

癲癇——临床与脑电图的关系

〔法〕H. 迦斯篤著 徐德隆譯



94

上海科学技术出版社

癲 癇

临床与脑电图的关系

〔法〕H. 迦斯篤 著

徐 德 隆 譯

上海科学技术出版社

內 容 提 要

本书是根据法国 Henri Gastaut 原著的英譯本 «The Epilepsies: Electro-Clinical Correlations» 譯出的。作者用实验方法結合脑电图的波型,以观察癫痫的临床表现,从而依电生理的神經反应,并在解剖学的基础上,探討病灶定位問題,以及癫痫发作在大脑皮层与皮层下的相互关系。鉴于原书版本較旧,譯者在书后增加一些治疗癫痫药物,以补充原书不足。本书虽偏重于实验研究,但在诊断治疗方面,亦作了系統分析,故有一定的指导意义。

THE EPILEPSIES ELECTRO-CLINICAL CORRELATIONS

Henri Gastaut

Charles C. Thomas, 1954

癲 癇

临床与脑电图的关系

徐 德 隆 譯

上海科学技术出版社出版 (上海瑞金二路 450 号)

上海市书刊出版业营业許可重出 093 号

大众文化印刷厂印刷 新华书店上海发行所发行

开本 850×1168 1/32 印张 4 16/32 插页 1 总版字数 115,000

1964年 5月第 1 版 1964年 5月第 1 次印刷

印数 1—3,000

統一书号 14119·1132 定价(十四) 0.80 元

譯 序

正如 Penfield 氏所說：“癲癇問題也就是中樞神經系統問題。”闡明癲癇發生的機制可能使我們對中樞神經系統的功能有進一步的認識。同時，癲癇是最常見的神經系統疾病之一，可是我們知道得還不多，在防治方面還存在不少問題。進一步研究癲癇的發病機制，加強癲癇的防治，是從事於神經病工作者的責任。Gastaut 氏所著《癲癇——臨床與腦電圖的關係》一書是從臨床及電生理學研究癲癇的總結。作者對癲癇的分類，癲癇的臨床分析，癲癇的腦電圖分析，從解剖及生理學角度闡明癲癇發作機制，以及對癲癇的診斷與治療，均有獨特精辟的見解。現在將該書譯成中文，供神經科同道們參考。由於譯者水平所限，又缺乏翻譯經驗，譯文中可能有不少錯誤的地方，懇切希望讀者指出。

原著完成於1954年，距今已十年，近年來在癲癇治療方面有不少進展，因此在譯文後附加了一些癲癇的類型和治療，作為補充。但是本人在癲癇治療方面知識淺薄，經驗不多，可能有不少錯誤的地方，盼讀者指正。

徐 德 隆

上海第二醫學院附屬廣慈醫院神經科

1963, 3

目 录

第一章 癫痫的临床脑电图分类原则	1
第二章 癫痫的临床分析	4
第一节 癫痫临床征象的分析	4
A. 发作期征象的分析	4
1. 全身性癫痫发作	4
(a) 癫痫大发作	4
(b) 癫痫小发作	5
2. 局限性癫痫发作	7
(a) 有感觉症状的发作	7
(b) 有精神症状的发作	9
(c) 有运动症状的发作	11
(d) 有内脏症状的发作	14
(e) 局限性癫痫型中的共同特征	14
B. 发作前征象的分析	15
C. 发作后征象的分析	17
D. 发作间期征象的分析	17
第二节 癫痫脑电图征象的分析	18
A. 发作期征象的分析	18
1. 全身性癫痫的发作	18
2. 局限性癫痫的发作	24
B. 发作前征象的分析	27
C. 发作后征象的分析	30
D. 发作间期的征象	32
第三章 癫痫症状的生理学基础	33
第一节 临床征象生理学及病原学上的解释	33
A. 发作期征象的解释	33
1. 全身性癫痫的发作	33

