

腹壁舞蹈症:中国首例报道并系统评价

李康之¹, 占振瀛², 魏路华¹, 王朝霞¹, 赵亚雯¹

摘要 目的:通过报道中国首例腹壁舞蹈症患者的临床特征并结合系统评价分析,加深临床对腹壁舞蹈症这一少见综合征的了解。**方法:**本研究报道中国首例腹壁舞蹈症患者的临床特征;按照 PRISMA 协议对目前所报道的腹壁舞蹈症病例进行系统评价。**结果:**33 篇符合相关纳入标准的文章被纳入,共纳入 44 例腹壁舞蹈症患者。发病诱因或病因方面,腹部手术为最多见的诱因。患者腹部主要表现为缓慢运动、快速运动、阵挛样运动及其不同运动形式的组合,多数患者症状表现为渐进性加重。在治疗方面,对于存在可去除诱因的患者,去除诱因后症状可显著缓解。药物治疗方面, GABA 能药物、膜离子通道稳定剂、左乙拉西坦相关药物有效,免疫治疗无效。药物治疗无效时,局部注射肉毒素、手术治疗可作为可选的治疗方案。**结论:**本研究报道了中国首例腹壁舞蹈症患者临床资料,系统评价了腹部舞蹈症临床特征,为临床医师认识这一少见综合征提供了依据。

关键词 腹壁舞蹈症;节段性肌张力障碍;系统评价

中图分类号 R741;R742.2 文献标识码 A DOI 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20230345

Belly Dancer's Syndrome: The First Case Report in China and Systematic Review LI Kangzhi¹, ZHAN Zhenying², WEI Luhua¹, WANG Zhaoxia¹, ZHAO Yawen¹. 1 Department of Neurology, Peking University First Hospital, Beijing 100049, China; 2. Department of Neurology, The First Affiliated Hospital of Zhejiang University School of Medicine, Pujiang Branch, Zhejiang Jinhua 322200, China

Abstract Objective: To deepen the understanding of Belly dancer's syndrome, a rare syndrome, by reporting the clinical features of the first patient with Belly dancer's syndrome in China and performing a systematic review. **Methods:** This study described the clinical features of the first Chinese patients with belly dancer's syndrome. A systematic review of the currently reported cases of belly dancer's syndrome was further performed according to the PRISMA protocol. **Results:** Thirty-three articles meeting the inclusion criteria were included, involving a total of 44 patients with belly dancer's syndrome. Abdominal surgery was the most common cause or trigger of the disease. The main manifestations in the abdomen were slow movement, fast movement, clonic movement, and combinations of different movements. Most patients experienced progressive worsening of their symptoms. In terms of treatment, for patients with removable triggers, symptoms could significantly improve after removing the triggers. Regarding medication, GABAergic drugs, membrane ion channel stabilizers, and levetiracetam-related drugs were effective, while immunotherapy was ineffective. When medication is ineffective, local injection of botulinum toxin and surgical treatment can be considered as optional treatment options. **Conclusion:** This study reported the first case of belly dancer's syndrome in China and systematically evaluated the clinical characteristics of this syndrome, providing a basis for clinicians to understand this rare syndrome.

Keywords Belly Dancer's Syndrome; segmental dystonia; systematic review

作者单位

1. 北京大学第一医院神经内科

北京 100049

2. 浙江大学附属第一医院浦江分院神经内科

浙江 金华 322200

基金项目

北大医学青年科技创新培育基金资助项目(No. BMU2020PYB012)

收稿日期

2022-05-11

通讯作者

赵亚雯

18813187041@

163.com

0 引言

1990年,Iliceto等^[1]描述了5例累及腹壁的局灶性运动障碍患者,其临床表现主要包括腹部肌肉无意识、不自主、节律性的扭动及收缩,常导致脐部在多方向的移动。因其表现形式类似于肚皮舞,Iliceto等将其命名为腹壁舞蹈症。之后陆续有类似个案或病例系列报道,迄今国外报道40余例。

