

儿科常见病的 临床诊治方法

(下)

张 婧等◎主编



儿科常见病 的临床诊治方法

(下)

张 靖等◎主编

神经肌肉系统疾病

第一节 小儿癫痫

一、概述

癫痫为小儿最常见的神经系统疾病，全球约有 1 050 万活动性癫痫儿童及青少年，而在中国估计有超过 500 万的儿童及青少年患有癫痫。在过去十五年间，随着临床与脑电图诊断、病因诊断水平的不断提高，特别是随着影像学技术的不断发展，小儿癫痫的诊断和治疗水平不断提高。

据估计世界范围内 15 岁以下儿童占全球癫痫人群的 25%，热性惊厥占到了所有儿科疾病的 2%。每年新发癫痫病例 350 万，40% 为 15 岁以下，且 80% 在发展中国家。人口流行病学资料显示发展中国家癫痫年发病率为 61/10 万人 ~ 124/10 万人，发达国家为 41/10 万人 ~ 50/10 万人，出生第一年发病率 150/10 万，至 9 岁以后发病率持续下降，直至 15 岁为止，累积有 1.0% ~ 1.7% 的儿童有过至少 1 次惊厥。0.8% 为反复惊厥发作。

在儿童，经历首次不明原因的全身性或部分性惊厥发作的患儿，经过 8 年的随访，其累积复发率为 42%，而其中 5 年后的复发率仅为 3%。多因素研究显示，复发的危险因素包括症状性原因、脑电图异常、清醒状态下发作、有热性惊厥史以及发作后瘫痪。抗癫痫治疗不能改变复发率，约 64% 有惊厥发作史的儿童在成人时可以自行缓解，在这些患者中，仅 16% 的患儿仍在继续服药。若除外特殊的癫痫综合征和病因，约 75% 的患者在服用抗癫痫药物之后可以得到缓解，控制 3 年后撤药后的复发率为 25%，且不同的癫痫综合征的复发率差异很大：颞部 - 中央区良性局灶性癫痫为 0，儿童失神 12%，症状性局灶性癫痫 29%，青少年肌阵挛则为 80%。

二、诊断

（一）病史要点

病史采集很重要，须根据年龄和神经系统状态进行综合采集，包括发育历程、用药史、患儿及家庭惊厥史；对大一些的患儿，直接对其询问将更能了解其主观症状。惊厥的描述应首先关注发作的起始表现，包括整个发作过程以及发作后的表现，发作的环境及其促发因素等。可让患儿家长模仿发作或用家庭摄像机记录发作，临床体检还须包括神经系统、皮肤、

头围、视听觉检查等。

(二) 查体要点

1. 全身性癫痫 原发性全身性癫痫在小儿常见，常于婴儿期和青少年期起病，与遗传有关。神经影像检查正常，且不存在皮质形态学异常，由于不同原发性全身性发作之间相互重叠，所以各种表现都包含在内，且社会适应力正常，仅少数病例有行为或学习困难。

惊厥主要表现失神、肌阵挛、强直-阵挛，发作间期脑电图可出现两半球弥漫对称同步发放 3Hz/s 的棘慢波或多棘慢波。

儿童失神占到儿童癫痫的 12%，起病多在 5~7 岁，与遗传有一定关系。发作频繁（每天可上百次），持续 10 秒左右，伴有两半球弥漫对称同步发放 3Hz/s 的棘慢波或多棘慢波。90%，的儿童失神常于进入成年之前消失，并不伴其他发作类型。如果失神持续存在，则会出现全身性强直-阵挛性发作，早发和晚发（4 岁或 9 岁）、首选药物耐药、光敏感癫痫提示预后不佳。青少年失神于 10~12 岁起病，部分与青少年肌阵挛重叠，在清醒状态下发作，睡眠剥夺常促发全身性强直-阵挛性发作（80%），光敏感性发作 20%，长期预后不清楚。

肌阵挛站立不能性癫痫，是指一类原发性全身性癫痫伴有显著地肌阵挛发作，这些患儿在发作前为健康儿童。肌阵挛发作占儿童癫痫的 20%，多在 2~6 岁起病，肌阵挛发作和失张力跌倒发作每日发作数次，并常出现非惊厥性持续状态和全身性强直-阵挛发作。起初发作间期脑电图可正常，之后出现异常。预后不定。几个月或几年后可缓解，且不影响认知能力，即使是前期发作严重的病例，但有 30% 的儿童会发展成为癫痫性脑病，而留有长久的认知功能损害且发作不能控制。

一小部分肌阵挛站立不能癫痫有 SCN1A 和 GABRG2 基因的突变，父母有热性惊厥附加症，有全身性发作。但肌阵挛站立不能癫痫遗传性很复杂，没有临床对照性研究。

2. 部分性癫痫 原发性部分性癫痫为儿童期最常见的癫痫综合征，病程与年龄密切相关，并且家庭中其他成员也可发病，抗癫痫药物治疗效果好但不清楚是否能改变疾病预后。卡马西平和丙戊酸为首选。

中央区-颞中部棘波的良性儿童癫痫占儿童癫痫的 8%~23%，多在 3~13 岁期间起病，预后很好，青少年时期达到缓解。典型发作为睡眠中一侧脸部收缩、口齿不清、流涎伴呼噜音，可不伴有意识丧失，有时累及同侧肢体抽搐，可并发继发性全身性发作，发作间期脑电图示典型的双相中央区-颞叶棘波，睡眠中可为双侧，发作频率不定，一些患儿常常可以避免药物治疗。有时脑电图不典型，常与伴发失张力发作或其他并发情况同时发生，如由卡马西平治疗脑电图加重等。儿童良性枕叶癫痫发作为原发性部分性癫痫，起病年龄在 6~17 岁之间，伴有视觉症状，发作后常有头痛，发作间期脑电图表现单侧或双侧枕叶棘慢波发放，闭眼时易诱发，这种发作类表现不到 1%，这一类型在儿童更多表现在 2~8 岁起病，很少与睡眠相关，眼强直伴头向一侧歪斜，呕吐以及半侧阵挛抽搐，须与急性症状性癫痫、急腹症以及枕叶癫痫相鉴别，大多数患儿不需特殊治疗。

症状性部分性癫痫占儿童癫痫的 40%，根据惊厥症状来确定起源部位，有时与多个脑叶有关，惊厥可表现单一症状，或多种症状表现，发作表现可与发作起源和泛化后波及到的部位相关，初期的发作往往来自于癫痫起源病灶，意识改变是判断复杂部分性发作的要素，在简单部分性发作中无意识障碍，亦可为惊厥进一步泛化而无明确定位。发作后嗜睡为儿童癫痫发作后的常见表现，有利于鉴别诊断，头皮脑电图有时会误诊，当神经影像检查正常

