

文章编号:1003-2754(2019)09-0849-03

中图分类号:R742.1

眼睑肌阵挛发作的临床及视频脑电图特点

王江涛, 李国亮, 王艺竹, 梁建民, 郝小生

关键词: 眼睑肌阵挛; 癫痫; 脑电图**Key words:** Eyelidmyoclonia; Epilepsy; Electroencephalogram

眼睑肌阵挛伴或不伴失神发作(Eyelidmyoclonia with or without absences, EM or EMA)由 Jeavons 于 1977 年首次描述,并命名为 Jeavons 综合征^[1,2],但未受广泛认可。2001 年国际抗癫痫联盟(ILAE)的癫痫发作分类将 EM 伴或不伴失神归为全面性发作类型^[3]。2010 年 ILAE 癫痫发作分类将眼睑肌阵挛归类为失神发作。参考国外多个中心的研究,Jeavons 综合征并不少见^[2-4],而我国对该病报道较少。我们回顾性总结了该院 2016 年 1 月~2016 年 6 月新诊断的 3 例患儿的电-临床特点以及诊治过程,以进一步提高对本病的认识。

1 临床资料

病例 1:女,3 岁 4 月,因间断抽搐 3 年就诊。抽搐表现为意识丧失、双眼上翻、牙关紧闭、双手握拳,持续约 1min 后缓解,伴有发热,体温 38.5℃ 左右。我院诊断为癫痫,给予左乙拉西坦口服有效。近 1 年患儿有时出现流口水、眨眼、挤眼,每天数次。患儿既往有哮喘病史,出生史、生长发育史正常。患儿母亲幼时有抽搐史。体格检查无特殊。辅助检查:头部 MRI(2013 年)正常。视频脑电图显示多灶性(多)棘波、(多)棘慢波发放,以双侧 Rolandic 区为著,睡眠期明显增多,放电指数 55%;可见双侧后头部为主或广泛性(多)棘慢波发放;监测到清醒期多次眼睑肌阵挛发作,合眼及闭眼敏感。

病例 2:女,11 岁 9 月,因间断抽搐 4 年就诊。4 y 前患儿无明显诱因出现抽搐,具体表现不详,家长未予重视。2 m 前,患儿于熟睡中再次抽搐,表现为意识丧失、头后仰、双眼及牙关紧闭、口吐少量白沫、四肢屈曲僵硬、双手握拳,随后节律性抽动,持续约 2~3 min 后自行缓解,缓解后如常。患儿既往史、出生及生长发育史和家族史无特殊。体格检查未见明显异常。辅助检查:头部 MRI(2015.7.30)正常。视频脑电图显示多灶性(后头部、Rolandic 区,前头部)棘波、棘慢波发放,以右侧 Rolandic 区著;可见额、颞区为主或广泛性(多)棘慢波发放,合眼敏感,合眼 IPS 诱发广泛性多棘慢波发放伴眼睑肌阵挛(伴或不伴失神)发作(PCR)。诊断为眼睑肌阵挛,给予左乙拉西坦口服 2 m,因药物不良反应(嗜

睡)自行停药,未再复诊。

病例 3:女,7 岁 1 月,因间断眨眼 2 月、抽搐半月就诊,表现为无明显诱因出现阵发性眨眼,未予重视。半个月前患儿乘坐电梯玩耍后突然出现双眼右上斜视、手中物品掉落(饮料瓶盖)。患儿系 28 w 顺产,生长发育史及家族史无特殊。体格检查无特殊。辅助检查:头部 MRI(2016.5.4)正常,视频脑电图显示右侧 Rolandic 区为主(多)棘波、(多)棘慢波发放;双侧后头部(多)棘慢波、快波或棘波节律、或广泛性(多)棘慢波发放,合眼敏感;监测到清醒期多次眼睑肌阵挛发作,合眼及合眼 IPS 可诱发(PCR)。诊断为眼睑肌阵挛,给予左乙拉西坦口服,现随访中。

2 讨论

EM 伴或不伴失神发作的典型表现为双侧眼睑 3~6 次/s 的短暂、快速节律性肌阵挛性抽搐,无明显意识丧失或伴轻、中度意识障碍(伴失神发作)。典型的脑电图特征为广泛性 3~6 Hz(多)棘慢波阵发 1~6 s,以前头部为著,多在闭目后 0.5~2 s 内出现,闭眼及间断闪光刺激可诱发广泛性放电或发作^[5]。

