

小儿惊厥



R720.597

KX11

C.1

84414

小 儿 惊 厥

孔祥和 主编

徐广墀 钟业工 副主编

编者(按姓氏笔画为序)

丁瑞梅	王振忠	孔祥和	孔传珠
孔繁军	孙仁法	朱崇权	肖侠明
束怀笈	张日智	杨淑长	徐广墀
钟业工	贾海蟾	童祥华	谢荣康

人 民 卫 生 出 版 社

2473/04

小 儿 惊 厥

孔 祥 和 主 编

人 民 卫 生 出 版 社 出 版
(北京市崇文区天坛西里 10 号)

河北省遵化人民印刷厂印刷
新华书店北京发行所发行

787×1092毫米32开本 11 $\frac{1}{2}$ 印张 4插页 245千字

1991年5月第1版 1991年5月第1版第1次印刷

印数：00 001—4 200

ISBN 7-117-01518-7/R·1519 定价：7.00元

〔科技新书目239—155〕

前 言

惊厥是小儿时期较常见的中枢神经系统器质性或功能性异常的紧急症状。小儿惊厥的发病率约为成人的10倍，约有5~6%的小儿曾有过一次或多次惊厥，其中尤以癫痫与高热惊厥为多见。癫痫的发病率在日本为3~5%，在欧洲为5~7%，在美国为5~10%。热性惊厥占全部小儿人口的5~6%，而5岁以下小儿为2~3%。此外，中枢神经系统感染与一些先天性代谢病亦可引起惊厥。对惊厥的病因诊断及处理是否及时，直接关系到小儿的预后，可因误诊或处理不当，致使患儿终生残废，甚至死亡。目前国内尚无有关小儿惊厥的专著，仅在综合性教科书内作为一个章节介绍。鉴于上述情况，作者根据自己多年临床医疗、教学工作的经验体会，结合国内外文献资料，编写成《小儿惊厥》一书。

全书约24万字，共分10章，主要包括惊厥概述、新生儿期惊厥、先天性代谢疾、癫痫、热性惊厥、中枢神经系统感染、脑血管疾病、颅脑外伤、小儿脑肿瘤、神经皮肤综合征、非神经系统疾病引起的惊厥（如电解质紊乱、心源性脑缺氧、高血压脑病、维生素缺乏）以及中毒等。内容较全面而系统，以实用为主，对纯理论性资料未采用。本书可供儿科医师、从事儿童保健工作的同志以及医学院校实习医生学习与参考。

由于学术水平所限，书中有不少缺点与错误，诚恳希望广大读者批评指正。

孔祥和

1989.10. 济南

目 录

第一章 绪论	(1)
第二章 新生儿期惊厥性疾病	(29)
第一节 新生儿缺氧缺血性脑病	(29)
第二节 新生儿颅内出血	(35)
一、硬膜下出血	(35)
二、脑室周围-脑室内出血	(36)
三、原发性蛛网膜下腔出血	(38)
四、小脑内出血	(39)
第三节 新生儿期感染性疾病	(39)
一、新生儿急性化脓性脑膜炎	(39)
二、新生儿破伤风	(42)
三、先天性巨细胞病毒感染	(45)
四、新生儿单纯疱疹病毒感染	(45)
第四节 胆红素脑病	(45)
第五节 新生儿惊厥	(49)
第三章 引起惊厥的先天性代谢病	(60)
第一节 概述	(60)
第二节 苯酮尿症	(66)
第三节 半乳糖血症	(69)
第四节 肾上腺脑白质营养不良	(71)
第五节 Menkes 综合征	(74)
第四章 中枢神经系统感染性疾病	(79)
第一节 中枢神经系统病毒感染	(79)
一、概述	(79)