时，明确癫痫起源十分困难，除非有一系列特征性发作症状出现。

中颞叶癫痫最容易明确，大多数有症状的患儿均有海马硬化，并在 MRI 上有表现，40% 的患儿幼时有长程热性惊厥史。典型表现多为 5 ~ 10 岁起病或更早，有腹部上涌的感觉，伴有恐惧、口部自动症（咀嚼、吞咽、咋唇等），并有意识障碍如凝视、发作后混沌。当累及主大脑半球时，还可表现失语。在婴幼儿，动作减少可能是最突出的症状，可没有明显的自动症（运动减少性惊厥）。发作间期脑电图可以表现正常或单侧或双侧颞叶异常，药物耐受常见，前颞叶切除术或其他选择性切除术，在 80% 的患儿中治疗有很好的疗效。额叶癫痫在儿童中相对常见，惊厥持续时间短（数秒至数分钟），并与睡眠有关，同一患者发作形式单一，表现从梦中惊醒，继而睁眼，受惊吓样表情常为发作起始表现，不同程度的意识模糊但很快恢复。主观症状很难确定，在躯体不对称强直之后随即出现运动发作或运动亢进性自动症，许多患儿表现近端肢体的一系列动作（运动过度性惊厥）。癫痫样夜间胡言乱语可在睡眠醒来后持续 2 ~ 3 分钟，并可伴有尖叫或逃逸的动作。在清醒状态下，额叶癫痫发作可引起患儿剧烈的跌倒发作，发作间期及发作期脑电图常可正常，或表现单侧或局限性异常。

在儿童，枕叶癫痫起源难以诊断，因惊厥泛化而掩盖了起始症状，发作初起的幻视（有色团状物、闪光）与周围视野缺损（偏盲）为典型发作，眼球向一侧侧向运动时有发生，围生期缺氧缺血损伤和皮质发育畸形是常见病因，其他病因包括 Sturge - Weber 综合征、腹部疾病、Lafora 病以及线粒体病等。发作间期脑电图在闭眼时容易诱发。

3. 癫痫性脑病 癫痫性脑病是指由于惊厥或（和）癫痫样发作所导致的大脑功能的进行性减退。儿童常见的癫痫性脑病见表 10 - 1。出生后 3 岁之前的所有癫痫中癫痫性脑病约占 40%。癫痫性脑病的诊断有利于癫痫综合征的分类和诊断，一些癫痫综合征如婴儿痉挛、严重肌阵挛癫痫、睡眠持续棘慢波发放癫痫、Lennox - Gastaut 综合征等，无论病因如何或脑电图异常严重程度如何，常常表现为癫痫性脑病；而一些癫痫综合征则预后良好，如良性运动性癫痫，病情也可能发生进展，当出现睡眠严重的棘慢波发放时，则会出现如学习和语言功能障碍。同样，局灶性持续性棘慢波发放与相应部位大脑皮质功能障碍有关。肌阵挛 - 站立不能型癫痫很难预测其是发展为癫痫性脑病，抑或是很快缓解不伴有任何认知问题，不管其一开始时的临床和脑电图表现如何。目前还不清楚是哪些因素（包括临床和脑电图）与这类病例病情预后有关系。最后，儿童癫痫性脑病的一些特定情况，具有高致病性癫痫活动扩散至远端皮质，导致这些区域的大脑皮质功能受损。

表 10 - 1 儿童常见的癫痫性脑病

婴儿痉挛 West syndrome and Infantile spasms
大田原综合征 Ohtahara syndrome
婴儿严重肌阵挛癫痫 Dravet'S syndrome
获得性癫痫性失语 Landau - Kleffner syndrome
Lennox Gastaut 综合征
慢波睡眠持续性棘慢波癫痫综合征（CSWS）
半侧惊厥偏瘫癫痫综合征（H - H - E 综合征）
婴儿恶性迁移性局灶性惊厥 malignant migrating focal seizures in infancy

严重部分性发作 severe focal epilepsies
非进展性脑病肌阵挛状态 myoclonic status in nonprogressive encephalopathy
半侧巨脑回 hemimegalencephaly
Surge - Weber 综合征 (三叉神经脑面血管瘤病)
特殊的染色体异常综合征 specific chromosomal abnormality syndromes
吡哆醇依赖 pyridoxine dependency

虽然对癫痫性脑病在早期即给予积极的治疗,大多数病例仍需要长期治疗,也主要根据经验选择药物,手术治疗只对选择的适合病例有效。仅仅对一些癫痫综合征在早期药物治疗有效时可以判断其长期预后。对大多数病例来说,潜在病因比单纯确定认知功能要重要得多。

(1) 婴儿痉挛 (West 综合征): 典型的婴儿痉挛通常在婴儿期起病,常常对传统抗癫痫药物耐药,并伴有发育迟滞或进行性减退,脑电图表现为高峰失律。在 West 综合征中,这些表现集于一身,而婴儿痉挛则不一定有典型脑电图表现或发育迟滞。在美国,累积发病率活产儿为 2.9/万,10 岁时年龄特异性患病率为 2.0/万。癫痫痉挛发作在较大年龄儿童中少见,婴儿痉挛表现为频繁而短暂 (0.5 ~ 2 秒) 的丛集性发作,以颈部屈曲或伸展伴上肢外展或内收,每天重复发作数次或成串发作,数次发作后伴疲倦、嗜睡。不对称性发作往往提示一侧大脑病损,单侧病损有时也可表现对称性发作。可伴有其他发作类型,70% 的患儿在发作前即有发育迟滞,环境适应和应人能下降,缺乏视觉跟踪,其病时常能观察到孤独性退缩表现。

在严重脑病变的患儿,脑电图中常缺乏典型的高峰失律表现,如结节性硬化、无脑回畸形。临床常误诊为肠痉挛、惊恐、拥抱反射或耸肩等,痉挛发作的持续时间差别很大,取决于治疗效果和缓解趋势以及演变为其他发作类型等因素,自发性缓解罕见,约 50% 患儿在 3 岁之前发作停止,90% 的患儿 5 岁之前发作停止。

原发性或隐源性痉挛可出现在看似正常的婴儿,症状性痉挛见于发育迟滞或有脑部病变的婴儿,特别是缺氧缺血脑病和大脑发育畸形。家族聚集性发作罕见。预后更多取决于病因而非治疗。预后不良因素包括:症状性、起病早 (出生 3 个月内)、已有其他惊厥发作、脑电图为非对称性表现和治疗后复发。预示预后良好的因素包括:隐源性、头颅 MRI 正常、典型高峰失律、药物治疗很快控制、起病后无明显发育减退。约 80% 的患儿留有认知或行为障碍,而在隐源性婴儿痉挛病例中仅有 1/3。约 50% 伴有其他的发作类型。文献报道死亡率在 5% ~ 31%,累积死亡率或长期随访的患者死亡率更高。

