

儿童良性枕叶癫痫的临床及脑电图特点

束晓梅 张贵萍 杨冰竹 李娟

(遵义医学院附属医院儿科, 贵州 遵义 563003)

[摘要] 目的 分析比较 Panayiotopoulos 型及 Gastaut 型儿童良性枕叶癫痫(BOE)的临床、脑电图特点。方法 回顾性分析 16 例 Panayiotopoulos 型及 7 例 Gastaut 型 BOE 患儿的临床资料。结果 Panayiotopoulos 型 BOE 平均起病年龄 4.5 岁, Gastaut 型 9.1 岁, 前者临床特征为发作期的呕吐, 惊厥形式多为头眼偏转发作, 以夜间为多, 常泛化为全身发作, 持续时间较长, 但发作频率较低; Gastaut 型枕叶癫痫视觉症状更常见, 发作频率高, 均为白天发作, 发作较少全身泛化, 6 例伴有明显的头痛。23 例患儿脑电图均显示枕区为主的后头部高幅痫性放电, 常为闭眼诱发, 睁眼抑制。Panayiotopoulos 型 6 例及 Gastaut 型 5 例患儿进行了睁闭眼试验, Panayiotopoulos 型和 Gastaut 型各 4 例显示睁眼抑制现象。11 例 Panayiotopoulos 型及所有 7 例 Gastaut 型患儿接受抗癫痫单药治疗, 11 例 Panayiotopoulos 型患儿均对药物反应良好, Gastaut 型 2 例无效, 2 例伴认知功能障碍。结论 Panayiotopoulos 型及 Gastaut 型儿童 BOE 在起病年龄、发作频率、持续时间、昼夜分布、视觉症状及对治疗的反应等方面均有差别。

[中国当代儿科杂志, 2010, 12(7): 527-529]

[关键词] 枕叶癫痫; 脑电图; 儿童  
[中图分类号] R742.1 [文献标识码] A [文章编号] 1008-8830(2010)07-0527-03

Clinical and electroencephalographic features in children with benign occipital epilepsy

SHU Xiao-Mei, ZHANG Gui-Ping, YANG Bing-Zhu, LI Juan. Department of Pediatrics, Affiliated Hospital, Zunyi Medical College, Zunyi, Guizhou 563003, China (Email: shuxiaomei1993@sina.com)

**Abstract: Objective** To study and compare the clinical and electroencephalography (EEG) features in children with benign occipital epilepsy (BOE) of Gastaut and Panayiotopoulos types. **Methods** The clinical data of 23 children with BOE (16 Gastaut type and 7 Panayiotopoulos type) were retrospectively studied. **Results** The mean age of onset in the Panayiotopoulos and Gastaut groups were 4.5 and 9.1 years, respectively. The children in the Panayiotopoulos group were characterized by ictal vomiting, frequent deviation of eyes and head, frequent nocturnal seizures, and secondary generalized seizures with longer duration but less frequency. By comparison, the children in the Gastaut group were characterized by visual symptoms as ictal events, higher seizure frequency, shorter seizure duration and more frequent diurnal seizures. The EEG showed that the majority of both groups had occipital spike-wave discharges when the eyes were opened. Eleven children in the Panayiotopoulos group and all of 7 children in the Gastaut group received antiepileptic mono-drug therapy. All of the 11 children in the Panayiotopoulos group responded to the therapy, but 2 cases in the Gastaut group did not respond and 2 cases had subtle cognitive deficits. **Conclusions** There are differences in the age of onset, clinical symptoms, seizure frequency and duration, and therapeutic responses between children with Panayiotopoulos and Gastaut type BOE. [Chin J Contemp Pediatr, 2010, 12 (7): 527-529]

