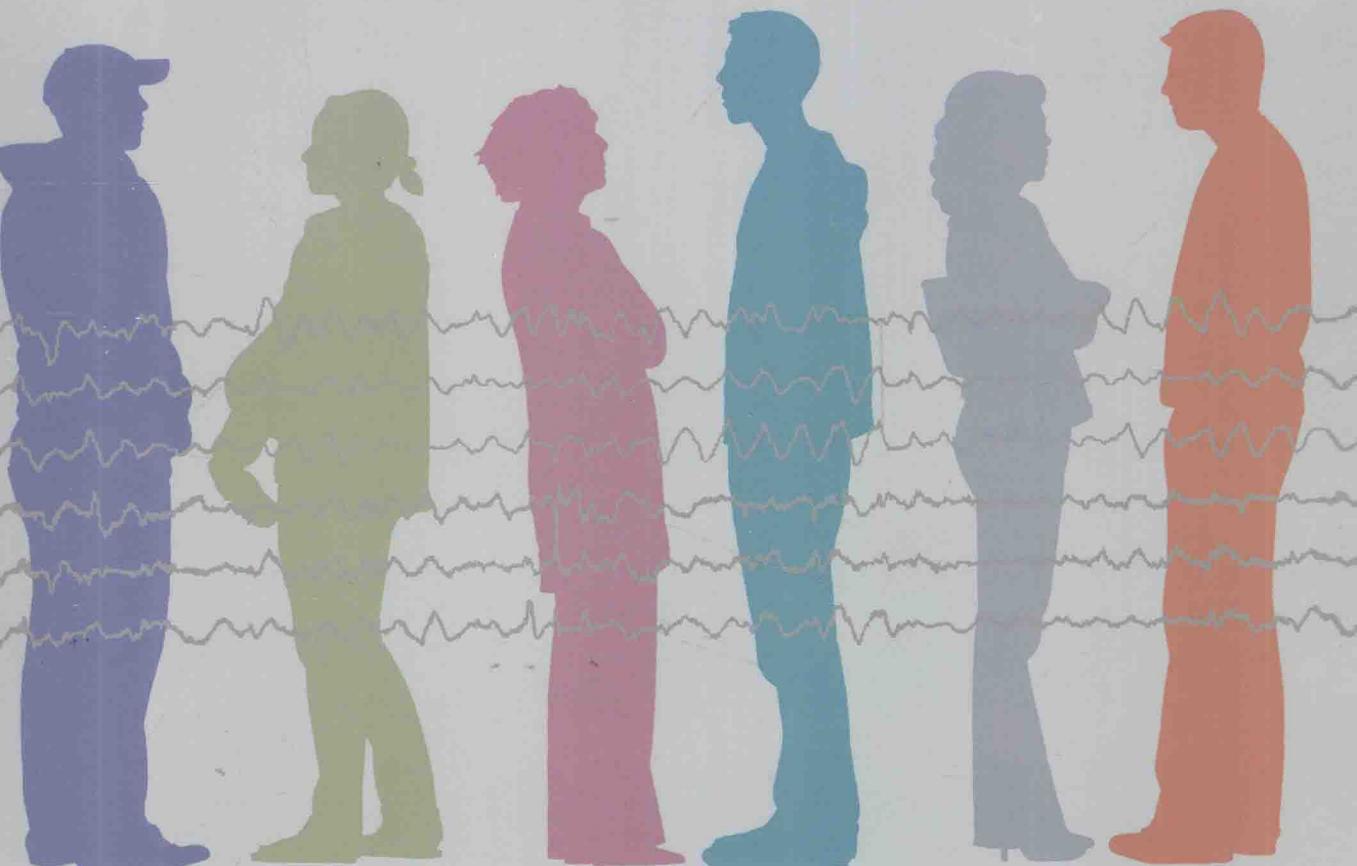


# 癫痫病例研究

## 常见和罕见表现

Case Studies in Epilepsy

Common and Uncommon Presentations



编 者 Hermann Stefan, Elinor Ben-Menachem,  
Patrick Chauvel, Renzo Guerrini

主 译 韩雁冰



人民卫生出版社

# 癫痫病例研究

## 常见和罕见表现

编者

Hermann Stefan, Elinor Ben-Menachem,  
Patrick Chauvel, Renzo Guerrini

主译

韩雁冰 昆明医科大学第一附属医院

译者

俞志鹏 首都医科大学宣武医院  
郑 纶 昆明医科大学第一附属医院  
肖 争 重庆医科大学附属第一医院  
经晓杰 昆明医科大学第一附属医院

审校

王文敏 昆明医科大学第一附属医院  
艾青龙 昆明医科大学第一附属医院

人民卫生出版社

*Case Studies in Epilepsy: Common and Uncommon Presentations*, (978-0-521-16712-3) by Hermann Stefan, Eli-nor Ben-Menachem, Patrick Chauvel and Renzo Guerrini first published by Cambridge University Press, 2012  
All rights reserved.

This simplified Chinese edition for the People's Republic of China is published by arrangement with the Press Syndicate of the University of Cambridge, Cambridge, United Kingdom.

