

实用 神经内科

掌中宝

衣香明 陈金波 © 主编



化学工业出版社

实用神经内科学中宝

衣香明 陈金波 主编



化学工业出版社

· 北京 ·

本书简明扼要地介绍了神经内科常见病、多发病的诊断、治疗等内容。将临床实用性内容进行了归纳总结，将知识点条目化，且较多地采用流程图和表格的形式。本书内容丰富，易查、实用。适合神经内科医师、内科医师、全科医师及实习医师查阅。

图书在版编目 (CIP) 数据

实用神经内科掌中宝/衣香明, 陈金波主编. —北京:
化学工业出版社, 2013. 7
ISBN 978-7-122-17483-3

I. ①实… II. ①衣…②陈… III. ①神经系统疾病-
诊疗 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 113489 号

责任编辑: 赵兰江
装帧设计: 关 飞

文字编辑: 张 蕾

出版发行: 化学工业出版社
(北京市东城区青年湖南街 13 号 邮政编码 100011)
印 装: 北京云浩印刷有限责任公司
850mm×1168mm 1/64 印张 4 字数 145 千字
2013 年 9 月北京第 1 版第 1 次印刷

购书咨询: 010-64518888 (传真: 010-64519680)
售后服务: 010-64519661
网 址: <http://www.cip.com.cn>
凡购买本书, 如有缺损质量问题, 本社销售中心负责调换。

定 价: 15.00 元

版权所有 违者必究

编写人员名单

主 编：衣香明 陈金波

副主编：郑 麒 范卫明 周晓生 于 红

编 者：衣香明 陈金波 郑 麒 范卫明

周晓生 于 红 陈 芳 冯 波

韩笑峰 马文彬 王 媛 王玉良

前 言

临床神经病学内容比较繁琐、理论比较深奥、临床知识掌握比较困难。随着神经病学相关学科的不断发展，神经内科基础理论与临床实践决策、疾病预防与治疗指南不断更新，要求临床医师一方面要牢固掌握基础理论与基本操作；另一方面要学习新的理论知识和防治指南。本分册遵循临床掌中宝丛书编写的总体要求，力争做到科学性、实用性和简洁性的有机结合。各位编者在参考权威学术资料的同时，结合自己的临床经验、诊治心得，既简明扼要又系统地介绍讲解了神经内科的理念知识。

本分册共分十六章，前四章主要介绍神经系统症状学、疾病定位诊断与辅助检查；具体疾病部分按诊断要点（诊断标准）、辅助检查和治疗要点为顺序介绍，力争便于记忆、便于查找、便于临床操作。

本分册的编写由于时间仓促，编者水平有限，不妥之处在所难免，敬请各位读者提出宝贵意见和建议。

编者

2013年6月

目 录

第一章 神经系统解剖、生理及损害的定位

诊断	1
一、脑神经	1
(一) 嗅神经 (I)	1
(二) 视神经 (II)	1
(三) 动眼神经、滑车神经和展神经 (III、IV、VI)	2
(四) 三叉神经 (V)	3
(五) 面神经 (VII)	5
(六) 前庭蜗神经 (VIII)	6
(七) 舌咽、迷走神经 (IX、X)	7
(八) 副神经 (XI)	9
(九) 舌下神经 (XII)	9
二、运动系统	10
(一) 锥体系统	10
(二) 锥体外系	11
(三) 前庭小脑系统	11
三、感觉系统	12
(一) 感觉传导通路	12
(二) 感觉障碍的分类	13
(三) 感觉障碍的定位	13
四、中枢神经系统各部位损害的表现及定位 ..	15
(一) 大脑半球	15

(二) 内囊	16
(三) 基底神经节 (尾状核、壳核、屏状核和杏仁核复合体)	17
(四) 间脑	17
(五) 脑干 (中脑、脑桥、延髓)	18
(六) 小脑	20
(七) 脊髓	20
第二章 神经系统常见症状	21
一、头痛	21
二、头晕	22
三、躯体感觉障碍	23
四、瘫痪	24
五、意识障碍	24
六、痫性发作	27
七、视觉障碍	28
八、言语障碍	29
九、失用症	31
十、失认症	31
十一、共济失调	32
十二、步态异常	33
十三、不自主运动	35
第三章 神经病学临床方法	37
一、神经系统检查	37
(一) 一般检查	37
(二) 脑神经检查	38
(三) 运动系统检查	41
(四) 感觉系统检查	43

(五) 反射检查	44
(六) 自主神经功能检查	46
二、昏迷患者的检查	46
(一) 一般检查	46
(二) 神经系统检查	46
三、失语症、失用症和失认症检查	47
第四章 神经系统疾病的常用辅助检查	48
一、腰椎穿刺	48
二、脑脊液检查	49
三、数字减影血管造影 (DSA)	51
四、电子计算机体层扫描 (CT)	52
五、磁共振成像 (MRI)	52
六、脑电图 (EEG)	53
七、躯体感觉诱发电位 (SEP)	55
八、视觉诱发电位 (VEP)	56
九、脑干听觉诱发电位 (BAEP)	57
十、肌电图 (EMG)	57
十一、神经传导速度 (NCV)	58
十二、重复神经电刺激 (RNS)	58
十三、经颅多普勒 (TCD) 检查	60
十四、颈动脉超声检查	61
十五、脑、神经和肌肉组织活检	61
第五章 周围神经疾病	64
第一节 概述	64
一、解剖	64
二、病因及发病机制	65
三、病理	66

四、临床表现	67
五、辅助检查	70
六、治疗	70
第二节 脑神经疾病	71
一、三叉神经痛	71
(一) 病理	71
(二) 临床表现	72
(三) 诊断及鉴别诊断	72
(四) 治疗	74
二、特发性面神经麻痹	75
(一) 病因及病理	76
(二) 临床表现	76
(三) 鉴别诊断	77
(四) 治疗	77
(五) 预后	78
三、偏侧面肌痉挛	78
四、多发性脑神经损害	80
第三节 脊神经疾病	80
一、单神经病及神经痛	80
(一) 桡神经麻痹	86
(二) 正中神经麻痹	87
(三) 尺神经麻痹	88
(四) 腓总神经损害	89
(五) 胫神经损害	89
(六) 枕神经痛	90
(七) 臂丛神经痛	90
(八) 肋间神经痛	91

(九) 股外侧皮神经病·····	92
(十) 坐骨神经痛·····	92
(十一) 股神经痛·····	95
二、多发性神经病·····	96
(一) 病因及病理·····	96
(二) 临床表现·····	97
(三) 诊断·····	98
(四) 治疗·····	100
三、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病·····	101
(一) 临床表现·····	101
(二) 辅助检查·····	102
(三) 诊断及鉴别诊断·····	103
(四) 治疗·····	104
(五) 预后·····	107
四、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病·····	107
(一) 临床表现·····	107
(二) 诊断及鉴别诊断·····	108
(三) 治疗·····	110
(四) 预后·····	112
第六章 脊髓疾病·····	113
一、脊髓解剖·····	113
二、脊髓损害的临床表现·····	113
三、急性脊髓炎·····	115
四、脊髓亚急性联合变性·····	117
第七章 脑血管疾病·····	118
一、脑的血液供应·····	118
二、短暂性脑缺血发作 (TIA)·····	118

三、脑梗死	121
(一) 动脉粥样硬化性血栓性脑梗死	121
(二) 腔隙性脑梗死	125
(三) 脑栓塞	126
四、脑出血 (ICH)	127
五、蛛网膜下腔出血	130
六、高血压脑病	132
七、巨细胞性颞动脉炎	134
第八章 中枢神经系统感染	140
一、单纯疱疹病毒性脑炎	140
二、化脓性脑膜炎	141
三、病毒性脑膜炎	144
四、结核性脑膜炎	145
五、隐球菌性脑膜炎	148
六、脑囊虫病	149
第九章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	151
一、多发性硬化	151
二、视神经脊髓炎	153
三、急性播散性脑脊髓炎	155
四、弥漫性硬化	156
五、脑白质营养不良	157
六、脑桥中央髓鞘溶解症	159
第十章 运动障碍疾病	160
一、帕金森病	160
二、小舞蹈病	164
三、肝豆状核变性	165
四、特发性震颤	168

五、抽动秽语综合征·····	169
六、迟发性运动障碍·····	171
七、肌张力障碍·····	172
第十一章 神经-肌肉接头疾病 ·····	174
一、重症肌无力·····	174
二、Lambert-Eaton 肌无力样综合征·····	179
第十二章 肌肉疾病 ·····	181
一、周期性瘫痪·····	181
二、多发性肌炎和皮肌炎·····	183
第十三章 癫痫 ·····	186
一、概述·····	186
二、病因与分类·····	186
三、临床特点·····	187
(一) 部分性发作·····	187
(二) 全面性发作·····	189
四、实验室检查·····	191
五、诊断·····	194
六、鉴别诊断·····	195
七、治疗·····	197
(一) 发作时的处理·····	197
(二) 治疗·····	197
(三) 常用的抗癫痫药物·····	200
八、外科治疗·····	205
九、癫痫持续状态·····	206
(一) SE 的分类·····	206
(二) SE 的病因·····	206
(三) SE 的治疗·····	206

第十四章 头痛	211
一、头部的痛敏结构及头痛的原因	211
二、头痛的诊断	211
三、头痛的治疗原则	212
四、偏头痛	212
五、紧张性头痛	215
(一) 临床表现	215
(二) 诊断标准	216
(三) 治疗	218
六、丛集性头痛	219
七、低颅压性头痛	220
八、高颅压性头痛	220
第十五章 睡眠障碍	222
一、失眠	222
二、阻塞性睡眠呼吸暂停综合征	223
三、发作性睡病	224
四、不安腿综合征	226
第十六章 自主神经系统疾病	227
第十七章 痴呆	229
一、阿尔茨海默病 (Alzheimer disease, AD) ..	229
二、Pick 病和额颞痴呆	233
三、路易体痴呆	235
四、血管性痴呆 (VaD)	238
(一) 临床表现与病变部位的关系	238
(二) 精神状态简易调查表 (MMSE)	239
(三) HACHINSKI 缺血指数量表	242
(四) 多梗死性痴呆 (MID) 的诊断标准 ..	243
(五) 治疗	243

第一章

神经系统解剖、生理及损害的定位诊断

一、脑神经

(一) 嗅神经 (I)

嗅神经传导路：嗅细胞→嗅丝→筛孔→嗅球→嗅束→嗅三角

→ { 外侧嗅纹→颞叶钩回、海马回前部、杏仁核
中间嗅纹→前穿质 } →参与与食欲有关的反射弧
内侧嗅纹→胼胝体下回

嗅神经损害表现及定位见表 1-1。

表 1-1 嗅神经损害表现及定位

症状		损害部位	常见疾病
嗅觉减退 或缺失	双侧	鼻黏膜、 嗅丝	鼻部疾病、先天性嗅觉 障碍
	单侧	嗅神经、嗅 束等	前颅凹骨折、脑膜炎、 颞叶底部肿瘤、垂体瘤等
嗅觉过敏			癔病
嗅幻觉		嗅中枢	颞叶、海马区病变

(二) 视神经 (II)

视神经传导路：视锥、视杆细胞→视网膜双极细

胞→视网膜神经节细胞→视神经→视交叉（来自比车网膜的纤维交叉）→视束→外侧膝状体→内囊后肢→视辐射→枕叶视中枢（纹状区）。

视神经损害表现如下。

(1) 视力及视野缺损 详见第二章相关内容。

(2) 视乳头水肿 为颅内压增高的主要客观体征。

(三) 动眼神经、滑车神经和展神经 (Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ)
第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ对脑神经支配肌肉见表 1-2。

表 1-2 第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ对脑神经支配肌肉

神经	支配眼肌
动眼神经	提上睑肌、上直肌、下斜肌、内直肌、下直肌、瞳孔括约肌、睫状肌
滑车神经	上斜肌
展神经	外直肌

此三组脑神经走行径路解剖关系密切，与视神经的解剖关系也非常密切，在脑干内各神经核之间还通过联络纤维（如内侧纵束）相互联系，协调支配眼球运动功能，常合并受损，也可单独受损，或与其他各组脑神经合并受损，出现各种相应的综合征。周围性损害多为这三组脑神经走行径路上的病变（表 1-3），中枢性损害则较为复杂，多伴有其他脑神经损害表现（详见第二章相关内容）。

表 1-3 眼眶附近常见脑神经受损综合征的损害范围

综合征		损害的脑神经
眶尖综合征		Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅴ ₁
眶上裂综合征		Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ ₁ 、Ⅵ(先受累)
海绵窦综合征	前	Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ ₁ 、Ⅵ(后受累)
	中	Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅴ ₁ 、Ⅴ ₂
	后	Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅴ ₁ 、Ⅴ ₂ 、Ⅴ ₃
岩骨尖综合征		Ⅴ ₁ 、Ⅵ

(四) 三叉神经 (V)

1. 三叉神经感觉通路

眶内结构、额部皮肤→眶→眶上裂→眼神经 (V₁)→

上颌牙齿即牙龈、鼻腔、眼到口裂间皮肤→圆孔→上颌神经 (V₂)→

下颌牙齿、牙龈、舌前 2/3 黏膜、口裂下皮肤→下颌神经 (V₃)→

脑干→三叉神经感觉核→三叉丘系交叉→丘脑 (腹后内侧核) →内囊→中央后回下 1/3

其中三叉神经感觉核群包括中脑核 (深感觉)、感觉主核 (触觉) 和脊束核 (痛温觉)。

2. 三叉神经运动通路

中央前回下 1/3 →内囊→脑干→交叉和不交叉→双侧三叉神经运动核→下颌神经→卵圆孔→咀嚼肌 (咬

半月神经节

肌、颞肌)。

3. 三叉神经病变症状

包括疼痛(半月神经节和周围支受损, 剧烈)、感觉障碍(分为周围型、核型、传导束型, 见表 1-4、图 1-1)、咀嚼肌瘫痪与萎缩(张口时下颌偏向患侧)、角膜反射消失或减弱、听觉障碍(鼓膜张肌麻痹)、营养与分泌障碍(疱疹、神经系角膜炎、鼻腔干燥、面部溃疡、牙齿脱落等)。

表 1-4 三叉神经感觉障碍分型及特点

类型	特点	病灶位置
周围型	片状分布, 所有感觉均减退	三个周围分支
核型	同心圆样分布, 分离性感觉障碍	三叉神经脊束核
传导束型	病灶对侧面部感觉障碍(偏侧性), 常伴其他感觉运动障碍	三叉丘系(脑桥)

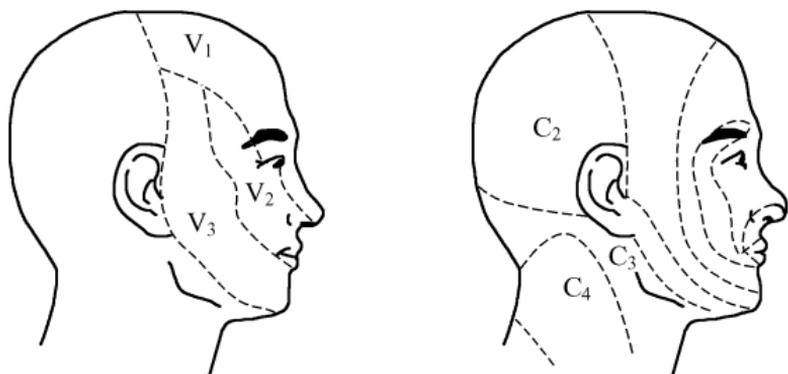


图 1-1 三叉神经的周围性和核性支配

(五) 面神经 (VII)

1. 面神经通路

面神经为混合神经, 包括一般躯体运动纤维 (支配表情肌)、一般躯体感觉纤维 (面肌的深感觉, 鼓膜、内耳、外耳及外耳道皮肤的痛、温觉)、特殊内脏运动纤维 (副交感神经, 参与支配泪腺、下颌下腺、舌下腺的分泌) 和特殊内脏感觉纤维 (舌前 2/3 味觉)。面神经核上部受双侧皮质延髓束控制, 支配面上 1/2 或 1/3 区域, 面神经核下部受对侧皮质延髓束控制, 支配面下 1/2 或 2/3 区域的表情肌。

2. 面神经损害的症状及定位

中枢性面瘫时, 损伤了一侧的皮质延髓束, 出现病灶对侧眼裂以下表情肌瘫痪。周围性面瘫时, 则出现病灶同侧的全部表情肌瘫痪, 因病变部位和性质的不同, 又出现除面瘫外的其他伴发症状 (见表 1-5)。

表 1-5 面神经周围径路上不同部位损害的临床表现

部位 \ 症状	周围性面瘫	舌前 2/3 味觉障碍	唾液分泌障碍	听觉过敏	泪液分泌障碍	Hunt 综合征
膝状神经节	+	+	+	+	+	+
镫骨肌支以上	+	+	+	+	-	-
鼓索支以上	+	+	+	-	-	-
茎乳孔以下	+	-	-	-	-	-

(六) 前庭蜗神经 (VIII)

前庭蜗神经由蜗神经（听觉）和前庭神经（位置平衡觉）组成，两者感受器相邻，传入神经相伴，而入脑干后又彼此分开，故内耳病变影响听觉和平衡觉，但脑干内病变则两者症状不同时出现。蜗神经与前庭神经通路模式分别见图 1-2、图 1-3。

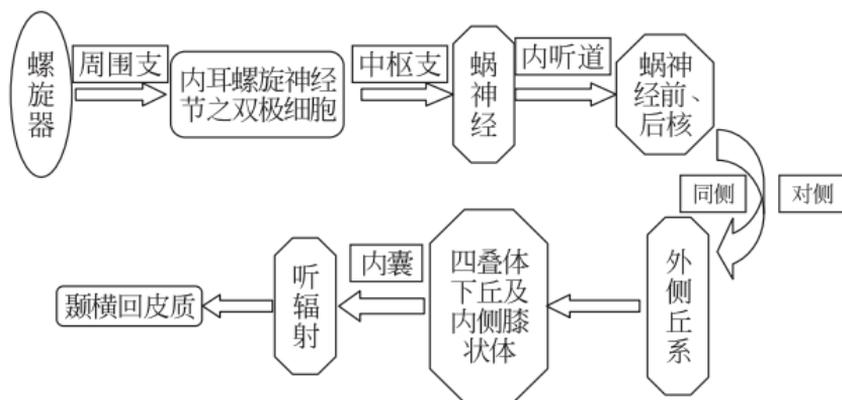


图 1-2 蜗神经通路模式图

蜗神经损伤的主要症状为耳聋和耳鸣。其中耳聋分为：①传导性聋（外耳道和中耳疾患）；②感音（神经）性聋（内耳和蜗神经病变）；③中枢性聋（蜗神经核即核上听通路病变，常为双侧）。

前庭神经病变的主要表现有眩晕（自身平衡觉和空间位觉的自我感知错误，感受自身或外界物体的运动性幻觉）、平衡障碍（步态不稳，向患侧偏斜，误指试验偏向患侧）和眼球震颤（可为水平、垂直、旋转或混

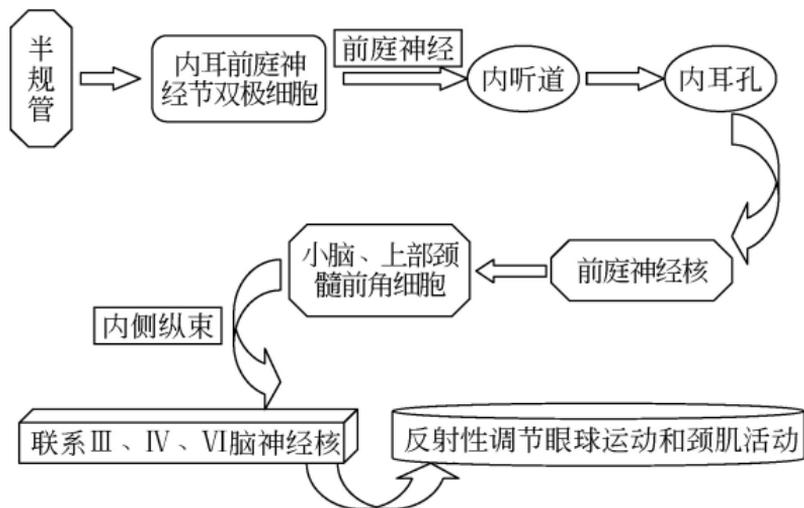


图 1-3 前庭神经通路模式图

合性)。

(七) 舌咽、迷走神经 (Ⅸ、X)

此 2 组脑神经均为混合神经，均自延髓发出，含有内脏感觉纤维、躯体感觉纤维、躯体运动纤维和内脏运动纤维。其中，舌咽神经中的特殊内脏感觉纤维司舌后 1/3 味觉。两者的躯体运动纤维（均起自疑核）共同支配咽喉部肌肉，完成吞咽动作。舌咽神经的副交感纤维支配腮腺分泌，迷走神经的副交感纤维分布于胸、腹腔内脏器。

舌咽神经和迷走神经同时受损引起延髓麻痹（球麻痹），主要表现有声音嘶哑、吞咽困难、饮水呛咳、咽部感觉缺失、咽反射消失、患侧软腭上抬无力、腭垂偏

向健侧。周围性延髓麻痹则称为真性球麻痹。延髓以上双侧皮质延髓束受损引起的延髓麻痹症状称为假性球麻痹。肌肉本身疾病引起的眼部肌群瘫痪称为肌源性球麻痹。真、假性球麻痹鉴别见表 1-6。舌咽神经受刺激时，则引起舌咽神经痛。

表 1-6 真、假性球麻痹鉴别

	真性球麻痹	假性球麻痹
神经元损害	下运动神经元	上运动神经元
病变部位	延髓疑核、舌下神经核及第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ对脑神经，多为单侧性损害	双侧皮质或皮质延髓束
病史	多为首次发病	2次或多次脑卒中
强哭强笑	(-)	(+)
舌肌纤颤及萎缩	有	无，舌肌挛缩不能快速从一侧伸到对侧
咽反射、吸吮反射及掌颏反射	(-)	(+)
下颌反射	无变化	亢进
软腭与悬雍垂	瘫痪侧软腭不能上抬，腭垂偏向健侧	无
四肢锥体束征	多无	多有
排尿障碍	无	多有

续表

	真性球麻痹	假性球麻痹
脑电图	多无异常	可弥漫性异常
常见疾病	格林-巴利综合征、多发性硬化症、肉毒中毒、延髓空洞症、脑干血管病、炎症、肿瘤等	双侧脑血管病、炎症、脱髓鞘病、神经变性病等

(八) 副神经 (XI)

副神经分为延髓支和脊髓支。脊髓支起于颈髓 1~5 节前柱外侧群细胞, 经枕骨大孔入颅, 与发自疑核的延髓支结合, 在穿过颈静脉孔出颅, 分布于胸锁乳突肌及斜方肌。延髓支返回至迷走神经, 构成喉返神经, 支配声带。一侧副神经麻痹出现患侧肩下垂, 胸锁乳突肌和斜方肌萎缩, 表现为对侧转颈和同侧耸肩无力。颅后窝病变时, 副神经常与迷走神经和舌咽神经同时受损。疑核接受双侧皮质延髓束支配, 故一侧皮质延髓束损害不出现副神经麻痹症状。

(九) 舌下神经 (XII)

舌下神经源于延髓背侧近中线的舌下神经核, 神经根自延髓前外侧沟穿出, 经舌下神经管出颅, 支配舌肌(颏舌肌支配伸舌, 舌骨舌肌支配缩舌)。舌下神经只接受对侧皮质延髓束支配。舌下神经即核性病变引起周围型舌瘫, 皮质延髓束病变引起中枢性舌瘫, 两者区别见表 1-7。

表 1-7 舌肌瘫痪鉴别诊断

	舌下神经麻痹	核性舌肌麻痹	核上性舌肌麻痹
受损部位	髓外舌下神经	髓内舌下神经核	皮质延髓束
伸舌偏向	病灶同侧	病灶同侧	病灶对侧
舌肌萎缩	有	有	无
舌肌纤颤	无	有	无
长束症状	无	有	有
常见疾病	颅底占位	延髓空洞、脑血管病、肿瘤	脑血管病、肿瘤、炎症

二、运动系统

(一) 锥体系统

支配骨骼肌的随意运动，由上运动神经元、下运动神经元两级神经元相互联系构成。上运动神经元损伤产生中枢性（痉挛性）瘫痪，下运动神经元损伤产生周围性（弛缓性）瘫痪，两者区别见表 1-8。

表 1-8 上运动神经元和下运动神经元瘫痪的鉴别

临床特点	上运动神经元瘫痪	下运动神经元瘫痪
瘫痪分布	整个肢体为主 (单瘫、偏瘫、截瘫)	肌群为主
肌张力	增强，呈痉挛性 瘫痪	下降，迟缓性瘫痪
腱反射	增强	减低或消失

续表

临床特点	上运动神经元瘫痪	下运动神经元瘫痪
病理反射	有	无
肌萎缩	无或仅有轻度废用性萎缩	明显
肌束震颤	无	可有
皮肤营养障碍	多无	常有
肌电图	神经传导正常，无失神经电位	神经传导异常，有失神经电位
肌肉活检	正常，后期呈废用性肌萎缩	失神经改变

（二）锥体外系

广义的锥体外系指除锥体系以外的所有躯体运动系统，包括多条复杂的神经环路。狭义的锥体外系指纹状体系统（黑质、纹状体、红核、丘脑底核，总称基底节）。其主要功能有：调节肌张力，协调肌肉活动；维持和调整体态姿势；负责半自动的刻板动作和反射性运动（如走路时摆臂动作等）。锥体外系损伤主要出现肌张力变化和自主运动两大类症状（图 1-4）。

（三）前庭小脑系统

前庭系统和小脑系统共同负责维持躯体平衡、调节肌张力即协调随意运动。前庭系统已在前面叙述，小脑由中间的蚓部（躯干代表区）和双侧小脑半球（肢体代

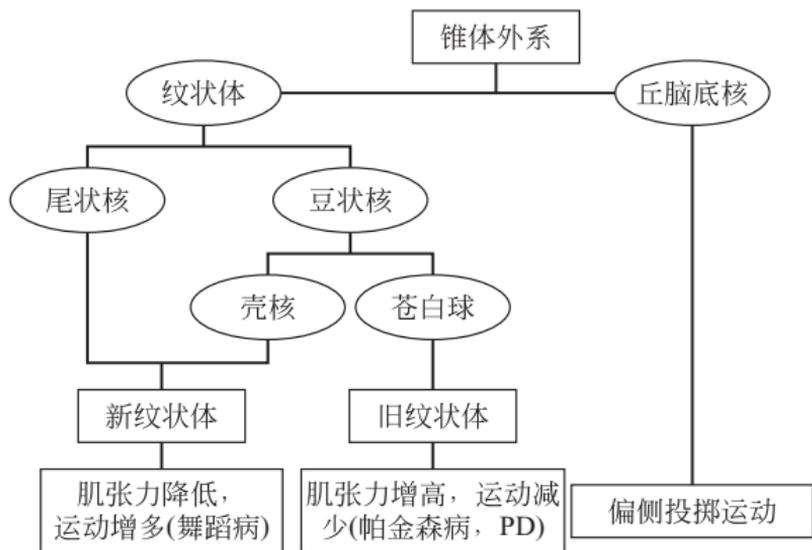


图 1-4 锥体外系损伤

表区) 组成。小脑半球的传出纤维经过两次交叉后到达脊髓前角, 故小脑半球与身体是同侧支配关系。小脑受损主要出现共济失调与平衡障碍。

三、感觉系统

(一) 感觉传导通路

1. 痛、温觉传导通路

皮肤感受器→脊神经(节前纤维)→脊神经节(I级神经元)→中枢支在脊髓背外侧束上升2~3阶段→脊髓后角细胞(II级神经元)→白质牵连和交叉至对侧→脊髓丘脑侧束→丘脑外侧核(III级神经元)→丘脑皮质束(内囊后肢后1/3)→中央后回皮质感觉区、顶

叶（感觉中枢）。

2. 深感觉传导通路

肌腱本体感觉感受器→脊神经（节前纤维）→脊神经后根节（Ⅰ级神经元）→节后纤维如脊髓后索形成薄束和楔束→薄束核、楔束核（Ⅱ级神经元）→在延髓交叉至对侧→内侧丘系→丘腹后外侧核（Ⅲ级神经元）→丘脑皮质束（内囊后肢后1/3）→中央后回、顶上小叶。

（二）感觉障碍的分类

1. 刺激性症状

感觉过敏、感觉倒错、感觉过度、感觉异常（无外界刺激的情况下出现的麻木、肿胀、沉重感、痒感、蚁走感、针刺感、电击感、束带感、冷热感等）、疼痛。

2. 刺激性症状

感觉缺失或减退，包括完全性感觉缺失（同一部位各种感觉均缺失）和分离性感觉障碍（同一部位仅某种感觉缺失而其他感觉保存）。

（三）感觉障碍的定位

感觉障碍定位详见表 1-9。

表 1-9 感觉障碍的定位诊断

类型	定位部位	表现特点	常见疾病
末梢型	周围神经末梢	四肢远端对称性各种感觉障碍，手套袜子样分布	多发性周围神经病（中毒、糖尿病等引起）、末梢神经炎

续表

类型	定位部位	表现特点	常见疾病
神经干型	某支周围神经的神经干	条、块状分布	单神经炎、周围神经损伤,如桡神经麻痹
后根型	脊神经后根	带状分布,完全性感觉障碍,伴放射性痛	颈、腰椎病
后角型	脊髓后角	节段性分布,分离性感觉障碍	脊髓空洞症
前联合型	脊髓前联合	阶段性、双侧分离性感觉障碍,常呈披肩样分布	脊髓空洞症、髓内肿瘤等
传导束型	脊髓丘脑束、后索	受损平面下各种感觉缺失(病灶对侧痛温觉、同侧深感觉)	横贯性脊髓炎、脊髓外伤、髓外肿瘤等
脑干型	延髓外侧	交叉性感觉障碍	脑血管病多见
丘脑型	丘脑	对侧浅深感觉缺失,可伴自发性痛(丘脑痛)或感觉过度	脑血管病、丘脑肿瘤等
内囊型	内囊	对侧偏侧性分布,常伴偏瘫、偏盲、偏身感觉障碍(三偏征)	脑血管病、颅内占位

续表

类型	定位部位	表现特点	常见疾病
皮质型	大脑半球 感觉中枢	对侧面部或单 肢复合性感 觉障碍,可有感 觉性癫痫发作	脑血管病、颅内 占位

四、中枢神经系统各部位损害的表现及定位

(一) 大脑半球

1. 额叶

额叶病损时主要引起随意运动、言语及精神活动等方面的障碍。前部病变引起精神异常、智能减退、人格改变；额叶后部病损出现强握和摸索；中央前回皮质运动区刺激性病变出现对侧上肢、下肢和面部的抽搐（杰克逊癫痫），破坏性病灶出现对侧肢体瘫痪（多为单瘫）；额桥束病变引起对侧肢体共济失调；额中回后部病损引起引起双眼同向斜视（兴奋性病灶时双眼凝视病灶对侧，破坏性病灶时双眼凝视病灶侧），还可出现书写不能（失写）；旁中央小叶受损，出现双下肢痉挛性截瘫、尿潴留和感觉障碍；优势侧额下回后部为言语运动中枢，损害后可出现运动性失语。

