

# 功能性神经系统疾病管理策略思考与展望

王刚 陈生弟

**【摘要】** 功能性神经系统疾病(以下简称功能性神经疾病)是具有明确症状的自主运动或感觉系统疾病,作为一种可被纳入慢病管理但不易识别的神经系统疾病,其日益增加的发病例数和社会负担逐渐引起社会的高度重视。本文拟结合笔者近年关于功能性神经疾病的临床实践和思考,就如何进一步加强我国功能性神经疾病的诊治及管理进行分析并提出相应对策及建议,以期做到疾病早发现、早诊断、早治疗,提高患者生活质量。

**【关键词】** 转换障碍; 疾病管理; 综述

## Thinkings and prospects on management strategies for functional neurological disorder

WANG Gang, CHEN Sheng-di

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

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

**【Abstract】** Functional neurological disorder (FND) is a kind of voluntary motor or sensory system disease with definite symptoms. As a kind of nervous system disease which can be included in chronic disease management but not easy to identify, its increasing number of patients and social burden have aroused great attention in society. Based on the author's clinical practice and thinking on FND in recent years, this paper analyzes how to further strengthen the diagnosis, treatment and management of FND in China, and puts forward relevant countermeasures and suggestions, so as to achieve early detection, early diagnosis and early treatment of diseases, and improve the quality of life of patients.

**【Key words】** Conversion disorder; Disease management; Review

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

**Conflicts of interest:** none declared

功能性神经系统疾病(FND,以下简称功能性神经疾病)是一种具有明确症状的自主运动或感觉系统疾病,临床少见且不易识别,涉及多学科,临床症状及表型复杂,主要包括肌无力、震颤、肌张力障碍、步态障碍、感觉障碍和心因性非癫痫性发作(PNES)等<sup>[1]</sup>。功能性神经疾病自临床命名至今已有近150年的历史<sup>[2]</sup>,从被临床医师忽视到日渐重视、从无一门单独学科愿意将其纳入诊治范畴到多学科诊疗模式(MDT)日渐完善,其临床实践和研究

不断发展。目前,功能性神经疾病的发病机制尚未阐明,疾病相关诊断与治疗亦无明确规范,尤其是国内相关临床实践和研究起步较晚,诊治及管理规范仍有待完善,加强现阶段疾病的诊治及管理既是临渴掘井的现实之需,也是未雨绸缪的长远之策。本文结合笔者近年关于功能性神经疾病的临床实践与思考,拟就如何进一步加强国内功能性神经疾病的诊治及管理进行分析,并提出相应对策及建议,以期做到疾病早发现、早诊断、早治疗,提高患者生活质量。