©Cambridge University Press & People's Medical Publishing House 2014

This book is in copyright. No reproduction of any part may take place without the written permission of Cambridge University Press and People's Medical Publishing House.

This edition is for sale in the People's Republic of China(excluding Hong Kong SAR, Macau SAR and Taiwan Province) only.

此版本仅限在中华人民共和国境内(不包括香港、澳门特别行政区及台湾地区)销售。

### 图书在版编目(CIP)数据

癫痫病例研究: 常见和罕见表现 / (德) 斯蒂芬

(Stefan, H.) 主编; 韩雁冰译. —北京: 人民卫生出版社, 2014. 5

ISBN 978-7-117-18832-6

I. ①癫… II. ①斯… ②韩… III. ①癫痫—病案—研究 IV. ①R742. 1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2014)第 059681 号

人卫社官网 [www.pmph.com](http://www.pmph.com) 出版物查询, 在线购书  
人卫医学网 [www.ipmph.com](http://www.ipmph.com) 医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

### 癫痫病例研究: 常见和罕见表现

主 译: 韩雁冰

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 尚艺印装有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 13 插页: 4

字 数: 316 千字

版 次: 2014 年 5 月第 1 版 2014 年 5 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-18832-6/R · 18833

定 价: 40.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E - mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

# 编委名单

**Jean-Michel Badier**

UMR Inserm U751 & Service de Neurophysiologie Clinique, Faculté de Médecine & Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

**Carmen Barba**

Children's Hospital A. Meyer, University of Florence, Firenze, Italy

**Yerma Bartolini**

Neurology Unit, Bellaria Hospital, IRCCS Institute of Neurological Sciences, Bologna, Italy

**Sebastian Bauer**

Department of Neurology and Epilepsy Center Hessen, Philipps-University Marburg, Marburg, Germany

**Elinor Ben-Menachem**

Sahlgren University Hospital, Neurological Department, Göteborg, Sweden

**Arnaud Biraben**

Service de Neurologie, CHU Pontchaillou, 35000 Rennes, France

**Paul Boon**

Department of Neurology, Reference Center for Refractory Epilepsy, Institute for Neuroscience, Ghent University Hospital, Belgium

**Patrick Chauvel**

Faculté de Médecine d'Aix-Marseille Université and Director of the Institut de Neurosciences des Systèmes (INSERM-Université), Marseille, France

**Sophie Colnat-Coulbois**

Service de Neurologie, CHU Nancy, 54000 Nancy, France

**Alessio De Ciantis**

Children's Hospital A. Meyer, University of Florence, Firenze, Italy

**Yves Denoyer**

Service de Neurologie, CHU Pontchaillou, 35000 Rennes, France

**Nathalie Ehrle**

Service de Neurologie, CHU Reims, 51000 Reims, France

**Melania Falchi**

Children's Hospital A. Meyer, University of Florence, Firenze, Italy

**Barbara Fiedler**

Department of General Pediatrics, University Children's Hospital Münster, Unit Neuropediatrics, Münster, Germany

**Stefano Forlivesi**

Neurology Unit, Bellaria Hospital, IRCCS Institute of Neurological Sciences, Bologna, Italy

**Elena Gardella**

Regional Epilepsy Center, University of Milan, San Paolo Hospital, Milan, Italy, and Danish Epilepsy Center, Epilepsihospitalet, Dianalund, Denmark

**Martine Gavaret**

UMR Inserm U751 & Service de Neurophysiologie Clinique, Faculté de Médecine & Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

**Marco Giulioni**

Neurosurgery Unit, Bellaria Hospital, IRCCS Institute of Neurological Sciences, Bologna, Italy

**Wolfgang Graf**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic – Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Renzo Guerrini**

Children's Hospital A. Meyer, University of Florence, Firenze, Italy

**Thilo Hammen**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Marcel Heers**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Claire Haegelen**

Service der Neurochirurgie, CHU Pontchaillou,  
35000 Rennes, France

**Audrey Henry**

Service de Neurologie, CHU Reims, 51000 Reims,  
France

**Björn Holnberg**

Sahlgren University Hospital, Neurological  
Department, Göteborg, Sweden

**Katrin Hüttemann**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Burkhard Kasper**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Frank Kerling**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Tobias Knieß**

Neurological Clinic, Rhön Klinikum, Bad Neustadt/  
Saale, Germany

**Gerhard Kurlemann**

Department of General Pediatrics, University  
Children's Hospital Münster, Unit Neuropediatrics,  
Münster, Germany

**Nicolas Lang**

Adult Epilepsy Center, Department of Neurology,  
UKSH Campus Kiel, Germany

**Louis Maillard**

Service de Neurologie, CHU Nancy, 54000 Nancy,  
France

**Francesco Mari**

Children's Hospital A. Meyer, University of Florence,  
Firenze, Italy

**Anna Federica Mariani**

Neuroradiology Unit, Bellaria Hospital, IRCCS  
Institute of Neurological Sciences, Bologna, Italy

