

· 脑深部电刺激术临床研究 ·

丘脑底核脑深部电刺激术治疗 Meige 综合征一例报告及 文献复习

葛明 张建国 马羽 张凯 胡文瀚

病例报告

患者 女, 66 岁。因“渐进性双眼睑痉挛和口下颌不自主运动 9 年余”入院。该患者于 57 岁时因自觉双眼干涩而时常眨眼, 后发展为双眼睑频发痉挛, 口、下颌部肌肉的不自主收缩同时伴有轻微的构音障碍和吞咽困难, 情绪紧张可使症状加重。无神经毒素接触史及家族性肌张力障碍疾病遗传史。曾接受抗胆碱能类、苯二氮卓类药物, 氟哌啶醇及安坦等药物的单独或联合应用治疗均未获得满意效果。2000 年接受局部肉毒素 A (BTA) 注射治疗, 症状得到了部分缓解但仅维持了 3 个月, 而后症状逐渐恢复并不断加重。查体时可见该患者持续眨眼伴频发的用力挤眼, 不时出现张口、咬牙、缩唇、伸舌而致面部表情古怪特殊及痉挛性构音障碍, 四肢小振幅静止性震颤伴轻度肌张力增高, 以左侧为著, 所有症状均持续存在并因情绪紧张而加重。Burke - Fahn - Marsden (BFM) 肌张力障碍运动评分 (BFMDMS) 38 分 (max = 120)。头部 MRI 扫描及各种实验室检查均未见异常。据此 2005 年 12 月对该 Meige 综合征患者实施了双侧丘脑底核脑深部电刺激术。术后 1.5T MRI 扫描成像确认电极位置, 证实电极无偏移, 头端位于双侧 STN 内。术中、术后未出现相关并发症。术后 1 个月开启刺激器, 进行程控。

结 果

术后初期该患者眼部、舌和口的异常运动症状即有较明显缓解, 后症状逐渐出现至开机时恢复到术前水平。术后 4 周时开启刺激器进行程控, 并于随

后的 3 个月内逐步调整刺激参数以获得最佳控制效果。初次程控后, 该患者双侧肢体的震颤消失、肌张力恢复正常。在随后持续刺激的几天内, 其眼睑痉挛、口下颌肌张力障碍等症状也逐渐得到明显改善。初次程控所选择的刺激参数为: 双侧均为单极刺激, 频率 150Hz, 脉宽 60 μ s, 右侧 (2 -, C +) 刺激电压 2.5 V, ; 左侧 (6 -, C +) 刺激电压 2.2V。随后的程控过程中逐步调整刺激参数, 缓慢增加刺激强度, 患者 Meige 综合征的各种症状的改善也获得进一步提高。最终选择的刺激参数为: 右侧 (3 -, C +) 刺激电压 2.5V, 频率 170Hz, 脉宽 90 μ s; 左侧 (7 -, C +) 刺激电压 2.8V, 频率 170Hz, 脉宽 60 μ s, 此刺激水平获得最佳的持续治疗效果。开机后 1 个月时, 该患者的 BFM 肌张力障碍运动评分 (BFMDMS) 由 38 分降到 9 分 (改善达 76%), 3 个月时至 4 分 (改善达 89%)。开机后 2 周时, 患者刺激器非人为关机, 其 Meige 综合征症状又重新出现, 但轻于术前 (术前的 55%, BFMDMS = 17)。持续刺激未引起任何不良反应, 患者不再服用相关药物。

讨 论

Meige 综合征是成年人发病的局限性肌张力障碍性疾病的一种, 女性患者常见 (男/女: 1/3)。其病程多样, 但最终均表现出眼睑痉挛伴口、下颌肌张力障碍性运动症状。传统的治疗方法主要为药物和局部注射肉毒素, 而对于本例患者这两种方法均无明显疗效, 外科手术治疗就成为其有限的可选择的治疗方法之一。现今, 随着立体定向功能神经外科的快速发展, 其在治疗难治性肌张力障碍方面的应用也不断增多。由于肌张力障碍病人的病因及临床表现多样, 因此各种手术方法和不同手术靶点被选择用于肌张力障碍疾病治疗中^[1-6]。至今, 有关 DBS 治疗肌张力障碍的报道中其选择的刺激靶点多为苍白球, 少数是有关丘脑底核, 证实 STN - DBS 能

作者单位: 100050 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科 (葛明、张建国、张凯); 中国医科大学附属第一医院神经外科 (马羽); 北京市神经外科研究所 (胡文瀚)

通讯作者: 张建国

够显著改善伴发于帕金森病关期时的肌张力障碍症状^[7],以及可以有效缓解伴发特发性震颤而出现的肌张力障碍的情况^[8]。多个研究小组应用 STN - DBS 成功的治疗了多例全身性肌张力障碍患者^[9],我们研究中心应用 STN - DBS 也有效的改善了因药物和脑外伤引起的继发性肌张力障碍患者的肌张力障碍症状^[4],因此认为 STN - DBS 能够适合多种肌张力障碍性疾病的治疗。

