

Hemisferectomie bij een volwassen patiënt met een verstandelijke beperking en medicatieresistente epilepsie

Functionele hemisferectomie wordt voornamelijk toegepast bij kinderen en slechts sporadisch bij volwassenen. Hier wordt het resultaat beschreven van een hemisferectomie bij een volwassen patiënte. Het doel van deze casusbeschrijving is bewustwording van artsen voor verstandelijk gehandicapten en neurologen over aanvullende behandelmethoden zoals epilepsiechirurgie bij therapieresistente epilepsie.

Functionele hemisferectomie is het chirurgisch uitschakelen van een hersenhelft indien deze niet meer goed functioneert, maar wel epilepsie veroorzaakt. Functionele hemisferectomie wordt al langere tijd toegepast voor therapieresistente uni-hemisferische epilepsie. Deze invasieve behandeling wordt toegepast bij kinderen met een ernstige en soms progressieve aandoening van één hemisfeer, welke vaak samengaat met een hemiparese, hemianopsie en een cognitieve beperking (Schramm et al., 2012).

Aanvalsvrijheid wordt bereikt in 70-90% van de gevallen, grotendeels afhankelijk van de etiologie. Deze techniek wordt sporadisch toegepast bij volwassen patiënten. In de internationale literatuur zijn zes case-series bekend, variërend tussen de vier en 27 geïncludeerde patiënten (Schramm et al., 2012; Cukiert et al., 2009; de Franciscot et al., 2009; McClelland et al., 2007; Steinhoff et al., 2009; Schmeiser et al., 2017). Daarbij wordt in alle artikelen geconcludeerd dat een goed resultaat kan worden bereikt met betrekking tot de aanvalsbeheersing. Dit is vergelijkbaar met de resultaten van hemisferectomie bij kinderen. Bij de beoordeling is ook rekening gehouden met postoperatieve lichamelijke veranderingen en de kwaliteit van leven (Schramm et al., 2012; Schmeiser et al., 2017). Een langer bestaande epilepsie hoeft dus geen belemmering te zijn om een operatie te overwegen.

Casus

De patiënte is een vrouw van 35 jaar, die functioneert op een matig-ernstig verstandelijk gehandicapt niveau en woont in een begeleide woongroep van een organisatie voor gehandicaptenzorg. Ze is bekend met therapieresis-

tente lokalisatiegebonden epilepsie vanuit de linker hemisfeer, alwaar zich een grote beschadiging bevindt ten gevolge van een perinatale encefalopathie.

Voorgeschiedenis

Patiënte werd prematuur geboren na een zwangerschap van 30 weken. Perinataal heeft zich een grote bloeding in de linker hemisfeer gemanifesteerd, met als gevolg een resttoestand met hemiparese rechts, bemoeilijkte spraak en een verstandelijke beperking. Op de leeftijd van vijf jaar kreeg zij een eerste tonisch-clonische aanval. Er werd gestart met fenobarbital, welke vanwege heftige bijwerkingen snel werd gestaakt. Zonder medicatie is het twee jaar goed gegaan, waarna weer enkele tonisch-clonische en kleinere aanvallen optraden. Sindsdien is zij nooit meer lang zonder aanvallen geweest. Er is sprake van een duidelijke medicatieresistentie. Bij de kleinere aanvallen is er meestal sprake van een aura (angst, kippenvel op de billen), gevolgd door afwezigheid, hoofddraai en vallen. Soms is er sprake van urine-incontinentie. De aanvallen verlopen in clusters. Tonisch-clonische aanvallen heeft zij zelden. Vanaf haar veertiende jaar heeft zij ook valaanvallen die ze niet voelt aankomen.

