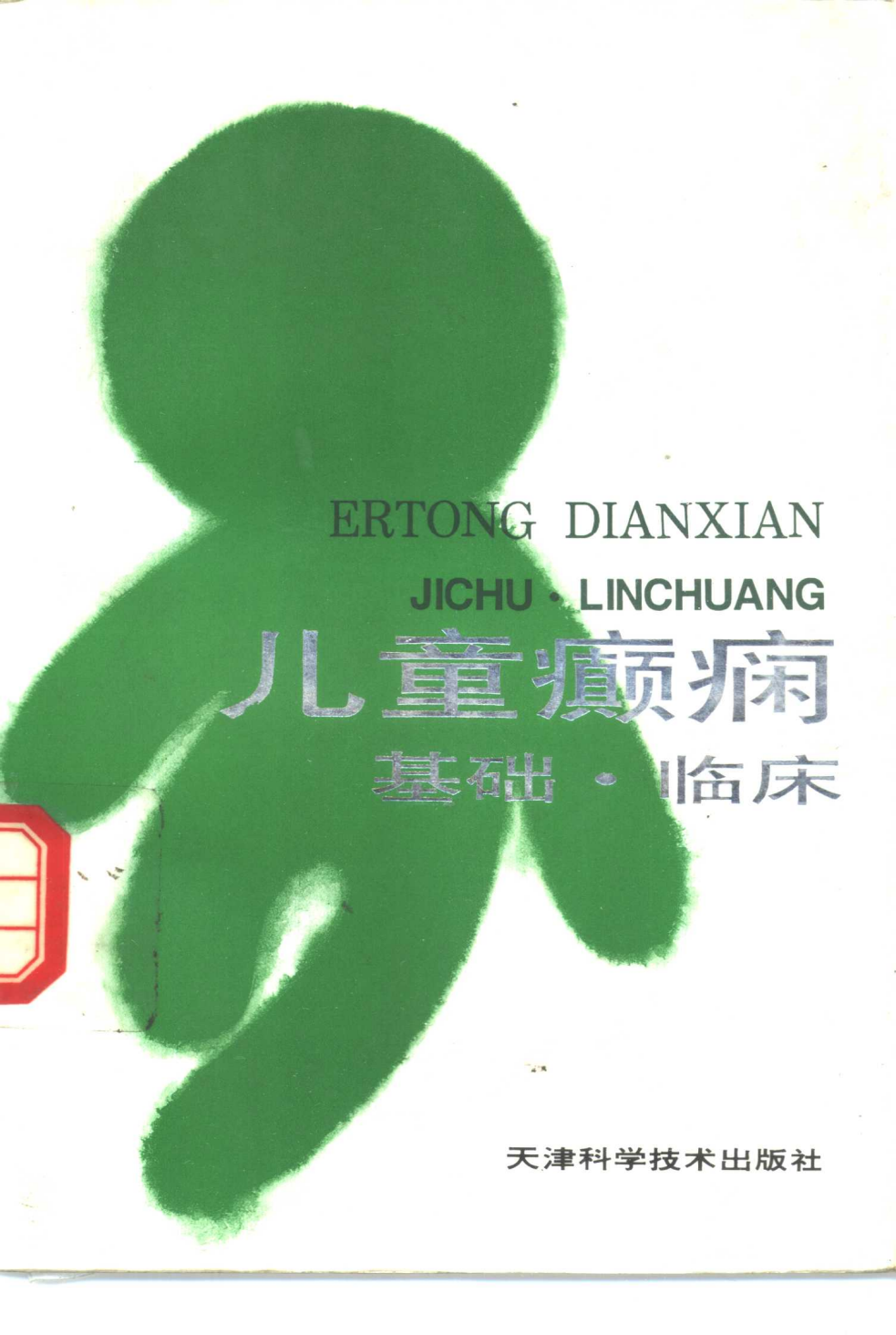




ERTONG DIANXIAN

JICHU · LINCHUANG

儿童癫痫

基础 · 临床

天津科学技术出版社



ERTONG DIANXIAN
JICHU · LINCHUANG

儿童癫痫

基础 · 临床

主 编 孙若鹏

副主编 王纪文 王建国 孙成俊

审 校 傅曾矩 杨兴季

天津科学技术出版社

责任编辑:张洪善

儿 童 癫 病

— 基础 · 临床 —

主编 孙若鹏

副主编 王纪文 王建国 孙成俊

*

天津科学技术出版社出版

天津市张自忠路189号 邮编300020

河北省雄县胶印厂印刷

新华书店天津发行所发行

*

开本: 787×1092 毫米 1/32 印张13.5 插页1 字数282 000

1996年11月第1版

1996年11月第1次印刷

印数: 1—4 000

ISBN 7-5308-2034-6

R·569 定价: 16.50元

主 编
副主编
审 校
编 者

孙若鹏

王纪文 王建国 孙成俊

傅曾矩 杨兴季

(以姓氏笔划为序)