针对于腹壁舞蹈症,目前的关注点主要聚焦于其临床表现特征、病理生理机制、治疗等方面。目前有关于腹壁舞蹈症的报道

均为个案报道或病例系列报道,各研究的样本数量均较少且具有显著的异质性。该病的病理生理机制尚不明确,推测可能与脊髓及脑干功能异常相关^[1-3],但目前尚缺乏明确的致病性证据,也没有达成共识;该病的治疗均基于个案报道,尚没有推荐的或达成共识的治疗方案或诊治流程。迄今尚没有针对于该病已报道病例的归纳分析或系统评价,这在一定程度上限制了对此种疾病的认识。

在此背景下,本研究报道了中国首例腹

壁舞蹈症患者临床表现及治疗情况,并进一步对目前所报道的该病患者进行系统评价,总结归纳其临床基线特征、临床表现、辅助检查、临床治疗及转归,以期对于腹壁舞蹈症有全面的认识,更好的指导临床诊疗。

1 资料与方法

1.1 文献检索

基于PRISMA协议^[4],对已报道的腹壁舞蹈症文献进行了系统评价。文献检索在PubMed、谷歌学术数据库进行,由2位作者独立进行。检索策略为:((Belly Dance Syndrome) OR (Belly Dancer's Syndrome) OR (Belly Dancer's Dyskinesia)) OR ((Involuntary movement) AND (abdominal wall)) OR ((Abdomen) AND (Focal Dyskinesias)),包括从1990年~2022年10月1日所发表的文章,排除诊断为脊髓固有肌痉挛、没有腹壁不自主运动的文献。所有病例均按年份、作者、患者年龄、性别、诱发因素、临床表现特征及转归进行分类和列表。

1.2 数据分析

根据检索策略,共检索出92篇文献,去除重复文献后共82篇文献。排除非英文文献2篇,非个案报道或病例系列文章21篇,文献容不相关21篇,无腹部不自主运动4篇,诊断为脊髓固有肌阵挛1篇。最终纳入33篇文章,共44例(含本文报道的1例患者)患者进行系统评价,研究流程见图1。

