

20例岛叶癫痫临床症状学特点及文献复习

刘春艳

【摘要】 目的 探讨岛叶癫痫症状学特点,为临床诊断提供思路。方法 回顾分析20例确诊的岛叶癫痫患者临床资料,结合文献复习,总结岛叶癫痫先兆、传播途径、有定侧定位意义的症状等。结果 所有患者均有先兆,种类多样,其中躯体感觉异常6例,内脏感觉异常12例,味觉异常1例,不能描述1例。继发症状中过度运动13例,不对称强直9例,“军帽征”12例,口咽手自动症5例。先兆起始后沿不同的途径传播引起多种临床症状。结论 先兆中喉部发紧感提示岛叶癫痫,躯体感觉症状先兆有一定的定侧意义,心率异常可能有定侧意义。继发症状中,“军帽征”是岛叶癫痫常见的传播症状,过度运动和非对称强直对定位定侧有一定意义。

【关键词】 岛叶癫痫; 先兆; 定位; 定侧; “军帽征”

doi: 10.3969/j.issn.1009-6574.2017.03.016

Clinical characteristics of insular epilepsy: a report of 20 cases and literature review LIU Chun-yan.
Department of Neurology, Aviation General Hospital, Beijing Institute of Translation Medicine, China Academy of Science, Beijing 100012, China

【Key words】 Insular epilepsy; Aura; Location; Lateralization; Chapeau de gendarme

“岛叶癫痫”概念最早由Guillaume和Mazars于20世纪40年代首先提出。先兆形式多样,出现后迅速经过多种途径向周围传播,出现类似额叶、颞叶、顶叶癫痫的临床表现,头皮脑电图和影像学检查缺乏特异性,容易漏诊和误诊。本文主要通过研究20例确诊的岛叶癫痫患者的先兆、传播方式,结合文献复习,寻找有定位定侧意义的症状学特征,以提高该病临床识别率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择2010年1月~2017年1月在航空总医院神经内外科住院及门诊就诊确诊为岛叶癫痫的患者20例,均由颅内脑电图证实发作起始于岛叶和(或)岛盖。男11例,女9例,年龄7~42岁,平均21.4岁。首次发病年龄6~27岁,病程1~15年。既往史:有1例既往有脑出血病史(14号患者),有2例有脑炎病史,其余患者既往史、个人史、家族史无特殊。神经系统查体未见异常。

1.2 方法 所有患者均行头颅核磁共振、头皮及颅内电生理监测,全面的术前评估后行岛叶或部分岛叶切除术治疗,术后随访1个月~3年,记录发作情况。

2 结果

2.1 发作症状学表现 见表1。(1)先兆:所有患者均有先兆。其中躯体感觉异常6例(肢体感觉异常

4例,头部感觉异常2例),内脏感觉异常12例(喉部感觉异常3例,腹部气流上升感1例,恶心2例,心悸4例,胸闷、胸口难受1例,心悸+胸闷1例),味觉异常1例,不能描述1例。(2)传播症状(继发症状):先兆后出现过度运动13例,非对称强直9例,“军帽征”12例,口咽、手上肢自动症5例。发作均频繁[(频率:(4~5)次/月~(30~40)次/d)],均经过规范药物治疗无效。

2.2 影像学特征 本组患者核磁检查有6例见岛叶病变,其中1例为缺血性改变,5例为信号增高(4例右侧,1例左侧),其他核磁扫描未见明显异常。

2.3 脑电图特征 头皮脑电图发作间期放电表现多样:7例未见明显异常,10例为颞叶尖波、慢波,3例为额、中央、顶散在慢波,上述放电形态及部位一致性差。

所有患者均记录到至少一次惯常发作。头皮脑电图:全导电压降低9例,其中3例可见复合低波幅快波活动;颞区电压减低5例,可见向周围导联的扩散;其余6例未见特征性脑电图改变(有5例为运动伪差)。

所有患者均行颅内电极检查,多为片状电极+深部电极,所有患者记录到1次或数次惯常发作。同期颅内脑电图:起源于岛叶深部电极棘波节律(高波幅多见),同期皮层表面可同步记录到负相棘波。

2.4 术式、病理及疗效 所有患者均行病灶侧岛叶全部或部分切除术。术后病理岛叶皮层发育不良19例,缺血性改变1例。5例术后随访3年发作明显减少至(1~2)次/年(Engel疗效分级II级),其余14例

