

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

FACULDADE DE MEDICINA

MÁRCIO LUÍS SOARES FERREIRA

**Hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core:
aspectos anatômicos, técnica cirúrgica e resultados clínicos.**

São Paulo

2023

MÁRCIO LUÍS SOARES FERREIRA

**Hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core:
aspectos anatômicos, técnica cirúrgica e resultados clínicos.**

Versão Original

Tese apresentada a Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Doutor em Ciências.

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia

Orientador: Dr. Luiz Henrique Martins Castro

São Paulo

2023

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Ferreira, Márcio Luís Soares
Hemisferotomia transilviana transopercular peri-
central core : aspectos anatômicos, técnica
cirúrgica e resultados clínicos / Márcio Luís Soares
Ferreira. -- São Paulo, 2023.
Tese (doutorado) -- Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.
Programa de Neurologia.
Orientador: Luiz Henrique Martins Castro.

Descritores: 1.Hemisferotomia 2.Hemisferectomia
3.Escala de Engels 4.Epilepsia 5.Anticonvulsivantes

USP/FM/DBD-409/23

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

DEDICATÓRIA

Aos meus pais, **Antônio José e Maria do Socorro**,
por tudo que me ensinaram, por tudo que eu sou.

AGRADECIMENTOS

Ao senhor Jesus Cristo, por sua infinita misericórdia na minha vida.

Ao Prof. Dr. Luiz Henrique Martins Castro, pela disponibilidade, dedicação e contribuição para o desenvolvimento desta tese.

Ao Prof. Dr. Wen Hung Tzu, pela dedicação e fundamental contribuição para o desenvolvimento desta tese.

Ao Dr. Bomfim Alves da Silva Junior, pelo seu companheirismo, dedicação e apoio na revisão desta tese.

A Dra. Leila Maria da Róz, pela amizade e apoio na revisão desta tese.

Aos pacientes e seus familiares que contribuíram para a realização desta tese e para o aprendizado e aperfeiçoamento desta técnica.

Aos colegas residentes e assistentes que participaram da minha formação em Neurocirurgia.

Aos estagiários e funcionários do Laboratório de Neuroanatomia Microcirúrgica da Beneficência Portuguesa, pela colaboração e amizade.

A minha banca examinadora, pela disponibilidade e presteza.

“Deus nos fez perfeitos e não escolhe os capacitados,
capacita os escolhidos. Fazer ou não fazer algo
depende da nossa vontade”.

Albert Einstein

RESUMO

Ferreira MLS. Hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core: aspectos anatômicos, técnica cirúrgica e resultados clínicos [tese]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2023.

A epilepsia é um transtorno recorrente da atividade cerebral caracterizada por uma descarga simultânea e intermitente da atividade elétrica de regiões do encéfalo e que levam às múltiplas formas de apresentação clínica da doença. O uso de drogas anticonvulsivantes é o mais efetivo para a maioria dos casos, entretanto, considera-se que cerca de 30% desses pacientes podem apresentar alguma resistência ao tratamento medicamentoso ou mesmo, serem totalmente resistentes às medicações anticrises. Neste contexto, a hemisferectomia ou hemisferotomia pode ser considerada, em casos selecionados, para aqueles pacientes com convulsões iniciadas em um hemisfério cerebral que apresente uma anormalidade estrutural pré-existente. **Metodologia:** foi realizado um estudo descritivo retrospectivo, no qual foram selecionados 52 pacientes submetidos a técnica de hemisferotomia para tratamento da epilepsia de difícil controle no período de 1999 a 2020, através da revisão de prontuários com ênfase nos dados referentes às técnicas intraoperatórias, intercorrências no pós-operatório e a eficiência no controle das crises avaliada no acompanhamento ambulatorial com a escala de Engels. **Resultados:** dos pacientes que fizeram parte do estudo 61,9% eram do sexo masculino e 38,1 % do sexo feminino. Em relação a etiologia das doenças, a mais prevalente foi a síndrome de Rasmussen diagnosticada em 46,9% dos casos. A hemisferotomia peri-central core foi utilizada em 43% dos pacientes, enquanto a hemisferotomia padrão foi realizada em 57% dos pacientes. No acompanhamento ambulatorial, todos os pacientes submetidos à hemisferotomia peri-central core foram classificados como Engel I, enquanto no grupo padrão, 60,70% dos pacientes eram assim classificados ($p=0,001$). No grupo submetido à hemisferotomia peri-central core, 8,10% dos pacientes apresentaram complicações no pós-operatório imediato, incidência bem inferior que aos 14,40% de complicações observadas nos pós-operatórios das cirurgias de hemisferotomia padrão ($p=0,714$). **Conclusão:** os resultados permitem concluir que a técnica de hemisferotomia peri-central core, em relação ao controle das crises convulsivas e às complicações pós-operatórias, demonstram ser um tratamento seguro, eficaz e, também, acrescenta alguns benefícios em relação à hemisferotomia padrão.

Palavras-chave: Hemisferotomia. Hemisferectomia. Escala de Engels. Epilepsia. Anticonvulsivantes.

ABSTRACT

Ferreira MLS. Transylvian transopercular peri-central core hemispherotomy: surgical anatomic presentation of the new technique [thesis]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2023.

Epilepsy is a recurrent brain disorder activity characterized by a simultaneous and intermittent electrical discharge activity in regions of the brain that leads to the multiple forms of clinical presentation of the disease. Drug treatment is the most important and effective treatment for most patients, but approximately 30% are drug resistant. In this context, hemispherectomy or hemispherotomy can be considered, in selected cases, for those patients with seizures starting in a cerebral hemisphere that presents a pre-existing structural abnormality. **Methodology:** a retrospective descriptive study was carried out, in which 52 patients who underwent the hemispherotomy technique for the treatment of difficult-to-control epilepsy in the period from 1999 to 2020 were selected, through the review of medical records with emphasis on data relating to intraoperative treatment, complications in the postoperative period and seizure control through outpatient follow-up using the Engels scale. **Results:** among the patients who were analyzed in the study, 61.9% were male and 38.1% were female. Regarding the disease etiology, the most prevalent was Rasmussen's syndrome with 46.9% of cases. The peri-central core hemispherotomy technique was applied to 43% of patients, while the standard hemispherotomy technique was applied to 57% of patients. Throughout the period of 12345678 outpatient follow-up all patients who underwent the peri-central core hemispherotomy were classified as Engel I. In contrast, only 60.7% of patients who underwent the standard hemispherotomy achieved the Engel I classification ($p=0,001$). 8.1% of patients who underwent the peri-central core hemispherotomy had some type of complication, while 14.4% of patients submitted to the standard hemispherotomy also evolved with some type of complication ($p=0,714$). **Conclusion:** the results allow us to conclude that the peri-central core hemispherotomy technique, in relation to the control of seizures and the number of complications, proves to be a safe and effective treatment, and also adds some benefits over the standard hemispherotomy.

Keywords: Hemispherotomy. Hemispherectomy. Epilepsy. Engels scale. Anticonvulsants.

LISTAS

FIGURAS

- Figura 1 -** Ressonância Magnética (RM) do crânio com as imagens na parte superior demonstrando as características da síndrome de Sturge-Weber (atrofia do hemisfério cerebral a esquerda associada a calcificações) e na parte inferior características da hemimegalencefalia (alterações ventriculares). 21
- Figura 2 -** Alterações na RM do crânio com a presença de hemiatrofia cerebral a direita com destaque para atrofia e hipersinal em T2 na região perisilviana ipsilateral na síndrome de Rasmussen..... 24
- Figura 3 -** À esquerda observamos a imagem da hemisferectomia realizada por Krynauw com ênfase na ressecção de grande quantidade de parênquima cerebral. A direita destaca-se o traçado do eletroencefalograma durante a cirurgia demonstrando atividade epileptogênica. 33
- Figura 4 -** (A) Demonstra a remoção de 3 dos 4 quadrantes do hemisfério cerebral. (B) Base do cérebro, mostrando as meninges e remanescentes do hemisfério cerebral direito. As meninges encontram-se espessadas e com aspecto inflamatório. A extremidade inferior do cateter está entremeada no tecido fibroso. 35
- Figura 5 -** À esquerda: encefalograma realizado em 1952, demonstrando atrofia do hemisfério cerebral à direita. O ventrículo lateral à esquerda encontra-se virtualmente normal. À direita: ventriculograma realizado em fevereiro de 1964, demonstrando hidrocefalia por aumento dos diâmetros do ventrículo lateral a esquerda o qual era previamente normal. 35
- Figura 6 -** A técnica descrita e implementada por Rasmussen incluía a ressecção do lobo temporal e do córtex central localizado acima da fissura silviana, calosotomia e desconexão do lobo frontal, parietal e occipital..... 36
- Figura 7 -** (A) Acesso Transilviano/transucal ao ventrículo lateral. (B) Acesso Transilviano ou Transventricular. (C) Técnica peri-

insular. (D) Variante da técnica japonesa peri-insular. (E) Hemisferotomia vertical parassagital. 37

Figura 8 - Prossecução das etapas cirúrgicas para realizar a hemisferotomia vertical parassagital. A. Craniotomia parassagital frontoparietal (3-5 cm, 1 a 2 cm da linha média, terço anterior e dois terços posterior à sutura coronal) é realizada expondo a região frontal posterior e central. B a E, na primeira etapa realiza-se uma ressecção cortical limitada de aproximadamente 3x 2 cm (Seta 1) seguida por uma calosotomia posterior (Seta 2). F a H, secção do assoalho do triângulo ventricular (seta 3) na segunda etapa. (Seta 4), parte posterior do corno temporal. I a N, na terceira etapa, realiza-se uma incisão lateral ao tálamo (Seta 5) seguindo o teto do corno temporal do ventrículo (O a Q), na quarta etapa segue-se com a calosotomia anterior (Seta 6). R a S, o quinto passo é a ressecção da parte posterior do giro reto (Seta 7). T a W, a sexta etapa envolve a dissecação entre o giro reto e a porção anterior da incisão talâmica (Seta 8). 39

Figura 9 - Hemisferotomia peri-insular. (A) radiografia do crânio, perfil, demonstrando a redução no tamanho da craniotomia. (B) Hemisfério desconectado com ênfase no córtex insular exposto antes da sua ressecção. (C) Tomografia computadorizada do crânio pós-operatória. A hipodensidade demonstrada corresponde a área da excisão do córtex opercular, insular e a desconexão frontobasal. 42

Figura 10 - Imagens da cirurgia de um paciente com 17 anos, sexo masculino, sendo portador de lesão hemisférica esquerda após anóxia perinatal. Craniotomia com a exposição do frontal (1) e temporal (2) opérculos e a membrana aracnoide sobre a fissura silviana. B. A exposição do aspecto dorsal do corno temporal e o hipocampo (2). O afastador esquerdo no opérculo temporal posterior e um pequeno dissecador à direita encontra-se na topografia do entre o plexo coróide (3) e o pulvinar (1). O asterisco delimita a borda cortical do sulco circular, que ainda não foi completamente seccionado, e a linha pontilhada segue a fissura coroideia ao redor do aspecto dorsolateral do tronco cerebral. C. Exposição do triângulo. A pinça (1) retrai o córtex insular (asterisco único) mais superficialmente e no limite posterior o tálamo, juntamente com a extremidade seccionada da substância branca mesial do triângulo (2), expondo assim a borda do tentório e da foice (pontos) e a aracnoide em torno das veias centrais profundas. O afastador (3) retrai o opérculo temporal

posterior e a borda do lobo occipital. Um ramo superficial da artéria cerebral é observado em plano mais profundo e discretamente fora do foco na imagem apresentada (4) atravessando o campo identificamos um asterisco duplo localizado na parede medial do ventrículo. D. Exposição do corno temporal do ventrículo lateral, no qual, se observa uma porção ganglionar retraída em plano mais profundo e discretamente fora do foco na imagem (1), plexo coróide (2), forame de Monro (asterisco) e septo pelúcido (3). O córtex insular preservado é observado no plano mais profundo e discretamente fora do foco da apresentação (4)..... 44

- Figura 11** - (A) Visão coronal do cérebro ao nível dos corpos mamilares. (B) Hemisferectomia funcional (Rasmussen). (C) Técnica trans e perisilviana (Villemure, Mascott e Schramm). (D) Técnica parassagital vertical. 45
- Figura 12** - Posicionamento em decúbito dorsal com a cabeça em rotação de aproximadamente 45 graus para a esquerda com coxim sobre o ombro direito..... 53
- Figura 13** - Incisão arciforme fronto temporal à direita associada com uma incisão curvilínea de início no seu terço superior na porção frontal à direita indo em direção posterior até a região occipital com objetivo de proporcionar uma ampla exposição do crânio. 54
- Figura 14** - Exposição da convexidade do hemisfério cerebral à direita após ampla craniotomia realizada. (1) giro frontal médio, (2) giro temporal superior e (3) fissura silviana. 56
- Figura 15** - Retração dos opérculos frontoparietal (1) e temporal (2) após dissecação da fissura silviana à direita com exposição da superfície insular (5), dos ramos de M2 da artéria cerebral média (4) e do sulco limitante inferior da ínsula (3). 57
- Figura 16** - Retração do opérculo temporal após a ressecção dos opérculos frontal e parietal, expondo a ínsula e os ramos da artéria cerebral média (M2). 58
- Figura 17** - Ressecção do córtex insular e coagulação de ramos de M2 que irrigavam essa região. 59
- Figura 18** - Seguindo o sulco limitante inferior inicialmente em direção lateral e posteriormente em direção medial para identificação e exposição do corno temporal e estruturas adjacentes. 61

Figura 19 - Remoção do giro supramarginal para exposição do átrio do ventrículo ipsilateral.....	63
Figura 20 - Ressecção da parede medial do átrio seguindo a borda livre do tentório.	65
Figura 21 - Exposição da porção intraventricular atrial.....	66
Figura 22 - Calosotomia intraventricular seguindo a artéria cerebral anterior.....	67
Figura 23 - Aspecto do cérebro ao final da hemisferotomia com mínima ressecção do tecido cerebral com ênfase na desconexão através da calosotomia intraventricular.....	69
Figura 24 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial, onde identifica-se atrofia na porção posterior do lobo frontal incluindo o giro pré - central à direita.....	70
Figura 25 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial e coronal, onde identifica-se discreta atrofia em todo hemisfério cerebral à direita.	71
Figura 26 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial, demonstram sinais de desconexão no hemisfério cerebral à direita desde o corno temporal até a região do <i>central core</i>	71
Figura 27 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial e sagital demonstram sinais de desconexão em perspectiva intraventricular.	72
Figura 28 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1) do crânio, plano coronal, demonstram sinais de desconexão ao redor do <i>central core</i> com decorticação insular à direita.	72

TABELAS

Tabela 1 - - Classificação de Engel.	49
Tabela 2 - Pacientes submetidos à técnica de hemisferotomia levando-se em consideração a idade e o sexo	73
Tabela 3 - Pacientes submetidos à técnica de hemisferotomia levando-se em consideração os diferentes diagnósticos etiológicos.....	75
Tabela 4 - Etiologia das crises epiléticas em pacientes submetidos a hemisferotomia de acordo com as séries publicadas de 1995 a 2014.....	88

GRÁFICOS

Gráfico 1 - Número de cirurgias (hemisferotomias) realizadas anualmente no Hospital das Clínicas - FMUSP.....	74
Gráfico 2 - Lado do hemisfério cerebral submetido à hemisferotomia	76
Gráfico 3 - Comparação em relação à hemisferotomia peri-central core e a técnica de hemisferotomia padrão utilizada levando em consideração o lado esquerdo e direito dos hemisférios	77
Gráfico 4 - Pacientes submetidos à hemisferotomia peri-central core e à hemisferotomia padrão	78
Gráfico 5 - Pacientes Engel IA submetidos à hemisferotomia peri-central core versus hemisferotomia padrão.....	79
Gráfico 6 - Complicações no pós-operatório	80
Gráfico 7 - Complicações no pós-operatório levando-se em consideração o tipo de técnica utilizada	81

ABREVIATURAS

AVC	- Acidente Vascular Cerebral
DAE	- Droga Antiepiléptica
EEG	- Eletroencefalograma
EH	- Esclerose Hipocampal
FAE	- Fármacos Antiepilépticos
FMUSP	- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
FSC	- Fluxo Sanguíneo Cerebral
HC	- Hospital das Clínicas
HF	- Hemisferotomia
HME	- Hemimegalencefalia
HSC	- Hemossiderose Superficial Cerebral
LBE	- Liga Brasileira de Epilepsia
LCR	- Líquido Cefalorraquidiano
SSW	- Síndrome de Sturge-Weber
RM	- Ressonância Magnética

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	12
1.1	Principais indicações cirúrgicas em epilepsias farmacorresistentes.....	14
1.2	Indicações.....	17
1.3	Aspectos etiológicos.....	18
1.4	As cirurgias de desconexão no Serviço de Neurocirurgia do HCFMUSP.....	24
2	OBJETIVOS.....	29
2.1	Objetivo principal.....	30
2.2	Objetivos secundários.....	30
3	REVISÃO DA LITERATURA.....	31
4	MATERIAIS E MÉTODOS.....	47
4.1	Tipo de estudo.....	48
4.2	Método.....	48
5	RESULTADOS.....	51
5.1	Descrição da técnica cirúrgica.....	52
5.1.1	Posicionamento.....	53
5.1.2	Preparo do ato cirúrgico.....	54
5.1.3	Acesso cirúrgico e craniotomia.....	55
5.1.4	Fase inicial de ressecção.....	56
5.1.5	Fase de desconexão.....	64
5.2	Apresentação de caso submetido à técnica descrita.....	70
5.3	Casuística.....	73
6	DISCUSSÃO.....	82
6.1	Técnica cirúrgica.....	83
6.1.1	Posicionamento do paciente e incisão na pele.....	83
6.1.2	Craniotomia.....	83
6.1.3	Coagulação precoce dos ramos M2, remoção dos opérculos e decorticação insular.....	83
6.1.4	Técnicas cirúrgicas, pontos anatômicos e etiologia.....	85
6.2	Discussão Geral.....	87
6.3	Complicações.....	95
7	CONCLUSÃO.....	97
8	REFERÊNCIAS.....	100

1 INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

As crises epiléticas são caracterizadas pela ocorrência transitória de sinais e ou sintomas devidos a uma atividade neuronal anormal ou excessiva no córtex cerebral ⁽¹⁾. A epilepsia é caracterizada por uma predisposição duradoura para geração de crises epiléticas e pelas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais dessa condição (*International League Against Epilepsy - ILAE*).

Segundo a liga internacional contra a epilepsia (ILAE) o diagnóstico de epilepsia atende as seguintes condições: a. duas ou mais crises convulsivas não provocadas (ou reflexas) ocorrendo com mais de 24 horas de intervalo; b. crise epilética única não provocada (ou reflexa) com alta probabilidade de recorrência nos próximos 10 anos; c. diagnóstico de uma síndrome epilética (ILAE, 2014) ⁽¹⁾.

Em relação ao tratamento da epilepsia, o medicamentoso é o mais importante e efetivo para a maioria dos pacientes, porém, mesmo com o advento das novas gerações de fármacos anticrises, aproximadamente 30% dos casos diagnosticados permanecem refratários ao tratamento clínico ⁽²⁾. A epilepsia deve ser considerada refratária ao tratamento com medicamentos, após as falhas de resposta ao primeiro e ao segundo fármacos utilizados de forma adequada. De acordo com a Liga Brasileira de Epilepsia (LBE):

Epilepsia refratária refere-se aos pacientes com crises epiléticas e que não apresentam resposta adequada ao tratamento medicamentoso, levando a prejuízo na qualidade de vida. Associa-se a ocorrência de acidentes, lesões físicas, transtornos psiquiátricos, declínio cognitivo progressivo, estigma e exclusão social. (LBE, 2021) ⁽³⁾

Considerando-se as consequências potencialmente negativas a longo prazo de crises persistentes, é imprescindível a identificação precoce dos pacientes com epilepsia refratária, pois dessa maneira, poderão ser oferecidas em tempo hábil medidas adjuvantes ao tratamento clínico e,

dessa maneira, prevenir possíveis sequelas neurológicas. A dieta cetogênica tem sido utilizada nos casos de epilepsia de difícil controle, entretanto nos casos refratários, a instituição de técnicas de neuromodulação ou, mesmo a utilização de uma das diferentes formas de tratamento cirúrgico, pode ser necessária ^(4, 5).

A cirurgia da epilepsia, embora apresente resultados satisfatórios, ainda não abrange todos os pacientes que poderiam se beneficiar desse tratamento ⁽⁶⁾. Este fato deve-se, em parte, à escassez de centros especializados nessa modalidade neurocirúrgica e, talvez, à falta de protocolos clínicos que poderiam orientar a seleção de pacientes candidatos a uma das formas de tratamento cirúrgico ⁽⁷⁾. Considera-se que, muitas vezes, possa ocorrer demora no encaminhamento aos centros especializados por insistência no tratamento farmacológico ^(3, 8).

1.1 PRINCIPAIS INDICAÇÕES CIRÚRGICAS EM EPILEPSIAS REFRATÁRIAS ÀS MEDICAÇÕES

Cirurgia de ressecção de tecido nervoso

Aqui, o principal exemplo é representado pela cirurgia da epilepsia temporal ⁽⁹⁾. O objetivo dessa cirurgia é a amputação do polo temporal (orientada ou não por estudo eletrofisiológico intraoperatório) complementada com a retirada do hipocampo e da amígdala ipsilaterais ⁽¹⁰⁾. A epilepsia do lobo temporal pode estar acompanhada da atrofia e esclerose do hipocampo, também conhecida como esclerose mesial temporal e considera-se que essa alteração histopatológica possa ser responsável pela maior parte das epilepsias refratárias ^(11,12). Nas epilepsias temporais, a Esclerose Hipocampal (EH) é encontrada em cerca de 70% das cirurgias realizadas em adultos ^(13,14). Mesmo em crianças, nas cirurgias de epilepsia temporal, a EH é frequentemente encontrada e corresponde a aproximadamente 39% dos casos cirúrgicos ^(15,16).

Importante registrar que cerca de 30% dos pacientes diagnosticados com EH apresentam outras lesões fora do hipocampo (“patologia dupla”) como displasia cortical, malformação vascular, tumores benignos ⁽¹⁷⁾ e, nesses casos, a ressecção clássica (polo temporal, hipocampo e amígdala) deve ser complementada com a exérese da lesão suplementar para que seja obtido o melhor resultado cirúrgico ^(10,18).

Epilepsia do lobo temporal quando associada a outros tipos de lesão como: tumores de crescimento lento, em especial os de linhagem neuronal e os tumores disembrionários e distúrbios do desenvolvimento cortical, o tratamento cirúrgico preconizado é a lesionectomia ampliada, guiada por eletrocorticografia. Nas lesões próximas a estruturas temporais mesiais, a ressecção deve abrangê-las ⁽³⁾.

Nas situações classificadas como “patologia dupla”, o sucesso cirúrgico depende da possibilidade da ressecção completa da lesão fora do hipocampo. Lesões circunscritas e localizadas longe de áreas corticais eloquentes (motora, sensitiva e de linguagem) apresentam maior possibilidade de ressecção completa e, portanto, do controle das crises ^(7,19). O tratamento cirúrgico preconizado é a lesionectomia ampliada, guiada por eletrocorticografia intraoperatória ⁽²⁰⁾. Em lesões mais extensas e de limites imprecisos, como, por exemplo, encontradas em certos distúrbios do desenvolvimento cortical (classificadas como displasia cortical tipo I), podem ser necessárias ressecções mais amplas chegando, inclusive, a lobectomias totais ^(20, 21). No caso de lesões situadas próximas a córtices eloquentes, identificados a partir de testes neuropsicológicos, os estudos eletrofisiológicos são imperativos no pré-operatório (com o implante de eletrodos subdurais para o mapeamento cortical das regiões do córtex) ou no intraoperatório (com estimulação direta das regiões) ⁽²¹⁾. Em situações favoráveis, a cirurgia realizada com o despertar intraoperatório do paciente durante as fases críticas da ressecção tem sido considerada como a melhor opção na preservação das funções neurológicas ^(18,22). Como foi dito acima, nos casos de patologia dupla, o melhor resultado cirúrgico é obtido quando ocorre a ressecção completa das lesões, porém, acrescentamos, com preservação das funções neurológicas, um grande desafio a ser enfrentado ⁽³⁾.

Cirurgias desconectivas

Cirurgias de desconexão são aquelas onde são realizadas a secção de tratos comissurais que interligam os dois hemisférios. No contexto da epilepsia, esse tipo de cirurgia é representado pela calosotomia que é realizada através da transecção do corpo caloso ⁽²³⁾. As suas principais indicações são as crises refratárias que são iniciadas em um dos hemisférios e apresentam generalização secundária e as crises atônicas ^(24,25). O corpo caloso é formado por um conjunto robusto de fibras, mediano, que se estende anteriormente (“joelho”) até a sua região posterior (esplênio) e interliga áreas homólogas dos dois hemisférios (Velut et al. 1998). Nas cirurgias, a calosotomia pode ser realizada em toda a sua extensão, ou então, setorialmente ^(26,27). Em uma série publicada em 2016, Paglioli e colaboradores, relataram resultados da calosotomia indicados para o tratamento de crises atônicas. Comparando pacientes submetidos à calosotomia total com pacientes submetidos à calosotomia seletiva posterior, observaram eficácia no controle das crises semelhantes nos dois grupos, entretanto, com menor incidência de déficits neurológicos no grupo da calosotomia parcial.

Tópico à parte no estudo da epilepsia e suas formas de tratamento, a hemisferotomia, o tema desse trabalho, representa uma cirurgia que se enquadra no grupo de cirurgias da desconexão ⁽⁷⁾. A hemisferotomia tem indicação precisa na ocorrência de epilepsia refratária associada a lesões extensas em um dos hemisférios cerebrais ou de doenças priônicas com potencial de disseminação para o hemisfério contralateral (encefalite de Rasmussen) ⁽²⁸⁾. Crises de apresentação clínica variável, intermitentes, são características desse grupo de doenças que estão relacionadas à progressiva deterioração neurológica desses pacientes ⁽²⁹⁾. O declínio cognitivo nos casos de lesões hemisféricas pode ter inúmeras causas e, entre elas, relacionam-se a doença de base, as crises frequentes, os efeitos adversos dos fármacos antiepilépticos e fatores associados às condições socioambientais do paciente ⁽³⁰⁾.

De uma maneira geral, existem diversas estratégias cirúrgicas que podem ser empregadas no tratamento das epilepsias ⁽³¹⁾. A cirurgia de epilepsia refratária é direcionada para ressecção (esclerose mesial do hipocampo), desconexão das grandes comissuras (calosotomia) ou exclusão completa das projeções de um hemisfério doente (hemisferotomia) associada a ressecções parcimoniosas de porções do córtex cerebral doente ⁽³²⁾. Com exceção das calosotomias, indicada sob bases clínicas e eletrofisiológicas, as demais cirurgias estarão sempre relacionadas a um substrato anatômico anômalo ⁽³³⁾. No capítulo das epilepsias refratárias, lembramos que em doenças hemisféricas as propostas cirúrgicas iniciais eram de “ressecção” de todo o hemisfério cerebral doente com ou sem remoção dos gânglios da base, ou seja, denominada hemisferectomia ^(34,35) e que, devido às complicações inerentes ao procedimento (ver abaixo), foram substituídas pela cirurgia de desconexão completa das comunicações inter-hemisféricas associadas a ressecções econômicas de córtex doente, a qual denominamos hemisferotomia ⁽³⁶⁾.

1.2 INDICAÇÕES

A hemisferectomia ou hemisferotomia podem ser consideradas para aqueles pacientes com convulsões decorrentes de um hemisfério, no qual, há uma anormalidade estrutural pré-existente ^(37,38,39). Essa forma de tratamento cirúrgico deve ser considerada nos pacientes com hemiplegia pré-existente, portadores de perda de campo visual e deficiências cognitivas coexistentes ⁽⁴⁰⁾. Vining e cols, advogam a indicação precoce da cirurgia em alguns diagnósticos específicos (como na encefalite de Rasmussen), onde a epilepsia refratária é acompanhada, inexoravelmente, de deterioração progressiva da força motora e das funções cognitivas. Esses mesmos autores relatam a sua experiência com a encefalite de Rasmussen, na qual cirurgias menos invasivas e com ressecções menores apresentaram resultados menos favoráveis às cirurgias mais extensas ⁽⁴¹⁾.

Ressalta-se que as condições passíveis dos procedimentos cirúrgicos de desconexão são caracterizadas por danos difusos a um dos hemisférios cerebrais levando à epilepsia refratária e podem ser classificadas em: a. adquiridas - infarto cerebral ou hemorragia intracraniana perinatais, síndrome hemiconvulsão-hemiplegia-epilepsia e sequelas por trauma cerebral ou infecções; b. desenvolvimento - displasia, hemimegalencefalia e erros de migração neuronal, e c. progressiva - encefalite de Rasmussen e Síndrome de Sturge-Weber ⁽⁴²⁾.

1.3 ASPECTOS ETIOLÓGICOS

A hemimegalencefalia é uma malformação congênita rara de etiologia desconhecida, que envolve a fase de proliferação e diferenciação neuronal durante o segundo e o quarto mês de gestação ⁽⁴³⁾. A manifestação clínica mais comum associada a essa condição é a síndrome epiléptica, de início precoce, ocorrendo geralmente no período neonatal, muitas vezes de difícil controle medicamentoso, levando a atraso grave no desenvolvimento neuropsicomotor e evoluindo com hemiparesia e hemianopsia sequelar ⁽⁴⁴⁾. O diagnóstico da hemimegalencefalia baseia-se em critérios clínicos, evolutivos e nos exames de imagem onde a ressonância magnética ocupa o papel principal ⁽⁴⁵⁾.

