

# 儿童 Rolandic 癫痫伴睡眠期癫痫性电持续状态 4 例临床分析

束晓梅 张贵萍 杨冰竹 李磊

(遵义医学院附属医院儿科, 贵州 遵义 563003)

[中图分类号] R742.1 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2011)04-0344-02

儿童 Rolandic 癫痫又称儿童良性癫痫伴中央颞区棘波(benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes, BECT),是一种特发性局灶性年龄依赖性癫痫,为儿童期最常见的癫痫综合征之一,不伴有认知障碍,预后良好。近年来,研究显示不少的 BECT 为非典型表现,类型较多,包括睡眠期癫痫性电持续状态(electrical status epilepticus during sleep, ESES)、Landau-Kleffner 综合征及伴有不典型失神、失张力或肌阵挛等发作形式的 BECT。本研究将病程中伴有 ESES 的 4 例不典型 BECT 患儿进行随访研究,分析其临床特点、脑电图特点及疗效。

## 1 资料与方法

### 1.1 对象

2004 年至 2010 年 9 月在我院儿科门诊或住院治疗的癫痫患儿。均符合 BECT 的诊断标准<sup>[1]</sup>: (1)起病年龄 2~14 岁;(2)发病前精神运动发育正常,神经系统检查无异常;(3)睡眠期为主的部分运动性发作,常伴有躯体感觉症状;(4)脑电图为 Rolandic 区痫性放电,背景活动正常。本研究 4 例患儿在病程中均出现脑电图 ESES 的特征。

### 1.2 方法

详细询问病史及体格检查,记录发病年龄、家族史及既往史、发作表现及时间;行头颅 CT 或 MRI 检查;均在我院接受 2 次以上的视频脑电图监测。患儿在剥夺睡眠次日进行检查,按国际 10/20 系统安放 16~19 导记录电极,监测时间 4~8 h,包括睁闭眼试验、过度换气、闪光刺激及至少一个完整的清醒-睡眠周期记录。ESES 的诊断标准<sup>[2]</sup>为非快动眼相(NREM)睡眠期局限性或广泛性棘慢波持续或接近

持续性发放,放电指数 $\geq 85\%$ 。每 3~6 个月复诊 1 次,记录病情演变、脑电图改变及对抗癫痫药物反应。评价神经心理功能受损情况,包括韦氏儿童智力量表智力检查、视听整合连续执行软件(IVA-CPT)检测多动及注意力缺陷。随访时间最短 8 个月,最长 5 年。

## 2 结果

### 2.1 临床及脑电图表现

4 例患儿性别及起病年龄见表 1,平均起病年龄为 5 岁 9 个月。起病前精神运动发育均正常,起病时均为部分运动性发作,可继发全面性发作,发作主要出现在睡眠期。4 例患儿在病程不同时间出现发作频率增加,但未出现新的发作形式。均伴有明显的神经精神症状,3 例表现为多语、易激惹、冲动、好怒、易疲劳,3 例进入学龄期后出现学习困难、记忆力差、不能完成作业、多动及注意力集中困难,1 例表现为淡漠、孤独症样表现。经韦氏儿童智力量表测试 2 例为轻度智力低下,2 例为边缘智力。3 例显示 IVA-CPT 多动及注意力商数明显下降,说明存在多动及注意力缺陷。出现以上病情变化时,4 例患儿均接受了视频脑电图检查,脑电图均具有 ESES 的特征,清醒期见典型的 Rolandic 区放电,睡眠期明显增多,在 NREM 睡眠期,全导见高幅 2.0~2.5 Hz 棘慢波近持续性发放(2 例),中央-中颞区见高幅棘慢波近持续性发放(2 例)。4 例患儿的脑影像学检查未见异常。

表 1 4 例 BCET 患儿临床资料

例号	性别	起病年龄	出现 ESES 年龄	ESES 前用药
1	男	9 岁 6 个月	10 岁 2 个月	丙戊酸
2	男	6 岁 1 个月	6 岁 10 个月	丙戊酸
3	女	5 岁 2 个月	6 岁 7 个月	卡马西平
4	男	3 岁	3 岁 10 个月	无

