

# Epilepsi Cerrahisinde Hemisferotomi Tekniđi

Gelişim, Endikasyon ve Cerrahi Teknik

## Hemispherotomy Technique in Epilepsy Surgery

Development, Indication and Surgical Technique

OĐUZ ÇATALTEPE

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Ankara

**Özet:** Burada epilepsi hastalarının tedavisi amacıyla kullanılan hemisferektomi tekniđi ve modifikasyonları gözden geçirilmektedir. Yaygın olarak kullanılan anatomik hemisferektomi ve fonksiyonel hemisferektomi teknikleri ile, hemisferotomi tekniđini tarihsel gelişimi ise tartışılmaktadır. Bu tekniklerin avantaj ve dezavantajları tanımlanmaktadır. Hemisferotomi tekniđinin gelişimi, endikasyonları, varyasyonları, teknik ayrıntıları ve sonuçları tanımlanmaktadır. Özet olarak hemisferotomi tekniđinin cerrahi teknik olarak daha fazla tecrübe istese de daha az per-operatif soruna neden olduđu ve daha yüksek başarı oranlarına sahip olduđu söylenebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Hemisferektomi, Hemisferotomi, Epilepsi Cerrahisi

**Summary:** The author reviewed the hemispherectomy technique and its variations used in the management of epilepsy patients. Anatomic hemispherectomy and functional hemispherectomy techniques are described briefly and the history of development of hemispherotomy technique is described with details. Advantages and disadvantages of these techniques are discussed. The development of hemispherotomy technique, indications, variations of this surgical technique are described and technical details and results are discussed. It can be summarized that hemispherotomy seem to have fewer per-operative problems, better outcome, although it is technically more challenging.

**Key Words:** Hemispherectomy, Hemispherotomy, Epilepsy Surgery

### GİRİŞ

Epilepsi cerrahisinde hemisferotomi tekniđinin uygulanması oldukça yenidir. İlk seriler ayrıntılı olarak 1995 yılında yayınlanmıştır (12, 15). Hemisferotomi, son yıllarda uygulanması giderek artmışsa da, halen sınırlı sayıda epilepsi cerrahisi merkezinde uygulanan bir cerrahi tekniktir. İyi

seçilmiş bir hasta gurubunda son derece yüksek başarı oranlarına ulaşılabilen hemisferotominin gelişimi oldukça eski bir geçmişe sahip olan anatomik hemisferektomiye alternatif arayışları içinde şekillenmiştir. Bu yazıda bu cerrahi tekniđin gelişimi, endikasyonları ve cerrahi teknik gözden geçirilecektir.

## TARİH

Nöroşirürjide anatomik hemisferektomi uygulaması oldukça eski bir tarihe dayanır. İlk kez 1928 yılında Dandy infiltratif hemisferik bir glial tümör vakasında anatomik hemisferektomi uygulamıştır (3). Hemisferektominin epilepsi tedavisi amacıyla ilk uygulanması ise 1938 yılında McKenzie tarafından gerçekleştirilmiştir (9). Ardından Krynauw'un bir grup epilepsi hastasında bu cerrahi girişimi uygulaması ve sonuçlarını 1950 yılında yayınlaması ile birlikte epilepsi tedavisinde kullanımı daha da yaygınlaşmıştır (8). Ancak anatomik hemisferektominin geç dönem komplikasyonları 60'lı yıllarda yayınlanan serilerde görülmeye başlamış ve Oppenheimer'in 1966 yılında superfisial serebral hemosiderozis'i tanımlamasıyla birlikte anatomik hemisferektomi tekniğine alternatif arayışlar hızlanmıştır (5, 10). 1968 yılında Ignelzi ve Bucy hemikortikektomiye tanımlamış, ardından Adams modifiye anatomik hemisferektomi ve Rasmussen fonksiyonel hemisferektomi tekniklerini tanımlayıp ilk sonuçlarını 1983 yılında yayınlamışlardır (1, 2, 7, 11). Rasmussen'in tanımladığı fonksiyonel hemisferektomi zamanla en yaygın kullanılan hemisferektomi tekniği konumuna gelmiştir (11). Bu teknik üzerinde yapılan çeşitli modifikasyonlarla birlikte hemisferotomi tekniği geliştirilmiştir. İlk kez 1992'de Delalande, Villemure ve Schramm tarafından tanımlanan ve daha detaylı olarak da ayrıntıları 1995'de yayınlanan hemisferotomi tekniği bazı farklılıklar olmakla birlikte eş zamanlı olarak değişik merkezlerde geliştirilen bir cerrahi yaklaşımdır (4, 12-15).

