

小儿癫痫 的现代 诊断与治疗

主编 林 庆
叶露梅

天津科学技术出版社

小儿癫痫的现代诊断与治疗

主编 林庆 叶露梅

天津科学技术出版社

责任编辑:刘 昆

小儿癫痫的现代诊断与治疗

主编 林庆 叶露梅

*

天津科学技术出版社出版

天津市张自忠路 189 号 邮编 300020

天津新华印刷二厂印刷

新华书店天津发行所发行

*

开本 787×1092 毫米 1/32 印张 15.75 字数 336 000

1996 年 12 月第 1 版

1996 年 12 月第 1 次印刷

印数:1—4 000

ISBN 7-5308-2058-3

R·574 定价:25.00 元

编著者名录

主编

林 庆:北京医科大学第一医院

教授

叶露梅:天津市儿童医院

主任医师

主要编者(依姓氏笔画为序)

王 丽:北京医科大学第一医院

研究员

王凤楼:天津医科大学第一医院

主任医师

叶祥枝:上海医科大学新华医院

主任医师

纪 慈:天津市儿童医院

主任医师

肖侠明:成都华西医科大学附属第二医院

教授

陈世峻:天津医科大学第一医院

教授

邹丽萍:北京儿童医院

主治医师

赵风临:北京医科大学第三医院

主任医师

孙道开:上海医科大学儿科医院

教授

许克铭:北京首都儿科研究所

教授

秦 炯:北京医科大学第一医院

副教授

蔡方成:重庆医科大学儿童医院

教授

前 言

癫痫是小儿神经系统常见的一种疾病。在众多的癫痫综合征中,很多是小儿所独有。小儿癫痫不仅在年龄上与成人癫痫有所不同,而且在病因、临床表现、治疗及预后方面,都有其特点。

近年来国内外对癫痫的研究有了很大的发展,有关癫痫的著作也很多,但在国内还没有一本专门论及小儿癫痫的专著。有鉴于此,我们邀请了国内部分小儿及成人神经专科医师编写本书。他们至今都工作在医疗、教学、科研的第一线,有着丰富的临床及实验室经验。每位著者结合自己的临床资料并参考国内外有关文献,撰写有关章节,使本书既能反映目前发展水平,又具有较好的实用性。

为了保持各章节的完整性及作者自己的风格,我们对各章节未做大的变动,个别内容可能有所重复;希望读者鉴谅。

在出版本书的过程中,承蒙天津市儿童医院、北京汽巴-嘉基制药有限公司、法国赛诺飞温莎有限公司等大力协助,在此表示衷心的感谢。

限于我们的水平,本书可能存在缺点错误,欢迎广大读者提出宝贵的意见。

编 者

1996

目 录

第一章	癫痫的分类	(1)
第二章	癫痫的诊断及鉴别诊断	(21)
第三章	癫痫的病因和发病机制	(37)
第四章	大田原综合征	(50)
第五章	婴儿痉挛症	(58)
第六章	新生儿惊厥	(74)
第七章	Lennox-Gastaut 综合征	(96)
第八章	失神发作	(107)
第九章	良性局灶性癫痫	(125)
第十章	症状性局灶性癫痫	(143)
第十一章	获得性癫痫性失语	(150)
第十二章	热性惊厥	(156)
第十三章	难治性癫痫	(174)
第十四章	小儿癫痫的脑电图学诊断	(186)
第十五章	脑电地形图在小儿癫痫中的应用	(245)
第十六章	抗癫痫药物的临床药理学	(258)
第十七章	抗癫痫药物治疗学	(277)
第十八章	癫痫治疗的单药与多药问题	(325)
第十九章	癫痫儿童的认知功能	(339)
第二十章	儿童癫痫与心理障碍	(349)
第二十一章	癫痫与神经皮肤综合征	(363)