**Stefano Meletti**

Division of Neurology, Department of Neurosciences,  
University of Modena and Reggio Emilia, Modena,  
Italy

**Roberto Michelucci**

Neurology Unit, Bellaria Hospital, IRCCS Institute of  
Neurological Sciences, Bologna, Italy

**Anca Pasnicu**

Service d' Explorations Functionnelles, CHU  
Pontchaillou, 35000 Rennes, France

**Elisabeth Pauli**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Jean-Claude Peragut**

UMR Inserm U751 & Service de Neurophysiologie  
Clinique, Faculté de Médecine & Assistance  
Publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

**Stefan Rampp**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Christophe Rauch**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Felix Rosenow**

Department of Neurology and Epilepsy Center Hessen,  
Philipps-University Marburg, Marburg, Germany

**Guido Rubboli**

Neurology Unit, Bellaria Hospital, IRCCS Institute of  
Neurological Sciences, Bologna, Italy, and Danish  
Epilepsy Center, Epilepsihospitalet, Dianalund,  
Denmark

**Barbara Schmalbach**

Adult Epilepsy Center, Department of Neurology,  
UKSH Campus Kiel, Germany

**Friedhelm C. Schmitt**

University Hospital Magdeburg, Neurological Clinic,  
Magdeburg, Germany

**Mathieu Sprengers**

Department of Neurology, Reference Center for  
Refractory Epilepsy, Institute for Neuroscience,  
Ghent University Hospital, Belgium

**Hermann Stefan**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Adam Strzelczyk**

Department of Neurology and Epilepsy Center  
Hessen, Philipps-University Marburg, Marburg,  
Germany

**Anne Thiriaux**

Service de Neurologie, CHU Reims, 51000 Reims,  
France

**Christian Tilz**

Krankenhaus Barmherzige Brüder, Neurological  
Clinic, Linz, Austria, and Krankenhaus ‘Barmherzige  
Brüder’, Department of Neurology, Regensburg,  
Germany

**Jean-Pierre Vignal**

Service de Neurologie, CHU Nancy, 54000 Nancy,  
France

**Kristl Vonck**

Department of Neurology, Reference Center for  
Refractory Epilepsy, Institute for Neuroscience,  
Ghent University Hospital, Belgium

**Jörg Wellmer**

Ruhr-Epileptology, Department of Neurology,  
University Hospital Knappschaftskrankenhaus,  
Bochum, Germany

**Xintong Wu**

University Hospital Erlangen, Neurological Clinic –  
Epilepsy Center, Erlangen, Germany

**Francesco Zellini**

Children’s Hospital A. Meyer, University of Florence,  
Firenze, Italy

# 序

癫痫是临幊上最为常见的疾病之一,其临幊表现之复杂远远超乎我们想象,任何一本学术专著要全面描述癫痫的临幊表现可能都不容易。因此,近年来国际癫痫学界开始关注从癫痫的患者病例中来总结有关癫痫的临幊特征,青年的医务人员也从阅读这些典型和不典型的病例中获益。在这种癫痫病例研究的热潮中,得知由 Hermann stefan 等主编的《癫痫病例研究:常见与少见表现》一书已由韩雁冰教授及同仁们译出并将由人民卫生出版社出版发行与读者见面,特感高兴,他们让我为本书写一个序言就欣然受命了。

本书内容很丰富,有最易误诊的常见病例,也有比较少见的癫痫类型,从良性癫痫到耐药性癫痫发作,从药物治疗到手术的选择,作者都进行了富有意义的描述,这些病例很发人深省,意料之外,情理之中,给人深刻的启发,相信读者开卷有益。

与传统的学术专著不同。本书是癫痫病例研究,它不强求知识的系统性和完整性,也没有准备全面阐述有关癫痫诊治的概貌,而是从临床病例,特别是一些让专家们都感到困惑的病例来阐述癫痫的基本原理,所倡导的临床技巧

和深刻的哲理符合癫痫诊治日趋个体化的潮流,这也是本书的重要特征之一。

韩雁冰教授是我的博士生,她现在也和我一样有着自己的研究团队和学生,远离了学生生活,但她在学校读书期间刻苦学习的情景迄今历历在目,她研究癫痫的热情也让我很难忘怀,记得在她毕业那年,她是以影响因子最高的 SCI 毕业论文来结束她博士学习的。近几年韩雁冰教授将精力投入到癫痫的研究中,获得过国家一些重要的资助项目,也积累了丰富的临床经验,这对她翻译原著是很有帮助的。

当然,人无完人,金无足赤,任何一本学术著作在给人启发的时候也会显露出其中的不足。本书是一本译书,有不足是必然的。有些缺陷来自原著,也有译者理解的原因,但我知道作者们都竭尽全力来避免了这类现象的发生,相信读者们能够理解。最后,我真诚的希望这本书能够得到读者们的青睐,作者、译者和读者们的合力将助推中国癫痫事业的发展。

