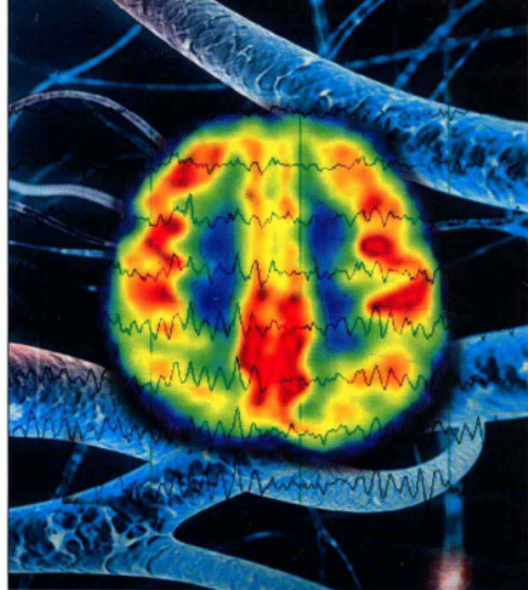


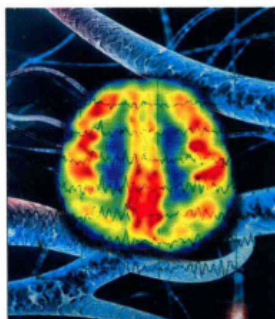


癫痫诊疗 临床关键技术

杨炼红 戴启麟 主编



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS



癫痫诊疗临床关键技术

秉承学术 精于传播

官方网站: <http://www.stdp.com.cn>
淘宝旗舰店: <http://stbook.taobao.com>



ISBN 978-7-5023-7360-3



定价: 58.00元

封面设计

癫痫诊疗临床关键技术

主 编	杨炼红	中山大学孙逸仙纪念医院神经科	副教授
	戴启麟	中山大学附属第一医院神经科	副教授
副 主 编	邓跃飞	中山大学孙逸仙纪念医院神经外科	副教授
主要编委	梁惠慈	广州市儿童医院	主任医师
	黄穗乔	中山大学孙逸仙纪念医院放射科	教授
	刘 生	中山大学孙逸仙纪念医院核医学科	教授
	邓宇虹	广州医学院附属第二医院神经科	副主任医师
	邓跃飞	中山大学孙逸仙纪念医院神经外科	副教授
	周道友	广东省中医院神经科	副主任医师
	刘中霖	中山大学孙逸仙纪念医院神经科	副教授
	刘 军	中山大学孙逸仙纪念医院神经科	副教授
	陈子怡	中山大学附属第一医院神经科	讲师
	龙 玲	中山大学附属第三医院神经科	博士
	容小明	中山大学孙逸仙纪念医院神经科	助教
	吴照明	漯河医学高等专科学校	助教
	朱凤英	中山大学孙逸仙纪念医院神经科	主管护师
	雷炳喜	中山大学附属博济医院/增城市 人民医院神经外科	主治医师
	吴锦铨	浙江省桐乡市中医院	中医师



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

图书在版编目(CIP)数据

癫痫诊疗临床关键技术/杨炼红,戴启麟主编. —北京:科学技术文献出版社,2012.11
ISBN 978-7-5023-7360-3

I. ①癫… II. ①杨… ②戴… III. ①癫痫-诊疗 IV. ①R742.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 125255 号

癫痫诊疗临床关键技术

策划编辑:薛士滨 责任编辑:胡 姗 责任校对:张叫噪 责任出版:张志平

出 版 者	科学技术文献出版社
地 址	北京市复兴路 15 号 邮编 100038
编 务 部	(010)58882938,58882087(传真)
发 行 部	(010)58882868,58882866(传真)
邮 购 部	(010)58882873
官方网址	http://www.stdp.com.cn
淘宝旗舰店	http://stbook.taobao.com
发 行 者	科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者	中印集团数字印务有限公司
版 次	2012 年 11 月第 1 版 2012 年 11 月第 1 次印刷
开 本	889×1194 1/16 开
字 数	427 千
印 张	15.5
书 号	ISBN 978-7-5023-7360-3
定 价	58.00 元



版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换

序

癫痫是神经系统常见病,人类有关癫痫的记载已达 4000 多年。20 世纪 80 年代以来,癫痫病学已经发展成为一个专门学科,在基础和临床研究方面进展迅速,关于癫痫的流行病学、发病机制、临床发作分类、诊断手段、药物和手术治疗等方面都有了很大的进步。为了反映这些进步,我们决定邀请部分目前活跃在癫痫临床和基础研究领域的专家,根据他们的研究成果,共同编写了这本专著。在此,对他们的辛勤劳动和付出表示衷心的感谢。