二、流行性乙型脑炎	(81)
三、单纯疱疹病毒脑炎	(85)
四、巨细胞包涵体脑炎	(89)
五、慢病毒感染	(93)
第二节 感染后与疫苗接种后脑炎	(99)
一、感染后脑炎	(99)
二、腮腺炎病毒脑炎	(105)
三、疫苗接种后脑炎	(108)
第三节 中枢神经系统细菌感染	(111)
一、化脓性脑膜炎	(111)
二、脑膜炎双球菌脑膜炎	(138)
三、结核性脑膜炎	(144)
第四节 中枢神经系统霉菌感染	(150)
一、白色念珠菌性脑膜脑炎	(150)
二、隐球菌性脑膜脑炎	(153)
第五节 钩端螺旋体病	(155)
第六节 中枢神经系统寄生虫感染	(161)
一、脑型肺吸虫病	(161)
二、脑型囊虫病	(164)
第七节 急性中毒性脑病	(167)
第八节 脑病合并内脏脂肪变性	(179)
第五章 发作性疾病	(188)
第一节 癫痫	(188)
第二节 热性惊厥	(219)
第六章 脑血管疾病	(226)
第一节 小儿脑血管病的特点与分类	(226)
第二节 硬脑膜窦与脑静脉血栓形成	(228)
第三节 脑动脉血栓形成	(233)

第四节	脑栓塞	(240)
第五节	颅内出血	(242)
第七章	小儿颅脑外伤与颅内肿瘤	(251)
第一节	小儿颅脑外伤	(251)
一、	闭合性颅脑损伤	(252)
二、	硬膜外血肿	(254)
三、	硬膜下血肿	(255)
第二节	小儿颅内肿瘤	(256)
第八章	神经皮肤综合征	(264)
第一节	神经纤维瘤病	(264)
第二节	结节性硬化症	(269)
第三节	脑三叉神经血管瘤病	(273)
第四节	其他	(275)
第九章	非神经系统疾病引起的惊厥	(278)
第一节	电解质代谢紊乱	(278)
一、	低钠血症	(278)
二、	高钠血症	(283)
三、	低钙血症	(285)
四、	低镁血症	(293)
第二节	中毒型细菌性痢疾	(295)
第三节	心源性脑缺血	(301)
第四节	高血压脑病	(304)
第五节	中枢神经系统白血病	(309)
第六节	低血糖症	(313)
第七节	维生素缺乏	(320)
一、	维生素B ₁ 缺乏症	(321)
二、	维生素B ₆ 缺乏症	(324)
三、	获得性凝血酶原复合体缺乏症	(326)

第十章 中毒性疾病引起的惊厥	(336)
第一节 铅中毒	(336)
第二节 有机磷中毒	(338)
第三节 蕈中毒	(341)
第四节 霉变甘蔗中毒	(342)
第五节 其他几种中毒	(344)

第一章 绪 论

【概述】

(一) 惊厥的定义 惊厥 (convulsion) 是指肌肉不随意强直-阵挛性运动性发作，大多为急性非复发性。

发作 (seizure) 是指脑神经元阵发性异常电活动。

癫痫 (epilepsy) 是指先天性、后天获得性不同程度脑损害引起大量自限性脑神经元放电，具有反复发作的特点。

惊厥的本质是不同原因所致大脑神经细胞群兴奋性过度增高，异常电活动或过度放电。临床上常把惊厥看成是一种症状，或者一种临床综合征。许多疾病特别是脑性疾病经常出现惊厥，凡经常引起惊厥的疾病，统称为惊厥性疾病 (convulsive disorders)。癫痫有慢性反复发作的特点，是发作性疾病中最常见、最具代表性者。对癫痫的每一次发作，称癫痫发作 (epileptic seizure)。对脑电图上阵发出现的棘波、尖波、棘-慢波、尖-慢波及多棘-慢波，统称为痫性放电或痫波发放 (epileptic discharge)，亦可称作发作波 (seizure wave)。

惊厥在祖国医学称为惊风，是中医儿科四大要症“痧、痘、惊、疳”之一。始见于宋太医钱乙之小儿药证直诀。祖国医学认为小儿惊厥的发生是由于“风”所致，可将其分为外风与内风。外风由外感六淫之邪所致。小儿纯阳，六气多从火化，盖风为阳邪，化热最速，小儿质薄娇柔，对时邪稽留与高热均不能耐受，于是热极生风而惊厥。内风可因饮食积滞或不当，致脾失健运，生痰化热、痰热雍闭，引起惊厥。小

