

成人自主神经性癫痫:病例报告并文献复习

辛淑慧, 尹世敏, 黄艾华, 张昊, 冯枫

摘要: **目的** 分析成人自主神经性癫痫的临床特点,以期提高对该病的认识,尽早诊断和治疗。**方法** 总结10例成人自主神经性癫痫患者的临床特征,1例来自火箭军特色医学中心,9例来自PubMed数据库。**结果** 10例患者发病年龄为19~70岁,临床表现包括心动过速、消化道症状、出汗、周身不适等,其中3例患者为自主神经性癫痫持续状态,7例患者为反复发作的自主神经性癫痫。病因包括脑梗死、脑膜瘤、自身免疫性脑炎及脑外伤等。脑电图显示慢波、尖波、 θ 波或 δ 波等。抗癫痫治疗有效。**结论** 成人自主神经性癫痫尤其表现为癫痫持续状态者临床罕见,需积极完善脑电图及影像学检查,并及时给予抗癫痫治疗。

关键词: 自主神经性癫痫; 癫痫持续状态; 成人; 病例报告

中图分类号: R742.1

文献标识码: A

Autonomic seizures in adults: A case report and literature review XIN Shuhui, YIN Shimin, HUANG Aihua, et al.
(Department of Neurology, PLA Rocket Force Characteristic Medical Center, Beijing 100088, China)

Abstract: **Objective** To investigate the clinical features of autonomic seizures in adults, and to improve the awareness, diagnosis, and treatment of this disease. **Methods** The clinical features of 10 adult patients with autonomic seizures were summarized, including 1 case from our hospital and 9 cases from the PubMed database. **Results** The age of onset of the 10 patients ranged from 19 to 70 years, and clinical symptoms included tachycardia, gastrointestinal symptoms, sweating, and general discomfort. Of all patients, 3 had autonomic status epilepticus and 7 had recurrent autonomic seizures. The etiology of this disease included cerebral infarction, meningioma, autoimmune encephalitis, and traumatic brain injury. EEG showed the presence of slow wave, sharp wave, θ wave or δ wave. Antiepileptic treatment was effective. **Conclusion** For adults with autonomic seizures, especially those with status epilepticus, EEG and radiological examination should be performed actively, and antiepileptic treatment should be given in a timely manner.

Key words: Autonomic seizures; Status epilepticus; Adult; Case report

自主神经性癫痫是一种以自主神经功能障碍为主要表现的局灶性癫痫,临床以儿童多见,成人鲜有报道^[1]。常见的自主神经发作症状包括心动过速、腹部不适、恶心、呕吐、出汗、面色潮红或苍白、尿失禁等,易被误诊为其他内科疾病。现报道火箭军特色医学中心收治的1例以自主神经性癫痫持续状态为主要表现的脑梗死患者,对其临床资料进行分析并进一步回顾文献中报道的自主神经性癫痫患者的临床特征,对其进行总结,然后对自主神经性癫痫有了更深入的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者,女,70岁。主因“间断腹痛5 d”于2024年9月3日收入火箭军特色医学中心内科。患者于2024年8月30日无明显诱因出现间断腹痛,伴周身不适感,可自行好转,此后反复发作,每日发作5~6次,每次持续3~4 min,发作时不伴恶心、呕吐、肢体乏力、意识不清、全身抽搐、尿便失禁等。外院查头部CT示双侧基底节区、侧脑室旁腔隙性梗死灶;心脏彩超未见明显异常;生化示:钾3.23 mmol/L。既往20年内患脑梗死3次,无后遗

症,5年前诊断高脂血症。个人史及家族史均无特殊。入心内科时查体:体温36.1℃,血压146/92 mmHg,脉搏72次/min,呼吸16次/min,内科查体示右侧中腹部轻压痛,无反跳痛。神经系统查体未见明显异常。心电图示:窦性心律,V1~V4导联T波倒置。腹部CT未见明显异常。初步考虑:腹痛待查;低钾血症。给予补钾等对症治疗。2024年9月4日频繁出现难以描述的周身不适感及全身发冷感,每5~6 min发作1次,每次持续约1 min好转,偶有下颌抽搐。查头部MRI示右侧侧脑室旁、丘脑、颞叶及枕叶多发小片状DWI高信号(见图1A~D);头部MRA示多发脑动脉狭窄。考虑脑梗死、继发性癫痫可能,于2024年9月5日转入神经内科。入科时生命体征平稳,内科及神经系统查体未见明显异常。完善血同型半胱氨酸、叶酸、维生素B₁₂及尿便常规等,均未见明显异常。