Jeavons 综合征发病年龄为 2~14 岁,高峰年龄为 6~8 岁,多数报道女性患病率明显高于男性,最高为男性的 2 倍^[2,4],智力发育正常,且有一定遗传倾向^[6]。Jeavons 综合征主要特点为:(1)以频繁的 EM 伴或不伴失神发作为主要表现;(2)与脑电图广泛性病样放电相关;(3)光敏感性,常有视觉诱发发作的病史,但非诊断的必要条件。几乎所有未经治疗的 Jeavons 综合征患儿均有光敏性反应。由于 EM 的临床表现多不典型,或轻微而不易察觉,易于被误诊为抽动症或怪癖行为,本病的误诊率及漏诊率高达 50%~88.5%。国内报道最常误诊为抽动症,国外报道常误诊为其他类型的癫痫,如青少年肌阵挛癫痫、光敏性癫痫、非典型失神癫痫、失神癫痫等^[7-10]。由于少部分正常人在他人注视下合眼时

收稿日期:2019-05-15;修订日期:2019-07-20

作者单位:(吉林大学第一医院小儿神经科,吉林 长春 130021)

通讯作者:郝小生, E-mail:gensheng201@163.com

也可出现眼睑眨动或颤动,因此,难以准确确定其起病年龄。

本文3例患儿均为女性,确诊年龄在3~11岁,与以往文献报道相符。除1例发作期及发作间期以广泛性痫样放电为主外;另2例以枕区或后头部放电为主,有时扩散为广泛性,提示枕区始动的眼睑肌阵挛以女性多见^[11,12]。第1例患儿因BECT复查时发现脑电图大量双侧Rolandic区为主多灶性异常放电及双侧后头部或后头部为主广泛性(多)棘慢波发放,后头部异常放电合眼及闭眼敏感。在每次出现后头部为主广泛性放电时,患儿都会用手揉眼或用力挤眼,仅2次经仔细分辨发现与放电同步的双侧眼睑轻微颤动,诊为眼睑肌阵挛。第2例患儿因强直-阵挛发作就诊,首次脑电图监测到少量多灶性放电,右侧Rolandic区著,多量广泛性(多)棘慢波阵发时合眼敏感,综合考虑可能为青少年肌阵挛或眼睑肌阵挛,但合眼IPS广泛性4~6 Hz异常放电明显增多,根据文献方法,将IPS的距离由20 cm改为10 cm进行测试,发现合眼IPS时有非常轻微的眼睑快速颤动,回放视频脑电图发现睁闭眼试验中,闭眼时的合眼状态及合眼IPS时均有眼睑肌阵挛发作,其中一次合眼IPS时出现眼睑肌阵挛伴失神发作。

本文中的3例患儿虽明确诊断为眼睑肌阵挛,但按照标准只有第3例患儿以广泛性放电为主伴眼睑肌阵挛及眼睑肌阵挛伴失神发作,同时有光敏及合眼敏感,可以诊断为Jeavons综合征。第3例患儿因局灶性发作再次就诊而明确诊断,脑电图监测显示较多量Rolandic区放电及较多量双侧后头部异常放电,或扩散为广泛性(多)棘慢波发放,且合眼敏感及闭眼敏感。同步录像患儿常在眨眼(或合眼)后多反复用手揉眼,经多次脑电图监测,并令患儿反复闭眼,发现在每次合眼后均出现非常轻微的反复快速眼睑眨动,将摄像头对准患儿面部进行多种诱发试验,捕获到与放电同步的十分轻微眼睑反复颤动,最终确立眼睑肌阵挛诊断。

本文中3例患儿家长均表示未注意到我们所指认的眼睑肌阵挛发作,尽管有2例患儿家长发现了患儿的眨眼动作,但并非眼睑肌阵挛发作,而是眼睑肌阵挛发作之前的合眼动作。合眼敏感是指刚闭上眼睛的最初3 s内,合眼诱发放电的现象最常见且常同时伴光敏感,尤其是特发性全面性癫痫的患儿,其中以Jeavons最常见^[13]。不同病例及旁观者对发作性症状的描述常不相同,患者症状多描述为眨眼、挤眼、闭眼、眼睑抖动或颤动等。结合本文3例患儿的病史及脑电图特点,综合分析上述情况的原因在于:(1)多数医生及医技人员都以为家长发现的是眼睑肌阵挛的动作,未予重视或误诊为抽动症,其实误诊的是发作之前的合眼动作;(2)描述的眨眼、挤眼或用力闭眼动作,均是由于患儿为避