一、摸清家底,借鉴慢病管理模式对功能性神经疾病进行筛查和监测势在必行

功能性神经疾病虽非严格意义上的慢性非传染性疾病,但易出现急性发作后长期迁延不愈,反复发作甚至病残,需长期随访和监测,符合纳入慢

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2023.12.001

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

病管理的基本要求。国外研究显示,功能性神经疾病发病人群广泛,发病率为(4~12)/10万人年,女性更为常见(60%~80%),各年龄段均可发病,功能性神经疾病患儿占儿科运动障碍门诊总病例数的2.8%~23.1%<sup>[1-2]</sup>。功能性运动障碍(FMD)是功能性神经疾病的最常见亚型,占运动障碍门诊总病例数的3%~20%<sup>[3]</sup>。我国目前尚缺乏功能性神经疾病相关流行病学调查数据,近期一项纳入国内22个临床医学中心运动障碍专病门诊的研究首次对其诊断与治疗的运动障碍患者的流行病学及症状学特征进行总结,填补了国内这一领域空白,该项研究发现,功能性运动障碍患者约占运动障碍门诊新诊断患者的6.24%(37/593),且其发病年龄低于器质性运动障碍患者( $P=0.000$ )<sup>[3]</sup>。2021年8月,上海交通大学医学院附属瑞金医院建立国内首个功能性神经疾病多学科诊疗模式(FND-MDT)门诊,其接诊数据男女比例相近,年龄为18~65岁,患者辗转就诊于5~6所三级甲等医院,约22.2%患者门诊就诊次数超过20次、77.8%超过10次,人均医疗费用超过1万元,其中1/3超过10万元<sup>[2]</sup>。基于上述现状,未来仍需在综合医院神经内科门诊及社区进一步完善功能性神经疾病流行病学调查,了解国内功能性神经疾病现状,借鉴慢病管理模式对其进行筛查和监测,包括对功能性神经疾病患者及高危人群的管理(居住环境、行为习惯、心理健康等多方面),在全社会宣传正确的疾病管理理念及技能,适时在各级卫生机构的医院信息系统(HIS)设置功能性神经疾病的诊断及亚型分类模块,定期汇总信息并进行卫生经济学成本-效果分析。

二、强调多学科参与,构建以多学科诊疗模式为核心的功能性神经疾病管理策略与体系

20世纪60年代,美国梅奥诊所首次提出多学科诊疗模式,该模式起自肿瘤诊疗领域,目前已扩展至多个临床领域,尤其适用于功能性神经疾病<sup>[4-5]</sup>。从某种意义上讲,功能性神经疾病诊断与治疗全过程均须采取以多学科诊疗模式为核心的管理策略和体系。

1. 功能性神经疾病多学科诊疗模式的组成要素 FND-MDT的组成包括三要素,即为什么设置(Why)、谁主导(Who)、做什么(What),简称为3W。(1)为什么设置FND-MDT:功能性神经疾病诊断与治疗的困难性、复杂性及预后的迁延性,使其从诊治到管理经历漫长的过程,因此也成为一种需多学

科参与而非单一学科完成诊断与治疗全过程的临床疾病。(2)谁主导FND-MDT:根据国际惯例,基于神经系统症状与体征鉴别诊断的复杂性和患者优先门诊就诊的倾向性,应由神经内科医师主导多学科诊疗模式,组建包括精神科、临床心理科、神经康复科、神经电生理科、神经影像科、功能神经外科及其他相关科室共同参与的固定团队,但值得注意的是,国内外均存在神经内科医师不愿承担这一责任的倾向。2018年,美国神经病学学会(AAN)全体委员表决,大多数神经内科医师不愿以首诊或主治医师的角色管理功能性神经疾病患者,神经内科医师更愿意相信辅助检查结果而非临床体格检查,同时对国际疾病分类法-11(ICD-11)和美国精神障碍诊断与统计手册第5版(DSM-5)诊断标准中的分类标准不尽赞同<sup>[6-7]</sup>,这些均有望在发展中进一步完善。(3)FND-MDT做什么:功能性神经疾病患者的诊断、治疗及随访均由多学科诊疗模式团队负责,尤其应强调团队中主治医师与患者和家属的沟通策略,若不能建立互信关系,后续工作将无法开展。目前推荐HALL-PATCH五步沟通法<sup>[8]</sup>,①认可病症,说服患者接受其症状是真实和(或)常见的,不应刻意逃避。②告知诊断,告知患者临床诊断的疾病名称,使其知道自身所患疾病。③解释病因,简要对疾病做出解释,切忌长篇累牍以患者难以理解的专业术语进行解释,应简明扼要、通俗易懂,如采用打比方的方法告知患者所患疾病类似电脑软件故障或需重新启动等。④讨论治疗,临床医师应与患者坦诚交流,告知其现有治疗方法中各种方法的有效性。⑤予以信心,强调治疗后有改善的希望,而非简单告知患者功能性神经疾病无药可治或盲目推荐转诊至其他科室。

