

综合医院儿科以运动症状为主要表现的儿童功能性神经系统疾病临床特征分析

汤亚南 魏红玲 邢燕

【摘要】目的 总结以运动症状为主要表现的儿童功能性神经系统疾病(以下简称功能性神经疾病)的临床特征。**方法与结果** 纳入北京大学第三医院儿科 2017 年 7 月至 2023 年 6 月收治的 18 例以运动症状为主要表现的功能性神经疾病患儿,临床表型包括功能性肌阵挛 8 例、功能性震颤 3 例、功能性肌无力 3 例、功能性肌张力障碍 2 例、心因性非癫痫性发作 2 例,运动障碍症状均无重叠。8 例功能性肌阵挛患儿中 5 例表现为双侧对称性肌阵挛,3 例仅右上肢或右手肌阵挛;3 例功能性震颤患儿表现为单侧上肢(1 例)、双侧上肢(1 例)或双手(1 例)小幅度快速颤抖;3 例功能性肌无力患儿均表现为双下肢无力,无法行走;2 例功能性肌张力障碍患儿中 1 例表现为阵发性上肢和躯干扭转样姿势异常,1 例为下肢间断性肌张力增高并呈屈髋屈膝样;2 例心因性非癫痫性发作患儿表现为凝视,颈部后仰,肢体伸屈抖动、拍打。仅 1 例脑电图轻度异常,染色体小片段重复。13 例症状较轻微,治疗后预后良好;5 例症状较严重且合并精神症状,转入精神科继续治疗。**结论** 以运动症状为主要表现的儿童功能性神经疾病常见表现是肌阵挛、震颤和肌无力,多可追溯到相关诱发因素,可伴发其他多种躯体或精神症状,部分患儿需转诊至精神科。

【关键词】 转换障碍; 运动障碍; 儿童; 医院,综合

Clinical characteristics of children with functional neurological disorder presented with motor symptoms in Department of Pediatrics in general hospital

TANG Ya-nan, WEI Hong-ling, XING Yan

Department of Pediatrics, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China

Corresponding author: XING Yan (Email: yxsxz@outlook.com)

【Abstract】Objective To summarize the clinical characteristics of children with functional neurological disorder (FND) presented with motor symptoms. **Methods and Results** Total 18 children with FND mainly manifested by motor symptoms were admitted to Department of Pediatrics in Peking University Third Hospital from July 2017 to June 2023. The clinical phenotypes included 8 cases of myoclonus, 3 of tremor, 3 of myasthenia, 2 of dystonia, and 2 of psychogenic non-epileptic seizure (PNES). There was no overlap of movement disorder symptoms in all patients. Of the 8 cases with clonus, 5 showed bilateral symmetry myoclonus, and 3 involved only the right upper limb or right hand. Three cases of tremor presented with rapid tremor on one or both upper limbs or hands. Three patients with myasthenia showed weakness of both lower limbs and inability to walk. Of the 2 patients with dystonia, one had paroxysmal upper limb and trunk torsion postural abnormalities, and one had intermittent muscle tone and hip flexion of the lower limb. Two cases of PNES were characterized by gaze, neck tilt, limb extension and flexion tremors, and tapping. One case had mild abnormal EEG and repeated small chromosome fragments. Thirteen cases had mild symptoms and good prognosis after treatment. Five cases with severe symptoms combined with mental symptoms were transferred to Department of Psychiatry for further treatment. **Conclusions** The most common manifestations of children with FND presented with motor symptoms are myoclonus, tremor and myasthenia, which can be traced to related causes, and may be accompanied by a

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2023.12.011

基金项目:中华国际医学交流基金会中国儿童生长发育学术交流专项基金资助项目(项目编号: Z-2019-41-2101-01)

作者单位:100191 北京大学第三医院儿科

通讯作者:邢燕,Email:yxsxz@outlook.com

variety of other physical or psychiatric symptoms. Some children need to be referred to Department of Psychiatric for further treatment.

