

Dyke-Davidoff-Masson 综合征患者单侧急性脑梗死致双侧肢体偏瘫 1 例临床分析

李欢 战甜 于向明 刘又玮

【中图分类号】 R743.3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2024)01-0091-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2024.01.017

Dyke-Davidoff-Masson 综合征 (Dyke-Davidoff-Masson syndrome, DDMS) 是一种罕见的神经系统疾病,多数由于围产期或婴幼儿时期的脑损伤引起,其典型的临床特点为癫痫、轻偏瘫、精神发育迟滞,典型的影像学表现为偏侧脑萎缩、同侧侧脑室扩大、额窦扩大。急性脑梗死 (Acute ischemic stroke, AIS) 是一种神经内科常见病,前循环供血区脑梗死多表现为病灶对侧偏瘫和/或偏身感觉障碍,极少数 AIS 导致同侧轻偏瘫 (Ipsilateral hemiparesis, ILH), 双侧肢体同时瘫痪起病的 AIS 临床罕见。本研究报道 1 例 DDMS 患者单侧 AIS 致双侧肢体偏瘫患者,旨在探讨 DDMS 的诊治难点及 DDMS 患者双侧肢体偏瘫的发病机制,以提高临床医师对本病的认识。

1 临床资料

患者,男,37 岁,未婚,主因“四肢活动不灵 2 d”于 2022 年 12 月 2 日入院。患者 2022 年 11 月 30 日晨起后发现四肢活动不灵,坐立困难,行走需人搀扶,双上肢可抬举过头,右手尚能持物,左手持物费力,未行特殊处置,现为诊治来本院就诊;患者为足月顺产,2 岁时出现不明原因发热,体温最高 40.0℃,2 d 后突发意识不清、肢体抽搐,症状持续不缓解,家属诉其意识障碍持续 3 d 后苏醒,在当地医院就诊治疗好转后出院,遗留左眼内收不全及双眼眼震;此后每年发生 1~2 次发作性双眼向左侧凝视、右侧肢体抽搐,随后意识丧失、大小便失禁,每次持续 1~2 min 缓解,曾辗转多家医院诊治,考虑癫痫,并口服“卡马西平片,0.1 g/次,3 次/d”药物治疗;患者智能逐渐减退,学习及体能不佳,行走右腿稍拖曳,右手持物偶有掉落;3 年前患者上述症状发作频率明显增加,每月发作 2~5 次,症状性质同前,在当地医院就诊后诊断为难治性癫痫,加量至“卡马西平片,0.2 g/次口服,3 次/d”治疗,仍不时发作;既往无肝炎、结核、乙肝、梅毒等传染病史;无吸烟、饮酒嗜好;无家族遗传病史。内科查体未见明显异常。神经系统查体:神志清楚,精神不振,言语笨拙,记忆力、计算力 (100-7=?) 减退,定向力、理解力、判断力正常,左眼外展位,双眼可见自主水平眼震,固视可部分抑制,双眼视力正常,双眼瞳孔等大等圆,直径约 3.0 mm,对光反射灵敏,双耳听力正常,伸舌居中,咽反射对称,右侧肢体肌力 4

级,左侧肢体肌力 3 级,双侧肢体肌张力正常,深浅感觉无异常,双侧巴彬斯基征阳性。入院后实验室检查:肝功能、肾功能、心功能、电解质、血常规、大小便常规均正常;凝血常规正常;传染病八项正常;血管炎 4 项正常;抗核抗体谱正常。颈部血管彩超、经颅多普勒超声 (Transcranial doppler, TCD) 未见异常。颅脑磁共振成像 (Magnetic resonance imaging, MRI) 显示右侧半卵圆中心急性脑梗死,左侧额颞顶叶及海马脑萎缩,左侧侧脑室后角扩张,同侧额窦扩大 (图 1);颅脑扩散张量成像 (Diffusion tensor imaging, DTI) 显示左侧白质纤维较对侧减少,左侧皮质脊髓束较对侧减少,椎体交叉存在 (图 2)。视频脑电图显示左侧颞区周期性异常放电。诊断:(1)急性脑梗死;(2)Dyke-Davidoff-Masson 综合征,给予阿司匹林肠溶片,0.1 g/次口服,1 次/d;瑞舒伐他汀钙片,10 mg/次口服,1 次/晚;丁苯酞氯化钠注射液 100 mL 静滴,2 次/d;丙戊酸钠缓释片,0.5 g/次口服,3 次/d,联合左乙拉西坦片,500 mg/次口服,2 次/d 治疗后患者四肢肌力好转 (出院时左侧肢体肌力 4 级,右侧肢体肌力 5 级),癫痫发作次数减少,目前仍在定期随访患者。