关于癫痫的专著已经出版了许多,但本专著在编写过程中力图与其他癫痫的教科书及专著有所区别。我们力求系统地反映和介绍近十几年来现代临床医学在诊断和治疗癫痫过程中的关键理论、关键技术和最新进展,从不同侧面对这些技术的基础理论研究、临床使用要点、常见注意事项以及最新前沿进展等,多角度探讨新技术相对既往治疗手段的优势,从而进行深入细致的阐述。在写法上,本书在章节的编排和取舍上力争做到强调“关键技术和新进展,重视知识更新和实用性”。在一些热点问题和新进展方面采用详写,而对于一些常规或其他书籍都有的内容采用略写或不写。

我们试图尽最大努力做到科学、实用、创新地编写此书,但由于我们的能力、学识及经验的限制,书中难免存在谬误和不足。同时,由于出版周期的原因,某些在编写过程中还比较新的理论或技术,等到书籍出版时已经变得不那么新甚至落伍了。在此恳请业内同行给予理解和不吝赐教。

编 者

目 录

第一篇 癫痫概论

第一章 癫痫概述	3
第二章 癫痫的病因与发病机制	4
第一节 癫痫的病因	4
第二节 癫痫的发病机制	5
第三章 癫痫的分类	8

第二篇 癫痫的诊断

第一章 癫痫的诊断依据与鉴别诊断	15
第一节 癫痫的诊断依据	15
第二节 癫痫与其他发作性疾病的鉴别	16
第二章 癫痫的临床表现	20
第一节 部分性发作	20
第二节 全面性发作	24
第三节 癫痫综合征	26
第四节 癫痫持续状态	35
第五节 难治性癫痫	36
第三章 癫痫的脑电图	38
第一节 癫痫的脑电图表现	38
第二节 各种癫痫发作类型的脑电图	49
第三节 常见癫痫综合征的脑电图特点	58
第四节 长程脑电图监测	74

第四章 癫痫的影像学检查 77

第一节 概述	77
第二节 CT、MRI 检查	77
第三节 单光子发射计算机断层扫描	89
第四节 正电子发射断层显像	96

第三篇 癫痫的治疗与评估

第一章 癫痫的药物治疗 107

第一节 癫痫的药物治疗原则	107
第二节 传统抗癫痫的药物	114
第三节 新型抗癫痫药物	125
第四节 癫痫持续状态的治疗	136
第五节 难治性癫痫的药物治疗	139
第六节 抗癫痫药物加重癫痫	145

第二章 癫痫的外科治疗 149

第一节 概述	149
第二节 常用的癫痫手术方法	153

第三章 癫痫的中医药治疗 168

第一节 癫痫的中医定义	168
第二节 癫痫的中医病因病机	169
第三节 中医治疗	170
第四节 一些特殊类型癫痫的中医治疗	172
第五节 预防调护	174

第四章 癫痫的护理 177

第一节 癫痫患者的日常生活护理	177
第二节 癫痫发作时的护理	181
第三节 癫痫持续状态时的护理	182

第四篇 癫痫患者的评估

第一章 癫痫患者生活质量的评估	187
第一节 生活质量的定义	187
第二节 常用生活质量的评估工具	188
第三节 影响癫痫患者生活质量的相关因素	196
第四节 如何提高癫痫患者的生活质量	201
第二章 癫痫患者认知功能障碍的评估	206
第一节 概述	206
第二节 癫痫患者认知功能障碍的临床表现	206
第三节 癫痫患者认知功能障碍的诊治	208

第三章 癫痫患者精神障碍的评估	213
第一节 癫痫性精神障碍的分类	213
第二节 癫痫性精神障碍的临床表现	213
第三节 癫痫性精神障碍的诊断与鉴别诊断	219
第四节 癫痫性精神障碍的治疗	221
第四章 癫痫预后的评估	227
第一节 首次发病状况与预后	227
第二节 发作类型与预后	229
第三节 癫痫综合征与预后	231
第四节 癫痫的病因和预后	234
第五节 治疗与预后	237
第六节 停药与复发	238
第七节 癫痫的总体预后	239

