

# 表现为颞叶癫痫的灰质异位 1 例报道

凡芳 唐柏林 王安平

【中图分类号】 R742.1    【文献标识码】 A    【文章编号】 1007-0478(2022)06-0563-03  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2022.06.014

灰质异位是皮层发育异常的一种常见类型,是由神经元从侧脑室壁向大脑表面迁移过程中所发生的障碍,其中以脑室旁结节状灰质异位(Periventricular nodular heterotopia, PNH)最为常见,常合并其他大脑畸形,包括海马硬化、局灶性皮质发育不良、胼胝体发育不良或其他发育性脑神经元病。PNH 往往易导致药物难治性癫痫,颅脑核磁共振是其诊断的首选结构影像学检查方法。本研究报道本科收治的 1 例表现为颞叶癫痫的侧脑室后角旁灰质异位,以提高临床医师对该疾病的认识。

## 1 病 例

患者,王某某,女,25 岁,主因“发作性愣神 10 年,加重 20 d”于 2022 年 3 月 24 日入本科就诊。患者于 2012 年开始无明显诱因出现愣神,表现为吃饭或做某种动作时出现动作停止、双眼茫然发呆、双拳紧握、口唇紧绀、伴有左手摸索等,持续约 3 min 自行缓解,发作前无明显先兆,发作后对过程无明显记忆,此后类似症状反复发作,发作频率为 1 次/1~2 年,情绪紧张时易发作,曾就诊于当地医院,考虑癫痫,给予口服癫痫康胶囊(早 0.3 g,晚 0.6 g)、卡马西平片(0.1 g,2 次/d),症状未见明显好转;2019 年就诊于武汉同济医院,诊断癫痫,给予口服托吡酯(停用之前用药),症状有一定程度改善,后因疫情原因停托吡酯,加用之前用药(用法同前);2020 年因症状反复发作,就诊于枣阳新市医院,加用地西泮片(2.5 mg,2 次/d),卡马西平片调整为(0.2 g,2 次/d),症状无明显改善;2022 年 3 月 3 日左右患者出现发作频率增加到 1 次/2 d,就 1 种发作形式。既往出生正常,第一胎顺产,无幼时高热惊厥史;5 岁左右因外伤致头皮轻度外伤史;家族中无癫痫病史。内科查体:发育正常,心肺腹无明显阳性体征。专科查体:意识清楚,言语流利,计算力减退(93-7=?,初中文化),余高级皮层功能正常,言语清楚,双侧额纹及鼻唇沟对称,四肢肌力、肌张力正常,深浅感觉双侧正常,共济检查正常,双侧掌颌反射阳性,双上肢腱反射(++),双下肢腱反射(+++),右下肢病理征阳性,左侧阴性。

辅助检查:血常规、小便常规、大便常规、肝肾功能、电解质、输血前检查(肝炎、艾滋病、梅毒)、抗核抗体(Antinuclear antibodies,ANA)、可提取核抗原(Extractable nuclear antigen,ENA)、抗中性粒细胞胞浆抗体(Anti neutrophil cy-

toplasmic antibody,ANCA)、肿瘤广谱筛查未见明显异常。心脏彩超未见明显异常。颅脑核磁共振提示双侧侧脑室后角旁结节灶影,考虑为灰质异位;脑部弥散加权成像(Diffusion weighted imaging, DWI)成像、磁共振波谱(Magnetic resonance spectrum, MRS)成像及增强未见明显特异型征象(图 1~4)。视频脑电图示异常脑电图,背景脑电正常;清醒期可见左侧顶、枕区,左侧颞区多量中高幅尖波,尖慢波,多棘慢波单个出现,睡眠期异常活动明显增多(图 5~7)。

治疗及随访:给予患者加用左乙拉西坦(开浦兰)0.25 g,2 次/d,卡马西平片调整为同等剂量奥卡西平片(0.3 g,2 次/d),若出院后无发作,同时每周递减 1/4 地西泮片(2.5 mg/片),癫痫康胶囊(早 0.3 g,晚 0.6 g),病程随访中偶有发作,已将左乙拉西坦(开浦兰)调整为 0.5 g,2 次/d;告知患者及家属,目前还有调药空间,暂行药物调整,若后期效果欠佳,可至上级医院行手术评估。

