

(第二版)

CLINICAL

EPILEPTOLOGY

临床癫痫学

主 编 沈鼎烈 王学峰

上海科学技术出版社

SHANGHAI SCIENTIFIC & TECHNICAL PUBLISHERS



临床癫痫学

(第二版)

主编 沈鼎烈 王学峰

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

临床癫痫学/沈鼎烈,王学峰主编. —2版. —上海:上海科学技术出版社,2007.8

ISBN 978—7—5323—8836—3

I. 临... II. ①沈... ②王... III. 癫痫—诊疗 IV. R742.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 016332 号

上海世纪出版股份有限公司 出版、发行
上海科学技术出版社

(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235)

新华书店上海发行所经销

苏州望电印刷有限公司印刷

开本 787×1092 1/16 印张 50.5 插页 4

字数: 1040 千字

1994 年 9 月第 1 版

2007 年 8 月第 2 版 2007 年 8 月第 3 次印刷

定价: 150.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换

—— 内容提要 ——

本书是在国际抗癫痫联盟提出重建癫痫知识新框架的基础上,从一个全新角度探索癫痫的发病机制、诊断及治疗原则的学术专著。重点介绍了国际抗癫痫联盟有关癫痫的新定义、新的分类方法及新的诊断方案,尤其是对耐药性癫痫、症状性癫痫的临床表现、脑电图检查、鉴别要点、诊断标准及治疗原则进行了详细的讨论。同时,还详细介绍了不同抗癫痫药物的药代动力学特征、临床应用、不良反应及基于循证医学研究的药物选择标准。对癫痫手术治疗的标准、方法、定位技术及物理疗法也进行了详细的讨论。

本书不仅对神经、精神科专业人员有重要的指导意义,而且适合于内科、外科、儿科及妇产科等专业人员参考,对医学院校学生也有重要的使用价值。

——再版前言——

本书第一版于1994年出版,至今已10年有余。在此期间,癫痫学在概念、分类、发病机制、临床表现、诊断手段和治疗方面都有了很大的进展,因此修订再版已势在必行。

在修订版中,我们在下列几方面作重大修改和补充。

1. 详细介绍2001年国际抗癫痫联盟在Epilepsia杂志上公布的癫痫发作和癫痫诊断方案,这个文件对1982年的《癫痫发作的临床及脑电图分类》和《癫痫和癫痫综合征的分类》作了彻底的修改,提出一个新的诊断方案。在修订版中还将对新的癫痫分类的临床表现做详细的叙述。

