

不同年龄阶段 Rasmussen 脑炎临床与脑电图特征

闫兆芬 王静 栾国明 周健 光宇光 翟峰 王梦阳

【摘要】 目的 总结不同年龄阶段 Rasmussen 脑炎患者临床及脑电图特征,评价不同手术方式疗效。**方法与结果** 根据发病年龄将 Rasmussen 脑炎患儿分为 ≤ 6 岁组(18 例)和 > 6 岁组(18 例),两组脑电图主要表现为一侧半球持续性和(或)间歇性慢波(35 例); ≤ 6 岁组患儿进入急性期中位病程为 5 (2, 11) 个月、 > 6 岁组 12.00 (5.50, 24.00) 个月($P = 0.014$)。发病 9 个月时, ≤ 6 岁组进入急性期病例为 15 例、 > 6 岁组 6 例($P = 0.006$),多脑区性痫样放电患儿均由前驱期进入急性期(≤ 6 岁组 10 例、 > 6 岁组 2 例, $P = 0.036$)。功能性半球离断术预后达 Engel I 级者 21/27 例(≤ 6 岁组 11 例、 > 6 岁组 10 例)、解剖性半球切除术达 Engel I 级者 8/8 例(≤ 6 岁组 4 例、 > 6 岁组 4 例)。**结论** Rasmussen 脑炎患者的脑电图主要表现为患侧半球持续性慢波或多脑区性痫样放电,发病年龄越早、病情进展越迅速。解剖性半球切除术和(或)功能性半球离断术是控制发作的唯一有效办法。

【关键词】 脑炎; 癫痫; 脑电描记术; 神经外科手术

Clinical and EEG characteristics of Rasmussen encephalitis in different age groups

YAN Zhao-fen¹, WANG Jing¹, LUAN Guo-ming², ZHOU Jian², GUANG Yu-guang², ZHAI Feng², WANG Meng-yang¹

¹Department of Neurology, ²Department of Neurosurgery, Center of Epilepsy, Sanbo Brain Hospital, Capital Medical University, Beijing 100093, China

Corresponding author: WANG Meng-yang (Email: niannujiao1@sina.com)

【Abstract】 Objective To summarize the clinical and EEG features of patients with different ages of Rasmussen encephalitis to evaluate the efficacy of different surgical methods. **Methods and Results** According to the age of onset, the patients with Rasmussen encephalitis were divided into 2 groups, one group was under 6 years old (≤ 6 year group, $n = 18$), the other group was over 6 years old (> 6 year group, $n = 18$). The medial duration of advancing to acute phase was 5 (2, 11) months in ≤ 6 year group and 12.00 (5.50, 24.00) months in > 6 year group, respectively ($P = 0.014$). Nine months after onset, 15 cases advanced to acute phase in < 6 year group, and 6 cases advanced acute phase in > 6 year group ($P = 0.006$). EEG showed persistent/intermittent slow wave activity over the affected hemisphere (35 patients). Nine months after onset, 2 groups of patients with multi-region epileptiform discharges have advanced to acute phase from prodromal phase (10 cases in ≤ 6 year group and 2 in > 6 year group; $P = 0.036$). The prognosis of functional hemispherectomy was Engel I in 21/27 cases (11 cases in ≤ 6 year group and 10 in > 6 year group), anatomic hemispherectomy Engel I in 8/8 cases (4 cases in both ≤ 6 year group and > 6 year group, respectively). **Conclusions** The earlier the onset age of Rasmussen encephalitis patients, the faster the disease progresses. The EEG shows continuous slow wave and multi-epileptic discharge in the affected side hemisphere. Anatomic hemispherectomy and/or functional hemispherectomy still remains of be the only cure for the seizures caused by Rasmussen encephalitis.

【Key words】 Encephalitis; Epilepsy; Electroencephalography; Neurosurgical procedures

This study was supported by the National Natural Sciences and Foundation of China (No. 81671285).

