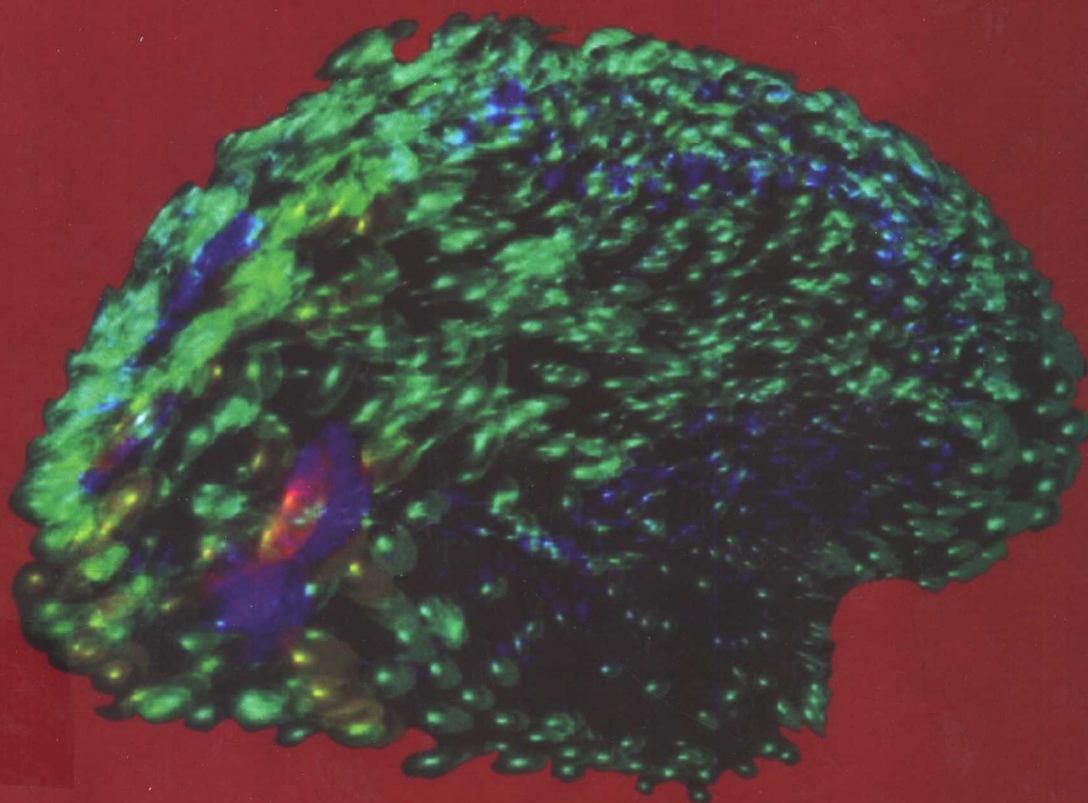


Temporal Lobe Epilepsy · Temporal Lobe Epilepsy · Temporal Lobe Epilepsy · Temporal Lobe Epilepsy

颞叶癫痫

■ 主编 江澄川 俞丽云 洪震



复旦大学出版社

顛 叶 癡 痼

主 编 江澄川
俞丽云
洪 震

副主编 高 翔

復旦大學出版社

图书在版编目(CIP)数据

颞叶癫痫/江澄川,俞丽云,洪震主编. —上海:
复旦大学出版社, 2003.3
ISBN 7-309-03508-9

I. 颞… II. ①江…②俞…③洪… III. 癫痫-基本知识
IV. R742.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 100316 号

颞叶癫痫

江澄川 俞丽云 洪 震 主编

出版发行 复旦大学出版社

上海市国权路 579 号 200433

86-21-65118853(发行部) 86-21-65644348(邮购)

fupnet@fudanpress.com http://www.fudanpress.com

责任编辑 王龙妹

装帧设计 陈 萍

总 编 辑 高若海

出 品 人 贺圣遂

印 刷 昆山市亭林印刷有限责任公司印刷

开 本 787×1092 1/16

印 张 18.5 插页 1

字 数 456 千

版 次 2003 年 3 月第一版 2003 年 3 月第一次印刷

印 数 1—2 500

书 号 ISBN 7-309-03508-9/R·758

定 价 38.00 元

如有印装质量问题, 请向复旦大学出版社发行部调换。

版权所有 侵权必究

主 编 江澄川 俞丽云 洪 震

副主编 高 翔

编写者(按章节先后排列)

秦 震	复旦大学附属华山医院神经内科	教授
胡 杰	复旦大学附属华山医院神经内科	副教授
洪 震	复旦大学附属华山医院神经内科	教授
张玉林	复旦大学附属华山医院神经病理科	副教授
蔡 琰	上海第二医科大学附属仁济医院神经内科	教授
俞丽云	复旦大学附属华山医院神经内科	教授
吴立文	中国医学科学院协和医院神经生理室	教授
何慧瑾	复旦大学附属华山医院放射科	博士
沈天真	复旦大学附属华山医院放射科	教授
刘永昌	复旦大学附属华山医院核医学科	教授
刘兴党	复旦大学附属华山医院核医学科	副教授
江开达	上海市精神卫生中心	教授
曹秋云	上海市精神卫生中心	博士
郑瞻培	上海市精神卫生中心	教授
卞 茜	上海市精神卫生中心	博士
江澄川	复旦大学附属华山医院神经外科	教授
高 翔	复旦大学附属华山医院神经外科	副教授
田新华	山西医科大学附属第二医院神经外科	教授
王知秋	复旦大学附属华山医院神经外科	博士
胡建华	上海中医药大学	教授
周英豪	上海中医药大学	教授
缪艳华	复旦大学附属华山医院神经内科	副主任护师
郎黎薇	复旦大学附属华山医院神经内科	主管护师
吕海燕	复旦大学附属华山医院神经内科	副主任护师
黄显奋	复旦大学上海医学院神经生物研究所	教授