2. 对癫痫的发病机制也作充分的阐述,补充第一版的不足。

3. 在癫痫诊断手段方面,除了对原有的脑电图、影像学、核医学等作了补充外,还新增脑磁图。修订版还详细叙述癫痫和各种非痫性发作性疾病的鉴别诊断。

4. 药物治疗方面除增加新的药物外,还对药物所产生的不良反应作了充分的阐述。

5. 修订版增加癫痫的心理治疗一节,并对癫痫的生活质量问题进行单题讨论。

修订版的编委除原有老专家外,还邀请专门从事癫痫研究的中青年学者参加编写,对科学发展日新月异敏感的年轻人参与,将使修订版以更新的面貌出现。

由于参加的著者较多,各章节之间难免有部分重复或者出现某些不同观点,编写中也可能有疏漏甚或错误之处,请读者批评并提出宝贵意见。

第一版编委中陈世峻、赵翥平和周保和教授不幸先后逝世,在此表示深切悼念。

再次感谢上海科学技术出版社为本书的再版提供优越的条件,他们为医学科学出版事业所作的努力和贡献,非常值得我们学习。

编 者

2006年6月

— 目 录 —

第一章 癫痫的概述、定义及标准化描述	1
第一节 概述	1
第二节 癫痫和癫痫综合征的定义	2
第三节 癫痫的标准化描述	2
第二章 癫痫的流行病学	6
第一节 癫痫的发病率	6
一、年龄与发病率的关系	8
二、性别影响	9
三、发作类型和癫痫综合征的发病率	9
第二节 癫痫的患病率	10
一、年龄、性别分布	13
二、癫痫发作类型的分布	14
三、癫痫综合征的分布	14
四、危险因素和可能病因	15
五、治疗缺口	18
第三节 癫痫的死亡率	18
一、死亡率	18
二、标准化死亡比	19
三、死亡原因分析	20
第四节 癫痫的预后	22
一、未经治疗的癫痫自然史	22
二、首次发作后复发的研究	22
三、治疗对患者预后的影响	24
四、撤除抗癫痫药后复发的研究	24
五、癫痫综合征的预后	25
第三章 癫痫的发病机制	29
第一节 概述	29
第二节 与癫痫发作有关的离子跨膜运动	29
一、离子通道对离子跨膜运动的调节	30
二、正常神经元的离子分布	31
三、癫痫发作中的离子变化	35
第三节 神经递质和调质对神经元活动的影响	36
一、概论	36
二、兴奋性神经递质	37
第四节 神经元电生理活动的产生	40
一、静息和动作电位的形成	40
二、神经元电信号的传播	42

第五节 痫性放电的形成、传播和终止	44
一、痫性活动产生的原因	44
二、痫性放电的产生	46
三、痫性放电的传播	49
四、痫性放电的终止	50
五、痫灶、痫性放电、棘波的关系	51
第六节 癫痫的基因机制	51
一、基因异常对离子通道功能的影响	51
二、基因异常对受体功能的影响	52
三、基因异常对癫痫发作阈值的影响	53
四、基因异常对线粒体功能的影响	53
五、基因异常对神经系统发育的影响	53
第四章 癫痫的病理及病理生理学异常	55
第一节 癫痫的神经病理学	55
一、原发性癫痫的病理改变	56
二、症状性癫痫的病理改变	57
第二节 癫痫的生物化学	62
一、糖类、脂质和蛋白质	63
二、神经递质	68
三、神经肽	74
四、神经细胞营养因子	80
五、细胞因子	84
第三节 癫痫的免疫学改变	87
一、神经免疫学癫痫模型	87
二、癫痫患者的免疫异常	88
三、癫痫患者药物性免疫异常	93
第五章 癫痫的遗传	98
第一节 癫痫遗传研究的概况	98
一、遗传病的概念	98
二、癫痫遗传研究概况	99
第二节 癫痫遗传的临床研究	104
一、遗传方式	104
二、家系分析	105
三、双生子研究	106
四、家系 EEG 检查	106
第三节 染色体异常与癫痫	107
一、染色体异常	107
二、染色体异常与癫痫发作	108
三、癫痫患者需作染色体核型分析的临床线索	114
第四节 特发性癫痫的分子遗传学异常	114
一、特发性部分性癫痫	116
二、特发性全面性癫痫	119

第五节 症状性癫痫的分子遗传学异常	124
一、神经纤维瘤病	125
二、结节性硬化	125
三、脑-面血管瘤病	125
四、皮质下层状灰质移位和无脑回畸形	126
五、婴儿痉挛	126
六、神经元蜡样脂褐素沉积症	126
七、戈谢病	126
八、I型神经氨酸沉积症	127
九、肌阵挛癫痫破碎红纤维综合征	127
第六节 癫痫的遗传咨询	128
一、先证者后代发病危险性估计	129
二、先证者同胞发病危险性估计	129
三、婚育咨询	129
第六章 癫痫的动物模型	131
第一节 实验动物选择	131
第二节 癫痫动物模型分类	132
第三节 常用癫痫动物模型	133
一、急性单纯部分性癫痫模型	133
二、慢性单纯部分性癫痫模型	135
三、复杂部分性癫痫发作模型	136
四、全面强直-阵挛性发作模型	137
五、失神发作模型	144
六、实验性免疫癫痫模型	145
七、癫痫持续状态动物模型	147
八、难治性癫痫模型	148
第四节 总结和展望	153
第七章 癫痫的病因和促发因素	155
第一节 癫痫的病因	155
一、中枢神经系统先天性异常	155
二、神经皮肤综合征	159
三、脑部获得性疾病	160
四、中毒性疾病	165
五、原发或系统性疾病所致癫痫	166
第二节 癫痫的促发因素	167
一、性别因素	167
二、年龄因素	167
三、觉醒-睡眠周期与癫痫的关系	167
四、月经周期对癫痫的影响	168
五、妊娠对癫痫的影响	168
六、遗传因素	168
七、诱发因素	170

