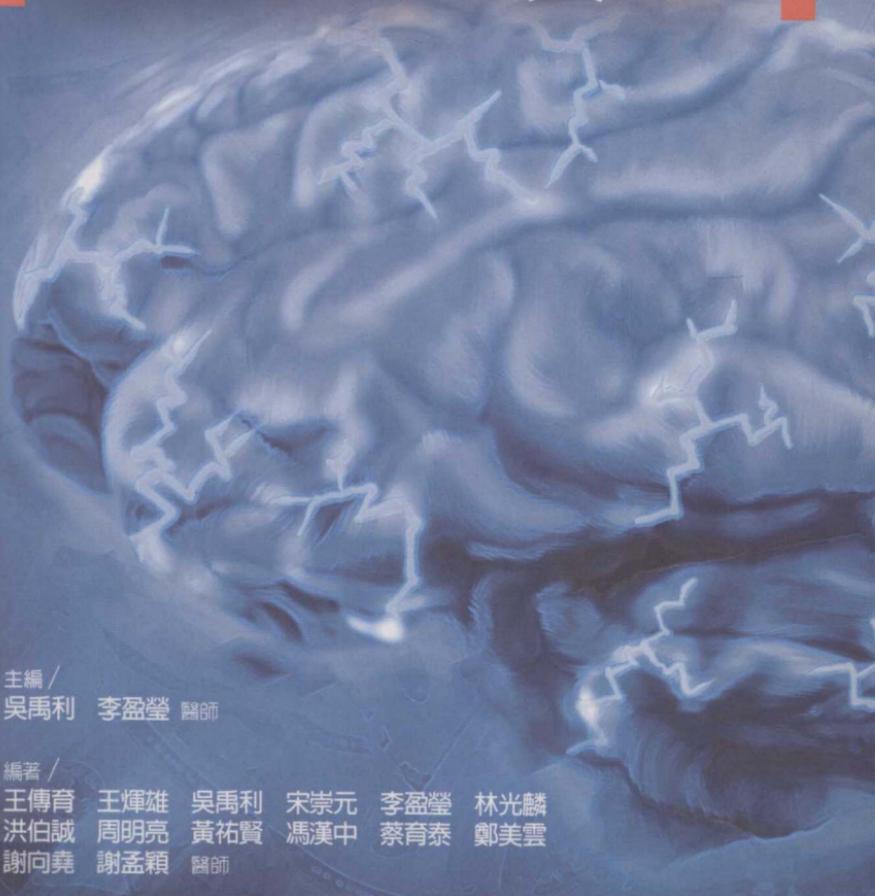


認識 癲癇症候群



主編 /
吳禹利 李盈瑩 醫師

編著 /
**王傳育 王輝雄 吳禹利 宋崇元 李盈瑩 林光麟
洪伯誠 周明亮 黃祐賢 馮漢中 蔡育泰 鄭美雲
謝向堯 謝孟穎 醫師**



合記圖書出版社 發行

R742.1
20142

港台书

認識 癲癇症候群



主編 /
吳禹利 李盈瑩 醫師

編著 /
王傳育 王輝雄 吳禹利 宋崇元 李盈瑩 林光麟
洪伯誠 周明亮 黃祐賢 馮漢中 蔡育泰 鄭美雲
謝向堯 謝孟穎 醫師



合記圖書出版社 發行

認識癲癇症候群 / 吳禹利等編著. — 初版. — 臺北市

: 合記, 2010.10

面 : 公分

ISBN 978-986-126-712-8 (平裝)

1. 癲癇

415.932

99016702

認識癲癇症候群

編 著 王傳育 王輝雄 吳禹利 宋崇元 李盈瑩
林光麟 洪伯誠 周明亮 黃祐賢 馮漢中
蔡育泰 鄭美雲 謝向堯 謝孟穎 (依筆劃順序)

