

药咨询过程中,药师面临的挑战是解释药物相互作用的相关问题,如多种口服药物合用是否安全的问题,即是否会发生潜在的有临床意义的药物相互作用;注射药物之间的配伍合理性以及溶媒选择合理性等问题^[10]。这些问题有时没有确切的资料可查。如果咨询药师当时无法作答,则会记录患儿家属的联系方式,以便进一步查阅资料和讨论后再给予准确的答复。

3.4 建立合理用药咨询服务平台

经过 1 年多的门诊用药咨询服务工作,我院积累了大量儿科合理用药咨询方面的经验,已具备建立合理用药咨询服务平台的条件。合理用药咨询服务平台由用药咨询工作站、PT 鼠标和患者自助查询机组成。用药咨询工作站可提供专业、全面并实时更新的合理用药数据库;PT 鼠标具有扫描查询药品的功能,具有应用简便、查询快速的优点;患者自助查询机是为患者提供的自助查询工具,患者可以通过扫描枪扫描条码,快速定位到药品的用药信息,患者可以浏览,也可以打印带回家。整套合理用药咨询服务平台的建立可以显著提高儿科用药咨询相关服务的质量,并且可更加及时地发现、解决、预防潜在或实际存在的不合理用药问题,完善药师合理用药咨询服务的技能和经验^[11]。

用药咨询是提高药学服务质量的重要途径,不但可提高药物疗效、减少药源性疾病和不良反应,还可提高药师自身的专业技术水平、改善医患关系。随着我国药学事业的快速发展,药品种类、名称和规格增多,增加了医师和患者用药选择的范围和难度,这就需要药学人员的协助,以提高用药的合理性。儿童是个特殊群体,作为儿科咨询药师责任更大,需要更多的知识储备。虽然我院用药咨询工作还存在一些不足,如计算机查询系统

缺乏儿科资料、咨询药师专业水平有待提高、问题答复不及时等,但是相信通过药师的不断努力和合理用药咨询服务平台的建立,我院用药咨询工作会越来越完善,药学服务水平必将得到进一步提高和发展。

参考文献:

- [1] 吕敏儿. 开展药物咨询对提高门诊药房药学服务质量的探讨[J]. 中国实用医药, 2013, 8(8): 260-261.
- [2] 中华人民共和国国家卫生和计划生育委员会. 关于印发进一步改善医疗服务行动计划的通知[S]. 国卫医发[2015] 2 号.
- [3] 李智君, 张涛. 谈儿科药房药物咨询服务作用和要点[J]. 临床医学工程, 2009, 16(10): 57-58.
- [4] 张琬迎, 王晓玲, 张艳菊. 某儿童医院门诊开展药物咨询服务的实践和体会[J]. 中国药房, 2013, 24(42): 4012-4014.
- [5] 蔡能伟. 对医院门诊药房药学服务模式的探讨[J]. 中国医院药学杂志, 2005, 25(7): 666-667.
- [6] 胡泊洋, 王晓玲, 郭春彦, 等. 2012 版《国家基本药物目录》中成药中儿童适宜品种的文献分析[J]. 中国药房, 2015, 26(12): 1595-1598.
- [7] 蔡长清. 儿科门诊药房开展药物咨询的必要性[J]. 儿科药学杂志, 2004, 10(1): 42-43.
- [8] 张伶俐, 李幼平, 胡蝶, 等. 我国儿童药物短缺的现状分析[J]. 中国循证医学杂志, 2012, 12(10): 1159-1164.
- [9] 姜德春, 元华龙. 儿科超说明书用药的研究现状与进展[J]. 儿科药学杂志, 2013, 19(4): 53-56.
- [10] 梁竹, 袁成. 人性化药学服务与药物咨询门诊[J]. 解放军药学学报, 2010, 26(5): 459-461.
- [11] 梁廷翰. 从实践中探索新时期门诊患者药物咨询服务[J]. 中国医院用药评价与分析, 2011, 11(2): 181-183.