**Key words:** Occipital epilepsy; Electroencephalography; Child

儿童良性枕叶癫痫(benign occipital epilepsy, BOE)是一种特发性、良性、与年龄和部位相关的癫痫综合征,主要表现为枕叶起源的视觉症状、眼偏转发作和发作间期脑电图枕叶癫痫波发放。2001 年,国际抗癫痫联盟(ILAE)建议将其分为早发性儿童 BOE(Panayiotopoulos 型)及晚发性儿童 BOE(Gastaut 型)。国内较少见有关两型的临床对比分析。本研究将 5 年来在本院癫痫门诊随诊的 23 例儿童 BOE 分为 Panayiotopoulos 型及 Gastaut 型两组,分析两者在发病年龄、临床特点、脑电图改变及预后方面的不同,提高临床医师对儿童 BOE 的认识及诊断水平。

[收稿日期]2009-12-21;[修回日期]2010-01-27  
[基金项目]遵义医学院博士启动基金(2004-07)。  
[作者简介]束晓梅,女,博士,教授/主任医师。

1 资料与方法

2004年6月至2008年12月遵义医学院附属医院儿科门诊就诊,符合以下条件的23例BOE患儿纳入本研究:(1)临床表现为各种视觉症状或运动症状或偏头痛症状;(2)发病前精神运动发育正常,神经系统检查无异常;(3)脑电图枕区痫性放电;(4)脑影像学检查未见异常。排除虽有枕区痫性放电,但表现为其他癫痫综合征者(如良性Rolandic癫痫、失神癫痫、肌阵挛癫痫等)。

依照Panayiotopoulos标准<sup>[1]</sup>将23例BOE分为两组:Panayiotopoulos型组16例,Gastaut型组7例。详细询问病史及体格检查,重点记录发病年龄、家族史及既往史(热性惊厥史和癫痫史)、发作表现及时间、昼夜分布、发作频率;均行头颅CT或MRI检查;进行清醒及睡眠脑电图检查(美国CARDWELL公司EASY II型数字脑电图仪),电极按国际10/20系统安放,描记时间至少20 min,其中7例还进行视频脑电图检查。以后每3~6月复诊1次,随诊并记录病情演变、脑电图改变及对抗癫痫药物反应。必要时进行智力检查(中国修订韦氏儿童智力量表),评价神经心理功能受损情况。随访时间最短1年,最长6年。

2 结果

2.1 病史

Panayiotopoulos型组中,4例有热性惊厥家族史,1例有癫痫家族史,2例既往有热性惊厥;Gastaut型组中,2例有热性惊厥家族史,1例既往有热性惊厥,1例曾诊断为偏头痛。

2.2 临床特征

两组患儿临床特征见表1。Panayiotopoulos型组患儿起病年龄为4.5±1.4岁,明显低于Gastaut型组患儿起病年龄(9.1±2.6岁);前者突出的临床特征为发作期的呕吐(100%),常伴有意识障碍;惊厥形式多表现为头眼偏转发作,75%在夜间发作;56%常泛化为全身发作,且持续时间较长;25%发生惊厥持续状态,但发作频率较低;62%为每年发作数次,2例每年发作小于2次。相比而言,Gastaut型枕叶癫痫中,视觉症状更常见(100%),其中4例表现为突然视物不清、一过性失明,2例眼前“怪影”,1例见闪烁的彩色球形体;惊厥形式多表现为头眼偏转发作(86%),仅1例继发全身泛化,发作时间

短暂,未见持续状态;6例(86%)伴有明显的发作期或发作后头痛,均为白天发作,发作频率较高。

表1 两组患儿临床特征 [例(%)]