助理編輯 陳佳芳

創辦人 吳富章

發行人 吳貴宗

發行所 合記圖書出版社

登記證 局版臺業字第0698號

社址 台北市內湖區(114)安康路322-2號

電話 (02)27940168

傳真 (02)27924702

網址 www.hochi.com.tw

西元 2010 年 10 月 10 曰 初版一刷

80磅高白環保道林紙 14版 224頁

版權所有・翻印必究

總經銷 合記書局

郵政劃撥帳號 19197512

戶名 合記書局有限公司

北醫店 電話 (02)27239404

臺北市信義區(110)吳興街249號

臺大店 電話 (02)23651544 (02)23671444

臺北市中正區(100)羅斯福路四段12巷7號

榮總店 電話 (02)28265375

臺北市北投區(112)石牌路二段120號

臺中店 電話 (04)22030795 (04)22032317

臺中市北區(404)育德路24號

高雄店 電話 (07)3226177

高雄市三民區(807)北平一街 1 號

花蓮店 電話 (03)8463459

花蓮市(970)中山路632號

成大店 電話 (06)2095735

臺南市北區(704)勝利路272號

推薦序一

腦功能包羅萬象，我們之所以能思考、感覺、甚至說話及表達，都是經由腦細胞放電，在神經網絡中傳遞訊息所完成的。“癲癇”的定義，簡單來說，就是腦細胞因為種種因素過度活躍導致長期異常放電，神經網絡中電位混亂，進而引發各種腦功能失常，才會反覆出現發作症狀。

我們的心臟、肝臟或腎臟等器官都會生病，腦部也不例外。癲癇和大家熟知的高血壓及糖尿病一樣，屬於常見的慢性疾病，台灣的平均盛行率為每千人約有5位，其中只有一小部分與遺傳有關。它與其他慢性疾病不同之處在於癲癇發作的“不可預期性”及“疾病烙印”，癲癇對病患身心的衝擊自然隨之增加。自古以來，因為錯誤的疾病名稱如「羊癲瘋」或不正確的疾病認知，令一般人對於癲癇普遍存有偏見，認為這是天譴的遺傳疾病，令“癲癇”一詞不只是醫學診斷，更是“社會的標記”。

過去二十幾年來，神經電生理學、藥理學及影像診斷學的發展，使得癲癇症可以被一步一步地加以剖析，至於治療，包括藥物和手術，也已經有很大的進步。很多癲癇病友的發作也都藉此獲得極佳的控制。但由於社會普遍認知不足而無意間為癲癇病友加上的“烙印”，使病友也面臨缺乏自信、害怕發展親密關係、較難選擇適合的教育或職業等等的問題。所以，要使病友能成功的適應癲癇，不單單只有醫學方面的治療，更需持續的社會及心理支持。首要之務，就是先排除癲癇症的不良社會烙印，而最好的方法就是教育大眾面對和認識癲癇症。此書依最新的癲癇分類，逐一介紹各種癲癇



症候群，深入淺出，寫來明瞭易懂，是醫學生及年輕醫師最好的參考讀本，對於一般非專研癲癇的其他科別醫師也有助益，更值得癲癇病友家屬、甚至是一般民眾或關心癲癇的朋友們詳讀或參考。

就像所有的醫學一樣，癲癇症候群診斷靠的是病史探問與適切檢查，成功的治療則需要以病患為中心的醫療團隊。現在為培養專科或次專科醫師的醫療分科服務模式，未必能夠符合病患的真正需求，常有病患因罹患某種疾病而必須在不同科別之間轉來轉去，除了挫折與氣餒，甚至錯過了寶貴的治療期間也時有所聞。今年初成立的「長庚癲癇中心」，團隊成員包括神經內科醫師、小兒神經科醫師、神經外科醫師、神經放射科醫師、核子醫學科醫師、神經心理師、腦波技術員、特別護理人員、臨床藥師與社工人員，再輔以「長庚癲癇病友會」與「長庚社服基金」協助。提供癲癇病友精確的診斷及全方位的照護治療，是我們共同的期許。

如何讓相關的臨床科學更上一層樓，未來發展出更新更好的治療，良好的教科書是不可或缺的。雖然外國出版的書籍頗多，卻不見得適合國內的教學或臨床參考。台灣缺乏理想的中文教材適合於讓學生或非神經科醫師由淺入深，循序漸進地了解癲癇症，進而對癲癇相關研究產生興趣。深信此書能成功搭起跨越這道鴻溝的橋樑，引領我們邁向越臻完善的醫療。