(编辑:刘雄志)

(收稿日期:2015-08-17 修回日期:2015-11-19)

doi:10. 13407/j. cnki. jpp. 1672-108X. 2016. 05. 018

· 综述 ·

与儿童肾脏疾病相关的可逆性后部脑白质病综合征

杨帆 综述,王墨 审校(重庆医科大学附属儿童医院,重庆 400014)

[中图分类号]R742.8

[文献标识码]A

[文章编号]1672-108X(2016)05-0050-05

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome Associated with Kidney Disease in Children

Yang Fan, Wang Mo (Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China)

可逆性后部脑白质病综合征 (posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES) 最早于 1996 年由 Judy Hinchey 等首次提出,是由多种因素引起的以神经系统

异常表现为主的临床综合征,临床以头痛、高血压、精神行为异常、癫痫、皮质盲或其他视觉改变等表现为主要特征,并伴有显著后部脑白质水肿的影像学改变。成人

作者简介:杨帆(1988.04~),女,硕士,主要从事儿童肾脏疾病研究,E-mail: 731374963@qq.com。

PRES 预后良好,好发于妊娠高血压综合征、恶性高血压、肾脏疾病、长期接受化疗和免疫抑制剂治疗的患者。儿童 PRES 的报道多与肾脏疾病相关,以癫痫发作、精神改变、头痛和视觉障碍为主要表现,予以去除诱因、积极降压、适当止惊、对症支持治疗后,多数患儿预后较好,但仍有少数患儿可能残留永久性的神经功能损害。笔者就儿童肾脏疾病相关的 PRES 的发病诱因、发病机制、临床表现、影像学表现、诊断及治疗作一综述,以加深对 PRES 的了解,便于早期诊断,早期干预。

1 发病诱因

近年来对于儿童 PRES 病因的报道中,常见的基础疾病有肾脏疾病、溶血尿毒综合征、系统性红斑狼疮,其他还包括器官移植后、肿瘤溶解综合征、镰刀红细胞性贫血、过敏性紫癜、间歇性卟啉病等^[1-5],以及糖皮质激素、环孢素、他克莫司、靶向治疗药物的使用^[6-9]。其中,肾脏疾病和免疫抑制剂的使用是儿童 PRES 报道中常见的发病诱因,肾脏疾病以肾病综合征、肾小球肾炎常见,免疫抑制剂中以环孢素在肾病综合征中的应用所致的 PRES 报道多见。

1.1 肾病综合征

目前肾病综合征是否是引起 PRES 的危险因素存在广泛争议。Yamada A 等^[10]、Youssef D 等^[11]、Kabicek P 等^[12]、Zhang Y 等^[13]报道 PRES 的发生与肾病综合征相关,其中以激素耐药型肾病综合征多见,也可见于激素敏感型肾病综合征,他们认为肾性高血压、肾功能不全、水肿、低蛋白血症以及糖皮质激素和免疫抑制剂的使用是肾病综合征发生 PRES 的危险因素,除外糖皮质激素及免疫抑制剂的影响,肾病综合征可能是引起 PRES 的独立危险因素^[11],当肾病综合征合并肾功能不全或者高血压会增加 PRES 的发生几率^[13]。目前研究表明, PRES 的发生与多因素引起脑血管调节失衡,血管通透性增加,导致后部脑白质血管源性水肿有关,而肾病综合征水钠潴留、低蛋白血症、毛细血管通透性增加等表现可能是引起后部脑白质水肿从而诱发 PRES 的重要原因。

1.2 急性肾小球肾炎

急性肾小球肾炎为儿童常见肾脏疾病。Adikari M 等^[15]、Sfaihi L 等^[16]、Endo A 等^[17]、Kumar S S 等^[18]报道急性肾小球肾炎是 PRES 的发病危险因素。根据其报道患儿的发病年龄均介于 7~13 岁之间,且伴有高血压表现。儿童急性肾小球肾炎伴发 PRES 多见于学龄期儿童,而高血压是引起 PRES 的重要发病机制之一。

1.3 其他

除肾病综合征、急性肾小球肾炎外,反流性肾病、颗粒固缩肾、溶血尿毒综合征、肾功能不全、肾移植后相关药物的使用、肾动脉硬化以及继发性肾病综合征(过敏性紫癜性肾炎、狼疮性肾炎)等肾脏疾病也与 PRES 发

