

# Dyke-Davidoff-Masson 综合征一例

郝竞汝 李建瑞 张志强

【关键词】 脑； 萎缩； 癫痫； 磁共振成像； 病例报告

【Key words】 Brain; Atrophy; Epilepsy; Magnetic resonance imaging; Case reports

## Dyke-Davidoff-Masson syndrome: one case report

HAO Jing-ru, LI Jian-rui, ZHANG Zhi-qiang

Department of Medical Imaging, Jinling Hospital, Nanjing University School of Medicine, Nanjing 210002, Jiangsu, China

Corresponding author: ZHANG Zhi-qiang (Email: zhangzq2001@126.com)

This study was supported by Key Talent Project in Jiangsu Province (No. ZDRCA2016093).

Conflicts of interest: none declared

患者 女性, 27 岁, 小学学历。因双下肢红肿伴疼痛 1 月余, 于 2020 年 8 月 12 日至我院皮肤科门诊就诊。患者 1 个月前无明显诱因出现双下肢红肿, 伴疼痛, 自行就诊当地卫生所, 予头孢曲松(具体剂量不详)静脉滴注 11 天后效果欠佳, 红肿持续加重、红肿范围扩大, 为求进一步诊断与治疗至我院就诊。患者左侧肢体轻瘫, 有癫痫发作史 9 年, 发作频率为 2~3 次/年, 发作时以全面性强直-阵挛发作(GTCS)为主, 表现为双眼上翻、四肢伸直抽动, 伴意识丧失、口吐白沫, 症状持续 2~3 分钟后缓解, 因癫痫发作就诊于外院, 头部 CT 检查显示脑萎缩, 予该院自行研制的癫痫康胶囊(具体成分及剂量不详)治疗, 而未正规服用抗癫痫药物, 发作控制欠佳。患者为足月顺产, 头胎首产, 无明显围生期并发症, 出生 1 个月内及 3 岁前有多次高热惊厥史, 智力发育较同龄儿童迟缓; 父母身体健康, 否认近亲婚配; 有一弟, 身体健康; 无家族遗传性疾病病史。门诊以“软组织感染”收入院。入院后体格检查: 右利手, 左侧肢体轻瘫, 肌力 4 级, 右侧肢体肌力正常, 肌张力均正常; 左手肌肉萎缩, 双手形态稍不对称。实验室检查: 血常规红细胞计数为  $3.17 \times 10^{12}/L$  [ $(3.50 \sim 5.00) \times 10^{12}/L$ ], 血红蛋白为 89 g/L (110 ~

150 g/L), 余实验室指标均于正常值范围。影像学检查: 头部 CT 显示, 双侧大脑半球不对称, 右侧大脑半球萎缩, 右侧额叶钙化(图 1); MRI 显示, 右侧侧脑室扩张, 中线结构右移, 右侧额窦增大, 右侧大脑脚萎缩(图 2); 动脉自旋标记(ASL)显示, 右侧大脑半球皮质灌注面积较对侧明显减少(图 3)。结合患者既往史以及影像学检查结果, 经多学科会诊后诊断为双下肢感染; 癫痫; Dyke-Davidoff-Masson 综合征(DDMS)。针对下肢感染, 予以哌拉西林他唑巴坦 2.50 g/次(2 次/d)静脉滴注、莫匹罗星软膏外用以及红光理疗抗感染治疗, 硫酸镁湿敷和阿米洛利 2.50 mg/d 口服消肿, 塞来昔布 0.20 g/d 口服止痛; 但是 Dyke-Davidoff-Masson 综合征无特效治疗方法, 经请示上级医师准予出院。患者共住院 13 天, 出院时右下肢红肿症状明显改善、疼痛症状明显消失, 医嘱门诊随访, 但患者之后未随诊。

## 讨 论

Dyke-Davidoff-Masson 综合征亦称单侧大脑半球萎缩, 是罕见的中枢神经系统疾病, 于 1933 年由 Dyke、Davidoff 及 Masson 首次描述<sup>[1]</sup>, 目前国内外报道较少, 国内仅 10 余例病例, 大多数临床医师及影像科医师对该病认识较少。

