

West 综合征 32 例临床分析

曹丽君,侯晓华,任彬彬,曹迪,张黎明

哈尔滨医科大学附属第一临床学院神经内科,黑龙江省哈尔滨市 150001

摘要:目的 探讨 West 综合征患儿的临床表现、脑电图特征、诊断以及治疗和预后,提高对该病的认识。方法 回顾性研究 32 例诊断为 West 综合征患儿的临床资料。结果 32 例 West 综合征患儿中,男、女之比为 23:9;年龄 5 个月至 3 岁;临床表现为典型的“三联征”患儿 28 例(87.5%);所有患儿脑电图均为异常(典型高峰失律 24 例,变异型高峰失律 8 例)。32 例患儿中,有 4 例肌注 ACTH 及口服抗癫痫药,痉挛完全控制 2 例,发作次数明显减少 1 例,无效 1 例;余 28 例患儿仅口服抗癫痫药,17 例痉挛发作完全控制,6 例发作次数明显减少,5 例无效。随访 16 例患儿,2 个月内有 11 例患儿痉挛发作完全控制,3 例有效,2 例无效。结论 West 综合征是婴儿时期特有的一种癫痫类型,且在智力发育时期发病,常伴有脑损伤后遗症。除典型的发作形式和精神运动障碍外,还有特异的脑电图改变。

关键词: West 综合征;婴儿痉挛症;促肾上腺皮质激素;抗癫痫药

Clinical analysis of 32 cases of West syndrome

CAO Li-Jun, HOU Xiao-Hua, REN Bin-Bin, CAO Di, ZHANG Li-Ming. Department of Neurology, First Hospital Affiliated to Ha' erbin Medical University, Ha' erbin 150001, China

Abstract: Objective To explore the clinical manifestations, EEG findings, diagnosis, therapy and prognosis of West syndrome.

Methods The clinical data of 32 children with West syndrome were retrospectively studied. **Results** Of the 32 patients, there were 23 boys and 9 girls, and aged from 5 months to 3 years old. The classic triad (entasia, developmental regression and hyposarrhythmia) was seen in 28 children. All children's EEG results were abnormal (classic hyposarrhythmia in 24 cases and atypical hyposarrhythmia in 8 cases). Four children were treated with ACTH and antiepileptic drugs (AEDs). After treatment, 2 children became spasm-free, 1 had more than 50% spasm reduction, and 1 did not respond to the treatment. The other 28 children were treated only with AEDs, and of them 17 became spasm-free, 6 had more than 50% spasm-free, 5 did not respond to the treatment. 16 cases were followed up for 2 months, and 11 cases of them were spasm-free, 3 cases showed less than 50% reduction and 2 did not respond to the treatment.

Conclusions West syndrome is a special epileptic syndrome in the infantile period, and the onset is in the intelligence development period. The patients usually have brain damage sequelae. In addition to typical attacks and spiritual movement disorders, there are specific EEG changes in these patients.

Key words: West syndrome; infantile spasm; adrenocorticotrophic hormone; antiepileptic drugs

West 综合征,又称婴儿痉挛症(infantile spasms),是婴幼儿时期特有的一种癫痫综合征,属难治性癫痫中最顽固的一种。本病病因复杂。临床以成串痉挛发作和精神运动发育迟缓为其特征性表现。脑电图的高度失律对本病的诊断有很大作用。本病治疗相对困难,预后相对较差,若不能及时诊断、治疗,则预后不良。为此,收集了我科自 2005 年 11 月至 2012 年 2 月临床诊断为婴儿痉

挛症的 32 例患儿的临床资料,并结合国内外有关 West 综合征的文献,对本病的临床表现、脑电图、诊断、治疗及预后进行初步探讨,以提高对本病的认识,使本病患儿能够得到及时识别、合理治疗。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组 32 例患儿中,男 23 例,女 9 例,发病年龄最小 5 个月,最大 3 岁(属晚发型婴儿痉挛症),平

收稿日期:2012-09-28;修回日期:2012-12-19

作者简介:曹丽君(1986-),女,研究生,主要从事癫痫的研究。

通讯作者:张黎明,男,教授,博士生导师,主要从事神经电生理的研究。

均年龄为 7 个月,就诊时间最短于发病后 5 天,最长为发病后 4 个月。

1.2 病因

本组 32 例患儿中新生儿缺血缺氧性脑病史 6 例,脑发育不全 5 例,结节性硬化 3 例,脑积水 4 例,脑萎缩 3 例,感染性脑疾患 6 例,高热惊厥 1 例,4 例病因不明。