病相关^[17,19-23]。

1.4 免疫抑制剂的应用

近年来对于环孢素引发 PRES 受到热议,多数学者认为环孢素是 PRES 发生的危险因素之一, PRES 多发生在环孢素使用后 1~3 周。研究表明,环孢素可导致血管病变,对血管内皮细胞有直接毒性,而血管内皮的损伤是导致 PRES 的主要机制之一^[24]。Sakai N 等^[6]报道,停用环孢素后 PRES 症状未再发生,因此认为环孢素是诱发 PRES 的危险因素。有报道显示,泼尼松、他克莫司及生物制剂也是引起 PRES 的相关危险因素^[9]。

2 发病机制

PRES 发病机制尚不明确,主要有两种解释:(1)高血压脑病。对于高血压引起 PRES 的机制目前存在两种对立假说备受争议。早期研究认为血压急剧上升时,脑血管自身调节过度,导致血管痉挛,脑组织缺血,而后出现脑水肿是引起 PRES 发生的机制。但事实上大部分 PRES 的病例并无明确的大血管痉挛。目前大部分学者赞成高灌注学说,即血压过高,通过脑血管自身调节机制使内皮细胞释放舒血管物质,使脑血管扩张,造成脑组织的高灌注状态,破坏血脑屏障,造成液体渗入间质,引发脑水肿^[25]。(2)血管内皮损伤。有学者认为高血压并非 PRES 的必备条件,而各种原因使血管内皮细胞破坏,脑血管通透性增加,从而引发脑水肿,是 PRES 发病的重要机制^[24]。报道显示,儿童 PRES 影像学上后部脑血管受累较成人更常见,考虑儿童 PRES 的发生在病理学上可能与血脑屏障的破坏相关^[26],支持儿童 PRES 的发生和脑血管内皮的损伤有关。如环孢素对血管内皮细胞的毒理作用可导致血脑屏障的破坏从而诱发 PRES。

3 临床表现

PRES 临床上以急性或亚急性起病,表现多样,无特异性,常表现为头痛、高血压、意识行为异常、癫痫、皮质盲或其他视觉改变。意识改变可表现为嗜睡、昏睡、昏迷、失语等。活动减少和反应力降低是精神行为异常的主要特征。痫性发作可作为首发症状,表现为全身大发作,也可表现为局灶性发作,部分患儿可出现癫痫持续状态^[27]。视觉改变可以表现为视力下降、偏盲或皮质盲^[28]。Chen T H 等^[29]对 14 例 PRES 患儿临床特征分析显示,癫痫发作(100%)、精神改变(100%)、头痛(79%)和视觉障碍(57%)是儿童 PRES 中常见临床表现,且儿童的临床表现与成人有所不同。

4 影像学特征

PRES 通过临床影像学诊断,因此影像学特征对于 PRES 的诊断非常重要,影像学改变多与临床相符合,随着临床症状的缓解影像学逐渐改善。

4.1 磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)

研究表明, MRI 对 PRES 的诊断及病情变化评估具有重要价值, 尤其是磁共振扩散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)技术和表观弥散成像系数(apparent diffusion coefficient, ADC)不仅提高了微小病灶的检出率, 而且能与其他疾病进行鉴别, 对于 PRES 的早期诊断及预后判断具有重要意义^[30]。PRES 最常见于大脑后部白质水肿, 特别是双侧顶枕叶, 有时也可发生于脑干、小脑、基底节、颈髓; 不仅只累及白质, 也可涉及到灰质^[31-32]; 病变并非局限于双侧, 有时也可单侧受累。PRES 典型 MRI 表现为在 PRES 发病的高峰期, T2 加权成像上可见到顶枕区脑白质双侧对称的高密度影。近年来, 有报道显示磁共振液体衰减反转恢复序列(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)可以提高 PRES 的检出率, 能检测出在传统 MRI 上不能发现的微小病变, 有利于对疾病严重程度的估计^[33]。PRES 在 FLAIR 中的典型表现为顶枕叶皮质下高密度斑片影。