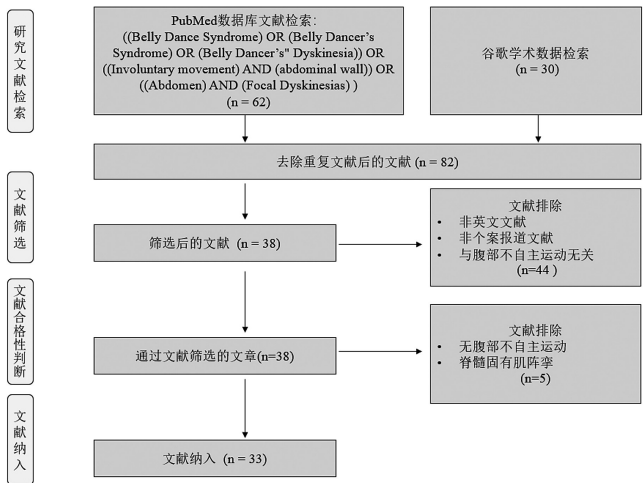


图1 研究流程图

2 结果

2.1 病例报道

患者,男性,53岁,主因“进行性腰部不适2月余,腹部不自主运动1月”入院。患者入院前2个月,无明显诱因出现腰部不适,表现为腰部“发紧”,伴酸胀感,

活动后加重,无明显疼痛。入院前1个月,患者无明显诱因出现腹部不自主活动,表现为双侧上腹部重复、无节律的抽动及扭动,自觉右侧明显,多在坐位、行走后出现,发作时平卧休息数分钟后症状可消失。此后患者症状发作频率、幅度较前加重。发病前1个月有疫苗接种史。既往慢性乙型肝炎病史10余年,近2年服用恩替卡韦抗病毒治疗。既往20年前行腰椎间盘突出手术治疗。体格检查提示腹部不自主运动,主要表现为腹部肌肉无痛性、不自主、无意识、节律性收缩及扭动,约30~40次/min,站位及坐位时显著,仰卧位时症状明显减轻,腹部不自主运动可被短暂抑制,睡眠时症状消失,情绪激动或紧张时腹部运动幅度增加。深吸气及屏息时腹部自主运动可短暂减轻。辅助检查方面,肝肾功能、血沉、外周血形态学、铜蓝蛋白、血尿酸代谢筛查、自身抗体、肿瘤标志物均未见明显异常。胸椎MR、头颅MR未见明显异常,肌电图提示:腹壁不自主运动时可见正常肌肉收缩波形,波幅、时限未见异常。完善腰椎穿刺,脑脊液常规、生化、寡克隆区带、自免脑抗体、副肿瘤标志物未见异常。超声可见腹壁肌肉缓慢运动基础上叠加阵挛样运动,连带膈肌不自主运动。腹部不自主运动时脑电图未见异常。考虑患者腹壁舞蹈症,给予氯硝西洋治疗,初始0.5 mg qd,服药后1 h起效,症状可完全缓解。此后药物反应性变差,服用后患者症状不能完全缓解;后逐渐将氯硝西洋加量至1 mg tid,患者症状改善不佳。考虑免疫因素参与了患者发病,给予静脉注射丙种球蛋白0.4 g/(kg·d)×5 d治疗。随访3个月,患者症状无明显改善。

2.2 系统评价

2.2.1 基线资料 共纳入33篇文献,共44例患者,其中男性14例(31.8%),女性30例(68.2%)。发病年龄呈偏峰分布,发病年龄中位数为53.5岁。不同性别发病年龄差异无统计学意义。就诊或确诊时病程差异较大,中位数6个月。

2.2.2 腹部不自主运动症状特点 腹壁舞蹈症常可多种因素诱发,所纳入的44例患者诱发因素主要有手术或创伤、药物、怀孕或分娩、脊髓或脑部疾病、感染,见表1。腹部运动方面,纳入的44例受试者主要表现为腹部缓慢运动、快速运动、阵挛样运动及其不同运动形式的组合,多数患者症状表现为渐进性加重,见表2。

2.2.3 辅助检查 44例患者中,38例行头颅MR或CT检查,其中3例(7.89%)发现与腹部不自主运动相关的中枢异常。30例行脊髓相关检查,其中2例(6.67%)发现与腹部不自主运动相关的脊髓异常。23例患者行脑

电图检查,其中2例(8.70%)发现与腹部不自主运动相关的异常。9例患者行腰椎穿刺检查,其中1例发现脑脊液细胞数增多。17例患者行膈肌或膈神经相关检查,5例(29.41%)发现膈肌扑动。19例行肌电图检查,16例(84.21%)报道有自发电位发放。每次爆发持续时间不等,6例持续时间<500 ms,10例持续时间>500 ms,最长3 s。

2.2.4 治疗及预后 目前的治疗方案主要有祛除诱发因素、药物治疗、注射肉毒素、手术治疗。不同治疗的疗效及转归见表3。

在诱因可被去除的患者中,15例患者报道了治疗转归:服药诱发的6例中,5例停药后消失;怀孕或分娩诱发的5例中,2例产后明显缓解,2例产后明显缓解但怀孕后复发,1例症状持续;3例感染相关的患者中,1例消失,1例显著缓解,1例稍缓解。另外2例手术相关的患者(1例置管移位,1例起搏器电极移位)去除诱因后症状均消失。

3 讨论

Iliceto等^[1]在其原始文献中描述了5例累及腹壁的局灶性运动障碍患者,认为腹壁舞蹈症与脊髓性肌阵挛、扭转性肌张力障碍、癫痫等疾病不同。但随着后续病例的不断报道,认为脊髓性肌阵挛^[2-3]、癫痫^[5]、迟发性运动障碍^[6-7]均可以出现与Iliceto等的原始文献描述的相似的症状,腹壁舞蹈症的表现形式、病因谱也得到了进一步的扩展。但随着文献的不断报道,腹壁舞蹈症也显示出非常显著的异质性,总结现有报道的腹壁舞蹈症患者的临床特征有重要的临床意义。

目前所报道的44例患者中,女性30例,男性14例,提示腹壁舞蹈症可能更多见于女性患者。根据目前已报道的文献,腹壁舞蹈症患者的发病年龄并不符合正态分布,并且发病时间跨度非常大,最早可以在出

