

· 病例报道 ·

Dyke-Davidoff-Masson 综合征癫痫持续状态伴急性交叉性小脑失联络一例

余红, 林钱森, 孟莉

【关键词】 交叉性小脑失联络; 癫痫持续状态; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2; R742 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2024)03-0427-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.03.022

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,31岁,因发作性抽搐20余年,抽搐发作9小时入院。20余年前患者首次出现强直性阵挛发作,于入院前9小时再发抽搐,发作时双上肢阵挛性抽搐、双下肢强直阵挛性抽搐,伴意识丧失,每次持续4~5 min,发作间隔意识未恢复至基线水平。查体部分合作,左上肢肌力0级,左下肢肌力1级。颅脑MRI检查:入院前5个月常规颅脑MRI平扫示右侧大脑半球萎缩并同侧颅骨骨质不均匀增厚及鼻窦过度通气,脑实质未见明显异常信号。入院第5天行颅脑MRI平扫、MRA及MRS检查。颅脑MRI平扫示右侧大脑半球萎缩并可见片状异常信号, T_1 WI呈低信号(图1), T_2 WI呈高信号(图2), T_2 FLAIR序列呈高信号(图3),DWI呈高信号(图4、5),相应区域ADC呈低信号(图6),并同侧侧脑室扩大,中线结构稍向患侧偏移,同侧华勒氏变性并大脑脚、基底节核团及丘脑萎缩,伴同侧颅骨骨质不均匀增厚及鼻窦过度通气。颅脑MRA未见明显异常(图7),颅脑MRS示右侧大脑半球较对侧正常脑组织NAA峰稍降低、Cho峰稍升高。入院第16天(抗癫痫治疗后)复查示,与前片(图4、5)对比,右侧大脑半球DWI高信号范围较前缩小,ADC图呈相对高信号,左侧小脑半球DWI高信号基本消退(图8)。

讨论 Dyke-Davidoff-Masson综合征(Dyke-Davidoff-Masson syndrome,DDMS)于1933年首次被报道,属于中枢神经系统罕见疾病,主要的临床表现为癫痫持续性发作、对侧肢体偏瘫、智力发育迟缓、面部不对称,典型影像学表现为脑实质改变(单侧大脑萎缩并同侧侧脑室扩张,中线结构移位,同侧华勒氏变性、萎缩,交叉性小脑性失联络或交叉性小脑萎缩等)及颅骨代偿性改变(颅骨内板与板障增厚伴鼻窦过度通气等)。本病例符合典型DDMS的影像表现,结合癫痫

持续状态(强直阵挛发作大于30 min)及对侧肢体偏瘫的临床症状可对其做出明确诊断。

交叉性小脑失联络(crossed cerebellar diaschisis, CCD),亦作交叉性小脑神经机能联系不能,是指幕上脑组织病变继发对侧小脑半球血流及代谢减低的现象^[1]。大脑皮质-桥脑-小脑(cortical-ponts-cerebellum, CPC)纤维束通路的受损或阻断是导致CCD发生的解剖学因素。中枢神经系统疾病累及CPC通路时可引起CCD现象,以脑梗死最常见,而在癫痫发作性疾病中很少被报道。癫痫持续状态(status epilepticus, SE)的癫痫发作 t_1 及 t_2 时间定义为:强直-阵挛发作 t_1 为5 min, t_2 为30 min;伴意识障碍的局灶性发作 t_1 为10 min, t_2 为>60 min;失神发作 t_1 为10~15 min, t_2 未确定。癫痫持续状态时,长时间兴奋性突触活动可使神经功能通路受到抑制或中断导致幕下远隔部位的功能降低^[2],出现小脑血流和代谢平衡受损,进而导致组织缺氧、无氧糖酵解、钠钾泵衰竭,最终出现细胞毒性水肿^[3],进而在DWI和 T_2 WI序列上表现为高信号,也可以通过正电子发射断层扫描、CT灌注成像、磁共振灌注成像^[4]、磁共振功能成像检测到。本病例患者表现为癫痫持续状态,入院第5天DWI示右侧大脑半球及左侧小脑半球呈斑片状、片状高信号,结合颅脑MRA未见明显异常及相应的临床症状可排除血管病变导致的脑梗死所继发的CCD,最终诊断为癫痫持续状态所致急性交叉性小脑失联络。