儿纯阳之体，其阴未充，柔不济刚，故肝邪易动，化生风火，风热相搏，则为痉，为掉眩，反张，搐搦，强直之候。这与现代医学认为小儿神经系统发育不成熟，免疫功能低下等因素易致惊厥的观点近似。

(二) 临床表现 因脑神经元广泛性或局限性过度放电，大脑功能暂时性紊乱，临床表现为突发性或阵发性全身或局部肌群强直-阵挛性发作，同时伴不同程度意识障碍。典型惊厥发作时，四肢肌群先强直后阵挛（强直-阵挛发作），双眼球凝视、发直，斜视或上翻，眼睑、眼轮匝肌抽搐，瞳孔扩大，面部肌肉主要是口轮匝肌等抽搐。严重惊厥者咽喉肌抽搐而有尖叫一声，喉头痰响，口吐白沫，甚至窒息，轻者面色苍白、重者发绀；肋间肌、膈肌抽搐时，呼吸暂停、屏气；腹肌、膀胱逼尿肌、直肠肌抽搐时出现大小便失禁。更严重的惊厥可致舌咬伤，肌肉关节损伤，跌倒及继发性外伤。惊厥发作后常有一过性体温升高，肌肉软弱无力，嗜睡，睡醒后乏力，事后无记忆力。

惊厥发作期每次持续数秒至数分钟不等，多为3~5分钟，个别达15分钟或更久。惊厥发作的频率依基础疾病的不同而异，如上呼吸道感染所致热性惊厥，75%病例只发作一次，20%为2次，>3次以上者不足5%。潜伏期和初痉期短的重型破伤风惊厥十分频繁，刺激后更抽搐。

当严重惊厥>30分钟或频繁抽搐且间歇期不清醒者，称惊厥持续状态（convulsive status）。有时还会因脑缺氧、脑水肿或脑损伤而发生Todd瘫痪（或惊厥后瘫痪，postictal paralysis），个别患儿留有单瘫或偏瘫后遗症。

局限性抽搐是指某一局部肌肉的抽搐，最常表现为拇指、脚趾、嘴角抽搐，这是因为它们在大脑中央前回上的投影面

积较大，易受刺激而过度放电的缘故。如抽搐先出现于一小部分，以后延至同侧上下肢，最后扩散至全身，则有病灶定位的价值，称 Jackson 发作。

新生儿惊厥的特点是：很少有典型全身性强直-阵挛发作，主要表现为局限性或多灶性抽搐，或者不恒定性局灶性抽搐，其原因是新生儿大脑两半球发育不成熟，电活动不稳定，惊厥阈值高，连络大脑两半球的胼胝体髓鞘发育不良，不能有效传递神经冲动之故。应注意，新生儿特别是未成熟儿可因寒冷、饥饿时，而易出现口唇和/或手指颤动；或有蠕动样运动及惊跳，不可误诊为惊厥。

(三) 小儿惊厥的发生率(频率) 小儿惊厥发生率很高，是常见急诊原因之一，新生儿期发生率为 0.15~1.4%，平均为 0.3%，其中 4 天内的新生儿发生率为 0.15%，早产儿发生率可比足月儿大 15 倍。5% 的人一生中均有过惊厥史。4~5% 的小儿有过热性惊厥。