第一篇 癲病概论

第一章

癫痫概述

癫痫(epilepsy)是中枢神经系统的一种常见病、多发病,全世界范围内,其年发病率约为 35/10 万,患病率约为 5‰,全球大约有 4000 万癫痫患者。

一、癫痫的定义

癫痫(epilepsy, EP)是一组由多种病因引起的脑部神经元高度同步化,且常具有自限性的异常放电的临床综合征,以发作性、短暂性、重复性及刻板性的中枢神经系统功能失常为特征。癫痫并非一种独立的疾病,而是一组疾病或综合征。

痫性发作(epileptic seizure)是指大脑神经元过度、同步放电引起的短暂脑功能障碍,通常指一次发作过程,患者可同时有几种痫性发作。

二、癫痫的危险因素

1. 遗传因素 癫痫患者中父母为近亲结婚的癫痫发生率明显增加;癫痫家族史出现率更高;单卵双胞胎癫痫发病的一致性为双卵双胞胎的 5~10 倍。

2. 患者母亲孕期病理因素 母亲孕期发生妊娠中毒征、精神创伤、腹部外伤、接受放射线、服用药物、接触有害化学物质以及发生过感染性疾病等,均可增加胎儿出生后发生癫痫的危险性。

3. 出生时的病理因素 足月顺产者较各种形式的难产及早产者患癫痫的危险性要小,而出生困难,如产后窒息、胎位不正、产伤、羊膜早破、过期产、吸入性肺炎等,都可能增加癫痫发生的危险性。

4. 神经系统疾病 严重脑外伤、精神发育迟

滞、脑瘫、脑炎等会增加出现继发性癫痫的危险性;脑血管病、老年痴呆、复杂性热性惊厥等患者也是癫痫的高危人群。

三、癫痫的流行病学

1. 癫痫的发病率 我国四川省通过人群普查发现癫痫的年发病率为 35/10 万。李世等专家应用世界卫生组织推荐的神经系统流行病学研究方案,以社区为基础,通过逐户调查的资料显示,癫痫的年发病率农村为 25/10 万,城市为 35/10 万。

在美国癫痫的年发病率接近 40/10 万,而一些发展中国家的年发病率在一定程度上高于美国的年发病率。

2. 癫痫的死亡率与死亡原因 基于研究方法和研究人群的不同,癫痫的标准化死亡比介于 1.2~9.3 之间。

癫痫患者死亡的原因可能是由于癫痫引发的潜在原因,也可能是由癫痫发作或者癫痫直接引起,又或者是由与癫痫无关的原因引起的。与癫痫死亡率有关的主要因素主要是癫痫的病因,如脑血管病变、退化性疾病、肿瘤等。与癫痫发作相关的或者与癫痫相关的因素主要有癫痫猝死(SUDEP)、癫痫持续状态、感染(如肺炎)、以及与癫痫相关的意外或者外伤。与癫痫直接相关或者与癫痫治疗直接相关的死亡应该引起我们的重视。

(黄穗乔)

癫痫的病因与发病机制

第一节 癫痫的病因

一、癫痫的病因

1. 原发性癫痫 原发性癫痫(primary epilepsy)又称特发性癫痫(idiopathic epilepsy),是指除遗传性因素外不具有其他潜在病因的癫痫。换言之,原发性癫痫指的是通过详细询问病史、体格检查以及通过目前所能实现的各种实验室检查及影像学检查未能证明脑部有引起癫痫发作的器质性病变或存在全身性代谢性疾病迹象的一类癫痫。

2. 继发性癫痫 继发性癫痫(secondary epilepsy)又称症状性癫痫或获得性癫痫,是能找到明确病因的癫痫,癫痫发作只是脑部病变或全身疾病的一个症状,约占癫痫患者总数的23%~39%。

(1)颅脑外伤 外伤后癫痫是脑外伤后的一个常见的远期并发症,也是最严重的并发症之一。引起早期癫痫的常见原因有颅内血肿、颅骨凹陷骨折、脑挫裂伤、脑水肿、颅脑手术、术后继发出血及颅内感染等。其中以急性颅内血肿,尤其是硬膜下或颅内血肿及颅骨凹陷骨折,伴有较高的早期癫痫发病率。而在产前与产时出现的颅脑损伤,则是新生儿和婴幼儿癫痫的常见原因之一。

(2)脑肿瘤 颅脑肿瘤是癫痫发作的常见原因之一。临床上,肿瘤相关性癫痫主要是部分性癫痫,可表现为单纯性或复杂性。整体而言,大约有20%~40%的脑肿瘤患者在脑肿瘤得到确诊前,都

至少有一次癫痫发作的经历,另有20%~45%的脑肿瘤患者在脑肿瘤得到确诊后也出现癫痫发作。肿瘤相关性癫痫对传统的抗癫痫药物敏感性较低,而抗肿瘤治疗(手术切除、放疗、化疗、靶向治疗)对于肿瘤本身和癫痫的控制已得到越来越多的认可。