序一

颞叶癫痫是癫痫病中较常见的类型,由于它的发作形式多样,常可表现有感觉、情绪、运动、精神等多方面的症状。曾有多种命名,如精神运动性发作、钩回发作、内脏发作、边缘系统发作,等等。国际抗癫痫联盟给予的命名为复杂部分性发作。20世纪40年代,加拿大Montreal大学神经病学研究所的Penfield教授给以定名为颞叶癫痫,此名被医学界广大学者接受并成为一通用的病名。本病的治疗亦各种各样,如病例选择严格,手术治疗能取得较好的疗效。在Penfield等学者的悉心研究下,采用颞前叶切除术治疗本病取得了良好的效果。此外,以Penfield领衔的治疗组还对本病的病因、发病机制、病理改变、脑电图特征、临床表现、特殊检查、辅助诊断、诊断、鉴别诊断、病灶定位、术前精神和神经功能检测、手术患者的选择、手术中的各种测试、手术方法、术后追踪观察、疗效评定等方面均制订出一整套完善的常规制度,被各国同道们公认为神经外科中的楷模之作。凡从事于癫痫外科工作者,均以该组的著作为经典而必读之。

自20世纪80年代以来,电子技术的飞速发展,高科技与无创诊疗技术的不断涌现,构成了医学发展的极大动力。CT、MRI先后问世,接着又出现了DSA、SPECT、PET、远程脑电图、录像脑电图、脑磁图、MRS等,这些技术对癫痫的诊断都带来了新的内容。另外,在手术技巧方面出现了显微外科技术、立体定向性手术、神经外科导航技术、放射外科技术、脑内镜技术,等等,无疑对颞叶癫痫的治疗注入了新的活力。因此,当今的癫痫科医生必须博古通今,既不能废弃老的经典传统,又要开拓创新,这是新一代神经内、外科医师责无旁贷的任务。为了加速我国神经内、外科医师及有关专业医师对颞叶癫痫基础知识的熟悉与临床技能的掌握,现由复旦大学附属华山医院神经外科江澄川教授及神经内科俞丽云、洪震教授主编,并聘请国内有关单位的高年资深专家共同撰写一本《颞叶癫痫》专著,汇集了有关本专题的古今中外值得注意的问题,以供当前从事癫痫科工作者参考借鉴,为提高对癫痫病的诊疗水平达到事半功倍之效。特别对目前困扰大家最多的一些问题,如怎样筛选手术患者?目前有哪些规范性手术方案?术前、术中、术后有哪些检测项目?如何有机灵活地运用各种新技巧来提高手术疗效?如何评估术后疗效?等等,都作了详细的阐述。相信本书的出版必将使颞叶癫痫的诊治工作做得更科学、更完善,为广大病员造福。为此,本人乐意为此专著作序,向广大神经内、外科及各有关科室医师们推荐此书,并预祝主编及编者成功!

复旦大学附属华山医院神经外科终身教授

史玉泉

2002年12月

序二

颞叶癫痫是临床中最常见的一类癫痫,对它的诊断和治疗方面尚存在不少问题,而国内目前还缺乏这方面的专著。江澄川教授、俞丽云教授和洪震教授组织上海和北京的部分专家撰写的这本《颞叶癫痫》弥补了这个缺陷。他们在各自实践的基础上,复习大量当代文献,系统地叙述了有关颞叶癫痫从基础到临床各个方面的内容。本书覆盖面广,充分反映新知识、新技术,可作为从事癫痫医疗、研究、教育工作者的参考。

较全面的知识和熟练的技术对诊断和治疗颞叶癫痫是必要的条件。绝不能只知道给患者开处方而不掌握抗癫痫药的特性和可能会发生的不良反应,只知道给患者拿掉些颞叶组织而不掌握标准前颞叶切除术的方法。医师只掌握知识和技术是不够的,还需要积累经验。颞叶癫痫是个慢性病,各个患者的表现常有很大差异,随着病程进展常有不同的演变,对治疗的反应往往也不相同。因此,医师对于每个具体患者都需要有一个相当长时间的熟悉、了解和积累经验的过程。

要提高颞叶癫痫的诊断和治疗水平,涉及临床和基础的多个学科,也即需要建立一个协调的集体(癫痫诊治中心)。这个集体可有计划地开展工作,长期积累相当大数量各类颞叶癫痫患者的临床、电生理、影像学、病理、诊断、治疗(药物、手术等)、自然史、基础研究等各方面的资料和经验。希望今后能由这样的一个中心在全面总结自己经验的基础上编写出新一版的颞叶癫痫专著。本书若能起到抛砖引玉的作用,也是笔者颇感欣慰的。

复旦大学附属华山医院神经内科终身教授

秦 震

2002 年 12 月

前 言

颞叶癫痫在临床上以精神性发作为突出症状,此类癫痫甚为常见,占有癫痫病例的 $1/4 \sim 1/3$ 。20世纪初,由癫痫外科先驱者,德国 Otfried Foerster 教授首先命名为精神运动性发作,此后的生理、病理研究表明,其发作为颞叶病变引起,故又称为颞叶性发作、边缘性发作或颞叶癫痫。1950年, Penfield 教授首次介绍通过颞叶切除术治疗颞叶癫痫,同年 Bailey 和 Gibbs 发表了颞叶癫痫外科专著。半个多世纪以来,国内外众多学者包括神经生理学、神经解剖学、神经病理学、神经放射学、精神病学及神经内外科专家,对其病因、病理、临床分型、诊断及内外科治疗进行了广泛研究,尤其在病因、病理、致痫灶的定位以及外科手术的改进方面取得了富有成效的进展,其手术的有效率达到 85% 以上。然而,关于颞叶癫痫的专著,国外依然寥若晨星,国内迄今尚无。

为了丰富国内神经内外科及相关专业医生或工作者对颞叶癫痫基础与临床的认识,提高其诊断及治疗水平,特别是提高外科术前癫痫灶的综合定位水平,准确地把握不同手术的适应证,减少手术并发症,准确地掌握不同手术的技巧,进一步改善颞叶癫痫的治疗效果,我们特邀请数十位长期从事癫痫临床与相关学科工作的专家和研究者,从颞叶癫痫解剖、生理、病理、临床相关学科、祖国医学及基础研究等诸多领域,从不同角度结合自身工作经验并汇总国内外新进展,撰写相关章节。我们并不打算,而且也不可能概括颞叶癫痫临床与基础研究所有领域的工作,但是我们希望读者通过本书能对颞叶癫痫有较全面的了解,为临床工作提供参考,为科研工作提供启示。

在组织和编写此书过程中,得到我国神经外科先驱、颞叶癫痫外科奠基人史玉泉教授的支持、指导和亲自作序;我国著名神经病学家秦震教授、蔡琰教授等还不辞劳苦参与本书重要章节的撰写;秦震教授百忙之中欣然为本书作序;复旦大学出版社诚恳接纳,并指导本书的编写与出版;陈统雄先生为本书制图;陈商群女士也为本书稿文字整理及计算机输入做了大量工作,特此表示感谢!

