

小儿癫痫 与 癫痫综合征

主编 梁承玮

人民卫生出版社

小儿癫痫 与癫痫综合征

主编 梁承玮

编者 (以姓氏笔画为序)

王宜崇 关碧琰 李鸿培 赵继宗

梁承玮 彭名炜 谭郁玲

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

小儿癫痫与癫痫综合征/梁承玮主编;北京:人民卫生出版社,1997
ISBN 7-117-02727-4

I. 小… II. 梁… III. ①小儿疾病: 癫痫-研究 ②癫痫-研究
IV. R749.94

中国版本图书馆 CIP 数据核定 (97) 第 09944 号

小儿癫痫与癫痫综合征

梁承玮 主编

人民卫生出版社出版发行

(100050 北京市崇文区天坛西里 10 号)

机械工业出版社京丰印刷厂印刷

新华书店经销

850×1168 32 开本 $7\frac{5}{8}$ 印张 204 千字

1997 年 10 月第 1 版 1997 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 00 001—4 000

ISBN 7-117-02727-4/R·2728 定价: 14.00 元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

癫痫是小儿时期的常见病、多发病。

小儿正处于生长发育阶段,从癫痫病因、临床表现、诊断、治疗到预后都有不同于成人癫痫的显著特点,而且国际上认定的许多种癫痫与癫痫综合征主要见于小儿,故小儿癫痫的诊断与治疗更为复杂,更需提高认识。

目前,国内尚缺乏系统记述小儿癫痫的专著;已出版的癫痫病学都主要以成人为对象,或缺少以上内容,或很不完整。

为此,约请有关部分专家教授及少数年轻同志(孙波、孙黎、张永珩、赵志刚、张丽丽、俞雅珍、徐宇伦、耿改芹、高宝勤、雷艳芬)从临床实用角度编写本书,目的就是弥补以上不足,试图为广大医务工作者、神经专业人员和医学生提供一本内容比较完整、全面和新颖的参考书。

本书以国际癫痫联盟的分类为主线,全面介绍小儿癫痫的特点、各种癫痫与癫痫综合征的诊断与内外科治疗、脑电图及多种神经影像学检查以及新旧近20种抗痫药物在小儿应用的特点。力求深入浅出简明易懂,在药物治疗章尤其注意了癫痫患儿亲属的需求和可读性。

编者学识浅陋,经验有限,本书缺点错误在所难免。深望读者及同道批评指教。让我们在为减少千千万万癫痫患儿痛苦的前提下携起手来,共同努力,共同进步。

本书出版蒙北汽巴·嘉基制药有限公司部分赞助,并此致谢。

梁承玮

于北京天坛医院

目 录

第一章 癫痫发作及癫痫与癫痫综合征分类	梁承玮 (1)
一、癫痫发作分类	(1)
二、癫痫和癫痫综合征分类	(5)
第二章 新生儿惊厥及良性惊厥综合征	俞雅珍 梁承玮 (9)
第三章 婴儿痉挛症	耿改芹 孙 黎 梁承玮 (18)
第四章 Lennox-Gastaut 综合征	关碧琰 (26)
第五章 肌阵挛性癫痫与癫痫综合征	梁承玮 (34)
第一节 婴幼儿肌阵挛癫痫	(35)
第二节 较大儿童及青少年肌阵挛癫痫	(37)
第三节 ILAE (1989) 癫痫与癫痫综合征分类中 的肌阵挛癫痫与癫痫综合征	(38)
一、少年肌阵挛癫痫	(38)
二、婴儿良性肌阵挛癫痫	(40)
三、婴儿严重肌阵挛癫痫	(40)
四、幼婴癫痫性脑病	(41)
五、早发性肌阵挛性脑病	(43)
六、肌阵挛性失神癫痫	(43)
七、肌阵挛-起立不能性发作癫痫	(43)
八、进行性肌阵挛癫痫	(44)
第六章 失神发作与失神癫痫综合征	雷艳芬 梁承玮 (49)
一、失神发作 (小发作)	(49)
二、有典型失神发作的癫痫综合征	(52)
三、治疗	(52)

