

. 个案报告 .

Rasmussen 脑炎早期干预 1 例

卢超 赵国光 单永治 樊晓彤 安 阳 王逸鹤

【关键词】 Rasmussen 脑炎; Rasmussen 综合征; 癫痫; 大脑半球切除术
【文章编号】 1009-153X(2018)12-0831-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 742.1; R 651.1[†]

Rasmussen 脑炎 (Rasmussen encephalitis, RE), 又称 Rasmussen 综合征, 1958 年由 Theodore Rasmussen 等首先报道, 主要于儿童期起病, 系散发、罕见的慢性炎症性疾病, 累及一侧大脑半球系散发、罕见的慢性炎症性疾病, 以顽固性癫痫、进行性偏瘫及智力减退为主要表现。本文报道 2014 年收治的 1 例经二次手术达到癫痫完全控制的 RE。

1 病例资料

男童, 右利手, 4 岁 3 个月, 无诱因起病, 呈发作性呕吐, 最多每天 10 余次。2 周后, 发作形式改变, 呈突发痛苦表情、皱眉、凝视、言语不能伴流涎, 数秒后头后仰倒地, 偶伴右上肢或双上肢抖动, 后期右侧上下肢节律性抽动, 十几秒至 1 min 缓解; 缓解后吐字不清甚至不能发音, 右肢无力, 十几分钟后恢复, 最多每天 10 余次。逐渐出现右侧肢体活动不利, 伴语言功能受损, 抗癫痫药物治疗无效。既往史、家族史阴性。入院体格检查: 构音不清, 表达及理解力差; 右侧肢体肌力 IV 级, 肌张力略高。头颅 MRI 见左侧额下回局部皮质 T₂ 及 FLAIR 像呈稍高信号 (图 1A、1B)。正电子发射断层显像示左侧额颞为主代谢减低。视频脑电图示左侧导联尖慢、棘慢和多棘慢波, 发作期左侧起源, 具体起源点不明 (图 1G)。脑磁图显示棘波偶极子聚集于左侧额下回, 偶见于左岛。我院儿童癫痫多学科联合诊疗团队讨论, 不除外 RE 诊断, 处于前驱期向急性期过渡, 考虑外科手术, 患侧为优势半球且肢体及语言功能相对完整, 影像学显示半球改变不著, 一期埋置皮层电极, 覆盖左侧颞叶、侧裂、额中下回、中央区及顶上小叶, 通过皮层脑电图监测明确癫痫起源与影像学显示区域基本一致、范围局限, 遂行剪裁式致痫灶切除术。切除范围包括左额叶中后部及左顶叶致痫灶 (图 1C~E), 复测周围皮层无明显癫痫样放电, 病理示慢性脑膜脑炎。术后半个月, 再次出现癫痫发作, 神志清楚, 右侧肢体节律性抽动, 伴右侧口角、眼睑抽动, 持续 1 min, 1 次/(3~4 d); 2 年进展至 10 次/d, 伴语言功能受损, 右侧肢体肌力进行性下降 (Ⅲ级), 无法行走及自理。间断复查 MRI 示左侧半球进行性萎缩。再次入院, Wada

试验评估右侧大脑半球对肢体活动及语言控制代偿可, 行左侧大脑半球切除术, 术后一过性右侧偏瘫。随访 1 年, 发作完全控制, 右侧肢体肌力 IV~V 级, 行走基本正常, 右手精细功能障碍, 言语功能有恢复。

2 讨论

目前认为, RE 与病毒感染、体液免疫相关机制及 T 细胞介导细胞毒性作用相关。RE 多见于儿童, 自然病程可分 3 期: 前驱期, 癫痫发作频率较低, 神经功能障碍少; 急性期, 癫痫发作频繁, 简单部分性发作为主, 可出现局灶性发作持续状态, 伴进行性偏瘫、偏盲、认知障碍及失语等神经功能障