作者单位:100012 航空总医院 中国科学院北京转化医学研究院神经内科

通讯作者:刘春艳 Email: 13426412236@163.com

表1 20例患者临床症状学汇总

编号	性别	年龄(岁)	先兆症状	继发症状
1	男	8	咽部及上颚不适	眼向左偏斜伴眨眼→呕吐→HMS(温和)
2	女	25	感觉有一股气堵在喉咙	“军帽征”→双手伸向颈部→左眼睑抽动,左上肢阵挛
3	男	24	颈部被掐住感	“军帽征”→BATS→HMS(剧烈)
4	男	12	上腹部气流上升感	HMS(剧烈)
5	女	9	恶心	呕吐→捂嘴→发声→口咽自动
6	男	7	恶心	干呕→捂脸→左手自动症→头左偏
7	女	33	心悸	“军帽征”→BATS,右侧明显→HMS(温和)
8	男	26	心悸	“军帽征”→双上肢对称强直,姿势→上肢不随意运动
9	女	12	心悸	“军帽征”→HMS(剧烈)
10	女	33	心悸	“军帽征”→双手自动→抓握→HMS,双下肢蹬踏(温和)
11	女	12	心悸+胸闷	“军帽征”→双上肢对称强直→上肢不随意运动
12	男	18	胸闷、胸口难受	BATS→发声
13	女	29	头部不适	“军帽征”→BATS,左侧明显→HMS(剧烈)
14	男	42	头部发热	呼吸困难,想说话说不出来
15	女	28	左侧躯体过电感	“军帽征”→BATS,左下肢明显→HMS(剧烈)
16	男	31	右上肢过电感	“军帽征”→BATS,右侧明显→HMS(温和)
17	男	22	右上肢过电感	双手肌张力障碍-HMS(温和)-GTCS
18	女	15	右下肢温暖感	“军帽征”→BATS→HMS(剧烈)
19	男	19	口中有异味(无法形容)	右上肢自动动作→HMS(温和)→BATS→GTCS
20	男	22	有感觉要发作但难以描述	“军帽征”→BATS,左侧明显→HMS(剧烈)

注: HMS 过度运动; BATS 双侧不对称强直; GTCS 全面性发作

术后随访无发作(Engel疗效分级 I 级), 1 例症状无改善。手术患者术后均无肢体偏瘫等并发症。

3 讨论

岛叶功能主要包括内脏感觉和内脏运动^[1]。周围毗邻运动、感觉、语言中枢, 岛叶癫痫起始后迅速向周围传播, 容易与颞叶癫痫、额叶癫痫相混淆, 加上头皮脑电图多无特异性^[2], 使岛叶癫痫容易误诊或漏诊^[3-4]。对先兆及传播形式的把握有助于岛叶癫痫的有效识别。

起源于不同岛叶亚结构表现为不同的先兆形式, 常见的有以下几种: (1) 内脏感觉先兆: 一般内脏感觉先兆在岛叶癫痫常见, 表现为咽喉部不适(紧缩感、被掐住的感觉), 呼吸不畅, 腹部沉重感等, 类似颞叶内侧发作症状。其中咽喉部紧缩感是岛叶癫痫的特征性症状, 电刺激检查多定位于岛叶前中部^[1, 5]。2014年, Geevasinga等^[6]报道了2例先兆为喉部紧缩感的患者, 1例核磁见岛叶病灶, 另1例颅内电极发现放电起源于右侧额盖及前岛叶, 手术后发作消失。本组有3例患者电刺激均诱发喉部不适感, 发作时均见起源于岛叶电极的电活动, 手术后发作消失, 提示这种先兆和岛叶关系密切。味觉也是岛叶癫痫较为常见的表现, 多表现口中不适感、酸、咸等感觉, 有研究发现双侧前岛叶激活与发作性呕吐症状产生有关, 本组患者中1例先兆为不可形容的味觉, 同期颅内电极见岛叶上部电极高频电活动。(2) 躯体感觉先兆: 也是岛叶癫痫常见症状, 多表现为麻刺感、过电感、疼痛性电击感等, 多感觉不舒服, 可局限于面部、手或者广泛分布于一侧肢体。有研