免在合眼之后发生眼睑颤动而做出的一种下意识的保护性动作,实际上这种动作的发生时也会出现眼睑肌阵挛发作;(3)眼睑肌阵挛发作并非是想象中的反复眼睑眨动,从双侧眼轮匝肌的肌电图可见为肌电反复持续轻微暴发,临床表现为眼睑颤动或抖动,从而能很好的解释以往患者症状描述的多样性、不典型或不易发现。

本文3例患儿的眼睑肌阵挛发作动作非常轻微,即使在现场仔细观察亦难发现,应使用高清摄像头并正对面部。因此,提高本病诊断的要点在于:(1)需要对该发作类型及脑电图特征非常熟悉。若未特别关注,易造成漏诊或误诊。值得一提的是,如果脑电图以后头部放电为主,需与局灶性发作相鉴别,若应用针对局灶性发作的抗癫痫药物,可能会加重癫痫发作;(2)需要行之有效的筛查方法。如就诊时令患儿反复做闭眼动作,如果即刻出现眼睑的轻微快速眨动,具有提示作用。在进行脑电图监测时,将摄像头对准面部,如发现同步脑电图放电,便可明确诊断。由于在所有未经治疗的病例均可观察到合眼诱发的放电及发作,本方法可以如失神发作的过度换气试验一样常规使用;(3)需要良好的视频脑电图记录技术。若临床医生在初诊时能想到此病并标示,会给检查室很好的提示作用,在不方便做测试的检查室,在脑电图监测过程中将摄像头对准面部仔细观察,患儿监测现场和视频电脑前同时专人观察,可以提高发现的阳性率。

EM典型的脑电图特征为发作期广泛对称同步3~6 Hz棘慢波、多棘慢波阵发,持续时间超过4 s时常伴失神发作。前2例后头部为主广泛性放电,有时为后头部短暂放电演变为广泛性放电,EM的症状从后头部放电时开始出现,发作症状与对应于广泛性放电的症状无差别。第3例为典型发作期图形。文献报道,Jeavons综合征发作间期脑电图与发作期图形相似,广泛性放电常以前头部为著。最近报道,Jeavons综合征的发作期及发作间期脑电图出现枕区或额区为主的局灶性放电,在发作时常扩散为广泛性痫样放电^[9,11,14]。本文3例患儿发作间期脑电图特征是:(1)每例都存在后头部放电,2例背景活动正常,其中1例因合眼及闭眼敏感出现大量后头部放电而未见背景活动。第3例后头部棘慢波只是少量多灶放电中的一部分;而前2例患儿均存在后头部(多)棘慢波限局性发放或扩散为广泛性放电。第2例后头部的限局性放电或后头部扩散为广泛性放电多在合眼时状态或合眼IPS时才出现。第1例如果持续闭眼会出现持续放电,尤其在患儿闭眼哭闹或闭眼睡眠时更明显,瞬目也可反复诱发后头部大量而持续的放电,虽然放电持续并有时泛化为广泛性,但并非都伴随临床发作^[4]。国外学者经失对焦试验显示,激发眼睑肌阵挛伴失神的刺激区在

枕叶,几个枕叶局灶性癫痫患者闭眼也可诱发发作。失对焦敏感的癫痫和光敏性癫痫似乎机制相反,但有些患者却同时显示两种特征^[15]。本文3例患儿均见到阵发性活动,在形态、位置分布及诱发特征上均与枕区 α 节律相似。有假说认为^[16],失对焦敏感性癫痫是由枕区 α 节律的发生器功能紊乱影响到脑干,经皮质通路和导致癫痫棘慢波发放的丘脑皮质网络传播,其它通路也可能有促进作用,可能在无光线刺激时,部分神经元可能有自发点燃的倾向,并对间断闪光刺激高度敏感。因此推测,枕叶失对焦敏感可能是眼睑肌阵挛伴失神的发病机制之一^[15]。上述证据提示,枕叶皮质的兴奋性在EM发作中起重要作用^[12]。值得一提的是,我们前2个病例合眼引起的放电和发作均是在瞬目动作后即时出现,有时在瞬目后1s之内出现。这种异常变化也应属于瞬目相关性反应,原理是瞬目动作引起传入至枕叶皮质的光刺激短暂变化引起的枕区放电。(2)本文3个病例都出现Rolandic区放电,不同之处是前2个病例是间期放电形式为主;第3个病例只是少量多灶性放电的一小部分。众所周知,在清醒期瞬目也可诱发Rolandic区放电,属于瞬目相关反应之一,其原理是瞬目引起的眼睑运动刺激传入相关的运动皮质区引起的运动敏感性Rolandic区棘波。迄今为止,尚无文献提及Rolandic区放电与眼睑肌阵挛或眼睑肌阵挛失神之间的关系,但有文献提及失神发作与Rolandic区棘波之间的关系,在儿童失神患者中20%左右存在Rolandic区棘波。有文献报道,失神发作可以与局灶性发作共存于一个患者,对于这类患者选用广谱的抗癫痫药治疗效果更好。而2010年ILAE将眼睑肌阵挛或不伴失神归为失神发作,是否其中具有某种关联,以及EM或EMA与Rolandic区棘波的关系有待进一步探讨。

