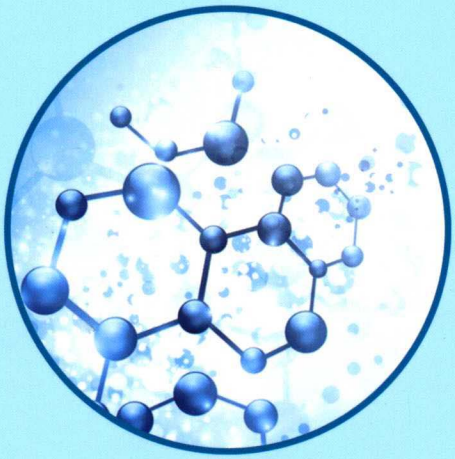
神经系统疾病的内科治疗与康复

（下）

杨玉芳等◎主编



吉林科学技术出版社

神经系统
疾病的内科治疗与康复

（下）

杨玉芳等◎主编

吉林科学技术出版社

第十章

癫痫发作期的脑电图

第一节　概述

脑电图是研究癫痫发作特征的重要工具，有时是确诊癫痫和确定发作类型的主要方法。其所反映的发作信息是其他生理学方法所不能提供的。脑电图具有高度的时间分辨率，可反映出数毫秒的瞬间电位变化，并可持续记录数分钟、数小时乃至数天的脑电活动，显示脑电活动的动态变化过程。但由于头皮脑电图电极位置、数目、电场扩散范围的不同及信号衰减等原因，空间分辨率相对较低。

单发或短阵暴发的癫痫样放电在不引起临床表现时，属于发作间期放电或临床下放电（subclinical discharges）。有些临床下放电可以非常频繁甚至持续发放，但并无临床发作症状，这种情况多出现在睡眠期，如伴有慢波睡眠期持续棘慢波的癫痫。非常局限性的放电偶可在清醒和睡眠期持续发放而无明显临床症状，如一侧枕区的持续棘波发放。

当持续癫痫样放电引起严重脑功能障碍并产生临床可观察到和（或）病人能感觉到的异常症状体征时，即为癫痫发作，如失神发作、全身强直．阵挛发作、部分感觉性发作等。短暂而强烈的放电也可引起癫痫发作，如肌阵挛发作、痉挛发作等：对一个已确诊为癫痫的病人，如脑电图出现肯定的发作期图形但不伴有临床可发现的异常表现，称为电发作（electric seizures）或临床下发作（subclinical seizures）。如果在临床下发作时进行更敏感的神经心理学测试，常常可发现细微的异常。因此临床发作和临床下发作只是表现的严重程度不同。

一、发作期图形的一般特征

除典型失神发作、肌阵挛发作等少数发作类型外，多数癫痫发作期图形与发作间期图形不完全相同或完全不同。和发作间期放电相比，发作期图形常常缺乏典型的棘慢复合波或尖慢复合波图形，且在发作过程中呈现出动态变化的特点。发作期图形常有以下一种或多种表现。

（一）节律的变化

表现为从背景的随机活动突然或逐渐变为节律性的活动，在发作进展过程中频率可有变化，通常是从较快的节律开始，频率越来越慢，直至发作停止。一般来说，除正常的 α 节

律、β 节律等背景节律外，任何明显区别于背景的阵发性节律性活动都有可能是发作期图形。特别是新生儿和小婴儿，几乎所有的阵发性节律都和电发作或电．临床发作有关。发作期节律的变化通常伴有波幅、波形和频率的改变，但在少数癫痫发作时，仅表现为背景活动变得更加有节律，波幅和波形都没有明显的变化，如颞叶癫痫发作早期的颞区 5～6Hz 低，中波幅 θ 节律。这种图形如不结合临床，非常难以识别，极有可能被忽略。

（二）频率的变化

癫痫发作开始时的频率通常比较快，在发作进展过程中逐渐变慢，如典型失神发作的频率变化过程一般为 4Hz→3Hz→5Hz；全身强直－阵挛发作的频率变化大致为 10Hz 以上快活动→8Hz 左右尖波→2Hz 左右棘波与慢波交替。部分性发作时，内侧颞叶起源的发作期放电频率相对较慢，在 θ 和慢 α 频带范围。新皮层发作时放电的频率较快，在 α 或 β 频带范围。

（三）波幅的变化

波幅的变化是癫痫发作期图形的一个很重要的特点，在发作初期可表现为波幅突然增高，如失神发作的广泛性高波幅棘慢复合波、肌阵挛发作的全导多棘慢复合波暴发、痉挛发作初期的瞬间高波幅慢波等；也可表现为波幅突然降低，形成广泛性低波幅去同步化快波，见于全身强直，阵挛发作、失张力发作的最早期、某些额叶发作的早期、痉挛发作或肌阵挛发作的后期。除肌阵挛、痉挛等短暂的发作外，多数发作在进展过程中波幅逐渐增高，如强直－阵挛发作、局部阵挛发作等逐渐演变为高波幅棘波、棘慢复合波节律；少数表现为波幅逐渐降低。失神发作时波幅可始终无明显变化。

（四）波形的变化

发作期波形变化多样，既可为棘波、尖波，也可为各种频率的正弦样波，或出现各种畸变的波形，但不论什么波形，大都有持续重复发放的特点。一般在同一个病人的同一种发作形式中，各次发作的波形类似；但不同病人或不同发作形式的波形可有很大区别。某些发作类型有刻板的波形变化，如全身强直－阵挛发作、失神发作、痉挛发作等，可作为诊断发作类型的依据之一。

（五）局灶性发作期放电的起源和扩散

局灶性发作时，局部起源的放电可向邻近区域或对侧半球扩散，此时各部位的频率、波幅、波形等特征可能不一致，如枕叶起源的放电在向前头部和对侧扩散是，枕区仍保持较低波幅的快节律（棘波节律），而前头部和对侧半球则为慢波活动；或枕区快节律逐渐减慢，而游走为中央区为主的快节律，其他部位以慢波为主。此时多以出现快节律的部位作为兴奋性最高的脑区，也是和发作症状相关性最强的脑区，不论其是放电的起源点还是传导或游走而来。

（六）发作引起的伪差

各种运动性发作时的脑电图中常夹杂大量的伪差，严重时完全掩盖脑电活动。对可能出现发作的病人用火棉胶固定盘状电极可避免因发作运动引起电极脱落。但惊厥发作时大量的肌电伪差常常难以避免。某些类型发作时刻板的肌电伪差图形有助于确定发作形式，如全身强直－阵挛发作初期持续广泛的肌电活动、眼睑肌阵挛时双侧额极的节律性眼睑肌电伪差、口部自动症时颞区成簇的咀嚼肌运动电位等。在将高频滤波设定在 70Hz 时，肌电活动比脑

电活动频率更快（在20～30Hz以上），波峰更锐如针尖状，频率和波幅不稳定如同毛刺状，有经验的脑电图工作者不难识别。但如果为消除肌电伪差将高频滤波降低到15Hz左右时，肌电活动会变得很像快节律暴发，容易引起判断错误。

