

DOI:10.7499/j.issn.1008-8830.2013.09.017

临床经验

150例婴儿痉挛发作期及发作间期动态脑电图分析

王江涛¹ 曲歌¹ 梁建民² 贾飞勇³

(吉林大学第一医院 1. 小儿神经科; 2. 儿科门诊, 吉林 长春 130021;
3. 二部小儿神经康复科, 吉林 长春 130031)

1841年英国医生 West 首次详尽描述了婴儿痉挛, 具有点头发作、进行性智力倒退、脑电图呈现高度失律三大特征^[1]。一部分患儿由另一癫痫性脑病大田原综合征转化而来, 50%~70%的患儿在痉挛发作停止后转化为其他类型的癫痫, 20%~50% 患儿进展为 Lennox-Gastaut 综合征^[2], 严重影响小儿健康成长, 甚至威胁到小儿的生命。婴儿痉挛确诊主要根据临床表现与脑电图改变, 如果临床发作不典型, 脑电图改变可作为协助诊断的重要依据, 因婴儿痉挛属皮层或皮层下多发病灶性癫痫, 脑电图出现高度失律为相对特异性改变。因此脑电图对婴儿痉挛正确诊断有无法替代的作用, 尤其动态脑电图既可完整记录睡眠周期及背景变化, 又能监测到痉挛发作时及发作间期的各种异常放电。为进一步探讨动态脑电图在婴儿痉挛诊断中的应用价值, 现将我院确诊的 150 例婴儿痉挛患儿发作期及发作间期的动态脑电图结果分析报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2004年1月至2011年12月我院新诊断、未经治疗的婴儿痉挛患儿 150 例。诊断标准参照文献^[3-4]: 目前认为婴儿痉挛为 2 岁以内起病的癫痫性痉挛, 且不具有其他综合症的脑电图特征, 不要求一定有高度失律, 发作不一定成串。150 例患儿中, 男 95 例, 女 55 例; 起病年龄 4~23 个月, 病程 1 周至 4 个月; 入组年龄 4~24 个月。

所有病例均详细询问病史及行头颅 CT 或 MRI 检查。有明确病因者 132 例, 诊断为症状性婴儿痉挛, 其中 52 例为缺氧缺血性脑病, 21 例脑室旁白质软化, 19 例脑性瘫痪, 8 例结节性硬化, 7 例

脑出血恢复期, 8 例病毒性脑炎恢复期, 3 例先天性巨脑回, 5 例为局限性脑萎缩伴软化灶, 产伤史 9 例; 无具体病因和脑部影像学改变的 18 例患儿归为隐源性婴儿痉挛。

1.2 脑电图检查

对 2 岁以下不能配合的患儿(自然睡眠除外)采用药物催眠后检查。患儿就诊时行动态脑电图检查, 采用康泰公司的 CMS4000 动态脑电监测仪。电极安置按国际 10/20 系统, 固定电极后套上医用网状头套, 向家长交代监测注意事项及记录项目, 脑电信号在系统中回放后加以分析抽搐发作期、发作间期及背景图形的变化。高频滤波为 60 Hz, 时间常数 0.3 s, 纸速 30 mm/s, 灵敏度 1 mm=10 μ v, 进行 18~24 h 动态跟踪记录。

1.3 统计学分析

采用软件 R 版本 2.15 (www.r-project.org) 进行统计学处理, 计数资料用例数(百分比)表示, 组间比较采用卡方检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 发作期脑电图表现

150 例患儿动态脑电图描记中, 监测到 673 例次痉挛发作。发作期脑电图表现为多种形式的异常改变: (1) 广泛性高波幅慢波或多位相慢波阵发 (1.0~2.0 Hz, $>500 \mu$ v), 随后为弥漫性电压衰减 (217 例次, 32.2%); (2) 广泛性高波幅 ($>500 \mu$ v) 慢波阵发, 复合 10~20 Hz 低-中波幅快波或棘波节律, 随后为弥漫性电压衰减 (共持续 3~4 s) (215 例次, 31.9%); (3) 广泛性慢波随后波幅衰减伴低波幅快波活动 (2 s) (133 例次, 20.0%); (4) 单个高波幅尖慢波或棘慢

[收稿日期] 2013-01-04; [修回日期] 2013-03-22
[作者简介] 王江涛, 女, 硕士研究生, 主管技师。

波(0.7~1.5 Hz, >600 μv), 随后出现弥漫性低电压(2~3 s)(79例次, 11.7%); (5) 仅有快波或棘波活动(15例次, 2.2%); (6) 出现双侧后头部为主高波幅(>500 μv)慢波夹杂双侧同步的棘波节律随后低电压抑制(11例次, 1.6%); (7) 呈现广泛性低电压(3~5 s)(3例次, 0.5%); (8) 1例假性正常化。以上除假性正常化外的7种异常形式有时单独出现, 有时也可混合存在。其中47次发作仅出现1种形式脑电图改变, 464次出现2种或2种以上形式的脑电图改变, 最多在1次发作中见到3种形式脑电图改变。