Pacientes portadores da hemimegalencefalia apresentam um dos hemisférios cerebrais de maior volume e heterogêneo nas imagens de ressonância e apresentam na análise histológica uma citoarquitetura anormal do córtex ^(46,47). Partes do ventrículo podem estar alargadas enquanto outras partes podem estar comprimidas pelo tecido cerebral anormal. Pode haver a associação de paquigiria, polimicrogiria, alargamento importante de giros corticais e áreas de implantação ectópica de substância cinzenta, entremeados à substância branca, na periferia dos ventrículos laterais. A doença está relacionada a erros da migração neuronal na fase embrionária ^(48,49,50). A hemimegalencefalia é frequentemente associada a

crises convulsivas intratáveis. No momento do diagnóstico, a hemiparesia está presente em graus variáveis e algum grau de retardo no desenvolvimento neuropsicomotor é identificado. Clinicamente, a hemimegalencefalia pode ocorrer de forma isolada ou associada a outras alterações da pele como: nevus sebáceo linear (síndrome de Jadassohn), angiomas cutâneos semelhantes aos encontrados nas síndromes de Sturge-Weber, hipomelanose de Ito, incontinência pigmentar, Klippel-Trenaunay-Weber ^(51,52). Em alguns pacientes evidencia-se hipertrofia somática ipsilateral ao hemisfério cerebral acometido ^(53,54). O Eletroencefalograma (EEG) pode ter alto valor preditivo quanto ao prognóstico. Complexos trifásicos de alta amplitude são observados em casos mais graves, enquanto padrões de atividade alfa rítmica unilateral são visualizados em pacientes com prognósticos mais favoráveis ⁽⁵⁵⁾. Nesses pacientes, a hemisferotomia funcional tem sido o tratamento cirúrgico preconizado nos casos de epilepsia refratária ⁽⁵⁶⁾, com evolução pós-operatória satisfatória relacionada à técnica operatória quando comparada à hemisferectomia tradicional frequentemente associada a complicações, tais como: hemossiderose, hidrocefalia, hematomas intracranianos, meningite pós-operatória e osteomielite (ver abaixo) ^(57,58).

A síndrome de Sturge-Weber é uma doença congênita rara que apresenta evoluções clínicas variáveis para cada paciente ⁽⁵⁹⁾. A angiomatose leptomeníngea é característica da doença que, em alguns casos, está associada a estigma neuro cutâneo na face (*nevus facial*) que é ocasionalmente referido como *encefalopatia angiomatosa trigeminal* ⁽⁶⁰⁾. A síndrome é reconhecida como uma doença neurológica progressiva onde estão presentes a epilepsia, as calcificações corticais e a atrofia cerebral. Os casos mais graves cursam com epilepsia refratária e, frequentemente, estão associados ao retardo mental. As crises convulsivas se iniciam, em cerca de 65% dos casos, precocemente no final do primeiro ano de vida e comumente respondem ao tratamento farmacológico na fase inicial da doença, entretanto, a resistência ao tratamento medicamentoso pode ocorrer em fases posteriores ^(36,61).

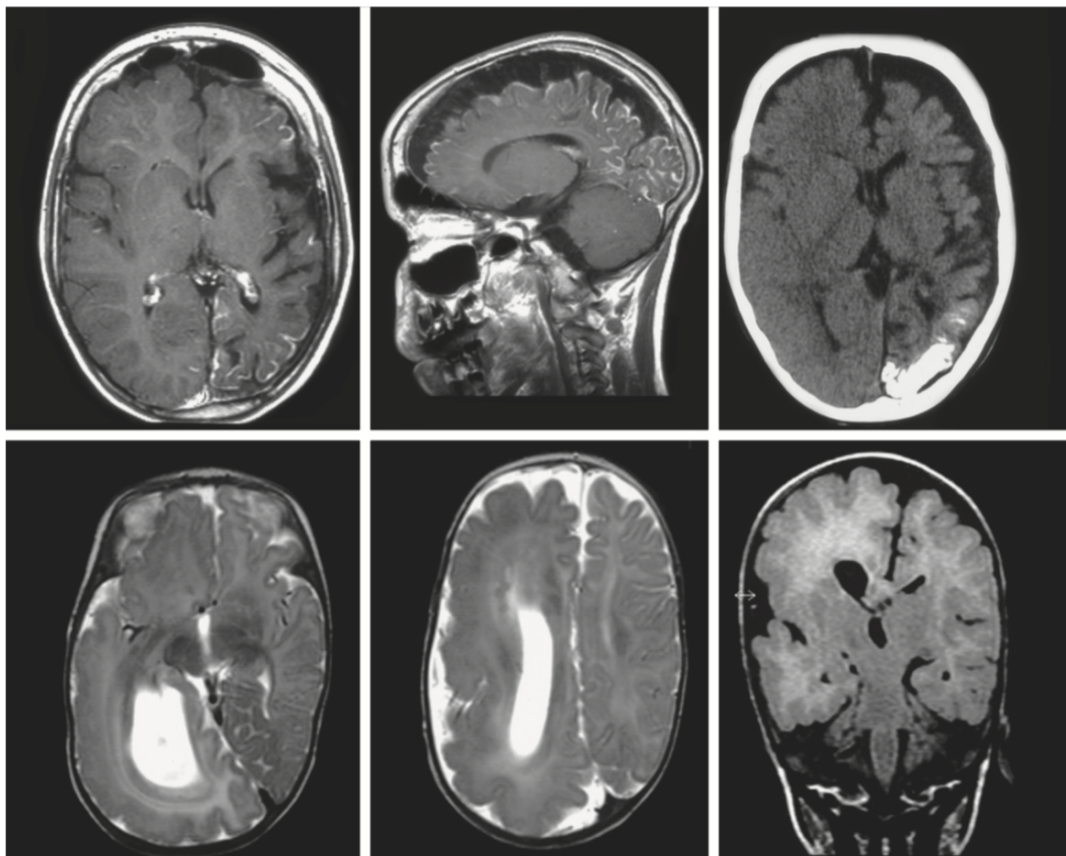
As manifestações cerebrais geralmente envolvem o córtex occipital, o córtex parietal ou os dois córtices em conjunto. Em alguns casos existe o comprometimento em larga extensão do córtex ou mesmo o córtex em sua totalidade, entretanto, sempre acometendo exclusivamente um dos hemisférios ⁽⁶²⁾.

Na evolução da doença, pacientes com diagnóstico da síndrome de Sturge-Weber que apresentem epilepsia refratária são candidatos ao tratamento cirúrgico ⁽⁶³⁾. Neste grupo, crianças com envolvimento hemisférico disseminado são consideradas para cirurgia de desconexão cerebral. Nesse tema, três séries que estão relacionadas à cirurgia de desconexão apresentaram índices de resolução total de crises convulsivas ao redor de 80% com número de pacientes de 12, 18 e 70 nessas sequências distintas ⁽³⁶⁾.

As manifestações neurológicas são causadas pela presença de malformações vasculares que comprometem a perfusão cerebral ⁽⁶⁴⁾. O suprimento sanguíneo reduzido ao hemisfério cerebral afetado, causa degeneração neuronal progressiva conseqüentemente levando à atrofia do parênquima cerebral, crises convulsivas e instalação de déficits neurológicos ⁽⁶⁵⁾. Os sinais e sintomas mais frequentemente encontrados são cefaleia, convulsões, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, hemiparesia e hemianopsia ⁽⁶⁶⁾.

Cirurgias de ressecção (lobectomias, hemisferectomias) ou de desconexão (calosotomias, hemisferotomia) têm sido descritas como opção de tratamento para pacientes com a síndrome de Sturge-Weber que cursam com epilepsia refratária e, especialmente, àqueles com déficits neurológicos estabelecidos (hemiparesia, hemianopsia e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor) ⁽⁶⁷⁾. Um resultado cirúrgico bem-sucedido estará relacionado à ressecção ou desconexão eficiente da região cortical comprometida e, quando indicada, a intervenção precoce terá maior probabilidade de melhorar o resultado do desenvolvimento ⁽⁶⁸⁾.

Figura 1 - Ressonância Magnética (RM) do crânio com as imagens da parte superior demonstrando as características da síndrome de Sturge-Weber (atrofia do hemisfério cerebral a esquerda associada a calcificações) e na parte inferior características da hemimegalencefalia (alterações ventriculares).



Entre as doenças neurológicas crônicas que cursam com epilepsia refratária passíveis de tratamento com uma das cirurgias de desconexão, a encefalite de Rasmussen compõe o grupo principal das indicações. A encefalite de Rasmussen é uma doença crônica, com características inflamatórias, de etiologia desconhecida, evolutiva e que compromete um dos hemisférios cerebrais ⁽⁶⁹⁾. Descrita pelo neurocirurgião Theodore Rasmussen na metade do século XX e, desde então, vem sendo objeto de intensa pesquisa clínica ⁽⁷⁰⁾. A sua apresentação e evolução clínica variáveis juntamente com a incerteza que cerca a etiologia da doença tem sido apontada como fatores que influenciam na indicação de tratamento cirúrgico ⁽⁷¹⁾. A síndrome é caracterizada por epilepsia refratária, déficits motores

progressivos e retardo na aquisição ou perda de funções cognitivas que estão associados à degeneração e atrofia gradual de um dos hemisférios cerebrais. Estima-se que a maioria dos danos cerebrais possam ser iniciados precocemente entre o 8º e o 12º mês de vida. A progressão para hemiplegia, afasia e retardo (ou regressão de funções adquiridas) no desenvolvimento neuropsicomotor ocorrem invariavelmente ^(71,72).

As crises convulsivas focais são as mais comumente encontradas, entretanto, crises generalizadas e crises parciais-complexas também se apresentam em grande parcela dos pacientes com a encefalite de Rasmussen ⁽⁷³⁾. Os exames de imagem identificam sinais de atrofia na região perisilviana e, a alteração de sinal nos córtices cerebrais nas imagens de ressonância magnética inferem processos em evolução ⁽⁷⁴⁾. Por outro lado, o exame histológico dos espécimes retirados mostra intenso infiltrado perivascular de linfócitos T, representantes da imunidade celular, que parecem estar associados à destruição neuronal ⁽⁷⁵⁾. Nesse contexto, podemos afirmar que os achados histológicos característicos da encefalite de Rasmussen são a inflamação cortical, a perda neuronal e a gliose limitadas a um dos hemisférios cerebrais. Nos estágios finais da doença, podemos identificar sinais de cavitação cortical, perda intensa de neurônios corticais e áreas de gliose cortical ⁽⁷⁶⁾.

As características de um processo evolutivo nessa doença podem ser corroboradas por alterações inflamatórias que ocorrem em diferentes áreas corticais, pela presença de nódulos linfocíticos perivasculares, pelos agregados microgliais perivasculares, pela degeneração e pela morte neuronal que são encontrados, em vários estágios de evolução, em regiões esparsas de um mesmo hemisfério cerebral ^(73,77).

Apesar da etiologia não determinada até o momento, a encefalite de Rasmussen detém aspectos consistentes de uma doença imunomediada que envolve imunidade celular via Linfócitos T e o desencadeamento de respostas inatas via ativação da micróglia (oligodendroglia) e, também, dos astrócitos (mecanismos de gliose) ⁽⁷⁸⁾. Na doença, os córtices frontais e

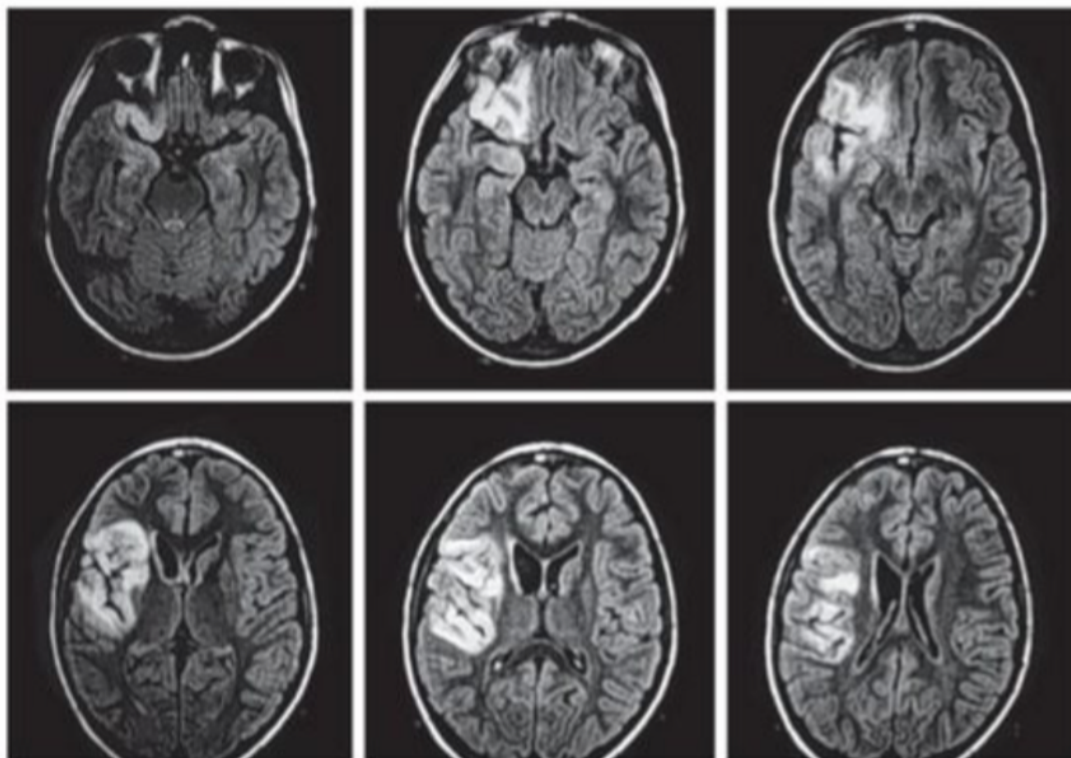
insular são afetados com maior frequência e, em menor porção, o córtex occipital é comprometido ⁽⁷⁹⁾. Os casos de comprometimento do córtex occipital são encontrados em pacientes mais jovens e que tem apresentação mais intensa da doença ⁽⁷⁹⁾.

Na maioria das séries de hemisferotomias, os pacientes com grandes infartos hemisféricos (encefalopatia hipóxico-isquêmica) representam uma parcela significativa dos pacientes. A maioria desses pacientes teve acidente vascular cerebral (AVC) durante o período perinatal. Um estudo prospectivo com 46 bebês com AVC perinatal, demonstrou que 24% dos pacientes tiveram pelo menos um episódio de crise convulsiva e 13% dos pacientes desenvolveram epilepsia no período médio de acompanhamento de 31 meses. Um AVC extenso foi associado a um aumento de seis vezes no risco do desenvolvimento de crises convulsivas ⁽⁸⁰⁾. Quando as crises convulsivas se mostram refratárias ao tratamento medicamentoso e são oriundas de um hemisfério cerebral, esses pacientes são candidatos à cirurgia de hemisferotomia, pois normalmente já apresentam hemiparesia e hemianopsia, com desenvolvimento da área da linguagem no hemisfério saudável contralateral. Assim, os pacientes normalmente não sofrem declínio adicional na função neurológica em decorrência da hemisferotomia. Pacientes com acidente vascular perinatal ou malformação do desenvolvimento cortical (MDC) apresentam uma maior probabilidade de ter um hemisfério cerebral contralateral completamente normal, diminuindo teoricamente a chance de convulsões persistentes após a hemisferotomia ⁽³²⁾.

Completando o painel das doenças neurológicas que cursam com epilepsia refratária e cujos pacientes podem ser candidatos às técnicas de desconexão hemisférica, encontramos a hemiplegia congênita ⁽⁸¹⁾. Essa doença neurológica tem apresentação clínica grave e, muitas vezes, pode cursar com epilepsia refratária. Nesses casos, os pacientes podem ser beneficiados com uma das técnicas das cirurgias de desconexão hemisférica. Os relatos da literatura sugerem que os pacientes operados apresentem diminuição do número de crises convulsivas e, também, são

relatados efeitos positivos sobre a cognição e o comportamento ⁽⁸²⁾. Lembramos que, particularmente nessa doença, os procedimentos principais foram relacionados às técnicas iniciais de hemisferectomia ⁽⁸³⁾.

Figura 2 - Alterações na RM do crânio com a presença de hemiatrofia cerebral a direita com destaque para atrofia e hipersinal em T2 na região perisilviana ipsilateral na Síndrome de Rasmussen.



FONTE: Winn NR. Youmans 7 ed. 2017. ⁽³⁶⁾

1.4 AS CIRURGIAS DE DESCONEXÃO NO SERVIÇO DE NEUROCIRURGIA DO HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

O Serviço de Neurocirurgia Funcional, capítulo Epilepsia, do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP) representa uma das instituições pioneiras no tratamento cirúrgico das epilepsias refratárias em nosso país. Neste contexto, nos últimos 20 anos, o serviço de Epilepsia do Hospital das Clínicas (FMUSP),

através do neurocirurgião Dr. Wen Hung Tzu, vem contribuindo para aperfeiçoar a modalidade das cirurgias de desconexão a partir do aprimoramento das técnicas microcirúrgicas. Entre os anos de 1999 e 2020, com a evolução gradual da técnica microcirúrgica, foram submetidos à cirurgia de desconexão 52 pacientes, sendo 24 portadores da síndrome de Rasmussen, 18 casos de encefalopatia hipóxico-isquêmica, 6 casos de hemimegalencefalia, um caso de seqüela de meningite neonatal, um caso de esquizefalia unilateral, um caso de esquizefalia bilateral e um caso de displasia cortical. Na última década do século XX, foi introduzida uma variação da técnica de hemisferotomia, relacionada à via utilizada, denominada hemisferotomia peri-insular⁽⁸⁴⁾.

O serviço, tendo abandonado as técnicas de hemisferectomias radicais utilizadas anteriormente, passou a realizar cirurgias de desconexão funcional clássica, utilizando a via peri-insular descrita por Delalande e colaboradores (aqui será denominada hemisferotomia funcional padrão ou, simplesmente, hemisferotomia padrão) de 1999 a 2010. Entretanto, a experiência adquirida a partir de um caso clínico que não apresentou a resposta esperada à hemisferotomia padrão, levou à discussão e à proposta de uma nova abordagem cirúrgica. Foi realizada uma técnica combinada com acesso transilviano, dissecação da fissura silviana ou sulco lateral, exposição da ínsula e seus sulcos, remoção sistemática do opérculo frontal e parietal, decorticação da ínsula, localização do corno temporal, ressecção da amígdala e hipocampo, localização do átrio do ventrículo e calosotomia intraventricular tendo como um dos parâmetros anatômicos a borda livre do tentório e o trajeto da artéria cerebral anterior. O bom resultado obtido levou à padronização do procedimento (hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core) que, neste trabalho, será referida simplesmente como hemisferotomia peri-central core. A partir de 2010, essa técnica vem sendo realizada como rotina no serviço.

Como uma das referências nessa cirurgia está relacionada à ressecção da região anterior da ínsula, consideramos pertinente apresentar uma breve discussão sobre o córtex insular. A ínsula (do latim *insŭla* ou

insulae = ilha) recebeu essa denominação por Johann Christian Reil em 1809 que considerou essa região como “isolada” do restante do hemisfério ⁽⁸⁵⁾. No entanto, a evolução no conhecimento do encéfalo tem mostrado, principalmente a partir do último quarto do século XX, o nível de protagonismo dessa estrutura nas funções cerebrais. A sua anatomia e citoarquitetura aparentemente simples não sugere a complexidade de suas conexões intracerebrais. Composta por uma fina lâmina de córtex na profundidade da fissura de Sylvius encontra-se limitada, lateralmente, pelo sulco peri-insular e, medialmente, está justaposta à porção mais externa do *central core* representada pelo claustro e pela cápsula extrema. Pode apresentar vários giros corticais, entretanto, é separada em duas regiões (anterior e posterior) pelo sulco central da ínsula ⁽⁸⁶⁾. A porção anterior (citoarquitetura agranular) apresenta com maior frequência, três giros curtos (anterior, mediano e posterior) e a porção posterior (citoarquitetura granular e agranular) compreende dois giros longos (anterior e posterior que são separados pelo sulco pós-central da ínsula). A região posterior da ínsula humana (giros longos) apresenta a sua porção posterior composta por córtex granular (na subdivisão dorsal) e córtex agranular (na subdivisão ventral) ⁽⁸⁶⁾.

A vascularização da ínsula é feita por ramos perfurantes do segmento M2 da artéria cerebral média que, a partir do seu tronco superior irrigam a porção anterior da ínsula e, a partir do seu tronco inferior, irrigam a porção posterior da ínsula. Os vasos têm trajeto a partir da região inferior da ínsula e seguem superiormente pelo sulco da ínsula. Irrigação acessória pode ser encontrada a partir dos segmentos M1 e M3 da artéria cerebral média (ACM) ou a partir de ramos de, quando presente, uma artéria cerebral média acessória com origem na artéria cerebral anterior ⁽⁸⁶⁾. A drenagem venosa é majoritariamente para a veia cerebral média profunda ⁽⁸⁵⁾. Cabe ainda uma divisão adicional da ínsula, baseada nas principais projeções do córtex insular, que subdivide: a. o córtex insular anterior em ventral e dorsal; b. o córtex insular posterior em ventral e dorsal e c. uma região intermediária na transição entre a região anterior e a posterior ⁽⁸⁶⁾.

As conexões da ínsula humana têm sido estudadas com os modernos métodos de imagem. Exames de ressonância magnética funcional mostram que a região anterior da ínsula mantém conexões com as porções anteriores do giro do cíngulo, com o córtex frontal, córtex orbito frontal e áreas temporais anteriores. A região posterior da ínsula mantém conexões com áreas temporais posteriores, córtex parietal e áreas somatossensitivas. Já a região intermediária parece representar um córtex de transição e mantém conexões comuns com as áreas insulares anteriores e posteriores. Além disso, estudos de conectividade funcional que mapeiam a evolução temporal do consumo de oxigênio em métodos de ressonância funcional permitem a subdivisão adicional da ínsula em 3 porções: a. a região dorsal da ínsula anterior com conexões com regiões frontais, cíngulo anterior e regiões parietais (áreas envolvidas em processos cognitivos); b. região ventral da ínsula anterior com conexões para áreas límbicas (processos afetivos) e c. a porção mediana da ínsula que mantém conexões com áreas de processamento sensitivo-motor ^(85,86). Interessante, também, observar que esses estudos funcionais mostram que, a partir do estímulo de uma região insular ocorre quase imediatamente a ativação de região análoga na ínsula contralateral, conexão que parece ser mediada via comissura anterior ⁽⁸⁵⁾. A ínsula tem assumido o protagonismo em diversas áreas da neurologia e neurocirurgia. Como vimos resumidamente acima, a sua complexa estrutura citoarquitetônica, suas amplas conexões com outras regiões encefálicas e a sua proximidade com áreas que ainda não são completamente conhecidas (claustro e cápsula extrema) tem implicado a ínsula em doenças que vão desde o espectro do autismo até a falha de resposta às cirurgias da epilepsia temporal (temporo-amigdalohipocampectomia) ^(85,86,87). Como citado por Aljafen BN (2020), Penfield teria sido o primeiro autor a considerar a ínsula como uma região possível para abrigar focos epileptiformes o que, posteriormente, foi confirmado com registros de eletrodos profundos ⁽⁸⁶⁾. Consequente às características peculiares da ínsula, crises originadas nessa região tem apresentações diversas que vão desde queixas subjetivas com manutenção do estado de consciência normal (sensação de constrição da

laringe, compressão da região cervical, sintomas sensoriais desagradáveis e com forte caráter emocional, dores lancinantes e efêmeras sem substrato anatômico justificável, sinais neurovegetativos (sialorreia), disartria ou crises.

Os bons resultados obtidos motivaram a realização deste trabalho onde serão expostos os dados relativos à evolução dos pacientes submetidos à hemisferotomia peri-central core e, também, a descrição minuciosa dessa técnica com ênfase nos aspectos microcirúrgicos. Optamos pela análise dos resultados relativos aos aspectos intrinsecamente relacionados à cirurgia (tempo de cirurgia, perda sanguínea e risco de complicações) e à evolução pós operatória no controle das crises convulsivas, na observação mínima de um ano, utilizando a Escala de Engel⁽⁸⁸⁾. Os dados obtidos retrospectivamente, foram comparados entre os grupos de hemisferotomia padrão (1999- 2010) e hemisferotomia peri-central core (segunda metade 2010-2020). Ressaltamos que, nesse período, os procedimentos cirúrgicos não foram beneficiados por novos equipamentos, drogas ou cuidados pré, trans e pós-operatórios ou pela introdução de novos medicamentos. Dessa forma, a manutenção dessas variáveis, nos permite analisar os resultados segundo o diferencial da técnica cirúrgica empregada.

2 OBJETIVOS

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO PRINCIPAL

Descrever a técnica microcirúrgica da hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core com ênfase em suas bases e pontos de referência anatômicos.

2.2 OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

- Apresentar os resultados referentes à evolução clínica dos pacientes tomando como parâmetro o número de crises convulsivas, na evolução mínima de um ano após a cirurgia, utilizando a escala de Engel.
- A partir da observação retrospectiva dos dados, confrontar os resultados relativos ao procedimento cirúrgico (pré, trans e pós-operatório) utilizando tempo de cirurgia, tempo de internação e complicações pós-operatórias entre os grupos de hemisferotomia padrão (1999 – primeira metade de 2010) e hemisferotomia peri-central core (segunda metade de 2010-2020).

3 REVISÃO DA LITERATURA

3 REVISÃO DA LITERATURA

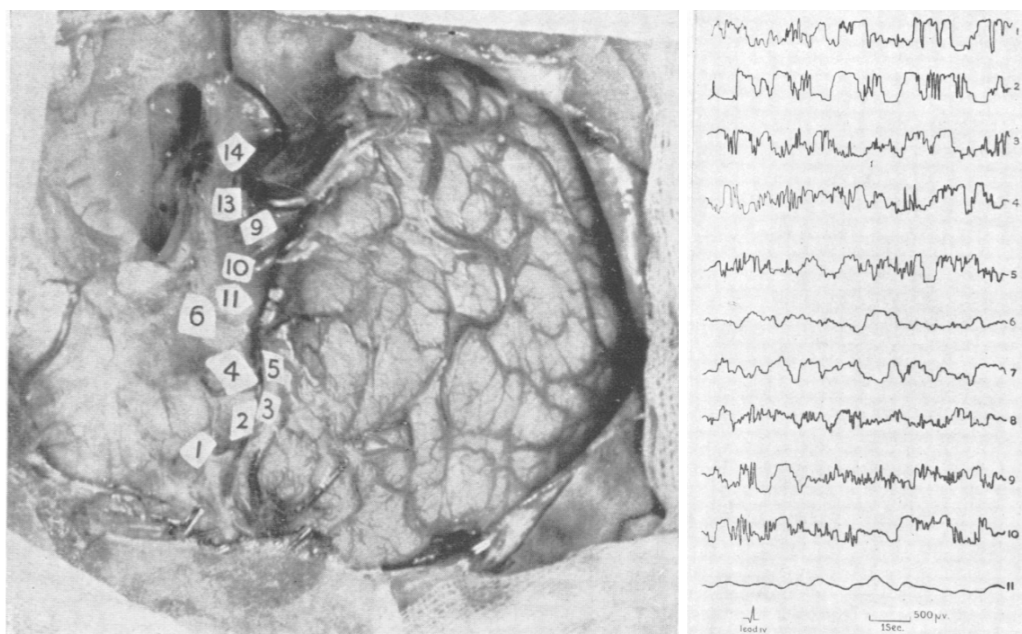
A ressecção extensa de um hemisfério cerebral foi relatada pela primeira vez em 1928 por Dandy e L'Hermitte como opção heroica para tratamento de um paciente diagnosticado com um glioma maligno hemisférico, no total, uma série de 5 pacientes, com diagnósticos semelhantes, foram submetidos a hemisflectomia no hemisfério cerebral direito como forma de tratamento ^(82,89,90,32). Apesar de aparente resultado inicial satisfatório, os pacientes não alcançaram aumento na sobrevida ou na sua qualidade de vida quando comparado aos tratamentos mais conservadores para a doença. Na observação do autor:

Na evolução gradual da ressecção do lobo frontal, temporal e occipital para cura ou tentativa de cura de tumores cerebrais invasivos, verificou-se que o lobo temporal direito, lobo frontal e o lobo occipital (o lado esquerdo posterior ao giro supra marginal) poderiam ser completamente removidos sem deficiência mental aparentemente. (Dandy, 1928) ⁽⁹⁰⁾.

A primeira hemisflectomia realizada especificamente para epilepsia foi relatada pelo neurocirurgião canadense Mckenzie em 1938 ⁽⁹¹⁾, tendo submetido a tal tratamento, uma paciente de 16 anos de idade, com história de traumatismo craniano com três semanas de vida, evoluindo com hemiplegia e crises convulsivas de difícil controle, obtendo uma melhora das crises após o procedimento realizado ^(32,91). Krynauw realizou a primeira série de ressecção de um dos hemisférios cerebrais (hemisferectomia) para tratamento de epilepsia refratária. Em 14 de maio de 1948, realizou o primeiro procedimento ⁽⁸³⁾. O autor publicou em 1950 uma série de 12 casos em que utilizou a técnica de hemisferectomia ablativa em pacientes com epilepsia refratária e portadores de hemiplegia contralateral ^(83,92). Os pacientes candidatos à cirurgia foram submetidos no pré e no pós-operatório a: eletroencefalograma, testes psicológicos e de coeficiente de inteligência ^(83,93). Na descrição do autor:

O hemisfério é dividido em quatro segmentos por uma incisão vertical e transversal da superfície superior e lateral estendendo-se para o ventrículo. Cada quadrante é dissecado, trabalhando-se dentro do ventrículo. A artéria cerebral média é preservada lateralmente aos ramos ganglionares ântero-laterais que se encontram na porção lateral à substância perfurada anterior. O plexo coroide é cuidadosamente coagulado e ressecado do ventrículo lateral (Krynauw, 1950) ⁽⁸³⁾.