（七）发作期脑电图无明显变化

癫痫发作时绝大多数都有头皮脑电图的改变，包括背景频率和波幅的变化。在极少数情况下，发作期头皮脑电图不能发现特殊的变化，可能的原因有：①脑电活动完全被肌电活动或运动伪差掩盖；②在部分性发作时，因异常放电的电场范围非常小，头皮脑电图不能显示；③起源于半球内侧面或底面等深部结构的放电在头皮脑电图上记录不到。

（八）发作期图形与发作类型的关系

多数发作类型伴有特征性的发作期放电，是诊断分型的重要依据，如典型失神发作时的广泛性3Hz棘慢复合波暴发。但发作期图形与发作类型并非绝对的一对一关系。同一种发作期图形可能见于不同的发作类型，如3Hz棘慢复合波暴发也可见于肌阵挛失神。反之同一种发作类型也可能有不同的放电特征，如失张力发作时可以是广泛性电压降低，也可能为棘慢复合波节律。脑电图工作者应了解各种癫痫发作的临床特点．在记录到癫痫发作时注意观察发作症状，以便协助临床更准确地判断发作类型。

（九）非惊厥性发作

当病人在基本清醒状态下而脑电图出现长时间的广泛性高波幅棘慢复合波、尖慢复合波、慢波发放时，应特别注意病人有无精神萎靡、反应迟钝、认知能力下降、协调运动不良、情绪行为异常等非惊厥性发作表现。一般情况下，广泛性癫痫样放电持续数秒以上即可不同程度影响病人的意识水平，但不一定达到意识完全丧失的程度。如怀疑病人的意识水平或认知能力下降与癫痫样放电有关，可在脑电图监测下给予氯硝西泮静脉注射。如有非惊厥性发作，给药后短时间内在异常放电被抑制的同时，病人的临床状况常可获得明显改善。

二、多导生理监测在诊断发作类型中的应用

（一）肌电图

有些快速而短暂的运动性发作如点头或跌倒发作，单纯依靠脑电图和临床观察不容易确定发作类型，可在下颏肌、三角肌、股四头肌等部位同步记录发作期的表面肌电图协助诊断，有条件时可通过计算机分析由肌肉抽动锁定的逆向平均电位（jerk－locked back averaging），或静止期锁定的逆向平均电位（slilent－locked back averaging），即由肌电暴发电位或肌电静息段作为触发点，对其前面一段时间的脑电图进行叠加平均，可凸显出原本不清楚的棘波。根据脑电图皮层起源的棘波与肌电暴发（或肌电静息）之间的潜伏期，可确定异常运动的类型及其与皮层事件的关系，并鉴别皮层反射性肌阵挛和其他皮层下肌阵挛。在皮层反射性肌阵挛或癫痫性负性肌阵挛，皮层棘波出现在肌电暴发或肌电静息之前15～50ms，二者之间有固定的锁时关系（图10－1）；而起源于基底节、脑干网状结构或小脑的皮层下肌阵挛，即使用平均技术处理。脑电图上也没有棘波或尖波。

此为试读，需要完整PDF请访问：www.ertongbook.com

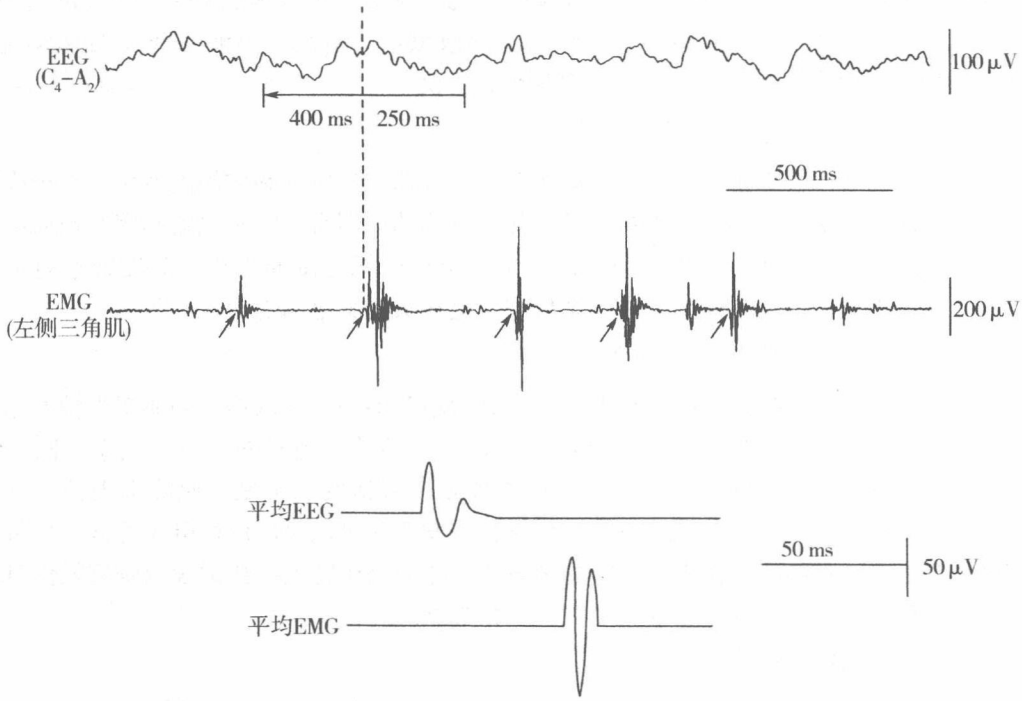


图 10－1　抽动锁定的逆向平均电位

男，7 岁，持续性部分性癫痫，左侧上肢近端频繁抽搐。上方同步显示 C4－A2 导联的 EEG 和左侧三角肌的 EMG，抽动引起肌电暴发时 EEG 无明显棘波；箭头指处为每次抽动锁定的触发点，对此点前 400 ms 至后 250ms 的 EEC 进行平均 c 下方为逆向平均后的模拟图，可见 EEC 棘波与 EMC 爆发之间有 50ms 左右的潜伏期

（二）心电图

同步心电图或心电 Holter 记录可用于鉴别癫痫发作和由严重心律失常引起的惊厥发作，寻找可能引起癫痫病人不能解释的猝死（sudden unexplained death in epileptic patients，SUDEP）的原因。

1. 癫痫发作时合并的心律失常　脑电图和心电图同步监测发现，很多病人在癫痫发作时合并各种类型的心律失常。各种惊厥性或非惊厥性癫痫发作均可合并心率加快。在部分性癫痫发作时，82.5%合并心动过速，3.3%有心动过缓。窦性心动过缓多数发生在颞叶癫痫，特别是左侧起源者，甚至可出现窦性停搏，偶可继发心源性晕厥；少数发作在额叶癫痫，一般为良性，癫痫发作期和发作后即刻也可出现房性或室性早搏、室上性心动过速、房颤、束支传导阻滞等各种心脏节律或传导失常。此外病人也常伴有心率变异性降低。癫痫发作合并心律失常的机制与放电起源于或扩散到自主神经中枢（海马、杏仁核、岛叶、额叶眶回等结构），导致心脏交感神经和副交感神经功能不平衡有关。