惊厥患儿男多于女。惊厥的发生有遗传倾向，因惊厥阈受遗传基因控制。惊厥尚有年龄依赖性，以婴幼儿居多，主要见于 5 岁以内，10 岁以上较为少见。

【病因与分类】

(一) 热性惊厥

1. 颅内感染性疾病

(1) 各种细菌性脑膜炎 如脑膜炎球菌、肺炎球菌、流感杆菌、金黄色葡萄球菌等所致的脑膜炎，脑脓肿，脑脉管炎及颅内静脉窦炎等。

(2) 各种病毒性脑炎、脑膜脑炎 如流行性乙型脑炎，肠道病毒、疹热病病毒、腮腺炎病毒、单纯疱疹病毒、巨细胞病毒等。

(3) 各种脑寄生虫病 如脑性疟疾, 阿米巴脑脓肿、脑膜脑炎, 脑肺吸虫病, 脑血吸虫病, 脑囊虫病, 脑包虫病及脑弓形虫病等。

(4) 各种霉菌性脑膜炎 如曲菌、毛霉菌、新隐球菌脑膜炎等。

(5) 其他 钩端螺旋体脑膜炎及并发脑底动脉炎伴闭塞。

2. 颅外感染性疾病

(1) 呼吸道感染 上呼吸道感染、急性扁桃体炎、肺炎。

(2) 消化道感染 各种细菌性或病毒性胃肠炎。

(3) 泌尿道感染 如急性肾盂肾炎等。

(4) 全身性感染和传染病 如败血症、破伤风、麻疹、幼儿急疹、猩红热、伤寒等以及感染中毒性脑病, 脑病合并内脏脂肪变性综合征等。

(二) 非热性惊厥

1. 颅内非感染性疾病

(1) 癫痫 包括婴儿痉挛综合征, 小儿良性局限性强直阵挛性癫痫。

(2) 颅内创伤 如脑震荡, 脑挫裂伤, 硬膜外及硬膜下血肿, 脑内血肿, 脑室内出血, 蛛网膜下腔出血等脑外伤及手术后。

(3) 颅内出血 如早产儿室管膜下出血、脑室内出血, 新生儿出血症, 婴儿获得性维生素K缺乏性颅内出血, 原发性、继发性血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、血友病、白血病等出血性疾病或弥漫性血管内凝血(DIC)等。

(4) 颅内占位病变 如颅内肿瘤、脑脓肿、颅内血肿、寄生虫肉芽肿等。

(5) 中枢神经系统畸形 如小、大头畸形, 脑穿通畸形,

脑积水，脑-脑膜膨出，大脑疣状发育异常，脑发育不全，脑萎缩、脑回缺如等以及众多的伴有中枢神经系统畸形的临床综合征或畸形综合征。

(6) 脑血管病 脑出血、脑栓塞、脑血栓形成，颅内动脉瘤，动-静脉瘘或畸形。

(7) 神经皮肤综合征(斑痣性错构瘤病) 如结节性硬化症、神经纤维瘤病、脑三叉神经血管瘤病、色素失调症等。

(8) 中枢神经系统脱髓鞘病和变性病 弥漫性脑硬化、多发性硬化，脑黄斑变性，Alper 病，Leigh 病，异染性脑白质营养不良，腊样质脂褐质沉积症等。

2. 颅外非感染性疾病

(1) 中毒 包括有毒动物(毒蛇咬伤、鱼胆)、植物(如洋金花、曼陀罗)、毒覃，马桑子，地瓜子，白果，杏仁，苍耳子，发芽马铃薯，苦楝子，蓖麻子、氰化物及含氰化物的桃李仁等，铅、汞中毒，急性酒精中毒等。

药物中毒包括咖啡因、尼可刹米、戊四氮、氨茶碱、士的宁、丙咪嗪、贝美格(美解眠)、苯丙胺(氨非他敏)、苯海拉明、安其敏中毒等。青霉素鞘内注射剂量过量。

有机磷农药中毒包括对硫磷、内吸磷、甲拌磷、二氯磷、敌敌畏、敌百虫、乐果等。

(2) 缺氧 包括新生儿窒息，溺水、麻醉意外，心肺骤停，高山病，一氧化碳中毒以及心源性脑缺血。

(3) 先天性代谢异常疾病 苯丙酮尿症，枫糖尿症，同型胱氨酸尿症，尿素循环酶缺陷所致高氨血症，丙酸血症，甲基丙二酸血症，粘多糖病，半乳糖血症，肝豆状核变性，卷发综合征，高雪氏病，尼曼-匹克病等。

(4) 水、电解质紊乱与酸碱失衡 包括水中毒或抗利尿

激素分泌不适当综合征 (SIADH), 低钠血症, 脑性低钠血症, 高钠血症, 高钾血症, 低钙血症, 低镁血症, 低磷血症, 碱中毒等。

(5) 全身和/或内脏疾病并发症 系统性红斑狼疮, 风湿病, 肾性高血压脑病, 肾功能衰竭, 尿毒症, 肝昏迷, 糖尿病, 低血糖, 胆红质脑病 (核黄疸) 等。

