

癫痫伴慢波睡眠期持续性棘慢波 1 例

王娟 陈银波 梁东

(吉林大学第一医院小儿神经科,吉林 长春 130021)

[中图分类号] R742.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2012)01-0071-02

患儿,女,9岁,因抽搐3月余,口服左乙拉西坦治疗后抽搐加重而入院。入院体查:表情淡漠,呆滞,能理解问话,双肺闻及痰鸣音,四肢肌力4级,四肢腱反射弱,左侧病理反射阳性(一过性)。既往7岁时于外院诊断为智力低下。入院第3天抽搐发作频繁,表现多样:①发作性双眼凝视,呼之不应,每次10s左右;②先口角抽动,随后一侧上肢徐动,强直,最后双侧上肢强直,每次1~2min;③意识不清,双侧上肢不对称性强直伴肢体、躯干有节律的抽动,持续数秒至3min不等,伴尿失禁。第8天出现流涎,表达性失语。头颅MRI未见异常。动态脑电图示:发作期先双侧额极异常放电,很快泛化全导;睡眠期全导频发2.5~3.0Hz棘慢复合波,以额为著,非快速眼动(NREM)睡眠期双侧全导棘慢波放电指数达60%(图1);快速眼动(REM)睡眠期电持续状态消失,可见少量散发棘慢波,放电期间给予静脉注射安定,放电指数降至30%左右,50min后恢复至先前水平。临床诊断为癫痫伴慢波睡眠期持续性棘慢波(epilepsy with continuous spike and wave during slow wave sleep, CSWS),给予妥泰、拉莫三嗪及丙戊酸钠联合抗癫痫治疗,同时应用甲基强的松龙静脉注射,3d后改为泼尼松口服。入院第42天,语言功能好转,能与家人简单交流,仍有阵挛性发作,复查动态脑电图示NREM睡眠期棘慢波放电指数少于20%。住院1个半月后好转出院。出院1个半月时随访,抽搐发作较前明显减少,语言功能较前明显改善,有时候能与家人交流及背诗歌。出院3个半月复查动态脑电图较前明显好转,睡眠期可见尖波、尖慢波发放,以前额、额区为著,NREM睡眠期棘慢波放电指数<5%。

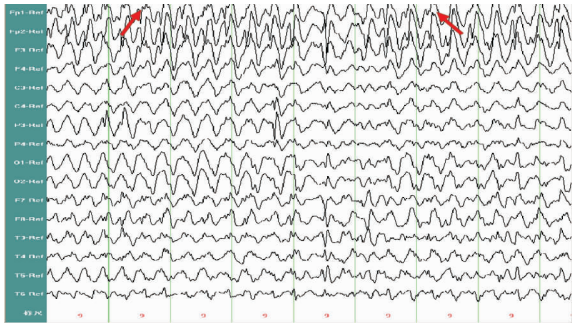


图1 治疗前睡眠期动态脑电图 全导频发2.5~3.0Hz棘慢复合波(箭头所示),NREM睡眠期棘慢波放电指数为60%。

讨论:CSWS是临床上少见的癫痫综合征,发病率极低,约占癫痫患儿的0.5%^[1]。其癫痫发作一般呈良性演变过程,在青春期前后消失,脑电图棘慢波也逐渐消失。但神经心理学方面的预后并不乐观,患儿有广泛的认知障碍,智力倒退及行为问题。因消除电持续状态对避免或减轻这种损伤具有重要意义,故早期诊断及正确治疗显得尤为重要。

1971年Patry等^[2]首次报道6名儿童在慢波睡眠期有持续广泛性棘慢波放电,认为这是一种特殊的临床下非抽搐癫痫持续状态,称之为慢波睡眠期癫痫性脑电状态(electrical status epilepticus during sleep,ESES)。1982年Tassinari等^[3]发现ESES病人可伴有部分性或全面性癫痫发作及神经精神障碍,提出了CSWS这一概念。ESES是采用棘慢波指数(NREM睡眠期棘慢波发放的时间/全部NREM睡眠期的时间)作为诊断标准,但具体定量标准目前文献报道不一致,本例患儿是根据2009年Boer^[4]在*Epilepsia*发表的儿童ESES相关性脑病的脑电图指南(棘慢波指数≥50%)所诊断。但因其病程中有表达性失语、流涎,精神运动发育倒退等现象,故需与获得性癫痫失语(LKS)相鉴别。LKS临床主要