由于本书涉及临床与基础等多学科领域,编者的组织和写作能力有限,难免有疏漏之处,不足之处尚祈读者不吝指教。

编者

2002 年 12 月于上海

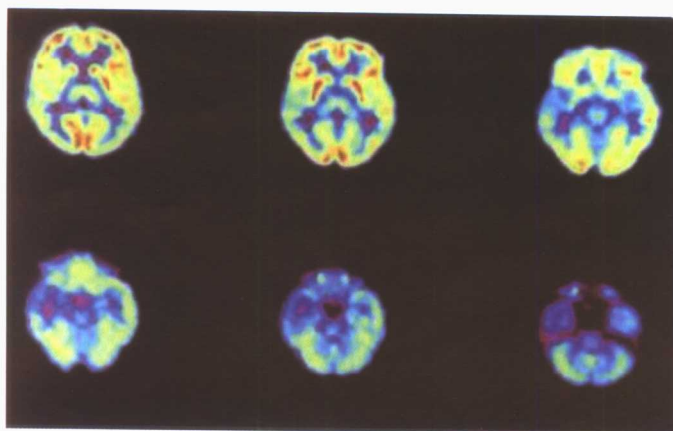


图 8-1 颞叶癫痫患者发作间期 PET 图像

注：颞叶癫痫患者 ^{18}F -FDG 发作间期 PET 显像显示右侧颞叶和海马区放射性减低，呈低代谢区

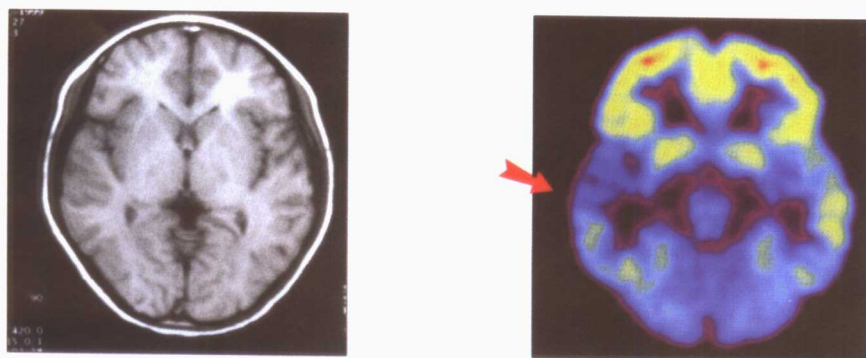


图 8-2 颞叶癫痫患者神经影像学图像

注：1 例癫痫患者，MRI 检查正常，PET 显示右侧颞叶低代谢，按 PET 结果作癫痫病灶切除，术后发作得到控制

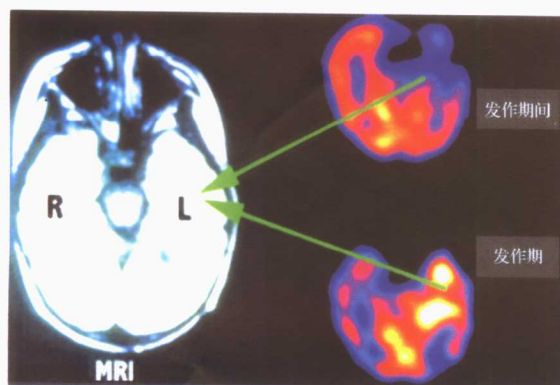


图 8-3 颞叶癫痫患者 SPECT 图像

注：发作间期 SPECT 显示为左颞叶血流灌注减低，发作期显示相应区域血流灌注增高，而 MRI 未见明显异常

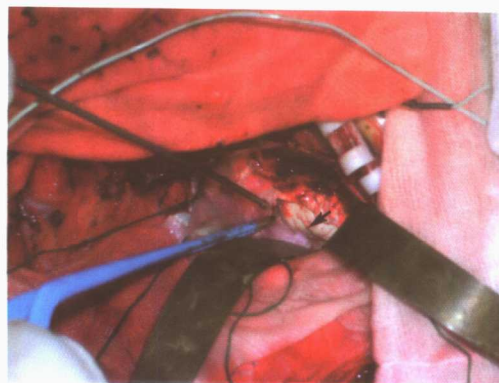


图 15-15 颞叶切除术

注：箭头指示颞角内下方的海马

目 录

第一章 概述	1
第二章 颞叶癫痫的相关解剖和生理	30
第一节 颞叶癫痫的相关解剖	30
第二节 颞叶癫痫的相关生理	35
第三章 颞叶癫痫的病理与发病机制	40
第四章 海马硬化	60
第五章 颞叶癫痫的临床表现	67
第六章 颞叶癫痫的电生理学检查	73
第一节 常规脑电图	73
第二节 睡眠脑电图	77
第三节 录像脑电图	79
第四节 长时间脑电监测	82
第五节 特殊电极的应用	86
第六节 发作间歇期脑电图的诊断意义	92
第七节 发作期录像脑电图的诊断意义	98
第八节 脑磁图的应用	103
第九节 偶极子技术的应用	104
第七章 颞叶癫痫的核磁共振成像诊断	107
第一节 颞叶癫痫的核磁共振成像检查方法	107
第二节 海马硬化的核磁共振成像诊断	108
第三节 颞叶癫痫其他病因的核磁共振成像诊断	113
第四节 核磁共振成像对颞叶癫痫定侧和定位诊断的价值及其局限性	119
第五节 磁共振光谱仪在颞叶癫痫诊断中的应用	126
第六节 功能性磁共振成像对颞叶癫痫的研究	132
第八章 颞叶癫痫的核医学检查	137
第一节 正电子断层显像在颞叶癫痫诊断和研究中的应用	137
第二节 单光子发射电子计算机断层扫描在颞叶癫痫中的应用	142
第九章 癫痫患者的精神检查	146
第十章 癫痫患儿和精神发育迟滞成年人的神经心理检查	152