生后4个月就出现,最晚85岁发病,并且年龄越大病例数越多。对各病例进一步分析可以看出,发病年龄≤40岁的患者多具有怀孕、分娩、脊髓病变、中央髓鞘溶解、感染、置管脱位等明确的获得性因素,而特发性、手术及创伤、药物相关的患者发病年龄常在40岁之后。这种年龄分布特征可能提示,受衰老影响,高龄患者更容易合并多种并发症,损伤修复能力下降,在受到创伤及其他致病因素下更容易产生异常神经环路,导致症状产生。

腹壁舞蹈症患者的腹部不自主运动主要表现为腹部缓慢运动、快速运动、阵挛样运动及其不同运动形式的组合。根据是否存在阵挛也可分为阵挛运动及非阵挛运动。不同亚类患者腹壁运动常有其特点:无明显诱因患者一半以上表现为阵挛运动,很少患者伴有疼痛;手术或创伤相关的患者,多数双侧腹壁运动对称,多合并有疼痛,症状多在睡眠时消失;药物相关的患者很少表现为阵挛运动,双侧腹壁运动均没有明显不对称,常合并有其他部位运动障碍;怀孕、分娩相关患者很少表现为阵挛运动,双侧腹壁运动没有明显不对称,很少伴有疼痛,再次怀孕后易复发;脊髓或颅脑病变相关患者腹壁运动双侧多不对称,均不伴有疼痛,睡眠时症状常持续存在;膈肌颤动相关患者腹部不自主运动均呈阵挛样运动,病程均呈渐进性加重。对于腹壁舞蹈症患者,尽管辅助检查常难以有阳性发现,只有少数患者可以发现与症状相关的脊髓、颅脑、膈肌的异常,但我们仍应进行头颅MRI、脊髓MRI、脑电图、膈肌超声等检查以寻找可能的责任病灶。

目前,对于腹壁舞蹈症症状发生机制缺乏统一的解释,不同诱因所涉及的机制可能不同。腹部手术、创伤相关的发生机制目前主要认为创伤、炎症、疼痛等多种因素均可导致脊髓可塑性及结构的改变,形成异常的神经环路^[1,3,8]。脊髓兴奋性增加,当累及相应节段前

表1 44例患者腹部不自主运动的诱发因素汇总

诱发因素		病例数/例	占比
无明确诱发因素		8	18.18%
手术或创伤	手术:腹部及骨盆手术、鼓室置管、心脏起搏器植入术	13	34.09%
	创伤:肋骨骨折、腰椎骨折	2	
药物	停药:氯波必利、丙氯拉嗪	2	18.18%
	服药:多潘立酮、喹硫平、氟哌啶醇、左旋多巴、沙丁胺醇	6	
怀孕或分娩	怀孕:25周,34周,40周	3	11.36%
	分娩:分娩后1周、6周	2	
脊髓或颅脑病变	脊髓:脊髓肿瘤、胸椎间盘突出	2	11.36%
	颅脑:脑桥中央髓鞘溶解伴基底神经节病变;脑梗死;脑出血	3	
感染	腹泻;AB-溶血性链球菌感染	3	6.82%

表2 44例患者腹部不自主运动特征汇总

腹部运动特征		病例数/ 例	占比
腹部不自主运动的类型	缓慢运动	14	31.82%
	快速运动	3	6.82%
	缓慢运动基础上叠加快速运动	3	6.82%
	阵挛运动	12	27.27%
	缓慢运动基础上叠加阵挛运动	3	6.82%
症状演变	未描述	9	20.45%
	阵发性	10	22.73%
	渐进性加重	24	54.55%
	非渐进性加重	2	4.55%
	未描述	4	9.10%
双侧腹壁运动的对称性	双侧对称	11	25.00%
	双侧不对称	11	25.00%
	未描述	22	50.00%
是否伴有疼痛	伴有疼痛	13	29.55%
	不伴疼痛或未诉伴有疼痛	31	70.45%
腹部运动频率	5 ~ 20 次/分	4	9.10%
	20 ~ 40 次/分	6	13.63%
	40 ~ 60 次/分	5	11.36%
	60 ~ 100 次/分	2	4.55%
	>100 次/分	5	11.36%
	未描述	22	50.00%
姿势变化的影响	受姿势变化影响	14	31.82%
	不受姿势变化影响	14	31.82%
	未描述	16	36.36%
呼吸运动的影响	不受呼吸运动影响	15	34.09%
	屏气时减弱或消失	10	22.73%
	未描述	19	43.18%
睡眠时症状变化	无变化	8	18.18%
	减轻	4	9.10%
	消失	20	45.45%
	未描述	12	27.27%
主动抑制	可被抑制	7	15.91%
	不能被抑制	8	18.18%
	未描述	29	65.91%
其他部位运动障碍	不伴其他部位运动障碍	27	61.36%
	合并症相关	5	11.36%
	腹壁不自主运动相关	12	27.27%

