

小脑损伤相关癫痫

Lesional cerebellar epilepsy: a review of the evidence

Foit NA, et al. J Neurol. 2017 Jan;264(1):1-10

REVIEW

Lesional cerebellar epilepsy: a review of the evidence

Niels A. Foit^{1,2} · Vera van Velthoven¹ · Reinhard Schulz⁵ · Ingmar Blümcke³ ·
Horst Urbach^{2,4} · Friedrich G. Woermann⁵ · Christian G. Bien⁵

前言

自1940年以来，陆续有文献报道皮层下结构引发癫痫发作，颠覆了认为癫痫发作只起源于大脑皮层神经元的经典概念。动物研究已证明刺激小脑可诱发癫痫发作，因此，癫痫发作也可能起源于小脑，尤其是由不典型增生肿块导致的癫痫发作。然而，这种癫痫综合征的常见特征尚未充分明确。为此，德国Foit NA等通过检索Medline，分析了28篇文献，总结了小脑损伤相关癫痫（LCE）的病理生理和临床特征。

LCE的临床表现

●偏侧面肌痉挛（HFS）：

- 面神经区阵发性的、刻板性强直，和/或阵挛性肌肉收缩，可伴有自主神经症状，如呼吸急促、对侧眼和头偏转、震颤样运动，或非特异性患侧肢体运动症状。
- 出生后最初几天或婴儿早期出现癫痫发作。
- 尽管每次发作时间<1分钟，但HFS可反复发作或每天集中发作。
- 患者意识存在，但可能进展为癫痫持续状态，可伴发复杂部分性发作及HFS继发全面性发作。

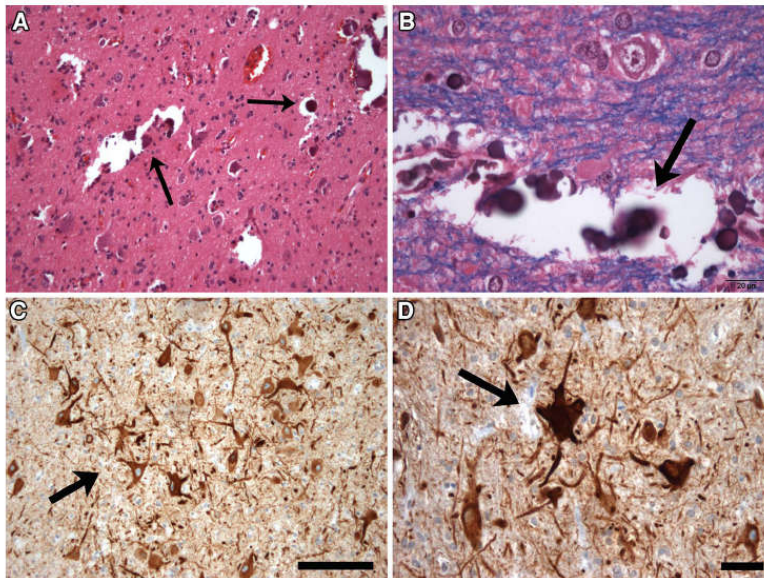
●肌阵挛性发作：

- 肌阵挛性肌肉抽搐主要分布在四肢，疾病进展过程中可出现节段性及进行性肌阵挛癫痫。
- 肌阵挛可与HFS共存。

●复杂部分性发作或全面性发作： 极少见，类似于常见的大脑皮层癫痫。

LCE的组织病理学

主要表现为胶质神经肿瘤或错构瘤性病变，以及毛细胞型或低级别胶质瘤、仅有胶质细胞增生或无任何具体的组织病理学表现。



- A：星形胶质细胞基质中多个扩大和畸形的神经元集群；
- B：有髓神经纤维束；
- C：营养不良性钙化；
- D：神经丝蛋白SMI32在胞浆内积累

LCE的神经影像学



节细胞胶质瘤出现T1低-等信号及T2高信号。1/3节细胞胶质瘤存在钙化，50%可有结节状强化。瘤周脑水肿少见。节细胞瘤在T1和T2上呈低信号，但在FLAIR影像呈高信号。T2高信号和囊变偶会出现，实性部分强化。

