

## • 论著 •

## 儿童颅内海绵状血管瘤并发癫痫的手术治疗

吴红记<sup>1,2</sup>, 于洮<sup>2</sup>, 赵元立<sup>2</sup>

1. 保定市第一中心医院神经外科, 河北 保定 071000
2. 首都医科大学附属北京市天坛医院, 北京 100050

**摘要:**目的 明确儿童颅内海绵状血管瘤并发癫痫的手术治疗效果。方法 回顾我院从2010年2月至2014年5月经手术治疗27例儿童颅内海绵状血管瘤并发癫痫患儿的病例资料。分析儿童海绵状血管瘤的临床特点, 随访患者手术后癫痫缓解情况。手术后癫痫治疗情况用Engle's分级进行评估, 并对手术效果及预后进行分析。结果 所有患者均行手术切除。术后1例基底节区病变切除后出现对侧肢体偏瘫, 经治疗后到随访时神经功能已恢复至术前状态。1例术后出现颅内感染, 经治疗后好转出院。手术后癫痫缓解良好, Engle's分级1级25例, 2级1例, 3级1例。患者中无死亡及严重并发症患者。结论 儿童颅内海绵状血管瘤并发癫痫手术治疗可有效治疗癫痫, 并可避免海绵状血管瘤再次出血而改善患者预后。对多发病变及长期癫痫患者术前需充分评估。

**关键词:** 海绵状血管瘤; 显微外科手术; 癫痫; 儿童

## Surgical treatment of intracranial cavernous angioma with epilepsy in children

WU Hong-ji<sup>1,2</sup>, YU Tao<sup>2</sup>, ZHAO Yuan-li<sup>2</sup>. 1. Department of Neurosurgery, The First Central Hospital, Baoding, 071000, China; 2. Department of Neurosurgery, Beijing Tian Tan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China.

**Abstract: Objective** To clarify the effects of surgical treatment of intracranial cavernous angioma with epilepsy in children. **Methods** The clinical data of 27 children with intracranial cavernous angioma and epilepsy who underwent surgery in our hospital from February 2010 to May 2014 were analyzed retrospectively. The clinical characteristics of intracranial cavernous angioma in these children were analyzed. The remission of epilepsy was followed up for these children after surgery and evaluated by Engle's classification. Surgical effects and prognosis were analyzed. **Results** All patients underwent surgical resection. After surgery, 1 patient experienced contralateral hemiplegia after resection of cavernous angioma in the basal ganglia and from the time after treatment to follow-up visit, this patient's neurological function had been restored to the preoperative status. One patient experienced intracranial infection after surgery, and was improved and discharged after treatment. The remission of epilepsy after surgery was good, with 25 cases of Engle's class I, 1 case of Engle's class II, and 1 case of Engle's class III. No death or severe complication occurred. **Conclusions** The surgical treatment is an effective way to handle intracranial cavernous angioma with epilepsy, and can prevent recurrence of hemorrhage related to cavernous angioma and improve prognosis. Patients with multiple cavernous angioma lesions and long-term epilepsy should be fully evaluated before surgery.

**Key words:** Cavernous angioma; Microsurgery; Epilepsy; Child

海绵状血管瘤是脑内常见的血管性病变。儿童海绵状血管瘤患者可能具有不同于成人的临床表现, 如高出血率和病变更易增大<sup>[1-2]</sup>。但目前关于儿童海绵状血管瘤治疗的报道较少。癫痫为海绵状血管瘤患儿最常见的症状, 严重影响患儿的学习生活及生长发育, 有必要对此类患儿进行重点研究。

## 1 材料方法

## 1.1 临床资料

回顾分析我院2010年2月至2014年5月年间颅内海绵状血管瘤并发癫痫行手术治疗患儿27例, 其中男18例, 女9例, 年龄1~18岁(平均9.4岁)。所有患儿通过术前MRI确诊, 额叶病变9

