

以癫痫起病的颞叶海绵状血管瘤的手术治疗

张所军 王 艳 欧一博 陈 旭 舒 凯 牛洪泉 雷 霆

**【摘要】目的** 探讨以癫痫起病的颞叶海绵状血管瘤的临床特征、显微手术治疗方法及效果。**方法** 对14例以癫痫起病的颞叶海绵状血管瘤的临床资料、手术方式和手术效果进行回顾性分析。**结果** 6例单纯瘤周放电和1例电极描记阴性行单纯病变和含铁血黄素层切除;7例病变侵及颞叶内侧和岛叶,加行前颞叶以及内侧结构切除术。术后随访1~2年,癫痫缓解率满意,按照Engel 癫痫手术预后标准,Ⅰ级8例,Ⅱ级4例,Ⅲ级1例,Ⅳ级1例;所有患者未检测到血管瘤复发。**结论** 对颞叶海绵状血管瘤继发癫痫,术前积极评估,采取个体化手术方案,争取血管瘤和含铁血黄素层全切,同时恰当处理好存在的致痫灶,是治愈海绵状血管瘤和控制癫痫发作的有效手段。

**【关键词】** 海绵状血管瘤;癫痫;颞叶;显微手术;疗效  
**【文章编号】** 1009-153X(2016)08-0449-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.1; R 651.1<sup>+</sup>

**Microsurgery for cavernous angiomas initially presenting with seizures**  
ZHANG Suo-jun, WANG Yan, OU Yi-bo, CHEN Xu, SHU Kai, NIU Hong-quan, LEI Ting. Department of Neurosurgery, Tongji Hospital, Tongji Medical School, Huazhong University of Sciences and Technology, Wuhan 430022, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinical features, microsurgical treatment and clinical outcomes of temporal cavernous angiomas (CAs) initially presenting with seizures. **Methods** The clinical data of 14 patients with temporal CAs initially presenting with seizures were analyzed retrospectively, including the clinical manifestations, operative approaches and clinical outcomes. The optimal operative plans were discussed. **Results** CAs and hemosiderin zones were resected in 7 patients and CAs, hemosiderin zone and epileptogenic foci were removed in 7 patients. All the patients were postoperatively followed up from 1 to 2 years. The remission rate of seizures was significantly improved and according to the Engel prognosis criteria for epilepsy surgery, the epileptic control reached Engel grade I in 8 patients, grade II in 4, grade III in 1, and grade IV in 1. No CAs recurrence was detected by MRI during the following-up in all the patients. **Conclusions** The detailed preoperative assessment and individual operative plans should be made in the patients with temporal CAs initially presenting with seizures, in whom CAs and hemosiderin zones should be resected as totally as possible and appropriate removal of epileptogenic foci are reasonable. The above-mentioned operative methods are important to curing CAs and controlling seizures.

**【Key words】** Epilepsy; Temporal lobe; Cavernous angiomas; Microsurgery; Epilepsy surgery

海绵状血管瘤(cavernous angioma, CA)是一种中枢神经系统血管畸形,占5%~13%;多发生于幕上大脑半球,其中颞叶尤为好发<sup>[1]</sup>。临床表现为癫痫发作达到60%<sup>[2-4]</sup>。手术切除通常是治疗症状性CA的根本方法。我们对14例以癫痫起病的颞叶CA进行综合评估,制定个体化治疗方案,取得良好效果。

1 临床资料

1.1 一般资料 14例以癫痫起病的颞叶CA中,男5例,女9例。癫痫首发年龄4~53岁,平均29岁;发作

病程1个月到11年,频率从每月1次到每天数次;全身强直阵挛发作5例,复杂部分性发作4例,愣神发作4例,感觉异常性发作1例。

1.2 术前检查 常规行头颅CT和MRI扫描,必要时行功能磁共振和血管造影检查。入院后,均行常规24 h视频脑电图(video electroencephalogram, VEEG)检查,所得数据由两名以上专业医师分析并作出判断。术前结合临床表现、影像及VEEG检查,对致痫灶进行初步定位。