(3)脑血管疾病 脑血管疾病是神经系统的常见病及多发病,是目前导致人类死亡的三大主要疾病之一。1864年Huglings Jackson已明确指出脑卒中所造成的脑损伤是继发性癫痫的原因之一。随后的一系列相关研究也表明,卒中后癫痫约占所有成人癫痫的11%,在老年性癫痫中,脑血管疾病是其最常见的原因之一,约占老年性癫痫的1/3。随着老龄化社会的到来,脑血管疾病引起的癫痫和(或)癫痫发作的比例将越来越大。

(4)中枢神经系统感染 中枢神经系统感染包括病毒、细菌、真菌性、螺旋体、寄生虫等引起的感染,中枢神经系统感染都可能引起癫痫发作。中枢神经系统感染后是否出现癫痫与中枢神经系统感染的病因、病变部位、病变性质、患者的体质特点等有关。

(5)代谢障碍 低血糖、糖尿病、低血钙和尿毒症等代谢障碍均可以引起癫痫发作。

(6)中毒 急慢性酒精中毒均可以引起癫痫发作。缺氧、一氧化碳中毒也可以引起癫痫发作。中枢兴奋剂(士的宁、尼可刹米、氯丙嗪、丙咪嗪等)的过量使用,超大剂量的青霉素、头孢类抗生素和喹诺酮类抗生素等均可刺激大脑皮质引起癫痫发作。

(7)其他

1)缺氧性脑病后遗症 缺氧性脑病后遗症如较长时间的心搏骤停、窒息、麻醉意外和呼吸衰竭等引起的脑缺氧、脑水肿及脑损伤,可引起反复癫痫发作。

2)全身性疾病 系统性红斑狼疮患者易出现神经系统并发症,可以合并癫痫发作;严重贫血、妊娠毒血症等均可出现癫痫发作。

3)神经系统变性疾病 神经系统变性病如阿尔茨海默病、Wilson 病及皮克病等,均可以出现癫痫发作。

二、癫痫发作的诱因

临床上,很多疾病除了具有遗传敏感性和(或)明显的病因外,还存在着一些促使疾病发作的因素,即诱因。癫痫也不例外,不论是原发性癫痫还是继发性癫痫,也都存在着一些诱发因素。

目前比较公认的癫痫发作的诱因,有可调控的和难以调控的两类。可调控的诱因有发热,日常生活方式(疲劳过度、睡眠不足、酗酒),药物,特定敏感因素,精神因素和妊娠等。难以调控的诱因有遗传因素,性别,年龄,月经和觉醒与睡眠等。临床上应尽量避免可调控的诱因。

第二节 癫痫的发病机制

一、癫痫的电生理机制

癫痫发作时神经元的电生理变化有神经元离子通道功能异常,神经元兴奋性增加,神经元异常放电,神经元病性放电自发终止的机制至今尚未

清楚。

二、中枢神经系统递质的异常

1. 单胺类神经递质 单胺类神经递质 5-羟色胺(5-HT)、多巴胺(DA)、去甲肾上腺素(NE)与抑制癫痫发作有关,而乙酰胆碱则与促进癫痫发作有关。

2. 胆碱类神经递质 乙酰胆碱升高可能是癫痫发作的一个因素,但其具体机制还有待进一步研究探讨。

3. 氨基酸类神经递质 研究表明与癫痫发病相关的氨基酸类神经递质主要是谷氨酸(Glu)和γ-氨基丁酸(GABA),其中前者为兴奋性氨基酸,后者则为抑制性氨基酸。很多实验性研究及临床研究报告都说明癫痫患者脑脊液中谷氨酸水平升高,各种惊厥的发生几乎都与脑内 GABA 的减少有关。

三、癫痫的免疫学机制

有些类型的癫痫发作确实与免疫功能异常有关,癫痫患者存在着不同程度的体液免疫和细胞免疫功能异常。

四、癫痫的分子生物学机制

基因通过多种多样的机制引起神经元的反复发作的同步化和周期性的兴奋性增高。基因通过影响离子通道而影响特发性癫痫的发生,而对于癫痫综合征的影响则主要是通过影响大脑皮质的发育、线粒体功能、细胞代谢而产生的。每一个“癫痫基因”可能是通过影响神经元的兴奋性或大脑的功能而产生作用的。

(杨炼红)

