

# 儿童获得性癫痫性岛盖综合征1例报道

陈银波 梁东 郝小生

(吉林大学第一医院小儿神经科,吉林 长春 130021)

[中图分类号] R749.1+7 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2012)06-0468-02

患儿,女,5岁,因言语、行为障碍2个月入院。2个月前,患儿无明显诱因出现言语、行为障碍,表现为口齿不清,表达不清楚,不与人沟通,理解能力下降,行为较前退步,性格孤僻,易激惹。病程中未出现抽搐发作及动作不稳定、手抖、持物落地及发作性失神等表现。出生史及病前生长发育史无异常。体格检查示神志清,烦躁,流涎、伸舌困难,问话不答,但能理解他人说话的意思,无颅神经瘫,四肢肌力、肌张力正常,双侧病理征未引出。儿童智能测验提示反应慢、注意力分散、情绪好、合作。头颅MRI检查未见异常。普通脑电图示单导描记左侧中颞、后颞区可见频发尖波、尖慢波。动态脑电图检查示背景节律正常,清醒状态下可见右侧 Rolandic 区中、

后颞散发尖波,睡眠期异常放电明显增加,单导记录中双侧导联频繁棘波、棘-慢波发放,棘慢波指数>85%,呈电持续状态,符合睡眠期癫痫性电持续状态(ESES)现象(图1),诊断为获得性癫痫性岛盖综合征(acquired epileptiform opercular syndrome)。给予肾上腺皮质激素联合左乙拉西坦治疗:左乙拉西坦起始量为每日20 mg/kg,分2次口服;2周后改为每日40 mg/kg,分2次口服。甲基强的松龙每日10 mg/kg,分次静脉滴注;3 d后改为口服泼尼松每次10 mg,每日3次。治疗6周后,患儿语言恢复正常,性格、行为、情绪及与人交流能力基本恢复。复查动态脑电图显示清醒期背景节律正常,且无异常放电;睡眠期 Rolandic 区无异常放电(图1)。

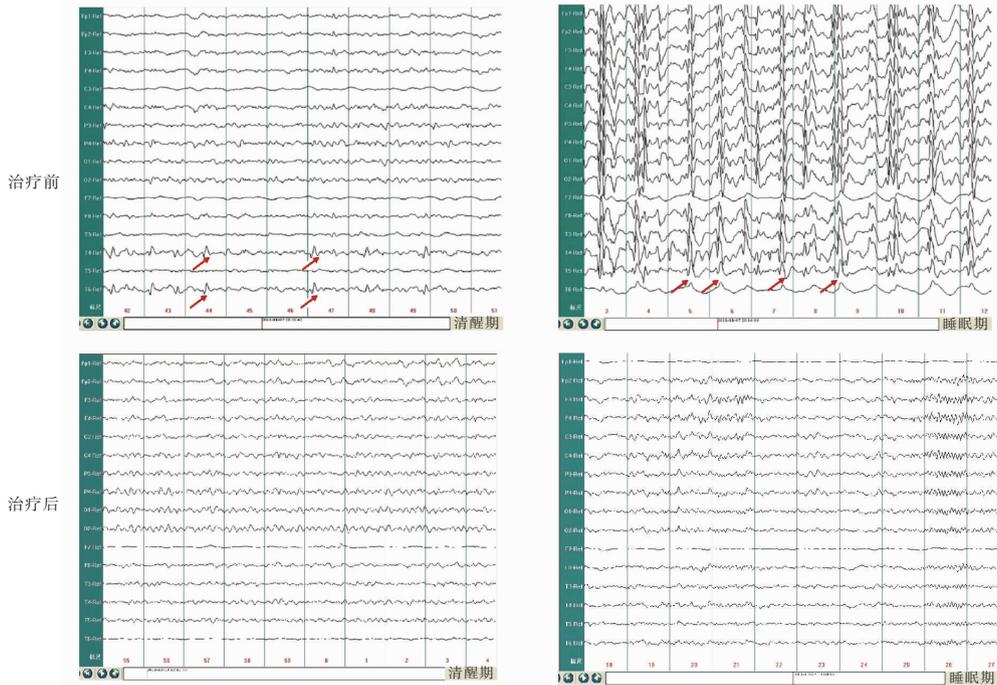


图1 患儿治疗前后动态脑电图结果 治疗前清醒期可见右侧中后颞区散发尖波(箭头所示);睡眠期异常放电明显增加,双侧导联频繁棘波、棘-慢波发放(箭头所示)。治疗后清醒期及睡眠期均无异常放电。