## ENDİKASYON

Genel olarak hemisferektomi ve hemisferotomi dahil olmak üzere tüm modifikasyonları tek taraflı hemisferik bir patolojiye bağlı olan ve karşı tarafta hemiparezi ve hemianopsi şeklinde bir nörolojik defisit ile seyreden ilaca dirençli şiddetli epilepsi vakalarında uygulanan bir cerrahi girişimdir. Çoğunlukla çocuklarda ve bir grup erişkin hastada uygulanan bu cerrahi teknik en sık Sturge-Weber sendromu, hemimegalensefali, iskemi ya da travmaya bağlı

geniş porenselalik kist, infantil hemipleji, multilobar kortikal displazi, Rasmussen ensefalopatisi gibi tablolarda kullanılmaktadır.

## AMAÇ

Cerrahide amaç karşı hemisfer normal olan vakalarda tam nöbet kontrolü, karşı hemisferde de anormal alanlar olan vakalarda ise nöbet sıklığının önemli oranda azaltılması ve hastaya daha iyi psikososyal gelişim ve iyileşmiş yaşam kalitesi sağlamaktır.

## ANATOMİK HEMİSFEREKTOMİ

Anatomik hemisferektomi bir hemisferin basal ganglionlar haricinde tümüyle çıkartılmasıdır. Cerrahi teknik kabaca hemikraniotomiye yakın geniş bir kraniotomi ardından ACA, MCA ve PCA'ların kliplenmesi, parasagittal drenaj venleri kapatılması, interhemisferik kallozotomi yapılması ve hemisferin bazal ganglia ve talamusla bağlantısının kesilerek tümüyle çıkartılması şeklinde özetlenebilir. Yukarıda da belirtildiği gibi yüksek oranda erken ve geç dönem komplikasyonları bildirilmiştir. Per-operatuar kanama, derin hipotansiyon, kardiak arrest, intraoperatif mortalite hiç de nadir olmayan oranlarda rapor edilmiştir. Geç dönemde ise en sık görülen sorunlar geniş intrakranial kaviteye bağlı beyinsapı şifti, superfisyal serebral hemosiderozis (SSH) ve hidrosefalidir. Montreal Neurological Institute'de anatomik hemisferektomi uygulanan ve ortalama sekiz yıllık takip sonuçları yayınlanan 27 hastada hidrosefali görülme sıklığı %52, SSH görüme sıklığı %33 ve mortalite oranı %9 olarak bulunmuştur. Superfisyal serebral hemosiderozis özellikle üzerinde durulması gereken bir geç komplikasyondur. Anatomik hemisferektomiden ortalama 8 yıl sonra görülmeye başlanan SSH'de patoloji hemisferektomi kavitesi ve ventrikül duvarını saran membran oluşumu, subpial demir birikimi granüler ependimitis ve subependimal gliosis şeklinde gelişmektedir. Anatomik hemisferektomi sonrası geç dönemde %25-30 sıklıkta gelişen bu patolojide hastalarda ani nörolojik bozulma, hidrosefali, artmış intrakraniyal basınç ve yüksek mortalite oranı ile karşılaşılmaktadır (6, 10, 11).