婴儿痉挛需与一些早期发作预后不佳的少见疾病相鉴别:如早期婴儿癫痫性脑病、早期肌阵挛性脑病。

(2) Lennox - Gastaut 综合征: 临床主要表现强直发作、失张力发作、不典型失神发作,脑电图显示广泛棘波和慢波发放。占有儿童癫痫的 2.9%,发病高峰年龄在 3 ~ 5 岁,认知能力和精神障碍常见,30% 的病例起病前发育正常,多由神经移行性疾病和缺氧性脑损伤引起。约 40% 的患儿之前有婴儿痉挛发作,睡眠中强直性发作常见,清醒时可因强直发作和失张力发作而跌倒,不典型失神可呈非惊厥持续状态,认知能力进行性减退。80% 的患儿

发作持续终身，为症状性，起病越早，预后越差。长期随访研究报告死亡率在17%以上。

(3) Dravet 综合征：也叫婴儿严重肌阵挛癫痫，占儿童癫痫的1%，起病表现为发热情况下出现重复和长程单侧或全身性阵挛发作，生长发育可以正常，之后出现无热发作，并可表现不典型失神、肌阵挛发作或部分性发作。约25%的病例为光敏感性癫痫或自我诱发。认知能力进行性减退在起病后的第二至第三年出现，最终停滞。大多数患儿没有语言功能，并有注意力缺陷和多动。神经影像学可以正常，EEG 开始可以正常，之后表现全面或多灶性异常，死亡率在16%左右，猝死和意外为主要死因。惊厥可持续至成人，60%的患儿有SCN1A 基因突变。

(4) 获得性癫痫性失语 (Landau - Kleffner 综合征)：为少见但严重的致残性疾病，常隐匿起病或突然起病，丧失语言理解能力（听觉性认识不能），随后出现进行性或波动性语言表达能力，起病年龄在3~7岁之间，60%的患儿以部分性发作作为首发症状，但有25%没有惊厥发作，在儿童期常被忽视，EEG 主要表现在双侧或一侧颞顶部异常，EEG 异常放电干扰正常听觉诱发电位，提示癫痫导致听觉功能障碍，关于失语的预后尚不确定，5岁之前起病、听觉区EEG持续异常则提示预后不良。患儿语言功能可恢复或遗留永久的轻到重度缺陷。尽管有少量病损报道，但确切病因尚不清楚。

(5) 慢波睡眠持续性棘慢波癫痫综合征 (CSWS)：对于慢波睡眠持续性棘慢波癫痫综合征，EEG 表现睡眠相关的持续痫样放电，可持续数月至数年，认知能力进行性减退，可见于原先正常的患儿或生长发育迟滞的患儿，大脑病损，特别是多小脑回畸形和脑穿通畸形可见于30%~50%的病例。起病隐匿，3~5岁始出现惊厥，表现夜间局限性发作，类似于运动性发作，数月后，持续性棘慢波发放伴有不典型失神或失张力失神。智能水平显著下降，伴有注意力缺陷和多动，有时可伴有语言障碍和孤独症表现。长期随访癫痫发作可以改善，但大多数患儿认知功能持续异常。长程的慢波睡眠持续棘慢波发放为预后不良的主要因素，良性不典型部分性癫痫综合征与该综合征表现相似。

4. 光敏感性癫痫 是由环境光刺激促发的惊厥，发病年龄高峰为11岁，光敏感性仅仅指利用光刺激诱发脑电图异常，在4%的健康儿童或青少年亦可发生，光诱导性失神发作、肌阵挛发作，以及全身强直-阵挛性发作，可见于原发性全身性癫痫和 Dravet 综合征，在打游戏机或看电视时（特别是50Hz 屏幕时）发生单次或重复发作，可以没有既往发作病史。发作可呈全身强直-阵挛性发作或长时间的视觉症状和呕吐，有时可有自我感应，表现在光源前凝视或眨眼，或在对比度大的图像前出现发作，可以是失神发作或肌阵挛发作。

对视觉刺激过于敏感，是与视皮质不能通过正常的皮质放大控制来对高亮度或对比度大的信号传入进行处理所致的。对发作不频繁的患儿只需给予预防即可，在观看50Hz 屏幕电视时，可通过调亮周围环境光线，并距离2.5米观看以降低其刺激，100Hz 屏幕电视较少促发。视频游戏应避免，若需治疗，可选用丙戊酸，偏光眼镜或屏幕滤光器对严重发作的患儿有帮助。

5. 热性惊厥 是指在急性发热情况下出现的惊厥，在3个月至5岁的发病率为2%~4%，遗传方式涉及常染色体显性遗传和多基因遗传。大多数热性惊厥患儿伴有急性呼吸道感染。另外，在注射白喉-百日咳-破伤风三联疫苗后24小时以及接种麻疹、腮腺炎、风疹后8~14天，亦可出现惊厥。

当热性惊厥为单次全身性发作，惊厥持续时间<15分钟时，称为单纯性热性惊厥，若

惊厥为部分性发作、反复发作、惊厥持续 15 分钟以上，则称为复杂性热性惊厥，常伴有神经系统异常，今后发生癫痫的危险性大，对脑膜刺激征阳性或 18 个月以下的婴幼儿应行腰穿检查，对发作后长时间无反应或有局限异常表现的患儿应做神经影像学检查，绝大多数热性惊厥发作时间短暂，对于发作持续时间较长的患儿，应给予地西泮（安定）肛栓止痉，热性惊厥复发率为 30% ~ 40%，预防性治疗仅限于长程发作的病例，新发病例首先采用地西泮肛栓，继而给予丙戊酸或苯巴比妥。不提倡发热期的预防用药。约 3% ~ 6% 的热性惊厥会发展为癫痫，主要为原发性全身性癫痫。

6. 进行性肌阵挛性癫痫 是指一组癫痫综合征，包括：拉夫拉病、翁 - 伦病、肌阵挛癫痫伴破碎红纤维综合征、蜡样脂褐质沉积症及唾液酸沉积症。临床表现为多灶或全身性肌阵挛、全身强直 - 阵挛发作或阵挛 - 强直 - 阵挛发作，光敏感性、认知功能减退以及小脑或锥体外系体征。不同综合征的确定依据起病年龄、进展快慢而定，多数可发现基因异常。

