

颞顶枕离断术治疗儿童单侧多脑叶难治性癫痫

杨朋范 梅 珍 张辉建 裴家生 林 巧 贾延增 钟忠辉

【摘要】目的 探讨颞顶枕离断术治疗儿童单侧多脑叶药物难治性癫痫的效果。方法 回顾性分析 2009 年 9 月至 2014 年 5 月在我院接受颞顶枕离断术治疗的 17 例儿童癫痫患者的临床资料,其中 16 例行单侧颞顶枕离断术,1 例行前颞叶切除术后行顶枕离断术。所有患者术后随访 13~66 个月,平均 33.7 个月。结果 按 Engel 分级评定癫痫控制效果:Ⅰ级 10 例,Ⅱ级 3 例,Ⅲ级 3 例,Ⅳ级 1 例。术前总智商为(47.3±11.2)分,术后为(56.7±9.7)分,两者差异显著( $P<0.05$ )。17 例患儿术后均出现对侧偏盲;2 例术后第 5 天出现严重脑水肿,其中 1 例再次开颅手术切除枕叶。结论 对致痫灶广泛分布于一侧的颞顶枕叶癫痫的儿童患者,颞顶枕离断术是安全有效的治疗方法。

【关键词】难治性癫痫;儿童;颞顶枕离断术;疗效

【文章编号】1009-153X(2015)10-0605-04 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 742.1; R 651.1\*1

Disconnective surgery for unilateral posterior quadrant epilepsies: a series of 17 paediatric patients

YANG Peng-fan<sup>1</sup>, MEI Zhen<sup>2</sup>, ZHANG Hui-jian<sup>1</sup>, PEI Jia-sheng<sup>1</sup>, LIN Qiao<sup>2</sup>, JIA Yan-zeng<sup>2</sup>, ZHONG Zhong-hui<sup>2</sup>. 1. Department of Neurosurgery, Fuzhou General Hospital, Fujian Medical University, Fuzhou 350025, China; 2. Epilepsy Center, Fuzhou General Hospital, Fujian Medical University, Fuzhou 350025, China

【Abstract】Objective To assess the curative effects of temporo-parieto-occipital (TPO) disconnection surgery on intractable posterior quadrant epilepsy (IPQE) induced by the unilateral posterior quadrant lesion (UPQL) in children. Methods The clinical data of 17 children with IPQE induced by UPQL, who underwent TPO disconnection surgery from September, 2009 to September, 2012, were analyzed retrospectively. Only TPO disconnection was performed in 16 patients and the parieto-occipital disconnection was performed 1 year after the ipsilateral anterior temporal lobectomy in 1 patient. Results The mean ages at seizure onset and at surgery were 3.5 and 10.4 years respectively. All the patients were followed up from 13 to 66 months (mean, 33.7 months). The curative effects were assessed according to Engel classification. Of 17 patients, 10 (58.8%) had Engel class Ⅰ curative effect, 3 class Ⅱ, 3 class Ⅲ, and 1 class Ⅳ. All the children had contralateral hemianopia after the surgery. Of 2 patients suffered from severe brain edema 5 days after the surgery, 1 underwent an operation again and 1 not. Conclusion TPO disconnection is a safe and effective method to treat intractable epilepsy in the children with the epileptiform zone extensively located in unilateral TPO lobes.

【Key words】Intractable epilepsy; Children; Temporo-parieto-occipital disconnective surgery; Seizure; Outcome; Complications

致痫灶涉及多脑叶者占儿童癫痫 12%~22%, 颅脑损伤、脑皮质发育障碍、围生期脑损伤是其最常见的病因<sup>[1]</sup>。对致痫灶广泛分布于单侧颞顶枕叶的儿童药物难治性癫痫, 颞顶枕多脑叶切除术往往可以很好地控制癫痫发作<sup>[2-4]</sup>, 尽管术后会导致对侧偏盲, 但一般不会明显影响患儿的认知功能和发育<sup>[4-6]</sup>。临床发现, 单侧颞顶枕多脑叶切除术存在手术创伤大、历时长、术中出血多以及术后感染和脑积水发生率高严重问题<sup>[7-9]</sup>, 而从大脑半球离断技术发展而来的颞顶枕多脑叶离断术可避免或减少上述情况的出现<sup>[9-15]</sup>。我院自 2009 年 9 月至 2014 年 5 月应用该术式治疗儿童难治性癫痫 17 例, 现报告如下。