至今应用 DBS 治疗单发的 Meige 综合征 (isolated Meige syndrome) 的报道仅有两例^[2,3],都以苍白球为治疗的刺激靶点。44 岁女性 Meige 综合征患者于苍白球 - DBS 术后症状得到显著改善, BFM 评分提高 75%; 另一例也接受了双侧苍白球 - DBS 手术的 60 岁患者,在术后接受持续刺激的 2 年期间,疗效稳定。有关 STN - DBS 治疗单发的 Meige 综合征的病例鲜有报道。本例患者在接受双侧丘脑底核刺激后,其 Meige 综合征的各种症状均得到显著改善,与接受苍白球 - DBS 治疗的肌张力患者相似,症状的改善与刺激有着明显的相关性,给以刺激时症状即刻得到缓解。这与 DBS 治疗的全身性肌张力障碍患者表现不同^[4,10],疗效的出现有一个几周至几个月的延迟期。本例患者术后未予刺激时,其病情也优于术前水平,可能与插入电极的微损毁效应及术后的安慰效应有关。

本例患者最终选择的刺激参数分别是:右侧电压 2.8V、频率 170Hz、脉宽 60 μ s;左侧电压 2.5V、频率 170Hz、脉宽 90 μ s。其电池能耗远低于接受双侧苍白球刺激的患者^[2,3],与治疗原发性帕金森病患者相似,采用双侧 STN - DBS 患者的电池使用寿命要远长于双侧苍白球刺激患者,这可能是 STN - DBS 治疗所需的有效刺激范围要小于苍白球 - DBS 的关系。

总之,虽然 Meige 综合征的发病机制以及双侧 STN - DBS 的作用机理至今仍有很多未知的地方,但本病例提示对于药物难治性及进展性 Meige 综合征的治疗,双侧 STN - DBS 是一种可供选择的安全有效的方法。

参 考 文 献

- 1 Bereznai B, Steude U, Seelos K, et al. Chronic high-frequency globus pallidus internus stimulation in different types of dystonia: a clinical, video, and MRI report of six patients presenting with segmental, cervical, and generalized dystonia. *Mov Disord*, 2002, 17: 138-144.
- 2 Capelle HH, Weigel R, Krauss JK. Bilateral pallidal stimulation for blepharospasm- oromandibular dystonia (Meige syndrome). *Neurology*, 2003, 60: 2017-2018.
- 3 Houser M, Waltz T. Meige syndrome and pallidal deep brain stimulation. *Mov Disord*, 2005, 20: 1203-1205.
- 4 Zhang JG, Zhang K, Wang ZC. Deep brain stimulation in the treatment of tardive dystonia. *Chinese Medical Journal*, 2006, 119: 789-792.
- 5 Cardoso F, Jankovic J, Grossman RG, et al. Outcome after stereotactic thalamotomy for dystonia and hemiballismus. *Neurosurgery*, 1995, 36: 501-507.
- 6 Lin JJ, Lin GY, Shih C, et al. Benefit of bilateral pallidotomy in the treatment of generalized dystonia. Case report. *J Neurosurg*, 1999, 90: 974-976.
- 7 Limousin P, Pollak P, Benazzouz A, et al. Effect of parkinsonian signs and symptoms of bilateral subthalamic nucleus stimulation. *Lancet*, 1995, 345: 91-95.
- 8 Chou KL, Hurtig HI, Jaggi JL, et al. Bilateral subthalamic nucleus deep brain stimulation in a patient with cervical dystonia and essential tremor. *Mov Disord*, 2005, 20: 377-380.
- 9 Pastor-Gomez J, Hernando-Requejo V, Luengo-Dos Santos A, et al. Treatment of a case of generalized dystonia using subthalamic stimulation. *Rev Neurol*, 2003, 37: 529-531.
- 10 Kumar R. Methods for programming and patient management with deep brain stimulation of the globus pallidus for the treatment of advanced Parkinson's disease and dystonia. *Mov Disord*, 2002, 17 (Suppl3): S198-207.

(收稿: 2006 - 09 - 20)

(本文编辑: 陈玉平)

· 消息 ·

《中华神经外科杂志》对引用参考文献的要求

凡投《中华神经外科杂志》的文章,所列举的参考文献应对中文参考文献进行评述及引用,中文参考文献的数量应占全部参考文献数量的 50% 以上。特别是长篇论著和综述文章,中文参考文献的数量一定要多于英文参考文献。希望广大医生改变只引用英文参考文献的习惯,而需多引用中文参考文献。

中华神经外科杂志编辑部