2. 抗癫痫药物引起的心律紊乱　卡马西平或苯妥英钠可引起窦房结功能不全（窦性心动过缓、窦－房阻滞、窦性停搏）、房室传导阻滞、QT 间期延长等心律紊乱或心率变异性降低。突然停用卡马西平、苯妥英钠等药物可出现室性早搏、房颤。这些现象可能与药物改

变心肌细胞的膜电位水平有关。

3. 严重心律失常引起的意识障碍、晕厥或惊厥发作　包括 QT 间期延长综合征、窦性心动过缓或窦性停搏、房室传导阻滞、阵发性室速或室上速等。各种严重心律失常引起的急性脑缺氧发作需要与癫痫发作鉴别。呼吸

用于鉴别新生儿和小婴儿的惊厥性和非惊厥性呼吸暂停，以及儿童和成人的睡眠呼吸暂停的性质。

（三）眼动图

用于确定癫痫发作时的眼震特征（眼阵挛发作）。

（杨玉芳）

第二节　全身性发作

全身性发作（generalized seizures）的最初临床改变表明在发作开始时即有双侧半球受累。发作的运动性症状是双侧性的。发作期脑电图最初有双侧半球广泛性放电。

一、强直－阵挛发作

强直－阵挛发作（tonic－clonic seizures）是临床最常见的全身性发作类型之一，过去也称为大发作（grand mal），但由于“大发作”这一术语概念不清，常被病人或医生错误理解或错误使用，因此现在不推荐使用。

（一）神经生理学机制

强直－阵挛发作涉及多种可能的神经生理学机制：①皮层兴奋性的普遍异常增高，导致对正常丘脑输入的反应异常；②皮层下结构或功能异常，成为全身性发作的“触发器”；③皮层下结构与皮层的相互反馈作用。一些研究认为，在发作的强直期，10Hz 左右棘波节律是一种癫痫性募集节律（epileptic recruiting. rhythm），持续的异常放电由非特异性网状丘脑结构广泛投射到双侧大脑半球并经由脑干下传，引起意识丧失、运动症状、自主神经症状及脑电图的强直性放电。在阵挛期，皮层抑制系统被启动，使强直性的连续棘波发放被慢波打断。此外，脑内其他神经结构如黑质、小脑及某些中枢神经递质和受体在改变发作阈值及发作扩散过程中起重要作用。一般来说，强直－阵挛发作需要以脑结构和功能发育相对成熟为基础，以实现发作初期的快速募集和同步化，因而在生命早期发育不成熟的脑难以形成典型的强直－阵挛发作。发作表现

多数发作前无先兆，但部分病人在发作前数小时或数天有某些前驱症状，如头痛，情绪改变，睡眠障碍，眼前闪亮，难以集中精力等。这些前驱症状可能与皮层兴奋性的改变有关，但不是先兆，也不是发作的组成部分。

发作大体分为三个时相。

1. 强直期　发作时突然意识丧失，瞳孔散大，全身肌肉持续强烈收缩，以躯干的轴性强直开始，迅速扩散到四肢，病人跌倒在地，头向后仰，双眼上翻，牙关紧闭，四肢强直性伸展，或上肢屈曲而下肢伸展。呼吸肌最初的强烈收缩使病人发出特殊的喊声，继而呼吸运动停止，逐渐出现发绀。

2. 阵挛期　强直期持续数秒至数十秒后转为频率较快的震颤，逐渐演变为阵挛期，全身肌肉有节律的收缩和放松，在阵挛性收缩时病人可咬破舌头。阵挛的频率逐渐变慢，肌肉放松期逐渐延长，最终结束发作。发作时多伴有心率与血压增加，出汗，支气管分泌物增多等自主神经表现。发作过程一般持续 1 ~ 3 分钟。

3. 发作后抑制期　发作结束后病人可再次出现短暂的全身肌张力增高，为发作后皮层广泛抑制引起的一过性去皮层强直。也可出现短暂的发作后意识混沌，伴有某些自动症表现。尿失禁多出现在发作结束时，由括约肌松弛所致。随后病人进入深度睡眠状态，呼吸深大。醒后常感头痛及全身肌肉酸痛，对发作过程不能回忆。

有些强直 - 阵挛发作以连续不规则的肌阵挛发作开始，然后转变为强直，阵挛发作。也有些开始为短暂的阵挛性发作，继而出现强直 - 阵挛发作，称为阵挛 - 强直 - 阵挛发作。在少数情况下，全身强直 - 阵挛发作在一侧表现的更为突出，或发作开始时表现有不对称的强直，临床上这种情况与部分起源的发作不易鉴别，而脑电图证实为双侧性放电。有些病人的强直相或阵挛相时间很短或没有出现，可能与应用抗惊厥药物有关。

典型的强直 - 阵挛发作在婴幼儿期很少见到。小儿癫痫的强直．阵挛发作常常不如上述发作过程典型和完整，如强直期短暂或轻微，阵挛期可有左右交替的不对称阵挛，发作后抑制过程不明显等。

有些病人的强直 - 阵挛发作可找到诱发因素，常见诱因有饮酒、睡眠缺乏、紧张、压力、闪光或图形刺激及撤药，少见的诱因为思维、阅读等高级皮层活动。

（二）脑电图特征

单纯强直 - 阵挛发作的病人脑电图背景活动正常或轻度异常。发作间期可记录到少量散发棘波或 3 ~ 5Hz 棘慢复合波广泛分布或以额区为主。不少病人即使进行 24 小时长程脑电图监测，也难以捕捉到发作间期放电，特别是在成年人发作稀少的病例。

发作时的强直期以突然而广泛的低电压去同步化开始，持续 1 ~ 3 秒，而后出现广泛的 10 ~ 20Hz 低波幅快节律，并形成募集反应，使波幅逐渐增高，频率逐渐减慢。但在该期由于全身肌肉持续强烈收缩，脑电活动中常夹杂大量肌电伪差，有时完全掩盖脑电活动。如强直期之前有短暂的阵挛或肌阵挛发作，脑电图可见全导多棘慢复合波暴发或棘慢复合波节律性发放。

阵挛期棘波频率进一步减慢，并有不规则的慢波插入，逐渐转为棘波或多棘波与慢波交替出现，棘波或多棘波对应于收缩相，慢波对应于松弛相，但并不形成真正的棘慢复合波。随着发作的进展，上述交替出现的图形变得比较规律并逐渐减慢，当周期性交替的电活动减慢至 1 ~ 0.5Hz 左右或更慢时，阵挛期突然结束，进入发作后期。

发作后期可出现数秒的低电压或等电位图形，并可伴有强度不等的肌电活动，为发作后的一过性去皮层强直所致。随后出现弥漫性 0.5 ~ 1Hz 的低波幅不规则慢波，波幅逐渐增高，频率逐渐变快，持续数 10 秒至数分钟，逐渐出现睡眠纺锤，病人进入深度睡眠状态（图 10 - 2）。

