

特殊临床表型的额叶癫痫一例

张礼萍

【关键词】 癫痫, 额叶; 扣带回; 病例报告

【Key words】 Epilepsy, frontal lobe; Gyrus cinguli; Case reports

Frontal lobe epilepsy with special clinical manifestations: one case report

ZHANG Li-ping

Department of Pediatrics, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China

(Email: bjzhangliping@126.com)

患儿 男性, 10 岁, 因发作性自觉头部沉重感、心慌、撇嘴动作、咳嗽 7 个月, 于 2017 年 9 月 18 日首次入院。患儿 7 个月前无明显诱因出现发作性自觉头部沉重感、心慌, 继而出现撇嘴动作、咳嗽, 不能控制, 无明显肢体动作, 呼之有反应, 持续 10~20 s 后自行缓解, 逐渐恢复正常, 缓解后可回忆发作过程。此后, 每日发作 5~6 次, 发作形式相似, 清醒期和睡眠期均有发作, 发作间期一般状况良好, 无发热、头晕、头痛、恶心、呕吐, 无大小便失禁、睡眠障碍和行为异常, 至当地医院心内科就诊, 行血清心肌酶谱测定以及心脏超声、动态心电图等相关检查, 均未见明显异常, 建议就诊神经科。为求进一步诊断与治疗, 遂至我院就诊。患儿自发病以来, 精神佳, 睡眠、饮食正常, 大小便无异常, 体重无明显变化。患儿为第 2 胎第 2 产, 足月顺产, 无窒息史和产伤史, 围生期无特殊病史, 生长发育里程碑正常, 目前上小学三年级, 成绩良好; 父母身体健康、非近亲婚配, 其姊 16 岁、身体健康, 否认家族中类似疾病病史, 无家族遗传性疾病病史。入院后体格检查: 神志清楚, 语言流利, 智力和运动发育正常; 双侧瞳孔等大、等圆, 直径约 3 mm, 对光反射灵敏, 各向眼动充分; 面纹对称, 伸舌居中; 四肢肌力、肌张力正常, 双侧指鼻试验稳准, Romberg 征阴性, 深浅感觉对称存在, 颈部柔软, Kernig 征阴性, Brudzinski 征阴性, 双侧 Babinski 征阴性。入院后血尿便常规、

血液生化、自身抗体谱均于正常值范围。胸部 X 线未见明显异常; 头部 MRI 未见明显异常; 视频脑电图 (VEEG) 监测可见发作期起源于左侧额区的痫样放电 (图 1a); 发作间期以左侧额极、额区、颞前区为主的中高波幅尖波和尖慢复合波 (图 1b)。临床初步诊断为癫痫 (局灶性发作伴意识障碍), 由于心电图显示 QT 间期延长 (0.46 s), 故未予奥卡西平治疗, 予左乙拉西坦 40 mg/(kg·d) 口服。患儿共住院 7 d, 出院后遵医嘱继续服用左乙拉西坦, 随访 3 个月未再出现癫痫发作。患儿 1 月余前再次出现癫痫发作, 发作类型和发作频率同前, 于 2018 年 2 月 5 日再次入院, 增加左乙拉西坦至最大剂量 60 mg/(kg·d), 治疗 7 d 后症状无明显改善, 遂增加丙戊酸钠 (浓度 > 90 mg/dl) 0.50 g/次、2 次/d 口服, 治疗 30 d 症状仍无明显改善, 进一步行 ¹⁸F-脱氧葡萄糖 (¹⁸F-FDG) PET 显示, 左侧下颞叶葡萄糖代谢轻度降低 (图 2)。脑磁图 (MEG) 显示, 发作间期异常电流源分布于左侧额下回前部 (图 3)。结合临床表现、脑电图和脑磁图等检查结果, 致痫灶定位于前扣带回, 最终明确诊断为额叶癫痫。药物治疗无效, 遂于 2018 年 3 月行术前评估, 建议外科手术治疗, 遂转至神经外科等待手术。