1 临床资料

1.1 病例选择 手术适应症: ①脑电图(electroencephalograph, EEG)示单侧颞顶枕叶起源的局灶性发作, 继发或不继发全身性发作(临床表现有明显的偏侧性); ②MRI 示同侧后头部致病性病变, 或者 MRI 阴性但正电子发射型计算机断层显像(positron emission computed tomography, PET)示同侧颞顶枕区代谢明显不对称性减低; ③正规抗癫痫药物治疗无法有效控制发作。手术禁忌症: ①EEG 和发作表现不支持单侧发作起源; ②MRI 或 PET 未见局灶性或区域性异常, 或阳性结果与 EEG 相矛盾; ③存在多灶性癫痫的风险因素, 如大脑缺氧性后遗症、中枢神经系统感染后遗症、双侧多灶性结节性硬化等; ④致病病变为血管畸形或肿瘤, 需要切除性手术治疗; ⑤存在进展性的病理基础, 如 Rasmussen 脑炎, 适用大脑

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.10.009  
作者单位: 350025 福州, 福建医科大学福总临床医学院神经外科(杨朋范、张辉建、裴家生), 癫痫中心(梅 珍、林 巧、贾延增、钟忠辉)

半球切除术;⑥因其它病变已致患侧视野缺损。

1.2 一般资料 本组共纳入符合上述标准的儿童癫痫患者 17 例,其中男 10 例,女 7 例;发病时年龄 3 个月~11 岁,平均 3.5 岁;手术时年龄 3.5~18 岁,平均 10.4 岁;病程 2~13 年,平均 11.5 年。

1.3 临床表现 初始发作类型:癫痫性痉挛 9 例,局灶性发作 5 例,强直阵挛发作 3 例。15 例患者随后发展为其他类型的发作,包括失张力发作 6 例,强直发作 3 例,强直阵挛发作 5 例,不典型失神发作 1 例。术前 5 例联用 2 种抗癫痫药物,6 例用 3 种,5 例用 4 种,1 例用 5 种。术前发作频率为每月 6~120 次,平均 15 次/月。

1.4 术前评估 包括常规病史和神经病学检查、颅脑 3.0 T MRI、电视野计检查,视频脑电图监测捕捉到 3 次以上自然发作。此外,所有患者均接受发作间期 PET 检查,评估同侧额叶和对侧大脑半球的功能状态,判断皮质发育不良的范围以及对侧大脑半球是否也存在发育不良的皮质。

1.5 神经心理学评测 由同一个心理专家评估术前和术后神经心理测验结果。14 岁以上的患者采用韦氏成人智力测验(中国修订版),6~13 岁患者采用韦氏儿童智力测验(中国修订版),4~5 岁患者采用韦氏学龄前儿童测验(中国修订版)。根据术前总智商(full intelligence quotient, FIQ)将患者分为四类:重度智力缺陷(IQ≤34),中度智力缺陷(IQ 为 35~49),轻度智力缺陷(IQ 为 50~70),无智力缺陷(IQ>70)。术前所有患者都存在发育迟缓:轻度 7 例,中度 4 例,

