

论著·临床研究

儿童慢波睡眠期持续性棘慢复合波综合征的特征

王莲¹ 邓艳春² 刘永红² 黄远桂²

(1. 成都军区昆明总医院地干病房, 云南 昆明 650032; 2. 第四军医大学西京医院神经内科, 陕西 西安 710032)

[摘要] 目的 慢波睡眠期持续性棘慢复合波(CSWs)综合征为睡眠期癫痫性电持续状态(ESES)的表现之一。该研究旨在评价CSWS综合征的特征,提高对该病的认识。方法 对2007~2009年期间记录的778个夜间长程或24小时视频脑电图监测结果进行研究,对符合CSWS标准的患儿的脑电图、临床表现和神经影像学特征进行分析总结。结果 9例患儿的视频脑电图结果符合CSWS诊断标准,年龄6~13岁,脑电图表现为棘慢复合波在整个非快速眼动(NREM)睡眠期几乎持续存在,其放电时间占整个NREM期的85%~100%;临床上患者表现不同类型的癫痫发作,在神经精神方面存在不同程度的损害,存在言语和/或行为障碍;其中6例患儿显示有神经影像学异常,包括脑发育不全或萎缩、灰质异位、脑白质软化等。结论 对CSWS综合征的特征进行评价有助于对该病的认识及诊治。 [中国当代儿科杂志,2010,12(2):93-95]

[关键词] 睡眠期癫痫性电持续状态;慢波睡眠期持续性棘慢复合波;儿童

[中图分类号] R748 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2010)02-0093-03

Characteristics of continuous spike-and-wave during slow wave sleep syndrome in children

WANG Lian, DENG Yan-Chun, LIU Yong-Hong, HUANG Yuan-Gui. Department of Neurology, Kunming General Hospital of Chengdu Military Region, Kunming 650032, China (Deng Y-C, Email: lianwangping@163.com)

Abstract: Objective Continuous spike-and-wave during slow wave sleep (CSWS) syndrome is one of the presentations of electrical status epilepticus during sleep (ESES). The purpose of this study was to investigate the characteristics of CSWS syndrome in children. **Methods** Between 2007 and 2009, a total of 778 nocturnal long-term or 24-hr video-EEG records were included. The EEG, clinical and neuroimaging characteristics were studied in children who met standard criteria for CSWS. **Results** Nine children met standard criteria for CSWS in video-EEGs. Their ages ranged 6 to 13 years. Their EEGs were characterized by continuous spike-and-wave (SW) discharges during non-rapid eye movement (NREM) sleep, accounting for 85%-100% of the period of NREM sleep. Clinically, these children had various types of epileptic seizures and exhibited different degrees of neuropsychiatric impairments, language dysfunction, and/or behavioral disturbances. Neuroimaging abnormalities were found in 6 cases, including atelencephalia or atrophy, gray matter heterotopia and leucomalacia. **Conclusions** This study indicates the characteristics of CSWS syndrome in clinical manifestations, EEG and neuroimaging examinations. This will be helpful in understanding CSWS syndrome.

[Chin J Contemp Pediatr, 2010, 12(2):93-95]

Key words: Electrical status epilepticus during sleep; Continuous spike-and-wave during slow wave sleep; Child

慢波睡眠期持续性棘慢复合波(continuous spike-and-wave during slow wave sleep, CSWS)综合征为睡眠期癫痫性电持续状态(electrical status epilepticus during sleep, ESES)的表现之一,特征为慢波睡眠期间脑电图上显示的棘慢复合波(spike-and-wave, SW)放电几乎呈持续性^[1-3]。CSWS综合征患者常伴有全面性脑功能损害,早期改善ESES的有效治疗能改善CSWS综合征患者的预后。但因这种

疾病不常见,临床上常不易识别,造成治疗延误。本研究的目的旨在评价CSWS综合征的特征,引起脑电图工作者和临床医师对该病的重视。

1 方法

对2007~2009年期间在第四军医大学西京医院神经内科癫痫研究中心记录的778个夜间长程或

[收稿日期]2009-07-06; [修回日期]2009-09-24

[作者简介]王莲,女,博士,主治医师。

[通讯作者]邓艳春,教授。

24小时视频脑电图的监测结果进行研究。视频脑电图记录的电极放置按照国际标准10-20系统,16导程,参考电极导联方式。记录时间包括清醒和自然睡眠期。所有的记录资料由熟练的脑电图技术人员分析判定。在进行脑电图分析时主要关注 α 节律、 θ 和 δ 活动、棘(慢)、尖(慢)波的出现时间、部位、对称性情况及这些波在清醒期和睡眠各期的变化情况,对睡眠期持续出现SW放电的病例则计算其占整个NREM期的比例。对符合CSWS脑电图标准的患者的病例资料和神经影像学资料进行调阅总结。