第七章 全身性强直-阵挛发作性癫痫	张丽丽 梁承玮 (54)
一、全身性强直-阵挛发作的特点	(54)
二、以大发作为主要表现的癫痫与癫痫综合征	(55)
三、治疗	(57)
第八章 简单部分性发作与复杂部分性发作	梁承玮 (58)
第九章 与部分性发作相关的癫痫与癫痫综合征 ..	梁承玮 (67)
第一节 ILAE (1989) 分类中的部分性发作癫痫	
与癫痫综合征	(67)
一、有中央颞棘波灶的良性小儿癫痫	(67)
二、良性枕叶癫痫	(70)
三、原发性阅读癫痫	(72)
四、连续性部分癫痫	(73)
五、获得性癫痫性失语 (Landau-Kleffner 综合征)	(74)
六、慢波睡眠中有连续棘慢波的癫痫	(76)
第二节 其它	(77)
一、半抽-半瘫-癫痫综合征	(77)
二、儿童良性情感性发作癫痫	(78)
三、儿童不典型良性部分性癫痫	(79)
四、过分体感诱发的良性部分性癫痫	(79)
五、常染色体显性遗传夜间额叶癫痫	(80)
第十章 热性惊厥	张永珩 梁承玮 (82)
第十一章 反射性癫痫	梁承玮 (87)
第十二章 小儿外伤后癫痫	赵继宗 (92)
第十三章 小儿癫痫持续状态	高宝勤 梁承玮 (98)
第十四章 小儿脑电图	谭郁玲 (112)
第一节 小儿正常脑电图	(113)
一、小儿清醒脑电图	(113)
二、睡眠时期脑电图	(116)
第二节 小儿异常脑电图	(117)
一、新生儿异常脑电图	(117)
二、儿童异常脑电图	(118)
第三节 小儿癫痫的脑电图	(119)

第十五章 神经影像检查在小儿癫痫诊断中

的应用 李鸿培 孙 波 (130)

第一节 小儿癫痫神经影像诊断概述 (130)

第二节 以癫痫为主要症状的先天性及发育
障碍性疾病 (131)

第三节 以癫痫为主要症状的小儿颅内感染性病变 (136)

第四节 缺氧缺血性脑病 (138)

第五节 外伤后癫痫 (138)

第六节 与癫痫有关的儿童脑肿瘤的
影像学诊断 (139)

第七节 儿童癫痫发作的 CT 暂时性改变 (140)

第八节 SPECT 和 PET 在小儿癫痫的应用 (141)

第十六章 癫痫的诊断与鉴别诊断 关碧琰 梁承玮 (143)

一、资料的收集 (143)

二、综合分析 (144)

三、判断癫痫发作类型和各种癫痫与癫痫综合征 (153)

四、病因诊断 (154)

第十七章 药物治疗 (上) 梁承玮 (156)

第一节 抗痫药物的作用机制 (156)

第二节 抗痫药物药动学与临床 (158)

第三节 抗痫药物在小儿应用的特点 (164)

一、苯巴比妥 (Phenobarbital, PB) (165)

二、去氧苯巴比妥 (Primidone, PRM) (166)

三、苯妥因 (Phenytoin, PHT) (167)

四、卡马西平 (Carbamazepin, CBZ) 与奥卡西平
(Oxcarbazepine, OCBZ) (169)

五、丙戊酸 (Valproic acid, VPA) (171)

六、乙琥胺 (Ethosuximide, ESM) (173)

七、氯硝安定 (Clonazepam, CZP) (174)

八、硝基安定 (Nitrazepam, NZP) (174)

九、安定 (Diazepam, DZP)、氯羟安定 (Lorazepam, LZP)、
氧异安定 (Clobazam, CLB) (175)

十、氨基烯酸 (Vigabatrin, VGB)	(177)
十一、拉莫三嗪 (Lamotrigine, LTG)	(177)
十二、非氨酯 (Felbamate, FBM)	(178)
十三、加巴喷丁 (Gabapentin, GBP)	(179)
十四、醋氮酰胺 (Acetazolamide, AZM)	(179)
十五、其它	(180)
第四节 开始抗痫药物治疗的基本要求	(181)
第十八章 药物治疗 (下)	梁承玮 (184)
第一节 单药治疗	(184)
第二节 合理的多药治疗	(187)
第三节 停药问题	(191)
第十九章 抗痫药物的血药浓度监测	(193)
第一节 血药浓度监测概况	彭名炜 赵志刚 (193)
第二节 血药浓度监测在小儿癫痫临床中的应用	梁承玮 (199)
第二十章 小儿癫痫的外科治疗	徐宇伦 王宜崇 (202)
第一节 简介	(202)
第二节 外科治疗的指征与术前检查	(203)
第三节 颞叶切除术	(208)
第四节 颞叶外病灶切除术	(209)
第五节 大脑半球切除术	(211)
第六节 胼胝体切开术	(215)
第七节 术后处理	(216)
第八节 疗效评价	(217)
第二十一章 小儿癫痫的预后	关碧琰 (220)
参考文献	(226)

