

Sällankirurgi vid läkemedelsresistent epilepsi

Socialstyrelsen har beslutat att epilepsikirurgi endast ska utföras på tre centra i Sverige, i form av nationell högspecialiserad vård. Den vanligaste typen av kirurgi som behandling av epilepsi är resektion av en missbildning eller godartad tumör som orsakar anfallen. Andra operationstyper är dock mer sällsynta och kommer att centraliseras till ett centrum, i form av nationell högspecialiserad vård vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg. Neurokirurg **Daniel Nilsson**, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, och barnneurolog **Tove Hallböök**, Drottning Silvias barnsjukhus, ger här en beskrivning av de tre metoder som utgör sällankirurgi vid epilepsi.

Vid vissa former av epilepsi där läkemedelsbehandling inte ger anfallsfrihet, kan kirurgi vara en bra behandling.

Epilepsikirurgi kan för utvalda patienter minska mängden anfall och mer än hälften blir långsiktigt anfallsfria, vilket visats i randomiserade studier. Förutom operation där ett område i hjärnan tas bort (resektion) eller kopplas bort (diskonnektion), finns det även metoder där man värmeskadar det område i hjärnan som orsakar epilepsin: laserablation och termokoagulation. Dessa metoder ger lägre chans till anfallsfrihet, men har en lägre risk, varför de för vissa patienter kan vara ett bra förstahandsalternativ.

NATIONELL HÖGSPECIALISERAD VÅRD

Den vanligaste typen av operation är resektion av en missbildning eller godartad tumör som orsakar anfallen. Denna typ av operation görs hos cirka 30–40 patienter/år i Sverige. Andra, mer ovanliga operationer, är hemisfärotomi (cirka 2–3/år), kallosotomi (cirka 3–4/år) och operation av hypothalamushamartom (cirka 1/år). Dessa operationstyper kallas för "sällankirurgi" och i april 2023 beslutade Socialstyrelsen att sällankirurgi blir Nationell högspecialiserad vård (NHV) med en utförare i Sverige: Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Syftet med centraliseringen är att samla kompetensen kring

utredning, operation och uppföljning av dessa patienter för att öka tillgängligheten och kvalitet på vården. Man vet att en av orsakerna till att epilepsikirurgi används för lite, trots att det är en säker och effektiv behandlingsmetod, är att både patienten och behandlande läkare har en bild av att operation är en absolut sista utväg på grund av betydande risker. Med modern epilepsikirurgi är risken för komplikation med kvarstående besvär mer än 3 månader efter operation cirka 2–3 procent, vilket ofta är en acceptabel risk för patienter med farmakologiskt terapist resistant epilepsi.

Det pågår ett arbete på nationell nivå för att fastställa hur remittering av patienter skall ske efter den 1 juli 2024 då beslutet om NHV för epilepsikirurgi inklusive sällankirurgi träder i kraft.

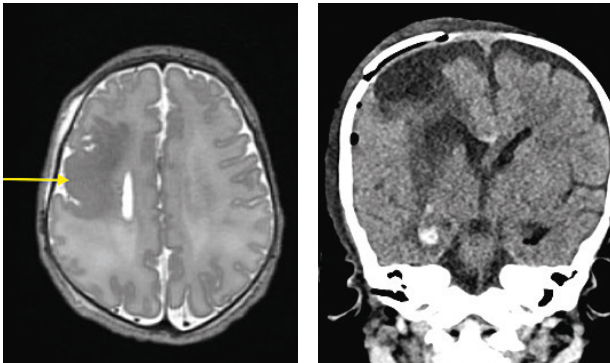
KALLOSOTOMI

Operationen görs när man har en viss typ av epilepsianfall, så kallade "drop-attacker" där personen faller handlöst och skadar sig i samband med anfall. Vid operationen som görs genom ett litet fönster i skallbenet, delas corpus callosum

”Epilepsikirurgi kan för utvalda patienter minska mängden anfall och mer än hälften blir långsiktigt anfallsfria, vilket visats i randomiserade studier.



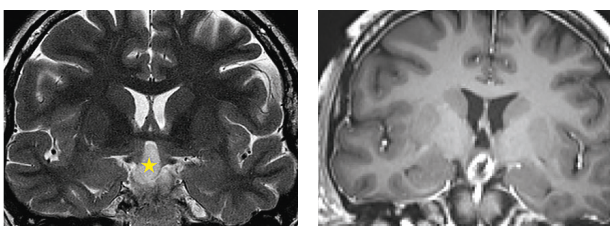
(hjärnbalken), vilken är en stor nervbana mellan hjärnhalvorna. Effekten på drop-attacker är oftast mycket god, men om man har andra anfällstyper, så kan de finnas kvar. De flesta patienter som har nytta av en kallosotomi har en intellektuell funktionsvariation, och svår epilepsi med olika anfällstyper trots behandling med epilepsimedicin. [Se figur 1A och 1B].



Figur 1A och 1B. Till vänster MR (T1-viktad i sagittalplan) före kallosotomi. Corpus callosum är markerad med gul stjärna. Till höger motsvarande bild efter kallosotomi.