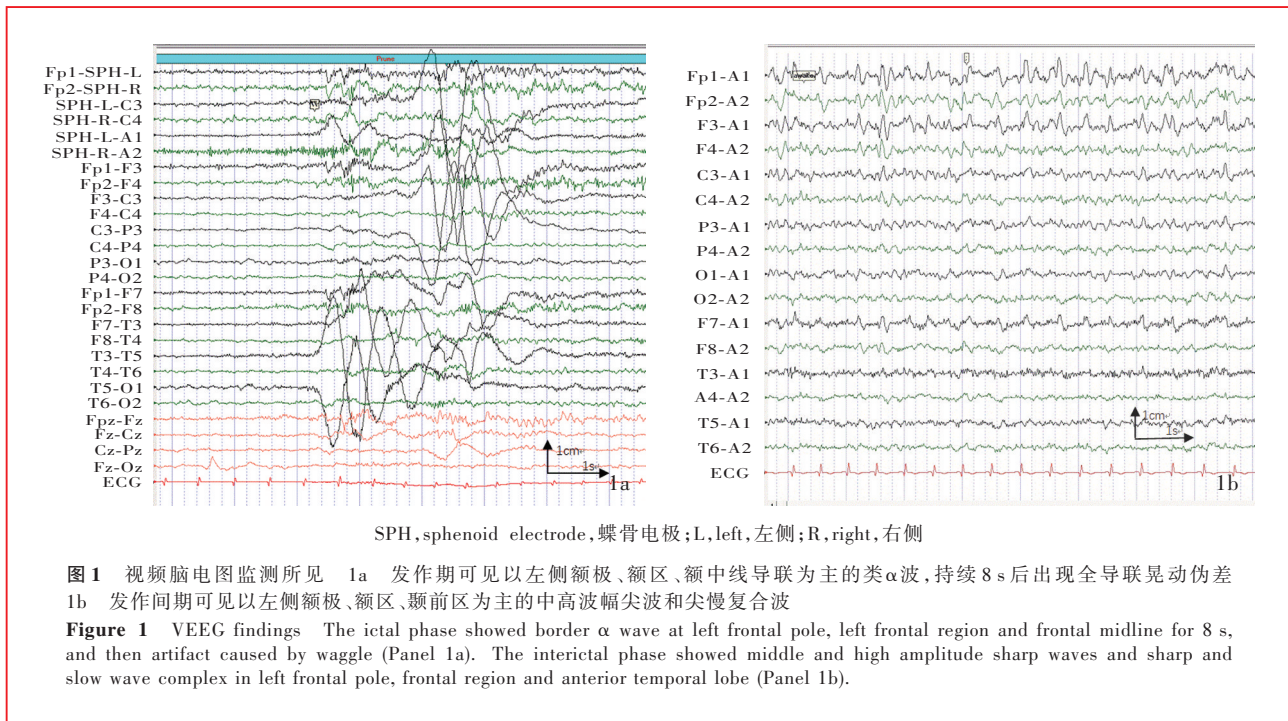
讨 论

额叶癫痫是儿童癫痫中最常见的部分性发作类型, 其发作特点是短暂、频繁和过度运动等, 且以夜间发作为主。其中, 扣带回癫痫是额叶癫痫的特殊类型, 系指发作起源于扣带回的临床电生理综合征。扣带回位于胼胝体上方、额叶深部, 由于解剖

