

· 病例报告 ·

获得性癫痫性失语 2 例报道

初梅,孟晓萍,涂娟,杨健

(首都儿科研究所附属儿童医院内科,北京 100020)

[中图分类号] R742.1 [文献标识码] E

例1,男,4岁6个月。主因“3年内抽搐4次,频繁发作伴少语10d,不认人4~5d”入院。患儿1岁6个月外伤后出现抽搐,呈强直性阵挛发作,约持续1min。以后间断出现3次,性质同前。未长期服药。入院前10d无诱因频繁发作,7~8次/d,发作形式多变,可仅有某些肢体的抽动,双侧发作频率相等。近4~5d,对外界反应差,少语,不认识其母。查体:神清,目光呆滞,不说话,可正确完成简单指令,双眼不追物,左侧巴氏征(+),右利手,余查体未见异常。脑电图:药物诱导睡眠中,中央、顶、左颞导联,可见散在棘波。头颅CT正常。入院后予以丙戊酸钠每日20~30mg/kg,并配合语言训练。抽搐控制2d,语言较前好转,可说简单字词,之后抽搐又频繁发作,说话又较前减少,且无故打人、多动。遂加用氯硝基安定每日0.07~0.08mg/kg,口服3d后,未再抽搐,可认人,并逐渐主动说话,反应灵敏,住院3周,好转出院。

例2,女,5岁6个月,因“频繁抽搐4年伴语言发育落后”收入院。出生史正常,运动发育同正常同龄儿。于1岁6个月低热时,首次抽搐,表现为双眼上翻、凝视、口周发青、呼之不应,无肌张力改变,约1min缓解。患儿3岁6个月时,抽搐类型改变,在原发作间隔中出现小发作,每天发作1次到几次不等。表现原动作突然中止,出现眨眼、咀嚼或肢体轻微抖一下,双侧对称,无意识丧失。患儿2岁会叫妈妈、奶奶,现只会说简单的几个词,但构音不清,能听懂别人说话,并正确执行简单命令,为右利手。经常无缘无故打小朋友。查体:无阳性体征。常规脑电图:药物诱导睡眠中,全导联可见阵发性棘波、棘慢波、多棘波。24h脑电图:睡眠时出现高幅慢波、棘

尖慢波和多棘慢波。头颅CT正常。入院后予氯硝基安定每日0.1mg/kg,分2次口服共3d,抽搐次数减少,住院6d,好转出院。

讨论:获得性癫痫性失语(LKS)是小儿所特有的癫痫综合征。一般为18个月~13岁发病,高峰年龄为4~7岁,男性多见,病因及机制不明。临床特点:获得性失语,以听觉失认为特征,听力检测正常;多种类型的癫痫发作,癫痫发作见于约3/4病例,余1/4患儿不伴癫痫发作,失语可发生在癫痫发作之前或之后;明显的心理、行为障碍及社会适应性异常;脑电图表现:清醒脑电图多无异常,睡眠时异常放电明显增多,阳性率几乎达100%。典型表现为一侧或双侧颞区或颞枕区反复阵发性高幅棘波、尖波及棘慢波。目前尚缺乏特效治疗方法,抗癫痫药只能缓解癫痫发作,常用苯二氮类药物和丙戊酸钠;肾上腺皮质激素及促肾上腺皮质激素(ACTH)可促进脑电图好转,及改善语言功能;心理治疗和语言训练:本文例1有典型临床表现,在癫痫发作之后出现失语,经治疗后语言功能恢复。例2失语在抽搐发作前,因出生史正常,抽搐之前(1岁6个月)运动智力发育正常,头颅CT未见异常,故认为失语是由后来频繁抽搐造成。两例均有攻击行为,脑电图均呈典型改变。我们认为在治疗当中若丙戊酸钠疗效不好,可同时加用氯硝基安定。LKS的癫痫发作预后很好,脑电图异常多在成人期前恢复正常,但语言功能的恢复不乐观,几乎都留有不同程度的语言障碍。本病属癫痫中的少见类型,越早治疗,效果越好。

(本文编辑:吉耕中)