2 讨论

DDMS 是一种神经系统罕见病,其人群中患病率不详,但男性、左侧大脑半球更易患病;DDMS 的诊断主要基于病史、临床症状及影像学表现;根据发病时间不同 DDMS 可分为先天性和后天性两种亚型,前者主要与妊娠期感染、血管闭塞等脑损伤相关,后者主要与早产、外伤、肿瘤、脑血管病、感染、高热惊厥等脑损伤相关。高热惊厥是儿童最常见的急性良性神经系统疾病,但本患者 2 岁高热后出现癫痫持续状态,治疗好转后仍反复多次出现局灶性癫痫、强直阵挛性癫痫等表现,因此本患者早期临床表现更符合儿童发热感染相关性癫痫综合征 (Febrile infection-related epilepsy syndrome, FIRES) 诊断标准。FIRES 是新发难治性癫痫持续状态的一种亚型,其病因不详,起病前 24 h-2 周内多有发热前驱史,该病慢性期多发展为难治性癫痫,可伴有不同程度的认知功能、运动障碍等后遗症,与 DDMS 的临床特征一致。FIRES 患者多数预后不良,且尚缺乏长期影像学随访研究。因此,FIRES 是否在远期发展成 DDMS,有待于进一步观察研究。DDMS 的核心临床表现为癫痫、对侧轻偏瘫、精神发育迟滞,但临床也报道了一些其他体征如听力减退、面部不对称、外耳畸形、精神分裂症等。多数 DDMS 患者在年幼时仅表现为癫痫,并无影像学改变,故大多数 DDMS 患者在成

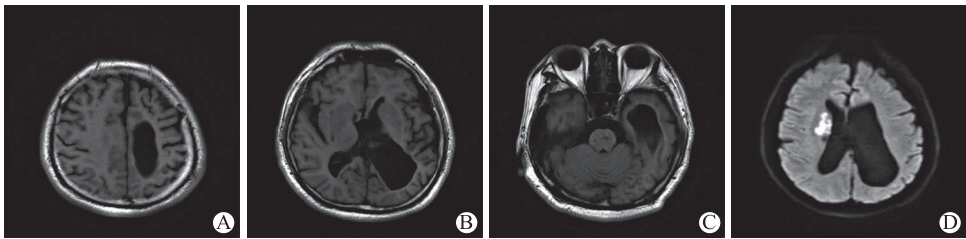


图 1 Dyke-Davidoff-Masson 综合征患者颅脑 MRI 可见左侧额颞顶叶脑萎缩(A 为 T₁ WI 轴位),左侧侧脑室后脚扩张、额窦扩大(B 为 T₁ WI 轴位),左侧海马萎缩(C 为 T₁ WI 轴位),右侧半卵圆中心急性脑梗死(D 为 DWI 轴位)

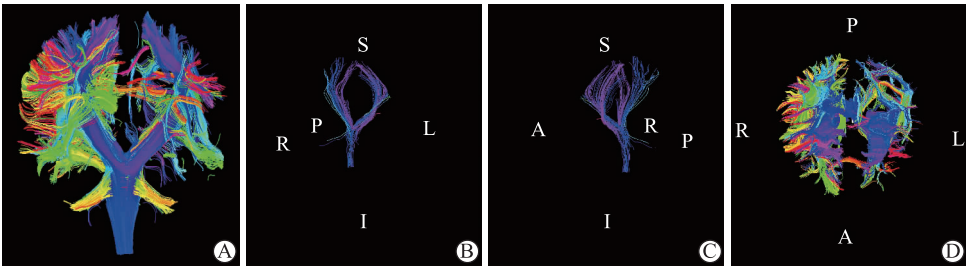


图 2 Dyke-Davidoff-Masson 综合征患者颅脑扩散张量成像(Diffusion tensor imaging,DTI)显示左侧白质纤维较对侧减少(A,D),左侧皮质脊髓束较对侧减少,椎体交叉存在(B,C)

