

1 Einleitung

1.1 Historische Aspekte der Hemisphärektomien in der Epilepsiechirurgie

Der Begriff Epilepsie stammt aus dem griechischen „επιληψία“ und hat die Bedeutung „Überwältigung“, „Besessenheit“. Erstaunlicherweise sah schon Hippokrates (430 v. Chr.) im Gegensatz zu den orientalischen Kulturen als Ort der Störung das Gehirn an [Seino und Mihara 1991]. Von dem operativen Eingriff als Therapieversuch der Epilepsie wurde schon seit prähistorischen Zeiten berichtet. Einer der ersten Pioniere der Epilepsie-Chirurgie war Viktor Horsley. Er resezierte 1886 erfolgreich eine posttraumatische Narbe bei einem 22-jährigen Patienten [Wolf 1991, Feindel 1993, Flanigin et al 1991]. Die Entwicklung dieser Chirurgie, die Präzisierung der präoperativen Diagnostik sowie die genaue Bestimmung des operativen Zieles sind durch Neurochirurgen, wie Fedor Krause, Otfried Foerster, Walter Dandy und Wilder Penfield in den ersten Jahrzehnten des zwanzigsten Jahrhunderts erreicht worden [Wolf 1991]. Es wurde das Konzept der präoperativen Diagnostik mit nachfolgenden resektiven Eingriffen entwickelt. Anschließend nahmen die Neurochirurgen den Temporallappen mit den mesialen Strukturen (Corpus amygdaloideum und Hippocampus) ins Visier der Resektion.

Die Technik der Hemisphärektomie ist erstmals von Dandy und zwar für die Therapie ausgedehnter rechtshemisphärischer Gliome bei Erwachsenen eingesetzt worden. 1928 wurde von ihm eine Serie von 5 Patienten, die zwischen 1923 bis 1928 auf Grund ihrer Gliome hemisphärektomiert wurden, veröffentlicht [Dandy 1928]. L'hermitte und Gardner berichteten ebenfalls über die Anwendung dieser Operationsmethode bei malignen Gliomen [Gardner 1933]. Erst 10 Jahre später, im Jahre 1938, wurde von MacKenzie die Hemisphärektomie bei Erwachsenen mit Anfallsleiden als Epilepsie-chirurgischer Eingriff angewandt [MacKenzie 1938]. Diese Publikation fand zunächst wenig Beachtung. Krynauw verdient mit seinem Bericht aus dem Jahre 1950, in dem er eine erfolgreiche Hemispärektomie bei 11 von 12 Patienten mit infantiler Hemiplegie beschreibt, den Titel des Vaters dieser Operation

(Tab.1) [Krynauw 1950]. Die Hemisphärektomie wurde in der Folgezeit eine der erfolgreichsten Operationsmethoden in der Behandlung der pharmakoresistenten Epilepsie [Davies et al 1993, Peacock et al 1996, Vining et al 1997]. Krynauw hatte die Indikation zur Hemisphärektomie bei infantiler Hemiplegie auf schwere Verhaltensstörungen erweitert. Neben den enthusiastischen Berichten über das Verschwinden der Epilepsie und den geringen postoperativen neurologischen Defiziten wurde auch über dramatische Besserungen der Verhaltensstörungen sowie langfristig über erhebliche kognitive Verbesserungen berichtet. Krynauw's Arbeit etablierte die Methode und führte zu der blühenden Ära der Hemisphärektomie. Viele Neurochirurgen wagten sich an diese risikoreiche Operation heran [Holthausen et al 1997]. In schneller Abfolge erschienen mehrere positive Berichte von Wilson 1950, von McKissock 1953, von Gros 1954 und von Ferey 1956. White fand bei einer Literatursichtung im Jahre 1961 Berichte über 267 Hemisphärektomien bei infantiler Hemiplegie und Ignelzi und Bucy bei ihrer Literaturübersicht aus dem Jahre 1968 schließlich Berichte über 420 Hemisphärektomien [White 1961, Ignelzi und Bucy 1968].

Dieser erste Enthusiasmus wurde durch die Berichte über Langzeitverläufe, die mit späten Komplikationen verbunden waren, getrübt [Oppenheimer und Griffith 1966, Falconer und Wilson 1969, Falconer 1969]. Mitte der 60er Jahre erschienen überwiegend Berichte über eine hohe Rate an Spätkomplikationen wie Hydrocephalus und superfizielle Hämosiderose des Hirnstamms, wodurch schließlich die Operationsmethode der Hemisphärektomie in Misskredit geriet [Peacock 1995].

Eine Renaissance hat dieser operative Eingriff erst wieder erfahren, nachdem Rasmussen im Jahr 1974 mitteilte, dass solche Komplikationen mit der Technik der funktionellen Hemisphärektomie vermieden werden können [Rasmussen 1983, Feindel 2003]. Mit den Techniken von Delalande, Villemure und Schramm, welche mit den Begriffen „Hemisphärotomie“ oder „Deafferenzierung“ bezeichnet wurden, wurde der Umfang der kortikalen Resektion auf ein Minimum reduziert [Delalande et al 1992, Delalande et al 2001, Villemure und Mascott 1995, Schramm et al 1995, Schramm et al 2001]. Dieser Wechsel weg von ausgedehnten Resektionen hin zu überwiegenden Dekonnektions-Methoden, führte zur erneuten breiten Anwendung

der Hemisphärektomie in der Behandlung der hemisphärischen Epilepsie-Syndrome. Ermöglicht wurde dies auch durch die fortschreitende technische Entwicklung in der bildgebenden Diagnostik sowie durch Weiterentwicklungen in der Anästhesie und Intensivmedizin. Trotzdem bleibt die Hemisphärektomie ein Eingriff, der mit der höchsten Morbiditäts- und Mortalitätsrate in der Epilepsie-Chirurgie verbunden ist [Vining et al 1990, Winston et al 1992].

