

· 病例报告 ·

皮质下带状灰质异位¹⁸F-FDG PET/CT 显像联合 MRI 1 例温诗蕊¹ 肖玲² 冯莉¹ 唐永祥²¹中南大学湘雅医院神经内科,长沙 410008;²中南大学湘雅医院核医学科,长沙 410008

通信作者:唐永祥, Email: xyyf0401@qq.com

基金项目:国家自然科学基金(82071461, 81801740);湖南省自然科学基金(2021JJ31060, 2020JJ5922);中国博士后科学基金(2022M723561)

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20221014-00307

A case of ¹⁸F-FDG PET/CT imaging combined with MRI in subcortical band heterotopiasWen Shirui¹, Xiao Ling², Feng Li¹, Tang Yongxiang²¹Department of Neurology, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China;²Department of Nuclear Medicine, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China

Corresponding author: Tang Yongxiang, Email: xyyf0401@qq.com

Fund program: National Natural Science Foundation of China (82071461, 81801740); Natural Science Foundation of Hunan Province (2021JJ31060, 2020JJ5922); China Postdoctoral Science Foundation (2022M723561)

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20221014-00307

患者男,18岁,因“发作性意识障碍、四肢抽搐12年余”入院。患者于2010年起病,表现为失神、惊恐、双眼右侧凝视、全面性强直阵挛(generalized tonic-clonic seizures, GTCS)等多种发作类型并存,渐进性加重,熬夜、疲劳状态易诱发。外院联用奥卡西平0.375g和左乙拉西坦0.5g,均每日2次。自诉服药后病情较前好转。患者为35周早产,出生时有轻微缺氧,现智力发育边缘状态,运动发育无异常。入院24h视频脑电图:双侧颞区/蝶骨电极区大量非同步性尖慢、棘慢、多棘慢波发放,左侧明显占优势,监测到2次局灶继发GTCS。

行头部MRI(3.0T;德国Siemens MAGNETOM Trio Tim-System)及¹⁸F-FDG(本院核医学科制备)PET/CT(美国GE Discovery Elite)检查。MRI示脑实质结构对称,双侧大脑半球额、顶、颞、枕叶皮质下白质可见带状T₁低、T₂高信号,与皮质信号相似(图1A、1B),提示弥漫性皮质下带状灰质异位

(subcortical band heterotopias, SBH)^[1-2]。¹⁸F-FDG PET/CT显像示,双侧大脑半球显像剂分布基本对称,未见明显局限性糖代谢增高或减低区(图1C);基于MATLAB R2013b平台,应用统计参数图(statistical parametric mapping, SPM)分析软件行¹⁸F-FDG PET和三维-T₁加权磁化准备快速梯度回波显像异机融合,结果示双侧广泛皮质下白质带状低信号区域在融合图中未见明显弥漫或局限性糖代谢增高区(图1D)。随后利用SPM分析软件对患者¹⁸F-FDG PET进行空间标准化和高斯平滑处理(数据分析),与年龄相匹配的20例健康男性脑¹⁸F-FDG PET显像进行个体-组间体素统计分析和参数估计,经伪发现率(false discovery rate, FDR)校正P<0.05、体素阈值≥20获得有统计学意义的像素点空间坐标。即使在相对不严格统计、未校正的P<0.001条件下,图1所示的双侧大脑半球皮质下弥漫灰质带均未见明显代谢增高或减低;仅见患者右侧枕叶白质区糖代谢较正常组明显升高。入院

