

癫痫及相关疾病专题

· 述评 ·

后头部癫痫的手术治疗

梁树立

(中国人民解放军总医院神经外科, 北京 100853)

多脑叶癫痫占儿童癫痫的12%~22%^[1], 其中行多脑叶切除术者占儿童癫痫手术病例的13%^[2], 显示多脑叶癫痫及其手术治疗在癫痫外科中并不少见。多脑叶癫痫以累及颞顶枕(temporoparieto-occipital, TPO)区, 包括颞枕、顶枕和颞顶的后头部癫痫(posterior quadrant epilepsy, PQE)最为多见。刘庆祝等报道14例儿童TPO区脑皮质发育不良致难治性癫痫, 均进行离断性手术治疗, 术后13例无发作, 1例发作减少超过50%, 且无明显并发症。显示TPO区离断术是儿童后象限皮质发育不良所致难治性癫痫的一种安全有效的治疗手段。下面结合文献和工作体会对PQE的手术治疗进行总结。

1 PQE的临床特点和病因

PQE的特点是起病早(婴儿期起病多见)、进展快、药物难治率高, 且常伴有严重的认知损害, 部分患者还可以出现精神症状。PQE临床症状除了颞叶、顶叶后部和枕叶的症状外, 还可能有TPO交界区较为复杂的癫痫症状。由于TPO区域参与一些关键的高级功能, 比如语言、视空间识别、书写、阅读、符号处理、计算、自处理、工作记忆、音乐记忆、面部和物体识别等, 所以癫痫发作时可以表现出与上述功能相关的临床表现。在刘庆祝等的报道中痉挛发作是主要的发作类型, 其中8例存在多种发作类型。Tamburrini等^[3]综述的后头部癫痫的临床特点也提到痉挛发作和局灶性运动性发作最为常见。

PQE的病因复杂, 有先天性或后天性因素。先天性因素多为皮质发育不良、血管性病变(如

脑血管畸形、Sturge-Weber综合症等)。后天性因素又分为非进展性因素和进展性因素, 非进展性病变多为脑外伤、脑出血或脑炎等疾病的后遗症; 进展性病因主要包括肿瘤、Rasmussen脑炎等^[1-2,4-5]。病因以皮质发育不良较多见, 皮质发育不良是胚胎发育过程中神经元的增殖、移行、组织障碍所导致的一组疾病, 既包括局灶性皮质发育不良, 也有多小脑回、半球巨脑回、光滑脑、小脑畸形等更加广泛的异常, 还包括灰质异位、发育性肿瘤、错构瘤、结节性硬化症等疾病, 占儿童癫痫病因的50%~70%^[2,6-8]。PQE相关的皮质发育不良占多脑叶皮质发育不良性病变的3%~15%^[3]。

2 PQE的手术治疗

手术治疗是PQE重要的治疗方法之一, 目前报道PQE手术后癫痫无发作率在50%~92%, 但对于手术适应症尚缺乏高等级的证据。研究显示, 累及枕叶的多脑叶癫痫要比未累及枕叶的多脑叶癫痫预后好^[9]。Sugano等^[10]报道了75例Sturge-Weber综合症患者, 其中半球性病变14例, 双侧性病变6例, PQE患者10例, 其它部分性病变45例; 10例TPO的Sturge-Weber综合征患者进行了后头部癫痫灶离断术, 8例血管病变区域完全离断的患者均达到术后无发作, 而且认识、发育水平明显改善(精神运动发育指数: 术前71.6 vs 术后87.3), 而术后仍有发作的患者均存在残余的血管异常, 且认知水平仍呈下降趋势。Nooraine^[11]报道7例皮质发育不良或缺血缺氧后胶质增生的TPO区癫痫患者, 行后头