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2018.06.010

作者单位: 100053 北京, 首都医科大学宣武医院儿科,

Email: bjzhangliping@126.com



学位置所限,头皮脑电图难以记录到扣带回痫样放电。此外,作为边缘系统和 Papez 环路的重要组成部分,扣带回具有复杂的解剖联系和功能特征。

扣带回位于内侧额叶,是癫痫发作的重要结构,由前扣带回(ACC)和后扣带回(PCC)组成。前扣带回具有以下功能:(1)前运动区(PMA)对脊髓、红核和运动区有投射,同时接收来自不同丘脑核的投射。(2)影响区与扁桃体、导水管周围灰质、自主神经脑干核团存在广泛联系,有助于控制情绪,电刺激该区域可能导致恐惧、快乐和激动。(3)认知区位于尾部,有助于习记忆。后扣带回是独立的实体,具有不同网络连接、组织学特征和功能,在视空间能力和记忆力方面具有重要作用^[1-3]。2011 年,Alkawadri 等^[4]报告 14 例诊断明确的扣带回癫痫患者,其中 12 例于发作间期表现有复杂活动,最常见的 4 种活动是打、踢、抓、跑,还有一系列其他活动,如哭泣、吐口水、抓头发、舔唇、摸头、撇嘴、握手或拍手、反复亲吻或吮吸等。电刺激前扣带回可以诱发行为反应,包括觉醒、运动和口部动作、剧烈情绪变化等^[5-7]。

2014 年以前关于额叶癫痫的文献较多描述发作期的面部表情变化,但并未将扣带回癫痫单独描述,也未与某一特定脑区相联系,而是混杂在复杂或怪异的行为或突然的愤怒中。在这些面部表情中,撇嘴表现为双侧嘴角同时向下拉伸,既往称为

“宪兵帽征(chapeau de gendarme)”,代表害怕、不高兴或厌恶。2014 年,Souirti 等^[8]共计报告 11 例明确诊断为扣带回癫痫的患者,均于儿童期发作频繁(300 次/月)且影像学未见明显异常,其中 9 例在发作期前 10 秒出现撇嘴动作、余 2 例在发作前半程出现撇嘴动作,而既往认为是最典型特征的过度运动(转头、踢踏、蹒跚、抓握、搏斗等)仅出现在 7 例患者中;他们还通过立体定向脑电图(SEEG)和 PET 显像证实,撇嘴动作与刺激神经网络特别是前扣带回和岛叶前部密切相关,且多累及双侧。撇嘴动作是神经系统疾病的少见体征,在某些罕见疾病中也有类似表现,如 Smith-Magenis 综合征是一种染色体异常导致的临床综合征,表现为特殊面容(发际低、前额突出、低鼻梁、撇嘴样表情、高腭弓)、智力低下、睡眠障碍、行为异常等,与扣带回癫痫的鉴别诊断要点是持续性撇嘴动作^[9]。

该例患儿临床发作短暂、频繁、刻板,几乎无发作后状态,清醒期和睡眠期均有发作,发作时主要表现为自觉头部沉重感、心慌,并出现撇嘴动作、咳嗽等特殊形式,发作间期不伴特殊面容,无睡眠障碍和行为异常,体格检查未见阳性体征,智力和运动发育正常,符合额叶癫痫的发作症状学描述。脑电图显示起源于左侧额区的痫样放电,¹⁸F-FDG PET 显示左侧下颞叶代谢轻度降低,脑磁图显示左侧额下回前部异常电流,结合典型发作性撇嘴动作,明

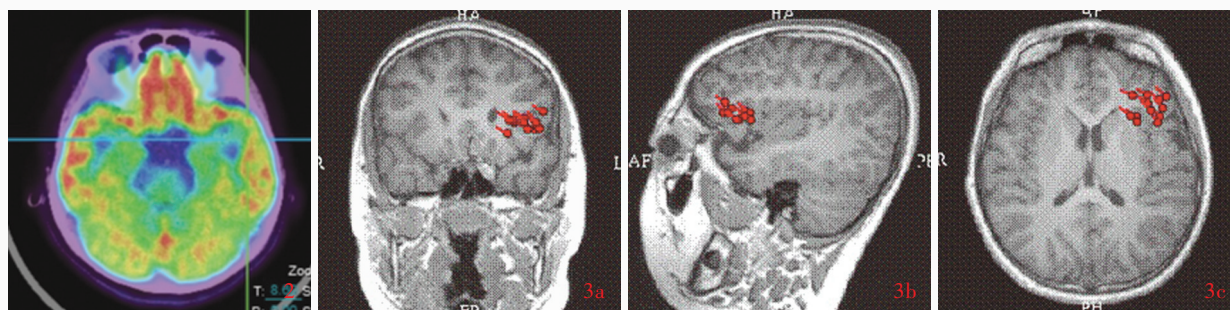


图2 ¹⁸F-FDG PET显示,左侧下颞叶葡萄糖代谢轻度降低(蓝绿色区域所示) 图3 脑磁图显示,发作间期异常电流源位于左侧额下回前部(红色圆圈所示) 3a 冠状位 3b 矢状位 3c 横断面