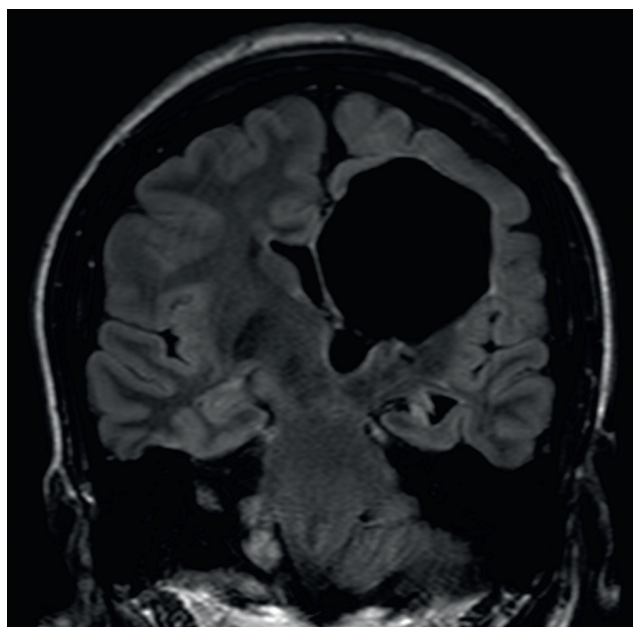
Pre-operatief

De patiënte heeft veel last van deze epileptische aanvallen, die in het algemeen om de dag voorkomen. Tijdens een dag met aanvallen is haar stemming negatief en prikkelbaar. Het is duidelijk dat de aanvallen bij patiënte een negatief effect op haar functioneren hebben tot minimaal 24 uur na de aanval. Buiten de aanvallen om voelt ze zich

goed en is ze helder. Vanwege de lokalisatiegebonden epilepsie en medicatieresistentie werd zij aangemeld voor het epilepsiechirurgietraject. Op dat moment gebruikte ze de volgende anti-epileptica: felbamaat 1200mg/dag, clobazam 10mg/dag, lamotrigine 200mg/dag, en oxcarbazepine 900mg/dag.

De uitslagen van aanvullend onderzoek in het kader van het epilepsiechirurgietraject zijn:

- MRI: uitgebreide laesie over een groot gebied van de linker hemisfeer (status na bloeding). Hippocampus links kleiner. Corpus callosum erg smal (figuur 1).
- Interictaal EEG: voortdurende trage activiteit links frontocentraal en epileptiforme activiteit links frontocentraal.



Figuur 1: MRI met porencefale cyste links en een kleinere hippocampus links.

- Ictaal EEG: ritmische activiteit links frontocentraal (figuur 2).
- Perimetrie en visuele fMRI: normale gezichtsvelden en normale visuele banen, concluderend dat een hemisferectomie een homonieme hemianopsie rechts oplevert.
- Taal fMRI: taallateralisatie naar rechts.
- Motor fMRI: geen betrouwbare resultaten.
- Motor MEG: ipsilaterale innervatie rechterhand.
- Neuropsychologisch onderzoek: de perinatale beschadiging van de linker hemisfeer heeft een representatie van de taalfuncties in de rechter hemisfeer (zoals bij fMRI bevestigd) en een pathologische linkerhand voorkeur tot gevolg, met een beperking van de visuo-spatieële vaardigheden.
- WADA-test: Bij deze test wordt een bloedvat-katheter opgevoerd vanuit de lies tot in de halsslagader links, waarna een kortwerkend slaapmiddel wordt ingespoten waardoor de linker hersenhelft enkele minuten uitgescha-

keld is. Dit is als het ware een nabootsing van de situatie zonder linker hersenhelft. Vervolgens kan het effect worden bekeken op de motoriek van de rechter lichaams-helft en op de taal. Met deze test kan onomstotelijk komen vast te staan dat deze functies niet in gevaar zijn bij een hemisferectomie. De test had een gunstige uitslag: er traden geen problemen met de spraak op en de motoriek rechts bleef grotendeels ongewijzigd.

Bespreking

De patiënte werd besproken in de Landelijke Werkgroep Epilepsie Chirurgie (LWEC). Gezien de ernst van de epilepsie adviseerde de LWEC een functionele hemisferectomie links, waarbij de patiënte ook werd gewezen op de homonieme hemianopsie als gevolg van de behandeling. Patiënte stemde, na concrete uitleg op haar ontwikkelingsniveau, in met het behandelvoorstel.