错构瘤病变影像学可能表现为正常，MRI T1和T2上可与周围灰质等信号，无增强，可出现白邻近白质信号改变。

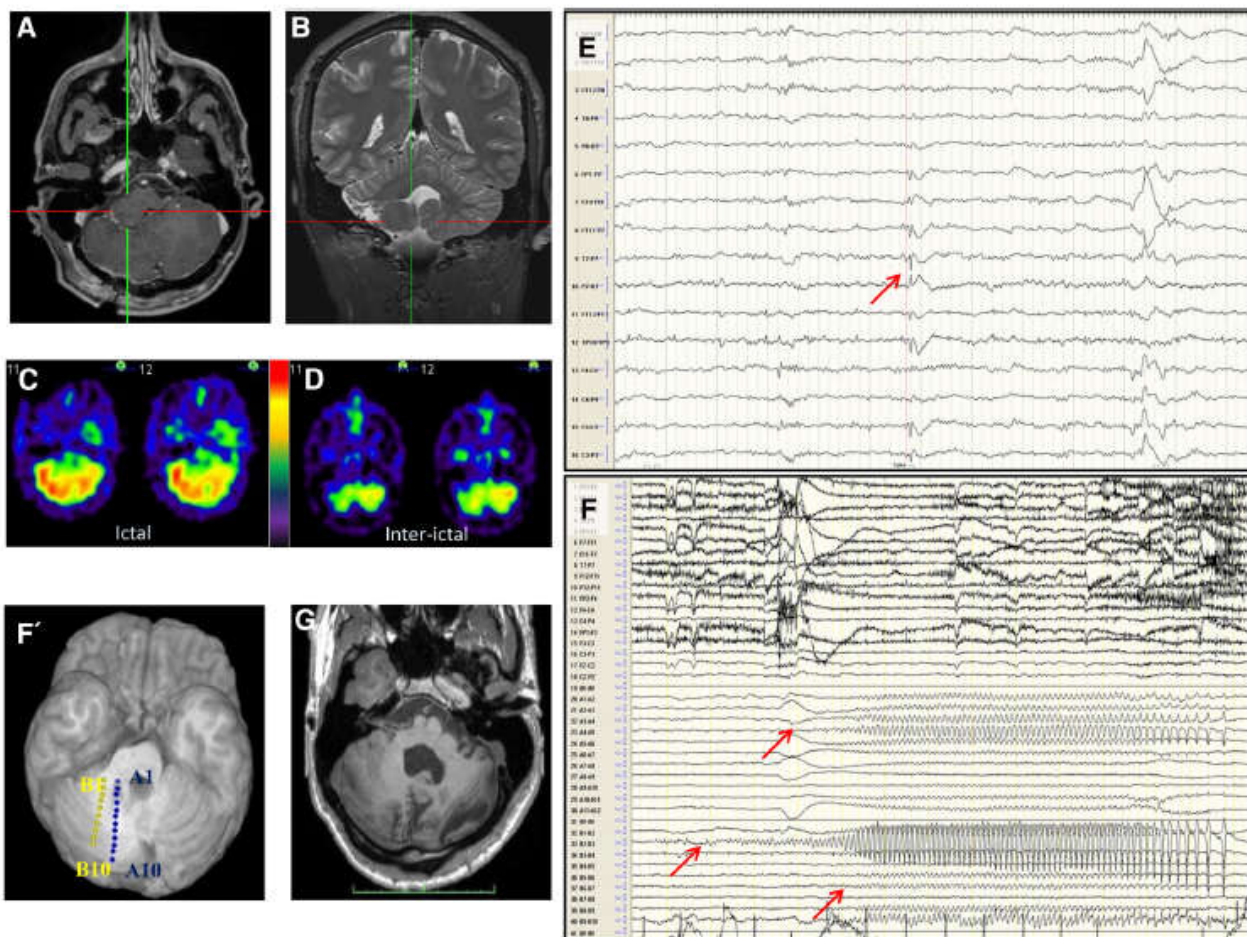
核医学检查可帮助定位致痫灶，如正电子发射断层扫描(PET)成像及单光子发射计算机断层扫描(SPECT)。

