, não sabendo o dia da semana, hora do dia e, também, não se lembrando de fatos como ter almoçado ou ter tomado o café da manhã, por exemplo. Confundia frequentemente o local em que se encontrava, achando que estava em outra cidade, apesar de estar totalmente vigil. Ao exame mostrava agrafagnosia e astereognosia à E. Apresentava apraxia disgnóstica (ausência de cooperação para atos que necessitam das duas mãos) e, também, dificuldade para realizar tarefas usando apenas a mão E, apesar de não existir paresia. A título de exemplo podemos citar que, quando a paciente ia ao lavabo, frequentemente lavava apenas a mão D e, às vezes, a E atrapalhava. Quando era solicitada para baralhar cartas de jogo, as duas mãos fixavam-se no baralho, assumindo direções opostas, como se fossem «rasgar as cartas», deixando-a extremamente ansiosa. Apresentava ainda hemi-inatenção tátil e visual à E. Quando deitava, esquecia-se de tirar a sandália do pé E; frequentemente segurava objetos ou colocava a mão E em determinados locais, não se dando conta do fato. Não existia, porém, uma negação do hemicorpo E. Quando interrogávamos o que estava acontecendo com sua mão E, respondia: «Parece que esta mão tem uma força incrível e me atrapalha algumas vezes». Alguns fatos interessantes ocorreram nos primeiros três dias PO, como: estava ela comendo um sanduíche e segurando-o com a mão E quando, subitamente a mão leva o sanduíche para atrás das costas e a mão D sai em busca, o que deixa a paciente girando no quarto; não conseguindo segurá-lo com a mão D, fica aflita e solicita à mãe para ajudá-la. No quinto dia PO, continuava levemente desorientada quanto ao horário, porém já se observava discreta melhora quanto ao reconhecimento de estímulos táteis no hemicorpo E e se esquecia, com menor frequência, de tirar a sandália quando deitava; existia ainda alguma dificuldade para a deambulação. No sexto

dia PO, já havia boa melhora da labilidade emocional e melhor orientação; não conseguia ainda baralhar cartas, porém já começava a usar a mão E como apoio, fazendo todo o movimento com a D, uma forma de compensação para o déficit existente; começava a reconhecer melhor D-E do examinador e dela própria. Nos dias subsequentes, até o 11º dia PO (em que ela recebeu alta), observou-se melhora gradual, não só por certa regressão dos déficits como por diversas maneiras de compensá-los. No dia da alta já estava deambulando normalmente e era capaz de usar ambas as mãos para tarefas do dia-a-dia, como alimentação e higiene pessoal (lavava as mãos sem problemas). Logo após a cirurgia a frequência das crises caiu para 10 ao dia em média, sendo mais breves e sem quedas ao solo. No decorrer dos dias esta frequência foi diminuindo; três meses após, persiste com 0 a 4 crises ao dia. O EEG mostra períodos variáveis da atividade descrita, porém restrita a um ou outro hemisfério e, durante sonolência, há tendência a bissinergia.

#### COMENTARIOS

Este é um caso típico de desconexão inter-hemisférica após calosotomia total associada a comissurotomia anterior em paciente com epilepsia de difícil controle, porém sem importantes déficits cognitivos prévios. Observou-se que, nos 4 primeiros dias PO, a síndrome de desconexão tinha repercussões desastrosas. No decorrer dos dias, porém, houve melhora significativa, deixando a paciente apta a vida social sem grandes dificuldades. Este fato pode ser explicado, talvez, pela plasticidade do sistema nervoso central, passando a usar outras conexões, como comissura do fornix, circuitos intertalâmicos e, talvez, outras conexões subcorticais. Além disso, deve-se levar em conta o fato de que, consciente e inconscientemente, a paciente aprendeu a usar o campo visual direito (com movimentos de «scanner») para auxiliar várias tarefas, bem como vários outros artifícios, como por exemplo no manuseio do baralho, que passou a ser feito todo com a mão direita, usando a esquerda apenas como apoio. Quanto à desorientação têmporo-espacial nos primeiros dias e à labilidade emocional, provavelmente em grande parte foram causadas por edema em estruturas como fornix, septo pelúcido e cíngulo, entre outras. Isto nos leva a crer que a possibilidade de ocorrência de síndrome de desconexão inter-hemisférica não contra-indica uma comissurotomia ampla como opção para o tratamento de epilepsia resistente. No entanto, pensamos que a preservação apenas da porção final do esplênio pode contribuir em muito para redução dessa síndrome, por preservar a intercomunicação de estímulos visuais.