部离断性手术后均达到癫痫无发作。Liava 等^[12]报道 62 例后头部癫痫（43 例为多脑叶癫痫）患儿行切除性手术（16 例）、离断性手术（6 例）或联合手术（40 例）后随访 2~16 年，术后癫痫无发作率达到 85.5%，且癫痫起病时间、致痫区域是否局限及致痫区域切除是否完全与术后癫痫发作有明显相关性。Davis 等^[5]认为颞叶癫痫先兆、转头但不伴有视觉先兆、非局灶性发作间期癫痫样放电、非肿瘤或皮质发育不良是预后不良的因素。但由于报道例数较少（<20 例）或者并非真正的 TPO 区癫痫（包括单纯的枕区癫痫或颞枕、顶枕区癫痫），所以这些预测因素意义有限。总体认为 PQE 手术适应征与其它药物难治性癫痫的手术适应征无本质差异，而多脑叶癫痫术后存在发作间期放电者或术前脑电图存在明显对侧异常放电者预后不佳，全切除病理灶是术后癫痫无发作的关键因素。切除性手术或离断性手术均不适用于同侧视野偏盲、双侧病灶的患者，而 Rasmussen 脑炎等非肿瘤性进展性病变虽然症状学局限于 TPO 区域，但单纯切除或离断 TPO 区域可能并不能阻断疾病进展，应当考虑行大脑半球切除或离断术^[4,13]。

PQE 的手术治疗已经有近二十年历史^[3-4,14]。目前常用的手术方法是 TPO 脑叶解剖性切除术、TPO 脑叶功能性切除术和 TPO 脑叶离断术 3 种^[4,15]。后头部与大脑其它区域的联系主要有以下 7 个方面：（1）颞叶通过颞干的钩束与额叶、岛叶联系；（2）杏仁核通过终纹与基底节区、丘脑、脑干、下丘脑等区域联系；（3）海马通过穹窿与对侧联系；（4）顶叶后部与内囊后肢联系；（5）顶叶后部通过上纵束或短弓状束与顶叶前部、额部等区域的联系；（6）扣带回后部与扣带回前部的长短纤维联系；（7）顶枕叶通过胼胝体与对侧的纤维联系。所以无论采用何种手术，都必须保证以上 7 个连接的离断。TPO 脑叶解剖性切除术需要颞叶切除（包括海马、杏仁核外侧部、海马旁回等结构）、顶叶（扣带回要切除彻底）、枕叶（内侧要到达中线结构）；功能性切除则包括扩大切除颞叶（包括海马、杏仁核外侧部、海马旁回等结构）、离断顶叶后部与内囊后肢的联系、顶叶后部通过上纵束或短的弓状束与顶叶前部、额部等区域的联系、扣带回后部与扣带回前部的长短

纤维联系和顶枕叶通过胼胝体与对侧的纤维联系；而单纯 TPO 脑叶离断性手术则需要离断以上 7 个纤维联系，而不切除或尽量少切除脑皮层的结构。

TPO 区脑叶离断性手术具备如下优点^[10,14-15]：出血少、切口小、长期并发症（含铁血黄素沉着症、脑积水等）少、手术的效果与切除性手术相当，所以，目前最常用的是 TPO 脑叶离断术。尽管 TPO 脑叶解剖性切除术的临床应用在减少，但仍然作为主要的方法应用于肿瘤和出血风险较高的血管性病变。同时，TPO 脑叶离断性手术潜在的风险是癫痫灶离断不全，导致癫痫控制不佳。术中影像导航技术可以帮助医生完成癫痫灶的完整离断。Dorfer 等^[1]利用 3D 脑表面导航技术结合神经导航技术避免了离断不全的风险。

手术时机是 PQE 手术的另一个重要因素，Novegno^[14]报道了 4 例 5~7 月龄婴儿的 PQD 手术，并进行了术后 5~8 年的随访，认为存在对侧持续放电的患者 PQD 手术预后不佳，同时强调需要更多病例的观察。Liang 等人^[16]也对 3 例 3 月龄婴儿 PQE 进行了手术治疗，效果良好。由于 PQE 多起病早，进展快，而早期手术可以降低进行性脑损害风险，并为脑发育提供一个重要的窗口，所以即使是术后癫痫发作控制一段时间后再复发，早期手术对于低龄儿童也具有重要意义。但低龄儿童手术风险较大，特别是多脑叶切除性手术，所以手术的年龄要根据患者的认知情况、癫痫发作频率、类型，以及医生的麻醉、儿童管理与手术能力综合评估后确定，同时优先选择创伤较小的 TPO 区离断性手术^[4,16]。