4.2 计算机断层扫描(computed tomography, CT)

PRES 患者头颅 CT 可呈现典型后部脑白质血管性水肿, 部分病例可合并脑出血^[34], 对于诊断 PRES 具有一定意义。CT 平扫对于 PRES 早期诊断敏感性较低^[35]。但近年来有报道显示, 在 PRES 早期脑 CT 灌注成像(cerebral CT perfusion, CTP)可出现后部脑血管区域脑血容量、脑血流量增加以及血流高峰时间延长的现象, 此影像学特点在 PRES 早期诊断中也起着重要的作用^[36]。

5 诊断

PRES 的诊断依赖于临床表现及影像学特征, 但影像学改变并非具有绝对特异性, 需与脑炎、血管炎、脱髓鞘改变相鉴别。儿童 PRES 多发生于学龄期儿童, 也可发生于婴幼儿, 常伴有肾脏基础疾病或免疫抑制剂的使用。因此, 对于有肾脏基础疾病的儿童, 应警惕 PRES 的发生, 特别是伴有严重水肿、高血压、免疫抑制剂的使用时, 若患儿突然出现惊厥发作、精神改变、头痛、视觉障碍等神经系统症状, 在除外脑炎、血管炎及脱髓鞘改变等其他可能引起脑水肿的疾病后, 应考虑 PRES。结合 MRI 检查尤其是 DWI 和 ADC 检查结果诊断 PRES 并不困难。

6 治疗与预后

PRES 的治疗关键在于早期发现、正确识别、合理恰当的对症治疗。积极降压、降低颅内压、防止脑水肿、抗惊厥、去除病因治疗原发病是治疗 PRES 的主要方法。

6.1 积极控制高血压

高血压是 PRES 发生机制之一, 积极控制高血压是治疗 PRES 的重要手段之一, 应在数小时以内将血压降至正常范围以内。根据文献报道, 降压药多选择血管紧

张素转化酶抑制剂、血管紧张素 II 受体阻滞剂、钙通道阻滞剂及利尿剂^[37-38]。

6.2 对症治疗

适当应用脱水剂减轻脑水肿有利于 PRES 恢复, 甘露醇为文献报道常用的降低颅内压的药物。抗癫痫药物仅用于短期内频繁惊厥发作, 当影像学恢复正常后可快速减量至停药, 不需要长期抗癫痫治疗, 以地西泮、苯妥英钠、丙戊酸常用^[38-40]。

6.3 去除诱因

儿童 PRES 多由肾脏疾病引起, 所以积极治疗原发病是治疗和预防 PRES 的重要方法。肾病综合征应积极减轻水肿、改善肾功能。对于药物引起的 PRES 应立即停用可疑药物。目前, 关于肾病综合征相关的 PRES 发生后是否停止使用免疫抑制剂仍存在争议, 多数学者认为应该停用可能诱发 PRES 的免疫抑制剂(如环孢素), 待 PRES 缓解后可继续使用^[7]。

PRES 应早期诊断, 积极治疗, 减少靶器官的损伤。大多数患儿在积极控制血压和适当止惊后神经系统症状可在数周或数月得到明显缓解; 而不及时治疗可能导致永久性的脑组织损害, 遗留神经系统后遗症, 少数患儿可能出现复发、癫痫持续状态、甚至转变为慢性癫痫、海马硬化^[10, 40], 有少数患儿可能遗留永久的神经系统症状。

7 总结

儿童肾脏疾病相关的 PRES 以癫痫发作、精神改变、头痛和视觉障碍为主要表现。大剂量糖皮质激素及免疫抑制剂的应用是 PRES 的诱因, 肾病综合征出现严重水肿、低蛋白血症时会增加 PRES 的发生几率, 因此, 应用免疫抑制剂时应慎重。目前认为, 除大剂量糖皮质激素及免疫抑制剂的作用, 肾病综合征、肾小球肾炎、继发性肾病综合征、肾脏血管或结构畸形也是诱发 PRES 的危险因素。在儿童肾病综合征伴严重低蛋白血症、水肿、高血压、加大剂量激素或免疫抑制剂(如环孢素、他克莫司)时, 若出现头痛、精神行为异常、癫痫、视觉改变, 在排除脑炎、血管炎、癫痫、脱髓鞘改变后应警惕 PRES 的发生。PRES 发生后应立即去除诱因, 积极降压、适当止惊及对症治疗。儿童 PRES 多数预后较好, 因此, 对于有肾脏基础疾病的儿童应警惕 PRES 的发生, 若发生 PRES 后应早期诊断、干预。