Conflicts of interest: none declared

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2020.09.011

基金项目:国家自然科学基金资助项目(项目编号:81671285)

作者单位:100093 北京,首都医科大学三博脑科医院癫痫中心神经内科(闫兆芬、王静、王梦阳),癫痫中心神经外科(栾国明、周健、光宇光、翟峰)

通讯作者:王梦阳,Email: niannujiao1@sina.com

Rasmussen 脑炎(RE)是临床较为罕见的慢性中枢神经系统疾病,主要表现为一侧大脑半球进行性萎缩、药物难治性癫痫、运动功能和认知功能渐进性下降等^[1],好发于儿童,癫痫发作中位年龄为 6 岁,约有 10% 的青少年或成人患者病程中可出现癫痫发作^[2]。既往研究表明,12 岁以上的 Rasmussen 脑炎患者大多病情进展缓慢,预后较儿童期发病者更好^[3]。对其诊断主要依赖临床症状与体征,同时借助脑电图和 MRI 检查;然而大多数患者在疾病早期 MRI 检查并无明显异常,而且亦非所有 Rasmussen 脑炎的诊断均需组织病理学活检证实,因此临床表现与脑电图特征对早期诊断至关重要。本研究对首都医科大学三博脑科医院癫痫中心近年收治的 Rasmussen 脑炎患儿的临床表现与脑电图特征进行比较,以为选择治疗时机、减少神经功能损害、提高患儿生活质量和早期诊断提供参考。

对象与方法

一、观察对象

1. 纳入标准 (1)均符合 2005 年 Bien 等^[1]提出的 Rasmussen 脑炎诊断标准,且发病年龄 ≤ 18 岁。(2)根据 Oguni 等^[4]提出的 Rasmussen 脑炎临床病程分期(前驱期、急性期、稳定期),主要选择频繁出现癫痫发作和进行性神经功能缺损(例如偏瘫、偏盲、认知功能)由前驱期进入急性期和稳定期的病例。(3)病程 > 4 个月。(4)患儿或监护人对住院期间所接受的治疗与检查项目知情并签署知情同意书。

2. 排除标准 (1)引起药物难治性部分性癫痫的大脑皮质发育不良、Sturge-Weber 综合征、偏身抽搐-偏瘫-癫痫,结节性硬化、脑血管炎、肿瘤。(2)引起部分性持续性癫痫的其他原因,特别是代谢性紊乱如线粒体脑病、乳酸性酸中毒和脑卒中样发作,以及肾脏、肝性脑病或炎症性疾病如血管炎、Russian 春夏脑膜脑炎和其他疾病。(3)失访患儿。

3. 一般资料 根据上述纳入与排除标准,选择 2005 年 1 月至 2018 年 1 月在首都医科大学三博脑科医院癫痫中心住院治疗且诊断明确的 Rasmussen 脑炎患儿共 36 例,男性 13 例,女性 23 例;发病年龄 1.76 ~ 18.20 岁、平均(6.47 \pm 3.58)岁,就诊年龄为 2.50 ~ 27.20 岁、平均为(9.56 \pm 5.35)岁;病程 0.33 ~ 7.00 年,中位病程 2.00(1.00, 4.38)年。既往仅 3 例患儿于发病前 1 个月有感冒发热史、1 例发病前 3 个月有疫苗接种史;其余患儿发病前生长发育正常,

表 1 ≤ 6 岁组与 > 6 岁组患儿一般资料的比较

Table 1. Comparison of baseline between ≤ 6 year group and > 6 year group

观察指标	≤ 6 岁组 (n=18)	> 6 岁组 (n=18)	Z 值	P 值
性别[例(%)]			—	1.000
男性	6(6/18)	7(7/18)		
女性	12(12/18)	11(11/18)		
首次癫痫发作形式[例(%)]			—	0.775
部分性发作	11(11/18)	13(13/18)		
全面性发作	5(5/18)	4(4/18)		
功能缺失	2(2/18)	1(1/18)		
急性期病程 [M(P_{25} , P_{75}),月]	5.00 (2.00, 11.00)	12.00 (5.50, 24.00)	2.446	0.014
发病至手术时间 [M(P_{25} , P_{75}),月]	24.00 (12.00, 28.50)	31.00 (12.00, 51.00)	0.729	0.466

—, Fisher exact probability, Fisher 确切概率法

无家族史。大多数患儿均以癫痫发作为首发症状(33 例),偶有以肢体肌力减弱发病(3 例);急性期病程为 0.08 ~ 7.00 年,中位病程 2.00(1.00, 4.38)年;发病至手术时间 0.33 ~ 7.00 年,中位时间 2(1, 4)年。根据癫痫发作中位年龄(6 岁),将患儿分为 ≤ 6 岁组(18 例)和 > 6 岁组(18 例),对两组患儿性别、首次发作形式、急性期病程、发病至手术时间进行比较,除急性期病程($P = 0.014$)外,其余各项差异均无统计学意义($P > 0.05$, 表 1)。