1.3 临床表现

32 例患儿中精神运动迟缓 28 例。患儿痉挛发作:①屈曲型(27 例):表现为点头痉挛或点头同时双臂向外伸展;②伸直型(5 例):表现为发作性头颈后仰。

1.4 脑电图表现

32 例患儿均表现为异常脑电图,其中典型高度失律 24 例,表现为全部导联见频繁发作性高幅杂乱不规则多形性慢活动、棘波、棘慢波,其上夹杂高幅快节律及高幅棘波;8 例为不典型高度失律,表现为脑电波形似有规则且对称,但仍可见高幅慢波和棘波、尖波、尖慢、棘慢综合波成群或爆发(见图 1、图 2)。

1.5 影像学检查

本组 32 例患儿均进行了影像学检查,其中 19 例 CT 或 MRI 异常,主要表现为脑发育不全、脑内软化灶、脑萎缩、脑积水和脑室周围结节状钙化影。

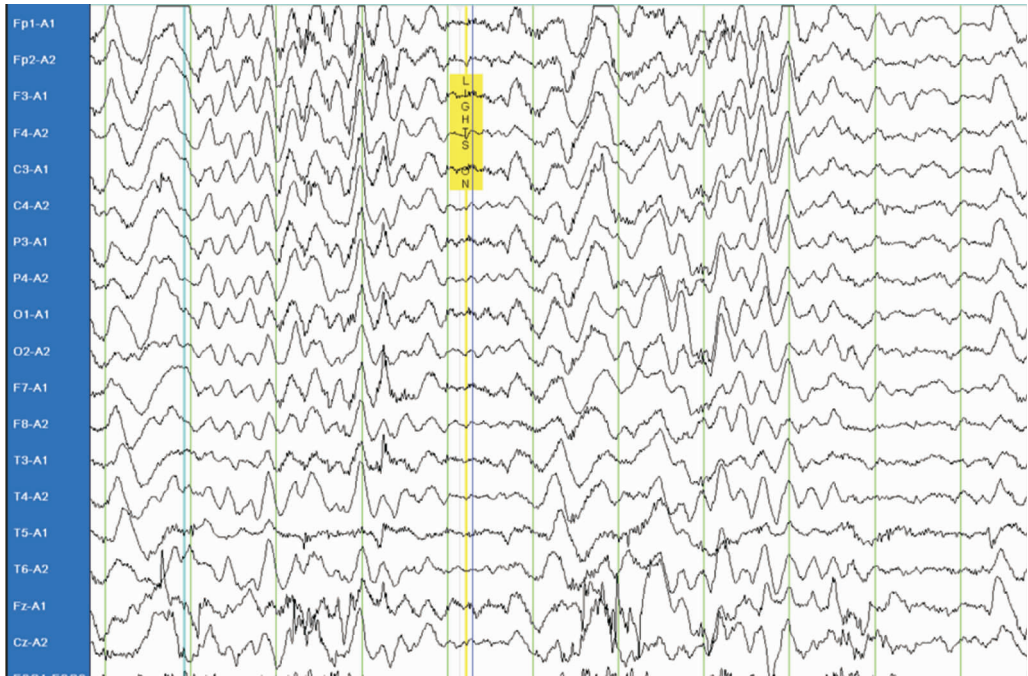


图 1 高度失律脑电图。患儿为 9 个月男孩,临床发作为短时间内出现多次瞬即点头、短暂肌阵挛及凝视发作。

1.6 治疗

我们按有无使用促肾上腺皮质激素(ACTH)治疗人为地将 32 例患儿分为两组,4 例肌注 ACTH 及口服抗癫痫药(A 组),28 例患儿仅口服抗癫痫药(B 组)。A 组患儿每日肌注 ACTH 20 IU,连用两周后改为强的松每日 1.5 mg/kg 口服,抽搐停止或显著减少后逐渐减量停药,并继续口服抗癫痫药,其中痉挛发作完全控制 2 例,发作次数明显减少 1 例,无效 1 例;B 组患儿仅口服抗癫痫药,有 17 例