王学峰

重庆医科大学

2014 年 2 月 6 日

# 前 言

长久以来,临床病例研究一直被认为是答疑解惑和不断提升专业水平的一种有效手段。临床病例研究着重强调医疗卫生专业人员需要具备的各种技能,即临床推理、综合思维、解决问题、沟通交流、团队协作和自我导向学习。

癫痫是最常遇到的神经系统疾病之一。对于癫痫疾病,医生不仅要处理许多新出现的重要临床问题(如首次癫痫发作、难治性癫痫、ICU 和妊娠),还要对非癫痫性发作(晕厥、假性发作、阵发性肌张力障碍、睡眠障碍、精神病、先天性代谢异常等)进行鉴别。对于临床医生来说,在他们职业生涯的各个时期,这样的癫痫病例研究精选读物无疑将使其获得更多的信息和鞭策。本书囊括了诸多常见和罕见病例,强调诊断技巧和治疗决策过程,而这两者对合理诊治癫痫和其他发作性疾病都不可或缺。书中的病例和讨论均由资深专家撰写,内容包含鉴别诊断、治疗以及疾病给儿童和成年患者带来

的社会影响问题。

为了诠释癫痫患者可能出现的常见和极为少见的病况,编者们收集了来自不同国家的癫痫专家亲自诊治的各种病例。

相对于癫痫教材(较为系统和侧重理论基础)而言,病例研究则侧重分享临床实践体验。

鉴于面向的读者较为广泛,且神经科和儿童神经科领域读者的需求可能也不尽相同,因此,对容易解决的问题和棘手的问题都将进行讨论。

总体述评和特别评论将使读者获得对患者进行处理的具体需求,而系统性知识可以通过查阅推荐的读物来获得。

在此,我向合作者及其他参与编写的所有人员表示深深的谢意,感谢 Sanit-Löt 小姐自始至终给予的鼎力相助。

(韩雁冰 译,艾青龙 校)

# 目 录

## 第一部分 诊 断

|   |     |
|---|-----|
| 病例 1 首次发作是癫痫吗? .....                            | 1   |
| 病例 2 与呼吸链缺陷相关的难治性癫痫和单纯部分性癫痫状态 .....             | 3   |
| 病例 3 粗暴行为的原因——当一名男子掐住他的妻子时 .....                | 6   |
| 病例 4 反复的发作性单眼内收 .....                           | 8   |
| 病例 5 热性感染相关的癫痫综合征 .....                         | 11  |
| 病例 6 表现为癫痫发作的摇晃婴儿综合征 .....                      | 14  |
| 病例 7 良性中央回癫痫 .....                              | 18  |
| 病例 8 老年患者新发的局灶性和全面性癫痫 .....                     | 21  |
| 病例 9 当发笑使孩子跌倒时 .....                            | 25  |
| 病例 10 癫痫性痉挛和神经元异位 .....                         | 27  |
| 病例 11 竖毛感 .....                                 | 30  |
| 病例 12 青少年期以全面性癫痫为突出表现的 Lafora 病 .....           | 32  |
| 病例 13 MRI 上显示右颞叶高信号病变的癫痫发作 .....                | 36  |
| 病例 14 耐药性颞叶癫痫中伴有心脏停搏的跌倒发作 .....                 | 39  |
| 病例 15 癫痫发作、痴呆还是卒中? .....                        | 43  |
| 病例 16 双重病理改变导致的单纯部分性、复杂部分性以及全面性强直阵挛性发作的癫痫 ..... | 45  |
| 病例 17 微小发作 .....                                | 47  |
| 病例 18 20 号环形染色体所致的癫痫 .....                      | 50  |
| 病例 19 颞叶内侧癫痫:一个迟来的诊断 .....                      | 55  |
| 病例 20 颞叶癫痫的体验现象 .....                           | 62  |
| 病例 21 脑电图深部电极在颞叶癫痫病例中的应用 .....                  | 71  |
| 病例 22 完全基于非侵入性检查基础上的额叶癫痫手术 .....                | 80  |
| 病例 23 青年男子的阅读性癫痫发作 .....                        | 85  |
| 病例 24 “愣神”女士 .....                              | 89  |
| 病例 25 就诊太迟的男子 .....                             | 94  |
| 病例 26 副肿瘤性边缘叶脑炎 .....                           | 98  |
| 病例 27 真的是脑血管病吗? .....                           | 101 |
| 病例 28 癫痫猝死——最终的失败 .....                         | 103 |
| 病例 29 看得见的“失明” .....                            | 105 |
| 病例 30 癫痫发作! 真的无法预料吗? .....                      | 109 |
| 病例 31 晚发性癫痫中的短暂性癫痫性遗忘 .....                     | 112 |
| 病例 32 真是无法预料的损伤吗? .....                         | 114 |
| 病例 33 良性中央回癫痫中的负性肌阵挛 .....                      | 118 |
| 病例 34 散发性偏瘫性偏头痛 .....                           | 121 |
| 病例 35 一种发作性奇特现象:是                               |     |

|                             |     |                                    |     |
|-----------------------------|-----|------------------------------------|-----|
| 精神病还是癫痫发作? .....            | 124 | 病例 37 脑局灶性皮质发育不良所致的难治性癫痫持续状态 ..... | 129 |
| 病例 36 幻听:遗传性疾病中的局灶性癫痫 ..... | 127 | 病例 38 儿童枕叶特发性癫痫 .....              | 133 |