【Key words】 Conversion disorder; Motor disorders; Child; Hospital, general

This study was supported by the Chinese Children's Growth and Development Academic Exchange Special Fund of China International Medical Exchange Foundation (No. Z-2019-41-2101-01).

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)是一种临床表现为明确的自主性运动或感觉异常但无器质性病因的神经系统疾病^[1-2],美国精神障碍诊断与统计手册第5版(DSM-5)称之为转换障碍^[3]。功能性神经疾病临床并不少见,根据症状可以分为功能性运动障碍(FMD)、心因性非癫痫性发作(PNES)、感觉障碍(包括视力、听力丧失)、功能性认知障碍(FCD)等^[2,4-5]。临床以运动症状为主要表现的功能性神经疾病最为常见,主要包括功能性运动障碍、心因性非癫痫性发作、功能性肌张力障碍、功能性肌无力/麻痹、功能性共济失调、功能性抽动等亚型^[2,6-7]。国外流行病学调查数据显示,新型冠状病毒感染暴发期间功能性神经疾病发病率增加90%^[8-9],其中16岁以下儿童功能性神经疾病发病率约为6/10万^[1],其预后优于成年患者^[10]。目前,儿童功能性神经疾病尚无独立诊断标准,国内相关研究较少,尚缺乏临床资料。本研究回顾分析北京大学第三医院儿科近6年收治的18例以运动症状为主要表现的功能性神经疾病患儿的诊断与治疗经过,总结其临床特征,为儿童功能性神经疾病的规范化管理提供参考。

临床资料

一、病例选择

1. 诊断标准 功能性神经疾病的诊断符合DSM-5^[3]的标准:(1)具有自主性运动障碍和(或)感觉障碍症状。(2)临床症状无法用目前已知的躯体疾病或精神障碍解释。(3)存在明确的社会、职业等重要功能损害,需医学评估与干预。(4)其中心因性非癫痫性发作的诊断还须满足国际抗癫痫联盟《关于癫痫发作和癫痫分类》^[11]的定义。

2. 纳入与排除标准 (1)符合功能性神经疾病的诊断标准。(2)年龄<18岁。(3)排除合并其他神经精神疾病、重要脏器功能障碍、认知功能障碍的患儿。

3. 一般资料 选择2017年7月至2023年6月在我院儿科门诊就诊和住院治疗的功能性神经疾病患儿共18例,男性7例,女性11例;发病年龄为8~15岁,平均(11.83±5.36)岁;受教育程度小学8例,初中10例;城镇户口16例,农村户口2例;均为急性发病,呈急性病程(<6个月^[2])者17例,呈慢性病程(1年)者1例;门诊就诊12例,住院治疗6例。

二、临床特征

1. 诱发因素 诱发因素主要与性格、社会环境压力和创伤事件等相关,包括不良个性及养育方式7例次、学习成绩优秀并保持排名压力6例次、学业或才艺应试压力3例次、住校2例次、亲子冲突2例次、留守儿童1例次、长时间网课学习1例次、亲人病故1例次、既往外伤史1例次。

2. 临床表现及症状与体征 (1)临床表型:包括功能性肌阵挛8例,功能性震颤3例,功能性肌无力3例,功能性肌张力障碍2例,心因性非癫痫性发作2例。(2)临床症状:本组患儿的运动障碍症状均无重叠,8例功能性肌阵挛患儿中5例表现为双侧对称性肌阵挛,3例仅右上肢或右手肌阵挛;3例功能性震颤患儿表现为单侧上肢(1例)、双侧上肢(1例)和双手(1例)小幅度快速颤抖;3例功能性肌无力患儿均表现为双下肢无力,无法行走;2例功能性肌张力障碍患儿中1例表现为阵发性上肢和躯干扭转姿势异常,1例为下肢间断性肌张力增高并呈屈髋屈膝样;2例心因性非癫痫性发作患儿均表现为凝视,颈部后仰,肢体伸屈抖动、拍打。其中8例易受暗示性,3例存在注意力分散效应。(3)其他合并症状:本组有12例合并其他躯体表现或神经精神症状,主要包括头痛(4例)、精神障碍(3例)、头晕(2例)、胸痛(1例)、疲劳感(1例)、睡眠障碍(1例)、直立调节障碍(1例)、抽动障碍(1例)、感觉异常(1例)、过度通气(1例)、夹腿综合征(1例)。(4)体征:本组有9例体格检查正常,3例无法站立行走但卧位活动自如,2例姿势异常,1例肌力4级,1例肥胖,1例肌力4级