1.3 手术方法 术前1 d停用抗癫痫药物,均在气管插管全麻下行开颅手术治疗。采取仰卧位,同侧垫肩,头偏向对侧,头位略高于心脏水平。通常采用改良翼点入路反问弓型头皮切口,结合畸形部位及术前致痫灶初步定位,采用个体化手术方案。采用微创癫痫神经外科技术定位病灶,神经导航和术中B超辅助,确保定位准确。条形电极在骨窗暴露范围

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.08.001  
基金项目:国家临床重点专科建设项目  
作者单位:430022 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院神经外科(张所军、王 艳、欧一博、陈 旭、舒 凯、牛洪泉、雷 霆)  
通讯作者:牛洪泉, E-mail: hqniu@tjh.tjmu.edu.cn

内依序进行地毯式皮层脑电图(electrocorticography, ECoG)描记探查痫样放电。首先切除畸形病灶和周围黄染组织,再结合电极描记的异常放电致痫灶,采用单独或联合颞叶外侧皮质、颞叶内侧结构切除、软脑膜下横切或低功率电凝,直至ECoG记录异常放电消除满意为止。

1.4 术后处理 术后2 d常规予以静脉抗癫痫药物,进食后调整为口服抗癫痫药物治疗。服药至少3个月,未见发作可逐步减药直至停药。术后1~24个月常规门诊复诊,术后3个月常规复查MRI及VEEG。

## 2 结果

2.1 术前评估 术前CT/MRI检查示病灶位于左侧颞叶区域5例,右侧8例,双侧1例;位于颞叶皮层5例,颞叶内部9例,其中侵及岛叶海马区4例。5例行功能磁共振和/或弥散纤维成像检测,6例行脑血管造影检查均为阴性。24 h VEEG检查示,痫样放电12例,局限于颞叶7例,弥散性单纯半球5例;2例双侧颞叶异常放电。

2.2 手术结果 术中ECoG异常放电13例,其中单纯病变放电6例,合并颞叶深部放电7例,以棘波、尖波为主。均先在显微镜下沿病变周边含铁血黄素层分离切除,镜下可见病灶多为边界清晰的紫红色结节状或分叶状肿块,多有陈旧出血或钙化,灶周可见胶质增生带。6例单纯瘤周放电和1例电极描记阴性行单纯病变和含铁血黄素带切除;7例病变侵及颞叶内侧和岛叶,5例行病变加前颞叶切除,2例加行杏仁核、海马切除术。

2.3 预后 术后无死亡及症状加重。术后随访1~2年,按照Engel癫痫手术预后标准,Ⅰ级8例,Ⅱ级4例,Ⅲ级1例,Ⅳ级1例。

## 3 讨论

中枢神经系统CA的主要临床表现为癫痫发作、出血和局灶性神经功能障碍等。颞叶区域是幕上CA的好发部位,癫痫常是首发甚至唯一的临床症状<sup>[5]</sup>。目前普遍认为,CA反复慢性出血,瘤周病理和生化环境改变,导致兴奋性神经递质过度激活、胶质增生和含铁血黄素沉积,从而引起癫痫发作<sup>[6,7]</sup>。此外,继发癫痫的CA可能存在双重病理现象,即在病灶及其周边致痫皮层存在的情况下,常常合并海马等内侧结构的硬化改变。颞叶内侧结构成为岛叶癫痫的中继效应器及传播的中转结构。因此,颞叶CA常是难治性颞叶癫痫的重要原因,首选手术治疗<sup>[8,9]</sup>。但