痉挛发作完全控制,6 例发作次数明显减轻,5 例无效。

1.7 随访

在 32 例患儿中,有 16 例进行随诊复查,其中有 11 例在治疗后 3 个月发作完全控制,脑电图均有明显改善,仅见少量散在棘波、棘慢综合波出现;3 例患儿有效,脑电图亦有明显改善;2 例患儿无效,复查脑电图未见明显变化,仍为高度失律。

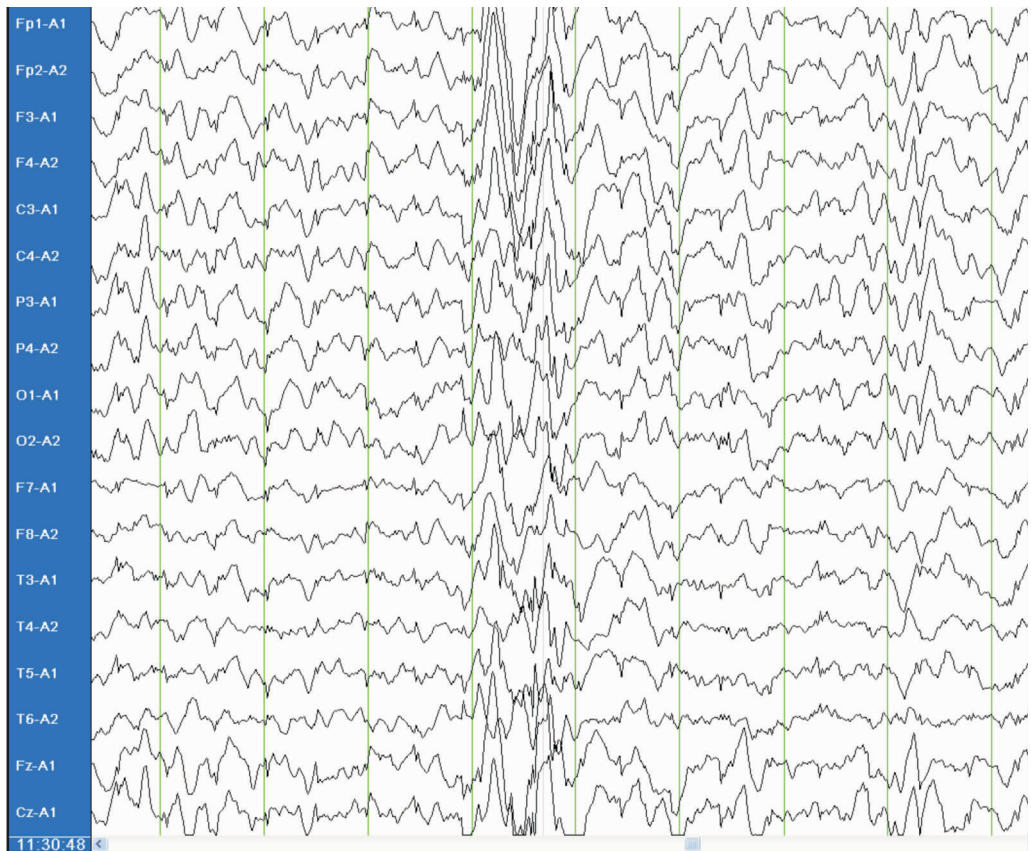


图2 高度失律脑电图。患儿为13月女孩,发作前为觉醒脑电图,发作时双上肢环抱样屈曲,伴瞬间点头、前屈,发作结束后伴啼哭,EEG为一次痉挛发作,全导不规则多形性0.5~2 c/s慢活动,其上夹杂高幅快节律及高幅棘波。

2 讨论

West综合征为婴儿时期特有的一种癫痫类型,约占婴幼儿期严重癫痫的一半,我国发病率为出生婴儿的1/3000~1/4000,90%以上患儿在1岁以内发病,发病高峰年龄为4~9个月^[2]。本病病因复杂,以先天性发育异常和其他原因导致的弥漫性脑损伤多见,如新生儿缺血缺氧性脑病、中枢系统感染、颅内出血和脑积水等引起,有些病因不明。因此,加强围生期新生儿监护,对窒息儿及时抢救,改善缺氧、酸中毒,防止脑水肿,减少惊厥发生是必要的。由于其发病早、发作短促、症状特殊,与婴儿缺钙引起的抽搐相似,所以未能引起家长的重视,经常不能得到及时确诊和治疗,影响患儿的预后^[1]。