第一章

癫痫发作及癫痫与癫痫综合征分类

一、癫痫发作分类

(一) 国际分类 1981 年国际抗癫痫联盟 (ILAE) 的方案如下。

1. 部分发作 (partial seizures) 是指首次症状与 EEG 改变源于一侧半球局限范围内的神经元病理性激活。它的进一步分类主要根据是否存在意识障碍以及是否演变成继发性全身发作。此处的意识障碍是指觉知 (当时对环境事物的接触和事后的回忆) 和对外界刺激的反应 (即执行简单命令与进行随意活动的功能) 是否正常 (表 1-1)。

表 1-1 部分发作的分类

发作分类	临床表现	EEG	
		发作期	发作间期
简单部分	1. 运动	始于对侧相应皮	同左
	2. 躯体感觉或特殊感觉	层代表区的局限性放电, 常规 EEG	
	3. 植物神经	不一定都能记录	
	4. 精神症状	到	

发作分类	临床表现	EEG	
		发作期	发作间期
复杂部分	1. 简单部分开始,继以意识障碍,有或没有自动症 2. 开始即有意识障碍,有或没有自动症。	在颞叶或顶颞叶区的放电:弥散或灶性,单侧或双侧。	通常在颞叶或顶叶的放电:单侧或双侧,一般为不同步灶性
部分发作演变为继发性全身发作	1. 以简单部分发作开始。 2. 以复杂部分发作开始。 3. 以简单部分发作开始依次发展成复杂部分发作与全身性发作。	上述部分发作放电变为继发性的广泛性放电	同左

2. 全身性发作 (generalized seizures) 可为惊厥性或非惊厥性。其首次临床表现即说明双侧脑半球受累。发作期 EEG 从一开始就是双侧同时的提示广泛的皮层神经元异常放电。发作间期 EEG 的特点常为广泛棘波或多棘慢波放电 (表 1-2)。

表 1-2 全身性发作的分类

发作分类	临床表现	EEG	
		发作期	发作间期
失神	1. 仅有意识障碍 2. 有以下一种或多种成分如轻度阵挛、失张力、强直、植物神经症状、自动症。	通常为双侧性的规则和对称的 3Hz,但也可为 2~4Hz 棘慢复合波,也可能为多棘慢复合波。	背景活动通常正常但可有爆发性活动如棘波或棘慢复合波,并通常规则而对称。

发作分类	临床表现	EEG	
		发作期	发作间期
不典型失神	1. 肌张力变化比失神发作中的更明显。 2. 发作的开始及/或终止均较逐渐而不突然。	较不单一, 可包括不规则棘慢复合波、快活动或其它爆发性活动。此种异常为双侧性, 但常不规则和不对称。	背景活动通常不正常。爆发性活动如棘波或棘慢复合波常常不规则和不对称。
肌阵挛性	单次或多次的局部或全身的肌肉收缩。	多棘慢复合波或有时为棘慢波或尖慢复合波。	同左
阵挛性		$\geq 10\text{Hz}$ 快活动与慢波混合, 有时为棘慢波型。	棘慢波或多棘慢波放电。
强直性		低幅快活动或 $9\sim 10\text{Hz}$ 快节奏, 或频率渐减而振幅渐增。	多少成节律的尖慢波放电, 有时不对称。背景活动常不正常。
强直-阵挛性		10Hz 或更快的节律, 强直相中频率降低振幅增高, 阵挛相中杂以慢波。	多棘慢波、棘慢波或尖慢波放电。
失张力性	可能与肌阵挛、强直、或阵挛性发作结合出现。	多棘慢波、或平坦的或低幅快活动。	多棘慢波放电。

3. 不能分类的发作 包括因资料不全或不当而不能分类的以及某些与迄今描述的分类不合的所有发作; 例如某些新生儿发作: 节律性眼动、咀嚼及游泳动作等。

4. 附录

(1) 反复癫痫性发作可见于没有明显激惹的偶发发作、多少有

规则间隔的周期发作（如睡眠醒觉周期或月经周期）、以及由非感觉因素（如疲劳、饮酒）或感觉因素（如声音、视觉、触觉等）促发的发作。

（2）**癫痫持续状态**（status epilepticus）是指持续时间足够长的一次发作，或反复发作而在间歇期意识不恢复的发作状态。可分为部分性癫痫持续状态及全身性（如失神或强直-阵挛性发作）癫痫持续状态。