7. 癫痫持续状态 为儿科急症，是指惊厥反复发作持续 30 分钟以上，发作间期中枢神经系统基本功能不能恢复。70% 的患儿以癫痫持续状态为首发，超过 27% 的患儿有 1 次以上发作。根据发作有无运动表现将癫痫持续状态进行分类（表 10 - 2），以利患病率和治疗选择的判断。惊厥性癫痫持续状态主要表现全身性或部分性惊厥状态，即使仅有局限性的抽搐或眼球的痉挛也较部分性发作严重。病因决定癫痫持续状态的预后，不同年龄病因有所不同，热性惊厥状态（20% ~ 30% 的病例）常发生于婴儿和小年龄儿童，无惊厥史或中枢神经系统感染。原发性癫痫持续状态（16% ~ 40% 的病例）发生在无任何病损的原发性癫痫患儿。症状性癫痫持续状态（14% ~ 23% 的病例）常发生在儿童，伴有皮质发育不良或癫痫性脑病。急性症状性惊厥性癫痫持续状态（23% ~ 50% 的病例）常伴有急性中枢神经系统病变，占了 1 岁以下癫痫持续状态的 75% 和 3 岁以上的 28%。急性症状性癫痫持续状态死亡率可高达 20%，在发展中国家，小婴儿中枢神经系统感染引发的癫痫持续状态常被忽视，其次为外伤、缺氧缺血脑损害、代谢性疾病、电解质紊乱等。突然撤药也常诱发癫痫持续状态。同样，药物选择不当或异常反应亦可导致癫痫持续状态。部分性癫痫持续状态以部分性运动发作，发作不易控制，常常因脑部病变引发，如皮质发育不良。Rasmussen 综合征，一种慢性大脑半球炎症，表现进行性癫痫部分发作持续状态和半侧偏瘫伴张力障碍和认知功能减退，一侧大脑出现萎缩。

表 10 - 2 癫痫持续状态分类

惊厥性癫痫持续状态	非惊厥性癫痫持续状态
全身性	失神发作
强直	典型失神
强直 - 阵挛	不典型失神
阵挛	部分性发作状态
肌阵挛	伴发感觉症状
部分性	伴发精神症状
部分性发作	复杂部分性发作持续状态
部分性发作继发全身性发作	慢波睡眠持续棘慢波癫痫
部分性发作持续状态	

代谢或中毒所导致的惊厥性癫痫持续状态与神经系统损伤有关，特别是在海马 CA1 区

和 CA3 区、杏仁核、小脑皮质、丘脑和大脑新皮质。

若癫痫持续状态不能通过临床病史明确原因,或表现局限性体征,则应做头颅 CT 检查。发热病例应考虑中枢神经系统感染,应做腰穿检查。对婴儿期原发性的耐药的癫痫持续状态应常规使用 100mg 吡哆醇。由于单侧大脑畸形所致的癫痫持续状态应予以手术治疗。

全身性非惊厥性癫痫持续状态主要表现完全的意识丧失或反应下降、流涎以及不能维持步态平衡(不典型失神状态),多见于癫痫性脑病,被认为是昏迷的原因之一,约占昏迷患者的 8%,临床无惊厥发作,在儿童,特别是发育障碍的患儿,常常不被认识,EEG 往往显示持续的、弥漫性的棘慢波发放。部分性非惊厥性癫痫持续状态不常见,可以表现为意识改变伴精神症状,有时很难与全身性非惊厥性癫痫持续状态相鉴别。EEG 对诊断至关重要,在 Angelman 综合征和环状 20 号染色体综合征中,可以表现特殊的非惊厥性癫痫持续状态。非惊厥性癫痫持续状态虽然不常危及生命,但仍需在脑电图监护下给予迅速有效的治疗,并除外有可能危及生命的病因。

总的死亡率在 6%,而惊厥性癫痫持续状态为 16%,急性症状性癫痫持续状态以及持续状态合并进行性癫痫脑病为死亡的主要原因。在急性症状性癫痫持续状态后癫痫继续发作的危险性为 41%,特别是在以癫痫持续状态为首发症状或症状性的患儿,应给予维持治疗。

(三) 辅助检查

1. 常规检查

(1) 脑电图检查:脑电图可能提示发作性异常,脑电图有发作性的棘波或尖波、棘慢波或尖慢复合波、高幅波等,但应注意在 5%~8% 的健康儿童中可以出现发作间期脑电图异常。睡眠脑电图可以将常规脑电图 60% 的阳性率提高至 90%。间歇性光刺激和过度换气试验在儿童脑电图检查中是必要的,视频脑电图配合实时肌电图、心电图和眼动电流图,对于鉴别各类临床复杂情况具有重要价值。长程动态脑电图对捕捉惊厥发作以及量化发作具有重要意义。当临床有明确发作史时,正常发作间期脑电图并不能排除癫痫诊断,因头皮电极仅能反映近头皮的浅表皮质的电活动,而不能描述颞中叶或深部皮质的电活动。

(2) 影像学检查:CT 扫描可显示小的钙化、骨质和结构,急诊 CT 指征包括惊厥持续状态、了解头颅外伤等,虽然小儿单纯性热性惊厥和典型的原发性癫痫不需要 MRI 检查,但对于非原发性部分性癫痫是做 MRI 的指征。惊厥症状学和脑电图检查可指导影像学检查。

皮质发育异常是引起儿童症状性癫痫最常见的原因,在出生后前 6 个月里,需要做 T₂ 加权像来明确有无皮质发育异常,而 T₁ 加权像主要对发现大脑成熟度更有帮助,如了解髓鞘形成的情况。高 T₁ 加权像强化反差显像以及水抑制反转显像,可在随访和判断预后方面有帮助。选择 1.5mm 3D 序列显像对海马结构和皮质发育区域有帮助。

功能性神经影像主要针对癫痫需手术的患儿,并以尽量减少创伤性检查为目的,特别是颅内脑电图检查和异戊巴比妥钠(wada)试验,气磁共振质子波谱能显示异常 N-乙酰天冬氨酸和肌酐比值或两者的值,可发现神经元功能不良和神经胶质增生。功能 MRI 可用于显示皮质功能区,并研究与癫痫起源病灶的关系,这一技术因需要良好的技术和配合,因此只能用于 7~8 岁以上的患儿。

2. 其他检查 正电子体层扫描(PET),通过 2-脱氧-2(18F)荧光-D-葡萄糖测定大脑葡萄糖和氧代谢。局灶性低能量可能与癫痫起源病灶相一致,这在磁共振中不能看到,利用 PET 追踪氟奋乃静,后者能与 GABAA 亚单位受体结合,从而更为敏感且清晰地显

示癫痫起源灶。

SPECT（单光子发射计算机断层扫描），利用^{99m}Tc测定局部脑血流，癫痫起源病灶在发作期显示血流增加而在非发作间期显示血流减低。

（四）诊断标准

1. 癫痫的诊断分为四个步骤 首先是判断临床发作是否为癫痫发作。许多非癫痫性的发作在临床上需与癫痫发作相鉴别（表 10-3）。

第二步是在诊断为癫痫发作的基础上根据临床发作和脑电图表现，对癫痫发作类型进行分类。在进行脑电图和影像学检查后，有 2/3 病例可在早期进行分类，余下 1/3，在起病 2 年内可以进行分类。

表 10-3 儿童常见的非癫痫性发作

躯体性	心理性
晕厥/猝倒	心理障碍
脑血管病（TIA，偏头痛）	情感性擦腿，屏气发作
阵发性内分泌障碍	发作性习惯性抽动
睡眠障碍：夜惊，梦魇，梦游，遗尿	发怒，惊恐
睡病	癔病性发作
呼吸暂停	头痛，腹痛，过度换气
多发性抽动	精神病性发作
胃食管反流	非癫痫性强直发作