年后被诊断。Lammle 等人研究发现,诊断 DDMS 时的年龄在 8~75 岁,中位年龄为 26 岁。本研究患者诊断年龄为 37 岁,临床症状表现为癫痫、对侧轻偏瘫、精神发育迟滞,与既往研究一致。

影像学检查是诊断 DDMS 的必备条件,其典型影像学特征为偏侧脑萎缩、同侧侧脑室扩大、额窦筛窦的扩大,但也有部分患者发现基底神经节、颞叶海马、大脑脚、中脑及小脑萎缩。Dilber 等人研究发现,先天性 DDMS 患者多表现为同侧的小脑萎缩,而基底神经节无萎缩,而后天性 DDMS 多表现为对侧小脑萎缩伴对侧基底神经节萎缩,后者的发病机制考虑与皮质-脑桥-小脑-红核-丘脑通路损伤有关,但前者的机制尚不清楚。Carrasco 等人研究发现,先天性 DDMS 的另 1 个影像学特征为脑沟消失性脑萎缩,而后天性 DDMS 为脑沟存在性脑萎缩。本患者的影像学检查提示左侧额叶、顶叶、颞叶及海马脑萎缩,脑沟变深,左侧侧脑室后脚扩张,同侧额窦扩大,无基底神经节、中脑及交叉性小脑萎缩等影像学,符合典型后天性 DDMS 的影像学特征。DDMS 的治疗主要包括癫痫的治疗和肢体功能锻炼。由于本病引起的癫痫多为难治性癫痫,其脑电图多表现为周期性癫痫放电,因此丙戊酸钠、左乙拉西坦等抗癫痫药物能很好缓解症状。虽然多个研究表明,大脑半球切除术是治疗难治性癫痫和偏瘫患儿的首选治疗方法,其有效率达到 85%,接受大脑切除手术的难治性癫痫患儿通常病变对侧肢体功能恢复良好,但此治疗方法创伤性较大,对于发病年龄较大、偏瘫较轻的患者并不适用;同时偏瘫的物理治疗、言语缺陷的物理治疗、精神咨询等康复治疗方法也是改善 DDMS 患者生活质量的重要手段,应该引起临床医生关注。

由于皮质脊髓束交叉支配对侧肢体,幕上一侧 AIS 往往引起对侧肢体偏瘫,但本患者第 1 次 AIS 发病时即出现双

侧肢体偏瘫(对侧肢体偏瘫,同侧肢体 ILH),此种现象较为罕见。Mala 等人研究发现,部分 2 次同侧半球的 AIS 可以导致双侧肢体偏瘫,其原因主要为脑梗死后恢复主要经过 3 个过程:梗死周围区域的突触建立、次级运动区的募集和健侧半球的皮质功能重建,其中部分 AIS 患者建立了同侧的皮质脊髓束支配同侧肢体的机制,当既往脑损伤一侧皮质再次损伤后可以出现对侧偏瘫伴随同侧的 ILH。同时 Carrasco 等人总结了其他几个 ILH 的可能机制:①皮质脊髓束不交叉;②患侧半球通过胼胝体连接健侧半球并激活其功能;③Kernohan-Woltman 现象或者对侧大脑脚对天幕游离边缘的牵拉。本患者 DTI 序列显示左侧白质纤维减少,左侧皮质脊髓束较右侧发育不良,但椎体束交叉存在,胼胝体发育良好,无肿瘤、血肿等占位效应。因此,本研究推测本患者在 DDMS 疾病慢性进展过程中逐渐形成了右侧皮质脊髓束支配双侧肢体的可能。有研究发现,儿童大脑比成人脑更有可塑性,皮质损伤后通常会有更好的功能恢复,儿童大脑损伤可以通过健侧皮质脊髓束的重塑支配同侧肢体,改善肢体运动功能。以上研究支持了本研究的推论。

综上所述,DDMS 是一种具有特殊临床、影像学特征的疾病,其病因较为复杂,治疗难度较大,且其是否与 FIRES 等儿童癫痫相关,需要进一步的随访研究。DDMS 患者在慢性病程发展过程中存在神经纤维的重构,因此健侧的脑梗死可以导致双侧肢体的偏瘫。儿童期行大脑半球切除术可以很好地治疗 DDMS,但最佳手术时机有待于进一步研究。本研究丰富了青年脑卒中的谱系,有助于临床医师提高 DDMS 患者脑梗死发病机制的认识。

利益冲突:所有作者声明不存在利益冲突。
(2023-07-06 收稿)