

经验交流 ·

Lennox2Gastaut 综合征 16 例临床分析

王洪通, 吴晓明

(九江市妇幼保健院, 江西 九江 332000)

[中图分类号] R725 [文献标识码] D [文章编号] 1008 - 8830(2004)06 - 0529 - 02

Lennox2Gastaut 综合征(LGS)是以具有某些类型的癫痫发作、典型的脑电图(EEG)改变及常常伴有精神发育迟缓为特征的儿童难治性癫痫综合征,占小儿癫痫的4.2%~10.8%^[1]。我院小儿神经内科于2001年2月至2004年2月收治Lennox2Gastaut 综合征16例,现分析报告如下。

1 临床资料

1.1 病例选择标准

全部病例均符合以下几点: 年龄1~4岁; 发作形式多样,可以表现强直发作、肌阵挛发作、不典型失神和失张力发作; 发作次数频繁; 均有智力发育障碍; 脑电图全部有弥漫性的3 Hz 慢棘慢波发放。

1.2 一般资料

16例中男11例,女5例,年龄1~2岁6例,2~3岁8例,3~4岁2例。农村儿童10例,城市儿童6例。

1.3 临床特征

16例病例均有多种发作形式混合出现,其中强直阵挛发作合并不典型失神发作4例,强直阵挛发作合并局限肌阵挛发作3例,强直阵挛发作合并失张力发作1例,肌阵挛发作合并失神发作5例,肌阵挛发作合并精神症状发作3例。16例中由婴儿痉挛发展到该病的有7例,有缺氧缺血性脑病史4例,有新生儿颅内出血史2例,有脑炎病史1例,无明确病因的2例。

1.4 实验室检查

16例中IQ 35~49 8例,IQ 20~34 2例,IQ 50~70 6例。脑电图有3 Hz 弥漫性慢棘慢波16例。头颅CT检查:CT示脑软化灶3例,脑萎缩6例,脑

室周围钙化点3例,结节状钙化斑2例,正常2例。

1.5 治疗

均予丙戊酸钠加妥泰治疗,丙戊酸钠剂量每日30 mg/kg,8 h口服1次,妥泰每日5 mg/kg(逐渐加量到),每12 h口服1次。

2 结果

16例中2例有效(治疗后发作次数减少>50%),1例显效(治疗后发作次数减少>75%),该组病例总有效率为13%。13例治疗后发作次数减少<50%(无效),其中5例仍继续服药并随访,7例放弃治疗或转上级医院治疗,1例死亡,死于癫痫持续状态。尽管在观察疗效的过程中,总体治疗效果并不令人满意,但大部分病例在一定程度上减少了发作频率和减轻了发作。

3 讨论

LGS是小儿严重的癫痫类型,现将LGS列入全部性癫痫发作一类^[2]。多于1~7岁,发病年龄3~5岁为高峰,男多于女。发作形式多样,常表现为失张力性发作、不典型失神及强直阵挛等发作形式。同一时期内可见到多种形式的发作,并可以互相转变,发作非常频繁,常能见到癫痫持续状态。脑电图背景活动不正常,可见3 Hz的棘慢波,往往是多灶性的。LGS在儿童难以控制的癫痫中占了50%,分特发性和症状性。特发性是指常常无病因及背景疾病可寻,病前亦无精神运动发育迟缓,无神经系统异常体征,也无神经影像学异常。继发性LGS病因繁多,包括产前、围产期、产后因素、先天代谢异常、先天脑发育异常、感染、外伤等,约有10%~20%婴儿