二、观察方法

1. 长程脑电图监测 监测仪器为 Nicolet-64 导视频脑电监测系统(美国 Natus 公司),频率 1024 或 512 Hz,按照国际 10-20 系统或 10-10 系统,分别放置 32-64 导记录电极和银质盘状电极,火棉胶固定。监测参数为高频滤波 70 Hz、低频滤波 0.50 Hz、灵敏度为 100 $\mu\text{V}/\text{cm}$ 、走纸速度 30 mm/s、电阻阻抗 $< 5 \Omega$,每例患儿至少接受一次 16 h 视频脑电图检测。根据病程进展,每 3 个月对两组患儿进行一次脑电图间歇期背景活动和痫样放电部位对比观察,放电位置同时累及 ≥ 3 个脑区的患儿,视为多脑区性痫样放电。脑电图观察结果由两位神经电生理科医师进行分析,如果存有异议以高年资医师分析意见为准。

2. 药物治疗 (1)抗癫痫药物:所用药物包括丙戊酸钠、卡马西平、奥卡西平、托吡酯或苯巴比妥,所有患儿均接受两种或两种以上维持剂量的抗癫痫药物联合治疗,疗程持续 > 2 个月。(2)免疫调节:对于急性期出现部分性发作持续状态或癫痫发作频繁

的患儿,采取大剂量甲泼尼龙冲击[10 mg/(kg·d)]联合静脉注射免疫球蛋白[0.40 g/(kg·d)]治疗,以缓解发作症状,疗程均为 5 d。(3)疗效评价:与治疗前发作频次比较,抗癫痫药物治疗后发作频次减少 > 10%,即视为治疗有效。

3. 外科手术 本组 36 例患儿中 34 例行手术治疗,其余 2 例患儿(≤ 6 岁组和 > 6 岁组各 1 例)因家长拒绝手术,仅行免疫调节和抗癫痫治疗。(1)解剖性半球切除术:≤ 6 岁组患儿 4 例接受解剖性半球切除术;> 6 岁组患儿 4 例因半球离断术后 2 年再次出现发作二次行解剖性半球切除术。(2)功能性半球离断术:共 27 例行功能性半球离断术,≤ 6 岁组 13 例、> 6 岁组 14 例。(3)多脑叶切除术:本组仅 3 例患儿行多脑叶切除术,均为 > 6 岁组患儿。(4)预后评价:依据 Engel 分级标准^[5]对两组患儿手术疗效进行评价,术后完全无发作为 I 级;几乎无发作或每年发作次数 < 2 次,为 II 级;发作明显减少,与手术前相比发作至少减少 75%,为 III 级;发作性症状无改善,为 IV 级。

4. 统计分析方法 采用 SPSS 16.0 统计软件进行数据处理与分析。呈正态分布的计量资料以均数 ± 标准差($\bar{x} \pm s$)表示,采用两独立样本的 *t* 检验;呈非正态分布的计量资料以中位数和四分位数间距 [$M(P_{25}, P_{75})$]表示,采用秩和检验;计数资料以相对数构成比(%)或率(%)表示,行 χ^2 检验或 Fisher 确切概率法。以 $P \leq 0.05$ 为差异具有统计学意义。

结 果

一、临床特征

据 Rasmussen 脑炎临床病程分期,前驱期主要表现为部分性运动发作,尤以阵挛发作常见(≤ 6 岁组 11/18 例、> 6 岁组 10/18 例),少数患儿以轻微神经功能缺损症状发病(≤ 6 岁组 2/18 例、> 6 岁组 1/18 例);> 6 岁组有部分患儿病程中伴躯体感觉先兆(3 例),但 ≤ 6 岁组则无主诉躯体感觉先兆病例。急性期以部分性发作持续状态为主征(≤ 6 岁组 13/18 例、> 6 岁组 14/18 例),其次表现为部分性运动发作,主要包括阵挛发作(≤ 6 岁组 6/18 例、> 6 岁组 4/18 例);稳定期则以部分性运动发作更常见(≤ 6 岁组 2/18 例、> 6 岁组 4/18 例)。

