

· 临床经验 ·

儿童小脑认知情感障碍综合征 13 例临床分析

赵霞,路新国,廖建湘,操德智,林素芳,胡雁,肖志田,李冰,黄铁栓,李成荣

(深圳市儿童医院神经科,广东 深圳 518026)

[中图分类号] R742.8⁺2 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2007)04-0387-03

小脑认知情感障碍综合征(cerebellar cognitive affective syndrome)是因小脑受损所引起的执行功能、空间认知、语言和行为异常等一系列症状的综合征^[1]。现对我院神经科自1998年7月至2006年8月所收治的22例急性小脑性共济失调患儿中,伴小脑认知情感障碍综合征的13例患儿的临床特点进行分析。

1 资料和方法

1.1 一般资料

本组13例,男7例,女6例,中位年龄8岁(范围1~17岁)。所有患者均为急性起病,发病1周内就诊者11例,发病1~2周就诊者1例。其中6例有明显的前驱感染。

1.2 临床表现

所有入组患儿皆有共济失调的表现,如走路不稳,头部或肢体震颤、眼球震颤,语言迟缓或不清,查体:指鼻试验阳性4例、眼球震颤阳性2例、跟膝胫试验阳性4例、闭目难立征阳性5例。

认知情感损害表现:1~3岁组的患儿主要表现为烦躁、不明原因哭闹、嗜睡、兴奋、易激惹。4~17岁组患儿除上述表现外,尚表现为言语错乱、不合逻辑,存在记忆力障碍1例、失语1例。

1.3 辅助检查

5例进行了血液肺炎支原体抗体检查,2例IgM抗体阳性。10例进行了脑脊液检查,5例脑脊液常规和生化正常,4例脑脊液白细胞为 $5 \sim 34 \times 10^6/L$,以单核细胞为主,1例蛋白轻度增高504 mg/L。

头颅CT、MRI、脑电图检查:有10例患儿进行了头颅CT检查,均未见异常;10例患儿进行了头颅MRI检查,其中9例未见异常,1例小脑齿状核区可

见对称性长T1长T2信号。11例进行了脑电图检查,均有弥漫性或局限性慢波。

智力测试(韦氏幼儿、儿童智力量表测试,GESSEL发育评定):3例患儿进行了智力测试:其中1例属于正常水平,1例抽象思维与逻辑推理能力、社会理解和适应能力、视觉分析与鉴别能力较差,言语理解能力、数概念及心算能力、精神运动速度及协调性、对视觉空间的跟踪和预见能力尚可;1例在言语、操作上低于正常。

头颅SPECT(单光子断层扫描)检查:其中6例患儿有血流灌注和功能的异常。例1:右小脑、双额前、双颞38区、20区血供和功能异常,双侧基底节血供和功能不匹配;例2:左侧丘脑和左侧内囊局限性血流灌注和功能异常,基底节血流灌注和功能不匹配;例3:右侧额前、左侧颞叶38区,右侧枕叶次级视皮质区血流灌注和功能异常(局限性放射性缺损)。基底节血流灌注和功能不匹配;例4:双侧额前、双颞极及双侧视皮质区局灶性血流灌注和功能异常,基底节血流灌注和功能不匹配;例5:双侧颞叶前和枕叶血流灌注和功能不匹配;例6:双侧额前、双侧颞叶,双侧枕叶刺激视皮质区血流灌注和功能不匹配。

1.4 治疗及转归

治疗:给予肾上腺皮质激素,甲基泼尼松龙 $15 \sim 20 \text{ mg/kg}$ 连用3~5 d,静脉用丙种球蛋白 2 g/kg (分2~3 d)。神经营养药物、B族维生素以及改善脑循环药物等进行对症及营养治疗。