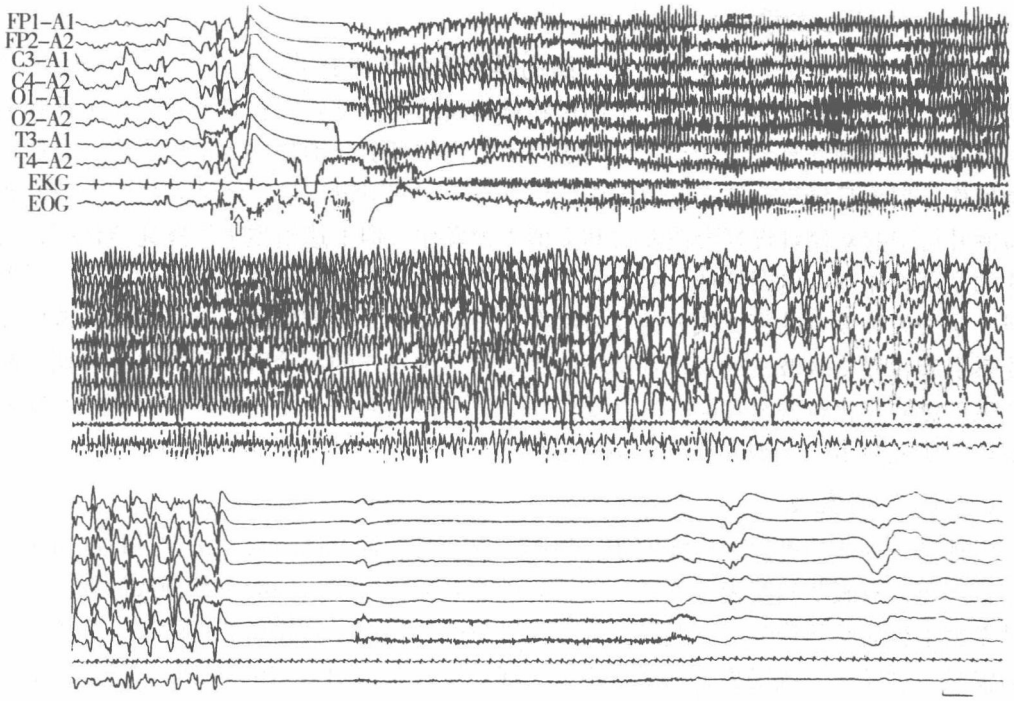


图 10－2　全身强直－阵挛发作

男，6 岁，反复癫痫发作 5 年，智力发育落后。图为 VEEG 监测到的 1 次全身强直－阵挛发作，箭头指处为发作开始，在运动引起的基线漂移后可见广泛性 6～10Hz 棘波节律持续发放，波幅逐渐增高，并夹杂肌电活动，临床对应于强直相；而后频率逐渐减慢，并有慢波插入，临床表现为节律性阵挛运动；发作后广泛性电抑制，并再次出现轻微强直伴肌电伪差，为发作后的去皮层强直状态，约 15s 后开始出现慢波活动（定标 1s，100 μV）

（三）鉴别诊断

强直－阵挛发作首先应与某些非癫痫性情况鉴别，如低钙惊厥、破伤风的角弓反张样强直、癔病发作等。

在各种癫痫发作中，强直－阵挛发作应与部分性发作继发全身强直．阵挛发作、强直性发作等其他发作类型鉴别。如发作早期有感觉先兆、明显不对称偏转性或姿势性强直等部分性发作的症状，或发作后出现 Todd 麻痹等局部功能障碍，常提示为部分继发全身性发作。如发作期脑电图有明确的局限性起源，或发作间期有恒定的局灶性放电，也应考虑为部分性发作继发全身强直－阵挛发作。

二、典型失神发作

典型失神发作（typical absence seizures）过去也称为“小发作”（petit mal）。但这一术语和“大发作”一样，容易被错误理解和使用，与所谓“小运动型发作”混淆，或被用于形容各种比较轻微的发作。因此不推荐使用“小发作”一词。但国外仍有些文献中使用“小发作”或“失神小发作”（petit mal absences）。

（一）神经生理学机制

失神发作的基本机制与丘脑皮层环路的异常振荡节律有关。对失神发作3Hz棘慢复合波的起源已进行了数十年的研究。早期对猫科癫痫动物模型研究有以下发现：①丘脑电刺激可引起双侧同步棘慢复合波活动；②刺激丘脑前内侧可引起动物的无动性反应，类似人类的失神发作，但无棘慢复合波；③肌肉内注射青霉素引起双侧皮层广泛性棘慢复合波发放；④刺激额叶可引起双侧棘慢复合波发放和类似失神发作。但上述模型都不能完全模拟人类失神发作的全部临床和脑电图特征，对人类失神发作的深部电极研究也没有明确结论。早期的一些研究认为失神放电的棘波成分为皮层起源，慢波成分系丘脑起源。有些研究强调原发性皮层受累引起棘慢复合波发放，特别是额叶皮层是失神发作的始动区。还有些人强调环路系统在产生广泛同步化棘慢复合波中的重要作用。近期国内对一大组儿童失神癫痫核心家系的分子遗传学研究显示，丘脑内板核T型钙通道异常可能与失神发作有关。

（二）发作表现

失神是一种非惊厥性的癫痫发作，临床表现为突然的意识障碍，正在进行的自主性活动及语言停止，双眼茫然凝视，表情呆滞，对外界刺激无反应，一般不跌倒或掉物。发作持续数秒至数十秒后突然恢复，继续发作前正在进行的动作。无发作后意识障碍。患者往往意识不到曾经历过发作，或仅感觉脑子中曾有一阵“空白”。发作均出现在醒觉状态。未经治疗的典型失神多数发作频繁，一日可达数次至数十次甚至上百次。有些短暂的发作仅有一过性的轻微认知损伤，需非常仔细观察或使用特殊的心理学测试方法才能发现。脑电图监测发现全导3Hz棘慢复合波发放持续3秒钟以上即可引起失神发作。失神发作可自发出现或为某些因素诱发，同一病人的诱发因素往往比较恒定。可能的诱发因素包括情绪因素、注意力涣散、缺乏智力活动、醒觉水平降低、思睡、从睡眠中觉醒的过程、低血糖或其他代谢异常等。当患儿智力活动增强、醒觉水平提高、保持注意时一般不出现发作。过度换气对诱发失神发作非常敏感有效，如患儿能完成足够深度的过度换气，一般均能诱发出典型的脑电图和临床发作。未经治疗的发作如不能被过度换气诱发，则应对典型失神发作的诊断提出质疑。

根据对大量失神发作的录像脑电图分析，发现典型失神发作可合并各种其他伴随症状，同一病人的同一次发作中可有一种以上的表现。这极大丰富了对失神发作症状学的详细认识，并有助于鉴别诊断，但不同亚型的典型失神发作在预后方面无明显区别。

1. 简单性失神（simple absences）　发作时仅表现为单纯的失神，无其他伴随症状。在对一大组失神发作的分析中，简单性失神并不常见，仅占10%左右。

2. 失神伴轻微阵挛成分（absences with mild clonic components）　见于半数左右的失神发作，主要表现为失神发作时伴有面部或上肢轻微的节律性肌阵挛抽动。但如肌阵挛为首发且突出的症状，则应考虑为肌阵挛失神。

