

·论著·

脑电图高峰节律紊乱的临床意义及其变异型

廖建湘,肖宇寒,张蔚

[摘要] 目的 探讨脑电图高峰节律紊乱(Hypsarrhythmia)的临床意义及其变异类型。方法 结合临床分析181例有高峰节律紊乱病人的脑电图。结果 181例表现高峰节律紊乱的患者中婴儿痉挛(West综合征)109例(60%),非West综合征癫痫60例(33%),没有惊厥病史者11例(6%),包括精神运动发育迟缓7例(4%),Rett综合征3例(2%)。非West综合征癫痫60例患者中,继发性癫痫为主,有明显脑器质性损害者37例(62%),伴有精神运动发育落后者21例(35%)。高峰节律紊乱变异类型最常见者为爆发抑制,占100例(55%),而典型高峰节律紊乱只见于74例(41%),其它较常见的变异类型为周期性54例(30%),不对称型25例(14%),同步化22例(12%)。随睡眠加深,由典型高峰节律紊乱变为爆发抑制者43例(24%)。结论 认识Hyps的临床意义及其变异类型有利于提高有关疾病的脑电图及临床诊断水平。

[关键词] 脑电图;高峰节律紊乱;癫痫;婴儿痉挛;儿童

[中图分类号] R741.044 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2000)03-0148-04

Hypsarrhythmia and its Variants

L IAO Jian-Xiang, XIAO Yr-Han, ZHANG Wei

Epilepsy Centre, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518026

[Abstract] **Objective** To explore the clinical significance of electroencephalographic (EEG) hypsarrhythmia and its variants. **Methods** We reviewed case histories of 181 patients whose EEG manifested hypsarrhythmia. **Results** Of the 181 patients, there were 109 cases of the West syndrome (60%), 60 cases of non-West syndrome epilepsy (33%), and 11 cases with no convulsive history (6%). Among the 60 cases with non-West syndrome epilepsy, 37 cases were complicated by cerebral organic insults and 21 by psychomotor retardation. The most common hypsarrhythmic variant was burst-suppression ($n = 100$, 55%), whereas typical hypsarrhythmia existed in only 74 cases (41%). Other common variants were periodic hypsarrhythmia, interhemispheric asymmetry, and increased interhemispheric synchrony. As sleep advanced, 43 cases with typical hypsarrhythmia changed into a burst suppression pattern. **Conclusions** Understanding hypsarrhythmia and its variants is important in the diagnostic evaluation of EEGs.

[Key words] Electroencephalogram; Hypsarrhythmia; Epilepsy; West syndrome; Child

脑电图高峰节律紊乱(hypsarrhythmia)的概念1952年由Gibbs^[1]提出,指“所有大脑皮质区毫无规律、毫无次序地出现高波幅慢波及棘波。棘波的持续时间及出现部位经常变化,有时为局灶性,数秒之后又变为多灶性,偶为广泛性,但绝不像典型失神发作或小发作变异型那样规则和有序节律,这一不正常的杂乱脑电图表现给人的印象是皮层电压调节接近完全无序。”高峰节律紊乱被认为是婴儿痉挛(West综合征)发作间期的脑电图特征。其后,学者们对高

峰节律紊乱的临床意义及各种变异类型进行了研究,从而使人们对其有了更全面的认识。我们自1992年至1998年底共描记Hyps脑电图患儿181例,现分析其病因及各种变异类型如下:

1 资料与方法

1.1 病例来源

自1992年至1998年底本院门诊及住院患儿

[作者简介] 廖建湘,男,1965年出生,博士研究生,副主任医师。

[作者单位] 518026 深圳市儿童医院癫痫中心小儿神经内科(廖建湘,肖宇寒); 518020 深圳市人民医院(张蔚)