2. 顶叶

分为中央后回、缘上回、角回和顶上小叶。中央后回刺激性病损，引起对侧肢体感觉性癫痫发作，破坏性病损引起对侧肢体感觉障碍（单肢为主，复合感觉障

碍)；主侧角回病变导致格斯特曼综合征 (Gerstmann, 综合征, 计算不能, 不能识别手指、左右侧认识不能、书写不能, 可伴失读)；右侧角回附近病变导致左侧肢体失认；右侧缘上回附近病变导致病觉缺失 (否认左侧偏瘫存在)。

3. 枕叶

为视觉中枢, 病变时以视觉障碍 (皮层盲) 为主, 可伴记忆缺陷和运动知觉障碍。破坏性病变导致对侧视野偏盲或象限盲 (存在黄斑回避), 刺激性病变导致视觉性癫痫发作。

4. 颞叶

为听觉性言语中枢、听觉中枢、嗅觉中枢、味觉中枢。颞叶前部刺激性病变引起钩回发作 (幻嗅、幻味, 精神异常、自动症等)；主侧颞叶破坏性病变引起感觉性失语 (颞上回后部) 和健忘性失语 (颞中、下回后部)。颞上回听觉中枢病变常引起幻听；双侧颞叶损害引起严重记忆缺陷。

5. 边缘系统

边缘系统包括边缘叶 (扣带回、海马回、钩回)、杏仁核、丘脑前核、乳头体核及丘脑下部等, 参与精神 (情绪、记忆等) 和内脏等的活动。病损时出现情绪症状、记忆丧失、意识障碍、幻觉、行为异常、智能减退等精神症状 (常见于单纯疱疹病毒性脑炎)。

(二) 内囊

前肢单侧额桥束损伤, 对侧小脑性共济失调, 双侧

病变出现不自主苦笑；膝部单侧病变时为对侧中枢性面舌瘫；膝部双侧病变时出现假性球麻痹，伴额叶释放症状（强哭强笑、下颌反射、掌颏反射等皮质面反射阳性）；后肢病变时出现三偏征（对侧偏瘫、偏侧感觉障碍、偏盲）。

（三）基底神经节（尾状核、壳核、屏状核和杏仁核复合体）

基底神经节的功能为协调随意运动、肌张力和姿势反射，也参与复杂运动的调节。病变时引起肌张力障碍和异常运动（见锥体外系部分介绍）。

（四）间脑

1. 丘脑

丘脑为间脑最大的灰质核团，内含各种感觉和前庭小脑系统与大脑皮层联系通路等。丘脑损害主要临床表现有：①丘脑症候群（Dejerine-Roussy 症候群）表现为对侧肢体运动障碍、对侧面部表情运动障碍、上下肢不一致的对侧偏身感觉障碍、对侧肢体自发性痛、对侧感觉过敏或过度，对侧出现剧痛时伴血压增高、心率增快、泌汗增多或血糖升高等自主神经功能障碍；②红河丘脑症候群表现为小脑性共济失调、短暂舞蹈样手足徐动、对侧头面部感觉异常；③丘脑内侧症候群表现为痴呆，即精神症状、睡眠障碍、自主神经功能障碍、自发性痛。

2. 下丘脑

下丘脑为皮质下自主神经中枢，病变主要引起内分

泌与代谢障碍、自主神经功能障碍和周围神经组织受侵犯的症状（尿崩症、体温调节障碍、性功能障碍、睡眠及觉醒异常、胃十二指肠溃疡和出血等）。

3. 上丘脑（四叠体区）

上丘脑以肿瘤和炎症多见，表现有颅内压增高表现、帕里诺综合征（Parinaud 综合征，表现为瞳孔对光反射消失、眼球垂直性运动障碍——上视困难、神经性聋、小脑性共济失调）。

（五）脑干（中脑、脑桥、延髓）

脑干损伤表现为交叉性感觉障碍、交叉瘫等，不同平面病损可出现各种不同表现的脑干综合征（表 1-10）。

表 1-10 常见脑干综合征

脑干节段	名称	损害结构或部位	临床表现	常见疾病
中脑	大脑脚综合征 (Sturge-Weber 综合征)	中脑腹侧，一侧锥体束 + 动眼神经	同侧动眼神经麻痹 + 对侧中枢性偏瘫	脑血管病
	红核综合征 (Benedikt 综合征)	一侧动眼神经髓内根 + 红核、黑质	同侧动眼神经麻痹 + 对侧半身锥体外系综合征 (舞蹈、徐动或帕金森综合征样表现)	脑血管病

续表

脑干 节段	名称	损害结构 或部位	临床表现	常见疾病
中脑	上部红核 综合征 (Chiray-Foix- nicolesco 综合 征)	红核上部	对侧肢体 严重震颤、肌 张力减低、小 脑征	脑血管病
	帕里诺综 合征 (Pari- naud 综合 征)	中脑顶盖 部上丘	双眼不能 协调上视或 两眼会聚麻 痹 (Perlia 核 受累)	四叠体、松 果体管理、炎 症、血管病、颅 后窝占位
脑桥	桥脑下部 基底部分侧 综合征 (Mil- lard-Gubler 综合征)	脑桥腹外 侧, 展神经 (核)、面神经 (核)、锥体束	同侧展神 经麻痹、周围 型面瘫、对侧 肢体中枢性 偏瘫	炎症、变性、 肿瘤等
	桥脑基底 内侧综合征 (Foville 综 合征)	脑桥一侧 近中线, 展神 经及核上内侧 纵束、锥体束	双眼向病灶 侧水平协同运 动不能、对侧 肢体偏瘫	脑血管病
	桥脑上部 被盖部综合 征 (Raymond- Cestan 综合 征)	第四脑室 底部附近脑 桥被盖	同侧小脑 性共济失调、 对侧深感觉 障碍, 可有展 神经、面神经 麻痹, 水平性 协同运动障碍	肿瘤、血管 病等

续表

脑干 节段	名称	损害结构 或部位	临床表现	常见疾病
延髓	延髓背外侧综合征 (Wallenberg综合征)	延髓后、上外侧部(三叉神经脊束核、脊束、脊丘束、疑核;前庭神经核;绳状体、小脑;脊髓小脑束;下丘脑下行交感纤维)	交叉性感 觉障碍;真 性球麻 痹;眩 晕、恶 心、呕 吐、眼 震;共 济失 调; Horner 征	小脑后下 动脉血 栓形成

(六) 小脑

小脑位于后颅窝，以上对小脑脚与脑干相连，与脊髓、前庭、大脑有密切联系，对保持身体平衡、控制姿势和步态、调节肌张力和协调动的准确执行有重要意义。小脑蚓部损害引起躯干共济失调（步态不稳、端坐不能等），小脑半球损害引起同侧肢体共济失调（动作不协调、误指、意向性震颤、钟摆样腱反射等）。小脑性言语障碍表现为吟诗样语言。慢性小脑病变可因代偿功能而症状不著。

(七) 脊髓

脊髓为脑干向下延伸部分，属中枢神经系统的低级部分。脊髓有 31 个脊髓节段分出 31 对脊神经，分布到四肢和躯体，是四肢和躯干的低级反射中枢。脊髓的生理解剖和受损后临床表现即定位详见本书第六章。

(郑麒，陈金波)

神经系统常见症状

一、头痛

1. 概念

头痛是临床上常见的症状之一，指颜面或头颅、颅内外某个组织的疼痛或非疼痛性的不适，由于颅内外组织结构的痛觉末梢受到某种物理、化学或机械性刺激，产生异常的神经冲动，经感觉神经通过相应的神经传导通路传至大脑而感知。头痛一般是指前面在眉毛以上，后面枕下部以上即头颅上半部这一范围的疼痛。

2. 头痛诊断

头痛作为一组临床常见的症状，并非单一疾病。其诊断主要依靠详尽的病史、临床体征和必要的辅助检查，来进行分类，进一步确定头痛症状病因。

3. 头痛病史询问要点

(1) 头痛的发生速度。

(2) 头痛的部位和性质 头痛的部位是整个头痛还是限于一侧，位于额部、顶区、枕部或变动不定；头痛的性质，可为胀痛、跳痛、钻痛、裂开样痛、刀割样痛或隐痛。

(3) 头痛发生的时间、持续时间。

(4) 头痛有无规律性 头痛是持续性、波动性还是周期性，需注意头痛与体位、头位以及引起脑脊液压力

暂时升高的动作（如用力、喷嚏、咳嗽、排便等）有无关系。

(5) 头痛的程度 头痛程度受病变部位、损害程度及个体反应等因素所影响。头痛的程度不能反映疾病的轻重，两者无平行关系。头痛程度是否影响工作和睡眠。

(6) 头痛诱发加重及缓解的因素。

(7) 全身性疾病和头面部局限性疾病，如眼、耳、副鼻窦、牙齿及精神因素等。

(8) 头痛的伴随症状 有无恶心、呕吐、视物不清、闪光、复视、耳鸣、失语、瘫痪、晕厥等。

(9) 既往治疗情况 是否治疗过，哪些药物有效、哪些药物无效等。

二、头晕

1. 概念

头晕为各种原因引起的头昏、头胀、头重脚轻、脑内摇晃、眼花等不适感觉。头晕可单独出现，但常与头痛并发。头晕伴有平衡觉障碍或空间觉定向障碍时，患者感到外周环境或自身在旋转、移动或摇晃，称为眩晕（Vertigo）。

2. 头晕诊断

对头晕的患者，应详细了解病史和进行全面的体格检查，必要时应做听力检查、眼球运动（眼外肌）检查、前庭功能检查、眼底检查，并适当选做脑脊液检查、头颅或颈椎 X 线摄影、心电图、脑电图及颅脑

CT、MRI扫描等以查出病因。

三、躯体感觉障碍

1. 临床分类

根据病变的性质，感觉障碍可分为以下两类。

(1) 刺激性症状 由感觉径路刺激性病变引起。包括感觉过敏、感觉倒错、感觉过度、感觉异常及疼痛等。

(2) 抑制性症状 感觉径路受破坏时出现感觉减退或缺失。

① 完全性感觉缺失，同一部位各种感觉均缺失。

② 分离性感觉障碍，同一个部位某一种感觉缺失而其他感觉保留（以痛温觉缺失而触觉和深感觉保留为最常见）。

2. 分型及临床特点

(1) 末梢型 肢体远端对称性、手套袜子样完全性感觉缺失，可伴有相应区内运动及自主神经功能障碍，见于多发性神经病。

(2) 周围神经型 ①感觉障碍局限于某一周围神经支配区；②一肢体多数周围神经的各种感觉障碍，为神经干或神经丛病变。

(3) 节段型 ①后根型：单侧节段性完全性感觉障碍，可伴有后根性痛；②后角型：单侧节段性分离性感觉障碍；③前连合型：双侧对称性节段性分离性感觉障碍。

(4) 传导束型

① 脊髓半切综合征：表现病变平面以下对侧痛、温觉丧失，同侧深感觉丧失及上运动神经元瘫痪，常见于髓外肿瘤早期、脊髓外伤等。

② 脊髓横贯性损害：病变平面以下完全性传导束性感觉障碍。

(5) 交叉型 表现为同侧面部、对侧偏身痛温觉减退或丧失，如小脑后下动脉闭塞所致的延髓背外侧综合征。

(6) 偏身型 对侧偏身（包括面部）的感觉减退或缺失，见于脑桥、中脑、丘脑及内囊等处病变。

(7) 单肢型 对侧上肢或下肢感觉缺失，有复合感觉障碍，为大脑皮质感觉区病变；皮质感觉区刺激性病灶可引起局部性感觉性癫痫发作。

四、瘫痪

瘫痪指随意运动功能减低或丧失，是神经系统的常见症状之一，是由于运动神经元和周围神经的病变所致，另外，骨骼肌本身疾病也可以表现为无力症状。关于上、下运动神经元瘫痪的临床特点和鉴别详见第一章运动系统部分。

五、意识障碍

1. 概念

(1) 意识 在医学中是指大脑的觉醒程度，是机体对自身和周围环境的感知和理解的功能，并通过人们的语言、躯体运动和行为等表达出来。意识的内容即为高级神经活动，包括定向力、感知力、注意力、记忆力、

思维、情感和行为等。

(2) 意识障碍 包括意识水平(觉醒或清醒)受损,如昏迷和急性意识模糊;意识水平正常而意识内容(认知功能)改变,如痴呆、遗忘等。通常所说的意识障碍仅指意识水平下降。

2. 临床分类

(1) 按意识障碍程度

① 嗜睡,是意识障碍的早期表现,处于睡眠状态,唤醒后定向力基本完整,但注意力不集中,记忆稍差,如不继续对答,又进入睡眠。常见于颅内压增高患者。

② 昏睡状态,处于较深睡眠状态,正常的外界刺激不能使其觉醒,较重的疼痛或言语刺激方可唤醒,对言语的反应能力未完全丧失,醒后做简单模糊的回答,刺激停止旋即重新进入熟睡。

③ 昏迷,意识丧失,对言语刺激无应答反应,可分为浅、中、深昏迷(表 2-1)。

表 2-1 意识障碍的分级及鉴别要点

分级	对疼痛反应	唤醒反应	无意识自发动作	腱反射	光反射	生命体征
嗜睡	+,明显	+,呼唤	+	+	+	稳定
昏睡	+,迟钝	+	+	+	+	稳定
浅昏迷	+	-	可有	+	+	无变化
中昏迷	重刺激+	-	很少	-	迟钝	轻度变化
深昏迷	-	-	-	-	-	显著变化

(2) 伴意识内容改变的意识障碍

① 急性意识模糊状态：意识轻度障碍，表现为意识范围缩小，常有定向力障碍，突出表现是错觉，幻觉较少见，情感反应与错觉相关，可见于癔症发作。

② 谵妄状态：较意识模糊严重，定向力和自知力均有障碍，注意力涣散，与外界不能正常接触；常有丰富的错觉、幻觉，形象生动而逼真，以致有恐惧、外逃或伤人行为。急性谵妄状态常见于高热或中毒，如阿托品类中毒；慢性谵妄状态多见于慢性酒精中毒。

(3) 特殊类型的意识障碍（类似清醒的昏迷）即醒状昏迷（coma vigil）或称睁眼昏迷。

① 去皮层综合征：患者能无意识地睁眼、闭眼，光反射、角膜反射存在，对外界刺激无反应，无自发性言语及有目的动作，呈上肢屈曲、下肢伸直姿势（去皮层强直状态），可有病理征。因中脑及脑桥上行网状激活系统未受损，故可保持觉醒-睡眠周期，可有无意识咀嚼和吞咽动作。见于缺氧性脑病、大脑皮质广泛损害的脑血管疾病及外伤等。

② 动性缄默症：患者对外界刺激无意识反应，四肢不能活动，也可呈不典型去脑强直状态，可有无目的睁眼或眼球运动，睡眠-醒觉周期可保留或有改变，如呈睡眠过度状态。伴有自主神经功能紊乱，如体温升高、心跳或呼吸节律不规则、多汗、皮脂腺分泌旺盛、尿便储留或失禁等，肌肉松弛，无锥体束征。为脑干上部或丘脑的网状激活系统及前额叶-边缘系统损害所致。

3. 鉴别诊断

闭锁综合征：由于双侧皮质脊髓束和皮质延髓束受损，表现四肢瘫，不能讲话和吞咽，仅能上下活动眼球，貌似昏迷，实则清醒。多见于脑血管病引起脑桥基底部病变。

六、痫性发作

1. 概念

痫性发作是由于大脑神经元过度异常放电引起的短暂的神经功能异常。引起脑部结构或代谢异常的各种局限性或广泛性病因，或目前尚不明确的原因均可导致痫性发作。

2. 临床表现

痫性发作的临床表现形式多种多样，可分为意识障碍、运动性发作、感觉异常发作以及情绪、内脏及行为改变。其分类及临床表现详见本书第十三章内容。痫性发作伴有意识障碍时，需与晕厥进行鉴别（表 2-2）。

表 2-2 痫性发作与晕厥的临床特点比较

临床特征	痫性发作	晕 厥
发作与体位的关系	无关	有关，多在站立时发作
发作的时间	白天、夜间均可，睡眠时较多	白天较多
发作时皮肤颜色	青紫或正常	苍白
先兆症状	短，数秒	较长，可数十秒

续表

临床特征	痫性发作	晕厥
抽搐	常见	少见
伴有尿失禁或舌咬伤	常见	少见
发作后意识模糊	常见	少见
发作后头痛	常见	一般无
神经系统定位	可有	无
体征		
心血管异常	无	常有
发作间期脑电图异常	常有	罕见

七、视觉障碍

视觉感受器至枕叶皮质之间的任何部位受损均可引起视觉障碍。

1. 视力障碍

(1) 单眼视力障碍

① 突发短暂性单眼盲（一过性黑矇）：常见于眼动脉或视网膜中央动脉闭塞；颈内动脉系统短暂性脑缺血发作或典型偏头痛先兆。

② 进行性视力障碍：常见于球后视神经炎、视神经乳头炎、视神经脊髓炎等；特发性缺血性视神经病、巨细胞性（颞）动脉炎；视神经压迫性病变；Foster-Kennedy 综合征。

(2) 双眼视力障碍

① 一过性视力障碍：常见于双枕叶视中枢性短暂性脑缺血性发作，导致皮层盲。

② 进行性视力障碍：常见于原发性视神经萎缩；慢性视乳头水肿；中毒或营养缺乏性视神经病。

2. 视野缺损

视神经病变引起单眼全盲，视交叉及其后视径路病变导致偏盲或象限盲等。

(1) 双颞侧偏盲 视交叉中部病变（如垂体瘤、颅咽管瘤等）损害了来自双眼鼻侧视网膜的纤维。

(2) 对侧同向性偏盲 视束、外侧膝状体、视辐射或视中枢病变导致病变对侧视野的同向偏盲。视中枢病变的视野中心部常保留，称黄斑回避。

(3) 对侧同向象限盲 双眼同向上象限盲见于视辐射下部受损；双眼对侧视野同向下象限盲见于视辐射上部受损。

八、言语障碍

言语障碍包括失语（脑损害导致的语言交流能力障碍，包括对各种语言符号如口语、文字、手语等的表达及认识能力的受损或丧失）和构音障碍（纯口语语音障碍，由于发音器官神经肌肉病变造成发音器官肌无力及运动不协调所致）。

1. 失语症常见临床类型

(1) Broca失语，又称运动性失语 口语表达障碍最突出，呈非流利型口语，即语量少，讲话费力，找词

困难，呈电报式语言；口语理解相对好。病变位于优势半球额下回后部。

(2) Wernicke失语，又称感觉性失语 口语理解严重障碍，患者对别人和自己讲的话均不理解或仅理解个别词或短语；表现为语量多，讲话不费力，发音清晰，语调正常，短语长短正常，即所谓流利型口语；患者滔滔不绝地说，但因较多的错语或不易被人理解的新语且缺乏实质词而表现为空话连篇，难以理解，答非所问；病变位于优势半球颞上回后部。

(3) 命名性失语 以命名不能为主要特征，口语表达表现为找词困难，多以描述物品功能代替说不出的词，病灶多在优势半球颞中回后部或颞枕交界区。

(4) 完全性失语，又称混合性失语 其特点为所有语言功能均有明显障碍。多见于优势侧大脑中动脉分布区较大范围病灶。

2. 构音障碍

构音障碍是纯口语语音障碍，由于发音器官神经肌肉病变造成发音器官肌无力及运动不协调所致。患者具有语言交流所必备的语言形成及接受的能力，仅在言语形成阶段不能形成清晰的言语，表现为发声困难、发音不清、声音、音调及语速异常。见于肌肉疾病，如肌营养不良症、重症肌无力等，以及上、下运动神经元病变所致的球麻痹和面、舌瘫，小脑病变及运动障碍性疾病。

九、失用症

1. 概念

失用症指脑部疾患时患者并无任何运动麻痹、共济失调、肌张力障碍和感觉障碍，也无意识及智力障碍等原因，在企图做出有目的或细巧的动作时不能准确执行其所了解的随意性动作。一般认为，左侧缘上回是运用功能的皮质代表区。

2. 临床类型

- (1) 观念运动性失用症
- (2) 观念性失用症
- (3) 结构性失用症
- (4) 肢体运动性失用症
- (5) 面-口失用症
- (6) 穿衣失用症

十、失认症

1. 概念

失认证指脑损害时患者并无视觉、听觉、触觉、智能及意识障碍等而不能通过某一种感觉辨认以往熟悉的物体，但能通过其他感觉通道进行认识。

2. 临床类型及表现

(1) 视觉失认 患者对眼前看到的、原来熟悉的物品不能正确认识、描述和命名。

(2) 听觉失认 患者听力正常却不能辨别原来熟悉的声音。

(3) 触觉性失认 患者触觉、本体感觉和温度觉等均正常的情况下，不能单纯地通过用手触摸来认识手中感觉到的原来熟悉的物体。

(4) 体象障碍 患者有完好的视觉、痛温觉和本体感觉，但却对躯体各个部位的存在、空间位置及各组成部分之间关系的认识障碍。

(5) 古茨曼综合征 表现双侧手指失认、肢体左右失定向、失写和失算，多见于优势半球顶叶角回病变。

十一、共济失调

共济失调是小脑、本体感觉及前庭功能障碍所致的运动笨拙和不协调，累及四肢、躯干及咽喉肌肉，引起姿势、步态和语言障碍。临床上可分为小脑性、大脑性、感觉性和前庭性共济失调。

1. 小脑性共济失调

小脑性共济失调表现为随意运动的速度、节律、幅度和力量的不规则，即协调运动障碍，还可伴有肌张力减低、眼球运动障碍及言语障碍。

(1) 姿势和步态改变 小脑蚓部病变表现为躯干共济失调，站立不稳，醉汉步态；小脑半球病变表现行走时向患侧偏斜或倾倒。

(2) 随意运动协调障碍 小脑半球病变导致同侧肢体共济失调，表现有辨距不良、意向性震颤、上肢和手不能完成协调精细动作（协同不能）、快复轮替运动异

常、大写征等。

(3) 言语障碍 吟诗样或爆发式言语；眼动障碍，粗大共济失调性眼震。

(4) 肌张力减低 钟摆样腱反射、肌反跳试验阳性。

2. 大脑性共济失调

(1) 额叶性共济失调 类似小脑性共济失调，典型症状如体位平衡障碍、步态不稳、对侧肢体共济失调、肌张力减低、腱反射亢进、病理征阳性、额叶释放症状等。

(2) 顶叶性共济失调 少见。

(3) 颞叶性共济失调 少见，轻且多呈一过性平衡障碍。

3. 感觉性共济失调

深感觉障碍引起，不能辨别肢体位置和运动方向，表现为站立不稳；“迈步不知远近，落脚不知深浅”，踩棉花感，不能走夜路；震动觉、关节位置觉缺失。

4. 前庭性共济失调

前庭性共济失调表现站立不稳；行走时向病侧倾倒，不能走直线；改变头位时症状加重；四肢感觉运动正常，常伴严重眩晕、眼震、呕吐等。

十二、步态异常

各种步态异常区别详见表 2-3。

表 2-3 各种步态异常区别表

步态	表现特点	常见疾病
痉挛性偏瘫步态, 又称划圈步态	患侧下肢因伸肌张力高而显得较长, 且屈曲困难。患者行走时偏瘫侧上肢的协同摆动动作消失, 呈内收、旋前屈曲姿势, 下肢伸直并外旋, 举步时将骨盆抬高, 为避免足尖拖地而向外旋转后移向前方	见于脑血管病、脑炎、脑外伤等后遗症
痉挛性截瘫步态, 又称剪刀步态	因下肢内收肌群张力增高致使步行时两腿向内侧交叉, 形如剪刀	见于痉挛性截瘫、脑性瘫痪、横贯性脊髓损害、脑性瘫痪、遗传性痉挛性瘫痪、侧索硬化症、皮质脊髓束变性等
慌张步态, 又称前冲步态	由于全身肌张力增高, 起步时缓慢, 走路时步伐细小, 双足擦地而行, 两上肢前后摆动的联带动作丧失, 躯干前倾, 重心前移, 故以小步急速前冲而行, 如追逐重心且不能立即停步, 状似慌张	见于震颤麻痹及可引起震颤麻痹综合征的疾病

续表

步态	表现特点	常见疾病
醉酒步态	步行时两腿间距增宽,抬腿后身体向两侧摇摆不稳,上肢常向水平方向或前或后摇晃。有时不能站稳,转换体位时不稳更明显,不能走直线	见于小脑病变及酒精或巴比妥类中毒、桥脑小脑角肿瘤、橄榄桥脑小脑变性、酒精中毒性小脑退行性变、癌性脊髓小脑退行性变、脑干肿瘤、小脑后下动脉血栓、额叶病变、内耳眩晕症、前庭神经元炎等
感觉性共济失调步态	行走时步幅较大,两腿间距较宽,提足较高,足底强打地面,双眼注视两足,睁眼时可部分缓解,闭眼时不稳甚至不能行走。常伴有感觉障碍	见于亚急性联合变性、脊髓痨、遗传性共济失调、后索病变、糖尿病及癌性神经病等
跨阈步态	为了使患足尖离开地面,患肢抬的很高,如跨越门槛的姿势	见于腓总神经麻痹
鸭步态,又称摇摆步态	行走时姿势不稳,躯干左右摇摆	见于进行性肌营养不良、先天性髋关节脱位、臀中肌病变、多发性肌炎等

十三、不自主运动

1. 概念

不自主运动指患者在意识清醒的状态下出现的不能

主观控制的骨骼肌不正常运动，其表现形式有多种，一般睡眠时停止，情绪激动时增强，为锥体外系病变所致。

2. 临床症状

(1) 静止性震颤 主动肌与拮抗肌交替收缩引起的一种节律性震颤，常见手指搓丸样动作，频率 4~6 次/分，静止时出现，紧张时加重，随意运动时减轻，睡眠时消失，是帕金森病的特征性体征之一。

(2) 肌强直 伸肌和屈肌张力均增高，向各方向被动运动遇到的阻力是相同的，称铅管样强直，伴震颤时这种阻力断续相间，称齿轮样强直。

(3) 舞蹈样动作 肢体及头面部迅速、不规则、无节律、粗大的不能随意控制的动作，见于小舞蹈病、Huntington 舞蹈病及药物诱发的舞蹈症。局限于身体一侧的舞蹈症称偏侧舞蹈症，常见于脑卒中、肿瘤等。

(4) 手足徐动症 肢体远端游走性的肌张力增高或减低的动作。

(5) 偏身投掷运动 肢体近端粗大的无规律投掷样运动。

(6) 肌张力障碍 异常肌收缩引起的缓慢扭转样不自主运动或姿势异常。

(7) 抽动秽语综合征 又称 Gilles de la tourette 综合征。见于儿童，以多部位突发性快速无目的重复性肌肉抽动为特征，常累及面部肌肉，可伴有不自主发声或秽语等。

(郑麒，衣香明)

神经病学临床方法

一、神经系统检查

神经系统检查主要包括一般检查、脑神经检查、运动神经检查、感觉神经检查、反射和自主神经检查。

(一) 一般检查

一般检查是对患者的一般状况如意识、精神状态、脑膜刺激征和头部、颈部、躯干、四肢进行的检查和评估。

1. 意识状态主要分为五级

① 嗜睡：意识障碍的早期表现，表现为精神萎靡、动作减少、持续地处于睡眠状态；能被叫醒正确回答问题及配合身体检查，刺激停止后又进入睡眠。

② 昏睡：意识清醒水平较前者降低，需较强刺激方能唤醒，不能配合检查，刺激停止后又进入睡眠。

③ 浅昏迷：意识丧失，对强烈疼痛刺激如压眶可有反应，可有较少无意识自发动作；腹壁反射消失，但角膜反射、光反射、咳嗽反射、吞咽反射、腱反射存在，生命体征无改变，抑制水平达到皮层。

④ 中昏迷：对疼痛反应消失，四肢完全处于瘫痪状态，腱反射亢进，病理征阳性；角膜反射、光反射、咳嗽反射和吞咽反射减弱，呼吸和循环尚稳定，抑制达皮层下。

⑤ 深昏迷：患者眼球固定，瞳孔散大，角膜反射、光反射、咳嗽反射、吞咽反射消失，四肢迟缓性瘫痪，腱反射、病理反射均消失，呼吸、循环和体温调节功能障碍。抑制达脑干。

特殊的意识状态主要包括意识模糊状态及谵妄状态。

2. 精神状态

检查是否有认知、情感、意志、行为等方面异常；通过对患者理解力、定向力、记忆力、计算力、判断力等检查，判定是否有智力障碍。

(二) 脑神经检查

对神经系统疾病定位诊断有重要意义。

1. 嗅神经

先询问患者有无主观嗅觉障碍，然后让患者闭眼，闭塞其一侧鼻孔，用挥发性物质置于患者受检鼻孔，令其说出是何气味或做出比较。

2. 视神经

主要检查视力、视野及眼底。

① 视力：远视力常用分数表示，分子是检查时患者的距离，一般为 5 米，分母表示正常人在该距离能看到的一行。近视力通常用小数表示，即 0.1~1.5。

② 视野：常用的视野检查方法有手动法、视野计法。常用手动法粗略测试，患者背光于检查者对面而坐，相距 60~80cm，测试左眼时，患者以右手遮其右眼，以左眼注视检查者的右眼，检查者以示指在两人中

间位置分别从上内下内上外和下外的周围向中央移动，直至患者看见为止，并与检查者本人的正常视野比较。

③ 眼底检查：患者背光而坐，眼球正视前方，查右眼时，检查者站在患者右侧、右手持眼底镜、右眼观察眼底；左眼相反。应注意视乳头形态、大小、色泽边缘等，视网膜血管有无动脉硬化狭窄、出血、充血等，以及视网膜有无出血、渗出、色素沉着和剥离等。

3. 动眼神经、滑车神经和外展神经

三者共同支配眼球活动，可同时检查。

① 外观：是否有上睑下垂，眼裂是否对称，观察眼球是否有眼球前凸或内陷、斜视、同向偏斜、眼球震颤等。

② 眼球运动：观察眼球运动受限及受限方向和程度，是否有复视和眼球震颤。

③ 瞳孔及瞳孔反射：注意瞳孔的大小、形状、位置及是否对称。瞳孔光反射是光线刺激瞳孔引起的瞳孔收缩，光线刺激一侧瞳孔引起该侧瞳孔收缩称为直接光反射，对侧瞳孔同时收缩称为间接光反射。调节反射是双眼注视远处物体时，再突然注视近处物体出现两眼会聚、瞳孔缩小。

