

Sturge-Weber综合征所致难治性癫痫的手术治疗

刘长青 陈思畅 关宇光 周 健 翟 峰 栾国明

【摘要】目的 探讨 Sturge-Weber综合征所致难治性癫痫的手术方法以及其疗效。方法 回顾性分析2009年4月至2016年4月手术治疗30例 Sturge-Weber综合征所致难治性癫痫的临床资料。结果 术后随访3个月至6.1年,按 Engel 分级评估疗效,Engel I 级24例,II级4例,IV级2例。术后未见永久性功能障碍。10例术后出现对侧肢体肌力下降1~3级,大部分在3个月后可恢复至术前水平;1例出现感觉性失语,术后3个月恢复正常。结论 手术是治疗 Sturge-Weber综合征所致难治性癫痫的安全有效的措施。根据病人年龄、神经功能、病变部位及范围不同,采取不同的手术方式,可在控制癫痫发作的同时最大限度保留神经功能。

【关键词】 Sturge-Weber综合征;难治性癫痫;显微手术;皮层电凝热灼术

【文章编号】 1009-153X(2017)06-0379-03 【文献标志码】 A 【中国图书资料分类号】 R 742.1; R 651.1*1

Surgery for refractory epilepsy caused by Sturge-Weber syndrome

LIU Chang-qing, CHEN Si-chang, GUAN Yu-guang, ZHOU Jian, ZHAI Feng, LUAN Guo-ming. Department of Neurosurgery, Sanbo Brain Hospital, Capital Medical University, Beijing 100093, China

【Abstract】 Objective To investigate the surgical method to treat refractory epilepsy caused by Sturge-Weber syndrome and its curative effect. Method The clinical data of 30 patients with of refractory epilepsy caused by Sturge-Weber syndrome undergoing surgery from April, 2009 to April, 2016 were analyzed retrospectively. Results All the patients were followed up from 0.25~6.1 years. The following up showed that the epilepsy control belonged in Engel grade I in 24 cases, grade II in 4 and grade IV in 2. The contralateral limb muscle strength decreased by grade 1 to 3 on discharge from the hospital compared with that before the operation in 10 patients, in whom the muscle strength returned to the normal 3 months after the operation. The speech returned to normal 3 months after the operation in 1 patient with sensory aphasia immediately after the operation. There was no permanent functional impairment after the operation. Conclusions Surgery is a safe and effective method to treat refractory epilepsy caused by Sturge-Weber syndrome. The different surgical fashion chosen according to the patient's age, neurological function and location and range of the lesion is helpful to the control of epileptic seizures and maximal retention of nervous function.

【Key words】 Sturge-Weber syndrome; Intractable epilepsy; Surgery; Curative effects

Sturge-Weber综合征是一种病因不明的、少见的先天性神经皮肤综合征,又称脑面血管瘤病或脑-三叉神经血管瘤病^[1]。该综合征通常累及三叉神经支配的面部区域,及眼脉络膜、软脑膜^[2, 3]。Sturge-Weber综合征常合并药物难治性癫痫,手术通常是控制癫痫症状的最佳手段^[2]。本文总结30例 Sturge-Weber综合征的手术方式及预后。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2009年4月至2016年4月手术治疗

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.06.004
基金项目:首都医科大学基础临床合作课题(13JL51);首都临床特色应用研究(Z131107002213169);首都卫生发展科研专项(2016-4-8011)
作者单位:100093 北京,首都医科大学三博脑科医院功能神经外科(刘长青、陈思畅、关宇光、周 健、翟 峰、栾国明)
通讯作者:栾国明,E-mail:luangm3@163.com

Sturge-Weber综合征30例,其中男性18例,女性12例;首次癫痫发作年龄2个月至17岁8个月,平均20个月;病程2个月至28年,平均48.5月;手术年龄11个月至29岁,平均5岁9月;18岁以上6例,12~18岁5例,12岁以下19例。
1.2 临床表现 简单部分性发作6例,复杂部分性发作11例,部分性发作继发全面性发作12例,全面性发作(痉挛发作)1例。28例伴面部血管瘤,呈葡萄酒色,边界清楚,扁平或轻度隆起,压之稍褪色,沿三叉神经分布,同时累及眼支及上颌支较多,其中11例为右侧颜面部血管瘤,13例为左侧颜面部血管瘤,4例为双侧分布一侧为著。另有2例颜面部无血管瘤。10例伴有不同程度的青光眼,其中3例在癫痫手术前已行青光眼手术治疗。4例有不同程度的病变对侧视野缺损。13例伴有不同程度的肢体轻度偏瘫及精细活动功能降低。19例有不同程度的智力障碍。28例正规服用抗癫痫药物治疗,2例未服药。

