

- 118-123.
- [26] VALERO-LOPEZ G, MARTIN-FERNANDEZ J J, HERNANDEZ-CLARES R, et al. Progressive encephalitis due to anti-DPPX antibodies: A case with good response to treatment with rituximab [J]. Rev Neurol, 2017, 65(11): 525-526.
- [27] SHIN Y W, LEE S T, PARK K I, et al. Treatment strategies for autoimmune encephalitis[J]. Ther Adv Neurol Disord, 2018, 11: 1756285617722347.
- [28] BERNARDO D R, CHAHIN N. Toxoplasmic encephalitis during mycophenolate mofetil immunotherapy of neuromuscular disease [J]. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm, 2015, 2(1): e63.
- [29] MBONDE A A, GRITSCH D, ARCA K, et al. DPPX autoimmune encephalitis: A short report on two patients presenting with classic features of this rare but treatable disease[J]. Mult Scler Relat Disord, 2021, 52: 102934.
- [30] MIAO A, SHI Y, WANG X, et al. Clinical features and prognosis in Chinese patients with dipeptidyl-peptidase-like protein 6 antibody-associated encephalitis[J]. Front Neurol, 2021, 12: 817896.
- (收稿日期:2023-08-03 录用日期:2024-03-27)
(责任编辑:李 立)

·病例报告·

思睡期典型轴向抽搐的脊髓固有束肌阵挛1例[☆]

龚紫薇* 王芬* 王晔*[△][⊗]

【摘要】脊髓固有束肌阵挛(propriospinal myoclonus, PSM)是一种以觉醒和睡眠转换期反复出现轴向肌阵挛为特征的罕见无痛性运动障碍疾病,因在思睡期反复发生肌肉抽搐,导致患者的睡眠严重受影响。报告1例典型PSM,患者因入睡前肢体不自主抖动1年余就诊,入院查体未发现明显阳性体征,在完善视频多导睡眠监测及多部位肌电图监测后诊断为特发性PSM,并且对1/3片氯硝西泮治疗反应良好,提示视频多导睡眠监测及多部位肌电图监测在诊断PSM中的必要性。

【关键词】脊髓固有束肌阵挛 睡眠相关运动障碍 多肌图 脊髓节段性肌阵挛 轴向性肌阵挛

【中图分类号】R741

【文献标识码】A

A case of propriospinal myoclonus with typical axial convulsions during sleep. GONG Ziwei, WANG Fen, WANG Ye. Department of Neurology, The Second Affiliated Hospital of Nanchang University. Institute of Neuroscience, Nanchang University, Nanchang, 330006, China. Tel: 0791-86300624.

【Abstract】Propriospinal myoclonus (PSM) is a rare painless movement disorder characterized by recurrent axial myoclonus during the wake and sleep transition periods. The recurrent muscle twitches during the hypnotic period severely affect the patient's sleep. In this paper, we reported a case of typical PSM. The patient was treated for involuntary limb shaking before sleep for more than 1 year, and no significant positive signs were found after physical examination in hospital. After perfecting video polysomnography and polymyography, he was diagnosed as having idiopathic PSM, and he responded well to 1/3 of clonazepam tablets, suggesting the necessity of video polysomnography and polymyography in the diagnosis of PSM.

【Keywords】Propriospinal myoclonus Sleep-related movement disorder Polymyography Spinal segmental myoclonus Axial myoclonus

doi:10.3969/j.issn.1002-0152.2024.03.005

[☆] 国家自然科学基金项目(编号:82060254)

* 南昌大学第二附属医院神经内科(南昌 330006)

[△] 南昌大学神经病学研究室

[⊗] 通信作者(E-mail:31355013@qq.com)

脊髓固有束肌阵挛(propriospinal myoclonus, PSM)是一种临床罕见的涉及轴性肌的无痛性运动障碍疾病,主要以觉醒和睡眠转换期反复出现的肌阵挛为特征,肌阵挛主要累及躯干肌,表现为躯干、臀部和膝关节无节律、短暂、反复地