合并肥胖, 1 例有过度表现行为 (expressive behavior)。(5) 病程: 以肌无力和肌张力障碍为主要表现的患儿病程较短 (6 小时至 26 天, 平均 7.65 天), 以阵挛和震颤为主要表现的患儿病程较长 (3 小时至 3 个月, 平均 23.02 天), 心因性非癫痫性发作病程较长 (1 个月至 1 年, 平均 197.50 天)。

3. 辅助检查 18 例患儿血尿便常规、血液生化、腰椎穿刺脑脊液检查, 韦氏儿童智力量表 (WISC), 以及头部 MRI 检查均未见异常。仅 1 例电生理检测脑电图轻度异常 (α 波抑制不完全) 以及染色体核型分析可见小片段重复。

三、治疗与转归

本组患儿随访时间 1~6 个月, 13 例症状较轻微, 经情绪疏导、心理暗示、放松减压等心理治疗, 临床症状基本缓解; 余 5 例症状较严重且合并精神障碍, 包括功能性肌阵挛 2 例、功能性震颤 1 例、心因性非癫痫性发作 2 例, 无法继续学业, 转入精神科治疗。

讨 论

功能性神经疾病的病因和发病机制尚不十分明确, 神经生物学基础主要为大脑皮质异常活化以及脑网络功能连接增强等, 各年龄段均可发病, 女性多见, 16 岁以下患儿男女比例 1: 5.3~1: 3.9^[1]。本组患儿男女比例为 1: 1.57, 提示性别因素可能对功能性神经疾病的发病有一定影响。儿童功能性神经疾病平均发病年龄为 13 岁, 10 岁前发病者少见^[1], 本组患儿发病年龄 8~15 岁, 均为学龄期儿童。研究显示, 年龄较小的儿童可能由于社交能力和认知水平不足以及无学业压力等功能性神经疾病危险因素, 较少表现出功能性神经症状^[12]。本组大部分患儿为城镇居民 (16 例), 仅 2 例来自农村, 其中 5 例为异地就医, 表明不同地区不同级别医院对功能性神经疾病的认知水平存在一定差异, 应尽力缩小地域之间的医疗水平差距, 积极开展互联网医疗, 减轻患者长途就医负担。此外, 本组仅 6 例为住院治疗患儿, 余 12 例均为门诊就诊患儿, 表明多数功能性神经疾病患儿症状较轻微, 无需住院治疗。

儿童功能性神经疾病的危险因素主要包括家庭因素 (家庭矛盾、亲人故去)、个人因素 (学业、人际关系、健康状况)、受欺凌虐待或多重压力等^[13]。本组患儿的主要诱发因素涵盖文献报道的大部分诱因, 但不同之处为病史追溯中并未发现受欺凌虐

待相关事件, 可能与本组病例数较少和存在文化背景差异有关。本组有 1 例患儿因长时间网课学习后发病, 新型冠状病毒感染大流行期间功能性神经疾病发病率显著升高, 可能与这一期间学生主要采取网课学习方式有关, 长时间网课学习对学生健康的影响值得进一步调查^[8-9]; 余 17 例患儿并未发现与新型冠状病毒感染之间的直接联系。