## RASMUSSEN'İN FONKSİYONEL HEMİSFEREKTOMİSİ

Anatomik hemisferektominin yukarıda tanımlanan ciddi komplikasyonlarını önlemek amacıyla Rasmussen fonksiyonel hemisferektomi tekniğini tanımlamıştır (11). Yayınladığı kendi fonksiyonel hemisferektomi serisinde intrakaviter hemosiderozisin önlendiğini ve hidrosefali oranının %5-7'e indiğini bildirmiştir. Fonksiyonel hemisferektomi günümüzde en sık kullanılan hemisferektomi tekniği olma özelliğini korumaktadır (6). Fonksiyonel hemisferektomi bir hemisferin anatomik olarak sınırlı rezeksiyonu ile fonksiyonel olarak tam diskonneksiyonu olarak tanımlanabilir. Cerrahi teknik kabaca pre- ve post-santral girusları içeren parasantral lob rezeksiyonu, temporal lobektomi ile amigdalohipokampektomi şeklinde gerçekleştirilen hemisferin subtotal rezeksiyonu ve kallozotomi, frontobasal ve oksipitobasal diskonneksiyon şeklinde gerçekleştirilen hemisferik dekonneksiyon olarak tanımlanabilir.

## HEMİSFEROTOMİ

Hemisferotomi tekniği Rasmussen'in tanımladığı fonksiyonel hemisferektomi uygulamasında rezeke edilen doku oranının giderek azaltılması sonucu gelişen bir cerrahi yaklaşımdır. Temel yaklaşım aynı olsa da bazı farklılıklar içeren ve hemen hemen eş zamanlı olarak farklı merkezlerde Delalende, Villemure ve Schramm tarafından kullanılmaya başlanan hemisferotomi tekniği ile ilgili ilk detaylı sonuçlar 1995 yılında yayınlanmıştır (4, 12, 13, 15). Hemisferotomi bir hemisferin majör bir rezeksiyon yapılmaksızın tam diskonneksiyonudur ve hemisferik deafferantasyon olarak da adlandırılır. Hemisferotomi tekniğinin geliştirilmesinde temel motivasyon klasik hemisferektominin komplikasyonlarını önlemek, cerrahi travmayı minimize etmek, cerrahi kaviteyi küçültmek, kan kaybını azaltmak ve cerrahi süresini kısaltmaktır. Yukarıda da belirttiğimiz gibi çeşitli hemisferotomi teknikleri tanımlanmıştır. Hemisferotomi amacıyla Villemure 'perisylvian window' tekniğini tanımlamış, Schramm önce perisylvian transkortikal transventriküler yaklaşımı

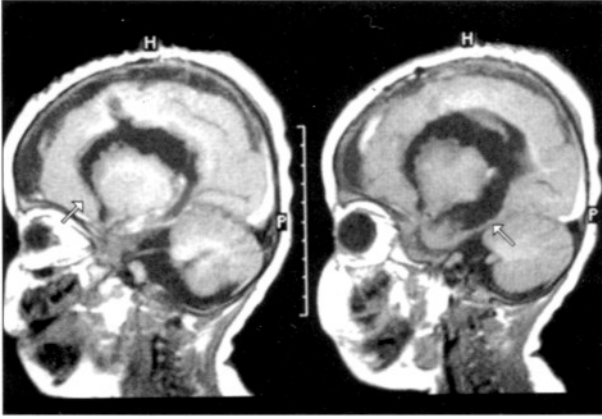
tanımlamış ve daha sonra transsylvian transkortikal transventriküler keyhole hemisferotomi tekniğini geliştirmiş ve Delalende ise dorsal transkortikal subinsular santral hemisferotomi tekniğini kullanmıştır (4, 12, 13, 15). Bu teknikler arasında temel fark ventriküle giriş yollarındaki farklılıklar ve rezeke edilen dokulardır ama esas olarak tümünde önemli bir doku rezeksiyonu yapmadan hemisferin tam diskonneksiyonunu gerçekleştirmeyi hedefler. Bu nedenle de kanımcı fonksiyonel hemisferektomi terimi Rasmussen tekniğinden çok bu grup için daha doğru bir adlandırma olacaktır.