收稿日期: 2015-06-24; 修回日期: 2015-08-26

作者简介: 吴红记(1975-), 男, 在读博士, 副主任医师, 研究方向: 脑血管病。

例,颞叶病变 7 例,顶叶病变 2 例,枕叶病变 2 例,基底节区病变 1 例,多发病变 6 例。左侧大脑半球病变 13 例,右侧 10 例,双侧 4 例。出血次数 0~2 (平均 0.85 次),病变大小 0.5~5 cm (平均 2.8 cm),术前癫痫时间 0.3~120 月(平均 8.9 月),随访时间 13~73 月(平均 36.8 月)。(详见附表)。所有患者术前均经脑电图(EEG)检查,17 例患者影像学病灶与棘波一致。4 例患者存在多个棘波放电区,3 例患者棘波存在于远隔区域,3 例患者未检测出棘波。

表 1

病例资料	
年龄(岁)	
范围	1~18
均数 ± 标准差	9.4 ± 5.8
性别	
男性	18
女性	9
首发症状距手术时间(月)	
范围	0.3~120
均数 ± 标准差	8.9 ± 23.4
病变大小(cm)	
范围	0.5~5
均数 ± 标准差	2.8 ± 1.1
出血次数	
未出血	5
1 次	21
2 次	1
病变部位	
额叶	9
颞叶	7
顶叶	2
枕叶	2
基底节	1
多发	6
随访时间(月)	
范围	13~73
均数 ± 标准差	36.8 ± 18.3

## 1.2 手术治疗

27 例患者根据致病灶部位不同采用相应的头皮切口手术入路,在导航、术中超声及电生理监测辅助下显微手术。所有患者均行术中脑皮层电图(ECoG)监测。2 例功能区致癫痫灶行皮层热灼术,电灼至监测下棘波消失。癫痫灶在海绵状血管瘤周围非功能区患者 16 例,在切除海绵状血管瘤时行扩大切除。4 例患者术前 MRI 检查见海马硬化,术中深部电极监测提示海马、杏仁核放电,行

海绵状血管瘤、颞极及海马杏仁核切除术。5 例患者术中未监测到异常棘波,行单纯海绵状血管瘤切除术。

## 2 结果

27 例患者均行手术切除,大多数术后恢复良好,无死亡患者。1 例基底节区病变切除后出现对侧肢体偏瘫,经治疗后随访时神经功能已恢复。1 例术后出现颅内感染,经治疗后好转出院。术后多数患者癫痫缓解良好。Engle's 分级 1 级 25 例;2 级 1 例为多发病变,术后癫痫偶有发作,发作时间及频率降低,继续口服抗癫痫药 1 年后停用,无癫痫再次发作;3 级患儿 1 例为病灶位于额叶功能区,术中对致癫痫灶皮层热灼,术后仍有癫痫频繁发作,口服抗癫痫药物可控制,至随访时停药后半年癫痫未再复发。在随访期未发现新发病变或病变复发,多发海绵状血管瘤患儿在随访时残留病变保持稳定。

## 3 讨论

海绵状血管瘤是一种先天性中枢性神经系统血管性病变,其发病机制不明。病变特征是“黑莓样”扩张的毛细血管集聚,病变内无脑组织<sup>[3,4]</sup>。患者的临床表现与病变部位有关,病变在大脑半球患者常表现为癫痫,这也是海绵状血管瘤最常见的症状<sup>[5]</sup>。海绵状血管瘤并发癫痫的手术治疗报道较多,但少有对儿童患者单独分组分析<sup>[6-8]</sup>。在儿童海绵状血管瘤的治疗中,绝大多数患儿就诊是因为临床症状反复发作多次,而癫痫也是就诊的最主要原因。本组中癫痫症状占同期入院手术患儿的 42%,与文献报道相同。在我们组中,患儿发病年龄平均为 9.37 岁,与文献中报导相似<sup>[9-10]</sup>。目前研究中具有男性发病稍多于女性的倾向,本组中男:女为 2:1。海绵状血管瘤可分为 2 种类型:散发和家族性。家族性具有多发的特征,还可有新发海绵状血管瘤形成<sup>[11-12]</sup>。在本组中 6 例为多发,2 例具有明确家族史。在随访时单发及多发患儿均未见新发海绵状血管瘤及原有病变增大。

