

· 个案报告 ·

脑深部电刺激术治疗 Meige 综合征 1 例

付东翔 谭家亮 吴 杰 谷 宇

【关键词】 Meige 综合征; 脑深部电刺激术; 苍白球; 肌张力障碍

【文章编号】 1009-153X(2020)01-0059-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 651.1⁺1

Meige 综合征又称眼睑痉挛-口下颏部肌张力障碍, 是一种不明原因的颜面部肌肉肌张力障碍性疾病, 中老年女性多见, 主要表现双眼睑痉挛, 合并面部肌张力障碍样不自主运动。这种肌张力障碍严重影响病人的日常活动, 眼睑痉挛可导致病人自卑、社交障碍, 严重的眼睑痉挛甚至可以导致病人功能性失明。2016 年应用脑深部电刺激术 (deep brain stimulation, DBS) 治疗 Meige 综合征 1 例, 现报道如下。

1 病例资料

59 岁男性, 因频繁眨眼 2 年、加重伴口角抽搐 9 个月入院。地医院颅脑 MR 示双侧大脑多发腔隙性脑梗塞、缺血灶、脑萎缩, 脑电图未见异常, 口服卡马西平、氯硝西洋治疗, 症状稍有好转, 1 周后效果不佳。入院体格检查: 神志清楚, 频繁眨眼, 未见神经系统阳性体征。术前 Burke-Fahn-Marsden 肌张力障碍运动量表 (Burke-Fahn-Marsden dystonia rating scale, BFM-DRS) 评分 14 分。术前 3.0 T MRI 扫描。局麻状态下安装定向头架, 行螺旋 CT 1.0 mm 无间距薄层扫描, 并与术前 MRI 融合, 使用 Surgiplan 手术计划系统制定术前计划。刺激靶点为双侧苍白球, 参考解剖位置取前后联合连线中点前 2 mm、中线旁开 17~22 mm, 连续平面下 6 mm。术中应用电生理微电极记录系统进行监测, 电生理监测到明显 Gpi 放电, 确定靶点位置, 植入 E202 电极, 对侧以同样方法植入电极, 术中行电刺激, 自觉症状有较好改善。撤离头架, 改为全麻, 沿左侧锁骨下做直切口, 分离皮肤及皮下组织呈囊袋状, 植入脉冲发生器。电极导线通过皮下隧道延伸至锁骨下切口处与脉冲发生器连接。测试各电极连接通畅, 逐层缝合皮肤。围手术期未出现相关并发症。术后复查颅脑 MRI 与术前计划融合, 电极植入位置符合预期。术后 4 周进行电脉冲发生器开机, 并进行程控。术后频繁眨眼及口角抽搐症状较前稍改善, 1 周后症状回归到术前状态。术后 1 个月开机, 脉冲发生器参数设置为: 右侧, 正极 C+, 负极 2-, 脉宽 60 μ s, 频

率 130 Hz, 电压 1.8 V; 左侧肢体, 正极 C+, 负极 3-, 脉宽 90 μ s, 频率 130 Hz, 电压 2.0 V。病人频繁眨眼及口角抽搐症状明显改善, BFM-DRS 评分 5 分, 改善率为 64.3%。术后随访 6 个月, 病人症状改善良好, BFM-DRS 评分 4 分, 改善率为 71.4%。

2 讨论

Meige 综合征一般分为 3 型: 单纯眼睑痉挛型, 单纯口-下颌肌张力障碍型, 眼睑痉挛同时合并口-下颌肌张力障碍型。最初肌张力障碍可能仅局限于眼部肌肉 (主要为眼睑痉挛) 或口及下颌肌区域, 随着病情进展, 部分病人有可能蔓延至颈部和躯体肌肉, 造成构音、吞咽障碍甚至呼吸困难。目前, 原发性 Meige 综合征病因及病理生理学机制尚不清楚。对于 Meige 综合征的诊断, 尚无特异性检查可以确诊, 颅脑 CT 及 MR 扫描无特征性改变, 检查瞬目反射时可见瞬目频率增加, R1 成分 (反映单突触反射) 潜伏时间、R2 成分 (反映多突触反射) 潜伏时间明显延长。目前, 主要还是依据临床表现诊断, 但需与神经官能症、面肌痉挛、重症肌无力等相鉴别。

目前, 主要治疗方式有药物治疗、注射肉毒素以及 DBS。口服药物主要包括抗胆碱能、苯二氮卓类、左旋多巴、神经抑制剂、多巴胺受体阻断剂、GABA 受体激动剂和非典型抗精神病药物, 药物虽种类繁多, 但总体治疗效果欠佳。肉毒杆菌毒素局部注射可以视为药物治疗失败的一种替代疗法, 但在控制低位面部肌张力障碍方面效果有限, 并且注射后可能会导致附近肌肉无力, 造成或加重原有的呼吸困难或肌肉疼痛症状, 还可能产生耐药性, 导致治疗抵抗而影响效果。DBS 为 Meige 综合征提供了一种新的治疗方法。本文病例术前 BFM-DRS 评分 14 分, 双侧苍白球-DBS 后随访 6 个月 BFM-DRS 评分 4 分, 改善率为 71.4%。目前, 对于 Meige 综合征 DBS 治疗靶点主要为苍白球, 核团体积相对较大, 容易定位, 治疗全身性和部分性肌张力障碍性疾病疗效确切, 副作用较少见。也有选择丘脑底核为靶点。

综上所述, 对于药物和注射肉毒素治疗无效的 Meige 综合征, DBS 可明显改善 Meige 综合征的症状, 手术创伤小, 术后并发症少, 安全有效。

(2018-05-01 收稿, 2018-05-11 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.01.023

作者单位: 510510 广州, 广东三九脑科医院神经外六科 (付东翔、谭家亮、吴 杰、谷 宇)

通讯作者: 吴 杰, Email: wujie999@xina.com