Tab. 1: Meilensteine der Hemisphärektomie Geschichte in der Epilepsie Chirurgie

McKenzie 1938	Hemisphärektomie bei infantiler Hemiplegie
Krynauw 1950	12 Hemisphärektomien bei infantiler Hemiplegie
McKissock 1953	18 Hemisphärektomien bei infantiler Hemiplegie
Obrador 1952	Anatomische Hemisphärektomie en bloc
Gros 1955	Französische Monographie über Hemisphärektomie, 11 Fälle
Penfield & Rasmussen 1958	15 Hemisphärektomien
White 1961	Literatur-Übersicht und Bericht von 269 Fällen
Laine 1964	3 schwere späte Komplikationen bei 20 Hemisphärektomien
Oppenheimer 1966	Superfizielle Cerebrale Hämosiderose als späte Komplikation
Ignelzi u. Bucy 1968	Hemidekortikations-Technik und Literatur-Übersicht von 420 Fällen
Falconer & Wilson 1969	Späte hämorrhagische Komplikationen und Behandlung
Wilson 1970	Bericht über 50 Hemisphärektomien (Operateur McKissock)
Rasmussen 1982	In Penfield Award Lecture: favorisiert die funktionelle HSK
Adams 1983	Modifikation der anatomischen Hemisphärektomie
Delalande 1992	Transvertex Hemisphärotomie
Villemure & Mascott 1995	Peri-insuläre Hemisphärotomie
Schramm 1992 & 1995 & 2001	Keyhole transsylvische Hemisphärotomie
Holthausen 1997	Auswertung von 333 Hemisphärektomien von 11 Zentren

1.2 Hemisphärische Epilepsien und Operationsindikation

Die klassische Indikation der Hemisphärektomie ist die Epilepsie mit begleitenden Verhaltensstörungen bei infantiler Hemiplegie [Krynauw 1950]. Ein Kind mit einer ausgedehnten hemisphärischen Läsion sowie daraus resultierender Hemiparese und Hemianopsie und schweren pharmakoresistenten hemisphärischen Anfällen ist der ideale Kandidat zur Hemisphärektomie [Freeman und Vining 1991]. Die

Hemisphärektomie ist in der Literatur als allgemeiner Begriff eingegangen und umfasst viele Prozeduren, wie die anatomische und die funktionelle Hemisphärektomie, die Hemidekortikation sowie die hemisphärische Deafferenzierung. Die hemisphärischen Epilepsie-Syndrome, die über eine Hemisphärektomie behandelt werden können, sind ätiologisch grob in „kongenitale“ und „erworbene“ unterteilt [Villemure et al 2000]. Die erworbenen Läsionen werden darüberhinaus einerseits in perinatal und frühkindlich, sowie andererseits in kindlich erworbene weiter unterteilt (Tab. 2). Die erste Gruppe der kongenitalen Läsionen umfasst das Sturge-Weber-Syndrom, die Hemimegalencephalie, ausgedehnte kortikale Dysplasien, sowie die tuberöse Sklerose [King et al 1985, Vigevano et al 1989, Vigevano und Di Rocco 1989, George et al 1990, Koelfen et al 1993, Taha et al 1994, Di Trapani et al 1995]. Das Sturge-Weber-Syndrom (SWS) oder Neuroangiomatosis encephalofacialis ist eine Neuroektodermaldysplasie (unter Phakomatosen klassifiziert), die außer durch einen ausgedehnten Naevus flammeus des Gesichts, durch eine kontralaterale Hemiparese, eine homonyme Hemianopsie, mentale Retardierung und Anfälle aufgrund der leptomeningealen Angiomatosis charakterisiert ist [Ogunmekan et al 1989, Ito et al 1990, Tuxhorn et al 2002, Carreno et al 2002, Kossoff 2002b]. Die Hemimegalencephalie stellt eine angeborene dysplastische Fehlbildung mit Vergrößerung aller Anteile einer Hemisphäre dar. Sie kann isoliert oder begleitend zu einer Phakomatose wie Hypomelanosis Ito, Proteus Syndrom oder anderen Krankheitsbildern auftreten [Montes et al 2001]. Zur zweiten Gruppe der perinatal und frühkindlich erworbenen Läsionen gehören Patienten mit der klassischen Indikation der infantilen Hemiplegie. Diese Patienten haben einen Hirninfarkt in utero oder frühkindlich erlitten, in dessen Folge eine porencephale Zyste oder Hirnatrophie, eine spastische Hemiplegie und ein pharmakoresistentes Anfallsleiden aufgetreten sind [Polkey 1990]. In der dritten Gruppe der erst kindlich erworbenen Läsionen sind Patienten klassifiziert, welche eine normale Kindheit hatten, bevor sie eine progrediente Hemiparese mit unilateraler fokaler Epilepsie, häufig Epilepsia partialis continua, entwickelten. In diese Kategorie fallen die Patienten mit Rasmussen-Encephalitis oder Rasmussen-Syndrom. Hierbei handelt es sich um eine chronische Encephalitis mit Epilepsie und Hemiparese, die sich normalerweise nach einer Entzündungs-Episode entwickelt

[Piatt et al 1988, Lilly 2000, Feindel 2003, Hart et al 1994]. Eine mentale Verschlechterung kann folgen. Deshalb besteht eine Tendenz zur möglichst frühzeitigen Operation [Wada 1990, Vining et al 1997, Humbertclaude et al 1997, Kestle et al 2000, Daniel et al 2001, Devlin et al 2003], da das sich noch entwickelnde Hirn die Möglichkeit einer Reorganisation und damit einer funktionellen Erholung aufweist [Holthausen und Strobl 1999, Bittar et al 2000, Holloway et al 2000]. Speziell beim SWS wird empfohlen, im ersten Lebensjahr zu operieren, um die kognitive Entwicklung zu optimieren. Ziel der operativen Behandlung ist, die Anfälle zu beseitigen, um eine bessere psychomotorische und kognitive Entwicklung zu erreichen [Peacock et al 1996].

