

功能性肌张力障碍一例

王金涛 王刚

【关键词】 转换障碍； 张力障碍； 病例报告

【Key words】 Conversion disorder; Dystonic disorders; Case reports

Functional dystonia: one case report

WANG Jin-tao, WANG Gang

Department of Neurology, Ruijin Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200025, China

Corresponding author: WANG Gang (Email: wg11424@rjh.com.cn)

This study was supported by Shanghai "Rising Stars Medical Talent" Outstanding Youth Medical Talents Program (No. 2019-72).

Conflicts of interest: none declared

患者 男性,48岁。因头颈部不自主动作2年,2021年10月首诊于我院功能性神经疾病多学科诊疗模式(MDT)门诊。患者2年前出现颈部紧缩感伴头部向右侧偏斜以及口唇、下颌、眼周不自主动作,情绪紧张或激动时症状加重、安静休息时减轻、睡眠时消失,病程中伴心悸、胸闷、失眠,症状呈波动性。多次于外院就诊,腰椎穿刺脑脊液、脑电图、头部MRI检查无异常发现;脊柱MRI提示颈椎退行性变;神经电生理检测显示双侧胸锁乳突肌大量运动单位电位(MUP)不自主发放,双侧斜方肌、双侧C₄椎旁肌少量运动单位电位不自主发放,右侧C₄椎旁肌部分神经源性损害;汉密尔顿焦虑量表(HAMA)评分20分(>7分提示可能的焦虑状态),汉密尔顿抑郁量表(HAMD)评分16分(>7分提示可能的抑郁状态),明尼苏达多项人格测验(MMPI)提示疑病/抑郁/癔症/反社会阳性,威斯康辛卡片分类测验(WCST)概念化水平百分数(RFP)为54.24%(正常参考值≥60%),并先后诊断为自身免疫性脑炎、Meige综合征、痉挛性斜颈、焦虑等,予以免疫治疗:静脉滴注地塞米松10 mg/d、静脉注射免疫球蛋白(IVIg)25 g/d,连续治疗5天;抗肌张力障碍:盐酸乙

哌立松50 mg/d、苯海索1 mg/次(3次/d)、巴氯芬10 mg/次(3次/d)、氟派定醇1 mg/次(3次/d)、硫必利0.10 g/次(2次/d)、氯硝西洋1 mg/晚和丙戊酸钠0.50 g/d口服,共2周;抗焦虑治疗:阿普唑仑0.40 mg/晚、艾司唑仑1 mg/晚、唑吡坦10 mg/晚、度洛西汀60 mg/d、奥氮平1.25 mg/晚、喹硫平50 mg/d、布南色林2 mg/次(2次/d)口服,共3个月。由于症状改善不明显且药效持续时间较短,为求进一步诊断与治疗,至我院门诊就诊。患者自发病以来,精神、饮食较差,入睡困难,每日睡眠时间约6小时,胃纳可,大小便正常,体重无明显变化。经询问病史,6年前因妻子参与网络赌博离异、2年前女儿患抑郁症。既往史、个人史及家族史均无特殊。

诊断与治疗经过 体格检查:神志清楚,语言流利,高级皮质功能正常,脑神经检查未见异常;面部和颈部阵发性不自主动作,阵发性强直性闭眼,被动打开痉挛侧眼睑有抵抗,累及唇部可见双唇下拉呈“噘嘴”状且持续时间较长;右侧斜颈伴同侧肩部抬高、对侧肩部下垂;四肢肌力、肌张力正常,双上肢可见频率多变的细微震颤,共济运动和深浅感觉无异常,四肢腱反射对称引出,病理征阴性,脑膜刺激征阴性。实验室检查:血尿便常规、肝肾功能试验、甲状腺功能、血糖、血清铜蓝蛋白、电解质、肌酸激酶(CK)均于正常值范围。神经心理学测验:HAMA评分7分,HAMD评分17分,症状自评量表(SCL-90)提示躯体化、焦虑、睡眠、饮食呈中度异常。头部MRI、SWI和脑电图均未见异常。予帕罗

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2023.09.013

基金项目:上海市“医苑新星”杰出青年医师计划项目(项目编号:2019-72)

作者单位:200025 上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科

通讯作者:王刚,Email:wg11424@rjh.com.cn

西汀 20 mg/d、喹硫平 50 mg/晚、氯硝西洋 0.50 mg/晚口服 1 个月,症状好转,但“感冒”后再次加重如前。2022 年 2 月再次至我院门诊就诊,首次予以肉毒毒素(300 U)胸锁乳突肌局部注射,次日面部和颈部不自主动作明显好转,谈话自如,继续服用帕罗西汀 20 mg/d、喹硫平 50 mg/晚、氯硝西洋 0.50 mg/晚,期间未再注射肉毒毒素。肉毒毒素注射后 3 个月随访时,仍有间断发作,但自觉症状明显改善。结合临床病史、体格检查及诊断性治疗,考虑功能性肌张力障碍。

