

doi:10.3969/j.issn.1005-3697.2023.05.030

❖ 短篇与个案 ❖

急性脑病伴双向发作及后期弥散降低 1 例报道

刘平¹, 胡文广¹, 赖华², 陈会¹, 张辉韵¹, 陈嘉蕾¹

(电子科技大学医学院附属妇女儿童医院·成都市妇女儿童中心医院, 1. 儿童神经内科; 2. 放射科, 四川 成都 611731)

【关键词】急性脑病伴双向发作及后期弥散降低; 惊厥; 意识障碍; 磁共振成像

【中图分类号】R748 【文献标志码】B

1 病例资料

患者, 女, 3 岁 1 个月, “发热 6 h, 惊厥 3 次”入院。惊厥为全面强直-阵挛, 持续 1~3 min, 惊厥时均伴高热。既往两次“复杂性热性惊厥”。病前发育正常。查体: 嗜睡, 余未见异常。肝功: AST 149.6 U/L; 血常规、肾功、电解质、血糖、血氨、血乳酸、血清 MOG 抗体 IgG、脑脊液常规、生化及免疫性脑炎相关抗体、寡克隆区带、血尿代谢及全外显子组家系基因检测均正常; 血 TORCH、EB 病毒、肺炎支原体、柯萨奇病毒抗体及流感病毒、手足口病毒核酸、脑脊液病毒核酸检测均阴性; 病程第 1 天头颅 CT 正常。诊断复杂性热性惊厥, 抗感染、对症治疗, 病程第 2 天未再惊厥, 意识好转; 病程第 3 天再次出现频繁局

灶性惊厥发作, 伴惊厥持续状态及昏睡, 头颅 MRI 示双侧额顶叶皮质肿胀, 皮质下白质多发异常信号, DWI 序列呈“亮树征”。见图 1。视频 EEG 示背景节律慢化, 睡眠期中央中线区棘慢波。修正诊断急性脑病伴双向发作及后期弥散降低 (acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion, AESD), 予咪达唑仑持续静脉泵入、丙种球蛋白 (1 g/kg, 连续 2 d) 及口服左乙拉西坦、复合维生素 B、左卡尼汀等治疗, 病程 10 d 后未再惊厥, 意识恢复正常, 复查头颅 MRI 示病变明显缩小。见图 2。但运动语言功能出现倒退, 仅可独自行走 3~5 步, 主动抓物少, 不会有意识叫人。病程第 45 天复查头颅 MRI 示原病灶消失, 局部皮质萎缩。见图 3。