(6) 维生素缺乏症 维生素 B₁ 缺乏性脑型脚气病, 维生素 B₆ 缺乏症、依赖症。

(7) 染色体数目、结构畸变 如 21-三体综合征 (先天愚型, Down's syndrome), 4P+, 4P-, 5P-, 9P+, 11q-, 12P-, +13, 14q+, 15q+, +18, 18P- 综合征等。

【惊厥的发病机理】

(一) 婴幼儿惊厥常见的原因和机理

1. 婴幼儿大脑发育未成熟 胚胎期 2 周后神经系统发育即开始, 4 周时形成神经板、神经嵴、神经沟、神经管, 5 周时出现脑泡与脑曲、前脑泡最后发育成大脑皮层、嗅脑及基底节。至胚胎 5 个月脑表面尚光滑, 6 个月才出现脑沟, 脑裂及脑回。7 个月脑回发育完成。新生儿出生后前后 6 个月特别是 3 个月室管膜套层细胞大量增殖, 形成神经元, 完成一次性增殖, 使大脑皮质分为 6 层: 带状层、外颗粒层、锥体细胞层, 内颗粒层、节细胞层及多形层。其中节细胞层主要为巨大锥体细胞 (Betz 细胞) 组成。大脑神经元约 140 亿。各神经元之间有树突、轴突广泛联系。但婴幼儿树突、轴突联系还未完成。在 2 岁后髓鞘才发育成熟, 因而保护和绝缘功能差, 易造成惊厥。

2. 神经兴奋和抑制的协调与平衡功能不完善 婴幼儿大脑的感应刺激、传导兴奋功能不成熟, 兴奋和抑制不易协

调、统一，中枢中出现热性兴奋灶或病理兴奋灶后，兴奋性神经冲动易扩散、泛化到一侧或两侧大脑半球，而抑制功能（负诱导）较弱，故易发生惊厥。

3. 神经递质 (Neurotransmitters) 或神经介质 (Neuromediators) 不平衡 神经元之间信息传递通过神经递质来完成。突触由突触前膜、突触间隙及突触后膜所构成。当神经冲动沿轴突传至神经末梢时，位于突触前膜内的囊泡逐渐移出并胞裂外排，释放神经递质于突触间隙内，然后弥散至突触后膜，与其上的特异性受体结合，形成递质-受体复合物，使膜的离子通透性发生改变，形成突触后电位，引起神经兴奋或抑制。引起神经兴奋的递质（兴奋性神经递质）有乙酰胆碱 (Ach)、谷氨酸及天门冬氨酸；引起神经抑制的递质（抑制性神经递质）有 γ -氨基丁酸 (GABA)、甘氨酸、牛磺酸、5-羟色胺；而多巴胺与去甲肾上腺素在 CNS 内有兴奋、抑制两种效应，且以抑制占优势。婴幼儿 GABA 生成较少，是容易发生惊厥的原因之一。

4. 婴幼儿脑重量增长快、脑蛋白合成快 新生儿出生时脑重平均 335g，1 个月后增至 413g，占体重之 11%；3 个月时脑重 516g；6 个月时 660g；1 岁 925g，为出生时的 2 倍；3 岁 1141g，几为出生时的 3 倍。围产儿脑蛋白合成速度快，可达 1~2mg/分钟。因此婴幼儿脑需氧量较大，占全身需氧量的 $\frac{1}{2}$ ，高热时耗氧增加，易造成对缺氧的耐受性差而发生惊厥。