[收稿日期] 2004 - 08 - 30; [修回日期] 2004 - 10 - 13

[作者简介] 王洪通(1954 -),男,大学,副主任医师。主攻方向:小儿神经系统疾病。

痉挛发展成为 LGS。LGS 临床呈发作形式多样性特点,使脑实质常伴有损害,发病数年后 75%~90% 的患者存在智能障碍^[3]。在作出诊断时,应注意与婴儿痉挛、肌阵挛、失神发作的癫痫、肌阵挛、站立不稳性癫痫等进行鉴别。本组病例全部患儿均有 2 种发作形式,并且脑电图全部符合该综合症的脑电图改变。我们认为在基层医院凡发现有发作形式多样、年龄较小、脑电图有 1.5~3 Hz 慢棘慢波发放,同时伴智力低下,均要考虑该综合征。LGS 是一个病因复杂,发作机制尚不清楚、预后欠佳的儿童癫痫综合征,作出诊断后要及时确定用药方案,指导合理用药,避免不规则用药而影响治疗效果。因属难治性癫痫,对很多抗癫痫药无效,常需联合用药,一般选用丙戊酸钠+硝基安定或氯硝基安定^[4]。本组病例选用丙戊酸钠+妥泰治疗,2 例有效,1 例显效,总有效率为 13%。不甚理想。究其原因,结合文献及本组治疗转归分析,疗效不佳因素有:发病年龄越早,预后越差,尤其是 2 岁时就发病的;脑电图背景活动规律出现棘慢波时多预后不好;

起病伴有智力受损害者,虽然 LGS 常伴有程度不等的智力障碍,但由婴儿痉挛发展为 LGS 的则更为严重;用药不规范。目前,虽未有可以明显改变病程改善发育和智能障碍的方法,但注意预防围产期脑损伤,加强围产期保健及婴儿保健是减少 LGS 发生的关键^[5]。

[参 考 文 献]

- [1] 邹飒枫,刘秀琴. Lennox-Gastaut 综合征 [J]. 国外医学神经病学神经外科学分册, 2000, 27(1): 32-34.
- [2] 左启华. 小儿神经系统疾病 [M]. 北京:人民卫生出版社, 2002, 296.
- [3] Stoffel-Wagner B, Bauer J, Flugel D, Brennemann W, Klingmuller D, Elger CE. Serum sex hormones are altered in patients with chronic temporal lobe epilepsy receiving anticonvulsant medication [J]. Epilepsia, 1998, 39(11): 1164-1173.
- [4] 林庆,叶露梅. 小儿癫痫的现代诊断与治疗 [M]. 天津:天津科学技术出版社, 1996, 104.
- [5] 王艺,孙道开. 小儿癫痫的诊断与治疗进展 [J]. 中国当代儿科杂志, 2001, 3(4): 341-344.

(本文编辑:吉耕中)

经验交流 ·

16 例小儿川崎病脑电图与临床关系分析

李霞,王国芳,宋雪民

(南阳市中心医院儿科,河南 南阳 473009)

[中图分类号] R593.2 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2004)06-0530-02

川崎病是一种病因未明的全身性非特异性血管炎综合征,多侵犯冠状动脉,累及神经系统者少见^[1]。为了解川崎病患者脑电图与临床病情的相关性,对 2001 年 12 月至 2003 年 9 月收治的小儿川崎病 16 例,进行脑电图检查,对检查结果及与临床的关系分析报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

16 例患儿中男 10 例,女 6 例。年龄最小 5 月,

最大 5 岁 7 月, <1 岁 5 例, 1~3 岁 9 例, >3 岁 2 例。16 例患儿符合 1984 年日本川崎病研究委员会制定的诊断标准^[2]: 不明原因发热,持续 5 d 或更久; 双侧结膜充血; 口腔及咽部粘膜弥漫充血,唇发红及干裂,杨梅舌; 发病初期手足硬肿和掌跖发红,以及恢复期指趾端出现膜状脱皮; 躯干部多形红斑,但无水疱及结痂; 颈淋巴结的非化脓性肿胀,其直径达 1.5 cm 或更大。其中符合 6 条诊断标准中 5 条或 5 条以上者 14 例; 2 例符合 6 条诊断标准中 4 条,同时超声心动图有冠状动脉扩张 1 例,冠状动脉瘤 1 例。本组患儿病程 1 个月内每周 1 次

[收稿日期] 2004-01-06; [修回日期] 2004-03-27

[作者简介] 李霞(1963-),女,大学,副主任医师。主攻方向:小儿神经系统疾病。