LCE的电生理学

- 大多数患者发作期和发作间期脑电图（EEG）正常。
- 先进的后处理技术，如EEG背景活动平均技术和电/磁源成像可有效证实小脑发作。

癫痫病灶的准确定位是皮层下癫痫综合征综合管理面临的重要挑战。虽然侵入性记录设备仍是识别癫痫病灶的“金标准”，但现代成像技术，如弥散张量成像或电源成像这样的后处理方法，可能足以识别皮层下癫痫的起源。

HFS为发作表现的患者示例



A-B: 术前MRI证实T1-等信号、T2等信号病灶，邻近右侧小脑下脚；

C: SPECT成像显示病变发作期高灌注；

D: 发作间期低灌注；

E: 发作间期脑电图显示左侧颞顶叶发作间期尖波；

F: 立体脑电图确定接触病灶内B2-B3每10秒发作模式，进一步传播到电极A；

G: 病灶次全切除术后近期随访癫痫无发作

LCE的病理生理学因素

小脑胶质神经元肿瘤致病

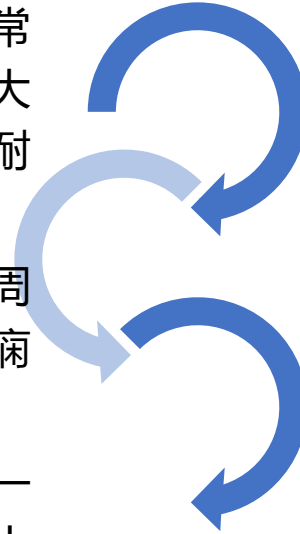
- 胶质神经元肿瘤(GNTs)含大量异常神经元细胞，是众所周知的导致大脑皮层早期癫痫发作的原因，且耐药率高。
- 而GNTs是内在致痫灶还是因肿瘤周局部皮层发育不良(FCD)引起癫痫发作仍存在争议。
- 临床证据依然支持内在致痫灶这一概念，因为立体EEG成功记录了小脑GNT的典型癫痫发作。

脑干压迫导致小脑癫痫发作

- 近几年提出两种小脑发作的病理生理学理论：桥小脑角或小脑病灶区内致痫性短暂压迫。小脑病变的癫痫发作可能扩散到颅神经核或网状结构，分别导致面部肌肉抽搐或恶心。

下丘脑和小脑错构瘤致病

- 下丘脑错构瘤（HH）是公认的皮层下癫痫的内在致痫灶。
- 小脑错构瘤与HH均接近脑室（LCE：第四脑室；HH：第三脑室），尽管癫痫发作形式不同，两者却惊人的相似。
- 小脑错构瘤和HH均存在发作性血流灌注的变化，且电临床证据已记录到病灶内的阵发性神经元活动。



LCE的治疗和预后

- **LCE通常是药物难治性的**

- 对于大多患者来说，单用抗癫痫药物不能很好的控制癫痫，而手术切除可以达到较满意的结果（定义为随访至少3个月达到Engel分级I级）。
- 目前尚不清楚对于LCE是否需要尝试扩展切除来达到满意结果还是次全切除就已足够。

- **LCE通常发生在婴儿早期阶段，持续发作可能影响小脑正常功能**

- 虽然手术切除是有效治疗方法，但理想手术时机尚未确定。
- 既往研究表明，3个月内进行手术对神经系统结局有利，提示需进行早期手术干预。