1.3 影像学资料 30 例均行头颅 CT 平扫,见患侧大脑表面有不同程度的片状、条状及脑回状钙化(图 1A),钙化位于左侧 15 例,右侧 15 例;累及一侧半球 8 例、三个脑叶 9 例、两个脑叶 8 例、单个脑叶 5 例。MRI 平扫见低信号钙化,与 CT 钙化区相一致,钙化区临近脑组织萎缩。27 例患侧出现脑萎缩、脑裂和蛛网膜下隙增宽。增强扫描见病变脑表面多发脑回样明显强化影,病变累及顶枕部的多可见同侧脑室脉络丛增大并明显强化(图 1B)。7 例行 MRA 检查,5 例可见患侧病变区域供血动脉细小,分支稀疏(图 1C)。2 例行 MRV 检查,见病变侧回流静脉较对侧细小或缺如(图 1D)。

1.4 电生理学检查

1.4.1 视频脑电图检查 术前均行长程视频脑电图检查,发作间期 26 例出现患侧背景活动减弱,与患侧脑萎缩区域相一致;22 例记录到癫痫样放电。记录到发作期 22 例,其中 2 例为脑电图发作,3 例为临床发作性事件。脑电图未记录到癫痫样放电 5 例;25 例记录到癫痫样放电,其中双侧弥漫性放电 6 例,半球弥漫性放电 10 例,脑区性癫痫样放电 9 例。

1.4.2 脑磁图检查 19 例行脑磁图检查,未捕捉到发作期脑磁图像,其中 12 例有定位意义,6 例定位基本与 MRI 病变一致,3 例定位在病灶周围或病灶一部分,3 例定位超出 MRI 病变区域。

1.5 手术方法及随访 行致痫灶局灶性切除术 3 例,行多脑叶切除术 10 例,行多脑叶切除+局部皮层双极电凝热灼术 5 例,行保留中央区多脑叶切除术 2 例,解剖性大脑半球切除术 6 例(图 2),大脑半球离断术 2 例,大脑半球皮层双极电凝热灼术 2 例。10 例行术中导航,定位中央沟及病变位置,术中采用脑皮层脑电图监测,辅助确定切除范围及切除边界。术后继续规律服用抗癫痫药物,术后 3 个月根据复查脑电图结果、血药浓度及癫痫发作情况调整药物用量。术后 3、6、12 个月,及之后每年定期住院随访。复查内容包括癫痫治疗预后评估(Engel 分级)、语言功能、神经科查体、心理评估、脑电图、MRI。

2 结果

术中皮层脑电图监测手术前后放电情况,术后较术前癫痫样放电明显减少或消失。30 例术后随访 3 个月至 6.1 年,其中 Engel I 级 24 例(80%),II 级 4 例(13.3%),IV 级 2 例(6.7%)。术后未见永久性功能障碍。10 例术后出现对侧肢体肌力下降 1~3 级,大部分在 3 个月后恢复至术前水平;1 例出现感

觉性失语,术后 3 个月恢复正常。

3 讨论

手术是治疗 Sturge-Weber 综合征所致难治性癫痫的有效措施,术后长期癫痫无发作率可达 80%,围手术期未出现严重并发症,术后神经功能可保证基本的生活自理能力。Sturge-Weber 综合征临床分为三型^[4],但对于手术方式指导意义不大,国内尚缺乏适合 Sturge-Weber 综合征外科治疗的以及手术方式的选择标准^[5]。本文总结 30 例手术治疗的 Sturge-Weber 综合征所致难治性癫痫,根据年龄、病变范围及功能受损情况选择个体化手术治疗。本文病例均为难治性癫痫,孕产史及家族史均无异常,平均发病年龄 20 个月,男女比例 3:2。28 例为颅内病变合并颜面血管瘤;2 例仅有颅内病变,不伴有皮肤的异常。癫痫发作形式以部分性起始为主,占 96.7%。本文病例的发病年龄、性别比例及癫痫发作形式与既往报道没有明显差别^[2,6-8]。