3. 失神伴失张力成分（absences with atomc components）　约占失神发作的20%左右。发作时维持姿势的肌肉张力减低，通常表现为头部缓慢下垂或躯干缓慢倾倒，但很少因肌张力完全消失而致突然跌倒。失神伴跌倒发作一般见于不典型失神。

4. 失神伴强直成分（absences with tonic components）　主要表现为失神发作时姿势性张力轻度增加，以影响伸肌为主，最常累及眼肌，引起眼球向上凝视。累及范围可进一步扩大到颈部或躯干，导致头向后仰或躯干的后冲性运动。不对称的姿势性强直可导致头或躯干转

向一侧，需要与部分性发作鉴别。有时强直中伴有轻度的阵挛成分。

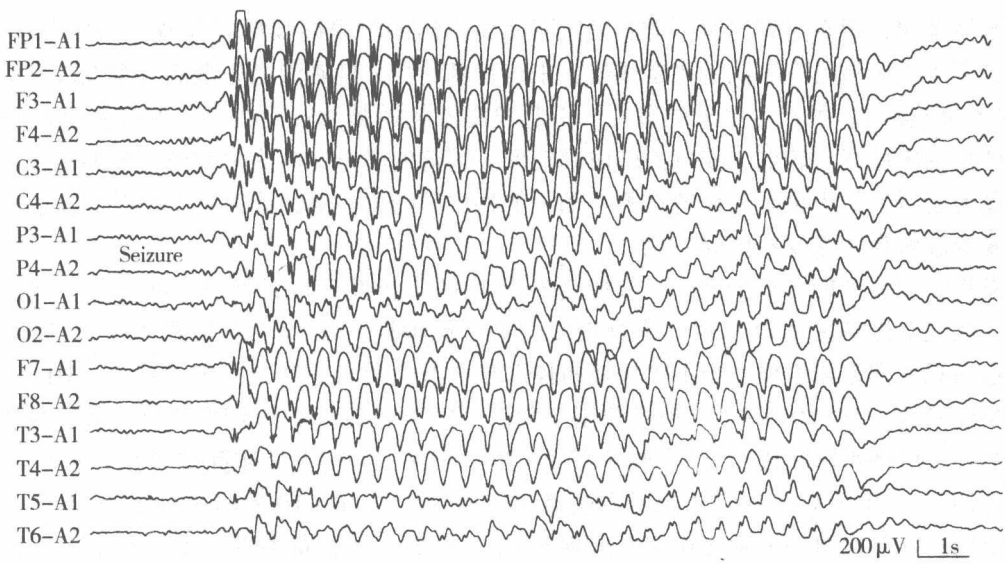
5. 失神伴自动症（absences with automatisms） 自动症在失神发作中相当常见，约为60%。自动症的出现率随失神发作持续时间的延长而增加，如发作持续超过10s以上，几乎都有自动症。失神时的自动症通常与发作前正在进行的活动无关，表现为咂嘴、舔唇、吞咽、咀嚼、咬牙、摩擦面部、摸索衣服等简单动作。亦有少数病人在发作开始后可仍继续正在进行的比较复杂的动作，但明显缺乏目的性和适宜的反应，如可继续走路甚至骑车，但速度变慢，反应迟钝，缺乏方向性；如果正在倒水时发作，可继续倒水，但杯中水满溢出仍无反应等。这种伴有复杂自动症的失神发作应与部分性发作伴意识损伤和自动症性发作鉴别。另一方面，失神发作引起的意外损伤．特别是骑车、驾车等交通意外的问题应引起注意。

6. 失神伴自主神经症状（absences with autonomlc components） 失神发作时常可观察到自主神经的症状，如瞳孔扩大，面色苍白或潮红，心动过速，呼吸改变等，少数可有尿失禁。

肌阵挛发作可伴有失神成分，但属于以肌阵挛为主的发作类型（肌阵挛失神或眼睑肌阵挛伴失神），不属于典型失神发作。

（三）脑电图特征

典型失神是少数几种与脑电图特征高度相关的发作类型之一，特征性的发作期脑电图表现是典型失神发作诊断必不可少的条件，表现为双侧对称同步3Hz棘慢复合波节律性暴发，少数可有多棘慢复合波。暴发起止突然，持续数秒至数十秒不等，容易被过度换气诱发。一般在一段暴发的开始部分频率略快于3Hz（3.5～4.5Hz），结束前则稍慢于3Hz（2.5～2.8Hz左右）。棘慢复合波的最大波幅位于额一中央区。有时枕区棘波成分很低甚至不出现，仅有节律性慢波成分。放电结束后很快恢复背景活动，没有发作后抑制或慢波活动（图10－3）。偶有发作结束后双侧额区3～4Hz慢波活动持续1～2s。



此为试读，需要完整PDF请访问：www.ertongbook.com

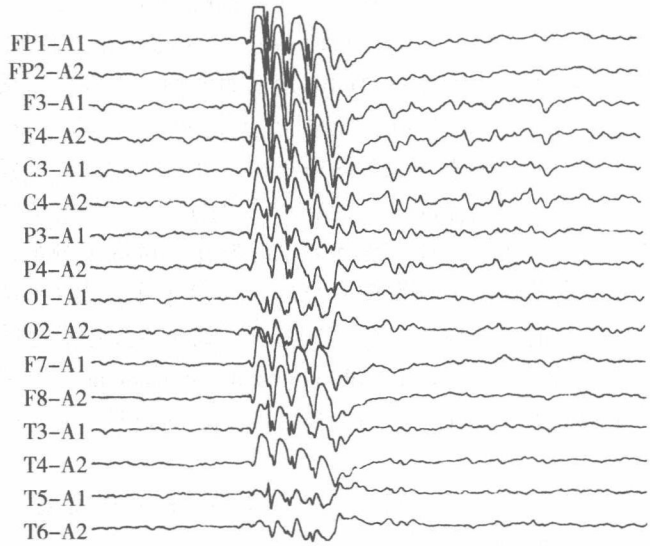


图 10－3　典型失神发作

女，5 岁，VEEG 监测，上图为清醒期记录到的发作期图形，下图为睡眠期片断性的棘慢复合波发放，不伴临床发作（定标 Is，200μV）

对失神发作期放电的仔细分析测量可发现，双侧半球的棘慢复合波波幅可有轻度不对称。最初的 1～2 个棘波波幅较低，常随机出现在任何一侧，多数在前头部明显，少数后头部明显。采用高时间分辨率分析方法显示 3Hz 棘慢复合波发放在双侧半球并非绝对同步，可随机在任何一侧提前开始数毫秒。这些现象表明皮层的某些部位可能被首先激活。对其产生机制有如下推测：①一些研究提示刺激额叶的某些部位可产生快速扩散的广泛性 3Hz 棘慢复合波节律，但在这种情况下常有额区明确而突出的限局性棘慢复合波，例如额叶失神。②皮层的不同区域具有不同的兴奋阈值，来自丘脑的传入性刺激最先激活兴奋性较高的区域（例如额叶皮层），可产生更强的电位，引起较高波幅的棘波；而在另一些兴奋性较低的区域则产生的电位相对较弱，使棘波的波幅较低。③棘波成分在向头皮表面传导的过程中被不同程度地衰减。但无论是怎样的推测，都不能将这种随机一侧性或仅有微小时间差的广泛性棘慢复合波解释为继发双侧同步化。