对两组患儿进入急性期平均病程进行比较,≤ 6 岁组患儿中位病程为 5(2, 11)个月、> 6 岁组为 12.00(5.50, 24.00)个月,组间差异具有统计学意义

表 2 ≤ 6 岁组与 > 6 岁组患儿病情进展程度的比较 [例(%)]*

Table 2. Comparison of disease progression degree between patients ≤ 6 years old and > 6 years old [case (%)]*

组别	例数	发病后				
		3 个月	6 个月	9 个月	12 个月	24 个月
≤ 6 岁组	18	8(8/18)	15(15/18)	15(15/18)	15(15/18)	17(17/18)
> 6 岁组	18	3(3/18)	6(6/18)	6(6/18)	9(9/18)	12(12/18)
<i>P</i> 值		0.146	0.006	0.006	0.075	0.088

*Fisher exact probability, Fisher 确切概率法

($P = 0.014$, 表 1),表明 ≤ 6 岁组比 > 6 岁组患儿进入急性期速度更迅速、时间更短。两组患儿发病至手术时间,≤ 6 岁组 24.00(12.00, 28.50)个月、> 6 岁组 31(12, 51)个月,组间差异无统计学意义($P = 0.466$, 表 1)。

两组患儿发病后不同时间段进展至急性期的比例为:3 个月 11 例(≤ 6 岁组 8 例、> 6 岁组 3 例)、6 个月 21 例(≤ 6 岁组 15 例、> 6 岁组 6 例)、9 个月 21 例(≤ 6 岁组 15 例、> 6 岁组 6 例)、12 个月 24 例(≤ 6 岁组 15 例、> 6 岁组 9 例)以及 24 个月 29 例(≤ 6 岁组 17 例、> 6 岁组 12 例)。发病 9 个月时,两组患儿由前驱期进展至急性期的比例,组间差异具有统计学意义($P = 0.002$);发病逾 9 个月时,两组由前驱期进展至急性期的比例则差异无统计学意义($P = 0.075$, 表 2)。提示发病后 9 个月,≤ 6 岁组患儿病情进展更迅速。

二、脑电图特征

1. 发作间期 两组患儿共计施行 49 例次视频脑电图检查(≤ 6 岁组 28 例次、> 6 岁组 21 例次),每例至少进行 1 次 16 h 脑电监测,最多者达 6 次;随着病情进展,约有 97.22%(35/36 例)的患儿常规脑电图可见一侧半球背景活动减弱。其中,≤ 6 岁组有 15 例患儿发病 9 个月内由前驱期进入急性期,出现频繁发作和渐进性认知功能减退,5 例发病 12 个月内接受外科手术治疗。对两组患儿发病 9 个月时的发作间期脑电图进行比较,≤ 6 岁组 10/18 例表现为一侧半球多脑区性痫样放电,> 6 岁组 2/18 例呈半球内多脑区性痫样放电,提示两组多脑区性痫样放电患儿均已由前驱期进入急性期,且组间差异具有统计学意义($P = 0.036$; 图 1, 表 3)。

