

· 论 著 ·

儿童交替性偏瘫 6 例回顾性分析

伏杭江¹, 彭巧玲², 严 斌², 段立晖², 卢孝鹏³

[摘要] **目的** 探讨儿童交替性偏瘫(AHC)的临床特点、诊断、鉴别诊断和治疗方法。**方法** 对 6 例 AHC 患儿的临床资料进行分析。**结果** 6 例患儿均在出生后 18 个月内发病,呈反复发作、间隔时间不定的交替性偏瘫,进行性认知功能减退;或伴有言语障碍、斜视和眼球震颤以及瘫侧肢体的舞蹈样不自主徐动。6 例使用氟桂利嗪治疗后,1 例 4 年内未见发作,1 例 2 年内有 1 次发作,其中 4 例改用托吡酯后发作频率明显减少持续时间明显缩短。**结论** 该病的主要特征为出生后 18 个月内出现的反复发作的交替性偏瘫,伴有认知功能障碍和锥体外系症状。氟桂利嗪和托吡酯对 AHC 都有效。

[关键词] 交替性偏瘫; 氟桂利嗪; 托吡酯

[中图分类号] R742.3 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1672-271X(2011)04-0319-02

Clinical analysis of 6 cases with alternating hemiplegia of childhood

FU Hang-jiang¹, PENG Qiao-ling², YAN Bin², DUAN li-hui², LU Xiao-peng³. 1. Department of Cadre Sanitarian, 2. Department of Neurology, Nanjing General Hospital of Nanjing Military Command, PLA, Nanjing, Jiangsu 210002, China; 3. Department of Neurology, Nanjing Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing, Jiangsu 210008, China

[Abstract] **Objective** To explore the clinical features and treatment of alternating hemiplegia of childhood (AHC). **Methods** The clinical data of 6 cases with AHC were retrospectively analyzed. **Results** The symptoms of AHC were characterized by onset before 18 months of age, repeated episodes of hemiplegia alternating sides or both sides of the body, with other paroxysmal clinical signs, including ocular abnormalities, dystonic posturing, choreoathetoid movements, tonic spells, and progressive cognitive impairment. Two of the six children had ocular palsies. Two of the six children had tonic spells. Two of the six children had choreoathetoid movements. The six children were treated with flunarizine, one of whom had completely ceased episodes in four year, one of whom had completely ceased episodes in two year. The four of whom were treated with topiramate, The children showed reduced frequency and duration of the hemiplegic attacks. **Conclusion** AHC occurs before 18 months of age, accompanied with paroxysmal signs and cognitive impairment. Flunarizine and topiramate may be effective in treating AHC.

[Key words] alternating hemiplegia; flunarizine; topiramate

儿童交替性偏瘫(alternating hemiplegia of childhood, AHC)是一罕见的综合征,病因迄今不明,多数学者认为可能与遗传有关,为一种钙离子通道性疾病^[1]。其临床特点是频繁发作的交替性偏瘫,常伴有眼肌麻痹、眼球震颤和不完全瘫痪肢体的舞蹈样动作。Verret 等^[2]在 1971 年首先对本病进行了描述,国内迟兆福等^[3]于 1997 年首次报道。我院神经内科近年遇诊 6 例,现进行回顾性分析,旨在提高对本病的认识,减少误诊误治。

作者简介: 伏杭江(1965-),女,江苏南京人,本科,副主任医师,从事老年科专业工作

作者单位: 210002 江苏南京,南京军区南京总医院,1. 干部保健科,2. 神经内科;3. 210008 江苏南京,南京医科大学附属南京儿童医院神经内科

通讯作者: 卢孝鹏, E-mail: lxp20071113@sina.com

1 临床资料

1.1 一般资料 6 例 AHC 患儿均为 2004 年至 2009 年来我院就诊的病例。男 4 例,女 2 例。发病年龄最小 2 个月,最大 18 个月,平均 8.1 个月。就诊年龄最小 10 个月,最大 12 岁,平均 5.1 岁。6 例患儿父母均非近亲结婚,无养狗、养猫及酗酒史;孕期无感冒发热,足月顺产。2 例其父有典型的偏头痛病史,2 例祖母有偏头痛病史,1 例其母有癫痫病史。

1.2 诱发因素 6 例患儿的发病均有诱因,3 例因生气、恐惧、紧张时发病;1 例因哭闹、劳累后发病;另 2 例则在发热后出现肢体的瘫痪。

1.3 首发症状、发作频率与持续时间 2 例患儿首先出现口吃不清、肌张力障碍,2 例以斜视和眼球

震颤为首发症状,另 2 例则以偏瘫为首发症状。患儿偏瘫发作为每天均有发作及间隔 1~3 月发作不等;每次发作持续时间为数分钟至 5 天。

1.4 临床表现与神经系统体征 患儿均表现出发育迟缓和智能低下,讲话和行走的月龄较同龄儿晚 6 个月左右,仅能讲短句。发作间隙期神经系统检查无阳性发现。发作期均出现偏瘫体征,均有双侧肢体交替出现现象。2 例伴有口吃不清的言语障碍,2 例伴有斜视和眼球震颤,2 例伴有瘫侧肢体的舞蹈样不自主徐动。瘫侧肢体肌力 0~3 级不等,肌张力低;对侧肢体肌力、肌张力正常。双侧肢体浅感觉和位置觉无异常,未引出病理反射。盖瑟尔及韦氏儿童智力量表检查,2 例临界状态(72 分),4 例智能低下(小于 50 分)。