第二十二章	外伤后癫痫.....	(375)
第二十三章	脑血管病与癫痫.....	(385)
第二十四章	癫痫与免疫.....	(397)
第二十五章	癫痫与遗传.....	(407)
第二十六章	癫痫与疫苗注射.....	(437)
第二十七章	癫痫患儿的神经心理状况与画人试验	(445)
第二十八章	儿童癫痫的外科治疗.....	(467)
第二十九章	卡马西平片(得理多)临床资料.....	(489)

第一章 癫痫的分类

癫痫的分类非常复杂,有按临床、病因进行分类的,有按解剖、脑电图分类的;也有从治疗角度进行分类的等等。1981年国际抗癫痫协会提出癫痫发作分类,沿用至今。1989年又提出了癫痫及癫痫综合症的分类,现分别介绍如下。

一、癫痫发作的分类

癫痫发作形式多种多样,大致可分为部分性(局灶性、局限性)发作及全身性(广泛性)发作两大类。这两种发作主要区别表现在脑电图及有无意识丧失两方面。部分性发作脑电图异常放电局限在脑某一部分或从某一局部开始。发作时意识不丧失。而全身性发作脑电图为两侧大脑半球同时放电,发作时有意识丧失。部分性发作也可泛化为全身性发作,此时出现意识丧失,而且脑电图也表现为全脑性放电。

1983年,我国小儿神经工作者在四川省自贡市举行的专题讨论会上,参考了国际抗癫痫协会1981年癫痫发作分类标准,并结合我国实际进行了修改,提出小儿癫痫发作分类建议(表1-1)。

(一)部分性发作(partial seizures)

又称为局灶性或局限性发作,神经元过度放电起源于脑的某一部位。主要包括简单部分性发作及复杂部分性发作,这两种发作均可继发全身性发作。

表 1-1 小儿癫痫发作分类*

一、部分性(限局性、局灶性)发作

1. 简单部分性发作

- (1)运动性发作
- (2)感觉性发作
- (3)植物神经性发作
- (4)精神症状性发作

2. 复杂部分性发作

3. 部分性发作演变为全身性发作

二、全身性(广泛性、弥漫性)发作

- 1. 失神发作
- 2. 肌阵挛性发作
- 3. 阵挛性发作
- 4. 强直性发作
- 5. 强直-阵挛性发作
- 6. 失张力性发作。

三、其他分类不明的各种发作

* 摘自中华儿科杂志 1984,22:100

1. 简单部分性发作

(1)运动性发作:

仅为局灶运动发作 与脑运动皮质某一部分受损有关,表现为躯体某个部位抽动,如某肢体、手、足、手指、足趾或面部限局性抽动,不伴有意识丧失。

杰克森发作(Jacksonian seizures) 异常放电沿着大脑皮质运动区扩展,其所支配的肌肉按顺序抽动。例如发作可从一

侧口角抽动开始,依次波及拇指、其他四指、臂、肩、躯干、下肢……。意识一般保留,但放电可扩展至某些结构,而引起意识丧失并发生全身惊厥发作。

旋转性发作 发作时头和眼转向一侧,躯体也随之转动,原地旋转半圈至2圈,随后扩散为全身性发作,意识丧失、摔倒。

姿势性发作 发作时一侧上肢举起,外展,肘部半屈,头转向该侧,两眼也同时注视该手。

发音性发作 可表现为语言中断,或发出声音,有时为不自主重复一个音节或词组,以致语言困难。

运动性发作以后,在抽动的部位可以出现暂时瘫痪,称为Todd麻痹,瘫痪持续数分钟至数小时。

(2)感觉性发作:表现为发作性躯体感觉异常及特殊感觉异常。如针刺感、麻木感。视觉发作包括见到闪光及各种形象的幻视。听觉性发作包括听到简单的音响或者复杂的音乐声。嗅觉性发作往往嗅到某些难闻的气味。味觉性发作可感到某些简单的味道,如咸、酸、甜、苦,也可感到各种复杂的味道。感觉性发作还表现为眩晕发作。