[收稿日期]2011-09-23;[修回日期]2011-10-13
[作者简介]王娟,女,硕士研究生。

表现为在正常语言发育的基础上出现进行性语言功能倒退,主要表现为听觉失认,EEG 棘慢波发放主要位于后颞^[5]。本例患儿发病前已明确诊断为智力低下,临床主要表现为全面的智能倒退及多种形式的癫痫发作,表达性失语,且 EEG 放电部位以前头部(额、额极)为主,故不符合 LKS 诊断。另外还应该与复杂部分性非惊厥癫痫持续状态相鉴别,其脑电图可见局限性慢波,阵发性棘慢波或高幅慢波,其后可有低电压活动,常见于颞区、额区或枕区,癫痫脑电持续状态出现在睡眠各期,静脉注射安定可中止。本例患儿脑电图表现为 NREM 期持续棘慢波发放,放电指数达 60%,而且在清醒期、REM 期放电明显减少,静脉注射安定后电持续状态未能中止,故不支持此诊断。

CSWS 的治疗旨在控制癫痫发作、消除电持续状态及神经心理学康复,但抗癫痫药对消除癫痫性电活动均无明显或持久的作用,而肾上腺皮质激素对其有明显效果^[6]。本例患儿联合应用肾上腺皮质激素、妥泰、拉莫三嗪及丙戊酸钠后发作较前明显减少。丙戊酸钠可抑制拉莫三嗪的代谢、延长其半衰期、提高血药浓度,且前者增强 GABA 能突触后作用,后者抑制兴奋性氨基酸释放,共同使膜电位趋于稳定,两者合用可有联合作用,对难治性癫痫治疗有很好的效果^[7]。

CSWS 预后较好,一般来说在 15 岁前消失,最

迟不超过 20 岁,脑电图亦在此之前恢复正常,但多存在不同程度的智力和行为障碍,神经心理损伤亦常难完全恢复。总之,早期诊断及正确的治疗对 CSWS 预后起关键作用。

[参 考 文 献]

[1] 张双,包新华,刘晓燕,秦炯,吴希如. 儿童睡眠中癫痫性电持续状态的临床与脑电图特点[J]. 实用儿科临床杂志,2005,20(5):462-464.

[2] Patry G, Lyssgouhi S, Tsssinari CA. Subclinical electrical status epilepticus induced by sleep in children; a clinical and electroencephalographic study of six cases[J]. Arch Neurol, 1971, 24(3): 242-252.

[3] Tassinari CA, Bereau M, Dravet CH. Electrical status epilepticus during in children (ESES) [M]//: Sterman MB, Shouse MN, Pasouant P. Sleep and Eilepsy. London: Academic Press, 1982: 465-479.

[4] Boer MS. Guidelines for EEG in encephalopathy related to ESES/CSWS in children[J]. Epilepsia, 2009, 50(Suppl 7): 13-17.

[5] Hughes JR. A review of the relationships between Landau-Kleffner syndrome, electrical status epilepticus during sleep, and continuous spike-waves during sleep[J]. Epilepsy Behav, 2011, 20(2): 247-253.

[6] Rating D. Treatment in typical and atypical rolandic epilepsy[J]. Epileptic Disord, 2000, 2(Suppl 1):569-572.

[7] Brdie MJ. Lamotrigine substitution study: evidence for synergism with valproate[J]. Epilepsia, 1996, 37(Suppl 4):6-10.

(本文编辑:邓芳明)

· 消息 ·

中国医师协会新生儿专业委员会暨中国医师协会
第二次全国新生儿科学术会议征文通知

经中国医师协会新生儿专业委员会常委会研究决定,并报中国医师协会学术会员部批准,第二次全国新生儿科学术会议定于 2012 年 3 月 23 日~25 日在北京召开。现开始征文,与新生儿各专业有关的论文(基础研究、临床研究、护理及管理)均可投稿,参加会议者将授予国家级继续教育学分 6 分。请将论文电子版全文及 800 字以内的结构式摘要发至新生儿专业委员会办公室电子邮箱:xinshengerwyh@126.com,投稿截止日期为 2012 年 2 月 29 日。

联系人:张倩 电 话:010-84024716

中国医师协会新生儿专业委员会
2011 年 10 月 20 日