

DOI:10.7499/j.issn.1008-8830.2013.12.027

临床经验

## Panayiotopoulos 综合征 37 例临床特征分析

于涛 刘威 王华

(中国医科大学附属盛京医院, 辽宁 沈阳 110004)

Panayiotopoulos 综合征 (PS) 是发生于儿童早期与年龄相关的特发性癫痫综合征, 一般人群的发病率为 2%~3%, 在 3~6 岁无热惊厥的患儿中, PS 约占 13%, 在 1~15 岁无热惊厥的患儿中, PS 约占 6%<sup>[1]</sup>。自 2001 年国际抗癫痫联盟 (ILAE) 癫痫综合征分类举例将其命名为早发型良性儿童枕叶癫痫 (Panayiotopoulos 型)<sup>[2]</sup> 以来, 人们对其的认识不断加深。近年来, 研究认为早发型良性儿童枕叶癫痫 (Panayiotopoulos 型) 的诊断术语, 已经不能反映出 PS 疾病谱的全部真实情况, 其脑电图定位存在争议, 临床表现才是诊断本病的重要依据<sup>[1,3]</sup>。现将本院收治的 37 例 PS 患儿临床资料进行分析, 以提高广大医生对该病的认识。

### 1 资料与方法

#### 1.1 研究对象

选取 2010 年 1 月至 2012 年 12 月于本院小儿神经内科就诊的 PS 患儿 37 例为研究对象, 出生史及生长发育史均正常, 所有病例均符合 ILAE 关于 PS 的诊断标准<sup>[3]</sup>。

#### 1.2 方法

仔细询问病史, 行 24 h 动态脑电图和 (或) 视频脑电图、头 MRI 及血尿常规、肝肾功能、血清离子、血糖、血氨、血乳酸检查, 对其临床资料及辅助检查进行分析。

### 2 结果

#### 2.1 一般情况

37 例患儿中, 男 17 例 (46%), 女 20 例 (54%), 发病年龄最小 3 岁 2 个月, 最大 8 岁, 平均年龄  $5.4 \pm 1.3$  岁, 病程 1 个月至 10 个月。8 例 (22%)

患儿有热性惊厥病史, 5 例 (14%) 家族中有抽搐病史 (热性惊厥及癫痫)。

37 例患儿中, 9 例 (24%) 于发热性疾病中首次出现癫痫发作; 所有的 62 次癫痫发作中, 13 次发作 (21%) 与发热性疾病有关。

#### 2.2 发作表现

37 例患儿均出现以呕吐为主的自主神经症状, 其中 19 例 (51%) 以呕吐为首发症状, 14 例 (38%) 呕吐前恶心, 2 例 (5%) 呕吐前头晕, 1 例 (3%) 呕吐前视物模糊, 1 例 (3%) 呕吐发生于眼右斜后。患儿呕吐程度轻重不等, 1 例为干呕, 其余患儿每次发作时呕吐 2~5 次不等, 呈非喷射性。其他自主神经症状还有面色苍白 8 例 (22%), 头痛 2 例 (5%)。

37 例患儿中仅 1 例 (3%) 只有恶心、呕吐等自主神经症状出现, 其余 36 例 (97%) 均有抽搐发生, 其中眼向左或右偏转 20 例 (56%), 双眼上翻 10 例 (28%), 双眼凝视 6 例 (17%); 单个肢体抽搐 5 例 (14%), 单侧肢体抽搐 2 例 (6%), 双上肢抽搐 7 例 (19%), 四肢松软 9 例 (25%), 四肢抽搐 13 例 (36%)。

37 例患儿中仅 3 例 (8%) 发作过程中无意识障碍, 其余 34 例 (92%) 均有不同程度的意识障碍发生, 轻者对语言仍有一定程度的反应, 重者意识完全丧失, 意识障碍常与眼部症状同时出现。1 例发病时间为 5~6 min, 余 36 例发病时间均  $\geq 10$  min, 其中 8 例 (22%) 发病时间  $\geq 30$  min, 最长 1 例发病持续近 60 min。

37 例患儿中, 29 例 (78%) 于清醒时发作, 6 例 (16%) 于睡眠中发作, 2 例 (5%) 清醒及睡眠均有发作。发作频率从每月 1 次至数月 1 次不等。

#### 2.3 脑电图

37 例患儿脑电图中 2 例示背景活动减慢, 其

[收稿日期] 2013-04-07; [修回日期] 2013-05-04  
[作者简介] 于涛, 男, 硕士, 住院医师。

余35例脑电图背景活动正常；36例患儿发作间期脑电图示局灶性或多灶性高波幅棘慢波、尖慢波，异常放电可出现在任何脑区，常见部位依此为枕（97%）、后颞（59%）、额（35%）、顶（24%），中央（19%），中颞（16%）、前颞（11%），1例患儿发作间期脑电图未见异常。