在小儿由于主诉困难,单纯感觉性发作临床不太容易诊断。

(3)植物神经症状发作:发作时可有各种植物神经症状,如上腹部不适、呕吐、苍白、潮红、出汗、竖毛、瞳孔散大、肠鸣或尿失禁。

(4)精神症状性发作:发作时常伴有不同程度的意识障碍,但意识并不丧失。此种发作单独出现的比较少,常见于复杂部分性发作。发作时表现为记忆障碍,如熟悉感或陌生感。

有时表现为梦样状态、不真实感、人格解体感等。较多病例表现为情感性发作,发作时表现恐惧、暴怒,并伴有相应的动作,如扑向成人怀抱,暴怒时表现毁物、打人、奔跑等。少数情感性发作表现为愉快的感觉。

精神症状性发作有时还可表现为错觉性发作,对知觉的歪曲,视物变大或变小,变远或变近。声音变响或变弱。也可出现人格解体,好象自己不在自己身上。

2. 复杂部分性发作 发作时脑电图为单侧或双侧放电,弥散性或局限于颞区或额颞区。复杂部分性发作与简单部分性发作主要鉴别点在于前者有意识障碍,后者无意识障碍。

复杂部分性发作包括两种或两种以上简单部分性发作的内容,一般都有精神症状性发作的内容。此外还常有自动症(automatism)表现。自动症是在意识混沌下的不自主动作,无目的性,不合时宜,事后不能回忆。简单的自动症可表现为原来动作的继续,如不停地不辨方向的继续向前走。有时表现中断原来的活动,出现新的动作,如吞咽、咀嚼、舔唇、拍手、摸索等。也可有较复杂的解衣扣,反复推拉书桌抽屉等。自动症不是复杂部分性发作所独有,其他类型发作也可见到,如失神发作、强直-阵挛发作后的朦胧状态。

3. 部分性发作演变为全身性发作:不论是简单部分性发作或复杂部分性发作,均可演变为全身性强直-阵挛发作或强直性、阵挛性发作。简单部分性发作也可先发展为复杂部分性发作,然后继发为全身性发作。

(二)全身性发作(generalized seizure)

全身性发作指的是发作一开始就是两侧半球同时放电,发作时伴有意识丧失。

1. 失神发作(absence seizure) 失神发作具有 4 个特点:
①突然开始突然结束;②发作持续时间短暂;③有意识障碍;
④发作频繁。

发作为表现为突然起病,一般没有先兆,Lennox 认为若有先兆则不应诊断为失神,也有作者认为极少数病例可有感觉先兆。突然意识丧失,正在进行的活动停止。谈话时发作为中断谈话,行走时发作则停步不前,进餐时停止进餐动作,静止不动。两眼茫然凝视前方或向上视,呼吸节律不改变,如发作时间过长,呼吸可减慢。整个发作过程持续 5~10 秒,少数病例短到 2~3 秒,长者可达 30 秒或更长。发作后继续原来的活动,有时发作停止后需经数秒钟才恢复到正常行为状态,小儿不能回忆刚才的发作,有时在外界刺激(喊其名字、疼痛)能缩短临床上发作时间。失神发作频繁,每天数次至数十次。

失神发作可表现为以下 6 种情况:

(1)单纯失神:仅有意识障碍,无特殊运动,约占 1/10 病例。

(2)失神伴有轻微的阵挛动作:此情况较多见,约占 1/2 病例,伴有眼睑抽动,表现为每秒 3 次眨眼动作,少数还可波及颊部及嘴唇抽动,形成面部抽动。

(3)失神伴失张力:大约在 20%病例中可以见到,肌肉张力减低影响姿势的维持,头逐渐下垂,上臂下垂,手中物品落地,但不常伴有摔倒。

(4)失神伴肌肉强直:主要波及伸肌,常表现为头向后仰,眼球上翻,有时可引起躯干后倾而倒退数步。

(5)失神伴自动症:有两种表现,一种是继续原来的动作,但动作质量有改变,如继续原来的行走但步伐变慢,往杯中倒

水时当水已满仍继续倒水动作。另一种表现为多种形式的自动症动作,如舔唇、吞咽、用手摩擦面部,搔抓、摸索衣服、喉中咕噜作响等。

(6)失神伴植物神经症状:发作时有尿失禁或其他植物神经症状,如瞳孔散大,面色苍白、潮红、心动过速、血压改变等。

以上6种情况可单独出现或几种合并出现。

失神发作的脑电图在发作时表现为对称、同步,3Hz(2~4Hz)棘慢波或多棘慢波。发作间期脑电图背景波正常,有时也可见到双侧对称的棘波或棘慢波。

临床上有时还可见到不典型失神发作(atypical absence seizure)表现为不是突然的起病及终止,发作时肌张力改变明显。脑电图在发作时图形较杂乱,为不规则棘慢波,快活动及其他爆发性活动,虽为两侧性异常,但常不对称,不规则,发作间期背景活动不正常,爆发性电活动(如棘波或棘慢波)常不规则及不对称。

2. 肌阵挛性发作(myoclonic seizures) 表现为某个肌肉或肌群突然快速有力的收缩,引起肢体、面部或躯干快速有力的抽动,有时似触电状。躯体前屈或后仰,两上肢屈曲或伸直,上肢抽动时手中物品可甩出,站立时则表现为用力的摔倒,坐位时发作可从椅中弹出,肌阵挛引起肢体动作范围可大可小,可以为单个的发作,也可为连续的发作。

肌阵挛并非仅见于癫痫,如脊髓疾病、小脑性协同失调性肌阵挛及某些代谢病均可引起肌阵挛,正常人睡眠时也可出现肌阵挛,需注意鉴别。

癫痫发作时脑电图为多棘慢波或棘慢、尖慢波综合。发作间期也有类似表现。

3. 阵挛性发作(clonic seizures) 发作时意识丧失,肢体及躯干呈有节律的抽动,肢体伸及屈的幅度、速度不一定相等。当频率逐渐减少时,抽动的幅度并不减少,发作时脑电图为10Hz 或 10Hz 以上的快活动及慢波;有时为棘慢波,发作间期有时有棘慢波或多棘慢波。

4. 强直性发作(tonic seizures) 强直发作是一种僵硬的、强烈的肌肉收缩,肢体固定在某种姿势数 10 秒钟。常表现为躯干前屈、伸颈,头前倾并转向一侧,眼向一侧偏视,两肩上抬,双臂外旋,眼睁开或紧闭。面色开始时无变化,很快变为苍白,然后潮红,由于呼吸肌强直收缩,胸腔固定而呼吸停止时,面色变青紫。

强直性体轴性发作表现为头、颈后仰,躯干极度伸展,有时呈角弓反张姿势。

发作时脑电图表现低波幅快活动,或 9~10Hz 以上快节奏,频率减慢而波幅渐高,发作间期有尖慢波放电,有时不对称。背景节律异常。

5. 强直-阵挛性发作(tonic-clonic seizures) 又称为大发作,大多数病例发作前无先兆,个别病人可能有一些含糊不清、无法描述的先兆。发作时突然意识丧失,全身骨骼肌强直收缩,摔倒,眼睁大,瞳孔散大,眼珠上斜。由于呼吸肌剧烈收缩,胸腔受压,将肺内空气挤出气道,气流通过狭窄的声门,发出一声尖锐的吼叫,随之呼吸暂停,面色发紫,持续数 10 秒钟转入阵挛期。

阵挛期表现为全身节律性抽动,由于咀嚼肌抽动可将唇舌咬破。四肢抽动幅度由小逐渐变大,频率由快至慢而停止,一般持续 1~3 分钟。此期可出现尿失禁。由于唾液分泌增加,