Figura 3 - À esquerda observamos a imagem da hemisferectomia realizada por Krynauw com ênfase na ressecção de grande quantidade de parênquima cerebral. A direita destaca-se o traçado do eletroencefalograma durante a cirurgia demonstrando atividade epileptogênica.

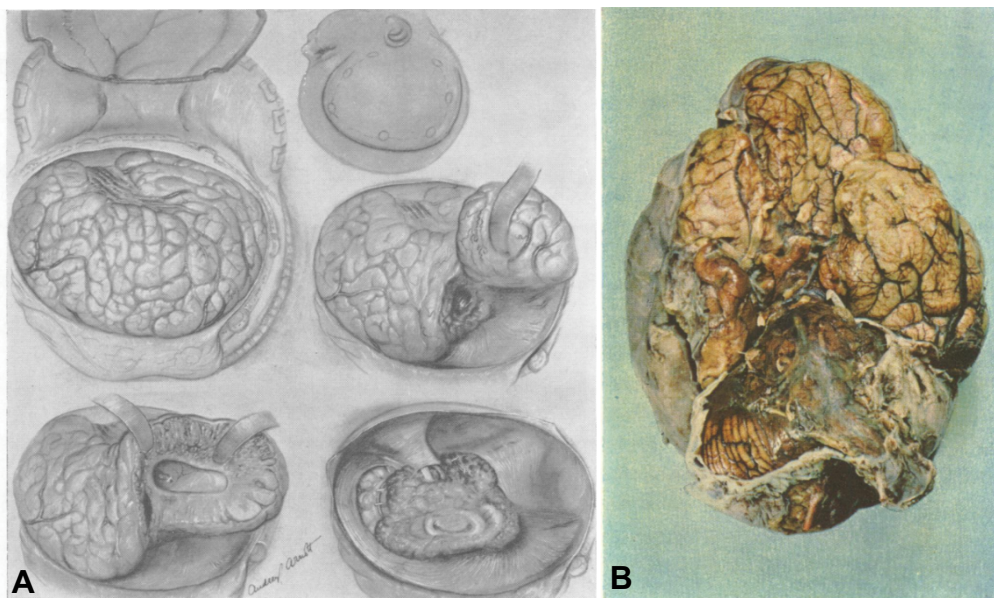


Seguiu-se um período de popularização da técnica de hemisferectomia ablativa entre as décadas de 1960 e 1970 para o tratamento das crises epiléticas devastadoras observadas na infância. Entretanto, a partir do final dos anos 60, passaram a ser descritas um grande número de complicações associadas ao procedimento ⁽⁹⁴⁾. Entre elas, encontramos: a Hemossiderose Superficial Cerebral (HSC), que é caracterizada por deposições difusas de ferro nas meninges, no tecido endimário e no córtex cerebral como consequência de hemorragias repetidas na grande cavidade subdural, a oclusão do forame de Monro e do

aqueduto cerebral e o desenvolvimento de hidrocefalia ^(32,58,95,96). O grupo de Montreal, em 1952, apresentou a sua casuística em uma série de 27 pacientes submetidos a hemisferectomia para tratamento de epilepsia refratária e observados por longo tempo de seguimento. Nesse grupo, 52% dos pacientes desenvolveram hidrocefalia, sendo que, 33% em decorrência da HSC e 19% de outras causas. Foram observadas 3 mortes a cada 9 pacientes que desenvolveram a hidrocefalia por motivo da HSC. No relato dos autores, a HSC pareceu se desenvolver cronicamente a partir de pequenos sangramentos intermitentes que ocorreram na extensa cavidade cirúrgica deixada no pós-operatório dessas cirurgias ablativas ^(42,96). As mortes nos anos iniciais após a cirurgia ocorreram principalmente devido ao não reconhecimento da hidrocefalia, porém, contextualizamos que essa casuística histórica aconteceu em um período anterior ao advento da tomografia computadorizada cerebral ⁽⁵⁸⁾. Pouco tempo depois, Oppenheimer & Griffith, trabalhando em Oxford, relataram resultados próximos ao encontrados pelo grupo de Montreal. Na descrição dos autores:

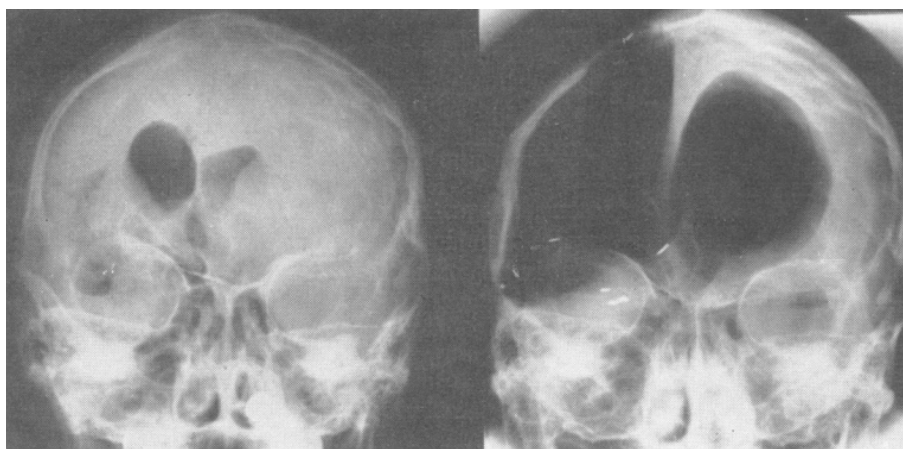
Em Oxford, entre 1950 e 1961, a hemisferectomia para hemiplegia infantil foi realizada em 17 pacientes. Destes 17, quatro morreram posteriormente, um de causa desconhecida. Os outros três vieram para necropsia, e seus cérebros foram examinados em Oxford. Todos eles sobreviveram por vários anos após a operação, com um período inicial de bem-estar seguido por um período de deterioração lenta terminando em morte. Os achados clínicos e anatômicos foram notavelmente semelhantes em todos os pacientes submetidos a necropsia, e são explicados com base nos episódios de sangramento que ocorreram dentro da cavidade craniana. No momento da morte, todos os pacientes apresentavam hidrocefalia obstrutiva associada a hemossiderose superficial do sistema nervoso central (Oppenheimer; Griffith, 1966) ⁽⁹⁷⁾.

Figura 4 - (A) Demonstra a remoção de 3 dos 4 quadrantes do hemisfério cerebral. (B) Base do cérebro, mostrando as meninges e remanescentes do hemisfério cerebral direito. As meninges encontram-se espessadas e com aspecto inflamatório. A extremidade inferior do cateter está entremeada no tecido fibroso.



FONTE: Oppenheimer; Griffith, 1966⁽⁹⁷⁾.

Figura 5 - À esquerda: encefalograma realizado em 1952, demonstrando atrofia do hemisfério cerebral à direita. O ventrículo lateral à esquerda encontra-se virtualmente normal. À direita: ventriculograma realizado em fevereiro de 1964, demonstrando hidrocefalia por aumento dos diâmetros do ventrículo lateral a esquerda o qual era previamente normal.

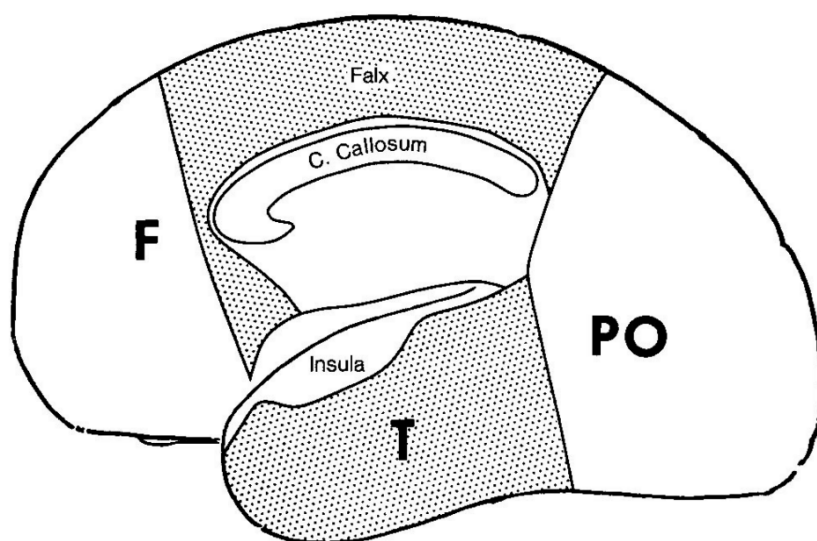


FONTE: Oppenheimer; Griffith, 1966⁽⁹⁷⁾.

As altas taxas de mortalidade e complicações encontradas no seguimento pós-operatório dessas cirurgias acabou por desacreditar a técnica da hemisferectomia ablativa que, progressivamente, passou a ser menos utilizada. Entretanto, a partir dos anos 70, Rasmussen descreveu uma técnica alternativa baseada na observação que, “em pacientes submetidos a menor ressecção, tais complicações diminuíram consideravelmente” (82,89,98).

A técnica cirúrgica preconizada por Rasmussen incluía a remoção de duas regiões cerebrais (o lobo temporal associado à ressecção do córtex central localizado acima da fissura silviana), combinada com calosotomia e desconexão dos córtices frontal, parietal e occipital (42,82). Embora o hemisfério cerebral não tenha sido totalmente removido, o efeito desta cirurgia é funcionalmente equivalente a hemisferectomia (99,100). A manutenção dos lobos frontal, parietal e occipital demonstrou uma baixa incidência de hidrocefalia e HSC no seguimento a longo prazo dos pacientes operados, sendo que a taxa dos pacientes que ficaram livres das crises epiléticas foi semelhante ao grupo de pacientes que foram submetidos a hemisferectomia (82,100).

Figura 6 - A técnica descrita e implementada por Rasmussen incluía a ressecção do lobo temporal e do córtex central localizado acima da fissura silviana, calosotomia e desconexão do lobo frontal, parietal e occipital.

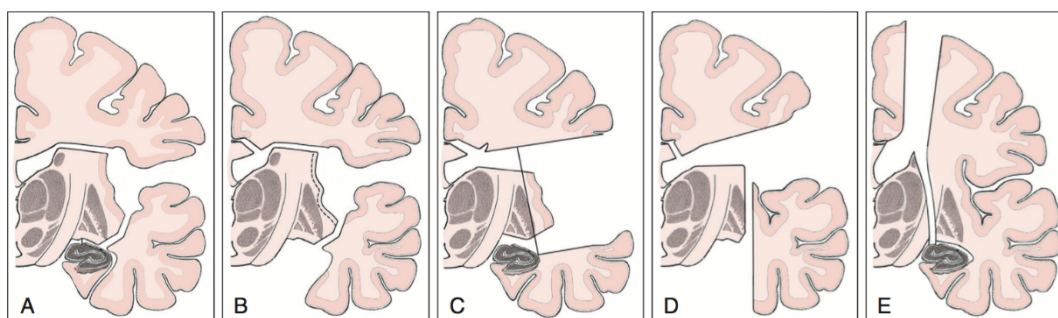


FONTE: Winn, Youmans 7 ed. 2017⁽³⁶⁾.

A técnica cirúrgica implementada por Rasmussen passou a ser utilizada com maior frequência no último quarto do século, substituindo as grandes cirurgias ablativas realizadas previamente. Essa modificação da técnica de hemisferectomia, a qual, preconizava ressecções menores do córtex cerebral, no início dos anos 70, introduziu um expressivo avanço para o tratamento cirúrgico nesses casos: as cirurgias de desconexão inter-hemisféricas^(39,97). Aqui, a preservação dos córtices frontal e occipital associada às suas desconexões intracerebrais mantém a eficácia terapêutica de uma hemisferectomia completa e, ao mesmo tempo evita as graves complicações observadas tardiamente após as hemisferectomias tradicionais (ver acima)⁽⁸¹⁾.

Os resultados obtidos com a técnica estimularam outros autores na modificação e aprimoramento da cirurgia de Rasmussen. A partir de 1992, em propostas distintas por Delalande e colaboradores (1992)⁽⁸³⁾ e por Schramm e colaboradores,⁽¹⁰⁰⁾ as primeiras séries de pacientes tratados através de técnicas que incluíam a remoção mínima de tecido cerebral associada à efetiva desconexão dos hemisférios cerebrais foram apresentadas⁽¹⁰¹⁾.

Figura 7 - (A) Acesso transilviano/transucal ao ventrículo lateral. **(B)** Acesso transilviano ou transventricular. **(C)** Técnica peri-insular. **(D)** Variante da técnica japonesa peri-insular. **(E)** Hemisferotomia vertical parassagital.

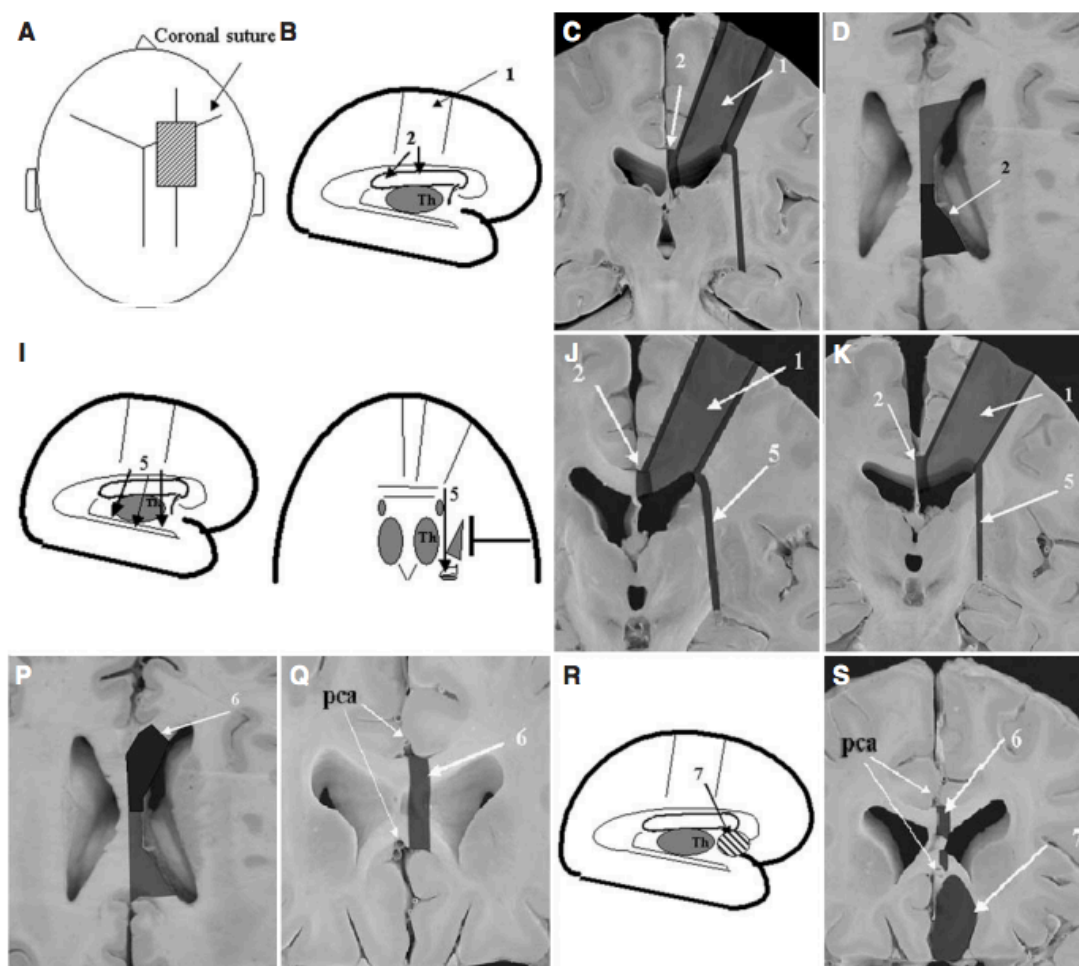


FONTE: Winn. Youmans, 7 ed. 2017⁽³⁶⁾.

A técnica descrita por Delalande e colaboradores⁽⁸³⁾ consiste na realização de uma hemisferotomia vertical parassagital utilizando uma

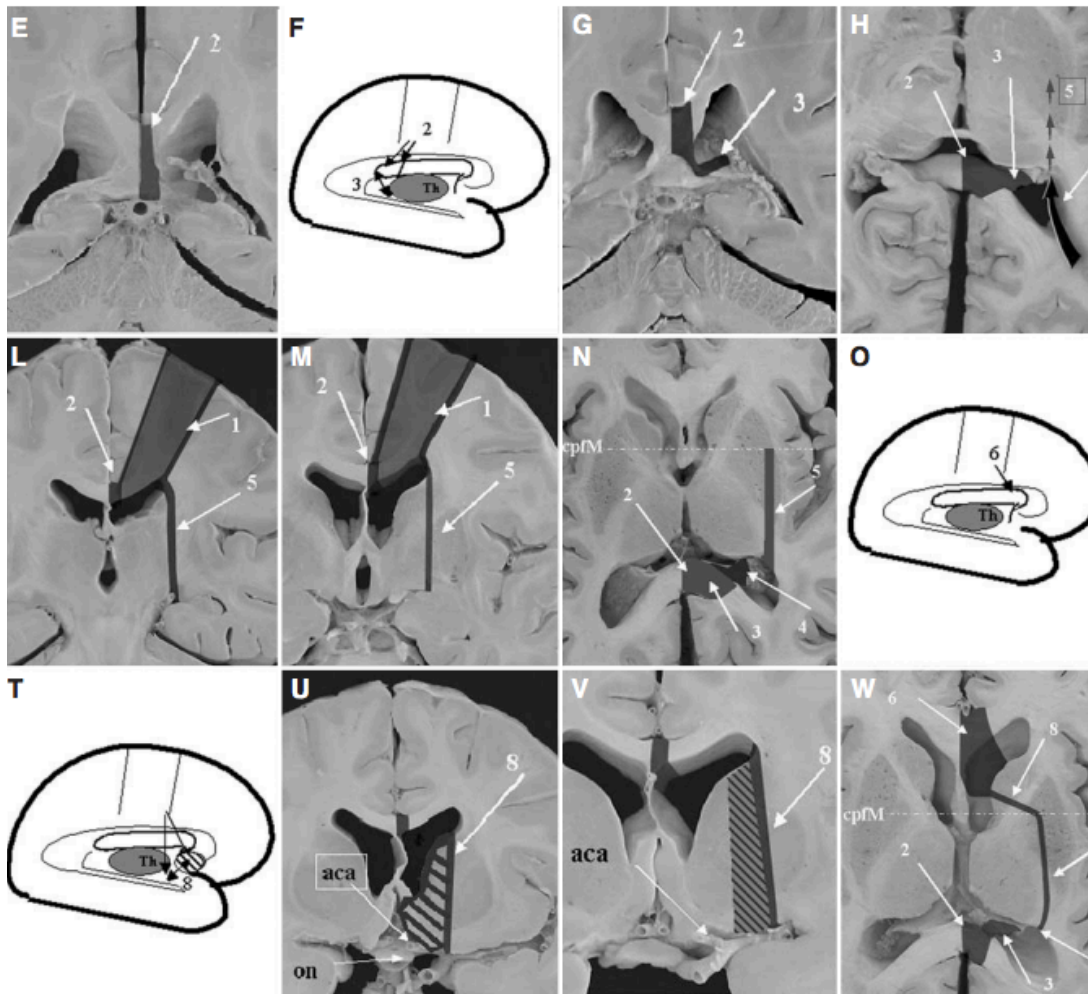
abordagem peri e transilviana o que permite menor ressecção de tecido nervoso associada à maior desconexão intracerebral ^(102,103). As principais vantagens dessa técnica consistem no menor nível de perda sanguínea (8% dos casos operados necessitaram de transfusão sanguínea) e a preservação dos grandes vasos da superfície cerebral como, por exemplo, a artéria cerebral média ⁽¹⁰⁴⁾. Por outro lado, uma desvantagem técnica encontrada é a longa distância a ser atravessada entre a superfície cerebral para o corno temporal e a base do lobo frontal. O tempo cirúrgico não foi informado pelos autores ^(105,106).

Figura 8 - Prossecução das etapas cirúrgicas para realizar a hemisferotomia vertical parassagital. **A**. Craniotomia parassagital frontoparietal (3-5 cm, 1 a 2 cm da linha média, terço anterior e dois terços posterior à sutura coronal) é realizada expondo a região frontal posterior e central. **B a E**, na primeira etapa realiza-se uma ressecção cortical limitada de aproximadamente 3x 2 cm (Seta 1) seguida por uma calosotomia posterior (Seta 2). **F a H**, secção do assoalho do trígono ventricular (seta 3) na segunda etapa. (Seta 4), parte posterior do corno temporal. **I a N**, na terceira etapa, realiza-se uma incisão lateral ao tálamo (Seta 5) seguindo o teto do corno temporal do ventrículo (**O a Q**), na quarta etapa segue-se com a calosotomia anterior (Seta 6). **R a S**, o quinto passo é a ressecção da parte posterior do giro reto (Seta 7). **T a W**, a sexta etapa envolve a dissecação entre o giro reto e a porção anterior da incisão talâmica (Seta 8).



continua

FONTE: Delalande et al., 2007 ⁽¹⁰³⁾



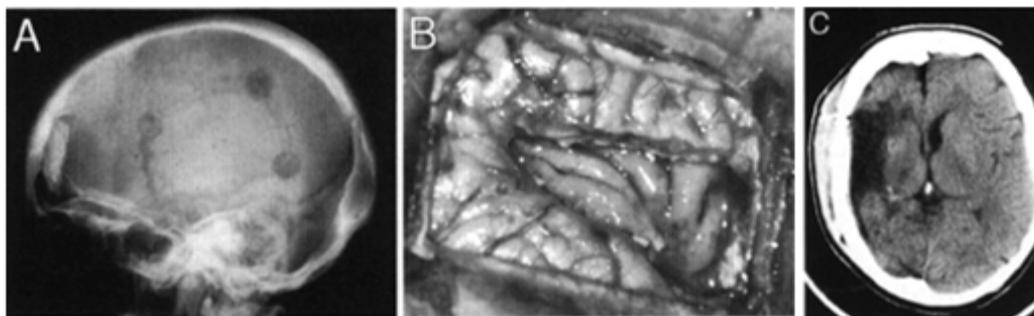
FONTE: Delalande et al., 2007. (103)

A técnica de hemisferotomia peri-insular compreende menor ressecção do parênquima cerebral, priorizando as técnicas de desconexão intracerebral utilizando a via peri-insular. Schramm e colaboradores^(37,100,107) e Villemure e colaboradores⁽¹⁰⁸⁾ utilizam com pequenas variações a técnica descrita, enquanto Shimizu & Maehara descreveram uma modificação dessa técnica, mantendo a via peri-insular⁽¹⁰⁹⁾. Nos três procedimentos há um certo grau de ressecção cerebral, desconexão do hemisfério cerebral contralateral através da calosotomia transventricular paramediana, transecção do longo trato de fibras ao redor da ínsula e desconexão dos lobos frontal, parietal e occipital⁽¹¹⁰⁾. De uma maneira geral, a hemisferotomia peri-insular pode ser vista como uma desconexão inter-hemisférica total que pode ser realizada em menor tempo cirúrgico, apresentando menor número de complicações relacionadas ao procedimento, menor ressecção de tecido cerebral, preservando as estruturas anatômicas e com resultados funcionais melhores do que os encontrados nas hemisferectomias ablativas⁽¹⁰⁸⁾.

Essa técnica é considerada uma variante progressiva da hemisferectomia funcional realizada por Rasmussen e envolve por natureza, a remoção de um bloco de tecido peri-insular ou do lobo temporal. O objetivo comum desses procedimentos é obter um acesso transventricular às fibras do corpo caloso utilizando a realização de craniotomia menores e exposição do hemisfério cerebral menos extensas. Quando comparada com a hemisferectomia essa técnica apresentou um número menor de complicações operatórias e, também, menor incidência de hidrocefalia a longo prazo^(39,104,108). Na comparação das técnicas de hemisferectomia e as três cirurgias que utilizam as desconexões como objetivo principal utilizando variações do acesso peri-insular, houve menor tempo cirúrgico e perda sanguínea nos procedimentos das hemisferotomias e, com valores ainda menores para a cirurgia de Shimizu & Maehara na comparação com as técnicas de Schramm e colaboradores e Villemure & Mascott^(100,109).

A técnica de Villemure recebe o nome de *hemisferotomia peri-insular* pela ênfase do papel central da ínsula como primeiro alvo microcirúrgico a ser abordado ^(102,108,111) e, a partir do qual, ocorrerá o sequenciamento das próximas etapas cirúrgicas. Nessa técnica, é realizada uma incisão ao longo do sulco circular que circunda a ínsula o que permite o acesso ao sistema ventricular seccionando as fibras da cápsula interna. Segue-se uma calosotomia parassagital por via intraventricular após abertura do teto medial do corpo do ventrículo lateral. A seguir, as projeções que trafegam pela comissura anterior são interrompidas durante a ressecção completa da amígdala. As porções do hipocampo posterior podem ser mantidas, uma vez que a remoção de sua região anterior já leva à desconexão do hipocampo ^(108,112).

Figura 9 - Hemisferotomia peri-insular. **(A)** radiografia do crânio, perfil, demonstrando a redução no tamanho da craniotomia. **(B)** Hemisfério desconectado com ênfase no córtex insular exposto antes da sua ressecção. **(C)** Tomografia computadorizada do crânio pós-operatória. A hipodensidade demonstrada corresponde a área da excisão do córtex opercular, insular e a desconexão frontobasal.

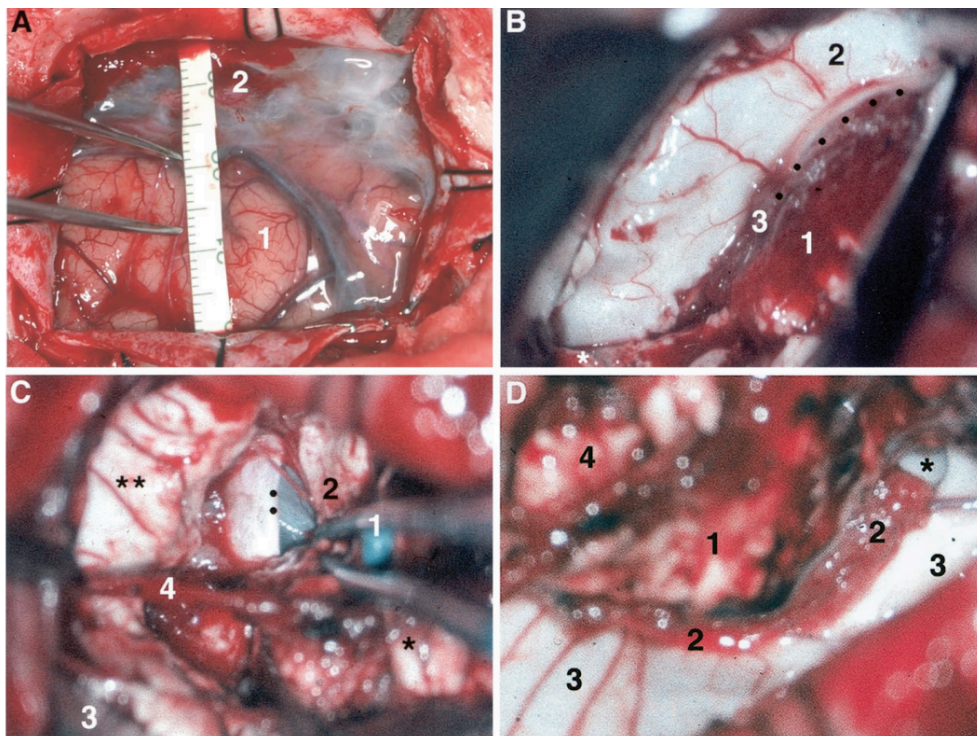


FONTE: Villemure, 1995⁽¹⁰⁸⁾.

A técnica de Schramm e seus colaboradores utiliza a fissura silviana como marco anatômico de acesso ao sistema ventricular e, a partir daí, a identificação dos pontos chaves para os tempos cirúrgicos sequenciais ⁽¹⁰⁰⁾. A técnica associa-se a uma menor craniotomia, menor tempo de cirurgia, baixa perda sanguínea intraoperatória e maior preservação do parênquima

cerebral quando comparada à hemisferectomia ⁽¹⁰⁷⁾. Nessa técnica, é realizada uma incisão linear na região temporal que permita realizar uma craniotomia osteoplástica (4 x 4 cm a 4 x 5 cm). Essa janela óssea vai possibilitar a ampla exposição da fissura silviana e lobo temporal que, por via transcortical, dará acesso ao sistema ventricular desde o corno frontal até o corno temporal que circunda o córtex da ínsula. Segue-se, por via intraventricular, uma calosotomia que levará à desconexão das regiões frontobasal e frontal mesial. Uma amigdalohipocampectomia completará o procedimento ⁽³⁷⁾.