在预后方面,癫痫相关的CCD患者在癫痫发作完全控制后,通常在几周内达到临床功能的完全恢复和放射学消退^[1],很少会进展为交叉性小脑萎缩,其可能的病理机制尚不明确。本病例患者入院第16天(抗癫痫治疗后)DWI复查示,右侧大脑半球及左侧小脑半球的弥散高信号逐渐消退,且未出现小脑功能障碍的临床症状。

DDMS癫痫持续状态伴急性交叉性小脑失联络的影像表现需要与脑梗死继发CCD和线粒体脑肌病伴高乳酸血症和卒中样发作(MELAS)进行鉴别,三

作者单位:410008 长沙,湘雅医院放射科(余红、孟莉); 362000 福建,福建医科大学附属泉州第一医院放射科(林钱森)

作者简介:余红(1998—),女,江西上饶人,硕士研究生,主要从事神经系统影像诊断工作。

通讯作者:孟莉, E-mail: mengli@csu.edu.cn

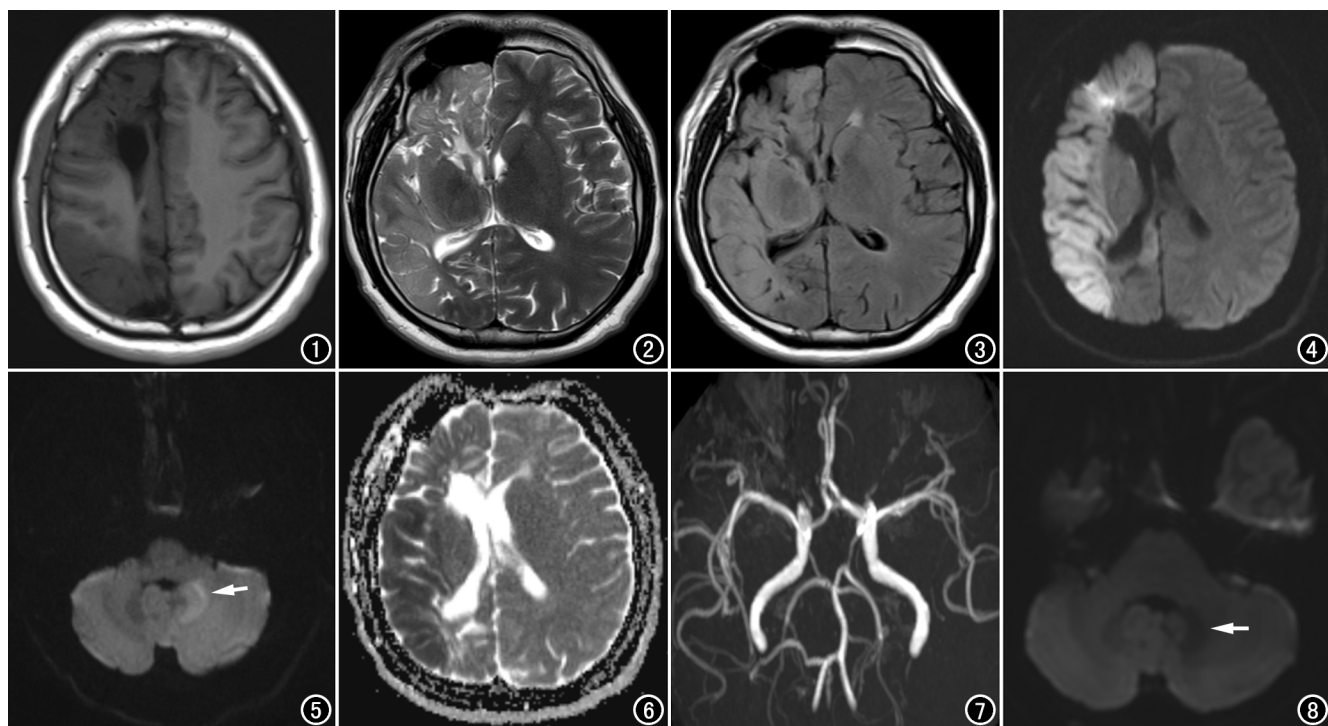


图1 右侧大脑半球萎缩合并同侧颅骨增厚, T_1 WI 示右侧大脑半球呈片状低信号。图2 T_2 WI 示病灶呈高信号, 同侧鼻窦过度通气。图3 T_2 FLAIR 示病灶呈高信号。图4 DWI 示右侧大脑半球片状高信号。图5 DWI 示左侧小脑半球斑片状高信号(箭)。图6 ADC 图示病灶呈低信号。图7 MRA 示颅内血管未见明显异常。图8 抗癫痫治疗后复查 DWI 示左侧小脑半球高信号较前基本消退(箭)。

者均可表现为单侧大脑半球及对侧小脑半球的 DWI 高信号。①脑梗死继发 CCD, 影像特点为按大脑血管供血区分布的 DWI 高信号且颅脑 MRA 可出现颅内大动脉的狭窄或闭塞^[5], 当脑梗死体积较大、同时累及皮质桥小脑束可并发 CCD, 结合临床表现可明确诊断。而癫痫持续状态继发 CCD 可出现不按大脑血管供血区分布的 DWI 高信号^[6], 且其影像改变通常是可逆的, 常见的受累部位包括皮层/皮层下、基底节区、白质、胼胝体及小脑, 而临床上通常无特异性表现。②线粒体脑肌病伴高乳酸血症和卒中样发作综合征(mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes syndrome, MELAS), 卒中样发作在临床上也可表现为癫痫发作, 影像学表现为不按血管分布的 DWI 高信号, 但病灶还具有多灶性、非对称、游走性的特点, 典型 MRS 卒中发作区可出现倒置的双乳酸峰^[7], 结合血或脑脊液乳酸增高、肌肉活检或基因检查可进行鉴别诊断。

根据右侧大脑萎缩并同侧侧脑室扩张, 左侧小脑半球 DWI 弥散受限高信号的典型影像改变并结合临床表现可明确诊断 DDMS 癫痫持续状态伴急性交叉性小脑失联络。目前, 已有很多关于 CCD 的影像学及临床研究, 但 DDMS 癫痫持续状态继发 CCD 的病例报道很罕见, 其临床表现、发病部位及影像学表现与脑梗死继发 CCD、线粒体脑肌病伴高乳酸血症和卒中样