第八章 癫痫的分类	172
第一节 癫痫发作的临床和脑电图分类	172
一、部分性(局灶性、局限性)发作	172
二、全身性(全面性、普遍性)发作	177
三、不能分类的癫痫发作	179
四、其他	179
第二节 癫痫和癫痫综合征的分类	179
一、和部位有关的癫痫和癫痫综合征	180
二、全面性癫痫和癫痫综合征	183
三、未能判明为局灶性或全身性的癫痫和癫痫综合征	187
四、特殊综合征	188
第三节 癫痫发作的国内分类	188
一、部分性发作	188
二、全身性发作非局限性开始	188
三、不能分类的发作	189
四、附录	189
第四节 症状学癫痫发作分类	189
一、概述	189
二、发作分类	190
三、痫性发作症状学的躯体位置分布	191
四、癫痫状态	191
五、发作顺序	192
六、癫痫分类	192
七、小结	192
第五节 癫痫及癫痫综合征的新分类	193
第九章 癫痫发作的临床表现	194
第一节 自限性发作	194
一、全面性发作	194
二、局灶性发作	196
第二节 持续性癫痫发作	196
一、概述	196
二、病因及促发因素	196
三、癫痫状态的分类	197
四、癫痫状态的机制和病理生理	197
五、全面性癫痫状态	200
六、局限性癫痫持续状态	202
附：非惊厥性癫痫持续状态	209
一、失神性癫痫持续状态	209
二、复杂部分性癫痫持续状态	209
三、昏迷患者中的非惊厥性癫痫状态	210
第三节 反射性癫痫	211
一、分类	211
二、临床类型及特点	212

三、脑电图	219
四、发作机制	220
五、反射性癫痫的诊断	220
六、反射性癫痫的治疗	221
第十章 癫痫综合征的临床表现	223
第一节 良性家族性新生儿惊厥	223
一、病因学	223
二、临床表现	223
三、脑电图	223
四、诊断和鉴别诊断	223
五、治疗和预后	224
第二节 婴儿早期肌阵挛脑病	224
一、概述	224
二、发病率	224
三、病因学和发病机制	224
四、临床表现	225
五、脑电图	225
六、其他实验室检查	226
七、诊断及鉴别诊断	226
八、治疗与转归	228
第三节 大田原综合征	228
一、概述	228
二、发病率及病因	229
三、病理生理	229
四、临床表现	230
五、脑电图	230
六、实验室检查	232
七、诊断及鉴别诊断	232
八、治疗与转归	233
第四节 婴儿游走性部分性发作	234
一、临床表现	234
二、辅助检查	234
三、诊断	235
四、治疗与预后	235
第五节 婴儿痉挛	235
一、病因学	235
二、病理生理	236
三、临床表现	236
四、实验室检查	236
五、诊断	238
六、治疗	239
七、转归和预后	240
第六节 婴儿良性肌阵挛性癫痫	240
一、病因学	240

二、临床表现	240
三、脑电图	241
四、诊断和鉴别诊断	241
五、治疗和预后	241
第七节 良性家族性婴儿惊厥	242
一、病因和发病机制	242
二、临床表现	242
三、脑电图	243
四、诊断和鉴别诊断	243
五、治疗和预后	244
第八节 良性婴儿惊厥(非家族性)	244
一、病因和发病机制	244
二、临床表现	244
三、脑电图表现	245
四、诊断和鉴别诊断	245
五、治疗和预后	245
第九节 Dravet 综合征	246
一、病因学	246
二、临床表现	246
三、诊断和鉴别诊断	246
四、辅助检查	246
五、治疗与预后	247
第十节 偏侧惊厥-偏瘫癫痫综合征	247
第十一节 非进行性脑病中的肌阵挛状态	247
一、临床表现	247
二、辅助检查	248
三、治疗和预后	248
第十二节 伴中央颞区棘波的儿童良性癫痫	248
一、概述	248
二、流行病学	249
三、病因	249
四、病理	250
五、临床表现	251
六、脑电图	252
七、变异型及相关综合征	256
八、诊断	258
九、鉴别诊断	259
十、治疗	260
十一、预后	261
第十三节 早发型良性儿童枕叶癫痫	261
一、概述	261
二、流行病学	262
三、病因学	263