181 例,其中男 107 例,女 74 例。8 例次清醒描记,其余均为睡眠脑电图。

1.2 病因构成

181 例中,West 综合征 109 例(60%),非 West 综合征癫痫 60 例(33%),无惊厥史患儿 11 例(6%),包括:单纯智力低下 7 例(4%),Rett 综合征 3 例(2%),颅内出血后失明 1 例(0.6%)。其中非 West 综合征癫痫 60 例中,以继发性癫痫多见,有脑器质性病变者 37 例(62%),合并智力低下者 21 例(35%),合并偏瘫者 5 例(8%),只有癫痫者 19 例(32%)。脑器质性病变为脑外伤后,脑手术后,感染(乙脑、化脑),结节性硬化症,颅内出血,Lennox - Gastaut 综合征,癫痫持续状态后等。癫痫发作类型包括强直、强直 - 阵挛等。25 例表现有不对称高峰节律紊乱者,16 例可见明确脑器质性病变。

1.3 方法

由于年代不同,分别采用日本光电公司 8 导、14 导和 18 导脑电图机、美国 Nicolet 32 通道数字化脑电图机,电极安放采用国际 10 ~ 20 系统,其中参考导联及前后方向双极导联各 8 导描记。全部睡眠脑电图均为自然睡眠或剥夺睡眠后自然入睡描记。脑电图由 2 名以上有经验者独立评判,意见不同时请第三者会诊,得出结论。

2 结果

2.1 年龄分布见表 1

表 1 181 例高峰节律紊乱脑电图病人年龄分布

Tab 1. Age pattern of 181 patients with EEG hypsarhythmia

年龄段	初次在本室作 EEG(例)	百分比(%)	起病时各年龄段(例)	百分比(%)
~3 月	3	1.6	31	20.3
~6 月	32	17.7	49	32.0
~1 岁	68	37.6	36	23.5
~2 岁	45	24.9	20	13.1
~3 岁	17	9.4	8	5.2
>3 岁	16	8.8	9	5.9
总计	181	100	153	100

2.2 高峰节律紊乱及其变异型

181 例脑电图高峰节律紊乱及其变异型,其中

爆发抑制 100 例次(55%),典型高峰节律紊乱 74 例次(41%),周期性高峰节律紊乱 54 例次(30%),不对称型高峰节律紊乱 25 例次(14%),同步化高峰节律紊乱 22 例次(12%),枕区型高峰节律紊乱 10 例次(5%),慢波化高峰节律紊乱 11 例次(6%),伴睡眠纺缍消失或不明显者 69 例次(38%),伴电抑制者 13 例次(7%),典型高峰节律紊乱转变成爆发抑制 43 例次(24%)。

各种类型有较明确的概念,爆发抑制如图 1 示,指爆发出现的高峰节律紊乱间脑电波幅明显低于正常,持续时间一般为数秒钟。高峰节律紊乱一般短、中程爆发。这里爆发抑制与新生儿脑电图爆发抑制不同。爆发抑制可见于清醒或睡眠脑电图中。典型高峰节律紊乱,如图 2 示,指符合 Gibbs 最初提出的概念,持续时间超过 10 s。周期性高峰节律紊乱,如图 3 所示,指持续时间短于 10 s,阵发出现的高峰节律紊乱之间脑电活动基本正常,其周期性有时不很规律,正常脑电活动的时间比高峰节律紊乱时间长。不对称型高峰节律紊乱,如图 4 示,指大脑半球两侧相对应脑区或两侧大脑半球之间,脑电波幅,或频率或棘波数量差别超过 50%。同步化高峰节律紊乱,如图 5 示,大脑半球两高峰节律紊乱波型 50%以上同步出现。枕区型高峰节律紊乱,如图 6 所示,高峰节律紊乱主要在枕区。慢波化高峰节律紊乱,如图 7 所示,主要由高幅不规则慢波构成,棘波成份很少。电抑制,继发于高幅尖波或慢波之后的典型 β 波或背景波幅降低持续 10 秒以上(有或无 β 活动)。高峰节律紊乱转变成爆发抑制,指清醒或浅睡时表现为典型高峰节律紊乱,随睡眠加深,表现出爆发抑制。同一病例可有一种以上类型高峰节律紊乱出现。