Tab.2: Hemisphärische Epilepsiesyndrome als Indikationen zur Hemisphärektomie

Kongenitale Dysplasien (Entwicklungs-Anomalien)	Hemimegalencephalie
	Ausgedehnte kortikale Dysplasie
	Sturge-Weber-Syndrom
Perinatale und frühkindlich erworbene Läsionen (Encephaloklastische)	Porencephale Zyste
	Media-Infarkte
	Postmeningitisch
	Posttraumatisch
	Posthämorrhagisch
Kindlich erworbene Läsionen	Rasmussen-Encephalitis
	Posttraumatisch
	HHE Syndrom

1.3 Indikationsstellung als interdisziplinäre Entscheidung

Die Entscheidung zur Hemisphärektomie basiert auf 4 fest umrissenen Selektions-Kriterien. Das erste Kriterium ist die Pharmakoresistenz des Epilepsiesyndroms. Einige Monate einer medikamentösen Therapie sind bei Kindern mit vielen Anfällen pro Tag ausreichend, um die Pharmakoresistenz zu beweisen [Peacock et al 1996]. Das zweite Kriterium ist eine Hemiparese, kontralateral zu der die Epilepsie auslösenden Hemisphäre. Das dritte Kriterium besteht in einer Entwicklungs-Retardierung. Schließlich müssen strukturelle und funktionelle Veränderungen in Form einer Läsion kontralateral zur Hemiplegie als 4. Kriterium nachweisbar sein

[Peacock et al 1996]. Wenn zum Zeitpunkt der Evaluation noch keine vollständige Hemiplegie vorliegt, der Verlauf der Erkrankung diese aber erwarten läßt (wie z. B. bei chronischer Encephalitis oder ausgedehntem Sturge-Weber Syndrom) sollte der Nutzen der Anfallfreiheit präoperativ abgeschätzt werden. Das Fehlen einer Hemianopsie stellt keine Kontraindikation für die Hemisphärektomie dar [Villemure et al 2000]. Kinder mit katastrophaler Epilepsie sollten möglichst schnell einer chirurgischen Therapie zugeführt werden, um die wichtige Synaptogenese für die Entwicklungs-Phase nicht zu verpassen. Die ätiologischen Faktoren und die elektrophysiologischen Angaben sollten in die Behandlung einbezogen werden. [Villemure et al 1997]. Die prächirurgische Evaluation des OP-Kandidaten fängt mit der Anamnese-Erhebung und der klinischen Untersuchung an. Das Video-EEG-Monitoring ist Standard für alle Epilepsie-Chirurgie-Kandidaten. Speziell bei der Hemisphärektomie ist es wichtig, die unilaterale Genese der Anfälle zu bestätigen. Die strukturelle bildgebende Diagnostik mittels MRT und CT des Neurocraniums sind erforderliche diagnostische Voraussetzungen, um die hemisphärische Läsion darzustellen. Die funktionelle bildgebende Diagnostik mittels PET für den metabolischen Status, sowie SPECT für die Evaluation des cerebralen Blutflusses in Kombination mit f-MRT können hilfreich zur Ermittlung des Resektionsausmaßes sein. Zur Abklärung der Sprach- und Gedächtnis-Lateralisierung wird der Wada-Test in der gesunden Hemisphäre durchgeführt. Bei bilateraler Epileptogenese kann der Carotid-Amobarbital-Test die Hemisphärektomie simulieren, so dass in günstigen Fällen die pathologischen Wellen im Bereich der gesunden Hemisphäre verschwinden [Verity et al 1982]. Eine Entwicklungs-psychologische Untersuchung vervollständigt die prächirurgische Evaluation. Alle Befunde sollten in einer interdisziplinären Fallkonferenz vorgelegt und diskutiert werden. Die Teilnehmer einer solchen Konferenz (Neurologe, Neuropädiater, Neurochirurg, Neuroradiologe, Psychologe, Psychiater, klinischer Neurophysiologe) sollten schließlich nach Würdigung aller Befunde anhand der oben dargestellten Kriterien für die Indikationsstellung möglichst im Konsens entscheiden, ob ein Patient ein Kandidat für eine Hemisphärektomie ist oder nicht [Döring et al 1999].

1.4 Chirurgische Techniken der Hemisphärektomien

Erste Publikationen über die anatomische Hemisphärektomie stammen von Dandy und L'hermitte jeweils aus dem Jahre 1928. Diese Operationstechnik wurde seinerzeit zur Behandlung maligner Gliome eingesetzt. Dandy hat hierbei wohl bereits 1923 bewiesen, dass die Hemisphärektomie beim Menschen technisch durchführbar ist. Sein Mut und seine operative Fertigkeit haben den Weg für andere Neurochirurgen bereitet [Villemure 1991]. Diese Technik, mit Modifikationen durch Gardner im Sinn der Erhaltung des Nucleus caudatus und der Stammganglien, wurde von McKenzie und Krynauw zur operativen Therapie der Epilepsie bei Kindern mit infantiler Hemiplegie verwendet (Abb.1). Krynauw operierte über eine großzügige osteoplastische Kraniotomie und entfernte die Großhirn-Hemisphäre, in vier Segmente unterteilt, über einen ventrikulären Zugang [Krynauw 1950]. Er beließ dabei Thalamus und Nucleus caudatus, resezierte aber Putamen, Globus pallidus and Insula [Villemure 2001].