发作间期清醒期可见少量散发或持续 3s 以内的广泛性 3Hz 棘慢复合波发放，偶可见限局在一侧或双侧额区的单发棘波或棘慢复合波。思睡期 3Hz 棘慢复合波节律暴发常增多，但不容易观察到临床发作。NREM 睡眠期棘慢复合波发放常更频繁，但多呈 2～4Hz 的不规则片断性发放，时程 0.5～3s，有些仅限于额区。REM 睡眠期 3Hz 棘慢复合波节律爆发类似于清醒期，但持续时间较短（2～4s 左右）。15%～38% 的病人发作间期可出现枕区间断节律性 δ 活动（OIRDA），但其出现具有明显的年龄依赖性，6～10 岁时出现率为 70%，15 岁以后罕见。因此在典型失神发作病人出现 OIRDA 更提示为儿童失神癫痫，在少年失神癫痫中少见。50%～80% 的儿童失神癫痫过度换气可诱发 3Hz 棘慢复合波暴发，特别是在具有枕区间断节律性 8 活动的病人。18% 的病人闪光刺激可诱发。

失神发作时的棘慢复合波可因治疗或年龄增加而变得不典型。丙戊酸或乙琥胺治疗后

1/3 ~ 1/2 的病人棘慢复合波减少或消失。经过治疗的病人发作期及发作间期的棘慢复合波可有一过性的不对称或不规则。青少年及成人失神的棘慢复合波频率可快至 4 ~ 4.5Hz。

临床上，棘慢复合波发放时间在 3 ~ 5s 以内时临床很难观察到发作，但特殊的认知测试表明更短的棘慢复合波暴发也可产生一过性认知损伤，测试结果取决于测试方法的灵敏性：仅以家长或医生的观察判断失神发作的频度或发作是否完全控制是不可靠的。一方面可能将一些非癫痫性凝视行为误认为是失神发作，另一方面容易遗漏真正的失神发作，因而应当定期（1 ~ 2 次/年）进行长程脑电图监测，如脑电图仍有持续 3s 以上的棘慢复合波暴发，应认为发作尚未完全控制。这对于决定停药时机十分重要。

（四）鉴别诊断

典型失神发作应与非癫痫性失神及其他伴有失神表现的癫痫发作类型鉴别。

1. 非癫痫性失神　多属于儿童期的行为、情绪问题，又称为“白日梦”。发作时凝视无动，对外界的一般刺激如呼唤、对话无反应，但对强刺激有反应。发作多出现于上课、做作业或看电视时。事后追问小儿往往正在凝神思考或“走神”。发作期脑电图无异常改变。

2. 不典型失神发作　起止常不如典型失神发作突然。脑电图为广泛性 2 ~ 2.5Hz 慢棘慢复合波或不规则棘慢复合波。常为 Lennox - Gastaut 综合征的多种发作形式之一。患儿常为症状性癫痫并伴有不同程度的精神运动发育落后（参见表 10 - 1）。

3. 额叶失神（frontal absences）　额叶起源的部分性发作有时以凝视为主要表现，与全身性失神发作十分相似，发作起止突然，持续时间短暂，可有意识障碍、强直、眼或肢体的局部阵挛及自动症。仅靠临床观察有时很难鉴别。额叶失神发作间期脑电图可正常或仅有少量额区的放电。发作期为额叶起源的电活动，可迅速扩散至双侧半球并以 3Hz 的频率节律性发放。动物实验也发现刺激额叶内侧皮层可引起全脑 3Hz 棘慢复合波暴发及动物的凝视性发作。但额叶失神患者常伴有其他具有额叶癫痫特点的发作形式，如姿势性或扭转性发作、局部运动性发作、过度运动性自动症、发声等。额叶失神发作不如全身性失神发作频繁，但夜间发作较多见，并常有一夜数次的成簇发作。在有些额叶癫痫病人，神经影像学可发现相关的结构性异常。额叶失神与全身性失神的鉴别对治疗药物的选择十分重要。

4. 颞叶失神（temporal absences）　颞叶起源的部分性发作也可表现为长时间的凝视或茫然四顾，发作起止缓慢，持续时间较长，可达数十秒至数分钟，伴有口 - 消化道自动症或其他精神症状。脑电图为颞区起源的棘慢复合波或 4 ~ 6Hz 的 θ 节律长时间发放，一般不容易与全身性失神发作混淆。

三、不典型失神发作

对不典型失神发作（atypical absence seizures）的起源和产生机方面的研究较少，定义也比较笼统。一般认为其产生机制可能与典型失神相似，涉及丘脑皮层投射系统的震荡，但不典型失神的放电多数不如典型失神发作的放电节律，因而可能还有脑干网状结构的参与。由于不典型失神与典型失神的病因不同，前者多有脑的结构性或功能性异常，而后者主要为遗传性因素所致，因而慢的或不规则的棘慢复合波在一定程度上反映了脑损伤的程度。

（一）发作表现

与典型失神相比，不典型失神发作的起始与终止均缓慢，尤其是发作终止时有较长

（数秒至数十秒，甚至2分钟）的蒙眬期，因而发作后常不能继续发作前的动作或谈话。临床观察以凝视为主要表现，伴有不同程度的反应减低，动作减少或停止。如意识损伤较轻，临床可能不容易确定，特别是在原本就有智力低下的患儿，很难观察到阵发性的轻度意识减低。此时诊断高度依赖于视频脑电图监测，在出现阵发性慢棘慢复合波暴发时，仔细观察可发现有动作减少、反应减低等表现。如发作时间较长，可伴有轻微的强直、不规则的眼睑或面部肌阵挛、或伴有失张力成分，表现为缓慢低头或流涎。不典型失神在清醒及思睡时均可出现，但入睡后一般没有发作，尽管睡眠期可出现大量广泛的慢棘慢复合波长程发放，也观察不到任何发作表现。不典型失神是 Lennox－Gastaut 综合征的主要发作类型之一，患儿常伴有其他类型的全身性发作，或合并部分性发作；也可见于肌阵挛－站立不能发作或伴有慢波睡眠期持续棘慢波的癫痫。

（二）脑电图特征

发作期常见广泛性高波幅 1.5～2.5Hz 慢棘慢复合波发放，亦可为不规则棘慢复合波、多棘慢复合波或弥漫性高波幅慢波，持续数秒至数十秒不等。棘波成分常在前头部波幅最高，后头部有时只有慢波成分。上述阵发性放电可突然暴发性出现，也可从较慢的背景活动逐渐演变而来（图 10－4）。睡眠期广泛性棘慢波的频率更慢，可在 1～1.5Hz，常见大量长程发放甚至睡眠期电持续状态，但一般不伴有发作。

