

Alternating Hemiplegia of Children: A Case Report

Jian zha, Zhaoshi Yi, Jianmin Zhong*, Xiongying Yu, Huaping Wu, Yong Chen

Department of Neurology, Jiangxi Children's Hospital, Nanchang
Email: *zhongjm@163.com

Received: Mar. 28th, 2013 revised: May 3rd, 2013; accepted: Jun. 13th, 2013

Copyright © 2013 Jian zha et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract: Objective: To explore the clinical features, diagnosis and treatment of alternating hemiplegia of childhood (AHC). **Methods:** The clinical data of one case with AHC admitted to our hospital was retrospectively analyzed. **Results:** The child was characterized by repeated episodes of hemiplegia in alternate sides or both sides of the body, with other paroxysmal clinical signs, including dystonic posture, choreoathetoid movements and nystagmus. The symptoms didn't improve much when he was treated only with flunarizine for 3 months. Then he was added with topiramate and the frequency and the duration of the hemiplegic attacks dramatically reduced. A follow-up of 8 months, the attacks didn't occur any more. **Conclusion:** AHC is rare and the syndrome is complex. It should be differentially diagnosed. Flunarizine is the first-line drug of AHC. But when flunarizine fails, the combination of flunarizine and topiramate may be more effective.

Keywords: Alternating Hemiplegia of Children; Flunarizine; Topiramate

儿童交替性偏瘫 1 例报道

查 剑, 易招师, 钟建民*, 虞雄鹰, 吴华平, 陈 勇

江西省儿童医院神经内科, 南昌
Email: *zhongjm@163.com

收稿日期: 2013 年 3 月 28 日; 修回日期: 2013 年 5 月 3 日; 录用日期: 2013 年 6 月 13 日

摘 要: 目的: 探讨儿童交替性偏瘫(Alternating hemiplegia of childhood, AHC)的临床特点和诊疗对策。**方法:** 对我院收治的 1 例 AHC 患儿的临床资料进行回顾性分析。**结果:** 本例患儿呈反复发作, 时间间隔不定的交替性偏瘫, 伴进行性认知功能减退斜视及眼球震颤, 经氟桂利嗪治疗 3 月后, 症状无明显改善, 则添加托吡酯联合治疗, 随访 8 个月未再发作。**结论:** AHC 临床中少见, 临床症状较复杂, 应注意鉴别, 目前以氟桂利嗪为首选药物, 但对于应用氟桂利嗪疗效欠佳或无效者, 可添加托吡酯治疗。

关键词: 儿童交替性偏瘫; 氟桂利嗪; 托吡酯

1. 引言

儿童交替性偏瘫(Alternating hemiplegia of childhood, AHC)是一种少见的综合征, 主要表现为频繁发作的交替性偏瘫、四肢瘫、锥体外系症状和精神发育

迟滞。临床症状表现复杂, 极易误诊, 目前该病报道例数尚少, 故将本院收治的 1 例 AHC 患儿的临床特点、诊疗经过报道如下。

2. 临床资料

患儿, 男, 6 月, 因“发作性肢体活动障碍伴双

*通讯作者。

眼斜视 3 月余”于 2012 年 6 月 6 日就诊我院。患儿于入院前 3 个月出现在清醒时头向右侧歪斜，口角向右偏，表情痛苦，伴同侧肢体无力和明显的眼球水平震颤，每次持续 10 min~3 h 不等，间隔 3~10 d 发作 1 次，发作时神志清，仍可进食，有时伴哭闹，睡眠后双侧肢体无明显差异，睡眠时无发作。左右交替出现，同时双侧眼球向同侧歪斜，伴有明显眼球水平震颤。发作后肢体活动如常，发作间期无明显异常。曾在我院及上海等多家医院发作期及发作间期视频脑电图和头颅 MRI 检查均未见异常。并于外院予以德巴金口服液(30 mg/kg·d)进行诊断性抗癫痫治疗，未见好转。生长发育较同龄人落后，5 月时才能抬头。查体：体重 8.0 kg，颈软，心肺正常，腹软，肝脾未触及；发作间歇四肢肌张力正常，肌力对称，双膝反射存在，余神经系统检查无异常。实验室检查：三大常规正常；肝肾功能、心肌酶谱正常；血沉、血电解质、血乳酸及脑脊液检查均无异常；复查头颅 MRI + MRA 未见异常。多次发作期视频脑电图均未见异常放电；泌尿遗传代谢性疾病筛查未见异常。临床诊断为 AHC。给予氟桂利嗪口服，3 月后复诊，症状有所改善，发作次数、持续时间有所减少，每次持续 10 min~2 h 不等，间隔 4~13 d 发作 1 次，后加用托吡酯联合治疗，6 月后随访，患儿近 3 个月发作次数共 4 次，发作持续时间 10 min~1 h 左右。8 月后随访，患儿无明显发作。