参 考 文 献

- 1 洪震,江澄川. 现代癫痫学. 上海:复旦大学出版社, 2007:1~17
- 2 王拥军. 神经病学. 北京:科学出版社,2009:290
- 3 王维治. 神经病学. 北京:人民卫生出版社,2005:993~1000
- 4 林庆. 实用小儿癫痫病学. 北京:北京科学技术出版社, 2004:1~66
- 5 Theodore WH, Spencer SS, Wiebe S, et al. Epilepsy in North America; a report prepared under the auspices of the global campaign against epilepsy, the International Bureau for Epilepsy, the International League Against Epilepsy, and the World Health Organization. *Epilepsia*, 2006,47 (10):1700~1722
- 6 Penovich PE, Helmers S. Catamenial epilepsy. *Int Rev*

- Neurobiol, 2008, 83: 79~90
- 7 Guekht A, Hauser WA, Milchakova L, et al. The epidemiology of epilepsy in the Russian Federation. *Epilepsy Res*, 2010, 92 (2~3): 209~218
- 8 王新德. 现代神经病学. 北京: 人民军医出版社, 2008: 415~426
- 9 Begley CE, Famulari M, Annegers JF, et al. The cost of epilepsy in the United States: an estimate from population-based and survey data. *Epilepsia*, 2000, 41 (3): 342~351
- 10 吴逊. 癫痫和发作性疾病. 北京: 人民军医出版社, 2001: 24~32, 116~118
- 11 Engel, Jerome. *Epilepsy: Global Issues for the Practicing Neurologist*. New York: N. Y Demos Medical Publishing, 2005: 35~40
- 12 McAuley JW, Anderson GD. Treatment of epilepsy in women of reproductive age: pharmacokinetic considerations. *Clin Pharmacokinet*, 2002, 41 (8): 559~579
- 13 Rudà R, Trevisan E, Soffietti R. Epilepsy and brain tumors. *Curr Opin Oncol*, 2010, 22 (6): 611~620
- 14 Chen JW, Ruff RL, Eavey R, et al. Posttraumatic epilepsy and treatment. *J Rehabil Res Dev*, 2009, 46 (6): 685~696
- 15 Tettenborn B. Management of epilepsy in women of child-bearing age: practical recommendations. *CNS Drugs*, 2006, 20 (5): 373~387
- 16 Christensen J, Kjeldsen MJ, Andersen H, et al. Gender differences in epilepsy. *Epilepsia*, 2005, 46 (6): 956~960
- 17 Galimberti CA, Magri F, Copello F, et al. Seizure frequency and cortisol and dehydroepiandrosterone sulfate (DHEAS) levels in women with epilepsy receiving antiepileptic drug treatment. *Epilepsia*, 2005, 46 (4): 517~523
- 18 Hitiris N, Mohanraj R, Norrie J, et al. Mortality in epilepsy. *Epilepsy Behav*, 2007, 10 (3): 363~376
- 19 Appleton RE. Mortality in paediatric epilepsy. *Arch Dis Child*, 2003, 88(12): 1091~1094
- 20 Berg AT, Shinnar S, Testa FM, et al. Mortality in childhood-onset epilepsy. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2004, 158 (12): 1147~1152
- 21 Forsgren L, Hauser WA, Olafsson E, et al. Mortality of epilepsy in developed countries: a review. *Epilepsia*, 2005, 46 (11): 18~27
- 22 Tomson T, Beghi E, Sundqvist A, et al. Medical risks in epilepsy: a review with focus on physical injuries, mortality, traffic accidents and their prevention. *Epilepsy Res*, 2004, 60 (1): 1~16
- 23 Beghi E, Leone M, Solari A. Mortality in patients with a first unprovoked seizure. *Epilepsia*, 2005, 46 (11): 40~42
- 24 Carpio A, Bharucha NE, Jallon P, et al. Mortality of epilepsy in developing countries. *Epilepsia*, 2005, 46 (11): 28~32
- 25 Lhatoo SD, Sander JW. Cause-specific mortality in epilepsy. *Epilepsia*, 2005, 46 (11): 36~39
- 26 Tomson T, Nashef L, Ryvlin P. Sudden unexpected death in epilepsy: current knowledge and future directions. *Lancet Neurol*, 2008, 7 (11): 1021~1031
- 27 Tellez-Zenteno JF, Dhar R, Hernandez-Ronquillo L, et al. Long-term outcomes in epilepsy surgery: antiepileptic drugs, mortality, cognitive and psychosocial aspects. *Brain*, 2007, 130 (Pt2): 334~345
- 28 Christensen J, Vestergaard M, Mortensen PB, et al. Epilepsy and risk of suicide: a population-based case-control study. *Lancet Neurol*, 2007, 6 (8): 693~698
- 29 Nei M, Bagla R. Seizure-related injury and death. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2007, 7 (4): 335~341
- 30 So EL. What is known about the mechanisms underlying SUDEP? *Epilepsia*, 2008, 49 (9): 93~98
- 31 Spencer S, Huh L. Outcomes of epilepsy surgery in adults and children. *Lancet Neurol*, 2008, 7 (6): 525~537
- 32 Pompili M, Girardi P, Tatarelli R. Death from suicide versus mortality from epilepsy in the epilepsies: a meta-analysis. *Epilepsy Behav*, 2006, 9 (4): 641~648
- 33 Severson CA, Wang W, Pieribone VA, et al. Midbrain serotonergic neurons are central pH chemoreceptors. *Nat Neurosci*, 2003, 6 (11): 1139~1140
- 34 Monte CP, Arends JB, Tan IY, et al. Sudden unexpected death in epilepsy patients: risk factors. A systematic review. *Seizure*, 2007, 16 (1): 1~7
- 35 Liu ZS, Wang QW, Wang FL, et al. Serum cytokine levels are altered in patients with West syndrome. *Brain Dev*, 2001, 23 (7): 548~551
- 36 Peltola J, Palmio J, Korhonen L, et al. Interleukin-6 and interleukin-1 receptor antagonist in cerebrospinal fluid from patients with recent tonic-clonic seizures. *Epilepsy Res*, 2000, 41 (3): 205~211
- 37 Penkowa M, Molinero A, Carrasco J, et al. Interleukin-6 deficiency reduces the brain inflammatory response and increases oxidative stress and neurodegeneration after

