短篇论著

文章编号:1000-5404(2011)03-0314-02

49例发作性运动诱发性运动障碍视频脑电图分析

杨春清,李 哲,梁传栋,李文玲,李 攀,刘倩薇,崔雪花,赵 磊 (050051 石家庄,河北省人民医院癫痫中心)

【摘要】 目的 分析发作性运动诱发性运动障碍(PKD)的脑电图特征。**方法** 选择2006年6月-2010年6月在河北省人民医院门诊就诊和住院治疗的49例发作性运动诱发性运动障碍患者,分析发作间歇期和发作期的脑电图特征。**结果** 间歇期脑电图显示,34例发作间歇期未见痫样放电;15例患者记录到尖波、棘慢波;发作期脑电图显示,23例患者记录到临床发作,20例患者发作期未见痫性放电和节律改变,1例患者发作时可见4~6 Hz θ节律夹杂少量低波幅快波;2例患者发作时动作伪差掩盖正常背景;其中有4例患者同时记录到癫痫发作,且癫痫发作时可见明确的痫性放电。**结论** 发作性运动诱发性运动障碍脑电图间歇期可有痫样放电,发作期多数正常,同步行长程视频脑电图检查可帮助鉴别发作性运动诱发性运动障碍和癫痫,为诊断和治疗提供有利依据。

【关键词】 发作性运动诱发性运动障碍;脑电图;癫痫

【中图法分类号】 R741.044;R742.1 **【文献标志码】** A

发作性运动诱发性运动障碍(Paroxysmal kinesigenic dyskinesia,PKD)又称发作性运动诱发性舞蹈手足徐动症(Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis,PKC),是一种罕见的具有家族遗传倾向的发作性运动障碍,其特征为短暂的被突然的自主运动诱导的不自主运动[1]。因其临床表现具有发作性、刻板性及短暂性特点,极易与癫痫混淆,虽然近年来PKD逐渐被临床医生所认识,其诊断率有所提高,但对其临床及EEG特征的认识还有待深入,现对我院癫痫中心就诊PKD患者EEG进行分析,总结其特征以供参考。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选择2005-2009年就诊于我院的PKD患者49例,男性38例,女性11例,年龄7~26岁,平均20.1岁。病程6个月至18年,平均6年。起病年龄5~26岁,平均13.13岁。有家族史者2例,家族中有癫痫病者5例(其中1例其叔父患癫痫,其母患有PKC),本病和癫痫共患者4例,有热性惊厥史者8例。有先兆者12例,自己能控制或减轻发作者7例,可自我诱发者1例(双脚颤抖诱发)。

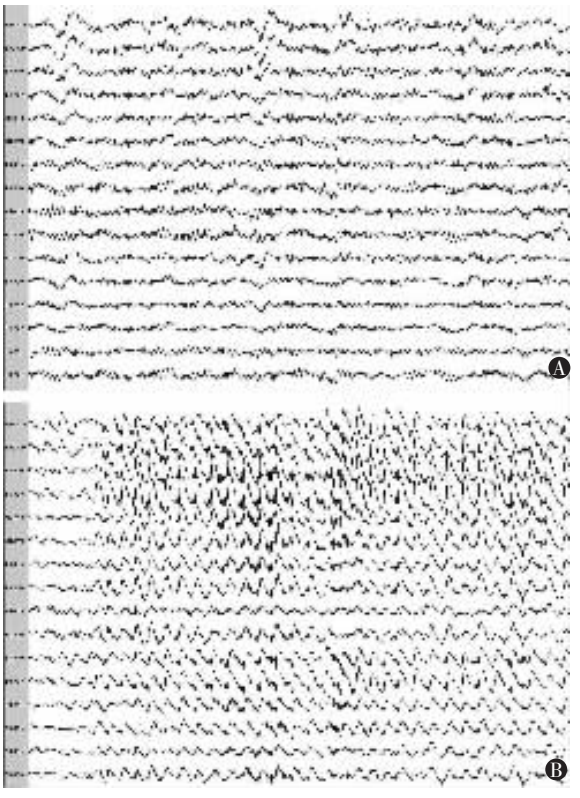
1.2 方法

全部患者行长程视频EEG检查,记录仪器采用32/64导nicolet数字视频EEG记录仪,采用盘状电极,按国际10/20系统放置,常规行睁闭眼、过度换气、闪光刺激实验诱发。分别进行清醒期、睡眠期和发作期EEG记录,诱发发作采取做由坐位突然站立试验,加速跑步等剧烈运动,不经意给予声音等惊吓刺激等方法,记录时间4~72 h不等。