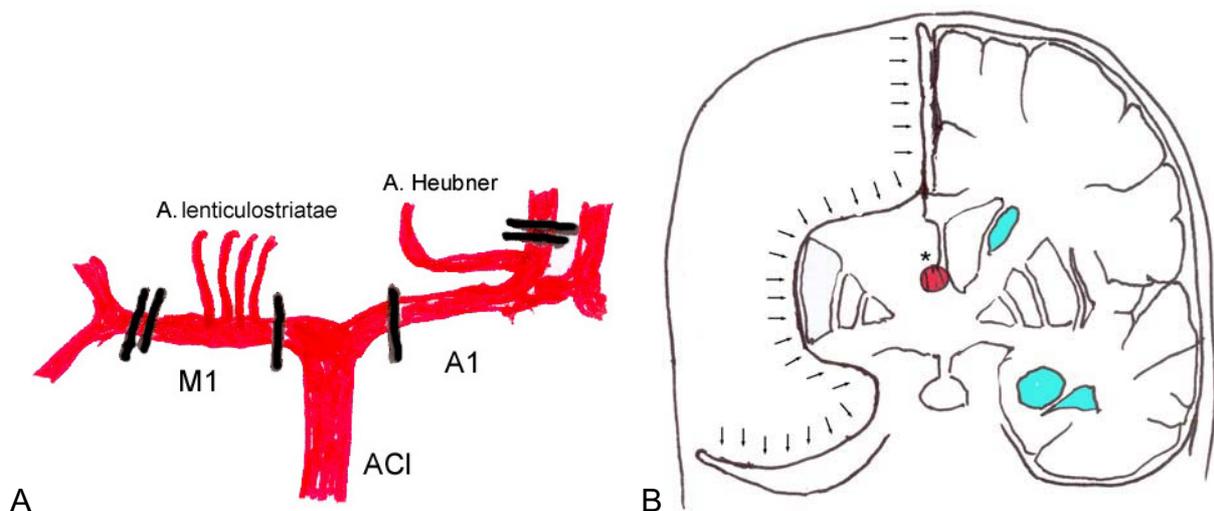


Abb.1: Anatomische Hemisphärektomie und Modifikationen. A. Dandy Ligatur (I) der Aa. cerebri media und anterior unmittelbar distal der Teilung der A. carotis interna und Gardner Ligatur (II) distal der Aa. lenticulostriatæ (Aa. centrales anteromediales) und A. Heubner (A. centralis longa) B. Adams Modifikation mit Dura Duplikatur (Pfeile) und Muskel Dübel (*) in Foramen Monroi.

Die Modifikationen der anatomischen Hemisphärektomie bestehen in der en bloc- oder der schrittweisen Resektion der Hemisphäre, dem Einbeziehen der

Stammganglien in die Resektion sowie der Verkleinerung des subduralen Raumes nach der Entfernung der Hemisphäre [Dandy 1928, Gardner 1933, Adams 1983, Matheson et al 1993, Sorano und Esposito 1996].

Erst nach den Berichten über die Spätkomplikationen der anatomischen Hemisphärektomie in den 60er und 70er Jahren (s. o.) wurden weitere Modifikationen eingeführt [Goodman 1986]. Hoffmann beschrieb 1979 die Hemidekortikation als Alternative zur Hemisphärektomie. Diese Methode erforderte eine klassische temporale Lobektomie mit Resektion der mesialen Strukturen. Darüber hinaus wurde die graue aber nicht die weiße Substanz entfernt [Hoffman et al 1979]. Im Jahr 1983 wurden einerseits von Adams und andererseits von Rasmussen zwei weitere Modifikationen publiziert. Adams aus Oxford empfahl die Reduzierung des subduralen Raumes mit Fixierung der Konvexitäts-Dura an der Basisdura und der Falx sowie den Verschluss des Foramen Monroi mit einem Muskel-patch (Abb.1). Zur Reduktion der Liquorproduktion wurde die Resektion des Plexus choroideus des lateralen Ventrikels empfohlen. Diese Methode wurde 1993 von Matheson durch die Omentum-Transplantation und 1995 von Dunn, durch die Implantation von Zenoderm (lyophilisierte Schweinehaut, Ethicon), leicht weiter modifiziert [Adams 1983, Beardsworth und Adams 1988, Matheson et al 1993, Dunn et al 1995].

Die zweite wegweisende Publikation des Jahres 1983 kam aus Montreal. In ihr beschrieb Rasmussen die bereits 1974 eingeführte, funktionelle Hemisphärektomie, die aus einer subtotalen Hemisphären-Resektion bei einer gleichzeitig kompletten physiologischen Dekonnektion bestand. Die klassische Technik beschreibt hierbei die Entfernung eines großen parasagittalen Hirngewebsblocks mit Darstellung des Corpus callosum über die gesamte Länge. Die frontalen und parieto-occipitalen Gewebsreste sind in Höhe des Keilbeinflügels vorne und des Tentoriums hinten durchzutrennen. Die temporale Lobektomie und die Resektion der mesialen Strukturen vervollständigen die Operation [Rasmussen 1983].

1990 standardisierten Villemure und Rasmussen die Methode und beschrieben 4 operative Schritte (Abb.1).

1. Temporale Lobektomie (initial oder am Ende durchgeführt) mit Resektion des Neocortex, der weißen Substanz und der mesialen Strukturen (Corpus amygdaloideum und Hippocampus).
2. Dekonnektion des parieto-occipitalen Lappens in einer Breite von 2-4 mm vom hinteren temporalen Excisionsbereich bis zum parietalen parasagittalen Bereich in Höhe der Lambdanaht hin reichend. Der laterale Ventrikel wird im Trigonum-Bereich eröffnet, die Falx, Gyrus cinguli und Corpus callosum werden dargestellt. Mit der Technik der subpialen Aspiration werden die parieto-occipitalen Verbindungen in Höhe des Spleniums bis zur temporalen Resektionshöhle durchtrennt.
3. a) Resektion der Zentralregion nach vertikaler Incision in Höhe der Koronarnaht, b) Aspiration der weißen Substanz kranial des Insula-Kortex und des Gyrus cinguli und c) Entfernung des parietalen parasagittalen Gewebes.
4. Dekonnektion des Frontallappens in Höhe des Keilbeinflügels mit Zielstruktur der Arteria cerebri anterior als Resektionsgrenze. Eine Insularesektion wird von der Elektrocortikographie abhängig gemacht. Der Plexus choroideus wird koaguliert und nach sorgfältiger Spülung wird die Wunde schichtweise verschlossen [Villemure und Rasmussen 1990].

