

# Hemisferectomias: Evolução da Técnica e Relato de Seis Crianças Operadas

Ricardo S. Centeno\*

Aziz Rassi Neto\*\*

Fernando A. P. Ferraz\*\*\*

Mauro Muszkat\*\*\*\*

Sueli Rizzutti\*\*\*\*\*

Andréa V. Amantéa\*\*\*\*\*

---

## RESUMO

Hemisferectomia para tratar pacientes que apresentam epilepsia de difícil controle passou por diversas modificações visando evitar as seqüelas graves das hemisferectomias anatômicas. A primeira técnica de ressecção envolvendo um hemisfério cerebral inteiro foi sendo substituída por ressecções menores, com desconexão máxima do tecido cerebral remanescente. Os autores fazem uma análise da evolução da técnica de hemisferectomia e apresentam os resultados obtidos com seis crianças operadas, sendo cinco do sexo feminino e uma do masculino. A média de idade era de 30 meses. A técnica cirúrgica usada em quatro casos foi a de hemisferectomia de Rasmussen e em dois casos a de deferentação hemisférica. O exame anatomopatológico revelou encefalite de Rasmussen e quatro casos, síndrome de Sturge-Weber em um e hemimegalencefalopatia também em um caso.

Unitermos: Hemisferectomia, epilepsia, criança.

---

## Introdução

A ressecção anatômica de um hemisfério cerebral foi introduzida independentemente por Dandy<sup>1</sup> e L'Hermitte<sup>2</sup> na década de 1920, para o tratamento de gliomas que ocupavam o hemisfério cerebral não-dominante.

Em 1938, McKenzie<sup>3</sup>, de Toronto, relatou a primeira hemisferectomia para o tratamento das epilepsias de difícil controle. Essa publicação, no entanto, não chamou muito atenção na época e a

popularidade dessa cirurgia só foi alcançada em 1950, quando Krynauw<sup>4</sup>, de Joanesburgo, relatou sua série de 12 pacientes com epilepsia de difícil controle submetidos a hemisferectomias anatômicas. Muitos desses pacientes apresentavam distúrbios de comportamento associados à epilepsia. Como resultado imediato após a cirurgia, apresentaram o controle total das crises em 80% dos pacientes com uma grande melhora dos distúrbios de comportamento. Desde essa época essa cirurgia foi entusiasticamente adotada, com estudos sendo publicados em

---

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Universidade Federal de São Paulo.

\* Médico Pós-graduando da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

\*\* Professor-adjunto (Bolsista) da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

\*\*\* Professor-adjunto da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

\*\*\*\* Médico do Setor de Neuropediatria da Disciplina de Neurologia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

\*\*\*\*\* Médica do Setor de Neuropediatria da Disciplina da Neurologia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

\*\*\*\*\* Médica pós-graduanda da Disciplina da Neurocirurgia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

várias regiões do mundo, mostrando excelentes resultados no controle das crises<sup>5-8</sup>.

O interesse pelas hemisferectomias alcançou o seu apogeu em 1968, com a revisão de 420 casos publicados na literatura internacional<sup>6</sup>. Porém, a média do seguimento pós-operatório dos casos dessa revisão foi de somente 1,5 anos.

Laine *et al.*<sup>9</sup>, em 1964, foram os primeiros a descrever complicações tardias das hemisferectomias anatômicas. Oppenheimer e Griffith<sup>10</sup>, em 1996, correlacionaram esses achados com a síndrome de hemossiderose cerebral superficial (HCS). Essa complicação ocorria de 4 a 20 anos (média de 8 anos) após a cirurgia. A partir disso, muitos outros estudos, com extensos seguimentos pós-operatórios, foram sendo apresentados, mostrando uma incidência dessas complicações que variavam de 17% a 35% dos casos, com um alto índice de mortalidade<sup>7,8,10,11</sup>. A utilização das hemisferectomias para o tratamento cirúrgico das epilepsias de difícil controle foi por muitos desconsiderada.

Sob a luz do conhecimento teórico da fisiopatologia da HCS, foram desenvolvidas diferentes modificações técnicas nas hemisferectomias anatômicas visando evitar, principalmente, o desenvolvimento de complicações tardias. A falta de suporte do hemisfério remanescente, causada pela ressecção de todo o hemisfério lesado, associada a pequenos traumas e repetitivos aumentos fisiológicos da pressão intracraniana (como espirros e tosse) levariam a pequenas hemorragias dentro da grande cavidade subdural deixada pela cirurgia. Essas repetidas hemorragias dentro da cavidade serviriam como substrato para o desenvolvimento da HCS. Assim, Adams<sup>12</sup>, em 1983, sugeriu que se suturasse a dura-máter na foixe, no tentóri e na base da fossa média e anterior. Assim, ele tinha como objetivo diminuir o espaço subdural deixado pela ressecção de todo um hemisfério. O autor sugeria, também, a inserção de um *plug* muscular obstruindo o forame de Monro ipsilateral, isolando, assim, a cavidade remanescente do sistema ventricular do hemisfério contralateral. Rasmussen<sup>8</sup>, em 1983, propôs a hemisferectomia subtotal preservando 3/4 a 4/5 do parênquima no leito cirúrgico, possibilitando, assim, um suporte maior do hemisfério remanescente. Com essa modificação técnica, conseguiu-se, com sucesso, evitar o desenvolvimento das complicações tardias, mas houve uma piora acentuada no controle das crises com relação às hemisferectomias anatômicas. Isso possivelmente ocorria pela grande quantidade de tecido epileptogênico deixado no leito cirúrgico.