重度 6 例。

1.6 手术方法 16 例采用单侧颞顶枕离断术,其中左侧手术 7 例(图 1),右侧手术 9 例;另 1 例采用右侧顶枕离断术(此前 1 年接受过右侧前颞叶切除术)。根据 Daniel 等<sup>[9]</sup>描述的方法,传统上作一侧颞顶枕马蹄形切口和长方形骨瓣,放射状剪开硬脑膜,暴露中央区 and 颞、顶、枕叶,经环岛叶皮质入路进入侧脑室,而后行颞顶枕离断术。我们根据小儿外科的原则,作如下改进:①为减少创伤和失血,缩小手术切口,取长方形倒“U”形切口,前后边的下端分别位于颞弓上 3 cm、横窦前 1/3 上 2 cm,切口顶边距离正中线约 2 cm;②制作长条形骨瓣,从中线旁 2.5 cm 显露中央区后份、顶叶直至颞叶岛盖后份;③根据三维 MRI 显示的脑回、脑沟形态及粗大上引流静脉的位置,识别中央后沟,再用皮质诱发电位确认;④由颞上回分离外侧裂,切开颞干进入侧脑室颞角,切除杏仁核海马或行离断,于顶叶岛盖行皮质造瘘进入侧脑室三角区,于中央后沟后方离断顶叶,于脑室内切断胼胝体、丘脑与枕叶的白质联系等;⑤对脑室较小的患者,皮层造瘘时可以适当扩大皮质切除范围以便安全进入脑室,此时神经导航<sup>[10]</sup>和术中超声有助于准确定位侧脑室位置;⑥在切除离断线上的顶叶、颞叶皮质以及白质的过程中,应尽可能保留脑表面的动脉和静脉,不进入脑沟以保全其中的动静脉血管,形成窗格样离断线;⑦在离断线后下方的颞上回或角回,切取适当大小的标本,行常规病理检查。17 例术后均持续服用抗癫痫药物,2 例单药治疗,7 例联用 2

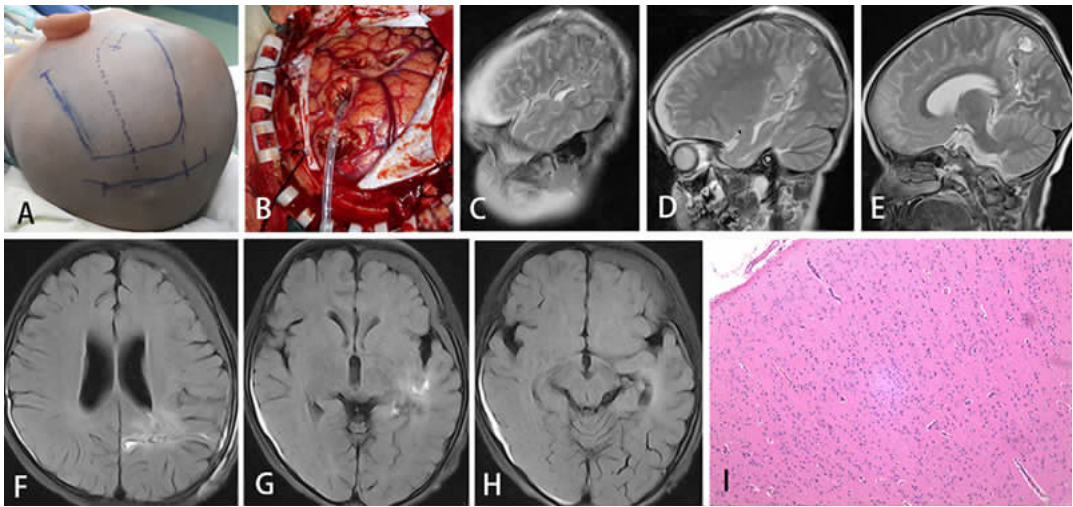


图 1 1 例单侧颞顶枕叶儿童药物难治性癫痫手术前后图

A. 手术切口示意图;B. 左侧颞顶枕离断术中显微镜下图;C-E. 术后 MRI T<sub>2</sub> 加权像矢状位显示颞顶枕离断的位置;F-H. 术后 MRI Flair 轴位显示离断位置;I. 术后病理(HE, ×40)显示皮质结构紊乱,神经元退变,胶质细胞增生,符合局灶性皮质发育不良(Ia 型)