收稿日期:2025-06-11;修订日期:2025-08-10

作者单位:(火箭军特色医学中心神经内科,北京100088)

通信作者:冯枫,E-mail: fengfeng1017ff@163.com

后发作减少。1例头部MRI未见异常,诊断为抗体阴性的自身免疫性脑炎,脑电图可见慢波及 θ 波活动,抗癫痫治疗无效,激素治疗及血浆置换后癫痫发作得到较好控制。1例病因不明,头部MRI未见异常,

但 ^{18}F -FDG PET可见右顶叶及颞叶代谢下降,脑电图提示慢波改变,奥卡西平联合左乙拉西坦治疗后发作减少。1例未提及病因及影像学检查结果,脑电图提示颞叶癫痫,卡马西平治疗效果好(见表1)。

表1 10例成人自主神经性癫痫患者的临床特征

| 病例 | 年龄(岁) | 性别 | 病因 | 临床表现 | 持续状态 | 脑电图 | 影像学 | 治疗 | 转归 |
|-------------------|-------|----|-----------------|--------------------|------|-----------------------|---|-------------------------------------|----------------------|
| 1 | 70 | 女 | 脑梗死 | 心动过速、腹痛、周身不适、立毛肌收缩 | 是 | 各导联尖慢复合波,右颞区明显 | 右侧侧脑室旁、丘脑、颞枕叶DWI高信号 | 丙戊酸钠 左乙拉西坦 | 临床无发作 脑电图正常 |
| 2 ^[2] | 36 | 男 | 鞍旁脑膜瘤 | 上腹痛、腹部不适 | 是 | 双额叶棘慢波、额颞叶 δ 波 | 脑MRI示鞍旁脑膜瘤改变 | 左乙拉西坦 | 临床无发作 |
| 3 ^[3] | 56 | 男 | LGI1抗体阳性自身免疫性脑炎 | 心动过速、出汗、恶心 | 是 | 视频脑电提示自主神经性癫痫持续状态 | 海马、杏仁核FLAIR高信号 | 免疫调节 未给予抗癫痫药物 | 临床无发作 1年后查头部MRI正常 |
| 4 ^[4] | 19 | 男 | - | 头痛、多汗、心动过速、上腹不适 | 否 | 右侧大脑半球慢波和尖波 | 脑MRI示右侧海马硬化 | 丙戊酸钠 | 临床无发作 |
| 5 ^[5] | 23 | 男 | - | 流泪 | 否 | 右侧大脑半球不规则慢波 | 头部MRI阴性 ^{18}F -FDG PET示右顶叶及颞叶代谢下降 | 左乙拉西坦奥卡西平 | 临床发作减少 |
| 6 ^[6] | 20 | 女 | 抗体阴性的自身免疫性脑炎 | 焦虑、心动过速、过度换气、流泪 | 否 | 右颞区尖波 弥漫性慢波 | 脑MRI阴性 | 拉考沙胺 左乙拉西坦 吡仑帕奈 激素 血浆置换 | 临床发作减少 脑电图正常 |
| 7 ^[7] | 65 | 女 | 脑膜瘤 | 腹胀 | 否 | 左颞叶慢波和尖锐波 | 脑MRI示脑室内钙化及脑膜瘤改变 | 卡马西平 拉莫三嗪 左乙拉西坦 | 临床发作减少 |
| 8 ^[7] | 42 | 女 | 脑外伤 | 腹胀 | 否 | 双侧颞叶慢波和尖锐波 | 脑MRI示双侧大脑半球创伤后改变 | 卡马西平 丙戊酸钠 左乙拉西坦 | 临床发作减少 |
| 9 ^[8] | 55 | 女 | - | 心动过速、出汗、呼吸困难 | 否 | 颞叶癫痫特征 | - | 卡马西平 | 临床发作减少、停药后再发腹痛 |
| 10 ^[9] | 42 | 男 | 脑外伤 | 尿失禁 | 否 | 右颞区阵发性尖波爆发 | 右额叶及颞叶挫伤后出血改变 | - | - |