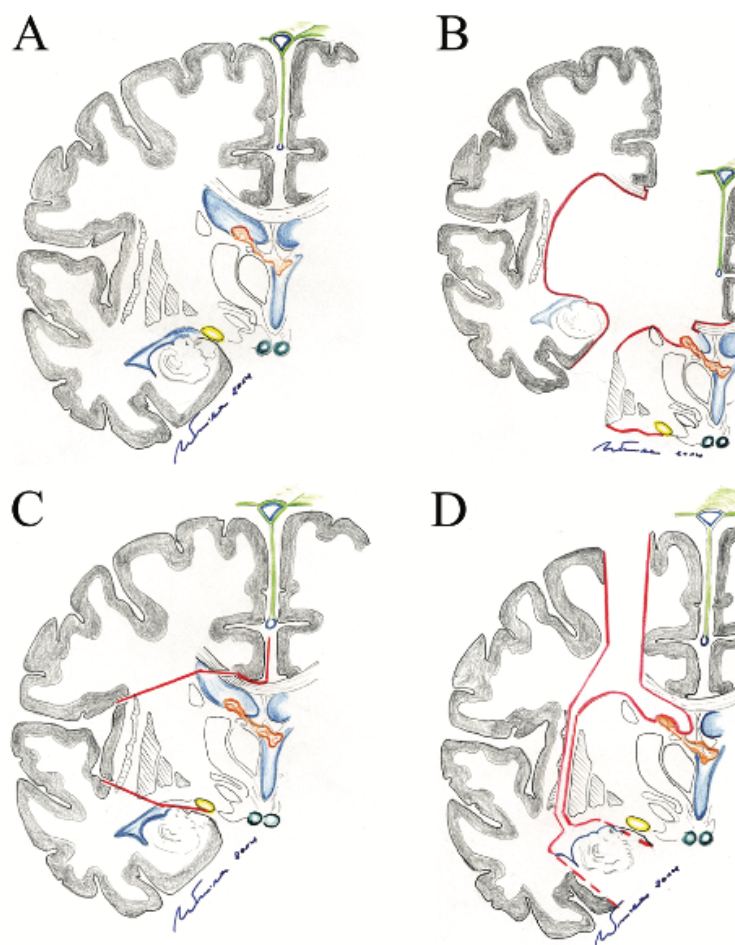
Figura 10 – Imagens da cirurgia de um paciente com 17 anos, sexo masculino, sendo portador de lesão hemisférica esquerda após anóxia perinatal. **(A)**. Craniotomia com a exposição do frontal (1) e temporal (2) opérculos e a membrana aracnoide sobre a fissura silviana. **(B)**. A exposição do aspecto dorsal do corno temporal e o hipocampo (2). O afastador esquerdo no opérculo temporal posterior e um pequeno dissecador à direita encontra-se na topografia do entre o plexo coróide (3) e o pulvinar (1). O asterisco delimita a borda cortical do sulco circular, que ainda não foi completamente seccionado, e a linha pontilhada segue a fissura coroideia ao redor do aspecto dorsolateral do tronco cerebral. **(C)**. Exposição do trígono. A pinça (1) retrai o córtex insular (asterisco único) mais superficialmente e no limite posterior o tálamo, juntamente com a extremidade seccionada da substância branca mesial do trígono (2), expondo assim a borda do tentório e da foice (pontos) e a aracnoide em torno das veias centrais profundas. O afastador (3) retrai o opérculo temporal posterior e a borda do lobo occipital. Um ramo superficial da artéria cerebral é observado em plano mais profundo e discretamente fora do foco na imagem apresentada (4) atravessando o campo identificamos um asterisco duplo localizado na parede medial do ventrículo. **(D)**. Exposição do corno temporal do ventrículo lateral, no qual, se observa uma porção ganglionar retraída em plano mais profundo e discretamente fora do foco na imagem (1), plexo coróide (2), forame de Monro (asterisco) e septo pelúcido (3). O córtex insular preservado é observado no plano mais profundo e discretamente fora do foco da apresentação (4).



FONTE: Schramm, 2001. ⁽³⁷⁾

Completando o grupo de hemisferotomia peri-insular encontramos a modificação introduzida por Shimizu & Maehara ⁽¹⁰⁹⁾ que oferece ótima opção para os casos onde não há dilatação do ventrículo lateral. Uma craniotomia fronto-temporo-parietal é realizada e, então, o opérculo frontoparietal é ressecado até ser criado um acesso ao ventrículo lateral. A partir da cavidade ventricular, é realizada a calosotomia e ressecção das estruturas temporais mesiais. Na apresentação inicial de seus resultados, os autores descreveram 34 pacientes operados segundo a técnica com bons resultados e como principais complicações 5 evoluções com hidrocefalia e 3 casos em que a calosotomia foi incompleta ⁽¹⁰⁹⁾.

Figura 11 - (A) Visão coronal do cérebro ao nível dos corpos mamilares. (B) Hemisferectomia funcional (Rasmussen). (C) Técnica trans e perisilviana (Villemure, Mascott e Schramm). (D) Técnica parassagital vertical (Delalande).



FONTE: Griessenauer et al. J Neurosurg Pediatr, 2014. ⁽¹¹³⁾

De uma maneira geral, podemos observar que as cirurgias de desconexão inter-hemisféricas representaram um enorme avanço no tratamento das epilepsias refratárias associadas a graves lesões hemisféricas. Desde a primeira cirurgia de desconexão proposta por Rasmussen ⁽⁸¹⁾, essas técnicas vêm sendo aprimoradas progressivamente e, felizmente, com melhores resultados funcionais e principalmente menores taxas de complicações a curto, médio e longo prazos. O objeto deste trabalho consiste em apresentar e analisar os resultados obtidos a partir da utilização de uma nova técnica de hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core que vem sendo realizada no Serviço de Neurocirurgia, Capítulo Cirurgia da Epilepsia, do Hospital das Clínicas da FMUSP, a partir da segunda metade de 2010.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 TIPO DE ESTUDO

Estudo descritivo retrospectivo.

Descrição de técnica neurocirúrgica.

4.2 MÉTODO

Os aspectos históricos, a indicação e descrição das principais etiologias passíveis da intervenção, assim como as principais técnicas cirúrgicas de hemisferotomia/hemisferectomia foram alvos de revisão da literatura.

A dissecções anatômicas e as fotos correspondentes à técnica da hemisferotomia peri-central core (transilviana transopercular peri-central core) foram realizadas no laboratório de microneuroanatomia da Universidade da Flórida (Gainesville, Florida, USA) e no intra-operatório dos pacientes operados no Hospital das Clínicas da FMUSP entre 1999 e 2020.

Análise de prontuários dos pacientes que foram submetidos a técnica de hemisferotomia no Hospital das Clínicas (FMUSP) durante o período de 1999 a 2020. Com ênfase nos dados referentes ao tratamento intraoperatório, intercorrências no pós-operatório e controle das crises convulsivas mediante o acompanhamento ambulatorial usando a escala de Engels (Tabela 1).

Tabela 1 - Classificação de Engel

Classe I	Livre de crises epilépticas incapacitantes
A	Completamente livre das crises desde a cirurgia
B	Apenas crises parciais simples não incapacitantes desde a cirurgia
C	Algumas crises incapacitantes logo após a cirurgia, porém sem crises por um período maior ou igual há dois anos
D	Convulsões generalizadas apenas com a descontinuação das DAE
Classe II	Crises epilépticas incapacitantes muito raras (Quase livre das crises)
A	Inicialmente livre de crises incapacitantes, porém ainda as apresenta raramente
B	Raras crises incapacitantes desde a cirurgia
C	Crises incapacitantes ocasionais desde a cirurgia, porém com raras crises nos últimos dois anos
D	Crises noturnas apenas
Classe III	Melhora significativa
A	Redução significativa das crises
B	Intervalo livre de crises prolongado, totalizando um período superior a 50% do seguimento pós-operatório, mas menor que 2 anos
Classe IV	Ausência de melhora significativa
A	Redução na quantidade das crises
B	Sem modificações importantes no controle das crises
C	Piora de quantidade das crises

Análise estatística: as variáveis categóricas foram descritas pelas frequências absolutas e relativas sendo comparadas através do teste de qui-quadrado ou teste exato de Fisher. Variáveis contínuas foram avaliadas quanto a normalidade através de métodos gráficos e valores de assimetria (*skewness*) e curtose (*kurtosis*). As normais foram identificadas por média e desvios-padrão e comparadas pelo teste T de Student e aquelas não-normais, através de medianas e quartis sendo comparadas pelo teste de Mann-Whitney.

Considerando o desenho observacional do estudo, incluindo a forte associação temporal quanto a técnica cirúrgica utilizada, foi realizado ajuste multivariável por regressão logística, com resultados expressos através da

razão de chance e respectivo intervalo de confiança de 95%. O modelo multivariável foi definido a priori considerando evidências prévias, plausibilidade biológica e a experiência dos autores, e incluiu, além da técnica cirúrgica: idade, sexo, diagnóstico, lateralidade e ano da realização da cirurgia.

Todos os testes foram bicaudados e foram considerados significativos valores finais $p < 0.05$. As análises estatísticas foram realizadas com auxílio do software SPSS (IBM Corp. SPSS Statistics for Windows, versão 24.0. Armonk, NY).

5 RESULTADOS

5 RESULTADOS

5.1 DESCRIÇÃO DA TÉCNICA CIRÚRGICA

O autor Dr. Wen Hung Tzu acompanhou a evolução das modificações técnicas das hemisferotomias a partir de 1999. Realizou a hemisferectomia funcional seguindo a técnica descrita por Rasmussen (1999 a 2000). De 2000 a 2010 realizou hemisferotomia a partir da fusão das técnicas de deaferentação hemisférica e peri-insular, com referências anatômicas assimiladas no laboratório de neuroatomia, porém sem a remoção do córtex insular ⁽²⁸⁾. Desde 2010 vem realizando a mesma hemisferotomia com a remoção sistemática do córtex insular. Esta técnica será detalhada a seguir:

5.1.1 Posicionamento

Posicionamento do paciente em decúbito dorsal horizontal, cabeça mantida com suporte de Mayfield ou de Sugita, coxim sob o ombro ipsilateral ao hemisfério a ser operado, rotação da cabeça no sentido contralateral ao lado que será abordado de aproximadamente 45 graus com extensão leve do pescoço e discreta elevação do dorso de aproximadamente 20 a 30 graus em relação ao abdômen. Os membros inferiores devem manter discreta elevação em relação ao tórax, com sistema de compressão intermitente ou, na sua falta, com meias de compressão ou enfaixamento. Os membros superiores são mantidos ao longo do corpo, as eminências ósseas são cuidadosamente protegidas e observadas intermitentemente durante o procedimento cirúrgico. A utilização de colchão térmico é essencial para o conforto do paciente no transoperatório. (Figura 12).

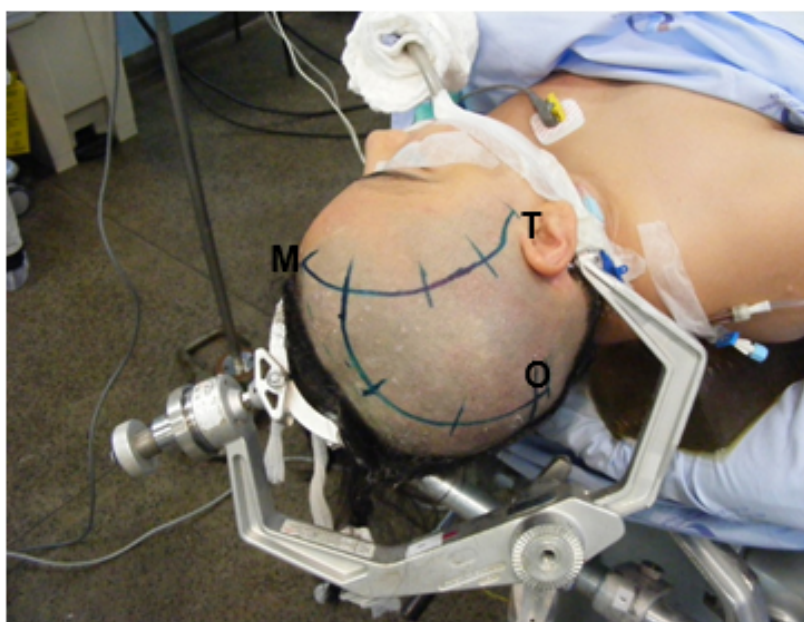
Figura 12 - Posicionamento em decúbito dorsal com a cabeça em rotação de aproximadamente 45 graus para a esquerda com coxim sob o ombro direito.



5.1.2 Preparo do ato cirúrgico

Após a o posicionamento adequado é realizada a tricotomia com utensílio apropriado para evitar-se escarificações na pele. No serviço é realizado, como rotina, a tricotomia de todo o hemicrânio a ser operado. O couro cabeludo é submetido à escovação com substância antisséptica em apresentação saponificada, usualmente Clorexidina degermante, com movimentos suaves e, em crianças, prefere-se utilizar gazes nessa etapa ao invés das “escovas” de degermação. Após a adequada limpeza da pele, utiliza-se solução antisséptica, novamente a Clorexidina, diluída em água ou álcool e deixa-se secar à temperatura da sala. Segue-se a marcação das incisões na pele com caneta cirúrgica ou azul de metileno, usadas em maneira assépticas. Programa-se uma incisão cirúrgica curvilínea frontotemporal com extensão da linha mediana ao tragus e prolongamento a partir de seu terço superior de uma semi curva frontoparietal em direção posterior (Figura 13).

Figura 13 - Incisão arciforme frontotemporal à direita, inicia-se 1 cm a frente do tragus (T) e se estende até a linha média (M), associada com uma incisão curvilínea, de início no terço superior na porção frontal à direita indo em direção posterior até a região occipital (O) ipsilateral, com objetivo de proporcionar uma ampla exposição do crânio (frontal, temporal e parietal).



5.1.3 Acesso cirúrgico e craniotomia

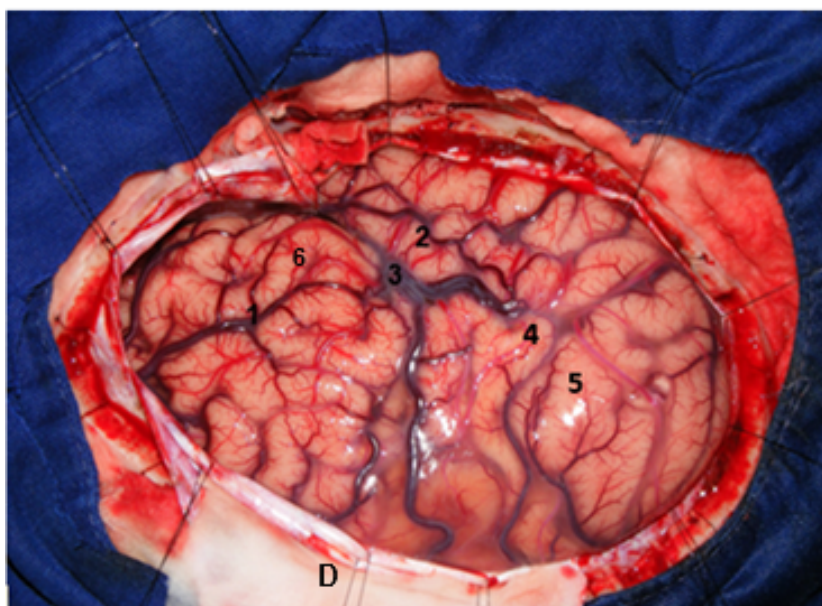
Após a colocação dos campos cirúrgicos, o plano subjacente ao trajeto das incisões é infiltrado com solução de lidocaína 2% com o objetivo de fornecer anestesia local e minimizar o sangramento da abertura da pele. O plano subgaleal é rebatido juntamente ao retalho cutâneo. À identificação do músculo temporal, segue-se a dissecação interfascial do mesmo para preservação da inervação da face, a porção superficial do músculo temporal é reparada e afastada. Nesse momento, realizamos uma incisão do músculo temporal paralela à linha temporal a cerca de 0,5 a 1,0 cm da mesma (preparando para a fase de reconstituição dos planos ao final da cirurgia) a porção profunda do músculo temporal é separada do osso temporal com a ajuda de uma rugina e reparada para o seu quadrante posterior (direção oposta à da porção superficial do músculo). Os pontos de referência do crânio são identificados.

A craniotomia é planejada para permitir o acesso confortável às regiões frontal, parietal e temporal permitindo uma exposição ampla da fissura silviana que propiciará uma abordagem adequada ao sistema ventricular e à ínsula, entretanto, não há necessidade de expor seios venosos nos limites da craniotomia. Após a retirada do retalho ósseo, é realizada a remoção da asa menor do esfenóide, da escama temporal e das irregularidades do teto da órbita com o uso de *drill* de alta rotação com o objetivo de excluir todas as saliências ósseas que podem representar algum obstáculo às dissecações intradurais.

5.1.4 Fase inicial de ressecção

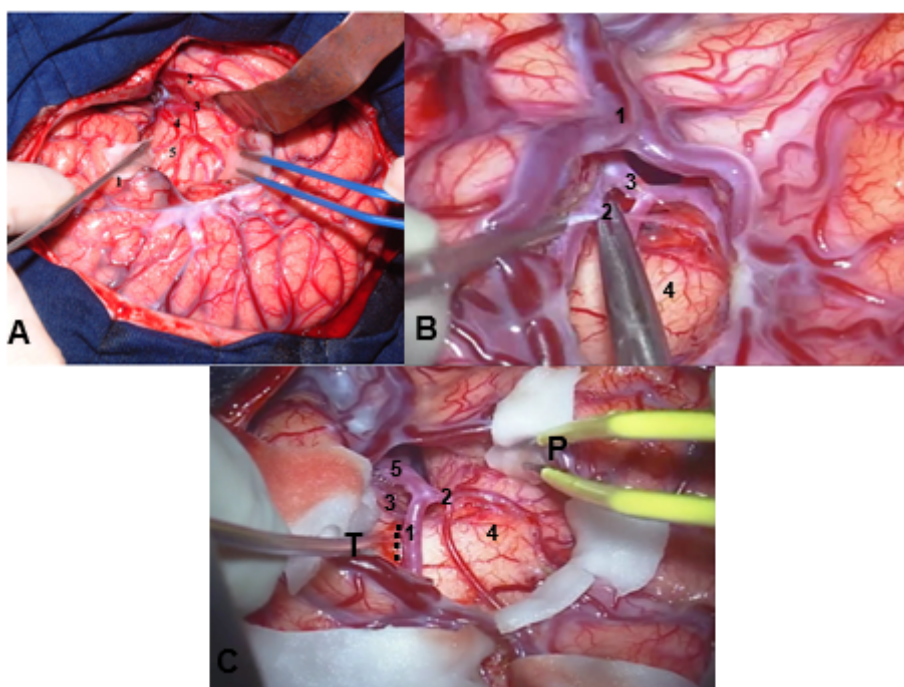
Após revisão da hemostasia utilizando cera para osso e bisturi bipolar, a dura-máter é “ancorada” às bordas da craniotomia para coibir o sangramento peridural externo. A dura-máter é, então, aberta com incisão ampla em forma de “U”, com a base voltada para o seio sagital superior.

Figura 14 - Exposição da convexidade lateral do hemisfério cerebral à direita após a craniotomia, a porção superior da craniotomia localizada a 1 cm da linha média, a abertura da dura-máter (D) em formato de “U” sendo rebatida em direção ao seio sagital superior. (1) giro frontal médio, (2) giro temporal superior, (3) porção superficial da fissura silviana, (4) giro supramarginal, (5) giro angular e (6) giro frontal inferior (pars triangulares) e (D) dura-máter.



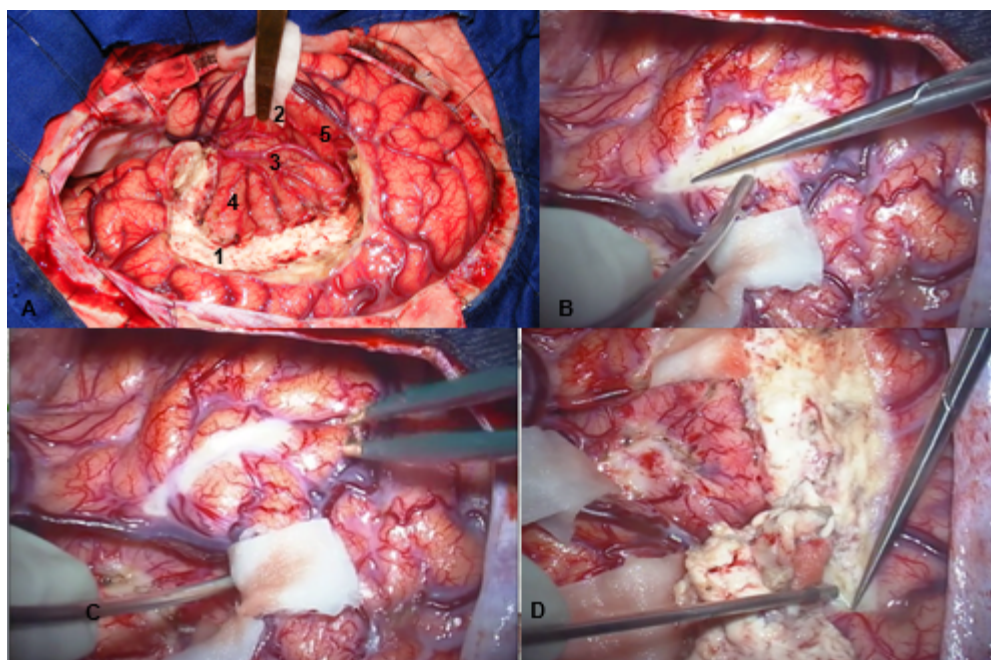
A porção profunda da fissura silviana é dissecada e exposta em toda sua amplitude, iniciando-se sua dissecção e abertura no seu limite posterior, mais precisamente no encontro ou junção dos sulcos limitante superior e inferior da ínsula até a superfície basal do cérebro representada pela cisterna carotídea. Começamos a dividir a fissura silviana ao nível do plano temporal, atrás do giro de Heschl, e prosseguimos anteriormente; a dissecção é aprofundada no compartimento insular assim que alcançamos o planum polare ^(28,114) (Figura 15).

Figura 15 - Dissecção da porção superficial e profunda da fissura silviana: **(A)** retração dos opérculos: (1) frontoparietal com auxílio do dissector e (2) temporal com auxílio da espátula. Exposição da superfície ou córtex da ínsula (5), dos ramos de M2 da artéria cerebral média que repousam sobre a (4) superfície insular e do (3) sulco limitante inferior da ínsula; **(B)** dissecção da fissura silviana: (1) veia silviana superficial, (2) aracnoide, (3) tronco principal da artéria cerebral média e (4) superfície insular; **(C)** exposição do compartimento profundo da fissura silviana (1) tronco inferior da artéria cerebral média, (2) tronco superior da artéria cerebral média, (3) límen da ínsula, a linha pontilhada determina o local do sulco circular inferior da ínsula, (4) córtex insular, (5) tronco principal da artéria cerebral média, (P) retração do opérculo frontoparietal pelo bipolar e (T) retração do opérculo temporal pela extremidade distal do aspirador.



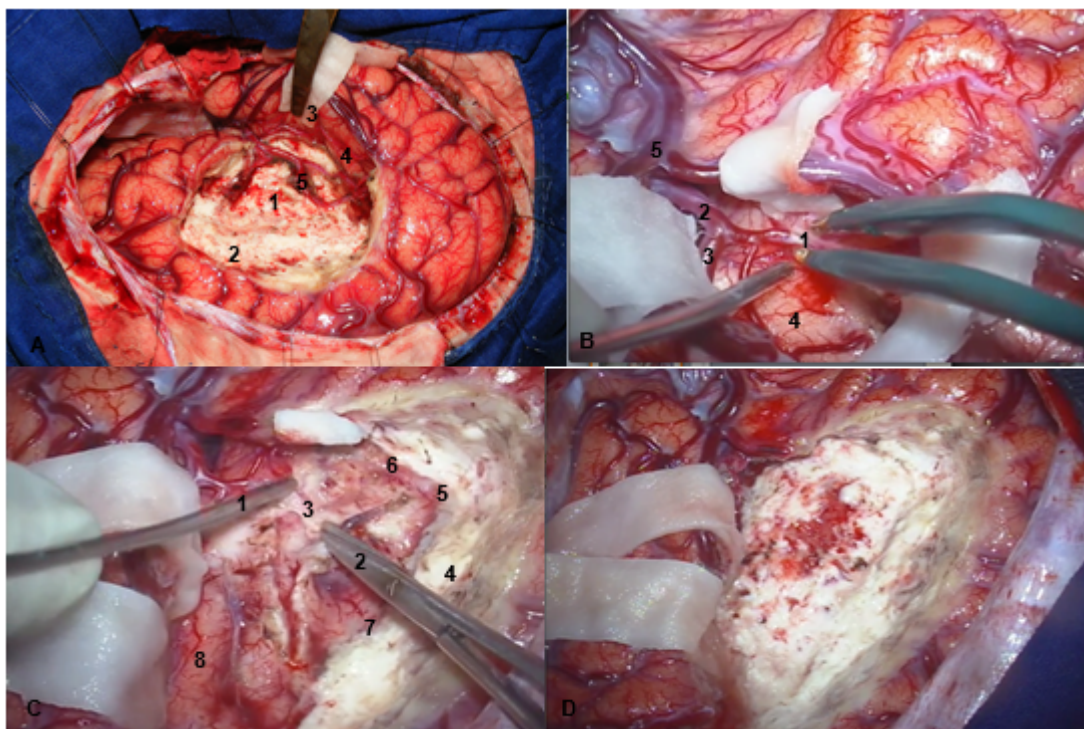
Após a dissecação da fissura silviana em toda a sua extensão, é iniciada a remoção dos opérculos frontal e parietal (parte ou pars triangular, parte ou pars opercular, giro pré-central e giro pós-central) com objetivo de expor toda a superfície lateral à ínsula. O giro pré-central juntamente com as partes opercular, triangular e orbitária do lobo frontal está relacionado à borda lateral do plano polar, formado pela borda superior do giro temporal superior. A porção do lado posterior do sulco lateral, onde o giro pós-central encontra o giro de Heschl, projeta-se no mesmo plano coronal do meato acústico externo ⁽¹¹⁴⁾ (Figura 16).

Figura 16 - (A) retração do opérculo temporal após a ressecção dos opérculos frontal e parietal, expondo a superfície da ínsula e os ramos da artéria cerebral média (M2): (1) área de ressecção do opérculo frontoparietal, (2) retração do opérculo temporal com auxílio da espátula, (3) ramos M2 artéria cerebral média, (4) superfície insular e (5) giro de Heschl; as figuras (B), (C) e (D) demonstram as etapas de ressecção do opérculo frontoparietal desde o seu primórdio a nível da parte ou pars triangulares e do sulco limitante anterior da ínsula até sua porção mais posterior, geralmente a nível do giro pós-central.



À remoção dos opérculos frontal e parietal, segue-se a retirada do córtex insular em duas etapas: a. a primeira etapa da remoção do córtex da ínsula consiste na coagulação dos ramos de M2 que se destinam à superfície dos opérculos frontal e parietal com preservação dos ramos M2 que irrigam o tecido remanescente e b. aspiração das superfícies anterior e lateral da ínsula (Figura 17).

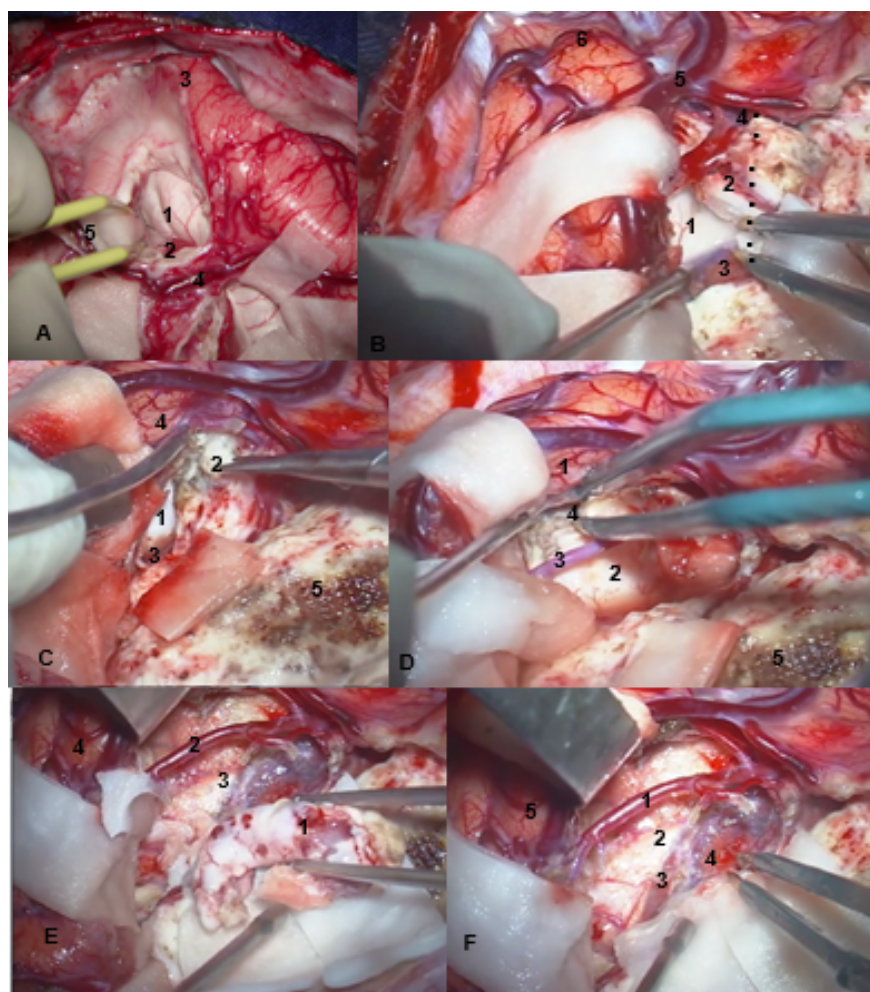
Figura 17 - Ressecção do córtex insular e coagulação de alguns ramos de M2 que irrigavam essa região: **(A)** (1) substância branca na topografia da ínsula após a remoção do córtex insular, (2) substância branca na topografia do opérculo frontoparietal após sua remoção, (3) afastador no opérculo temporal, (4) giro de Heschl e (5) ramo de M2; B-D demonstram as etapas para ressecção da região cortical da ínsula: **(B)** (1) coagulação com o bipolar dos ramos de M2 que se dirigem a superfície cortical da ínsula; (2) tronco principal da artéria cerebral média, (3) tronco inferior da artéria cerebral média, (4) superfície insular e (5) veia silviana superficial; **(C)** após a coagulação dos ramos de M2 utiliza-se o aspirador (1) e a tesoura de microcirurgia (2) para ressecção do córtex insular, (3) córtex insular, (4) exposição da substância branca após a remoção da superfície cortical da ínsula, (5) ângulo ântero-superior da ínsula, (6) borda anterior da ínsula, (7) borda horizontal da ínsula e (8) giro longo da ínsula; **(D)** aspecto final do cérebro após a remoção do córtex insular e do opérculo frontoparietal.



