

改良式解剖性大脑半球切除术治疗婴儿 痉挛性偏瘫伴癫痫的远期疗效

徐宇伦 李少武 陈炳桓 杨炯达 万选才
谭郁玲 阎希威 潘映辐 尹文刚 刘海一

摘要 为了克服解剖性大脑半球切除术的远期合并症, 作者对传统术式进行了改良, 并对 31 例婴儿痉挛性偏瘫伴癫痫的病例进行了疗效的远期随访。结果表明, 本术式死亡率为 0%, 其中 28 例癫痫发作完全停止 (占 90%), 其余 3 例基本控制。行为异常得到改善, 原有偏瘫无加重。神经影像学表现为健侧大脑半球明显向术腔发育; 病例的脑干听觉诱发电位 I 波潜伏期 (PL) 与对照组间差异无显著性意义 ($P > 0.05$)。作者认为, 应用本改良法后消除了以往术式造成的巨大硬膜下术腔的病理解剖因素, 并证实未发生常见的远期合并症。

关键词 去脑皮质术 脑性瘫痪 癫痫 诱发电位, 听觉, 脑干

Long-term results in 31 patients on total hemispherectomy modified for infantile hemiplegic epilepsy Xu Yulun, Li Shaowu, Chen Binghuan, et al Department of Neurosurgery, Beijing Tiantan Hospital, Affiliated to Capital University of Medical Sciences, Beijing 100050

Abstract To overcome long-term complications of hemispherectomy, We modified its operative method. The modified hemispherectomy was performed for 31 patients between 1985 and 1992. These patients were studied for 7 years after operation. The results showed total control of seizures in 28 children with chronic epilepsy (90%) or near-total control in the others. No deaths or delayed complications were noted but improvement in behavior and hemiplegia. CT and MRI showed marked shift of the remaining hemisphere. On brain-stem auditory evoked potentials, the latency of peak I was not variant ($P > 0.05$). The method makes the insulation of the subdural cavity from the ventricular system more reliable, and eliminates the pathological conditions.

Key words Cerebral decortication Cerebral palsy Epilepsy
Evoked potentials, auditory, brain stem

大脑半球切除术治疗婴儿痉挛性偏瘫伴顽固性癫痫和行为异常的疗效在 90% 以上, 但由于手术方法等因素使术后 4 年以上的病例中约有 30% 出现严重的晚期合并症, 即脑表面含铁黄素沉积症 (SCH), 其临床表现为神经性耳聋、梗阻性脑积水和进行性智力衰退等, 死亡率高达 50%^[1]。从 70 年代以来学者们对术式进行各种改良, 但结果不尽人意。我们对 Adams^[2] 的解剖改良式作了进一步改良 (下称改良术)。自 1986 年初至今共实施 42 例, 对术后 4 年以上的 31 例进行了远期的系统临床研究, 以证明这种

改良的手术方法行之有效, 同时为探讨人类一侧大脑半球的实际神经功能和研究大脑半球的可塑性以及一侧半球的认知功能提供证据。

临床资料与方法

一、术前资料

1 一般资料: 自 1986 年 3 月至 1992 年底, 共实施改良术 31 例。男 20 例, 女 11 例。年龄 2.5~22 岁, 平均 10.2 岁。左侧 16 例, 右侧 15 例。

2 病史: (1) 偏瘫发现时间从出生至 9 岁; (2) 所有病例都表现为顽固性癫痫 (药物系统治疗 2 年以上, 发作仍 > 4 次/月)。发作出现时间从出生当日至 9 岁; (3) 病因: 5 例有明确感染史, 7 例为颅内出血, 8 例有难产或头部外伤史, 其余原因不明。

3 体征: 均为一侧肢体偏瘫, 下肢肌力约为

作者单位: 100050 北京天坛医院神经外科 (徐宇伦、杨炯达); 北京市神经外科研究所 (李少武、陈炳桓、谭郁玲、阎希威); 中国科学院心理研究所 (尹文刚); 解放军总医院计算机室 (刘海一); 北京友谊医院神经内科 (潘映辐); 中国协和医科大学基础医学院 (万选才)