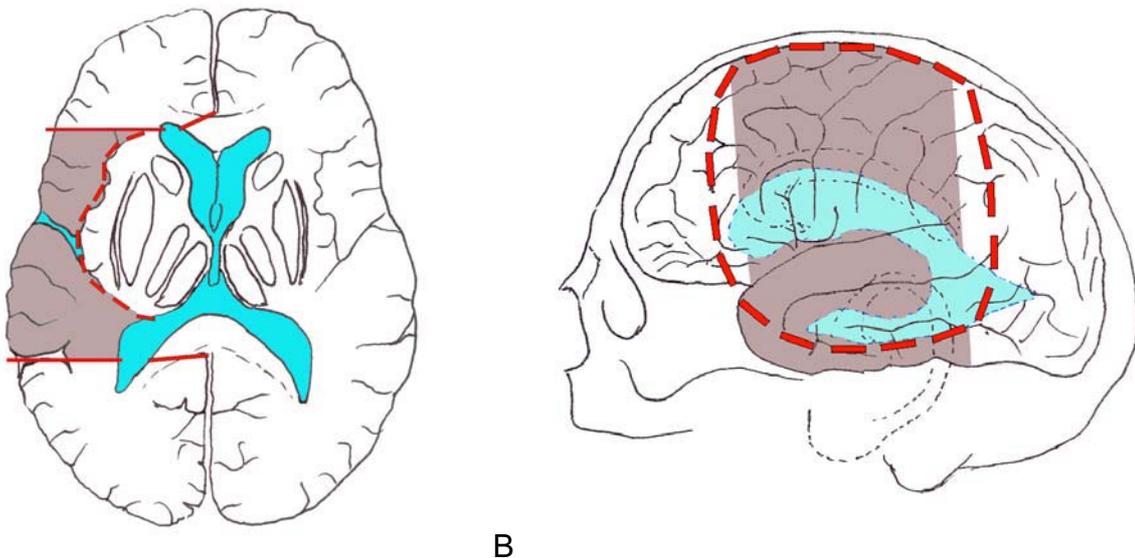


Abb.2: Schematische Darstellung der funktionellen Hemisphärektomie. A: Axialer Schnitt mit Darstellung der resezierten Gewebe (grau) unter Erhaltung des Inselkortex sowie Durchtrennung der Commissura anterior und posterior (*). B: Laterale Sicht mit Darstellung der Kraniotomie (unterbrochene Linie) und der Resektionskompartimenten (grau).

1990 publizierte Peacock die UCLA Technik, die eigentlich eine anatomische en block Hemisphärektomie darstellt. Zusätzlich wurde standardmäßig ein VP-Shunt-System implantiert [Peacock et al 1990]. 1992 wurde von Winston die Hemikortikektomie-Technik publiziert [Winston et al 1992]. Diese Methode folgt dem Prinzip der Hemidekortikation, das ursprünglich 1968 von Ignelzi und Bucy vorgeschlagen wurde [Ignelzi und Bucy 1968]. Ziel der Operation ist es, den gesamten cerebralen Kortex einer Hemisphäre zu entfernen. Es verbleibt lediglich eine Schicht weißer Substanz und intakten Ependyms. Ergebnisse mit dieser Methode wurden später noch von Carson berichtet [Carson et al 1996a, Carson 2000].

1992 wurde schließlich der Begriff „Hemisphärotomie“ eingeführt. Delalande beschrieb in diesem Zusammenhang eine Technik der zerebralen Dekonnektion über ein Zentrales-Vertex-Fenster mit Zugang über den lateralen Ventrikel (Abb.3) [Delalande et al 1992].

Die Beschreibung der Technik der peri-insulären Hemisphärotomie erfolgte 1993 bzw. 1995 von Villemure und Mascott [Villemure und Mascott 1993, Mascott und Villemure 1993, Villemure und Mascott 1995]. Diese Operation stellt eine Weiterentwicklung der funktionellen Hemisphärektomie-Technik unter Minimalisierung der Hirngewebs-Resektion dar. Der Eingriff wird in zwei Hauptschritten durchgeführt: das supra- und das infra-insuläre Fenster (Abb.3).

Im supra-insulären Fenster wird das frontale Operculum reseziert und die weiße Substanz senkrecht bis zum seitlichen Ventrikelkörper durchgetrennt. Die Callosotomie und die frontobasale Durchtrennung werden intraventrikulär durchgeführt.

Im infra-insulären Fenster wird das temporale Operculum reseziert, das Temporalhorn von der Spitze bis zum Trigonum dargestellt und Amygdala und anteriorer Hippocampus entfernt. Die Fimbriae fornicis werden in Höhe des Spleniums amputiert. Diese Technik erlaubt die Dekonnektion der Hemisphäre mit minimaler Hirnresektion.

Schramm entwickelte die Minimalisierung der Hemisphärektomie weiter. 1995 publizierte er die Methode der hemisphärischen Deafferenzierung als Alternative zur funktionellen Hemisphärektomie. Die Operation beginnt mit der temporalen

Lobektomie inclusive Amygdalohippocampektomie. Es folgt über einen transkortikalen transventrikulären oder einen sylvischen „Keyhole“-Zugang die transventrikuläre Deafferenzierung der weißen Substanz temporal, occipital, parietal und frontal sowie die Callosotomie. Die Insula-Resektion beendet diesen Eingriff [Schramm et al 1995].

1997 schlug Kanev eine funktionelle Hemisphärektomie mit Dekonnektion ohne Eröffnung des Ventrikels unter Ultraschall-Steuerung vor [Kanev et al 1995]. 2000 ergänzten Shimizu und Maehara noch eine weitere Modifikation zur funktionellen Hemisphärotomie indem sie behaupteten, dass der supra-sylvisch betonte Zugang Vorteile bei engeren Ventrikeln bringt [Shimizu und Maehara 2000a].