林口長庚紀念醫院院長

王正儀

推薦序二

無論中外醫學，癲癇症是最早被認識的腦病之一。

西醫始祖希波克拉底斯 (Hippocrates)，與春秋時代 (770-402 BC) 的孔子同時期。當時，他對癲癇症的看法是，雖然民間的迷信觀念把癲癇症當作聖病 (sacred disease)，表示癲癇的引發與上蒼或神魔有關，但是希氏不認為癲癇症是由超自然 (supernatural) 的因素引起，並且進一步認為它是一種有原因的腦病。

中國傳統醫學的聖經是「黃帝內經」，在戰國時代 (401-256 BC) 出現。「黃帝內經」分為「素問」和「靈樞」二部份；在「素問」篇就提到「癲」和「狂」；「癲」表示全身抽痙，「狂」表示精神病。所以，「癲」等於早期西方醫學所講的猝倒之病 (falling sickness)，即癲癇大發作。

由於大部分的癲癇發作以抽痙表現，發作情況看起來很可怕，自古以來，癲癇病人就不幸背負社會污名 (social stigma)，甚至癲癇病人自己也往往認為它是見不得人的疾病，是不是受到上蒼的懲罰。另外，我們的社會事到如今，也沒有把癲癇症的社會污名完全消除。我的幾位年輕病人到了談到婚嫁時，有些人還是會遭遇到種種困難或困擾。

目前癲癇症的治療，包括藥物和手術，已有了很大的進步。很多病人都可以過正常人的生活；我不少的病人皆和一般人一樣結婚生子。所以，癲癇症不再是可怕的腦病，病人們首先要排除心裡的障礙，社會也要排除它的偏見。

我覺得，要排除病人和社會對癲癇的不良社會烙印，首先要面對和認識癲癇症。此書介紹各種癲癇症候群，對排除癲癇症的恐懼，相信會有很大的幫助。

全書內容包括嬰兒期、兒童期、少年期和成年期的各種癲癇症候群。它能提供醫療工作人員、癲癇病人和一般民眾很好的參考。本書不但是很好的學術著作，更是服務社會的善心之舉。

朱迺欣

編者序一

每天面對各種的癲癇病友，開藥治療、提供各方面的諮詢，心中總想著：終有一天，癲癇症將可如治療氣喘、控制血壓一樣，輕易而有效的得到治療。

癲癇症的臨床表現有如千面女郎，多樣而令人難以捉摸。其主因是癲癇症病因有數十種，就如同電腦當機了，其原因也有許多種。是軟體相沖還是硬體故障，須針對原因加以處理。如能找到癲癇原因，或正確的診斷為何種「癲癇症候群」，即可揭開這千面女郎的面紗，選擇最有效、副作用最少的治療，進而對疾病的預後有明確的方向。

本書依國際抗癲癇聯盟 (ILAE) 在 2009 年之癲癇症分類，敘述 21 個癲癇症候群之主要特徵，供醫療工作者與一般民眾參考。希望能藉由對癲癇症候群的了解，對各種癲癇症做出精確的診斷，使病友得到較有效的治療。最後，願為此病所苦的朋友們堅信：「我們終將能治癒癲癇，擁有快樂人生！」。

吳禹利

編者序二

踏入癲癇治療這個領域後，認識了許多專精於癲癇研究的先進，認識了許多癲癇病友，因此，聽說也目睹了許多故事，有的溫暖，有的卻是遺憾。

癲癇，就像其他慢性疾病，最可怕的往往不是疾病本身對身體造成的傷害，而是社會對疾病的歧視與偏見。醫學日新月異，目前光是正確使用抗癲癇藥物，就足以讓六至七成的病友得到良好的控制，更別說是各種非藥物治療了！但社會對疾病的歧視，來自於對疾病的不了解所產生的恐懼心理。因為癲癇那無法預期的陣發性發作，常常以肢體抽搐為臨床表現，加上過去錯誤的疾病名稱如「羊癲瘋」、「豬母癲」，社會的偏見即越來越甚；久而久之，病人若將這種歧視轉為羞慚心，可能導致護疾忌醫，造成更大的傷害。社會的歧視不只來自於因不了解而生的社會烙印，更與負責照顧病人的家屬及醫護人員的態度息息相關；因此，要藉由學習正確資訊，進而探討過去對疾病的誤解與打破社會偏見的方法，首先要從第一線醫護人員的教育做起，再廣及普羅大眾。