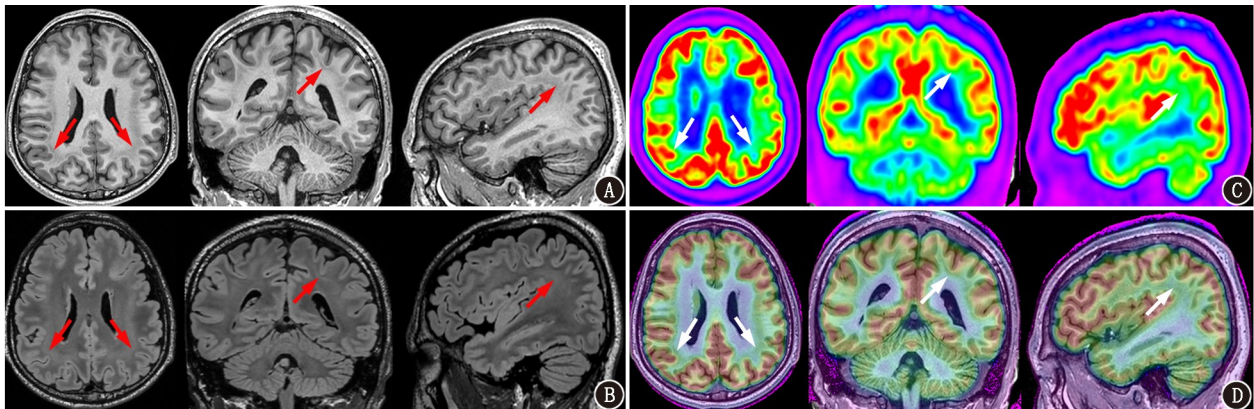


图1 皮质下带状灰质异位患者(男,18岁)¹⁸F-FDG PET/CT显像联合MRI图(箭头示病灶)。A.三维-T₁加权图像,可见带状T₁低信号;B. T₂液体衰减反转恢复序列(FLAIR)高信号;C. ¹⁸F-FDG PET/CT图像示皮质区域未见明显糖代谢异常区;D. ¹⁸F-FDG PET/MR异机融合图示T₁内皮质下白质带状低信号区域在融合图中未见明显糖代谢异常区

后经多学科会诊,主要临床诊断为 SBH。病灶广泛,无手术指征,调整药物剂量:奥卡西平 0.375 g,每日 3 次;左乙拉西坦 1 g,每日 2 次。患者病情较好好转。

讨论 SBH 是正常神经元移行障碍导致,胚胎时期神经元母细胞因各种原因无法顺利从室管膜下向皮质移行,中止在皮质下白质,形成与正常皮质相同或者相似的结构^[3]。SBH 为罕见病,女性多见(女:男约为 10:1),属无脑回畸形(lissencephaly, LIS)谱系的 1 种较轻表型,据统计 LIS 发病率约为 0.12/万^[2]。SBH 最常见的病因为 X 染色体 DCX 基因(Xq22.3-q23)突变,男性半合子被激活将导致更严重的表型^[2-3]。本例患者由于多种原因未行基因检测。SBH 临床主要表现为癫痫发作和(或)不同程度的智力障碍,头皮脑电图无特异性,确诊主要依靠影像学检查^[3]。

MRI 是诊断脑畸形发育和 SBH 的首选检查方法^[3]。根据 MRI 表现将 SBH 分为 3 型:(1)部分型,累及 1~2 个脑叶;(2)间歇型,累及 2 个脑叶及第 3 个脑叶的一部分;(3)弥漫型,累及 3 个以上脑叶^[4]。女性患者多为弥漫型的 SBH,又称“双皮质征”。男性 SBH 患者的 MRI 影像表现变异较大,可有部分型、间歇型、前部巨脑回畸形合并后头部皮质下带状灰质异位等。本例 MRI 呈现经典的“双皮质征”,SBH 临床诊断明确。在某些情况下,SBH 需要与脑肿瘤、结节性硬化、脑白质发育不良、脱髓鞘疾病等相鉴别。脑肿瘤主要呈现 T₁ 低信号、T₂ 高信号,可伴有出血、占位效应及病灶周围水肿,部分病灶增强后有不同程度强化;脑白质发育不良常表现为白质体积减少,部分患者有侧脑室周围对称性 T₁ 低信号、T₂ 高信号改变;结节性硬化主要呈现 T₁ 高信号改变,多发皮质或皮质下结节、室管膜下钙化小结节(<1.3 cm),可见白质放射状迁移线,需与部分型与间歇型 SBH 鉴别。弥漫型 SBH 在部分情况下要与脱髓鞘疾病鉴别,后者主要呈现 T₁ 等或低信号, T₂ 上不同程度的特征性高信号,为多发圆形、类圆形或斑片状,典型者一般位于脑室周围,长圆形病灶的长轴与侧脑室长轴垂直^[2]。