眼睑肌阵挛的核心特征是眼睑的肌阵挛、合眼敏感及光敏性。只有在放电及发作持续时间较长时才会出现失神发作。VEEG监测中加做多导肌电图将有助于发作的判断,同步的眼睑肌电图有助于明确发作与放电的关系,而三角肌肌电图则有助于排除肢体肌阵挛的存在。本文3个病例(有2例通过眼睑肌电)证实为眼睑抖动或颤动而不是反复快速明显眨眼。

迄今为止,癫痫的诊断主要依赖临床症状,当临床症状轻微或不典型时,必要的诱发试验及VEEG对癫痫发作分类或癫痫综合征的确立具有不可替代的作用。

[参考文献]

[1] Giannakodimos S, Panayiotopoulos CP. Eyelid Myoclonia with Ab-

sences in Adults: A Clinical and Video-EEG Study [J]. *Epilepsia*, 1996, 37(1):36-44.

[2] Striano S, Striano P, Nocerino C, et al. Eyelid myoclonia with absences; an overlooked epileptic syndrome [J]. *Neurophysiol Clin*, 2002, 32(5):287-296.

[3] Engel J. A Proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy; Report of the ILAE Task Force on Classification and terminology [J]. *Epilepsia*, 2001, 42(6):796-803.

[4] Caraballo RH, Fontana E, Darra F, et al. A study of 63 cases with eyelid myoclonia with or without absences: Type of seizure or an epileptic syndrome [J]. *Seizure*, 2009, 18(6):440-445.

[5] 李哲, 杨春清, 高俊书, 等. 眼睑肌阵挛失神综合征患者临床特点及视频脑电图特征分析 [J]. *中国全科医学*, 2013, 16(5):1816-1818.

[6] 康涛, 刘红磊, 刘永红, 等. 眼睑肌阵挛失神癫痫四例临床特征和脑电图特点分析并文献回顾 [J]. *中华临床医师杂志*, 2012, 20(6):175-176.

[7] Caraballo RH, Fontana E, Darra F, et al. A study of 63 cases with eyelid myoclonia with or without absences: type of seizure or an epileptic syndrome [J]. *Seizure*, 2009, 18(6):440-445.

[8] Joshi CN, Patrick J. Eyelid myoclonia with absences; routine EEG is sufficient to make a diagnosis [J]. *Seizure*, 2007, 16(3):254-260.

[9] Viravan S, Go C, Ochi A, et al. Jeavons syndrome existing as occipital cortex initiating generalized epilepsy [J]. *Epilepsia*, 2011, 52(7):1273-1279.

[10] 杨春清, 杜亚丽, 张素芳, 等. 睡眠剥夺和药物诱导睡眠脑电图在癫痫诊断中的应用价值 [J]. *中国全科医学*, 2010, 13(3):305-306.

[11] Takahashi S, Yamamoto S, Tanaka R, et al. Focal frontal epileptiform discharge in a patient with eyelid myoclonia and absence seizures [J]. *Epilepsy Behav Case Rep*, 2015, (4):35-37.

[12] Giráldez BG, Serratosa JM. Jeavons syndrome as an occipital cortex initiated generalized epilepsy: further evidence from a patient with a photic-induced occipital seizure [J]. *Seizure*, 2015, 32(11):72-74.

[13] 杨志仙, 刘晓燕, 秦炯, 等. Jeavons综合征的临床及脑电图特征 [J]. *中华儿科杂志*, 2012, 50(6):445-448.

[14] Wang XL, Bao JX, Shi L, et al. Jeavons syndrome in China [J]. *Epilepsy Behav*, 2014, 32(4):64-71.

[15] Ogura K, Maegaki Y, Koeda T, et al. EEG Evaluation of Fixation-Off Sensitivity in Eyelid Myoclonia With Absences [J]. *Pediatr Neurol*, 2005, 33(2):142-145.

[16] Fournier-Goodnight AS, Gabriel M, Perry MS. Preliminary neurocognitive outcomes in Jeavons syndrome [J]. *Epilepsy Behav*, 2015, 52(Pt A):260-263.