角细胞时,前角细胞重复性放电,从而导致节段性运动障碍^[2-9]。妊娠中后期出现的腹壁舞蹈症也可由此机制解释,妊娠期间的妊娠子宫和血液动力学变化会对脊髓和神经根产生压迫作用,从而导致不自主运动的产生^[10-11]。这种机制可以称之为腹壁舞蹈症的外周机制。药物相关、颅脑病变所致的腹壁不自主运动难以用外周机制解释。停用多巴胺受体拮抗剂导致腹壁舞

蹈症可能用迟发性运动障碍的机制来解释,长期服用多巴胺受体阻滞剂可使突触前多巴胺合成及释放反馈性增加,突触后膜多巴胺受体对多巴胺反应敏感性增强,产生多巴胺受体超敏^[12-13];此外还可能与低多巴胺能状态导致相对的胆碱能过度活动和毒蕈碱受体超敏反应相关^[12-13]。Anton JM Loonen 等^[13]就药物导致的肌张力障碍提出了一个新的假说框架,认为服用/停用多巴胺受体激动剂/阻滞剂或导致皮质-纹状体-丘脑-皮质环路调节的异常,机体对于体感输入进行错误处理,导致躯体运动/肌张力调节的异常,进而引起一系列症状。我们认为此假说框架同样适用于药物相关的腹壁舞蹈症。脑梗死、脑出血可能是因为局部病变导致皮质-纹状体-丘脑-皮质环路的异常导致症状的产生,可称之为腹壁舞蹈症的中枢机制。在某种程度上,外周机制与中枢机制可以统一为一个整体。当各种原因导致脊髓可塑性及结构改变,形成异常的神经环路,外周的传入信息经过异常的神经环路进行重新整合形成错误信息,这种信息进一步传至中枢,皮质-纹状体-丘脑-皮质环路对躯体运动/肌张力进行不恰当调整,从而导致异常运动的产生。

治疗方面,由于腹壁舞蹈症的责任病灶定位、定性诊断并不明确,目前针对其治疗均为经验性治疗。首先,对于药物、置管移位、电极移位等有明确可除去的诱发因素的患者,祛除诱发因素是首要处理方式,祛除诱发后患者症状多可明显缓解。对于多数腹壁舞蹈症的初始治疗多为药物治疗,其他治疗方式多在药物治疗效果不佳基础之上采用。在药物治疗方面,目前对症状具有缓解作用的主要有GABA能相关药物、膜离子通道稳定剂、左乙拉西坦相关药物。GABA能相关药物的作用机制可能是降低脊髓异常回路神经元兴奋性,从而减轻腹部不自主运动。膜离子通道稳定剂、左乙拉西坦相关药物主要发挥其抗癫痫的效果,减轻中枢或运动神经元放电,从而减弱腹部不自主运动。进一步分析发现,应用抗癫痫药物的患者中,对于表现为腹部缓慢运动患者多无效,对于腹部阵挛性运动的患者一半可以得到明显缓解或消失,提示抗癫痫药物对于挛性运动或存在癫痫样放电的患者效果较好。

对于药物治疗无效的患者,进一步可以采取经皮直流电刺激、局部注射肉毒素治疗。经皮直流电刺激的作用机制推测可能为通过直流电刺激中断脊髓异常神经环路电信号的传播。局部注射肉毒素,主要是通过肉毒素减少突触前膜兴奋性神经递质的释放^[14],从而抑制腹部肌肉不自主运动,这种治疗方式直接作用

