

· 经验介绍 ·

脑面血管瘤病继发性癫痫的外科治疗
(附 6 例报告)

任 剑 刘仕勇 安 宁 杨 辉

【摘要】目的 总结脑面血管瘤病继发性癫痫的外科治疗经验。**方法** 回顾性分析 2008 年 6 月至 2014 年 8 月手术治疗的 6 例脑面血管瘤病继发性癫痫的临床资料,术前行头颅 CT、MRI 及视频脑电图检查评估,手术切除病灶后随访评估疗效。**结果** 软脑膜血管瘤病损脑叶切除术 3 例,软脑膜血管瘤病变及前颞叶切除术 1 例,改良大脑半球切除术 2 例,术后随访 3 个月至 6 年,6 例均为 Engel I 级,总体癫痫控制良好。**结论** 结合临床表现及头颅 CT、MRI 的影像学特征,可明确诊断脑面血管瘤病;继发药物难治性癫痫时,应尽早行癫痫外科治疗,完全切除致痫灶可有效控制癫痫,防止反复癫痫发作对脑功能的进一步损害。

【关键词】 脑面血管瘤病;继发性癫痫;外科治疗

【文章编号】 1009-153X(2016)10-0613-03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 742.1; R 651.1¹

脑面血管瘤病(encephalofacial angiomatosis, EFA)是一种罕见的先天性神经皮肤发育异常疾病,主要表现为癫痫,部分患者伴有偏瘫、智力低下;颜面部沿三叉神经分布区皮肤血管痣,常与颅内血管瘤同侧,部分患者还可出现青光眼。本文回顾性分析 6 例接受癫痫手术治疗的 EFA 的临床资料,探讨 EFA 的影像学特征及癫痫手术治疗效果。

1 临床资料

1.1 一般资料 6 例中,成人 2 例(均为男性,分别为 25、32 岁),儿童 4 例(男 3 例,分别为 2、3、9 岁;女 1 例,6 岁)。除 1 例 32 岁男性因全身性强直阵挛发作急诊入院外,其他 5 例均接受了正规的抗癫痫药物治疗,癫痫控制差甚至无效。

1.2 临床表现 6 例颜面部葡萄酒色血管痣均为出生即有,左侧 3 例,右侧 3 例,主要分布于患侧三叉神经第 I、II 支所支配范围,其中 1 例成人血管痣除分布右侧面部外,右肩及双侧肢体也有斑片状血管痣分布。6 例癫痫均表现为部分性发作或部分性发作继发全面性发作。3 例儿童均有对侧肢体运动障碍及语言、智力障碍;2 例成人及 1 例儿童语言、智力及肢体运动功能尚好。1 例成人血管痣病损侧眼睛失明,并伴有突眼、视网膜血管瘤。

1.3 术前评估 均行头颅 CT 平扫、头颅 MRI 平扫及增强检查,并明确软脑膜血管瘤损害脑叶范围。术

前均行动态视频脑电图评估。1 例 6 岁患儿左侧大脑半球广泛受累,术前行 Wada 试验评估脑功能代偿情况。

1.4 手术方式 均在全麻下行致痫灶切除术,硬脑膜切开后行皮层及深部电极脑电图监测确定致痫灶范围。4 例行软脑膜血管瘤病损脑叶切除术,其中 1 例颞叶深部电极显示痫样放电明显,一并切除颞叶内侧结构。2 例患儿左侧大脑半球广泛性软脑膜血管瘤病变,行改良大脑半球切除术。

