

• 病例报告 •

Rasmussen 综合征伴难治性癫痫病案

冉宁晶 赵军伟* 陈寒冰

成都中医药大学附属医院神经内科, 四川省成都市十二桥路 41 号, 610075)

* 通讯作者: doctoranran@126.com, 13730838428

[关键词] Rasmussen 综合征; 癫痫; 中医疗法; 验案

1 病历介绍

林某某, 男, 5 岁 8 个月, 反复抽搐、智力下降、进行性右侧偏瘫 2 年。患儿 3 岁 5 个月时(2009 年 1 月)在幼儿园跌倒, 前额皮肤擦伤, 余无异常。20 天后, 出现双目凝视, 四肢强直抖动, 发作频繁, 持续数秒到 1 分钟不等, 可自行缓解, 每日发作平均 70~80 次, 发作间歇精神差, 并逐渐出现右侧肢体肌力下降, 走路跛行, 右手屈曲畸形, 右眼向外斜视, 性格改变, 易激惹, 智力下降。头颅核磁共振提示: 轻度脑萎缩, 左侧脑室颞角局限性扩张。脑电图提示: 左侧脑区各区 2~3 Hz 尖/尖慢波同步/不同步发放, 弥漫性 2~5 Hz θ 波形活动增多。脑脊液提示: IgG 指数 2.39, 鞘内 IgG 合成, 脑脊液中 IgG 及寡克隆区带均大于血清。诊断为难治性癫痫、Rasmussen 综合征, 使用多种抗癫痫药物, 托吡酯、左乙拉西坦、奥卡西平、硝基安定、苯妥英钠等, 反复调整用量和药物, 癫痫仍反复发作, 每日数十次, 且用药后患儿出现精神差, 食欲下降, 转氨酶升高。使用甲基强的松龙和丙种球蛋白冲击治疗, 患儿抽搐减少, 病情缓解, 出院后服用强的松, 1 个月后抽搐再次加重, 于 2009 年 6 月就诊。患儿就诊时神疲多寐, 喉间痰鸣, 双颧色红, 白轮泛青, 目睛不收, 纳差, 大便干结, 舌红有芒刺、苔黄腻, 脉滑数。我院刘福友教授辨证用药, 急性发作期使用清心豁痰开窍为法, 选用石菖蒲、青黛、郁金、黄芩、天竺黄、天南星等药, 酌情加祛风药物, 发作缓解期使用养血祛风之法, 随症加减, 加用益智仁、桑椹子等。后期稳定后处方: 白芍 15g, 当归 10g, 川芎 10g, (炒)酸枣仁 15g, 木瓜 15g, 麦冬 10g, 全蝎 6g, 蜈蚣 2 条, 地龙 10g, 川牛膝 10g。用药 1 个月后, 患儿癫痫发作减少, 每日发作控制在 10 次以内, 精神好转, 持续服用中药, 随访 1 年 8 个月, 未服用任何抗癫痫药物, 随访脑电图尖波/尖慢波明显减少, 智力尚可, 癫痫已控制, 肢体功能障碍无改善。

图 1 示: 该患儿头颅 MRI 可见左侧大脑半球(范围包括额、颞、顶、枕叶)明显萎缩。双侧脑室、三脑室扩张, 左侧明显, 中线结构左移, 符合 Rasmussen 综合征的表现。

图 2 示: 治疗前(2009 年 1 月 30 日)和治疗后(2011 年 3 月 24 日)睡眠脑电图对比, 可见尖慢波明显减少。

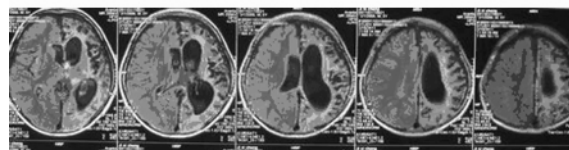


图 1 患儿治疗前头颅 MRI



图 2 患儿治疗前后睡眠脑电图

2 讨论

Rasmussen 综合征是一类罕见的后天获得性、进展性疾病, 原因不清, 多起病于儿童期, 平均发病年龄为 6 岁^[1], 以大脑半球损害引起的认知障碍, 进行性偏瘫及难治性癫痫为特征。1958 年由 Rasmussen 首次发现, 术后病理提示有炎性改变, 曾命名为 Rasmussen 脑炎(RE)^[2]。后来 Gupta^[3]和 Piatt^[4]等发现一侧半球组织内和血管壁有自身免疫性损害的表现, 故改称 Rasmussen 综合征。2004 年 6 月 1 日欧洲第 6 届癫痫学术会议提出了该病诊断标准, 主要通过临床表现、脑电图、核磁共振、脑脊液等^[5]。在治疗方面, 抗癫痫药物基本无效, 免疫抑制剂、免疫球蛋白、激素被认为有一定作用, 但仅能暂时缓解, 癫痫复发不可避免^[6]。一侧半球切除术, 尤其功能性半球切除术是目前认为治疗 Rasmussen 综合征的唯一有效方法。患儿年龄小, 手术后一侧大脑半球可代偿, 手术后多能控制癫痫发作, 有学者