在一系列研究中单纯病变切除对治疗海绵状血管瘤并发癫痫效果良好<sup>[13-14]</sup>。癫痫治疗效果与癫痫发病时间密切相关,长期癫痫病史和癫痫发作频率增加被认为单纯病变切除难以根治。Cohen 等<sup>[15]</sup>认为患者发病 1 次或不超过 2 月,手术后无癫痫发作;术前有 2~5 次或 2~12 月癫痫病史,75%~80% 术后无癫痫发作;术前超过 5 次或 12

月癫痫病史,术后50%患者癫痫缓解,而切除周围含铁血黄素染色组织未证明有效。笔者认为对海绵状血管瘤合并癫痫患儿应早期手术治疗,长期癫痫或高频率发作患儿应进行术前充分评估病情,对癫痫灶准确定位,术中电生理监测下手术切除。我们组中所有患者均行术中脑皮层电图( ECoG) 监测。2例功能区致癫痫灶行皮层热灼术,电灼至监测下棘波消失。癫痫灶在海绵状血管瘤周围非功能区患者16例,在切除海绵状血管瘤时行扩大切除。4例患者术前MRI检查见海马硬化,术中深部电极监测提示海马、杏仁核放电,行海绵状血管瘤、颞极及海马杏仁核切除术。我们认为多发和功能区病变引起的癫痫手术治疗效果相对较差,但在完全切除海绵状血管瘤后,口服抗癫痫药物更易控制癫痫发作。

本组中1例基底节区病变,手术采用经外侧裂入路,手术后出现对侧肢体偏瘫,但经治疗后好转。由于儿童神经功能可塑性强,有良好的代偿能力,手术后轻度的神经功能缺失多可恢复。儿童海绵状血管瘤易出血和增大,所以对功能区的海绵状血管瘤应在导航、电生理监测下采用合理的手术入路早期切除。

文献报道海绵状血管瘤手术切除具有高的全切率,手术后大部分患儿癫痫症状可得到明显缓解<sup>[2,9,10]</sup>。虽然自然史对儿童非常重要,也要做到个体化考虑,如海绵状血管瘤部位、症状、手术可行性和预期寿命。本组中多数患者术后恢复良好,做到有效治疗癫痫。儿童患者海绵状血管瘤更易出血,文献报道海绵状血管瘤第一次出血率为0.25%~3.0%/人/年,第一次出血后再次出血率4.5%~22.9%/人/年<sup>[16-18]</sup>。本组中1次以上出血为23/27例(85.2%),0.34%/人/年,稍高于文献报道。

海绵状血管瘤出血可使病变不断增大,引起药物难治性癫痫,还可引起临近神经功能损害,如引起偏瘫、失语等神经功能障碍。考虑到早期手术治疗对癫痫缓解的有效性、儿童病变的高出血性,建议儿童海绵状血管瘤合并癫痫患儿应早期进行手术治疗。