3. 讨论

AHC 是一种病因不明的散发性神经发育异常综合征，目前多数学者认为可能与遗传因素有关。临床症状复杂，如果临床医生对此认识不足，则极易导致误诊误治，从而影响儿童生长发育。

AHC 的诊断标准是由 Aicardi 等^[1]1987 年提出：

1) 起病年龄小于 18 个月；2) 反复发作程度不等的偏瘫，累及身体的任何一侧或双侧；3) 偏瘫发作间期或发作期间常伴有其他的发作性症状，如瘫痪侧肢体强直、张力障碍性姿势异常、舞蹈徐动样运动、眼颤、眼球活动异常及植物神经机能障碍；4) 进行性智力障碍和神经功能缺陷。本例患儿起初有发作性眼及姿势异常，曾以丙戊酸钠抗癫痫治疗无效；并经反复发作期和发作间期脑电图检查、遗传代谢性疾病筛查、头颅影像等检查均未见异常。完全符合 Aicardi 等提出

的上述 AHC 诊断标准，诊断成立。

AHC 临床表现通常分为 3 个阶段：第 1 个阶段表现为异常的眼球运动和发作性肌张力障碍；第 2 个阶段为发作性偏瘫和精神运动的衰退；最后表现为持续进展的神经机能缺陷^[2]。AHC 除有偏瘫的症状外，还伴有不同程度的智能障碍，表现为开始说话及行走晚于同龄儿童、行为异常或幼稚、活动过多、不知危险。这些症状容易被误诊为癫痫、精神运动发育迟滞、肌张力障碍、阵发性运动障碍或行为异常，应引起临床注意。根据上述 AHC 疾病的发展进展，患儿有反复发作性偏瘫和发育落后或倒退现象，提示该患儿已经进入疾病的第 2 阶段。

AHC 目前尚无特效治疗，预后不佳。目前治疗 AHC 的首选药物为氟桂利嗪，是一种选择性的电压依赖性钙通道阻断剂，其治疗 AHC 的机制尚不清楚，可能与其阻断钙离子通道有关。Sweney 等^[3]认为氟桂利嗪治疗 AHC 有效；另外，已有学者研究表明新型的抗癫痫药物——托吡酯对治疗 AHC 也有疗效^[4,5]。本例患儿给予氟桂利嗪治疗治疗后有所好转，但效果并不理想，添加托吡酯后，患儿症状得到显著改善，这提示氟桂利嗪和托吡酯对 AHC 均有效，但托吡酯联合氟桂利嗪治疗 AHC 可能更为有效。不过，联合用药是否优于托吡酯单药治疗，以及药物的最佳用量和疗程尚不清楚，尚待进一步研究。

综上所述，对于婴幼儿，尤其是 18 个月以内的姿势性发作、阵发性运动障碍或阵发性行为异常，特别是伴有发育落后、眼颤，而脑电图正常，常规抗癫痫治疗且疗效不佳的病例应特别注意排外 AHC 的可能。

参考文献 (References)

- [1] J. Aicardi. Alternating hemiplegia of childhood. *Pediatrics International*, 1987, 2: 115-119.
- [2] M. Kavanaugh, G. J. Myers. Benign alternating hemiplegia of childhood: New features and associations. *Neurology*, 2004, 62(4): 672.
- [3] M. T. Sweney, K. Silver, M. Gerard-Blanluet, et al. Alternating hemiplegia of childhood: Early characteristics and evolution of a neuro-developmental syndrome. *Pediatrics*, 2009, 123(3): 534-541.
- [4] 江文静, 杜滨锋, 迟兆富等. 托吡酯治疗儿童交替性偏瘫的疗效观察[J]. *临床神经病学杂志*, 2010, 3: 212-213.
- [5] 伏杭江, 彭巧玲, 严斌等. 儿童交替性偏瘫 6 例回顾性分析[J]. *东南国防医药*, 2011, 13(4): 319-320.