

余的导线应卷于胸腔内以便随小儿体格增长可有延伸余地,导线尾端由剑突下引入肋缘下内侧以备接永久心脏起搏器,然后作肋缘下横切口分离腹直肌前皮下组织使之呈袋状,放入心脏起搏器时将负极面背向腹直肌,以免引起腹直肌受起搏脉冲刺激而不断跳动。近年来,随着电极和起搏器技术的发展,心内膜起搏在儿童中的应用逐渐增多^[1]。本组有1例IgA肾炎,严重低钾血症,血钾1.8 mmol/L,予以口服10%氯化钾和静脉滴注10%氯化钾,大剂量补钾后迅速消除其过极化状态,随血钾恢复,肌力改善,传导阻滞能得到纠正,无须用其它抗心律失常药物^[2]。

Ⅲ°-AVB本身转归主要取决于病因,病程和阻滞部位。先天性和术后Ⅲ°-AVB安装起搏器预

后好,可避免阿-斯综合征发作。本组有6例患儿置永久性埋藏式起搏器,以后定期门诊随访常规心电图检测,评估起搏器功能状态和预测电池消耗,随访时间最长者已有4年,起搏心率较满意。若有原发疾病,在积极治疗原发病同时,严密观察患儿心室率,必要时先进行右心临时起搏。

[参考文献]

- [1] 李奋,周爱卿,高伟,李筠,黄美蓉.先天性完全性房室传导阻滞临床特征及心脏起搏器的安置选择[J].中国介入心脏病学杂志,2001,9(1):13-15.
- [2] 温晓红,孙慧.严重低血钾致房室传导阻滞[J].急诊医学,1998,7(2):122-123.

(本文编辑:吉耕中)

·经验交流·

儿童抽动-秽语综合征的脑电图特征

周艳红

(中南大学湘雅医院神经病学研究所,湖南 长沙 410008)

[中图分类号] R741.044 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2004)03-0237-02

儿童抽动-秽语综合征(Gilles de la Tourette's syndrome)又称多发性抽动症。是以面部、四肢、躯干部肌肉不自主抽动伴喉部异常发音及秽秽语言为特征的综合征。本病主要见于儿童,慢性病程,其病因至今不清。为探讨本病与大脑皮层间可能的关系,我们对一组32例病人进行了脑电图检查,现就其结果分析总结如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

男性25例、女性7例,年龄3.2~14岁,平均 6.3 ± 1.6 岁,病程1~6年,平均3.2年。早产儿4例,剖宫产3例。临床主要表现为:患儿频繁挤眼、皱眉、皱鼻子、撅嘴、耸肩、摇头、扭颈、喉中不自主发出一些似“咳”、“啊”、“哼”等异常声音,少数患儿伴有控制不住的骂人说脏话等现象,或两者交替出现。症状轻重可有起伏波动,感冒、精神紧张可诱

发和加重,其中部分患儿伴有多动症;部分病程较长的患儿已表现出记忆力下降,学习落后。其中3例患儿因严重干扰课堂秩序而被迫停学。

1.2 脑电图检查

采用明思公司16道全数字化脑电图仪,按国际标准安放电极,使用单、双极常规描记,时间30~35 min,同时作睁、闭眼、过度换气等诱发试验。所有患儿同时作脑电地形图描记。行脑电图前两天停用氟哌啶醇等治疗药物。

1.3 其他辅助检查

所有患者至少接受过1次头部CT或MRI检查。

2 结果

按照《临床脑电图学》的标准^[1]将脑电图结果分为正常、轻度异常、中度异常及重度异常4组。其中正常组9例(28.1%),轻度异常组5例(15.6%),

中度异常组 12 例 (37.5%), 重度异常组 6 例 (18.8%)。脑电图波形缺乏特异性、规律性, 以慢波为多见, 少部分表现尖波、棘波、棘慢波, 可阵发性发作。大多表现为背景脑波慢波化、可伴有阵发的多量中至高波幅的 θ 波和或 δ 波, 少数患儿偶见棘、尖波。睁、闭眼诱发试验 7 名患儿出现脑电波异常, 过度换气试验 1 min 后, 13 例患儿出现阵发性长程活动高波幅 δ 波 (40.6%), 另有 7 名患儿脑电图出现棘波或尖波发放 (21.9%)。所有患儿的脑电地形图基本正常, 无特征性改变。影像学资料显示: 1 例患儿 CT 扫描显示第五脑室, 2 例有轻度脑室系统扩大, 但不伴有间质水肿。余皆正常。