III~ IV级, 上肢 II~ III级, 远端重于近端。20 例腕掌、掌指及指间关节主动活动不能, 腱反射活跃, 巴彬斯基征(+)。其中有 5 例不能独立行走。对检查合作的 4 例行阿米妥试验, 结果均为阴性。

4 脑电图(EEG): 除 2 例为广泛脑萎缩侧慢波病灶而无棘波放电外, 其余均可见病变同侧或对侧或全导的棘波、棘慢综合波; 所有病例都有阵发或连续性的慢波活动。

5 神经心理学检查: 26 例呈接触不良, 无法测查, 仅有 5 例进行了成套量表测试, 记商(MQ)和智商(Q)。结果见表 1。

表 1 5 例心理学量表手术前后测试结果对照

病例序号	记商(MQ)		智商(Q)	
	术前	术后	术前	术后
16	50	77	46	69
17	94	102	82	84
18	42	46	42	60
19	59	83	62	83
23	75	66	45	54

6 神经影像学检查: 皆行头颅 CT, 共同特征为一侧大脑半球皮质萎缩或脑梗塞。

二、改良手术技术要点

将大脑半球切除并确认透明隔完好后, 用一大小适宜的游离颞肌肌瓣填塞同侧的 Monro 孔, 其外覆以明胶海绵, 并将肌肉海绵块两端缝固于大脑镰及小脑幕上。其后将残留的丘脑复位压盖于填塞物之上, 再翻转凸面硬膜分二层将其近端缝合于大脑镰下缘; 远端压盖丘脑后缝合于前、中颅凹底及小脑幕上, 使硬膜下腔的空间限制在最小限度。

三、本组病例进行了神经科体格检查、电生理检查、神经心理学测查和神经影像的远期检查。对神经电生理、神经心理的部分指标又在 Systat 统计软件包上进行了相关分析和 *t* 检验等统计学处理。

结 果

一、一般情况

1. 术后至本次研究时, 平均随访期为 7.3

年, 近期的检诊年龄平均为 17.5 岁, 所有病例均健康存活。体格发育与同年龄相应, 头围在 45~ 59cm 之间。

2 根据国际癫痫外科术后疗效评价标准^[3], 将术后癫痫发作的频率进行量化后分级, 结果见表 2。

表 2 术后癫痫发作控制分级及控制率

分级	量化情况	例 数
0 级	无改善	0
I 级	略微控制(~ 25%)	0
II 级	明显控制(~ 50%)	1
III 级	基本控制(~ 75%)	2
IV 级	完全控制	28

二、神经电生理学检查

1 EEG: 26 例背景脑电以 α 波为基本节律, 29 例未见棘波。

2 视觉诱发电(VEPs): 随机抽取 20 例进行了 VEPs 的检测, 在常规记录处记录到的波形分化很差。但将所有电极向术侧顺移 5cm 后, 方能记录到正常的各波潜伏期(PL)和波幅(PA)。

3 脑干听觉诱发电(BAEPs): 随机选 20 例, 先行 click 纯音刺激的主观听阈测试; 结果为 5~ 30dB; 其后进行常规 BAEPs 检测, 分术侧与健侧记录下 I 波的 PL, 同时选 52 例正常人为对照组。考虑到受检者年龄与性别在统计学上的差异而分成儿童及成人组; 两组间分术侧与健侧, 再分别与对照组进行对照。结果为儿童及成人实验术侧组的 PL 均数分别为 1.63ms (s, 0.18) 和 1.598ms (s, 0.15), 与对照组间差异无显著意义($P > 0.05$)。