## HEMİSFEROTOMİDE CERRAHİ TEKNİK

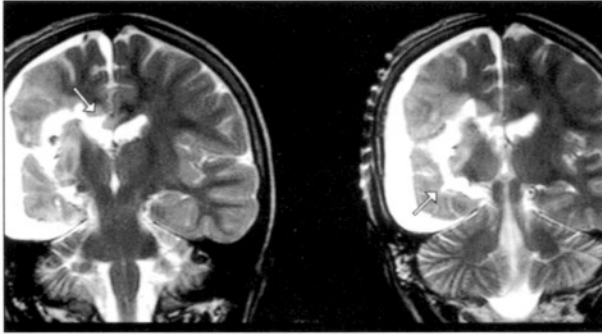
Bizim kullandığımız ve ektaki CD'de de görülen hemisferotomi tekniği Schramm'ın tanımladığı tekniğe daha yakındır. Hastanın başı tam yan pozisyona getirilir ve orta hat yapılarına hakim olmak için 10-20 derece aşağı doğru düşürülür. Skalp ve kemik flebini planlamak için nöronavigasyon yardımcı olabilir. Aynı amaçla eksternal landmarklar da kullanılabilir. Kulak önünde zigomadan başlayıp midpupiller hatta hemen saç çizgisinin arkasında sonlanan ve ters soru işareti şeklinde çevrilen ufak bir cilt flebi yeterli olmaktadır. İdeal olarak kemik flebin ön sınırı limen insüla düzeyinde, üst sınır korpus kallozum düzeyinde ve lateral ventrikül tabanından hemen aşağıda olmalıdır. Arka sınır ise sylvian sisternin tüm uzunluğunu içerecek şekilde planlanır. Kraniotominin 2/3 ü sylvian fissürün üstünde 1/3 ü se altında kalmalıdır. Cerrahi kaba hatlarıyla silvian fissürün tam diseksiyonu, temporal ve frontoparietal operküllerin serbestleştirilmesi, inferior sirküler sulkus ve temporal stemin insizyonu ile temporal horn girilmesi, amigdalohipokampektomi, süperior sirküler sulkusun ve anterior peri-insüler sulkusun açılmasıyla tüm lateral ventrikülün ortaya konması, korpus kallozotomi, frontobazal ve oksipitobazal diskonneksiyon şeklinde tanımlanabilir (Resim 1, 2 ve 3).

### 1. Aşama

Dura açıldıktan sonra silvian fissür tüm uzunluğu ve derinliğince diseke edilir. ICA, MCA, A1 ve ACoA ekspozite edilir. Temporal ve

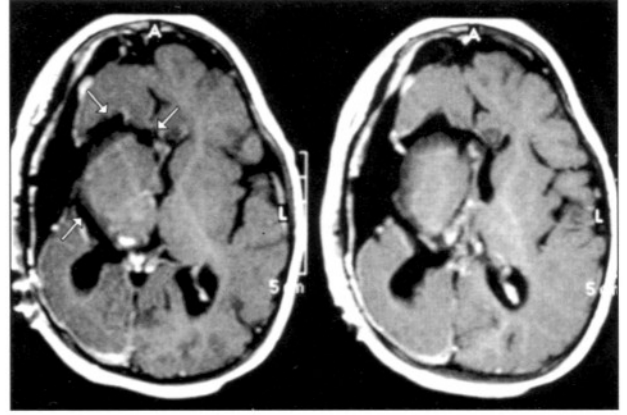


**Resim 1:** Hemisferotomi sonrası T1 ağırlıklı sagittal MRI kesitleri. Ok işaretleri solda frontobazal diskonneksiyon hattını ve sağda da amigdalohipkampektomi kavitesini göstermektedir.