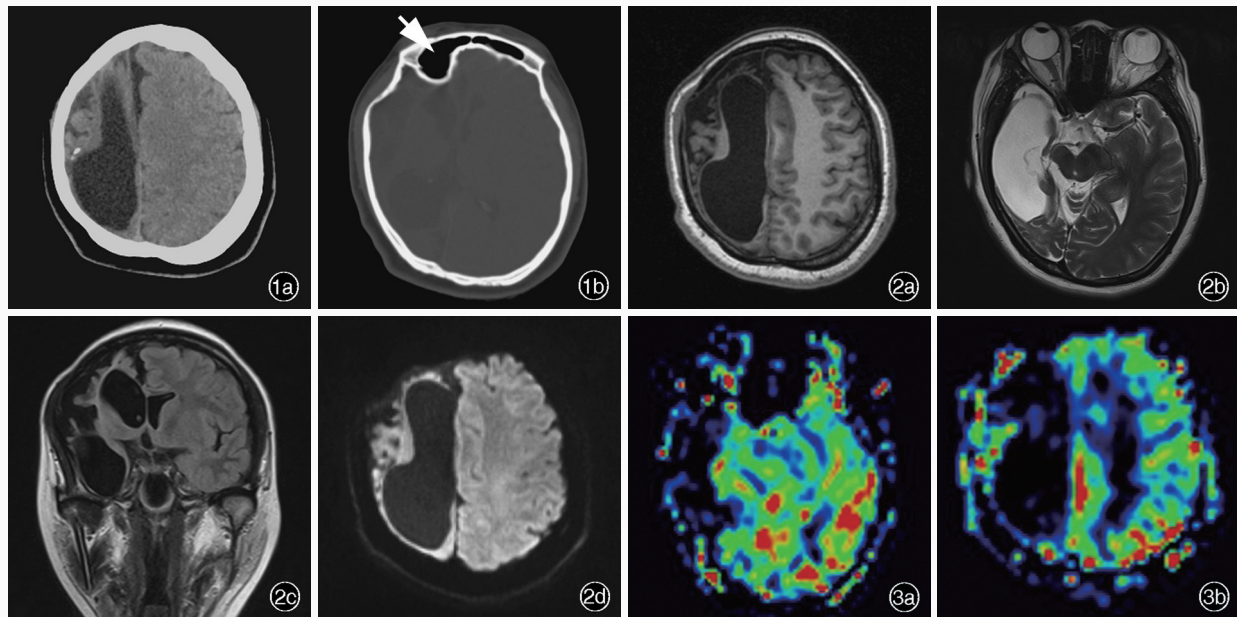
Dyke-Davidoff-Masson 综合征是一种由临床和影像学共同诊断的综合征, 临床主要表现为癫痫发作、对侧肢体偏瘫或者无力, 智力发育迟缓、不同程度的面部不对称等<sup>[2-3]</sup>, 尤以癫痫发作最多见, 通常

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2021.08.015

基金项目: 江苏省医学重点人才项目(项目编号: ZDRCA2016093)

作者单位: 210002 南京大学医学院附属金陵医院 东部战区总医院放射诊断科

通讯作者: 张志强, Email: zhangzq2001@126.com



**图1** 头部CT检查所见 1a 横断面CT显示双侧大脑半球不对称,右侧大脑半球萎缩,右侧额叶钙化;脑沟脑裂增宽、加深,右侧侧脑室扩张,中线结构右移 1b 横断面CT骨窗显示右侧额窦较对侧增大(箭头所示) **图2** 头部MRI检查所见 2a 横断面T<sub>1</sub>WI显示右侧大脑半球明显萎缩,脑沟增宽,中线结构向右偏移 2b 横断面T<sub>2</sub>WI显示右侧侧脑室颞角扩大,右侧大脑脚萎缩 2c 冠状位T<sub>2</sub>-FLAIR成像显示右侧大脑半球较左侧明显萎缩 2d 横断面DWI显示右侧侧脑室扩张 **图3** CBF图显示右侧大脑半球广泛灌注降低,右侧大脑半球脑实质CBF值较对侧降低(蓝色区域所示) 3a 右侧颞叶 3b 右侧额叶和顶叶

**Figure 1** Brain CT findings Axial CT showed asymmetric bilateral cerebral hemisphere and right-sided cerebral hemiatrophy. Calcification could be seen in the right frontal lobe. It also illustrated dilatation of the right lateral ventricle and sulcal enlargement. The midline structure was shifted to the right (Panel 1a). Axial CT showed hyperpneumatization of the right frontal sinus (arrow indicates, Panel 1b). **Figure 2** Brain MRI findings Axial T<sub>1</sub>WI showed right cerebral hemiatrophy with prominent cortical sulci. The midline structure was shifted to the right (Panel 2a). Axial T<sub>2</sub>WI showed the temporal horn of the right lateral ventricle was enlarged and the right midbrain was atrophied (Panel 2b). Coronal T<sub>2</sub>-FLAIR showed obvious atrophy of the right cerebral hemisphere than the left cerebral hemisphere (Panel 2c). Axial DWI showed right lateral ventricular dilatation (Panel 2d). **Figure 3** CBF showed the perfusion in the right cerebral hemisphere was reduced. The brain parenchymal CBF value of the right cerebral hemisphere was lower than that of the contralateral side (blue areas indicate). Right temporal lobe (Panel 3a). Right frontal and parietal lobes (Panel 3b).