第三步是就患儿的临床发作、脑电图特征、神经影像学、年龄、预后等因素，对癫痫的病因进行分析，并对癫痫综合征、癫痫相关疾病以及癫痫性脑病等进行诊断；最后还应对患儿的全身发育和相关脏器功能以及心理、生长发育等进行检查和整体评估。国际抗癫痫联盟将诊断划为 5 个部分或 5 个诊断轴：描述发作期症状（轴 1）；描述癫痫发作的类型（轴 2）；癫痫综合征（轴 3）；与癫痫或癫痫综合征相关的常见疾病（轴 4）；WHO 国际功能、残疾与健康分类标准对损伤状况进行评估（轴 5）。

2. 病因诊断 引起癫痫的病因很多，临床分为原发性、继发性和隐源性。

（1）原发性（特发性）癫痫：致病原因尚未发现或仅与遗传相关。

（2）继发性（症状性）癫痫：为具有特殊病因的癫痫，其癫痫发作为器质性脑损伤的症状之一。其中局部和脑部疾病包括：①先天性异常：如结节性硬化、脑三叉神经血管瘤病、神经纤维瘤病、脑发育缺陷（脑积水、脑膨出、小头畸形、巨脑畸形、脑穿通畸形）等，多在婴儿和儿童期起病。②外伤：产伤、新生儿颅内出血及任何年龄的颅脑外伤。③炎症：包括各种原因的宫内感染，颅内细菌、病毒、真菌、寄生虫感染。④母孕期疾病：母亲孕期用药、中毒、放射损害等。⑤颅内原发性或继发性肿瘤。⑥脑血管病：脑动脉瘤、脑动静脉畸形、脑动脉炎、脑梗死、脑出血等。⑦变性性疾病、胆红素脑病、各种原因引起的脑萎缩。全身或系统性疾病包括：①脑代谢障碍：低血糖、低血钙、苯丙酮尿症、甲状旁腺功能减退、半乳糖血症、脂质代谢病等，严重水电解质紊乱、尿毒症、肝性脑病、维生素缺乏和依赖。②各种全身感染所致的中毒性脑病、脑水肿、颅内压增高等。③中毒：金属中毒、药物中毒、食物中毒、一氧化碳中毒等。

(3) 隐性癫痫：指怀疑有病因，但通过现有的检测未能明确的。

(五) 鉴别诊断

1. 屏气发作 婴幼儿较多见，多发生在6~18个月，有自限性，4~5岁自行缓解。发作必需有诱因，如发怒、哭闹、疼痛刺激、跌倒。本病有青紫型和苍白型两种发作形式。屏气发作时很像强直-阵挛发作，有的甚至可出现角弓反张、尿失禁，发作后一切正常，发作时脑电图也正常。

2. 晕厥 多发生在持久站立、排尿或咳嗽时，发作有短暂意识丧失及上肢短促阵挛，须与失神发作鉴别。晕厥发作前有自主神经系统功能不稳定的症状如出虚汗、苍白、头昏和黑朦，脑电图正常。血管抑制性晕厥多发生在持久站立后，平卧后恢复。由平卧体位迅速转成直立体位可有一过性低血压变化而晕厥。

3. 睡眠障碍 夜惊多发生在3~5岁的儿童入睡后不久，眼球运动处于快动相时，外界的弱刺激可引起强反应，惊醒、突然坐起，呈恐怖相，次日不能回忆，有自限性，进入学龄期而自行缓解。

4. 习惯性阴部摩擦 小儿在无意中下肢交叉摩擦外生殖器引起快感，日后形成习惯，主动频繁摩擦，可出现两颊潮红，两眼凝视，额部微微出汗。多发生在单独玩耍时。女孩较男孩多见。脑电图正常，须与颞叶癫痫的早期相鉴别。

5. 低血糖发作 多发生于早晨空腹，面色苍白、多汗、恶心、饥饿感，严重者可抽搐。婴幼儿低血糖发作很少有典型表现，但肌张力低。口服糖水并平卧后恢复。空腹血糖低，脑电图正常。

6. 癔病性抽搐 发作与精神因素刺激有关，昏厥时慢慢倒下不受伤，四肢抽动杂乱无规律，虽然呼之不应但意识清楚，给予恶劣气味、针刺后可大声喊叫，无神经系统阳性体征，脑电图正常。

三、治疗

癫痫治疗的目的是控制或减少发作、消除病因，减少脑损伤，维持正常的神经精神功能。

(一) 一般治疗

应尽量保证癫痫患儿的正常的日常生活，饮食与正常儿童相同，保证充足睡眠，允许入学并参加各种正常活动，对有智力低下或行为障碍的患儿应进行特殊安排和教育。对发作未完全控制的患儿，应限制爬高、骑车、游泳等，应避免各种诱发因素，如：饮食过量、睡眠不足、过度兴奋或劳累、情绪波动等。对婴幼儿癫痫患儿，一般可按时进行预防接种，但对发作频繁未能很好控制的，则需在医生指导下进行。

(二) 药物治疗

对大多数抗癫痫药物来说，其临床作用谱已基本明确，但机制尚不完全清楚，中枢神经系统兴奋性神经传导递质为谷氨酸，通过三种受体发挥作用：N-甲基-天门冬氨酸、红藻氨酸盐/ α -氨基羟甲基恶唑丙酸 AMPA、促代谢型受体。主要的抑制性神经递质有： γ -氨基丁酸，通过两种受体起作用：激活 GABA-A 受体可激活氯离子通道，产生膜电位超极化和快速抑制反应，GABA-A 受体对苯二氮草类和苯巴比妥敏感，可调节离子通道开放的频

率和时间。GABA-B 受体兴奋则激活促代谢受体使钾离子通透性增加,从而减慢传导。动物实验已证实了抗癫痫药物 GABA 能强化作用以及谷氨酸能的致病作用,使得 GABA 能药物不断发展,但癫痫起源神经网络的神经解剖组织学还不清楚,这也许能解释为什么同一种药物对不同癫痫类型起相反作用。

应根据不同综合征选择抗癫痫药物。了解抗癫痫药物的主要的作用机制和作用谱,对癫痫综合征进行正确的诊断,才能正确指导选择药物。药物的疗效和安全性的研究提供了不同的证据,然而由临床试验所获得的结果难以解读,不同的癫痫综合征以及不同病因交织在一起,临床试验的设计很难做到,在对两种或多种药物的比较中发现药物作用差别不大,不能排除所有药物均无效的可能性,以及发作自行缓解或不断改善等结局。抗癫痫药物在儿童中的安全性缺乏足够的研究,常常在成人药物应用明确之后,因此在儿童中的应用常常滞后。对于分类不清的患儿,广谱而又价格低廉的药物如丙戊酸、卡马西平推荐作为首选。新的抗癫痫药物在安全性较好而疗效相当,需要进一步研究其安全性、药动学和药物监测等,并与传统药物相比较。

