

. 个案报告 .

发育性静脉血管畸形继发性癫痫 1 例

树海峰 余思逊 陈 涛 党世华 匡永勤

【关键词】发育性静脉血管畸形;癫痫;外科治疗

【文章编号】1009-153X(2020)11-0814-02

【文献标志码】B

【中国图书资料分类号】R 742.1; R 651.1⁺1

1 病例资料

44 岁男性,因发作性意识丧失伴肢体抽搐 3 年余、加重 7 d 入院。3 年前,无明显诱因突然大笑,随即倒地,伴意识不清,呼之不应,四肢强直抽搐,持续 1~2 min 后自行缓解,对发作过程无记忆,无大小便失禁。此后发作不规律,发作频率为数月 1 次至每月 3~4 次。先后予以丙戊酸钠缓释片(500 mg, 2 次/d)、卡马西平片(200 mg, 2 次/d)、奥卡西平片(300 mg, 2 次/d)等治疗,上述发作症状缓解。入院 7 d 前,癫痫发作加重,并出现癫痫持续状态,在外院予以地西泮持续静脉泵入,病情缓解后转入我院。外院头颅 CTA+CTV 检查示左侧额叶静脉畸形。入院后复查头颅 CT 示左侧额叶不规则片状混杂密度影,考虑血管畸形合并出血可能(图 1A)。头颅 MRI 示左侧额叶不规则片状异常信号影,考虑 AVM 或其他?(图 1B、1C)。DSA 示左侧额叶局部见数支放射状排列的小静脉汇集于两支明显增粗的静脉并流入上矢状窦,局部呈“海蛇头样”改变,显影持续时间较其他静脉延长(图 1D)。长程视频脑电图示左额棘波、尖波、棘慢波频发。全麻下行静脉畸形孤立以及癫痫病灶切除术。术中见额上、中回后部脑表面颜色较苍白,呈缺血样改变,局部皮质毛细血管较临近脑组织减少。术中皮层脑电图显示,异常癫痫样放电主要出现在畸形血管周围皮层,并向额叶后部传导。显微镜下仔细分离孤立静脉畸形主干,吸除异常放电的癫痫病灶皮层。术中所见的畸形静脉血管的情形尤如深深扎入土壤的树根。对游离孤立出来的静脉血管用明胶海绵保护。在术中皮层脑电图指导下,对病灶周围存在癫痫样放电的皮层行局部“镂空”或者软膜下热灼处理。复查术中皮层脑电图,直至异常脑电消失。术后予以丙戊酸钠缓释片(500 mg, 2 次/d)抗癫痫治疗。随访 2 年无癫痫发作,复查头皮长程脑电图示脑电基本正常,逐步减停抗癫痫药物半年后仍无癫痫发作。

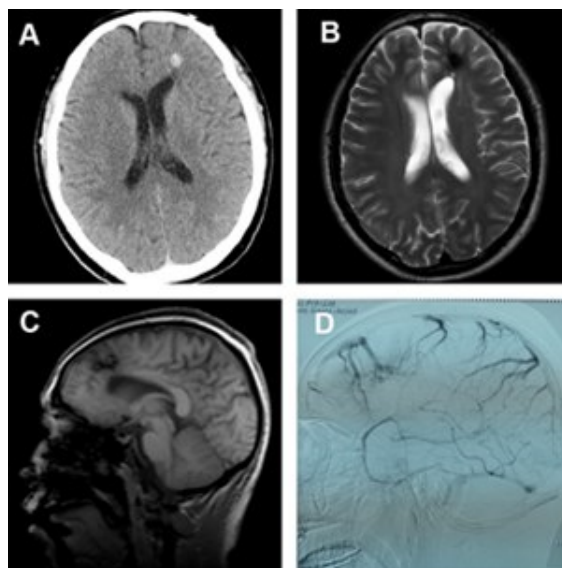


图 1 左侧额叶发育性静脉血管畸形术前影像学检查

A. 头颅 CT 示左侧额叶不规则片状混杂密度影,考虑血管畸形合并出血可能;B、C. 头颅 MRI 示左侧额叶不规则片状异常信号影;D. DSA 示左侧额叶局部见数支放射状排列的小静脉汇集于两支明显增粗的静脉并流入上矢状窦,局部呈“海蛇头样”改变

2 讨论

发育性静脉血管畸形(developmental venous anomaly, DVA)是一种血管发育异常的先天性疾病,由数支不规则扩张的髓静脉和汇集而成的中央引流静脉构成。DVA 虽然解剖形态异常,但具有正常生理功能,是周围正常脑组织的引流静脉。DVA 尸检发现率约 2.6%,约占脑血管畸形的 60%,是最常见的脑血管畸形亚型。DVA 可以发生于任何脑区,其中 65%发生于幕上,额叶约占 40%;35%发生于幕下,小脑约占 23%。大部分 DVA 的临床症状不明显,相对较常见症状包括癫痫、局限性神经功能障碍、慢性头痛、颅内出血、脑积水等,其中继发性癫痫的发生率在 4%~26%。DVA 诊断主要依赖影像学检查,最常用的影像学检查包括 CT、CTA、MRI、DSA 等,其中 DSA 的诊断敏感性最高,是其诊断的金标准。DSA 的典型表现是在造影剂显像的毛细血管晚期或者静脉期出现许多扩张的放射状汇集的细小扩张髓静脉,汇集到明显扩张的中央静脉,引流至静脉窦,即所谓“海蛇头”征(图 1D)。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.11.031

基金项目:国家自然科学基金(81772686);四川省科技厅应用基础研究重点项目(2017JY0060);四川省卫生和计划生育委员会科研课题(18PJ423)

作者单位:610083 成都,中国人民解放军西部战区总医院神经外科(树海峰、余思逊、陈 涛、党世华、匡永勤)

通讯作者:匡永勤, E-mail: kuangyongqin@163.com