Após remoção do córtex insular inicia-se a amigdalohipocampectomia seletiva: realizada por meio de uma corticectomia no sulco limitante inferior da ínsula com o objetivo de obter acesso ao corno temporal do ventrículo lateral. Ocorre a aspiração do tecido subjacente e adentra-se ao corno temporal sendo realizado a ressecção da amígdala, cabeça e corpo do hipocampo ⁽¹¹⁵⁾.

A amigdalohipocampectomia consiste nas seguintes etapas (Figura 18): ampla exposição do hipocampo com remoção do teto do corno temporal; localizar o ponto coroideo inferior; remoção da amígdala (seguindo a linha carotídeo-coroidal) e da parte medial da cabeça do hipocampo, expondo o nervo oculomotor, a artéria cerebral posterior e o pedúnculo cerebral sob a membrana aracnoide; desconexão lateral através da eminência colateral e trígono colateral; abertura da fissura coroideia, através da tênia do fórnice, desde o ponto coroideo inferior até o átrio; desconexão medial com exposição do sulco hipocampal (entre os giros denteado e parahipocampal), coagulação e secção das artérias e veias do hipocampo; desconexão posterior seccionando o hipocampo na transição entre sua cauda e a parede medial do átrio ^(116,117,118).

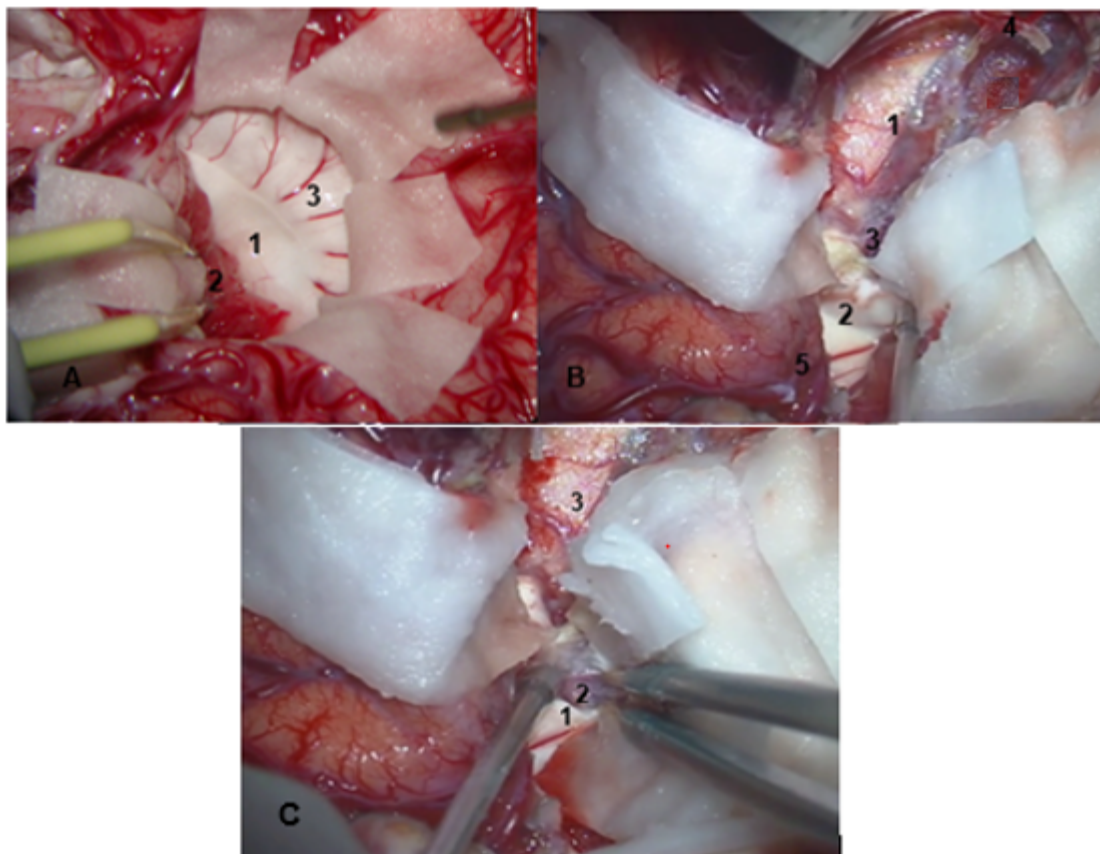
Figura 18 - (A) seguindo o sulco limitante inferior da ínsula (5) primeiro em direção lateral e após em direção medial para localização e exposição do corno temporal e estruturas adjacentes: (1) hipocampo (2) plexo coroide na fissura coroideia, (3) temporal e (4) veia silviana. **(B)** (1) corno temporal, (2) cabeça do hipocampo e amígdala, linha tracejada com origem na artéria cerebral média dirigindo-se ao plexo coroide na fissura coroideia demonstrando o limite de segurança para a ressecção da cabeça do hipocampo e amígdala, (3) plexo coroide, (4) tronco principal da artéria cerebral média, (5) veia silviana superficial e (6) polo temporal. **(C)** Ressecção da cabeça do hipocampo e amígdala com auxílio do aspirador e tesoura de microcirurgia: (1) corno temporal, (2) cabeça do hipocampo e amígdala sendo ressecados, (3) plexo coroide, (4) opérculo temporal e (5) ínsula. **(D)** (1) opérculo temporal, (2) hipocampo, (3) artéria cerebral média, (4) utilização do bipolar para dissecação e desconexão lateral do hipocampo através da eminência colateral e trígono colateral e (5) ínsula. **(E)** (1) corpo e cauda do hipocampo ressecados, (2) artéria cerebral média, (3) borda livre da tenda do cerebelo e (4) opérculo temporal. **(F)** Aspecto final após amigdalohipocampectomia: (1) artéria cerebral média, (2) borda livre da tenda do cerebelo, (3) artéria coroideia, (4) tronco cerebral (mesencéfalo) e (5) opérculo temporal.



Após a amigdalohipocampectomia inicia-se a remoção do giro supramarginal e dos giros do *planum temporale*: direciona-se a dissecção posteriormente em direção ao átrio do ventrículo lateral sendo necessário remover o giro supramarginal e os giros temporais transversos (*planum temporale*) para acessar o átrio ventricular.

Os ramos da ACM se espalham a partir da parte posterior da fissura silviana, portanto, o cirurgião deve trabalhar entre esses ramos para expor o átrio. É aconselhável preservar esses ramos arteriais para manter o suprimento sanguíneo para o restante do quadrante posterior do cérebro. Divide-se a fissura coroideia, separa-se o pilar do fórnice e o giro parahipocampal do tálamo até que a porção ascendente da borda do tentório seja encontrada. As artérias temporais inferiores devem ser preservadas. Após exposição do átrio, remove-se a substância branca acima do sulco limitante superior da ínsula com o objetivo de expor o corpo e o corno frontal do ventrículo lateral ⁽¹¹⁸⁾.

Figura 19 – **(A)** remoção do giro supramarginal para exposição do átrio do ventrículo ipsilateral. (1) parede medial do átrio, (2) plexo coroide, (3) cruz do fórnice. **(B)** Após a amigdalohipocampectomia e remoção do giro supramarginal continua-se a dissecação em direção ao átrio do ventrículo: (1) borda livre da tenda, (2) parede medial do átrio, (3) fissura coroideia, (4) artéria cerebral média e (5) giro supramarginal, **(C)** inicia-se a dissecação da parede medial do átrio (1), seguindo a borda livre da tenda (3) e a artéria cerebral anterior (2).



Nesta etapa, o objetivo é a exposição do ventrículo lateral em toda a sua extensão: corno temporal, átrio, corpo e corno frontal. Como os opérculos do lobo temporal, parietal e frontal foram removidos anteriormente, nesta fase, remove-se a substância branca remanescente da coroa radiada o que permite a exposição ampla da totalidade do ventrículo lateral.

5.1.5 Fase de desconexão

- I- Desconexão das fibras que transitam pela parede medial do átrio seguindo a borda livre do tentório até a foice; os parâmetros anatômicos nessa fase são: a fissura coroidea, borda medial do tentório e a foice. Divide-se a fissura coroide entre a cruz do fórnice e o tálamo, deixando o plexo coroide ligado ao tálamo; secciona-se a parede medial do átrio, desconectando a cruz do fórnice e o esplênio do corpo caloso (*fórceps major*) atrás do plexo coroide, tendo a borda da transição entre o tentório e a foice como ponto de referência medial, quando a borda da foice começa a curvar-se anteriormente, neste ponto busca-se o sulco caloso e a artéria cerebral anterior (ACA) ou substância cinzenta do giro do cíngulo (118).

Figura 20 - (A) ressecção da parede medial do átrio seguindo a borda do tentório com exposição do (1) plexo coroide, (2) parede medial do átrio, (3) borda livre da tenda do cerebelo, (4) giro supramarginal, (5) giro frontal médio, (6) ramos M2 da artéria cerebral média e (7) dura-máter **(B)** inicia-se a ressecção da substância da coroa radiada no átrio para expor de forma ampla o sistema ventricular (1) átrio do ventrículo, (2) substância branca da coroa radiada, (3) limite superior da ressecção do opérculo frontoparietal, (4) giro supramarginal e (5) giro frontal superior. **(C)** continuação da ressecção da substância branca com exposição do (1) ventrículo lateral, (2) substância branca da coroa radiada, (3) dura-máter e (4) lóbulo parietal superior. **(D)** observa-se o término da exposição do sistema ventricular, (1) substância branca da coroa radiada, (2) corno frontal, (3) pars orbitária no lobo frontal, (4) giro frontal médio, (5) limite superior da ressecção do opérculo frontoparietal e (6) dura-máter.

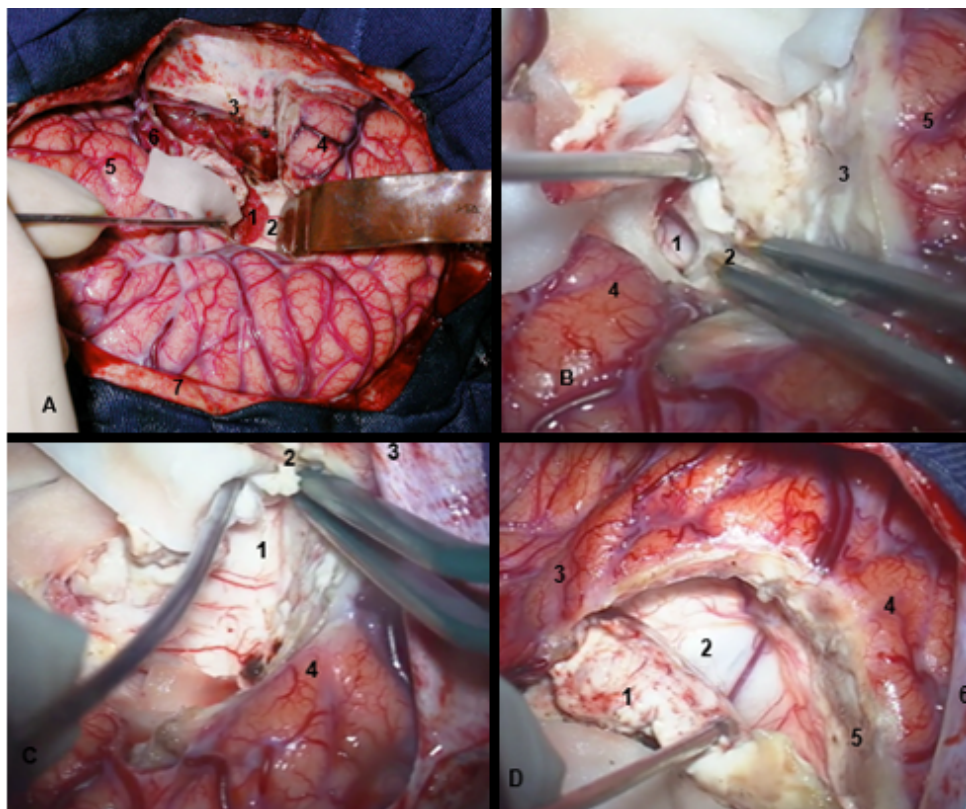
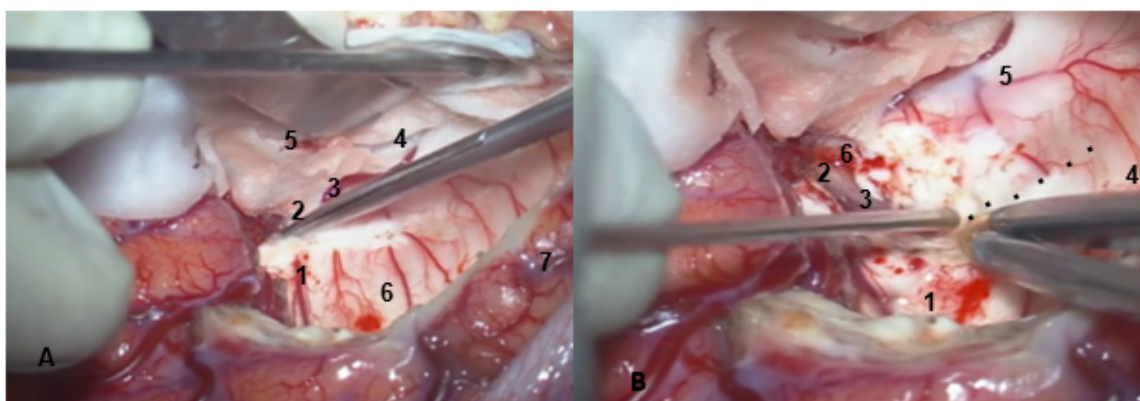
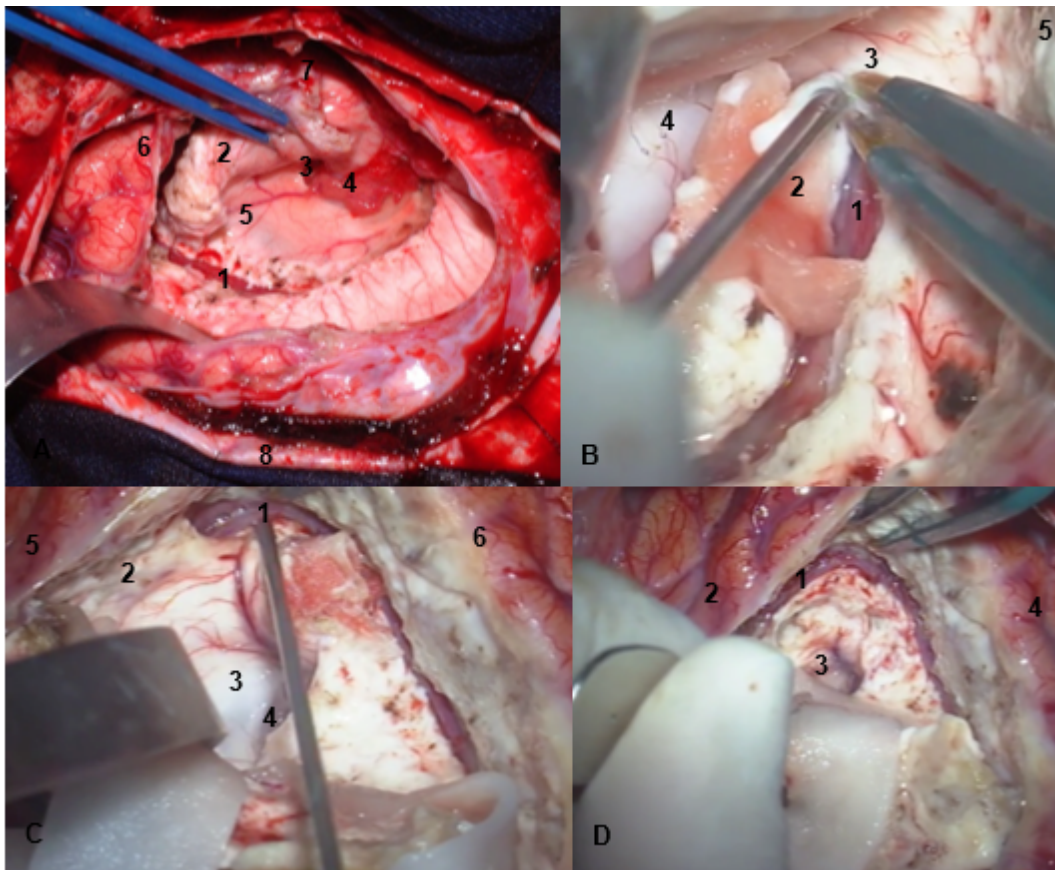


FIGURA 21 - Exposição da porção intraventricular atrial. **(A)** após a ressecção da substância branca da coroa radiada e a exposição do sistema ventricular inicia-se a ressecção da parede medial do atrial, (1) veias na parede medial do átrio, (2) cruz do fórnice, (3) artéria cerebral anterior, (4) fissura coroideia, (5) plexo coroide, (6) esplênio do corpo caloso, (7) lóbulo parietal superior. **(B)** (1) giro do cíngulo, (2) foixe, (3) artéria cerebral anterior, (4) corpo do corpo caloso, (5) septo pelúcido, a linha pontilhada que demonstra o sulco existente entre o septo pelúcido e o corpo caloso local habitual da calosotomia e (6) plexo coroide



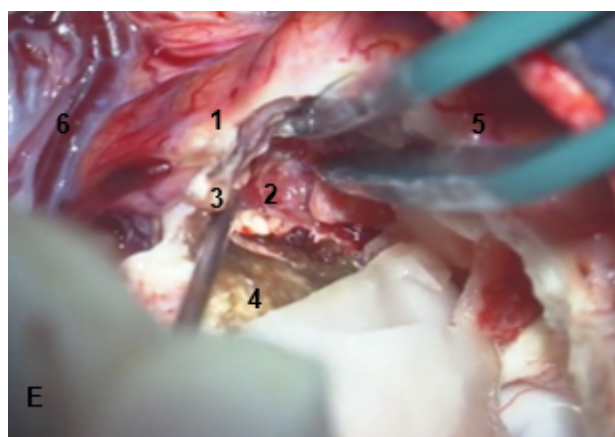
- II-** Calosotomia intraventricular: na transição entre o átrio e o corpo do ventrículo lateral, observa-se o ângulo formado entre o septo pelúcido e o teto do ventrículo lateral, que é o corpo caloso, recua-se lateralmente por aproximadamente 5 mm e procede-se a aspiração. Geralmente a artéria pericalosa pode ser facilmente encontrada nessa fase, porém caso não seja encontrada, aspira-se o corpo caloso até o aparecimento da substância cinzenta indicando que o giro do cíngulo foi alcançado. A aspiração do corpo caloso é realizada no átrio, corpo, Joelho e rostro do corpo caloso seguindo a artéria pericalosa e a artéria cerebral anterior.

Figura 22 - Calosotomia intraventricular acompanhando a trajetória da artéria cerebral anterior, sendo esta o principal parâmetro anatômico dessa fase. **(A)** (1) artéria cerebral anterior, (2) substância branca da coroa radiada, (3) forame de Monroe, (4) plexo coroide, (5) corno frontal do ventrículo lateral, (6) pars orbitária, (7) opérculo temporal e (8) dura-máter. **(B)** Prossegue-se com a calosotomia seguindo a trajetória da (1) artéria cerebral anterior, (2) septo pelúcido, ressecção do (3) corpo do corpo caloso, (4) corno frontal do ventrículo lateral e (5) limite superior da ressecção prévia do opérculo frontoparietal. **(C)** Continuação da calosotomia acompanhando a trajetória da (1) artéria cerebral anterior ao nível do joelho do corpo caloso, (2) rostro do corpo caloso, (3) corno frontal, (4) plexo coróide, (5) pars orbitária e (6) giro frontal médio. **(D)** exposição da (1) artéria cerebral anterior após a ressecção do joelho do corpo caloso aproximando-se do término da calosotomia subjacente a (2) pars orbitária, (3) corno frontal do ventrículo lateral e (4) giro frontal médio.



continua

Figura 22 – conclusão. Calosotomia intraventricular acompanhando a trajetória da artéria cerebral anterior, sendo está o principal parâmetro anatômico dessa fase. **(E)** (1) pars orbitária, (2) artéria cerebral anterior, (3) membrana aracnoide da base do frontal que recobre a porção subjacente da pars orbitária indicando o término da calosotomia, (4) substância branca da ínsula, (5) giro frontal inferior e (6) veia silviana superficial.



- II- Desconexão da parte basal do lobo frontal: após atingir o rostro do corpo caloso, prossegue-se a desconexão de forma paralela à asa menor do osso esfenóide até atingir a superfície basal do lobo frontal. A partir do rostro, a artéria cerebral anterior segue mudando sua direção na fissura inter-hemisférica para a base do lobo frontal em direção à bifurcação carotídea, durante este estágio, o trato olfatório e o nervo óptico geralmente podem ser vistos através da membrana aracnoide. Deve-se seguir A1, mantendo-se sempre à frente da cabeça do núcleo caudado (desta forma evitará que o cirurgião entre inadvertidamente nos gânglios da base ou na substância perfurada anterior) e anterior ao sulco ântero-lateral da ínsula (ALSI) até que a membrana aracnoide do lobo frontal basal seja alcançada (o ALSI indica o limite anterior do núcleo central). Esta etapa está completa quando a dissecação basal frontal encontrar a fissura silviana.

FIGURA 23-A dissecação anatômica na calosotomia intraventricular. Neste espécime a dissecação da parede medial do átrio não foi realizada. A seta indica a direção da desconexão da porção basal do lobo frontal; (5) lobo temporal; (7) membrana aracnoide da fossa média após a remoção do hipocampo, (9) plexo coroide do átrio, (3) parede medial do átrio, (2) corpo caloso, (6) artéria cerebral anterior, (4) lobo frontal, (1) superfície insular, (8) *central core*, (10) artéria cerebral anterior e (11) corpo do ventrículo. **B** dissecação anatômica demonstrando a ínsula, o sistema ventricular e sua relação com o *central core*. (1) ínsula, (2) sulco circular anterior da ínsula, (3) istmo, (5) corno frontal, (6) plexo coroide no átrio; na região do *central core* podemos visualizar: (4) cápsula extrema, (6) tálamo, (7) cabeça do caudado, (8) núcleo lentiforme e (9) cápsula interna.

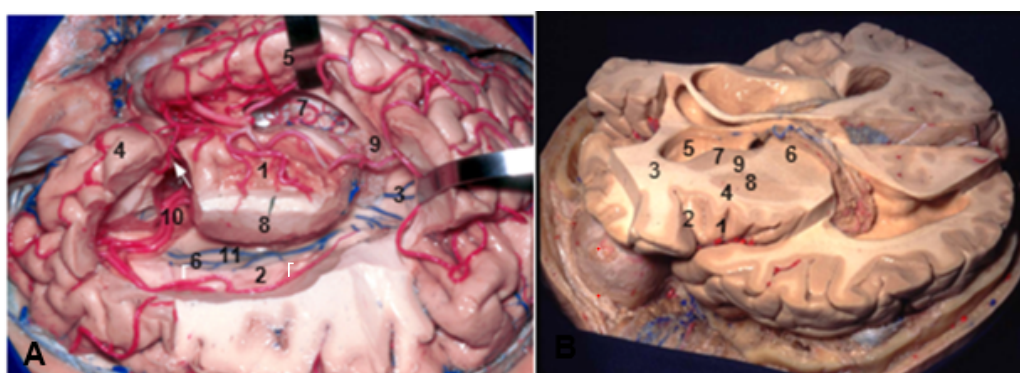
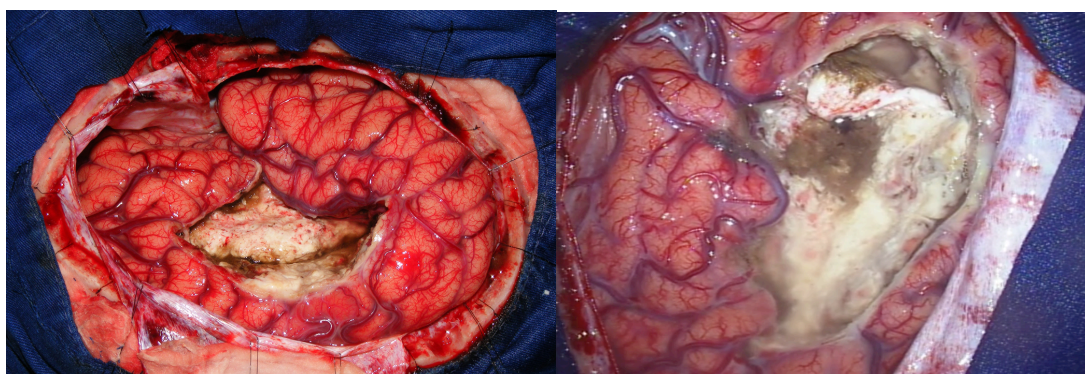


Figura 23 C - Aspecto do parênquima cerebral ao final da hemisferotomia com mínima ressecção do tecido cerebral com ênfase na desconexão através da calosotomia intraventricular. A cavidade ventricular e as linhas de desconexão são completamente irrigadas com solução salina para remover todos os detritos e coágulos. Utilizamos o polímero de celulose oxidado para hemostasia e para cobrir toda a cavidade da hemisferotomia para evitar que o sangue do espaço subdural ou epidural entre na cavidade cirúrgica.



5.2 APRESENTAÇÃO DE CASO SUBMETIDO À TÉCNICA DESCRITA

Paciente, sexo feminino, 11 anos, com diagnóstico clínico e radiológico de encefalite de Rasmussen em seguimento no Serviço de Neurologia do Hospital das Clínicas da FMUSP. Apresentava quadro de crises convulsivas refratárias do tipo motor, contínuas que acometiam a mão, o braço e a hemiface à esquerda. Veio encaminhada para o Serviço de Cirurgia da Epilepsia para tratamento cirúrgico. Após discussão multidisciplinar, foi submetida à hemisferotomia peri-central-core (Figuras 24 a 28).

Figura 24 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial, onde identifica-se atrofia na porção posterior do lobo frontal incluindo o giro pré-central à direita. Imagens do pré-operatório.

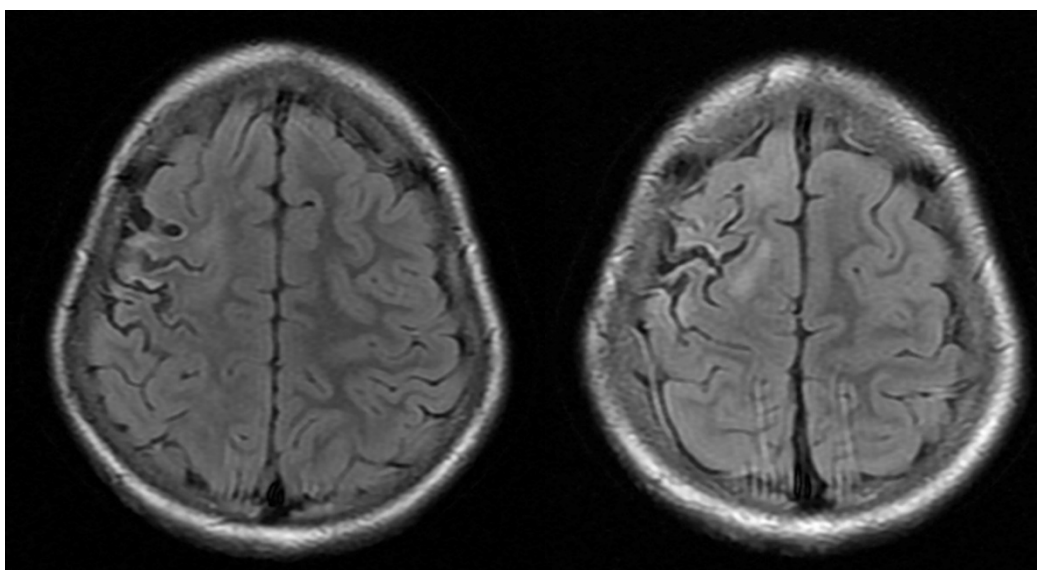


Figura 25 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial e coronal, onde identifica-se discreta atrofia em todo hemisfério cerebral à direita com destaque para a atrofia da região perisilviana ipsilateral característica da síndrome de Rasmussen. Imagens do pré-operatório.

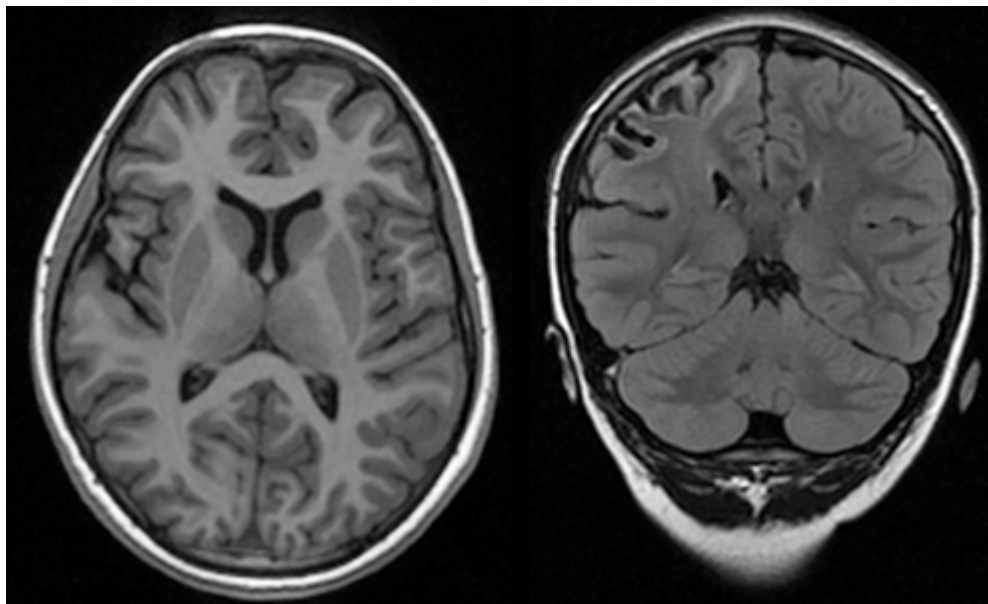


Figura 26 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial, demonstram sinais de desconexão no hemisfério cerebral à direita desde o corno temporal até a região do *central core*. Imagens do pós-operatório.