种抗癫痫药物,5 例联用 3 种,3 例联用 4 种。

1.7 术后随访及疗效评定 术后 3、6、12 个月各随访一次,然后每年随访一次,包括神经病学、神经心理学评估以及电视野计和视频 EEG 复查。术后 3 个月和 12 个月各进行一次 MRI 复查。根据患者和家属的报告,按照 Engel 疗效分级系统对发作控制效果进行评定。发作完全控制 2 年后可谨慎考虑减停药。所有患者术后随访 13~66 个月,平均 33.7 个月。

2 结果

2.1 病理结果 17 例患儿中,2 例神经胶质增生;15 例为局限性脑皮质发育不良 (focal cortical dysplasia, FCD),其中 FCD I a 型 4 例 (图 1I),FCD I b 型 4 例, FCD II a 型 2 例, II b 型 5 例。

2.2 手术疗效 按 Engel 疗效分级: I 级 10 例, II 级 3 例, III 级 3 例, IV 级 1 例。术前 FIQ 为 (47.3±11.2) 分, 术后为 (56.7±9.7) 分,两者差异显著 ( $P<0.05$ )。

2.3 EEG 变化 17 例患者术前发作间期 EEG 背景不对称 (慢化),13 例患侧大脑半球频繁出现高波幅棘波、多棘波、棘慢复合波等,以顶枕区及后颞区域占优势 (图 2A),4 例出现独立的对侧半球异常脑电发放。发作期 EEG 示 17 例均为单侧颞顶枕区痫性放电起源 (图 2B),与影像学显示的广泛性病变位置一致。术后 EEG 复查,除 1 例在二次手术中行颞顶枕叶切除术患者显示局部慢波外,其余 16 例在术区仍可记录到痫性放电 (图 2C),但波幅减低,背景变慢,痫性放电不向前或对侧扩散。

2.4 术后并发症 电视野计检查示所有患者术前无明显视野缺损,术后均出现对侧偏盲。2 例患者术后第 5 天出现严重脑水肿,可能因研究初期对被孤立的颞顶枕叶动静脉血管尤其是引流静脉处理不当所致,其中 1 例再次开颅手术切除枕叶。

3 讨论

大脑后部皮质广泛性病变可以涉及颞叶、枕叶和顶叶,引发顽固性癫痫。多脑叶切除术是目前常用的治疗方法,但存在手术时间长、术中出血多、术后病人易发生感染、脑积水、脑组织移位、含铁血黄素沉积等缺点。为了克服以上缺点,大脑后部多脑叶离断成为替代多脑叶切除术的一个选择,旨在切断颞顶枕叶与其他脑区的联系,孤立其内的致痫灶,阻断其癫痫电活动的传播,从而控制癫痫发作。我们对 17 例单侧大脑后部癫痫的儿童进行颞顶枕离断术或顶枕离断术,术后平均随访 31 个月,按 Engel