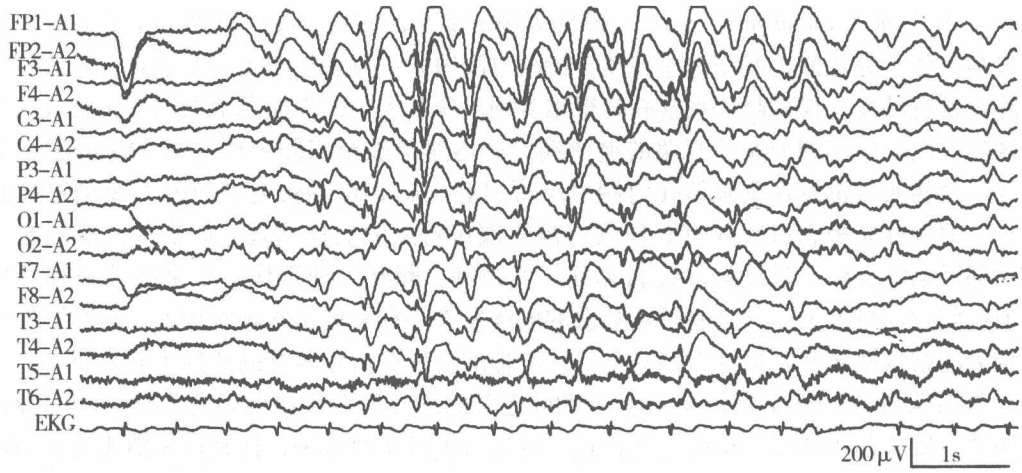


图 10－4　不典型失神

女，6 岁，Lennox－Gastaut 综合征。VEEC 监测清醒期图形，广泛性 2Hz 慢棘慢复合波发放，渐起渐止，伴动作减少，反应减低，持续 5～6s（定标 1s，200μV）

（三）鉴别诊断

不典型失神和典型失神发作的鉴别诊断见表 10－1。

表 10－1　典型失神发作和不典型失神发作的鉴别

	典型失神发作	不典型失神发作
病因	特发性	症状性或隐源性
发作起止	突然	缓慢或突然

续 表

	典型失神发作	不典型失神发作
脑电图背景活动	正常	不正常
发作期脑电图	全导3Hz棘慢复合波节律暴发	广泛性1.5～2.5Hz慢棘慢复合波或不规则棘慢复合渡、慢波发放
合并其他发作类型	偶有肌阵挛或全身强直－阵挛发作（特发性全身性癫痫）	强直发作、失张力发作、肌阵挛发作、部分性发作等
相关的癫痫综合征	儿童失神癫痫、少年失神癫痫	Lennox－Gastaut综合征、癫痫伴肌阵挛－站立不能发作、伴有慢波睡眠期持续棘慢波的癫痫

四、强直发作

（一）神经生理学机制

强直发作（tonic seizures）主要累及颈部、躯干及肢体近端（轴性强直），是一种原始的运动形式。动物实验表明强直发作主要起源于脑干，特别是中脑下部和脑桥的网状结构，而无需前脑的参与。但这一结论不能解释人类癫痫强直发作期表面脑电图记录到的强直性放电。目前推测强直发作起源于脑干，同时有丘脑．皮层系统的参与。

（二）发作表现

以肌肉持续而强力的异常收缩为特征，使躯干或肢体维持固定在某种姿势。发作可持续5～20s不等。颈部和面部肌肉的强直性收缩引起颈部屈曲或后仰，眼睑上提，眼球上视；呼吸肌受累时导致呼吸暂停引起发绀；发作累及上肢近端肌群（斜方肌、三角肌等）时引起肩部抬高；累及躯干及四肢时表现为上肢外展、上举、呈半屈曲位，躯干和下肢伸展，站立时常引起向前跌倒。双侧的强直性发作可有轻度不对称，导致头和双眼向一侧偏转，严重时整个身体随之扭转。轴性强直发作多见于儿童癫痫，发作时头、颈和躯干伸展性强直。发作过程中常伴有自主神经症状，包括呼吸深度和频率的改变，心动过速或过缓，瞳孔扩大，面色潮红等。强直性发作的程度可有很大变化，严重时躯干及四肢强直，可跌倒致伤，轻时仅有颈部伸展、肩部抬高或双眼上视，常出现在睡眠中，临床很容易被忽视。发作程度较重或持续时间较长的强直发作后可有思睡或嗜睡，轻微的发作无明显发作后症状。

（三）脑电图特征

发作期脑电图为广泛性10～25Hz棘波节律，或称快活动（fast activity），波幅逐渐增高，额区最突出，称为癫痫性募集节律，持续数秒，很少超过10秒。多导图显示在肌肉收缩的最初数秒内肌电活动逐渐增强，然后维持于整个发作过程中。一般棘波节律持续5秒以上即可伴有双眼的强直性上视；如放电继续维持，可出现颈部强直继而躯干强直。发作间期的棘波节律暴发在清醒期脑电图很少能记录到，多出现在NREM睡眠期（图10－5～图10－8）。

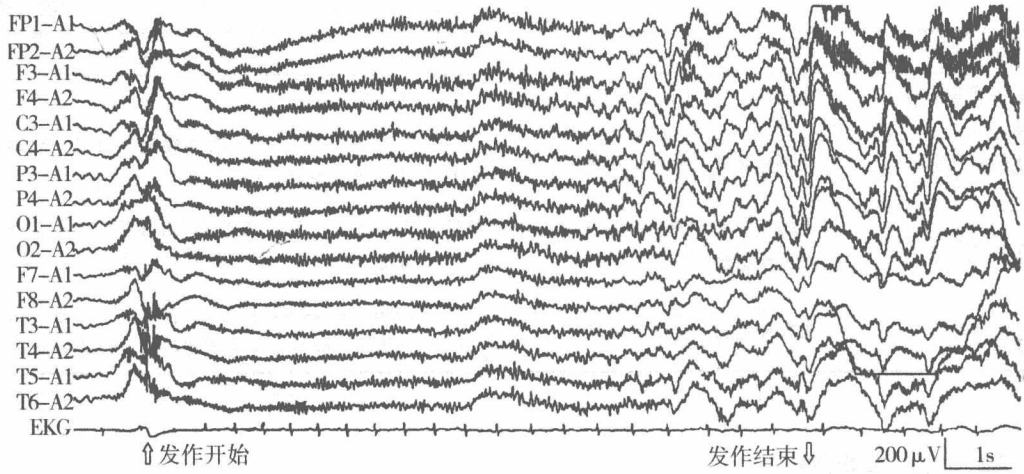


图 10－5　强直发作

女，3 岁半，Lennox－Gastaut 综合征，多种发作形式（强直、不典型失神、肌阵挛发作等），智力发育落后并有倒退。图为 VEEG 监测到的一次睡眠中强直发作，表现为突然睁眼，双眼球上视，头颈部后仰，双上肢近端轻微上举，持续 10 余秒；EEG 显示广泛性低波幅 18～20Hz 快波节律，波幅逐渐增高（癫痫性募集节律）。发作结束后可见弥漫性商波幅慢波，前头部混合肌电伪差，此时病人有轻微觉醒反应（定标 1s，200μV）