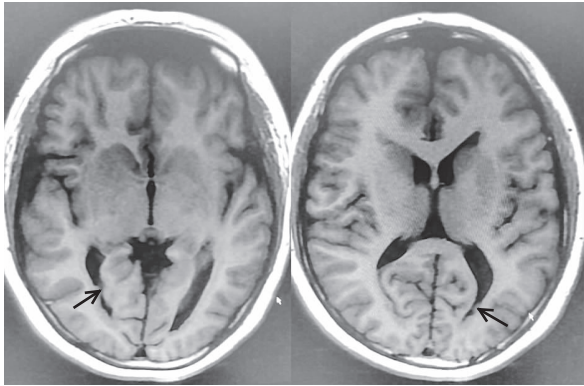


图 1 T<sub>1</sub>加权像示黑色箭头所指异位灰质结节为等信号

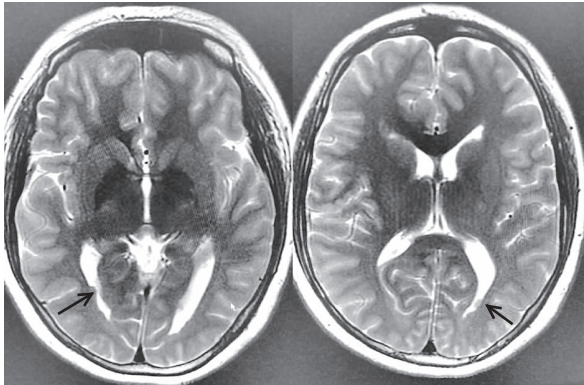


图 2 T<sub>2</sub>加权像示黑色箭头所指异位灰质结节为稍高信号



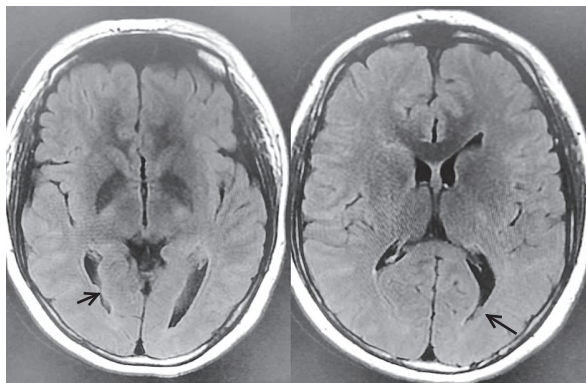


图3 FLAIR像示黑色箭头所指异位灰质结节为稍高信号

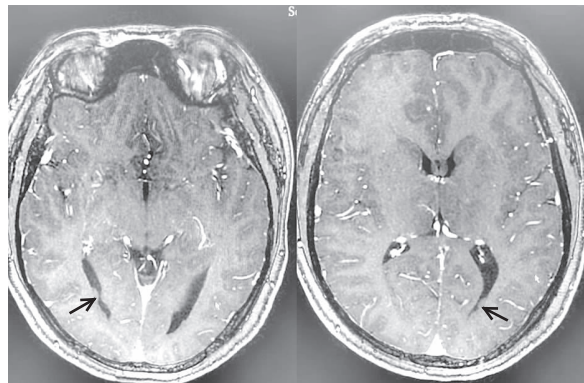


图4 T<sub>1</sub>像增强像示黑色箭头所指异位灰质未见明显异常强化

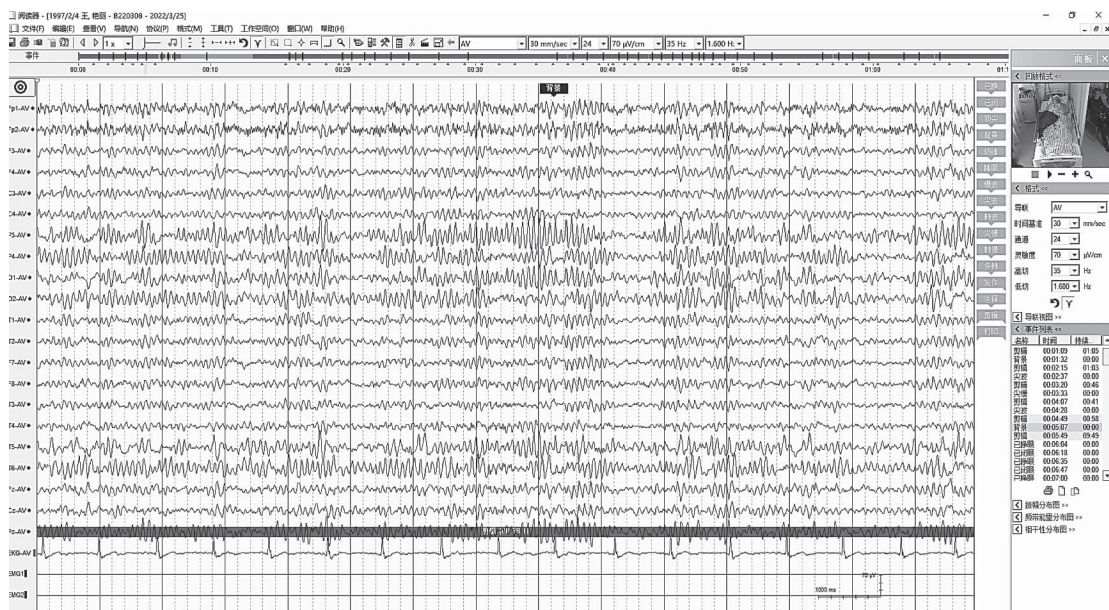


图5 脑电图背景节律正常

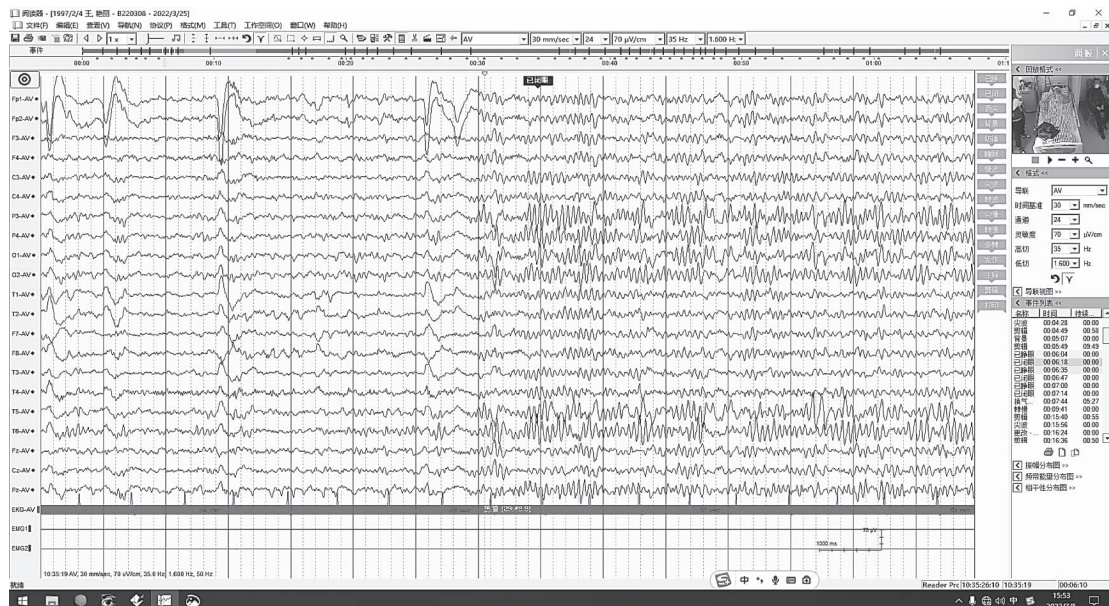


图6 脑电图睁眼 $\alpha$ 波抑制完全



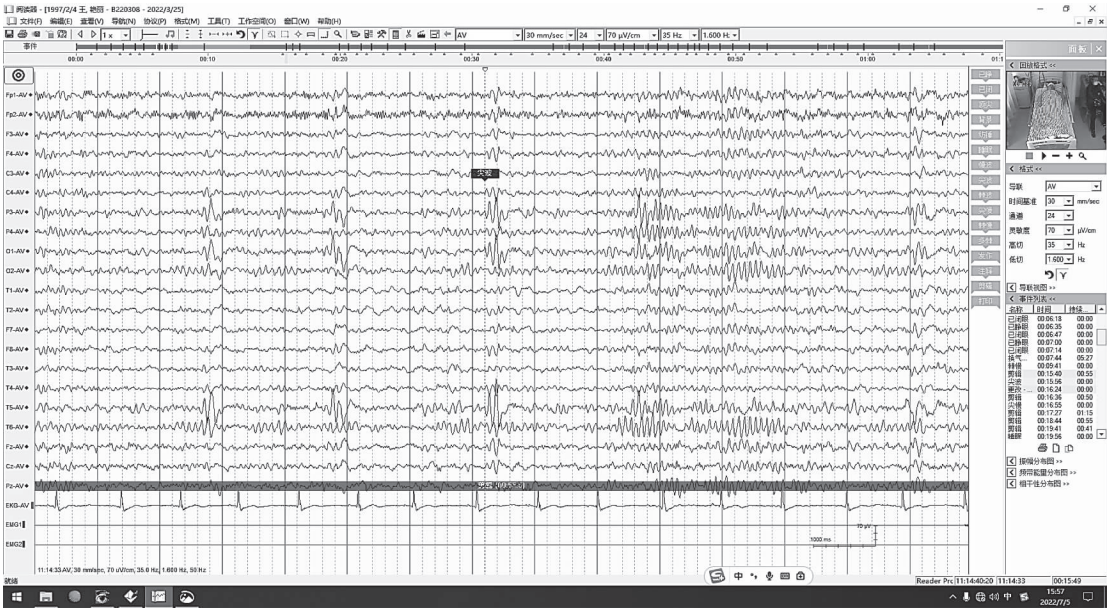


图 7 脑电图清醒期可见左侧顶枕、后颞区多量中高幅尖波，尖慢波

2 讨论

灰质异位是大脑皮层发育过程中的常见畸形。从临床的角度来看,分为三种类型,包括室管膜下(侧脑室旁)异位、皮质下异位、带状异位。其中 PNH 是最常见的类型。异位结节通常由正常的神经元和神经胶质细胞组成。大脑皮质神经元是由胚胎期脑室表面的神经母细胞沿着放射状纤维逐渐移行至大脑表面的过程,若某些异常因素的影响如基因、感染、中毒、辐射、外伤等导致皮质神经元移行障碍,使灰质团块出现在异常部位,出现灰质异位。