4. 三叉神经

① 感觉功能：用圆头针、棉签及盛有冷、热水的试管分别检测面部三叉神经分布区皮肤的痛觉、温觉和触觉，内外侧对比，左右两侧对比。

② 运动功能：首先嘱患者用力做咀嚼动作，以双

手紧压颞肌咬肌而感知其紧张程度，是否有肌无力、萎缩及是否对称等，然后嘱患者张口，以上下门齿中缝为标准，判定有无偏斜。

③ 反射：角膜反射用捻成细束的棉絮轻触角膜外缘，正常表现为双侧瞬目动作。其反射通路为：角膜→三叉神经眼支→三叉神经感觉主核→双侧面神经核→面神经眼轮匝肌。下颌反射：叩击放在其下颌中央的检查者的拇指，引起下颌上提，脑干的上运动神经元病变时呈现增强。

5. 面神经

① 运动功能：首先观察患者额纹、眼裂、鼻唇沟和口角是否对称，然后嘱患者做皱额、皱眉、瞬目、示齿、鼓腮等动作，观察有无瘫痪及是否对称等。

② 味觉检查：嘱患者伸舌将蘸有食糖、食盐、食醋的棉签涂于舌前部的一侧，识别后用手指指出事先写在纸上的酸、甜、咸、苦四个字之一，期间不能讲话、不能伸舌、不能吞咽。

6. 前庭蜗神经

① 蜗神经：常用耳语、表声或音叉、电测听进行检查。传导性耳聋听力损害主要是低频气导，感音性耳聋是高频音的气导和骨导均下降，可通过 Rinne 试验和 Weber 试验鉴别。

② 前庭神经：观察患者有无自发症状，还可以通过诱发实验观察诱发的眼震情况以判定前庭功能，常用的诱发实验有温度刺激试验和转椅试验等。

7. 舌咽神经、迷走神经

因两者解剖和功能关系密切，可同时检查。

① 运动功能检查：观察患者有无声音改变，有无饮水呛咳、吞咽困难；观察悬雍垂是否居中，双侧腭咽弓是否对称；双侧软腭抬举是否一致等。

② 感觉功能检查：用棉签或压舌板轻触两侧软腭或咽后壁，观察有无感觉。

③ 味觉检查：同面神经检查法。

④ 反射检查：主要有咽反射、眼心反射、颈动脉窦反射等。

8. 副神经

让患者向两侧分别做转颈动作并加以阻力，头后仰时加以阻力，比较双侧胸锁乳突肌和斜方肌收缩时的轮廓和坚实程度。

9. 舌下神经

观察舌在口腔内的位置及形态，嘱患者伸舌，观察有无偏斜、舌肌萎缩、舌肌震颤。

(三) 运动系统检查

运动系统检查包括肌营养、肌张力、肌力、不自主运动、共济运动、姿势及步态等。

1. 肌营养

观察和比较双侧对称部位的肌肉外形及体积，有无肌萎缩及假性肥大。

2. 肌张力

肌张力指肌肉松弛状态下做被动运动时检查者所遇

到的阻力，表现为肌张力增高、肌张力正常、肌张力降低。

3. 肌力

肌力指肢体随意运动时肌肉收缩的力量。分为 0～5 级的六级记录法。

0 级：完全瘫痪。

1 级：肌肉可收缩，但不能产生动作。

2 级：肢体能在床面上移动，但不能抵抗自身重力。

3 级：肢体能离开床面，但不能抵抗阻力。

4 级：肢体能做抗阻力动作，但未达到正常。

5 级：正常肌力。

4. 不自主运动

观察患者是否有不自主的异常动作，以及出现的部位、范围、程度、规律，与情绪、饮酒等的关系，注意询问家族史和遗传史。

5. 共济运动

首先观察患者的日常活动，排除瘫痪、不自主动作和肌张力增高后，做以下检查。

① 指鼻试验：患者先将一侧上肢伸直外展，然后用伸直的示指尖以不同方向和速度反复触及自己的鼻尖，睁眼、闭眼比较，左右两侧比较。

② 误指试验：患者上肢向前伸直，从高处向下指向检查者伸出的示指，睁眼、闭眼比较，左右两侧比较。

③ 跟膝胫试验：患者仰卧，将一侧下肢伸直抬起；然后将足跟置于对侧下肢的膝盖上，足跟沿胫骨前缘直线下移。

④ 快复轮替试验：嘱患者做快速、反复的重复性动作。

⑤ 闭目难立征：患者双足并拢站立，双手向前平伸，然后闭目。

6. 姿势及步态

常见的步态异常有痉挛性偏瘫步、态痉挛性截瘫步态、慌张步态、小脑性步态、醉酒步态、感觉性共济失调步态、跨阈步态、肌病步态、瘧病步态等。

（四）感觉系统检查

采用左右、远近端对比原则，必要时可多次重复检查。

1. 浅感觉检查

① 痛觉：用大头针轻刺皮肤。

② 触觉：用棉签轻触皮肤。

③ 温度觉：用装有冷水和热水的玻璃管，交替接触患者皮肤。

2. 深感觉检查

① 运动觉：患者闭目，检查者以手指夹住患者手指或足趾两侧，上下移动 5° 左右。

② 位置觉：患者闭目，检查者将其肢体摆成某一姿势，请患者描述该姿势或用对侧肢体模仿。

③ 振动觉：将震动的 128Hz 音叉柄置于骨隆起处。

3. 复合感觉

复合感觉主要包括定位觉、两点辨别觉、图形觉、实体觉等。

(五) 反射检查

包括浅反射、深反射、阵挛和病理反射等。

1. 深反射

① 肱二头肌反射：患者肘部屈曲约成直角，检查者右手持叩诊锤叩击置于患者肘部肱二头肌肌腱上的左拇指指甲（坐位）或左中指指甲（卧位），反射为肱二头肌收缩致屈肘动作。

② 肱三头肌反射：患者上臂外展，肘部半曲，检查者以左手托持前臂，叩击肱三头肌腱，反射为肱三头肌收缩而致前臂伸直。

③ 桡反射：患者肘部半屈，前臂半旋前，检查者叩击桡骨下端，反射为肱桡肌收缩而致肘部屈曲，前臂旋前。

④ 膝反射：坐位时，小腿自然放松下垂，与大腿成 90° 角，卧位时，检查者左手托起双膝关节使小腿和 thigh 成 120° 角，用叩诊锤叩击股四头肌腱，反射为股四头肌收缩而致膝关节伸直，小腿突然前伸。

⑤ 踝反射：患者仰卧位或俯卧位时，膝部屈曲成 90° ，叩击跟腱，反射为腓肠肌和比目鱼肌收缩而致足跖屈。

⑥ 阵挛：主要有髌阵挛和踝阵挛，是腱反射亢进的表现。

⑦ 霍夫曼征：患者手指微屈，检查者左手握患者腕部，右手示指和中指夹住患者中指，以拇指快速向下拨动其中指甲，阳性反应为拇指屈曲内收和其他各指屈曲。

2. 浅反射

① 腹壁反射：患者仰卧，双下肢屈曲，以钝针、竹签由外向内分别轻划两侧腹壁皮肤，引起一侧腹肌收缩，上腹壁、中腹壁、下腹壁反射系沿肋弓下缘、脐孔水平、腹股沟上的平行方向轻划。

② 提睾反射：以钝针自上向下轻划大腿内侧皮肤，正常为该侧提睾肌收缩使睾丸上提。

③ 跖反射：下肢伸直，轻划足底外侧，自足跟向前至小趾根部足掌时转向内侧，反射为各足趾跖屈。

④ 肛门反射：轻划肛门附近皮肤，反射为肛门括约肌收缩。

3. 病理反射

① 巴宾斯基征：检查方法同跖反射，阳性反应为拇趾背屈，有时可伴有其他足趾呈扇形展开。其等位征有查多克征、奥本海姆征、夏菲征、戈登征、可达征、普塞普氏征。

② 强握反射：用手指触摸患者手掌时，即强制性握住检查者的手指。

③ 脊髓自主反射：脊髓横贯性病变时，针刺病变平面以下的皮肤引致单侧髋、膝、踝部屈曲和巴宾斯基征。若双侧屈曲并伴有腹肌收缩，膀胱和直肠排空，以及病变以下的竖毛、出汗等，称为总体反射。

（六）自主神经功能检查

1. 一般检查

主要检查：①皮肤黏膜的色泽、质地、温度及有无水肿、溃疡和褥疮等；②毛发和指甲；③出汗情况。

2. 内脏及括约肌功能

注意胃肠功能；有无排尿、排便障碍及其性质，检查下腹部膀胱区膨胀程度。

3. 自主神经反射

主要有竖毛试验、皮肤划痕试验、卧立位试验、发汗试验、眼心反射及颈动脉窦反射。

二、昏迷患者的检查

昏迷患者应进行详尽的全身检查及必要的辅助检查，病史采集非常重要，需要了解患者有无外伤及药物中毒，可引起昏迷的内科疾病，起病过程、缓急及伴发的症状和体征。

（一）一般检查

应着重注意体温、脉搏、呼吸、血压、气味、皮肤黏膜的变化。

（二）神经系统检查

（1）瞳孔变化 瞳孔两侧不等大，一侧散大、固定提示该侧动眼神经受损；双侧瞳孔散大、固定提示中脑受损或阿托品类中毒；脑桥被盖损害表现为瞳孔缩小，只对强光有反应。

（2）眼球位置 可推断哪些脑神经受损，如眼球向外分离说明双动眼神经受损；眼球内聚提示双外展神经

受损；一侧眼球处于外展位指示该侧动眼神经受损。

(3) 眼底 有否出血和视乳头水肿。

(4) 肢体瘫痪 可通过自发活动减少及病理征的出现来判定昏迷患者的瘫痪肢体；可压其眶上缘，疼痛可引起健侧上肢出现防御反应；可观察患者面部表情判定有无面瘫；可用坠落试验判定瘫痪侧肢体，偏瘫侧下肢常成外旋位，足底的疼痛刺激下肢回缩反应差，病理征阳性。

(5) 姿势反射主要有两种 去脑强直表现为角弓反张、四肢伸直和肌张力增高；去皮层强直表现为上肢屈曲、下肢伸直。

(6) 脑膜刺激征 脑膜刺激征伴发热提示中枢神经系统感染；不伴发热提示蛛网膜下腔出血。

(7) 脑神经及脑干功能 主要有头眼反射、睫脊反射、眼前庭反射、紧张性颈反射。脑干功能可根据呼吸模式、瞳孔变化、眼球运动和运动反应来定位。

三、失语症、失用症和失认症检查

目前国内广泛采用汉语失语检查法，其一般原则与失语症的症状学一致，包括六个方面：口语表达、听理解、复述、命名、阅读和书写。

失用症检查可用口头和书面命令，注意观察患者的自发动作是否有序、协调，能否完成目的性简单动作，可让患者使用某些熟悉的物品，再做复杂动作，做复杂动作常出现时间、顺序障碍，以致不能完成。

失认症的检查主要包括视觉失认、听觉失认、触觉失认等。

(冯波，范卫明)

神经系统疾病的常用辅助检查

一、腰椎穿刺

1. 适应证

(1) 中枢神经系统炎性病变，包括各种原因引起的脑膜炎和脑炎。

(2) 临床怀疑蛛网膜下腔出血而头颅 CT 尚不能证实或与脑膜炎等疾病鉴别有困难时。

(3) 脑膜癌瘤病的诊断。

(4) 中枢神经系统血管炎、脱髓鞘疾病及颅内转移瘤的诊断和鉴别诊断。

(5) 脊髓病变和多发性神经根病变的诊断与鉴别诊断。

(6) 脊髓造影及鞘内注射药物。

(7) 怀疑颅内压降低。

2. 禁忌证

(1) 颅内压升高并有明显的视乳头水肿者。

(2) 怀疑后颅窝肿瘤者。

(3) 穿刺部位有化脓性感染或脊椎结核者、脊髓压迫症的脊髓功能已处于即将丧失的临界状态者。

(4) 血液系统疾病出血倾向者、使用肝素等药物导致的出血倾向者，以及血小板 $< 50000/\text{mm}^3$ 者。

3. 并发症

(1) 腰穿后头痛 最常见，为腰穿后低颅压头痛，多在腰穿后 24 小时内出现，可持续 2~8 天，头痛以额、枕部为主，可伴有颈部和后背痛，咳嗽、喷嚏或站立时症状加重，严重者还可伴有恶心、呕吐和耳鸣。平卧位可使头痛减轻，应大量饮水，必要时可静脉输入生理盐水。

(2) 出血 大多数为损伤蛛网膜及硬膜的静脉所致，出血量一般较少并不引起明显症状，出血多时须与原发蛛网膜下腔出血相鉴别。

(3) 感染 少见，多由消毒不彻底或无菌操作不当引起，或局部有感染灶导致。

(4) 脑疝 是腰穿最危险的并发症，易发生于颅内压高的患者，怀疑颅内压 (ICP) 增高而必须做腰穿时，必须于穿刺前先用脱水药。

二、脑脊液检查

1. 压力

包括常规压力测定和压颈试验。通常用测压管进行检查。侧卧位的正常压力为 $80 \sim 180\text{mmHg}$ ， $>200\text{mmHg}$ 提示颅内压增高 (极度肥胖者压力 $>220\text{mmHg}$ 为增高)。压颈试验：压颈试验前应先做压腹试验以确定腰椎穿刺针位置正确。压颈试验常用指压法。有颅内压升高或怀疑后颅窝肿瘤者，禁行压颈试验，以免发生脑疝。颅内压变化的临床意义见表 4-1。

表 4-1 颅内压变化的临床意义

颅内压增高	颅内压降低
脑水肿、颅内占位性病变、感染、急性脑卒中、静脉窦血栓形成、良性颅内压增高,以及心衰、肺功能不全及肝昏迷等	低颅压、脱水、脊髓蛛网膜下腔梗阻、脑脊液漏等

压颈试验时,如在穿刺部位以上有推管梗阻,压颈时压力不上升(完全梗阻),或上升、下降缓慢(部分梗阻),称为压颈试验阳性。如压迫一侧颈静脉,脑脊液压力不上升,但压迫对侧上升正常,常指示该梗阻侧的横窦闭塞。

2. 性状

正常脑脊液(CSF)为无色透明液体。若性状改变,则可能提示某些疾病(表4-2)。

表 4-2 脑脊液性状改变的临床意义

性状	意义
均一血性,洗肉水样	新鲜出血
黄色透明	陈旧性出血
浑浊,云雾样或米汤样	化脓性炎症
黄色,黏稠,胶冻样	椎管梗阻

3. 细胞数

正常CSF白细胞数为0~5个/mm³,10个/mm³以上有临床诊断意义。白细胞增多常见于脑脊髓膜和/

或脑实质的炎症。

4. 生化检查

包括蛋白质、糖和氯化物的测定。其中蛋白质包括定性（潘氏试验）和定量检查。定性试验因有假阳性出现，临床已逐渐被定量试验替代。

① 蛋白质：正常人（腰穿）CSF 蛋白质含量为 $0.15\sim 0.45\text{g/L}$ ($15\sim 45\text{mg/dL}$)。蛋白质增高见于中枢神经系统感染、脑肿瘤、脑出血、脊髓压迫症、格林-巴利综合征、听神经瘤、糖尿病性神经根神经病、黏液性水肿和全身性感染等。蛋白质降低 ($<0.15\text{g/L}$) 见于腰穿或硬膜损伤引起 CSF 丢失、身体极度虚弱和营养不良者。

② 糖：CSF 糖含量取决于血糖水平。正常值为 $2.5\sim 4.4\text{mmol/L}$ ($50\sim 75\text{mg/dL}$)，为血糖的 $50\%\sim 70\%$ 。通常 CSF 糖 $<2.2\text{mmol/L}$ (45mg/dL) 为异常。糖含量明显减少见于化脓性脑膜炎，轻至中度减少见于结核性或真菌性脑膜炎（特别是隐球菌性脑膜炎）以及脑膜癌等。糖含量增加见于糖尿病。

③ 氯化物：正常 CSF 含氯化物 $120\sim 130\text{mmol/L}$ ，较血氯水平为高。细菌性和真菌性脑膜炎均可使氯化物含量减低，尤以结核性脑膜炎最为明显。血电解质紊乱等也可引起 CSF 氯化物降低。

三、数字减影血管造影（DSA）

① 适应证：头颈部、脊髓血管病变及其他部位血管病变，如动脉瘤和血管畸形等。

② 优点：简便快捷；血管影像清晰，能使检查血管三维显示；可选择性拍片，减少 X 线曝光剂量。

③ 缺点：有创检查，需动脉插管和注射造影剂。

四、电子计算机体层扫描 (CT)

包括 CT 常规扫描、增强扫描、CT 血管成像 (CTA) 及 CT 灌注成像。优点为无创性、简便快捷、敏感性高于普通 X 线检查。

1. 常规及增强扫描

主要用于颅内血肿、脑外伤、脑出血、蛛网膜下腔出血、脑梗死、脑肿瘤、脑积水、脑萎缩、脑炎症性疾病及脑寄生虫病（脑囊虫病）等的诊断。静脉注射造影剂增强扫描可提高诊断阳性率。

2. CTA

可三维显示颅内血管系统，可清楚显示脑的主要动脉系统，对闭塞性血管病变可提供重要诊断依据，可部分取代数字减影血管造影 (DSA)。与 DSA 相比有无创、更为简便快捷的优点。

3. CT 灌注成像

可在注射对比剂后显示局部脑血容量和局部脑血流量及平均通过时间，将缺血性脑血管病的诊断提早到发病后 2 小时。

五、磁共振成像 (MRI)

包括普通扫描、增强扫描、磁共振血管造影 (MRA/MRV)、弥散加权成像 (DWI)、灌注成像

(PWI) 扫描等。

1. 适应证

脑血管病（尤其是缺血性脑血管病）、颅内感染、颅内肿瘤、脱髓鞘病变、神经变性疾病、脑白质病、脑萎缩、颅脑先天发育畸形、颅脑外伤、脊髓肿瘤、脊髓空洞症、椎间盘脱出、脊髓转移瘤、脓肿等。

2. 优点

清晰度高，无放射性损害，不出现颅骨伪影，可三维重建，灰白质对比明显。MRA 无需穿刺及造影剂即可显示血管。DWI、PWI 对早期缺血诊断价值高。

3. 缺点

体内有金属植入物，如假牙、脑动脉瘤手术放置银夹、骨折手术钢板、安装心脏起搏器的患者不能检查。磁共振血管造影（MRA）的空间分辨率，即对小血管的显示比 CTA 和 DSA 差。

六、脑电图（EEG）

对癫痫的诊断和分类有重要意义。也可用于对各种疾病引起的脑功能损伤程度的判断。

1. 正常人 EEG 特点

在安静、清醒、闭目放松状态下，成人脑电基本节律为 8~12Hz 的 α 波，主要在枕部、顶部；13~25Hz 的 β 活动则主要在额、颞叶；部分正常人可在大脑半球前部见少量 4~7Hz 的 θ 波，4Hz 以下的 δ 波在清醒状态罕见，睡眠后可出现。8Hz 以下节律的波形为慢波，多属异常。儿童脑电图以慢波为主，14 岁后逐渐接近

正常成人。

2. 睡眠 EEG 特点

按眼球运动情况，将睡眠分为非快速眼动相 (NREM) 和快速眼动相 (REM)。

(1) NREM 第 1 期 (困倦期)， α 波逐渐消失，出现低幅慢波，顶部可出现短暂高幅对称的“V”波；第 2 期 (浅睡期)，在慢波基础上出现 12~14Hz 的睡眠纺锤波；第 3 期 (深睡期)，在睡眠纺锤波基础上出现高幅 δ 波，但 δ 波比例 $< 50\%$ ；第 4 期 (深睡期)， δ 波 $> 50\%$ ，睡眠纺锤波逐渐消失。

(2) REM 以低幅 θ 和间歇性低压 α 波为主。

3. 异常 EEG 波形及临床意义

常见异常 EEG 波形及其临床意义见表 4-3。

表 4-3 常见异常 EEG 波形及其临床意义

波形	表现	临床意义
弥漫性慢波	背景为弥漫性慢波	弥漫性脑病、缺氧性脑病、中枢神经变性病及脱髓鞘性脑病
局灶性慢波	局部性慢波放电	局灶性癫痫、脑脓肿、局灶性硬膜下或硬膜外血肿
三相波	中至高波幅、频率为 1.3~2.6Hz 的负-正-负或正-负-正波	肝性脑病、中毒代谢性脑病

续表

波形	表现	临床意义
癫痫样放电	棘波、尖波、棘慢波综合、多棘波、尖慢波综合及多棘慢波综合等	癫痫综合征,根据不同异常波形可进一步进行癫痫分类

4. EEG 临床应用

EEG 主要用于癫痫的诊断、分类和病灶的定位;也可用于区别脑部器质性或功能性病变,对弥漫性或局限性损害以及脑炎、中毒性和代谢性等各种原因引起脑病等的诊断均有辅助诊断价值。

七、躯体感觉诱发电位 (SEP)

1. SEP 的临床应用

用于检测周围神经、神经根、脊髓、脑干、丘脑及大脑的功能状态。临床主要用于格林-巴利综合征、颈椎病、后侧索硬化症、多发性硬化及脑血管病等感觉通路受累的诊断和评价,也用于脑死亡的判断和脊髓手术的监护。

2. SEP 波形及意义

波形以极性(向下为 P,向上为 N)+潜伏期(ms)进行命名,如 P14、N20 等。SEP 包括对侧顶点记录电位和周围电位,通常采用正中神经刺激和胫后神经刺激进行诱发。各波形起源见表 4-4。

表 4-4 SEP 的各波形起源

刺激神经	波形	可能起源
正中神经	N9	感觉神经动作电位
	N11	颈髓入口,后索
	N13	颈髓后角突触后电位
	N14/P14	来自高颈髓或延髓
	N20	一级感觉皮层(S1区)
	P25	一级感觉皮层(S1区)
	N35	细纤维经丘脑腹后外侧核投射到S1区
胫后神经	P40	同侧中央后回
	N45	顶叶S1后方
	P60	顶叶偏后凸面
	N75	广泛,起源不清

八、视觉诱发电位 (VEP)

1. VEP 临床应用

VEP 主要用于视通路病变的检查,特别是对多发性硬化患者可提供早期视神经损害的客观依据。

2. VEP 波形及异常标准

VEP 为潜伏期不同的三相复合波,包括 N75、P100 和 N145, P100 最为可靠。其异常判断标准为:潜伏期 > 平均值 + 3SD; 波幅 < 3 μ V 以及波形分化异常

或消失。

九、脑干听觉诱发电位 (BAEP)

1. BAEP 临床应用

- (1) 客观评价听力损害的程度
- (2) 脑桥小脑角肿瘤的辅助诊断
- (3) 发现多发性硬化 (MS) 的临床病灶
- (4) 作为脑死亡的判断依据
- (5) 手术监护 桥小脑角肿瘤手术监护可避免听神经不必要的损害。

2. BAEP 波形及意义

BAEP 由用罗马数值标示的 5 个波组成。各波潜伏期或 (和) 波间期延长 $>$ 平均值 $+3SD$, 波形消失或波幅异常 ($I/V > 200\%$), 均属异常 (表 4-5)。

表 4-5 BAEP 波形及意义

波形命名	起源部位
I	听神经
II	蜗神经核及听神经颅内段
III	上橄榄核
IV	外侧丘系及其核团(脑桥中、上部)
V	下丘中央核团

十、肌电图 (EMG)

1. 肌电图适应证及临床意义

肌电图的适应证为前角细胞及以下病变。临床意义

为：①诊断和鉴别神经源性和肌源性损害；②发现临床病灶；③与神经传导速度（NCV）结合进行临床定位诊断。

2. EMG 的临床应用

EMG 主要用于诊断和鉴别诊断神经源性损害和肌源性损害，排除神经肌肉接头病变；特别是对早期运动神经元病、深部肌肉萎缩、肥胖儿童的肌萎缩可提供诊断的客观依据；结合 NCV 可有助于脊髓前角细胞、神经根和神经丛病变的定位。

3. 异常 EMG 意义

正常及异常 EMG 意义见表 4-6。

十一、神经传导速度（NCV）

NCV 的临床应用：主要用于各种原因周围神经病的诊断和鉴别诊断；结合 EMG 可以帮助鉴别脊髓前角细胞、神经根、周围神经及肌源性损害等。

意义：①运动神经传导速度（MCV）减慢、波幅降低，提示髓鞘损害；②感觉神经传导速度（SCV）减慢，波幅降低，提示轴索损害。

十二、重复神经电刺激（RNS）

1. 正常值及异常的判断

确定波幅递减是计算第 4 波或第 5 波比第 1 波波幅下降的百分比；而波幅递增是计算最高波幅比第 1 波波幅上升的百分比。正常人低频波幅递减为 10%~15%，高频递减在 30% 以下，二波幅递增在 50% 以下。低频递减 > 15% 和高频递减 > 30% 为异常，称为波幅递减；高频刺激波幅递增 > 100% 为异常，称波幅递增。

表 4-6 正常及不同部位病损引起的 EMG 异常

疾病	插入 电位	自发电位			动作电位改变				大力收缩 募集电位
		纤颤 电位	正锐 波	束颤 电位	时限	波幅	多相电 位(%)	同步性	
正常	正常	无	无	偶见	正常	正常	0~10	少	干扰相
前角细 胞病变	失神经 电位	常见	常见	常见	增宽	显著 增高	10~20	增加	单纯相,有 时混合相
周围神 经病变	失神经 电位	常见	常见	常见	增宽	增高	10~30	少	单纯相,有 时混合相
多发性肌 炎、皮肌炎	假性肌强 直电位	可见	无	无	缩短	降低	15~30	少	干扰相
肌营养 不良	正常	无	无	无	缩短	降低	15~30	少	干扰相
肌强 直症	肌强直 电位	无	无	无	正常	正常	0~10	少	干扰相
废用性 肌萎缩	正常	无	无	无	正常	稍低	10~20	少	干扰相

2. 临床意义

用于了解神经肌肉接头的功能状态，诊断和鉴别诊断突触前膜和突触后膜的病变，例如用于重症肌无力（RNS表现高、低频均递减）和 Lambert-Eaton 综合征（RNS表现为低频递减，高频递增）的鉴别。

十三、经颅多普勒（TCD）检查

利用多普勒超声对颅内、颅外的动脉进行检查，其主要检测参数包括检测深度、血流方向、血流速度、脉动指数和频谱形态等，通过以上参数对脑血管流血流情况进行评估，临床上主要用于以下几方面。

1. 颅外、颅内血管的狭窄或闭塞的检测

收缩期血流速度大于 120cm/s，频谱紊乱有涡流杂音，提示可能存在颅外血管狭窄。血管闭塞时，在该部位检测不到血流。严重狭窄或闭塞时，可有侧支循环建立，通过检测血流方向可以判断有无盗血现象存在。

2. 动静脉畸形和动静脉瘘供血动脉的辅助判断

典型表现有：①供血动脉内有高速血流；②血流层流状态受到破坏，血流紊乱，涡流形成，可闻及粗糙杂音；③血管搏动性减小，脉动指数降低。

3. 脑血管痉挛

通过对血流速度的变化、动脉参数的变化和血流杂音等的检测辅助判断有无脑血管痉挛发生，TCD 的随访观察对评价蛛网膜下腔出血患者的预后具有重要价值。

4. 脑动脉血流中微栓子的监测

微栓子信号特点：①短时程 < 300mm；②信号比

血流背景信号强度 $\geq 3\text{dB}$ ；③单向出现；④伴尖锐的鸟鸣音；⑤双深度探头检测时在双深度间有时间差。

5. 颅内压增高和脑死亡的监测

十四、颈动脉超声检查

通过颈部动脉超声检查，可对双侧颈总动脉（CCA）、颈内动脉（ICA）、颈外动脉（ECA）、椎动脉（VA）和颈内静脉（ICV）等进行血管位置、管壁结构、管腔内径、血流方向、管腔充盈缺损等方面进行监测。

（1）颈部血管动脉粥样硬化 表现为内膜增厚、斑块形成、血管狭窄或闭塞等，可测量计算狭窄程度。

（2）先天性颈内动脉肌纤维发育不良 管径不规则狭窄，内膜、中膜结构不清，管腔内血流充盈不均呈“串珠样”变。

（3）颈动脉瘤 根据病理基础和结构特征可分为真性动脉瘤、假性动脉瘤和夹层动脉瘤。后者可见血管分出真假两腔，真腔内血流正常或轻度紊乱，假腔内血流紊乱并可伴血栓形成。

（4）大动脉炎 局限性或广泛性管壁增厚，管腔狭窄，动脉内膜和中膜结构融合不易区分。

（5）锁骨下动脉盗血综合征 超声见锁骨下动脉或无名动脉起始段狭窄或闭塞，导致病变远端肢体血液供应障碍，尤其易出现颅内缺血表现。

十五、脑、神经和肌肉组织活检

1. 脑组织活检

主要用于疑诊亚急性硬化性全脑炎、遗传代谢性脑部（如脂质沉积病、黏多糖沉积病）、阿尔茨海默病（Alzheimer 病）、Creutzfeldt-Jakob 病等，以及经 CT 或 MRI 证实的占位性病变但性质不能确定者等。

2. 神经组织活检

有助于周围神经疾病的病因诊断和病变程度的判断。最常用的取材部位是腓肠神经。病理检查方法包括常规组织学染色、髓鞘染色、半薄切片和超薄切片、刚果红染色和免疫组织化学染色及电子显微镜检查等。

主要适应证：各种原因所致的周围神经病、儿童异染性白质营养不良、肾上腺脑白质营养不良和 Krabbe 病等。

临床意义：可帮助诊断血管炎，如结节性多动脉炎、原发性淀粉样变性、麻风性神经病、蜡样脂褐质沉积病、某些遗传代谢性周围神经病；也可帮助鉴别髓鞘脱失为主的周围神经病和轴索损害为主的周围神经病。

3. 肌肉组织活检

有助于明确肌肉病变的病因和程度，并可鉴别神经源性和肌源性肌萎缩。主要用于多发性肌炎、皮肌炎、包涵体肌炎、进行性肌营养不良、先天性肌病、脊髓性肌萎缩、代谢性肌病和线粒体脑肌病、内分泌肌病和癌性肌病等的诊断。但是，肌活检最后结论并不能仅仅依靠病理而做出确定诊断，需紧密结合临床，参考病史尤其是家族史、临床特点、血清肌酶测定和肌电图等检查结果。另外，标本的取材部位、处理方法也对能否做出

正确诊断有很大的影响。目前，多采用冷冻切片进行多种染色，包括常规组织学、组织化学、生物化学以及免疫组织化学染色等，传统的石蜡切片方法因对疾病缺乏特异性已基本摒弃不用。