丁 华 于学军 于保明

王纪文 王兴步 王建国

白符武 卢宪梅 刘玉光

刘德尧 孙成俊 孙若鹏

孙振华 成延忠 张曰智

张继东 迟兆富 孟祥忠

郑 楠 苗建东 姜玉华

高玉友 袁梅侠 崔郁健

序

癫痫是一种常见病、多发病,世界上约有 3000 多万人患有癫痫,中国占 500 多万。75%~80%的癫痫病人起病于 18 岁以前,因此对儿童癫痫的防治非常重要。

孙若鹏教授总结了国内、外临床工作的经验,参阅了大量文献,组织编写了《儿童癫痫》这本书。详细阐述了儿童癫痫的概念、分类、诊断、治疗和预后,反映了儿童癫痫基础和临床研究的新进展,既有理论,又重实践,对于临床医师、医学生、患者及其家属都有重要的学习和参考价值。

山东医科大学附属医院院长 杨兴季

1995 年 12 月

前 言

自从 19 世纪中叶, Jackson 提出癫痫的异常放电学说之后, 医学界对癫痫的研究逐步深入, 特别是近几十年来, 由于分子生物学和遗传学的发展, 电生理和影像学等高新诊断技术的问世, 抗癫痫新药的研制成功, 药物浓度监测方法的创立, 以及外科治疗的广泛开展等, 使癫痫的临床研究和基础研究有了长足的进步。为了反映癫痫研究的新成果, 总结诊断和治疗儿童癫痫的经验, 我们编写了《儿童癫痫》这本书。

本书共分三部分, 第一部分系统介绍儿童癫痫的概念、病因、发病机理、分类、诊断和治疗等; 第二部分介绍儿童常见的癫痫和癫痫综合征; 第三部分介绍与儿童癫痫有关的智力、学习及社会教育问题。

在本书编写过程中, 蒙我国著名儿科专家傅曾矩教授、杨兴季教授指导和审校, 山东医科大学附属医院儿科领导和同志们给予大力支持和帮助, 在此表示衷心的感谢。但由于我们的水平有限, 加之时间仓促, 缺点和错误在所难免, 敬请同道和读者批评指正。

山东医科大学附属医院 孙若鹏

1996 年 2 月

目 录

第一篇 总 论

第一章 概念和流行病学	(3)
第一节 概念	(3)
第二节 流行病学	(6)
第二章 病因、发病机理和病理	(14)
第一节 病因	(14)
第二节 发病机理	(19)
第三节 病理	(31)
第三章 遗传学	(34)
第一节 癫痫遗传因素的确立和发展	(34)
第二节 分子生物学研究与基因定位	(36)
第三节 癫痫的遗传方式	(39)
第四章 分类	(51)
第一节 国际癫痫发作的临床和脑电图分类	(52)
第二节 儿童癫痫发作的国内分类	(62)
第三节 癫痫和癫痫综合征的国际分类	(63)
第四节 儿童癫痫和癫痫综合征的国内分类	(80)
第五节 根据小儿的年龄和发育进行分类	(82)
第五章 诊断	(84)
第一节 病史及一般检查	(84)

第二节	脑电图.....	(88)
第三节	影像学检查.....	(104)
第六章	鉴别诊断.....	(111)
第一节	晕厥.....	(111)
第二节	屏气发作.....	(114)
第三节	习惯性阴部摩擦.....	(116)
第四节	瘰病.....	(117)
第五节	偏头痛.....	(118)
第六节	睡眠障碍.....	(120)
第七节	抽动障碍.....	(123)
第八节	良性发作性眩晕.....	(125)
第七章	治疗.....	(127)
第一节	治疗原则.....	(127)
第二节	抗癫痫药物治疗.....	(128)
第三节	外科治疗.....	(155)
第四节	中医药治疗.....	(179)
第五节	心理治疗.....	(181)
第六节	生酮饮食疗法.....	(184)
第八章	预后.....	(188)
第九章	预防.....	(197)

第二篇 各 论

第十章	新生儿癫痫.....	(205)
第十一章	癫痫性脑病.....	(215)
第一节	大田原综合征.....	(215)
第二节	婴儿痉挛症.....	(221)