**Resim 2:** Hemisferotomi sonrası T2 ağırlıklı koronal MRI kesitleri. Ok işaretleri solda paramedian korpus kallozotomi ve sağda inferior sirküler sulkustan yapılan temporal stem kesisini ve hipokampektomi alanını göstermektedir. Her iki kesitte de superior sirküler sulkustan yapılan kesilerle frontal horna ve inferior sirküler sulkustan yapılan kesitlerle temporal horna giriş yolu izlenmektedir. İnsüla ve altındaki bazal ganglionlar, talamus ve kaudat nükleusun bir ada şeklinde cerrahi alanın ortasında kaldığı dikkati çekmekte.

frontoparietal operküller serbestleştirilerek retrakte edilir ve insüla tümüyle ortaya konur. Bu aşamada inferior, superior sirküler sulkuslar ve anterior peri-insüler sulkus tam olarak ekspozé olur. Ardından temporal sitem inferior sirküler sulkus boyunca ve tüm uzunluğunca insülanın eğimine paralel olarak insize edilerek temporal horna girilir. Temporal sitem tüm uzunluğunca açılarak lateral ventrikül temporal horn ucundan trigona kadar ortaya konur. Ardından standart teknik kullanılarak amigdala ve hipokampus rezeke edilir. Ameliyatın bu aşamasında kesilen lifler şunlardır:



**Resim 3:** Hemisferotomi sonrası T1 ağırlıklı aksial MRI kesitleri. Oklar frontobazal, oksipitobazal diskonneksiyon hatlarını ve paramedian kallozotomi insizyon hattını işaret etmektedir. Bu kesitlerde de insüla ve altındaki yapıların diskonneksiyon hatları ortasında bir ada şeklinde kaldığı dikkati çekmektedir.

- İnternal kapsülün retrolentiform ve sublentiform komponentleri
- Oksipitotemporal fasikulus
- Amigdalanın bazal ganglia, talamus, hipotalamus ve beyin sapı bağlantıları
- Hipokampusun forniks aracılığıyla olan bağlantıları
- Anterior temporal alandan anterior komissüre giden lifler

## 2. Aşama

Amigdalohipokampektomi sonrası inferior sirküler sulkusa yapılmış olan kesi koroid pleksus takip edilerek ve pulvinar etrafından dönülerek superior sirküler sulkusa uzatılır. Superior sirküler sulkus tüm uzunluğunca açılarak ve anterior periinsüler sulkusa uzanarak lateral ventrikülün atriumdan frontal horna kadar olan kısmı da ekspozé edilir. Bu işlem sırasında insüladan frontoparietal kortekse uzanan MCA dallarının ve hemisferin vaskülarizasyonun korunmasına özen gösterilmelidir. Bu aşamada temporal hornun ucundan frontal hornun ucuna dek tüm lateral ventrikül C şeklinde açılmış ve insüla bloğu ada şeklinde ortada kalmıştır. İnsüla bloğu retrakte edilerek talamostriate ve anterior septal venler, septum pellisidum, korpus kallozum ve foramen

monro ekspozite edilir. Ameliyatın bu aşamasında kesilen lifler ise şunlardır:

- Arkuat fasikulus
- Korona radiatadan internal kapsüle uzanan lifler
- İnternal kapsül ön ve arka bacaklarından inen ve çıkan lifler
- Superior longitudinal fasikül