（郑麒，衣香明）

第五章

周围神经疾病

第一节 概 述

周围神经系统包括脊神经根组成的脊神经和脑干腹外侧发出的脑神经，但不包括嗅神经和视神经，后者是中枢神经系统的特殊延伸。

一、解剖

周围神经包括：①感觉传入神经根，由脊神经后根、后根神经节和脑神经的神经节构成，中枢支进入脊髓在后角和后索换第二级神经元，进入脑干在三叉神经脊束核等神经核交换神经元；后根神经节周围支以游离的或结缔组织包绕的神经末梢终止于皮肤、关节、肌腱或内脏；②运动传出神经根，由脊髓前角和侧角发出脊神经根及由脑干运动核发出脑神经构成，终止于肌纤维或交感和副交感神经节。

周围神经有神经束膜和神经外膜保护，此两膜的滋养动脉分支发出丰富交通支，神经内膜中为毛细血管丛供给营养。内皮紧密连接使血管中大分子不能渗出毛细血管，构成血-神经屏障，但神经节与神经节处无此屏障，可能是某些免疫或中毒性疾病易侵犯这些部位的原因。

二、病因及发病机制

1. 病因

(1) 特发性 如急性和慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病，可能为自身免疫性疾病。

(2) 营养性及代谢性 慢性酒精中毒、慢性胃肠道疾病、妊娠或手术后等引起营养缺乏；代谢障碍性疾病如糖尿病、尿毒症、血卟啉病、肝病、黏液性水肿、肢端肥大症、淀粉样变性继发营养障碍和 B 族维生素缺乏以及恶病质等。

(3) 药物及中毒 ①药物，如氯霉素、顺铂、乙胺丁醇、甲硝唑等可诱发感觉性神经病，胺碘酮、氯喹、戒酒硫、吡哆美辛、呋喃类、异烟肼、苯妥英钠、青霉素、长春新碱可诱发运动性神经病；②酒精中毒；③有机磷农药和有机氯杀虫剂；④化学品，如二硫化碳、三氯乙烯、丙烯酰胺等；⑤重金属（砷、铅、铊、汞、金）；⑥白喉毒素等。

(4) 传染性及肉芽肿性 如艾滋病、麻风病、莱姆病、白喉和败血症等。

(5) 血管炎性 如结节性多动脉炎、系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、硬皮病等。

(6) 肿瘤性及副蛋白血症性 如淋巴瘤、肺癌和多发性骨髓瘤等引起癌性远端轴索病、癌性感觉神经病等，以及副肿瘤性综合征、副蛋白血症（如 Poems 综合征）和淀粉样变性等。

(7) 遗传性 ①特发性，如遗传性运动感觉性神经

病、遗传性感觉神经病、Friedreich 共济失调、家族性淀粉变性等；②代谢性，如卟啉病、异染性脑白质营养不良、Krabbe 病、无 β -脂蛋白血症和遗传性共济失调性多发性神经病（Refsum 病）等。

(8) 嵌压性 如腕管综合征。

2. 发病机制

(1) 前角细胞和运动神经根破坏导致运动轴索沃勒变性，后根破坏可导致脊髓后索而不是周围神经沃勒变性。

(2) 结缔组织病变压迫周围神经或神经滋养血管使周围神经受损。

(3) 自身免疫性周围神经病引起小静脉周围炎性细胞浸润及神经损伤。

(4) 中毒性，包括生物性毒物如白喉毒素，内源性毒物如尿毒症毒性代谢物；营养缺乏性病变可选择性损害神经轴索或髓鞘。

(5) 遗传代谢性疾病因酶系统障碍，使髓鞘或轴索必需成分缺乏，变性疾病使轴索代谢障碍而影响周围神经。

轴索对毒物最敏感，病变时正向运输受累，导致远端细胞膜成分和神经递质代谢障碍；逆向运输受累引起轴索再生障碍。因此，轴索运输系统在周围神经疾病发病机制中有重要意义。

三、病理

周围神经病理改变可分为以下四种。

1. 沃勒变性 外伤导致轴索断裂后，由于无轴浆运输为胞体提供轴索合成的必要成分，断端远侧轴索和髓鞘变性和解体，由 Schwann 细胞和巨噬细胞吞噬，并向近端发展；断端近侧轴索和髓鞘仅 1~2 个 Ranvier 结发生同样变化。接近胞体的轴索断伤可使胞体坏死。

2. 轴索变性 是中毒代谢性和营养障碍性神经病最早的病理改变，胞体蛋白质合成障碍或轴浆运输阻滞使远端轴索得不到营养，自轴索远端向近端出现变性和脱髓鞘，称为逆死性神经病。如纠正病因后轴索可以再生。

3. 神经元变性 是神经元胞体变性坏死继发轴索变性和髓鞘破坏，病变与轴索变性类似，但神经元坏死使轴索全长在短时间内变性、解体，称为神经元病。

4. 节段性脱髓鞘 某些炎症（如格林-巴利综合征）、中毒性（如白喉菌素）、遗传性及代谢障碍等可发生髓鞘破坏而轴索保持相对完整。病理可见神经近端与远端长短不等、不规则节段性脱髓鞘，Schwann 细胞增殖和吞噬髓鞘碎片。

四、临床表现

1. 感觉神经损害

(1) 感觉缺失 多发性神经病多表现为肢体远端对称性受累，下肢较明显，痛温觉、触觉、振动觉和关节位置觉均受累，逐渐向近端发展。虽然分离性感觉缺失（痛温觉受损、轻触觉保留）通常提示脊髓损害，但淀粉变性神经病、麻风性神经炎或遗传性感觉神经病由于

选择性小神经纤维受累可导致痛温觉严重受损，表现为分离性感觉缺失。

(2) 感觉异样 多发性神经病可见针刺、麻木、触电和束带感等；糖尿病性神经病、酒精中毒性神经病及感觉性神经病可见痛觉过度，足部表现多见；带状疱疹、糖尿病性神经病和血管炎性神经病可出现节段性痛觉过度；尺神经、正中神经、胫后神经及腓神经损伤可见灼性神经痛。

(3) 疼痛 单神经病可出现神经痛，如刀割样、挤压样或闪电样疼痛。

2. 运动神经损害

(1) 运动神经刺激症状

① 肌束震颤：肌肉静息时由一个或多个运动单位自发性放电导致肌肉颤动，呈短暂的单一收缩，见于各种下运动神经元损伤疾病及某些正常人。

② 肌痉挛：也称肌纤维颤搐，是一个或多个运动单位短暂自发的痉挛性收缩，较肌束震颤缓慢，持续时间长，邻近运动单位呈交替性间断收缩，见于放射性损伤、局限性周围神经压迫和代谢性疾病等，多为良性型。

③ 痛性痉挛：常见于腓肠肌，为正常生理现象，是肌肉或肌肉群短暂的痛性收缩，在许多神经疾病中出现率增加，用力收缩可诱发。

(2) 运动神经麻痹症状

① 肌力减低或丧失：如多发性神经病出现肢体远端肌无力，轻微时仅下肢受累；格林-巴利综合征出现

四肢瘫痪，常伴呼吸肌麻痹；卟啉病、铅中毒、干燥综合征、副肿瘤综合征、淀粉样变性神经病少见，主要累及双上肢。

② 肌萎缩：因肌肉失去神经营养或不可逆性失神经损害所致，程度与肌无力一致，如一年内神经再生，肌萎缩可以完全恢复。

在非上运动神经元病变引起四肢运动功能障碍的患者，若肢体近端肌无力严重提示为肌病，肢体远端无力严重提示为下运动神经元病变。

3. 腱反射减低或消失

急性多发性神经病早期腱反射可存在，随病情进展逐渐减低或消失；但在细纤维受累神经病，如酒精中毒多发性神经病，即使痛温觉严重丧失，腱反射仍可存在。

4. 自主神经损害

多种周围神经疾病均可引起无汗、竖毛障碍和直立性低血压等，也可出现无泪、无涎、阳痿及膀胱直肠功能障碍。以细纤维受累为主的遗传性神经病、糖尿病性神经病多见。

5. 其他

① 麻风、淀粉样变性、神经纤维瘤病、Schwann细胞瘤、遗传性运动感觉性神经病、Refsum病、肢端肥大症或慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病等可触及粗大的周围神经。

② 发育期前发病的慢性周围神经疾病可出现马蹄足、爪形足和脊柱侧弯等。

③ 肌肉失神经支配可引起营养障碍，如肢体远端痛觉丧失易出现灼伤或感染，手指或足趾无痛性缺失或溃疡，常见于隐性遗传性感觉神经病。

五、辅助检查

1. 神经传导速度 (NCV) 和肌电图 (EMG) 检查

两者对周围神经病诊断有很大的价值。由于人类感觉纤维丧失 30%~40% 时可能无感觉缺失，NCV 测定可早期发现亚临床病例和帮助病变定位，如鉴别臂丛与后根神经节近端损伤，前者上肢感觉神经动作电位波幅降低，后者正常；也可鉴别脱髓鞘与轴索损害，脱髓鞘病变 NCV 明显减慢，轴索病变波幅降低，NCV 正常或轻度减慢。脱髓鞘病变 EMG 不出现失神经支配，轴索损害显示肢体远端失神经；可鉴别运动神经与肌病所致的肌萎缩

2. 其他检查

电生理证明的周围神经病患者应检查全血细胞计数、红细胞沉降率、血清尿素氮和肌酐、空腹血糖、血清维生素 B₁₂、血清蛋白、蛋白电泳和免疫电泳、血肝功和甲状腺功能、梅毒血清学（如 FTA）、类风湿因子、抗核抗体和胸部 X 线片等。结合临床还应进行 Lyme 病、肝炎或 HIV 血清检查，以及遗传咨询和遗传学检查。如怀疑中毒则需收集 24 小时尿，进行重金属分析。疑诊卟啉病可检查新鲜尿标本胆色素原和 δ -氨基乙酰丙酸。

六、治疗

(1) 控制基础病因 如停用毒性药物、脱离中毒环

境和治疗感染等可限制神经病进展。

(2) 格林-巴利综合征和白喉性神经病 需监测呼吸功能，如肺活量降至 1L 以下需做辅助通气准备。

(3) 严重运动和感觉功能缺陷患者 为防止压疮、关节挛缩和附加的压迫性周围神经损伤，护理很重要，如严重感觉迟钝的患者可用支架防止床单与皮肤接触。

(4) 某些神经病刀割样疼痛 可用苯妥英钠 300mg/天、卡马西平 1200mg/天缓解，持续灼样疼痛可用阿米替林 25~100mg 睡前口服。加巴喷丁 300mg，3 次/天，根据反应及耐受情况增量治疗各种神经病疼痛有效，拉莫三嗪或托吡酯也可能缓解疼痛。

(5) 自主神经功能障碍 穿齐腰高弹力内衣裤、补盐饮食、口服氟氢可的松 0.1~1mg，可减轻体位性低血压，但必须仔细监护，以防卧位高血压。

第二节 脑神经疾病

一、三叉神经痛

三叉神经痛是三叉神经分布区短暂的反复发作性剧痛。特发性病因不明，可能由于三叉神经脱髓鞘产生异位冲动或伪突触传递所致。

(一) 病理

三叉神经感觉根切断术活检发现神经节细胞消失，神经纤维脱髓鞘或髓鞘增厚，轴索变细或消失。部分患者可发现颅后窝异常小血管团压迫三叉神经根及延髓外侧。

(二) 临床表现

(1) 多见于中老年人 40 岁以上起病者占 70%~80%，女性较多，为男性的 2~3 倍。

(2) 疼痛局限于三叉神经一个或两个分支分布区，第 2、3 支最常见，多为单侧性，极少三支同时受累。

(3) 表现历时短暂的电击样、刀割样或撕裂样剧痛，每次数秒至 1~2 分钟，突发突止，通常无预兆，间歇期完全正常。

(4) 疼痛以面颊、上下颌及舌部最明显，轻触鼻翼、颊部和舌可以诱发，称为扳机点。洗脸、刷牙易诱发第 2 支疼痛发作；咀嚼、打哈欠和讲话易诱发第 3 支发作，以致患者不敢洗脸、进食。

(5) 痛性抽搐

严重病例伴面部肌肉反射性抽搐，口角牵向患侧，称为痛性抽搐。可伴面红、皮温高、结膜充血和流泪等。

(6) 病程可呈周期性 每次发作期为数日、数周、或数月，缓解期数日至数年。病程愈长，发作愈频繁，很少自愈。神经系统检查通常无阳性体征。

(三) 诊断及鉴别诊断

1. 诊断

根据疼痛的部位、性质、扳机点，以及神经系统无阳性体征，不难确诊。

2. 鉴别诊断

(1) 多发性硬化、延髓空洞症、原发性或转移性颅底肿瘤 以上疾病可出现继发性三叉神经痛，表现为面

部持续疼痛和感觉减退、角膜反射迟钝等，常合并其他脑神经麻痹。年轻患者的典型三叉神经痛，特别是双侧性应高度怀疑多发性硬化。

(2) 牙痛 本病易误诊为牙痛，有的患者拔牙后仍疼痛不止方确诊。牙痛通常为持续性钝痛，局限于牙龈部，可因进食冷、热食物加剧。X线检查有助于鉴别。

(3) 舌咽神经痛 舌咽神经痛是局限于舌咽神经分布区的发作性剧痛，性质颇似三叉神经痛，位于扁桃体、舌根、咽及耳道深部，每次持续数秒至1分钟，吞咽、讲话、哈欠、咳嗽常可诱发。检查咽喉、舌根和扁桃体窝可有疼痛触发点，丁卡因涂于患侧扁桃体和咽部可暂时阻止发作。

(4) 蝶腭神经痛 是一种较少见的面部神经痛，亦呈刀割样、烧灼样或钻样疼痛，分布于鼻根后方、颧部、上颌、上腭及牙龈部，常累及同侧眼眶，疼痛向额部、颞部、枕部和耳部等处放散，无扳机点。发作时病侧鼻黏膜充血、鼻塞、流泪，每日可发作数次至数十次，每次持续数分钟至数小时。

(5) 鼻窦炎 鼻窦部持续性钝痛，可有局部压痛、发热、流脓涕、白细胞增高等炎症表现，鼻腔检查及X线摄片可以确诊。

(6) 非典型面痛 疼痛不易定位，主要位于一侧下面部，也可为双侧，无触痛点。情绪是唯一使疼痛加重因素。

(7) 颞颌关节病 主要在咀嚼时出现疼痛，颞颌关

节有局部压痛。

(四) 治疗

1. 药物治疗

特发性三叉神经痛首选药物治疗，抗癫痫药物治疗有效，有学者认为三叉神经痛是一种周围性癫痫样放电。

(1) 抗癫痫药物

① 卡马西平：常为首选，起始剂量 0.1g 口服，3 次/天；常用剂量 0.6g/d，最大剂量 1.0g/d。疼痛停止后逐渐减量，采用最小有效维持量，一般为 0.6～0.8g/d。有效率约为 70%，孕妇忌用。不良反应有头晕、嗜睡、口干、恶心、消化不良、行走不稳等，但多于数日后消失；偶出现皮疹、白细胞减少，需停药；曾有发生共济失调、复视、再生障碍性贫血、肝功能障碍等报道，需立即停药。

② 苯妥英钠：0.1g 口服，3 次/天，如无效可每日增加 0.05g，数日后加至 0.6g/d；卡马西平或苯妥英钠单药治疗无效者两药合用可能有效。

③ 氯硝西泮：6～8mg/d 口服，40%～50% 的病例能完全控制，25% 明显缓解；不良反应有嗜睡和步态不稳，老年患者偶见短暂性精神错乱，停药后消失；卡马西平或苯妥英钠无效时可试用。

(2) 巴氯芬 起始剂量 5mg 口服，3 次/天，常用剂量 30～40mg/d。不良反应有恶心、呕吐和嗜睡等，约 30% 的患者不能耐受不良反应。

(3) 维生素 B₁₂ 剂量为 1000～3000 μ g，肌内注射，每周 2～3 次，连用 4～8 周为一疗程。通常无副作

用，偶有一过性头晕、全身瘙痒和复视等。

(4) 哌咪清 文献报道哌咪清治疗顽固性三叉神经痛疗效优于卡马西平。第 1~4 天，4mg/d；第 5~9 天，6mg/d；第 10~14 天，8mg/d；第 14 天以后，12mg/d，均分为 2 次服。约 83.3% 的患者可出现手颤、记忆力减退、睡眠中肢体抖动等不良反应，多见于用后 4~6 周，通常不需终止治疗。

2. 封闭疗法

服药无效者用无水酒精、甘油封闭三叉神经分支或半月神经节，使之发生变性，注射区面部感觉缺失，但可获得止痛效果。

3. 经皮半月神经节射频电凝疗法

经 CT 导向将射频电极针经皮插入半月神经节，通电加热到 65~75℃，维持 1 分钟。疗效达 90% 以上。但可出现面部感觉异常、角膜炎、咀嚼无力、复视和带状疱疹等并发症。长期随访复发率为 21%~28%，重复应用仍有效。

4. 手术治疗

传统手术方法是三叉神经感觉根部分切断术，止痛效果为目前首选。近年来推崇微血管减压术。减压术无需切断神经可取得止痛效果。近期疗效达 80% 以上，并发症包括听力减退或丧失，面部感觉减退，滑车神经、外展神经、面神经暂时性麻痹等。

二、特发性面神经麻痹

特发性面神经麻痹或 Bell 麻痹是茎乳孔内面神经非特异性炎症导致的周围性面瘫。

（一）病因及病理

特发性面神经麻痹的病因未完全阐明。由于骨性面神经管仅能容纳面神经通过，面神经一旦发生炎性水肿，必然导致面神经受压。病毒感染（如带状疱疹）和自主神经功能不稳等可引起局部神经营养血管痉挛，导致神经缺血水肿，也可以导致格林-巴利综合征。面神经炎早期病理改变为神经水肿和脱髓鞘，严重者可出现轴索变性。

（二）临床表现

（1）本病可发生于任何年龄，男性略多。通常急性起病，症状可于数小时至1~3天内达到高峰。病初可伴麻痹侧乳突区、耳内或下颌疼痛。

（2）患侧表情肌瘫痪，可见额纹消失，不能皱额蹙眉，眼裂变大，眼睑不能闭合或闭合不全；闭眼时眼球向上外方转动，显露白色巩膜，称为Bell征；鼻唇沟变浅，口角下垂，示齿时口角偏向健侧；口轮匝肌瘫痪使鼓腮和吹口哨漏气；颊肌瘫痪可使食物滞留于病侧齿颊之间。多为单侧性，双侧多见于格林-巴利综合征。

（3）鼓索以上的面神经病变出现同侧舌前2/3味觉丧失；发出镫骨肌支以上受损时出现同侧舌前2/3味觉丧失和听觉过敏；膝状神经节病变除有周围性面瘫、舌前2/3味觉障碍和听觉过敏外，还可有患侧乳突部疼痛、耳郭和外耳道感觉减退、外耳道或鼓膜疱疹，称Hunt综合征。

(三) 鉴别诊断

(1) 格林-巴利综合征可出现周围性面瘫，多为双侧性，对称性肢体瘫痪和脑脊液蛋白细胞分离现象是特征性表现。

(2) 中耳炎、迷路炎和乳突炎等可并发耳源性面神经麻痹，腮腺炎、肿瘤和化脓性下颌淋巴结炎所致者有原发病史和特殊症状。颅后窝肿瘤或脑膜炎引起周围性面瘫起病缓慢，有原发病表现及其他脑神经受损。

(四) 治疗

(1) 急性期可口服皮质类固醇 可减轻面神经水肿、缓解神经受压和促进神经功能恢复。泼尼松，剂量为 30mg/d，顿服或分 2 次口服，连续 5 天，随后在 7~10 天内逐渐减量。也可用地塞米松 10~15mg/d，7~10 天，如系带状疱疹感染引起 Hunt 综合征可口服阿昔洛韦 5mg/kg，3 次/天，连服 7~10 日。

(2) 维生素 B₁ 100mg、维生素 B₁₂ 500 μ g 均 1 次/天肌内注射，可促进神经髓鞘恢复。

(3) 巴氯芬 每次 5mg，3 次/天口服，可逐渐增量至 30~40mg/天，分 3 次服。可通过减低肌张力改善局部血循环，但个别患者不能耐受不良反应，如恶心、呕吐和嗜睡等。

(4) 理疗 急性期行茎乳孔附近超短波透热疗法、红外线照射等有利于改善局部血循环，消除神经水肿。恢复期可行碘离子透入疗法、针刺或电针治疗。

(5) 康复治疗 患侧面肌活动开始恢复时应尽早进

行功能训练，对着镜子皱眉、举额、闭眼、露齿、鼓腮和吹口哨等，每日数次，每次数分钟，辅以面部肌肉按摩。

(6) 手术疗法 病后 2 年仍未恢复者可行面神经-副神经、面神经-舌下神经或面神经-膈神经吻合术，但疗效尚难肯定，宜在严重病例试用。严重面瘫患者可行整容手术。

(7) 预防眼部合并症 由于不能闭眼、瞬目使角膜长期暴露，易发生感染，可用眼罩、眼药水和眼膏加以防护。

(五) 预后

(1) 不完全性面瘫起病后 1~3 周开始恢复，1~2 个月内可望明显恢复或痊愈，年轻患者预后好。轻度面瘫无论治疗与否，痊愈率可达 92% 以上。受凉起病者，面瘫 4 天后镫骨肌反射仍存在者预后较好。老年患者发病时伴乳突疼痛，合并糖尿病、高血压、动脉硬化、心绞痛或心肌梗死者预后较差。

(2) 病后 10 天面神经出现失神经电位通常需 3 个月恢复。完全面瘫病后 1 周内检查面神经传导速度可判定预后，如患侧诱发动作电位 M 波的波幅为健侧的 30% 或以上，可望 2 个月内恢复；如 10%~30% 需 2~8 个月恢复，可能出现合并症；如仅 10% 或以下需 6~12 个月恢复，可伴面肌痉挛及联带运动等合并症。

三、偏侧面肌痉挛

偏侧面肌痉挛是一侧面部不自主阵挛性抽动。特发性病例多见，或为特发性面神经麻痹暂时或永久后遗症。

1. 病因

本病的病因未明，可能为面神经异位兴奋或伪突触传导所致。近年不少国内外报道，颅后窝探查发现大部分患者面神经进入脑干处被微血管袢压迫，行减压术可获治愈，提示与三叉神经痛有类似的发病基础；少数患者由脑桥小脑角肿瘤或椎动脉引起。

2. 临床表现

多在中年以后发病，女性较多。开始多为眼轮匝肌间歇性轻微颤搐动，逐渐扩散至同侧其他面肌，如口角肌肉，严重者累及颈阔肌。抽动逐渐加重，可因精神紧张、疲劳和自主运动加剧，入睡后停止。无神经系统阳性体征。

3. 鉴别诊断

(1) 功能性睑痉挛 多发于老年妇女，常为双侧性，无下部面肌抽搐。

(2) Meige 综合征 也称为睑痉挛-口下颌肌张力障碍综合征，表现为两侧睑痉挛，伴口舌肌、面肌、下颌肌、喉肌和颈肌肌张力障碍，老年妇女多发。

(3) 习惯性抽动症 常为较为明显的肌肉收缩，与精神因素有关，多见于儿童及青年。

(4) 抗精神病药物引起面肌运动障碍 患者最近服用奋乃静、三氟拉嗪、氟哌啶醇或胃复安等，表现为口强迫性张大或闭合，不随意伸舌或卷缩等。

4. 治疗

(1) A 型肉毒毒素 (BTX) 注射 BTX 是目前首选

治疗方法，安全有效，简便易行。在痉挛肌肉处注射极小量 BTX 可产生麻痹效应，使肌痉挛减弱或消除，疗效持续 3~6 个月，复发后重复注射有效；病程短、症状轻微者可望治愈。注射后可出现短暂麻痹症状如眼睑下垂，数日后消退。

(2) 试用镇静药、安定药和抗癫痫药治疗 卡马西平 0.1g/d，2 次/天，逐渐增量至 0.6g/d，苯妥英钠 0.1~0.2g/d，3 次/天，轻症可有改善，但多难于奏效。

四、多发性脑神经损害

多发性脑神经损害是指多种病因引起的单侧或双侧多数脑神经病变。临床多见的多发性脑神经损害综合征包括格林-巴利综合征、脑膜肿瘤、颅底脑膜炎、慢性中耳炎及乳突炎蔓延、白血病脑膜浸润、神经中毒和神经受压等（表 6-1）。主要采用病因治疗。

第三节 脊神经疾病

一、单神经病及神经痛

单神经病是单一神经病损产生与该神经分布一致的临床症状。神经痛是受损神经分布区疼痛，分为特发性与症状性两类。特发性神经痛是受损神经分布区发作性疼痛，通常神经传导功能正常，无病理形态学改变；症状性神经痛是多种病因神经病的早期症状，可无明显感觉及运动功能缺失，需仔细查找脊椎或神经通路上毗邻组织的病变。

表 6-1 常见的多发性脑神经损害综合征

综合征	受累脑神经	病变部位	临床表现	常见病因
海绵窦	Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ和 V ₁ , 病变偏后者 可累及 V ₂ 、V ₃	海绵窦	同侧眼球突出, 上下眼睑和球结膜充血、水肿; 眼球向各方向运动麻痹, 睑下垂, 瞳孔散大, 光反射和调节反射消失; 三叉神经麻痹症状; 同侧眼及额部疼痛、麻木, 角膜反射减弱或消失	多继发于面部感染后的海绵窦血栓形成或血栓性海绵窦炎, 外伤性海绵窦静脉炎, 肿瘤、颅骨骨折、骨膜炎等
眶上裂	Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ 和 V ₁	眶上裂	全部眼肌麻痹, 眼球突出并固定于正中位, 瞳孔散大, 光反射和调节反射消失; 眶以上额部皮肤和角膜感觉缺失, 可伴发神经麻痹性角膜炎、泪腺分泌障碍、Horner 征	眶上裂骨折、鼻窦炎蔓延、眶上裂骨膜炎、蝶骨嵴脑膜瘤、垂体瘤、脊索瘤和动脉瘤

续表

综合征	受累脑神经	病变部位	临床表现	常见病因
眶尖	II、III、IV、VI和V ₁	眶尖	进行性眼肌麻痹,上睑下垂、全眼球麻痹、眼球固定、瞳孔散大,光反射和调节反射消失;突眼,结膜充血、水肿,可伴有 Horner 征;视物障碍	眶尖部的外伤,炎症、肿瘤和血管病
岩尖	IV 和 V	颞部岩骨尖端	眼球内斜视和复视;同侧眼皮区域及颜面部疼痛或麻木,并有感觉减退;可有脑膜炎症状、体征	中耳炎、慢性乳突炎继发颞骨岩尖部炎症,岩尖部肿瘤或外伤
桥小脑角	V、VII、VIII、有时伴有VI、IX、X	脑桥小脑角	持续性耳鸣、眩晕、眼球震颤和平衡功能障碍;病侧周围性面瘫;面部感觉缺失、疼痛、同侧角膜反射减弱和消失;可有颅内高压症状,同侧小脑性共济失调及对侧轻偏瘫和偏身感觉障碍	听神经瘤、胆脂瘤、胶质瘤、桥小脑角脑膜瘤或蛛网膜炎、蛛网膜囊肿、结核性脑膜炎、血管畸形和动脉瘤

续表

综合征	受累脑神经	病变部位	临床表现	常见病因
Avellis	X、XI	延髓	构音障碍、声音嘶哑、吞咽困难和咽喉部感觉丧失；不能向同侧转头，不能耸肩	肿瘤、外伤、炎症、脑血管病
Jackson	X、XI、XII	延髓	构音障碍、声音嘶哑、吞咽困难、咽喉部感觉丧失；不能向同侧转头，不能耸肩；同侧的舌肌瘫痪，伸舌偏向患侧	肿瘤、外伤、炎症、脑血管病
Tapia	X、XII	周围神经	声音嘶哑；同侧舌肌瘫痪及舌肌萎缩，伸舌偏向患侧；有时可有 Horner 征	外伤，尤其下颌角后部外伤

续表

综合征	受累脑神经	病变部位	临床表现	常见病因
颈静脉孔	IX、X、XI	颈静脉孔	病侧软腭、咽部感觉障碍,舌后1/3味觉缺失;声音嘶哑,病侧咽反射消失;不能向同侧转头,能不算肩;可有耳鸣、耳聋和面神经麻痹	肿瘤,外伤,炎症和脑血管病
枕髁-颈静脉孔	IX、X、XI、XII	颈静脉孔及枕骨髁区	病侧颈静脉孔综合征;病侧舌肌瘫痪,伸舌偏向患侧及舌肌萎缩	肿瘤,外伤
腮腺后间隙	IX、X、XI、XII	颅外咽后区	同侧软腭、咽部感觉障碍,舌后1/3味觉缺失;声带软腭麻痹,病侧咽反射消失,胸锁乳突肌、斜方肌、舌肌瘫痪和萎缩;伸舌偏向患侧;可有Horner征和面部部神经麻痹	肿瘤如腮腺瘤、上部及鼻腔肿瘤,外伤、感染及颅内动脉瘤

续表

综合征	受累脑神经	病变部位	临床表现	常见病因
偏侧颅底	I ~ VII	颅底	典型或完全型则一侧12支脑神经均先后发生麻痹,非典型或非完全型则为一侧颅底的部分脑神经受损伤症状	颅底的恶性肿瘤,或颅外肿瘤如鼻咽癌等
枕骨大孔	IX、X、XI、XII	枕大孔区	IX、X、XI、XII神经麻痹,神经根、延髓、颈髓受压迫症状,脑膜刺激征,小脑症状	肿瘤、先天畸形

（一）桡神经麻痹

桡神经由 C5～C8 组成，支配上肢肱三头肌、肘肌、肱桡肌、旋后肌、指伸肌及拇长展肌等，主要功能是伸肘、伸腕和伸指。

1. 病因

桡神经上段紧贴于肱骨中段背侧桡神经沟，由上臂内侧行至外侧，肱骨干骨折时极易损伤，或骨折后骨痂形成压迫受损；睡眠时以手臂代枕，手术时上臂长时间外展，上肢放置止血带不当等均可导致损伤；铅中毒和酒精中毒也可选择性损害桡神经。

2. 临床表现

（1）运动障碍典型症状是垂腕，损伤部位不同，表现各异。

① 高位损伤：桡神经在腋下发出肱三头肌分支以上受损产生完全性桡神经麻痹症状，上肢各伸肌完全瘫痪，肘、腕和掌指关节均不能伸直，前臂伸直时不能旋后，手常处于旋前位；肱桡肌瘫痪使前臂在半旋前位不能屈曲肘关节；垂腕时腕关节不能固定使握力减低，伸指和伸拇肌瘫痪。