2. 发作期 两组患儿均记录到发作期脑电活动,同时表现有两种或两种以上发作形式者 20 例,

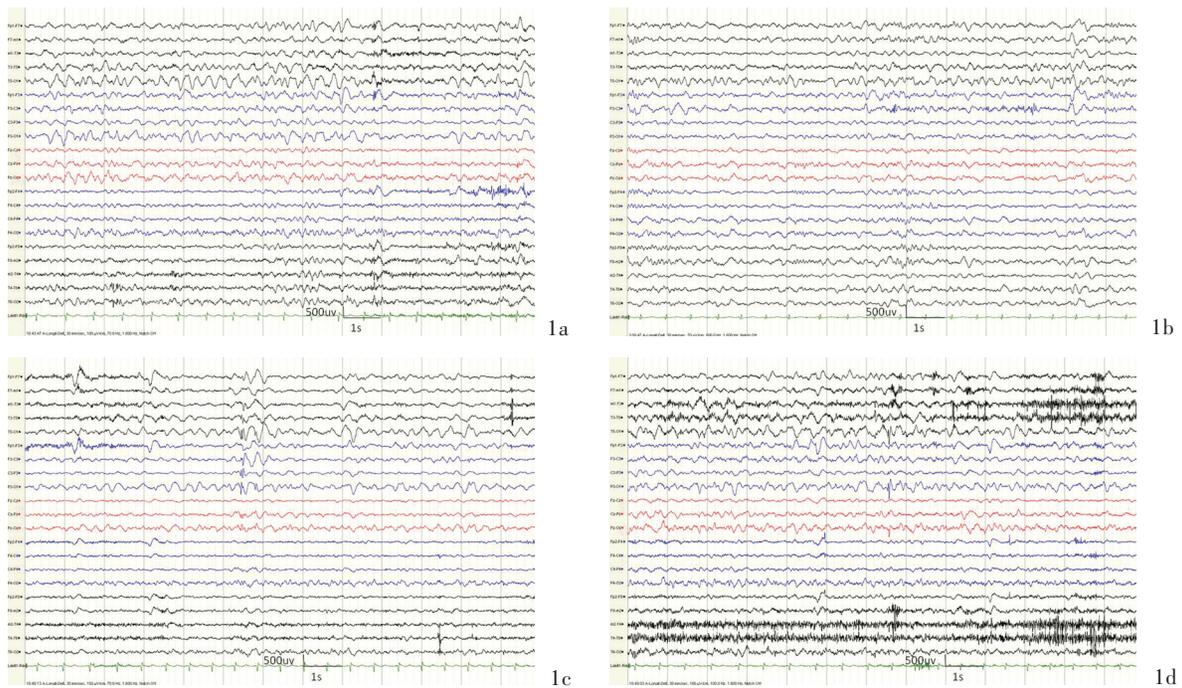


图 1 8 岁患儿,临床诊断为 Rasmussen 脑炎。背景及间歇期脑电图可见左侧半球慢波及多脑区性痫样放电 1a 可见左侧半球 4-6 Hz 慢波活动 1b 清醒期间歇期可见左侧额区导联棘慢复合波放电 1c 清醒期可见左侧中央顶中后颞区导联多棘慢复合波放电 1d 清醒期可见左侧枕区、后颞区导联棘慢复合波放电

Figure 1 A 8 years old patient, the clinical diagnosis was Rasmussen encephalitis. EEG background and interictal discharge as shown. The EEG showed widespread δ activity and multi-region discharge over the left hemisphere. The 4-6 Hz slow activity was shown in left hemisphere (Panel 1a). Interictal: the spike-slow discharge of left frontal region was observed in awake period (Panel 1b). Interictal: the spike-slow discharge of left center-parietal, middle-posterior temporal region was observed in awake period (Panel 1c). Interictal: the spike-slow discharge of left occipital, posterior temporal region was observed in awake period (Panel 1d).

表 3 ≤ 6 岁组与 >6 岁组患儿发病 9 个月时间歇期脑电图结果的比较 [例次 (%)]*

Table 3. Comparison of interictal EEG result between patients ≤ 6 years old and >6 years old at 9 months after onset [case (%)]*

组别	例次	正常	慢波	脑区性痫样放电	多脑区性痫样放电
≤ 6 岁组	28	1(3.57)	13(46.43)	4(14.29)	10(35.71)
>6 岁组	21	0(0.00)	10(47.61)	9(42.86)	2(9.50)
P 值				0.036	

*Fisher exact probability, Fisher 确切概率法

其中 ≤ 6 岁组 10 例、 >6 岁组 10 例,且均监测到部分性持续性癫痫发作。 ≤ 6 岁组仅有 2 例在部分性持续性癫痫发作时脑电图无变化,余 8 例均可见患侧额中央区、顶区、颞区棘慢复合波放电;其中,6 例监测到强直发作,均呈现患侧额中央顶区棘慢复合波放电。 >6 岁组 8 例患儿监测到肌阵挛发作,其余 2 例中 1 例脑电图无变化、1 例可见额中央区棘慢复合波放电。

三、治疗与预后

1. 药物治疗 两组患儿入院后均予两种及以上抗癫痫药物,其中 12 例(包括 ≤ 6 岁组 6 例和 >6 岁组 6 例)同时辅助激素冲击治疗联合静脉注射免疫球蛋白,但 36 例患儿药物治疗均未取得预期疗效。