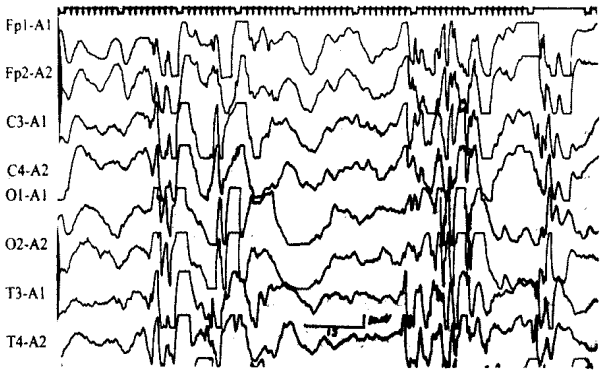


图 1 1 岁 7 个月男孩,抽搐反复发作 1 年 3 个月,诊断 West 综合征。原脑电图示高峰节律紊乱。本图示爆发抑制

Figure 1. Burst suppression

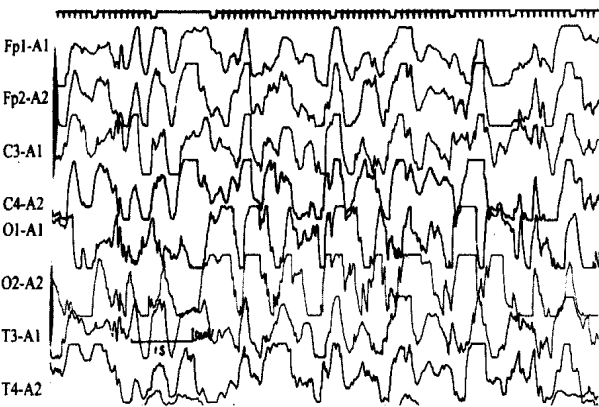


图 2 7个月 18 天男孩,病程 14 天,诊断 West 综合征,图示典型高峰节律紊乱

Figure 2. Typical hypsarrhythmia

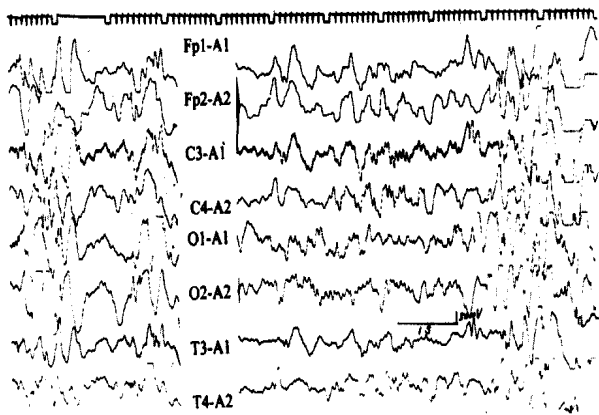


图 3 7个月男孩,病程 2 个月,诊断结节性硬化症,West 综合征。图示为周期性高峰节律紊乱

Figure 3. Periodic hypsarrhythmia

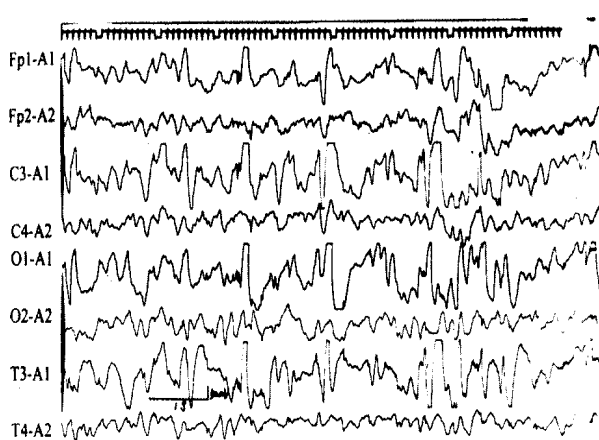


图 4 13个月男孩,病程 6 个月,诊断癫痫,图示不对称型高峰节律紊乱

Figure 4. Asymmetrical hypsarrhythmia

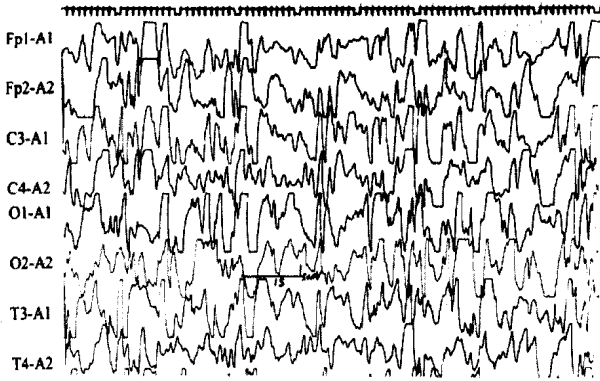


图 5 图 4 患者,与图 4 同一次脑电图检查,图示同步化高峰节律紊乱

Figure 5. Synchronized hypsarrhythmia

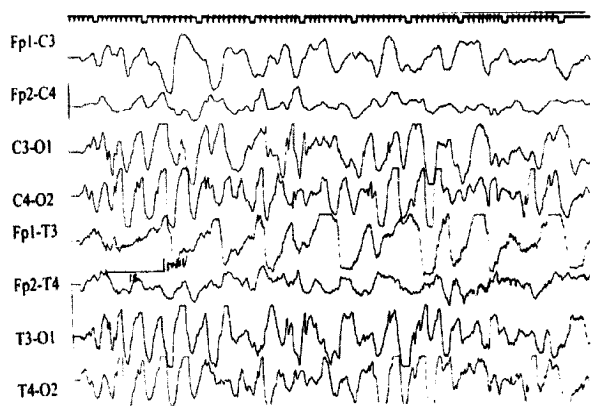