典型的婴儿痉挛症具有三联征:躯体强直性痉挛、智力发育迟滞和高度失律脑电图。主要表现为短促的强直性痉挛,以屈肌较显著,常呈突然的屈颈、弯腰动作,也可涉及四肢^[3]。每次痉挛约1~

15 s,常连续发生数十次至数百次,以睡前和醒后最为密集。脑电图示弥漫高电位不规则慢活动,杂有棘波和尖波,痉挛时则出现短促低平电位。此发作多在2~3岁时消失,患儿多有明显智能障碍,半数以上转化为不典型失神发作,全身性强直阵挛性癫痫发作(GTCS)或精神运动性发作。根据婴儿特殊的发作形式、脑电图改变、智能障碍三大特点,诊断本病并不困难,还应作出病因诊断,但仍需与拥抱反射、良性婴儿肌阵挛性癫痫、早期肌阵挛脑病、Lennox-Gastaut综合征、大田原综合征相鉴别。

West综合征因其不良的预后一直是癫痫病学界研究的热点,尽管其治疗方案多种多样,但痉挛发作的完全控制仍是我们无法达到的。从50年代起有人将ACTH及糖皮质激素用于治疗West综合征,中国和美国将其作为West综合征的一线治疗药物,虽然多数患儿在接受治疗后得到的发作控制的满意效果,本组4例患儿使用ACTH治疗,其中3

例患儿发作明显减少达到预期效果,但远期随访的结果并不乐观,且副作用大,易发生感染及脑萎缩^[4];抗癫痫药,如丙戊酸钠、硝基安定、拉莫三嗪等也广泛用于治疗婴儿痉挛症,亦取得较好的临床效果,但因长期服用带来的不良反应使许多临床医生表示忧虑。近几年来托吡酯、氨基己酸等新药在临床应用中取得满意的效果,可望在今后大量的临床报告中得到巩固的地位,成为治疗 West 综合征的一线用药^[5]。对一些药物难以控制的继发性婴儿痉挛症患者进行脑部病灶切除治疗也取得满意的临床效果,手术有效率可达 60% ~ 72%,不失成为治疗 West 综合征的一个有效手段^[6]。

本组 32 例患儿中有 2 例发病年龄大于 2 岁,属晚发型 West 综合征,影像学均有异常:为脑发育不全和左颞叶软化灶;临床表现为屈曲型痉挛发作和智力发育迟缓;脑电图为高峰失律,表现为广泛性高波幅尖慢波、棘慢波或慢波爆发,随后弥漫性电压衰减数秒,间隔数秒反复出现。对两例患儿进行随访,其中 1 例患儿合并出现了强直发作,考虑为向 Lennox-Gastaut 综合征转化。故此类患儿预后不良。

因此,一旦发现孩子经常不自主地点头、眼上翻、肢体抽搐,最好及早求助小儿神经内科医生,早发现、早诊断、早治疗对患儿的预后有至关重要

的作用^[7]。

参 考 文 献

- [1] 余敏,余淑红. 86 例婴儿痉挛症的临床与脑电图分析. 华北煤炭医学院学报, 2011, 13(2): 212-213.
- [2] 王云,梁东,贾飞勇. 31 例 West 综合征临床与脑电图分析. 中国妇幼保健, 2007, 22(3): 361-362.
- [3] 刘罕. West 综合征的临床表现与脑电图分析. 青海医药杂志, 2008, 38(11): 14-15.
- [4] 刘晓燕,吴逊. 临床脑电图学. 北京:人民卫生出版社, 2006, 383-394.
- [5] 林庆,刘晓燕,秦炯. 使用小儿癫痫病学. 北京:北京科学出版社, 2004, 239-244.
- [6] 陈莹,张月华. 婴儿痉挛症的治疗和预后的研究进展. 中国循征儿科杂志, 2011, 6(1): 65-70.
- [7] 吴舒华,刘晓燕,张月华,等. 晚发型癫痫性痉挛临床与脑电图特征分析. 中国实用儿科杂志, 2010, 25(4): 266-270.
- [8] 李红,行晓红,付中华. 大剂量 ACTH 联合氯硝安定对 West 综合征患儿预后的影响. 山东医药, 2005, 45(7): 75.
- [9] Cannant L. Infantile spasms: West Syndrome. Arch Neurol, 2002, 59(2): 317-318.
- [10] Lee GM, Lee KS. Short term outcomes of topiramate monotherapy as a first-line treatment in newly diagnosed West syndrome. Korean J Pediatr, 2011, 54(9): 380-384.