当开始单药治疗后出现药物耐药时,可更换另一种药物单药治疗或添加另一种抗癫痫药物,由单药治疗相互转换的过程中需要一定的药物调整期。

决定开始治疗需因人而异,许多患儿单次不明原因的惊厥、热性惊厥、良性部分性发作或青春期孤立发作等,并不增加之后发生惊厥的危险性,因此不必治疗。同样,患儿伴有明显的发育障碍,而癫痫发作轻微,对整个疾病病程无明显影响,而药物治疗增加了不良反应,则也不必抗癫痫治疗。惊厥性癫痫持续状态或症状性癫痫有发育畸形时,很容易再发,需积极治疗。由于严重癫痫发作所导致的死亡应该重视,特别是在神经系统受损时。在惊厥持续状态初期,静脉用劳拉西泮被认为是最佳选择,因为其作用时间长、安全且心肺抑制危险性小,很多常规提出即使是癫痫持续状态发作得以控制,也需要后续给予抗癫痫药物治疗,如静脉应用磷苯妥英,1.5mg 的磷苯妥英相当于 1mg 的苯妥英,如果惊厥持续 30~50 分钟,则应在 ICU 监护下给予全身麻醉。并进行 EEG 监护。咪达唑仑在治疗顽固性癫痫持续状态方面有优势。

当临床出现细小发作或临床上发作造成认知能力下降时,亦应积极治疗。对于对药物敏感的癫痫发作和耐药的复杂癫痫来说,治疗目的可能完全不同,对于药物敏感性癫痫来说,以达到惊厥控制并且无明显不良反应、单药治疗、所花费用最低为目标,药物选择差别不大。而对复杂且耐药的癫痫的治疗,其主要目的并非惊厥完全控制,否则将会出现多药联合治疗并大大增加不良反应,这种不良反应和对患儿造成的不良影响则远远大于惊厥本身。多药联合治疗也可能加剧惊厥发作的可能性。减少惊厥发作仅作为疗效的结果之一,更重要的是生活质量的改善,因此要平衡好药物不良反应与惊厥发作程度与频率之间的关系。

临床治疗随访主要观察药物镇静等不良反应,血药浓度监测并不作为常规随访监测内容,但有专家指出一些特定药物或特定情况下应进行血药浓度监测,特别是对于了解苯妥英钠(非线性代谢)、卡马西平(治疗指数窄),血药浓度监测同样可以评估并发症、临床怀疑药物中毒和药物之间相互作用。在儿童,若单药治疗临床无惊厥发作情况下,即使血药浓度水平在有效治疗范围以下,也不必调整药物剂量。相反,对难治病例,药物剂量有时可以调整到耐受范围以上,而不必考虑血药浓度。有时血药浓度对某些药物没有临床价值,并很难说明问题,特别是在药物相互作用、不同蛋白结合率、药物本身对代谢的诱导作用等。

通常,发生在儿童中的认知损害,原因之一可能与抗癫痫药物有关,大量与剂量相关的认知方面的影响,均来自于自身对照研究,儿童中很少进行对照研究,在对苯巴比妥治疗的儿童研究发现:认知影响大多表现在智商降低以及 P300 波潜伏期增加,电生理研究提示认知信息处理的速度减慢,但这些作用在停药后可以恢复,学习能力改善,提示治疗期用药并非影响后期的智能认知水平。

卡马西平并不影响智商,但对儿童的记忆有轻微影响,苯妥英钠可轻度影响智商,但对学习的影响尚不清楚。丙戊酸对记忆的影响较苯妥英和卡马西平轻微,但还需深入研究。在儿童,尚无很好的针对新型抗癫痫药物对神经心理方面影响的研究。在一项对照研究中,丙戊酸可以改善脾气暴躁和情绪不稳。拉莫三嗪、加巴喷丁、左依拉西坦有促使攻击行为发生的危险性,特别是对于有认知障碍的患儿,但还需要做有效的前瞻性对照研究。

对临床症状缓解的病例进行撤药,其最佳时机很难确立,随机对照临床试验的结果表明,治疗持续至惊厥控制至少需要 2 年以上,而对于特殊的癫痫综合征,因其缓解率低,另外部分性发作的患儿脑电图异常或减量后脑电图又出现异常,将增加复发的危险性。目前,尚无足够的证据来确定全身性发作患儿的撤药时机。对于容易发生撤药癫痫复发的药物,如苯二氮䓬类、苯巴比妥,减量过程至少需要 3~12 个月以上。

(三) 酮源饮食治疗

在两项有关酮源饮食治疗儿童癫痫的开放性前瞻性研究表明,酮源饮食对于难治性癫痫有效,但尚无对照研究的资料。没有对特殊癫痫综合征治疗有效的证据,需要对其疗效和安全性进行进一步评价。酮源饮食治疗的机制尚不清楚,富含脂肪、长期维持酮症、维持高的酮体水平与惊厥的控制有关。由于饮食严格限制,因此会导致腹泻、维生素缺乏、肾结石等不良反应,严重者可引起致死性心脏病。

(四) 手术治疗

一些对药物耐药的难治性癫痫应用手术治疗可能有效,手术治疗包括切除治疗和迷走神经刺激术。目前主张早期手术评估和干预。切除手术旨在切除癫痫起源病灶,而姑息性或功能性手术则主要为了预防或局限惊厥活动的扩散而非控制发作。

手术治疗必需确定药物治疗无效,而且是在合理选择和应用的基础上,根据每个患儿的临床资料,惊厥相关的病变必需进行完整的评估,一旦明确,即应尽快进行术前评估。

1. 切除性手术 手术切除的范围和程度应根据癫痫起源病灶,包括癫痫发作期病灶(如神经电生理获得的惊厥起始皮质),但这不一定与癫痫起源病灶相符,切除致癫痫源性病灶,可以使大部分患儿惊厥控制,描记并切除整个致癫痫区,或至少切除发作期起源灶。会提高病灶切除的疗效,当 MRI 摄片显示正常时,只有在欲切除区域以外无独立的致癫痫区,或不导致其他神经系统损害时方能进行手术。通过临床表现、视频脑电图监测、神经心理评估、高分辨率 MRI 可以对癫痫起源进行定位。在选择病例中, MRI 光谱、EEG 实时功能磁共振显像、发作期和发作间期 SPECT 检查、PET 检查,可为手术方案制定提供有利依据。发作间期脑电图描记在定位有疑问或决定切除范围时有帮助。植入深部电极或硬膜下网格电极可以在术前进行癫痫起源和扩散的评估。