图 6 8个月女孩,诊断 West 综合征,EEG 原为高峰节律紊乱典型型及爆发抑制,经 ATCH 40u/日治疗 4 周,抽搐停止,但 EEG 仍有枕区型高峰节律紊乱

Figure 6. Occipital hypsarrhythmia in electroencephalograms

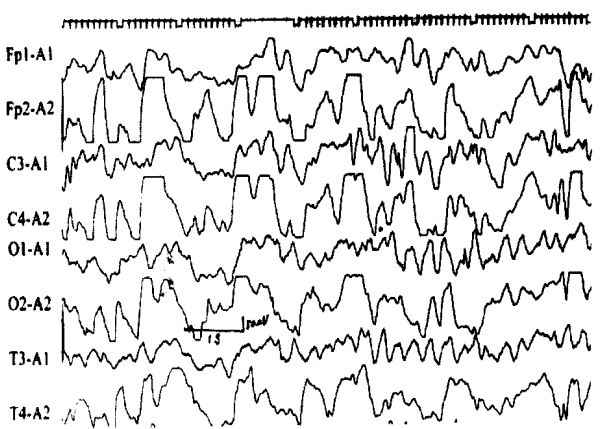


图 7 9个月 4 天女孩,生后 3 天起病,诊断大田原综合征? West 综合征,精神运动发育迟滞。生后 2 个月 EEG 曾示高峰节律紊乱。图示慢波化高峰节律紊乱

Figure 7. Slow wave hypsarrhythmia

3 讨论

高峰节律紊乱脑电图的特征^[2]是:(1)棘波和慢波在时间及空间上毫无次序地出现;(2)普遍为高波幅。从本组病例看,男稍多于女。起病的高峰年龄在1岁以内,但就诊年龄高峰在6个月至2岁。3岁以后明显减少,4~6岁以后极少见。可以看出,起病年龄与West综合征的起病年龄相似。

在本组病例中,高峰节律紊乱最多见于West综合征。West综合征的特征性脑电图是高峰节律紊乱^[3]。但是,我们不应忽视有40%的Hyps见于其它疾病。其它类型癫痫也是常见的原因。甚至非惊厥疾病脑电图也可表现为高峰节律紊乱。表现为高峰节律紊乱的病人,年龄小,多在2岁以内,多合并有脑器质性病变、精神运动发育迟滞等严重神经系统疾病。这与Baird的报告^[4]类似。由此可见,对高峰节律紊乱的病因有了明确、全面的认识,在脑电图及临床工作中,思维才不致局限。本组病例,3个月年龄以内就诊者只有3例,结合临床诊断大田原综合征依据不足,因此未列出大田原综合征的诊断。