癫痫手术治疗目的为控制癫痫发作,保留认知功能,以达到更好的生活能力和质量。手术方式主要由病变侵及范围、癫痫起始部位、功能转移程度和病人年龄等因素综合决定^[9]。癫痫灶局部切除和多脑叶切除主要适用于软脑膜累及局部或部分脑叶、且与致痫灶在同一区域的病人^[10]。累及一侧半球的 Sturge-Weber 综合征通常临床发作更为频繁、局灶或单纯多脑叶切除通常效果不佳,半球切除对癫痫控制效果好,但对对侧肢体功能损伤大。对于对侧肢体功能相对健全,且患侧功能存在的病人,可选择多脑叶切除结合中央区皮层电凝热灼术。对于软脑膜受累程度较轻,异常血管密度不大,且功能相对正常、癫痫发作相对不频繁的病人,可以采用单纯皮层热灼治疗,在保留功能的前提下减少病人癫痫发作的频率和强度,也不失为这类病人的一种选择。

Sturge-Weber 综合征的发病原因与致癫痫机制尚不明确,可能与皮层异常发育和血流动力学异常所导致的灌注异常有关^[2]。其脑组织病变可以出现不同程度血管纤维化、脑萎缩、钙化^[11]。脑组织病变严重的病人,通常出现药物难治性癫痫,致痫皮层的切除通常是控制癫痫的最佳方法,包括局部、多脑叶、半球等不同范围的手术方式。在一些脑萎缩程度较轻的病人,皮层的异常多累及 II、III 层^[11]。这类病人通常患侧半球脑组织基本结构尚可,功能也有很大程度保留。因此切除性手术可能带来较为严重的后遗症。考虑到皮层浅层病变为主,且为静脉性