四、发病机制	263
五、临床表现	263
六、脑电图	265
七、诊断	266
八、鉴别诊断	266
九、病程和预后	268
十、治疗	268
第十四节 晚发型儿童枕叶癫痫	269
一、概述	269
二、流行病学	269
三、病因学	269
四、发病机制	269
五、临床表现	269
六、脑电图	270
七、诊断	272
八、鉴别诊断	272
九、治疗	273
十、预后	273
附：良性儿童发作易感综合征	273
第十五节 肌阵挛失神癫痫综合征	274
一、定义	274
二、流行病学	274
三、病因学	274
四、发病机制	274
五、临床表现	274
六、脑电图	275
七、鉴别诊断	275
八、预后和并发症	275
九、治疗	275
第十六节 肌阵挛站立不能性癫痫	276
一、临床表现	276
二、脑电图	276
三、鉴别诊断	276
四、预后及并发症	277
五、治疗	277
第十七节 Lennox-Gastaut 综合征	277
一、病因及分类	278
二、病理改变	278
三、临床表现	279
四、脑电图特征	280
五、弥漫性脑功能紊乱	281
六、神经影像学	281
七、诊断	281

八、鉴别诊断	282
九、治疗	283
十、预后	284
第十八节 Landau - Kleffner 综合征	284
一、病因及病理改变	284
二、临床表现	285
三、电生理检查	285
四、预后及并发症	285
五、治疗	285
第十九节 慢波睡眠中持续棘波的癫痫	285
一、病因学	286
二、临床特征	286
三、辅助检查	286
四、鉴别诊断	286
五、治疗	287
六、预后	287
第二十节 典型失神和非典型失神发作	287
典型失神发作	287
一、病因学	287
二、发病机制	288
三、临床表现	288
四、失神发作综合征	289
五、实验室检查	290
六、鉴别诊断	290
七、治疗	291
非典型失神发作	292
第二十一节 进行性肌阵挛性癫痫	293
一、肌阵挛定义	293
二、肌阵挛的分类	293
三、不同类型肌阵挛性癫痫的临床特征	294
四、治疗	296
第二十二节 不同表型的特发性全面性癫痫	297
青少年失神性癫痫	297
一、JAE 的分类	297
二、人口统计学资料	297
三、临床表现	297
四、病因学	298
五、辅助检查	298
六、JAE 的诊断标准和排除标准	298
七、鉴别诊断	298
八、预后	299
九、治疗	299
青少年肌阵挛性癫痫	299

一、JME 的分类和命名	299
二、人口统计学资料	299
三、临床表现	300
四、病因学	300
五、辅助检查	301
六、诊断要点	301
七、预后	301
八、治疗	302
全身强直阵挛性发作的癫痫	303
第二十三节 反射性癫痫	303
本体感觉诱导的癫痫发作	303
一、临床表现	303
二、定位	303
三、辅助检查	304
四、鉴别诊断	304
五、治疗和预后	304
惊吓性癫痫	304
一、病因学	304
二、病理生理机制	304
三、临床表现	304
四、鉴别诊断	304
五、预后与并发症	305
六、治疗	305
第二十四节 常染色体显性遗传夜间额叶癫痫	305
一、病因及发病机制	305
二、临床表现	306
三、辅助检查	307
四、诊断	307
五、鉴别诊断	307
六、治疗	308
七、预后	308
第二十五节 家族性额叶癫痫	309
一、临床特征	309
二、鉴别诊断	310
三、遗传学研究	310
四、治疗	311
五、预后	311
第二十六节 热性惊厥与热性惊厥附加症	311
热性惊厥	312
一、临床表现	312
二、遗传学研究	313
三、诊断与鉴别诊断	313
四、热性惊厥的防治	313