第十一章	颈动脉内注射异戊巴比妥在颞叶癫痫中的应用	159
第十二章	脑磁图及其在癫痫外科中的应用	163
第一节	脑磁图的研究现状及特点	163
第二节	脑磁图在癫痫外科中的应用	166
第十三章	颞叶癫痫的药物治疗	168
第十四章	颞叶癫痫患者的精神障碍及治疗	174
第一节	颞叶癫痫发作时的精神病学现象	174
第二节	颞叶癫痫与精神病	178
第三节	癫痫患者的社会心理问题	183
第四节	诊断与鉴别诊断	184
第五节	治疗	186
第六节	癫痫患者的法律问题	187
第十五章	颞叶癫痫的外科治疗	189
第一节	颞叶癫痫外科的历史回顾	189
第二节	颞叶癫痫的术前定位诊断	191
第三节	颞叶癫痫的分型及外科治疗	193
第四节	前颞叶切除术疗效和并发症	201
第五节	颞叶癫痫的立体定向手术	205
第六节	颞叶癫痫的立体定向放射外科治疗	209
第七节	迷走神经刺激术	214
第十六章	肿瘤、创伤和脑血管病性癫痫的外科治疗	223
第十七章	皮质发育畸形性癫痫的外科治疗	228
第十八章	癫痫手术治疗对社会心理和神经心理的影响	232
第十九章	传统医学对颞叶癫痫的认识和治疗	240
第二十章	颞叶癫痫患者的护理	246
第一节	内科护理	246
第二节	外科护理	248
第二十一章	颞叶癫痫的有关基础研究	255

第一章 概 述

颞叶癫痫(temporal lobe epilepsy, TLE)为最常见的一类局限性癫痫。它和癫痫一样,是一个综合征,而不是一个独立的疾病单元,有不同的病因、多样的临床表现和病情经过。通过长期的临床和实验室研究,目前对颞叶癫痫已经取得相当广泛深入的了解。本章在回顾历史发展的基础上,概略介绍近年来与颞叶癫痫各个方面有关的一部分工作。但是,由于文献中各家诊断标准并不完全一致,辅助检查手段的差异,研究目的和所研究患者来源的不同,以及随访观察时间长短的区别,对不少问题的看法和结论亦不尽相同。读者在本章和随后各章的叙述中必然会看到存在着不少矛盾的地方。我们相信,通过今后更大量、细致的工作和争论将会逐渐解决其中的一些矛盾。当然,也必然又会暴露出更多的矛盾和需要研究的课题。

一、历史演变

有关颞叶癫痫发作的最早描述可能为 Thomas Willis 在 17 世纪报道的一个小姑娘。她开始表现为发作性眩晕、无意义的讲话和对发作经过的全无记忆,之后又发展为突然意识丧失、惊厥和口吐白沫。其症状表现类似于颞叶癫痫的简单部分性发作、复杂部分性发作和继发性全身性发作。

颞叶癫痫这个概念的发展始自 Hughlings Jackson 等的工作。1876 年, Hughlings Jackson 首次描述的“梦幻状态(dreamy state)”又称“思维先兆(intellectual aura)”,是一种内含非常丰富多彩的精神状态,包括患者对以往经历情景的再现、高度的理智活动或过度自觉(overconscious)。伴随梦幻状态可能出现粗糙的嗅、味幻觉和上腹部的异常感觉。这些感觉症状也可能单独发生。患者还可能出现伴随意识改变的自主咀嚼、舔唇等嘴部动作,称为进食自动症。1888 年, Jackson 将发作性自动症与对发作经过的遗忘和内侧颞叶功能紊乱相联系。1890 年, Jackson 和 Beevor 报道 1 例伴有嗅幻觉发作和梦幻状态的颞叶肿瘤。1898 年, Jackson 和 Colman 报道 1 例伴吃喝自动症和对发作经过失记忆的梦幻状态,病理解剖发现为累及杏仁而限于钩回的一个小的囊性损害。1899 年, Jackson 提出钩回发作(uncinate group of fits)的名称,而将梦幻状态归因于内侧颞叶的异常放电性病损。他认为,包括钩回在内的这个区——钩区(uncinate region),为与消化系统活动特异有关的各种感觉会聚的主要神经结构。由于钩区内异常放电神经细胞的部位不同以及异常放电扩散范围的不同,引起了症状基本相似而又有所差异的表现:嗅幻觉,味幻觉,上腹部感觉,咀嚼、呃嘴等自动症,梦幻状态,失记忆等可单独或组合出现。

但确定内侧颞叶结构在颞叶癫痫发作中的致痫作用还是通过 20 世纪 40 年代后开展的脑电图研究、选择性手术切除得以控制癫痫发作以及电刺激内侧颞叶结构可产生患者平时发作时的特征性自动症和失记忆表现所确认的。Jasper 和 Kershman(1941 年)发现,精神运动性发作患者的异常脑电常局限于一侧颞叶的某个区域。Penfield 和 Flanigin(1950 年)总结 1939~1949 年期间手术切除颞叶治疗的 68 例颞叶癫痫,发现多数为萎缩性瘢痕,8 例为颞叶肿瘤。手术后随访 1~10 年的 51 例,痫性发作控制的患者达 53%,改善的占 25%。Montreal 神经病学研究所 1930~1967 年手术治疗 540 例非肿瘤的颞叶癫痫患者,术后随访 2~36 年(中位数 8 年),264 例(49%)无发作,110 例(20%)的发作显著减少,166 例(31%)没有改变或仅有发作的中度减少。Feindel 等(1952 年)利用颞叶癫痫患者手术时直接电刺激和记录脑电活动的方法证明,始自杏仁周围区的痫样放电与自动症、失记忆有关,而刺激海马则很少引起自动症和失记忆。Feindel 和 Penfield(1954 年)证明,必须切除包括杏仁在内的足够脑组织才能成功地控制以自动症为主要表现的癫痫发作,而在有些患者只是切除杏仁即可达到手术目的。