2 结果

间歇期:在所有行视频EEG检查的患者中,34例发作未见痫样放电;14例患者睡眠期中央、额区少量尖波、棘慢波发放,1例为不规则全导2~2.5 Hz棘慢波阵发,额区著。

发作期:23例患者记录到临床发作,20例患者发作期未见痫性放电和节律改变,1例患者发作时4~6 Hz θ节律夹杂少量低波幅快波;2例患者动作伪差掩盖EEG,不易判断。4例患者同时记录到癫痫发作,记录到癫痫发作分别为额叶起源的部分运动性发作,顶区起源的简单部分发作、全面强直阵挛发作和不典型失神发作。一患者PKD和癫痫发作时的脑电图见图1。



A:PKD发作时;B:癫痫发作时

患儿,男性,12岁,有出生时缺氧史,6个月开始有癫痫发作,曾被诊为"婴儿痉挛症",4岁出现不典型失神发作和强直发作,6岁出现由突然站立,或突然受惊吓后左侧下肢肌张力障碍,不能自主活动,倾斜或倾倒。图A为PKD发作时EEG,未见癫痫样放电;图B为此患者癫痫发作时EEG,可见广泛的棘慢波节律性发放

图1 一病例PKD和癫痫发作时的脑电图表现

【通信作者】 杨春清,E-mail:yangchunqing@yahoo.com.cn

3 讨论

本病的临床表现主要为突然启动运动时(包括由坐位突然站立，由站位突然行走或奔跑时)、或运动中出现一侧肢体、面部，或两侧肢体的肌张力障碍，亦可表现为舞蹈样动作。这些发作被突然运动所诱发，也可由讲话，咀嚼，惊吓，热和冷所促发。分为原发性和继发性两种，原发性PKD多有明确家族史，呈常染色体显性遗传，也有部分散发病例。原发性PKD病例中40 %～70 %为常染色体显性遗传，致病基因定位于第16号染色体p11，2－q12[2]，儿童及青少年中PKD大部分为原发性；继发性PKD成人多可由多发性硬化、头外伤；儿童多由于产期的缺氧性脑病，感染的后遗症等引起。本组49例病例大多为原发性PKD，多为散发病例，2例有家族史者的遗传规律不详，3例为继发性PKD，2例有出生时缺氧史，1例有颅脑外伤史。在本组病例中男性明显多于女性，起病年龄5～26岁，平均13.13岁。发作时单侧或不对称的运动障碍居多，颜面、躯干、言语障碍的仅有3例。所有患者发作时意识清楚，服用抗癫痫药物有效。流行病学显示，PKD男性多于女性，男女比例2∶1～4∶1起病年龄多数在6～16岁之间，平均为12岁，但也有4个月和54岁的报道。原发性PKD发作时间一般不超过5 min，继发性PKD可超过5min，在本组病例中，发作时间数秒至5 min不等，频率为1 d数次至1个月1次。

关于PKD的发病机制目前尚存争议，过去很多学者认为PKD是一种反射性癫痫，但PKD临床患者在临床发作中无意识障碍，无发作后状态，且从不在睡眠中发作，和癫痫有着明显的区别，使很多学者这一观点产生了怀疑。近年来，有学者认为PKD与多巴胺能系统的功能异常有关，还有些学者认为PKD与基底节的功能有关，因为丘脑血管损害、基底节钙化、脑外伤等可导致PKD的发生。此外，有学者研究了PKD和婴儿惊厥的关系，在PKD基因定位区域的范围内已发现多个与婴儿惊厥或癫痫有关的基因，在本组病例中有热性惊厥史者8例，提示PKD虽不是癫痫综合征的一种，但可能与癫痫有某些共同的发病机制。