② 在肱骨中 1/3 处发出肱三头肌分支以下受损时，肱三头肌功能完好。

③ 若损伤肱骨下端或前臂上 1/3 时，肱桡肌、旋后肌、伸腕肌功能保存。

④ 前臂中 1/3 以下损伤仅伸指瘫痪而无垂腕。

⑤ 接近腕关节的损伤，由于各运动支均已发出，

可不产生桡神经麻痹症状。

(2) 感觉障碍 桡神经感觉支分布于上臂、前臂、手和手指背面，但由于邻近神经的重叠，感觉障碍仅限于手背拇指和第一、二掌骨间隙极小区域。

(3) 桡神经再生能力较好，治疗后可恢复功能，预后良好。

(二) 正中神经麻痹

正中神经由 C6~T1 组成，支配旋后前圆肌、桡侧腕屈肌、指屈肌、掌长肌、拇对掌及拇短展肌。主要功能是前臂旋前和屈腕、屈指。该神经位置较深，一般不易损伤。

1. 病因

正中神经损伤常见的原因是肘前区静脉注射药物外渗，以及腕部被利器割伤、肱骨或前臂骨折及贯通伤、腕管综合征压迫所致。

2. 临床表现

(1) 运动障碍 表现握力和前臂旋前肌力减弱或丧失。①上臂受损时正中神经支配的肌肉完全麻痹，前臂不能旋前，屈腕力弱，拇指、食指和中指不能屈曲，握拳无力；拇指、食指也不能过伸，拇指不能对掌和外展，大鱼际肌萎缩，状如猿手；手指功能严重损害，持物困难，表现为手严重伤残。②前臂中或下 1/3 损伤时，旋前圆肌、腕屈肌、指屈肌功能仍可保存，运动障碍仅限于拇指外展、屈曲和对掌。

(2) 感觉障碍 主要是桡侧手掌及拇指、食指、中

指掌面，无名指桡侧半和食指、中指末节背面。正中神经富于交感神经纤维，常合并灼性神经痛。

(3) 腕管综合征 腕管由腕屈肌支持带与腕肌沟围成，受压时可导致走行其间的正中神经麻痹。出现桡侧三个手指的感觉障碍、麻木和疼痛，以及鱼际肌瘫痪。多见于中年女性，右侧多见，劳动后加剧，休息后减轻。

3. 治疗

治疗可用夹板在掌侧腕关节固定于中间位，进行局部制动。口服吲哚美辛、布洛芬等甾体抗炎药。严重者用泼尼松 0.5ml 加 2% 普鲁卡因 0.5ml 腕管内注射，每周 1 次。如注射 2 次以上无效，肌电图显示鱼际肌失神经支配宜行手术治疗。

(三) 尺神经麻痹

尺神经由 C8、T1 组成，支配尺侧腕屈肌、指深屈肌尺侧半、小鱼际肌、拇收肌和骨间肌等，支配小指和环指尺侧及手背尺侧半的感觉。

1. 病因

尺神经在肱骨内上髁后方及尺骨鹰嘴处最表浅，刀伤或骨折易受累，肘部支撑受压、外伤、麻风、肱骨内上髁发育异常及肘外翻畸形等也可引起，肘管综合征也很常见。

2. 临床表现

(1) 尺神经损伤典型表现是手部小肌肉运动功能丧失，影响手指精细动作 ①尺侧腕屈肌麻痹而由于桡侧腕屈肌拮抗作用，使手向桡侧偏斜；②拇收肌麻痹而由

于拇展肌拮抗作用，使拇指外展；③由于伸肌过度收缩，使手指基底关节过伸，末节屈曲，小鱼际平坦，骨间肌萎缩凹陷，手指分开，合拢受限，小指动作丧失并呈外展位，各指精细动作丧失，第4~5指不能伸直呈屈曲位，状如爪形手；④尺神经在前臂中、下1/3受损时仅见手部小肌肉麻痹。

(2) 感觉障碍 在手背尺侧半、小鱼际、小指及无名指尺侧半。尺神经、正中神经、肌皮神经和肱动脉起始段紧密地排列在一起，构成血管神经束，常合并受伤。

(四) 腓总神经损害

腓总神经由L4~S3组成，在股部下1/3自坐骨神经分出，在腓骨头处转向前方分出腓肠外侧皮神经分布于小腿外侧，再分成腓浅及腓深神经，前者支配腓骨长肌和腓骨短肌，后者支配胫骨前肌、长伸肌、短伸肌和趾短伸肌。使足背屈、外展及内收、伸趾。

1. 病因

本病的病因可为穿通伤、腓骨头骨折、铅中毒、受压等。腓总神经绕过腓骨颈处最易受损，如长时间蹲位后常见。腓浅神经和腓深神经可因外伤或牵拉受损。

2. 临床表现

患者表现足和足趾不能背屈，足下垂，走路时高举足，足尖先落地，呈跨阈步态。小腿前外侧和足背部感觉障碍。

(五) 胫神经损害

胫神经由L4~S3组成，支配小腿三头肌、腓肌、跖

肌、趾长屈肌、胫骨后肌、拇长屈肌和足底所有短肌。

临床表现：足和足趾不能跖屈，足尖行走困难，足内翻力弱。感觉障碍主要在足底部。

（六）枕神经痛

枕神经痛是枕大神经、枕小神经和耳大神经分布区疼痛的统称，均来自 C2~C3 神经。可因上段颈椎病、脊柱结核、骨关节炎、脊髓肿瘤、硬脊膜炎和转移瘤等所致，上呼吸道感染或扁桃体炎也可引起，或病因不明。

枕神经痛多为一侧性，起源于枕部，向头顶（枕大神经）、乳突部（枕小神经）或外耳（耳大神经）放射，呈持续性钝痛，可阵发性加剧或间歇发作，活动头颈、咳嗽和喷嚏时可加剧。枕外隆凸常有压痛，枕神经分布区可有感觉过敏或减退。

除病因治疗外，可用止痛剂、局部封闭、理疗等对症治疗。

（七）臂丛神经痛

臂丛由 C5~T1 脊神经前支组成，主要支配上肢运动和感觉。受损时可产生支配区疼痛，称为臂丛神经痛。

1. 特发性臂丛神经痛 也称为臂丛神经炎，泛指肩胛带和上肢疼痛、肌无力和肌萎缩综合征，又称为神经痛性肌萎缩。

临床特点：成年人多见，有感染或疫苗接种史。急性、亚急性起病，病初伴发热及全身症状；典型以肩部和上肢剧烈疼痛起病，数日内出现上肢肌无力、反射改

变和感觉障碍，C5~C6节段常易受累，之后出现肌萎缩，常为单侧，也可为双侧。治疗为对症性，通常在数周或数月内恢复，有时恢复不完全。

2. 继发性臂丛神经痛 多因臂丛神经邻近组织病变压迫所致。神经根压迫可因颈椎病、颈椎间盘脱出，以及颈椎结核、肿瘤、骨折和脱位，颈髓肿瘤和蛛网膜炎等，神经干压迫可因胸腔出口综合征，颈肋、颈部肿瘤，腋窝淋巴结肿大（如转移性癌肿），锁骨骨折，错构瘤和臂丛外伤等所致。

临床特点：肩部及上肢不同程度疼痛，持续性或阵发加剧，夜间及肢体活动疼痛明显。臂丛分布区感觉障碍、肌萎缩和自主神经障碍，腱反射减低。

颈椎病臂神经痛以保守治疗为主。平时头位不宜固定某一位置太久，平卧枕头不宜过厚，避免颈部过屈。可用消炎止痛剂如布洛芬 50mg，合并肌肉松弛剂如艾司唑仑 1mg，每日 3~4 次口服。2%普鲁卡因加泼尼松龙各 0.5~1mg 痛点封闭。可试用理疗、颈托支架或吊带牵引等。

（八）肋间神经痛

肋间神经痛是肋间神经支配区疼痛综合征。

病因多为继发性，如胸膜炎、肺炎和主动脉瘤等胸腔疾病，以及胸椎、肋骨外伤继发骨痂形成或骨膜炎，胸椎、肋骨肿瘤或畸形，胸髓肿瘤或炎症，胸部带状疱疹等。

临床特点为一个或几个肋间持续性疼痛，阵发性加

重，呼吸、咳嗽和喷嚏可加剧。相应肋间出现皮肤感觉过敏和肋骨边缘压痛。

病因治疗如切除肿瘤，带状疱疹用阿昔洛韦口服或静脉滴注。对症治疗可用止痛药和镇静药、B族维生素等，疼痛严重者可进行肋间神经封闭。

（九）股外侧皮神经病

股外侧皮神经病也称感觉异常性股痛。股外侧皮神经为纯感觉神经，由L2、L3神经组成，经腹股沟韧带下方在离髂前上棘以下5~10cm处穿出大腿阔筋膜，分布于股前外侧皮肤。常见病因为局部受压、外伤、糖尿病、酒精及药物中毒、动脉硬化、肥胖、腹部肿瘤和妊娠子宫压迫等，有些病因不明。

1. 临床表现 男性多于女性，约为3:1，常发生于一侧。表现大腿外侧感觉异常，如蚁走感、烧灼感、麻木或针刺感等，或有局部感觉过敏、感觉缺失，呈慢性病程，预后良好。

2. 治疗 治疗糖尿病、动脉硬化和中毒等原发病，肥胖者减肥后症状可减轻或消失。可用B族维生素药物。疼痛严重者可口服止痛药、镇静药或卡马西平等，用维生素B₁ 100mg加654-2针剂10mg，或2%普鲁卡因5~10ml在该神经穿出阔筋膜处封闭可能有效。也可试用理疗、针灸和按摩等。

（十）坐骨神经痛

坐骨神经痛是沿坐骨神经通路及其分布区的疼痛综合征。

1. 分类

(1) 根据病因分为原发性和继发性坐骨神经痛。原发性也称为坐骨神经炎，原因不明，可因牙齿、鼻窦和扁桃体感染，经血流侵犯周围神经引起间质性神经炎；继发性是坐骨神经通路上病变或器官压迫所致。

(2) 根据病变部位分为根性和干性坐骨神经痛。

① 根性多见，主要是椎管内和脊椎病变，腰椎间盘突出最常见，其他如腰椎肥大性脊柱炎、腰骶硬脊膜神经根炎、脊柱结核、椎管狭窄、血管畸形、腰骶段椎管内肿瘤或蛛网膜炎等。

② 干性多为腰骶丛和神经干邻近病变，如骶髂关节炎、结核或半脱位，以及腰大肌脓肿、盆腔肿瘤、子宫附件炎、妊娠子宫压迫、臀肌注射不当、臀部外伤和感染等。

2. 临床表现

(1) 常见于青壮年，特点是沿坐骨神经径路的放射性疼痛，多为单侧性，自下背部或臀部向股后部、小腿后外侧、足外侧放射，呈持续钝痛或烧灼样痛，可阵发性加剧，夜间常加重。行走、活动或牵位可诱发或加重，患者采取减痛姿势，患肢微屈和向健侧卧位，仰卧起立时病侧膝关节弯曲，坐时健侧臀部先着力，站立时脊柱向患侧凸等。

(2) 急性腰椎间盘突出通常导致背部和腿部神经根性（L5 或 S1）分布区疼痛，常伴麻木和感觉异常；运动功能缺损取决于受累神经根，L5 神经根导致足和趾

背屈无力，S1 神经根受累产生足跖屈无力和踝反射减弱。可有脊柱运动受限、背部局限压痛，触及脊旁肌痉挛和 Lasegue 征（直腿抬高试验引发坐骨神经牵引痛，正常值约为 80° 或 90° ，低于此值为阳性，系腓旁肌反射性痉挛所致）等。中央型腰椎间盘突出导致双侧症状、体征及括约肌受累。

(3) 沿坐骨神经压通局限于 L4、L5 棘突旁、臀点、股后点、腓点、腓肠肌点和踝点等，Lasegue 征阳性。可见患侧臀肌松弛、小腿萎缩、小腿及足背外侧感觉减退、踝反射减弱或消失等。压颈静脉试验（压迫两侧颈静脉至头内感到发胀）可加剧下肢疼痛。干性坐骨神经痛压痛点在臀部以下坐骨神经。

3. 诊断及鉴别诊断

(1) 本病根据疼痛分布、放射径路及压痛部位，疼痛加剧及减轻的诱因、Lasegue 征、踝反射减弱、小腿及足背外侧感觉减退等，不难诊断。需注意区分根性与干性，腰椎间盘突出症状和体征可突然或隐袭发生，或出现于外伤后。腰椎 X 线平片或 MRI、骨盆和直肠检查有助于排除肿瘤等病变。

(2) 本病需与腰肌劳损、臀部纤维组织炎、髋关节炎等鉴别，后者可引起下背部、臀部和下肢疼痛，但无放射痛，无肌力减退、踝反射减退和感觉障碍等。

4. 治疗

(1) 应针对病因治疗 腰椎间盘突出急性期卧硬板床休息 1~2 周常可使症状稳定。

(2) 对症治疗 疼痛可用扑热息痛加可待因 30mg, 3~4 次/天, 以及其他非甾体类镇痛药, 如异丁苯乙酸、萘普生等。肌肉痉挛可用地西洋 5~10mg 口服, 3 次/天; 或环苯扎林 (cyclobenzaprine) 10mg 口服, 3 次/天可能有效。

(3) 严重病例 可用地塞米松 10~15mg/d, 静脉滴注, 7~10 天; 一般可口服泼尼松 10mg, 每天 3~4 次, 10~14 天为一疗程。也可用 1%~2% 普鲁卡因或加泼尼松龙各 1ml 椎旁封闭。可配合针灸和理疗, 非手术疗法多可缓解。疗效不佳时可用骨盆牵引或泼尼松龙硬脊膜外注射, 个别无效或慢性复发病例可考虑手术治疗。

(十一) 股神经痛

股神经痛也称为 Wassermann 征。病因可因股神经及分支损伤, 如枪伤、刺割伤、骨盆或股骨骨折, 以及中毒、盆腔肿瘤或炎症、静脉曲张和股动脉瘤等。

1. 临床表现

① 股神经损伤表现特殊步态, 患者尽量避免屈膝, 行走步伐细小, 先伸出健足, 然后病足拖曳前行。皮支损伤产生剧烈神经痛和痛觉过敏现象。

② 令患者俯卧位, 检查者上抬其下肢时出现大腿前面和腹股沟疼痛。患者蹲坐在两脚上引起疼痛而必须伸直。膝腱反射消失, 大腿前部和小腿内侧感觉障碍, 可伴水肿、青紫等营养改变。

2. 治疗

(1) 病因治疗 如神经离断伤行缝合术，瘢痕压迫行神经松解术，盆腔肿瘤、股动脉瘤应手术切除。

(2) 药物治疗 皮质类固醇可消除神经外伤局部水肿和粘连，促进恢复；可用 B 族维生素、神经生长因子，镇痛药如乙酰水杨酸和布洛芬等。

(3) 对症治疗 疼痛剧烈可用 2% 普鲁卡因加 654-2 针剂 10mg、维生素 B₁ 100mg 在腹股沟卵圆窝股动脉外侧行股神经封闭。可用针灸、理疗、局部药物离子透入等消除水肿，促进炎症吸收，解除粘连，改善组织营养和神经再生。

二、多发性神经病

多发性神经病以往称为末梢神经炎，是四肢远端对称性感觉障碍、下运动神经元瘫痪和自主神经功能障碍的临床综合征。

(一) 病因及病理

1. 病因

分为神经轴索变性、节段性脱髓鞘和神经元病变均可导致多发性神经病，轴索变性最常见和典型。

(1) 远端轴索病 轴索病变通常自远端开始，逐渐向近端发展，多数多发性神经病属于此型。病因为全身性，如药物、化学品、有机磷、重金属和白喉毒素中毒、慢性酒精中毒、代谢障碍性疾病引起营养缺乏等。

(2) 髓鞘病 包括格林-巴利综合征、慢性炎症性脱髓鞘性神经病、白喉、某些副肿瘤及副蛋白血症，各种遗传病如异染性脑白质营养不良、Krabbe 病和 1 型

和 3 型 Charcot-Marie-Tooth 遗传性运动感觉神经病 (CMT1 和 CMT3)。

(3) 神经元病 主要损害脊髓前角细胞或后根神经节细胞, 如 2 型遗传性运动感觉神经病 (CMT2)、维生素 B₆ 诱发神经病及某些副肿瘤综合征等。

2. 病理 主要改变是轴索变性和节段性脱髓鞘, 周围神经远端明显。轴索变性由远端向近端发展, 表现为逆死性神经病。

(二) 临床表现

1. 发病年龄及表现

本病发生于任何年龄, 表现可因病因而异, 呈急性、亚急性和慢性经过, 多数经数周至数月进展病程, 进展由肢体远端向近端, 缓解由近端向远端。可见复发病例。

2. 本病的共同特点: 肢体远端对称性感觉、运动和自主神经障碍

(1) 各种感觉缺失 呈手套袜子样分布, 可见感觉异常、感觉过度 and 疼痛等刺激症状。疼痛是某些小纤维受损神经病 (如糖尿病、酒精中毒、卟啉病等) 以及艾滋病、遗传性感觉神经病、副肿瘤性感觉神经病、嵌压性神经病、特发性臂丛神经病的显著特点。淀粉样神经病、遗传性感觉神经病可出现分离性感觉缺失。

(2) 肢体远端下运动神经元瘫痪 严重病例伴肌萎缩和肌束震颤, 四肢腱反射减弱或消失, 踝反射明显, 不能执行精细任务。远端重于近端, 下肢胫前肌、腓骨

肌，上肢骨间肌、蚓状肌和鱼际肌萎缩明显，手、足下垂和跨阈步态，晚期肌肉挛缩出现畸形。

(3) 自主神经障碍 在某些周围神经病特别明显，如格林-巴利综合征、糖尿病、肾功能衰竭、卟啉病、淀粉样变性等。症状包括体位性低血压，肢冷，多汗或无汗，指（趾）甲松软，皮肤菲薄、干燥或脱屑，竖毛障碍，传入神经病变导致无张力性膀胱、阳痿和腹泻等。

3. 脑脊液正常或蛋白含量轻度增高。神经传导速度测定可鉴别轴索与脱髓鞘病变，前者表现波幅降低，后者神经传导速度减慢。神经活检可确定病变性质和程度。

(三) 诊断

1. 诊断依据 本病诊断主要依据末梢型感觉障碍、下运动神经元性瘫痪和自主神经障碍等临床特点。神经传导速度测定可早期诊断亚临床病例，鉴别轴索与脱髓鞘病变。纯感觉或纯运动性轴索性多发性神经病提示为神经元病。

2. 病因诊断 病因诊断颇为重要，是病因治疗的依据。可根据病史、病程、特殊症状及有关实验室检查进行综合分析判定。

(1) 药物性 呋喃类（如呋喃妥因）和异烟肼最常见。呋喃类可引起感觉神经、运动神经及自主神经合并受损，疼痛明显。长期服用异烟肼可干扰维生素 B₆ 代谢，常见双下肢远端感觉异常或减退，合用维生素 B₆

(剂量为异烟肼的 1/10) 可以预防。

(2) 中毒性 如群体发病应考虑重金属或化学品中毒，检测尿、头发、指甲等砷含量可以确认砷中毒。

(3) 糖尿病性 表现为感觉神经、运动神经、自主神经或混合性，混合性最多见，通常感觉障碍较重，主要损害小感觉神经纤维，以疼痛为主，夜间尤甚；损及大感觉纤维引起感觉性共济失调，可发生无痛性溃疡和神经源性骨关节病。某些病例以自主神经损害为主。

(4) 尿毒症性 约占透析患者的半数，典型症状与远端性轴索病相同，初期多表现为感觉障碍，下肢较上肢出现早且严重，透析后可好转。

(5) 营养缺乏性 见于慢性酒精中毒、慢性胃肠道疾病、妊娠和手术后等。

(6) 恶性肿瘤 对周围神经损害多为局部压迫或浸润；多发性神经病也见于副肿瘤综合征和 POEMS 综合征（多发性神经病、脏器肿大、内分泌病变、M 蛋白及皮肤损害）。

(7) 感染后 如格林-巴利综合征、疫苗接种后多发性神经病可能为变态反应。白喉性多发性神经病是白喉外毒素作用于血-神经屏障较差的后根神经节及脊神经根，见于病后 8~12 周，为感觉运动性，数日或数周可恢复。麻风性多发性神经病潜伏期长，起病缓慢，周围神经增粗并可触及，可发生大疱、溃烂和指骨坏死等营养障碍。

(8) 遗传性多发性神经病 起病隐袭，慢性进展，

有家族史。

(四) 治疗

1. 病因治疗

① 药物引起者应立即停药，如异烟肼需继续用药可合用较大剂量维生素 B₆。重金属和化学品中毒应立即脱离中毒环境，急性中毒可大量补液，利尿、排汗和通便等排出毒物。砷中毒可用二巯基丙醇（BAL）3mg/kg 肌肉注射，4~6 小时 1 次，2~3 天后改为每天 2 次，连用 10 天。铅中毒用二巯丁二酸钠 1g/d，加入 5% 葡萄糖液 500ml 静脉滴注，5~7 天为一疗程，可重复 2~3 个疗程；或用依地酸钙钠 1g/d，稀释后静脉滴注，3~4 天为 1 个疗程，停用 2~4 天重复应用，通常用 3~4 个疗程。

② 营养缺乏及代谢障碍性多发性神经病应治疗原发病，糖尿病控制血糖，尿毒症采用血液透析和肾移植，黏液性水肿性可用甲状腺素。

③ 麻风性用砒类药，肿瘤行手术切除；结缔组织疾病如系统性红斑狼疮（SLE）、硬皮病和类风湿性关节炎，血清注射或疫苗接种后神经病可用皮质类固醇治疗。

2. 对症治疗 急性期应卧床休息，特别是维生素 B₁ 缺乏和白喉性多发性神经病累及心肌者。应用大剂量 B 族维生素、神经生长因子等；疼痛可用止痛药、卡马西平和苯妥英钠等。恢复期可用针灸、理疗及康复治疗等。重症患者护理、四肢瘫痪者定时翻身、保持肢

体功能位，手足下垂者应用夹板和支架以防瘫痪肢体挛缩和畸形。

三、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病

急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病（AIDP）又称为格林-巴利综合征（Guillain-Barre 综合征，GBS），是可能与感染有关和免疫机制参与的急性（或亚急性）特发性多发性神经病。

（一）临床表现

1. 多数患者病前 1~4 周可追溯有胃肠道或呼吸道感染症状以及疫苗接种史。急性或亚急性起病，出现肢体对称性弛缓性瘫痪，通常自双下肢开始，近端常较远端明显，多于数日至 2 周达到高峰。病情危重者在 1~2 日内迅速加重，出现四肢完全性瘫痪、呼吸肌和吞咽肌麻痹。腱反射减低或消失，发生轴索变性可见肌萎缩。

2. 感觉主诉通常不如运动症状明显，但较常见，肢体感觉异常如烧灼、麻木、刺痛和不适感等，可先于瘫痪或同时出现，约 30% 的患者有肌肉痛。感觉缺失较少见，呈手套袜子形分布，震动觉和关节运动觉不受累。少数病例出现 Kernig 征、Lasegue 征等神经根刺激征。

3. 少数患者出现脑神经麻痹，可为首发症状，常见双侧面神经瘫，其次为球麻痹，数日内必然会出现肢体瘫痪。

4. 自主神经功能紊乱症状较明显，如窦性心动过

速、心律失常、体位性低血压、高血压、出汗增多、皮肤潮红、手足肿胀及营养障碍、肺功能受损、暂时性尿潴留、麻痹型肠梗阻等。

5. GBS可有变异型 Griffin等(1996)根据临床、病理及电生理表现分为以下类型。

(1) 急性运动轴索型神经病 (AMAN) 为纯运动型,特点是病情重,多有呼吸肌受累,24~48小时内迅速出现四肢瘫,肌萎缩出现早,病残率高,预后差。

(2) 急性运动感觉轴索型神经病 发病与 AMAN 相似,病情常更严重,预后差。

(3) Fisher 综合征 被认为是 GBS 变异型,表现眼外肌麻痹、共济失调和腱反射消失 (ophthalmoplegia-ataxia-areflexia) 三联征。

(4) 不能分类的 GBS 包括“全自主神经功能不全”和极少数复发型 GBS。

(二) 辅助检查

1. 脑脊液检查 脑脊液蛋白细胞分离是本病特征性表现,蛋白增高而细胞数正常,出现于病后2~3周,但第1周正常。

2. 心电图检查 严重病例可出现心电图异常,常见窦性心动过速和T波改变,如T波低平,QRS波电压增高,可能为自主神经功能异常所致。

3. 电生理检查 可发现运动及感觉神经传导速度(NCV)明显减慢、失神经或轴索变性的证据。发病早

期可能仅有 F 波或 H 反射延迟或消失，F 波异常代表神经近端或神经根损害，对 GBS 诊断颇有意义。脱髓鞘可见 NCV 减慢、远端潜伏期延长、波幅正常或轻度异常，轴索损害表现远端波幅减低。但由于脱髓鞘病变节段性和斑点状特点，可能某一神经 NCV 正常，另一神经异常，因此早期应检查多根神经。

4. 腓肠神经活检 显示脱髓鞘和炎性细胞浸润提示 GBS，但腓肠神经是感觉神经，GBS 以运动神经损害为主，因此活检结果仅作参考。

(三) 诊断及鉴别诊断

1. 诊断 根据病前 1~4 周的感染史，急性或亚急性起病，四肢对称性下运动神经元瘫痪，末梢型感觉障碍及脑神经受累，脑脊液蛋白细胞分离，早期 F 波或 H 反射延迟等。Asbury 等的 Guillain-Barre 综合征诊断标准见表 6-2。

2. 鉴别诊断

(1) 低血钾型周期性瘫痪 鉴别见表 6-2。

表 6-2 GBS 与低血钾型周期性瘫痪的鉴别诊断

项目	GBS	低血钾型周期性瘫痪
病因	多有病前感染史和自身免疫反应	低血钾、甲亢
病程	急性或亚急性起病，进展不超过 4 周	起病快(数小时至 1 天)，恢复快(2~3 天)

续表

项目	GBS	低血钾型周期性瘫痪
肢体瘫痪	四肢瘫常自双下肢开始,远端较明显	四肢弛缓性瘫
呼吸肌麻痹	可有	无
脑神经受损	可有	无
感觉障碍	可有(末梢型)感觉障碍及疼痛	无感觉障碍及神经根刺激症
脑脊液	蛋白细胞分离	正常
电生理检查	早期 F 波或 H 反射延迟,运动 NCV 减慢	EMG 电位幅度降低,电刺激可无反应
血钾	正常	低,补钾有效
既往发作史	无	常有

(2) 脊髓灰质炎 多在发热数日后,体温未完全恢复正常时出现瘫痪,常累及一侧下肢,无感觉障碍及脑神经受累。

(3) 功能性瘫痪 根据神经体征不固定、腱反射活跃及精神诱因等鉴别。

(四) 治疗

1. 病因治疗

(1) 血浆交换 (PE) 每次交换血浆量按 40ml/kg

体重或 1~1.5 倍血浆容量计算，可用 5% 白蛋白复原血容量，减少使用血浆的并发症。轻、中或重度患者每周应分别做 2 次、4 次和 6 次 PE。主要禁忌证是严重感染、心律失常、心功能不全及凝血系统疾病等。

(2) 免疫球蛋白静脉滴注 (IVIG) 成人剂量 0.4g/(kg·d)，连用 5 天，尽早使用或在出现呼吸肌麻痹前应用。临床试验比较 IVIG、PE 及两者合用的疗效无差异，推荐单一应用。禁忌证为先天性 IgA 缺乏，此类患者用后可导致 IgA 致敏，再次应用可发生过敏反应；对发热和面红等常见不良反应，减慢输液速度即可减轻。个别报道发生无菌性脑膜炎、肾功能衰竭和脑梗死，后者可能与血液黏度增高有关；引起肝功能损害停药 1 个月即可恢复。

IVIG 和 PE 是 GBS 的一线治疗，可消除外周血免疫活性细胞、细胞因子和抗体等，减轻神经损害。

(3) 皮质类固醇 通常认为对 GBS 无效，并有不良反应。但无条件应用 IVIG 和 PE 的患者可试用甲基泼尼松龙 500mg/d，静脉滴注，连用 5~7 天；或地塞米松 10mg/d，静脉滴注，7~10 天为 1 个疗程。

2. 辅助呼吸 呼吸肌麻痹是 GBS 的主要危险，重症患者应在重症监护病房治疗，密切观察呼吸情况，当患者出现气短、肺活量降至 1L 以下或动脉氧分压低于 70mmHg 时可行辅助呼吸。通常先行气管内插管，一天以上不好转应气管切开并插管，接呼吸器。呼吸器的

管理至关重要，可根据患者症状及血气分析调节通气量。应加强护理，如定时翻身拍背、雾化吸入和吸痰等，保持呼吸道通畅，预防感染等并发症。

3. 对症治疗和预防并发症

(1) 重症病例应持续心电监护，窦性心动过速常见，通常无需处理，严重心脏传导阻滞和窦性停搏少见，需植入临时性心内起搏器。

(2) 高血压可用小剂量 β 受体阻断剂，低血压可扩容或调整患者体位。

(3) 穿长弹力袜预防深静脉血栓形成，小剂量肝素有助于预防肺栓塞。

(4) 应用广谱抗生素预防和治疗坠积性肺炎和脓毒血症。

(5) 保持床单平整和勤翻身，预防压疮。

(6) 及早开始康复治疗，包括肢体被动或主动运动防止挛缩，用夹板防止足下垂畸形，以及针灸、按摩、理疗和步态训练等。

(7) 不能吞咽者可取坐位鼻饲，以免误入气管窒息。

(8) 尿潴留可加压按摩下腹部，无效时留置导尿；便秘可用番泻叶代茶或肥皂水灌肠；出现肠梗阻迹象应禁食，给予肠动力药如西沙必利。

(9) 疼痛常见，常用非阿片类镇痛药，或试用卡马西平和阿米替林，有时短期应用大剂量激素有效。

(10) 及早识别和处理焦虑症和抑郁症，可用氟西汀 20mg 口服，每天 1 次，并始终给予患者鼓励。

（五）预后

本病为自限性，呈单相病程，多于发病4周时症状和体征停止进展，经数周或数月恢复，恢复中可有短暂波动，极少复发-缓解。70%~75%的患者完全恢复，25%遗留轻微神经功能缺损，5%死亡，通常死于呼吸衰竭。有前期空肠弯曲菌感染证据者预后较差，病理以轴索变性为主者病程较迁延且恢复不完全。高龄、起病急骤或辅助通气者预后不良。早期有效治疗及支持疗法可降低重症病例死亡率。

四、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病

慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病（CIDP），也称慢性格林-巴利综合征，是慢性进展或复发性周围神经疾病。CIDP发病率低，国内报告占GBS的1.4%~4.7%。男女发病率相似，各年龄均可发病，儿童罕见。