抽搐并沿脊髓固有传导束通路向头侧和尾侧进行扩散^[1]。其病因不详,可能与脊髓某一节段的局灶病变或过度兴奋有关。我们报告1例在思睡期反复出现肢体不自主抖动的男性患者,在完善视频多导睡眠监测、多部位肌电监测以及其他详细相关检查之后,确诊为特发性PSM,并且在小剂量氯硝西泮的治疗后,症状明显改善。

1 临床资料

患者,男,58岁,因“入睡前肢体不自主抖动1年余,加重5月余”于2023年8月23日就诊。1年余前患者无明显诱因开始出现思睡期肢体不自主抖动,成簇发作,自觉腹部、髌部及双膝关节屈曲样抖动,不伴疼痛,无明显节律性,无明显诱发因素,与体位无关,仅于入睡前发生,完全清醒或起床活动后消失,每夜发作2~3次,幅度轻微,偶伴下肢麻木,不影响睡眠,故未予重视。2023年3月,患者妻子失眠症状加重,常有向患者抱怨,散发较多负面情绪,由于受到妻子的影响,患者上述症状加重,腿部抖动幅度增大,严重影响睡眠,患者每夜从上床到入睡基本需要1~2 h,夜间觉醒2~3次,每次醒后需要30 min至1 h才能继续入睡。至当地医院就诊,考虑缺钙,未行特殊检查,予以补钙治疗,无明显效果。后患者为求进一步诊疗,就诊我院。患者既往体健,无特殊疾病史,无外伤及手术史,无药物食物过敏史,无疫水、疫区及毒物、放射性物质接触史,抽烟40年,20~30支/日,无饮酒嗜好,否认家族及遗传病史。

入院体格检查:体温36.2℃,脉搏78次/min,呼吸20次/min,血压98 mmHg/76 mmHg。发育正常,营养中等,表情自然,无贫血貌,自主体位,步入病房,步态正常。心、肺、腹及神经系统检查均未见异常。三大常规、肝功能、肾功能、血脂全套、糖化血红蛋白测定均正常。颅脑磁共振提示脑白质少许慢性小缺血灶。颅脑磁敏感成像、双下肢动静脉彩超未见明显异常。

对患者进行相关量表评估:Epworth嗜睡量表1分;抑郁自评量表(self-rating depression scale,SDS)45分,无抑郁;焦

虑自评量表(self-rating anxiety scale,SAS)35分,无焦虑;失眠严重指数量表(insomnia severity index,ISI)15分,中度失眠;匹兹堡睡眠质量指数(Pittsburgh sleep quality index,PSQI)15分,睡眠质量一般。

以上常规检查并未发现能解释患者症状的原因,于是在住院第4天,我们为 patient 安排视频多导睡眠监测(video polysomnography, vPSG),同时完善常规肌电图检查以及双下肢体感诱发电位检查。vPSG提示:入睡潜伏期73.5 min,夜间转醒次数53次,各期睡眠分布比例如下,N1期占33.5%,N2期占31.9%,N3期占13.5%,R期占21.1%,AHI指数21.7次/h。患者W期、N1及N2期频繁出现双下肢抖动(图1),但并不符合周期性腿动判读规则,且同步脑电图正常(图2)。为了进一步探究患者双下肢抖动规律,我们对患者三角肌、胸锁乳突肌、腹直肌、股四头肌、胫前肌进行多部位肌电图监测,结果发现思睡期患者反复出现双下肢抖动,同步肌电图表现提示抖动从腹直肌开始,快速向股四头肌、胫前肌扩散,每次肌电图爆发持续100~400 ms,间隔1 min发作一次,符合PSM的肌电表现(图2)。