（二）国内分类 1983年全国小儿神经病学术专题讨论会提出的癫痫发作分类方案与1985年全国第一届癫痫学术会议制定的方案类同如下。

1. 部分性（局限性、局灶性）发作

（1）单纯部分性发作，无意识障碍：

运动性（局限性、扩展性、旋转性等）

感觉性（躯体性、特殊感觉性）

植物神经性

精神症状性（感知、情感、记忆、错觉、幻觉等）

（2）复杂部分性发作，有意识障碍：

仅有意识障碍

精神症状

自动症

（3）部分性发作演变为全身性发作

2. 全身性发作，非局限开始：

（1）全身性强直-阵挛发作（大发作）

（2）强直性发作

（3）阵挛性发作

（4）失神发作（小发作）

（5）肌阵挛发作（包括婴儿痉挛症）

（6）失张力发作

3. 不能分类的各种发作

4. 附录

（1）癫痫持续状态

- 1) 全身性强直-阵挛发作持续状态
- 2) 失神发作持续状态
- 3) 复杂部分发作持续状态
- 4) 部分性癫痫连续发作

(2) 在某些特定情况下发生的发作

- 1) 反射性发作
- 2) 各种诱发因素引起的发作 (如饮酒、疲劳、情绪等)
- 3) 周期性发作 (如月经、睡眠周期等)

此发作分类是当时结合国内实际情况制定的, 比较简单实用。

二、癫痫和癫痫综合征分类

(一) 国际分类 1989 年 ILAE 在着重考虑发病年龄、临床表现、解剖部位、EEG、预后、发作类型和病因的基础上, 提出了癫痫与癫痫综合征的一个相对临时的分类如下。

1. 与部位有关 (局灶性、局部性、部分性) 的癫痫和癫痫综合征

(1) 特发性 (发病与年龄有关):

1) 有中央颞棘波灶的良性小儿癫痫 (Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes)

2) 儿童期枕叶发作性放电癫痫 (Childhood epilepsy with occipital paroxysms)

3) 原发性阅读癫痫 (Primary reading epilepsy)

(2) 症状性

1) 儿童慢性进行性连续部分癫痫 (Chronic progressive epilepsy partialis continua of childhood, or Kojewnikow syndrome)

2) 以特殊方式促发发作为特点的综合征 (Syndromes characterized by seizures with specific modes of precipitation) 包括反射性癫痫 (Reflex epilepsies)、惊吓性癫痫 (Startle epilepsies) 及记忆或模式-刺激性癫痫 (Memory or Pattern-stimulated epilepsy)

3) 局部解剖综合征 颞叶癫痫 (Temporal lobe epilepsies)、额叶癫痫 (Frontal lobe epilepsies)、顶叶癫痫 (Parietal lobe

epilepsies)、枕叶癫痫 (Occipital lobe epilepsies)

(3) 隐性 指推测为症状性但病因未找到的癫痫。

2. 全身性癫痫和癫痫综合征

(1) 特发性 (发病与年龄有关):

1) 良性家族性新生儿惊厥 (Benign neonatal familial convulsions)

2) 良性新生儿惊厥 (Benign neonatal convulsions)

3) 婴儿良性肌阵挛癫痫 (Benign myoclonic epilepsy in infancy)

4) 儿童失神癫痫 (Childhood absence epilepsy, Pyknolepsy)

5) 少年失神癫痫 (Juvenile absence epilepsy)

6) 少年肌阵挛癫痫 (Juvenile myoclonic epilepsy, Impulsive petit mal)

7) 觉醒中大发作癫痫 (Epilepsy with grandmal seizures on awakening)

8) 其它全身性特发性癫痫 (Other generalized idiopathic epilepsies)

(2) 隐原性及/或症状性:

1) 婴儿痉挛症 (Infantile spasms, West syndrome)

2) Lennox-Gastaut 综合征

3) 肌阵挛-起立不能性发作癫痫 (Epilepsy with myoclonic-astatic seizures)

4) 肌阵挛失神癫痫 (Epilepsy with myoclonic absences)

(3) 症状性

1) 无特异性病因 早发性肌阵挛性脑病 (Early myoclonic encephalopathy)

有抑制—爆发 EEG 的幼婴癫痫性脑病 (Early infantile epileptic encephalopathy with suppression-burst EEG)

