

(12):1844-1846.

- [2] 朱明,陈煜.漏斗胸患儿行胸腔镜 Nuss 手术的麻醉处理[J].上海医学,2009,32(1):40-42.
- [3] 汤绍涛,王勇,毛永忠,等.胸腔镜下 Nuss 手术治疗小儿漏斗胸 38 例报告[J].中国微创外科杂志,2006,6(9):683-685.

• 短篇及病例报道 •

大田原综合征手术治疗 1 例

侯 智,刘仕勇,安 宁,魏宇佳

(第三军医大学新桥医院神经外科/全军癫痫病诊治中心,重庆 400037)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.17.048

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)17-1768-01

1 临床资料

患儿,女,11 月,因“反复发作性四肢强直 10 个月”入院。患儿于出生后 24 d 出现发作性四肢强直,频繁发作,在当地儿童医院诊断为“大田原综合征”。6 个月后出现发作性点头,伴双上肢拥抱样动作,呈簇性发作,行脑电图(electroencephalogram, EEG)检查提示高幅失律。曾在多家医院接受正规抗癫痫药物治疗[包括丙戊酸钠、托吡酯、氯硝西洋、加巴喷丁、奥卡西平及促肾上腺皮质激素(adreno-cortico-tropic-hormone, ACTH)]和生酮饮食疗法未见明显好转,现仍表现为强直性发作和点头发作,每天发作 20~50 次。家属反映其精神发育迟滞。足月顺产,出生时新生儿 Apgar 评分为 10 分。查体:体质量 7.5 kg,有发音,无词组和语义,不能抬头、坐立和爬行,四肢活动对称,双下肢病理征阳性。既往 2 个月大时 EEG 提示清醒期和睡眠期周期性爆发抑制性波形;磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)提示“双侧半球皮质发育不全、胼胝体发育不良”;动态及视频 EEG 提示高幅失律相,间歇期双侧多灶性放电,发作期强直发作来自左额部,痉挛样发作来自双侧顶枕部,左侧稍占优势。婴儿智能发育评估 Gesell 评分:动作能 24%,应物能 33%、言语能 41%、应人能 31%。经术前准备后在全麻下行手术治疗,皮层脑电图(electrocorticography, EcoG)显示左侧额叶、颞叶及枕叶放电明显,行左侧额极切除、前颞叶切除、枕极切除和胼胝体前部切开,残余放电行多软膜下横纤维切断术,术毕时显示手术暴露区痫样放电消失。术后 2 d 出现局灶性癫痫持续状态,经静脉使用地西洋治疗后好转,出院后使用丙戊酸钠、托吡酯及氯硝西洋抗癫痫治疗。术后随访 10 个月,患儿偶有局灶性发作,表现左上肢强直,1~2 次/月,发双音节音(如“爸爸”),已能坐立, Gesell 评分:动作能 38%,应物能 55%、言语能 53%、应人能 42%。复查 EEG 显示高幅失律相消失,痫样放电明显好转。

2 讨 论

大田原综合征又称婴儿早期癫痫性脑病(early infantile epileptic encephalopathy with suppression burst, EIEE),由 Ohtahara 于 1976 年首先描述^[1],国内尚无外科治疗报道,国外也仅有外科治疗 EIEE 的个案报道。EIEE 为婴儿期灾难性癫

- [4] 甘果.胸腔镜下小儿先天性漏斗胸矫治术的麻醉管理[J].现代实用医学,2006,18(4):276-277.
- [5] 韦明芬.小儿漏斗胸 NUSS 术的麻醉处理[J].遵义医学院学报,2009,32(1):64-66.

(收稿日期:2010-12-07 修回日期:2011-04-06)

痫,预后不良,其特征表现为:(1)新生儿或小婴儿起病;(2)主要表现为强直性或强直痉挛性发作;(3)精神发育迟滞;(4)EEG 出现周期性暴发抑制性表现;(5)药物难控制^[2-3]。该患儿有上述的典型临床表现,但在 6 个月后出现点头发作,EEG 出现高幅失律,显示其病情由 EIEE 转变为婴儿痉挛症(West 综合征)。EIEE 的药物治疗极为困难,该患儿 1/3 在 1 岁内死亡,幸存患儿多转化为婴儿痉挛症或 Lennox-Gastaut 综合征^[4]。国外的外科治疗报道主要针对特殊病灶所致的 EIEE,如伴有局灶性皮质发育障碍进行手术治疗^[5],目前,尚无广泛性病灶获得成功的经验。本例患儿尽管临床表现为全面性发作, MRI 也提示为双侧半球广泛性皮质发育不良和胼胝体发育不良,但 EEG 显示为一侧优势的痫样放电,故其采用多脑叶切除为主的联合手术方式,初步效果良好,智力障碍有所恢复,提示外科手术对具有一侧大脑半球优势放电的 EIEE 可能具有良好疗效。尽管本例患儿经过 10 个月随访结果显示良好,但长期效果还有待于进一步观察。

参考文献:

- [1] Ohtahara S, Yamatogi Y. Ohtahara syndrome; with special reference to its developmental aspects for differentiating from early myoclonic encephalopathy[J]. Epilepsy Res, 2006, 70 Suppl 1: S58-67.
- [2] 陈阳美,孙红斌,王学峰.癫痫治疗学[M].成都:四川科学技术出版社,2004:168-169.
- [3] 林庆.实用小儿癫痫病学[M].北京:北京科学技术出版社,2004:232-235.
- [4] van Rijckevorsel K. Cognitive problems related to epilepsy syndromes, especially malignant epilepsies[J]. Seizure, 2006, 15(4): 227-234.
- [5] Hamiwka L, Duchowny M, Alfonso I, et al. Hemispherectomy in early infantile epileptic encephalopathy [J]. J Child Neurol, 2007, 22(1): 41-44.

(收稿日期:2010-12-10 修回日期:2011-03-31)