高峰节律紊乱除Gibbs提出的典型型外,学者们还发现了很多变异型^[6]。从本组病例看,高峰节律紊乱变异型最多见的是爆发抑制,比典型型还多。不对称型、同步化等变异型也不少见。通过观察,我们还发现周期性高峰节律紊乱较多见,脑电图上与其它类型Hyps变异型表现不一样,应特别列为一种变异类型。有人^[7]分析了353例West综合征患者治疗前的脑电图,探讨其与病因及预后的关系,结果表明不对称型Hyps多见于有大脑发育不良(胼胝体发育不良、脑穿通畸形、巨脑回、一侧囊性脑缺失等)的West综合征。而有围产期缺氧缺血性脑病者容易出现睡眠活动(纺锤波、K综合波)缺失。高峰节律紊乱各变异型总体上与预后无关。值得指出的是,表现为爆发抑制的高峰节律紊乱,可见于大田原综合征,并被认为是该综合征的脑电图特点^[8],但爆发抑制也大量见于West综合征及早期肌阵挛脑病等疾病。新生儿期脑病脑电图也可出现爆发抑制波型,常提示严重脑病,脑电严重受抑制,常常有神经系统后遗症。由于新生儿期脑电图与3个月龄后完全不同,正常早产儿脑电波型的交替型波型(TA)与爆发抑制类似,所以,新生儿特别是早

产儿,诊断爆发抑制时,脑电爆发后的抑制部分要求“扁平”,即波幅低于5 μ V,且持续时间超过20 s。总之,爆发抑制脑电图出现的确切机制不甚明了,但一般提示严重广泛急性脑损害。对每一具体病例的意义,应密切结合临床。本组病例爆发抑制及周期性高峰节律紊乱多见,可能与这些病例大多描记睡眠脑电图有关。睡眠时高峰节律紊乱持续时间明显变短,并且有周期化趋势^[2,9]。我们的病例由于作MRI少,故发现先天脑发育不良少。

清醒或睡眠状态及睡眠深度对高峰节律紊乱有一定影响。本组病例43例随睡眠加深,脑电图由典型高峰节律紊乱转变成爆发抑制,鉴别诊断时应注意这一特点。在清醒状态描记脑电图的本组病例只有8例,其中2例表现典型高峰节律紊乱,由于病例少,看不出明显规律。据认为6个月以下小儿,爆发抑制只见于睡眠非快速眼动期(NREM) 期。因此,要全面评价某一患者的脑电图,均要包括睡眠NREM ~ 期的脑电图。

[参 考 文 献]

- [1] Gibbs FA, Gibbs EL. Atlas of electroencephalography. vol. 2 Epilepsy [M]. Cambridge, Massachusetts: Addison-Wesley, 1952: 24.
- [2] 福山幸夫编,张书香译. 实用小儿脑电图学 [M]. 北京:人民卫生出版社,1987, 88-115.
- [3] Commission on pediatric epilepsy of the international league against epilepsy, workshop on infantile spasms [J]. Epilepsia, 1992, 33(1): 195.
- [4] Baird HW. West syndrome [J]. Dev med child Neurol 1974, 16 (2): 225-227.
- [5] Lombroso CT. Early myoclonic encephalopathy, early infantile epileptic encephalopathy, and benign and severe infantile myoclonic epilepsies: a critical review and personal contributions [J]. J Clin Neurophysiol 1990; 7(3): 380-408.
- [6] Hrachovy RA, Frost JD, Kellaway P. Hypsarhythmia: variations on the theme [J]. Epilepsia, 1984; 25(3): 317-325.
- [7] Kramer U, Sue WC and Mikati MA. Hypsarhythmia: frequency of variant patterns and correlations with etiology and outcome [J]. Neurology 1997; 48(1): 197-203.
- [8] Duchowny M. Pediatric epilepsy syndromes: An update and critical review [J]. Epilepsia, 1996; 37 (suppl 1): 30-35.
- [9] Watanabe K, Negoro T, Asok, Matsumoto A. Reappraisal of interictal electroencephalograms in infantile spasms [J]. Epilepsia, 1993; 34(4): 679-685.

(收稿日期:1999-07-27 修回日期:2000-04-20)

(本文编辑:吉耕中)