患者双下肢体感诱发电位未见异常,常规肌电图:轻收缩时右侧胫前肌部分运动单位波幅增高,时限延长,右侧胫前肌见部分运动电位宽大(L5水平损害累及?)(图3)。至此,患者诊断明确,考虑入睡期脊髓固有束肌阵挛,予以小剂量氯硝西泮片(1/3片)每晚口服。因患者常规肌电图提示可疑L5水平损害,我们又进一步完善了腰椎磁共振检查,并未发现异常。口服氯硝西泮片后患者症状改善明显,虽然入睡前仍有肢体抖动现象,但较入院时明显减轻,且无夜间觉醒,故继续小剂量维持,3 d后患者出院。

2 讨论

PSM于1991年首次被BROWN等^[2]提出,定义为一种发生在睡眠和清醒转换期间以轴向抽搐为特征的多动性运动障碍^[2],涉及多个脊髓节段,各个节段间通过脊髓内轴向聚焦的脊髓本体通路的活动联系在一起,因此也决定PSM的



Fig.1 The trend chart of patients' leg movement at night (only episodic limb shaking events were retained)

图1 患者夜间腿动趋势图(仅保留发作性肢体抖动事件) 抖动事件主要发生于清醒向睡眠转换期。

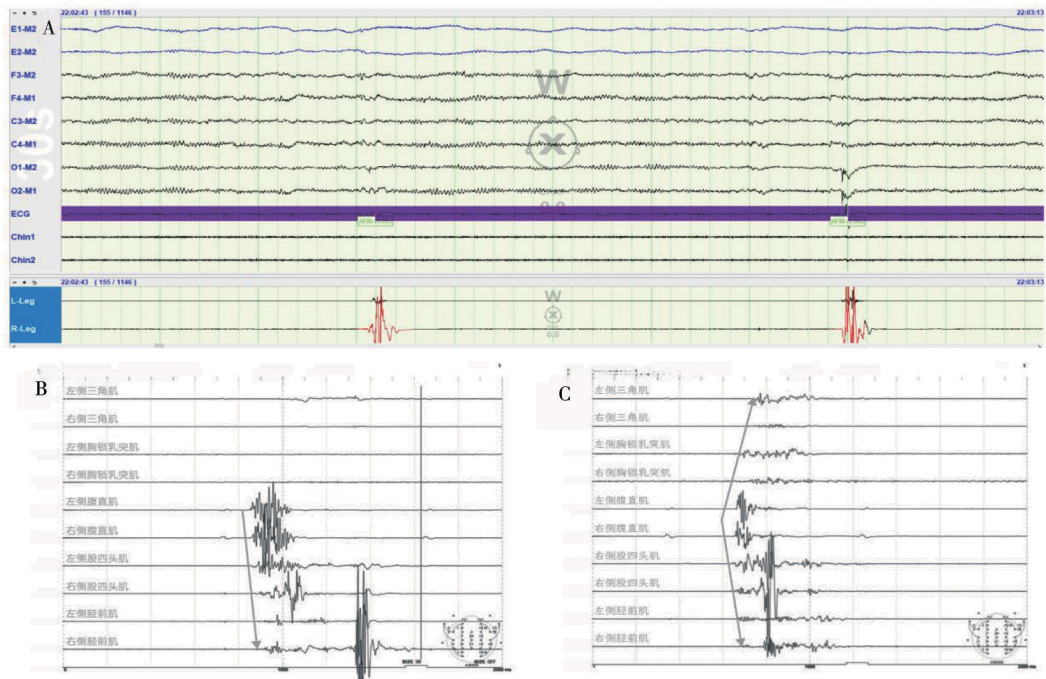


Fig.2 Seizure events detected by video polysomnography and polygraphy

图2 视频多导睡眠监测及多部位肌电图监测到的发作事件 A,患者同步脑电图正常,未见明显痫样放电,且无准备电位;B、C,患者多部位肌电图监测提示由中轴向头、尾侧扩散的肌电活动。