2. 局限性癫痫的发作	34
(a) 有感觉症状的发作	34
(b) 有精神症状的发作	36
(c) 有运动症状的发作	37
(d) 有内脏症状的发作	40
(e) 所有局限性癫痫的某些共同特征解释	41
B. 发作前征象的解释	42
C. 发作后征象的解释	43
D. 发作间期征象的解释	43
第二节 脑电图征象在生理学及病原学上的解释	44
A. 在神经中枢中惊厥活动的一般电特征	44
B. 惊厥活动传播的机制	45
C. 发作时脑电图征象的解释	46
1. 全身性癫痫的发作	46
2. 局限性癫痫的发作	50
D. 发作前脑电图征象的解释	52
E. 发作后脑电图征象的解释	53
F. 发作间期脑电图征象的解释	54
第四章 癫痫的病原学研究	56
A. 动物界癫痫发作的普遍特征	56
B. 癫痫的诱因	57
C. 两大类癫痫之间病原学上的区别	58
D. 原发性癫痫	59
1. 征象的分析	59
2. 脑电图	62
3. 生理上及病原上的原因	63
E. 症状性癫痫	65
1. 征象的分析	65
(a) 全身性症状性癫痫	65
(b) 症状性局限性癫痫	66
2. 脑电图	69
3. 生理学及病原学上的解释	69
4. 病原学	70

F. 影响癫痫病人的频率、时间分布和发展的因素	75
第五章 癫痫的解剖学研究	79
A. 原发性癫痫的病理解剖学	79
B. 症状性癫痫的病理解剖学	79
第六章 癫痫的诊断	82
A. 阳性诊断	82
1. 临床检查	82
2. 脑电图检查	83
3. X线检查	83
B. 鉴别诊断	86
1. 癫痫及癫痫性发作	86
2. 癫痫及其他有癫痫发作的疾病	87
3. 大发作及精神运动性发作的鉴别诊断	87
(a) 癫痫及痘病	87
(b) 由于饮酒过度所引起的运动性发作	88
(c) 假装癫痫发作	88
4. 小发作的鉴别诊断	88
5. 部分性癫痫的鉴别诊断	89
第七章 癫痫的治疗	90
A. 癫痫的内科治疗	90
1. 化学药物	90
(a) 巴比妥酸的衍生物	91
(b) 乙内酰脲的衍生物	91
(c) 乙醚脲类	92
(d) 氧氮五环二酮的衍生物	92
(e) 辅助化学药物	93
2. 物理疗法	93
3. 饮食及卫生制度	93
4. 内科治疗的一般原则	94
5. 药物治疗的实际应用	95
B. 癫痫的外科治疗	98
附 录	103
各型癫痫的药物治疗概要	103

癫痫的主要类型	103
癫痫大发作	103
癫痫持续状态	105
癫痫小发作	108
癫痫异型小发作	108
精神运动性(颞叶)癫痫	110
局限性癫痫(Jackson 氏癫痫)	112
丘脑及丘脑下癫痫	112
肌阵挛性癫痫	114
婴儿痉挛及高电位节律异常	116
高热惊厥	117
抗惊厥药物	118
苯巴比妥	119
甲基苯巴比妥	119
琥蒙乃尔	119
苯妥英钠, 二苯乙内酰脲钠	120
噻山妥英	120
依索妥英	121
麦苏林	121
苯乙醯脲	122
三甲双酮	123
对甲双酮	124
锡朗丁	124
密朗丁	124
柴隆丁	125
醋氮醯胺	125
溴化物	126
眠而通	127
阿的平	127
其他药物: 咖啡因, 苯异丙胺, Meratran, Ritalin, Nardil, 吡哆醇	128
几种较新的抗惊厥药物	128
关于药物治疗癫痫的几个问题	130
参考文献	134

第一章

癲癇的临床脑电图分类原则

癲癇分类至今尚未有令人完全满意的方法。Penfield 在这方面曾有卓越的贡献，因此对当前工作有很大的影响。分类方法的论述是根据临床及脑电图的征象并包括这些资料的生理学分析；虽然此种依据尚不十分可靠，但已被不少作者采用。根据此分类方法，一般认为癲癇主要有两类：

第一类癲癇的脑电图在开始时即有大脑两半球的表现；在临床方面亦无一侧性大脑病变的征象可寻。神经元放电如果不是涉及整个灰质，至少是延及大部分灰质，且两侧同时受到影响；激发作用或发作开始是在脑中央区发生，——而两侧结构适位于视丘的分歧处，因此能同时受到激动。我们认识这类癲癇为时已久，通常称为“全身性”癲癇。

另一类癲癇的脑电图征象，至少在开始时是局限于一侧半球的一部分；临床征象显示一侧系统的激化，神经元放电必先局限于此；发作似乎开始于皮层，皮层是半球系统最易受影响与最易受损的部分。此类癲癇常称为“局灶性”(focal)或“局限性”(local)癲癇。但是为了强调在大脑中起作用的系统是三次元性，所以更恰当的名称是“部分性”(partial)癲癇。