關於癲癇，一直以來我們讀的是外文教科書，常常是厚重的一本精裝書；內容雖然是詳盡的，卻教人難以親近，只在有需要時才會查閱。站在教育醫護人員，甚至社會大眾的立場，一本隨身的中文教材，適合循序漸進了解癲癇症是必要的。這也是本書作者群從2008年就開始的構想，希望這本隨身書是將癲癇資訊推廣普及的第一步，能為打破社會對癲癇的負面刻板印象盡一份力。

爲求內容的一致性，各章節均遵循定義、病因學、臨床表徵、腦波特色、神經影像學、鑑別診斷、治療與預後的脈絡，也儘可能做到醫學譯名的一致性。

本書共14位作者，歷經多方資料蒐集與文章撰寫，耗時年餘，雖力求資料新穎又正確，但科學每日都有更迭，疏漏之處在所難免，但求尚符人意。身爲主編，由衷感謝作者群在忙碌的醫療工作中撰稿，並數度增刪資料而無怨言。

最後，感謝合記圖書出版社熱心給予專業建議並一再寬容截稿時間，謹此致謝！

李盈瑩

作者簡介

- 吳禹利 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主任
- 宋崇元 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 馮漢中 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 謝向堯 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 蔡育泰 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 李盈瑩 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 鄭美雲 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 黃祐賢 林口長庚紀念醫院神經內科系癲癇科主治醫師
- 王輝雄 林口長庚醫院兒童神經內科主治醫師
- 林光麟 林口長庚醫院兒童神經內科主治醫師
- 洪伯誠 林口長庚醫院兒童神經內科主治醫師
- 周明亮 林口長庚醫院兒童神經內科主治醫師
- 謝孟穎 林口長庚醫院兒童神經內科主治醫師
- 王傳育 台北醫學大學・署立雙和醫院小兒神經科主治醫師
(原林口長庚醫院兒童&台北長庚醫院兒童神經內科
主治醫師)

目錄

簡介：癲癇的診斷及分類 ☺ 蔡育泰、吳禹利 1

第1篇 新生兒癲癇及相關症候群 9 Neonatal seizures and neonatal syndromes

- 第1章 新生兒抽搐 ☺ 謝孟穎、王輝雄 11
第2章 早期嬰兒肌抽躍性腦病變 ☺ 洪伯誠 25
第3章 早期嬰兒癲癇性腦病變合併壓抑－猝發腦波
 ☺ 洪伯誠 31

第2篇 嬰兒期原發性癲癇發作及症候群 37 Idiopathic epileptic seizures and syndromes in infancy

- 第4章 泛發型癲癇伴熱痙攣附加症 ☺ 李盈瑩 39

第3篇 嬰幼兒期癲癇性腦病變 45 Epileptic encephalopathies in infancy and early childhood

- 第5章 嬰兒點頭式痙攣（West症候群） ☺ 林光麟 47
第6章 嬰兒嚴重肌抽躍性癲癇 ☺ 周明亮 55
第7章 Lennox-Gastaut症候群 ☺ 王傳育 63
第8章 後天性癲癇性失語症 ☺ 馮漢中 75
第9章 癲癇伴有慢波睡眠時之持續性棘慢波 ☺ 鄭美雲 83