## 第二部分 治 疗

|                                      |     |   |     |
|--------------------------------------|-----|---|-----|
| 病例 39 不准在 1 米以上空间工作的“意识”丧失 .....     | 137 | 病例 51 癫痫内科和外科治疗时机:半球切除术可避免的致残性小脑萎缩 .....    | 164 |
| 病例 40 患者的耐心 .....                    | 140 | 病例 52 抗癫痫药物治疗步态异常和言语含糊吗? .....              | 170 |
| 病例 41 特发性失神癫痫:非常用抗癫痫药物的成功治疗 .....    | 142 | 病例 53 外科手术失败后还有其他的选择吗? .....                | 172 |
| 病例 42 胃返流的女性患者——需特别留意的联合用药 .....     | 144 | 病例 54 如果没加重,就不必动它! .....                    | 175 |
| 病例 43 药效学和药代动力学相互作用的范例 .....         | 146 | 病例 55 永不放弃 .....                            | 176 |
| 病例 44 即便患难治性癫痫,也别放弃寻找合适药物治疗的努力 ..... | 147 | 病例 56 脑海马深部刺激术可替代药物难治性颞叶癫痫的手术切除 .....       | 178 |
| 病例 45 青少年肌阵挛性癫痫和发作恶化 .....           | 148 | 病例 57 Dravet 综合征中的肌阵挛和反复发生的非惊厥性癫痫持续状态 ..... | 182 |
| 病例 46 发作性失语——手术吗? .....              | 150 | 病例 58 创伤后耐药性癫痫的功能性大脑半球切除 .....              | 185 |
| 病例 47 颞叶癫痫:药物还是手术治疗? .....           | 152 | 病例 59 是耐药性癫痫吗? .....                        | 189 |
| 病例 48 老年人震颤:可逆吗? .....               | 154 | 病例 60 迷走神经刺激术治疗癫痫 .....                     | 191 |
| 病例 49 手术治疗失败的颞部内侧癫痫 .....            | 156 | 病例 61 素食者的怪异行为:诊治思路 .....                   | 194 |
| 病例 50 抗癫痫药的皮肤不良反应:意外还是必然? .....      | 161 |   |     |
| 索引 .....                             |     |   | 196 |

# 第一部分

# 诊断

## 病例 1

Christophe Rauch and Hermann Stefan

### 临床病史

一名 27 岁男性下午到超市时出现视物模糊,随即意识丧失。一些顾客观察到患者的肌肉无力。当急诊医师赶到时,患者意识恢复,检查发现患者有舌咬伤,测血糖水平低(45mg/dl),遂将患者收入神经科急诊病房。

患者述,这种发作是首次出现,当天他进食不多,否认有其他疾病和家族史。

### 实质性处理

无

### 要做什么?

#### 进一步检查

- 脑电图: $\alpha$ 型脑电图,无癫痫样活动。
- 血液样本:血糖 62mg/dl,其余检测值无显著异常。
- MRI:正常。

### 诊断

低血糖并痫性发作。

### 处理

纠正低血糖,寻找低血糖发生的病因,进一

步行糖尿病、胰岛细胞瘤相关检查和鉴别诊断。

### 总体述评

根据国际抗癫痫联盟(International League Against Epilepsy, ILAE)和国际癫痫局(International Bureau for Epilepsy, IBE)提出的痫性发作和癫痫的统一定义,癫痫性痫性发作是由于脑内神经元异常过度的或同步化活动所致的短暂发生的症状和(或)体征。

### 特别述评

低血糖可以是痫性发作的一种原因、尤其是早餐前或运动后发生的痫性发作,所以需要找到低血糖发生的原因。可能被误诊的胰岛细胞瘤是胃肠道最常见的激素分泌型肿瘤。该病引起低血糖时,伴有自主神经系统症状,如出汗、震颤、焦虑等,以及意识模糊、昏睡、行为怪异和认知障碍等中枢神经系统症状,这些症状与癫痫性痫性发作十分相似。首次出现自发性痫性发作时,只要还有如脑电图里的棘波等征象提示患者有持续再发的倾向,就可以诊断癫痫。然而,本例患者不属于这种情况。

(韩雁冰 译,王文敏 校)

### 扩展阅读

1. Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the Inter-

## 第一部分 诊断

- national League Against Epilepsy ( ILAE ) and the International Bureau for Epilepsy( IBE ). *Epilepsia*. 2005 ; **46**:470-2.
2. Graves TD, Gandhi S, Smith SJ, et al. Misdiagnosis of seizures : insulinoma presenting as adult-onset seizure disorder. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; **75**:1091-2.
3. Pohlmann-Eden B, Beghi E, Camfield C, Camfield P. The first seizure and its management in adults and children. *BMJ* 2006; **332**:339-42.