2. 功能性神经疾病诊断与治疗的理念更新和技术进步 近10年神经电生理检测和功能性神经影像学技术的应用,使功能性神经疾病的诊断与治疗发生了巨大变化。诊断方面,既往研究认为功能性神经疾病仅为功能改变,并不涉及脑结构变化,随着研究的逐渐深入,现有研究发现功能性神经疾病可出现脑网络紊乱,甚至脑结构变化<sup>[9]</sup>。对功能性神经疾病发病机制新的认知给疾病的诊断方法和理念带来了更新,使其诊断不再是排除器质性病变的排他性诊断(rule out),而是具备功能性症状与体征以及电生理检测等支持的纳入性诊断(rule in)。此外,功能性神经疾病并非仅局限于神经系统,还

可同时合并全身性症状如心血管、胃肠道、泌尿系统等。治疗方面,近年研究表明功能性神经疾病的治疗目的并非使疾病痊愈,而是提高患者生活质量,因此与其他慢性疾病相似,可考虑带病生存。临床实践中应以综合治疗为主,采取多学科协作,根据患者临床特征予以个体化治疗,避免“一刀切(one size fits all)”。除合并精神心理疾病而应用抗精神病药物外,认知行为疗法(CBT)和无创性神经调控技术(如磁刺激、电刺激)同样具有重要应用价值。应注意的是,不同人种的文化背景存在差异,需探索适合国人的认知行为疗法和暗示疗法操作流程。此外,中国传统医学中的中药、针灸、推拿等也为功能性神经疾病的治疗提供了新的思路<sup>[10]</sup>。

三、与时俱进,展望功能性神经疾病的管理策略及发展前景

多学科诊疗模式团队的专业人员需对功能性神经疾病患者从诊断与治疗到日常随访进行全面管理,维持治疗效果,持续改善生活质量,使其回归社会。随着疾病治疗理念的更新和技术的进步,功能性神经疾病的管理策略也应做出相应调整,主要包括以下几方面:(1)功能性神经疾病谱的识别应因人因地因事制宜。从经典的功能性运动障碍、心因性非癫痫性发作、功能性肌无力到新的诊断分型如长新冠综合征、哈瓦那综合征和TikTok抽搐综合征<sup>[11-12]</sup>,疾病种类和特征悄然变化,与环境因素的相关性日渐明显。长新冠综合征临床表现多样,全身性症状明显,个体差异较大,且与新型冠状病毒感染大流行密切相关;哈瓦那综合征是一种在美国驻古巴共和国哈瓦那市外交官间传播的集体性功能性疾病,与某些特定群体和环境有关;TikTok抽搐综合征主要见于青少年女性,表现为突发抽搐样行为,与应用社交媒体软件有关。(2)诊断技术的进步使双重诊断成为可能。以神经电生理检测技术为例,尤其是脑电图记录到症状发生前的准备电位(BP)为功能性运动障碍的诊断及其与器质性运动障碍的鉴别诊断提供了关键的临床证据<sup>[13-14]</sup>。通过上述辅助检查方法使客观定量诊断功能性神经疾病成为可能。在此基础上进一步叠加确定的器质性神经疾病证据,可满足双重诊断的需要,即功能性神经疾病合并器质性神经疾病(如功能性肌阵挛合并器质性震颤),另一方面双重诊断也为疾病管理带来了挑战,需兼顾两种疾病。(3)中西医结合发展前景广阔,中国古代医案对功能性神经疾病早有

记载,其病机共通之处为五脏气化失调,可归入中医学情志病范畴,其发病先伤及气、再伤及脏,若及早发现、及时治疗,通过中医辨证予以中药、针灸等治疗,通常效果颇佳。随着中医学的发展以及对疾病认识的深入,相信中西医结合治疗功能性神经疾病的发展前景广阔<sup>[9]</sup>。

综上所述,以FND-MDT为核心,以患者自我认知和认可病症为前提,以医师、患者和家属共同努力为动力,以因人因地因事制宜为原则<sup>[15-17]</sup>,与时俱进、不断发展,定可使功能性神经疾病的管理日趋完善,造福成千上万的患者及家庭。