3 讨论

自主神经性癫痫在2017年ILAE癫痫发作的分类中被称为“局灶起源的非运动型(自主神经)伴意识清楚的发作”^[10]。自主神经性癫痫多见于儿童期年龄相关性良性癫痫和Panayiotopoulos综合征,罕见成年起病^[11]。

自主神经症状可累及全身多个系统^[1]。累及消化系统可表现为腹部不适、恶心、呕吐等;累及心血管系统可出现心动过速、心动过缓、血压波动等;累及呼吸系统可出现呼吸暂停、过度换气、肺水肿等;累及泌尿系统可出现尿失禁、生殖器勃起等;还可出现面部潮红、流泪、瞳孔大小改变、出汗、立毛肌收缩

等。因缺乏典型强直-阵挛性发作,易被误诊为功能性胃肠病、心律失常或焦虑症等。本组自主神经性癫痫患者的临床症状主要有心动过速、腹痛、恶心、出汗、立毛肌收缩、流泪、尿失禁等。此外,自主神经症状持续时间大于30 min或一系列自主神经症状持续时间超过30 min且发作间期未完全恢复,称为自主神经性癫痫持续状态^[11]。长时间自主神经性癫痫发作可引起心肺功能障碍,甚至导致猝死^[12,13]。本组患者中,3例表现为自主神经性癫痫持续状态,2例有心动过速表现。因此,当成人具有发作性、短暂性、重复性、刻板性的自主神经症状且意识清楚时,亦应高度警惕自主神经性癫痫的可能,需尽早完善脑电图检查并给予抗癫痫治疗,避免其进展为癫痫持续状态。

目前关于成人自主神经性癫痫病因及机制的研究甚少。本组患者中,6例为脑结构受损,包括脑膜瘤、脑梗死、海马硬化及脑外伤等;2例为自身免疫性脑炎,分别为抗体阴性及LGI1抗体阳性;2例病因不明。这提示多种疾病均可导致成人自主神经性癫痫。值得注意的是,本例患者为右侧侧脑室旁、丘脑及颞枕叶多发脑梗死,该病的常见临床表现为持续性肢体力弱、麻木等,而该患者无上述症状,仅表现为反复发作心动过速、腹痛、周身不适感等自主神经受累症状,临床非常少见,提示脑梗死患者亦可仅出现不典型癫痫症状而无肢体受累表现,临床医师应积极完善脑电图检查以早期明确诊断。

本组10例患者,脑电图均显示局灶性或弥漫性异常放电(尖波、棘波、慢波、 θ 波或 δ 波),主要部位为额叶及颞叶。此外,本例患者在自主神经性癫痫症状发作频繁时,视频脑电监测提示发作期少量癫痫样放电,而在抗癫痫治疗1周后临床未见癫痫发作时,视频脑电监测提示脑电发作次数仍较多,且发作期存在大量癫痫样放电。这说明临床发作消失后,脑电异常活动仍可进展,推测可能与梗死灶细胞的病理生理改变过程相关。继续抗癫痫治疗1周后视频脑电监测未观察到癫痫样放电,提示抗癫痫药物进一步抑制了脑内异常放电,也可能与脑梗死急性损伤的缓解有关。因此,视频脑电监测不仅有助于自主神经性癫痫的诊断,动态复查还可对指导抗癫痫治疗及评估疗效起到重要作用。

自主神经性癫痫的治疗也以终止癫痫持续状态和控制发作为主^[11]。本组中,脑梗死和脑膜瘤患者的自主神经性癫痫持续状态经丙戊酸钠、左乙拉西坦治疗后可终止临床发作。表现为反复发作自主神经性癫痫的脑梗死或脑外伤患者,经卡马西平、奥卡西平、丙戊酸钠等药物治疗后症状多得到控制。然而,1例LGI-1抗体阳性自身免疫性脑炎患者,经免疫治疗后癫痫持续状态终止,未给予抗癫痫药物。1例抗体阴性免疫性脑炎患者,抗癫痫治疗效果差,而激素和血浆置换后症状好转。由上推测,对存在脑结构性损害的自主神经性癫痫患者,抗癫痫治疗效果较好,而对病因为自身免疫性脑炎的患者,免疫治疗常可有效控制自主神经性癫痫症状,提示病因对治疗药物的选取具有重要意义。此外,本例患者年