Tijdens een voorlichtingsgesprek voorafgaand aan de operatie werden de volgende zaken besproken, waarbij gerefeerd werd aan een eerder verschenen publicatie over functionele hemisferectomie bij volwassenen (Schramm et al., 2012):

- De kans op aanvalsvrijheid na hemisferectomie is groot, ca. 90%.
- De kans op gezichtsvelduitval rechts is vrijwel 100%; dit moet patiënte dus accepteren. Gezichtsvelduitval rechts kan een handicap zijn bij het lezen (dat van links naar rechts gebeurt) en kan betekenen dat zij een voorkeursstand van het hoofd naar rechts ontwikkelt ter compensatie.
- Complicaties van een hemisferectomie zijn vooral hersenvocht lekkage na de operatie. Soms ontstaat koorts zonder infectiebron, waarschijnlijk door ontregeling van het temperatuurcentrum.
- Na operatie moet de behandeling met anti-epileptica voortgezet worden tot het moment dat aanvalsvrijheid vast staat. Als de aanvallen niet helemaal verdwijnen is dit meestal het gevolg van het bestaan van een kleine restverbinding tussen de hemisferen, die dan vaak moeilijk te verwijderen is. Dit komt gelukkig weinig voor.
- Revalidatie is nodig wanneer na de operatie de motoriek van de rechter lichaams-helft achteruit gaat. De kans hierop is ongeveer 25-30%. Het herstel hiervan kan een half jaar duren.

Postoperatief

De operatie is ongecompliceerd verlopen. Na de operatie had patiënte enige tijd klachten van misselijkheid en hoofdpijn. Er was geen sprake van motorische achteruitgang en zij kon onder supervisie zelfstandig lopen. Echter na drie weken kreeg zij tot haar ontsteltenis een tonisch-clonisch insult. Na dit incident zijn gedurende het eerste jaar geen

aanvallen meer waargenomen. Er werd een controle-EEG gemaakt alvorens werd gestart met de afbouw van anti-epileptica. Een 24 uren-EEG liet aan de rechterzijde geen epileptiforme activiteit zien. Patiënte voelt zich goed en is meer zelfstandig, is actief en ging zelfs met vakantie. Na een jaar aanvalsvrijheid is gestart met de afbouw van anti-epileptica via het volgende schema:

- felbamaat: 120mg per twee maanden
- clobazam 10mg per twee maanden

Gedurende de afbouw van de medicatie gaf de patiënte tijdens de polibezoeken aan zich uitstekend te voelen. Haar vermoeidheidsklachten, welke zij kort na de operatie had, schreef zij toe aan de toename van haar activiteiten. Op dit ogenblik gebruikt patiënte alleen nog lamotrigine, hetgeen vanwege angst bij patiënte voor het terugkeren van aanvallen voorlopig wordt gehandhaafd. Na de afbouw van clobazam geeft patiënte aan minder geheugenproblemen te hebben. Inmiddels is zij ook verhuisd naar een woonvoorziening met meer zelfstandigheid.

Discussie

Functionele hemisferectomie is al decennia een erkende behandeling bij kinderen met een ernstige, medicatieresistente epilepsie vanuit één hemisfeer. De ervaringen met deze behandeling bij volwassenen zijn veel beperkter. Toch blijkt dat de resultaten vergelijkbaar zijn met de pediatriesche populatie (Schramm et al., 2012). De hier gepresenteerde casus toont het belang van het constant evalueren van de mogelijkheden voor behandeling. Het primaire doel van epilepsiechirurgie in het algemeen en bij functionele hemisferectomie in het bijzonder is het bereiken van aanvalsvrijheid. Het niet bereiken van aanvalsvrijheid kan het gevolg zijn van het niet volledig verwijderen van de