国际抗癫痫联盟(International League Against Epilepsy, ILAE)于 1985、1989 年提出癫痫和癫痫综合征的分类方案中和脑部位有关的癫痫症表现为局限起源的部分性(局限性或局灶性)发作,具体描述了以下几类部分性发作。

(一) 特发性

脑部不存在可证实的解剖损害。痫性发作可能为两侧半球有关区功能性受累的表现。在儿童期起病,表现为部分性发作和局灶性脑电图异常。患儿无神经系统异常体征或智能缺陷,脑电图背景活动亦正常。常有良性癫痫发作的家族史。患儿的癫痫发作表现不尽相同,但每个患儿的症状则相当恒定。脑电图(EEG)可显示局部重复高电压棘波活动,在睡眠时增强,倾向于扩散或从一侧移至另一侧。

1. 伴中央-颞棘放电的儿童期良性癫痫 伴中央-颞棘放电的儿童期良性癫痫(BECT)又名良性中央区癫痫(benign rolandic epilepsy, BRE)。大多在 3~13 岁首次起病,以男孩为多。常于入睡后发作而惊醒患儿。表现为口唇、咽部和一侧面肌阵挛性抽搐;常伴舌部僵住感、言语困难和唾液分泌增多;阵挛性抽搐偶尔累及同侧上肢。发作有时扩散而呈全身强直、阵挛发作(generalized tonic-clonic seizures, GTCS),可能间隔数月或数年发作一次。脑电图显示对侧中央区及(或)颞区高电压棘波活动,继以慢活动。大多在 15~16 岁前痊愈。本症属常染色体显性遗传。30%~40%的患儿同胞有相同脑电图异常表现;约 10%有良性癫痫发作的家族史。

2. 伴枕区阵发放电的儿童期癫痫 伴枕区阵发放电的儿童期癫痫(childhood epilepsy with occipital paroxysms),发作表现为视力模糊、闪光等视幻觉先兆,常继以偏侧阵挛性发作或自动症。少数病例于发作后出现头痛。脑电图显示一侧或双侧枕区和后颞区棘波活动或尖波。近半数患儿有阳性家族史。

(二) 症状性

根据不同病灶部位、发作类型,患者有不同表现,病理也不一致。各种症状性、部分性癫痫都可能伴发继发性 GTCS。

1. 额叶癫痫 表现为非常频繁的短暂发作,发作后很少出现精神模糊,常发生癫痫持续状态。

(1) 运动辅区癫痫:表现为伴发声、言语中止的姿势性发作,简单局限强直性发作,伴尿失禁的复杂部分性发作。常需深电极记录以测得发作时的痫样放电。神经心理学检查可能显示词语流畅性受损(主侧半球)或图样设计流畅性受损(非主侧半球)。病因多为局部脑萎缩、肿瘤或动静脉畸形。

(2) 扣带区癫痫:呈复杂部分性发作。表现为伴性色彩的自动症,自主神经症状,情感、情绪改变和尿失禁。必须深电极记录才能测得脑电图的痫源灶。神经心理学检查发现同运动辅区发作。

(3) 前额(额极)区癫痫:常以失接触开始,继以头、眼的转向对侧,体轴肌的阵挛性抽动、摔倒和自主神经症状,常发展为 GTCS。

(4) 眶额区癫痫:呈复杂部分性发作。常以嗅幻觉开始,随后出现自动症、自主神经症状和排尿。常需进行筛骨电极和眼眶电极记录以测得脑电图的痫源灶。病因多为外伤和肿瘤。

(5) 背外侧额区癫痫:呈简单部分性运动性发作,伴有转动或失语;也可呈复杂部分性发作,伴自动症。表面头皮电极记录可测得发作间歇期和发作期的痫样放电。神经心理学检查可发现刻板重复、缺乏判断能力、丧失自我抑制。

(6) 运动区皮质癫痫:呈简单部分性运动性发作,发作因受累半球及受累部位而表现不同,可有发音或言语中止、对侧面部的强直-阵挛、吞咽动作等;也可扩散呈 Jackson 发作或不扩散而始终局限在一个肢体,或发展为继发性 GTCS。

2. 颞叶癫痫 为最常见的一类症状性癫痫。

(1) 海马癫痫:海马癫痫占颞叶癫痫的 70% ~ 80%,常合并杏仁癫痫,表现为复杂部分性发作。起始症状常为难以描述的异常感觉、体验性幻觉(experiential hallucinations)或释义性错觉(interpretative illusions),继而动作中断、双目呆视,出现进食自动症。一般持续 2 min 左右。痫性发作可扩展导致 GTCS。发作间歇期的典型脑电图异常为前颞尖波。发作期脑电图表现为单侧半球,特别在颞叶脑电波低平。立体定向脑电图于一侧海马出现越来越强的低电压高频(15 ~ 28Hz)的棘波活动,扩散至同侧的杏仁和扣带回以及对侧相应结构。神经心理学检查可发现记忆和学习障碍。最常见的病理发现为海马硬化(或称切迹硬化),其次为肿瘤、错构瘤、动静脉畸形等。

(2) 杏仁癫痫:典型发作为胃气上升不适感、恶心、肠鸣、打嗝、脸色苍白或潮红、屏气、瞳孔扩大等自主症状,恐惧、惊吓等情感变化,嗅、味幻觉。患者逐渐与周围失去接触,出现呆视、进食自动症和精神模糊。一小部分患者在局限起始后继发 GTCS。眼快动(rapid eye movement, REM)睡眠期可促进杏仁棘放电。头皮脑电图表现与海马癫痫相同。立体脑电图于一侧杏仁或杏仁与颞叶前极记录到低电压高频(15 ~ 28 Hz)的节律活动,扩散至下丘脑,同侧的眶额区、海马和对侧的相应区。常见病变为肿瘤、错构瘤、动静脉畸形和外伤性局部胶质增生等。