于脑部原发病变存在数年后出现,其次为偏瘫;影像学主要表现为单侧大脑半球萎缩、大脑中线移位,颅骨代偿性改变等<sup>[4-6]</sup>。由于其临床症状出现较早,Dyke-Davidoff-Masson综合征通常可于儿童期即被发现。Unal等<sup>[7]</sup>的一项小样本临床研究发现,Dyke-Davidoff-Masson综合征患者平均发病年龄为11岁,亦可见其平均发病年龄为6.8岁的报道<sup>[8]</sup>。男性发病率高于女性,左侧大脑半球萎缩较右侧常见<sup>[9]</sup>。本文患者临床主要表现为癫痫发作,智力发育迟缓,对侧肢体轻偏瘫,与Dyke-Davidoff-Masson综合征的典型症状一致。但本文患者首次癫痫发作年龄为18岁,晚于文献报道<sup>[7-8]</sup>。

Dyke-Davidoff-Masson综合征的病因分为先天性和后天性两种,大多数为散发病例。先天性病因主要是宫内或围生期脑损伤,常见于先天性畸形、宫内感染、血管损伤或发育不全等<sup>[10]</sup>。后天性病因通常是产后出血性或缺血性血管病变,也可由外

伤、肿瘤或感染所引起<sup>[11]</sup>,临床以颅内感染或颅内出血最为常见<sup>[12]</sup>。

Dyke-Davidoff-Masson综合征的诊断依靠影像学检查,影像学主要表现为单侧大脑半球萎缩或发育不全、侧脑室扩张、同侧颅骨代偿性改变如颅骨增厚、鼻窦过度气化,以及罕见的脑干或者丘脑萎缩<sup>[13]</sup>,且这些影像学特征随年龄的增长变得更加明显。本文患者右侧大脑半球萎缩,右侧侧脑室明显扩张,右侧额窦明显增大,与文献报道较一致。CT和MRI对疾病诊断各有优势,CT显示颅骨及鼻窦改变较为清晰,而MRI可以更好显示脑实质受累范围,有助于疾病分型<sup>[6]</sup>。PET作为一种无创性神经影像学技术,可以有效描述代谢异常,间接显示显微结构异常区域,可以很好展示萎缩大脑半球代谢降低<sup>[14]</sup>。

Dyke-Davidoff-Masson综合征在临床症状和影像学上与以下疾病有相似之处,应注意鉴别诊断。

(1) 脑颜面血管瘤综合征(Sturge-Weber syndrome): 系一种先天性神经皮肤综合征,“葡萄酒色”血管痣可资鉴别,影像学上以一側大脑半球萎缩、大脑表浅轨道状钙化为特征<sup>[15-16]</sup>。本文患者虽然有一側大脑半球萎缩,但并不具有该病典型的“葡萄酒色”血管痣,可以排除诊断。(2) Rasmussen 脑炎: 多于儿童期发病,是一种免疫介导的慢性进展性疾病,其临床特点为难治性部分性癫痫、认知功能障碍和进行性偏瘫,影像学改变为一側大脑半球萎缩,但无颅骨代偿性改变<sup>[17-18]</sup>。本文患者发病年龄较大,且影像学有颅骨代偿性表现,可以排除诊断。

Dyke-Davidoff-Masson 综合征分为 3 种类型<sup>[19]</sup>, I 型为弥漫性皮质及皮质下萎缩, II 型为弥漫性皮质萎缩合并脑穿通畸形囊肿, III 型为大脑中动脉供血区陈旧性梗死。I 型和 II 型多因缺氧、缺血所致。若血管损害发生于脑沟、脑回形成的胚胎期则无明显脑沟;若发生于出生后,则脑实质脑沟萎缩明显<sup>[8]</sup>。本文患者脑沟、脑回萎缩较明显,故推测 Dyke-Davidoff-Masson 综合征发生于出生后,与幼年多次高热惊厥致脑缺氧、缺血有关。

Dyke-Davidoff-Masson 综合征目前尚无特效治疗方法,主要为对症治疗,包括物理治疗、语言治疗、药物治疗或癫痫外科手术。该病以癫痫发作为主要表现,早期诊断可予以及时适当的治疗,对单种抗癫痫药物控制欠佳的患者予多药联合治疗,发作严重影响患者生活质量或难治性癫痫患者可行半球切除术,成功率达 85%<sup>[20]</sup>;偏瘫症状可行物理治疗;智力迟钝患者可提供特殊且个性化教育。早期诊断、及时治疗可以改善患者预后、提高生活质量。