第4篇 良性局部型兒童癲癇

89

Benign childhood focal seizures and related epileptic syndromes

- 第10章 良性兒童癲癇伴有腦中心顳葉棘波 ❁ 李盈瑩 91

- 第11章 兒童癲癇伴有枕葉陣發波型 ❁ 李盈瑩 99

第5篇 原發型泛發型癲癇

111

Idiopathic generalized epilepsies

- 第12章 癲癇伴有肌抽躍失張力發作 ❁ 謝向堯 113

- 第13章 兒童失神性癲癇 ❁ 李盈瑩 121

- 第14章 青少年失神性癲癇 ❁ 李盈瑩 129

- 第15章 青少年肌抽躍型癲癇 ❁ 蔡育泰 135

- 第16章 原發性唯有大發作癲癇（覺醒後大發作癲癇）

- ❁ 蔡育泰 143

第6篇 家族性局部型癲癇

147

Familial focal epilepsies

- 第17章 夜間額葉癲癇 ❁ 鄭美雲 149

- 第18章 顯性遺傳夜間額葉癲癇 ❁ 馮漢中 157

第7篇 症狀性局部型癲癇

163

Symptomatic and probably symptomatic focal epilepsies

- 第19章 內側顳葉癲癇 ❁ 吳禹利 165

第8篇 其他

177

Others

- 第20章 反射性癲癇發作 ❁ 宋崇元 179

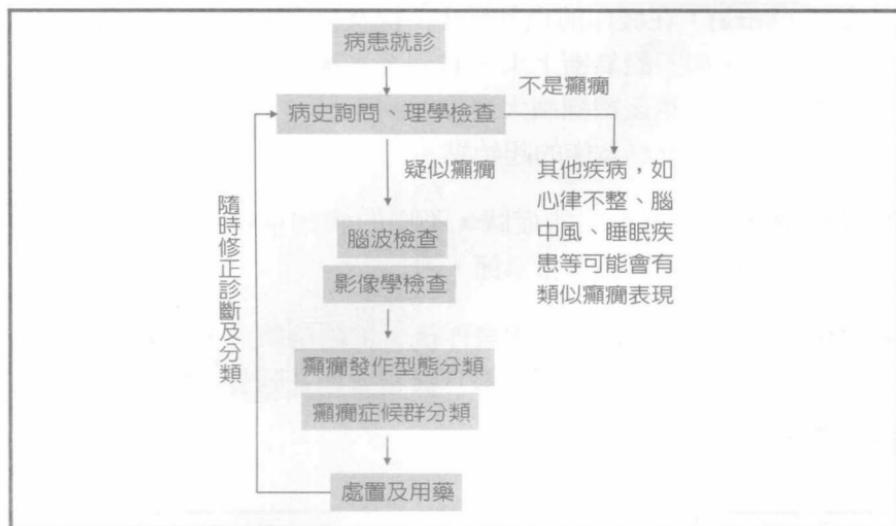
- 第21章 進行性肌躍症癲癇 ❁ 黃祐賢 185

簡介：癲癇的診斷及分類

(Introduction: Diagnosis and Classification of Epilepsies)

蔡育泰、吳禹利 著

癲癇診斷首先要確定的是，這位病患的發作是不是癲癇發作。所謂癲癇，意指腦部不正常放電引起的神經學變化，其診斷流程如圖 0-1 所示。當我們透過病史、腦波檢查等確定是癲癇發作後，下





一步便是對癲癇作分類。癲癇的分類有兩個層次，第一個層次是針對每一次發作的型態作分類 (seizure type classification)，第二個層次依疾病的各種表徵作症候群分類 (epileptic syndrome classification)。然後根據病人的症候群或發作型態，給予適當的處置及治療；同時可以根據癲癇症候群的診斷，提供病人及家屬以做為治療計畫與預後之參考。

癲癇病史

癲癇患者的病史可就幾個部份來進行了解，包括出生時的狀況，生長發育情形，社會、行為及認知方面的功能，家族病史等，特別是癲癇症或神經疾患家族史。至於癲癇發作的病史，則可分幾個時期來詢問：