(3) 外侧后颞叶癫痫:发作常以听幻觉、体验性视幻觉或言语障碍(主侧半球痫灶)先兆起始,继而出现言语紊乱,定向障碍,延续的听幻觉,头、眼转向一侧或呆视。头皮脑电图显示单侧或双侧中颞或后颞棘放电。立体脑电图可见痫样放电逐渐扩展至前颞和内侧基底颞叶结构。常见病因为外伤性胶质增生、肿瘤、脑血管畸形。

(4) 脑盖(或脑岛)癫痫:发作表现为前庭幻觉或听幻觉、肠鸣、打嗝等自主神经症状,或

为单侧面部抽搐或感觉异常,也可出现嗅、味幻觉。脑电图记录可在脑盖见到 15~28 Hz 的棘活动。病因多为血管畸形和肿瘤。

3. 顶叶癫痫 发作表现呈简单部分性感觉性发作。可以正性症状表现,如麻刺感、触电感等。局限于身体的某个局部或可按皮质体感觉代表区的分布扩散而呈 Jackson 发作;也可出现想要活动身体某个局部的愿望或者是身体一个部位被移动的感觉。最常累及的部位为皮质体感觉代表区最大的部分,如手、臂、面部。可以表现为舌的爬动感、冷感或僵直感。面部的感觉症状可能为双侧性。或者发生腹内下沉感、窒息感、恶心。偶尔可出现疼痛,呈浅表的烧灼样感觉异常或为部位不明确而又非常剧烈的阵发性疼痛,也可表现为成形的视幻觉,呈彩色或动物形状等,或感到所见物体形状发生扭曲、缩小、伸长等(视物变形症, metamorphopsia),多见于非主侧半球病灶患者;也可负性症状,特别见于右侧半球病灶,如发作性感觉消失(麻木)、感觉身体某个部分不再存在、对侧身体(常为左半身)或身体的一个部位丧失知觉。剧烈眩晕可能为外侧裂上顶叶发作的表现;左侧后顶叶发作可呈感受性或传导性失语。傍中央小回的发作可涉及两侧下肢,常发展为 GTCS。脑电图可显示顶叶局灶尖波放电。

4. 枕叶癫痫 大多为视觉性发作。可为简单的视觉症状,以正性现象多见(火花、闪光),也可负性现象(盲点、偏盲或黑蒙)。症状出现于病灶半球对侧的视野,但也可扩散至整个视野;也可表现为视错觉,感觉所见到的物体发生扭曲,或呈视物显多症(单眼复视),视距错觉(视物显大、视物显小、视物显远、视物显近),视物倾斜或视物变形。视幻觉偶尔可能为复杂的视觉形象,患者甚至可能见到自己的形象。这些视错觉发作和视幻觉发作为颞枕皮质痫性放电的表现。发作起始可有双眼或头和双眼向对侧的阵挛性或强直性偏转,眼睑抽搐,眼睑的强迫性闭合;也可在发作开始时出现眼球摆动或整个身体的摆动,眩晕感(觉周围环境翻转),耳鸣,头痛或偏头痛。痫性放电也可扩散至颞叶而出现颞叶癫痫的各类发作。位于距状裂上区的病灶可放电向前扩散而呈顶叶癫痫或运动辅区癫痫的表现,偶尔也可导致 GTCS。

根据以上描述的 ILAE(1985,1989 年)分类方案,可以看到各类癫痫的发作表现几乎都与颞叶癫痫有相当程度的重叠,相互间并非都能明确区分。

二、病因分类

可根据脑组织病理学检查的发现,区分为以下 3 类:一部分患者的脑部存在明确的结构性损害,颞叶癫痫发作是脑部病损的症状表现;另一部分患者的癫痫发作却非常可能与遗传因素有关而脑部并不存在特异的病损,称特发性或原发性癫痫。而相当大的一部分患者并无明确的家族史,脑部也无特异病理改变或虽有改变(例如海马硬化),但尚不能肯定此类改变与癫痫发作的关系,目前暂且命名为隐源性癫痫。

1. 特发性或原发性癫痫 特发性或原发性癫痫(idiopathic 或 primary epilepsy)有中颞癫痫、Landau-Kleffner 综合征(LKS)、儿童期恶性中央沟-外侧裂癫痫(malignant rolandic-selvian epilepsy in children)、家族性颞叶癫痫(familial temporal lobe epilepsy, FTLE)。

(1) 中颞癫痫(midtemporal epilepsy)或称 BECT:中颞癫痫为最常见和明确的一类特发性癫痫。根据 Loiseau 等(1991 年)报道,中颞癫痫占癫痫门诊患者的 10.7%。可呈常染色体显性遗传(Scheffer 等,1995 年),患儿嫡系亲属中相当多有类似的发作。多数患儿在 2~10 岁

发病。表现为涉及舌、颊或齿龈的体感觉先兆,少数为腹部感觉。发作时,单侧口面部呈强直性或强直-阵挛性抽动而不能言语和吞咽,从口中淌出唾液。多数患儿发作时的意识保持清醒。大部分患儿发作出现于入睡后,发作短暂。一年发作不到三四次。发作间歇期的脑电图可显示中颞棘活动。在有些患者,脑电图异常位于中央沟和外侧裂,所以又称中央沟癫痫(rolandic epilepsy)、外侧裂癫痫(sylvian epilepsy)或中央沟-外侧裂癫痫(rolandic-sylvian epilepsy)。与伴有颞叶棘灶的其他癫痫发作不同,中颞癫痫的预后极好(Loiseau 等,1991年)。多数儿童对抗痫药的治疗反应好。Lombroso(1967年)报道,50%的患儿在起病后3年内停止发作,30%以上的脑电图从异常转为正常。Beaussart 和 Faou(1978年)报道的334例患儿,至13岁后都不再发作。根据 Ong 和 Wyllie(2000年)报道,有些患儿发作严重,抗痫药治疗无效,但随访5年后仍可自行缓解。