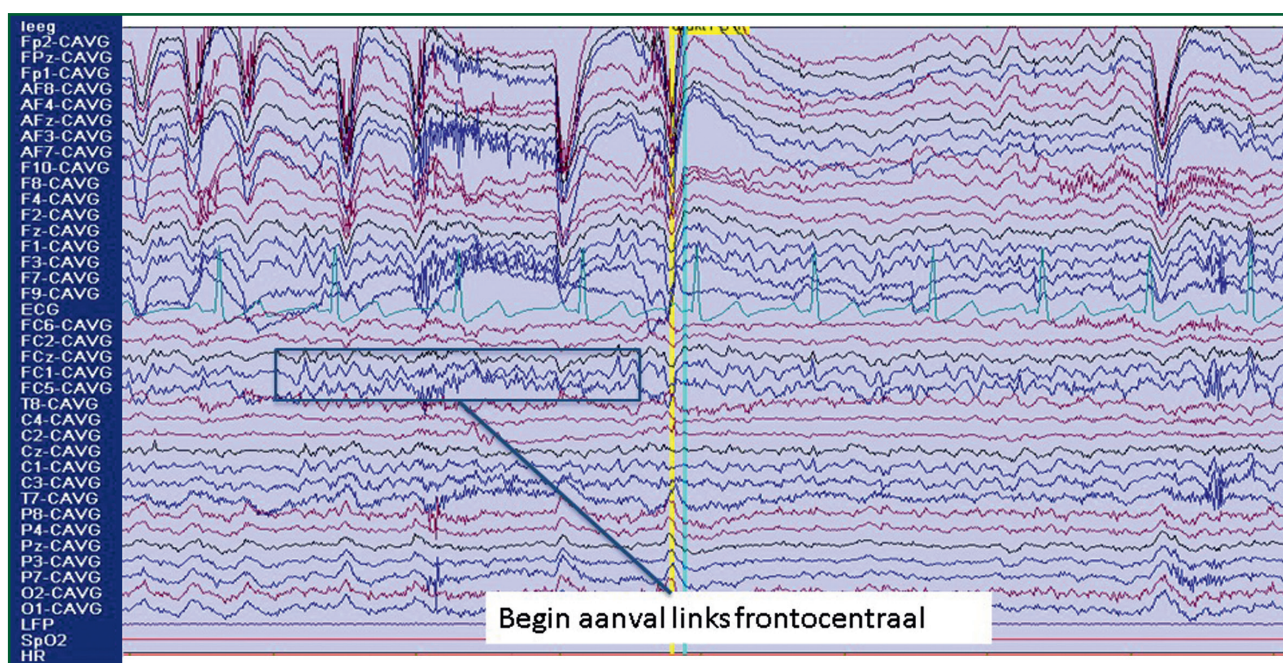
verbindingen tussen de hemisferen of doordat aanvallen vanuit de andere hemisfeer gegeneerd worden.

Conclusie

Hemisferectomie kan een mogelijkheid zijn bij lokalisatiegebonden epilepsie in één hemisfeer en therapieresistentie, ongeacht de leeftijd of een verstandelijke beperking.

Referenties

- Cukiert A, Cukiert CM, Argentoni M, Baise-Zung C, Forster CR, Mello VA, Burattini JA, Mariani PP (2009) Outcome after hemispherectomy in hemiplegic adult patients with refractory epilepsy associated with early middle cerebral artery infarcts. *Epilepsia* 50:1381–1384
- de Francisco J, Fernandez S, Carreno M, Rumia J, Donaire A, Maestro I, Bargallo N, Candela S, Pintor L, Boget T, Setoain X (2009) Successful functional hemispherectomy in adult patients with refractory epilepsy. *Neurologia* 24:9–14
- McClelland S 3rd, Maxwell RE (2007) Hemispherectomy for intractable epilepsy in adults: the first reported series. *Ann Neurol* 61:372–376
- Schmeiser B, Zentner J, Steinhoff BJ, Schulze-Bonhage A, Kogias E, Wendling AS, Hammen T (2017) Functional hemispherectomy is safe and effective in adult patients with epilepsy *Epilepsy Behav.* 2017 Dec;77:19-25
- Schramm J, Delev D, Wagner J, Elger CE, Von Lehe M (2012) Seizure outcome, functional outcome, and quality of life after hemispherectomy in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 154:1603–1612
- Steinhoff BJ, Staack AM, Bilic S, Kraus U, Schulze-Bonhage A, Zentner J (2009) Functional hemispherectomy in adults with intractable epilepsy syndromes: a report of 4 cases. *Epileptic Disord* 11:251–257



Figuur 2: Ictal EEG: ritmiek links-frontocentraal voorafgaand aan klinische verschijnselen.