事实上，近年来由于生理学家及解剖学家的努力，对于皮层与皮层下区的相互关系已被阐明，因而过去习惯上将大脑分成皮层区及皮层下神经核两个系统（两者被较厚的白质隔开）的分类方法，已为以视丘皮层系统为界的弧三角形区分类法所代替（参见图 1A, 1B, 1C）。

此种弧三角形区剖面图不但包括视丘-皮层特异系统（此系统

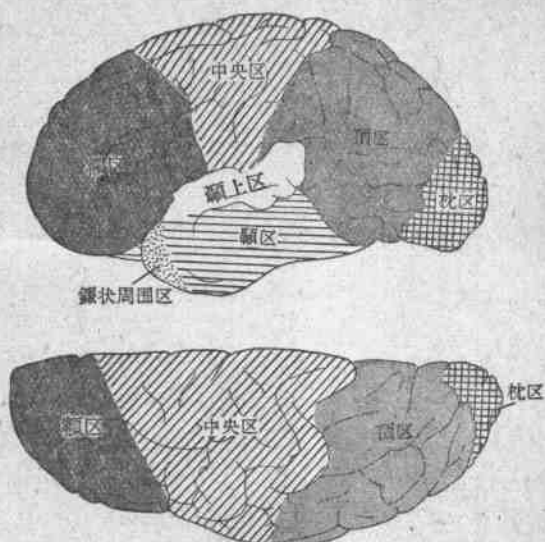


图 1 A 大脑皮层弧三角形区剖面图(见图 1 B 及图 1 C)[根据 Bailey 及 Bonin 的《人的同皮质》(The Isocortex of Man)]

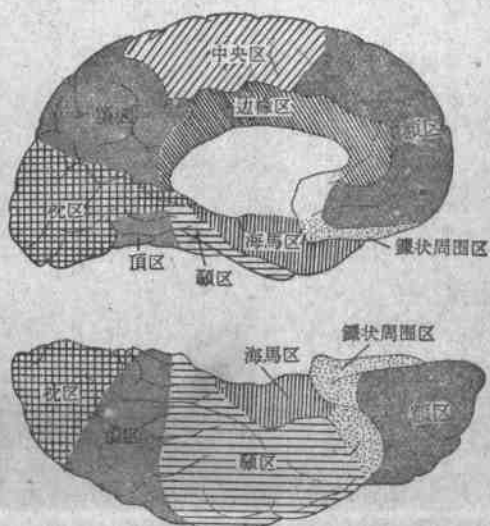


图 1 B 大脑皮层弧三角形区剖面图(见图 1 A 及图 1 C)(根据 Bailey 及 Bonin 的《人的同皮质》)

将感觉感受区与相应的视丘核相连接),而且还包括非特异系统,这一系统将其他视丘或视丘外神经核和整个皮层相联系,即所谓“非特异性”或“弥散性投射”系统。

显然,两个系统的终点站(皮层及皮层下)能各自成为癫痫性发作中心。如在实验动物中切断系统间的相互联络,或在临床治疗措施中施行脑白质切断术、Scoville氏手术等等均可发生此种情况。但在正常情况下是整个系统放电,此种特征的重要性应予足够估计。

因此根据解剖及生理方面的理由:(1)局限性癫痫是发生在单侧半球的弧三角形区,发作可能由皮层下端激发,虽然比较常见的是在皮层发生;(2)与此相反,全身性癫痫系同时在两侧半球的相应弧三角形区发生。此种同时出现的作用,显然不能从分散于两半球表面的弧三角形区皮层的终端开始,而只有通过共有的具有丰富联络的皮层下中枢来完成。

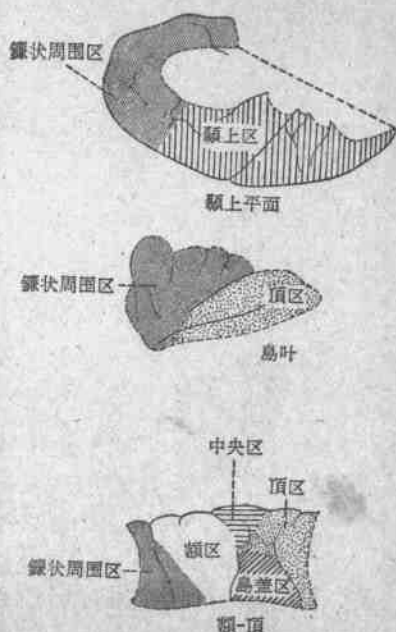


图1C 大脑皮层弧三角形区剖面图(见图1A及图1C)(根据 Bailey 及 Bonin 的《人的同皮质》)