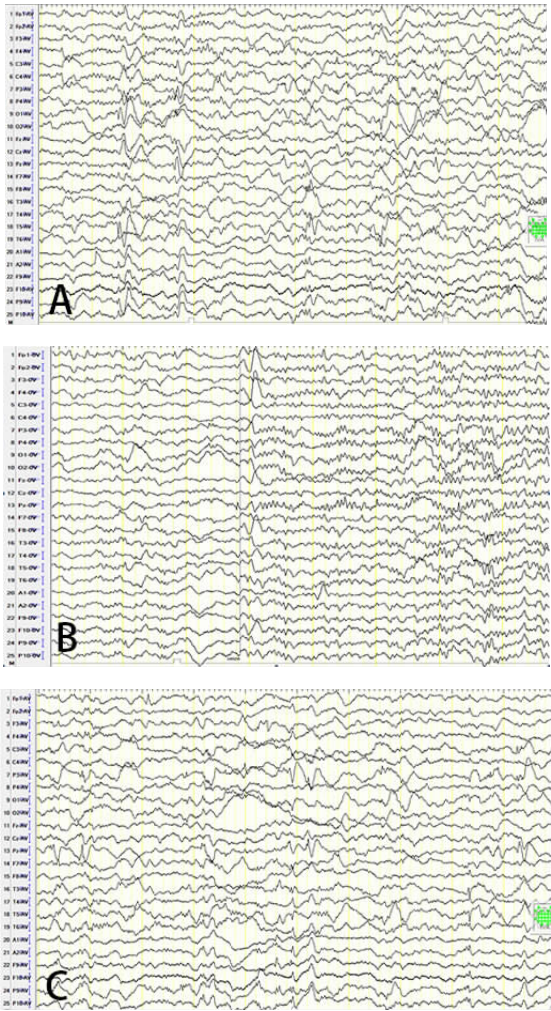


图 2 1 例单侧颞顶枕叶儿童药物难治性癫痫手术前后脑电图  
A. 术前发作间期脑电图显示背景偏慢,左侧颞顶枕区频发棘慢波 (P<sub>3</sub>、T<sub>5</sub>、O<sub>1</sub>、P<sub>9</sub>、P<sub>2</sub>); B. 术前发作期脑电图显示痫性放电起源于左侧颞顶枕区 (P<sub>3</sub>、T<sub>5</sub>、O<sub>1</sub>); C. 术后脑电图显示左侧颞顶枕区仍见明显痫性放电,但波幅减低

分级, I 级 10 例, II 级 3 例, III 级 3 例, IV 级 1 例。本组总体疗效与传统多脑叶切除术相当<sup>[2-5,8,9]</sup>。既往有研究认为脑炎、脑出血、外伤或出生缺血缺氧所致的软化灶是大脑后部多脑叶癫痫的常见病因<sup>[14,15]</sup>。本组 88.2% 病理结果为 FCD, 与近期多数文献报道一致<sup>[7,16]</sup>。尤其是 FCD I 型病变往往广泛而又在 MRI 上难以显示,常超越脑叶边界,单纯依靠 MRI/PET、视频 EEG 监测等无创性检查诊断困难,本组疗效不佳的 4 例病人,可能是致病脑区超出了颞顶枕离断术的范围。  
离断手术的主要危险在于离断区域的脑组织水肿,主要原因有三种:术中操作引起的脑组织水肿;离断部位动脉损伤导致一定范围的脑梗死继而引起

脑水肿;引流静脉闭塞引起的回流受阻导致的脑水肿。若水肿严重,脱水治疗不能缓解颅内压增高,果断再次手术切除水肿脑组织是缓解病情的有效措施。本组初期发生 2 例严重脑水肿,其中 1 例需要再次开颅行切除性手术,分析原因为静脉回流障碍性脑水肿。我们体会,借助于三维 MRI 和术中导航<sup>[1]</sup>,提高脑室造瘘的准确性,优化离断路径,可以尽可能减少手术操作引起的脑水肿。不仅需要保护大脑表面动脉和静脉,还要保护脑沟里面的动脉和静脉,跨越脑沟分段切开脑回皮质及白质,形成窗格样的而非传统的玺壕样的离断线,可有效防止动脉性和静脉性梗死的发生。除此之外,我们优化了 Daniel 等<sup>[9]</sup>开颅方法,缩小头皮瓣、骨瓣的范围,只显露离断路径周围的脑组织,使创伤最小化。在神经导航的辅助下,操作难度减低,创伤减少,病人恢复快,避免了感染、脑积水等并发症的发生。

神经功能发育迟缓并非离断手术的禁忌症。本组随访发现 17 例患者中 13 例术后 IQ 有明显提高,术后 IQ 水平较术前明显改善。而且,患儿的行为、言语、性情以及学习能力均有不同程度的改善。这与多数研究报道结果一致<sup>[6,12,17,18]</sup>。相比于顽固性癫痫的控制和儿童智力的发育,手术风险、手术造成的偏盲等神经功能缺失,还是值得的。