本组功能性神经疾病患儿以运动症状多见, 主要包括肌阵挛、震颤、肌无力、肌张力障碍、心因性非癫痫性发作, 以肌阵挛为主 (8/18), 而文献报道的成年功能性神经疾病患者以震颤最常见^[2], 儿童与成年患者临床亚型的差异尚待大样本临床研究进一步验证。本组患儿均急性发病, 突发的运动症状给日常生活和工作带来一定困扰, 易导致患儿及其家属产生焦虑和恐慌情绪, 通常发病后数小时至数天即就诊, 若临床医师对功能性神经疾病有一定认知, 多数患儿可及早诊断并获得治疗。本组仅 1 例患儿为慢性病程 (1 年), 临床表型为心因性非癫痫性发作, 确诊时间较晚考虑与家庭就医能力、合并情绪障碍等因素有关。心因性非癫痫性发作与癫痫的临床特征不同, 视频脑电图是鉴别诊断的“金标准”, 若多次脑电图未见痫样放电且多种抗癫痫发作药物治疗无效, 则考虑心因性非癫痫性发作的可能^[5], 避免长期误治。本组有 12 例患儿伴发其他躯体或神经精神症状, 其中 8 例为初中生、4 例为小学生, 症状复杂多样, 诊断难度较大, 提示儿童功能性神经疾病的诊断与治疗难度可能随年龄的增长而增加, 治疗方案应结合年龄特点^[14]。本组有 13 例患儿症状较轻微, 经情绪疏导、心理暗示、放松减压等心理治疗后, 临床症状基本缓解。目前我国功能性神经疾病的诊治和管理体系尚不成熟, 多数医院缺少多学科诊疗团队且尚未建立系统化分级转诊制度^[15]。在功能性神经疾病临床诊断与治疗经验的积累阶段, 接诊科室不必逃避推诿患者, 可利用现有条件充分帮助患者改善症状^[16]。值得注意的是, 本组转诊患儿均为 13~15 岁初中生, 出现功能性神经疾病症状前即已存在情绪障碍、心境障碍等精神障碍, 提示功能性神经疾病可与精神疾病共病, 进一步增加疾病诊断与治疗难度, 应早期识别、及时干预^[17]。

功能性神经疾病是一种尚未被广泛认知和重视的疾病, 近 20 余年逐渐成为神经病学研究热点, 甚至成为许多疑难病的最终解释^[18-19]。北京大

学第三医院儿科 6 年间诊断与治疗 18 例功能性神经疾病患儿,提示功能性神经疾病在综合医院儿科并不罕见,应提高儿科医师对疾病的认知,提高诊断率,缩短诊断时间,避免患儿就诊时疾病归属不清,尽早予以积极治疗,减少医疗资源浪费。目前国内尚无儿童功能性神经疾病的专家共识或诊断指南,其关注度较成年患者低,儿童患者临床症状可能不典型,病史采集时主动叙述能力有限,无法配合完成特征性体格检查如夹带效应、胡佛征等,且儿童处于生长发育期,诊断与治疗过程应密切关注其生物-心理-社会特征,综合分析童年经历、家庭关系、学校压力等多方面因素。