- kainic acid-induced seizures. *Neuroscience*, 2001, 102 (4):805~818
- 38 Viviani B, Bartesaghi S, Gardoni F, et al. Interleukin-1 beta enhances NMDA receptor-mediated intracellular calcium increase through activation of the Src family of kinases. *J Neurosci*, 2003, 23 (25):8692~8700
- 39 Baxendale S, Thompson P. Beyond localization; the role of traditional neuro-psychological tests in an age of imaging. *Epilepsia*, 2010, 51 (11):2225~2230
- 40 Hartman AL, Kossoff EH. Epilepsy surgery for the neurocutaneous disorders. *Semin Pediatr Neurol*, 2006, 13 (1):63~67
- 41 Stephani U. The natural history of myoclonic astatic epilepsy (Doose syndrome) and Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*, 2006, 47 (Suppl 2):53~55
- 42 Eeg-Olofsson O. Virological and immunological aspects of seizure disorders. *Brain Dev*, 2003, 25 (1):9~13
- 43 Terra VC, Machado HR, Sakamoto AC, et al. When your child with epilepsy die suddenly; febrile seizures are part of the process? *Arq Neuropsiquiatr*, 2011, 69 (2B):384~386
- 44 Hahn A, Neubauer BA. Sodium and potassium channel dysfunctions in rare and common idiopathic epilepsy syndromes. *Brain Dev*, 2009, 31 (7):515~520
- 45 Meisler MH, O'Brien JE, Sharkey LM. Sodium channel gene family; epilepsy mutations, gene interactions and modifier effects. *J Physiol*, 2010, 588 (Pt 11):1841~1848
- 46 Friedman A, Dingledine R. Molecular cascades that mediate the influence of inflammation on epilepsy. *Epilepsia*, 2011, 52 (Suppl 3):33~39
- 47 Takahashi Y, Mogami Y, Takayama R, et al. Antibodies to glutamate receptor in limbic encephalitis. *Brain Nerve*, 2010, 62 (8):827~837
- 48 Fabene PF, Bramanti P, Constantin G. The emerging role for chemokines in epilepsy. *J Neuroimmunol*, 2010, 224 (1~2):22~27
- 49 De Jonghe P. Molecular genetics of Dravet syndrome. *Dev Med Child Neurol*, 2011, 53 (Suppl 2):7~10
- 50 Chou IC, Lin WD, Tsai FJ. Novel human pathological mutations. Gene symbol: SCN1A. Disease: generalized epilepsy with febrile seizures plus. *Hum Genet*, 2010, 127 (4):481
- 51 Mullin JP, Van Gompel JJ, Lee KH, et al. Surgically treated movement disorders associated with heterotopia: a report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr*, 2010, 6 (3):267~272
- 52 Zattoni M, Mura ML, Deprez F, et al. Brain infiltration of leukocytes contributes to the pathophysiology of temporal lobe epilepsy. *J Neurosci*, 2011, 31 (11):4037~4050
- 53 Leidenheimer NJ. Regulation of excitation by GABA_A receptor internalization. *Results Probl Cell Differ*, 2008, 44:1~28
- 54 Benarroch EE. GABA_A receptor heterogeneity, function, and implications for epilepsy. *Neurology*, 2007, 68 (8):612~614
- 55 Graebnitz S, Lesting J, Sosulina L, et al. Alteration of NMDA receptor-mediated synaptic interactions in the lateral amygdala associated with seizure activity in a mouse model of chronic temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*, 2010, 51 (9):1754~1762
- 56 Johnston A, Smith PE. Epilepsy in the elderly. *Expert Rev Neurother*, 2010, 10 (12):1899~1910
- 57 Neligan A, Bell GS, Shorvon SD, et al. Temporal trends in the mortality of people with epilepsy: a review. *Epilepsia*, 2010, 51 (11):2241~2246
- 58 Martindale JL, Goldstein JN, Pallin DJ. Emergency department seizure epidemiology. *Emerg Med Clin North Am*. 2011, 29 (1):15~27
- 59 Thomas SV. Epilepsy and women. *J Indian Med Assoc*, 2010, 108 (7):432~434, 436~438, 440
- 60 Scorza FA, Scattolini M, Cysneiros RM, et al. Sudden unexpected death in patients with epilepsy receiving renal replacement therapy with dialysis: a 17-year experience at a single institution. *Hemodial Int*, 2010, 14 (4):364~369