转归:其中运动障碍3例在2周内治愈,10例明显好转,皆在3~4月内完全恢复。认知情感障碍3例在2周内痊愈,余在2周内好转,3~4月内完全恢复正常。

[收稿日期]2006-10-07;[修回日期]2007-01-16

[作者简介]赵霞,女,硕士研究生,住院医师。主攻方向:小儿神经系统疾病。

[通讯作者]廖建湘,主任医师。深圳市儿童医院小儿神经科,518026。

2 讨论

近年来的研究表明,小脑也参与认知、语言等非运动功能,其解剖基础为小脑进化中最新的部分即小脑外侧部。Schmahmann^[1]对不同部位小脑损害患者的研究发现,他们的执行功能(计划、抽象推理、语言流畅、工作记忆)、视空间认知功能(视空间破坏和视空间记忆)、语言功能(重复言语、言语困难:包括言语声韵障碍、语法缺失、轻微的遗忘性失语)、人格、情绪、注意力等都受到了不同程度的损害,并将这一系列的症状称为小脑认知情感障碍综合征。许多临床研究发现小脑梗塞^[2]、出血、变性、小脑肿瘤切除^[3],小脑的急性和慢性病变^[4]皆可引起小脑认知情感障碍综合征^[5,6],在急性小脑疾病,尤其是两侧小脑损害时这些症状更为明显^[1]。且急性小脑损害引起的认知情感损害是暂时性的^[7],随着小脑功能的改善而消失。目前,许多研究结果表明小脑与大脑皮质之间存在着往返的纤维联系,与大脑共同完成认知及语言功能^[8,9]。小脑齿状核投射到额叶前部8区和Broca区参与了语言和认知功能^[8,10],与边缘叶联系的小脑皮质参与了情绪和植物神经功能^[11],与网状结构、自主神经和边缘结构的纤维联系与行为异常有关^[12,13],与额叶皮层相联系的小脑外侧部皮层参与了认知和语言功能^[14]。Middleton等^[15]通过逆病毒示踪技术对猴子的研究发现,与空间记忆密切相关的额叶46区与基底节和小脑齿状核有广泛的联系。Matthias等^[16]通过fMRI研究发现记忆任务可引起小脑半球和额叶前部皮质的活化,提示小脑通过与大脑皮层的联系影响记忆功能。有研究还发现^[17],大脑与小脑之间存在交叉性功能联系障碍(CCD)现象,当小脑损害时可出现大脑相应区域的血流灌注和代谢降低以及功能障碍。

当存在小脑损害的依据(影像学依据)或临床表现:如步态不稳、共济失调等小脑运动功能受损的表现,伴随认知、情感障碍(认知情感障碍因小脑受损而出现,并随着小脑病变的好转或治愈而好转或消失),同时除外大脑病变引起的高级功能障碍,可考虑为小脑情感障碍综合征。急性小脑共济失调多发生于急性病毒性感染或细菌性感染之后,有的观点认为属于感染后脑炎一类疾病,是自身免疫反应,脑脊液和影像学检查可无明显特异改变,多数患者经激素和免疫球蛋白治疗后预后良好,提示其发病机制可能为免疫介导的变态反应性脑炎^[18]。本组

13例患儿均为急性小脑共济失调,急性发病,有典型的共济失调症状和体征,6例有前驱感染,5例血液肺炎支原体抗体检查中,有2例IgM抗体阳性,10例脑脊液检查中4例轻度异常,11例脑电图皆有弥漫性或局限性慢波,头颅CT、MRI检查基本正常,经对症、免疫、支持治疗逐渐痊愈,考虑病毒感染后脑炎所致,其中有自身免疫的参与,肺炎支原体感染也可能为病因。在本组22例急性小脑共济失调患儿中13例出现认知情感障碍,占59.1%,提示儿童急性小脑损害易出现小脑认知情感障碍综合征。头颅SPECT检查的6例中均有血流灌注和功能的异常,符合交叉性小脑功能联系障碍(CCD)的特点。经对症、免疫、支持治疗,认知情感障碍在2周内明显改善,随运动障碍的改善于3~4月内消失,说明其与小脑急性损害的密切关系。