两个关键特征,不影响面部和远端肢体、传导速度缓慢^[3]。PSM电生理特点包括肌肉激活的恒定模式;脊髓传导速度缓慢(5~15 m/s);肌电爆发持续时间小于1000 ms;激动肌和拮抗肌肉同步激活;不涉及面部肌肉^[4]。根据有无原发疾病可将其分为特发性PSM和症状性PSM^[5]。部分心因性患者可表现为类似PSM的典型肌阵挛发作,被称为功能性肌阵挛障碍(functional myoclonic disorders, FMD),与PSM不同之处在于FMD肌肉激活途径多变,拥有更长的持续时间和更快的传播速度且可能会累及面部肌肉^[6],最关键的是抽搐前准备电位(bereitschafts potential, BP)的存在。BP是健康人群自主运动前1 s左右出现的位于中央皮质区域缓慢上升的负电位,为皮质驱动运动的特异性电位,反映了运动准备的过程^[7]。

在本例中,患者符合《国际睡眠障碍分类》第三版制定的PSM临床诊断标准,在进一步探讨PSM的分型过程中,完善了腰椎磁共振没有发现腰椎病变导致症状性PSM的证据,患者也否认脊髓外伤、感染、手术史等,同步脑电图并未发现BP(图2),相关心理测试没有发现明显的情绪障碍,每次肌肉抽搐的模式都起源于腹直肌,向股四头肌和胫前肌扩散,没有报告面部肌肉的累及,所以排除症状性PSM和FMD,最终诊断为特发性PSM。

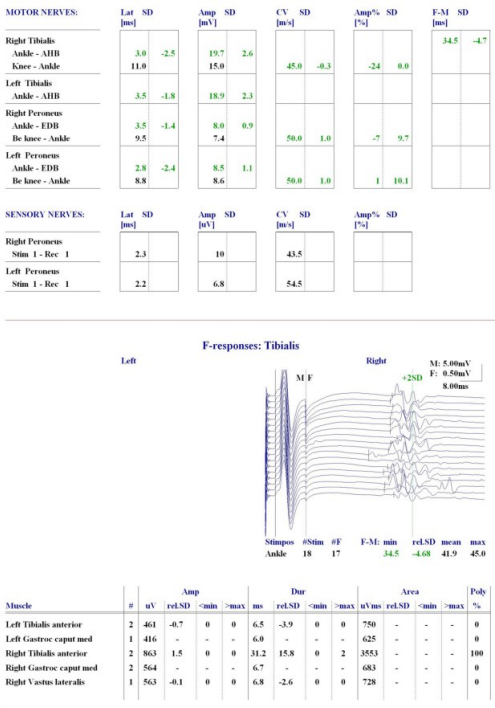


Fig.3 Electromyography results

图3 常规肌电图结果 轻收缩时右侧胫前肌部分运动单位波幅增高,时限延长,右侧胫前肌见部分运动电位宽大,考虑神经根损伤可能性大。

PSM 发作仅发生在清醒-睡眠转换过程中,可能是因为在这个过程中参与控制运动活动的棘神经元放电模式发生变化,导致脊髓发生器抑制受限,兴奋性增高,这种兴奋从发生器通过固有本体神经通路向远端脊髓节段传播,并且通常起源于中下段胸髓,所以可以看到典型的起始于中轴肌肉如腹直肌向头侧和尾侧肌肉扩散的抖动^[8]。患者在向后倾斜或者躺在床上时情况可能会加重^[9],而在俯卧位时症状减轻,可能是由于俯卧位时自身身体质量产生的压力激活肌肉中感受肌张力的 Golgi 感受器,从而传递信号给脊髓 I b 抑制中间神经元,减轻肌肉收缩,使得肌肉放松^[10]。由于入睡前的肌阵挛发作会影响患者入睡,所以 PSM 患者睡眠结构紊乱,浅睡眠时间增加,并且有更多的觉醒次数。本例患者睡觉姿势与发作无关,但每次发作时同步脑电图提示 α 节律解体或低频混合的脑电,表明患者处于思睡期, N1 与 N2 期睡眠占比 65.5%,转醒次数高达 53 次,主观报告严重睡眠障碍,多肌图也监测到明显的中轴向头、尾侧扩散的肌电爆发,表明患者符合典型 PSM 特点。