讨 论

功能性运动障碍(FMD)是一类临床常见的分离性/转换性障碍,是功能性神经系统疾病(FND,以下简称功能性神经疾病)的最常见类型^[1]。功能性肌张力障碍是发病率仅次于功能性震颤的功能性运动障碍亚型^[2],可与其他功能性运动障碍共病,好发于女性,各年龄阶段均可发病。功能性肌张力障碍与特发性肌张力障碍十分相似,但二者病理生理学机制不同,因此准确诊断至关重要。

功能性肌张力障碍的诊断标准从 Fahn 和 Williams 标准^[3]到 Gupta 和 Lang 标准^[4]不断进步,主观症状与客观检查不匹配、多项检查结果之间不匹配始终是诊断的核心特征^[5]。与特发性肌张力障碍不同,功能性肌张力障碍症状复杂,具有突发突止、可自行缓解和复发、注意力分散时症状减轻的特点,常伴随其他功能性神经系统症状,安慰剂和暗示治疗有效是重要的阳性体征,可以作为诊断线索^[6-7]。目前尚无可诊断功能性肌张力障碍的辅助检查,近期有研究发现,功能性肌张力障碍患者情绪-认知-运动皮质之间存在异常功能连接:情感认知相关皮质如右侧颞顶交界区、背侧前扣带皮质与额叶皮质下和边缘系统回路之间的功能连接减弱,与双侧顶叶皮质之间的功能连接增强;左侧间脑内侧背核与感觉运动相关皮质之间亦存在功能连接异常^[8-9],为功能性肌张力障碍的潜在发病机制及诊断提供新的思路。

本文患者临床症状与特发性肌张力障碍、痉挛性斜颈不同,呈现突发突止、可自行缓解和复发特点,症状严重程度、发作形式和发生部位、时间不断变化,同时伴焦虑情绪。与器质性面肌痉挛“电击”样发作不同,功能性肌张力障碍患者发作时间相对较长,本文患者发作呈持续性,更倾向功能性肌张

力障碍;相比特发性肌张力障碍,功能性肌张力障碍患者表现为固定姿势且无法外力纠正,斜颈并伴同侧肩部抬高和严重疼痛、对侧肩部下垂,本文患者右侧斜颈伴同侧肩部抬高、对侧肩部下垂,可资与器质性颈部肌张力障碍相鉴别^[10]。Fahn 和 Williams 标准^[3]指出,安慰剂治疗有效即可明确诊断功能性运动障碍,本文患者接受肉毒毒素局部注射治疗 1 天即出现戏剧性改善,提示暗示治疗有效。综合临床病史、体格检查及诊断性治疗,并结合患者家庭不良事件发病背景,符合 Fahn 和 Williams 标准^[3],诊断为功能性肌张力障碍。

我国功能性神经疾病研究起步较晚,目前临床医师、患者及其家属对功能性运动障碍和功能性肌张力障碍的认识不足^[11],本文根据患者阳性体征、暗示治疗有效等进行功能性肌张力障碍的诊断,体现了“rule in”的诊断思想,即功能性运动障碍不应仅依靠排除诊断,而应根据临床病史和阳性特征进行诊断。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Yin D, Wang H, Zhang YH, Ni Z, Chen Y, Chen XW, Dou RH, Hong Z, Kuang WH, Lin GZ, Wang YK, Wang HL, Xue Z, Xu SL, Chen W, Chen HB, Chen SD, Li CB, Wang G. Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of functional movement disorders [J]. Chongqing Yi Ke Da Xue Xue Bao, 2021, 46:732-736. [尹豆, 王含, 张玉虎, 倪臻, 陈燕, 陈先文, 窦荣花, 洪桢, 况伟宏, 林国珍, 王玉凯, 王华龙, 薛峥, 许顺良, 陈伟, 陈海波, 陈生弟, 李春波, 王刚. 功能性运动障碍的诊断与治疗中国专家共识[J]. 重庆医科大学学报, 2021, 46:732-736.]
- [2] Newby R, Alty J, Kempster P. Functional dystonia and the borderland between neurology and psychiatry: new concepts [J]. Mov Disord, 2016, 31:1777-1784.
- [3] Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia [J]. Adv Neurol, 1988, 50:431-455.
- [4] Gupta A, Lang AE. Psychogenic movement disorders [J]. Curr Opin Neurol, 2009, 22:430-436.
- [5] Wang JT, Wang G. Classification and diagnostic criteria of functional neurological disorder [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:138-142. [王金涛, 王刚. 功能性神经系统疾病分类与诊断标准[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:138-142.]
- [6] Frucht L, Perez DL, Callahan J, MacLean J, Song PC, Sharma N, Stephen CD. Functional dystonia: differentiation from primary dystonia and multidisciplinary treatments [J]. Front Neurol, 2021, 11:605262.
- [7] Aybek S, Perez DL. Diagnosis and management of functional neurological disorder [J]. BMJ, 2022, 376:o64.
- [8] Canu E, Agosta F, Tomic A, Sarasso E, Petrovic I, Piramide N, Svetel M, Inuggi A, D Miskovic N, Kostic VS, Filippi M. Breakdown of the affective - cognitive network in functional dystonia [J]. Hum Brain Mapp, 2020, 41:3059-3076.
- [9] Piramide N, Sarasso E, Tomic A, Canu E, Petrovic IN, Svetel