## 病例 2

# 与呼吸链缺陷相关的难治性癫痫和单纯部分性癫痫状态

Francesco Mari and Renzo Guerrini

## 临床病史

5岁男孩，既往有严重发育迟滞和轻度的四肢活动不灵病史，在出现表现为丛集性的右面部及肩部肌肉抽搐的部分性癫痫状态后收入我们病房(图1)。

## 一般史

无相关的神经系统或系统性疾病家族史。

## 体格检查

四肢轻瘫，严重发育迟滞，外观无畸形。

## 影像学

随访期间行多次脑MRI检查。入院后第3天行首次MRI检查显示，左颞-顶-枕缺血灶(DWI高信号)以及皮质和皮质下脑萎缩(图2)。10天后复查的MRI显示，额叶新增缺血病灶。

## 追踪

尽管在重症加强病房给予多种抗癫痫药物治疗，但患儿的单纯部分性癫痫状态仍存在。因为患儿的临床表现及脑MRI检查结果与线粒体病一致，因此我们进行了肌肉活检。

## 特殊检查

活检肌肉采用检测呼吸链的生化方法显示，复合体I和III活性缺失。

## 诊断

线粒体脑病(复合体I-III缺乏)并单纯部分性癫痫状态。

## 总体述评

在儿童期，呼吸链缺陷导致的临床表现多种多样。一般来说，在症状才开始出现时，很难想到呼吸链缺陷的诊断。较多报道伴有不同临床特征的癫痫，包括新生儿发生癫痫持续状态、Ohtahara综合征、West综合征、单纯部分性癫痫状态和Alpers综合征。癫痫综合征不断恶化的出现，常常与线粒体病理状况的不断加重相关。