而吞咽动作未恢复,口腔唾液积存,当急促的呼吸气流从口腔通过,形成多数泡沫而流出,所谓“口吐白沫”,如唇舌被咬破有血混入而形成“口吐血沫”。

阵挛停止后患者仍处于昏睡状态,经十多分钟至数小时,有时昏睡后出现意识混浊、兴奋躁动。清醒后自觉头痛、疲乏等。

在小儿典型的强直-阵挛发作很少见到,往往是一些不完全的大发作表现,有时以强直为主,有时则以阵挛为主。

强直时脑电图表现为每秒 10 次或 10 次以上的快活动,频率渐慢,波幅渐高;阵挛期除高幅棘波外,间断出现慢波。发作间期可见棘慢波或多棘慢波,有时为尖慢波。

6. 失张力性发作(atonic seizure) 突然发生的肌张力丧失,不能维持正常姿势,只有在立位或坐位时才能观察到发作。头颈部肌肉张力丧失时,表现为头下垂,下颌松弛。如四肢肌张力丧失时则表现为双臂下垂,手半张,手中物品落地,屈膝,以致跌倒。失张力发作摔到与肌阵挛发作时的摔倒不同,后者是用力的快速的砸向地面,而失张力摔倒是因无力支撑躯体而摔倒,速度略缓,有如活动的提线木偶突然断线而散落地面。失张力发作时有极短暂的意识丧失,有时未等摔倒在地面而意识恢复,随即站立恢复原来姿势。有时可连续发作数次。发作时脑电图为多棘慢波或平坦低幅快活动。发作间期为多棘慢波。

(三)其他分类不明的发作

由于资料不足,按目前标准无法归类的发作,其中包括新生儿发作,如节律性眼动作,咀嚼动作,游泳动作,呼吸暂停等。

二、癫痫和癫痫综合征的分类

前一节介绍了癫痫按发作特点进行分类的方法,经过多年实践证明有其优点,可以按发作形式进行疾病命名,如失神发作就可以称为“失神发作性癫痫”,能够统一认识,便于同行间进行交流。也可根据发作类型选用抗癫痫药物,提高了癫痫的诊断治疗水平。但该分类方法不能反映病因、年龄特点及转归,有时一个病儿有多种形式的发作,按照发作形式做为诊断名称也产生困难。

1989年国际抗癫痫协会又提出新的癫痫及癫痫综合征的分类方法,将众多的癫痫疾患及癫痫综合征重新进行了分类,其分类根据如下:①按发作形式及脑电图分为部分性(限局性、局灶性)及全身性。②在各种发作中再按病因分为特发性、症状性及隐源性。特发性指的是除可能与遗传因素有关外找不到其他病因,往往有年龄特点;症状性癫痫指中枢神经系统有已知的病因;隐源性癫痫指的是一些推测是症状性的,但其病因不明。

1989年国际癫痫及癫痫综合征分类(修正)草案如表1-2。

表 1-2

I 与部位有关(局灶性、局部性、部分性)的癫痫及癫痫综合征

(i) 特发性,起病与年龄有关

1. 具有中央-颞区棘波放电的小儿良性癫痫
2. 具有枕区放电的小儿癫痫
3. 原发性阅读性癫痫

(ii) 症状性

1. 小儿慢性进行性部分连续性癫痫(Kojewnikow 综合征)
-

2. 有特殊促发方式的癫痫综合征

3. 其他局灶性癫痫①颞叶癫痫、②额叶癫痫、③顶叶癫痫、④枕叶癫痫

(iii) 隐源性

I 全身性癫痫和癫痫综合征

(i) 特发性(起病与年龄有关,按发病年龄排列如下)

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. 觉醒时全身强直-阵挛性癫痫
8. 未列入上述的其他全身性特发性癫痫
9. 特殊促发方式发作的癫痫

(ii) 隐源性或症状性(按年龄排列)

1. 婴儿痉挛(West 综合征)
2. Lennox-Gastaut 综合征
3. 肌阵挛-起立不能发作癫痫
4. 肌阵挛失神发作癫痫

(iii) 症状性

1. 非特异性病因
 - (1) 早期肌阵挛脑病
 - (2) 早期婴儿癫痫性脑病伴暴发抑制
 - (3) 未列入上述的其他症状性全身性癫痫
-