### 3. Aşama

Septum pellucidum tüm uzunluğunca ortaya konur ve korpus kallozum ile olan bileşke hattı tesbit edilir. Bu bileşke kallozumun ventrikülle yaptığı açığı ve anterior septal ven nedeniyle kolayca saptanabilir. Cerrahinin bu aşamasında anterior kallozotomi gerçekleştirilir. Paramedian bir insizyonla korpus kallozum açılarak interhemisferik fissüre girilir ve perikalozal arterler bulunur. Perikalozal arterler öne doğru izlenerek kallozumun genu ve rostrumu insize edilip subkalozal alana ulaşılarak kallozotominin ön yarısı tamamlanır. Bu işlem sırasında kullandığımız landmarklar perikalozal arterler, A1 ve ACoA'dır. Hemen ardından kallozotominin ön ucundan başlayan frontobazal diskonneksiyon ile devam edilir. Frontobazal diskonneksiyon medial uçta subkalozal alana ulaşmış olan kallozotomi insizyonundan başlar ve insizyon piaya kadar derinleştirilip A2 dalını izleyerek sfenoid kanada doğru ilerler. Lateralde limen insüle hizasında orbitofrontal korteks insizyonu ile devam eden insizyon hattı ile birlikte frontobazal diskonneksiyon tamamlanır. Bu hattın doğru tayini önemlidir aksi halde hipotalamusa girme ihtimali vardır. Bundan kaçınmak için yardımcı olabilecek landmarkları ise sfenoid kanat, A1 ve ICA, Olfaktor sinir ve girus rektus olarak sıralayabiliriz. Bu aşamada kesilen lifler ise şunlardır:

- Anterior komissür
- Anterior sublentiküler lifler
- Orbitofrontal ve insüler korteks bağlantıları
- Oksipitofrontal fasikulus
- Unsinat fasikül

### 4. Aşama

Kallozotomi insizyonu arkaya doğru ilerleyen perikalozal arterler izlenerek spleniuma doğru devam ettirilir. Splenium tam olarak bölünür ve galen veni ile falks-tentorium bileşkesine ulaşılarak kallozotomi tamamlanır ve oksipitobazal diskonneksiyona başlanır. Oksipitobazal diskonneksiyon başlangıçta yapılan hipokampektominin arka ucunda fornikse ulaşmış olan insizyon hattının taban piyası görülüne dek derinleştirilerek kallozotomi arka ucu ile birleştirilmesi şeklinde gerçekleştirilir. Bu aşamada kesilen lifler ise şunlardır:

- Parieto-oksipital bağlantılar
- Uzun ve kısa arkuat lifler
- Hemisferik komissüral bağlantılar

### 5. Aşama

Eğer hastada insüler korteks kaynaklı epileptojenik aktivite varsa insüler kortekse üzerinde seyreden vasküler yapılar korunmak kaydıyla aspirasyon ile kortikektomi yapılır.

## TEKNİK GÜÇLÜKLER

Anatomik ve fonksiyonel hemisferektomilere göre daha küçük bir cerrahi pencerede çalışılmaktadır. Bunun yanında hemisferotomide temel sorun ventrikül içi oryantasyondur. Cerrah ventrikül içinden dışarı doğru çalışmaktadır ve cerrahi tümüyle transventriküler manüplasyonlarla seyretmektedir. Bu vakalarda ventrikül içi anatomiye olan hakimiyet ve ventrikül içi mikrocerrahi deneyimi oldukça önem kazanmaktadır. Özellikle kallozotomi hattının ventrikül içinden belirlenmesi ve frontobazal diskonneksiyon hattının doğru tayininde olacak sorunlar hipotalamik yaralanma gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Hemisferotomi bir diskonneksiyon cerrahisi olduğu için cerrahinin başarısı tam bir hemisferik diskonneksiyonun başarımasına bağlıdır. Tam diskonneksiyonun postoperatif radyolojik dökümantasyonu ise rezektif cerrahilerde olduğu gibi kolay değildir. Özellikle bebekler cerrahi sırasında kan kaybı, hemodinamik instabilite, hipotansiyon,

koagülasyon bozuklukları ve kanama parametreleri, hipotermi, metabolik asidoz ve elektrolit bozuklukları yönünden yakından izlenmelidir. Bu hastalarda geniş alanlarda yapılan aksonal kesiye bağlı tromboplastin salınımının koagülasyon faktörlerini aktive ederek DIC benzeri bir tabloya neden olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle postoperatif dönemde yakın PT-PTT takibi önemlidir.