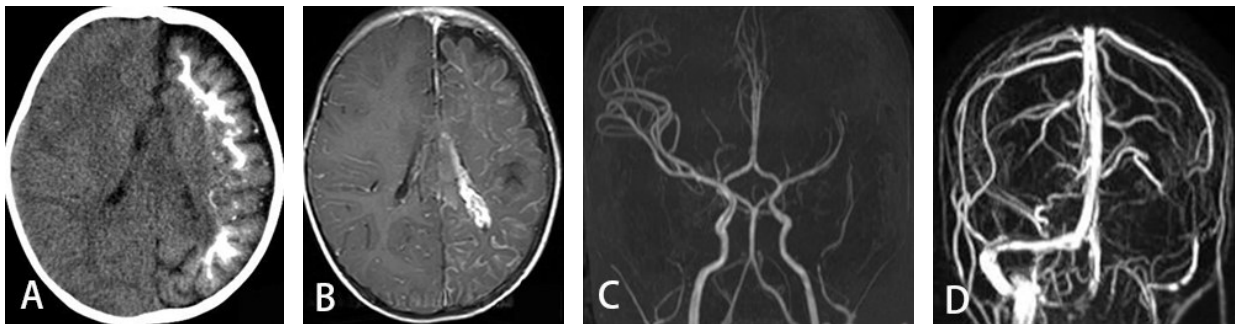


图1 Sturge-Weber综合征术前影像学表现

A. 头部CT示左侧半球脑回样钙化;B. 头部MRI增强示左侧半球软脑膜可见脑回样明显强化影,左侧脑室脉络丛增大并明显强化;
C. MRA示左侧大脑中动脉分支细小稀疏;D. MRV示左侧横窦未显示,左侧乙状窦管径明显细小

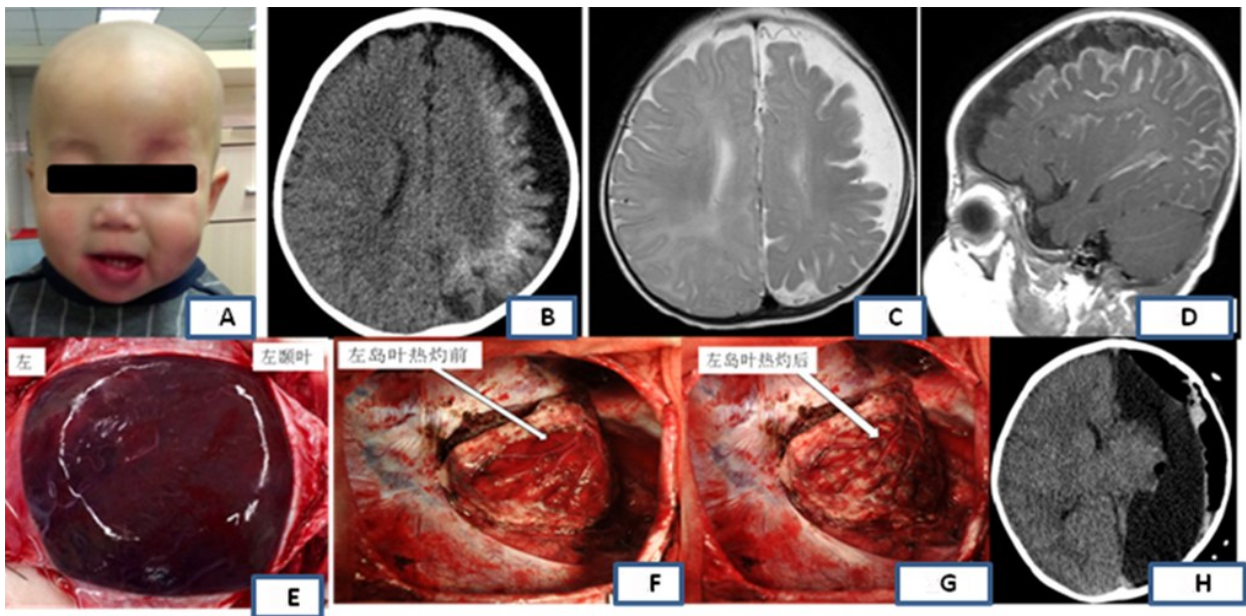


图2 Sturge-Weber综合征手术前后影像学及术中表现

A. 体检发现双侧面部红色血管痣,累及左侧三叉神经支配区域;B. 术前CT示左侧额顶枕叶点片状钙化影;C. 术前MRI T₂轴位左额顶叶脑沟增宽,脑回变小;D. 术前MRI增强矢状位示左额顶枕多发脑回样明显强化影;E. 术中打开硬膜脑膜见左侧大脑表面布满异常血管,大脑半球萎缩;F. 切除左侧额顶枕叶后暴露左岛叶;G. 对岛叶皮层进行双极电凝热灼;H. 术后复查头颅CT表现

血管异常,我们尝试性的使用双极电凝皮层热灼术,意为降低血管畸形的血流量,并破坏皮层浅层的癫痫传导网络,取得不错的手术疗效。

本文病例均为难治性癫痫,癫痫发作类型、治疗方式以及预后不能等同于整体的Sturge-Weber综合征病人群体^[5]。作为一类神经皮肤综合征,该病病人被分散到不同科室,目前尚缺乏可靠地流行病学资料;而且,该病罕见,病例数量难以满足统计学分析的要求。在后续研究中我们会继续纳入和长时间随访病例,并探讨手术的适应征、最佳时机和方式。

综上所述,外科手术是治疗Sturge-Weber综合征伴发难治性癫痫的安全有效措施,根据病变部位、

累及范围、年龄及功能情况采取个体化手术方式,既可控制癫痫发作,又可保护病人认知功能,改善生活质量。

【参考文献】

[1] Bachur CD, Comi AM. Sturge-weber syndrome [J]. Curr Treat Options Neurol, 2013, 15: 607-617.
[2] Comi AM. Presentation, diagnosis, pathophysiology, and treatment of the neurological features of Sturge-Weber syndrome [J]. Neurologist, 2011, 17: 179-184.

(下转第385页)

[4] Engel JJ, Van Ness P, Rasmussen TB, *et al.* Outcome with respect to epileptic seizures [M]. In: Surgical Treatment of the Epilepsies. New York: Raven Press, 1993. 609–621.

[5] Shimizu H, Kawai K, Sunaga S, *et al.* Hippocampal transection for treatment of left temporal lobe epilepsy with preservation of verbal memory [J]. J Clin Neurosci, 2006, 13(3): 322–328.

[6] Sunaga S, Morino M, Kusakabe T, *et al.* Efficacy of hippocampal transection for left temporal lobe epilepsy without hippocampal atrophy [J]. Epilepsy Behav, 2011, 21: 94–99.

[7] 栾国明, 张伟丽, 闫 丽, 等. 脑皮层热灼治疗功能区癫痫的可行性研究[J]. 中华神经外科杂志, 1999, 15: 329–331.