利益冲突 无

### 参 考 文 献

- [1] Dyke C. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses[J]. J Nerv Ment Dis, 1933, 79:703.
- [2] Roy U, Panwar A, Mukherjee A, Biswas D. Adult presentation of Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report[J]. Case Rep Neurol, 2016, 8:20-26.
- [3] Li H, Zhang CD. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a report of one case and literature review[J]. Zhonghua Shen Jing Yi Xue Za Zhi, 2012, 11:744-745. [李航, 张朝东. Dyke-Davidoff-Masson 综合征一例报告及文献复习[J]. 中华神经医学杂志, 2012, 11:744-745.]
- [4] Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome[J]. Clin Imaging, 2002, 26:13-17.
- [5] Durcan R, Smyth S, Bolster F. Teaching NeuroImages: Dyke-Davidoff-Masson syndrome[J]. Neurology, 2018, 90:e2097-2098.
- [6] Dilber B, Sahin S, Eyüboğlu I, Kamaşak T, Acar Arslan E, Durgut BD, Cansu A. Two different manifestations of neonatal vascular injury: Dyke-Davidoff-Masson syndrome and crossed cerebellar atrophy [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2020, 29:104600.
- [7] Unal O, Tombul T, Cirak B, Anlar O, Incesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson syndrome)[J]. Clin Imaging, 2004, 28:163-165.
- [8] Atalar MH, Icagasioglu D, Tas F. Cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff - Masson syndrome) in childhood: clinicoradiological analysis of 19 cases[J]. Pediatr Int, 2007, 49:70-75.
- [9] Ayele BA, Zewde YZ. DYKE - DAVIDOFF - MASSON SYNDROME-a rare cause of cerebral hemiatrophy in a 17-years-old ethiopian patient: a case report [J]. Ethiop J Health Sci, 2019, 29:287-290.
- [10] Ayas ZÖ, Asil K, Öcal R. The clinico-radiological spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adults[J]. Neurol Sci, 2017, 38:1823-1828.
- [11] Karuppiah S, Rodgman C, Lombard J. Dyke-Davidoff-Masson syndrome in postcerebral malaria[J]. J Child Neurol, 2009, 24:487-490.
- [12] Yu WJ. CT diagnosis of the Dyke-Davidoff-Masson syndrome: report of 5 cases and literature review[J]. Shi Yong Fang She Xue Za Zhi, 2015, 31:1918-1921. [于武江. Dyke-Davidoff-Masson 综合征的 CT 诊断(附 5 例报告及文献复习)[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31:1918-1921.]
- [13] Singh P, Saggat K, Ahluwalia A. Dyke - Davidoff - Masson syndrome: classical imaging findings [J]. J Pediatr Neurosci, 2010, 5:124-125.
- [14] Kulkarni K, Sperling MR, Intenzo C. Positron emission tomography in Dyke-Davidoff-Masson syndrome [J]. Clin Nucl Med, 2005, 30:625-627.
- [15] Sudarsanam A, Ardern-Holmes SL. Sturge-Weber syndrome: from the past to the present [J]. Eur J Paediatr Neurol, 2014, 18:257-266.
- [16] Li YH, Li Y, Li MC, Mao C. A case report of Dyke-Davidoff-Masson syndrome [J]. Ying Xiang Zhen Duan Yu Jie Ru Fang She Xue, 2017, 26:66-67. [李永华, 李彦, 李明超, 毛淼. 先天性 Dyke-Davidoff-Masson 综合征一例[J]. 影像诊断与介入放射学, 2017, 26:66-67.]
- [17] Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, Vincent A, Mathern GW, Cross JH. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances [J]. Lancet Neurol, 2014, 13:195-205.
- [18] Ren YJ, Yang YH, Zhai S, Lu J, Li KC. MRI features and diagnosis of Rasmussen encephalitis in children [J]. Yi Xue Ying Xiang Xue Za Zhi, 2019, 29:350-353. [任彦军, 杨延辉, 翟硕, 卢洁, 李坤成. 儿童 Rasmussen 脑炎的 MRI 影像特点及诊断[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29:350-353.]
- [19] Liao YS, Wu CH, Wang JM, Wu SY. A case report of Dyke-Davidoff-Masson syndrome [J]. Zhonghua Shen Jing Ke Za Zhi, 2018, 51:60-61. [廖远生, 吴成翰, 王谨敏, 吴松鹰. Dyke-Davidoff-Masson 综合征一例[J]. 中华神经科杂志, 2018, 51:60-61.]
- [20] Narain NP, Kumar R, Narain B. Dyke - Davidoff - Masson syndrome [J]. Indian Pediatr, 2008, 45:927-928.

(收稿日期:2021-06-30)

(本文编辑:袁云)