2 结果

9例患儿的视频脑电图结果符合CSWS诊断标准,年龄6~13岁。3例患儿因为言语障碍突出就诊,2例因为多动、行为障碍就诊,4例因为癫痫发作就诊。患儿视频脑电图、临床和神经影像学资料见表1。

2.1 脑电图特征

6例患者的SW在非快速眼动(NREM)期呈弥漫性出现,3例局限于前头部。SW在整个NREM期几乎持续存在,放电频率为1.5~3.5 Hz,放电时间占整个NREM期的85%~100%,但是在视频监测录像中未见临床发作。持续性SW在快速眼动(REM)期消失,偶见短暂弥漫性或局灶性放电。在清醒期EEG异常表现为散在病理波。图1显示的

是1例CSWS综合征患者在NREM睡眠期的脑电图表现。



图1 1例CSWS综合征患儿在NREM睡眠期的脑电图表现 棘慢复合波(箭头)在整个NREM期几乎持续存在,放电时间占整个NREM期的86%,此例的棘慢复合波放电以前头部为主。

2.2 临床特征

所有患儿均有癫痫发作,癫痫发作类型包括全面强直-阵挛发作、典型和非典型失神发作、简单和复杂部分性发作。而且在神经精神方面均存在不同程度的损害,包括言语障碍、时空定向和记忆力障碍、学习障碍、注意力下降、多动、挑衅等多种行为障碍。

2.3 神经影像学特征

3例患儿头部CT/MRI未见明确异常,6例有不同程度脑部结构损害的影像学表现,包括脑发育不全或萎缩、灰质异位、脑白质软化等。

表1 9例CSWS综合征患儿的脑电图、临床和神经影像学特征

患者编号	年龄(岁)	视频脑电图(SW/NREM)	癫痫发作类型	神经影像	神经精神症状
1	6	85%	全面强直-阵挛发作	轻度脑萎缩	言语障碍、学习障碍、多动
2	6	90%	典型失神	脑室不对称扩大	注意力下降、多动、共济失调
3	7	95%	非典型失神	皮质发育不良	言语障碍、多动、注意力障碍
4	8	94%	简单部分性发作并继发性全面强直-阵挛发作	基本正常	多动和行为障碍
5	8	86%	复杂部分性发作	基本正常	多动、注意力缺陷
6	9	100%	简单部分性发作	脑室周围白质软化	运动障碍、注意力缺陷
7	11	92%	复杂部分性发作并继发性全面强直-阵挛发作	脑萎缩	言语、时空定向和记忆力障碍
8	12	88%	全面性强直-阵挛发作	基本正常	多动、注意力缺陷、挑衅
9	13	95%	复杂部分性发作并继发全面性强直-阵挛发作	皮质发育不良并灰质异位	认知障碍、言语障碍、肌张力障碍

3 讨论

ESES是一种典型的儿童疾病形式,虽然它有许多临床表现形式,但是国际抗癫痫联盟将其分为3种基本的综合征形式,即CSWS综合征(由Patry等

在1971首次报道)、获得性癫痫失语综合征(由Landau和Kleffner在1957首次报道)和具有中央颞部棘波的儿童良性癫痫(由Beaussart在1972首次报道)^[4]。CSWS综合征的发作一般与年龄相关,多发生在6~14岁之间,在成人很少见,其诊断一般要求SW放电所占时间不少于NREM期的85%,有别