究发现其定位于岛叶中后部^[7]。本组患者共6例患者发作前出现躯体感觉先兆, 其中4例辅助检查发现均出现于病灶对侧。2004年Isanrd等^[8]针对50例癫痫患者电刺激结果显示电刺激岛叶后3/4时, 患者出现上述感觉, 定侧49次在对侧、6次在同侧、3次在双侧, 提示躯体感觉先兆有一定的定侧意义。岛叶癫痫感觉先兆特点与顶叶起源癫痫的麻木感、呈Jackson传导或向运动区传导的特点不同, 可能有一定的定位意义。(3) 自主神经先兆: 以往在颞叶癫痫患者行手术切除时刺激其岛叶, 约50%的病例可见心率和血压变化, 提示岛叶和自主神经功能相关。基础研究中发现右侧岛叶与交感神经系统相关, 左侧岛叶和副交感神经系统相关。电刺激研究多将自主神经症状定位于岛叶前中部。本组心悸患者5例, 同期视频记录到心率均加快, 其中1例患者发作前心率增加明显, 致病灶定位于右侧岛叶, 岛叶手术治疗后发作终止。尚有研究发现一些患者出现汗毛树立、面部潮红等先兆症状, 立体定向脑电图(Stereo-electroencephalography, SEEG)定位于额盖及前岛叶。2014年Dylgjeri等^[9]对10例诊断为岛叶癫痫的患儿进行SEEG研究后提出, 对于以自主神经先兆起病的难治性癫痫, 结合过度运动、非对称强直、不对称痉挛等应想到岛叶癫痫的可能。癫痫的先兆表现是提示癫痫起源的重要信息, 上述较特征性的表现如咽喉部不适感、较特殊的感觉异常、自主神经异常均可能提示岛叶癫痫的存在, 需要提高警惕。

岛叶癫痫多数不局限, 先兆出现后迅速向周围传播, 出现复杂的继发症状。传播途径中较公认的

岛叶癫痫网络学说^[10]认为主要有3种传播路径:外侧裂—岛叶;颞叶—边缘系统—岛叶;内侧额眶叶—岛叶。临床常见传播症状有:(1)双侧非对称强直(Bilateral Asymmetric Sigmoidity, BATS):较多见,推测可能与岛叶—外侧裂周围皮质网络激活有关。本文发现BATS 9例,这种不对称性可能对岛叶癫痫的定侧有一定价值,但样本数偏小,需要进一步积累数据。(2)运动过度(Hypermotor Seizures, HMS):既往多认为HMS发作和额叶有关,近几年发现HMS可以起始于颞叶、岛叶及顶叶^[11-14]。2011年Proserpio等^[14]报道1例由SEEG证实的岛叶起源引起HMS的病例。我们的研究中有13例出现HMS,其中温和型6例,剧烈型7例,考虑和电活动沿不同的方式向额运动区传播有关。国内张冰清等^[15]于2016年报道了5例岛叶—岛盖起源的HMS,认为HMS伴有双侧非对称性强直或单侧肢体强直往往具有定侧价值。与额叶起源HMS不同,岛叶癫痫多有感觉先兆,发作起源与过度运动出现的间隔时间较额叶癫痫长。(3)“军帽征”:表现为双侧口角向下撇的动作,Bonini等^[16]将此表现形容为“Chapeau de Gendarme(宪兵帽子)”样特征,常见于运动前区、额盖及岛叶癫痫,近期研究认为与扣带回前下部受累有关。一项研究发现,“军帽征”出现时扣带回下部(司情感)的激活,而司认知的扣带回上部不激活^[17]。本研究中有12例患者(60%)发作起始后出现“军帽征”,出现率较高,提示“军帽征”是岛叶癫痫常见的继发症状。(4)内脏运动症状:主要与口咽运动相关如咀嚼、呃嘴、吞咽等,有时有呕吐,电刺激的研究认为和前岛叶相关^[18]。本研究中发现口咽部自动症1例,分析为电活动向颞叶传导所致。继发症状是岛叶癫痫和其他类型癫痫发作相混淆的原因之一,随着研究数据的积累,更深入了解这些传播路径,有助于对岛叶及岛叶周围癫痫诊断及鉴别诊断。

本文总结了岛叶癫痫的一些有定侧定位意义的先兆和继发动作症状学特点,尤其是口咽部特征(咽喉部不适感、“军帽征”)可为岛叶癫痫的识别提供一定依据,其他临床特征也在研究中,如有研究发现症状学提示外侧裂癫痫可能的药物难治性癫痫、头皮脑电图放电较广泛的癫痫、核磁检查提示岛叶有异常的癫痫均应考虑到岛叶癫痫的可能^[19]。到目前为止,岛叶癫痫研究的病例数仍较少,关注症状学研究,进一步联合脑电图(尤其是SEEG)、脑磁图、头颅核磁、电刺激技术,深入研究患者电生理—临床特点,是探索岛叶癫痫的有效方式^[20]。