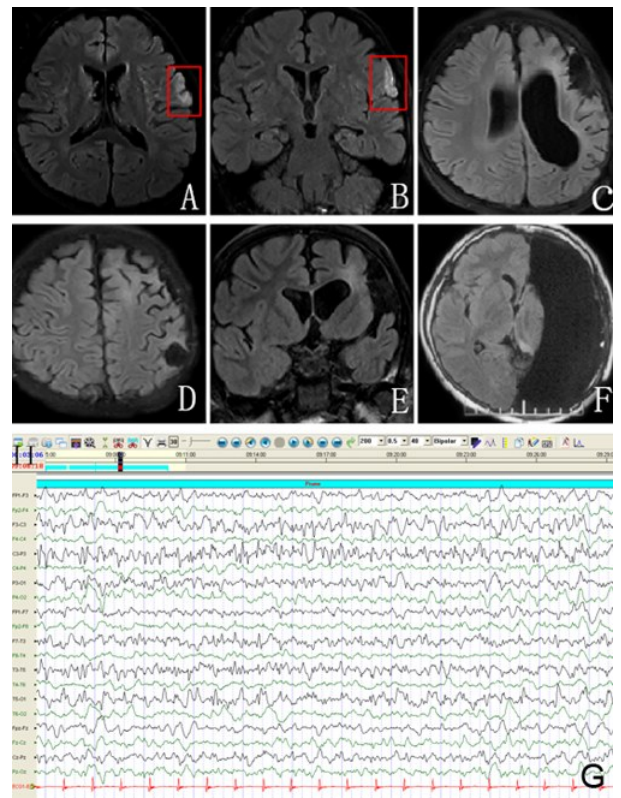


图 1 Rasmussen 脑炎手术干预前后影像
A、B. 第一次术前 MRI, 左侧额下回皮层 FLAIR 像高信号; C~E. 第一次手术后, 分别为手术切除顶叶部分、额叶中后部及冠状位额叶切除部分; F. 第二次大脑半球切除术后, 保留丘脑及基底节; G. 第一次术前发作间期脑电图, 频繁出现以左侧半球导联为主的尖慢、棘慢、多棘慢波

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.12.027
基金项目: 北京市科委项目 (Z141100002114034)
作者单位: 100053 北京, 首都医科大学宣武医院神经外科 (卢超、赵国光、单永治、樊晓彤、安 阳、王逸鹤)
通讯作者: 赵国光, E-mail: ggzhao@vip.sina.com

碍;后遗症期,癫痫发作及不可逆神经功能障碍。RE 诊断主要依赖症状学、影像学及脑电图特点。现普遍采用 2005 年欧洲共识 RE 诊断标准。标准一:临床表现为局灶性癫痫及一侧脑皮质病变;脑电图示单侧半球慢波活动;MRI 示一侧半球脑皮质萎缩,伴灰质或白质 T₂或 FLAIR 像高信号或者伴同侧尾状核头部高信号或萎缩。标准二:临床表现为局灶性发作持续状态或进行性单侧脑皮质功能障碍;MRI 示进行性单侧半球局灶性皮质萎缩;以 T 细胞为主的脑炎伴小胶质细胞增生及反应性星形细胞增生,但若脑实质出现多量巨噬细胞、B 细胞、浆细胞或病毒包涵体可排除诊断。本文病例病史、脑电图及影像学特点符合标准一。

RE 治疗目标包括:终止癫痫发作和神经功能受损。抗癫痫药物、免疫治疗及激素冲击治疗已被证实无效。外科干预被认为是唯一可有效获得癫痫控制的方法,以大脑半球切除术及功能性半球离断术为主,术后癫痫完全缓解率达

62.5%~85%。术后经康复锻炼,多可生活自理,但手精细功能基本丧失,部分丧失的语言功能可恢复。手术方式及手术时机存在一定的分歧。部分学者主张早期干预,行半球切除或离断术,考虑到癫痫控制率、神经功能改善,优先选择功能性大脑半球离断术;有学者主张出现神经功能损害再行手术治疗;另有学者认为在优势半球患者神经功能尚完整时,不宜直接选择半球切除或离断手术,可行局灶性切除术。本文病例电生理指导下局灶切除未达到癫痫控制及终止神经功能受损。我们认为,对症状严重而形态学变化不显著的早期 RE,局灶性切除无法有效控制癫痫发作及终止神经功能损害;在病变处于非优势半球的儿童,应早期行半球切除或离断术,而病变处于优势半球的儿童,应评估对侧半球对语言运动的代偿情况后决定手术时机,给予一段时间来实现脑功能代偿,降低术后偏瘫程度和概率。

(2017-06-05 收稿,2017-09-12 修回)