## 特别述评

单纯部分性癫痫状态即指身体局部的持续性抽搐，与累及运动皮质的已存在的或进展性病变相关。一些研究已经关注儿童出现这种特殊的癫痫模式与继发于线粒体病的血管病变有关。

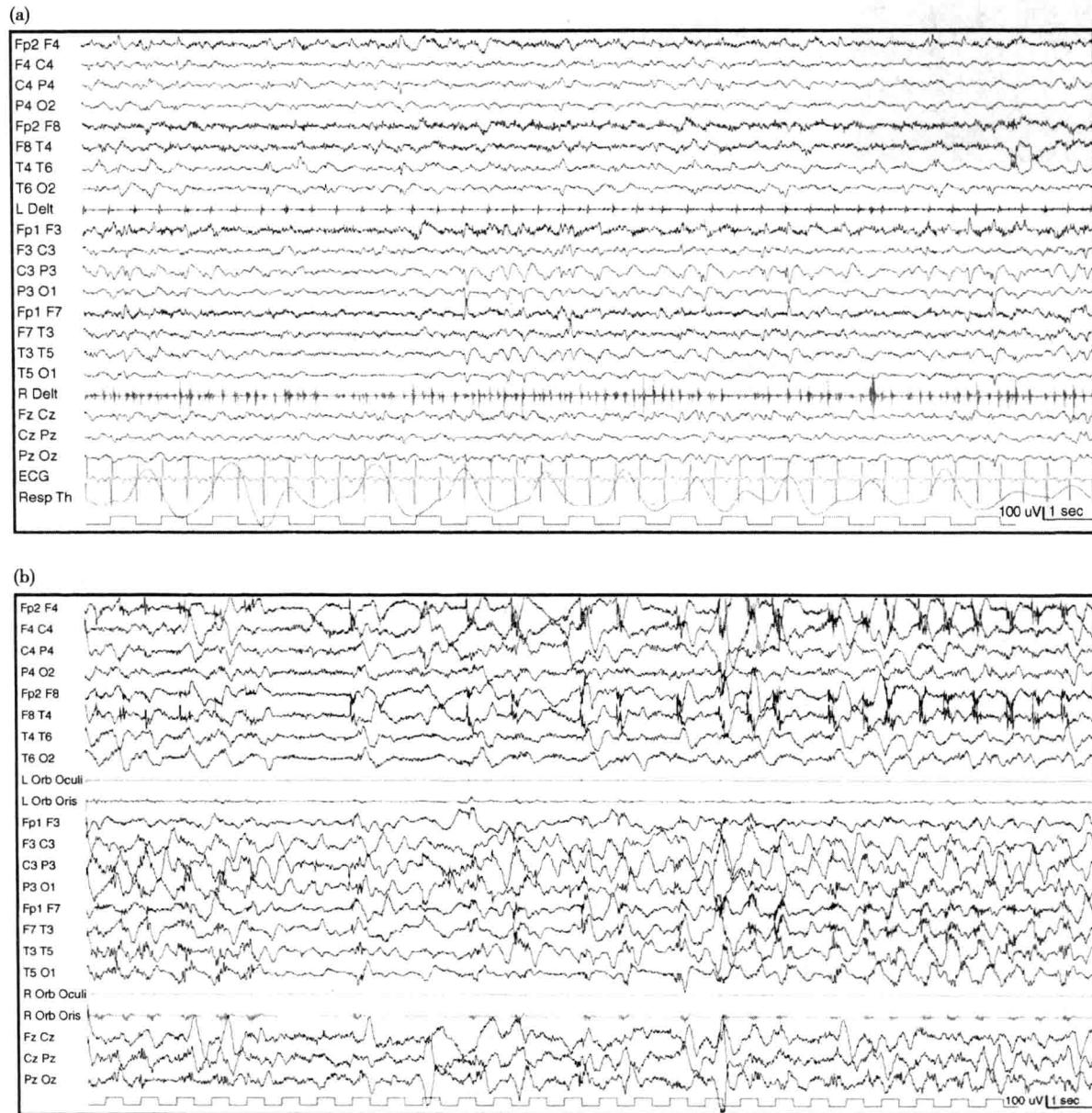


图1 多导视频脑电图记录(a,b):弥漫性背景活动慢化,左侧大脑半球混有节律性棘波和慢波,以中央-顶为著。右侧三角肌记录到持续性肌阵挛电位,右侧口轮匝肌也被波及

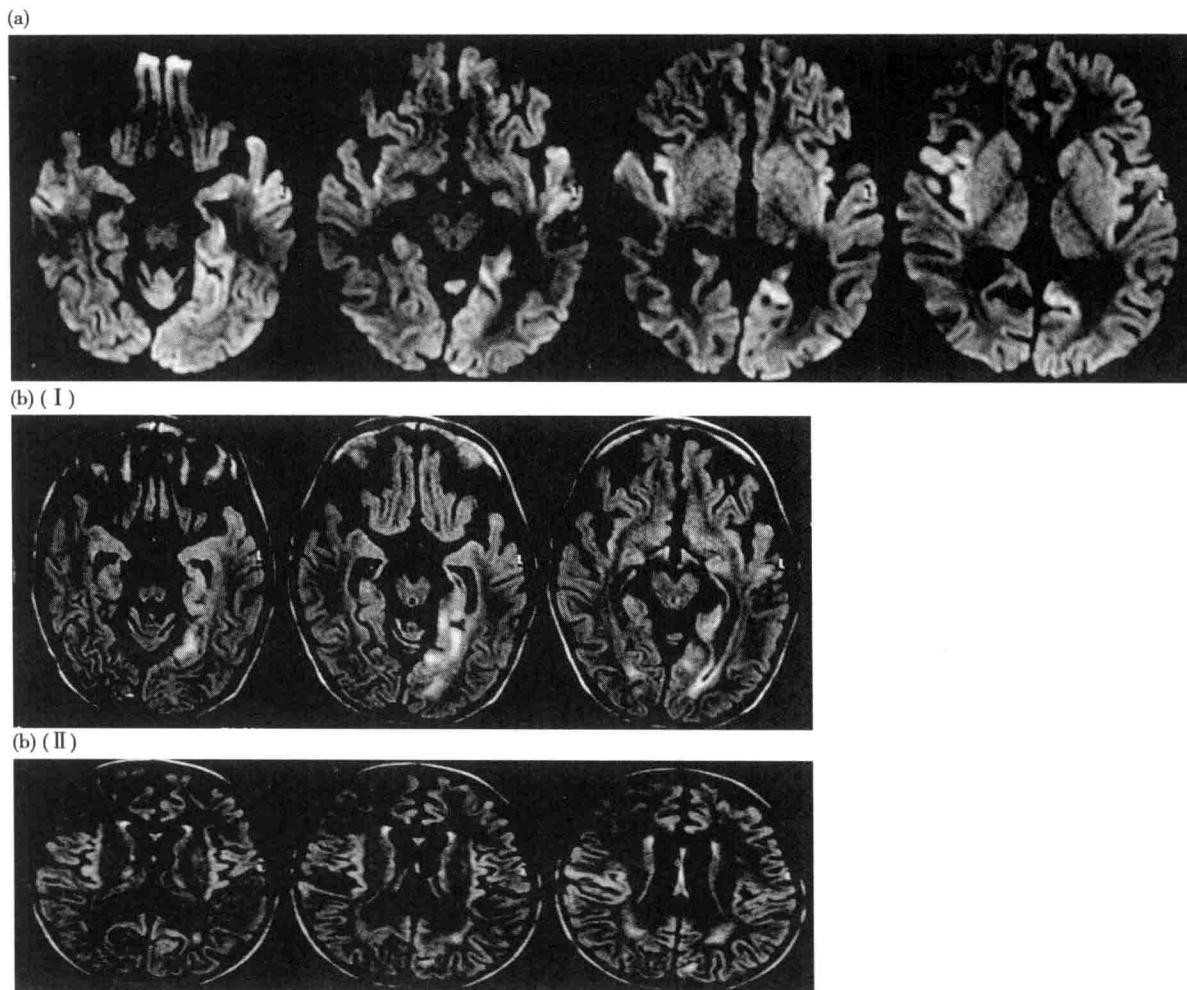


图2 脑MRI轴位图像DWI(a)和FLAIR(b):左侧颞-枕部亚急性缺血病灶、广泛性皮质和皮质下轻度萎缩

## 展望

尽管对线粒体脑肌病的分子机制了解越来越多,但目前还没有针对该病的治疗。对症支持措施和代谢治疗可有效缓解某些问题和改善患者的生活质量。基因治疗是一种有希望的方法,但它的临床意义还不能确定。

(韩雁冰 译,王文敏 校)

## 扩展阅读

- Cockerell OC, Rothwell J, Thompson PD, Marsden CD, Shorvon SD. Clinical and physiological features of epi-

lepsia partialis continua. Cases ascertained in the UK. *Brain* 1996; **119**:393-407.