CIDP性病机制与AIDP相似而不同，免疫机制参与CIDP发病。病理改变表现为脱髓鞘与髓鞘再生并存，可见“洋葱头样”改变。CIDP主要临床特点是起病隐袭，慢性进行性病程或具有复发的特点；激素治疗疗效肯定。

（一）临床表现

1. 起病隐袭，多无前驱因素。病初迅速进展与AIDP相似，发展至4周后慢性特征变得明显，进展期数月至数年，平均3个月，起病6个月内无明显好转。自然病程包括阶梯式进展、稳定进展和复发-缓解等三种形式。

2. 电生理检查显示脱髓鞘性神经病与轴索变性叠加。NVC、远端潜伏期、F波潜伏期异常等通常较AIDP严重，在病程的不同时间脱髓鞘与继发轴索损害的程度不同。

3. 腓肠神经活检发现节段性脱髓鞘和典型洋葱头样改变，高度提示CIDP。但此改变也见于Charcot-Marie-Tooth病、神经纤维瘤和创伤性神经瘤等。

(二) 诊断及鉴别诊断

1. 诊断 主要根据症状和体征、CSF及电生理检查，确诊有时需要神经活检。美国神经病学会(1991)的CIDP必备诊断标准如下。

(1) 临床表现 提示进展性或复发性运动或感觉功能障碍为周围神经病变，症状存在至少2个月，四肢腱反射减弱或消失。

(2) 电生理检查 必须具备脱髓鞘病变以下4个主要特点中的3点：①2个或多个运动神经NCV减慢；②1个或多个运动神经部分性传导阻滞，如腓神经、正中神经或尺神经等；③2个或多个运动神经远端潜伏期延长；④2个或多个运动神经F波消失。

(3) 病理 神经活检显示明确的脱髓鞘与髓鞘再生证据。

(4) 脑脊液检查 CSF细胞 $<10 \times 10^6/L$ 。

2. 鉴别诊断

(1) 多灶性运动神经病(MMN) 本病仅累及运动神经的脱髓鞘性神经病。由于CIDP与MMN都呈缓

慢进展病程，电生理检查均显示多灶性运动传导阻滞 (MCBs)、F 波潜伏期延长和 EMG 纤颤波，须注意鉴别 (表 6-3)。

表 6-3 CIDP 与多灶性运动神经病 (MMN) 的鉴别

项目	CIDP	MMN
病程	缓慢进展,可有复发	缓慢进展
肌无力	呈对称性分布,下肢为主,远端明显	肌无力呈不对称性分布,下肢为主
感觉障碍	常见	罕见
实验室检查	血清抗 GM1 抗体正常,CSF 蛋白增高	血清抗 GM1 抗体增高,CSF 蛋白正常或轻度增高
电生理检查	不对称节段性 NCV 减慢或阻滞,MCBs 区域外 NVC 下降	MCBs 区域外 NVC 正常
治疗反应	皮质类固醇治疗有效	激素疗效不佳,可用免疫球蛋白和环磷酸胺治疗

(2) 下运动神经元型运动神经元病 (LMND) 由于缓慢进展病程,须与 CIDP 鉴别。但 LMND 肌无力分布不对称,可出现肌束震颤,无感觉障碍。NCV 正常,EMG 可见纤颤波,收缩时出现巨大电位。

(3) 复发型 GBS 极少见,1 个月内进展至高峰,

CIDP 平均为 3 个月；复发型 GBS 常见面神经及呼吸肌受累，多有病前感染因素，CIDP 均少见。

(4) 遗传性感觉运动性神经病 (HSMN) 根据家族史，合并色素性视网膜炎、鱼鳞病和弓形足等可帮助诊断，确诊需要神经活检。

(5) 其他 如结节性多动脉炎、系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎和硬皮病等引起的小血管炎，影响周围神经血液供应，导致慢性进行性多发性神经病。异常蛋白血症合并周围神经病，如良性单克隆丙种球蛋白病血症 (MGUS)、Waldenstrom 巨球蛋白血症和 POEMS 综合征等；以及副肿瘤性纯感觉性或感觉运动性神经病，淋巴瘤、白血病浸润神经根导致慢性多发性神经病等。

(三) 治疗

1. 皮质类固醇 本病对该类药物反应敏感，泼尼松 60~100mg/d，连用 2~4 周，然后逐渐减量至隔日 5~20mg，必须维持长期连续用药。大多数患者平均在 2 个月时临床出现肌力改善。表 6-4 是泼尼松隔日减量转换为隔日用药方案。初始剂量 60mg，1 次/天，连用 4 周；之后每 2 周隔日减量，连用 6 周；以后隔日用药并每 2 周或 4 周减量，至少连用 34 周。10 个月或以上为一疗程。此方案可能减轻皮质类固醇的副作用。

也可使用地塞米松 40mg，静脉滴注，连续 4 天；之后用 20mg/d 和 10mg/d，各 12 天；28 天为一个疗程，可重复应用。地塞米松抗炎作用强、不良反应较

轻，由于含氟，风湿病患者应慎用。

表 6-4 泼尼松隔日减量转换为隔日用药方案

剂量/mg (第 1 日/第 2 日)	疗程的周数 /周	用此剂量的 周数/周
60/60	0	4
60/45	4	2
60/30	6	2
60/15	8	2
60/0	10	2
50/0	12	2
45/0	14	2
40/0	16	2
30/0	18	4
25/0	22	2
20/0	24	4
15/0	28	4
10/0	32	4
7.5/0	36	4
5/0	40	6 或更多

2. 免疫球蛋白静脉滴注 (IVIG) 剂量 $1\text{g}/(\text{kg} \cdot$

d), 连用 2 天; 或用 $400\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$, 连用 5 天, 在 3 周时或以后的病程中可根据需要重复再用。优点是较泼尼松不良反应小。IVIG 与小剂量激素合用使维持疗效时间延长。

3. 血浆交换 (PE) 也是有效的免疫调节治疗, 但需专门设施。CIDP 患者每周可接受 2 次 PE, 连续 3 周时疗效最明显。PE 短期疗效与 IVIG 相近, 可多次或定期进行。

4. 以上治疗无反应的 CIDP 患者试用硫唑嘌呤或环磷酰胺等治疗可能有帮助。难治性患者的治疗始终具有挑战性, 目前尚无指导性的成功方案。

(四) 预后

Dyck 等对 52 例 CIDP 进行长期观察, 病后 2~19 年死于各种并发症为 11%。包括死亡病例, 完全恢复为 4%, 轻度神经系统症状但能正常工作和生活为 60%, 中度症状、能步行但不能正常工作和生活为 8%; 卧床不起或需坐轮椅为 28%。

(周晓生, 陈金波)

第六章

脊髓疾病

一、脊髓解剖

1. 外部结构 脊髓发出 31 对脊神经，包括 8 对颈神经，12 对胸神经，5 对腰神经，5 对骶神经，1 对尾神经。脊髓由 3 层结缔组织被膜包裹，最外层为硬脊膜，硬脊膜与脊髓骨膜间隙为硬膜外腔，最内层为软脊膜。

2. 内部结构 由白质和灰质组成，灰质由神经细胞核团和部分胶质细胞组成，呈蝴蝶形排列在脊髓中央，中心有中央管，白质主要由上下行传导束及大量的胶质细胞组成，包绕在灰质的外周。

3. 血液供应 脊髓前动脉供应脊髓横断面前 2/3 区域，包括中央灰质、前柱、侧柱和皮质脊髓束。脊髓后动脉供应脊髓横断面后 1/3 区域，包括脊髓后柱、后索。根动脉分别与脊髓前动脉和脊髓后动脉形成吻合，为脊髓实质外周部分供血。

二、脊髓损害的临床表现

脊髓损害主要表现运动障碍、感觉障碍、括约肌功能障碍及自主神经功能障碍等。

1. 脊髓横贯性损害

(1) 高颈段损害可出现损害平面以下各种感觉缺失，四肢呈上运动神经元性瘫痪，括约肌功能障碍，四肢和躯

干无汗，伴枕部或后颈部疼痛，可有该区感觉缺失。

(2) 颈膨大损害出现双上肢呈下运动神经元性瘫痪，双下肢呈上运动神经元性瘫痪，病变以下各种感觉缺失，肩部及上肢可有放射性根性痛，括约肌障碍。

(3) 胸髓损害出现双上肢正常，双下肢呈上运动神经元性瘫痪，病变平面以下各种感觉缺失，尿便障碍，出汗异常，常伴有相应胸腹部束带感。

(4) 腰膨大受损出现双下肢下运动神经元性瘫痪，双下肢及会阴部各种感觉缺失，尿便障碍。

(5) 脊髓圆锥和尾节受损在腰膨大以下，不出现下肢瘫痪和锥体束征，肛门周围和会阴部皮肤感觉缺失呈鞍状分布，髓内病变可出现分离性感觉障碍，肛门反射消失和性功能障碍。脊髓圆锥受损可出现真性尿失禁。

2. 不完全脊髓损害

(1) 脊髓半切损害可引起脊髓半切综合征，主要特点是病变节段以下同侧上运动神经元性瘫痪、深感觉障碍及血管舒缩功能障碍，对侧痛温觉障碍，触觉保留。

(2) 中央管附近损害出现双侧对称的阶段性分离性感觉障碍，痛温觉减弱或消失，触觉保留。

(3) 前索损害病灶对侧水平以下粗触觉障碍，刺激性病变出现病灶对侧水平以下弥散性疼痛，常伴感觉过敏。

(4) 后索损害出现振动觉、位置觉障碍，感觉性共济失调，刺激性病变出现电击样剧痛。

(5) 侧索损害出现病变对侧肢体上运动神经元性瘫痪。

(6) 前角损害出现支配肌肉瘫痪、萎缩、肌张力显著降低或丧失，腱反射消失。

(7) 后角损害出现相应皮节阶段性痛温觉缺失，触觉保留的分离性感觉障碍。

(8) 侧角损害可出现血管舒缩功能障碍、泌汗障碍和营养障碍等，亦可出现膀胱直肠功能障碍和性功能障碍。

三、急性脊髓炎

1. 病变部位及临床特点 本病可累及脊髓的任何阶段，以胸髓最常见，其次为颈髓和腰髓。

(1) 急性横贯性脊髓炎 急性起病，青壮年多见，病前数日或1~2周常有发热、全身不适或上呼吸道感染症状，首发症状多为双下肢麻木无力、病变节段束带感或根性痛，病变水平以下运动神经、感觉神经和自主神经功能障碍。

(2) 急性上升性脊髓炎 起病急骤，病变在数小时或1~2日内迅速上升，瘫痪由下肢迅速波及上肢或延髓支配肌群，出现吞咽困难、构音障碍或呼吸肌麻痹，甚至死亡。

(3) 脱髓鞘性脊髓炎 进展缓慢，病情常在1~3周达到高峰。前驱感染不明显，多为不完全横贯性损害，表现为一侧或双侧下肢无力或瘫痪，伴麻木感，感觉障碍水平不明显或有两个平面，并出现尿便障碍。

2. 腰穿检查 压颈试验通畅，少数出现梗阻，脑脊液压力正常，外观无色透明，细胞数、蛋白含量正常

或轻度增高，淋巴细胞为主，糖、氯化物正常。

3. 影像学检查 MRI 典型显示病变部脊髓增粗，病变节段髓内多发片状或斑点状病灶，强度不均，可有融合。

4. 诊断与鉴别诊断 根据急性起病，迅速发展为脊髓完全横贯性或播散性损害，常累及胸髓，病变水平以下运动、感觉及自主神经功能障碍，结合脑脊液和 MRI 检查可以确诊，需与急性硬膜外脓肿、脊柱结核或转移性肿瘤、脊髓出血相鉴别。

5. 治疗 本病无特效治疗，主要包括减轻脊髓损害、防治并发症及促进功能恢复。

(1) 药物治疗 急性期可用大剂量甲基泼尼松龙 500~1000mg 静脉滴注，1 次/天，连用 3~5 天，或地塞米松 10~20mg 静脉滴注，1 次/天，2 周为 1 个疗程。免疫球蛋白针对可能与自身免疫机制有关的非特异性炎症，成人 20g/d，儿童 200~400/kg·d，静脉滴注，1 次/天，连用 3~5 天为 1 个疗程。抗生素防治泌尿系感染和上呼吸道感染。

(2) 保持呼吸顺畅 急性上升性脊髓炎和高颈段脊髓炎可发生呼吸肌麻痹，轻症呼吸困难者可给予化痰药和超声雾化吸入，重症患者需保持呼吸道通畅，必要时气管切开，呼吸机辅助呼吸。

(3) 精心护理可预防或减轻并发症。

(4) 早期康复训练对功能恢复及改善预后有重要意义。

四、脊髓亚急性联合变性

1. 病变部位及临床特点 主要累及脊髓后索、侧索及周围神经。

(1) 多在中年以上起病，无性别差异 慢性起病，早期表现为双下肢无力、动作笨拙，随之出现感觉障碍，双下肢振动觉、位置觉障碍。

(2) 出现双下肢不完全痉挛性瘫痪 表现为肌张力增高、腱反射亢进和病理征，周围神经可出现肌张力减低、腱反射减弱，但病理征阳性，晚期出现括约肌功能障碍。

2. 血常规检查 巨细胞低色素贫血，血液网织红细胞减少。

3. 胃液分析 抗组胺性胃酸缺乏。

4. 影像学检查 MRI 示脊髓呈 T₁ 低信号、T₂ 高信号，多数有强化。

5. 诊疗流程 根据中年以后发病，脊髓后索、锥体束及周围神经受损症状和体征，合并贫血，维生素 B₁₂ 治疗后神经症状改善可确诊。需与多发性神经病、脊髓压迫症、多发性硬化及神经梅毒相鉴别。

(1) 药物治疗 给予维生素 B₁₂ 500~1000 μ g/d，肌肉注射，连用 4 周，然后每周用药 2~3 次，2~3 月后可每次 100 μ g 维持，合并维生素 B₁、维生素 B₆ 效果更佳，不宜单独使用叶酸，否则可使症状加重。

(2) 病因治疗 萎缩性胃炎胃液中缺乏游离胃酸，可服用稀盐酸合剂 10ml，3 次/天，戒酒和纠正营养不良，改善膳食结构，给予富含维生素 B 的食物。

(3) 加强患侧肢体功能锻炼。

(马波，王玉良)

第七章

脑血管疾病

一、脑的血液供应

脑的血液供应见图 7-1。

二、短暂性脑缺血发作 (TIA)

1. 特点

(1) 发作性、可逆性。

(2) 局灶性脑功能缺损。

(3) 症状持续数分钟至半小时，最长不超过 24 小时。

以上为传统的 TIA 概念，目前对 TIA 症状持续时间的限制多倾向于 1 小时内。

2. 常见症状

TIA 的常见症状见表 7-1。

表 7-1 TIA 常见症状

颈内动脉系统	椎-基底动脉系统
偏瘫或单侧轻瘫	四肢瘫
偏身感觉缺失	偏瘫
视野缺损(或单眼失明)	偏侧或四肢感觉缺损
凝视麻痹	交叉性瘫痪或交叉性感觉障碍
失语	凝视麻痹
视空间障碍	复视

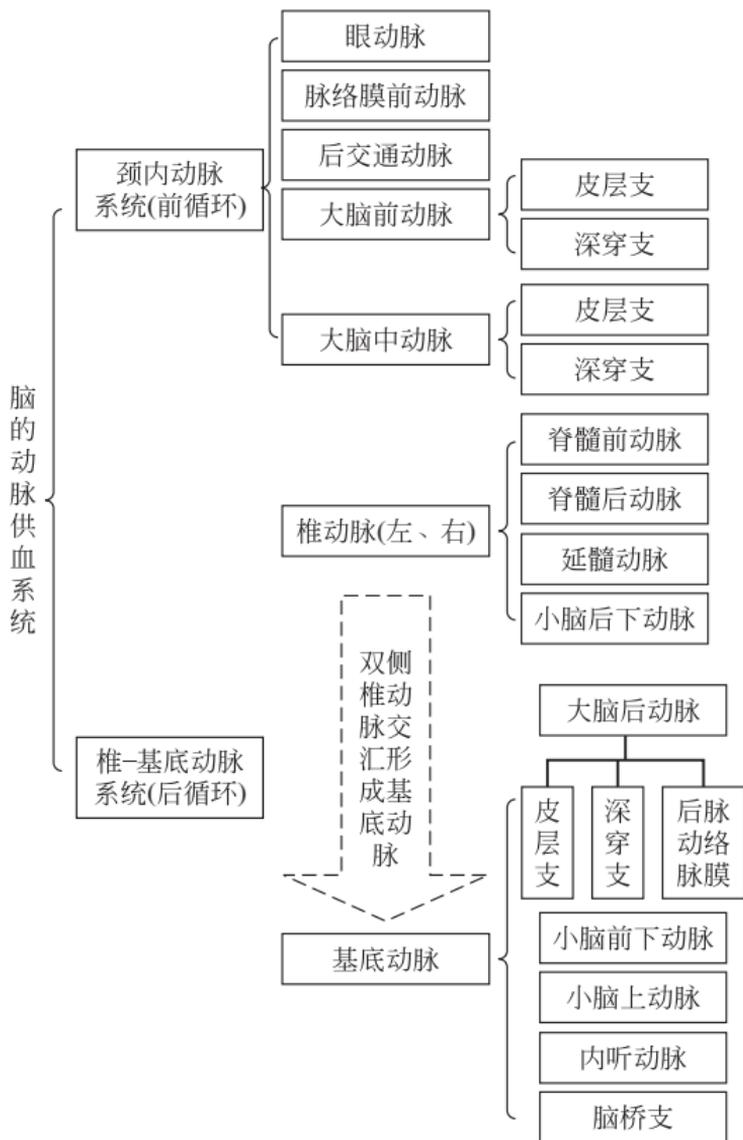


图 7-1 脑的血液供应

续表

颈内动脉系统	椎-基底动脉系统
认知和行为功能改变	分离性凝视 眼球震颤 吞咽困难、饮水呛咳、声音嘶哑 眩晕、恶心、呕吐 意识障碍 共济失调 跌倒发作

3. 治疗

(1) 查找病因，对因治疗 如治疗高血压、冠心病、糖尿病、高脂血症及颈椎病等。

(2) 药物治疗

① 抗血小板聚集常用药物：阿司匹林 75~150mg/d，晚餐后服用；拜阿司匹林 100mg/d，晚餐后服用；氯吡格雷 75mg/d，早餐或晚餐后服用；双嘧达莫 25~50mg/次，一日 3 次，饭前服。

② 抗凝药物

a. 肝素：100mg 肝素加入生理盐水 500ml 静脉滴注，20~30 滴/min，紧急时可用 50mg 静脉注射，达到快速肝素化，再用 50mg 静脉滴注，8~15 滴/min；每天至少测定一次部分凝血活酶时间（APTT），根据 APTT 调整剂量，维持治疗前 APTT 值 1.5~2.5 倍（100mg 以内）。5 天后可用低分子肝素 4000~5000IU，

2次/天，腹壁皮下注射，连用7~10天。

b. 华法林：6~12mg，每晚1次口服，3~5天后改为2~6mg维持；剂量调整至每晨凝血酶原时间（PT）为对照组1.5倍或国际标准化比值（INR）3.0~4.0，用药4~6周逐渐减量停药，可用于长期治疗。

③ 近期频繁发作，可用尿激酶（50~100）万单位加入生理盐水100ml静脉滴注，1次/天，连用2~3天。亦可用降纤酶如巴曲酶。

④ 扩血管药物及扩容药物。

⑤ 脑保护治疗：如钙拮抗剂尼莫地平、氟桂利嗪等。

（3）介入治疗及外科治疗

颈动脉或椎基底动脉严重狭窄的TIA患者，可酌情选择血管内介入治疗（支架植入等）、动脉内膜切除术等。

三、脑梗死

（一）动脉粥样硬化性血栓性脑梗死

1. 病因 血栓性脑梗死最常见病因为动脉粥样硬化，其次为高血压、糖尿病和血脂异常，另外，各种性质的动脉炎、高半胱氨酸血症、血液异常或血流动力学异常也可视为脑血栓形成的病因。

2. 常见临床表现 中老年患者多见，常于安静状态或睡眠中起病，约1/3患者的前驱症状表现为反复出现TIA。根据动脉血栓形成部位不同，出现不同的临床表现（见表7-2）。

表 7-2 血栓性脑梗死临床表现

动脉血栓形成部位	临床表现
颈内动脉	<p>病灶侧单眼一过性黑蒙,偶可为永久性视物障碍(因眼动脉缺血)或病灶侧 Horner 征(因颈上交感神经节后纤维受损);颈动脉搏动减弱,眼或颈部血管杂音;对侧偏瘫、偏身感觉障碍和偏盲等(大脑中动脉或大脑中、前动脉缺血);主侧半球受累可有失语症,非主侧半球受累可出现体象障碍;亦可出现晕厥发作或痴呆</p>
大脑中动脉	<p>(1)主干闭塞 ①三偏症状,病灶对侧中枢性面舌瘫及偏瘫、偏身感觉障碍和偏盲或象限盲,上下肢瘫痪程度基本相等;②可有不同程度的意识障碍;③主侧半球受累可出现失语症,非主侧半球受累可见体象障碍</p> <p>(2)皮层支闭塞 ①上分支包括至眶额部、额部、中央回、前中央回及顶前部的分支,闭塞时可出现病灶对侧偏瘫和感觉缺失,面部及上肢重于下肢,Broca 失语(主侧半球)和体象障碍(非主侧半球);②下分支包括至颞极及颞枕部,颞叶前、中、后部的分支,闭塞时常出现 Wernicke 失语、命名性失语和行为障碍等,而无偏瘫</p> <p>(3)深穿支闭塞 ①对侧中枢性上下肢均等性偏瘫,可伴有面舌瘫;②对侧偏身感觉障碍,有时可伴有对侧同向性偏盲;③主侧半球病变可出现皮质下失语</p>

动脉血栓形成部位	临床表现
大脑前动脉	<p>(1) 主干闭塞 发生于前交通动脉之前,因对侧代偿可无任何症状。发生于前交通动脉之后可有:①对侧中枢性面舌瘫及偏瘫,以面舌瘫及下肢瘫为重,可伴轻度感觉障碍;②尿潴留或尿急(旁中央小叶受损);③精神障碍如淡漠、反应迟钝、欣快、始动障碍和缄默等(额极与胼胝体受累),常有强握与吸吮反射(额叶病变);④主侧半球病变可见上肢失用,亦可出现 Broca 失语</p> <p>(2) 皮层支闭塞 ①对侧下肢远端为主的中枢性瘫,可伴感觉障碍(胼周和胼缘动脉闭塞);②对侧肢体短暂性共济失调、强握反射及精神症状(眶动脉及额极动脉闭塞)</p>
大脑后动脉	<p>(1) 主干闭塞 对侧偏盲、偏瘫及偏身感觉障碍(较轻),丘脑综合征,主侧半球病变可有失读症</p> <p>(2) 皮层支闭塞 ①因侧支循环丰富而很少出现症状,仔细检查可见对侧同向性偏盲或象限盲,而黄斑视力保存(黄斑回避现象);双侧病变可有皮质盲。②主侧颞下动脉闭塞可见视觉失认及颜色失认。③顶枕动脉闭塞可见对侧偏盲,可有不定型的光幻觉痫性发作,主侧病损可有命名性失语;矩状动脉闭塞出现对侧偏盲或象限盲</p> <p>(3) 深穿支闭塞 ①丘脑穿通动脉闭塞产生红核丘脑综合征(病址侧小脑性共济失调、意向性震颤、舞蹈样不自主运动,对侧感觉障碍);②丘脑膝状体动脉闭塞可见丘脑综合征(对侧感觉障碍,深感觉为主,以及自发性疼痛、感觉过度、轻偏瘫,共济失调和不自主运动,可有舞蹈、手足徐动症和震颤等锥体外系症状);③中脑支闭塞出现 Weber 综合征(同侧动眼神经麻痹,对侧中枢性偏瘫);或 Benedikt 综合征(同侧动眼神经麻痹,对侧不自主运动)</p> <p>(4) 后脉络膜动脉闭塞 罕见,主要表现对侧象限盲</p>

续表

动脉血栓形成部位	临床表现
基底动脉	<p>(1)主干闭塞 常引起脑干广泛梗死,出现脑神经、锥体束及小脑症状,如眩晕、呕吐、共济失调、瞳孔缩小、四肢瘫痪、肺水肿、消化道出血、昏迷、高热等,常因病情危重死亡</p> <p>(2)基底动脉尖综合征(TOB) 基底动脉尖端分出两对动脉即小脑上动脉和大脑后动脉,其分支供应中脑、丘脑、小脑上部、额叶内侧及枕叶,故可出现以中脑病损为主要表现的一组临床综合征。临床表现:①眼动障碍及瞳孔异常,一侧或双侧动眼神经部分或完全麻痹、眼球上视不能(上丘受累)及一个半综合征,瞳孔对光反应迟钝而调节反应存在(顶盖前区病损);②意识障碍,一过性或持续数天,或反复发作(中脑或丘脑网状激活系统受累);③对侧偏盲或皮质盲;④严重记忆障碍(颞叶内侧受累)</p> <p>(3)其他 中脑支闭塞出现 Weber 综合征(动眼神经交叉瘫)、Benedikt 综合征(同侧动眼神经麻痹、对侧不自主运动);脑桥支闭塞出现 Millard-Gubler 综合征(外展、面神经麻痹,对侧肢体瘫痪)、Foville 综合征(同侧凝视麻痹、周围性面瘫,对侧偏瘫)</p>
椎动脉	<p>若双侧椎动脉粗细差别不大,当一侧闭塞时,因对侧供血代偿多不出现明显症状。当双侧椎动脉粗细差别较大时,优势侧闭塞多表现为小脑后下动脉闭塞综合征(Wallenberg 综合征),主要表现:①眩晕、呕吐、眼球震颤(前庭神经核);②交叉性感觉障碍(三叉神经脊束核及对侧交叉的脊髓丘脑束受损);③同侧 Horner 征(交感神经下行纤维受损);④吞咽困难和声音嘶哑(舌咽、迷走神经受损);⑤同侧小脑性共济失调(绳状体或小脑受损)。由于小脑后下动脉的解剖变异较大,临床常有不典型的临床表现</p>

3. 诊断标准

① 中老年患者，有动脉粥样硬化、高血压等危险因素。

② 安静或活动中起病，症状常数小时至数日内进展至高峰，出现局灶性神经功能缺损症状；一般意识清楚。

③ 头部 CT 在早期多正常，2~48 小时内缺血区出现低密度病灶，并符合某一动脉供血范围区域。

4. 治疗流程 实行分期、分型的个体化治疗。

① 超早期溶栓治疗：包括静脉溶栓和动脉溶栓治疗。静脉溶栓操作简便，准备快捷，费用低廉。动脉溶栓因要求专门（介入）设备，准备时间长，费用高，而推广受到限制，其优点是溶栓药物用药剂量小，出血风险比静脉溶栓时低。

② 超早期治疗时间窗过后或不适合溶栓患者，可采用降纤、抗凝、抗血小板凝聚、扩血管、扩容药物、中医药治疗、各种脑保护剂治疗，并及早开始康复训练。

③ 脑保护治疗：如尼莫地平、吡拉西坦、维生素 E 及其他自由基清除剂。

（二）腔隙性脑梗死

（1）概念 腔隙性脑梗死是长期高血压引起脑深部白质及脑干穿通动脉病变和闭塞，导致缺血性微梗死，缺血、坏死和液化的脑组织由吞噬细胞移走而形成腔隙，约占脑梗死的 20%。病灶直径小于 2cm 的脑梗死，病灶多发可形成腔隙状态。

(2) 常见临床综合征 ①纯感觉性卒中；②纯运动性卒中；③混合性卒中；④共济失调性轻偏瘫；⑤构音障碍-手笨拙综合征。

(3) 诊断 目前诊断标准尚未统一，以下标准可供参考：①中老年发病，有长期高血压病史；②临床表现符合常见腔隙综合征之一；③CT或MRI检查可证实存在与神经功能缺失一致的病灶；④预后良好，多在短期内恢复。

(4) 治疗 目前尚无有效的治疗方法，主要是预防疾病的复发：①有效控制高血压及各种类型脑动脉硬化是预防本病的关键；②阿司匹林等抑制血小板聚集药物效果不确定，但常应用；③活血化瘀类中药对神经功能恢复可有所裨益；④控制其他可干预危险因素，如吸烟、糖尿病、高脂血症等。

(三) 脑栓塞

1. 概念 脑栓塞是各种栓子随血流进入颅内动脉使血管腔急性闭塞，引起相应供血区脑组织坏死及功能障碍。根据栓子来源可分为：①心源性，占60%~75%，常见病因为慢性心房纤颤、风湿性心瓣膜病等；②非心源性，动脉粥样硬化斑块脱落、肺静脉血栓、脂肪栓、气栓、脓栓等；③来源不明，约30%的脑栓塞不能明确原因。

2. 临床表现 脑栓塞临床表现特点有：①可发生于任何年龄，以青壮年多见；②多在活动中发病，发病急骤，数秒至数分钟达高峰；③多表现为完全性卒中，

意识清楚或轻度意识障碍；栓塞血管多为主干动脉，大脑中动脉、基底动脉尖常见；④易继发出血；⑤前循环的脑栓塞占 4/5，表现为偏瘫、偏身感觉障碍、失语或局灶性癫痫发作等；⑥后循环的脑栓塞占 1/5，表现为眩晕、复视、交叉瘫或四肢瘫、共济失调、饮水呛咳及构音障碍等。

3. 诊断 脑栓塞的诊断要点为：①骤然卒中起病，数秒至数分钟达高峰；②局灶性神经功能缺损体征；③有心源性等栓子来源；④有影像学证据更支持（排除出血）。

4. 治疗要点

① 一般治疗与脑血栓形成急性期相同，但不主张溶栓治疗；可选择性应用扩张血管药物。

② 原发病的治疗：积极治疗引起栓子发生的原发病，如风湿性心脏病、颈动脉粥样硬化斑块、长骨骨折等，给与对症处理。

③ 抗凝治疗：预防再栓塞或栓塞继发出血形成，尤其是有心源性脑栓塞患者，更主张应用抗凝治疗，治疗中要定期监测凝血功能，并应及时观察患者，警惕栓塞后出血可能，一旦发生出血，应立即停药。

④ 栓子的处理：气栓使用高压氧治疗；脂肪栓使用扩容剂、血管扩张剂治疗；感染性栓子使用抗生素治疗。

四、脑出血（ICH）

1. 概念 脑出血指原发性、非外伤性脑实质内出

血。占全部脑卒中的 10%~30%。

2. 病因 高血压是脑出血最常见的病因，其他病因包括脑动脉粥样硬化、血液病、脑血管淀粉样变性、动脉瘤、动静脉畸形、脑动脉炎等。

3. 常见出血部位 常见出血部位有壳核（60%）、丘脑（10%~15%）、脑叶（5%~10%）、脑干（主要为脑桥，10%）、小脑（10%）和脑室（3%~5%）。其他部位如尾状核头、中脑、延髓等部位，均较少见。