全面性癫痫伴热性惊厥附加症	314
一、临床表现	314
二、遗传学研究	315
三、诊断	316
四、治疗	316
第二十七节 病灶多变的家族性部分性癫痫	316
一、临床特征	317
二、辅助检查	317
三、遗传学特征	317
四、诊断与鉴别诊断	318
五、治疗	318
第二十八节 边缘叶癫痫	318
伴海马硬化的颞叶内侧癫痫	318
一、病因学	319
二、病理	321
三、临床表现	321
四、鉴别诊断	322
五、脑电图检查	322
六、治疗	323
根据特定病因确定的颞叶内侧癫痫	325
第二十九节 Rasmussen 综合征	325
一、病因学	326
二、临床表现	328
三、治疗	329
四、预后	331
第十一章 症状性癫痫	336
第一节 头颅创伤及颅内手术后癫痫	336
创伤性癫痫	336
一、创伤后早期癫痫	336
二、创伤后晚期癫痫	337
手术后癫痫	338
一、手术创伤	338
二、病变部位	339
三、原发病变的性质	339
四、术前是否发生过癫痫	339
五、其他因素	339
创伤和手术后癫痫的药物预防	339
第二节 脑血管疾病中的癫痫发作	340
一、病因和发病机制	340
二、各类脑血管病中的癫痫发作	341
第三节 皮质发育障碍引起的癫痫发作	343
分类	344

神经元移行障碍	345
一、分类	345
二、病因学	345
三、发病机制	346
四、原发性神经元移行障碍	346
五、获得性神经元移行障碍	347
六、临床特征	348
七、辅助检查	348
局限性皮质发育不良	348
一、发病机制	349
二、临床表现	349
三、辅助检查	349
四、治疗	350
第四节 中枢感染性疾病中的癫痫发作	350
一、脑膜炎	351
二、脑炎	354
三、脑脓肿	355
四、脑囊虫病	356
五、硬膜下和硬膜外脓肿	356
第五节 人类获得性免疫缺陷综合征中的癫痫发作	356
一、艾滋病引起癫痫的机制	357
二、癫痫的临床特征	358
三、治疗	359
第六节 慢性脑肿瘤引起的癫痫	359
一、病因及分类	359
二、发病机制	360
三、临床表现	361
第七节 药源性癫痫	364
一、病因学	365
二、发病机制	365
三、影响因素	366
四、临床表现	367
五、不同药物引起的癫痫发作	368
六、预防和治疗	374
第八节 乙醇中毒及戒断中的癫痫发作	375
一、乙醇性癫痫的发病率	375
二、发病机制	375
三、乙醇性癫痫发作的神经环路	376
四、癫痫的发作类型	376
五、癫痫出现的时间及影响因素	376
六、治疗	377
第九节 内科疾病中的癫痫发作	377
系统性红斑狼疮中的癫痫发作	377

一、发病机制	377
二、发病率	378
三、发作类型	378
四、癫痫出现的时间	378
五、脑电图检查	379
六、影像学检查	379
七、与药源性系统性红斑狼疮鉴别	379
八、癫痫与疾病预后的关系	379
九、治疗	379
甲状旁腺功能低下	379
一、甲状旁腺功能降低的原因	380
二、癫痫类型	380
三、癫痫出现的时间	380
四、癫痫与颅内钙化的关系	380
五、其他表现	380
糖尿病中的癫痫发作	380
一、发病机制	381
二、影响因素	381
三、发病率	382
四、发作类型	382
五、癫痫出现的时间	382
六、糖尿病性癫痫的治疗	382
七、癫痫发作的预后	383
白血病及抗白血病治疗中的癫痫	383
一、发病机制	383
二、癫痫发作的类型	384
三、癫痫发作出现的时间	384
四、脑电图改变	384
五、治疗	384
第十节 变性疾病中的癫痫发作	384
多发性硬化患者中的癫痫发作	384
一、多发性硬化的临床特点	385
二、多发性硬化癫痫的发病机制	385
三、癫痫发作的特点和诊断	385
四、治疗	386
五、预后	386
其他神经系统变性疾病中的癫痫发作	386
一、Alzheimer 病	386
二、Pick 病	387
三、大舞蹈症	388
四、帕金森病	389
五、脊髓性肌萎缩	390