2. 外科治疗 36 例患儿中共 34 例接受外科手术(≤ 6 岁组 17 例、 >6 岁组 17 例),术式分别为功能性半球离断术(≤ 6 岁组 13 例、 >6 岁组 14 例)、解剖性半球切除术(≤ 6 岁组 4 例)和多脑叶切除术(>6 岁组 3 例)。术后随访时间为 1.60 ~ 15.60 年,平均 8.34 年。 ≤ 6 岁组行功能性半球离断术的 13 例患儿中 11 例预后达 Engel I 级,2 例于术后 1 年再次出现部分性持续性癫痫发作,预后为 Engel III 级。 >6 岁组有 14 例患儿行功能性半球离断术,其中 10 例术后无发作,预后达 Engel I 级;4 例于术后 2 年因部分性持续性癫痫发作再次行解剖性半球切除术,术后均无发作,预后达 Engel I 级;3 例行多脑叶切除术的患儿,术后频繁出现部分性持续性癫痫发作,预

后为 Engel IV 级。

讨 论

Rasmussen 脑炎是一种儿童期发病且病因不确切的少见疾病,患儿多于 14 个月至 14 岁发病^[6],本组患儿发病年龄最小 1.76 岁、最大 18.20 岁,平均 10.71 岁。Rasmussen 脑炎早期发作形式以部分性发作常见,包括简单性发作和复杂性发作,仅有 6% 的患儿以神经功能缺损发病^[2]。本研究两组患儿中共有 3 例以一侧肢体无力发病,其余均以部分性或全面性发作发病,由于一侧肢体发作性无力易被忽视,因此在疾病早期易因漏诊或误诊而延误治疗。

据文献报道,不同患者从首次癫痫发作进展至急性期的时间不等,儿童期发病者多在 7 个月内进展至急性期^[1],亦有少数患者可无前驱期直接进入急性期,晚发型患者一般于发病后 1~3 年进入急性期^[3]。本研究 ≤ 6 岁组患儿于发病后 9 个月内进入急性期者占 15/18, > 6 岁组患儿仅占 6/18。由此可见, ≤ 6 岁患儿病情进展更迅速, > 6 岁患儿的病情进展与晚发型病例基本相似^[2-3],因此对于 6 岁以上患儿的早期诊断更加困难。

Rasmussen 脑炎诊断主要依靠临床表现、脑电图和影像学检查。但是,由于早期 Rasmussen 脑炎患者的 MRI 表现正常或仅表现为单侧局灶性皮质或皮质下水肿,故不易与局灶性皮质发育不良(FCD)等疾病相鉴别,至疾病后期受累半球才出现脑萎缩改变^[7]。鉴于 Rasmussen 脑炎早期临床和影像学表现不典型,故而脑电图异常则成为临床诊断的重要依据^[8]。

一般而言,在发病 3 个月内,约有 30% 的 Rasmussen 脑炎患者出现一侧半球背景活动减弱,随着病情进展一侧半球慢波明显加重,其中 87% 表现为多形性 δ 活动,14% 呈双侧半球慢波活动^[9-10]。在本研究中,前驱期 6 例患儿(≤ 6 岁组 2 例、> 6 岁组 4 例)均出现一侧半球间歇性慢波;急性期 97.22% (35/36) 患儿出现一侧半球持续性慢波活动,6 例中 3 例出现双侧半球慢波。研究显示,常规脑电图间歇期可见患侧半球游走性、局灶性、重复性痫样放电^[1],本研究 ≤ 6 岁组 10 例、> 6 岁组 2 例患儿进入急性期后出现一侧半球多脑区性痫样放电。多脑区性痫样放电提示脑内弥漫性兴奋性增高,而患侧半球脑区不同步则提示痫样放电起源部位在解剖上的不同源性^[11],反映由免疫介导的炎症反应可损伤

不同解剖区域,致使疾病进展,这种电生理学异常改变与 Rasmussen 脑炎术后组织病理提示的大脑半球多灶性和进展性相一致,即同一例患者的组织病理中可见多个分期共存^[12]。根据对本研究两组患儿的观察,笔者认为出现多脑区性痫样放电时进入急性期,可作为 Rasmussen 脑炎进入急性期时脑电图的特征性变化。