¹⁸F-FDG PET/CT 显像在定位癫痫灶和评估皮质发育畸形中具有重要临床价值^[5-6],发作间期的致痫灶皮质区多表现为低代谢改变^[7],但本例未见明显低代谢区域。既往研究报道 SBH 可表现为代谢与正常皮质相同或增高^[8],经¹⁸F-FDG PET 配准 MRI 的视觉评估及数据分析,皮质下弥漫灰质带均未见明显代谢增高或减低区,出现这种影像表现的原因可能与本例患者为非基因诊断,存在一定的不确定性有关;也可能与本例异常灰质带较薄有关,这是影响 PET 分辨率的重要因素之一。值得注意的是,本例数据分析可见右侧枕叶白质区糖代谢明显升高,这种不对称的高代谢可能区分出畸形皮质的致痫区和非致痫区^[7],回顾患者发作间期脑电图可见右侧后头部存在局限棘慢波,且多次发作有双眼向右凝视,这是否为枕叶异常放电传导至头眼区有待进一步探索^[9]。该例 SBH 患者病灶范围广,无手术适应证,需要联合多种抗癫痫药物综合治疗^[3]。

SBH 患者¹⁸F-FDG PET 研究国外报道较少,国内罕见相关报道。病因分析主要依靠基因检测, MRI 为主要临床诊断方法。本例患者皮质下异位灰质带¹⁸F-FDG PET 代谢异常区域的临床意义有待进一步确认,但¹⁸F-FDG PET/CT 显像联合

MRI 的视觉评估和数据分析,可能为进一步阐明 SBH 相关机制、定位主要致痫区域和辅助选择治疗方案提供有价值的信息。**利益冲突** 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 温诗蕊:研究实施、数据采集、论文撰写;肖玲:影像学分析处理、论文撰写;冯莉、唐永祥:研究指导、论文修改、经费支持

参 考 文 献

- [1] Ikeda KM, Mirsattari SM. Teaching neuroimages: double cortex: rare diagnosis in adulthood[J]. *Neurology*, 2018, 91(18): e1724-e1725. DOI:10.1212/WNL.0000000000006433.
- [2] Oegema R, Barakat TS, Wilke M, et al. International consensus recommendations on the diagnostic work-up for malformations of cortical development[J]. *Nat Rev Neurol*, 2020, 16(11): 618-635. DOI:10.1038/s41582-020-0395-6.
- [3] Guerrini R, Dobyns WB. Malformations of cortical development: clinical features and genetic causes[J]. *Lancet Neurol*, 2014, 13(7): 710-726. DOI:10.1016/S1474-4422(14)70040-7.
- [4] Severino M, Geraldo AF, Utz N, et al. Definitions and classification of malformations of cortical development: practical guidelines[J]. *Brain*, 2020, 143(10): 2874-2894. DOI:10.1093/brain/awaa174.
- [5] 候亚琴,郭坤,尚琨,等.局灶性皮质发育不良所致颞叶癫痫及颞叶外癫痫的¹⁸F-FDG PET/CT 影像分析[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2021, 41(10): 607-612. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20200511-00187. Hou YQ, Guo K, Shang K, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT imaging in temporal lobe epilepsy and extratemporal lobe epilepsy caused by focal cortical dysplasia[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2021, 41(10): 607-612. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20200511-00187.
- [6] 郭坤,尚琨,崔碧霄,等.¹⁸F-FDG PET/MR 对 MRI 阴性药物难治性癫痫患者致痫灶的定位价值[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2021, 41(7): 410-414. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20200302-00083. Guo K, Shang K, Cui BX, et al. Preoperative localization of ¹⁸F-FDG PET/MR in refractory epilepsy patients with negative MRI[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2021, 41(7): 410-414. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20200302-00083.
- [7] 佟正灏,范岩,王荣福,等.小儿癫痫¹⁸F-FDG PET/CT 高代谢灶的判读及分析[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2018, 38(4): 234-237. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.04.002. Tong ZH, Fan Y, Wang RF, et al. Analysis of hypermetabolic lesions on ¹⁸F-FDG PET/CT scan in pediatric patients with epilepsy[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2018, 38(4): 234-237. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.04.002.
- [8] Alis C, Alis D, Uslu Besli L, et al. The analysis of ¹⁸F-FDG PET/MRI, electroencephalography, and semiology in patients with gray matter heterotopia: a pilot study[J]. *Acta Neurol Scand*, 2022, 146(5): 662-670. DOI:10.1111/ane.13705.
- [9] 陈怡静,黄琪,冯睿,等.颞叶癫痫脑葡萄糖代谢和功能连接改变模式研究[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2022, 42(11): 661-665. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20210416-00123. Chen YJ, Huang Q, Feng R, et al. Study of altered brain metabolism and connectivity in temporal lobe epilepsy[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2022, 42(11): 661-665. DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20210416-00123.

(收稿日期:2022-10-14)