Delalande et al. veröffentlichten nach dem Hemisphärotomie-Konzept von 1992, einen fronto-zentralen parasagittalen Zugang in Rückenlagerung, der die Callosotomie sowie die Dekonnektion fronto-parieto-occipital und temporal ermöglicht (Abb.3) [Delalande et al 2000].

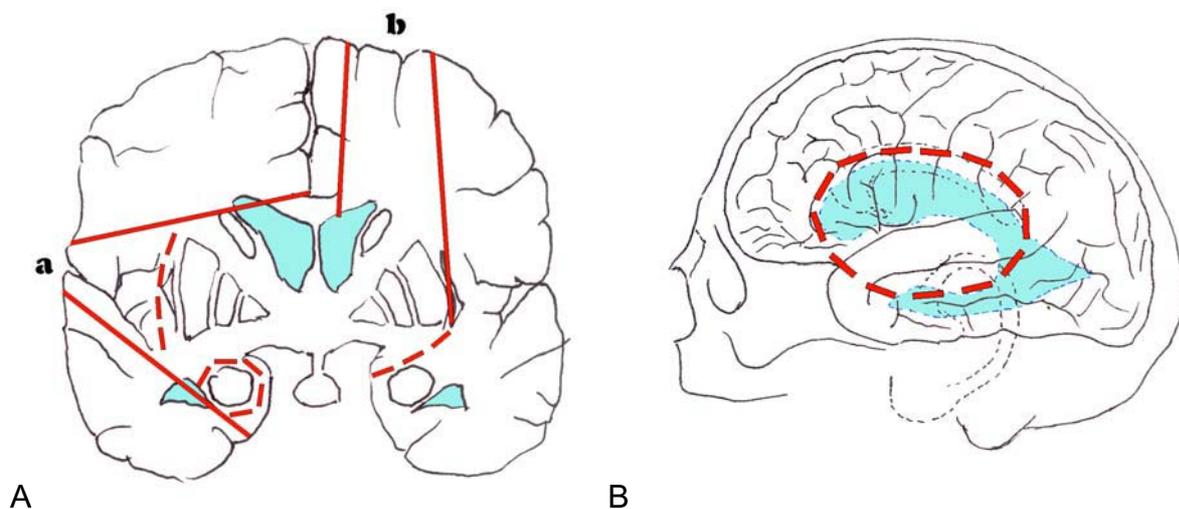


Abb.3: Schematische Darstellung der Hemisphärotomie-Techniken. A: Links (a) bei lateralem (peri-insulärem oder intrasylvischem) Zugang und rechts (b) bei vertikalem Zugang B: Darstellung der Kraniotomie-Größe im Sinne einer erweiterten pterionalen Kraniotomie zur peri-insulären Hemisphärotomie (schematisch sind Ohrmuschel, Seitenventrikel und Corpus callosum dargestellt).

Im Oktober 2001 beschrieb Schramm eine zusätzliche Verfeinerung der Hemisphärotomie mit dem trans-sylvischen Zugang über eine „Keyhole“-Kraniotomie von 4x4 cm. Diese Technik wird aber nicht für raumfordernde hemisphärische

Pathologien, wie die Hemimegalencephalie empfohlen [Schramm et al 2001]. Einen zusammenfassenden Überblick über die dargestellte chronologische Entwicklung der Epilepsiechirurgie schwerer hemisphärischer Epilepsien geben die Tabellen 3-5.

Tab.3: Chronologische Entwicklung der verschiedenen Hemisphärektomie-Techniken

Anatomische Hemisphärektomie und Modifikationen	Dandy 1928, Gardner 1933, McKenzie 1938, Krynauw 1950, Obrador 1952, McKissock 1953, Wilson 1970, Adams 1983, Peacock 1990, Matheson 1993, Dunn 1995, Sorano 1998
Hemidekortikation & Hemikortikektomie	Ignelzi & Bucy 1968, Hoffmann 1979, Winston 1990, Carson 1996
Funktionelle Hemisphärektomie	Rasmussen 1974 & 1983, Villemure 1990, Kanev 1997,
Hemisphärotomie (vertikale Zugang)	Delalande 1992 & 1996, Danielpour 2001
Hemisphärotomie (laterale Zugang) Peri-insulär, Transoperculär, Transsylvisch	Schramm 1992 & 1995 & 2001, Villemure & Mascott 1995, Shimizu 2000, Comair 2000,

Tab.4: Publierte Serien hemisphärektomierter Patienten

Krynauw 1950	JOHANNESBURG	A	12 <i>Kinder</i>
Penfield & Rasmussen 1958	MONTREAL	A	15 Fälle
Wilson (McKissock) 1970	LONDON	A	50 Fälle
Ameli 1980	TORONTO	A	28 Fälle
Rasmussen 1987	MONTREAL	A+F	50 Fälle
Lindsay (Adams) 1990	OXFORD	A	18 Fälle
Villemure & Rasmussen 1992	MONTREAL	TL	18 <i>Kinder</i>
Davies 1993	MINNEAPOLIS	A	17 Fälle
Peacock 1996	LOS ANGELES	A+F	58 <i>Kinder</i>
Carson 1996	BALTIMORE	D	52 Fälle
Vining (Carson) 1997 [1990]	BALTIMORE	D	58 [26] <i>Kinder</i>
Villemure 2000	MONTREAL	F	65 Fälle (Total)
Kestle 2000	SALT LAKE CITY	D & TL	16 <i>Kinder</i>
Delalande 2000	PARIS	TV	53 Fälle
Schramm 1992,1995,2001	BONN	F + TL	49 Fälle (Total)
Di Rocco 2000	ROM	A+F+D	15 <i>Kinder</i> HME
Comair 2001	CLEVELAND, BEIRUT	F	42 Fälle
Kossoff (Carson) 2002	BALTIMORE	D	106 Fälle (Total)
Maehara (Shimizu) 2002	TOKIO	TL	15 <i>Kinder</i> Dysplasien
Devlin (Harkness) 2003	LONDON	F + A	33 <i>Kinder</i>

A: Anatomische Hemisphärektomie F: Funktionelle Hemisphärektomie D: Hemidekortikation

TL: Laterale Hemisphärotomie TV: Vertikale Hemisphärotomie

Tab.5: Neurochirurgische Kliniken aus denen Hemisphärektomie-Publikationen entstammen.