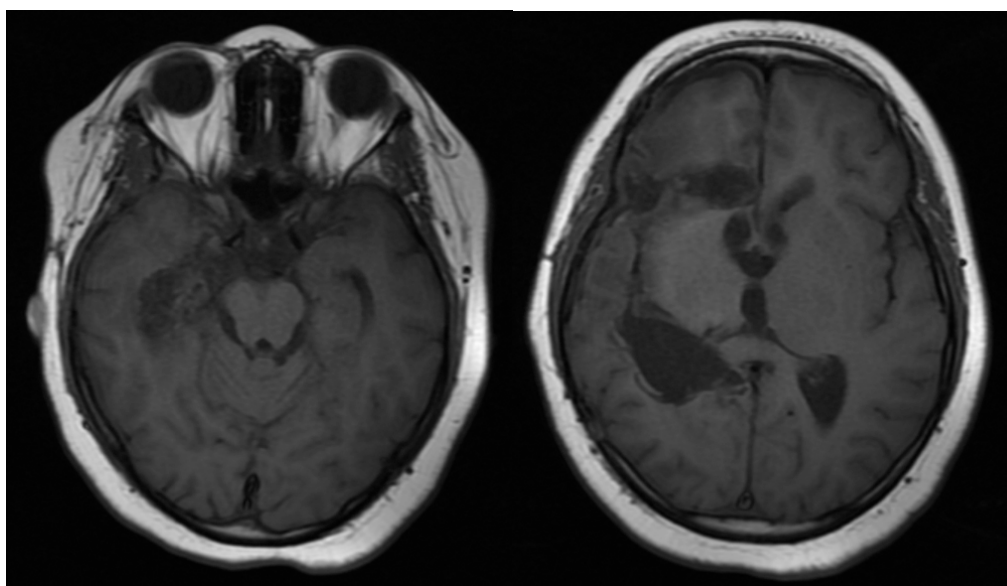


Figura 27 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), corte axial e sagital, demonstram sinais de desconexão em perspectiva intraventricular sendo preservado o *central core*. Imagens do pós-operatório.

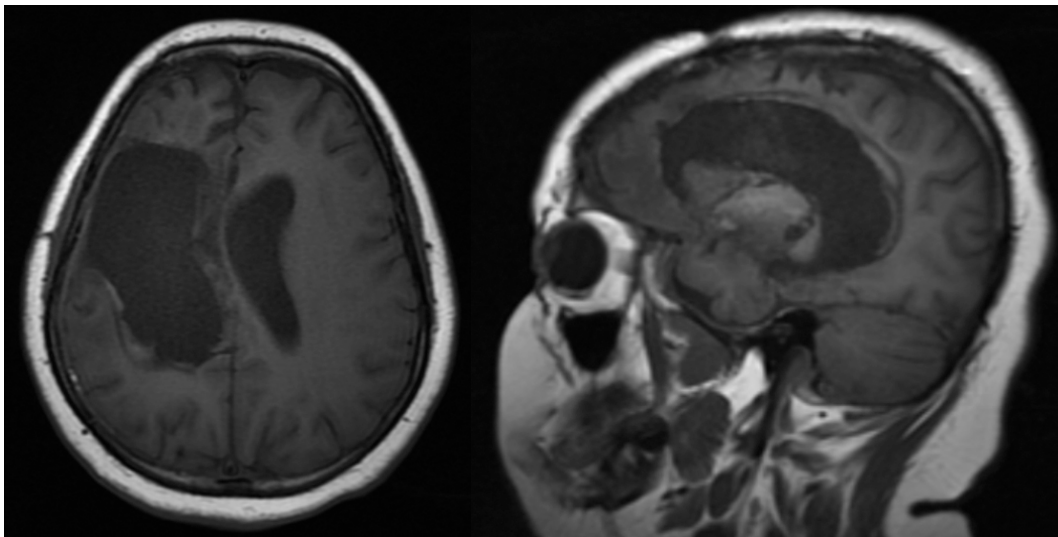
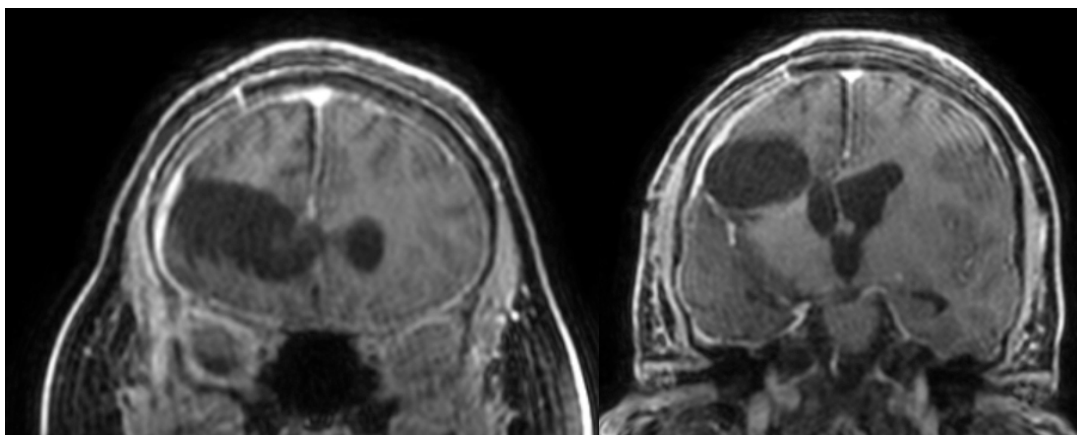


Figura 28 - As imagens da RM do crânio (aquisição T1), plano coronal, demonstram sinais de desconexão ao redor do *central core* com decorticação insular à direita. Imagens do pós-operatório.



5.3 CASUÍSTICA

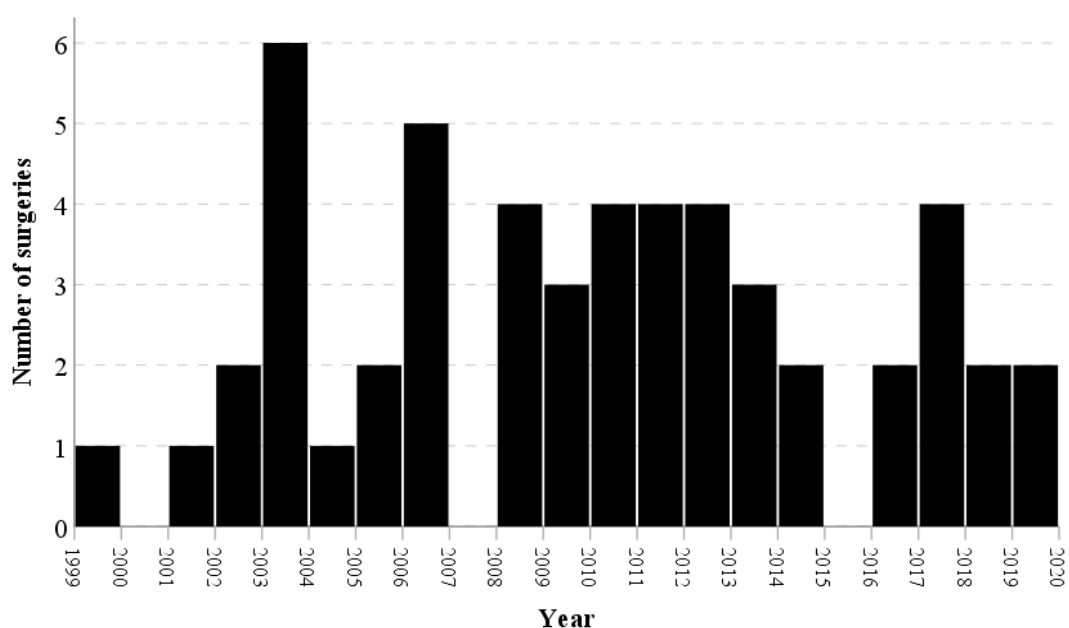
Neste estudo foram avaliados 52 dos 55 pacientes que foram operados através da técnica de hemisferotomia no período de 1999 até 2020. Nessa casuística, 3 (três) pacientes foram excluídos por não apresentarem registros adequados no prontuário sobre a resolução ou o número de crises convulsivas residuais na evolução pós operatória. Dos pacientes que foram analisados no estudo, 57,7% pertenciam ao sexo masculino e 42,3% ao sexo feminino. Em relação à etiologia da doença que levou à epilepsia refratária com indicação de tratamento cirúrgico pela técnica de hemisferotomia, a mais prevalente foi a Encefalite de Rasmussen diagnosticada em 24 (46,2%) pacientes, seguida pela encefalopatia hipóxico isquêmica encontrada em 18 (34,6%) pacientes. A hemimegalencefalia motivou a cirurgia em 6 (11,5%) pacientes e outras etiologias, tais como, a meningite neonatal, a esquizecefalia unilateral, a esquizecefalia bilateral e a displasia cortical representam um total de 4 (7,7%) pacientes.

Tabela 2 - Pacientes submetidos à técnica de hemisferotomia levando-se em consideração a idade e o sexo

VARIÁVEL	HEMISFEROTOMIA PERI-CENTRAL CORE (24)	HEMISFEROTOMIA A PADRÃO (28)	TOTAL (52)	VALOR (p)
IDADE	(12,4 ± 7,6)	(10,2 ± 7,7)	(11,2 ± 7,6)	0,314
SEXO MASCULINO	15 (62,5%)	15 (53,6%)	30 (57,7%)	0,516
SEXO FEMININO	9 (37,5%)	13(46,4%)	22 (42,3%)	0,516

Os grupos de estudo mostraram-se bastante homogêneos em relação à idade e na distribuição por sexo, sem apresentar diferenças significativas. A média de idade dos pacientes operados levando-se em consideração o tipo de técnica que foram submetidos foi semelhante: sendo $10,5 \pm 7,8$ anos do grupo submetido a hemisferotomia peri-central core e de $11 \pm 7,3$ anos do grupo submetido a hemisferotomia padrão, sendo que o paciente mais jovem operado em ambos os grupos tinha 2 anos de idade na época da cirurgia. Já o paciente de maior grupo etário submetido a hemisferotomia peri-central core tinha 35 anos e 33 anos no grupo da hemisferotomia padrão. Dos pacientes submetidos a hemisferotomia padrão: 15 (53,6%) pertenciam ao sexo masculino e 13 (46,4%) ao sexo feminino. Já em relação aos pacientes operados com a hemisferotomia peri-central core, 15 (62,5%) pertenciam ao sexo masculino e 9 (37,5%) do sexo feminino. O Gráfico 1 apresenta o número de cirurgias (hemisferotomias) realizadas anualmente no Hospital das Clínicas (FMUSP) com uma média de procedimentos, desde a sua implementação em 1999, de aproximadamente 3 hemisferotomias a cada ano.

Gráfico 1 - Número de cirurgias (hemisferotomias) realizadas anualmente no Hospital das Clínicas – FMUSP.



Em relação às doenças de base, responsáveis pelo acometimento do sistema nervoso central e pelas crises convulsivas refratárias que levaram à indicação da hemisferotomia peri-central core, 12 (50%) tinham o diagnóstico de Encefalite de Rasmussen, 7 (29,2%) tinham o diagnóstico de encefalopatia hipóxico-isquêmica, 3 (12,5%) tinham hemimegalencefalia e 2 (8,3%) outros diagnósticos. Dos pacientes que foram submetidos a hemisferotomia padrão, 12 (42,8%) tinham o diagnóstico de Encefalite de Rasmussen, 11 (39,2%) tinham o diagnóstico de encefalopatia hipóxico-isquêmica, 3 (10,7%) hemimegalencefalia e 2 (7,3%) outros diagnósticos. Os dois grupos mostram distribuição etiológica semelhante, com a encefalite de Rasmussen como a doença mais prevalente na casuística, seguida pela encefalopatia hipóxico-isquêmica (Tabela 3).

Tabela 3 - Pacientes submetidos a técnica de hemisferotomia levando-se em consideração os tipos de diagnósticos.

DIAGNÓSTICO (p 0,517)	HEMISFEROTOMIA PERI-CENTRAL CORE	HEMISFEROTOMIA PADRÃO	PACIENTES
RASMUSSEN	12 (50%)	12 (42,8%)	24 (46,2%)
ENCEFALOPATIA HIPÓXICO- ISQUÊMICA	7 (29,2%)	11 (39,2%)	18 (34,6%)
HEMIMEGALENCEFALIA	3 (12,5%)	3 (10,7%)	6 (11,5%)
OUTROS	2 (8,3%)	2 (7,3%)	4 (7,7%)
TOTAL	24 (100%)	28 (100%)	52 (100%)

Mais uma vez, não houve diferença relacionada ao hemisfério cerebral operado, sendo que 26 (50%) pacientes foram submetidos à hemisferotomia no hemisfério cerebral esquerdo e 26 (50,0%) pacientes foram submetidos à técnica de hemisferotomia no hemisfério cerebral direito (Gráfico 2). Dos pacientes submetidos à hemisferotomia à direita, em 16 (61,5%) foi utilizada a via peri-central core e 10 (38,5%) pacientes pertencem ao grupo operado segundo a técnica anterior. Já em relação aos pacientes submetidos à hemisferotomia à esquerda, 10 (38,5%) foram operados segundo a técnica peri-central-core e 16 (61,5%) pacientes submetidos à técnica hemisferotomia padrão ($p=0,026$) (Gráfico 3).

Gráfico 2 - Lado do hemisfério cerebral submetido à hemisferotomia.

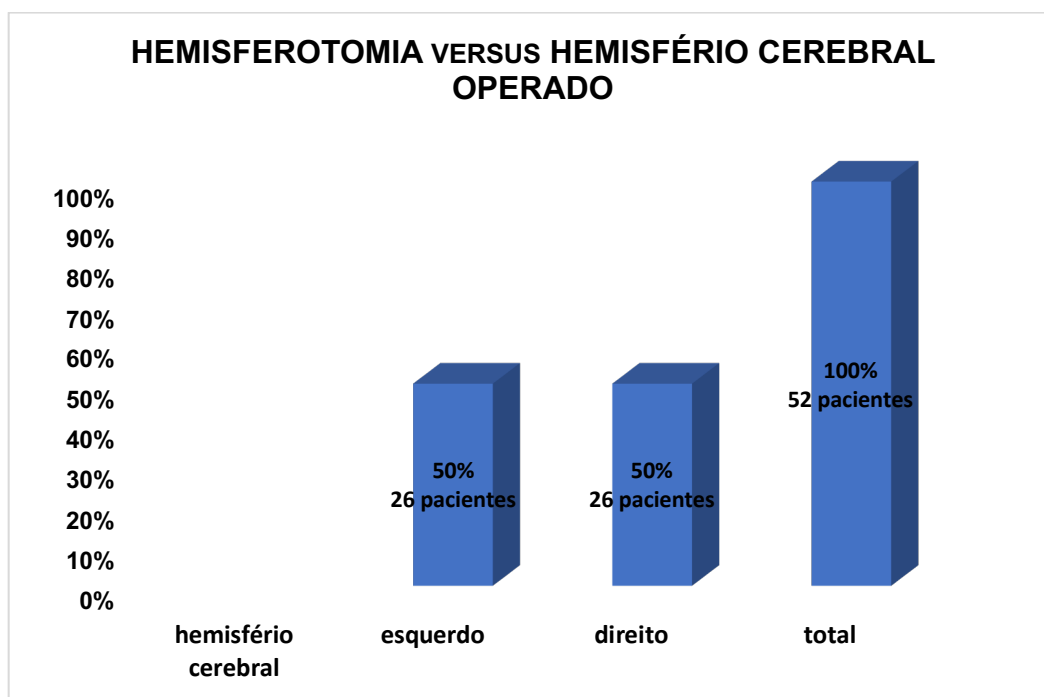
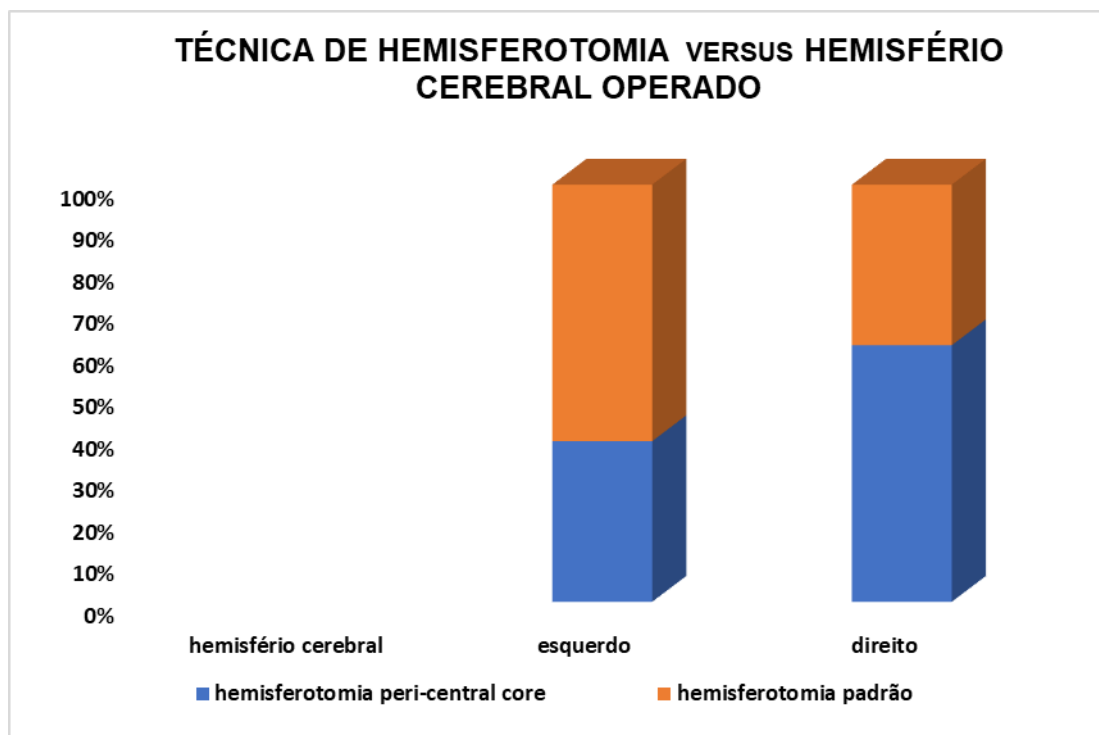
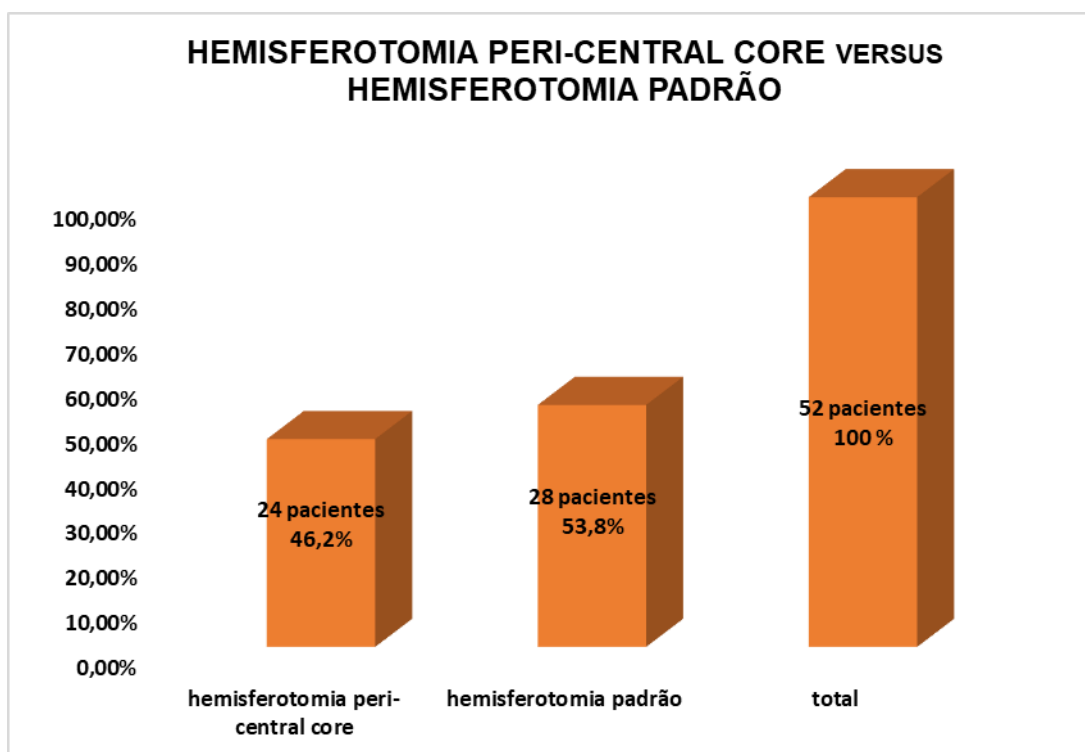


Gráfico 3 - Comparação em relação a técnica de hemisferotomia peri-central core e hemisferotomia padrão levando-se em consideração o lado dos hemisférios operados.



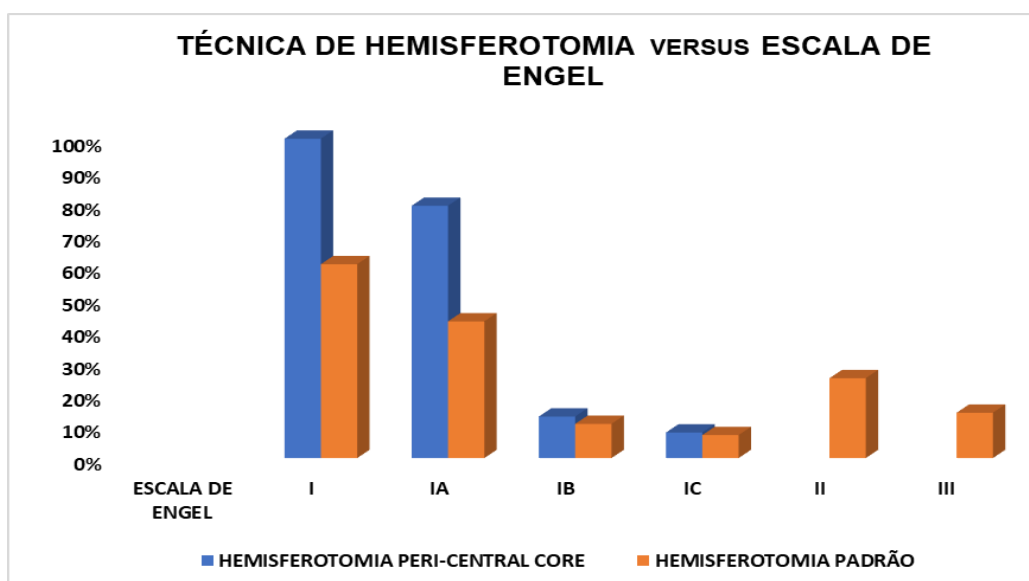
Dos pacientes submetidos a técnica cirúrgica de hemisferotomia como forma de tratamento, durante esse período, 24 pacientes (46,2%) foram submetidos a hemisferotomia peri-central core e 28 pacientes (53,8%) foram submetidos a hemisferotomia padrão ($p=0,004$) (Gráfico 4).

Gráfico 4 - Pacientes submetidos a técnica de hemisferotomia peri-central core versus hemisferotomia padrão.



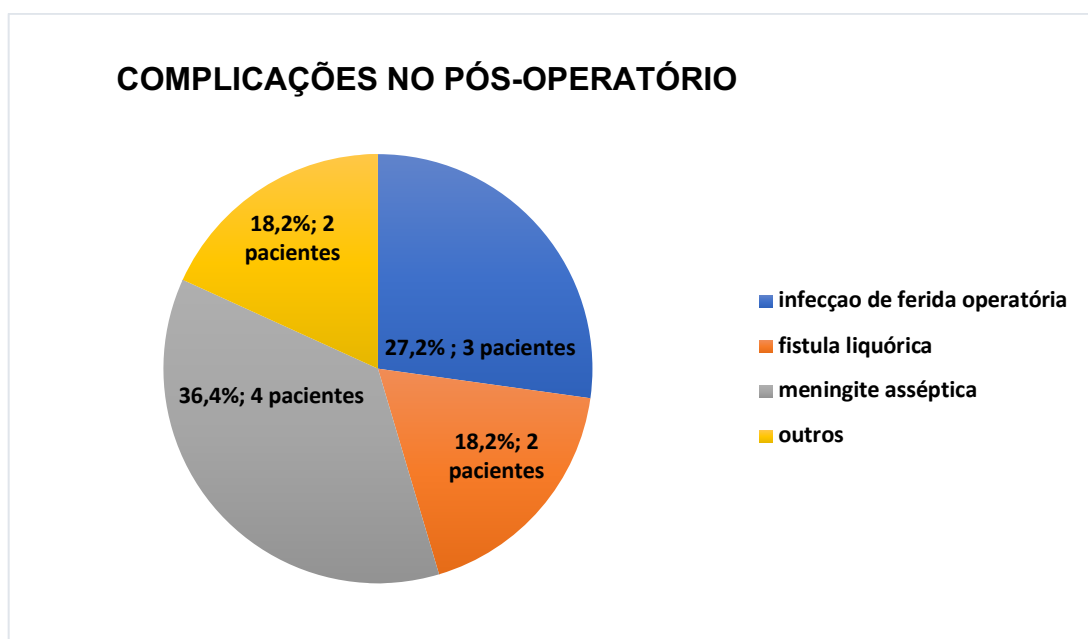
Para avaliar e comparar os resultados cirúrgicos (hemisferotomia peri-central core versus a hemisferotomia padrão) em relação ao controle das crises convulsivas foi utilizada a escala de classificação de Engel ⁽⁸⁷⁾. No presente estudo 41 (78,8%) pacientes obtiveram controle satisfatório das suas crises após a cirurgia atingindo a classificação Engel I (livre de crises incapacitantes). Em relação aos pacientes operados com a nova técnica 24 (100%) obtiveram a classificação Engel I, sendo que destes 19 (79,2%) pacientes foram classificados como Engel IA (completamente livre das crises desde a cirurgia), 3 (12,5%) pacientes classificados como Engel IB (somente crises parciais simples não incapacitantes desde a cirurgia) e 2 (8,3%) pacientes Engel IC (algumas crises incapacitantes depois da cirurgia, mas livre de crises incapacitantes nos últimos 2 anos) ($p=0,001$). Dos pacientes submetidos à hemisferotomia padrão 17 (60,7%) obtiveram o controle satisfatório das crises com classificação Engel I [IA 12 pacientes (42,8%), IB 3 pacientes (10,7%) e IC 2 pacientes (7,2%)], 7 (25%) pacientes apresentaram esporadicamente crises convulsivas incapacitantes com classificação Engel II e 4 (14,3%) pacientes apresentaram melhora significativa das crises convulsivas em relação ao pré-operatório com classificação Engel III ($p=0,004$). (Gráfico 5).

Gráfico 5 – Pacientes avaliados de acordo com a classificação de Engel após o tratamento cirúrgico (hemisferotomia peri-central core versus hemisferotomia padrão).



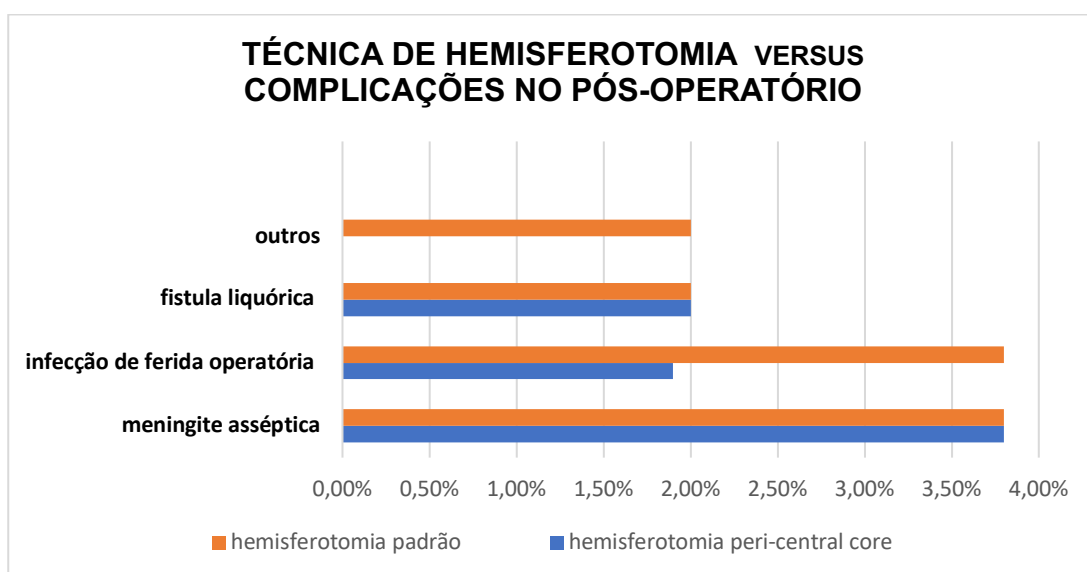
Em relação às complicações pós-operatório encontradas nos dois grupos, 11 (21,2%; $p=0,918$) pacientes tiveram alguma complicação no pós-operatório, sendo a meningite asséptica 4 (36,4%) a mais prevalente, seguida por 3 casos (27,2%) de infecção da ferida operatória, 2 casos (18,2%) de fístula liquórica e outras complicações (rabdomiólise e traqueostomia) em 2 pacientes (18,2%). Se formos levar em consideração somente as complicações neurológicas: 9 pacientes (17,3%, $p=0,714$). (Gráfico 6).