参 考 文 献

- [1] Afif A, Minotti L, Kahane P, et al. Anatomofunctional organization of the insular cortex: a study using intracerebral electrical stimulation in epileptic patients[J]. *Epilepsia*, 2010, 51(11): 2305-2315.
- [2] Qin PY, Li LP, Wang HX, et al. [Clinical features and scalp video electroencephalogram analysis of patients with insular epilepsy] [J]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, 2016, 96(47): 3797-3799.
- [3] Nguyen DK, Nguyen DB, Malak R, et al. Revisiting the role of the insula in refractory partial epilepsy[J]. *Epilepsia*, 2009, 50(3): 510-520.
- [4] Isnard J, Guénot M, Ostrowsky K, et al. The role of the insular cortex in temporal lobe epilepsy[J]. *Ann Neurol*, 2000, 48(4): 614-623.
- [5] Mazzola L, Isnard J, Mauguière F. Somatosensory and pain responses to stimulation of the second somatosensory area (SII) in humans. A comparison with SI and insular responses[J]. *Cereb Cortex*, 2006, 16(7): 960-968.
- [6] Gevasinga N, Archer JS, Ng K. Choking, asphyxiation and the insular seizure[J]. *J Clin Neurosci*, 2014, 21(4): 688-689.
- [7] Schreckenberger M, Siessmeier T, Viertmann A, et al. The unpleasantness of tonic pain is encoded by the insular cortex[J]. *Neurology*, 2005, 64(7): 1175-1183.
- [8] Isnard J, Guénot M, Sindou M, et al. Clinical manifestations of insular lobe seizures: a stereo-electroencephalographic study[J]. *Epilepsia*, 2004, 45(9): 1079-1090.
- [9] Dylgieri S, Taussig D, Chipaux M, et al. Insular and insulo-opercular epilepsy in childhood: an SEEG study[J]. *Seizure*, 2014, 23(4): 300-308.
- [10] Crosby EC, Augustine JR. The functional significance of certain duplicate motor patterns on the cerebral cortex in primates including man[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 1976, 79(1): 1-14.
- [11] Mai R, Sartori I, Francione S, et al. Sleep-related hyperkinetic seizures: always a frontal onset?[J]. *Neurol Sci*, 2005, 26 Suppl 3: s220-s224.
- [12] Dohesberger J, Ortler M, Unterberger I, et al. Successful surgical treatment of insular epilepsy with nocturnal hypermotor seizures[J]. *Epilepsia*, 2008, 49(1): 159-162.
- [13] Montavont A, Kahane P, Catenox H, et al. Hypermotor seizures in lateral and mesial parietal epilepsy[J]. *Epilepsy Behav*, 2013, 28(3): 408-412.
- [14] Proserpio P, Cossu M, Francione S, et al. Insular-opercular seizures manifesting with sleep-related paroxysmal motor behaviors: a stereo-EEG study[J]. *Epilepsia*, 2011, 52(10): 1781-1791.
- [15] 张冰清, 周文静, 王海祥, 等. 起始于岛叶和(或)岛盖的过度运动发作的临床症状学分析[J]. *中华神经外科杂志*, 2016, 32(3): 243-247.
- [16] Bonini F, McGonigal A, Trébuchon A, et al. Frontal lobe seizures: from clinical semiology to localization[J]. *Epilepsia*, 2014, 55(2): 264-277.
- [17] Souirti Z, Landré E, Mellerio C, et al. Neural network underlying ictal pouting (“chapeau de gendarme”) in frontal lobe epilepsy[J]. *Epilepsy Behav*, 2014, 37: 249-257.
- [18] Ostrowsky K, Isnard J, Rylvlin P, et al. Functional mapping of the insular cortex: clinical implication in temporal lobe epilepsy[J]. *Epilepsia*, 2000, 41(6): 681-686.
- [19] Weil AG, Fallah A, Lewis EC, et al. Medically resistant pediatric insular-opercular/perisylvian epilepsy. Part 1: invasive monitoring using the parasagittal transinsular apex depth electrode[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2016, 18(5): 511-522.
- [20] Zerouali Y, Ghaziri J, Nguyen DK. Multimodal investigation of epileptic networks: The case of insular cortex epilepsy[J]. *Prog Brain Res*, 2016, 226: 1-33.

(收稿日期: 2016-02-15)