| 临床特征     | Panayiotopoulos 型( <i>n</i> = 16) | Gastaut 型( <i>n</i> = 7) |
|----------|-----------------------------------|--------------------------|
| 男/女      | 10/6                              | 4/3                      |
| 起病年龄(岁)  | 4.5 ± 1.4 (2.8 ~ 8.3)             | 9.1 ± 2.6 (4.2 ~ 17)     |
| 临床特征     |                                   |                          |
| 视觉症状     | 2 (13)                            | 7 (100)                  |
| 呕吐       | 16 (100)                          | 1 (14)                   |
| 头痛       | 4 (25)                            | 6 (86)                   |
| 意识障碍     | 12 (75)                           | 2 (29)                   |
| 惊厥形式     |                                   |                          |
| 头眼偏转发作   | 14 (88)                           | 6 (86)                   |
| 头眼偏斜→HC  | 12 (75)                           | 3 (43)                   |
| 泛化为 GTC  | 9 (56)                            | 1 (14)                   |
| 白天发作     | 0                                 | 7 (100)                  |
| 夜间发作     | 12 (75)                           | 0                        |
| 昼夜均发作    | 4 (25)                            | 2 (29)                   |
| 发作持续时间   |                                   |                          |
| 数秒~5 min | 2 (13)                            | 4 (57)                   |
| 5~30 min | 10 (62)                           | 3 (43)                   |
| >30 min  | 4 (25)                            | 0                        |
| 发作频率     |                                   |                          |
| 每日数次     | 0                                 | 2 (29)                   |
| 每月数次     | 4 (25)                            | 5 (71)                   |
| 每年数次     | 10 (63)                           | 0                        |
| <2次/年    | 2 (13)                            | 0                        |

注:HC(hemiconvulsions)表示偏侧发作;GTC(generalized tonic-clonic)表示全身强直阵挛发作

2.3 脑电图特征

两组患儿均显示正常脑电背景,发作间期均记录到枕区爆发性异常放电,为高波幅棘波、棘-慢波或尖波爆发,异常放电位于左侧11例(49%),右侧7例(30%),双侧5例(21%),8例(Panayiotopoulos型5例,Gastaut型3例)还伴有后颞区棘波爆发。Panayiotopoulos型6例及Gastaut型5例患儿进行了睁闭眼试验,8例(Panayiotopoulos型4例,Gastaut型4例)显示异常放电闭眼出现(图1A)、睁眼抑制现象(图1B)。

2.4 治疗及预后

Panayiotopoulos型患儿中5例因发作次数少未接受治疗,剩余11例及Gastaut型所有患儿接受卡马西平开始的单药治疗。Panayiotopoulos型11例患儿症状完全控制。Gastaut型仅5例患儿症状完全控制,2例仍有发作,主要为视觉症状,很少伴运动症状,不伴意识丧失,加用氯硝安定后1例发作控制,另1例仍有反复发作,后换用丙戊酸钠、托吡酯、苯巴比妥钠等多种药物,仍未有效控制症状。Gastaut型患儿中2例学龄期患儿单用卡马西平发

作虽得到控制,血药浓度在正常范围,但发病后注意力及记忆力下降,学习困难。经智力量表测试全量表智商分别为63及71,结果为轻度智力下降~边缘智力,提示存在轻度认知功能障碍。

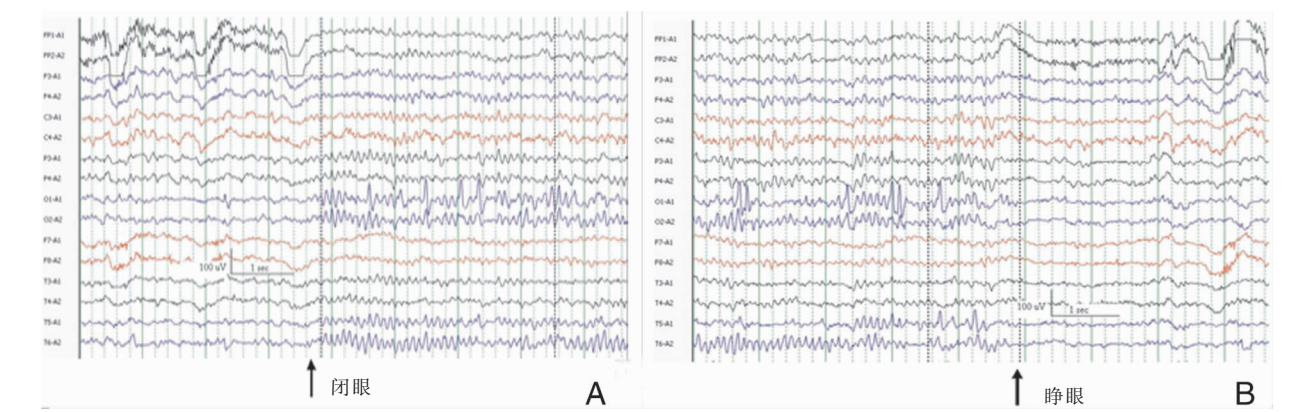


图1 睁闭眼实验 男,10岁,诊断为Gastaut型枕叶癫痫,发作间期可见到闭眼诱发的左枕区高波幅棘波、棘-慢波爆发(A)。B为闭眼出现的左枕区高波幅棘波、棘-慢波被睁眼抑制。