2.2 各种发作期脑电图表现与年龄、病程、病因、发作类型和次数的关系

本研究监测到的673例次痉挛发作期脑电图, 除1例次表现为假性正常化外, 共有7种异常改变。对婴儿痉挛患儿发病年龄、病程、病因、发作类型、发作次数与7种发作期脑电图表现之间的关系用 χ^2 检验进行统计学分析, 结果表明不同发病年龄、不同病程、不同发作类型患儿发作期脑电图表现差异无统计学意义($P>0.05$); 而不同病因患儿发作期脑电图表现差异有统计学意义($\chi^2=23.32$, $P<0.05$), 其中病因为隐源性的患儿脑电图表现为广泛性低电压者比例明显高于症状性患儿, 而表现为其余6种发作期脑电图者均明显低于症状性患儿, 差异均有统计学意义($P<0.05$)。

2.3 发作间期脑电图表现

150例患儿发作间期动态脑电图描记中, 131例(87.3%)表现为高度失律, 其中56例为典型的高度失律, 表现为在高波幅左右不同步、不对称慢波背景中夹杂大量的或阵发性出现棘波、尖波发放, 但棘波、尖波与慢波多无固定关系, 不呈节律性出现, 慢波波幅可高达600 μv 以上, 出现部位也不固定, 睡眠时更明显。75例表现为变异型高度失律(不典型高度失律), 主要表现为: 34例类似爆发抑制的高度失律, 爆发与抑制同时存在, 图形呈周期样变化; 19例不对称性高度失律(大脑半球两侧相对应脑区或两侧大脑半球之间, 脑电波幅或频率或棘波数量差别超过50%); 9例具有局灶性(后头部, 尤其枕区多见)异常高度失律, 除多灶放电外, 出现持续棘波或尖波活动, 同一部位也可出现局灶性放电; 13例半球间同步性增加的高度失律。

发作间期患儿脑电图表现除高度失律外, 19例(12.7%)表现为其他形式的异常放电, 其中最多见为左侧或右侧全导间断性出现尖波、尖慢波发放(12例, 8%); 4例(2.7%)间或可见局灶

性散发尖慢波、棘慢波; 3例(2.0%)可见双侧全导同步弥漫性(1.0~2.0 Hz)出现长程高波幅棘慢波节律发放。背景方面也会出现相应改变, 113例(75.3%)患儿基本节律较正常同月龄婴儿变慢, 有的患儿虽清醒时脑电图正常, 入睡时出现爆发抑制型改变, 32例(21.3%)正常睡眠波形顶尖波、K-综合波常消失, 15例(10.0%)有时出现一侧睡眠纺锤波消失。

3 讨论

婴儿痉挛是目前最常见的一种年龄依赖性癫痫脑病, 文献报道存活的患儿中仅7.7%~16%智能和运动发育可恢复正常, 34.5%~68%患儿存在严重智能缺陷和运动发育迟滞。该病死亡率为5%~30%, 治疗困难, 预后差^[5]。170年来人们专心于该病的研究, 尤其在诊断与治疗方面作出不懈的努力, 以求实现对该病的早期明确诊断与及时有效的治疗, 减少某些病例后遗症的发生或减轻发生的程度, 甚至使患儿的发育达到正常。准确及时诊断并给予正确治疗有利于改善预后, 发作期及发作间期的动态脑电图表现有助于明确诊断。

本研究就150例婴儿痉挛患儿的发作期及发作间期的动态脑电图进行观察分析, 发现131例出现高度失律, 比例高达87.3%, 其中不典型高度失律略高于典型高度失律, 略高于文献报道比例^[6], 可能与动态脑电捕捉到异常放电阳性率较高有关。余19例为其他非特异性异常放电。背景方面多数患儿基本节律较正常同月龄婴儿变慢, 正常睡眠波形完全或一侧消失, 均证实患儿的脑神经发育多数受到不同程度的影响。国外文献曾报道发作期监测到11种异常放电, 常见为广泛性高波幅一过性慢波而后出现弥漫性电压衰减、广泛性尖慢复合波而后弥漫性电压衰减^[7]。本研究中发作期监测到7种异常放电形式, 其中以广泛性高波幅慢波复合快波或棘波节律、广泛性高波幅慢波或多位相慢波阵发较为多见, 与国外报道发作期异常放电改变所占比例相接近, 其他5种形式改变所占比例依次减少, 有些放电形式则极少见。本研究就各种发作期脑电图表现与发病年龄、病程、病因、发作类型及发作次数之间关系统计分析, 发现病因为隐源性患儿脑电图表现为广泛性低电压者比例明显高于症状性患儿, 症状性患儿中发作期脑电图除广泛性低电压表现外, 其余6种发作期脑电图表现比例均明显低于隐源性患儿。