Outra questão a ser levantada é a necessidade ou não de secção da comissura anterior. Esta estrutura conecta os dois lobos temporais (sobretudo estruturas extra-hipocámpais). Uma vez que as estruturas dos lobos temporais são importantes na propagação de descargas epilépticas, teoricamente a ressecção desta estrutura, associada à calosotomia, diminuiria as chances de bissinergia da atividade epileptiforme. Essa idéia necessita de confirmação, porém, metodologicamente, é tarefa bastante difícil. O caso aqui discutido (bem como outros em nosso serviço e da literatura) parece dar suporte a essa teoria pois, não só houve maior redução das crises como, também, maiores déficits das funções neuropsíquicas após a secção da comissura anterior. É claro que devemos levar em conta que também houve uma extensão da calosotomia, o que mascara um pouco estas conclusões. Outro fato importante acerca da comissura anterior é que ela é estrutura adjacente à porção final do rostro do corpo caloso e, uma vez abordando a comissura anterior, não há dúvida que todo o rostro foi seccionado.

Entre as comissuras prosencefálicas envolvidas na organização bilateral e síncrona de descargas do tipo espícula-onda lenta e na generalização secundária, o corpo caloso tem, aparentemente, papel mais dominante quanto maior for o desenvolvimento do animal na escala filogenética<sup>17</sup>. O papel da comissura anterior neste processo não é claro e, em vários estudos clínicos e alguns experimentais (em macacos Rhesus e Papio papio), a comissurotomia anterior parece contribuir no controle de crises. Não existe na literatura registro de individualização do efeito da secção de cada comissura para grupos específicos de síndromes. Nos pacientes com epilepsias frontais com rápida generalização secundária e crises que lembram (clínica e eletrograficamente) epilepsias primárias, o papel das conexões retículo-corticais parece importante. Em tais quadros clínicos, a repetição das crises aumenta nos períodos de baixa estimulação ambiental e na transição sono-vigília. O modelo experimental da epilepsia felina por penicilina mimetiza claramente esses aspectos. Neste modelo, a secção da comissura anterior acentua a dessincronização dos paroxismos de espícula-onda lenta, por interromper a sincronização talâmica bilateral desta atividade epileptiforme, presente mesmo após secção total do corpo caloso (Gloor, comunicação pessoal). A comis-

suotomia anterior pode, portanto, representar procedimento essencial, quando associado à calosotomia, para reduzir a chance de ocorrência de bissincronia secundária em todos os casos em que não exista lateralização evidente dos mecanismos epileptogênicos.

Alguns autores criticam a calosotomia como opção para tratamento de epilepsias, pois durante o sono outras estruturas passam a ser responsáveis pela conexão inter-hemisférica e, daí, a maior ocorrência de crises e de bissincronia no EEG em sonolência e sono. Apesar do período total de sono corresponder a cerca de um terço da vida de um indivíduo, o convívio social se dá durante vigília e, também, uma pessoa dormindo não tem crises com quedas súbitas ao solo e conseqüente trauma de face ou crânio, pois costuma-se dormir deitado ou, pelo menos, sentado.

Para finalizar gostaríamos ainda de lembrar que, em crianças com retardo mental e distúrbio de comportamento associados a síndrome epiléptica com múltiplos tipos de crises, a calosotomia leva a melhora de comportamento como um todo e a grande redução do déficit de atenção, provavelmente pela redução da bissincronia das descargas interictais ou subictais.