对于因椎间盘突出或肿瘤等压迫导致的症状性 PSM,手术治疗是一种可行的方法^[11]。PSM 的药物治疗效果欠佳,目前没有相关的指导方针,最常使用的有效治疗方案是氯硝西泮等苯二氮䓬类药物,通过增强 GABA(γ -氨基丁酸)能神经传递来抑制肌阵挛的发作,但仅对已发表的病例中一半有效。其药物如丙戊酸钠、左乙拉西坦、唑尼沙胺等也被报道对 PSM 症状改善有效^[12]。口服药物无效且症状明显时还可以考虑鞘内注射吗啡、巴氯芬^[13]。本例患者对氯硝敏感,三分之一片氯硝西泮能较好地控制症状,故未考虑其他治疗方案。

参 考 文 献

- [1] van der SALM S M, ERRO R, CORDIVARI C, et al. Propriospinal myoclonus: Clinical reappraisal and review of literature[J]. *Neurology*, 2014, 83(20): 1862-1870.
- [2] BROWN P, THOMPSON P D, ROTHWELL J C, et al. Axial myoclonus of propriospinal origin[J]. *Brain*, 1991, 114(1): 197-214.
- [3] BROWN P. Propriospinal myoclonus: where do we go from here? [J]. *Mov Disord*, 2014, 29(9): 1092-1093.
- [4] BROWN P, ROTHWELL J C, THOMPSON P D, et al. Propriospinal myoclonus: Evidence for spinal "pattern" generators in humans[J]. *Mov Disord*, 1994, 9(5): 571-576.
- [5] ERRO R, BHATIA K P, EDWARDS M J, et al. Clinical diagnosis of propriospinal myoclonus is unreliable: an electrophysiologic study[J]. *Mov Disord*, 2013, 28(13): 1868-1873.
- [6] KANG S Y, SOHN Y H. Electromyography patterns of propriospinal myoclonus can be mimicked voluntarily[J]. *Mov Disord*, 2006, 21(8): 1241-1244.
- [7] ESPOSITO M, EDWARDS M J, BHATIA K P, et al. Idiopathic spinal myoclonus: a clinical and neurophysiological assessment of a movement disorder of uncertain origin[J]. *Mov Disord*, 2009, 24(16): 2344-2349.
- [8] VETRUGNO R, PROVINI F, MELETTI S, et al. Propriospinal myoclonus at the sleep-wake transition: A new type of parasomnia[J]. *Sleep*, 2001, 24(7): 835-843.
- [9] MONTAGNA P, PROVINI F, PLAZZI G, et al. Propriospinal myoclonus upon relaxation and drowsiness: A cause of severe insomnia[J]. *Mov Disord*, 1997, 12(1): 66-72.
- [10] 张军艳, 王碧, 王晓丽, 等. 脊髓固有肌阵挛的临床电生理研究[J]. *中华神经科杂志*, 2020, 53(6): 410-415.
- [11] BAKER D L, HARKEY T J, KHALEEL M H, et al. Surgical treatment of propriospinal myoclonus: A case report[J]. *Cureus*, 2022, 14(4): e24445.
- [12] BYUN J I, LEE D, RHEE H Y, et al. Treatment of propriospinal myoclonus at sleep onset[J]. *J Clin Neurol*, 2017, 13(3): 293-295.
- [13] FOUILLET N, WIART L, ARNÉ P, et al. Propriospinal myoclonus in tetraplegic patients: Clinical, electrophysiological and therapeutic aspects[J]. *Spinal Cord*, 1995, 33(11): 678-681.

(收稿日期:2023-10-31 录用日期:2024-03-27)

(责任编辑:甘章平)