2) 特异性综合征 包括癫痫发作为首发或主要症状的疾病如 Aicardi 综合征、无脑回畸形、丙酮酸尿症、蜡样质脂褐质病等先天代谢异常疾病。

3. 不能确定为局灶性或全身性的癫痫与癫痫综合征

(1) 兼有全身性或局灶性发作

- 1) 新生儿惊厥 (Neonatal seizures)
- 2) 婴儿严重肌阵挛癫痫 (Severe myoclonic epilepsy in infancy)

3) 慢波睡眠中有连续棘慢波的癫痫 (Epilepsy with continuous spike-wave during slow-wave sleep)

4) 获得性癫痫性失语 (Acquired epileptic aphasia, Landau-Kleffner syndrome)

5) 未列如上的其它不能确定的癫痫 (other undetermined epilepsies not defined above)

(2) 无明确的全身性或局灶性特征 临床与 EEG 所见不允许分类的全身性强直-阵挛发作如许多睡眠大发作。

4. 特殊综合征

与情景相关的发作 (Situation-related seizures)

- 1) 热性惊厥 (Febrile convulsions)
- 2) 孤立性发作或孤立性癫痫持续状态 (Isolated seizures or isolated status epilepticus)
- 3) 仅由于酒精、药物、子痫等急性代谢或中毒情况引起的惊厥。

(二) 国内分类 1995 年第 7 届全国小儿神经病学术会议对常见的一些癫痫与癫痫综合征进一步作了补充建议如下而与上述国际分类接近。不过, 为了便于国际交流, 今后似应统一采用国际分类为宜。

1. 表现为部分性 (限局性) 发作的癫痫

(1) 原发性 (特发性)

- 1) 具有中央-颞棘波灶的小儿良性癫痫
- 2) 具有枕区放电的小儿癫痫

(2) 继发性 (症状性) 或隐源性

- 1) 小儿慢性进行性部分性连续性癫痫 (Kojewnikow 综合征)
- 2) 额、颞、顶或枕叶癫痫

2. 表现为全身性发作的癫痫

(1) 原发性 (特发性):

- 1) 良性家族性新生儿惊厥
- 2) 良性新生儿惊厥
- 3) 良性婴儿肌阵挛性癫痫
- 4) 小儿失神癫痫
- 5) 少年失神癫痫
- 6) 少年肌阵挛性癫痫
- 7) 觉醒时强直-阵挛大发作性癫痫

(2) 继发性 (症状性) 或隐源性:

- 1) 小婴儿癫痫性脑病伴爆发抑制 (大田原综合征)
- 2) 婴儿痉挛症 (West 综合征)
- 3) Lennox-Gastaut 综合征
- 4) 肌阵挛起立不能性癫痫

3. 尚不能确定是部分性或全身性发作的癫痫

- (1) 婴儿期严重肌阵挛性癫痫
- (2) 发生于慢波睡眠时有持续性棘慢波的癫痫
- (3) 获得性失语性癫痫 (Landau-Kleffner 综合征)

4. 各种诱发因素促发的癫痫及特殊综合症

- (1) 热性惊厥
- (2) 反射性癫痫
- (3) 其他

第二章

新生儿惊厥及良性惊厥综合征

新生儿的惊厥性活动是围产期中枢神经系统损害的共同症状。在较大婴儿、小儿与成人，多数的惊厥是特发性的，而在新生儿几乎无例外地表明存在有可能构成永久性损害的脑功能失调。因此，早期识别新生儿惊厥的临床表现与相应的 EEG 特征，对寻找病因与开始适当药物治疗是很重要的。

新生儿惊厥 (neonatal seizure) 的临床表现与 EEG，和较大小儿比较是不同的。在新生儿期没有典型失神、乍克森氏发作、及全身性强直-阵挛性发作，而任何刻板的及周期性重现的短暂异常活动，几乎都应考虑是一种发作。这种不同，反映了新生儿脑的神经解剖与神经生理发育的不成熟——神经元轴突和树突分枝、突触联系以及大脑联合的髓鞘发育不完整，抑制性受体与兴奋性受体及其功能也未充分发育。

新生儿惊厥表现多样，有的具有癫痫性质，有的则否。

〔病因〕

新生儿期的脑最易受损，新生儿惊厥常常是中枢神经系统急性或慢性疾患的首发症状。

新生儿惊厥的主要病因有：脑发育畸形（如大脑畸形与发育不良、神经皮肤综合征等）、缺氧缺血性脑病（如源于出生前的毒