3 PQE 的术前评估与并发症

PQE 手术的术前评估需要结合症状学、脑电图、MRI 和功能影像学检查（包括 PET、SISCOM 技术等）。对于儿童癫痫，特别是儿童 PQE 的术前评估，MRI 有更加重要的地位，强调高分辨率 MRI 的全面扫描和必要时的复查；致痫病变超过中央后沟区域的 PQE 行切除性手术或离断性手术时，均应进行颅内电极埋藏脑电图检查，以确认癫痫起源和快速传导区域是否超过中央后沟。Mohamed 等^[17]对 TPO 区儿童癫痫（包括 MRI 阴性患者）进行了离断性手术，术后无发作率也达

到56%。但对于MRI阴性且PET阴性的患者是否可以行PQE手术还存在争议,对于影像学阴性但根据症状学或脑电图诊断为PQE的患者,必须进行更加全面的术前评估,包括颅内电极脑电图检查。但对于颅内电极脑电图在PQE术前评估的作用存在较大争议,一般认为TPO区范围较大,发作期脑电图显著广泛或多部位起源,颅内电极难以完全覆盖,而术中电生理技术可以较好解决运动区定位的问题,所以对于PQE患者应用颅内电极脑电图应当慎重^[3]。对于术中皮层电极在PQE的应用也存在不同意见,多数学者认为术中皮层脑电图监测时间短且范围有限、难以捕捉到发作期脑电图,而且受麻醉影响较大,对确定癫痫灶的作用有限^[3,17]。

由于TPO区癫痫手术涉及优势侧的颞叶语言区、一侧颞枕叶的视放射和视皮层、顶叶感觉区和临近的运动区,手术的一个重要风险就是功能损害,因此术中最为重要的是进行运动和语言功能保护。目前对于运动功能的保护主要是根据解剖定位和功能定位保证中央前回运动功能区和皮层下锥体束的完整。解剖定位是基于MRI进行的中央沟定位和基于DTI(diffusive tension image)技术进行的锥体束显像,术中应用导航技术显示上述结构位置。功能区定位可以通过:(1)术前进行功能MRI以显示手功能结节及脚运动结节的位置,术中进行导航显示;(2)分期手术,第一期进行颅内电极埋藏(多使用皮层下电极,也可以使用立体定位电极),清醒后电刺激方法进行完整运动区的定位;(3)术中应用感觉诱发电位监测技术定位中央沟,结合运动诱发电位监测技术核实运动区位置;(4)必要时也可以进行术中唤醒技术,利用运动区电刺激的方法进行运动区Mapping。5岁以上的TPO区癫痫患儿优势侧手术时可能出现语言功能受损,但Sugano^[10]、Wilson^[18]等都报道8岁以上儿童PQE行优势侧半球切除术或TPO区离断手术,术后语言功能恢复或无明显受损,这些患儿的病损为先天性(如皮质发育不良)或后天早期出现(如新生儿脑出血后遗症),术前其语言功能已经出现了先天的转移,研究结果提示8岁以上儿童仍可能有神经元重塑功能。Lippé^[19]认为PQE手术后语言功能可达到接受教育的程度,并且视野缺失也可部分恢复。

4 体会

癫痫外科的手术不能单纯考虑患者是否需要手术,还需考虑是否可以手术,也就是要确定癫痫相关区域,并且癫痫灶切除以后患者的获益要大于功能损害。儿童PQE(特别是皮质发育不良相关的PQE)多为药物难治性癫痫,需要早期进行术前评估,但对于致痫区域超过中央后沟的患者要考虑TPO区大范围切除或离断后仍存在癫痫控制不良的风险,手术要特别慎重。术前评估主要是关于癫痫相关区域的定位及其与功能区的关系。由于儿童期PQE的脑电图与临床症状具有不典型性和致痫区域较大等特点,作者强调高场强MRI薄层扫描和MRI-PET融合在此类患者术前评估中的重要性和必要性。PQE手术切除范围大,因为对功能损害的顾虑,临床开展相对较少,所以应特别强调功能评估的重要性。我们认为应当分层进行功能评估。第一层次是所有患者均应当完成的评估:术前的中央沟解剖定位、DTI锥体束成像、术中电生理中央沟定位和运动诱发电位;第二层次是配合较好的患者完成:术前功能MRI(或脑磁图)确定上下肢运动区位置、语言区定位和视野检查、神经心理评估(发育商、智商、记忆商和生活质量);第三层次是配合良好的患者可以考虑全面神经心理评估,必要时进行大脑半球麻醉实验和/或术中唤醒手术。颅内电极埋藏仅适用于病灶超过中央后沟且配合良好、运动功能要求较高的少数患者。由于儿童PQE手术的目的之一是提供脑发育的机会,所以对于神经心理的评估要特别重视。作者在PQE手术治理中通常使用离断性手术,但对于脑组织无明显萎缩者,主张对后部的岛盖进行部分切除,增强显露空间,减少对脑组织的牵拉和不全离断的可能性。