第三节	Lennox 综合征	(230)
第十二章	全身强直-阵挛发作性癫痫	(241)
第十三章	失神癫痫	(254)
第十四章	简单部分性癫痫	(264)
第十五章	复杂部分性癫痫	(275)
第十六章	儿童良性部分性癫痫	(286)
第一节	伴中央-颞区棘波的小儿良性部分性癫痫	(287)
第二节	伴枕部放电的小儿良性部分性癫痫	(295)
第三节	小儿良性情感性癫痫	(300)
第四节	伴肢端感觉诱发放电的良性部分性癫痫	(303)
第五节	其他小儿良性部分性癫痫	(307)
第十七章	植物神经性癫痫	(310)
第十八章	肌阵挛性癫痫	(317)
第十九章	青春期癫痫	(323)
第二十章	获得性癫痫失语综合征	(330)
第二十一章	难治性癫痫	(337)
第二十二章	特殊原因引起的癫痫	(347)
第一节	高热惊厥	(347)
第二节	反射性癫痫	(359)
第三节	外伤性癫痫	(368)
第二十三章	癫痫持续状态	(377)

第三篇 与儿童癫痫有关的几个问题

第二十四章	癫痫与智力	(395)
-------	-------------	-------

第二十五章	癫痫与精神行为·····	(400)
第二十六章	癫痫与免疫·····	(404)
第二十七章	癫痫儿童的教育与社会问题·····	(411)

第一篇 总论

第一章 概念和流行病学

第一节 概 念

儿童癫痫(Epilepsies of childhood)是发生在儿童时期的一种慢性脑部疾患,是儿科常见的临床综合征之一。其特征是脑内神经元群的反复过度的异常放电,引起反复发作性的脑功能障碍。由于脑内异常放电的部位不同,临床上可表现为相应的运动、感觉、意识、精神、行为及植物神经的不同表现。有的患儿可仅有其一种或两种症状,有的患儿则表现为多种症状。不仅癫痫在不同患儿身上的临床症状差别很大,而且其发作的轻重程度及发作频率也有很大差异。小儿大脑正处于由不成熟到成熟的发育阶段,其解剖、生理、生化等方面都有自己的特点,因此小儿癫痫在病因、发作类型、脑电图和预后等方面都与成人癫痫有许多不同之处。

虽然癫痫患儿都有反复的痫性发作,但是具有痫性发作的患儿不一定都患癫痫。因为痫性发作和癫痫有不同的含义。痫性发作(seizure)或称癫痫性发作是指具体的一次而言,而癫痫则强调发作的反复性。所谓发作是指突然出现而又突然终止的症状或疾病,痫性发作是脑神经元短暂的异常放电和由此而引起的脑功能障碍的临床表现。它既可以是癫痫患儿反复发作中的一次,也可以是由于颅内感染、脑缺血缺氧、中

毒、电解质紊乱、脑血管疾病引起的暂时的脑功能紊乱。痫性发作的临床表现多种多样,可以是惊厥性的,也可以是非惊厥性的。不同的患儿可有类似的痫性发作症状,而同一患儿也可有多种形式的痫性发作。痫性发作的表现取决于痫性放电的部位和强度。痫性放电(epileptic discharge)在脑电图上表现为棘波、尖波、棘慢波综合、尖慢波综合和阵发性的高幅慢波。痫性放电是临床发作的病理生理基础,但有时痫性放电也可不引起临床症状,这种情况我们不能称为痫性发作。在儿科领域内,发作性症状或疾病很多,但痫性发作在其中最常见,最具有代表性。

在 WHO 给癫痫下的定义中指出:癫痫是由多种原因引起的慢性脑部疾患,以大脑神经元过度放电所致的反复发作为特征;单次或偶尔的痫性发作以及那些在急性病期间出现的发作均不在癫痫之列。这里强调了癫痫是“慢性脑部疾患”,本质是“异常放电”,并具有“反复发作性”。仅有 1 次的痫性发作不能诊断癫痫,必须具有两次或两次以上的发作方可诊断。不过,任何癫痫患儿,在其多次发作中总是先有第 1 次,然后相隔不同的间期才有第 2 次、第 3 次……所以见到患儿的第 1 次痫性发作时不能轻易放过而排除癫痫的诊断,必须细心观察、全面分析。除了在急性疾病(如脑炎、脑膜炎、中毒性脑病)中的发作不在癫痫之列外,多数学者认为高热惊厥(febrile convulsion)也不属于癫痫。因为高热惊厥出现在特殊的脑发育时期,并具有特殊的诱因;大多预后良好,转为慢性者很少;尽管包括在癫痫的国际分类中,严格说来不是癫痫。至于“偶尔发作”也不属于癫痫的提法,有的学者提出了不同意见,的确“偶尔发作”从癫痫诊断中排除似乎证据不足。因

此有人强调癫痫应是反复的无热性痫性发作,发作间期的长短可以差别很大。

儿童癫痫最常见的表现形式是惊厥,但是惊厥不能代表癫痫的所有症状。有的儿童癫痫发作时并不表现为惊厥,如失神发作、局限性感觉症状性发作、植物神经性发作、发作性精神错乱等,这些称为非惊厥性癫痫,因此惊厥和癫痫这两个概念不能等同视之。