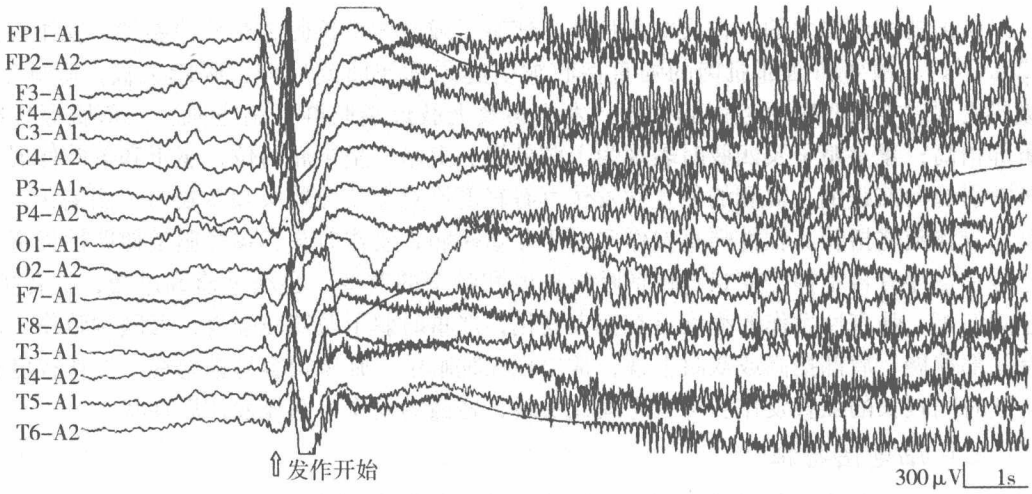


图 10－6　强直发作

男，5 岁，Lennox－Gastaut 综合征，图为 VEEC 监测到的一次全身性强直发作，表现为颈部、躯干及双侧上肢近端屈曲，双臂上举，EEG 为广泛性电电压降低→10Hz 左右募集性棘波节律暴发（定标 1s. 300μV）

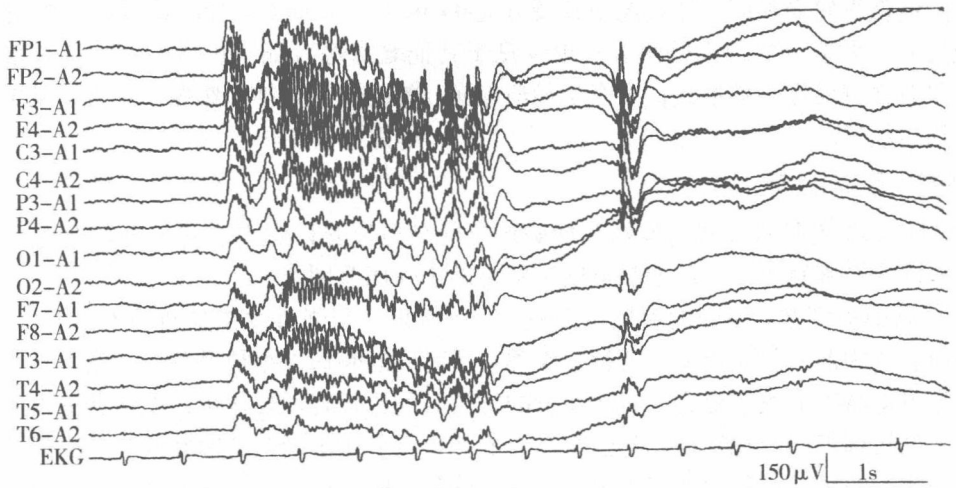


图 10－7　强直发作

女，10 岁，Lennox－Gastaut 综合征伴多种形式发作。经抗癫痫药物治疗后家长认为发作消失，VEEG 监测显示睡眠中频繁全导 20Hz 左右棘波节律短阵暴发，前头部著，临床仅表现为短暂睁眼，眼球上视，无其他症状（定标 1s，150μV）

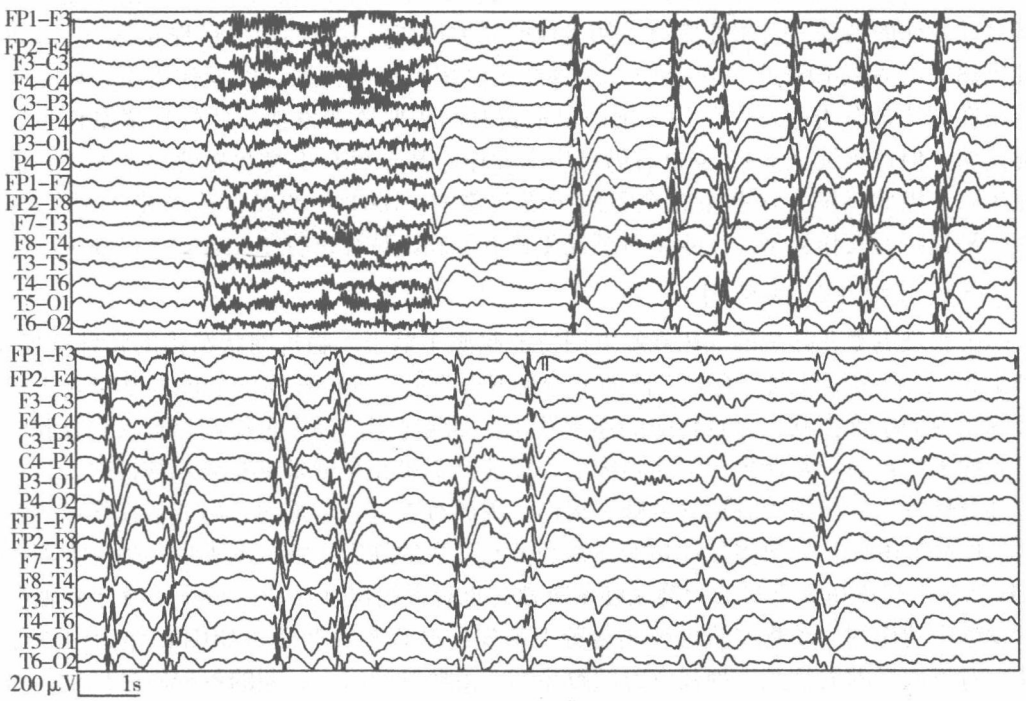


图 10－8　强直发作

男，7 岁半，全身强直发作 4 个月，智力落后。VEFG 监测中多次睡眠期短暂睁眼凝视数秒，而后继续入睡，家长认为不是发作。同步 EEC 显示发作期广泛性 15～18Hz 快节律暴发伴睁眼凝视，而后反复全导多棘慢复合波无节律发放，临床无症状（定标 1s，200μV）

此为试读，需要完整PDF请访问：www.ertongbook.com