### 3 讨论

儿童BOE分Panayiotopoulos型(早发型)和Gastaut型(晚发型),两者在发病年龄、临床表现、发作时间规律及预后等方面均有所不同<sup>[2]</sup>。本组资料显示早发型起病较早,突出的临床特征为发作期呕吐(100%),常伴有意识障碍,惊厥形式多表现为头眼偏转发作,75%在夜间发作,常泛化为全身发作(56%),且持续时间较长,25%发生惊厥持续状态,但发作频率较低,62%的患儿每年仅发作数次,2例每年发作在两次以下。相比而言,Gastaut型枕叶癫痫起病较晚,视觉症状更常见(100%),惊厥形式也表现为头眼偏转发作,仅1例继发全身泛化,而且发作时间短暂,未见持续状态,6例(86%)伴有明显的发作期或发作后头痛,均为白天发作,发作频率较高。

23例患儿均显示典型枕叶癫痫脑电图改变,即脑电背景正常伴枕区异常放电,可表现为单侧或双侧枕区高波幅棘波、棘-慢波、尖波、尖-慢波爆发。本研究尚见8例后颞区阵发性高波幅棘慢波。放电可被睁眼抑制是本病的脑电特点之一,本研究11例进行了睁闭眼试验,8例显示睁眼抑制现象。

通常认为BOE呈良性经过,尤其早发型预后好,发作稀少者不需药物治疗。本研究5例早发型患儿未接受药物治疗,11例均对卡马西平有良好的反应;晚发型预后尚不清楚,但肯定不如早发型好,多数也可在13~19岁前停止发作,不伴认知功能障碍及智力障碍<sup>[3]</sup>。但是,近年也有报道质疑晚发型的良性预后,除少数病人抗癫痫药难以控制外,还可能

存在持续性电发放的患儿。本研究中1例患儿对多种抗癫痫药物反应不佳,2例发作虽得到控制,但存在认知功能障碍及学习困难,虽不能排除抗癫痫药物的影响,但未使用苯巴比妥等影响认知功能的药物,血药浓度也在正常范围,提示本型的预后可能并不乐观。

总之,Panayiotopoulos型枕叶癫痫起病较早,发作稀少,以夜间睡眠中发作、强直性眼偏转、发作性呕吐等症状为主,多有不同程度的意识障碍,较多继发全身性发作,发作持续时间较长。Gastaut型起病较晚,发作较频繁,表现为白天发作,视幻觉症状,发作性头痛症状为主,发作较短暂、频繁,较少泛化为全身发作。两型脑电图均表现为特征性的枕区高幅痫性放电,可被睁眼抑制。早发型预后良好,晚发型的良性预后尚值得怀疑。因例数较少,还需要今后大样本、长时间的研究。

### [参 考 文 献]

[1] Panayiotopoulos CP. Benign childhood epileptic syndromes with occipital spikes: new classification proposed by the international league against epilepsy [J]. J Child Neurol, 2000, 15(8): 548-552.  
[2] Taylor I, Berkovic SF, Kivity S, Scheffer IE. Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics [J]. Brain, 2008, 131(9): 2287-2294.  
[3] Caraballo RH, Cersósimo RO, Fejerman N. Childhood occipital epilepsy of Gastaut: a study of 33 patients [J]. Epilepsia, 2008, 49(2): 288-297.  
[4] Chilosi AM, Brovedani P, Moscatelli M, Bonanni P, Guerrini R. Neuropsychological findings in idiopathic occipital lobe epilepsies [J]. Epilepsia, 2006, 47 (Suppl 2): 76-78.

(本文编辑:黄 榕)