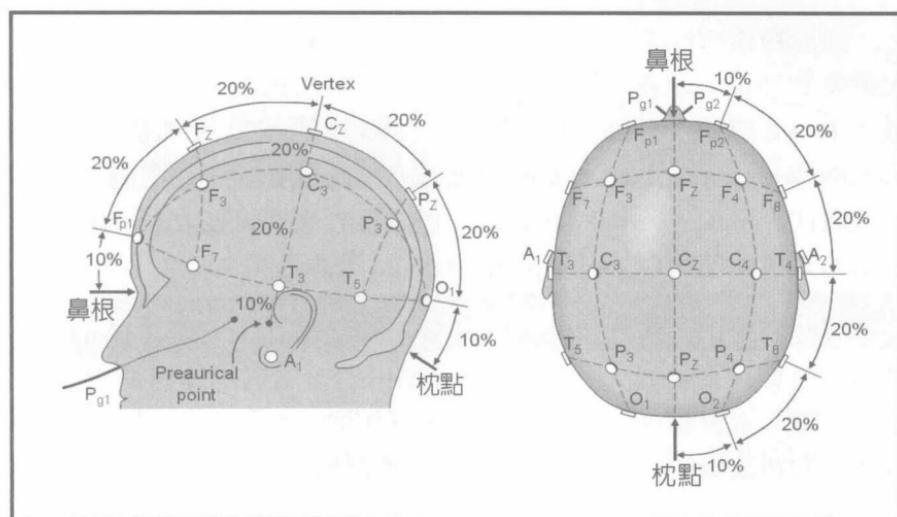
- 1. 發作前驅症狀 (Prodrome) :**有一些人在發作前一兩天會有些許不舒服，如倦怠、心情變差或焦躁不安等。
- 2. 先兆 (Aura) :**在發作前幾秒發生，隨後即有癲癇發作。患者會有一些感覺，如一股氣衝上來，看到閃光等等，然後就大發作了。目前知道先兆是後續癲癇大發作前的小發作，具有很好的定位價值，可等同於癲癇發作的起始點。
- 3. 發作 (Ictus) :**發作時的症狀，不同的癲癇型態有不同的發作症狀，詳細描述見本書後續章節。
- 4. 發作後期 (Postictal) :**癲癇發作後，神經網絡尚未恢復至正常的時期。抽搐大發作的病患在發作後常會像在睡覺，迷迷糊糊的，然後逐漸甦醒過來。

以上是一般病史詢問的步驟。並非所有的癲癇發作都會有以上的四個時期。例如典型的失神性發作 (absence) 是突然發生，突然結束，病人對發作沒什麼感覺，也沒有先兆或發作後期的症狀。

另外一個重要的病史，是發作後是否發現有咬到舌頭和尿失禁。癲癇抽搐大發作較容易有咬到舌頭或尿失禁的情形，但其他陣發性的發作如心因性暈厥、腦中風等較不會有上述症狀。

腦波檢查

腦波檢查是目前診斷癲癇最主要的工具。腦波電極擺放的位置以 10-20 系統為標準，電極名稱及位置如圖 0-2。如 Fp1 指 Frontal pole，編號為 1 的電極。編號奇數者在病患左邊，偶數者在右邊。T 指 Temporal (顳葉)，C 指 Central，即中央溝 (central sulcus) 前後，P 指 Parietal (頂葉)，O 指 Occipital (枕葉)。



▲ 圖 0-2 腦波電極位置圖。



癲癇發作型態分類

西元 1981 年國際抗癲癇聯盟 (International League Against Epilepsy; ILAE) 根據每次癲癇發作的臨床表現及腦波變化作出癲癇分類，自此以來，這套單純的癲癇分類方法就一直廣為臨床工作者和研究單位使用，也用在大部份的癲癇藥物試驗上。大分類分為局部型發作 (Partial seizures)，泛發型發作 (Generalized Seizures) 及無法分類的發作 (Unclassified epileptic seizures)。局部型發作又分為單純型局部發作 (Simple partial seizures)，複雜型局部發作 (Complex partial seizures)，及局部發作進展到泛發型強直陣攣型發作 (Partial seizures evolving to generalized tonic-clonic convulsions)。而泛發型發作分為失神性發作 (Absence seizures)，肌抽躍發作 (Myoclonic seizures)，陣攣發作 (Clonic seizures)，強直發作 (Tonic seizures)，強直陣攣型發作 (Tonic-clonic seizures；簡稱 GTCS)，及失張力發作 (Atonic seizures)。中文翻譯實在很拗口，所以我們大部份都是記英文的。

關於複雜型局部發作 (Complex partial seizures)，不管中英文，大家聽到都是一頭霧水，從字面上很難了解其意義。所以後來的改版，ILAE 建議大家使用局部發作伴隨意識或反應障礙 (Focal seizures with impairment of consciousness/ responsiveness) 這個名詞來大致取代 complex partial seizures。但這樣的字眼實在太長，所以大部份的人還是使用 Complex partial seizure 這個名詞。

原始的癲癇發作分類大家可以參考 1981 年 ILAE 發表的 paper，最新的分類可參考 ILAE 的網站。大部份的台灣醫師還是使用 1981 年的分類。本書癲癇發作分類依據 1981 年的分類為架構，但加入較有共識的新改版的一些修正。表 0-1 為本書所使用的分類。