如果手术仅切除CA,而未重视颞叶内侧致痫灶的处理,会造成部分患者术后癫痫发作长期存在,严重影响患者的生存质量。

3.1 临床特点 CA可因侵犯不同部位而有不同症状,但主要表现为癫痫、出血和神经功能障碍等。癫痫是最常见的临床症状,尤其是颞叶CA。以癫痫起病的颞叶CA主要表现为:①癫痫常为首发甚至唯一症状,部分患者并发有头痛;②癫痫发作病程不一,多为顽固性反复发作;CA可反复慢性出血,含铁血黄素层被公认为诱发癫痫的主要原因<sup>[7]</sup>。同时长期慢性出血刺激周围脑组织神经元,导致瘤周病理和生化环境改变,继而影响诱发颞叶内侧结构硬化形成致痫灶;③药物难治,手术效果控制较佳。血管瘤实质病灶和继发内侧结构硬化致痫灶,双重病理的存在,使得单纯抗癫痫药物通常失效,手术成为同时解除二者的首选。

3.2 术前评估 颞叶CA常反复慢性出血,引起病灶周边微环境的改变,常合并海马等颞叶内侧结构改变,后者可成为独立的致痫灶,致痫灶的精确定位和完整切除才能更好地保证手术效果。完善的术前评估应包括详细完整的病史、体检和影像学及VEEG检查,这是正确诊断和评价病变及继发癫痫的基础,更重要目的是为制定最佳的手术方案。

MRI是诊断颅内CA的常规检查,具有较高的敏感性和特异性。病变边界清楚,MRI T<sub>2</sub>像典型表现为中央混杂信号灶,灶围含铁血黄素沉积而形成的低信号“铁环”征。MRI冠状位扫描可对海马体积进行测量,尤其FLAIR序列的运用提高了海马硬化的检出率。CA一般没有增粗的供血血管或引流静脉,血管造影多用于与其他血管畸形的鉴别诊断,不是必需。功能磁共振和弥散纤维成像融合导航系统,不仅利于病灶与功能区关系的确定,更可降低术中神经传导束的损伤。对致痫灶的术前评价分为非侵袭和侵袭性检测。非侵袭方法包括头部MRI、VEEG等,具有无创性,但对于深部致痫灶定位困难;侵袭性检查如ECoG,颅内电极埋藏,定位精确、可靠,同时可行皮层电刺激定位功能区,但需二次手术,感染等风险增加。

24 h VEEG能长时间记录脑电活动,利于发现异常发电,提高继发癫痫的致痫灶定位率,是传统且常用的术前定性、定位诊断手段。功能磁共振和弥散张量纤维成像融合导航系统,不仅利于病灶与功能区关系的确定,更可降低术中神经传导束的损伤。详细的术前评估可提高诊断的准确性,有利于

确定病灶的部位和范围和最佳手术方案的制定。

3.3 手术方案 颞叶 CA 继发癫痫的治疗方案目前仍存在争议,但普遍主张对于伴有癫痫或至少有一次症状性出血的患者推荐手术<sup>[6,7,9-11]</sup>。我们认为对于颞叶 CA 继发癫痫,应该结合术前评估结果,即合并癫痫发作的类型,病程和病变部位,采取个体化手术方案,完整切除畸形血管瘤和周边含铁血黄素层,同时重视并恰当处理好致痫灶,手术注意功能区和重要血管的保护<sup>[12,13]</sup>。手术损伤重要血管将使得病变和致痫灶切除区域以外脑组织关键区缺血或水肿,导致严重功能障碍甚至致命性后果。

颞叶内侧结构及岛叶位置深,电刺激癫痫阈较低且有广泛的神经联系,解剖结构复杂,手术难度较大,术后较易出现功能障碍、水肿、梗死等并发症,因此应注重手术技巧。颞叶内侧结构也是岛叶癫痫的中继效应器及传播的中转结构。手术过程中,我们先行术中电极描记,结合术前 MRI 和 VEEG 结果,进一步确定病变和致痫灶的部位和范围。术中 B 超有利于病变的准确定位,在神经导航、术中超声和电生理检测等辅助下,尽量避开重要血管、功能区和神经传导束,尽可能最大安全切除病变和含铁血黄素层,同时一并切除痫灶<sup>[6,14]</sup>。