O próprio Rasmussen<sup>8</sup> propôs, em 1983, a hemisferectomia funcional, na qual a mesma quantidade de parênquima da hemisferectomia subtotal era preservada. Porém, esse parênquima também era isolado funcionalmente do restante do cérebro.

A hemicorticectomia, ou hemidecorticação, foi proposta independentemente por Winston *et al.*<sup>13</sup>, em 1992, e por Hoffman, em 1993, tendo como objetivo remover o córtex responsável pela origem das descargas, mantendo-se a maior quantidade possível de substância branca cobrindo o sistema ventricular<sup>14</sup>.

Ao longo das últimas duas décadas, com o advento da ressonância magnética (RM), o diagnóstico das diversas síndromes hemisféricas difusas associadas à epilepsia de difícil controle, em crianças e em adolescentes, tem sido cada vez mais freqüente e precocemente realizado. Ao mesmo tempo, houve o conhecimento sobre a importância da plasticidade cerebral na infância, com a possibilidade de recuperação de déficits funcionais causados pela cirurgia. Baseados nesses fatos, a opção pela cirurgia foi feita em idades cada vez mais precoces. Assim, as variantes técnicas mais modernas procuram o mínimo de sangramento intra-operatório e o menor tempo cirúrgico possível, com pequenas incisões de pele, pequenas craniotomias e a menor ressecção possível de parênquima cerebral. Assim, Villemure e Mascott<sup>15</sup> e Schramm *et al.*<sup>16</sup>, em 1995, propuseram respectivamente a hemisferotomia peri-insular e a deferentação hemisférica. Em ambas as modalidades de hemisferectomias funcionais, os ventrículos laterais foram acessados por uma pequena ressecção de parênquima cerebral. Por dentro dos ventrículos, o hemisfério afetado era desconectado do hemisfério contralateral e dos gânglios da base. O tempo cirúrgico e o sangramento intra-operatório foram reduzidos em relação às variantes técnicas anteriores.

### Casuística e métodos

Os seis pacientes desse trabalho foram exaustivamente estudados no setor de investigação das epilepsias de difícil controle do Hospital São Paulo – Universidade Federal de São Paulo. Todos os pacientes apresentavam epilepsia de difícil controle associada com lesões hemisféricas difusas e descargas eletrencefalográficas restritas ao hemisfério lesado.

Desses pacientes, cinco eram do sexo feminino e um do sexo masculino. A média da idade foi de 4,3 anos na ocasião da cirurgia (variando de 1 a 10 anos). A técnica cirúrgica usada em quatro casos foi a hemisferectomia funcional de Rasmussen e em dois casos a deferentação hemisférica.

## Resultados

O anatomopatológico revelou encefalite de Rasmussen em quatro pacientes, em um caso a síndrome de Sturge-Weber e em outro caso uma hemimegalencefalia. Dos quatro pacientes com encefalite de Rasmussen submetidos à hemisferectomia funcional, dois evoluíram em classe II e dois em classe I, de acordo com a classificação de Engel<sup>17</sup>. Tanto o paciente com Sturge-Weber quanto o paciente com hemimegalencefalia que foram submetidos à deferentação hemisférica evoluíram em classe II. O acompanhamento pós-operatório médio foi de 3,8 anos, variando de 2,1 a 5,3 anos (Tabela 1).

## Discussão

As hemisferectomias, após terem sido proscritas as suas indicações para o tratamento de pacientes com epilepsia de difícil controle, voltaram a ser extensivamente indicadas. Isso ocorreu principalmente devido ao grande sucesso das modificações técnicas no sentido de evitar as complicações tardias, mantendo os excelentes resultados no controle das crises em relação às hemisferectomias anatômicas. As técnicas iniciais, consistiam na que a ressecção de todo um hemisfério, foram sendo substituídas por ressecções menores, com o máximo de desconexão funcional do tecido epileptogênico do restante do cérebro. No entanto, principalmente em relação às variantes técnicas descritas mais recentemente, como as hemisferotomias peri-insulares e deferentações hemisféricas, é aconselhável esperar-se por séries maiores, com seguimentos pós-operatórios mais extensos, para que possamos confirmar a sua eficácia no sentido de prevenir as complicações tardias e o seu sucesso no controle das crises.

## Conclusão

No momento, as diferentes variantes técnicas de hemisferectomia permitem que esse procedimento goze novamente do prestígio inicial, observado nas décadas de 1920 a 1950, alcançando uma posição de destaque no arsenal cirúrgico para o tratamento dos pacientes com epilepsia de difícil controle. A casuística apresentada pelos autores corrobora com esta constatação.