- M, Basaia S, Dragasevic Miskovic N, Kostic VS, Filippi M, Agosta F. Functional MRI connectivity of the primary motor cortex in functional dystonia patients[J]. J Neurol, 2022, 269: 2961-2971.
- [10] Li SH, Su W, Chen HB. Diagnosis and treatment of functional dystonia[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:844-849.[李淑华, 苏闻, 陈海波. 功能性肌张力障碍诊断与治疗[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:844-849.]
- [11] Wang JT, Lin GZ, Wang G. Attention should be emphasized to the diagnosis and treatment of functional neurological disorder[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:53-57.[王金涛, 林国珍, 王刚. 应重视功能性神经系统疾病诊断与治疗[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:53-57.]
- (收稿日期:2023-08-11)
(本文编辑:彭一帆)

· 小词典 ·

中英文对照名词词汇(四)

- 缬氨酸蛋白 valosin-containing protein(VCP)
- 心因性运动障碍评价量表
Psychogenic Movement Disorders Rating Scale(PMDRS)
- 锌指核酸酶 zinc finger nuclease(ZFN)
- 信号识别颗粒 signal recognition particle(SRP)
- 信号转导与转录激活因子 3
signal transducer and activator of transcription 3(STAT3)
- Becker 型肌营养不良 Becker muscular dystrophy(BMD)
- Duchenne 型肌营养不良
Duchenne muscular dystrophy(DMD)
- 胸苷激酶 2 thymidine kinase 2(TK2)
- 雄激素受体 androgen receptor(AR)
- 血管紧张素 II angiotensin II (Ang II)
- 血管紧张素转换酶 angiotensin converting enzyme(ACE)
- 血管细胞黏附分子-1
vascular cell adhesion molecule-1(VCAM-1)
- 烟酰胺核糖 nicotinamide riboside(NR)
- 眼咽型肌营养不良
oculopharyngeal muscular dystrophy(OPMD)
- 眼咽远端型肌病 oculopharyngodistal myopathy(OPDM)
- 氧化低密度脂蛋白受体 1
oxidized low density lipoprotein receptor 1(LOX-1)
- 氧化三甲胺 trimethylamine oxide(TMAO)
- 一氧化碳弥散量
diffusing capacity for carbon monoxide(DLCO)
- 遗传性肌病伴早发呼吸衰竭
hereditary myopathy with early respiratory failure(HMERF)
- 遗传性痉挛性截瘫 hereditary spastic paraplegia(HSP)
- 遗传性压迫易感性神经病
hereditary neuropathy with liability to pressure palsies
(HNPP)
- 乙二胺四乙酸 ethylenediaminetetraacetic acid(EDTA)
- 异亮氨酰 tRNA 合成酶 isoleucyl tRNA synthetase(OJ)
- 英国医学研究理事会 Medical Research Council(MRC)
- 用力肺活量 forced vital capacity(FVC)
- 用力呼气量 forced expiratory volume(FEV)
- 油红 O oil red O(ORO)
- 原发性侧索硬化 primary lateral sclerosis(PLS)
- 远端运动潜伏期 distal motor latency(DML)
- 孕激素受体 progesterone receptor(PR)
- 运动单位电位 motor unit potential(MUP)
- 运动功能评价量表 Motor Function Measure(MFM)
- Hammersmith 运动功能评价量表扩展版
Hammersmith Functional Motor Scale Expanded(HFMSE)
- 运动神经传导速度 motor nerve conduction velocity(MNCV)
- 早发型阿尔茨海默病
early-onset Alzheimer's disease(EOAD)
- 早发型家族性阿尔茨海默病
early-onset familial Alzheimer's disease(EOFAD)
- 早老素 1 presenilin-1(PS-1)
- 早老素 2 presenilin-1(PS-2)
- 症状自评量表 Symptom Check List-90(SCL-90)
- 肢带型肌营养不良 limb-girdle muscular dystrophy(LGMD)
- 重症肌无力 myasthenia gravis(MG)
- 主要组织相容性复合体 I
major histocompatibility complex(MHC I)
- 转录激活子样效应因子核酸酶
transcription activator-like effector nuclease(TALEN)
- 转录中介因子 1- γ
anti-transcriptional intermediary factor 1- γ (TIF1- γ)
- 自觉用力程度分级 Rating of Perceived Exertion(RPE)
- Kearns-Sayre 综合征 Kearns-Sayre syndrome(KSS)
- Neu-Laxova 综合征 Neu-Laxova syndrome(NLS)
- 组氨酰 tRNA 合成酶 histidyl tRNA synthetase(Jo-1)
- 左心室射血分数 left ventricular ejection fraction(LVEF)