PNH 的临床症状主要表现为癫痫发作,可伴有智力发育迟缓或其他大脑畸形。PNH 可分为双侧对称、一侧性及局限性 3 类。有些专家认为癫痫样活动可以由异位本身引起,而有些专家则没有发现异位结节发作间期的尖波。由于异位灰质与正常灰质之间形成复杂的纤维连接网络,故癫痫发作类型与灰质异位的部位无明显相关性,本研究报道的就是双侧侧脑室后角旁灰质异位,通过复杂的纤维网络连接,表现的是颞叶内侧癫痫的症状。

PNH 导致的癫痫发作往往是药物难治性癫痫。灰质异位累及双侧的,癫痫发作常在第 2 个 10 年发病,症状及发病频率低;病灶累及单侧的,发病时间早,症状及发病频率高,易发展为药物难治性癫痫。发作类型主要是局灶性发作和局灶继发全面发作。局灶起源以颞叶内侧癫痫最为常见;其次为枕叶发作。PNH 中异位结节与上覆皮层连接,异位结节与大脑皮层就有异常的纤维网络连接,这也是异常的神经功能传导导致癫痫的结构基础。兴奋与抑制失去平衡,导致癫痫发作。邓馨等报道的 5 例脑灰质异位患者临床上表现不同的癫痫发作类型,提示灰质异位的部位及侧别可能与癫痫发作类型无关。

PNH 的头皮背景脑电图往往多无异常。Battaglia 等总

结的文献中 200 例灰质异位患者中背景节律正常,但他本人报道的 36 例有癫痫样放电。杨炼红等报道的 10 例癫痫患者中脑电图均有异常,其中 6 例异常放电部位与病灶基本一致。林绍鹏等报道的 14 例灰质异位患者中有 10 例患者存在颞叶的痫性放电,3 例患者脑电图监测到起源于颞叶的发作,痫性放电与异位灰质相关,提示颞叶异常放电是灰质异位脑电图特征之一。