#### 【参考文献】

- [1] Sarkis RA, Jehi L, Najm IM, *et al.* Seizure outcomes following multilobar epilepsy surgery [J]. *Epilepsia*, 2012, 53: 44-50.
- [2] Sinclair DB, Wheatley M, Snyder T, *et al.* Posterior resection for childhood epilepsy [J]. *Pediatr Neurol*, 2005, 32: 257-263.
- [3] Leiphart JW, Peacock WJ, Mathern GW. Lobar and multilobar resections for medically intractable pediatric epilepsy [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2001, 34: 311-318.
- [4] Battaglia D, Chieffo D, Tamburrini G, *et al.* Posterior resection for childhood lesional epilepsy: neuropsychological evolution [J]. *Epilepsy Behav*, 2012, 23: 131-137.
- [5] Dalmagro CL, Bianchin MM, Velasco TR, *et al.* Clinical features of patients with posterior cortex epilepsies and predictors of surgical outcome [J]. *Epilepsia*, 2005, 46: 1442-1449.
- [6] Lippé S, Bulteau C, Dorfmueller G, *et al.* Cognitive outcome of parietooccipital resection in children with epilepsy [J].

- Epilepsia*, 2010, 51: 2047-2057.
- [7] D'Agostino MD, Bastos A, Piras C, *et al.* Posterior quadrantic dysplasia or hemi-hemimegalencephaly: a characteristic brain malformation [J]. *Neurology*, 2004, 62: 2214-2220.
- [8] Binder DK, Schramm J. Multilobar resections and hemispherectomy [M]. In: Engel, TA Pedley J, eds. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 2008. 1879-1889.
- [9] Daniel RT, Meagher-Villemure K, Farmer JP, *et al.* Posterior quadrantic epilepsy surgery: technical variants, surgical anatomy, and case series [J]. *Epilepsia*, 2007, 48: 1429-1437.
- [10] Yang PF, Mei Z, Lin Q, *et al.* Disconnective surgery in posterior quadrantic epilepsy: a series of 12 paediatric patients [J]. *Epileptic Disord*, 2014, 16(3): 296-304.
- [11] Dorfer C, Czech T, Muhlechner-Fahrngruber A, *et al.* Disconnective surgery in posterior quadrantic epilepsy: experience in a consecutive series of 10 patients [J]. *Neurosurg Focus*, 2013, 34: E10.
- [12] Mohamed AR, Freeman JL, Maixner W, *et al.* Temporoparietooccipital disconnection in children with intractable epilepsy [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 7: 660-670.
- [13] Guan YG, Luan GM, Zhou J. Temporoparietooccipital and parietooccipital disconnection in patients with intractable epilepsy [J]. *Neurol Asia*, 2013, 18 (Suppl 1): 57-59.
- [14] 苏崇德,蔡立新,于 龙. 大脑后部离断术治疗难治性癫痫 1 例临床分析[J]. 立体定向和功能神经外科杂志, 2012, 25(4): 247-250.
- [15] 关宇光,周 健,秦国明. 顶枕及颞顶枕离断手术治疗难治性癫痫[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2012, 17(6): 264-266.
- [16] Blümcke I, Thom M, Aronica E, *et al.* The spectrum of clinicopathologic focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission [J]. *Epilepsia*, 2011, 52: 158-174.
- [17] Freitag H, Tuxhorn I. Cognitive function in preschool children after epilepsy surgery: rationale for early intervention [J]. *Epilepsia*, 2005, 46: 561-567.
- [18] Ramantani G, Kadish NE, Brandt A, *et al.* Seizure control and developmental trajectories after hemispherotomy for refractory epilepsy in childhood and adolescence [J]. *Epilepsia*, 2013, 54: 1046-1055.

(2015-04-27 收稿, 2015-09-10 修回)