USA	BALTIMORE	Johns Hopkins Hospital	Dandy 1928, Freeman et al 1994, 1996 & 1997, Vining et al 1990, 1994, 1995 & 1997, Carson et al 1996 & Carson 2000, Brian et al 1990, Kossoff et al 2002
	CLEVELAND	The Cleveland Clinic Foundation	Gardner 1933, Comair & Bennet 1995, Carreno et al 2001 & 2002, Prayson et al 1999
	LOS ANGELES	Paediatric Neurosurgery UCLA	Peacock et al 1990 & 1996, Peacock 1995, Daniel-pour et al 2001
	CINCINNATI	Children's hospital Medical Center	Taha et al 1994
	BOSTON	The Children's Hospital	Erba & Cavazzuti 1990, Kalkanis et al 1996
	DENVER	The Children's Hospital	Winston et al 1992
	DETROIT	Henry Ford Hospital	Kanev et al 1997
	SALT LAKE CITY	Primary Children's medical Centre	Kestle et al 2000
KANADA	MONTREAL	Montreal Neurological Institute McGill University	Rasmussen 1973, 1983 & 1990, Villemure 1991. 1992, 1996, 1997 & 1998, Villemure & Rasmussen 1990, Villemure & Mascott 1993 & 1995, Villemure et al 1989, Andermann et al 1993, Montes et al 2001, Tinuper et al 1988, Arzimanoglou et al 2000, Bittar et al 2000, Mittal et al 2001
	TORONTO	The Hospital of sick children	McKenzie 1938, Hoffmann et al 1979, Piatt et al 1988, Hwang et al 2001
	VANCOUVER	University of British Columbia	Moyes et al 1971, Verity et al 1982
G.BRITANNIEN	LONDON	National Hospital for Nervous Diseases, Quenn Square, Guys Maudslay Hospital, Hospital for children NHS Trust u.a.	Falconer 1969, Falconer & Wilson 1969, Wilson (McKissock) 1970, Goodman 1986, Polkey 1990, Vargha-Khadem et al 1991 & 1997, Holloway et al 2000, Devlin et al 2003
	OXFORD	The park Hospital for children	Oppenheimer & Griffith 1966, Adams 1983, Beardsworth & Adams 1988, Lindsay et al 1987
	GLASGOW	Royal Hospital for sick children	King et al 1985
	LIVERPOOL	Walton Centre of Neurol. & Neurosurgery	Dunn et al 1995
DEUTSCHLAND	BONN	Bonn University Neurosurgical Clinic	Schramm 2002, Schramm et al 1995 & 2001, Schramm & Behrens 1997
	BIELEFELD	Epilepsy Center Bethel	Holthausen (Oppel) et al 1997, 1999 & 2001, Tuxhorn & Pannek 2002
FRANKREICH	PARIS	Fondation A de Rothschild	Delalande et al 1992, 1995 & 2001, Humbertclante et al 1997
SÜD AFRIKA	JOHANNESBURG	Johannesburg Hospital	Krynauw 1950
YUGOSLAWIEN	BELGRADE	Institute for Neurosurgery	Ribaric 1995
AUSTRALIEN	SYDNEY	Institute of Neurological Sciences	Matheson et al 1993
LIBANON	BEIRUT	American University of Beirut	Comair 2001
ITALIEN	ROM	Bambino Gesu Childrens Hospital	Di Rocco & Ianneli 2000 & 2002, Vigevano et al 1989, Battaglia et al 1999
JAPAN	TOKYO	Metropolitan Neurological Hospital	Ito et al 1990, Schimizu & Maehara 1991 & 2000, Morino et al 2002
SCHWEIZ	LAUSANNE	Centre Hospitalier Universitaire Vaudois	Villemure et al 2000, Daniel & Villemure 2003
INDIEN	VELLORE	Christian Medical Collage	Daniel et al 2001

1.5 Postoperative Aspekte

Ziele der Operation sind es, Anfallskontrolle zu erreichen, die neuronale Weiterentwicklung des Gehirns zu fördern und gleichzeitig akute und mögliche Spät komplikationen zu vermeiden. Die Ergebnisse der Hemisphärektomien sind hauptsächlich im Hinblick auf das Erreichen der Anfallsfreiheit ausgewertet worden. Die psychomotorische Entwicklung wurde teilweise nachbeobachtet und aufgearbeitet. Für den nationalen und internationalen Vergleich der Ergebnisse sowie zur Methodenüberprüfung ist es notwendig, ein einheitliches postoperatives Bewertungssystem zu verwenden. Die von Engels vorgeschlagene Klassifikation des Anfallsgeschehens nach Epilepsie-chirurgischen Eingriffen wird weltweit akzeptiert [Engel 1990]. Dabei wird der postoperative Zustand der Patienten in vier Klassen mit entsprechenden Unterkategorien eingeteilt (Tab. 6). Bei der Bewertung solcher ausgedehnten Eingriffe sind Mortalität und Morbidität von hohem Stellenwert. Die operative Mortalität wird grob mit 3% kalkuliert. Die chirurgische Morbidität ist als frühe oder akute klassifiziert, wenn sie innerhalb von 30 Tagen postoperativ eintritt. Sie umfasst Komplikationen wie das Auftreten einer Meningitis, Infektion, Blutung, Hydrocephalus, Hirnödems und Einklemmung. Zur Langzeit-Morbidität gehören Hydrocephalus und superfizielle cerebrale Hämosiderose (SCH). Oppenheimer und Griffith beschrieben diese Entität als eine späte Komplikation, die durchschnittlich 8 Jahre nach der Operation auftritt. Die pathologischen Befunde bei der SCH sind ähnlich wie beim Hydrocephalus occlusus aufgrund einer Aqueductus-Stenose, Gliose und Ependymitis. Die Hemisphärektomie-Höhle wird mit einer Membran, wie bei einem chronisch subduralen Hämatom ausgekleidet. In der ersten anatomischen Hemisphärektomie-Ära trat die SCH bei 15-35% der Fälle auf. Diese hohen Komplikationsraten führten zum vorübergehenden Einstellen der Hemisphärektomien und zur aufgezeigten Entwicklung von Modifikationen. Aus 2 Übersichtsarbeiten geht sowohl die starke Zunahme von Hemisphärektomien in den letzten Jahren, als auch eine scheinbare Verschlechterung der Ergebnisse hinsichtlich postoperativer Anfallskontrolle hervor. In der ersten Übersicht aus 1985 waren 68 von 88 Patienten (77,3%) anfallsfrei. In der nachfolgenden Statistik, welche die Jahre 1986 bis 1990 erfasst, waren 128 von 190 Patienten (67,4%)