癫痫的分类

一、癫痫发作的分类

2005 年 ILAE 对癫痫发作的最新定义是：由于不正常、过量或同步的脑神经元活动导致的一过性的症状和体征发作。

癫痫发作是一种突发、一过性的症状，根据病变累及的神经元不同，可表现为意识障碍、各种运动、感觉、自主神经或精神症状。

1. 部分性发作 部分性发作 (partial, focal, local seizures) 被定义为：最先出现的临床或脑电图改变提示神经元的首次激活局限于一侧大脑半球的

某一部分。根据在发作过程中是否有意识障碍可分为单纯部分性发作和复杂部分性发作，前者没有意识障碍而后者有。意识障碍被定义为：对外界刺激不能正常反应。意识障碍可以一开始就出现，也可以由单纯部分性发作进展后出现。在患者有意识障碍的时候，可以出现行为的错乱如自动症。部分性发作如果没有终止，就可能进展为全面性发作，尤其是运动性发作。部分性发作可分为单纯部分性发作、复杂部分性发作、部分性发作进展为全面性强直-阵挛发作三个主要类型(表 1-3-1)。

表 1-3-1 部分性癫痫发作的国际分类(1981 年)

临床发作类型	脑电图发作期改变	脑电图间歇期改变
1. 单纯部分性发作(不伴意识障碍)	对侧相应皮质的局灶放电(并不一定能在头皮电极上记录到)	对侧局灶放电
(1)伴运动症状		
①局灶运动症状无进展		
②局灶运动症状伴进展		
③偏转		
④姿势性发作		
⑤发音或终止讲话		
(2)伴躯体感觉或特殊感觉		
(简单的幻觉,如麻刺感、闪光或耳鸣)		
①躯体感觉		
②视觉		
③听觉		
④嗅觉		
⑤味觉		
⑥眩晕觉		

续表

临床发作类型	脑电图发作期改变	脑电图间歇期改变
(3)伴自主神经症状或体征(包括上腹部症状,苍白,出汗,面红,竖毛,瞳孔扩大)		
(4)伴精神症状(高级脑功能紊乱,常发生在复杂部分性发作中,极少不伴意识障碍)		
①言语障碍		
②记忆障碍(如似曾相识感等)		
③认知障碍(如梦样状态等)		
④情感障碍(如害怕,生气等)		
⑤错觉(如视物变大等)		
⑥结构性幻觉(如音乐,风景等)		
2. 复杂部分性发作(伴意识障碍)	一侧放电,也经常为双侧弥漫或局灶放电	一侧或双侧不对称的局灶放电
(1)单纯部分性起源继发意识障碍		
①有单纯部分性发作的特征,然后出现意识障碍		
②伴自动症		
(2)开始即为意识障碍		
①仅表现为意识障碍		
②伴自动症		
3. 部分性发作进展为继发全面性发作(可能为强直-阵挛、强直或阵挛发作)	上述放电继发全面性放电	
(1)单纯部分性发作进展为全面性发作		
(2)复杂部分性发作进展为全面性发作		
(3)单纯部分性发作进展为复杂部分性发作,再进展为全面性发作		