参考文献:

- [1] ARAZ C, CAMKIRAN A, ZEYNELOGLU P, et al. Early-onset posterior reversible encephalopathy syndrome after solid organ transplantation in pediatric patients: a report of 2 cases [J]. Transplant Proc, 2013, 45(10): 3555-3557.
- [2] SUZUKI D, KOBAYASHI R, IGUCHI A, et al. Tumor lysis syndrome as a risk factor for posterior reversible encephalopathy syndrome in children with hematological malignancies [J]. Int J

- Hematol, 2014, 100(5): 485-489.
- [3] GEEVASINGA N, COLE C, HERKES G K, et al. Sick cell disease and posterior reversible leukoencephalopathy [J]. J Clin Neurosci, 2014, 21(8): 1329-1332.
- [4] SIVRIOGLU A K, INCEDAYI M, MUTLU H, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with Henoch-Schönlein purpura [J]. BMJ Case Reports, 2013, 2013; doi: 10.1136/bcr-2013-008900.
- [5] ZHAO B, WEI Q, WANG Y, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in acute intermittent porphyria [J]. Pediatric neurology, 2014, 51(3): 457-460.
- [6] SAKAI N, KAWASAKI Y, IMAIZUMI T, et al. Two patients with focal segmental glomerulosclerosis complicated by cyclosporine- induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome [J]. Clin Nephrol, 2010, 73(6): 482-486.
- [7] APURI S, CARLIN K, BASS E, et al. Tacrolimus associated posterior reversible encephalopathy syndrome-a case series and review [J]. Mediterr J Hematol Infect Dis, 2014, 6(1): e2014014.
- [8] PORCELLO MARRONE L C, MARRONE B F, PASCOAL T A, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome associated with FOLFOX Chemotherapy [J]. Case reports in oncological medicine, 2013, 2013: 306983. doi: 10.1155/2013/306983.
- [9] PALMA J A, GOMEZ-IBÁÑEZ, MARTIN B, et al. nonconvulsive status epilepticus related to posterior reversible leukoencephalopathy syndrome induced by cetuximab [J]. The neurologist, 2011, 17(5): 273-275.
- [10] YAMADA A, ATSUMI M, TASHIRO A, et al. Recurrent posterior reversible encephalopathy syndrome in nephrotic syndrome: case report and review of the literature [J]. Clinical nephrology, 2012, 78(5): 406-411.
- [11] YOUSSEF D, FAWZY F. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with steroid sensitive nephrotic syndrome [J]. Arab J Nephrol Transplant, 2012, 5(3): 163-166.
- [12] KABICEK P, SULEK S, SEIDL Z, et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) in 5-year-old girl with nephrotic syndrome [J]. Neuro Endocrinol Lett, 2010, 31(3): 297-300.
- [13] ZHANG Y, ZHOU J, CHEN Y. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with steroid-resistant nephrotic syndrome: a case report and review of literature [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(7): 4433-4437.
- [14] GERA D N, PATIL S B, IYER A, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with kidney disease [J]. Indian J Nephrol, 2014, 24(1): 28-34.
- [15] ADIKARI M, PRIYANGIKA D, MARASINGHA I, et al. Post-streptococcal glomerulonephritis leading to posterior reversible encephalopathy syndrome: a case report [J]. BMC Res Not, 2014, 7(1): 644.