[8] Luan G, Sun Z, Bai Q, *et al.* Surgical treatment of intractable epilepsy combined with bipolarelectrocoagulation on functional cortex [J]. Stereotact Funct Neurosurg, 2001, 77(1–4): 233–238.

[9] 栾国明, 张伟丽, 孙异临, 等. 电凝热灼和激光照射猴脑浅表皮层后其形态学改变的对比研究[J]. 立体定向和功能神经外科杂志, 2002, 15(4): 187–191.

[10] 栾国明, 李云林, 闫 丽, 等. 病灶切除辅助性脑皮层横行纤维热灼治疗功能区癫痫的临床研究[J]. 中华神经外科杂志, 2002, 18(4): 209–212.

[11] 钱若兵, 傅先明, 喻 廉, 等. 立体定向病灶切除联合皮层热灼术治疗起源于中央区的癫痫[J]. 临床神经外科杂志, 2004, 1(4): 170–172.

[12] Cui ZQ, Luan GM, Zhou J. Pure bipolar electro-coagulation on functional cortex in the treatment of epilepsy involving eloquent areas [J]. Epilepsy Res, 2012, 99: 139–146.

[13] 朴月善, 陈莉, 付永娟, 等. 癫痫相关局灶性皮质发育不良的临床病理学研究[J]. 中华病理学杂志, 2007, 36(3): 150–154.

[14] Penfield W, Baldwin M. Temporal lobe seizures and the technique of subtotal temporal lobectomy [J]. Ann Surg, 1952, 136: 625–634.

[15] Squire LR. Memory and the hippocampus: a synthesis from findings with rats, monkeys, and humans [J]. Psychol Rev, 1992, 99(2): 195–231.

[16] Gleissner U, Helmstaedter C, Schramm J, *et al.* Memory outcome after selective amygdalohippocampectomy: a study in 140 patients with temporal lobe epilepsy [J]. Epilepsia, 2002, 43: 87–95.

[17] Helmstaedter C, Petzold I, Bien CG. The cognitive consequence of resecting nonlesional tissues in epilepsy surgery—results from MRI- and histopathology negative patients with temporal lobe epilepsy [J]. Epilepsia, 2011, 52(8): 1402–1408.

[18] Wyler AR, Wilkus RJ, Rostad SW, *et al.* Multiple subpial transections for partial seizures in sensorimotor cortex [J]. Neurosurgery, 1995, 37: 1122–1128.

(2016–11–22 收稿, 2017–04–13 修回)

(上接第381页)

[3] Abdolrahimzadeh S, Scavella V, Battaglia D, *et al.* Spectral domain optical coherence tomography of choroidal and outer retinal layer thickness in the sturge weber syndrome [J]. Curr Eye Res, 2016, 41(12): 1614–1617

[4] Siri L, Giordano L, Accorsi P, *et al.* Clinical features of Sturge–Weber syndrome without facial nevus: five novel cases [J]. Eur J Paediatr Neurol, 2013, 17: 91–96.

[5] 张立红, 王苏平, 彭道勇. 我国 Sturge–Weber 综合征癫痫病例临床特点分析[J]. 中国实用医药, 2014, 9(7): 68–70.

[6] Kossoff EH, Bachur CD, Quain AM, *et al.* EEG evolution in Sturge–Weber syndrome [J]. Epilepsy Research, 2014, 108: 816–819.

[7] Fogarasi A, Loddenkemper T, Mellado C, *et al.* Sturge–Weber syndrome: clinical and radiological correlates in 86 patients [J]. Ideggyogy Sz, 2013, 66: 53–57.

[8] George U, Rathore S, Nittala P. MR demonstration of accelerated myelination in early sturge Weber syndrome [J]. Neurol India, 2010, 58: 336–337.

[9] Marana PA, Ruiz–Falco RM, Puertas MV, *et al.* Analysis of Sturge–Weber syndrome: a retrospective study of multiple associated variables [J]. Neurologia, 2016. pii: S0213–4853 (16)00024–4.

[10] 田 宏, 常鹏飞, 栾国明, 等. 选择性多脑叶切除联合致痫皮层热灼术治疗 Sturge–weber 综合征 1 例[J]. 立体定向和功能神经外科杂志, 2007, 20(6): 334–337.

[11] 齐雪岭, 周 健, 姚 坤, 等. 脑面血管瘤病 19 例临床病理分析[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2014, 19(9): 405–408.

(2016–11–22 收稿, 2017–04–13 修回)