2 结果

2.1 术前评估结果 6 例术前 CT 扫描均可见颅内钙化灶,其中 4 例呈典型“脑回样”钙化(图 1A),2 例呈斑点状钙化。6 例术前 MRI 增强均可见软脑膜不同程度的“脑回样”强化及脑萎缩征象,其中 3 例可见患侧侧脑室脉络丛增大强化(图 1B)。1 例 6 岁患儿左侧大脑半球广泛血管瘤病变,术前 Wada 试验评估显示,左侧大脑半球语言及肢体运动功能代偿良好;左侧颈内动脉血管造影发现毛细血管期异常网状血管增生改变(图 2)。6 例均行术前脑电图评估,发作期脑电图定位软脑膜血管瘤病灶为致痫灶 6 例,其中 2 例患儿左侧大脑半球广泛软脑膜血管瘤病变,间歇期脑电图可见生理波波幅明显减低。

2.2 手术结果 5 例术后以单药继续抗癫痫治疗,1 例术后以双药联合抗癫痫治疗,术后服用抗癫痫药物种类均较术前减少,未见癫痫发作。

2.3 随访结果 6 例术后随访 3 个月至 6 年,癫痫控制均为 Engel I 级。术前有脑功能损害 3 例儿童中,1 例 2 岁患儿行左侧改良大脑半球切除术,术后 2 个月

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.10.015

作者单位:400037 重庆,第三军医大学附属新桥医院神经外科(任剑、刘仕勇、安宁、杨辉)

可独立行走,但术后1年发现右手痉挛性手功能障碍、语言表达障碍及智力水平恢复均不明显;1例6岁患儿行左侧改良大脑半球切除术,术后5个月智力、语言及运动功能情况同术前,但不良精神情绪反应较术前好转;1例3岁患儿行右侧颞枕叶软脑膜血管瘤病损脑叶切除,术后6年智力水平、记忆力较同龄儿仍差,无语言及肢体运动功能损害。

3 讨论

EFA 主要病理改变为颅内血管畸形、颜面三叉神经分布区皮肤血管痣及眼球脉络膜血管畸形^[1]。EFA 脑损害主要为覆盖脑皮层灰质表面的软脑膜毛细血管异常改变,病变广泛时,可累及整个大脑半球。在无神经系统症状的新生儿中,软脑膜血管瘤病变的诊断常较困难,建议皮肤有血管痣改变的婴儿,生后6~12个月应行头颅MRI检查密切随访^[2]。

EFA 常表现为癫痫、对侧肢体偏瘫、视野缺损、智力减退、认知障碍等,癫痫为最主要临床表现,发生率在75%以上^[3],多为部分运动性发作或全面强直-阵挛性发作,发热可成为婴幼儿癫痫发病的触发

因素。大多数患儿癫痫发病起始于生后12个月以内^[4]。本文3例儿童及1例成人癫痫起病时间在出生后2~8个月。多数EFA 药物抗癫痫疗效较差,完全控制率少于50%^[5]。本文6例EFA 中,5例为药物难治性癫痫,其中包括4例儿童。EFA 患儿,特别是生后早期即有反复癫痫发作时,在软脑膜血管瘤病理基础上,顽固性癫痫发作可加速脑组织萎缩及衰退^[6]。本文3例儿童均存在智力、语言及对侧肢体运动功能障碍,癫痫起病均在出生后8个月以内。因此,EFA 患者中,儿童时代早期反复癫痫发作更易出现神经系统功能损害。

EFA 头颅CT主要表现为患侧脑回样或点片状钙化影,以及局部或广泛脑萎缩改变。CT增强可显示不规则脑皮层强化影。头颅MRI 典型表现为T₁WI和T₂WI呈病变区弧线形低信号,为脑皮层钙化所致,可清楚显示脑回变小,脑沟、脑池及蛛网膜下腔增宽,增强影像可见“指状”或“脑回样”强化,为软脑膜血管异常强化并沿脑沟深入所致。因软脑膜血管瘤存在,局部脑组织毛细血管增多,血流瘀滞缓慢,MRI T₁WI可呈现局部高信号影。EFA 脑血管造影可见毛细血管期至静脉期的异常网状血管增生,通常不易观察到供血及引流血管^[7]。因此,CT典型的“脑回样”钙化伴脑萎缩以及MRI增强典型的软脑膜“脑回样”强化伴脑萎缩为其特征性影像学表现。