三、神经心理学测查

1 语言: 本研究中无 1 例失语, 3 例语言不能充分表达(语言不连贯)。

2 行为: 病例组中 1/2 以上的病例术前伴有行为异常, 表现有伤人毁物, 性情暴躁, 易激惹或易惊吓。术后近期内尤其是癫痫发作得到控制后行为即得到改善: 易接近人, 温顺可亲, 随年龄增长逐渐容易接受教育。仅 1 例显得扭捏, 有一定程度的社交恐怖和接触不良。



3 Q 与 MQ: 采用韦氏和瑞文量表对 17 例资料完整的成套数据分析结果为, 在受正规教育年限平均不到 3 年的前提下为 Q 达 67 分, MQ 为 74 分。有 5 例进行了手术前后的 Q、MQ 对照可见各项指标都有所提高(表 1)。

四、本组病例均行 CTMRI 检查: 照头颅轴位及冠状位呈像, 显示健侧大脑半球向术腔发育, 在额、顶和枕部几乎填充术腔(图 1, 2), 均未见明确脑积水征。

讨 论

一、关于解剖性大脑半球切除术改良法

1. 经典解剖性大脑半球切除术术后远期出现的 SCH, 不仅对皮质神经元有直接毒性作用^[4], 若发生在后组颅神经(第 8 颅神经, CN VIII)则成为神经性耳聋^[5]的病理解剖基础; 发生在室管膜形成颗粒状室管膜炎^[6], 造成梗阻性脑积水。在分析这种远期合并症的成因时, 可发现半球切除后遗留一巨大的空腔, 健侧半球失去支撑力, 在头部位置剧烈变化和头部外伤时半球向术腔反复移位过程产生的剪力, 使脑表面微小血管牵拉而时时破裂出血, 血液混合脑脊液经 Monro 孔注入整个脑室和蛛网膜下腔^[6], 终致脑表面含铁血黄素沉积症的发生。为此, Wilson^[7]首次报告了利用凸面硬膜翻转的方法使脑室系统与术腔相隔离, 这是解剖性大脑半球切除术改良的第一步。Adams^[2]在此基础上以游离肌瓣阻塞 Monro 孔的方式使这一改良法又有所改进。

2 我们复习了 Adams^[2]的病例, 发现用游离肌瓣填塞 Monro 氏孔虽用意合理, 但由于受到脑脊液流体动力学和重力等因素作用, 以及 Monro 孔周围的室管膜光滑与游离肌瓣不易发生粘连, 使得这种单纯填塞不能保证该肌瓣在位可靠。特别是, 如果填塞物脱落并进入脑室系统可能会加入人为的梗阻性脑积水因素。因此, 我们设计并采用上述进一步改良法。

二、改良法远期结果的神经解剖学

1. 本组 31 例病例中, 有 28 例于术后的第 1 ~ 2 年健侧大脑半球逐渐向术腔发育, 终致基

本填充术腔(图 2)。除神经影像的表现外, 本组的 VEPs 实验须将记录电极向术侧平行移动 5cm 时才获得潜伏期为 100ms(P100)分化良好的波形。表明改良后的整个健侧半球连同视觉中枢的枕叶内侧面向对侧发育。这也从功能解剖学的角度证实了大脑半球向术腔填充的现象。

2 在大脑半球切除术远期疗效的临床意义中表明, 改良法除填塞 Monro 孔并缝合固定填塞物外, 仍吸收采纳硬膜外腔再造的方法, 因此无论从理论上还是从实践中都克服了术后近期残存半球的切变效应而没有发生硬膜下活动性出血和急性致命性脑干移位^[8]的并发症。而只有同侧 Monro 孔的填塞与固定, 方使健侧大脑半球得以发育, 并占据整个凸面颅腔(图 1)。正是由于这种发育带来的容积效应所产生的自身支撑作用, 才能永久性的消除术后远期半球摆动的病理解剖因素。普遍认为解剖性大脑半球切除术的远期合并症发生于术后 4~20 年^[9]或更长的时间^[10]。本组病例术后最长期限为 10 年; 尽管不及文献报道的最长年限, 但从本研究的解剖形态特征来看, 这种进一步改良法不仅目前没有发生常见的远期合并症, 而且还可以推测今后再发生的可能性也很小。