发作存在较多重叠, 结合影像学特点及临床表现、实验室检查、基因检查可进行鉴别。早期识别 DDMS 癫痫持续状态继发 CCD 的影像征象, 重视其演变过程, 对临床诊疗及预后评估具有重要的意义。

参考文献:

- [1] Yokota H, Ida Y. Crossed cerebellar diaschisis in status epilepticus [J]. Neurochirurgie, 2019, 65(6): 425-426.
- [2] Samaniego EA, Stuckert E, Fischbein N, et al. Crossed cerebellar diaschisis in status epilepticus [J]. Neurocrit Care, 2010, 12(1): 88-90.
- [3] Belfkih R, Khayat OG, Berkaoui A, et al. Crossed cerebellar diaschisis in the setting of a convulsive status epilepticus: a rare clinical and radiological entity [J]. Radiol Case Rep, 2021, 16(10): 2913-2915.
- [4] Won J, Choi DS, Hong SJ, et al. Crossed cerebellar hyperperfusion in patients with seizure-related cerebral cortical lesions: an evaluation with arterial spin labelling perfusion MR imaging [J]. Radiol Med, 2018, 123(11): 843-850.
- [5] 陈妙玲, 梁满球, 邹玉坚, 等. DWI-ASPECTS 对大脑中动脉供血区急性脑梗死患者早期神经功能恶化的预测价值 [J]. 放射学实践, 2022, 37(7): 813-817.
- [6] Huang TH, Lai MC, Chen YS, et al. Brain imaging in epilepsy-focus on diffusion-weighted imaging [J]. Diagnostics (Basel), 2022, 12(11): 2602.
- [7] 胡颖, 张跃, 朱文珍. 多模态影像学检查诊断 MELAS 综合征的价值分析 [J]. 放射学实践, 2020, 35(8): 993-998.

(收稿日期: 2023-04-06 修回日期: 2023-07-24)