约有半数以上的急性期患者表现为简单运动发作或部分性持续性癫痫发作^[1],本研究两组患儿各有 10 例经脑电图记录到部分性持续性癫痫发作,此为 Rasmussen 脑炎最具特征性的脑电表现,极具诊断价值。其中,2 例患儿部分性持续性癫痫发作时脑电图无改变,可能是由于导致部分性持续性癫痫发作的皮质病变范围较小,以致于头皮电极无法记录到其脑电活动,或因偶极子现象不利于记录到放电^[13]。此外,两组患儿均可见阵挛发作, ≤ 6 岁组以强直发作为主, > 6 岁组则以肌阵挛发作更为常见,这也因 Rasmussen 脑炎的病变部位主要与外侧裂周围皮质或皮质下区域相关^[7]。

根据对本组病例的观察分析,笔者认为,根据脑电图间歇期和临床表现特征有助于提高对 Rasmussen 脑炎的早期诊断和治疗。目前临床针对 Rasmussen 脑炎的治疗方式主要包括药物治疗和外科手术,旨在降低癫痫发作严重程度和发作频率,从而改善患者的运动功能,尤其是儿童期治疗不仅可以减少癫痫发作,同时有利于改善患儿长期认知水平^[2]。然而,作为药物难治性癫痫的 Rasmussen 脑炎患者,抗癫痫药物仅能缓解症状,而无法根除病因,虽然激素、静脉注射免疫球蛋白、血浆置换疗法或免疫抑制剂等免疫调节治疗已使 61% 患者的癫痫发作和神经系统损害获益^[14],但仍未达到长期控制癫痫发作的疗效,本研究中两组患儿免疫治疗效果均较差。因此,外科手术仍然是当今治疗 Rasmussen 脑炎癫痫发作的唯一有效方法,但有关手术时机尚存较大争议。关于功能性半球离断术和解剖性半球切除术控制癫痫发作的疗效已经取得共识,本研究 4 例(≤ 6 岁组)行解剖性半球切除术的患儿术后发作均得到有效控制,功能性半球离断术后 77.78% (21/27) 无发作(≤ 6 岁组 11 例、> 6 岁组 10 例),约 22.22% (6/27) 术后仍有发作,分析原因可能与患侧半球离断不完全有关,经再次手术,无论解剖性半球切除术或半球离断术发作性症状均能达到预期疗效。本研究两组以多脑叶切除术患儿

(>6 岁组 3 例)疗效最差,预后不良。进一步证实 Rasmussen 脑炎为半球性病变,若要达到术后无发作的疗效,必须完全阻断患侧半球致痫灶。研究显示^[15],智商低于 70 的患者,术后认知功能可明显改善,而智商在 70 以上的患者术后反而呈现认知功能下降的结果,但需扩大样本量验证这一结论。