于获得性癫痫失语综合征 (Landau-Kleffner syndrome, SW 放电时间小于 REM 和 NREM 两期之和的 85%) 和具有中央颞部棘波的儿童良性癫痫 (SW 放电时间为 REM 和 NREM 两期之和的 40% ~ 60%)^[1,4]。这 3 种形式中以 CSWS 综合征患者的临床症状最突出,除伴有严重的癫痫发作外,神经精神症状最显著,预后最差。CSWS 综合征患者除有特征性脑电图表现外,常有脑部结构病变,神经系统查体和神经影像学异常多见,一些患者即使未见明确异常,也存在不同程度的精神发育迟滞^[4-5]。本研究描述的 9 例 CSWS 综合征患儿均有全面性脑功能损害,有不同程度的精神发育迟滞、言语及行为障碍,并伴有严重的癫痫发作,多数有脑部结构上的损害。这些综合征患儿虽然在睡眠期间脑电图严重异常,但是却没有同时出现临床发作。如果患儿起病症状为非特异性的,如言语障碍和多动,则诊断可能被延误,从而延误治疗。在本研究中的 3 例患儿开始的症状并未引起家人的注意,未及时就诊。另外 4 例患儿在就诊后未进行包括夜间的脑电图长程检测,也未发现其特异性脑电图表现。

CSWS 综合征患者的精神和行为障碍即使在 ESES 消失后仍可存在,其严重性和持续时间与 ESES 的持续时间和严重性相关^[4],因此早期改善 ESES 的有效治疗是改善神经精神症状所必需的。对临床可疑病例应进行足够长的睡眠脑电图监测以尽早明确诊断,及时治疗。临床治疗的目标是积极

控制癫痫发作和脑电图异常,改善患儿神经精神症状。治疗 CSWS 综合征时要注意,传统抗癫痫药如苯巴比妥、苯妥英钠和卡马西平的治疗效果欠佳,丙戊酸的治疗效果不恒定,新型抗癫痫药左乙拉西坦有部分效果,大剂量地西洋对癫痫的控制效果较好,必要时也可试用促肾上腺皮质激素和丙种球蛋白。另外,生酮饮食可以促进言语功能的改善,哌醋甲酯可以改善患者的注意力障碍^[5]。

总之,研究 CSWS 综合征患儿的资料有助于对这种少见但是临床后果严重的疾病的认识,以便及时诊断和治疗。

[参 考 文 献]

- [1] Lucey BP, Duntley SP. Electrical status epilepticus during sleep in an adult[J]. Sleep Med, 2008, 9(3):332-334.
- [2] Tassinari CA, Michelucci R, Forti A, Salvi F, Plasmati R, Rubboli G, et al. The electrical status epilepticus syndrome[J]. Epilepsy Res Suppl, 1992, 6:111-115.
- [3] 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):S248-258.
- [4] De Negri M. Electrical status epilepticus during sleep (ESES). Different clinical syndromes: towards a unifying view? [J]. Brain Dev, 1997, 19(7):447-451.
- [5] Nickels K, Wirrell E. Electrical status epilepticus in sleep[J]. Semin Pediatr Neurol, 2008, 15(2):50-60.

(本文编辑:王庆红)

· 消息 ·

2010 年湘雅儿科国际论坛征文通知

中南大学湘雅医院、湘雅二医院、湘雅三医院及中国当代儿科杂志社将于 2010 年 4 月 16 ~ 18 日在湖南长沙联合举办“2010 年湘雅儿科国际论坛”。本次论坛将邀请国际知名大学专家及国内各专业知名教授 10 余名,围绕目前儿科专业研究进展及热点问题专题讨论。本次论坛为与会者提供一个相互学习切磋的平台,是一次极好的同行专家交流的机会,特向全国征文。热忱欢迎全国同仁积极投稿。适宜刊登的稿件优先在中国当代儿科杂志上发表。现将征文的有关注意事项通知如下:

征文内容:包括儿科各个专业临床与基础方面的最新研究成果、研究动向;新技术、新进展以及临床治疗方面的经验与改进。

征文要求:文章要求为未公开发表过的学术论文;内容具有科学性、先进性,数据准确无误;来稿须有 800 字以内的摘要(包括目的、方法、结果、结论),以 Word 格式保存;稿件上务必注明作者姓名、单位、地址、邮编、电话和传真。

投稿方式:请将稿件以 Email 形式发送到 xueshaicha@163.com,邮件主题写“2010 湘雅儿科国际论坛征文”。

截稿日期:2010 年 3 月 31 日。

联系人:中南大学湘雅医院儿科教研室及研究室 李清香老师

手机:13975883165; 电话:0731-84327208; 传真:0731-84327922。