HEMISFÄROTOMI

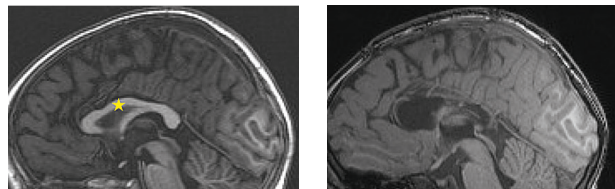
Denna typ av operation innebär att man kopplar bort ena hjärnhalvan, som är sjuk eller skadad, så att den ej kan påverka och störa den andra, friska hjärnhalvan. De underliggande orsakerna till att den ena hjärnhalvan ger epilepsianfall kan vara stroke i tidig ålder, missbildningar i hjärnan (dysplasi/hemimegalencefali), kärlförändringar (Sturge-Weber) eller vissa ovanliga typer av hjärninflammation (Rasmussenencefalit). Operationen görs på liknande sätt som en kallosotomi, genom en öppning i skallbenet, men man delar flera banor, utöver hjärnbalken. Alla som genomgår operationen har redan en påverkan på funktioner (rörlighet, tal, syn) i den kroppshalva som den sjuka hjärnhalvan styr. Majoriteten får någon form av motorisk försämring i den motsatta sidan, men detta är oftast övergående – särskilt hos barn under 7 år – och flertalet barn som opereras blir gångare. Andra bieffekter av denna omfattande operation kan vara nedsatt synfält och påverkan på talförmåga. De postoperativa komplikationer som förekommer är en risk för blödning (cirka 1–2 procent), infektion (cirka 2 procent) och likvorcirkulationsstörning som kräver shuntbehandling hos cirka 20 procent. I stora serier finns en mortalitet på cirka 1 procent, varför det är viktigt att ingreppet görs på strikta indikationer och av ett erfaret operationsteam. Effekten på anfällen är oftast mycket god; cirka 70–80 procent av patienterna blir anfallsfria. [Se figur 2A och 2B].



Figur 2A och 2B. Till vänster magnetkamerabild (T2-viktad) med omfattande dysplasi i höger hemisfär (gul pil). Till höger postoperativ bild efter hemisfärotomi.

OPERATION AV HYPOTHALAMUSHAMARTOM

Hypothalamus är en del av hjärnan som sitter på undersidan av hjärnan, strax ovanför synnervskorsningen och hypofysen. Dess funktion är bland annat reglering av aptit och temperatur och den ligger mycket nära minnesbanor för korttidsminnet. Hamartom i hypothalamus är en missbildning med hjärnceller som hamnat på fel ställe, och dessa kan ge svårbehandlad epilepsi. Typiska anfall är omotiverade skratt ofta med samtidig frånvaro. Andra anfällstyper, påverkan på beteendet samt intellektuell funktionsvariation förekommer också. Den kirurgiska behandlingen är antingen laseroperation där en tunn laserfiber förs in i hamartomet och förstör det, eller tithålskirurgi där man genom ett hål in i hjärnans kanalsystem, ventriklarna, kan komma åt och förstöra hamartomet. Effekten på skrattanfall är mycket god; upp till 90 procent av patienterna blir av med denna anfällstyp, och ofta minskar även andra typer av anfall. [Se figur 3A och 3B].



Figur 3A och 3B. Till vänster magnetkamerabild (T2-viktad) med hypothalamushamartom (gul stjärna) som orsakar farmakologiskt terapistoresistent epilepsi. Till höger MR-bild (T1-viktad med kontrast) efter laserbehandling av hamartomet. Det behandlade området syns som en ringformad förändring med perifer kontrastuppladdning i hypothalamushamartomet.



DANIEL NILSSON
Docent,
överläkare i
Neurokirurgi
daniel.nilsson@
vgregion.se



TOVE HALLBÖÖK
Docent,
överläkare i
Barnneurologi
tove.hallbook@
vgregion.se

83.000 har epilepsi i Sverige

I Sverige finns omkring 70.000 vuxna och 13.000 barn med epilepsi. Cirka en tredjedel av patienterna blir inte anfallsfria trots epilepsimedicin, och hos en del av dessa kan epilepsikirurgi minska eller helt stoppa anfällen.

Farmakologiskt terapistoresistent epilepsi medför ofta långtgående negativa följdverkningar på funktion, socialt liv, arbetsförmåga och livskvalitet. Bland barn med svår epilepsi kan de många anfällen helt eller delvis hämma en normal utveckling.

Vid vissa ovanliga orsaker till svår epilepsi behöver speciella kirurgiska ingrepp övervägas: kallosotomi, hemisfärotomi samt ingrepp vid hypothalamushamartom. För att samla kompetensen och därmed förbättra tillgänglighet och kvalitet på vården för den enskilda patienten inom denna grupp har Socialstyrelsen beslutat om att dessa operationer utgör nationell högspecialiserad vård med en utförare, så kallad sällankirurgi.