金丽日等(2002年)分析1996年4月至2000年10月北京协和医院癫痫中心447例确诊BECT而已停止临床发作和脑电图恢复正常的87例(20%)。发病年龄2~12岁(平均 7.2 ± 2.3 岁),停止发作年龄6~14岁(平均 9.4 ± 2.2 岁),脑电图棘放电消失年龄7~16岁(平均 11.3 ± 2.6 岁)。停止发作年龄与脑电图恢复正常年龄相差0~6年(平均 1.9 ± 1.1 年)。其中28例(32%)的棘放电仅出现于睡眠期。发现起病年龄越小,临床发作病程和脑电图异常持续时间越长。

Devinsky 等(1988年)还区分出一组伴脑电中颞痫灶和表现情绪症状的局限性癫痫。发作开始为恐惧感或惊吓感,进展为咀嚼、吞咽运动和言语中断,意识也受到抑制。临床和影像学检查都正常。与其他颞叶癫痫不同的为抗痫药治疗有效。

(2) Landau-Kleffner 综合征:本征由 Landau 和 Kleffner(1957年)首先报道。见于原先运动、言语发育正常的儿童,至4~7岁时发生(获得性)失语。80%的患儿伴有各种痫性发作,表现眨眼、眼球偏斜、头下跌、轻微的自动症,偶尔继发全身性发作。脑电图异常具有诊断价值:在两侧颞叶或颞顶叶出现独立的棘放电或棘-慢波。Hirsch 等(1990年)发现,相当一部分患儿的睡眠期脑电图可在长达90%的时间呈持续的棘-慢波放电,神经影像学检查正常,其他认知功能不受影响。痫性发作可能不频繁,可在青春期前完全消失。失语的严重程度呈波动性,但起病年龄越小,言语功能的预后越差。

丙戊酸、乙琥胺、苯二氮䓬类抗痫药能改善病情,苯巴比妥、卡马西平通常无效。促肾上腺皮质激素(ACTH)、皮质类固醇类有部分效果。近年来有应用静脉内注射免疫球蛋白(Lagae 等,1998年)、软脑膜下进行多个横切(Grote 等,1999年)治疗的报道。脑电图异常随时间而消退,但患儿通常遗留严重全面性失语。

慢波睡眠期(亚临床)脑电癫痫持续状态(electrical status epilepticus during slow wave sleep, ESES)为一个与 LKS 很相似的情况。临床病程和抗癫痫药的治疗反应也类似。两者的区别为,LKS 只影响语言,而 ESES 还影响其他的认知功能。但有些学者认为,ESES 只是 LKS 的一个变型。

(3) 儿童期恶性中央沟-外侧裂癫痫:BECT 的特点为发作不频繁,智力正常和脑电图显示中颞棘波,由于经常能自行缓解而被称为良性癫痫。LKS 的特点为临床表现获得性失语和癫痫发作,在慢波睡眠期的脑电图呈连续棘和慢波。这两类癫痫大多能用药物控制。在为 LKS 患儿进行手术时,发现痫样放电位于中颞区。BECT 和 LKS 的共同特点为痫样放电位于中颞区,但在有些病例,异常放电位于中央沟和外侧裂区。

Otsubo 等(2001 年)发现,有些患儿的临床和脑电图表现与 BECT 和 LKS 相似而发作却难以控制,因而又提出了儿童期恶性中央沟-外侧裂癫痫的命名。在他们工作的多伦多大学儿童医院 1997 年 5 月~2000 年 2 月间经脑磁图(magnetoencephalography, MEG)和脑电-电视监控后进行外科手术治疗的 24 例顽固性局限性癫痫患者中,发现 7 例 6~16 岁的儿童有以下共同特征:痫性发作,认知功能缺损,睡眠期脑电图在中颞区经常或连续记录到棘波活动, MRI 正常,MEG 显示棘波活动始自中央沟-外侧裂区。患儿均在 6 岁前起病,呈简单部分性发作,肢体取特殊姿位、凝视、意识丧失、继发全身强直阵挛发作,经 3 种或更多种抗痫药物治疗 5 年以上无效。3 例有癫痫家族史。7 例的首次 MRI 都正常,但 7 年后重复 MRI,1 例的左侧中央沟后顶区的灰质和白质分界显得轻度不清晰,另 1 例左外侧裂上的下额区发现一个脑回轻微异常。术前仅 1 例的神经心理学检查全在正常范围,其他 6 例均存在视觉处理、算术能力、语言、言语学习、语法结构、词汇、记忆或注意等的缺陷。3 例的 MEG 显示棘波活动起源呈双侧分布,发作症状和发作时头皮脑电图记录都不能明确癫痫发作始自何侧。经颅骨钻孔后,于两侧大脑半球额颞顶区硬膜下安置电极,电视监控下脑电图记录得以确定这 3 例的癫痫发作都起始于左侧。7 例都经硬膜下脑皮质电图(EcoG)以确定手术的范围。5 例广泛切除远离重要功能区的发作起始区和发作间隔期激活区(active interval zone)的皮质。2 例的痫源区与重要功能区弥散重叠而只能进行软脑膜下多处横切术(multiple subpial transection)。5 例皮质切除标本的病理学检查发现:局部皮质发育不良 2 例,皮质星形细胞增生(cortical astrocytosis)2 例,类似结节硬化(可见到很多气球细胞和白质的髓质脱失)1 例。术后随访 10~44 个月,3 例无发作,4 例仅偶尔发作。

(4) 家族性颞叶癫痫(FTLE):Picard 等(2000 年)对发生在欧洲 19 个家庭中的 71 例(常染色体)显性(遗传的)部分性癫痫(dominant partial epilepsies)患者进行了临床、电生理和遗传学研究,以往有热性惊厥发作史为排除标准。71 例都明确为无脑结构性损害的部分性癫痫。标识病例(index case)的临床神经系统检查和 MRI 都正常。患者嫡系家属中至少有 2 例罹患。遗传形式提示为常染色体显性遗传。他们将显性部分性癫痫又区分为 3 型:常染色体显性夜发额叶癫痫(autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy, ADNFLE)、FTLE 和常染色体显性痫灶不一的部分性癫痫(autosomal dominant partial epilepsy with variable foci)。