多数学者认为PKD患者大多EEG为阴性，只有明确癫痫发作史者才出现EEG阳性[4－6]。也有阳性的报道，Lombr os o应用皮质EEG发现1例PKD患者的辅助运动区皮质和尾状核联合的癫痫样放电。Ohmori等[7]对同时患PKD和癫痫的患者进行研究，发现66.7%的患者EEG有痫样放电。黄远桂等[8]观察了41例PKD患者的EEG，其中11例有间歇期自发痫样放电。发作期的阳性报道更为少见，Hirata等曾报道1例18岁患者由于突然的运动诱发头和上肢末端张力障碍时全部导联爆发5Hz的棘波活动[3]。本组病例35例患者间歇期EEG正常，其中检出癫痫样放电的14例患者中，有4例与癫痫共患，且其间歇期放电和癫痫发作有明确的定位关系；4例有癫痫家族史。23例记录到临床发作的患者，20例发作期未见痫性放电和节律改变中，4例同时记录到表现不同的PKD和癫痫两种发作形式，PKD发作时EEG正常，而癫痫发作时EEG可见明显的痫性放电。PKD患者EEG间歇期可有癫痫放电，但放电比率明显低于癫痫患者，且间歇期有癫痫放电的PKD的病例，多数发生在有癫痫家族史或与癫痫共患的病例中，健康人群中也有癫痫样放电的报道，Cavazzuti等报道正常儿童睡眠EEG记录时癫痫样放电可达8.7%。随着长程EEG监测技术在临床日益广泛的应用，推测发现临床下放电的机会将更多[9]。而对癫痫患者的放电比率进行过研究，检查EEG阳性率可高达90%，所以说，PKD患者的EEG间歇期的癫痫样放电并不能提供其就是癫痫的证据，发作期无痫性放电和癫痫有着明显的区别。

脑电-临床的同步发作是诊断发作性疾病的最可靠证据，PKD患者在临床特点上与癫痫有些共同点，可能与癫痫有某些共同的发病机制，但是不属于癫痫。其间歇期EEG多数为正常，也可有癫痫放电，放电比率明显低于癫痫人群，且放电多发生于有癫痫家族史或与癫痫共患的病例中；发作期多数正常。视频脑电图检查可以帮助诊断PKD，并为鉴别诊断提供依据。

参考文献：

[1] Demirkiran M, Jankovic J. Paroxysmal dyskinesias: clinical features and classification[J]. Ann Neurol, 1995, 38(4): 571－579.
[2] Bruno M K, Hallett M, Gwinn-Hardy K, *et al*. Clinical evaluation of idiopathic paroxysmal kinesigenic dyskinesia: new diagnostic criteria[J]. Neurology, 2004, 63(12): 2280－2287.
[3] Lotze T, Jankovic J. Paroxysmal kinesigenic dyskinesias[J]. Semin Pediatr Neurol, 2003, 10(1): 68－79.
[4] 蔡兴秋，张贞浏. 发作性运动诱发性舞蹈指痉症[J]. 临床神经病学杂志，2003，16(1)：44－45.
[5] 王文安. 发作性运动诱发性运动障碍33例分析[J]. 中国实用内科杂志，2006，26(18)：1432－1433.
[6] 康慧聪，胡琦，刘晓艳，等. 发作性运动诱导性运动障碍的临床特征[J]. 神经损伤与功能重建，2008，3(1)：25－27，40.
[7] Ohmori I, Ohtsuka Y, Ogino T, *et al*. The relationship between paroxysmal kinesigenic choreoathetosis and epilepsy[J]. Neuropediatrics, 2002, 33(1): 15－20.
[8] 黄远桂，张燕，黄旌，等. 发作性运动诱发性运动障碍患者的脑电图改变[J]. 临床神经电生理学杂志，2004，13(1)：5－7.
[9] 刘晓燕. 临床脑电图学[M]. 北京：人民卫生出版社，2006：231.

(收稿：2010-08-30 修回：2010-10-13)
(编辑 邓强庭)