- DiMauro S, Schon EA. Mitochondrial respiratory-chain diseases. *N Engl J Med* 2003; **348**:2656-68.
- Riquet A, Auvin S, Cuisset JM, et al. Epilepsia partialis continua and defects in the mitochondrial respiratory chain. *Epilepsy Res* 2008; **78**:1-6.
- El Sabbagh S, Lebre AS, Bahi-Buisson N, et al. Epileptic phenotypes in children with respiratory chain disorders. *Epilepsia* 2010; **51**:1225-35.
- Veggiotti P, Colamaria V, Dalla Bernardina B, et al. Epilepsia partialis continua in a case of MELAS: clinical and neurophysiological study. *Neurophysiol Clin* 1995; **25**:158-66.

## 病例 3

# 粗暴行为的原因——当一名男子掐住他的妻子时

Frank Kerling and Hermann Stefan

## 临床病史

44岁患者，自12岁起开始患癫痫，表现为复杂部分性发作，并一直服用乙琥胺和苯妥英治疗。治疗中，患者白天无癫痫发作，但夜间会出现发作性游走、开关门，之后又入睡。患者对发生的事件无记忆，他妻子述，发病时与丈夫讲话无回应。一天晚上，因为患者要外出，她努力阻拦，这时患者掐住了她，她和女儿害怕极了。于是患者妻子想到离婚，晚上患者只有睡在锁上门的地下室里。由于这些情况，患者很绝望和困扰，遂到医院就诊。

## 体格检查

除了家庭状况的缘故，患者有抑郁情绪外，神经系统和精神检查无任何有意义的发现。

## 特殊检查

视频脑电图监测到一次夜间发生的复杂部分性发作，患者表现有擦鼻子、口部自动症、滚动身体、右面部和手臂的肌张力增高；同步脑电图中，起初仅右额颞区呈6Hz模式，34秒后改变扩展至左侧颞叶。随后的15分钟内，患者意识模糊、游走、好斗。事后患者对痫性发作或意识朦胧过程都不能回忆。MRI检查正常，发作间期单光子发射计算机断层扫描(SPECT)显示左颞低灌注。

## 追踪

我们告知患者和他的妻子，患者存在夜间癫痫发作，他所表现出的粗暴行为源于发作后的意识模糊状态。所以，我们优化了治疗药物，开始了一个新组合-奥卡西平和左乙拉西坦联用，停用乙琥胺、逐渐减少苯妥英。之后患者几乎无发作，每6个月仅有一次发作，患者及其家人对这种结果很满意。

## 诊断

有攻击行为的癫痫发作后意识模糊状态。

## 总体述评

在发作后意识模糊状态中，表现为攻击他人和暴力行为不多见，仅占总数的5%~10%。因癫痫病因、起病年龄、放电侧及对负性行为的记忆不同，患者表现出的发作后粗暴形式多样，但有些临床特征是相同的，如患者都是男性。在典型病例中，发作后的攻击行为不会只出现一次，而常常反复发生，且表现刻板。亚急性的发作后攻击行为继发于癫痫簇集发作的可能性比单次的癫痫发作更大。当亲属或医务人员试图阻止患者时，特别容易诱发攻击行为。大多数患者为耐药性癫痫，像本例患者一样，他们被发作前后的行为所困扰。

## 特别述评

该患者在一次典型的夜间意识模糊状态中,当妻子试图去限制患者时,出现异常粗暴的行为。基于患者罹患癫痫数十年,而且白天无发作,所以他的粗暴行为更可能是发作后攻击行为,而不是梦游。显然,夜间的痫性发作,特别在没有强直阵挛发作时,可能会被配偶忽视,而仅有发作后的意识模糊被察觉到。视频脑电图检查的结果帮助患者和他的家人明白了他的癫痫发作和意识模糊间的联系,维系了他们的家庭。治疗药物的调整有效控制了患者的癫痫

发作。

(韩雁冰 译,王文敏 校)

## 扩展阅读

1. Gerard ME, Spitz MC, Towbin JA, Shantz D. Subacute postictal aggression. *Neurology* 1998;50:384-8.
2. Ito M, Okazaki M, Takahashi S, et al. Subacute postictal aggression in patients with epilepsy. *Epilepsy Behav* 2007;10:611-4.
3. Marsh L, Krauss GL. Aggression and violence in patients with epilepsy. *Epilepsy Behav* 2000;1:160-8.