本组13例患儿中有3例进行了智力等大脑高级功能测试,提示患儿可有语言、操作、抽象思维、逻辑、推理视觉分析等能力的降低,由于入组和进行智力测试的病例数有限,尚不能进行更详细的研究,需增加入组病例数来进一步研究急性小脑损害易引起哪些方面的智力损害。

[参 考 文 献]

- [1] Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome[J]. *Brain*, 1998, 121(Pt 4): 561-579.
- [2] Paulus KS, Magnano I, Conti M, Galistu P, D'Onofrio M, Satta W, et al. Pure post-stroke cerebellar cognitive affective syndrome: a case report[J]. *Neurol Sci*, 2004, 25(4): 220-224.
- [3] Levisohn L, Cronin-Golomb A, Schmahmann JD. Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children cerebellar cognitive affective syndrome in a paediatric population[J]. *Brain*, 2000, 123(Pt 5): 1041-1050.
- [4] Richter S, Schoch B, Kaiser O, Groetschel H, Dimitrova A, Hein-Kropp C, et al. Behavioral and affective changes in children and adolescents with chronic cerebellar lesions[J]. *Neurosci Lett*, 2005, 381(1-2): 102-107.
- [5] Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome[J]. *Neuropsych Clin Neurosci*, 2004, 16(3): 367-368.
- [6] Turkel SB, Shu Chen L, Nelson MD, Hyder D, Gilles FH, Woodall L, et al. Case series: acute mood symptoms associated with posterior fossa lesions in children[J]. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*, 2004, 16(4): 443-445.
- [7] Konczak J, Schoch B, Dimitrova A, Gizewski E, Timmann D. Functional recovery of children and adolescents after cerebellar tumour resection[J]. *Brain*, 2005, 128(Pt 6): 1428-1441.
- [8] 曹莉, 颜振瀛, 高素荣. 小脑的认知及语言功能探讨[J]. *中华神经科杂志*, 1997, 30(3): 186-188.
- [9] Gross-Tsur V, Ben-Bashat D, Shalev RS, Levav M, Sira LB. Evidence of a developmental cerebello-cerebral disorder[J]. *Neuropsychologia*, 2006, 44(12): 2569-2572.
- [10] Berger A, Sadeh M, Tzur G, Shuper A, Kornreich L, Inbar D, et

- al. Task switching after cerebellar damage[J]. Neuropsychology, 2005, 19(3):362-370.
- [11] Middleton FA, Strick PL. Cerebellar projections to the prefrontal cortex of the primate[J]. J Neurosci, 2001, 21(2):700-712.
- [12] Vokaer M, Bier JC, Elinex S, Claes T, Paquier P, Goldman S, et al. The cerebellum may be directly involved in cognitive functions[J]. Neurology, 2002, 58(6):967-970.
- [13] Schmähmann JD, Pandya DN. The cerebrocerebellar system[J]. Int Rev Neurobiol, 1997, 41:31-60.
- [14] Leiner HC, Leiner AL, Dow RS. Cerebro-cerebellar learning loops in apes and humans[J]. Ital J Neurol Sci, 1987, 8(5):425-436.
- [15] Middleton FA, Strick PL. Anatomical evidence for cerebellar and basal ganglia involvement in higher cognitive function[J]. Science, 1994, 266(5184):458-461.
- [16] Nitschke MF, Binkofski F, Buccino G, Posse S, Erdmann C, Kompf D, et al. Activation of cerebellar hemispheres in spatial memorization of saccadic eye movements; an fMRI study[J]. Hum Brain Mapp, 2004, 22(2):155-164.
- [17] Anderson NE, Posner JB, Sidtis JJ. The metabolic anatomy of paraneoplastic cerebellar degeneration[J]. Ann Neurol, 1998, 23(6):533.
- [18] 郭斌, 余平, 郭丽华, 王淑贞, 周盛年, 曹丽丽, 等. 成人急性小脑共济失调 16 例分析[J]. 中国神经精神疾病杂志, 1999, 25(2):115.
- (本文编辑:吉耕中)