EFA 继发性癫痫,药物抗癫痫控制差,癫痫外科治疗通常可获得满意的效果,但是必须做好详细的术前评估,手术对象的选择也应严格而慎重,必须从多方面综合考虑。我们选择的手术指征:诊断明确且药物治疗无效;频繁发作对脑功能造成损害;进行性症状加重,甚至出现认知、智力等损害。大脑半球切除术必须严格掌握手术适应证:药物难治性癫痫,癫痫发作起源于一侧广泛性的软脑膜血管瘤病变脑叶,有对侧肢体痉挛性瘫痪,语言中枢位于对侧正常的大脑半球者。文献报道,EFA 选择改良式的大脑半球切除术,可以有效控制癫痫,同时也是相对较安全的手术^[8,9]。本文2例患儿左侧大脑半球广泛性软脑膜血管瘤改变,并伴有痉挛性手功能障碍,采取改良式大脑半球切除术,主要保留基底节,取自体肌片堵塞Monro氏孔,并将硬脑膜自颅骨剥离,修剪多余部分硬脑膜后缝合,缩小硬脑膜下腔,约束基底节来减少脑干移位的风险。2例患儿术后均病情稳定,无癫痫发作,其中1例6岁患儿术后5个月对侧偏瘫未见明显改善,而不良情绪反应较术前好转,原语言功能术后无损害;1例2岁患儿术前不能独站及行

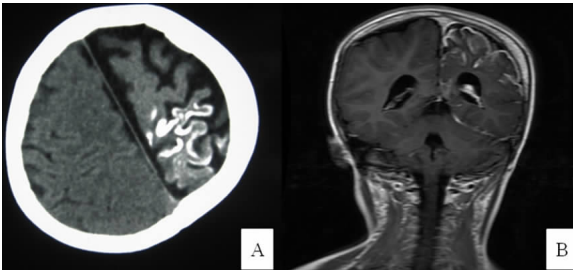


图1 1例3岁脑面血管瘤病患儿CT及MRI
A. CT平扫见左侧顶叶“脑回样”钙化;B. MRI增强示左侧侧脑室脉络丛血管瘤样增大强化,软脑膜显示典型的“脑回样”强化并沿脑沟深入

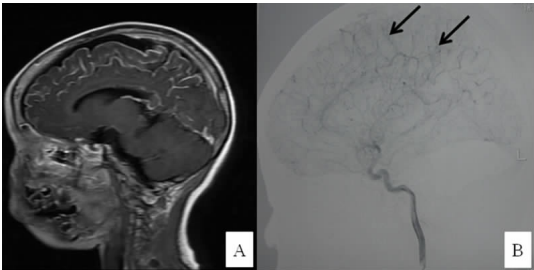


图2 1例6岁左侧大脑半球广泛脑面血管瘤病MRI及血管造影
A. 头颅MRI见广泛的左侧大脑半球软脑膜血管瘤增强及脑萎缩改变;B. 血管造影,↑示左侧颈内动脉造影毛细血管期可见额顶部异常的网状血管增生改变

走,术后2个月访即可独自行走,但痉挛性右手功能障碍及语言功能障碍随访1年无明显改善,而行为方面出现多动表现。我们分析:低龄儿童脑发育可塑性较好,术后健侧大脑半球仍有良好的功能代偿潜能,而反应大脑高级功能的语言、智力等改善较为困难,行为、性格和情绪等精神活动转归的不确定性也值得关注和随访评估。目前儿童EFA继发性癫痫早期行癫痫外科治疗是否更有利于脑功能残障的恢复尚存争议。我们建议:儿童EFA继发性癫痫的手术对象必须符合药物难治性癫痫的诊断,并且存在脑功能障碍。EFA继发药物难治性癫痫,行癫痫外科治疗可以有效地控制癫痫,防止反复癫痫发作的继发性脑损害。