Gráfico 6 - Complicações no pós-operatório.



Comparando as duas técnicas em relação às complicações (nerológicas) pós-operatórias, observamos um maior número de complicações com a técnica de hemisferotomia padrão, na qual, 7 pacientes (13,4%) apresentaram alguma complicação, enquanto com a técnica peri-central core somente 4 pacientes (7,69%) evoluíram com alguma complicação no pós-operatório (Gráfico 7).

Gráfico 7 - Complicações no pós-operatório levando-se em consideração o tipo de técnica utilizada na hemisferotomia.



6 DISCUSSÃO

6 DISCUSSÃO

6.1 TÉCNICA CIRÚRGICA

6.1.1 Posicionamento do paciente e incisão na pele

Se o paciente for posicionado de forma que a eminência malar se torne o ponto mais alto da cabeça, facilitará a retirada das estruturas temporais mesiais, porém dificultará a calosotomia intraventricular (para superar isso), o limite superior da retirada dos opérculos deve ser maior, ampliando o campo de visão do corpo e do corno frontal do ventrículo lateral⁽²⁹⁾.

Incisão cutânea: prefere-se a incisão combinada, ao clássico “ponto de interrogação” porque este último apresenta frequentemente deiscência na porção horizontal inferior da incisão.

6.1.2 Craniotomia

É realizada uma craniotomia fronto-temporo-parietal, evitando sempre os seios frontal, sagital superior e transverso ou sigmoide; não há necessidade de exposição do lobo occipital, pois a hemisferotomia é realizada ao redor da ínsula ou *central core*.

6.1.3 Coagulação precoce dos ramos M2, remoção dos opérculos e decorticação insular

A técnica de remoção de grandes tecidos cerebrais segue o mesmo princípio da ressecção das malformações vasculares no cérebro: interromper primeiro o suprimento arterial e deixar as principais veias de drenagem para o final. A divisão da fissura silviana e a coagulação precoce dos ramos M2, não apenas evitarão a entrada precoce no parênquima

cerebral, como também facilitarão a remoção em bloco dos opérculos frontoparietal e preservarão os marcos anatômicos, facilitando assim a retirada do córtex insular. Preservam-se as grandes veias de drenagem até a fase final da remoção do opérculo frontoparietal, evitando assim, congestão parenquimatosa e conseqüentemente maior sangramento.

Após dissecação da fissura silviana, coagula-se e corta os ramos M2 que irrigam os opérculos que cobrem a ínsula (geralmente há 3 ramos M2 a serem sacrificados), ocasionalmente, o ramo M2 mais anterior segue em direção ao polo frontal e deve ser preservado. Os demais ramos M2, a serem preservados, cursam próximos ao sulco limitante inferior da ínsula. É de suma importância pontuar alguns detalhes inerentes a técnica descrita neste trabalho:

- 1- Os opérculos são melhor removidos em forma de “cone”, os limites anterior e superior da remoção devem estar, cerca de 2 cm, além dos sulcos limitantes anterior e superior da ínsula. Esta remoção em forma de “cone” facilitará a exposição do ventrículo lateral e conseqüentemente a calosotomia intraventricular.
- 2- Devido à extensa coagulação que ocorre durante a hemisferotomia, utiliza-se uma pinça bipolar irrigadora (solução de glicose 5%) com ponta antiaderente o que torna o procedimento mais seguro e impacta no tempo da cirurgia.
- 3- Na porção profunda da fissura silviana é útil estender a dissecação, além do sulco limitante superior da ínsula, em direção à substância branca, mas permanecendo sempre paralelo à superfície lateral da ínsula, pois tanto o corpo quanto o corno frontal dos ventrículos laterais, localizam-se acima do sulco limitante superior da ínsula.
- 4- Após a remoção do córtex da ínsula, o tecido cerebral subjacente geralmente é composto de substância branca, mas pode ser um cisto em casos pós-isquêmicos extensos.

6.1.4 Técnicas cirúrgicas, pontos anatômicos e etiologia

O objetivo da hemisferotomia é isolar o córtex supratentorial doente do *central core* ipsilateral e do hemisfério cerebral contralateral ⁽²⁹⁾. As variações técnicas têm quatro princípios em comum: isolar o córtex supratentorial doente do *central core* ipsilateral, desconectando as fibras descendentes e ascendentes através da coroa radiada e da cápsula interna; isolar o córtex supratentorial doente do hemisfério contralateral por calosotomia intraventricular; ressecção das estruturas temporais mesiais; desconexão das fibras horizontais frontais, incluindo o fascículo occipitofrontal e o fascículo uncinado ⁽²⁹⁾.

O conceito apresentado previamente de algumas técnicas de hemisferotomia descritas neste trabalho são excelentes, mas há desvantagens:

- 1- não há marcos intraoperatórios claros;
- 2- os opérculos frontoparietais podem ser muito espessos, especialmente na hemimegalencefalia, sendo assim, uma ressecção direta do parênquima, sem antes coagular os ramos de M2, os quais se dirigem para as regiões operculares, pode significar, que os cirurgiões sejam mais expostos a sangramentos extensos, podendo ocorrer dessa forma, a perda dos parâmetros anatômicos adequados através da substância branca, e assim, como consequência não se atingir a região ventricular (principalmente nos casos com ventrículo exíguo), ou mesmo adentrar inadvertidamente na região insular e no *central core*;
- 3- no início da cirurgia, o plano aracnoide entre a ínsula e os opérculos frontoparietais geralmente fica bem nítido; porém, após algumas horas de cirurgia, se esse plano não for estabelecido, ele pode se tornar quase virtual, pois as membranas aracnoides da ínsula e dos opérculos frontoparietais podem aderir uma à outra, dificultando a identificação e remoção do córtex insular, na fase

tardia da hemisferotomia, sendo assim, a substância cinzenta epileptogênica pode ser facilmente deixada para trás.

À hemisferotomia combinada transilviana transopercular peri-insular seguem as seguintes considerações:

- 1- A fissura silviana é amplamente dissecada, expondo M1, segmento M2 e M3 da artéria cerebral média, o sulco limitante inferior da ínsula e, sempre que possível, o sulco limitante anterior da ínsula e o sulco limitante superior da ínsula. Quando não é possível expor o sulco limitante superior da ínsula, pelo menos parte da metade superior da superfície lateral da ínsula fica exposta.
- 2- A retirada dos opérculos frontais e parietais que recobrem a superfície lateral da ínsula começa pela determinação da projeção do ramo horizontal da fissura silviana (isto pode ser estimado pela direção do sulco limitante anterior da ínsula).
- 3- É evidente que em alguns casos, como na hemimegalencefalia, por exemplo, e em casos pós-isquêmicos extensos, os marcos anatômicos usuais podem estar ausentes, mas o cirurgião deve criar, marcos intraoperatórios, com base na anatomia exibida na imagem da ressonância magnética pré-operatória.
- 4- O termo “hemisferotomia peri-insular” retrata muito bem como a hemisferotomia é realizada ao redor da ínsula. Como a ínsula é a cobertura externa do *central core* (compreende as cápsulas extrema, externa e interna, o claustrum, núcleo lentiforme e tálamo-Fig. 23a e 23b), a hemisferotomia peri-insular conseqüentemente é realizada ao redor do *central core*. Porém, em alguns casos de malformação, a ínsula está incompleta ou mesmo ausente, então o termo peri-insular pode ser inadequado, pois a hemisferotomia não pode ser realizada ao redor da ínsula, mas a hemisferotomia deve ser sempre realizada ao redor do *central core*, por isso a técnica foi denominada hemisferotomia

transilviana transopercular peri-central core para descrever mais precisamente o procedimento.

Dentre as diversas etiologias, a síndrome de Rasmussen geralmente preserva a anatomia normal com atrofia cerebral leve ou significativa; a encefalopatia hipóxico-isquêmica também preserva a anatomia normal, com parte do cérebro substituída por cavidades de extensão variada. Em ambas as situações os princípios da hemisferotomia peri-central core podem ser facilmente aplicados. Em casos de malformações graves, como a hemimegalencefalia, a anatomia normal é distorcida, dificultando a aplicação da técnica cirúrgica.

6.2 DISCUSSÃO GERAL

As hemisferotomias correspondem a aproximadamente 5 a 10 por cento dos procedimentos cirúrgicos para tratamento de epilepsias refratárias realizadas em centros especializados ^(33,123), (Tabela 4). A cirurgia de hemisferotomia é, provavelmente, a forma de tratamento das epilepsias refratárias secundárias a lesões hemisféricas com melhor resultado no controle das crises. As taxas de pacientes livres de crises convulsivas (Engel I) após a cirurgia em série publicadas na última década varia de 54% a 90% ^(124,125), sendo que em todos os pacientes operados há, pelo menos, melhora significativa da diminuição do número de crises (Engel II ou III) ⁽¹²⁶⁾.

Tabela 4 - Etiologia das crises epiléticas em pacientes submetidos a hemisferotomia de acordo com as séries publicadas de 1995 a 2014.

Estudo	N	MCD	Isquemia	Rasmussen	Outro
Althausen et al. 2013 ⁽¹²³⁾	61	10	36	8	7
Basheer et al., 2007 ⁽¹²⁴⁾	24	7	7	4	6
Carmant et al., 1995 ⁽¹²⁵⁾	12	3	6	2	1
Cook et al., 2004 ⁽¹²⁶⁾	115	55	27	21	12
Delalande et al., 2007 ⁽¹²⁷⁾	83	30	18	25	10
Devlin et al., 2003 ⁽¹²⁸⁾	33	16	7	4	6
Döring et al., 1999 ⁽¹²⁹⁾	28	15	6	4	3
Greiner et al., 2011 ⁽¹³⁰⁾	54	21	20	10	3
Kossoff et al., 2003 ⁽¹³¹⁾	111	35	17	47	12
Kwan et al., 2010 ⁽¹³²⁾	41	21	5	9	6
Lew et al., 2014 ⁽¹³³⁾	50	12	25	6	7
Limbrick et al., 2009 ⁽¹³⁴⁾	49	18	14	4	13
Moosa et al., 2013 ⁽¹³⁵⁾	170	63	79	21	7
Ramantani et al., 2013 ⁽¹³⁶⁾	52	20	24	6	2
Schramm et al., 2012 ⁽¹⁰¹⁾	92	20	42	6	2
Shimizu et al., 2005 ⁽¹³⁷⁾	44	34	7	0	3
Terra-Bustaante et al., 2007 ⁽¹³⁸⁾	39	10	7	12	10
Villarejo-Ortega et al., 2013 ⁽¹⁴⁴⁾	17	5	9	3	0
Villemure et al., 2006 ⁽¹³⁹⁾	43	7	20	13	3
All studies	1.118	402 (36%)	376 (34%)	213 (19%)	127 (11%)

MCD, malformations of cortical development.

As indicações de tratamento cirúrgico para as epilepsias refratárias ao tratamento medicamentoso podem ser consideradas como formas de tratamento radical para doenças incapacitantes de alta gravidade. Gostaríamos aqui de ressaltar a diferença conceitual entre crises convulsivas e a epilepsia. Lembramos que as crises convulsivas de difícil controle farmacológico podem ocorrer sob substrato anatômico definido como neoplasias gliais ou malformação vascular e, nesse contexto, a ressecção tumoral ou a remoção da malformação vascular levará à resolução ou ao controle do quadro convulsivo. Considera-se a epilepsia

como uma alteração funcional do sistema nervoso central que, frequentemente nos casos refratários, tem um substrato anátomo funcional, por exemplo, na esclerose mesial hipocampal que pode ser passível de tratamento cirúrgico a partir das cirurgias de ressecção do polo temporal complementadas pela amigdalohipocampectomia.

Este trabalho refere-se às possibilidades de tratamento cirúrgico no grupo de doentes mais graves, nesse capítulo da epilepsia, os quais, são representados por pacientes que apresentam alterações hemisféricas, frequentemente com substrato anatômico, que levam à ocorrência de crises convulsivas refratárias aos tratamentos medicamentosos. Esses pacientes, portadores de alterações hemisféricas foram alvos de inúmeras tentativas de tratamento cirúrgico. Inicialmente, cirurgias ablativas com ressecção do hemisfério doente e, gradativamente, cirurgias de desconexão hemisférica vêm sendo realizadas com avanços e modificações técnicas relevantes. Nesses casos, a resolução completa do quadro convulsivo é sempre o objetivo médico, entretanto, mesmo o controle da doença com a diminuição do número de crises pode trazer melhor qualidade de vida ao paciente e seus familiares.

A persistência de crises convulsivas após as cirurgias de hemisferotomias podem ser causadas por convulsões anteriormente não reconhecidas que emanam do hemisfério contralateral (diagnóstico pré operatório incorreto ou incompleto), falha em desconectar ou remover adequadamente o hemisfério (abordagem cirúrgica desfavorável) ou o desenvolvimento de um novo foco de convulsão no hemisfério contralateral (progressão da doença ⁽¹³³⁾). Deve-se observar que a cirurgia de hemisferotomia é realizada, em casos selecionados, em doenças que acometem os dois hemisférios cerebrais (anóxia perinatal) e, nesses casos, o objetivo é que com a desconexão de um hemisfério, as crises convulsivas possam ser controladas com as medicações pertinentes ⁽⁴⁹⁾.

O estudo dos resultados das cirurgias de desconexão hemisférica (as hemisferectomias iniciais ou as diversas técnicas de hemisferotomias) é

dificultado pela pequena frequência, com a qual, o procedimento é realizado e, também, pelo número reduzido de centros habilitados ao tratamento desses casos ⁽³²⁾. A maior parte dos dados publicados são experiências retrospectivas de um centro especializado no tratamento das epilepsias refratárias. Até o momento, nenhum estudo multicêntrico foi realizado e o número reduzido de publicações inviabiliza os estudos de meta-análise. A série mais extensa encontrada na literatura, inclui um total de 186 pacientes publicada por Moosa et al. Entre as outras publicações, somente 12 artigos tem séries com número superior a 40 pacientes ^(32,122,134,135,136). Do ponto de vista estatístico, séries clínicas pequenas dificultam ou, até mesmo inviabilizam, a identificação de variáveis que se correlacionariam com os resultados pós-operatórios ^(32,120,128,136).

Apenas seis estudos identificaram fatores pré-operatórios que apresentaram correlação estatisticamente significativa com o controle pós-operatório do número de crises convulsivas. Dois deles demonstraram que as alterações identificadas bilateralmente nos exames de imagem estavam associadas à piora das crises convulsivas no pós-operatório. Outros dois estudos mostraram a idade mais jovem como fator preditivo de melhora no desfecho das crises ^(52,57), entretanto, essa observação não foi encontrada nas duas maiores séries publicadas ^(51, 58). Os últimos dois estudos nessa linha de raciocínio descreveram correlações estatisticamente significativas entre o diagnóstico da doença de base e o resultado no desfecho das crises e, na série estudada, relataram que pacientes portadores de hemimegalencefalia apresentaram a menor taxa de resolução das crises no acompanhamento pós-operatório ^(44, 47, 93). Mais uma vez, essa correlação não foi encontrada em nenhuma outra série.

Apesar desses resultados não terem sido observados em outras séries descritas, deve-se considerar que os casos de hemimegalencefalia apresentam, via de regra, níveis de dificuldade cirúrgica significativos. Além das prováveis alterações presentes nos dois hemisférios cerebrais, também, a anatomia bastante alterada (sulcos cerebrais atípicos, cérebro com volume

aumentado, sistema ventricular pequeno ou aberrante) poderiam associar-se a uma taxa de ressecções ou desconexões tecnicamente insuficientes^(93,105).

No tratamento da epilepsia refratária associada a lesões hemisféricas, como foi apresentado acima, as cirurgias de ressecção radical de um hemisfério foram, gradativamente, substituídas por ressecções corticais limitadas associadas às desconexões intra e inter-hemisféricas^(29,30,31,34,35). A partir dos anos 90 no século XX, as cirurgias de desconexão dominaram os procedimentos cirúrgicos, agora, com mínimas regiões a serem decorticadas^(36,37,93) (neste trabalho essas cirurgias são denominadas hemisferotomias padrão). Desde então, as técnicas cirúrgicas vêm sendo aperfeiçoadas e as vias de acesso para realização das desconexões intra e inter-hemisféricas têm sido modificadas segundo abordagens microcirúrgicas precisas e reprodutíveis em todos os casos, independentemente da etiologia ou alterações anatômicas encontradas.

Assim, a hemisferotomia peri-insular foi descrita em 1995⁽³⁴⁾ como um avanço à técnica proposta por Rasmussen e, a partir de então, os procedimentos de desconexão intra e inter-hemisférica vem assumindo o protagonismo nas salas cirúrgicas para o tratamento cirúrgico das epilepsias refratárias secundárias a lesões hemisféricas. Outro aspecto a ser observado é que as técnicas de hemisferectomias foram sendo abandonadas e substituídas pelas cirurgias de desconexão, entretanto, poucos relatos registram séries que comparam os resultados entre os dois procedimentos. Um deles, o grupo de Toronto, comparou retrospectivamente séries prévias de hemisferectomias com resultados posteriores obtidos com a técnica de hemisferotomia peri-insular^(48,93). Nesse estudo, realizado em um único serviço e com manutenção das equipes cirúrgicas envolvidas, foi observado a superioridade da técnica de hemisferotomia peri-insular em relação ao controle das crises, ocorrência de complicações cirúrgicas e melhoria da qualidade de vida dos pacientes^(48,59).

Nesse contexto é apresentada uma nova técnica de hemisferotomia utilizando como pontos de referência a ínsula e o *central core*

(hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core, ou simplesmente, referida como hemisferotomia peri-central core neste trabalho) implementada no Hospital das Clínicas da FMUSP e realizada nesse serviço desde a segunda metade de 2010. A principal modificação dessa cirurgia em relação à hemisferotomia padrão previamente utilizada neste serviço deve-se à implementação da via transilviana transopercular peri-central core associada à decorticação da ínsula.

Essa nova proposta cirúrgica foi motivada por um caso de falha de resposta em uma paciente com diagnóstico de encefalite de Rasmussen submetida à hemisferotomia padrão no serviço. Após o tratamento cirúrgico, após um período inicial, houve piora das crises e exames de controle (vídeo EEG e pelo *Single-Photon Emission Computed Tomography* – SPECT) identificaram uma área com atividade inesperada e captação de glicose radioativa adjacente ao *central core*, na topografia da ínsula, ipsilateral ao hemisfério operado. Baseado nos achados clínicos e dos exames subsidiários, foi proposta a ressecção do córtex da ínsula em uma segunda cirurgia, o que levou a um desfecho favorável para a paciente que evoluiu com o controle das crises no acompanhamento pós-operatório (Engel I). A partir de então, o serviço tem optado nos casos selecionados para hemisferotomia, independentemente do diagnóstico etiológico, pela realização da hemisferotomia peri-central core associada à corticectomia insular.

Este estudo analisou 52 casos de pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico de desconexão intra e inter-hemisférica desde o ano de 1999 até o ano de 2020, segundo duas técnicas diferentes: a. hemisferotomia padrão realizadas de 1999 até a segunda metade de 2010 e b. hemisferotomia peri-central-core (hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core). O estudo foi retrospectivo a partir da análise de prontuários desde a internação para tratamento cirúrgico até seguimento ambulatorial de, no mínimo, um ano após a cirurgia.

No que diz respeito às técnicas cirúrgicas previamente descritas, a hemisferotomia funcional introduzida por Rasmussen deve ser entendida como um avanço às cirurgias de ablação extensa de um hemisfério cerebral (49,93). Nessa cirurgia, caracteristicamente com tempo intra-operatório prolongado, Rasmussen propôs a remoção do córtex temporal, das estruturas temporais mesiais, córtices occipitotemporal, frontobasal, do cíngulo, além da própria coroa radiada. As etapas de desconexão iniciam-se na superfície lateral do cérebro e tem como parâmetros anatômicos o joelho e o esplênico do corpo caloso na superfície medial (17). Já na hemisferotomia descrita por Villemure, as etapas de desconexão são essencialmente realizadas ao redor do *central core*, que é recoberto lateralmente pela ínsula usada como marco anatômico, vindo daí a denominação da técnica como hemisferotomia peri-insular (34).

A técnica utilizada no Hospital das Clínicas – FMUSP (hemisferotomia transilviana transopercular peri-central core) desde a segunda metade do ano de 2010 vem sendo refinada ao longo do tempo e a sua execução, baseada em parâmetros de anatomia microcirúrgica, tem sido beneficiada pelo treinamento da equipe envolvida (cirurgiões, anestesistas e enfermagem) que, agora, dominam e antecipam os tempos cirúrgicos favorecendo menor tempo de procedimento e redução dos riscos inerentes às cirurgias de grande porte.

Na casuística do serviço, os diagnósticos etiológicos de encefalite de Rasmussen (46,2%), seguida da encefalopatia hipóxico-isquêmica (29,2%) e a hemimegalencefalia (12,5%) mantém um padrão semelhante aos outros estudos encontrados na literatura médica (25,46,55,93). Em relação ao hemisfério operado temos números semelhantes com 26 pacientes operados do lado esquerdo e 26 pacientes operados do lado direito. Dos pacientes que foram operados 30 pertenciam ao sexo masculino e 22 pacientes pertenciam ao sexo feminino.

Em relação aos pacientes avaliados segundo a escala de Engel, no prazo mínimo de um ano do pós-operatório, 100% dos pacientes submetidos

à hemisferotomia peri-central core foram classificados como Engel I contra 60,7% dos pacientes submetidos à hemisferotomia padrão. Na subclassificação, pacientes na classe Engel IA foram 79,2 % com a utilização da hemisferotomia peri-central core contra 42,9% submetidos à hemisferotomia padrão ($p = 0,008$) demonstrando evidente superioridade da hemisferotomia peri-central core em relação à técnica de hemisferotomia padrão no principal objetivo da cirurgia que é relacionado à suspensão ou controle das crises convulsivas. O grupo de pacientes submetidos à hemisferotomia padrão, mesmo não estando livres das crises convulsivas, apresentaram melhora do perfil convulsivo qualificando-se nas classes Engel II e Engel III. Dos pacientes submetidos à hemisferotomia peri-central core que não ficaram completamente livres das crises convulsivas: 12,5% apresentaram classificação Engel IB e 8,3% dos pacientes foram classificados como Engel IC.

No contexto geral, o controle completo das crises convulsivas no pós-operatório, na casuística do serviço, está relacionado ao diagnóstico da doença. Os melhores resultados foram obtidos nos casos encefalopatia hipóxico-isquêmica atingindo um controle de aproximadamente 90% ($p= 0,190$), seguidos com a Encefalite de Rasmussen onde o controle das crises aconteceu em cerca de 70% dos casos e, por último, 50% dos casos de hemimegalencefalia apresentaram controle satisfatório das crises. Entretanto, ao olharmos os resultados após a implementação da hemisferotomia peri-central core na segunda metade de 2010 observamos que 100% dos pacientes com encefalite de Rasmussen ou com o diagnóstico de hemimegalencefalia permaneceram livres de crises convulsivas no acompanhamento de um ano de pós-operatório.

Em relação, ao tempo de microcirurgia, as cirurgias de hemisferotomia peri-central core apresentaram um tempo de microcirurgia significativamente menor ($7,1 \pm 2,2$ horas) quando comparado ao tempo de microcirurgia da hemisferotomia padrão ($11,6 \pm 2,9$ horas) ($p<0,001$).

6.3 COMPLICAÇÕES

A hidrocefalia é um resultado adverso conhecido da cirurgia de hemisferectomia que foi relatado em todas as grandes séries previamente descritas. A incidência varia muito entre as séries individuais, variando de 9% a 81% ^(60, 61), entretanto, associada as cirurgias de ressecções hemisféricas amplas realizadas anteriormente. Embora o mecanismo exato de desenvolvimento da hidrocefalia seja desconhecido, ele pode estar relacionado à exposição de hemoderivados e processos inflamatórios subsequentes aos espaços intraventriculares (como observado na hemorragia intraventricular da prematuridade ou meningite) ^(82,98).

Com o aprimoramento das técnicas, hoje, todas as cirurgias atuais de hemisferotomia envolvem o sistema ventricular. No ano de 2013, 15 centros pediátricos de epilepsia reuniram dados de 690 crianças para examinar a questão da hidrocefalia pós-hemisferectomia ^(33,82). A casuística referiu-se a um grupo híbrido com casos de hemisferectomia clássica e, também, casos submetidos com os métodos de desconexão. A incidência geral do diagnóstico de hidrocefalia pós-operatória foi de 23%. Uma cirurgia craniana prévia e a técnica de hemisferectomia foram identificadas como fatores de risco estatisticamente significativos para o desenvolvimento de hidrocefalia aguda ^(82,137).

Como ocorre nos mais diversos procedimentos neurocirúrgicos, a cirurgia de hemisferotomia, independente da via utilizada, pode evoluir com complicações como: infecção, meningite asséptica ou até mesmo a apresentação de déficits neurológicos transitórios ou definitivos no pós-operatório. A instalação de isquemias cerebrais no hemisfério contralateral ou outras complicações graves levando ao óbito de pacientes foram descritas em outras séries anteriores, porém são raros os registros nas séries mais recentes ^(34,82,135).

Em relação às complicações observadas no pós-operatório, quando comparamos as duas técnicas utilizadas no serviço de epilepsia,

observamos que 13,4% dos pacientes que foram submetidos à hemisferotomia padrão apresentaram complicações em geral, enquanto, no grupo dos pacientes expostos a hemisferotomia peri-central core, complicações pós-operatórias ocorreram em 7,69% dos casos ($p=0,714$).

A complicação mais encontrada entre os grupos foi a meningite asséptica, seguida da infecção de ferida operatória e, por conseguinte, fistula liquórica. Dentre os pacientes que participaram do estudo, somente um paciente com diagnóstico prévio de hemimegalencefalia, submetido inicialmente a tratamento cirúrgico, através de uma lobectomia frontal, e após um tempo submetido à hemisferotomia padrão objetivando o controle das crises convulsivas acabou evoluindo com meningite e, posteriormente, com hidrocefalia sendo submetido, por esse motivo, à derivação ventrículo-peritoneal como forma de tratamento. Esses dados demonstram uma incidência de complicações com a técnica implementada a partir de 2010 semelhante aos outros estudos na literatura médica ^(38,82, 105,137) e menor incidência de complicações quando comparado ao tratamento cirúrgico utilizado previamente neste serviço, porém sem significância estatística. Na avaliação dos prontuários, não conseguimos identificar, com clareza, diferenças significativas entre as duas técnicas em relação a necessidade de transfusões de hemoderivados, tempo de estadia em Unidade de Terapia Intensiva e tempo de internação.

7 CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

A nova técnica de hemisferotomia transilviana transopercular pericentral core descrita neste trabalho, tem sido realizada no serviço de Neurocirurgia Funcional, capítulo Epilepsia, no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCMFUSP) desde de 2010. A modificação preconizada por este serviço foi considerada como um avanço da técnica, tanto sob a perspectiva de uma abordagem cirúrgica mais segura, quanto pelos resultados obtidos e apresentados acima. A técnica descrita impõe uma sólida formação nas técnicas de microcirurgia e familiaridade com a anatomia microcirúrgica do encéfalo e suas singulares variações anatómicas que podem estar presentes. Enquadra-se também, no estado da arte das cirurgias das epilepsias refratárias que tem sido, cada vez mais, encarada como uma opção de tratamento segura para a doença oferecendo ao paciente melhora da qualidade de vida e conforto aos cuidadores ⁽⁵⁾. Além disso, por ser uma técnica complexa, acaba sendo de suma importância a sua descrição com detalhes, levando-se em consideração seus marcos anatômicos. Em relação aos resultados obtidos através dos dados extraídos dos prontuários, permitem concluir que a técnica de hemisferotomia peri-central core, em relação ao controle e liberdade das crises (Engel I) demonstra ser um tratamento satisfatório e inclusive sendo superior em relação a hemisferotomia padrão realizada previamente neste serviço, sendo importante ressaltar que embora a escala de *Engel Surgical Outcome*, seja validada e amplamente utilizada como um parâmetro para intervenções cirúrgicas em epilepsia, ela não avalia a funcionalidade e a qualidade de vidas dos pacientes no pós-operatório.

É de suma importância ratificar que a longa curva de aprendizado, a evolução dos materiais utilizados nos procedimentos cirúrgicos e o uso de instrumentais adequados na cirurgia podem ter contribuído para o desfecho

favorável em relação aos pacientes operados no Hospital das Clínicas (FMUSP) a partir de 2010.

Para finalizar, este estudo apresenta limitações que são inerentes ao modelo retrospectivo de análise de prontuários, entretanto, torna-se um instrumento adequado a realização de estudos prospectivos futuros a serem propostos em serviços especializados no tratamento cirúrgico das epilepsias farmacologicamente refratárias.