利益冲突 无

## 参 考 文 献

- [1] 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.]
- [2] Li JP, Chen SD, Wang G. One hundred and fifty years of functional neurological disorder [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:58-61.[李建平, 陈生弟, 王刚. 功能性神经系统疾病 150 年[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:58-61.]
- [3] Wang JT, Ma S, Wang H, Ba MW, Chen XW, Hu XY, Liu YM, Cheng OM, Wang YK, Zhou F, Xu SL, Shen YF, Chen W, Dou RH, Liu XD, Han YQ, Wang HL, Ding Y, Pan XL, Huang W, Chen L, Lu H, Xu G, Wang G. Epidemiological and clinical characteristics of functional movement disorder based on movement disorders clinic [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:1103-1108.[王金涛, 马莎, 王含, 巴茂文, 陈先文, 胡兴越, 刘艺鸣, 承欧梅, 王玉凯, 周凡, 许顺良, 沈岳飞, 陈伟, 窦荣花, 刘学东, 韩彦青, 王华龙, 丁岩, 潘小玲, 黄卫, 陈蕾, 卢宏, 徐刚, 王刚. 基于运动障碍专病门诊的功能性运动障碍流行病学及临床特征调查[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:1103-1108.]
- [4] Shin AY, Bishop AT, Loosbroch MF, Spinner RJ. A multidisciplinary approach to the management of brachial plexus injuries: experience from the Mayo Clinic over 100 years [J]. J Hand Surg Eur Vol, 2022, 47:1103-1113.
- [5] Gilmour GS, Nielsen G, Teodoro T, Yogarajah M, Coebergh JA, Dille MD, Martino D, Edwards MJ. Management of functional neurological disorder [J]. J Neurol, 2020, 267:2164-2172.
- [6] Perez DL, Haller AL, Espay AJ. Should neurologists diagnose and manage functional neurologic disorders? It is complicated [J]. Neurol Clin Pract, 2019, 9:165-167.
- [7] Reynolds EH. Hysteria, conversion and functional disorders: a neurological contribution to classification issues [J]. Br J Psychiatry, 2012, 201:253-254.
- [8] Hall-Patch L, Brown R, House A, Howlett S, Kemp S, Lawton G, Mayor R, Smith P, Reuber M; NEST Collaborators. Acceptability and effectiveness of a strategy for the communication of the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures [J]. Epilepsia, 2010, 51:70-78.
- [9] Tang R, Wang JT, Wang G. Advances on neuroimaging of functional movement disorder [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:1087-1092.[汤然, 王金涛, 王刚. 功能

性运动障碍影像学研究进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:1087-1092.]

[10] Lin YD, Feng BL, Wang G. Analysis of traditional Chinese medicine's understanding of functional movement disorder from ancient medical records [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:1072-1075.[林宇栋, 冯蓓蕾, 王刚. 从古医案浅析中医对功能性运动障碍的诊断与治疗[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:1072-1075.]

[11] Du XY, Cheng OM. New diagnostic categories and research advances on functional neurological disorder[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:1076-1081.[杜欣怡, 承欧梅. 功能性神经系统疾病新的诊断类别及研究进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:1076-1081.]

[12] Hallett M, Aybek S, Dworetzky BA, McWhirter L, Staab JP, Stone J. Functional neurological disorder: new subtypes and shared mechanisms[J]. Lancet Neurol, 2022, 21:537-550.

[13] Ni Z. Research progress on clinical neurophysiology of functional movement disorder[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2023, 23:1082-1086.[倪臻. 功能性运动障碍神经电生理学研究进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2023, 23:1082-1086.]

[14] 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.]