4. 临床表现 好发年龄为 50~70 岁，男性多于女性，冬春季发病率高，多有高血压病史，起病急，多于情绪激动后或活动中发病，数分钟至数小时内达高峰，常有头痛、呕吐、尿失禁等症状，可伴或不伴意识障碍，部分患者出现抽搐发作，因出现部位、出血量不同而出现不同的症状和体征。

5. 诊断 诊断要点如下：①多有高血压病史（可无）；②动态起病，有突然用力或情绪激动史；③发病突然，迅速出现偏瘫、失语等局灶性定位体征；④可伴有头痛、呕吐等颅内压增高表现；⑤CT 检查可确诊。

6. 治疗流程

(1) 卧床休息 2~4 周 保持安静，避免情绪激动和血压升高，监测体温、脉搏、血压、呼吸次数等体征，注意瞳孔及意识变化。

(2) 注意气道管理，保持呼吸通畅 清理呼吸道分泌物，保证正常换气功能，有肺部感染时应用抗生素，必要时气管切开。

(3) 降低颅内压 可选用 20% 甘露醇 125~250ml 静脉滴注，每 6~8 小时 1 次和/或甘油果糖注射液 250ml 静脉滴注，12 小时 1 次或每日 1 次，呋塞米 20~40mg 静脉注射，每 6 小时、8 小时或 12 小时 1 次，也可根据病情应用白蛋白 5~10g 静脉滴注，每天 1 次。

(4) 血压的管理 应平稳、缓慢降压，不能降压过急、过快，否则易致脑血流灌注不足，出现缺血性损害集中病情。

(5) 高血压性脑出血可不用止血药 有凝血障碍的可酌情应用止血药，如巴曲酶、6-氨基己酸、氨甲苯酸等。

(6) 亚低温疗法 应用冰帽等设备降低头部温度，降低脑耗氧量，保护脑组织。

(7) 防治应激性溃疡、电解质紊乱等并发症 可根据病情选用质子泵阻滞剂（如奥美拉唑等）或 H₂ 受体阻滞剂（如甲氰咪胍、法莫替丁等），根据患者出入量调整补液量，并补充氯化钾等，维持水电解质平衡，痫性发作可给予地西洋 10~20mg 缓慢静脉注射或苯巴比妥钠 100~200mg 肌肉注射控制发作，一般不需长期治疗。

(8) 中枢性高热者可物理降温。

(9) 预防下肢静脉血栓形成及肺栓塞 建议穿弹力袜进行预防。

(10) 必要时进行外科手术治疗 对于内科非手术治疗效果不佳，或出血量大，有发生脑疝征象的，或怀

疑为脑血管畸形引起出血的，可外科手术治疗（去骨瓣减压术、小骨窗开颅血肿清除术、钻孔血肿抽吸术、脑室外引流术、微创穿刺颅内血肿碎吸引流术等）。手术指征：①基底节中等量以上出血（壳核出血 $\geq 30\text{ml}$ ，丘脑出血 $\geq 15\text{ml}$ ）；②小脑出血 $\geq 10\text{ml}$ 或直径 $\geq 3\text{cm}$ 或出现明显脑积水；③重症脑室出血。

五、蛛网膜下腔出血

1. 概念 蛛网膜下腔出血（SAH）通常指脑底部或脑表面的病变血管破裂后，导致血液直接流进蛛网膜下腔。

2. 常见病因 颅内动脉瘤（占50%~80%）、血管畸形（约10%）、烟雾病（moyamoya病）、颅内肿瘤、垂体卒中、血液病、颅内静脉系血栓、抗凝治疗并发症等。

3. 临床表现 起病急骤，数秒到数分钟内达高峰，以突发剧烈疼痛（患者常描述为“一生中经历的最严重的头痛”）、呕吐和颈强直为最常见的临床表现，可伴或不伴有意识障碍、抽搐发作等，部分患者可出现精神症状。查体可见脑膜刺激征阳性，而无局限性定位体征，眼底检查有时可发现玻璃体膜下出血。有后交通动脉瘤者可出现动眼神经麻痹表现。

4. 常见并发症

(1) 再出血 常发生于起病后3周内，病情突然加重，头痛、呕吐症状加重，可有意识不清、抽搐发作等表现，甚至发生去脑强直，脑膜刺激征加重，复查脑脊

液为鲜红色。

(2) 继发性脑血管痉挛 常于病后 3~5 天开始, 5~14 天为高峰期, 2~4 周后逐渐消失, 常表现为波动性的偏瘫和失语等, 因痉挛血管部位不同而体征亦有所不同。

5. 辅助检查 CT 检查优于 MRI、DSA 或 CTA, 可发现动脉瘤或血管畸形, 为明确病因和后续病因治疗提供客观依据。对颅内出血患者不推荐常规 MRI 检查。血常规、凝血功能检查有助于进一步明确其他病因。TCD 有助于对出血后脑血管痉挛进行检测。

6. 诊断标准

(1) 突发剧烈头痛、呕吐。

(2) 脑膜刺激征阳性 (颈强直、克氏征、布氏征阳性), 伴或不伴意识障碍。

(3) 无局灶性定位体征。

(4) 脑 CT 证实脑池和蛛网膜下腔有血样高密度征象 (90% 发现率) 或腰穿脑脊液呈均一血性。

7. 治疗 急性期治疗原则为防治再出血、制止继续出血, 防治继发性脑血管痉挛, 减少并发症, 寻找出血原因, 治疗原发病和预防复发。

(1) 一般处理 住院监护, 绝对卧床 4~6 周, 镇静、镇痛, 避免引起颅内压增高的因素, 如用力排便、咳嗽、喷嚏和情绪激动等, 可选用足量镇静镇痛药、缓泻剂等对症处理。

(2) 脱水降颅内压 可选甘露醇、呋塞米、白蛋

白等。

(3) 预防再出血 可予以 6-氨基己酸 (EACA) 等抗纤溶药物治疗, 维持 2~3 周。

(4) 应用尼莫地平等钙拮抗剂 预防脑血管痉挛发生, 推荐尼莫地平 30~40mg 口服, 每日 4~6 次, 连用 3 周。

(5) 放脑脊液疗法 腰穿缓慢放出血性脑脊液, 每次 10~20ml, 每周 2 次, 可有效缓解头痛症状, 并可减少脑血管痉挛及脑积水发生, 但有诱发脑疝、动脉瘤破裂再出血、颅内感染等可能, 应严格掌握适应证。

(6) 外科手术或介入治疗 对于动脉瘤或动静脉畸形 (AVM) 引起的 SAH, 可外科手术治疗或考虑介入栓塞等治疗, 是根除病因预防复发的有效方法。

六、高血压脑病

1. 临床特点

(1) 血压急骤上升, 舒张压高达 140mmHg 以上。

(2) 常有肾小球肾炎、肾盂肾炎、妊高征等引起过高血压的原发病史。

(3) 起病急骤, 进展迅速 有颅内压增高表现和抽搐发作, 常见头痛、呕吐、黑矇、烦躁、反应迟钝、意识模糊、失语、偏瘫等, 重症可出现昏迷、呼吸循环衰竭; 眼底检查可见视乳头水肿、视网膜出血。经及时降压治疗后预后好。

2. 影像学特点 CT上可见脑水肿表现，弥漫性脑白质密度降低，脑室变小；MRI显示脑水肿，呈长T₁（低信号）长T₂（高信号），顶枕叶水肿对本病有特征性提示作用。

3. 诊断要点

(1) 原发或继发高血压病史，血压骤升（舒张压>140mmHg）。

(2) 有颅内压增高、痫性发作、短暂性局灶性神经体征和高血压眼底视网膜改变。

(3) CT/MRI显示特征性顶枕叶水肿。

(4) 降压治疗后症状体征很快消失。

4. 高血压脑病与高血压危象的鉴别

高血压脑病与高血压危象的鉴别见表7-3。

表 7-3 高血压脑病与高血压危象的鉴别

鉴别点	高血压脑病	高血压危象
发病机制	脑血流自动调节机制崩溃	全身小动脉短暂强烈痉挛
血压升高	舒张压为主	收缩压为主
心率	缓慢	增快
临床表现	主要为脑水肿及ICP增高、短暂性局灶性神经体征多见	ICP增高症状不明显，短暂性神经体征少见
心绞痛	少见	多见

5. 治疗原则

(1) 平稳降压。

(2) 脱水降颅内压。

(3) 选用镇静剂控制抽搐发作 必要时可考虑抗癫痫药物治疗，但不主张长期应用。

七、巨细胞性颞动脉炎

1. 病因及病理

(1) 病因可能与遗传或免疫异常有关。

(2) 病理 主要侵犯颞浅动脉、眼动脉。病理改变为中层纤维变性坏死及纤维增生，内弹力膜断裂坏死，内膜增生变厚，管腔狭窄和血栓形成，各层淋巴细胞、巨噬细胞或嗜酸细胞浸润，病变节段性分布。

2. 临床特点

(1) 好发年龄为 50~75 岁。

(2) 常有发热、无力、厌食、体重下降等前驱症状，有时可合并风湿性肌痛症。

(3) 常见一或双侧颞部剧烈头痛 烧灼样或锤击样，夜间、咀嚼可加重。

(4) 病侧颞浅动脉增粗、迂曲、波动减弱或消失，有触痛性硬结。

(5) 少数患者有眼外肌麻痹表现或视力障碍。

(6) 眼底改变 视乳头水肿、静脉怒张、继发性视神经萎缩等。

3. 诊断要点

(1) 中老年患者。

(2) 发热 2 周以上。

(3) 一侧或两侧颞部疼痛，颞动脉波动异常、触痛和视力障碍。

(4) 两臂血压不对称。

(5) DSA 显示颞动脉节段性狭窄或闭塞。

(6) 血沉 (ESR) $>30\text{mm/h}$ ，ALP 增高，C-反应蛋白 (CRP) $>6\text{mg/L}$ 。

4. 治疗要点 皮质类固醇治疗有效。可泼尼松 $40\sim60\text{mg/天}$ ，口服，病情缓解后逐渐减量，通常需治疗数年。病情进展时可考虑甲强龙 1g/天 冲击，连续 $3\sim5$ 天后改为泼尼松口服。也可选用免疫抑制剂环磷酰胺 (CTX) 治疗。

附 1：脑梗死超早期溶栓治疗方案（摘自《中国缺血性脑血管病指南 2010 版》）

1. 静脉溶栓的适应证与禁忌证

(1) 适应证 ①年龄 $18\sim80$ 岁；②发病 4.5 小时以内使用重组组织型纤溶酶原激活剂 (rtPA) 溶栓或 6 小时内使用尿激酶溶栓；③脑功能损害的体征持续存在超过 1 小时，且比较严重；④脑 CT 已排除颅内出血，且无早期大面积脑梗死影像学改变；⑤患者或家属签署知情同意书。

(2) 禁忌证 ①既往有颅内出血，包括可疑蛛网膜下腔出血；近 3 个月有头颅外伤史；近 3 周内有胃肠或泌尿系统出血；近 2 周内进行过大的外科手术；近 1 周内有不压迫止血部位的动脉穿刺。②近 3 个月内有

脑梗死或心肌梗死史，但不包括陈旧小腔隙梗死而未遗留神经功能体征。③严重心、肝、肾功能不全或严重糖尿病患者。④体检发现有活动性出血或外伤（如骨折）的证据。⑤已口服抗凝药，且 INR [国际标准化比值是从凝血酶原时间（PT）和测定试剂的国际敏感指数（ISI）推算出来的] >1.5 ；48 小时内接受过肝素治疗 [活化部分凝血酶原时间（APTT）超出正常范围]。⑥血小板计数低于 $100 \times 10^9/L$ ，血糖 $<2.7\text{mmol/L}$ 。⑦血压：收缩压 $>180\text{mmHg}$ ，或舒张压 $>100\text{mmHg}$ 。⑧妊娠。⑨不合作。

2. 静脉溶栓的监护及处理

① 患者收入重症监护病房或脑卒中单元进行监护。

② 定期进行神经功能评估，第 1 小时内 30 分钟 1 次，以后每小时 1 次，直至 24 小时。

③ 如出现严重头痛、高血压、恶心或呕吐，应立即停用溶栓药物并行脑 CT 检查。

④ 定期监测血压，最初 2 小时内 15 分钟 1 次，随后 6 小时内 30 分钟 1 次，以后 1 小时 1 次，直至 24 小时。

⑤ 如收缩压 $>180\text{mmHg}$ 或舒张压 $>100\text{mmHg}$ ，应增加血压监测次数，并给予降压药物。

⑥ 鼻饲管、导尿管及动脉内测压管应延迟安置。

⑦ 给予抗凝药、抗血小板药物前应复查颅脑 CT。

3. 推荐意见

(1) rtPA 溶栓 对缺血性脑卒中发病 3 小时内

(I级推荐, A级证据) 和 3~4.5 小时 (I级推荐, B级证据) 的患者, 应根据适应证严格筛选患者, 尽快静脉给予 rtPA 溶栓治疗。使用方法: rtPA 0.9mg/kg (最大剂量为 90mg) 静脉滴注, 其中 10% 在最初 1 分钟内静脉推注, 其余持续滴注 1 小时, 用药期间及用药 24 小时内应严密监护患者 (I级推荐, A级证据)。

(2) 尿激酶溶栓 发病 6 小时内的缺血性脑卒中患者, 如不能使用 rtPA 可考虑静脉给予尿激酶, 应根据适应证严格选择患者。使用方法: 尿激酶 100 万~150 万单位, 溶于生理盐水 100~200ml, 持续静脉滴注 30 分钟, 用药期间应如前述严密监护患者 (II级推荐, B级证据)。

(3) 可对其他溶栓药物进行研究, 不推荐在研究以外使用 (I级推荐, C级证据)。

(4) 动脉溶栓 发病 6 小时内由大脑中动脉闭塞导致的严重脑卒中且不适合静脉溶栓的患者, 经过严格选择后可在有条件的医院进行动脉溶栓 (II级推荐, B级证据); 发病 24 小时内由后循环动脉闭塞导致的严重脑卒中且不适合静脉溶栓的患者, 经过严格选择后可在有条件的单位进行动脉溶栓 (III级推荐, C级证据)。

(5) 抗凝治疗 溶栓患者抗血小板或特殊情况下溶栓后还需抗凝治疗者, 应推迟到溶栓 24 小时后开始 (I级推荐, B级证据)。

4. 动脉溶栓

动脉溶栓使溶栓药物直接到达血栓局部, 理论上血

管再通率应高于静脉溶栓，且出血风险降低。然而其益处可能被溶栓启动时间的延迟所抵消。

附 2：各型常见脑血管病的鉴别（表 7-4）

表 7-4 各型常见脑血管病的鉴别

	缺血性脑血管病		出血性脑血管病	
	脑血栓形成	脑栓塞	脑出血	蛛网膜下腔出血
发病年龄	多在 60 岁以上	青壮年多	50~65 岁多	中老年、青少年
常见病因	动脉粥样硬化	风心病、房颤	高血压动脉硬化	动脉瘤、脑动静脉畸形(AVM)
TIA 史	常有	可有	多无	无
起病状况	安静、睡眠中	活动中	活动、激动、用力	活动、激动、用力
起病缓急	较缓 (时、日)	最急 (秒、分)	急 (分、时)	急(分)
昏迷	无或轻	少，短暂	常有，持续较重	少，短暂较轻
头痛	多无	少有	常有	剧烈
呕吐	少	少	多	最多
血压	正常或增高	多正常	明显增高	正常或增高

续表

缺血性脑血管病		出血性脑血管病		
	脑血栓形成	脑栓塞	脑出血	蛛网膜下腔出血
瞳孔	多正常	多正常	患侧有时大	多正常
眼底	动脉硬化	偶有动脉栓塞	动脉硬化, 偶有视网膜出血	玻璃体膜下出血
偏瘫	多见	多见	多见	无
颈强直	无	无	可有	明显
CSF	多正常	多正常	压力增高含血	血性压力高
CT	低密度灶	低密度灶	高密度灶	蛛网膜下腔高密度影

(郑麒, 衣香明)

中枢神经系统感染

一、单纯疱疹病毒性脑炎

1. 病变部位和临床特点 最常累及大脑颞叶、额叶及边缘系统，任何年龄均可患病，无季节性。原发感染的潜伏期为2~21天，前驱期可有发热、全身不适、头痛、肌痛、嗜睡、腹痛和腹泻等症状。多急性起病，临床常见症状包括发热、头痛、呕吐、颈强直、偏瘫、失语、癫痫发作、精神症状、意识障碍等。

2. 脑脊液检查 压力正常或轻度增高，以单核细胞为主的细胞数增多，蛋白质呈轻度增高。

3. 影像学检查 头颅CT可见一侧或双侧颞叶、海马及边缘系统局灶性低密度区，若低密度病灶中出现点状高密度影提示有出血性坏死。头颅MRI有助于发现脑实质内T1低信号、T2高信号病灶。

4. 临床诊断依据

(1) 本次发病有皮肤、黏膜疱疹史。

(2) 有发热、精神异常、癫痫发作、意识障碍及早期局灶性神经系统损害体征。

(3) 脑脊液细胞数增多，糖和氯化物正常。

(4) 脑电图以颞、额区损害为主的弥漫性异常。

(5) 头颅CT或MRI发现颞叶局灶性出血性脑软化灶。

(6) 病毒分离、PCR 检测、急性期与恢复期脑脊液病毒抗体滴度测定等病原学检查。

(7) 特异性抗病毒药物治疗有效。

5. 鉴别诊断

(1) 带状疱疹病毒性脑炎 多见于中老年人，病变程度轻，预后好，多有带状疱疹病史，脑 CT 无出血坏死表现，血清及 CSF 检出该病毒抗体和病毒核酸阳性可鉴别。

(2) 急性播散性脑脊髓炎 多在感染后或疫苗接种后急性发病，表现为脑实质、脑膜、脑干、小脑和脊髓多部位受损的症状和体征，影像学示皮质下白质多发病灶，以脑室周围多见，免疫抑制剂有效，病毒学和相关抗体检查阴性。

6. 治疗流程 主要为抗病毒治疗，辅以免疫治疗和对症支持治疗。

(1) 抗病毒药物治疗 无环鸟苷（阿昔洛韦）具有很强的抗单纯疱疹病毒作用。常用剂量为 $15\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ ，静脉滴注，每 8 小时一次，连用 14~21 天。

(2) 对症支持治疗 注意维持营养及水、电解质的平衡。进行物理降温、抗惊厥、镇静和脱水降颅压等治疗。加强护理，保持呼吸道通畅，预防压疮及呼吸道感染等并发症。恢复期可进行康复治疗。

二、化脓性脑膜炎

1. 临床特点 大多数为暴发性急性起病，全身发烧

寒战以及全身不适等中毒症状；头痛剧烈，伴恶心呕吐；精神症状有激动、谵妄，以后出现意识模糊、昏睡、昏迷、抽搐；可见皮肤出血点、脑膜刺激征阳性、眼球活动障碍及口角歪斜、偏瘫、失语。

2. 脑脊液检查 压力增高，外观浑浊脓样，白细胞计数在 $1000 \sim 10000$ 个/ mm^3 ，以中性粒细胞为主，可占白细胞总数的 90% 以上，蛋白升高可达 1.0g/L 以上，糖含量降低可低于 0.5mmol/L 以下，氯化物含量亦降低。

3. 影像学检查 病变早期 CT 或颅脑 MRI 检查可正常，有神经系统并发症时可见脑室扩大脑沟变窄，脑肿胀、脑移位等异常表现，并可发现室管膜炎、硬膜下积液及局限性脑脓肿。

4. 诊断要点

(1) 大多数为暴发性急性起病，全身发烧寒战以及全身不适等中毒症状 头痛剧烈，伴精神症状、脑膜刺激征及神经系统受损症状。

(2) 脑脊液压力增高，细胞数增加，以中性粒细胞为主。

(3) 脑 MRI 或 CT 示脑室扩大脑沟变窄，脑肿胀、脑移位等异常表现，并可发现室管膜炎、硬膜下积液及局限性脑脓肿。

5. 鉴别诊断

(1) 病毒性脑膜炎 起病一般较急，全身感染中毒症状较轻。脑脊液外观多清亮，细胞数 0 至数百个，以

淋巴细胞为主，糖含量正常，蛋白轻度升高或正常。细菌学检查阴性。

(2) 结核性脑膜炎 易与经过不规范治疗的化脓性脑膜炎混淆。多数起病缓慢，常有结核接触史和肺部等处的结核病灶。脑脊液外观呈磨玻璃状，细胞数多 $< 500 \times 10^6 / L$ ，以淋巴细胞为主，糖和氯化物含量降低，蛋白增高。涂片或抗酸染色找到分枝杆菌即可确诊。另外结核菌素试验有重要参考价值，结核菌培养或动物接种可协助诊断。

(3) 隐球菌脑膜炎 起病缓慢，颅压增高，确诊靠脑脊液墨汁染色见到厚荚膜的发亮圆形菌体，在沙氏培养基上可有新型隐球菌生长。

6. 治疗

(1) 抗生素治疗 对肺炎链球菌和流感嗜血杆菌脑膜炎，其抗生素疗程应是静脉滴注有效抗生素 10~14 天，脑膜炎球菌者 7 天，金黄色葡萄球菌和革兰阴性杆菌脑膜炎应 21 天以上。若有并发症，还应适当延长。

(2) 肾上腺皮质激素的应用 不仅可抑制多种炎症因子的产生，还可降低血管通透性，减轻脑水肿和颅内高压。

(3) 并发症的治疗 ①硬膜下积液：少量积液无需处理。如积液量较大引起颅压增高症状时，应行硬膜下穿刺放出积液，放液量每次每侧不超过 15ml。②脑室管膜炎：进行侧脑室穿刺引流，以缓解症状。同时，针对病原菌并结合用药安全性，选择适宜抗生素脑室内注

入。③脑积水：主要依赖手术治疗，包括正中孔粘连松解、导水管扩张和脑脊液分流术。

(4) 对症和支持治疗 ①急性期严密监测生命体征，定期观察意识、瞳孔和呼吸节律改变，并及时处理颅内高压，预防脑疝发生；②及时控制惊厥发作，并防止再发；③监测并维持体内水、电解质、血浆渗透压和酸碱平衡。

三、病毒性脑膜炎

1. 临床特点 本病夏秋季高发，以儿童多见，急性起病，主要表现病毒感染的全身中毒症状，如发热、畏光、肌痛、食欲减退、腹泻和全身乏力等，以及脑膜刺激症状，如头痛、呕吐、轻度颈强直和 Kernig 征阳性等。

2. 脑脊液检查 压力正常或增高，白细胞正常或增高，早期以多形核细胞为主，8~48 小时后以淋巴细胞为主，蛋白轻度增高，糖和氯化物正常。

3. 影像学检查 无特异性表现。

4. 诊断要点 急性起病的全身感染中毒症状、脑膜刺激征、脑脊液淋巴细胞轻中度增高，确诊需脑脊液病原学检查。

5. 病毒性脑膜炎与化脓性脑膜炎鉴别要点 ①化脓性脑膜炎大多数为暴发性急性起病，全身发烧、寒战以及全身不适等中毒症状；头痛剧烈，伴精神症状、脑膜刺激征及神经系统受损症状。

②脑脊液压力增高，细胞数增加，以中性粒细胞

为主。

③ 脑 MRI 或 CT 示脑室扩大、脑沟变窄、脑肿胀、脑移位等异常表现，并可发现室管膜炎、硬膜下积液及局限性脑脓肿。

6. 治疗

(1) 抗病毒治疗 可缩短病程及减轻症状，无环鸟昔（阿昔洛韦），常用剂量为 $15\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ ，静脉滴注，每 8 小时一次，连用 14~21 天。

(2) 对症处理 退热、止痉，减轻脑水肿，其他系统受累时，如心肌炎、肺炎等应及时处理。病后遗留的后遗症可采用针灸、推拿、药物及训练等方法治疗。

四、结核性脑膜炎

1. 病变部位和临床特点

(1) 结核性脑膜炎（TBM）是由结核杆菌引起的脑膜和脊髓膜的非化脓性炎症，是最常见的神经系统结核病。

(2) 急性或亚急性起病，慢性病程，发热、头痛、呕吐及脑膜刺激征是早期最常见的临床表现，通常持续 1~2 周。

(3) 如早期未能及时治疗，发病 4~8 周时常出现脑实质损害的症状，如精神萎靡、淡漠、谵妄或妄想、部分性或全身性癫痫发作或癫痫持续状态、意识障碍等。

(4) 结核性脑膜炎可出现偏瘫、交叉瘫、四肢瘫和截瘫等，呈卒中样发病。

(5) 脑神经损害较常见，以动眼、外展、面和视神经最易受累。

2. 脑脊液检查 CSF 压力明显增高，单核细胞显著增多，常为 $(50\sim 500)\times 10^6/L$ ，蛋白增高，通常为 $1\sim 2g/L$ ，糖及氯化物下降，以上典型的 CSF 改变可高度提示诊断。抗酸杆菌染色可鉴定细菌，结核菌培养是诊断结核性感染的金标准。

3. 影像学检查 CT 示基底池和皮质脑膜对比增强和脑积水。

4. 诊断要点 根据结核病病史或接触史，出现头痛、呕吐、脑膜刺激征，结合 CSF 特征性改变，典型病例诊断不难。

5. 鉴别诊断

(1) 隐球菌性脑膜炎 起病缓慢，颅压增高，确诊靠脑脊液墨汁染色见到厚荚膜的发亮圆形菌体，在沙氏培养基上可有新型隐球菌生长。

(2) 脑膜癌病 通过全面检查可发现颅外的癌性病变，出现日益加重的头痛，增强 CT 示大脑半球等部位的单发病灶，脑脊液细胞学检查对诊断有极大帮助。

6. 治疗流程 本病的治疗原则是早期给药、合理选药、联合用药及系统治疗。

7. 抗结核治疗主要药物的用法

(1) 抗结核治疗 常用异烟肼 (INH)、利福平 (RFP)、吡嗪酰胺 (PZA) 或乙胺丁醇 (EMB)、链霉素

(SM) 是治疗 TBM 最有效的联合用药方案 (表 8-1)。

表 8-1 常用抗结核药物

药物	儿童 日用量	成人 日用量	用药时间	不良反应
异烟肼	10~ 20mg/kg	600mg, 每天 1 次	1~2 年	肝损害、周围 神经炎、精神异 常、痫性发作等
利福平	10~ 20mg/kg	600mg, 每天 1 次	6~12 月	肝损害
乙胺丁醇	15~ 20mg/kg	750mg, 每天 1 次	2~3 月	视神经炎
吡嗪酰胺	20~ 30mg/kg	1500mg, 3 次/天	2~3 月	药疹、胃肠功 能紊乱、肝损 害、高尿酸神 经炎
链霉素	20~ 30mg/kg	750mg, 每天 1 次	3~6 月	肾小管和位 听神经损害

(2) 皮质类固醇 成人可用泼尼松 60mg/天或地塞米松 10mg/天, 治疗 3~4 周后逐渐减量, 2~3 周后停药。

(3) 重症患者治疗 采用全身药物治疗的同时可辅以鞘内注射地塞米松 5~10mg、 α -糜蛋白酶 4000U、透明质酸酶 1500U, 每隔 2~3 天 1 次, 注药宜缓慢; 症状消失后每周 2 次, 体征消失后 1~2 周 1 次, 直至

CSF 检查正常。

(4) 颅内压增高的治疗 可用 20% 甘露醇、甘油果糖等脱水药，用量根据脑压调整，同时需及时补充丢失的浓体和电解质，保护肾脏和监测血浆渗透压。

五、隐球菌性脑膜炎

1. 临床特点 常见于全身性疾病，特别是全身性免疫缺陷性疾病、慢性衰竭性疾病。通常起病隐袭，进展缓慢，早期可有不规则低热或间歇性头痛，后来变为持续并进行性加重；在免疫功能低下的患者可呈急性发病，常以发热、头痛、恶心、呕吐为首发症状，多有明显的脑膜刺激征。少数患者则以精神症状和局灶性神经体征为主。大多数患者可有颅内压增高症状和体征，常有蛛网膜粘连而引起多数脑神经受损的症状，常累及听神经、面神经和动眼神经等；也可因脑室系统梗阻出现脑积水。

2. 脑脊液检查 压力常增高，脑脊液有轻度或中度淋巴细胞增多，多为 $(10 \sim 500) \times 10^6 / L$ ，蛋白含量增高，糖含量减少。脑脊液离心沉淀涂片墨汁染色检出隐球菌可确诊，真菌培养通常 2~4 天出现隐球菌菌落。

3. 影像学检查 脑 CT 和 MRI 可帮助诊断较大的肉芽肿病灶或软化坏死灶，也可发现梗阻性脑积水。

4. 诊断要点 根据慢性消耗性疾病或全身性免疫缺陷性疾病的病史，慢性隐袭病程，临床表现脑膜炎的症状和体征，在脑脊液检查中发现隐球菌是确诊的关键。

5. 结核性脑膜炎与隐球菌性脑膜炎鉴别要点 多数起病缓慢，常有结核接触史和肺部等处的结核病灶。脑脊液外观呈磨玻璃状，细胞数多 $<500 \times 10^6/L$ ，以淋巴细胞为主，糖和氯化物含量降低，蛋白增高。涂片或抗酸染色找到分枝杆菌即可确诊。另外结核菌素试验有重要参考价值，结核菌培养或动物接种可协助诊断。

6. 治疗

(1) 抗真菌治疗 两性霉素 B 为首选治疗用药，成人初始剂量 1mg/d，加入 5% 葡萄糖 500ml 静脉滴注，6 小时滴完；以后可根据患者情况增至 2mg/d、5mg/d，并以每日 2~5mg/d 递增，直至 30mg/d，用药总量 2~3g。

