

· 个案报告 ·

脑灰质异位合并巨脑回及海马硬化致药物难治性癫痫 1 例

徐德辉 谢海涛 伍犹梁 谢学敏 余佳彬 张晓静 隋立森 赵 敏

【关键词】 药物难治性癫痫;脑灰质异位;巨脑回;海马硬化;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2019)01-0064-01 【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

女性,5.5 岁。因反复癫痫发作 1 年入院。2017 年 2 月 20 日午睡中突然呕吐 1 次,非喷射性,呕吐物为胃内容物,伴面色苍白、精神疲倦,意识清楚,可简单对答,然后再次呕吐数次,双眼凝视,口唇发绀,呼之不应,逐渐转为昏睡,期间无肢体抽搐。反复多次外院调整药物治疗未能减少发作频率,约 1 次/(3~4)个月。2018 年 1 月底我科就诊。完善脑电图:背景活动主要是左侧半球慢活动增多,后头部为著;间歇期主要是癫痫样放电,左枕、后颞区,枕区为著。MRI 癫痫序列示左颞叶改变,考虑巨脑回、灰质异位,颞叶内侧似见多发小片状异常信号(图 1A~C)。术前诊断为癫痫(左颞枕叶巨脑回、灰质异位伴海马硬化)。遂行手术治疗。取左侧额颞顶枕马蹄形切口,常规开颅后剪开硬膜,见左侧颞枕叶脑回发育不良,局部皮层肥厚,体积较正常大,皮层脑电监测提示靠近枕极处癫痫放电较为明显,神经导航下定位脑内解剖标记,架设显微镜,于侧裂根部开始分开侧裂,切除左侧前颞叶、内侧结构及枕叶。术后并出现少许脑脊液鼻漏,考虑术中颞骨乳突部气房开放,骨蜡封闭不严所致。术后病理诊断:左侧颞枕叶皮质增厚,脑回扩大,多灶性皮质异位及皮质呈舌状伸入白质;左侧海马 CA1~CA4 硬化;海马旁回皮质异位。术后随访 8 个月,未再出现呕吐、癫痫发作,言语流利,对答切题,视力视野未受影响;肌力、肌张力正常,生理反射存在,病理反射未引出。

2 讨论

脑灰质异位症(gray matter heterotopia, GMH)是一组以神经元异位为特征的神经系统疾病,被归类为异常神经元迁移的结果。大脑皮层的发育是由复杂的步骤组成,包括细胞增殖、细胞迁移、皮层组织和神经网络的形成。这些步骤的破坏产生不同类型的皮质畸形,包括灰质异位症。GMH 临床

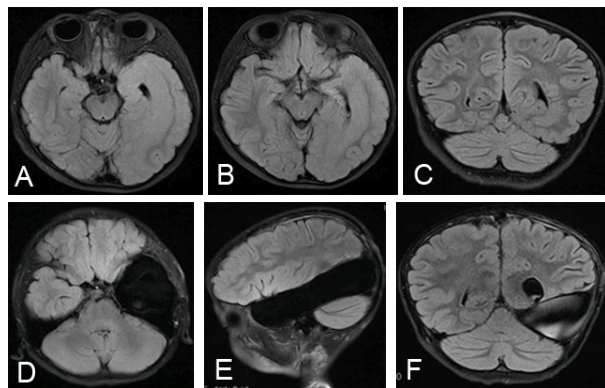


图 1 脑灰质异位合并巨脑回及海马硬化致药物难治性癫痫手术前后 MRI

A~C. 术前 MRI;D~F. 术后 MRI

表现主要包括反复癫痫发作、意识障碍、精神智力发育异常、神经系统功能缺失及运动系统受损等,癫痫发作最常见。本文患儿以呕吐、癫痫为首发症状,神经系统查体未见明显阳性体征,长程视频脑电图、MRI 初步诊断,术后病理明确诊断,考虑脑先天性发育异常。对于 GMH 所致药物难治性癫痫主要应用外科治疗手段,包括开颅手术、立体定向放射外科或几种术式联合,但手术方式的选择与灰质异位的类型、形态及涉及位置相关。手术切除异位的灰质团,可获得良好的效果,尤单侧单发结节型,手术效果最好。胼胝体切开术在皮质下层状异位病人的癫痫治疗中有一定作用,然而,该术式报道的病例较少。对于较为局限的灰质异位,在确定致痫灶后,可考虑行立体定向脑电图引导下射频热凝技术。严格把握适应证并在详细的术前评估下,立体定向热凝术有望获得较高的术后缓解率。该手术安全,并且在癫痫控制不佳的情况下,不影响最终的手术切除。对于可能会带来巨大手术挑战的灰质异位(如侧脑室旁侧区域),可考虑消融这种非侵入性治疗方式。

总之,GMH 合并海马硬化所致药物难治性癫痫,手术治疗为首选,在术中神经电生理监测辅助下切除致痫灶,术后规律口服抗癫痫药,可获得良好的效果。

(2018-05-21 收稿,2018-09-20 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.01.022

作者单位:510405 广州,广州中医药大学第二临床医学院神经外科(徐德辉);510006 广州,广东省中医院神经外科(谢海涛、伍犹梁、谢学敏、余佳彬、张晓静、隋立森、赵 敏)