综上所述,依据典型的皮肤血管痣改变并结合头颅CT/MRI所见脑组织局限或广泛性萎缩并伴有软脑膜血管明显强化、皮层下钙化的特征,可明确诊断EFA。EFA继发药物难治性癫痫应尽早行癫痫外科治疗,手术完全切除致痫灶可有效控制癫痫,防止反复癫痫发作对脑功能的进一步损害。

【参考文献】

[1] Comi AM. Advances in Sturge-Weber syndrome [J]. Curr Opin Neurol, 2006, 19: 124-128.

[2] Comi AM. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies [J]. Lymphat Res Biol, 2007, 5: 257-264.

[3] Oakes WJ. The natural history of patients with the Sturge-Weber syndrome [J]. Pediatr Neurosurg, 1992, 18: 287-290.

[4] Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children [J]. J Child Neurol, 1995, 10: 49-58.

[5] Pascual-Castroviejo I, Díaz-Gonzalez C, García-Melán RM, et al. Sturge-Weber syndrome: study of 40 patients [J]. Pediatric Neurol, 1993, 9(4): 283-288.

[6] Namer IJ, Battaglia F, Hirsch E, et al. Subtraction ictal SPECT coregistered to MRI (SISCOM) in Sturge-Weber syndrome [J]. Clin Nucl Med, 2005, 30: 39-40.

[7] 吴恩惠,戴建平,张云亭. 中华影像学(中枢神经系统卷)[M]. 北京:人民卫生出版社,2004. 163.

[8] Kossoff EH, Buck C, Freeman JM. Outcomes of 32 hemispherectomies for Sturge-Weber syndrome worldwide [J]. Neurology, 2002, 59(12): 1735-1738.

[9] Lo W, Marchuk DA, Ball KL, et al. Updates and future horizons on the understanding, diagnosis and treatment of Sturge-Weber syndrome brain involvement [J]. Dev Med Child Neurol, 2012, 54(3): 214-223.

(2014-12-03 收稿, 2015-02-10 修回)

经顶枕入路手术切除侧脑室三角区脑膜瘤

王 雷 简志宏 易 伟 王 峻 连海伟 余信远 丁 昊 刘仁忠

【摘要】目的 探讨经顶枕入路手术切除侧脑室三角区脑膜瘤的疗效。方法 回顾性分析2010年1月至2014年5月经顶枕入路手术切除的24例侧脑室三角区脑膜瘤的临床资料。结果 24例肿瘤均全切,无死亡患者。术后出现视野偏盲2例,颅内感染3例,硬膜外血肿2例(行急诊手术清除血肿),脑积水4例(行脑室-腹腔分流手术)。结论 对侧脑室三角区脑膜瘤,影像学检查有助于评估手术风险,制定手术方案;娴熟的显微手术操作技巧及术后个体化治疗方案能有效减少并发症的发生。

【关键词】脑膜瘤;侧脑室三角区;显微手术;经顶枕入路;效果

【文章编号】1009-153X(2016)10-0615-03 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

侧脑室脑膜瘤发病率低,其中约90%发生在侧脑室三角区^[1]。由于其位置深在,周围有脑组织包

绕,血运丰富,手术难度较大。2010年1月至2014年5月经顶枕入路手术治疗侧脑室三角区脑膜瘤24例,疗效满意,现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组男8例,女16例;年龄23~58岁,平均42.2岁;病程1个月~10年。

1.2 临床表现 头痛头晕12例,肢体活动障碍8例,

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.10.016
作者单位:430060 武汉,武汉大学人民医院神经外科(王 雷、简志宏、易 伟、王 峻、连海伟、余信远、刘仁忠);430060 武汉,武汉大学第一临床学院(丁 昊)
通讯作者:刘仁忠, E-mail: Liurenz@sina.com