[参考文献]

- [1] Dorfer C, Czech T, Mühlebner-Fahrngruber A, et al. Disconnective surgery in posterior quadrant epilepsy: experience in a consecutive series of 10 patients[J]. Neurosurg Focus, 2013, 34(6): E10.
- [2] Harvey AS, Cross JH, Shinnar S, et al. Defining the spectrum of international practice in pediatric epilepsy surgery patients[J]. Epilepsia, 2008, 49(1): 146-155.
- [3] Tamburrini G, Battaglia D, Albamonte E, et al. Surgery for posterior quadrant cortical dysplasia. A review[J]. Childs Nerv

- Syst, 2014, 30(11): 1859-1868.
- [4] Daniel RT, Meagher-Villemure K, Farmer JP, et al. Posterior quadrant epilepsy surgery: technical variants, surgical anatomy, and case series[J]. *Epilepsia*, 2007, 48(8): 1429-1437.
- [5] Davis KL, Murro AM, Park YD, et al. Posterior quadrant epilepsy surgery: predictors of outcome[J]. *Seizure*, 2012, 21(9): 722-728.
- [6] Barkovich AJ, Guerrini R, Kuzniecky RI, et al. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development: update 2012[J]. *Brain*, 2012, 135(Pt 5): 1348-1369.
- [7] Battal B, Ince S, Akgun V, et al. Malformations of cortical development: 3T magnetic resonance imaging features[J]. *World J Radiol*, 2015, 7(10): 329-335.
- [8] Liang S, Wang S, Zhang J, et al. Long-term outcomes of epilepsy surgery in school-aged children with partial epilepsy[J]. *Pediatr Neurol*, 2012, 47(4): 284-290.
- [9] Sarkis RA, Jehi L, Najm IM, et al. Seizure outcomes following multilobar epilepsy surgery[J]. *Epilepsia*, 2012, 53(1): 44-50.
- [10] Sugano H, Nakanishi H, Nakajima M, et al. Posterior quadrant disconnection surgery for Sturge-Weber syndrome[J]. *Epilepsia*, 2014, 55(5): 683-689.
- [11] Nooraine J, R SK, Iyer RB, et al. Posterior quadrant disconnection for refractory epilepsy: A case series[J]. *Ann Indian Acad Neurol*, 2014, 17(4): 392-397.
- [12] Liava A, Mai R, Tassi L, et al. Paediatric epilepsy surgery in the posterior cortex: a study of 62 cases[J]. *Epileptic Disord*, 2014, 16(2): 141-164.
- [13] De Ribaupierre S, Delalande O. Hemispherotomy and other disconnective techniques[J]. *Neurosurg Focus*, 2008, 25(3): E14.
- [14] Novegno F, Massimi L, Chieffo D, et al. Epilepsy surgery of posterior quadrant dysplasia in the first year of life: experience of a single centre with long term follow-up[J]. *Seizure*, 2011, 20(1): 27-33.
- [15] Yang PF, Mei Z, Lin Q, et al. Disconnective surgery in posterior quadrant epilepsy: a series of 12 paediatric patients[J]. *Epileptic Disord*, 2014, 16(3): 296-304.
- [16] Liang QC, Otsuki T, Takahashi A, et al. Posterior disconnection in early infancy to treat intractable epilepsy with multilobar cortical dysplasia: three case report[J]. *Neurol Med Chir(Tokyo)*, 2013, 53(1): 47-52.
- [17] Mohamed AR, Freeman JL, Maixner W, et al. Temporoparietooccipital disconnection in children with intractable epilepsy[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 7(6): 660-670.
- [18] Wilson SM, Lam D, Babiak MC, et al. Transient aphasia after left hemisphere resective surgery[J]. *J Neurosurg*, 2015, 123(3): 581-593.
- [19] Lippé S, Bulteau C, Dorfmueller G, et al. Cognitive outcome of parietooccipital resection in children with epilepsy[J]. *Epilepsia*, 2010, 51(10): 2047-2057.

(本文编辑: 俞燕)