## SONUÇ

Hemisferotomi tekniği uygulanan serilerde tam nöbet kontrolü olarak tanımlanan başarı oranı %80'lerdedir. Hemisferektomi ve hemisferotomi dahil olmak üzere çeşitli varyasyonlar çok merkezli bir çalışma ile toplanan 333 vakalık bir seride karşılaştırılmıştır (6). Bu seri sonucuna göre en iyi sonuçlar -tam nöbet kontrolü kriter alınarak- hemisferotomi tekniği ile elde edilmiştir (%85.7). Bu oran fonksiyonel hemisferektomide %66.1 ve anatomik hemisferektomide %64.3'dür. Perioperatif mortalite ise tüm teknikler bir arada olmak kaydıyla %1.5 olarak bildirilmiştir. Yalnız bu sonuçları değerlendirirken hemisferotomi tekniğinin epilepsi cerrahisi tecrübesi yüksek gruplar tarafından uygulandığı da göz önüne alınmalıdır. Hemisferotomide başarısızlık ya epileptojenik hemisferin teknik yetersizlik nedeniyle tam olarak diskonnekte edilememesi sonucu ya da karşı hemisferde de mevcut ek epileptojenik odakların varlığına bağlıdır. Sonuç olarak hemisferotomi, günümüzde epilepsi tedavisi amacıyla, iyi seçilmiş bir hasta grubunda ek bir nörolojik defisit yaratmaksızın yüksek başarı oranları ile uygulanan bir cerrahi girişim olarak tanımlanabilir. Başarı doğru hasta seçimi ve cerrahi tecrübe ile doğru orantılıdır.

## KAYNAKLAR

1. Adams CB: Hemispherectomy-a modification. J Neurol Neurosurg Psychiatry 46: 617-619, 1983

2. Carson BS, Javedan SP, Freeman JM. Hemispherectomy: A hemidecortication approach and review of 52 cases. J Neurosurg 84:903-911, 1996

3. Dandy WE: Removal of right cerebral hemisphere for certain tumors. JAMA 90:823-825, 1928

4. Delalande O, Pinard JM, basevant C. Hemispherotomy: A new procedure for central disconnection. Epilepsia 33(Supp 3):99-100, 1992

5. Falconer MA, Wilson PJ: Complications relate to delayed hemorrhage after hemispherectomy. J Neurosurg 30: 413-426, 1969

6. Holthausen H, May TW, Adams CTB: Seizures post hemispherectomy. Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H (eds), Pediatric Epilepsy Syndromes and Their Surgical Treatment, London: John Libbey, 1997: 749-773

7. Ignelzi RJ, Bucy PC: Cerebral hemidecortication in the treatment of infantile cerebral hemiatrophy. J Nerv Ment Dis 147: 14-30, 1968

8. Krynauw RA: Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere. J Neurol Neurosurg Psychiatry 13: 243-267, 1950

9. McKenzie KG: The present status of a patient who had he right cerebral hemisphere removed. JAMA 111: 168-183, 1938

10. Oppenheimer DR, Griffith HB: Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 29: 229-240, 1971

11. Rasmussen T: Hemispherectomy for seizures revisited. Can J Neurol Sci 10: 71-78, 1983

12. Schramm J, Behrens E, Entzian W: Hemispherical deafferentaton: An alternative to functional hemispherectomy. Neurosurgery 36: 509-516, 1995

13. Schramm J, Kral T, Clusmann H: Transylvian keyhole functional hemispherectomy. Neurosurgery 49: 891-901, 2001

14. Shimizu H, Maehara T: Modification of peri-insular hemispherotomy and surgical results. Neurosurgery 47: 367-372, 2000

15. Villemure JG, Mascott CR: Peri-insular hemispherotomy: Surgical principles and anatomy. Neurosurgery 37: 975-981, 1995