第二章

癲癇的临床分析

“最好的神經病学工作，是精確研究各型癲癇发作。”

——Hughlings Jackson

第一节 癲癇临床征象的分析

任何癲癇临床征象的研究應該考虑发作的类型，因为这是疾病的主要表现形式，但也應該包括在发作前及发作后的阶段，以及在发作間期内的不同持續時間。因此應該辨別在发作期、发作前期、发作后期以及发作間期的症状。

A. 发作期征象的分析

1. 全身性癲癇发作

(a) **癲癇大发作** 簡称为大发作或全身性惊厥，其临床表现已为医师們所熟知，故不作詳細描述。发作以突然意識丧失开始，全身紧张性痙攣使病人摔倒(有时发出尖銳叫声)。病人身体僵硬，犹如完全强直一般。上肢上部及下肢伸直，腕部及踝部屈曲，眼臉及下頷紧閉。数秒钟后紧张性强直逐漸消失，由于收縮的成分逐漸消失，而代之以細微的顫动，此种顫动的振幅逐漸增大，頻率逐漸变慢。最后至第三阶段出現周期性肌肉完全松弛，因此紧张期轉变为短暫的強烈陣攣性抽動，抽動間期亦逐漸延长。在最后一次惊厥后，接着有持久的肌张力完全松弛期，病人靜臥不动，深度昏迷。稍后偶有自主动作发生，預示意識即将恢复。除非病人有补偿性睡眠，意識恢复較快。

在紧张-陣攣期間，可有括約肌控制喪失，呼吸中斷，面部青紫；但驚厥一旦消失後，即有鼾聲和响亮的呼吸音，唇間有白沫噴出，如果病人將舌咬破，則白沫中帶有血色。

多數病例的上述現象历时均極為短暫，整個發作過程一般历时約 5 分鐘，綜計于下：

強直期	20 秒
(完全強直)	5 秒)
(不完全強直)	15 秒)
陣攣期	40 秒
松馳期	60 秒
恢復期	3 分

(b) 癲癇小發作 其組成部分有相當差別，故有必要加以分別敘述，此種描寫可在 Lennox 的專著中見到。

1. 典型小發作的定義是極為短暫的精神活動中止，包括意識及記憶喪失。發作的開始與結束均極短促，整個發作過程總不超過 5~15 秒；當發作時病人看不到、聽不見、感覺不到任何事物，在某一句句或某一姿勢中突然停頓，猶如一座石象。病人兩眼凝視，茫然若失，臉色蒼白，有時上眼瞼甚至上肢有極微細節律性的抽動，此種抽動的頻率為 3 / 秒，眼球向上轉動是較為罕見的。等到此種短暫發作結束後，病人重新恢復原有的姿勢，繼續已中斷的言語，對於發作是毫無記憶。由於時間的消逝，發作過後有些病人也能認識到他的遭遇。有些發作历时是如此之短，以致未被旁人察覺；有些發作可長達半分鐘，但在此種病例的腦電圖檢查，表明有這種發作 2 次甚或 3 次接連發生。

有一種罕見小發作如上述發作一般历时極短暫，其中意識喪失並不完全，正在進行的動作亦不中止，相反地病人能自動地繼續一些簡單的動作，如繼續行走或按鋼琴鍵盤；但如果是比較複雜的動作，則此種動作將被簡單的動作所代替，如以手掩面等。

另有一類很難稱為“發作”，只是單純智能的模糊。病人對所發生的事情均能感受，同時能自動地作出反應，對所發生的事情仍

能記憶。發作時間極為短促，看來猶如踟躕片刻，可是病人不能繼續思索或進行隨意動作。有時甚至意識模糊是如此局限，只有精細的心理試驗始能發覺——主要是 Schwab 所研究的反應時間測定。根據這種發作型尚有一種短暫發作，它似乎有選擇地累及視聯想機能；此種病人能看到所示的物體和符號，但不能了解其意義。對於兒童認識此種發作是有重要意義的，因為此種發作常妨礙兒童的閱讀及教育。