#### REFERÊNCIAS

1. Amacher AL — Midline commissurotomy for the treatment of some cases of intractable epilepsy: preliminary report. *Childs Brain* 2:54, 1976.
2. Barbizet J, Duizabo P — Manual de Neuropsicologia. Artes Médicas, Porto Alegre, 1985.
3. Geoffrey G, Lassonde M, Delisle F, Decarie M — Corpus callosotomy for control of intractable epilepsy in children. *Neurology* 33:891, 1983.
4. Gates JR, Rosenfeld WE, Maxwell RE, Lyons RE — Response of multiple seizure types to corpus callosum section. *Epilepsia* 28:28, 1987.
5. Habaugh RE, Wilson DH, Reeves AG, Gazzaniga MS — Forebrain commissurotomy for epilepsy: review of 20 consecutive cases. *Acta Neurochir* 68:263, 1983.
6. Kupfermann I — Hemispheric asymmetries and the cortical localization of higher cognitive and affective functions. In Kandel E, Schwartz PS (eds): *Principles of Neural Science*. Elsevier, Amsterdam, 1985.
7. Luessenhop AJ — Interhemispheric commissurotomy (the split brain operation) as an alternate to hemispherectomy for control of intractable seizures. *Am J Surg* 36:265, 1970.
8. Luessenhop AJ, de la Cuz TC, Fenichel GM — Surgical disconnection of the cerebral hemispheres for intractable seizures. *J Am Med Assoc* 213:1630, 1970.
9. Makari GS, Holmes GL, Murro AM — Corpus callosotomy for the treatment of intractable epilepsy in children. *J Epilepsy* 2:1, 1989.
10. Murro AM, Flanigin HF, Gallagher BB, King DW, Smith JR — Corpus callosotomy for the treatment of intractable epilepsy. *Epilep Res* 2:44, 1988.
11. Ochs R, Gloor P, Quesney LF, Ives J, Olivier A — Does headturning during a seizure have lateralizing or localizing significance? *Neurology* 34:884, 1984.
12. Ragazzo PC, Manzano GM, Marino R Jr — Functional microsurgical partial callosotomy in patients with secondary generalized epilepsies: I. Disruption of bilateral synchrony of spike and wave discharges. *Appl Neurophysiol* 51:297, 1988.
13. Risse GL, Gates JR, Lund G, Maxwell RE, Rubens A — Interhemispheric transfer in patients with incomplete section of the corpus callosum: anatomic verification with magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 46:437, 1989.
14. Spencer DD, Spencer SS — Corpus callosotomy in the treatment of medically intractable secondarily generalized seizures of children. *Cleveland Clin J Med* 56:S69, 1989.
15. Spencer SS, Spencer DD, Williamson PD, Mattson RH, Sass KJ — Corpus callosotomy for epilepsy: I. Seizure effects. *Neurology* 38:19, 1988.
16. Van Wagenen WP, Herren RY — Surgical division of commissural pathways in the corpus callosum: relation to spread of an epileptic attack. *Arch Neurol Psychiat* 44:740, 1940.
17. Wada JA — New surgical treatment through experimental models. In Wada J, Penry JK (eds): *Advances in Epileptology*. Raven Press, New York, 1980, pg 195.
18. Walsh K — *Neuropsychology: A Clinical Approach*. Ed 2. Churchill Livingstone, New York, 1987.
19. Williamson PD, Spencer SS — Clinical and EEG features of complex partial seizures of extratemporal origin. *Epilepsia* 27:S46, 1986.
20. Wilson DH, Culver C, Waddington M, Gazzaniga M — Disconnection of the control of intractable seizures. *Neurology* 25:1149, 1975.
21. Wilson DH, Reeves A, Gazzaniga M — Division of the corpus callosum for uncontrollable epilepsy. *Neurology* 28:649, 1978.