表3 不同治疗方式的疗效总结

治疗方式		疗效				
		无效/例	轻度缓解/例	显著缓解/例	症状消失/例	有效率/%
药物	去除诱发因素	1/15	1/15	5/18	8/15	86.67
	GABA 能药物	15/26	5/26	4/26	2/26	23.08
	离子通道相关药物	15/26	4/26	5/26	2/26	26.92
	左乙拉西坦	1/4	-	1/4	2/4	75.00
	抗胆碱药物	4/6	1/6	1/6	-	16.67
	多巴胺受体拮抗剂	3/5	2/5	-	-	-
	免疫治疗	2/2	-	-	-	-
经皮直流电刺激		-	-	1/1		100
手术治疗		-	-	1/2	1/2	100
肉毒素治疗		-	1/6	2/6	3/6	83.33

于传出通路的终末器官,对于外周机制、中枢机制导致的腹部不自主运动均可能有效。如果对于以上治疗方式效果均欠佳的患者还可以尝试手术治疗,其作用方式类似于脑深部电刺激,通过神经调控的方式调控患者异常的皮质-纹状体-丘脑-皮质环路调节的异常,但其为有创且费用高,建议其为药物治疗、肉毒素治疗无效后的三线治疗。

综上所述,本研究报道了中国首例腹壁舞蹈症患者临床资料,系统评价了腹壁舞蹈症临床特征,为临床医师认识这一少见综合征提供了依据。

参考文献

[1] Iliceto G, Thompson PD, Day BL, et al. Diaphragmatic flutter, the moving umbilicus syndrome, and “belly dancer’ s” dyskinesia[J]. Mov Disord, 1990, 5(1): 15-22.

[2] Kono I, Ueda Y, Araki K, et al. Spinal myoclonus resembling belly dance[J]. Mov Disord, 1994, 9(3): 325-329.

[3] Tamburin S, Idone D, Zanette G. Belly dancer’ s myoclonus and chronic abdominal pain: pain-related dysinhibition of a spinal cord central pattern generator[J]? Parkinsonism Relat Disord, 2007, 13(5): 317-320.

[4] Moher D, Shamseer L, Clarke M, et al. Preferred reporting items for

systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015 statement[J]. Syst Rev, 2015, 4(1): 1.

[5] Lizarraga KJ, Serrano EA, Tornos L, et al. Isolated Abdominal Motor Seizures of Mesial Parietal Origin: Epileptic Belly Dancing[J]? Mov Disord Clin Pract, 2019, 6(5): 396-399.

[6] Linazasoro G, Van Blercom N, Lasa A, et al. Etiological and therapeutical observations in a case of belly dancer's dyskinesia[J]. Mov Disord, 2005, 20(2): 251-253.

[7] Cavdar L, Ajasin S, Woolf S, et al. Abdominal Wall Dyskinesia: Case Report[J]. Case Rep Neurol, 2020, 12(1): 69-72.

[8] Caviness JN, Gabellini A, Kneebone CS, et al. Unusual focal dyskinesias: the ears, the shoulders, the back, and the abdomen[J]. Mov Disord, 1994, 9(5): 531-538.

[9] Inghilleri M, Conte A, Frasca V, et al. Belly dance syndrome due to spinal myoclonus[J]. Mov Disord, 2006, 21(3): 394-396.

[10] Gupta A, Kushwaha S. Belly Dancer’ s Dyskinesia: A Glimpse of a Rare Phenomenon[J]. Cureus, 2017, 9(7): e1457.

[11] Gure T. Belly Dancer Dyskinesia During Pregnancy: Case Report from Harar, Eastern Ethiopia[J]. Int Med Case Rep J, 2021, 14: 839-842.

[12] Frei K. Tardive dyskinesia: Who gets it and why[J]. Parkinsonism Relat Disord, 2019, 59: 151-154.

[13] Loonen AJ, Ivanova SA. Neurobiological mechanisms associated with antipsychotic drug-induced dystonia[J]. J Psychopharmacol, 2021, 35(1): 3-14.

[14] Li B, Peet NP, Butler MM, et al. Small molecule inhibitors as countermeasures for botulinum neurotoxin intoxication[J]. Molecules, 2010, 16(1): 202-220.

(本文编辑:唐颖馨)