- [16] SFAIHI L, KAMOUN F, HENTATI Y, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome induced by acute postinfectious glomerulonephritis [J]. Arch Pediatr, 2013, 20(6): 633-636.
- [17] ENDO A, FUCHIGAMI T, HASEGAWA M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in childhood: report of four cases and review of the literature [J]. Pediatr Emerg Care, 2012, 28(2): 153-157.
- [18] KUMAR S S, KUMAR M, SHOBHANA S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome unmasking acute glomerulonephritis [J]. J Clin Diagn Res, 2014, 8(1): 177-178.
- [19] AKIN F, KILIÇASLAN C, SOLAK E S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children: report of three cases [J]. Child Nerv Syst, 2014, 30(3): 535-540.
- [20] AGARWAL R, DAVIS C, ALTINOK D, et al. Posterior reversible encephalopathy and cerebral vasoconstriction in a patient with hemolytic uremic syndrome [J]. Pediatric neurology, 2014, 50(5): 518-521.
- [21] QIN W, TAN C Y, HUANG X, et al. Rapamycin-induced posterior reversible encephalopathy in a kidney transplantation patient [J]. Int Urol Nephrol, 2011, 43(3): 913-916.
- [22] BENOIST G, DOSSIER C, ELMALEH M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome revealing renal artery stenosis in a child [J]. BMJ Case Reports, 2013, 2013: bcr2013010110. doi: 10.1136/bcr-2013-010110.
- [23] GATLA N, ANNAPUREDDY N, SEQUEIRA W, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus [J]. J Clin Rheumatol, 2013, 19(6): 334-340.
- [24] MARRA A, VARGAS M, STRIANO P, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: the endothelial hypotheses [J]. Med Hypotheses, 2014, 82(5): 619-622.
- [25] LAMY C, OPPENHEIM C, MAS J L, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. Handb Clin Neurol, 2014, 121: 1687-1701.
- [26] DONMEZ F Y, GULERYUZ P, AGILDERE M. MRI Findings in Childhood PRES: What is Different than the Adults? [J]. Clin Neuroradiol, 2014; 1-5. DOI: 10.1007/S00062-014-0350-2.
- [27] MURO V L, YIP S, HUH L, et al. Status epilepticus amauroticus and posterior reversible encephalopathy syndrome in children [J]. J Clin Neurophysiol, 2013, 30(4): 344-347.
- [28] MITAS L, ROGULSKI L. Acute cortical blindness in preeclampsia-a case of reversible posterior encephalopathy syndrome [J]. Ginekologia polska, 2012, 83(6): 469-472.
- [29] CHEN T H, LIN W C, TSENG Y H, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children case series and systematic review [J]. J Child Neurology, 2013, 28(11): 1378-1386.
- [30] ISHIKURA K, HAMASAKI Y, SAKAI T, et al. Children with posterior reversible encephalopathy syndrome associated with atypical diffusion-weighted imaging and apparent diffusion coefficient [J]. Clin Exp Nephrol, 2011, 15(2): 275-280.
- [31] SHARMA S, GUPTA R, SEHGAL R, et al. Atypical presentation of posterior reversible encephalopathy: In a child with bilateral grade IV vesicoureteric reflux [J]. J Trop Pediatr, 2014, 60(4): 331-333.
- [32] LI Y, GOR D, WALICKI D, et al. Spectrum and potential pathogenesis of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2012, 21(8): 873-882.
- [33] CELEBI I, VURAL M, KAHYAOĞLU B, et al. Post-contrast