综上所述,儿童功能性神经疾病的诱发因素较多,临床病史采集时应尽量详细,由于患儿常合并其他精神症状,受限于综合医院儿科的专业局限性,本研究缺少神经心理学指标,未对患儿抑郁、焦虑、人格特征等精神心理因素进行评价^[20]。国内外儿童功能性神经疾病的大规模临床研究匮乏,临床数据有限,尚待多中心大样本研究进一步明确我国儿童功能性神经疾病的临床特征。期待未来逐步建立儿童功能性神经疾病的多学科诊疗模式团队、完善分级转诊系统,使患儿得到规范、全面、有效治疗,改善预后。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Garcia A. Pediatric functional neurologic disorders[J]. *Pediatr Clin North Am*, 2023, 70:589-601.
- [2] 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.]
- [3] American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-5)[M]. Arlington: American Psychiatric Publishing, 2013.
- [4] Larsh T, Wilson J, Mackenzie KM, O'Malley JA. Diagnosis and initial treatment of functional movement disorders in children[J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 41:100953.
- [5] Gigliotti F, Di Santo F, Cesario S, Esposito D, Manti F, Galosi S, Ferrara M, Leuzzi V, Baglioni V. Psychogenic non-epileptic seizures and functional motor disorders in developmental age: a comparison of clinical and psychopathological features[J]. *Epilepsy Behav*, 2023, 140:109117.
- [6] West E, Shah U. Diagnosis of functional weakness and functional gait disorders in children and adolescents[J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 41:100955.
- [7] Weisleder DH, Weisleder P. Functional hearing disorder in children[J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 41:100956.
- [8] Lim N, Wood N, Prasad A, Waters K, Singh-Grewal D, Dale RC, Elkadi J, Scher S, Kozłowska K. COVID-19 vaccination in young people with functional neurological disorder: a case-control study[J]. *Vaccines (Basel)*, 2022, 10:2031.
- [9] Teodoro T, Chen J, Gelauff J, Edwards MJ. Functional neurological disorder in people with long COVID: a systematic review[J]. *Eur J Neurol*, 2023, 30:1505-1514.
- [10] Rohatgi K, Agarwal V, Singh S, Gupta PK. Longitudinal outcome of functional neurological disorder in children and adolescents in a tertiary care centre from Northern India[J]. *Asian J Psychiatr*, 2023, 79:103332.
- [11] Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Perucca E, Tomson T, Wiebe S, Zhang YH, Zuberi SM. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE commission for classification and terminology[J]. *Epilepsia*, 2017, 58:512-521.
- [12] Rai S, Foster S, Griffiths KR, Breukelaar IA, Kozłowska K, Korgaonkar MS. Altered resting-state neural networks in children and adolescents with functional neurological disorder[J]. *Neuroimage Clin*, 2022, 35:103110.
- [13] Meng LX, Hu Y. Research progress of conversion disorder in children[J]. *Zhongguo Shi Yong Er Ke Za Zhi*, 2022, 37:68-72. [孟林雪,胡越.儿童转换障碍研究进展[J].中国实用儿科杂志,2022,37:68-72.]
- [14] Ducroizet A, Zimiant I, Golder D, Hearne K, Edwards M, Nielsen G, Coebergh J. Functional neurological disorder, clinical manifestations and comorbidities: an online survey[J]. *J Clin Neurosci*, 2023, 110:116-125.
- [15] Kim YN, Gray N, Jones A, Scher S, Kozłowska K. The role of physiotherapy in the management of functional neurological disorder in children and adolescents[J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 41:100947.
- [16] Elliott L, Carberry C. Treatment of pediatric functional neurological symptom disorder: a review of the state of the literature[J]. *Semin Pediatr Neurol*, 2022, 41:100952.
- [17] Oldak SE, Bernal JA, Bez Y, Coffey BJ. Rational psychopharmacological and psychotherapeutic treatment of a 14-year-old female with functional neurological symptoms disorder and depression[J]. *J Child Adolesc Psychopharmacol*, 2023, 33:158-161.
- [18] Perjoc RS, Roza E, Vladacenco OA, Teleanu DM, Neacsu R, Teleanu RI. Functional neurological disorder: old problem new perspective[J]. *Int J Environ Res Public Health*, 2023, 20:1099.
- [19] 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.]
- [20] Paleari V, Nisticò V, Nardocci N, Canevini MP, Priori A, Gambini O, Zorzi G, Demartini B. Socio-demographic characteristics and psychopathological assessment in a sample of 13 paediatric patients with functional neurological disorders: a preliminary report[J]. *Clin Child Psychol Psychiatry*, 2022, 27:492-503.

(收稿日期:2023-11-02)

(本文编辑:柏钰)