## SUMMARY

### Hemispherectomies: technique evolution and six cases related in children

Hemispherectomy to treat patients presenting a difficult-control epilepsy has been gone through several technique modifications, aiming to avoid serious late complications of anatomical hemispherectomies. The initial technique of resection involving the whole cerebral hemisphere has been over time substituted for smaller resections with a maximal functional disconnection of the remaining cerebral tissue. The authors perform a review on the technique evolution of hemispherectomies and cases report. Among the six patients with a difficult-control epilepsy associated to unilateral diffuse hemispheric lesions, five were females and one male. The mean age was 30 months. The surgical technique used in four cases was the Rasmussen's functional hemispherectomy and one case of Hemispheric Deferentation. In four patients, the anatomic pathologic exam revealed a Rasmussen's encephalitis, one case of Sturge Weber's syndrome and one case of hemimegalencephaly.

## Keywords

Hemispherectomy, epilepsy, children.

**Tabela 1** Resultados observados em seis crianças operadas por epilepsia de difícil controle

Paciente	Idade (anos)/Sexo	Diagnóstico	Tipo de cirurgia	Resultado Classe Engel	Seguimento Pós-operatório (anos)
1	10 - F	SR	HFR	Classe I	4,0
2	2 - M	SR	HFR	Classe II	5,1
3	9 - F	SR	HFR	Classe II	2,4
4	3 - F	SR	HFR	Classe I	5,3
5	1 - M	SSW	DH	Classe II	2,1
6	1 - F	HMG	DH	Classe II	3,6

SR: síndrome de Rasmussen, SSW: síndrome de Sturge-Weber

HMG: hemimegalencefalia, DH: deferentação hemisférica

HFR: hemisferectomia funcional de Rasmussen

Classe I de Engel – sem crises ou com apenas algumas crises no pós-operatório imediato e após houve controle completo; Classe II de Engel – evidente melhora na frequência das crises, > 80%.

**Referências**

1. Dandy W. Removal of right cerebral hemisphere for certain tumors with hemiplegia: preliminary report. *JAMA*, 90:8235, 1928.
2. L'Hermitte J. L'ablation complète de l'hémisphère droit dans les cas de tumeur cérébrale localisée compliquée d'émiplegia. La decerebration supra-talamique unilatérale chez l'homme. *Encephale*, 23:314-23, 1928.
3. Mckenzie KG. The present status of a patient who had the right cerebral hemisphere removed. *JAMA*, 111:68, 1938.
4. Krynauw RA. Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 13:243-67, 1950.
5. White HH. Cerebral hemispherectomy in the treatment of infantile hemiplegia: review of the literature and report of 2 cases. *Confinia Neurol*, 21:150, 1961.
6. Ignelzi RJ, Bucy PC. Cerebral hemidecortication in the treatment of infantile cerebral hemiatrophy. *J Nerv Mental Dis*, 147:14-30, 1968.
7. Wilson PJE. Cerebral hemispherectomy for infantile hemiplegia. A report of 50 cases. *Brain*, 93:147-80, 1970.
8. Rasmussen T. Surgical treatment of complex partial seizures: results, lessons and problems. *Epilepsia*, 24(suppl.1):65-76, 1983.
9. Laine E, Pruvot P, Osson D. Résultats éloignés de l'hémisphérectomie dans les cas d'hémiatrophie cérébrale infantile génératrice d'épilepsie. *Neurochirurgie*, 10:50722, 1964.
10. Oppenheimer DR, Griffith HB. Persistent intracranial bleeding as a complication of hemispherectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 29:22940, 1966.
11. Falconer MA, Wilson PJE. Complications related to delayed haemorrhage after hemispherectomy. *J Neurosurg*, 30:41326, 1969.
12. Adams CBT. Hemispherectomy – a modification. *J Neurol Neurosurg Psych*, 46:6179, 1983.
13. Winston KR, Welch K, Adler JR, Erba G. Cerebral hemispherectomy for epilepsy. *J Neurosurg*, 77:889-95, 1992.
14. Villemure JG, Adams CBT, Hoffman HJ, Peacock WJ. Hemispherectomy. In: Engel J Jr (ed.), *Surgical treatment of the epilepsies*. New York, Raven Press, 2<sup>nd</sup> ed., 1993, pp.5118.
15. Villemure JG, Mascott CR. Peri-insular hemispherotomy: surgical principles and anatomy. *Neurosurgery*, 37:975-81, 1995.
16. Schramm J, Behrens E, Entzian W. Hemispherical deafferentation; an alternative to functional hemispherectomy. *Neurosurgery*, 36:50916, 1995.
17. Engel J Jr, Van Ness PC, Rasmussen TB, Ojemann LM. Outcome with respect to epileptic seizures. In: Engel J Jr. (ed.). *Surgical treatment of the epilepsies*. 2<sup>a</sup>.ed. New York Raven Press, 1993, pp. 60921.

---

**Endereço para correspondência:**

Aziz Rassi Neto  
Escola Paulista de Medicina – Universidade Federal de São Paulo  
Disciplina de Neurocirurgia  
Rua Botucatu, 740 – Vila Clementino  
CEP 04023-900 – São Paulo, SP