37例患儿共监测到3次临床发作，表现为枕区或后头部起源的异常放电，并迅速泛化到全脑。

#### 2.4 其他检查

37例患儿头MRI及血尿常规、肝肾功能、血清离子、血糖、血氨、血乳酸检查均未见异常。

#### 2.5 治疗及随访

37例患儿，失访5例，其余32例随访4~23个月。11例患儿家属拒绝应用抗癫痫药物治疗，其中8例未再出现发作，1例间隔2月后再发作1次，2例再发作2次（发作间隔大于1个月）；21例患儿应用左乙拉西坦或奥卡西平治疗，其中16例未再出现发作，5例仍有发作，改用丙戊酸后2例症状缓解，目前尚无发作，3例仍有发作。

### 3 讨论

自1996年Fejerman首次提出PS的概念开始，随着人们研究的逐渐深入，学者们发现约有1/3的PS患儿脑电图异常放电不在枕区<sup>[4]</sup>，从而认为本综合征并非“枕叶”癫痫。最近专家们一致同意将PS定义为“一种发生于儿童早中期的与年龄相关的局灶性癫痫；临床特征为以自主神经症状为主的癫痫发作，持续时间往往较长；脑电图显示迁徙性和（或）多灶性放电，常以枕区为主”<sup>[1]</sup>。

PS的发病年龄为1~14岁，4~5岁为高峰年龄，76%的患儿3~6岁发病<sup>[5]</sup>，本组37例患儿发病年龄在3~8岁之间，与文献报道相符。最近Cordelli等<sup>[6]</sup>研究发现，约有23.3%的PS患儿首次癫痫发作与发热性疾病有关，而本研究中24%患儿的发病与发热有关，与Cordelli等<sup>[6]</sup>报道基本一致，考虑发热性疾病可能为PS发生的诱发因素。

本研究中37例患儿发作表现为以呕吐为主的自主神经症状，后期出现眼偏斜、肢体抽搐及意识障碍，与文献报道一致<sup>[1,5,7]</sup>，但仅22%的患儿发作时间 $\geq 30$  min（文献报道约50%<sup>[1]</sup>），考虑与患儿就诊及时，迅速接受止惊治疗有关。而本研究中29例（78%）于清醒时发作，与文献报道不相符<sup>[1]</sup>，考虑可能与病例数较少有关。

本研究中37例患儿除1例发作间期脑电图正常外，均表现为局灶性或多灶性高波幅棘慢波、尖慢波，异常放电在多个脑区内呈非同步发放，具有游走性，常见部位依此为枕、后颞、额区，脑电图背景活动多正常，仅少数患儿背景活动轻度减慢，与文献<sup>[4]</sup>报道基本一致。另外，PS患儿睡眠期异常放电常较清醒期增多，如清醒时仅单侧枕区放电，而睡眠期异常放电部位可增多至2到3个部位，同时异常放电的数量也有增加，所以枕叶棘波不是诊断PS的必需条件，也不具有定位意义。

根据典型的发作表现以及以枕区为主的局灶性或多灶性放电图，作出PS的诊断并不困难。但尚未出现抽搐发作的PS易被误诊为胃肠炎，而首次发作伴有发热性疾病的PS患儿则常被诊断为中枢系统感染，此外，如仅注意到发作后期的抽搐症状，忽视了初期呕吐等自主神经症状，还会造成癫痫发作类型的判断错误。因此，提高对PS发作表现的认识，对避免误诊、漏诊有重要的意义。

#### [参 考 文 献]

- [1] Nicola S, Marina T, Vincenzo DC, Simona C, Giovanni M, Josiv V, et al. Panayiotopoulos syndrome: a clinical, EEG and neuropsychological study of 93 consecutive patients[J]. *Epilepsia*, 2010, 51(10): 2098-2107.
- [2] Engel J Jr, International League Against Epilepsy(ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology[J]. *Epilepsia*, 2001, 42(6): 796-803.
- [3] Mactinovic Z. The new ILAE report on classification and evidence-based commentary on Panayiotopoulos syndrome and autonomic status epilepticus[J]. *Epilepsia*, 2007, 48(6): 1215-1216.
- [4] Panayiotopoulos CP. Benign childhood focal seizures and related epileptic syndromes[M]/Panayiotopoulos CP. Ed. *The Epilepsies: Seizures, Syndromes and Management* London. New York: Oxford, 2005: 223-269.
- [5] Panayiotopoulos CP, Michael M, Sanders S, Valeta T, Koutroumanidis M. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes[J]. *Brain*, 2008, 131(P9): 2264-2286.
- [6] Cordelli DM, Aldrovandi A, Gentile V, Garone C, Conti S, Aceti A, et al. Fever as a seizure precipitant factor in Panayiotopoulos syndrome: a clinical and genetic study[J]. *Seizure*, 2012, 21(2): 141-143.
- [7] Ferrie CD, Caraballo R, Covanis A, Demirbilek V, Derwent A, Fejerman N, et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a consensus view[J]. *Epilepsia*, 2007, 48(6): 1165-1172.

（本文编辑：王庆红）