在早期的著作中，時常提到長時期的意識喪失常先有各種症狀以及伴有自動性動作。此種發作實則是局限性癲癇，與小發作并無關係，因此其診斷將在以後討論。

2. 兩側性肌陣攣亦稱為“癲癇性抽動”，與小發作同樣常見，但是對於此種發作在多數有關癲癇的書籍中常被忽視。Russell Reynolds 及 Muskens 在他們的癲癇病例中發現 3/4 有這種症狀，Lennox 及 Gibbs 亦同樣強調這一症狀，因此兩側性肌陣攣作為症狀來講，應予以保留。

這是一些不自主的、但仍有意識的抽動，發生的時間及肌肉的分布可因人因時而異。雖然有時是全身性，此種抽動比較常見於屈肌協同肌組，發生於伸肌組的比較少見。最常見於上肢、頭部及軀干，罕見於下肢。此種抽動通常是兩側性及對稱性，但是一側的振幅可能比另一側大得多，因此有時看來似乎是一側性。肌收縮的強度及所引起動作的幅度一時與另一時比較有很大的變動；有些抽動幾乎不是肉眼所能看到，有時甚至只有病人自己才能領會。在另一情況下，此種抽動極為強烈而引起廣泛的突然的異常動作：上肢常有強烈屈曲，拋棄手中所持物件；有時頭突然向前俯，直抵胸部；在其他病例由於屈肌痙攣使整個身體彎曲，以致喪失平衡，病人可能跌倒，受到嚴重損傷。

此種肌陣攣性抽動可能歷時極短——不超過百分之一秒，但常是 2~3 次發作合併在一起，最後共同時間則較長。肌陣攣事實上是迅速連續的抽動——一連串肌陣攣性抽動，——因此有人建議用多發性陣攣的名稱，當然是有其理由的。

虽然肌陣攣性抽動通常似乎是自發性，常被各種突然而來的感覺刺激（如重的關門聲，或閃光）所引起；例如來自特殊刺激器間歇的光刺激是引起此種抽動的簡易方法。晝夜節律的變化對於肌陣攣的出現也起有顯著的作用，肌陣攣最常發生於將入睡或剛蘇醒之際。

3. 起立不能性或運動不能性癲癇亦稱為“抑制性發作”或“靜止性發作”，是一種癲癇發作，由 Ramsey Hunt 鑑別為“突然喪失姿勢控制為特徵的一類癲癇”，Lennox 把它分類於小發作範疇內。然而本書作者在很大數目的病例中，從未見過一例因換氣過度，閃光刺激或五甲烯四氮唑作用的影响下發生運動不能性癲癇，並發展為小發作或肌陣攣者。

並且，如對一個認為是屬於運動不能性癲癇但實際上是具有傾跌征象的肌陣攣性癲癇的病人詢問病史、作腦電圖及臨床檢查時，如果特別依據持物的失落或跌倒來說明的話，則在詢問時可以很易信服地證明“突然肌張力喪失”可與“肌陣攣性抽動”相混淆。所以用這種方法來考慮作“運動不能性”、“起立不能性”或“猝倒性”傾倒的診斷應加注意，這類名稱通常掩蔽了肌陣攣性發作。

2. 局限性癲癇發作

其症狀取決於受癲癇演變影响的大腦弧三角形區的機能改變。重要的弧三角形區受損愈明確，則症狀更具有特徵性。因此，最早描述的局限性癲癇病例，是由於運動或感覺系統的障礙所致。受損的結構是屬於聯想(associative)、會意(interpretive)、自主(autonomic)或抑制機能，雖然這些在日前尚未開始明確地認識到。

(a) 有感覺症狀的發作 症狀表明開始於與感覺感受以及或許與綜合有關的神經元的結構中放電。

1. 軀體感覺性發作 其特徵是：(a)外在的感受性感覺如似走感及刺痛，或麻木及感覺喪失；及(b)本体感受性感覺，由於狀態覺障礙(異常位置覺，畸形感覺，部分軀體缺失感覺，一般是肢體)，或運動覺障礙(部分身體移位感覺，或較為罕見的，病人迫切需要