癫痫不是一个独立的疾病,而是由许多原因引起的临床综合征。在长期的临床观察和实验室研究中,发现许多患儿在发病年龄、病因、发作类型、脑电图表现、促发因素、临床经过、治疗反应、预后及转归等方面有一定的规律性,从而总结出许多癫痫和癫痫综合征,如婴儿痉挛症、Lennox-Gastaut 综合征、特发性全身强直-阵挛癫痫、小儿失神癫痫、小儿良性癫痫伴中央-颞区棘波等。所谓癫痫综合征是指症状和体征总是相依出现的癫痫性疾病,其诊断的基本条件是起病年龄、发作类型和脑电图特征。为了便于国际间的交流与合作,国际抗癫痫联盟(International League Against Epilepsy ILAE)提出了癫痫和癫痫综合征的分类,并对每个综合征进行了详细的解释。

国内外对癫痫的记载都有悠久的历史,人们对癫痫的认识经历了一个漫长而艰难的过程。早在公元前 400 年,古希腊名医 Hippocrates 就对癫痫发作有过较详细的描述,但由于当时对其本质不理解,因此归罪于鬼神或恶魔。而后在一个相当长的时期内,人们对癫痫的认识都带有迷信色彩。18 世纪以后,随着解剖、生理等科学的迅速发展,对癫痫的研究也逐渐纳入了医学领域。19 世纪 60 年代在英国出现了癫痫专科

医院,杰出的癫痫学家 Jackson 首先提出有关癫痫的学说:癫痫是偶尔的、突然的、过度和局部的灰质放电。1881 年 Gowers 出版了《癫痫和其他惊厥性疾病》一书,阐述了 Jackson 的论点,并介绍了许多癫痫综合征,从此开始了人类对癫痫认识的新纪元。20 世纪 30 年代脑电图描记技术的创立又是划时代的发现,从而证实了 Jackson 异常放电的学说。由于本世纪医学的飞速发展,特别是近几十年来,新的癫痫诊断技术的不断问世、抗癫痫新药的不断出现和药物血浓度监测的广泛应用、以及外科手术方法的不断创新,使儿童癫痫的诊断和治疗水平不断提高。目前,大部分癫痫患儿能够摆脱该病的困扰,走上了正常的生活、学习和工作道路。但是仍有一部分难治性癫痫,严重危害患儿的身心健康。由此可见还有许多复杂问题没有解决,故对儿童癫痫开展广泛深入的研究仍然十分必要。

(孙若鹏)

第二节 流 行 病 学

儿童癫痫的流行病学是研究癫痫在儿童中的分布和动态特征、影响因素和决定因素、并提出预防对策的科学。从 50 年代开始,国内外许多学者对癫痫的流行病学情况进行了深入的研究,取得了一定的成绩,这对于我们了解儿童癫痫的发病频数、病因和病程、治疗和预防等提供了有用的资料。

但是癫痫的流行病学调查也存在着许多问题。国内外学者在确定癫痫的流行病学标准,使用调查方法,以及选择人群

构成等方面大不一致。医疗水平、患者及亲属顾及社会问题而对调查不合作等主客观因素也会影响癫痫的调查结果。癫痫可由不同的病因所引起,各种诱发因素所促使,而且它可在任何年龄起病,表现为不同的发作形式,发作和停止无明确的原因,这些都使癫痫的流行病学复杂化。因此我们在分析国内外癫痫的流行病学调查研究报告时,应注意上述问题,避免无意义的比较,才能明确癫痫在不同情况下的流行情况。下面就对其有关问题进行讨论。

一、调查方法

调查方法是影响资料可靠性的重要因素。其中普查是最常用的方法,它是在一个地区的总人口中,进行逐家逐户调查,统计癫痫的发病例数。这样能够较全面地了解癫痫的发病情况和分布特点,因此价值较大。有些资料只调查城市、乡村或儿童等,随机性小,只能反映局部地区或人群中的癫痫发病情况。还有许多调查是通过信访和各种医学登记如病历记录,健康及寿命保险记录等进行的,资料常不完整,可信度低,价值较小。

二、流行病学调查标准

世界卫生组织推荐的癫痫的流行病学调查标准为:有2次或2次以上非热性发作,除外高热惊厥和急性期颅内感染所引起的发作,排除急性代谢障碍疾病、酒精中毒、停药综合征所致抽风。我国也执行这一规定,并说明阳性脑电图发现有助于确定诊断,但阴性脑电图也不能否定诊断。癫痫的发作形式登记采用国际分类法。

但有些统计资料没按上述标准,如将单次发作、高热惊厥等也包括在内,有些则只包括原发性而排除了继发性癫痫。由