3 讨论

我国神经精神学界将抽动-秽语综合征归属于“行为障碍”范围。本病好发于儿童, 国外统计显示整体人群发病率 0.07%^[2,3], 国内尚无相关流行病学资料。发病年龄以 5~7 岁最多见, 本组发病年龄平均 6.3 ± 1.6 岁, 最大年龄为 14 岁。男性发病多于女性, 本组男女比例约为 3.57:1。

本病病因尚不清楚, 可能与早产、剖宫产等因素有关, 也有作者认为与大脑基底神经节发育及功能障碍有关。精神因素、遗传因素、胚胎发育及感染等也有一定影响。本组早产、剖宫产共 7 例, 占 21.8%。

本病以多组肌肉同时、快速的抽动为其主要特点, 在面部肌肉表现为眨眼、扬眉、皱眉、斜眼、咧嘴、做怪相等; 头颈部肌肉则可表现为点头、摇头、耸肩等; 其他如躯干部肌肉的挺胸、扭腰、腹肌抽动以及上肢肌的搓手指、握拳、扭臂等等^[4]。这种抽动发作时意识清楚, 用意识可以短暂控制, 入睡后抽动消失, 情绪紧张时可加重。秽语的病理生理学原因可能是因为喉部肌肉抽动所发现的异常发音, 如干咳声、吼叫声、吭吭声, 或随地吐唾沫, 或发音时重音不当, 或不由自主骂人等。以上症状, 即可同时出现, 也可交替出现。本组患儿以上症状在临床观察中均能发现。

近年越来越多的作者认为本病可能有大脑器质性的病变^[5,6]。认为本病中患儿肌群的抽动与杏仁核-纹状体通路障碍有关, 而不由自主发声可能系扣带回基底节及脑干异常放电所致^[2], 故大多作者认为脑电图简单又无损害性可作为常规的检查方法^[3]。本病脑电图的阳性率从 3%~60% 之间不等, 有作者认为较低阳性率的原因可能是只做 1 次脑电图而且早期没有使用诱发试验。本组患儿脑电图总的阳性率为 71%, 高于国外同类报道。这可能与我们的多次检查, 特别是增加诱发试验有关。虽然本病的脑电图波形缺乏特异性、规律性, 但其背景脑波的慢波化可在大多数患儿的脑电图中发现, 而在诱发试验后出现的阵发性中-高波幅的 θ 波、 δ 波说明患儿可能存在脑功能障碍, 而少部分的尖波、棘波、棘慢波, 可能提示有潜在的癫痫灶存在。脑电图的异常与患儿性别、发病年龄、病程长短无明显相关性。脑电地形图对诊断本病帮助不大。影像学的阳性检出率不高。

儿童抽动-秽语综合征时的脑电图可有异常改变, 增加诱发试验可提高阳性检出率, 但脑电图缺乏特征性和规律性改变。

【参考文献】

- [1] 黄远桂, 吴声伶. 临床脑电图学 [M]. 西安: 陕西科学技术出版社, 1984, 104-106.
- [2] Serra-Mestres J, Ring HA, Costa DC, Gacinovic S, Walker Z, Lees AJ, et al. Dopamine transporter binding in Gilles de la Tourette syndrome: a [123I] FP-CIT/SPECT study [J]. Acta Psychiatr Scand, 2004, 109(2): 140-146.
- [3] Johannes S, Wieringa BM, Nager W, Muller-Vahl KR, Dengler R, Munte TF. Excessive action monitoring in Tourette syndrome [J]. J Neurol, 2002, 249(8): 961-966.
- [4] 霍苏, 李琴瑞. 388 例抽动秽语综合征的临床及脑电图分析 [J]. 现代医药卫生, 2002, 18(1): 36-37.
- [5] 杨杰, 李国良, 吕冰清. Tourette 综合征患儿脑电图遗传学特征研究 [J]. 湖南医科大学学报, 2002, 27(3): 273-274.
- [6] 李国良, 文霞, 杨晓苏. 伴与不伴注意缺陷多动障碍的抽动秽语综合征动态脑电图的对照研究 [J]. 中华精神科杂志, 1999, 32(4): 234-235.

(本文编辑: 吉耕中)