龄较大,病程中出现以持续心动过速为主要表现的自主神经性癫痫持续状态,因及时给予丙戊酸钠持续泵入终止发作,预后良好。同时,本例患者持续接受丙戊酸钠及左乙拉西坦联合治疗,半月后脑电图癫痫样放电消失,随访半年一直未再次发作,提示对于病程中出现自主神经性癫痫持续状态的患者,早期及长时间联合抗癫痫治疗可有效控制病情。

总之,自主神经性癫痫亦可见于成人,虽发病率低,但因其可累及多个系统,并可能出现癫痫持续状态,需尽早诊断并给予抗癫痫治疗。此外,自主神经性癫痫临床表现不典型且复杂多样,临床医师对于反复发作自主神经症状的患者应考虑到自主神经性癫痫可能,并尽快完善视频脑电图等检查,以免漏诊及误诊。

伦理学声明:本研究方案经由火箭军特色医学中心伦理审查委员会审批(批号:KY2025014),患者签署知情同意书。

利益冲突声明:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:辛淑慧、尹世敏、黄艾华、张昊负责数据整理分析、文献检索、论文撰写;冯枫负责数据采集与分析、论文撰写、论文修改并最后定稿。

[参考文献]

- [1] Baumgartner C, Koren J, Britto-Arias M, et al. Epidemiology and pathophysiology of autonomic seizures: A systematic review[J]. Clin Auton Res, 2019, 29(2): 137-150.
- [2] Evangelista G, Dono F, Consoli S, et al. Autonomic status epilepticus in a patient with parasellar meningioma: A case report[J]. Case Rep Neurol, 2021, 13(3): 807-812.
- [3] Espinosa-Jovel C, Toledano R, García-Morales I, et al. Serial arterial spin labeling MRI in autonomic status epilepticus due to anti-LGI1 encephalitis[J]. Neurology, 2016, 87(4): 443-444.
- [4] Ozge A, Kaleagasi H, Tasmertek FY. Autonomic headache with autonomic seizures: a case report[J]. J Headache Pain, 2006, 7(5): 347-350.
- [5] Erdener SE, Dericioglu N, Ergun EL, et al. Lacrimation as an ictal autonomic event in a patient with seizures originating from the right hemisphere[J]. Clin EEG Neurosci, 2015, 46(3): 243-246.
- [6] Mito M, Sakurai K, Nakamura Y, et al. EEG contribution to the diagnosis of antibody-negative autoimmune encephalitis: A case report[J]. Case Rep Neurol, 2021, 13(3): 739-743.
- [7] Strzelczyk A, Nowak M, Bauer S, et al. Localizing and lateralizing value of ictal flatulence [J]. Epilepsy Behav, 2010, 17(2): 278-282.
- [8] El-Shafie KT. Palpitations caused by a seizure with autonomic features[J]. Sultan Qaboos Univ Med J, 2013, 13(2): E339-E341.
- [9] Rosenzweig I, Varga ET, Akeson P, et al. Simple autonomic seizures and ictal enuresis[J]. Seizure, 2011, 20(8): 662-664.
- [10] Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types [J]. Epilepsia, 2017, 58(4): 531-542.
- [11] Ferrie CD, Caraballo R, Covanis A, et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: A consensus view[J]. Epilepsia, 2007, 48(6): 1165-1172.
- [12] 万丽君, 刘学伍. 新型抗癫痫发作药物布瓦西坦作用机制及临床研究进展[J]. 中馈与神经疾病杂志, 2024, 41(6): 507-510.
- [13] Jefferys JGR, Arafat MA, Irazoqui PP, et al. Brainstem activity, apnea, and death during seizures induced by intrahippocampal kainic acid in anaesthetized rats[J]. Epilepsia, 2019, 60(12): 2346-2358.

引证本文:辛淑慧,尹世敏,黄艾华,等.成人自主神经性癫痫:病例报告并文献复习[J].中馈与神经疾病杂志,2025,42(9):844-847.