PNH 的诊断主要依据颅脑核磁共振结构影像及正电子发射扫描(Positron emission tomography,PET)功能影像。异位灰质的核磁信号与正常灰质相同,结节呈圆形或椭圆形沿侧脑室壁排列,可单侧或双侧,也可位于侧脑室后角或颞角,往往并发其他大脑发育畸形。核磁共振是一种比较理想的诊断脑灰质异位的影像诊断方法,核磁共振对软组织的解剖及分辨率,尤其是多角度显示病变方面明显优于计算机断层扫描(Computed tomography,CT)及其他检查。刘维林等报道的 32 例患者在接受颅脑核磁共振检查后能明显提高对脑灰质异位的诊断率。Nikhil Seniaray 等报道的 1 例 25 岁反复癫痫患者接受正电子发射扫描(Positron emission tomography,PET)/磁共振成像(Magnetic resonance imaging,MRI)检查,可用于癫痫病灶定位,提示了 PET/MRI 在灰质异位诊断中的重要性。

本例患者是 1 例 25 岁青年女性,因反复愣神发作伴自动症入院,结合颅脑核磁共振及视频脑电图,考虑灰质异位引起的颞叶癫痫发作,目前加用左乙拉西坦 0.5 mg,2 次/d,暂未出现发作。仍需进一步追踪病例及药物调整,必要时完善 PET/MRI 及立体定位脑电图(Stereo-electroencephalogram,SEEG)手术定位,进一步定位寻找致痫灶。由于此病少见,易漏诊,故应引起临床医师重视。

(2022-04-27 收稿)