[收稿日期]2012-01-06;[修回日期]2012-02-16  
[作者简介]陈银波,男,硕士,副教授。

讨论:儿童良性癫痫伴中央颞区棘波(benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes, BECTS)属于一种原发性局限性癫痫综合征,占儿童癫痫的15%~20%。该病总体预后良好,大多数患儿远期生长发育、社会能力和就业未受影响。近年来,对BECTS活动期患儿认知、语言及学业不良影响,以及不典型BECTS的不良预后的研究日益增多。BECTS变异型或附加症的发生率为1%~7%,包括非典型BECTS、Landau-Kleffner综合征、慢波睡眠中持续性棘慢复合波癫痫(ECSWS)、获得性癫痫性岛盖综合征。变异型BECTS,尤其合并ESES者,易导致进行性或持续性语言认知功能倒退征<sup>[1-3]</sup>。

BECTS变异型分3型,I型表现为负性肌阵挛发作表现(失神样发作、粗大震颤、运动不协调等);II型即获得性癫痫性岛盖综合征,表现为言语及口咽部运动障碍;I型和II型的特点均具备即为混合型。获得性癫痫性岛盖综合征罕见,国内仅报道2例<sup>[4]</sup>。获得性癫痫性岛盖综合征的临床特征为:言语障碍和口咽部失用,包括构音障碍、失语、流涎,舌运动不灵活,可有吞咽困难及饮水呛咳等;患儿智力及认知基本在正常水平,听力正常,对语言的理解正常;脑电图示清醒期Rolandic区频繁棘慢波发放,常伴有睡眠期ESES;大多16岁后停止发作,均有一定程度口咽运动、语言及神经心理障碍<sup>[1]</sup>。本文所报道的这例患儿符合获得性癫痫性岛盖综合征的临床特征,认为该患儿临床诊断获得性癫痫性岛盖综合征成立。

获得性癫痫性岛盖综合征诊断时,应注意与获得性癫痫性失语(又称Landau-Kleffner综合征)鉴别,Landau-Kleffner综合征是小儿所特有的癫痫综合征。一般为18个月至13岁发病,高峰年龄为4~7岁,男性多见,病因及机制不明。临床特点为获得性失语以言语听觉失认为特征。言语听觉失认是指患儿听力正常,但对他人或自己的口语丧失理解能力,不能执行口语发出的简单指令,严重时对呼唤自己的名字亦无反应;对非言语性声音的反应一般仍可保留,如电话铃声、汽车喇叭声等<sup>[5]</sup>。本文所报道的这例5岁患儿,无明显诱因出现言语、认知、行

为障碍2个月,但该患儿不具有言语听觉失认特征,故不能诊断为Landau-Kleffner综合征。

在变异型BECTS的治疗方面,近期具有统计学证据的报道都是有关左乙拉西坦治疗BECTS的临床研究。初步证明左乙拉西坦在控制该病临床发作、改善患儿语言认知功能,以及促使脑电图(尤其合并ESES)正常化方面优于其他抗癫痫药<sup>[6-7]</sup>。多数文献报道,肾上腺皮质激素对消除电持续状态、改善神经心理损伤有明显效果<sup>[5]</sup>。治疗上建议应用肾上腺皮质激素,初始为甲基强的松龙冲击治疗每日20 mg/kg,连用3 d,后改为泼尼松口服,疗程6周左右。

通过对本例获得性癫痫性岛盖综合征的诊断及治疗体会到,在临床工作中,如果遇到临床表现与Landau-Kleffner综合征相似,脑电图表现为Rolandic区为主的棘慢波,睡眠中放电明显增多,甚至伴有ESES现象者,如无言语听觉失认应考虑为儿童BECTS变异型——获得性癫痫性岛盖综合征的可能。

#### [参 考 文 献]

- [1] Datta A, Sinclair DB. Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes; typical and atypical variants[J]. *Pediatr Neurol*, 2007, 36(3): 141-145.
- [2] 束晓梅,张贵萍,杨冰竹,李磊. 儿童Rolandic癫痫伴睡眠期癫痫性电持续状态4例临床分析[J]. *中国当代儿科杂志*, 2011, 13(4): 344-345.
- [3] Kramer U. Atypical presentations of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a review[J]. *J Child Neurol*, 2008, 23(7): 785-790.
- [4] 张月华,刘晓燕,杨志仙,包新华,熊晖,吴晔,等. 儿童良性癫痫伴中央颞区棘波变异型的临床和脑电图特点研究分析[J]. *中国实用儿科杂志*, 2010, 25(12): 928-931.
- [5] 刘晓燕. 小儿癫痫各论[M]//左启华. 小儿神经系统疾病. 第2版. 北京:人民卫生出版社,2005: 310-318.
- [6] Kossoff EH, Los JG, Boatman DF. A pilot study transitioning children onto levetiracetam monotherapy to improve language dysfunction associated with benign rolandic epilepsy[J]. *Epilepsy Behav*, 2007, 11(4): 514-517.
- [7] Verrotti A, Coppola G, Manco R, Ciambra G, Lannetti P, Grosso S, et al. Levetiracetam monotherapy for children and adolescents with benign rolandic seizure [J]. *Seizure*, 2007, 16(3): 271-275.

(本文编辑:邓芳明)