[收稿日期]2010-09-25;[修回日期]2010-10-28

[基金项目]贵州省遵义市 15851 人才工程项目(No. 200817);遵义医学院博士基金(F-094)。

[作者简介]束晓梅,女,博士,教授。

## 2.2 治疗及随访结果

ESES前,4例中1例因发作较少未予治疗,余3例均使用抗癫痫药物治疗(表1),临床均得到控制或部分控制。出现ESES后调整治疗方案。例1在丙戊酸(VPA)的基础上加用氯硝西泮(CZP)后发作控制,脑电图改善,清醒及睡眠期可见多量Rolandic区放电,但睡眠期无连续发放。情绪有所改善,激惹、好怒减轻,但认知及学习改善不明显。例2加用CZP控制不满意,在抗癫痫药的基础上口服泼尼松每日1.5 mg/kg,4~8周后逐渐减量,总疗程3~6个月。在4周内发作停止,脑电图明显改善,ESES消失,精神行为症状也随之改善,随访2年发作完全控制,可正常上学。例3出现ESES后,停用卡马西平(CBZ),换用VPA单药治疗,发作控制,但精神行为症状仍明显,脑电图无明显改善,加用泼尼松口服(剂量及疗程同上),8周后脑电图可见多量睡眠期Rolandic区放电,ESES消失,精神行为症状好转。但停用泼尼松后2月,又出现较明显的精神行为症状,但无临床发作,脑电图改变同前。加用左乙拉西坦治疗症状改善不明显,学习困难。例4用VPA联合CZP治疗,发作控制约50%,加用泼尼松治疗无效,脑电图无明显改善。后换用多种药物治疗,包括妥泰、奥卡西平、拉莫三嗪、左乙拉西坦等单用或联合使用,尚存有少量发作(1次/月~1次/数月),但认知改善不理想,表现为淡漠、少语、孤独症样表现。末次脑电图(ESES后2年3个月)仍表现非快动眼相睡眠期近持续的棘慢波发放,放电指数50%~85%。

## 3 讨论

通常认为BECT不伴有神经系统及智力认知的缺陷,预后良好。但是近年来的临床研究表明某些BECT患儿在精神心理方面的远期预后并不十分乐观,少数BECT在病程中可能出现一些不典型的临床表现,其“良性”的性质受到严重质疑<sup>[3,4]</sup>。本研究中病例在起病早期的临床及脑电图特征均符合典型的BECT,但在病程中出现发作加重,脑电图显示ESES现象,并伴有明显的神经精神症状。ESES是一种特殊的脑电图现象,常伴严重的神经心理损伤及认知行为障碍。其突出的脑电图特征是由睡眠引起的广泛的1.5~2.5 Hz棘慢波持续性发放(放电指数 $\geq 85\%$ ),常伴有不同程度的语言或行为问题甚至全面精神运动倒退。脑电图持续的癫痫性电活动与语言障碍、认知损伤、发育倒退、行为问题及孤

独症样表现等有很大关系<sup>[5]</sup>。有研究报道BECT可能演变为ESES,Kramer<sup>[3]</sup>对29名伴有ESES现象的癫痫病人进行长期随访发现,其中8例(28%)为BECT演变而来,提示BECT与ESES之间可能存在某种连续性<sup>[6]</sup>。BECT合并ESES的发生率不详。一般认为ESES持续存在超过2年,可能预后严重<sup>[7]</sup>。本组病例4经过包括糖皮质激素的多种抗癫痫药治疗效果不满意,ESES持续存在,患儿有孤独症样表现,提示精神心理方面预后不良。

因ESES现象与高级皮层功能损伤有密切关系,故目前认为抗癫痫治疗的目的在于控制癫痫发作,同时应有效抑制脑电图的异常放电<sup>[8]</sup>。据报道VPA和苯二氮卓类对控制癫痫及电活动有良好的反应,糖皮质激素的使用可改善语言及脑电图异常<sup>[9]</sup>。本组3例对糖皮质激素反应良好,但其中1例仍有一定程度的认知问题,脑电图改善不理想。表明伴ESES的BECT患儿精神心理方面的预后可能并不乐观。

### [参 考 文 献]

- [1] Loiseau P, Beaussart M. The seizures of benign childhood epilepsy with rolandic paroxysmal discharges[J]. *Epilepsia*, 1973,14(4): 381-389.
- [2] Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA. Subclinical“ electrical status epilepticus” induced by sleep in children[J]. *Arch Neurol*, 1971, 24(4): 242-252.
- [3] Kramer U. Atypical presentations of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a review[J]. *J Child Neurol*, 2008, 23(7):785-790.
- [4] Datta A, Sinclair DB. Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes: typical and atypical variants[J]. *Pediatr Neurol*, 2007, 36(3):141-145.
- [5] Scholtes FB, Hendriks MP, Renier WO. Cognitive deterioration and electrical status epilepticus during slow sleep[J]. *Epilepsy Behav*, 2005, 6(2):167-173.
- [6] Fejerman N. Atypical rolandic epilepsy[J]. *Epilepsia*, 2009,50(Suppl 7):9-12.
- [7] Gobbi G, Boni A, Filippini M. The spectrum of idiopathic Rolandic epilepsy syndromes and idiopathic occipital epilepsies: from the benign to the disabling[J]. *Epilepsia*, 2006, 47(suppl 2): 62-66.
- [8] Nicolai J, Aldenkamp AP, Arends J, Weber JW, Vles JS. Cognitive and behavioral effects of nocturnal epileptiform discharges in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes[J]. *Epilepsy Behav*, 2006, 8(1): 56-70.
- [9] Van Hirtum-Das M, Licht EA, Koh S, Wu JY, Shields WD, Sankar R. Children with ESES: variability in the syndrome[J]. *Epilepsy Res*, 2006, 70(Suppl 1): S248-S258.

(本文编辑:王庆红)