所有的手术方案设计宗旨应该包括手术靶病灶的定位、合理的手术入路、尽量减少操作性损伤和合并致痫灶的综合处理<sup>[9]</sup>。通常情况下,经脑沟入路对脑组织损伤最小。我们对颞叶 CA 继发癫痫的手术方案为:①如异常放电局限于血管瘤病灶,手术行单纯病变+含铁血黄素带清除;②若术中 ECoG 显示异常放电范围广泛,可行前颞叶切除术。优势侧前颞叶切除范围:颞极向后约 3.5~4 cm,非优势侧-颞极向后约 4.5~5 cm。③如异常放电涉及功能区,病变切除+低功率热灼。

总之,本组颞叶 CA 继发癫痫个体化治疗后取得了良好的病变切除和癫痫控制率,治疗效果满意。

【参考文献】

[1] 孙 拯,谢延风,石全红,等.以癫痫起病的幕上脑海绵状血管瘤的治疗[J].中国临床神经外科杂志,2015,20:709-711.

[2] 杜 浩,别毕洲,徐国政,等.海绵状血管瘤致颞叶内侧癫痫手术入路选择[J].中国临床神经外科杂志,2012,17:608-610.

[3] 孙康健,王汉东,杭春华,等.术中高场强 MRI 辅助显微

外科手术治疗颞叶癫痫[J].中国临床神经外科杂志,2012,17:598-600.

[4] 刘 岳,吴高贤,戢翰升,等.神经导航手术治疗难治性颞叶癫痫(附 56 例报告)[J].中国临床神经外科杂志,2013,18:152-153,157.

[5] Brelie CV, Malter MP, Niehusmann P, *et al.* Surgical management and long-term seizure outcome after epilepsy surgery for different types of epilepsy associated with cerebral cavernous malformations [J]. *Epilepsia*, 2013, 54(9): 1699-1706.

[6] Jin Y, Zhao C, Zhang S, *et al.* Seizure outcome after surgical resection of supratentorial cavernous malformations plus hemosiderin rim in patients with short duration of epilepsy [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2014, 119: 59-63.

[7] Baumann CR, Schuknecht B, Lo RG, *et al.* Seizure outcome after resection of cavernous malformations is better when surrounding hemosiderin-stained brain also is removed [J]. *Epilepsia*, 2006, 47(3): 563-566.

[8] Sevy A, Gavaret M, Trebuchon A, *et al.* Beyond the lesion: the epileptogenic networks around cavernous angiomas [J]. *Epilepsy Res*, 2014, 108(4): 701-708.

[9] Vale FL, Vivas AC, Manwaring J, *et al.* Temporal lobe epilepsy and cavernous malformations: surgical strategies and long-term outcomes [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2015, 157(11): 1887-1895.

[10] Chang EF, Gabriel RA, Potts MB, *et al.* Seizure characteristics and control after microsurgical resection of supratentorial cerebral cavernous malformations [J]. *Neurosurgery*, 2009, 65(1): 31-38.

[11] Rocamora R, Mader I, Zentner J, *et al.* Epilepsy surgery in patients with multiple cerebral cavernous malformations [J]. *Seizure*, 2009, 18(4): 241-245.

[12] Sindou M, Guenot M. Surgical anatomy of the temporal lobe for epilepsy surgery [J]. *Adv Tech Stand Neurosurg*, 2003, 28: 315-343.

[13] Bartolomei F, Wendling F, Bellanger JJ, *et al.* Neural networks involving the medial temporal structures in temporal lobe epilepsy [J]. *Clin Neurophysiol*, 2001, 112(9): 1746-1760.

[14] Baumann CR, Acciarri N, Bertalanffy H, *et al.* Seizure outcome after resection of supratentorial cavernous malformations: a study of 168 patients [J]. *Epilepsia*, 2007, 48(3): 559-563.