8 REFERÊNCIAS

8 REFERÊNCIAS

- 1 Thurman DJ, Beghi E, Begley CE, Berg AT, Buchhalter JR, Ding D, Hesdorffer DC, Hauser WA, Kazis L, Kobau R, Kroner B, Labiner D, Liow K, Logroscino G, Medina MT, Newton CR, Parko K, Paschal A, Preux PM, Sander JW, Selassie A, Theodore W, Tomson T, Wiebe S; ILAE Commission on Epidemiology. Standards for epidemiologic studies and surveillance of epilepsy. *Epilepsia*. 2011;52 Suppl 7:2-26.
- 2 Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med*. 2000;342(5):314-9.
- 3 Liga Brasileira de Epilepsia. Tudo sobre epilepsia, 2020. Disponível em: epilepsia.org.br/o-que-e. Acesso em: 28 de janeiro de 2021.
- 4 Betting LE, Kobayashi E, Montenegro MA, Min LL, Cendes F, Guerreiro MM, Guerreiro CA. Tratamento de epilepsia: consenso dos especialistas brasileiros [Treatment of epilepsy: consensus of the Brazilian specialists]. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61(4):1045-70. Portuguese
- 5 Didato G, Chiesa V, Losito E, Amorim Leite R, Abel TJ. Editorial: Complex scenarios of drug-resistant epilepsies: diagnostic challenges and novel therapeutic options. *Front Neurol*. 2022;13:908163.
- 6 Koutsouras GW, Hall WA. Surgery for pediatric drug resistant epilepsy: a narrative review of its history, surgical implications, and treatment strategies. Review Article. *Transl Pediatr* 2023;12(2):245-59.
- 7 Engel J Jr. The current place of epilepsy surgery. *Curr Opin Neurol*. 2018;31(2):192-7.

- 8 Samanta D, Ostendorf AP, Willis E, Singh R, Gedela S, Arya R, Scott Perry M. Underutilization of epilepsy surgery: Part I: A scoping review of barriers. *Epilepsy Behav.* 2021;117:107837.
- 9 DeFelipe J, DeFelipe-Oroquieta J, Furcila D, Muñoz-Alegre M, Maestú F, Sola RG, Blázquez-Llorca L, Armañanzas R, Kastanaskaute A, Alonso-Nanclares L, Rockland KS, Arellano JI. Neuroanatomical and psychological considerations in temporal lobe epilepsy. *Front Neuroanat.* 2022;16:995286.
- 10 Boling WW. Surgical considerations of intractable mesial temporal lobe epilepsy. *Brain Sci.* 2018;8(2):35.
- 11 Berkovic SF, Andermann F, Olivier A, Ethier R, Melanson D, Robitaille Y, Kuzniecky R, Peters T, Feindel W. Hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy demonstrated by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol.* 1991;29(2):175-82.
- 12 Rugg-Gunn F, Miserocchi A, McEvoy A. Epilepsy surgery. *Pr Neurol.* 2020;20:4-14.
- 13 Babb TLB WJ. Pathological findings in epilepsy. In: Engel JJ, editor. *Surgical treatment of the epilepsy.* New York: Raven Press; 1987. p. 511-4.
- 14 Gadgil N, Muir M, Lopresti MA, Lam SK. An update on pediatric surgical epilepsy: Part II. *Surg Neurol Int.* 2019;10:258.
- 15 Obeid M, Wyllie E, Rahi AC, Mikati MA. Approach to pediatric epilepsy surgery: State of the art, Part II: Approach to specific epilepsy syndromes and etiologies. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009;13(2):115-27.
- 16 West S, Nevitt SJ, Cotton J, Gandhi S, Weston J, Sudan A, Ramirez R, Newton R. Surgery for epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019;6(6):CD010541.

- 17 Miller SP, Li LM, Cendes F, Tasch E, Andermann F, Dubeau F, Arnold DL. Medial temporal lobe neuronal damage in temporal and extratemporal lesional epilepsy. *Neurology*. 2000;54(7):1465-70.
- 18 Thijs RD, Surges R, O'Brien TJ, Sander JW. Epilepsy in adults. *Lancet*. 2019;393(10172):689-701.
- 19 Li LM, Cendes F, Watson C, Andermann F, Fish DR, Dubeau F, Free S, Olivier A, Harkness W, Thomas DG, Duncan JS, Sander JW, Shorvon SD, Cook MJ, Arnold DL. Surgical treatment of patients with single and dual pathology: relevance of lesion and of hippocampal atrophy to seizure outcome. *Neurology*. 1997;48(2):437-44.
- 20 Rassi-Neto A, Ferraz FP, Campos CR, Braga FM. Patients with epileptic seizures and cerebral lesions who underwent lesionectomy restricted to or associated with the adjacent irritative area. *Epilepsia*. 1999 Jul;40(7):856-64.
- 21 Chung CK, Lee SK, Kim KJ. Surgical outcome of epilepsy caused by cortical dysplasia. *Epilepsia*. 2005;46 Suppl 1:25-9.
- 22 Maehara T, Shimizu H. Surgical outcome of corpus callosotomy in patients with drop attacks. *Epilepsia*. 2001;42(1):67-71.
- 23 Joseph JR, Viswanathan A, Yoshor D. Extraventricular corpus callosotomy. *J Neurosurg*. 2011;114(6):1698-700.
- 24 Naets W, Van Loon J, Paglioli E, Van Paesschen W, Palmi A, Theys T. Callosotomy: leg motor connections illustrated by fiber dissection. *Brain Struct Funct*. 2017;222(1):661-7.
- 25 Matsuo T, Fujimoto S. Surgical strategy for hemispherotomy. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2023;63(4):131-6.

- 26 Maehara T, Shimizu H. Surgical outcome of corpus callosotomy in patients with drop attacks. *Epilepsia*. 2001;42(1):67-71
- 27 Kim SJ, Park YD, Pillai JJ, Lee MR, Smith JR. A longitudinal MRI study in children with Rasmussen syndrome. *Pediatr Neurol*. 2002;27(4):282-8.
- 28 Wen HT, Rhoton AL Jr, Marino R Jr. Anatomical landmarks for hemispherotomy and their clinical application. *J Neurosurg*. 2004;101(5):747-55.
- 29 Willems LM, van der Goten M, von Podewils F, Knake S, Kovac S, Zöllner JP, Rosenow F, Strzelczyk A. Adverse event profiles of antiseizure medications and the impact of coadministration on drug tolerability in adults with epilepsy. *CNS Drugs*. 2023;37(6):531-44.
- 30 Goodman R. Hemispherectomy and its alternatives in the treatment of intractable epilepsy in patients with infantile hemiplegia. *Dev Med Child Neurol*. 1986;28(2):251-8.
- 31 Naets W, Van Loon J, Paglioli E, Van Paesschen W, Palmini A, Theys T. Callosotomy: leg motor connections illustrated by fiber dissection. *Brain Struct Funct*. 2017;222(1):661-7
- 32 Lew SM. Hemispherectomy in the treatment of seizures: a review. *Transl Pediatr*. 2014;3(3):208-17.
- 33 Peacock WJ, Wehby-Grant MC, Shields WD, Shewmon DA, Chugani HT, Sankar R, Vinters HV. Hemispherectomy for intractable seizures in children: a report of 58 cases. *Childs Nerv Syst*. 1996;12(7):376-84.

- 34 Nagel J, Elbabaa SK, Hadar EJ, Bingaman WE. Hemispherectomy techniques. In: Luders H, editor. Text Book of Epilepsy Surgery. London, UK: Informa Healthcare; 2008. p.1162-72.
- 35 Girvin JP, Baeesa SS. Functional hemispherectomy for the treatment of intractable seizures. *Neurosciences (Riyadh)*. 2006;11(2):72-7.
- 36 Winn NR. Youmans and Winn neurological surgery. 7a. ed. Philadelphia, PA; Elsevier; 2017.
- 37 Schramm J, Kral T, Clusmann H. Transsylvian keyhole functional hemispherectomy. *Neurosurgery*. 2001;49(4):891-900; discussion 900-1
- 38 Costa JC. Tratamento cirúrgico das epilepsias na criança. *J Pediatr (Rio J)*. 2002;78(Supl.1):S28-S39.
- 39 Alotaibi F, Albaradie R, Almubarak S, Baeesa S, Steven DA, Girvin JP. Hemispherotomy for epilepsy: The procedure evolution and outcome. *Can J Neurol Sci*. 2021;48(4):451-63.
- 40 Di Rocco C, Battaglia D, Pietrini D, Piastra M, Massimi L. Hemimegalencephaly: clinical implications and surgical treatment. *Childs Nerv Syst*. 2006;22(8):852-66.
- 41 Vining EP, Freeman JM, Pillas DJ, Uematsu S, Carson BS, Brandt J, Boatman D, Pulsifer MB, Zuckerman A. Why would you remove half a brain? The outcome of 58 children after hemispherectomy - The Johns Hopkins experience: 1968 to 1996. *Pediatrics*. 1997;100(2 Pt 1):163-71
- 42 Schramm J. Hemispheric disconnection procedures. In: Winn NR. Youmans and Winn Neurological surgery. 7a. ed. Philadelphia, PA; 2017. cap 77.

- 43 Piovesana AM, Cendes F. Malformações do SNC e desordens do desenvolvimento cortical. In: Fonseca LF, Pianetti G, Xavier CC (eds), *Compêndio de Neurologia Infantil*. Belo Horizonte: MEDSI; 2002. p.219-36
- 44 Di Rocco C, Iannelli A, Marchese E, Vigevano F, Rossi GF. Terapia chirurgica dell'emimegalencefalia epileptogena. *Minerva Pediatr*. 1994;46:231-7.
- 45 Barkovich AJ, Chuang SH. Unilateral megalencephaly: correlation of MR imaging and pathologic characteristics. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1990;11(3):523-31.
- 46 Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. Classification system for malformations of cortical development: update 2001. *Neurology*. 2001;57(12):2168-78.
- 47 Flores-Sarnat L, Sarnat HB, Dávila-Gutiérrez G, Alvarez A. Hemimegalencephaly: part 2. Neuropathology suggests a disorder of cellular lineage. *J Child Neurol*. 2003;18(11):776-85.
- 48 Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Pathogenesis and pathology of focal malformations of cortical development and epilepsy. *J Clin Neurophysiol*. 1996;13(6):468-80
- 49 Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, de la Luz Orozco-Covarrubias M, Ruiz-Maldonado R. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol*. 2004;21(4):432-9.
- 50 Kalifa GL, Chiron C, Sellier N, Demange P, Ponsot G, Lalande G, Robain O. Hemimegalencephaly: MR imaging in five children. *Radiology*. 1987;165(1):29-33

- 51 Dhamecha RD, Edwards-Brown MK. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly. *J Craniofac Surg.* 2001;12(2):194-6.
- 52 Morino M, Shimizu H, Ohata K, Tanaka K, Hara M. Anatomical analysis of different hemispherotomy procedures based on dissection of cadaveric brains. *J Neurosurg.* 2002;97(2):423-31.
- 53 Bianchine JW. The nevus sebaceous of Jadassohn. *Am J Dis Child.* 1970;120(3):223-8.
- 54 Cavenagh EC, Hart BL, Rose D. Association of linear sebaceous nevus syndrome and unilateral megalencephaly. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1993;143 2):405-8.
- 55 Paladin F, Chiron C, Dulac O, Plouin P, Ponsot G. Electroencephalographic aspects of hemimegalencephaly. *Dev Med Child Neurol.* 1989;31(3):377-83.
- 56 Di Rocco C, Iannelli A. Hemimegalencephaly and intractable epilepsy: complications of hemispherectomy and their correlations with the surgical technique. A report on 15 cases. *Pediatr Neurosurg.* 2000;33(4):198-207.
- 57 Comi AM. Sturge Weber Syndrome. *Handb Clin Neurol.* 2015;132:157-68.
- 58 Falconer MA, Wilson PJ. Complications related to delayed hemorrhage after hemispherectomy. *J Neurosurg.* 1969; 30(4):413-26.
- 59 Kossoff EH, Ferenc L, Comi AM. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia.* 2009;50(9):2154-7.

- 60 Bourgeois M, Crimmins DW, de Oliveira RS, Arzimanoglou A, Garnett M, Roujeau T, Di Rocco F, Sainte-Rose C. Surgical treatment of epilepsy in Sturge-Weber syndrome in children. *J Neurosurg.* 2007;106(1 suppl):20-8.
- 61 Kossoff EH, Buck C, Freeman JM. Outcomes of 32 hemispherectomies for Sturge-Weber syndrome worldwide. *Neurology.* 2002;59(11):1735-8.
- 62 Chugani HT, Mazziotta JC, Phelps ME. Sturge-Weber syndrome: a study of cerebral glucose utilization with positron emission tomography. *J Pediatr.* 1989;114(2):244-53.
- 63 Morrow SA, Campbell C. The cutaneous angioma of Sturge-Weber syndrome. *Can J Neurol Sci.* 2008;35(4):506-7.
- 64 Wu J, Tarabishy B, Hu J, Miao Y, Cai Z, Xuan Y, Behen M, Li M, Ye Y, Shoskey R, Haacke EM, Juhász C. Cortical calcification in Sturge-Weber Syndrome on MRI-SWI: relation to brain perfusion status and seizure severity. *J Magn Reson Imaging.* 2011;34(4):791-8.
- 65 Fonseca LF, Melo RP, Cukiert A, Burattini JA, Mariani PP, Brandão R, Ceda L, Baldauf CM, Argentoni M, Forster C, Baise C. Hemisferectomia funcional precoce na hemimegalencefalia associada à epilepsia refratária. *Arq Neuropsiquiatr.* 2004;62(4):1063-7.
- 66 Bianchi F, Auricchio AM, Battaglia DI, Chieffo DRP, Massimi L. Sturge-Weber syndrome: an update on the relevant issues for neurosurgeons. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(10):2553-70.
- 67 Melikyan AG, Kushel' YV, Vorob'ev AN, Arkhipova NA, Sorokin VS, Lemeneva NV, Savin IA, Pronin IN, Kozlova AB, Grinenko OA, Buklina SB, Nagorskaya IA. Hemispherectomy in the treatment of pediatric symptomatic

epilepsy of children. *Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko*. 2016;80(3):13-24. English, Russian.

68 Bien CG, Widman G, Urbach H, Sassen R, Kuczaty S, Wiestler OD, Schramm J, Elger CE. The natural history of Rasmussen's encephalitis. *Brain*. 2002;125(Pt 8):1751-9.

69 Rasmussen T, Olszewski J, Lloyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology*. 1958;8(6):435-45.

70 Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, Vincent A, Mathern GW, Cross JH. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol*. 2014;13(2):195-205.

71 Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, Vincent A, Mathern GW, Cross JH. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol*. 2014;13(2):195-205.

72 Galafassi RZ, Galafassi GZ, Aguiar PHP. Systematic review: epilepsy in Sturge Weber syndrome. *J Bras Neurocirur*. 2020;31(4):297-301.

73 Chiapparini L, Granata T, Farina L, Ciceri E, Erbetta A, Ragona F, Freri E, Fusco L, Gobbi G, Capovilla G, Tassi L, Giordano L, Viri M, Dalla Bernardina B, Spreafico R, Savoirdo M. Diagnostic imaging in 13 cases of Rasmussen's encephalitis: can early MRI suggest the diagnosis? *Neuroradiology*. 2003;45(3):171-83.

74 Pardo CA, Vining EP, Guo L, Skolasky RL, Carson BS, Freeman JM. The pathology of Rasmussen syndrome: stages of cortical involvement and neuropathological studies in 45 hemispherectomies. *Epilepsia*. 2004;45(5):516-26.

- 75 Robitaille Y. Neuropathologic aspects of chronic encephalitis. In: Andermann F, editor. *Chronic encephalitis and epilepsy Rasmussen's syndrome*. Boston: Butterworth-Heinemann; 1991. pp. 79–110.
- 76 Wang Y, Qin ZH. Molecular and cellular mechanisms of excitotoxic neuronal death. *Apoptosis*. 2010;15(11):1382-402.
- 77 Bien CG, Bauer J, Deckwerth TL, Wiendl H, Deckert M, Wiestler OD, Schramm J, Elger CE, Lassmann H. Destruction of neurons by cytotoxic T cells: a new pathogenic mechanism in Rasmussen's encephalitis. *Ann Neurol*. 2002;51(3):311-8.
- 78 Wagner J, Schoene-Bake JC, Bien CG, Urbach H, Elger CE, Weber B. Automated 3D MRI volumetry reveals regional atrophy differences in Rasmussen encephalitis. *Epilepsia*. 2012;53(4):613-21.
- 79 Wusthoff CJ, Kessler SK, Vossough A, Ichord R, Zelonis S, Halperin A, Gordon D, Vargas G, Licht DJ, Smith SE. Risk of later seizure after perinatal arterial ischemic stroke: a prospective cohort study. *Pediatrics*. 2011;127(6):e1550-7.
- 80 Devlin AM, Cross JH, Harkness W, Chong WK, Harding B, Vargha-Khadem F, Neville BG. Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence. *Brain*. 2003;126(Pt 3):556-66.
- 81 Rasmussen T. Hemispherectomy for seizures revisited. *Can J Neurol Sci*. 1983;10(2):71-8.
- 82 Krynauw RA. Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1950;13(4):243-67

- 83 Delalande O, Pinard JM, Basevant C, Gauthe M, Plouin P, Dulac O. Hemispherotomy: a new procedure for central disconnection. *Epilepsia*. 1992;33(3 Suppl):99-100.
- 84 Uddin LQ, Nomi JS, Hébert-Seropian B, Ghaziri J, Boucher O. Structure and function of the human insula. *J Clin Neurophysiol*. 2017;34(4):300-6.
- 85 Aljafen BN. Insular epilepsy, an under-recognized seizure semiology. A review for general neurologist. *Neurosciences (Riyadh)*. 2020;25(4):262-8.
- 86 Yamada T, Itahashi T, Nakamura M, Watanabe H, Kuroda M, Ohta H, Kanai C, Kato N, Hashimoto RI. Altered functional organization within the insular cortex in adult males with high-functioning autism spectrum disorder: evidence from connectivity-based parcellation. *Mol Autism*. 2016;7:41.
- 87 Engel J, Van Ness PC, Rasmussen TB, Ojemann LM. Outcome with respect to epileptic seizures. In: Engel JJr, editor. *Surgical treatment of epilepsies*. New York: Raven Press; 1993. p. 609-21.
- 88 Rasmussen T. Surgical treatment of complex partial seizures: results, lessons and problems. *Epilepsia*. 1983;24 (Suppl. 1):65-76.
- 89 Dandy WE. Removal of right cerebral hemisphere for certain tumors with hemiplegia. Preliminary reports. *JAMA*. 1928 March 17;90:823-4.
- 90 Williams DJ, Scott JW. The functional responses of the sympathetic nervous system of man following hemidecortication. *J Neurol Psychiatry*. 1939;2(4):313-22.
- 91 Griffith HB. Cerebral hemispherectomy for infantile hemiplegia in the light of the late results. *Ann R Coll Surg Engl*. 1967;41(2):183-201.

- 92 Ignelzi RJ, Bucy PC. Cerebral hemidecortication in the treatment of infantile cerebral hemiatrophy. *J Nerv Ment Dis.* 1968;147(1):14-30.
- 93 Winston KR, Welch K, Adler JR, Erba G. Cerebral hemicorticectomy. *J Neurosurg.* 1992;77(6):889-95.
- 94 Ulrich J, Isler W, Vassalli L. The effect of repeated leptomeningeal hemorrhages on the nervous system (marginal siderosis of the central nervous system). *Rev Neurol (Paris)* 1965;112:466-71.
- 95 Falconer MA. Delayed complications associated with ventricular dilatation following hemispherectomy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 1969;20:96-7.
- 96 Oppenheimer DR, Griffith HB. Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1966;29(3):229-40.
- 97 Rasmussen T. Surgery of frontal lobe epilepsy. *Adv Neurol.* 1975;8:197-205.
- 98 Cook SW, Nguyen ST, Hu B, Yudovin S, Shields WD, Vinters HV, Van de Wiele BM, Harrison RE, Mathern GW. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients. *J Neurosurg.* 2004;100(2 Suppl Pediatrics):125-41.
- 99 Andermann F, Rasmussen TB, Villemure JG. Hemispherectomy: results for control of seizures in patients with hemiparesis. In: Lüders HO, ed. *Epilepsy Surgery.* New York: Raven Press; 1991. P.625.

- 100 Schramm J, Behrens E, Entzian W. Hemispherical deafferentation: a modified functional hemispherectomy technique. *Epilepsia*. 1992; 33 (suppl S3):71.
- 101 Schramm J, Delev D, Wagner J, Elger CE, von Lehe M. Seizure outcome, functional outcome, and quality of life after hemispherectomy in adults. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012;154(9):1603-12.
- 102 Villemure JG, Vernet O, Delalande O: Hemispheric disconnection: Callosotomy and Hemispherotomy, in Cohadon F (ed): *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*. Vienna, Springer-Verlag, 2000, vol 26, pp 25–78.
- 103 Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, Fohlen M, Jalin C, Buret V, Viguier D, Dorfmueller G, Jambaqué I. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery*. 2007;60(2 suppl 1):ONS19-32, discussion ONS32.
- 104 Kestle J, Connolly M, Cochrane D. Pediatric peri-insular hemispherotomy. *Pediatr Neurosurg*. 2000;32(1):44-7.
- 105 Kawai K, Morino M, Iwasaki M. Modification of vertical hemispherotomy for refractory epilepsy. *Brain Dev*. 2014;36(2):124-9.
- 106 Dorfer C, Czech T, Dressler A, Gröppel G, Mühlebner-Fahrngruber A, Novak K, Reinprecht A, Reiter-Fink E, Traub-Weidinger T, Feucht M. Vertical perithalamic hemispherotomy: a single-center experience in 40 pediatric patients with epilepsy. *Epilepsia*. 2013;54(11):1905-12.
- 107 Schramm J, Behrens E, Entzian W. Hemispherical deafferentation: an alternative to functional hemispherectomy. *Neurosurgery*. 1995;36(3):509-15, discussion 515-6.

- 108 Villemure JG, Mascott CR. Peri-insular hemispherotomy: surgical principles and anatomy. *Neurosurgery*. 1995;37(5):975-81.
- 109 Shimizu H, Maehara T. Modification of peri-insular hemispherotomy and surgical results. *Neurosurgery*. 2000;47(2):367-372, discussion 372-3.
- 110 Liang S, Zhang G, Li Y, Ding C, Yu T, Wang X, Zhang Z, Jiang H, Zhang S, He S. Hemispherectomy in adult patients with severe unilateral epilepsy and hemiplegia. *Epilepsy Res*. 2013;106(1-2):257-63.
- 111 Macott C, Choi W, Rasmussen T, Villemure J. The evolution of functional hemispherectomy at the MNI. *Epilepsia*. 1992;99(33S3).
- 112 Terra-Bustamante VC, Inuzuka LM, Fernandes RM, Escorsi-Rosset S, Wichert-Ana L, Alexandre V Jr, Bianchin MM, Araújo D, Santos AC, Oliveira dos Santos R, Machado HR, Sakamoto AC. Outcome of hemispheric surgeries for refractory epilepsy in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*. 2007;23(3):321-6.
- 113 Griessenauer CJ, Salam S, Hendrix P, Patel DM, Tubbs RS, Blount JP, Winkler PA. Hemispherectomy for treatment of refractory epilepsy in the pediatric age group: a systematic review. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Jan;15(1):34-44.
- 114 Wen HT, Rhoton AL Jr, de Oliveira E, Castro LH, Figueiredo EG, Teixeira MJ. Microsurgical anatomy of the temporal lobe: part 2--sylvian fissure region and its clinical application. *Neurosurgery*. 2009;65(6 Suppl):1-35; discussion 36.
- 115 Wen HT, Rhoton AL Jr, Marino R Jr. Anatomical landmarks for hemispherotomy and their clinical application. *J Neurosurg*. 2004;101(5):747-55.

- 116 Wen HT, Rhoton Al Jr, Castro LHM, Teixeira MJ. The modified anterior temporal lobectomy plus amygdalohippocampectomy: guidelines and lessons learned. *Japanese J Neurosurg.* 2012;21(9):700-11.
- 117 Wen HT, Rhoton AL Jr, de Oliveira E, Cardoso AC, Tedeschi H, Baccanelli M, Marino R Jr. Microsurgical anatomy of the temporal lobe: part 1: mesial temporal lobe anatomy and its vascular relationships as applied to amygdalohippocampectomy. *Neurosurgery.* 1999;45(3):549-91; discussion 591-2.
- 118 Yaşargil MG, Teddy PJ, Roth P. Selective amygdalo-hippocampectomy. Operative anatomy and surgical technique. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 1985;12:93-123.
- 119 Bourgeois M, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Malucci C, Brunelle F, Maixner W, Cinalli G, Pierre-Kahn A, Renier D, Zerah M, Hirsch JF, Goutières F, Aicardi J. Surgery of epilepsy associated with focal lesions in childhood. *J Neurosurg.* 1999;90(5):833-42.
- 120 Althausen A, Gleissner U, Hoppe C, Sassen R, Buddewig S, von Lehe M, Schramm J, Elger CE, Helmstaedter C. Long-term outcome of hemispheric surgery at different ages in 61 epilepsy patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2013;84(5):529-36.
- 121 Shimizu H. Our experience with pediatric epilepsy surgery focusing on corpus callosotomy and hemispherotomy. *Epilepsia.* 2005;46(Suppl 1):30-1.
- 122 Lew SM, Koop JI, Mueller WM, Matthews AE, Mallonee JC. Fifty consecutive hemispherectomies: outcomes, evolution of technique, complications, and lessons learned. *Neurosurgery.* 2014;74(2):182-94.
- 123 Althausen A, Gleissner U, Hoppe C, Sassen R, Buddewig S, von Lehe M, Schramm J, Elger CE, Helmstaedter C. Long-term outcome of

hemispheric surgery at different ages in 61 epilepsy patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013;84(5):529-36.

124 Basheer SN, Connolly MB, Lautzenhiser A, Sherman EM, Hendson G, Steinbok P. Hemispheric surgery in children with refractory epilepsy: seizure outcome, complications, and adaptive function. *Epilepsia*. 2007;48(1):133-40.

125 Carmant L, Kramer U, Riviello JJ, Helmers SL, Mikati MA, Madsen JR, Black PM, Lombroso CT, Holmes GL. EEG prior to hemispherectomy: correlation with outcome and pathology. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1995;94(4):265-70.

126 Cook SW, Nguyen ST, Hu B, Yudovin S, Shields WD, Vinters HV, Van de Wiele BM, Harrison RE, Mathern GW. Cerebral hemispherectomy in pediatric patients with epilepsy: comparison of three techniques by pathological substrate in 115 patients. *J Neurosurg*. 2004;100(2 Suppl Pediatrics):125-41.

127 Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, Fohlen M, Jalin C, Buret V, Viguier D, Dorfmueller G, Jambaqué I. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery*. 2007;60(2 suppl 1):ONS19-32, discussion ONS32.

128 Devlin AM, Cross JH, Harkness W, Chong WK, Harding B, Vargha-Khadem F, Neville BG. Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence. *Brain*. 2003;126(Pt 3):556-66.

129 Doring S, Cross H, Boyd S, Harkness W, Neville B. The significance of bilateral EEG abnormalities before and after hemispherectomy in children with unilateral major hemisphere lesions. *Epilepsy Res*. 1999;34(1):65-73.

- 130 Greiner HM, Park YD, Holland K, Horn PS, Byars AW, Mangano FT, Smith JR, Lee MR, Lee KH. Scalp EEG does not predict hemispherectomy outcome. *Seizure*. 2011;20(10):758-63.
- 131 Kossoff EH, Vining EP, Pillas DJ, Pyzik PL, Avellino AM, Carson BS, Freeman JM. Hemispherectomy for intractable unihemispheric epilepsy etiology vs outcome. *Neurology*. 2003;61(7):887-90.
- 132 Kwan A, Ng WH, Otsubo H, Ochi A, Snead OC 3rd, Tamber MS, Rutka JT. Hemispherectomy for the control of intractable epilepsy in childhood: comparison of 2 surgical techniques in a single institution. *Neurosurgery*. 2010 Dec;67(2 Suppl Operative):429-36.
- 133 Lew SM, Koop JI, Mueller WM, Matthews AE, Mallonee JC. Fifty consecutive hemispherectomies: outcomes, evolution of technique, complications, and lessons learned. *Neurosurgery*. 2014;74(2):182-94.
- 134 Limbrick DD, Narayan P, Powers AK, Ojemann JG, Park TS, Bertrand M, Smyth MD. Hemispherotomy: efficacy and analysis of seizure recurrence. *J Neurosurg Pediatric*. 2009;4(4):323-32.
- 135 Moosa AN, Gupta A, Jehi L, Marashly A, Cosmo G, Lachhwani D, Wyllie E, Kotagal P, Bingaman W. Longitudinal seizure outcome and prognostic predictors after hemispherectomy in 170 children. *Neurology*. 2013;80(3):253-60.
- 136 Ramantani G, Kadish NE, Brandt A, Strobl K, Stathi A, Wiegand G, Schubert-Bast S, Mayer H, Wagner K, Korinthenberg R, Stephani U, van Velthoven V, Zentner J, Schulze-Bonhage A, Bast T. Seizure control and developmental trajectories after hemispherotomy for refractory epilepsy in childhood and adolescence. *Epilepsia*. 2013;54(6):1046-55.

- 137 Shimizu H. Our experience with pediatric epilepsy surgery focusing on corpus callosotomy and hemispherotomy. *Epilepsia*. 2005;46(Suppl 1):30-1.
- 138 Terra-Bustamante VC, Inuzuka LM, Fernandes RM, Escorsi-Rosset S, Wichert-Ana L, Alexandre V Jr, Bianchin MM, Araújo D, Santos AC, Oliveira dos Santos R, Machado HR, Sakamoto AC. Outcome of hemispheric surgeries for refractory epilepsy in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*. 2007;23(3):321-6.
- 139 Villarejo-Ortega F, García-Fernández M, Fournier-Del Castillo C, Fabregate-Fuente M, Álvarez-Linera J, De Prada-Vicente I, Budke M, Ruiz-Falcó ML, Pérez-Jiménez MÁ. Seizure and developmental outcomes after hemispherectomy in children and adolescents with intractable epilepsy. *Childs Nerv Syst*. 2013;29:475-88.
- 140 Villemure JG, Daniel RT. Peri-insular hemispherotomy in paediatric epilepsy. *Childs Nerv Syst*. 2006 Aug;22(8):967-81.