#### 参 考 文 献

- [1] Acciarri N, Galassi E, Giulioni M, et al. Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg*, 2009, 45: 81-104.
- [2] Consales A, Piatelli G, Ravegnani M, et al. Treatment and outcome of children with cerebral cavernomas: a survey on 32 patients. *Neurol Sci*, 2010, 31: 117-123.
- [3] Amin-Hanjani S, Ojemann RG, Ogilvy CS. Surgical management of cavernous malformations of the nervous system. In: Schmidek HH (Ed). *Operative neurosurgical techniques: indications, methods and results*. Philadelphia: Elsevier, Inc; 2006, 1307-1324.
- [4] 钟兵, 黄理金. 海绵状血管瘤的影像学特点. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2013, 40(5-6): 436-439.
- [5] Kivelev J, Niemelä M, Hernesniemi J. Characteristics of cavernomas of the brain and spine. *J Clin Neurosci*, 2012, 19: 643-648.
- [6] 王夫来, 王秋寒, 金澎. 以癫痫为首发症状的颅内海绵状血管瘤显微外科治疗. 立体定向和功能神经外科杂志, 2014, 27(4): 208-211.
- [7] 杨承勇, 熊云彪, 韩国强, 等. 皮质运动区颅内海绵状血管瘤的显微外科治疗. 立体定向和功能神经外科杂志, 2015, 28(1): 20-22.
- [8] 王焕明, 孙荣军, 张光璞, 等. 以癫痫为首发症状的颅内海绵状血管瘤的外科治疗. *中国临床神经外科杂志*, 2007, 12(10): 627-629.
- [9] Amato MC, Madureira JF, Oliveira RS. Intracranial cavernous malformation in children: a single-centered experience with 30 consecutive cases. *Arq Neuropsiquiatr*, 2013, 71(4): 220-228.
- [10] Lee JW, Kim DS, Shim KW, et al. Management of intracranial cavernous malformation in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*, 2008, 24: 321-327.
- [11] Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg*, 1994; 80: 422-432.
- [12] Tekkok IH, Ventureyra EC. De novo familial cavernous malformation presenting with hemorrhage 12.5 years after the initial hemorrhagic Ictus: natural history of an infantile form. *Pediatr Neurosurg*, 1996, 25: 151-155.
- [13] Stavrou I, Baumgartner C, Frischer JM, et al. Long-term seizure control after resection of supratentorial cavernomas: a retrospective single-center study in 53 patients. *Neurosurgery*, 2008, 63: 888-896.
- [14] von der Brölie C, Malter MP, Niehusmann P, et al. Surgical management and long-term seizure outcome after epilepsy surgery for different types of epilepsy associated with cerebral cavernous malformations. *Epilepsia*, 2013, 54: 1699-1706.
- [15] Cohen DS, Zubay GP, Goodman RR. Seizure outcome after lesionectomy for cavernous malformations. *J Neurosurg*, 1995, 83: 237-242.
- [16] Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg*, 1991, 75: 709-714.

- [17] Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The natural history of cerebral cavernous malformations. J Neurosurg, 1995; 83: 820-824.
- [18] Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, et al. Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. J Neurosurg, 1997, 87: 190-197.

## 2015 年国家级继续医学教育项目

### 脑梗死急诊溶栓及神经保护新进展学习班通知

项目编号: 2015 - 04 - 04 - 027( 国)

经国家卫计委批准,首都医科大学宣武医院将于 2015 年 10 月 14 日—16 日举办“脑梗死急诊溶栓及神经保护新进展学习班”(国家级继续医学教育项目)。急性脑梗死是致残率及致死率很高的疾病,目前溶栓治疗是国际公认的首选治疗手段。本学习班依托宣武医院在神经学科群的整体优势,紧密结合国际最新进展,在大量临床治疗经验的基础上对静脉溶栓、动脉溶栓、机械性取栓的患者选择和排除标准、技术操作、重症监护及超早期康复治疗等进行系统讲解及技术推广,旨在通过本学习班,在全国各地区培养一批溶栓治疗骨干力量,规范我国急性脑梗死溶栓治疗,降低患者致残率及致死率,提高我国急性脑梗死溶栓治疗整体水平。

主办单位:首都医科大学宣武医院

培训日期:2015 年 10 月 13 日 16:00 - 18:00 报到

2015 年 10 月 14 日—16 日正式授课。

培训地点:首都医科大学宣武医院

培训对象:神经内科、神经外科、急诊科等相关专业中级职称及以上人员。拟招收人数:100 人

教学内容:卒中的急诊影像评估、急诊卒中的超声评估、急诊动脉溶栓治疗、急性脑梗死的机械性血管内治疗、后循环进展性卒中的血管内治疗、急性脑卒中的神经保护治疗等。

教学方法:理论教学与临床实例相结合。

授予学分:考试合格后,授予国家级继续医学教育 I 类学分 6 分

培训费用:培训费及资料费 800 元/人,食宿可统一安排,费用自理。

报名方式:2015 年 10 月 10 日前发送邮件报名,Email: xwjxjy2014@163.com。

联系方式:010—83198930 尹老师 庞老师