作某种不能完成的动作)。至于痛觉或温暖、寒冷、或电流刺激和液体流动等感觉,其重要意义及其致病原因将在以后讨论。

此种异常感觉总是由于位于躯体对侧的大脑半球放电所致,通常此种异常感觉局限于半侧躯体的特定区域内。其中病人最常主诉的障碍部分是在上肢、拇指及整个手,以及面部、尤其是口腔周围部及口腔内部(包括舌)。如两者同时受累,局部区域称为手口区。

此种异常感觉在整个发作过程中可能局限于一个区域内,或反之,逐渐扩展至邻近区域。在某些病例是从下肢向上进展至上肢及面部(向脚-臂-面进展),或更正确地說,从拇指至口角、面颊以及相应半侧舌。此外,异常感觉区域可能常接着有相应身体区域的抽动(例如,拇指或足有刺痛后继有抽动)。

有些病例的躯体感觉性发作可因刺激某一相应区域而得到激发或阻止。因此病人每次接触到某一物件即有状态感觉性发作(譬如小腿及足有延长或畸形的感觉)。所以为什么有些癫痫病人能用摩擦或移动受影响的部分来避免发作。

2. 视觉性发作 此种发作有单纯型感觉异常,类似闪光暗点(常具有颜色或移动性),或相反,有程度不等的视力丧失。病人所描述的闪光是有特征性形状、颜色及动态,例如点状、球形、气球形、星状、轮状、盘状等;灿烂、閃耀、耀眼等;白、蓝、綠、紅等;跳动、閃爍、轉动等。

此种现象见于放电的对侧视野,或同时见于两侧视野;但见于同侧视野者也并非不可能。

3. 听觉性发作 包括有各种声响的单纯感觉;或为連續的声音,音调低沉的或尖锐的犹如口哨声,或气流喷射声,钟声,蟋蟀唧唧叫声等;或为間断的声音,常是有韵律的,或象马达声或机枪声。发作时的特征为声音減輕犹如耳道阻塞或甚至完全耳聋一般的,极为罕见。病人訴說的听觉方面现象,可以在放电的对侧耳朵或在两耳。

4. 眩晕性发作 常难以鉴别,因为病人均用“头晕”來說明很多各种不同的感觉;此种发作的特征是全身对周围环境相对地有

移位,或环境对全身有移位,如向一侧、向上、向下移位,或有旋轉的感觉。

5. 嗅觉性发作 单纯有气味存在的感觉,病人通常认为是平淡的或难以忍受的,例如汽油、煤气,硫黄、福馬林、变质蛋类或粪便气味等。

6. 味觉性发作 常易与嗅觉性发作相混淆,虽极为罕见,也值得个别予以认识。此包括味觉性感觉,此种感觉常有明显差别,例如 Gowers 的病例认为有一种感觉介乎“酸与苦之間”。作者有一病例感觉到病人家乡粗面包的味道。

(b) 有精神症状的发作 此种发作的特征是“错觉或幻觉:错觉可改变病人的知觉;幻觉的内容又与所处的环境无关”(Penfield)。

1. 错觉 关于错觉,病人保持着对环境的知觉(awareness),但对于感受到事物的体会有改变。障碍是在于信号的识别而不在于信号的接受,因此 Penfield 将此种列入精神性发作。下列纲要很多是根据 Penfield 的见解,虽然有些方面和他的见解也有差别。

错觉中最熟知的一类有: a) 视物显小错觉,其中物体看来较实际小,离开得很远;或视物显大错觉,物体看来较大且较近。b) 视物变形错觉为物体的形状及位置有改变(作者有一病人,学龄男孩,发作时看到黑板向前倾斜几乎使此男孩能以手触及,书写用的粉笔看来极其巨大;另一病例见到天花板上的挂灯“先缩小如梨状,再缩小如香蕉状,最后成为线状”)。c) 听音显小及听音显大错觉,听到的声音变轻,距离较远,或较响,犹如近在耳旁。d) 辨认性错觉,给予病人一种实际遭遇再体验的感觉,此种遭遇似乎以前曾经历过,或好象在过去生活中所体验的一般。这是一种对于事物或声音有非常熟悉的错觉,所谓“似曾相识或早已听到过”(déjà vu, déjà entendu)感觉。e) 与上述相反的错觉是一种“从未见过”(jamais vu),病人不能辨认他周围环境,虽然此种环境他是熟悉的。在较轻的一种,物体或人面可能突然变为奇特,看来显得新奇。f) 除后两者外,还有不调和性错觉,这种错觉给予一种性格上