FTLE 的诊断标准(Picard 等,2000 年)为全部罹患家属成员的发作表现都符合颞叶癫痫的诊断(伴有自主神经症状或精神症状的简单部分性发作,可能合并复杂部分性发作),都没有颞叶以外起源的部分性癫痫的临床表现或实验室发现。脑电图的颞叶局灶样发电并非诊断的必要条件。一共有 7 个家庭的 26 名成员诊断为 FTLE。4 个家族诊断为常染色体显性痫灶不一的部分性癫痫,其中一个家族 4 代 6 个患者中的 1 例发作表现和发作间歇期、发作期脑电图异常都提示颞叶痫灶;另一个家族 3 代 6 个患者中 1 例的临床发作和脑电表现为颞叶癫痫。表现颞叶癫痫的患者都未观察到海马硬化。于一个 FTLE 家族的 2 例患者可见以左侧脑岛和盖区为显著的孤立皮质萎缩。

但是,Picard 等发现,这 3 型显性部分性癫痫的临床发作表现有相当程度的重叠,根据临床和脑电图有时难以分析归类。ADNFLE 可能出现通常见于颞叶癫痫的似曾相识症状和听觉症状等先兆。而颞叶癫痫患者也可能出现额叶发作的典型症状:夜间发作、延续时间短、常成串发生。

7 个 FTLE 家族的外显率为 0.54,平均起病年龄为 20 岁(1~54 岁)。同一家族各成员间

以及各个家族间的发作症状和电生理表现差异很大。

分子遗传学研究仅有 Ottman 等(1995 年)和 Poza 等(1999 年)各发现一个 FTLE 家族连锁至 10 号染色体长臂。ADNFLE 曾有连锁至 20q13 上的 $\alpha 4$ nAChR(神经元烟碱样乙酰胆碱受体)基因(CHRNA4)的报道。Phillips 等(1998 年)报道 1 个 ADNFLE 家族连锁至紧邻含有 $\alpha 3$ 、 $\alpha 5$ 、 $\beta 4$ 3 个 nAChR 基因位点的 15q24, 仅发现一个常染色体显性病灶不一的部分性癫痫家族可能连锁至 2 号染色体。Picard 等(2000 年)报道的这组病例, 仅发现 1 个 FTLE 家族, 2 个 ADNFLE 家族, 1 个常染色体显性病灶不一的部分性癫痫家族与 10q21-24 的连锁研究结果阳性, 但优势对数分值(lod score)均未达显著程度。说明家族性部分性癫痫遗传因素的多源性。

1) 家族性内侧颞叶癫痫(familial mesial temporal lobe epilepsy, FMTLE): Kobayashi、Lopes-Cendes 等(2001 年)工作的巴西坎皮纳斯大学医院 1997 年 10 月至 1999 年 6 月癫痫门诊中约 400 个呈颞叶癫痫各种发作形式的患者中, 找到 29 个互不相关而有癫痫家族史的内侧颞叶癫痫(medial temporal lobe epilepsy, MTLE)先证者。MTLE 有阳性家族史的接近 7%。MTLE 的诊断是根据临床和脑电图发现, 患者有始自内侧颞叶的简单部分性发作(上腹部升起感、恐惧、体验性幻觉、自主神经症状等)和(或)复杂部分性发作的症状而没有始自其他脑区部分性发作的证据。脑电图诊断标准为于发作间歇期在中下内颞区(midinferomesial temporal region)存在痫样放电或于颞叶持续存在间断性异常慢波和节律性 δ 活动, 而在其他脑区并无明确的痫样放电。但并不因发作间歇期脑电图正常而排除 MTLE 的诊断。患者表现视觉/听觉先兆或在内颞区发现痫样放电等任何提示外侧颞叶癫痫(lateral temporal lobe epilepsy, LTLE)的症状或脑电图表现, 作为排除 MTLE 诊断的标准。

Kobayashi、Lopes-Cendes 等(2001 年)在总共 22 个 MTLE 先证者的家族中发现至少有 2 个 MTLE 患者, 命名为 FMTLE。各个家族中的患者数为 2~23 个(平均 5 个)。22 个家族中的 121 个成员可能为癫痫患者。对其中 98 个得以进行临床、脑电图、MRI 检查和研究分析, 多数家族系谱的分析提示为常染色体显性遗传, 外显不全。

所分析 98 个患者中的 68 个符合 MTLE 的临床-脑电图诊断标准, 有的 MTLE 患者家族中其他人员也有癫痫发作, 但因不符合 MTLE, 就不包括在这 68 例内。68 例 FMTLE 中有简单部分性发作 57 人(84%), 41 例(60%)的发作表现为上腹部症状伴其他自主神经症状(出汗、心动过速等)。21 例(31%)为恐惧感(伴)上腹部症状和其他自主神经症状。5 例(7%)出现似曾相识。嗅幻觉 4 例、复杂幻觉 3 例、头部感觉 2 例、难以描述的体感觉 1 例, 但无 1 例有听觉先兆(为排除标准)。有复杂部分性发作 62 人(91%)。22 例(32%)为口-下颌自动症, 仅 5 例(7%)表现手的肌张力异常性姿位改变。57 例(84%)偶有继发全身强直阵挛发作, 但多数发生在病程早期, 以后缓解或经治疗好转。68 例中仅 4 例(6%)于生命早期有热性惊厥史: 1 例简单热性惊厥和 2 例反复复杂热性惊厥的发作控制良好, 1 例反复复杂热性惊厥史的 FMTLE 发作难以控制。因此, 他们与 Picard 等不同, 并不将以往有热性惊厥史作为排除诊断的标准。

15 例(22%; 7~65 岁, 平均 37 岁)的病性发作缓解(已不用药, 停止发作至少 2 年)。37 例(54%; 8~66 岁, 平均 33 岁)抗痫药物控制满意(一年内复杂部分性发作少于 6 次, 继发全身强直阵挛性发作不超过 2 次)。16 例(24%; 20~43 岁, 平均 34 岁)为药物难治性癫痫, 7 例行手术治疗。