[15] Espay AJ, Aybek S, Carson A, Edwards MJ, Goldstein LH, Hallett M, LaFaver K, LaFrance WC Jr, Lang AE, Nicholson T, Nielsen G, Reuber M, Voon V, Stone J, Morgante F. Current concepts in diagnosis and treatment of functional neurological disorders[J]. JAMA Neurol, 2018, 75:1132-1141.

[16] Aybek S, Perez DL. Diagnosis and management of functional neurological disorder[J]. BMJ, 2022, 376:o64.

[17] Finkelstein SA, Carson A, Edwards MJ, Kozłowska K, Lidstone SC, Perez DL, Polich G, Stone J, Aybek S. Setting up functional neurological disorder treatment services: questions and answers [J]. Neurol Clin, 2023, 41:729-743.

(收稿日期:2023-11-26)  
(本文编辑:柏钰)

· 小词典 ·

中英文对照名词词汇(一)

半高全宽	full width half maximum(FWHM)	癫痫持续状态	status epilepticus(SE)
背侧注意网络	dorsal attention network(DAN)	电休克疗法	electroconvulsive therapy(ECT)
背外侧前额皮质	dorsolateral prefrontal cortex(DLPFC)	定量磁化率成像	quantitative susceptibility mapping(QSM)
边缘性脑炎	limbic encephalitis(LE)	动脉血氧分压	arterial partial pressure of oxygen(PaO <sub>2</sub> )
辩证行为疗法	dialectical behavior therapy(DBT)	独立成分分析	independent component analysis(ICA)
波士顿诊断性失语症检查	Boston Diagnostic Aphasia Examination(BDAE)	短间隔皮质内抑制	short interval intracortical inhibition(SICI)
不宁腿综合征	restless legs syndrome(RLS)	多巴胺转运蛋白	dopamine transporter(DAT)
部分各向异性	fractional anisotropy(FA)	多发性硬化	multiple sclerosis(MS)
长程视频脑电图	long-term video electroencephalography(LT-VEEG)	多学科诊疗模式	multi-disciplinary team(MDT)
长间隔皮质内抑制	long interval intracortical inhibition(LICI)	反转时间	inversion time(TI)
长时程增强	long-term potentiation(LTP)	风疹病毒	rubella virus(RV)
长寿命浆细胞	long-lived plasma cells(LLPC)	辅助运动区	supplementary motor area(SMA)
成本-效果分析	cost-effectiveness analysis(CEA)	富亮氨酸胶质瘤失活蛋白1	leucine-rich glioma-inactivated 1(LG11)
成本-效益比	cost-benefit ratio(CBR)	腹侧注意网络	ventral attention network(VAN)
重复经颅磁刺激	repetitive transcranial magnetic stimulation(rTMS)	腹内侧前额皮质	ventromedial prefrontal cortex(VMPFC)
重复时间	repetition time(TR)	改良Rankin量表	modified Rankin Scale(mRS)
抽动秽语综合征	Tourette's syndrome(TS)	功能连接密度	functional connectivity density(FCD)
初级运动皮质	primary motor cortex(M1)	功能性近红外光谱成像	functional near-infrared spectroscopy(fNIRS)
创伤后应激障碍	posttraumatic stress disorder(PTSD)	功能性认知障碍	functional cognitive disorder(FCD)
磁共振波谱	magnetic resonance spectrum(MRS)	功能性神经系统疾病	functional neurological disorder(FND)
粗大运动功能分级系统	Gross Motor Function Classification System(GMFCS)	功能性运动障碍	functional movement disorder(FMD)
粗大运动功能检测	Gross Motor Function Measure(GFM)	孤独症谱系障碍	autism spectrum disorder(ASD)
单核苷酸多态性	single nucleotide polymorphism(SNP)	国际疾病分类法-10	International Classification of Disease-10(ICD-10)
第二代测序技术	next-generation sequencing(NGS)	汉密尔顿焦虑量表	Hamilton Anxiety Rating Scale(HAMA)