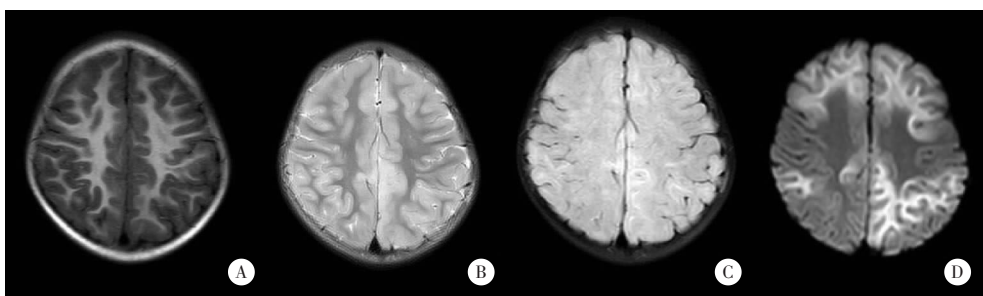


图 1 病程第 3 天头颅 MRI

A. T1WI 未见异常; B-C. T2WI 及 T2 FLAIR 见额顶叶皮质肿胀、皮质下白质多发条带状稍高信号; D. DWI 呈高信号 (亮树征)。

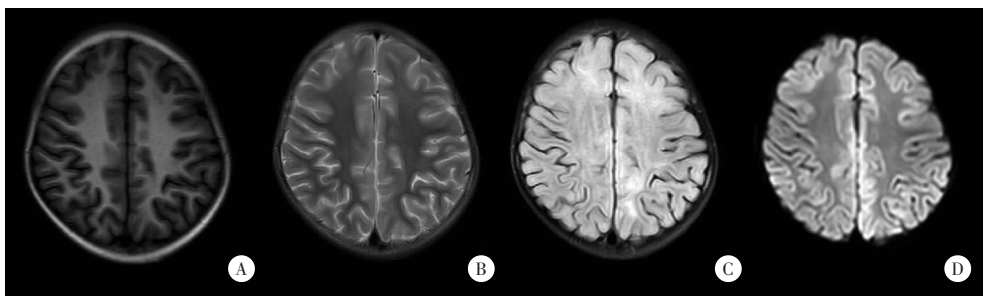


图 2 病程第 10 天头颅 MRI

头颅 MRI 示脑肿胀较前改善, 病变范围明显缩小, DWI 未见弥散受限。

作者简介: 刘平 (1976 -), 女, 副主任医师。E-mail: 410248401@qq.com

通讯作者: 陈嘉蕾。E-mail: cjlzxx@sina.com

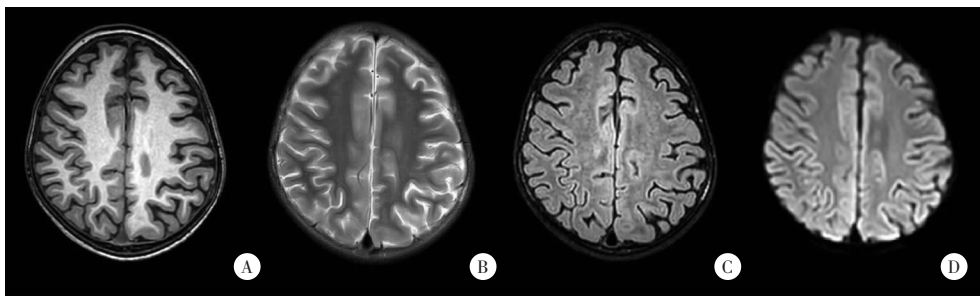


图3 病程第45天头颅MRI

头颅MRI示原病灶消失,局部皮质萎缩。

2 讨论

AESD 是日本最常见的急性脑病之一^[1],但国内仅有几例报道^[2-3]。AESD 好发于儿童,高峰年龄 10 个月至 4 岁,部分患者既往有热性惊厥或癫痫病史^[4]。该病具有特征性的双向惊厥发作病程,90.7% 的患者病程第 1~2 天以长时程发热性惊厥起病,其中 79.1% 呈惊厥持续状态,之后大部分患者惊厥缓解,但病程第 3~7 天再次出现成簇局灶性惊厥发作或意识障碍进行性加重。此外,还可出现非惊厥性癫痫发作(non-convulsive seizure, NCS)^[4]。该病也具有特征性的头颅 MRI 表现,病程早期正常,病程第 3~7 天出现特征性病灶,表现为 DWI 序列皮质下白质高信号(“亮树征”),部分患者 T2WI 及 T2 FLAIR 可显示沿 U 形纤维分布的高信号^[1]。病灶最常累及额叶,其次为顶叶、枕叶及颞叶等,多数呈双侧受累。病程两周后, DWI 序列高信号逐渐消失, MRI 显示皮质萎缩等改变^[1,4]。急性期 EEG 常显示高波幅慢波,并有助于发现 NCS。

现推测该病多为病毒感染诱发,如 HHV-6、流感病毒、轮状病毒等。但病因并非病原体对中枢神经系统的直接感染,而是与免疫、血管痉挛、线粒体功能障碍等有关^[1]。发病机制尚不清楚,神经元兴奋性毒性损伤被认为是主要致病机制之一。另外线粒体功能障碍、SCN1A 基因变异及肉碱棕榈酰转移酶 II 基因多态性可能与发病有关^[4-5]。

根据 AESD 临床及影像学特点,2016 年日本儿童神经病学学会提出了诊断标准^[1]:(1)发生在儿童热性感染性疾病过程中,且排除如颅脑外伤、缺氧性脑病、脑炎及其他脑病综合征等疾病;(2)发热第 1~2 天内出现发热性惊厥(多超过 30 min);(3)病程第 3~7 天再次出现惊厥(多为成簇局灶性发作)或意识障碍加重;(4)病程第 3~14 天头颅 MRI DWI 见皮质下白质高信号(亮树征),伴或不伴皮质受累,中央前后回极少受累;(5)病程两周后,额叶

或额顶叶见残留病灶、萎缩或 SPECT 见血流低灌注。同时满足(1)、(2)及(3)-(5)中任一项,即可诊断。本例患者同时满足 5 项标准,诊断成立。

现尚无治疗 AESD 的特异性药物,以对症支持治疗为主,尽早缓解惊厥持续状态尤其重要。激素及丙种球蛋白疗效存在争议^[1]。6 h 内尽早予目标性体温管理治疗对阻止病情发展、减少后遗症有一定作用^[4]。此外,维生素 B1、维生素 B6 及左旋肉碱可改善线粒体功能,可早期使用^[5-6]。虽然较其他急性脑病,该病的死亡率较低(1%),但约 66% 的患者可遗留神经系统后遗症,如发育障碍、癫痫等^[1]。

综上, AESD 具有特殊的临床-影像表现,但早期诊断较困难,多数患者会遗留神经系统后遗症。尽管缺乏有效的治疗,但早期缓解惊厥、使用目标性体温管理、维生素 B1、维生素 B6 及左旋肉碱等有助于改善患者预后。

参考文献

- [1] Mizuguchi M, Ichiyama T, Imataka G, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute encephalopathy in childhood[J]. Brain and Development, 2021, 43(1): 2-31.
- [2] 倪坤, 孙丹, 王晶. 儿童急性脑病伴双向发作及后期弥散降低一例[J]. 中华儿科杂志, 2019, 57(9): 716-717.
- [3] 卓秀伟, 丁昌红, 刘明, 等. 儿童流感相关脑病 40 例临床影像学特征及预后分析[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2021, 36(24): 1876-1881.
- [4] Yamaguchi H, Nishiyama M, Tokumoto S, et al. Detailed characteristics of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion: 18-year data of a single-center consecutive cohort[J]. Journal of the Neurological Sciences, 2020, 411: 116684.
- [5] 杨立彬, 吴雪梅, 梁建民. 急性脑病伴双向发作及后期弥散降低[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2017, 32(24): 1853-1858.
- [6] Fukui KO, Kubota M, Terashima H, et al. Early administration of vitamins B1 and B6 and l-carnitine prevents a second attack of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion: a case control study[J]. Brain and Development, 2019, 41(7): 618-624.

(收稿日期: 2023-01-20)

修回日期: 2023-03-01)