提出,如果免疫治疗无效,应尽早半球切除^[7]。但该例患儿病变大脑半球为优势半球,手术对语言、肢体功能的损害难以评估,家属一般很难接受半球切除术的治疗,且术后一旦出现含铁血黄素沉着症,则是致命的并发症。

根据本病临床表现,可归属于中医“痫证”范畴。痫证是中医儿科常见病证,《诸病源候论·痫候篇》曰:“痫者,小儿病也。十岁以上为癫,十岁以下为痫。其发之状,或口眼相引而目睛上摇,或手足掣,或背脊强直,或颈项反折。”《千金翼方》论述了痫证病因:“少小所以有痫病及瘖病者,皆由脏气不平故也。新生即痫者,是其五脏不收敛、血气不聚、五脉不流、骨怯不成也。”钱乙在《小儿药证直诀》中论:“凡治五痫,皆随脏治之。”现代药理学提示,蝎毒中分离出的多肽具有较强的抗癫痫活性,对由马桑内脂诱发的动物癫痫有较强的抑制作用,其作用强于安定^[8]。蜈蚣、石菖蒲、青黛等药物也被证明含有镇静类成分,如细辛醚、靛玉红等,对癫痫有显著抑制作用^[9]。目前国内对中药治疗癫痫的研究较多。中医治疗对本病例的癫痫及智力有一定控制和改善,但对进行性肢体功能障碍无明显改善,相关证治规律尚待进一步研究和总结。

参考文献

- [1] Oguni H, Andermann F, Rasmussen TB. The natural history of the Syndrome of chronic encephalitis and epilepsy: A study of the MNI series of forty-eight cases. In: Andermann F. Chronic encephalitis and epilepsy. Rasmussen's syndrome[M]. Boston: Butterworth Heinemann, 1991: 7-35.
- [2] Rasmussen T, Olszewski J, Lloydsmith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis[J]. Neurology, 1958, 8(6): 435-445.
- [3] Gupta PC, Roy S, Tandon PN. Progressive epilepsy due to chronic persistent encephalitis. Report of four cases[J]. J Neurol Sci. 1974, 22(1): 105-120.
- [4] Piatt JH, Hwang PA, Armstrong DC, et al. Chronic focal encephalitis (Rasmussen syndrome): six cases[J]. Epilepsia, 1988, 29(3): 268-279.
- [5] 吴家骅. Rasmussen 脑炎[J]. 中华儿科杂志, 2006, 44: 156-158.
- [6] Arias M, Dapena D, Arias-Rivas S, et al. Rasmussen encephalitis in the sixth decade: Magnetic resonance image evolution and immunoglobulin response[J]. Eur Neurol, 2006, 56(4): 236-239.
- [7] Sinha S, Satishchandra P. Epilepsia Partialis Continua over last 14 years; experience from a tertiary care center from south India[J]. Epilepsy Res, 2007, 74(1): 55-59.
- [8] 张敏, 张永清. 全蝎抗癫痫药理与临床研究进展[J]. 山东中医药大学学报, 2003, (5): 56-58.
- [9] 宋立人, 洪恂, 丁绪亮, 等. 现代中药大辞典(下册)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 1482-1832.

(收稿日期: 2011-03-28; 修回日期: 2011-06-01)

[编辑: 洪 涛]

全国第七届“中西医结合治疗肝病高级专修班”通知

由中华中医药学会继续教育部、中医杂志社、北京东方中医药培训中心主办,河北中医肝病医院协办的“全国第七届中西医结合治疗肝病高级专修班”定于 2012 年 9 月 14-17 日在河北中医肝病医院举办。本期高级专修班的办学宗旨是:浓缩中西医结合治疗肝病理论与实践精华,突出临床实用经验,使学员开阔视野,在短期内获得该领域内名老中医诊治经验以及最新的肝病研究治疗动态。本期专修班将邀请国内知名肝病专家教授重点传授自己在临床工作中的治疗经验及行之有效的中医传统专方、验方,并将介绍治疗肝病中药研究进展方向等。凡参加本期专修班学习者可获得国家级教育学分(I 类学分 12 分)。现将有关事项通告如下:

一、日期安排:9 月 14 日(星期五)全天报到;9 月 15-16 日专家讲座及交流;9 月 17 日返程。

二、培训地点:河北省石家庄市河北中医肝病医院。

三、交通路线:1. 石家庄火车站售票厅外停车场有河北中医肝病医院班车(每天 10 趟)免费接送,接站电话:0311-88786114。2. 石家庄火车站乘 31 路公共汽车至正定汽车站换 4 路公交车到河北中医肝病医院下车;或石家庄博物馆乘 130 路公共汽车到河北中医肝病医院站下车。3. 石家庄京石高速公路正定出口处下车至河北中医肝病医院。4. 乘飞机者从石家庄机场乘民航班车或出租汽车到河北中医肝病医院(该院位于机场与石家庄市中心之间的京石高速公路正定出口处)。

四、收费标准:980 元(包括学费、资料费、国家级医学继续教育学分证书费、工作餐费等),旅游费及住宿费自理。金星假日大酒店(四星级)140 元/人。

五、咨询电话:0311-88788272, 88787701, 13091000293, E-mail: zygyby@126.com

六、联系人:刘素敏、张涵