5. 婴幼儿血脑屏障功能差，免疫力低下 菌血症、败血症时细菌易通过血脑屏障引起脑膜炎及引起惊厥。选择性 IgA 缺乏亦是造成癫痫发作的原因之一。

6. 婴幼儿颅内畸形或脑发育不全患病率相对较高 这也是婴儿惊厥多发的原因之一。

7. 其他 生长抑素、胆囊收缩素致惊,抗惊作用有待深入研究。

综上所述,婴幼儿 CNS 解剖、生理、生化、免疫等特点是婴幼儿易于惊厥的因素,但真正婴幼儿惊厥的原因是什么,还研究得很不够,有待今后不断深入探讨。

(二) 惊厥发生的机理 人胚胎 45 天起脑神经细胞开始发育,由于新陈代谢,一直存在着持续不断的自发性微电活动,睡眠时也不中断,直至脑死亡脑电活动才停止,脑电图上表现为一直线等电现象。各神经元间信息传递位于突触连接处 (binding sites), 突触的传递过程,包括电变化,化学递质的合成、储存、释放、受体结合、再摄取、降解等一系列过程。安静时神经元膜外因钠离子 (Na^+) 多而带正电荷,膜内因钾离子 (K^+) 多而带负电荷,形成极化状态 (polarization), 电位差 $70\sim 90\text{mV}$, 此即膜电位或静息电位。这时细胞外的 Na^+ 不能自由进入细胞内或非常慢地进入细胞内,而细胞内的 K^+ 可顺浓度差透出膜外,所以膜内带负电荷的蛋白质使膜内带负电荷,而膜外带正电荷,致使神经细胞处于极化状态。当到达一定阶段,由于浓度差引起 K^+ 外渗的力量和膜外正电荷与 K^+ 同性相斥,阻止 K^+ 外渗的力量达到相对平衡, K^+ 不再外流,此时膜内外的电位差,即为膜电位。恢复期神经细胞把 Na^+ 排出膜外,将 K^+ 摄入,这过程需耗能,也就是 ATP 的钠、钾泵作用。

当发生刺激时,始段首先兴奋,产生部分去极化 (depolarization), 神经冲动向神经末梢传递,膜内外电位差下降,使突触前膜释放兴奋性递质 (如 Ach), 通过突触间隙弥散并作用于突触后膜,后膜对 Na^+ 、 K^+ 、 Cl^- 小离子通透性增高,使之自由通过,造成该处膜电位短路,产生局部短暂的

电流增高，形成去极化电位，这时出现膜内正电荷，膜外负电荷， K^+ 外流， Na^+ 、 Cl^- 内流。这过程称为兴奋性突触后电位 (EPSP)。当 EPSP 达到一定水平时，遂产生峰电位 (spike potential) 和扩布性动作电位 (propagative action potential)，最后能使兴奋传至整个神经元，甚至出现惊厥。

与之相反的是抑制性突触后电位 (IPSP)。当兴奋传至抑制性中间神经元的突触末梢时， Ca^{2+} 透入突触后膜，促使前膜释放抑制性递质 (如 GABA)，通过突触间隙到达突触后膜与受体结合，后膜上离子通透性发生改变， K^+ 出膜， Cl^- 入膜，使膜外带正电荷，膜内带负电荷，产生 IPSP，即超极化，待达到一定水平，使突触后神经元受到抑制。另通过某种生理机制使突触前膜也减少兴奋性递质的释放，共同产生抑制效应，故惊厥后能产生自限性抑制而停止惊厥发作，随后恢复极化状态 (复极)。

总之，细胞膜处于相对稳定状态时为极化状态，兴奋时呈去极化状态，抑制时呈超极化状态。极化状态时膜外正内负，去极化状态时膜外负内正。而神经元放电是通过细胞膜对 Na^+ 、 K^+ 不同渗透性和细胞排 Na^+ 保 K^+ 实现的。这种膜电位的波动过程，就产生神经元的自发性节律性放电。正常神经元放电波率低 (1~20Hz)、波幅低 (1~50 μV)，而癫痫波波率高 (12~500Hz)、波幅高 (>100 μV)，这充分说明神经元群过度放电是惊厥和癫痫发生的本质。

大脑某一部位神经元过度放电处也就是痫波灶处，该灶放电后可传播至邻近周围区域，形成局限性或局部性发作，或甚至偏侧性发作。有时还可通过联合纤维和胼胝体而传导至对侧大脑半球，在相对应的区域也形成一个痫波灶，即镜灶 (mirror focus)，在脑电图上原发灶常为正相单向棘波，