1.5 实验室及辅助检查 6 例患儿血常规、肝肾功能、生化检查、血沉、电解质等检查均无特殊发现。1 例脑电图示有棘慢波,4 例呈弥漫性慢波,1 例正常。颅脑 CT、MRI 检查 1 例示先天性大脑发育不全,5 例无特殊发现。2 例接受了正电子发射断层/X 线断层显像仪(PET/CT)检查,显像示偏瘫对侧脑区氟脱氧葡萄糖(FDG)代谢偏低。

1.6 结果 6 例患儿使用过卡马西平、苯妥英钠、尼莫地平 and 康脑灵等治疗,效果均不理想。我院给予氟桂利嗪片每晚 2.5~5 mg 治疗后,1 例 4 年内未见发作,1 例 2 年内有 1 次发作;其中 4 例给予托吡酯后,发作频率明显减少持续时间明显缩短。

2 讨论

AHC 男女患儿均可发病,无性别差异,多为散发,但有家族性之倾向^[4-5]。AHC 的发病机制曾有脑血管痉挛、偏瘫型偏头痛、癫痫、线粒体缺陷等多种假说,但目前比较一致的观点为 AHC 是一种钙离子通道性疾病,脑血管功能异常和线粒体缺陷在其发病过程中可能发挥了一定的作用^[1]。也有学者^[6]对一对单卵双胞胎进行研究,证实 CACNA1A 基因突变可以发生不典型的 AHC。提示神经系统的症状,尤其是偏瘫和锥体外系症状与脑血管痉挛及线粒体缺陷相关联。

AHC 患儿的偏瘫可突然或逐渐发生,偏瘫常左右交替,或从一侧转移到对侧。本组 6 例颅脑 CT、MRI 检查未显示脑实质出现低密度的改变。Sasaki

等^[7]对 5 例 AHC 患儿进行 PET 扫描,其中 3 例显示偏瘫对侧豆状核 FDG 低代谢,表明豆纹动脉出现了血管痉挛,临床出现偏瘫;豆状核 FDG 低代谢,提示基底神经节受损,临床会出现锥体外系症状。本病还与偏头痛存在着密切联系。

AHC 仍然沿用 Aicardi 的诊断标准^[8]:①起病年龄小于 18 个月;②反复发作、程度不等的偏瘫,累及身体的任一侧或双侧;③偏瘫发作间期或发作时常伴其他发作性症状,如瘫痪侧肢体强直,张力障碍性姿势异常,舞蹈徐动样运动,眼球震颤,眼球活动异常及植物神经功能紊乱;④进行性智能障碍和神经机能缺陷。本组 6 例患儿基本符合上述标准。

AHC 的主要治疗药物是氟桂利嗪,对氟桂利嗪无效的 AHC 患者,可选用托吡酯^[10]。托吡酯为一新型的抗癫痫药物,是通过抑制钠通道和增强 γ -氨基丁酸受体的活性来发挥作用的,可作为治疗 AHC 的一线药物或作为氟桂利嗪治疗无效时的替代品。

【参考文献】

- [1] Di Rosa G, Spano M, Pustorino G, et al. Alternating hemiplegia of childhood successfully treated with topiramate: 18 months of follow-up [J]. *Neurology*, 2006, 66(1): 146-148.
- [2] Verret S, Steele JC. Alternating hemiplegia in childhood: a report of eight patients with complicated migraine beginning in infancy [J]. *Pediatrics*, 1971, 47(4): 675-680.
- [3] 迟兆福, 尚伟, 王兴臣, 等. 儿童交替性偏瘫的诊断与治疗 [J]. *中华儿科杂志*, 1997, 35(5): 250-253.
- [4] 陈晓青, 胡秀荣, 翟甫英, 等. 儿童交替性偏瘫 3 例临床分析 [J]. *脑与神经疾病杂志*, 2004, 12(5): 381-382.
- [5] 高静, 迟兆福, 尚伟, 等. 家族性儿童交替性偏瘫一家系报告 [J]. *中华神经科杂志*, 2005, 38(12): 758-759.
- [6] de Vries B, Stam AH, Beker F. CACNA1A mutation linking hemiplegic migraine and alternating hemiplegia of childhood [J]. *Cephalalgia*, 2008, 28(8): 887-891.
- [7] Sasaki M, Sakuma H, Fukushima A. Abnormal cerebral glucose metabolism in alternating hemiplegia of childhood [J]. *Brain Dev*, 2009, 31(1): 20-26.
- [8] Aicardi J. Alternating hemiplegia of childhood [J]. *Int Pediatr*, 1987, 2: 115-119.
- [9] Jiang W, Chi Z, Ma L. Topiramate: a new agent for patients with alternating hemiplegia of childhood [J]. *Neuropediatrics*, 2006, 37(4): 229-233.

(收稿日期:2011-04-12;修回日期:2011-05-26)

(本文编辑:潘雪飞; 英文编辑:王建东)