Figure 2 ¹⁸F-FDG PET showed a slight decrease in glucose metabolism on left inferior temporal lobe (blue and green areas indicate). Figure 3 Coronal (Panel 3a), sagittal (Panel 3b) and axial (Panel 3c) MEG showed that interictal anomalous current source was located at the front part of left inferior frontal gyrus (red circles indicate).

确诊为额叶癫痫,致痫灶定位于前扣带回,建议行功能神经外科手术。

综上所述,扣带回癫痫临床罕见。出现额叶癫痫综合征(短暂、频繁、复杂刻板的明显运动发作或不伴发声,以及较少的发作后状态),同时伴以下一项或多项症状:(1)大笑但不愉悦,尤其是发作初期。(2)伴或不伴面部表情的恐惧感、撇嘴动作,尤其是发作初期。或者(3)可能持续数周的显著而严重的行为异常或人格改变,除特殊面容外,智力低下等均应考虑扣带回癫痫的可能^[4]。前扣带回癫痫在额叶癫痫中较少见,本文通过1例典型病例详细描述前扣带回癫痫的发作特点和脑电图特征,对临床诊断、定位致痫灶和制定手术方案具有重要意义。

参 考 文 献

[1] Bush G, Luu P, Posner MI. Cognitive and emotional influences in anterior cingulate cortex[J]. Trends Cogn Sci, 2000, 4:215-222.
 [2] Basha MM, Fernández-Baca Vaca G, Lüders HO. Mapping of cingulate motor function by cortical stimulation[J]. Epileptic Disord, 2013, 15:333-337.
 [3] Lacuey N, Davila JC, Zonjy B, Amina S, Couce M, Turnbull J, Miller J, Lüders H, Lhatoo SD. Lesion - negative anterior cingulate epilepsy[J]. Epileptic Disord, 2015, 17:134-142.
 [4] Alkawadri R, Mickey BE, Madden CJ, Van Ness PC. Cingulate

gyrus epilepsy: clinical and behavioral aspects, with surgical outcomes[J]. Arch Neurol, 2011, 68:381-385.

[5] Talairach J, Bancaud J, Geier S, Bordas-Ferrer M, Bonis A, Szikla G, Rusu M. The cingulate gyrus and human behaviour [J]. Electroencephalogr Clin Neurophysiol, 1973, 34:45-52.
 [6] Bancaud J, Talairach J, Geier S, Bonis A, Trotter S, Manrique M. Behavioral manifestations induced by electric stimulation of the anterior cingulate gyrus in man[J]. Rev Neurol, 1976, 132: 705-724.
 [7] Alkawadri R, So NK, Van Ness PC, Alexopoulos AV. Cingulate epilepsy: report of 3 electroclinical subtypes with surgical outcomes[J]. JAMA Neurol, 2013, 70:995-1002.
 [8] Souirti Z, Landré E, Mellerio C, Devaux B, Chassoux F. Neural network underlying ictal pouting ("chapeau de gendarme") in frontal lobe epilepsy[J]. Epilepsy Behav, 2014, 37:249-257.
 [9] Altieri F, Turco EM, Vinci E, Torres B, Ferrari D, De Jaco A, Mazzoccoli G, Lamorte G, Nardone A, Della Monica M, Bernardini L, Vescovi AL, Rosati J. Production and characterization of CSSI003 (2961) human induced pluripotent stem cells (iPSCs) carrying a novel puntiform mutation in RAI1 gene, causative of Smith-Magenis syndrome[J]. Stem Cell Res, 2018, 28:153-156.

(收稿日期:2018-04-20)

本期广告目次

申捷(齐鲁制药有限公司)	封二
恩必普(石药集团恩必普药业有限公司)	封四