儿童癫痫手术效果取决于合适病例的选择和疗效的评判指标和方法。许多癫痫中心仅仅采用简单的惊厥改善评分。而儿童手术疗效的判断应包括:运动发育状况、认知能力、行为

等诸多方面,以及术后需要用药的情况。虽然近期有关于大脑半球切除术后认知水平和行为能力的研究报道,但没有疗效方面的统一标准和最佳指标。在小儿,颞叶切除后惊厥控制无发作占 78%,而颞叶外或多病灶切除的术后惊厥控制率仅 54%,儿童肿瘤切除后癫痫无发作率在 82%,皮质发育异常的术后无发作率在 52%,对于术前资料有限、无明确病灶的儿童,手术预后不佳,对继发性获得性病灶,半侧大脑半球切除术后惊厥控制可达 82%,而进展性疾病仅 50% 惊厥能得以控制,发育畸形仅为 31%,有报道手术可部分改善认知和行为能力。对一些术前已有偏瘫和视觉障碍的患儿,虽然绝大多数患儿最终无法改善,甚至加剧,但一些患儿中偏瘫症状仍能得到不同程度的改善。

2. 姑息性手术 胼胝体切除术为大脑中线切断,主要为了抑制由于大脑半球间的惊厥传播所导致的双侧大脑半球同步电发放,为了避免断开综合征,常常只切断胼胝体的前 2/3,只有在前部胼胝体切除无效时才考虑完全切除术。术后可发生部分性发作,但跌倒发作可以减少。

多处软脑膜下横切术已成功应用于位于大脑皮质重要区域的局灶惊厥,特别是当癫痫电活动扩散导致邻近或远端皮质区功能障碍时,例如,若癫痫活动扩散至水平纤维,正常皮质功能通过垂直神经元起作用,则经多处软脑膜下横切术后,使水平纤维切断,从而保证垂直柱结构的完整性。

迷走神经刺激术作为联合治疗药物难治性癫痫,刺激电极放置于皮下,并置于左侧迷走神经,对于儿童来说,严重癫痫且没有手术指征的患儿可以应用,但对癫痫综合征的疗效较好,不良反应包括声嘶、咳嗽和疼痛,一般可以忍受。

(五) 心理治疗

癫痫除了注意其体格健康,更应注意其心理健康,包括精神活动和情绪反应,对患儿采取不歧视、不溺爱,不应让其产生自卑心理,并作好长期治疗的准备。同时对治疗过程之中出现的心理问题应予以高度关注,及时诊治。

四、预后

绝大部分癫痫儿童的预后可分为四类:

1. 良性癫痫 如良性运动性癫痫(占 20%~30%),这类患儿在几年后常可自行缓解,甚至不需要药物治疗。

2. 药物敏感性癫痫 绝大多数儿童为失神癫痫(占 30%),这类患儿药物控制容易,几年后可自行缓解。

3. 药物依赖性癫痫 如青少年肌阵挛以及许多症状性部分性癫痫(占 20%),这类患儿药物治疗可以达到发作控制,但撤药后易复发,需要终身治疗。

4. 药物耐药性癫痫 为难治性癫痫,预后不佳(占 13%~17%),药物耐药可通过对选择合理的首选药物耐药而早期预测。

虽然良性癫痫和绝大多数药物敏感性癫痫在起病早期即可确定,但对于许多部分性症状性癫痫或怀疑为症状性癫痫的患儿,以及一些原发性全身性癫痫而言,药物敏感或耐药的确立常常是回顾性的。药物应用初期 3 个月,发作达到 75%~100% 控制,可以作为提示预后良好的预测指标。另外,原发性或隐源性癫痫的缓解率是症状性癫痫的 3 倍。

(赵家艳)

第二节 惊厥

小儿惊厥是指由于脑神经功能紊乱导致的全身或局部肌群呈强直性和阵挛性抽搐，常伴有意识障碍。惊厥是小儿常见的急诊，尤多见于婴幼儿。发病率很高，约5%~6%的小儿曾有过一次或多次惊厥。惊厥频繁发作或持续状态危及生命或可使患儿遗留严重的后遗症，影响小儿智力发育和健康。小儿惊厥发病率为成人的10倍，尤以婴幼儿多见。

一、病因病理

1. 小儿惊厥的原因可能会以下几种

(1) 高热惊厥：上呼吸道感染、急性扁桃体炎、肺炎及传染病早期等急性感染性疾病高热时，中枢兴奋性增高，神经功能紊乱而致的惊厥，谓之高热惊厥。其发生率很高。

(2) 颅内感染：可由细菌、病毒、霉菌等侵入中枢神经系统，引起脑膜和脑实质的损害及脑水肿。流行性脑脊髓膜炎常见于冬春季，乙型脑炎多见于夏秋季，而病毒性（散发性）脑炎及结核性脑膜炎常年散发，脑脓肿通常有如中耳炎、败血症及紫绀型先心病等前驱病。颅内感染患儿常有发热、头痛、呕吐、嗜睡、惊厥及昏迷，常有脑膜刺激征和锥体束病理征出现。

(3) 中毒性脑病：主要表现是在原发病的过程中，突然出现的中枢神经系统症状。原发病常为败血症、中毒性菌痢、重症肺炎、伤寒、白喉、百日咳等。临床上常在原发病加剧的基础上，出现急性脑损害，主要表现酷似脑炎如高热、头痛、呕吐、烦躁不安、意识障碍、惊厥、昏迷等。

(4) 婴儿痉挛症：此病为小儿癫痫全身性发作的一种特殊类型。病因复杂，部分病例可以是产伤、脑缺氧、苯丙酮尿症、各种颅内炎症以及先天性代谢或发育异常等引起。

(5) 低血糖症：由于血中葡萄糖含量降低所致的临床表现，其表现为恶心呕吐、面色苍白、口渴多汗、疲乏、头晕、心慌、嗜睡甚至惊厥、脉搏细速、血压下降。严重低血糖可造成永久性脑损害，其结果为智力障碍及反复惊厥发作。

(6) 低镁血症：镁的生理作用是维持神经肌肉的正常应激性；抑制神经肌肉接头和交感神经节的乙酰胆碱释放；对神经系统有镇静作用。当血镁降低时神经肌肉兴奋性及应激性增强，情绪激动时可引发惊厥等一系列症状。

(7) 低钙血症。

(8) 小儿中毒：多因为小儿无知，家长、保育人员看管疏忽而误服药物，毒物及误食毒果等所致。中毒时可能引起阵发性或强直性惊厥，且常伴昏迷，发绀，呼吸异常等症状。

2. 按年龄分类

(1) 新生儿期：多为产伤、颅内出血、窒息、败血症、脑膜炎、破伤风和胆红素脑病多见。有时也可能为脑发育缺陷、代谢异常、巨细胞病毒感染及弓形体病等；

(2) 婴幼儿期：多为高热惊厥、中毒性脑病、手足搐搦症、颅内感染、婴儿痉挛症多见。有时也应注意到脑发育缺陷、脑损伤后遗症、药物中毒、低血糖症等；

(3) 较年长幼儿：可能为中毒性脑病、颅内感染、癫痫等，中毒多见。有时也可能为颅内占位性病变和高血压脑病等。

二、临床表现

1. 前期症状 患儿可能会极度烦躁或不时“惊跳”，精神紧张，神情惊恐，四肢肌张力突然增加；呼吸突然急促、暂停或不规律；体温骤升，面色剧变；瞳孔大小不等；边缘不齐。