- FLAIR imaging in a patient with posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) [J]. JBR-BTR, 2012, 95 (2): 95-97.
- [34] HUGONNET E, DA INES D, BOBY H, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): features on CT and MR imaging [J]. Diagn Interv Imaging, 2013, 94(1): 45-52.
- [35] VANACKER P, MATIAS G, HAGMANN P, et al. Cerebral hypoperfusion in posterior reversible encephalopathy syndrome is different from transient ischemic attack on CT perfusion [J]. J Neuroimaging, 2014. doi: 10.1111/jon.12158.
- [36] ZAKI S A, SHANBAG P. Unusual presentation of poststreptococcal glomerulonephritis as posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. J Pediatr Neurosci, 2014, 9 (1): 42.
- [37] LI-PING Y, BO Y, MING G, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in child with hemolytic uremic syndrome [J]. J Clin Hypertens, 2014, 16(7): 538-539.
- [38] ROY S, GANDHI A K, JANA M, et al. Recurrent posterior reversible encephalopathy syndrome after chemotherapy in hematologic malignancy-posterior reversible encephalopathy syndrome can strike twice [J]. J Cancer Res Ther, 2014, 10 (2): 393-396.
- [39] KAPINA V, VARGAS M I, WOHLRAB G, et al. Hippocampal sclerosis and chronic epilepsy following posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. Epileptic Disord, 2013, 15(4): 451-454.
- [40] DATAR S, SINGH T, Rabinstein A A, et al. Long-term risk of seizures and epilepsy in patients with posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. Epilepsia, 2015. doi: 10.1111/epi.12933.

(编辑:杨丹)

(收稿日期:2014-12-27 修回日期:2015-03-25)

doi:10.13407/j.cnki.jpp.1672-108X.2016.05.019

· 综述 ·

儿童失神癫痫研究进展

黄中燕 综述, 黄志 审校 (重庆医科大学附属儿童医院, 重庆 400014)

[中图分类号] R742.1

[文献标识码] A

[文章编号] 1672-108X(2016)05-0054-04

Progress of Absence Epilepsy in Children

Huang Zhongyan, Huang Zhi (Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China)

儿童失神癫痫 (Children absence epilepsy, CAE) 是一种全身特发性癫痫, 以频繁典型失神发作、双侧对称同步 3 Hz 节律性棘慢波放电为特征。在儿童中, 其患病率为 0.4/1 000 ~ 0.7/1 000^[1], 约占儿童癫痫的 5% ~ 15%; 发病率为 5.8/100 000 ~ 7.1/100 000^[2], 女孩发病率比男孩发病率高; 起病通常在 4 ~ 10 岁之间, 以 5 ~ 7 岁为发病高峰年龄^[3]。

1 分类及诊断标准

根据 2005 年国际抗癫痫联盟 (International League Against Epilepsy, ILAE) 癫痫分类标准, 将失神发作性癫痫分为三类: (1) 典型失神 (TA)。突发突止的意识障碍为其基本特征, 可伴有不同程度的运动成分, 包括阵挛、强直、失张力、自动症等, 发作期脑电图以双侧同步对称的 3 Hz 左右棘波、棘慢复合波节律放电为主要表现。(2) 不典型失神 (atypical absence seizures, AAS)。主要表现为发作性意识降低, 持续数秒至数分钟, 与典型失

神的突发突止比较, 发病均缓慢, 发作期脑电图以广泛性 1.5 ~ 2.5 Hz 慢棘慢波为主要特征, 背景活动异常, 合并多种癫痫发作形式, 如肌阵挛发作、失张力发作、睡眠期强直发作、全身强直阵挛性发作 (GTCS) 等, 常为 Lennox-Gastaut 综合征 (LGS)、婴儿严重肌阵挛癫痫、伴慢波睡眠期持续棘慢波癫痫等表现之一。视频脑电图是诊断 AAS 重要手段。AAS 治疗相对困难, 预后较差, 近年有报道提出卢非酰胺 (rufinamide) 是治疗 AAS 最有潜力的新型抗癫痫药物, 也是 LGS 的新型辅助治疗药物^[4-5]。(3) 伴特殊形式的失神。肌阵挛失神是儿童期罕见且治疗困难的一种癫痫综合征, 男女发病率比例约为 2:1, 肌阵挛失神占主导, 起止突然, 主要累及颈、肩、上肢肌肉, 偶可累及下肢; 约 45% 患儿发作前有智力落后, 通常发病后有认知损害进一步加重。眼肌阵挛失神以快速眨眼及光敏感为特点, 发作期脑电图为广泛 3 ~ 6 Hz 棘波或多棘慢波复合波。与 CAE 相比, 持续时间短, 意识障碍损害轻。

作者简介: 黄中燕 (1988.10 ~), 女, 硕士, 主要从事儿童神经系统疾病研究, E-mail: 1014069679@qq.com。