2. 全面性发作

全面性发作 (generalized seizures) 被定义为: 最初的临床改变提示神经元的首次激活累及双侧大脑半球。意识障碍可存在,并且可以在早期出现,运动症状也多是双侧的。发作期的脑电图一开始便为双侧受累,反映了双侧大脑半球的广泛放电(表 1-3-2)。

表 1-3-2 全面性癫痫发作的国际分类(1989 年)

临床发作类型	脑电图发作期改变	脑电图间歇期改变
1. 失神发作	通常为规律、双侧对称的 3Hz(或 2~4Hz)棘慢波,也可能有多棘慢波,但异常是双侧的	背景通常正常,可有阵发的活动(如棘波或棘慢波),这些活动通常是规则和双侧对称的
①仅有意识障碍		
②伴轻微的阵挛成分		
③伴失张力成分		
④伴强直成分		
⑤伴自动症		
⑥伴自主神经症状		
⑦以上可混合存在		
2. 不典型失神发作	脑电图变异较大,可能为不规则的棘慢波,快活动或其他阵发活动,这些异常是双侧的,但不规则和不对称	背景通常异常,阵发活动(如棘波或棘慢波)也经常不规则和不对称
①可伴较长时间的肌张力改变		
②发作开始和终止均比较缓慢		

续表

临床发作类型	脑电图发作期改变	脑电图间歇期改变
3. 肌阵挛发作	多棘慢波或棘慢波或尖慢波	同发作期
4. 阵挛性发作	快活动(>10Hz)和慢活动,偶然棘慢波	棘慢波或多棘慢波放电
5. 强直发作	低电压,快活动或快节律(9~10Hz 或更多),频率渐降,波幅渐增	背景常为异常,节律性的尖慢波有时不对称
6. 强直-阵挛发作	在强直期,可有 10Hz 或更多的节律性放电,其波幅渐增而频率渐降;在阵挛期被慢活动终止	多棘慢波、棘慢波或尖慢波放电
7. 失张力发作	多棘慢波或脑电低平或低幅快活动	多棘慢波

3. 不能分类的癫痫发作 某些发作由于资料不足难以分类,迄今为止难以归入某一类别,如一些新生儿发作:节律性的眼部运动、咀嚼或游泳样动作等。

4. 癫痫持续状态 癫痫持续状态(status epilepticus)被定义为:癫痫发作持续时间较长或在短时间内频繁发作,以致发作间歇不能恢复。癫痫持续状态分为:部分性发作持续状态(如 Jacksonian 癫痫持续状态)和全面性发作持续状态(如失神或强直-阵挛发作持续状态)。当非常局灶的运动性发作持续存在时,称为癫痫样部分性持续状态(epilepsia partialis continua,EPC),这一发作通常持续数小时至数天,患者意识始终清醒,但发作后的瘫痪则较常见,如 Todd's 瘫痪。

二、癫痫和癫痫综合症的分类

癫痫综合症是一个以一组症状和体征共同发生为特征的疾病,这些特征通常包括:发作类型、病因、解剖异常、诱发因素、起病年龄、严重程度、发作的时间规律、病程和预后。要注意的是:一个综合症并不意味着都是同一病因引起的,因此也不一定有相同的预后。患者甚至可能在病程中从一个综合症转变成另一个综合症,如 West 综合症的患者后期可能会符合 Lennox-Gastaut 综合症的诊断标准。

ILAE 于 1989 年制定了“癫痫和癫痫综合症的分类”(表 1-3-3),这是一个正式的、目前被国内外广泛接受的分

表 1-3-3 癫痫和癫痫综合症的分类(1989 年)

1. 部位相关性(局灶,部分性的)
(1)特发性部分性癫痫(年龄相关性起病的)
①良性儿童中央-颞棘波癫痫
②儿童良性枕叶癫痫
③原发性阅读癫痫
(2)症状性部分性癫痫
①儿童慢性进行部分性癫痫持续状态(Kojewnikow's syndrome)
②特殊模式诱发的部分性癫痫
③其他各种已知原因导致的症状性部分性癫痫
2. 全面性癫痫
(1)特发性全面性癫痫(年龄相关性起病的)(以下按起病年龄排列)
①良性家族性新生儿惊厥
②良性非家族性新生儿惊厥
③良性婴儿肌阵挛性癫痫
④儿童失神癫痫
⑤青少年失神癫痫