对于临床发作典型发作期、发作间期脑电图均有异常的病例易于诊断；对于发作不典型的病例，应将动态脑电图作为重中之重。国外文献报道痉挛发作1周内脑电图很少出现异常改变，如果临床发作不典型，刚开始脑电图检测未发现异常却又高度疑似本病者，应反复进行脑电图检查，尤其是进行动态脑电图监测^[8]。如能捕捉到异常放电或是典型的异常放电，则有助于明确诊断。如果在婴儿痉挛发作开始出现1个月内进行治疗，痉挛发作将会得到很好的控制，而且发育方面得到改善，而在脑电图出现高峰失律3周后开始治疗，患儿将来认知方面会受到影响。虽然高度失律最常见于患儿痉挛，但40%可见于其他疾病^[9]，如苯酮尿症晚期结核性脑膜炎也可出现高度失律脑电图，尤其是早期肌阵挛脑病的远端游走性肌阵挛表现为爆发抑制或类似高度失律的改变，此时发作期脑电图应作为重点。变异型高度失律中的类似爆发抑制的改变需要与婴儿时期常见的大田原综合征进行鉴别：（1）大田原综合征患儿的发病年龄以婴儿早期多见，而婴儿痉挛则以4~6个月为发病高峰年龄；（2）大田原综合征以强直痉挛多见，发作以清醒及睡眠中为主，而婴儿痉挛则以困倦及刚觉醒时多发；（3）大田原综合征脑电图改变以爆发抑制为主，而婴儿痉挛多为高度失律，偶见类似爆发抑制图形仅睡眠时明显。婴儿痉挛年长患儿除体轴性痉挛外，还有部分性发作和全身性发作的多种发作类型时，应注意排除Lennox-Gastaut（LGS）综合征，虽然LGS多见于1~5岁儿童，但强直发作为其特征之一，而且不典型失神及失张力也较常见，本研究中婴儿痉挛病例在动态脑电监测中睡眠期既未见LGS特征性广泛性快波节律或棘波节律改变，也未曾见到相对

较为特征2~2.5 Hz规则或不规则的节律性棘慢波阵发，虽然部分病例伴有部分性发作及全身性发作，不足以诊断LGS综合征。动态监测中发作期假性正常化病例需格外注意，应综合发作表现、发作间期的典型脑电图改变，以免误诊或漏诊，延误治疗。

综上所述，动态脑电图能完整记录到患儿清醒及睡眠背景情况、发作期各种放电、发作间期高度失律等特异性改变，对于婴儿痉挛的早期明确诊断具有重要作用，从而使患儿得到及时正确治疗，减少并发症的发生及减轻其程度。

[参 考 文 献]

- [1] Wray CD, Benke T. Effect of price increase of adrenocorticotrophic hormone on treatment practices of infantile spasms[J]. *Pediatr Neurol*, 2010, 43(3): 163-166.
- [2] 叶强华, 郑晓菲, 王芳, 肖侠明. 婴儿痉挛研究进展 [J]. *中国妇幼临床医学杂志* [J]. 2010, 6(1): 72-75.
- [3] 刘晓燕. 癫痫性痉挛的临床诊治进展 [J]. *中华儿科杂志*, 2010, 48(4): 312-316.
- [4] 刘占利, 邹丽萍. 婴儿痉挛病因研究进展 [J]. *中国当代儿科杂志*, 2010, 12(2): 159-161.
- [5] 陈莹, 张月华. 婴儿痉挛症治疗和预后研究进展 [J]. *中国循证儿科杂志*, 2011, 6(1): 65-70.
- [6] Alberto Fois. Infantile spasms: review of the literature and personal experience[J]. *Italian J Pediatr*, 2010, 36(15):15-24.
- [7] Wang M, Thewathan E. Infantile spasms [J]. *Pediatric Neurol*, 2001, 24(2): 89-98.
- [8] Primec ZR, Stare J, Neubauer D. The risk of lower mental outcome in infantile spasms increased after three weeks of hypsarrhythmia duration[J]. *Epilepsia*, 2006, 47(12): 2202-2205.
- [9] 肖宇寒, 廖建湘, 徐雅娜, 胡雁, 张俊, 陈彦, 等. 婴儿痉挛的视频脑电图特征分析 [J]. *中国实用儿科杂志*, 2004, 19(11): 672-674.

(本文编辑: 邓芳明)