本研究的局限性在于样本量较小,且为单中心研究,所纳入病例大多数至我院就诊时病程已超过 6 个月,选择发病 9 个月时进入急性期患儿的脑电图进行比较,具有主观性,所得结果存在一定偏倚,需进一步扩大样本量。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, Lassmann H, Mantegazza R, Villemure JG, Spreafico R, Elger CE. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement[J]. *Brain*, 2005, 128:454-471.
- [2] Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, Vincent A, Mathern GM, Cross HJ. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances[J]. *Lancet Neurol*, 2014, 13:195-205.
- [3] Dupont S, Gales A, Sammey S, Vidailhet M, Lambrecq V. Late-onset rasmussen encephalitis: a literature appraisal [J]. *Autoimmun Rev*, 2017, 16:803-810.
- [4] Oguni H, Andermann F, Rasmussen TB. The syndrome of chronic encephalitis and epilepsy: a study based on the MNI series of 48 cases[J]. *Adv Neurol*, 1992, 57:419-433.
- [5] Jehi L. Mesial temporal lobectomy: post - surgical seizure frequency[M]//Lüders HO. *Textbook of epilepsy surgery*. Boca Raton, FL: C Press, 2008: 1264-1276.
- [6] Zhang YH, Pu LH, Liu XY, Xiong H, Chang XZ, Li YL, Liu XZ, Luan GM, Qin J, Wu XR. Clinical characteristics and treatment of Rasmussen syndrome in 16 children[J]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*, 2007, 45:697-702.[张月华, 蒲利华, 刘晓燕, 熊晖, 常杏芝, 李云林, 刘兴洲, 栾国明, 秦炯, 吴希如. 16 例 Rasmussen 综合征的临床特征和治疗[J]. *中华儿科杂志*, 2007, 45:697-702.]
- [7] Ren YJ, Yang YH, Zhai S, Lu J, Li KC. MRI features and diagnosis of Rasmussen encephalitis in children [J]. *Yi Xue Ying Xiang Xue Za Zhi*, 2019, 29:350-353.[任彦军, 杨延辉, 翟硕, 卢洁, 李坤成. 儿童 Rasmussen 脑炎的 MRI 影像特点及诊断[J]. *医学影像学杂志*, 2019, 29:350-353.]
- [8] Rosenow F, Klein KM, Hamer HM. Non - invasive EEG evaluation in epilepsy diagnosis [J]. *Expert Rev Neurother*, 2015, 15:425-444.
- [9] Longaretti F, Dunkley C, Varadkar S, Vargha-Khadem F, Boyd SG, Cross JH. Evolution of the EEG in children with Rasmussen's syndrome[J]. *Epilepsia*, 2012, 53:1539-1545.
- [10] Pradeep K, Sinha S, Mahadevan A, Saini J, Arivazhagan A, Bharath RD, Bindu PS, Jamuna R, Rao MB, Govekar S, Ravikumar BV, Chandramouli BA, Satishchandra P. Clinical, electrophysiological, imaging, pathological and therapeutic observations among 18 patients with Rasmussen's encephalitis [J]. *J Clin Neurosci*, 2016, 25:96-104.
- [11] Chvojka J, Kudlack J, Chang WC, Novak O, Tomaska F, Otahal J, Jefferys JG, Jiruska P. The role of interictal discharge in ictogenesis: a dynamical perspective [J]. *Epilepsy Behav*, 2019, 2:106591.
- [12] Liang L, Ma KP, Leng H, Li YL, Fu J, Yao XX, Liu YL, Liu Q. Rasmussen syndrome: a clinicopathologic study of four cases [J]. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*, 2018, 47:676-681.[梁乐, 马康平, 冷慧, 李云林, 付静, 姚晓香, 刘永玲, 刘潜. Rasmussen 综合征四例临床病理学观察[J]. *中华病理学杂志*, 2018, 47:676-681.]
- [13] Mameniškienė R, Wolf P. Epilepsipartialis continua: a review [J]. *Seizure*, 2017, 44:74-80.
- [14] Bien CG, Tiemeier H, Sassen R, Kuczaty S, Urbach H, von Lehe M, Becker AJ, Bast T, Herkenrath P, Karenfort M, Kruse B, Kurlmann G, Rona S, Schubert-Bast S, Vieker S, Vlaho S, Wilken B, Elger CE. Rasmussen encephalitis: incidence and course under randomized therapy with tacrolimus or intravenous immunoglobulins [J]. *Epilepsia*, 2013, 54:543-550.
- [15] Guan YG, Chen SC, Liu CQ, Du XY, Zhang Y, Chen S, Wang J, Li TF, Luan GM. Timing and type of hemispherectomy for Rasmussen's encephalitis: analysis of 45 patients [J]. *Epilepsy Res*, 2017, 132:109-115.

(收稿日期:2020-09-02)

(本文编辑:彭一帆)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

《中国现代神经疾病杂志》编辑部关于稿件统计分析方法的要求

《中国现代神经疾病杂志》编辑部对来稿中的统计分析方法一律要求明确研究设计方法,以及详细描述资料性质和结果,具体要求如下:

1. 研究设计方法 要求交代研究设计的名称和主要方法。如调查设计应写明是前瞻性、回顾性还是横断面调查研究;实验设计应写明具体设计类型,如自身配对设计、成组设计、交叉设计、析因设计或正交叉设计等;临床试验设计应写明属于第几期临床试验,采用何种盲法措施等。应围绕“重复、随机、对照、均衡”四项基本原则进行概要说明,尤其要说明如何控制重要的非试验因素的干扰和影响。

2. 资料及结果的表达与描述 采用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示近似服从正态分布的定量资料,采用中位数和四分位数间距 $[M(P_{25}, P_{75})]$ 表示呈非正态分布的定量资料;采用相对数构成比(%)或率(%)表示计数资料,用相对数构成比时分母不能小于 20。应写明所用统计分析方法的具体名称、统计量具体值,应尽可能给出确切的 P 值;当涉及总体参数时,在给出显著性检验结果的同时,给出 95% CI。