anfallsfrei [Engel 1987, Holthausen et al 1997]. Diese Verschlechterung wurde durch die Gruppe der Kinder mit ausgedehnten Migrationsstörungen einer Hemisphäre, meist Hemimegalencephalien, hervorgerufen [Holthausen et al 1997]. Vor 1985 waren diese Kinder nicht operiert worden [King et al 1985]. Bei Patienten mit Sturge-Weber-Syndrom, mit perinatalen Media-Infarkten, mit Rasmussen-Encephalitis oder mit Hemiatrophien liegt die Rate der postoperativ anfallsfreien Kinder deutlich höher [Holthausen et al 1997]. In den meisten Epilepsie Zentren erfolgt eine enge postoperative Beobachtung mit Nachuntersuchungen nach zunächst 6 Monaten postoperativ sowie später in dann einjährigen Intervallen [Maehara et al 2002].

Tab.6: Klassifikation der postoperativen Ergebnisse nach Engels

Klasse I	Anfallsfrei * (frei von behindernden Anfällen)
A	Völlig anfallsfrei seit der Operation
B	nur Auren seit der Operation
C	Einige Anfälle nach der Operation, aber danach mindestens 2 Jahre anfallsfrei
D	Atypischer generalisierter Krampfanfall nur nach Absetzung der antikonvulsiven Medikamente
Klasse II	Seltene behindernde Anfälle (überwiegend anfallsfrei)
A	Anfänglich anfallsfrei, danach seltene Anfälle
B	Vereinzelt Anfälle seit der Operation
C	Anfänglich mehr als vereinzelt Anfälle, jetzt mindestens 2 Jahre seltene Anfälle
D	Nur nächtliche Anfälle, ohne assoziierte Unfähigkeit
Klasse III	Lohnende Verbesserung
A	Deutliche Verbesserung durch Anfallsreduktion
B	Verlängerte anfallsfreie Intervalle, betragen mehr als die Hälfte der "follow-up"-Periode, jedoch nicht unter 2 Jahren.
Klasse IV	Keine lohnende Verbesserung
A	Signifikante Anfallsreduktion
B	Keine merkliche Veränderung
C	Verschlechterung der Anfälle

*(ausgeschlossen sind früh-postoperative Anfälle)

1.6 Fragestellung der vorliegenden Arbeit

Es ist nach wie vor nicht geklärt, welche der verschiedenen Hemisphärektomie-techniken mit den besten Ergebnissen assoziiert ist. Deshalb ist das Ziel dieser vorliegenden retrospektiven Studie, die Operationsmethode der funktionellen

Hemisphärektomie nach Rasmussen mit der Hemisphärotomie nach Schramm, im Hinblick auf die Dauer der Operation, den Blutverlust, die intensivmedizinische postoperative Behandlung, die Komplikationsrate und die klinischen Ergebnisse (Anfallskontrolle) zu vergleichen. Hierbei wird auf die Beantwortung folgender Fragen fokussiert:

- ◆ Ist die Rate der intra- und postoperativen Risiken bei der Hemisphärotomie geringer als bei der Hemisphärektomie?
- ◆ Geht die Hemisphärotomie mit weniger Blutverlust einher als die Hemisphärektomie?
- ◆ Ist die Effizienz im Sinne der Anfallskontrolle bei der Hemisphärotomie genauso gut oder besser als bei der Hemisphärektomie?
- ◆ Kann man die Hemisphärotomie als eine Weiterentwicklung der Hemisphärektomie betrachten?
- ◆ Unterscheiden sich die verschiedenen, über eine Hemisphärektomie /Hemisphärotomie behandelbaren Erkrankungen bezüglich der Effizienz der Operation untereinander?

Da in der Neurochirurgischen Klinik der Krankenanstalten Gilead und des Epilepsie-Zentrums Bethel die beiden alternativen Operationsmethoden der Hemisphärektomie und Hemisphärotomie bei jeweils hoher Patientenzahl zeitversetzt bei sonst identischem methodischen Setting (präoperative Diagnostik, Operateure, postoperative Nachbehandlung) zur Anwendung kamen, erscheint ein aussagefähiger Vergleich beider Methoden möglich. Die Fragen nach der Morbiditäts- und Mortalitätsrate der beiden Operationsmethoden einerseits, sowie ihrer Effizienz andererseits, werden hierbei anhand der vergleichenden retrospektiven Analyse folgender quantitativer, semiquantitativer und qualitativer Meßgrößen beantwortet: Operationsdauer, Blutverlust, aufgetretene Komplikationen, Reoperationen, Länge des Aufenthalts auf Intensivstation und im Krankenhaus, postoperatives Anfallsgeschehen (klassifiziert nach Engels).