2. 典型症状 突然起病、意识丧失、头向后仰、眼球固定上翻或斜视、口吐白沫、牙关紧闭、面部或四肢肌肉呈阵挛或强直性抽搐，严重者可出现颈项强直、角弓反张，呼吸不整、青紫或大小便失禁。惊厥持续时间数秒至数分或更长。继而转入嗜睡或昏迷状态。在发作时或发作后不久检查，可见瞳孔散大、对光反应迟钝，病理反射阳性等体征，发作停止后不久意识恢复。

3. 具体疾病的典型症状

(1) 热性惊厥的类型：根据起病年龄、惊厥的严重程度、神经系统体征等可将热性惊厥分为单纯型和复杂型两个类型。单纯型多在4个月~4岁之间起病，高热后很快出现惊厥，惊厥持续时间在5~10min以内，惊厥发作为全身性，发作前后神经系统正常，热退一周后脑电图正常。此型占热性惊厥大多数，预后良好。复杂型惊厥持续时间超过15~30min，惊厥为全身性或局灶性，可有神经系统体征，一次发热过程中惊厥发作2次或2次以上；可在6个月以下或6岁以上发病。此型仅占少数。

(2) 若是低钙血症引起的抽搐，患儿可意识清楚。若意识尚未恢复前再次抽搐或抽搐反复发作呈持续状态者，提示病情严重，可因脑水肿、呼吸衰竭而死亡。如抽搐部位局限且恒定，常有定位意义。

(3) 新生儿惊厥常表现为各种各样多变的异常动作，如呼吸暂停、不规则，两眼凝视、阵发性苍白或紫绀。婴幼儿惊厥有时仅表现口角、眼角抽动，一侧肢体抽动或双侧肢体交替抽动。新生儿惊厥表现为全身性抽动者不多，常表现为呼吸节律不整或暂停，阵发性青紫或苍白，两眼凝视，眼球震颤，眨眼动作或吸吮、咀嚼动作等。

(4) 惊厥持续状态：惊厥持续30min以上，或两次发作间歇期意识不能完全恢复者。为惊厥的危重型。由于惊厥时间过长可引起高热、缺氧性脑损害、脑水肿甚至脑疝。

三、辅助检查

1. 实验室检查

(1) 血液生化检查：疑有低血糖、低钙血症、低镁血症或其他电解质紊乱时，需选作血糖、血钙、血镁、血钠、尿素氮及肌酐等测定。

(2) 血、尿、粪常规：检验结果可见周围血象中白细胞显著增多，而中性粒细胞百分数增高常提示细菌性感染；疑为肠炎、菌痢时，送粪便镜检和培养，必要时冷生理盐水灌肠留取粪便标本，疑泌尿道疾病者，送尿检查和必要时送尿培养。

(3) 脑脊液检查：怀疑为颅内感染者，可作常规、生化，必要时作涂片染色和培养。

(4) 血、尿特殊检查：若可能为苯丙酮尿症时，可做尿三氯化铁试验，或测定血苯丙氨酸含量。

2. 辅助检查

(1) 心电图与脑电图检查：可能为心源性惊厥的患儿可选做心电图。疑有婴儿痉挛症

及其他型癫痫或脑占位性病变可作脑电图,有助于诊断。

(2) 其他检查:可能为颅内出血、占位性病变和颅脑畸形者,可选作气脑造影、脑血管造影、头颅 CT 等检查。

四、并发症

1. 脑损伤

(1) 脑损伤可以引起惊厥,同时惊厥发作也可造成脑损伤。有相关的数据表明,一次惊厥发作对近记忆力有一过性影响,相当于脑震荡所致损害;惊厥持续状态可产生严重脑损害,而致智力低下,严重的热性惊厥可遗留神经系统的后遗症。

(2) 脑损伤和年龄也有密切关系。小儿惊厥持续 30min 以上就可以产生神经元缺血性改变,相比成人,则需要超过 6h 才发生这种改变。原因是婴幼儿时期脑组织代谢活跃,神经细胞处于生长、分化旺盛时期,正在发育的脑组织最易受损害,所以惊厥发病年龄越早,其智力低下的发生率可能会越高。

(3) 严重惊厥引起的慢性持续性后遗症还有共济失调、多动、瘫痪、癫痫、视听障碍、语言障碍、轻微脑功能障碍综合征。轻微脑功能障碍综合征的表现兴奋状态,行为异常,注意力不集中,情绪障碍,感觉异常,语言迟滞,学习困难等。

2. 脑性瘫痪 小儿惊厥发作的持续时间越长,后来发生脑性瘫痪的可能性越大,并且中度或严重异常的脑电图者发生脑性瘫痪的危险性大。

3. 智力障碍 新生儿惊厥后遗留智力障碍可能与出生 5min Apgar 评分有关,其得分为 0~3 分者,45% 有智力障碍;4~6 分者,33% 有智力障碍;7~10 分者,只有 11% 有智力障碍。惊厥发作时间超过 30min、新生儿期肌强直和肌阵挛发作及惊厥发作的持续时间与智力障碍关系均很密切。

五、治疗

1. 一般急救处理 可以让患儿侧卧,解开衣领。在上、下磨牙间安放牙垫,防止舌咬伤。清除口、鼻,咽喉分泌物和呕吐物,以防吸入窒息,保持呼吸道通畅严重者给氧。高热者物理降温或给解热药物,并密切观察患儿体温、呼吸、心率、血压、肤色、瞳孔大小和尿量的变化等。抽搐持续 2 个小时以上,易有脑水肿,应采用脱水疗法以降低颅内压。

2. 对症治疗

(1) 脑水肿的治疗:持续抽搐,若乳头水肿、瞳孔两侧不等,提示脑水肿。可用地塞米松 0.2~0.4mg/kg/次,静注每 6h 1 次。同时给予 20% 甘露醇 1~2g/kg/次快速静滴,每 6~8h 1 次。必要时可同时选用呋塞米,增强脱水效果。

(2) 维持水和电解质平衡:惊厥患儿无严重液体丢失时液体总量,按 80ml/kg/d 或 100~200ml/kg/m² 体表面积,钠 1~2mEq/kg,钾 1.5mEq/kg 补充,使患儿保持轻度脱水及血钠正常偏低状态,以利于控制脑水肿。

(3) 神经营养剂与抗氧化剂治疗惊厥:应用维生素 A、E、C 与甘露醇等抗氧化剂可防治惊厥性脑损伤。同时可并用维生素 B₁、B₆、B₁₂、吡拉西坦等神经营养药物。

3. 针对病因治疗方法

(1) 脑脓肿和脑肿瘤:应进行手术治疗,尽可能切除病灶。