三、远期合并症与电生理学研究

普遍认为 CN VIII 的蜗后段病变时, BAEPs 的表现应为 I 波 PA 和 PL 的改变^[11]。本组病例 BAEPs 中 I 波的 PL 和 PA 均值与匹配的正常对照组均值间无显著性差异, 再结合病例组所有病例的主观听阈均在正常范围(5~35dB)的结果, 又从电生理的角度说明了本组病例术后远期的 CN VIII 解剖与功能是正常的。进而也表明没有出现已往半球切除术后远期因 SCH 所致神经性耳聋的合并症征象。

(本文图 1, 2 见插页图第 62 页)

参 考 文 献

- 1 Girvin JP. Complications of epilepsy. In: Luders H. ed. Epilepsy surgery. New York: Raven Press, 1992. 653~660
- 2 Adams CBT. Hemispherectomy—a modification. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1983, 46: 617.

3 Adler J, Erba G, Winston KR, et al Results of surgery for extratemporal partial epilepsy that began in childhood Arch Neurol, 1991, 48: 133

4 Tomlinson BE. Superficial hemosiderosis of the central nervous system. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1964, 27: 332

5 Matheson JM, Truskett P, Davies MA, et al Hemispherectomy: a further modification using omentum vascularized free flaps Aust N Z J Surg, 1993, 63: 646

6 Goodman R. Hemispherectomy and its alternatives in the treatment of intractable epilepsy in patients with infantile hemiplegia Dev Med Child Neurol, 1986, 28: 251.

7 Wilson P. Cerebral hemispherectomy for infantile hemiplegia: a report of 50 cases Brain, 1970, 93: 147.

8 Cabieses F. Fatal brain-stem shift following hemispherectomy. J Neurosurg, 1957, 14: 74

9 Peacock WJ. Hemispherectomy for the treatment of intractable seizures in childhood Neurosurg Clin North Am, 1995, 6: 594

10 Strowitzki M, Kiefer M, Steudel W I Acute hydrocephalus as a late complication of hemispherectomy. Acta Neurochir (Wein), 1994, 131: 253

11 Hall JW III Neurodiagnosis: eighth cranial nerve, cerebellopontine angle, and extraaxial pathology. In: Hall JW III ed. Handbook of auditory evoked responses Boston: Allyn and Bacon, 1992 385~ 418

(收稿: 1996-10-18 修回: 1997-05-15)

(本文编辑: 张 钰)

中华外科杂志第九届编委会名单

- 总 顾 问 裘法祖
- 顾 问 黄志强 王澍寰 薛淦兴
- 名誉总编辑 吴孟超
- 总 编 辑 朱 预
- 副 总 编 辑 杜如昱 张宝仁 吴在德 党耕町 顾方六 黄 庭
- 编辑委员会委员(按姓氏笔划排列)
- 马承宣 马廉亭 马腾骧 王 宇 王 炜 王 果 王天佑
- 王玉琦 王亦聰 王其彰 王鹏志 孔繁祜 叶蓁蓁(女)
- 朱 预 孙玉鹗 孙家邦 刘永雄 刘效恭 杜如昱 何三光
- 陈孝平 汤钊猷 杨广顺 杨庆铭 杨春明 李 宁 李国章
- 肖光夏 张 钰 张大为 张元芳 张宝仁 张明良 张圣道
- 张镜方 郑 树(女) 金清尘 周良辅 吴在德 吴言涛
- 赵定麟 赵雅度 侯树坤 胡有谷 胡蕴玉(女) 郭振荣
- 党耕町 荣国威 祝庆华 祝学光(女) 韩 明 徐莘香
- 顾玉东 顾方六 唐天驷 夏亮芳(女) 黄洁夫 黄 庭
- 靳 冰 梅 骅 萧明弟 管 珩(女) 黎沾良 潘瑞芹
- 谭毓铨 戴 戎