(2) 对症支持治疗 颅内压增高者可用脱水药，有脑积水者可行侧脑室分流减压术，并应注意水电解质平衡。注意患者的全身营养、全面护理、防治肺感染及泌尿系统感染。

六、脑囊虫病

1. 临床表现 为脑实质囊肿占位效应、脑室内囊肿阻塞 CSF 循环或颅底脑膜炎所致，临床分为四型：①脑实质型；②蛛网膜（脑膜）型；③脑室型；④脊髓型。

2. 血常规 嗜酸粒细胞增多。

3. 脑脊液检查 压力升高，淋巴细胞增多，常可见嗜伊红细胞。

4. 免疫学检查 血清和 CSF 囊虫抗体常为阳性。

5. 脑电图 60%的患者可出现脑电图异常，主要见各导联阵发性 θ 波，并见散在的尖波、锐波、棘慢复合波，多以额中央、顶区为著，可波及额区。

6. 影像学检查 头颅CT平扫见包囊为小透亮区，脑实质囊肿发生钙化后，CT可见个或多个钙化点，CT和MRI可发现脑积水及被阻塞的部位。

7. 诊断要点 曾居住在流行病区，出现癫痫、脑膜炎或颅内压升高表现的患者，应疑及本病。血清囊虫抗体试验、皮下结节的囊虫活检和头部CT、MRI检查可帮助诊断。

8. 鉴别诊断 需与脑肿瘤、结核性脑膜炎及其他病因所致的癫痫鉴别。

9. 治疗 常用药物有吡喹酮，成人每疗程总剂量0.2g/kg，分2次口服，每日剂量不超过1.8g，达到总剂量为一疗程，注意治疗后的急性炎症反应。阿苯达唑成人每疗程总剂量为0.3g/kg体重，每日剂量不超过1.8g，达到总剂量为一疗程。可给予皮质类固醇或脱水剂治疗。脑室内单个病灶可手术摘除，脑积水者可行脑脊液分流术，癫痫者用抗癫痫药物控制发作。

(冯波，于红)

中枢神经系统脱髓鞘疾病

一、多发性硬化

多发性硬化（MS）是以中枢神经系统白质脱髓鞘病变为特点的自身免疫病，由于其发病率较高、呈慢性病程和倾向于年轻人罹患，而成为最重要的神经系统疾病之一。

1. 病因、病机、病理 MS 病因及发病机制迄今不明。可能是遗传易感个体与环境因素作用而发生的自身免疫过程。其病理特点是局灶性、多位于脑室周围散在的脱髓鞘斑块，伴反应性神经胶质增生，也可由轴突损伤，病变可累及大脑白质、脊髓、脑干、小脑和视神经。

2. 临床表现 MS 临床经过及其症状和体征的主要特点：空间上的多发性（多病灶）及时间上的多发性（缓解复发）。

（1）MS 临床常见的症状体征有：①不对称性痉挛性轻截瘫可能是 MS 最常见的表现；②约半数患者可见急性发病单侧或双侧视力障碍，球后视神经炎及横贯性脊髓炎是 MS 典型的发作症状；③眼球震颤多为水平性或水平加旋转，复视约占 1/3，核间眼肌麻痹如一个半综合征；④半数以上患者可有深感觉障碍、Romberg 征（为感觉性共济失调特征，表现为闭目后站立不稳，

而睁眼时能保持稳定的站立姿势)、Lhermitte 征（颈部过度前屈时，出现一种异常针刺样疼痛，自颈部沿脊柱放散至大腿或达足部，是颈髓受累的象征）、单肢痛性强直性痉挛发作、共济失调等；⑤Charcot 三主征（眼球震颤、意向震颤和吟诗样语言）仅见于部分晚期 MS 患者；⑥年轻人发生短暂性面部感觉缺失或三叉神经痛，特别是双侧受累，应高度怀疑 MS；⑦失语、偏盲、锥体外系运动障碍、肌萎缩和肌束颤动罕见，常作为 MS 的除外标准。

(2) 同心圆性硬化较少见，突出的病理特点是脱髓鞘带与正常髓鞘保留区形成整齐相间的同心圆形分层排列，为急性 MS 的变异型。多见于青壮年，急性起病，以精神障碍为首发症状，再出现局灶性神经损害表现，MRI 可显示额叶、顶叶、枕叶、颞叶白质区洋葱头样或树木年轮样黑白相间的类圆形病灶。

3. 临床分型 根据与 MS 治疗决策有关的病程分类标准分为复发-缓解 (R-R) 型、继发进展 (SP) 型、原发进展型、进展复发型、良性型五型，其中复发-缓解 (R-R) 型最常见。

4. 辅助检查 脑脊液检查、IgG 指数和 IgG 寡克隆带、诱发电位和 MRI 等检查对 MS 的临床诊断具有重要意义。

5. 诊断标准 目前国内尚无 MS 的诊断标准，可参照 Poser (1983) 的 MS 诊断标准，MS 的诊断应以提示中枢神经系统不同时间、不同部位的全部临床表现

作为诊断依据，缓解-复发的病史及症状体征是指导临床医生确诊 MS 的准则，注意排除其他疾病。

6. 治疗 目前 MS 治疗的主要目的是抑制炎症脱髓鞘病变进展防止急性期病变恶化及缓解期复发；晚期采取对症和支持疗法，减轻神经功能障碍带来的痛苦。

(1) 复发-缓解型 MS 治疗

① 皮质类固醇 是治疗 MS 急性发作和复发的主要药物，临床常用药物是：甲基泼尼松龙、地塞米松、泼尼松等。

② β -干扰素 (IFN- β) 治疗

③ 醋酸格拉太咪尔以及硫唑嘌呤等药物治疗

④ 大剂量免疫球蛋白静脉注射治疗对 R-R 型 MS 有肯定疗效

(2) 继发进展 (SP) 型 MS 皮质类固醇和 IFN- β 治疗无效，临床常用：氨甲蝶呤、环磷酰胺、环孢霉素 A 等药物治疗。

(3) 原发进展型 MS 主要是对症治疗。

二、视神经脊髓炎

视神经脊髓炎 (NMO)，又称 Devic 病或 Devic 综合征，是视神经和脊髓同时或相继受累的急性或亚急性脱髓鞘病变。

1. 病因、病机及病理 本病病因及发病机制尚不清楚，认为 NMO 是 MS 的一个临床亚型。NMO 的病理改变是脱髓鞘、硬化斑和坏死，伴血管周围炎性细胞浸润，主要累及视神经和胸段和颈段脊髓。

2. 临床表现

(1) 患者发病年龄为 5~60 岁，多数 NMO 患者为单相病程，急性横贯性或播散性脊髓炎和双侧同时或相继发生的视神经炎是本病特征性表现，可有缓解-复发。

(2) 视神经炎急性起病可数小时或数日内单眼视力部分或全部丧失，眼底改变为视神经乳头炎或球后视神经炎 (ON)。

(3) 急性横贯性脊髓炎呈单相型或慢性多相复发型，表现快速 (数小时或数天) 进展的下肢轻瘫、双侧 Babinski 征、躯干感觉障碍平面和括约肌功能障碍等。约 1/3 复发型急性脊髓炎常伴有 Lhermitte 征、阵发性强直性痉挛和神经根痛。

3. 辅助检查

(1) NMO 的 CSF 单核细胞计数大于 $50 \times 10^6 / L$ 或中性粒细胞增常见，而 MS 罕见；90% 以上 MS CSF 存在寡克隆带，但 NMO 不常见。

(2) NMO 发病初期头部 MRI 多正常，复发-缓解型 MS 多有典型病灶；NMO 脊髓纵向融合病变超过 3 个以上脊节段，通常 6~10 个节段，脊髓肿胀及钆强化较常见，而 MS 的脊翻病变极少超过 1 个脊椎节段。

(3) 视觉诱发电位异常等。

4. 诊断及鉴别诊断 根据患者出现急性横贯性或播散性脊髓炎，以及双侧同时或相继发生的视神经炎的临床表现，结合 MRI、CSF、视觉诱发电位检查可做出临床诊断。

注意与单纯性球后视神经炎、亚急性脊髓视神经病相鉴别。

5. 治疗 甲基泼尼松龙大剂量冲击疗法，可加速 ON 等发作症状的恢复，对终止或缩短 NMO 恶化是有效的。皮质类固醇治疗无反应的病人经血浆置换约半数患者的症状可获改善。

三、急性播散性脑脊髓炎

急性播散性脑脊髓炎 (ADEM) 是广泛累及脑和脊髓白质的急性炎症性脱髓鞘疾病，又称感染后、出疹后或疫苗接种后脑脊髓炎。

1. 病因、发病机制 本病为单相病程，与麻疹病毒、或水痘病毒等病毒感染有关。认为 ADEM 是急性多发性硬化，或者是其变异型。

2. 临床表现

(1) 多见于儿童和青壮年，在感染或疫苗接种后 1~2 周急性起病，多散发，症状和体征数日达高峰，病情较严重。脑炎型首发症状为头痛、发热及意识障碍，严重者可迅速出现昏迷和去脑强直发作。脑膜炎型出现头痛、呕吐和脑膜刺激征等。脊髓炎型出现部分或完全性弛缓性截瘫或四肢瘫、传导束型感觉障碍、病理征和尿潴留等，发病时后背中线部疼痛可为突出的症状。

(2) 急性坏死性出血性脑脊髓炎又称急性出血性白质脑炎，认为是 ADEM 暴发型。起病急骤，表现高热、癫痫发作、偏瘫或四肢瘫、意识模糊或进行性加深的昏

迷，死亡率高。

3. 辅助检查 ①血白细胞增多，血沉加快；②脑脊液压力增高或正常，CSF 单核细胞增多，IgG 为主的蛋白轻度至中度增高，可发现寡克隆带；③EEG 常见 θ 和 δ 波，亦可见棘波和棘慢复合波；④头颅 CT 可显示白质内弥散性多灶性大片状或斑片状低密度区；MRI 可发现脑和脊髓白质内有散在多发的 T_1 低信号、 T_2 高信号病灶。

4. 诊断及鉴别诊断 根据感染或接种疫苗后急性起病的脑实质弥漫性损害、脑膜受累及脊髓炎症状，结合 CSF、EEG、CT、MRI 可做出诊断。需与乙型脑炎、单纯疱疹病毒脑炎等鉴别。

5. 治疗 急性期常采取大剂量皮质类固醇冲击疗法，血浆置换疗法和静脉注射免疫球蛋白部分有效。

四、弥漫性硬化

弥漫性硬化是亚急性或慢性脑白质广泛脱髓鞘疾病，主要见于儿童期及青春期。

1. 临床表现 幼儿或青少年期发病，多呈亚急性、慢性进行性恶化病程，多数患者在数月至数年内死亡，视野缺损、同向性偏盲及皮质盲等视力障碍最早出现，常见广泛性神经功能缺损表现，如痴呆或智能减退、癫痫发作、偏瘫或四肢瘫等。

2. 辅助检查 EEG 为高波幅慢波占优势的非特异性改变；视觉诱发电位（VEP）多有异常；CT 可显示脑白质大片状低密度区，以枕区、顶区和颞区为主；

CSF 单核细胞正常或轻度增高，蛋白轻度增高。

3. 诊断及鉴别诊断 诊断主要根据病史、病程经过、临床表现及辅助检查综合判定。注意与肾上腺脑白质营养不良 (ALD) 鉴别。

4. 治疗 本病目前尚无有效治疗方法，主要采取对症及支持疗法，加强护理。

五、脑白质营养不良

脑白质营养不良是一大类以髓鞘形成异常为特征的遗传性疾病。主要有肾上腺脑白质营养不良、异染性脑白质营养不良等 8 种临床类型 (表 9-1)。

1. 发病机制 脑白质营养不良是由于某些酶 (如硫酸脂酶 A 等) 的先天性缺陷或缺乏，导致髓鞘的酯类成分——神经鞘磷脂的代谢障碍，使之不能形成完整的神经髓鞘而积存在脑白质内。

2. 临床表现

(1) 多在婴儿期和儿童期起病，亦可见于中、青年人。发病越早，病情越重。

(2) 患儿多有发育滞缓和进行性智能减退。

(3) 常见症状为强直-阵挛性发作或肌阵挛发作和进行性痉挛性瘫痪，还可有皮质感音性耳聋，少数人有肾上腺功能不全和头痛、巨颅 (脑) 症等颅内高压表现。

(4) 神经系统检查可发现四肢肌张力增高、共济失调、眼球震颤、视神经萎缩等体征。

3. 辅助检查 脑 CT 扫描见双侧脑室三角部周围大

表 9-1 8 种脑白质营养不良的
发病年龄及遗传方式

脑白质营养不良	发病年龄				遗传方式	
	婴儿期	儿童期	青春 期	成年 期	常染色 体隐性	性染色 体隐性
异染性脑白质营养不良	++	+	+	+	+	
肾上腺脑白质营养不良	++	+			+	
球样细胞脑白质营养不良	++	+	+	+	+	
嗜苏丹脑白质营养不良	+	++			+	
佩-梅病	++	+				+
中枢神经系统海绵状变性	++					+
亚历山大病	++				+	
柯喀内斯综合征		++			+	

片对称性低密度区，其内可见钙化灶；增强扫描可见病灶周边出现带状或环状强化。脑 MRI T₁ 加权像上述病灶为低信号，T₂ 加权像为高信号，多无强化改变。

4. 治疗 本病目前尚无特效疗法，主要为对症和支持治疗。

六、脑桥中央髓鞘溶解症

脑桥中央髓鞘溶解症（CPM）是以脑桥基底部分称性脱髓鞘为病理特征的可致死性病症。

1. 病因及病理 本病病因未明，常见于严重威胁生命的全身疾病。CPM 具有特征性病理特点是脑桥基底部分称性分布的神经纤维脱髓鞘，神经细胞和轴索相对完好。

2. 临床表现 散发，显著特点是常伴发于严重威胁生命的疾病，在原发病的基础上突然发生完全或不完全性闭锁综合征，多数于数日或数周内死亡。

3. 辅助检查 MRI 可发现脑桥基底部分称性的蝙蝠翅膀样病灶，对称分布的 T_1 低信号、 T_2 高信号，无增强效应。

4. 治疗 以支持治疗及对症治疗为主，积极处理原发病。急性期给予脱水剂治疗脑水肿；早期用大剂量激素冲击疗法有可能抑制本病的发展；也可试用高压氧和血浆置换治疗。

（周晓生，韩笑峰）

第十章

运动障碍疾病

一、帕金森病

帕金森病 (Parkinson's Disease, PD), 又称震颤麻痹, 是一种常见的中老年人神经系统变性疾病, 主要是黑质-纹状体环路的抑制引起神经递质多巴胺的减少所致, 确切病因迄今未明。

1. 临床表现

(1) 多在 60 岁以后发病, 男多于女, 起病缓慢。

(2) 静止性震颤 主要是肢体处于静止状态时出现, 做随意运动时减轻或消失, 典型表现为拇指与食指间 4~6Hz 的“搓丸样”动作, 常是首发症状, 多自一侧上肢开始, 然后逐渐扩展到同侧下肢和对侧, 呈“N”字型进展。

(3) 肌强直 几乎所有患者都有强直, 表现为屈肌和伸肌同时受累, 被动活动患肢时, 可感到“铅管样强直”, 如合并震颤则在均匀的阻力中感到断续停顿称为“齿轮样强直”。

(4) 运动迟缓 随意动作减少, 各种动作均变慢, 合并肌张力高、姿势反射障碍而表现一系列的运动障碍, 如“面具脸”、“写字过小征”等。

(5) 姿势步态异常 站立时呈屈曲体姿, 走路时下肢拖曳, 呈小步态, 行走时上肢的前后摆动减少, 迈步

后即以极小的步伐向前冲去，越走越快，不能及时停步或转弯，称慌张步态。

(6) 其他症状 自主神经症状较普遍，如自主神经功能障碍（出汗多、面部皮脂分泌多、便秘）、精神症状和智能障碍（抑郁、焦虑，逐渐发生痴呆）、Myerson 征（反复叩击眉弓上缘产生持续眨眼反应）等。

2. 诊断要点

(1) 中老年发病，缓慢进行性病程。

(2) 四项主征（静止性震颤、肌强直、运动迟缓、姿势步态异常）至少具备 2 项，前两项至少具备其中之一；症状不对称。

(3) 左旋多巴治疗有效。

(4) 无眼外肌麻痹、小脑体征、锥体系损害、肌萎缩等。

3. 鉴别诊断

(1) (继发性) 帕金森综合征 有明确病因可寻，如感染、药物、中毒、动脉硬化和外伤等。

(2) 抑郁症 可伴有表情贫乏、言语单调、随意运动减少，抗抑郁剂治疗有效。

(3) 特发性震颤 震颤以姿势性或运动性为特征，发病年龄早，饮酒或用心得安后震颤可显著减轻，无肌强直和运动迟缓，1/3 患者有家族史。

(4) 变性（遗传性）帕金森综合征。

① 弥散性路易体病：多 60 岁以后起病，以痴呆、幻觉和帕金森综合征运动障碍为主，对左旋多巴治疗反

应不佳。

② 肝豆状核变性：帕金森综合征表现，青少年期起病，有肝损害和角膜 K-F 环。

③ 亨廷顿舞蹈病：多伴有家族史，遗传学检查可确诊。

(5) 帕金森叠加综合征

① 多系统萎缩 (MSA)：主要累及基底节、脑桥、橄榄、小脑及自主神经系统，可出现帕金森样症状，多数对左旋多巴治疗不敏感。

② 进行性核上性麻痹 (PSP)：可出现肌强直和运动迟缓，震颤不明显，对左旋多巴治疗反应差。

③ 皮质基底节变性 (CBGD)：除外帕金森病表现外，还可伴有皮质损害症状，左旋多巴治疗无效。

4. 治疗 包括药物、手术、理疗、体疗训练和日常生活的调整等。

(1) 药物治疗

① 抗胆碱能药：对震颤和强直可有部分改善，适用于震颤突出且年龄较轻的患者，常用的有苯海索 (苯海索)，1~2mg，每日 3 次。此外还有东莨菪碱、甲磺酸苯扎托品、环戊丙醇等。副作用主要有眼花、口干、便秘及尿潴留等。因影响记忆，不宜用于老年患者，青光眼患者禁用。

② 金刚烷胺：可促进多巴胺 (DA) 在神经末梢的释放。对少动、强直、震颤均有轻度改善作用，早期患者可单独或与苯海索合用。用法 50~100mg，每日 3

次，用药 10 天起效，几周疗效减退，不良反应主要有恶心、失眠、幻觉、踝水肿。

③ 左旋多巴及复方左旋多巴：补充多巴胺，是目前治疗 PD 最有效的药物。常用复方左旋多巴有美多巴 125mg，每天 3 次，5~7 天后增加半片，每天 4 次，直至合适剂量，不超过 1000mg/d。不良反应有恶心、呕吐、低血压、异动症、精神症状等。

④ 多巴胺受体激动剂：常用药物有两种类型，一种是麦角类，如溴隐亭 1.25mg，每天 1 次，一周后增至 2.5mg，每天 1 次，再一周后增至 2.5mg，每天 2 次，以后每周递增 2.5mg 直到 10~20mg/d 合适量。此外还有培高利特、卡麦角林等。另一种是非麦角类，如吡贝地尔缓释片，初始剂量 50mg，每天 1 次，每周增加 50mg，有效剂量 150mg/d，分 3 次口服，最大量不超过 250mg/d。

⑤ 单胺氧化酶 B (MAO-B) 抑制剂：能阻止 DA 降解，增加脑内 DA 含量，与复方左旋多巴合用有协同作用。盐酸司来吉兰，2.5~5mg，每天 2 次，应早、中午服用。

⑥ 儿茶酚-氧位-甲基转移酶 (COMT) 抑制剂：抑制 DA 的外周代谢，与复方左旋多巴合用可增强后者疗效，单独使用无效。包括恩他卡朋和托卡朋。

(2) 手术治疗 如立体定向手术、苍白球、丘脑毁损术、深部脑电刺激术等。

(3) 细胞移植及基因治疗 近年来兴起的细胞移植

尚存在供体来源有限、远期疗效不肯定及免疫排斥等问题，而基因治疗尚处在动物实验阶段。

(4) 康复治疗 作为辅助手段对改善症状也可起到一定作用。

二、小舞蹈病

小舞蹈病又称 Sydenham 舞蹈病、风湿性舞蹈病，是与急性风湿病（风湿热和其他链球菌感染）有关的一种疾病，多见于儿童和青少年，表现为不自主的舞蹈样动作和行为障碍。

1. 病因 与 A 族溶血性链球菌感染有关。可能与自身免疫反应有关。本病好发于围青春期，女性多于男性。

2. 临床表现

(1) 发病年龄大多在 5~15 岁，女多于男，亚急性或隐袭起病。

(2) 1/3 患者有心肌炎，多数患者于发病前有发热、关节痛、扁桃体肿大等。

(3) 早期症状表现为情绪激动、行为变化、易激惹、注意力不集中和学业退步等。

(4) 以后逐渐出现面部、四肢及躯干的舞蹈样运动，常为双侧性，面部最明显，表现为挤眉、弄眼、撅嘴、吐舌、扮鬼脸等；肢体表现为一种极快的不规则无目的的不自主运动，上肢各关节交替伸直、屈曲、内收等动作，下肢步态颠簸、行走摇晃；躯干表现为脊柱不停地弯、伸或扭转。均在情绪紧张时加重，安静时减

轻，睡眠时消失。累及小脑可出现肌张力降低、共济失调。累及大脑皮质则出现肌无力。

(5) 常伴有精神症状，如苦笑无常、幻觉等。

3. 诊断 依据起病年龄、特征性舞蹈样动作、随意运动不协调、肌张力降低、肌力减退等，诊断不难；如伴有急性风湿病表现可确诊。

4. 鉴别诊断 需与习惯性痉挛、先天性舞蹈病、抽动秽语综合征、亨廷顿舞蹈病、扭转痉挛等相鉴别。

5. 治疗 本病为自限性，绝大多数预后良好，少数可反复发作。

(1) 一般处理 卧床休息，保持环境安静，避免刺激。

(2) 病因治疗 应使用青霉素或其他有效抗生素，10~14天为一疗程，同时给予水杨酸钠或泼尼松，防止复发。

(3) 对症治疗 可选用地西洋 5mg；硝西洋 7.5mg；贝那替秦 25mg，每日 2~3 次；氯丙嗪 12.5~25mg，每日 2~3 次；氟哌啶醇 0.5~1mg，每日 2~3 次等。应注意后两种药物引起锥体外系不良反应的可能。

三、肝豆状核变性

肝豆状核变性又称 Wilson 病，是一种遗传性铜代谢障碍所致的肝损害和以基底核为主的脑部变性疾病。

1. 各系统损害的临床表现

(1) 神经系统损害 突出表现为锥体外系症状，出

现多种不自主运动和小脑损害的表现，如粗大震颤、肌强直、面具脸、构音不清、手足徐动、共济失调等。20岁之前起病常以肌张力障碍、帕金森综合征为主，精神症状主要表现为情感障碍和动作行为异常、智力减退、注意力散漫、思维迟钝、幻觉等。

(2) 肝脏症状 约80%患者发生肝脏症状，如倦怠、无力、食欲不振、肝区疼痛、肝肿大或缩小、脾肿大及脾功能亢进、黄疸、腹水、蜘蛛痣、食管静脉曲张破裂出血及肝昏迷等。

(3) 角膜 K-F 环 是本病的特征性表现，由于铜在角膜的后弹力膜沉积而形成，位于角膜与巩膜交界处，在角膜的内表面上，呈绿褐色或金褐色，需用裂隙灯检查方可发现。

(4) 肾脏损害 主要表现为肾小管的重吸收障碍，出现肾性糖尿、多种氨基酸尿等。

(5) 血液系统损害 较少见，主要表现为急性溶血，贫血，部分患者有鼻出血、牙龈出血等。

(6) 其他 部分患者可有面部及双小腿伸侧皮肤色素沉着、骨质疏松、糖耐量异常及甲状腺功能低下等。

2. 血清 CP 及血清铜氧化酶活性测定 血清铜蓝蛋白 (CP) 及血清铜氧化酶活性降低是诊断本病重要依据之一。血清总铜和血清铜蓝蛋白降低，血清铜氧化酶活力降低。24 小时尿铜含量显著增加，亦是重要诊断依据。

3. 肝肾功能检查 肝功能异常，肾功能损害。肝

活检后测肝铜含量增多。

4. 影像学检查 头颅 CT 显示双侧豆状核区低密度灶及大脑皮质萎缩，有时也可见脑干、小脑萎缩和脑室扩大。MRI 示 T_1 低信号、 T_2 高信号。腹部 B 超和骨关节 X 线常有异常改变，但缺乏特异性。

5. 诊断标准 本病根据临床表现及辅助检查结果不难诊断，诊断标准如下：①肝病史或肝病征/锥体外系病征；②血清 CP 显著降低和/或肝铜增高；③角膜 K-F 环；④阳性家族史。

6. 鉴别诊断 需与急、慢性肝炎及肝硬化鉴别；表现神经系统异常要与小舞蹈病、亨廷顿病、帕金森病和精神病等鉴别。

7. 治疗流程 治疗的基本原则是低铜饮食，用药物减少铜的吸收和增加铜的排出，强调早期治疗，长期治疗。

(1) 饮食治疗 避免进食含铜量高的食物，如豌豆、玉米、贝类、虾蟹类等，勿用铜制用品。

(2) 增加铜排泄

① 目前首选药物 D-青霉胺，是铜的螯合剂，成人量每天 1~1.5g，儿童每天 20mg/kg，分 3 次口服。若有不良反应可减小剂量，逐渐加量。为避免其并发症视神经炎，应同时补充维生素 B_6 ，首次应用前应做青霉素皮试，需终生用药。

② 三乙基四胺，成人量 1.2g/d，不良反应较小，可应用于青霉胺出现毒性反应者。

③ 二巯丁二钠 (Na-DMS)，溶于 10% 葡萄糖 40ml 中缓慢静注，每次 1g，每天 1~2 次，5~7 天为 1 个疗程。

(3) 减少胃肠道对铜吸收 锌剂，目前主要用作 D-青霉胺起始治疗后的维持治疗。硫酸锌 200mg，每天 3 次；醋酸锌 50mg，每天 3 次；葡萄糖酸锌 70mg，每天 3 次。

(4) 护肝治疗 如大剂量 B 族维生素、维生素 C、葡醛内酯、肌苷等。

(5) 对症治疗 如有肌强直及震颤者可用苯海索和/或金刚烷胺，症状明显者可用复方左旋多巴。精神症状明显者应予抗精神病药物；抑郁症状明显者可用抗抑郁药；如有智力减退可用促智药。

(6) 手术治疗 包括脾切除和肝移植，可改善症状，短期效果好。

四、特发性震颤

特发性震颤又称原发性震颤，是以姿势性或动作性震颤为唯一表现的常染色体显性遗传病。

1. 临床表现 本病多成年期后发病，30 岁以前少见，一般进展缓慢，预后良好。

(1) 震颤是本病的唯一症状，多见于手部，其次为头部、颈和下肢。

(2) 当肢体处于某位置时震颤明显，疲劳、情绪激动时加重，静止位和睡眠时消失，少量饮酒后可使症状暂时减轻或完全消失。

(3) 检查无其他神经系统阳性体征。

2. 诊断标准 ①成年期起病，有家族史；②姿势性或动作性震颤为唯一临床表现；③检查无其他神经系统阳性体征；④少量饮酒后症状缓解。

3. 鉴别诊断 需与帕金森病、帕金森综合征等鉴别。

4. 治疗 目前尚无有效药物能完全控制震颤，仅能减轻症状。

(1) β 受体阻断剂 常用的有普萘洛尔，30~90mg/d，分三次口服，也可用美托洛尔。

(2) 扑痫酮 对 β -受体阻断剂无效者使用该药有一定疗效，100~150mg，3次/天。

(3) 安定类药物 常用的为阿普唑仑、地西洋、氯硝西洋等。

(4) 饮用少量葡萄酒也有一定疗效

五、抽动秽语综合征

抽动秽语综合征又称 Gilles de la Tourtte 综合征，多见于2~21岁男孩，发病机制不明，可能与遗传因素、纹状体 DA 递质活动过度或 DA 受体超敏有关。临床特征为多发性抽动和语言痉挛。

1. 临床表现

(1) 通常头面部先累及，表现为点头、眨眼、撅嘴等，逐渐发展到四肢和躯干，可出现一侧投掷运动、踢腿、转圈等。抽动发作频繁。

(2) 1/3 的患者抽动时伴爆发性异常喉音，如犬吠

声以及刻板地发出粗俗、淫秽词句。

(3) 85%的患者可有轻至中度的行为紊乱，45%的患者可出现自残行为，50%的患儿可伴注意力缺陷多动障碍(ADHD)。

(4) 不自主运动和异常发音在睡眠时消失，精神放松时减轻，紧张时加重。

(5) 病程较长，症状可呈波动性，智力一般不受影响。

(6) 神经系统查体一般无阳性体征。

2. 诊断标准 ①发病年龄2~21岁，男孩多见；②复发性不自主的快速且重复无目的动作；③多发性发音抽动；④可受意志控制，持续数分钟至数小时；⑤症状波动；⑥病程至少1年以上。

3. 药物及心理治疗 药物控制症状的同时，应辅以心理疏导及治疗。

(1) 多巴胺能受体拮抗剂

① 氟哌啶醇为本病首选药物，治疗效果显著。从小剂量开始，0.25~0.5mg/次，每天3次，每4~5天增加0.25mg，至满意剂量，通常剂量2~8mg/天，为避免锥体外系不良反应，可与苯海索合用。

② 可乐定，可改善约50%的儿童运动痉挛或发声痉挛，起始剂量每天2~3 μ g/kg，2周后增至每天4 μ g/kg，常见副作用为镇静、唾液过少或过多、腹泻等。

③ 哌咪清，1mg/d，每5天增加1mg，通常剂量7~16mg/d。

(2) 吩噻嗪类 如奋乃静，氯硝西洋或卡马西平也有一定疗效。

(3) 丙戊酸钠 近年报道对本病有效。

(4) 手术 有严重自伤行为时，有报道可行立体定向双侧脑边缘白质切除术。

六、迟发性运动障碍

迟发性运动障碍又称迟发性多动症，是一种特殊而持久的锥体外系反应，是长期（1年以上）服用抗精神病药物所引起的刻板、重复的不自主运动。

1. 临床表现

(1) 大多于服药1年以上发生，最早3~6个月即可出现。

(2) 症状以异常的舞蹈-手足徐动样不自主运动为特征，如不自主的撅嘴、张口、转颈等，少数累及躯干和四肢。

(3) 不自主运动在睡眠时消失，情绪紧张和激动时加重。

(4) 症状大多不进行性加重，但可能持久不愈。

(5) 实验室检查常无异常发现。

2. 治疗原则 本病重在预防，目前尚无较好的治疗方法。确需使用抗精神病药物时，应尽可能少量、短程。一旦发病，应尽可能停用或减少抗精神病药物。对症状不能缓解者，对症治疗可选用疏必利，75~150mg/d，逐渐加量；利血平0.25mg，1~3次/d，增至2~4mg/d；贝那替秦12.5mg，逐渐增至200mg/d。

其他如卡马西平、锂剂、氯硝西洋等可能对个别病例有效。

七、肌张力障碍

肌张力障碍是指主动肌与拮抗肌收缩不协调或过度收缩引起的以肌张力异常的动作和姿势为特征的运动障碍疾病。

1. 分类

依据病因可分为原发性和继发性；依据部位可分为局限性、节段性、偏身性和全身性等。

2. 临床类型及表现

(1) 扭转痉挛 是指全身性扭转性肌张力障碍，四肢、躯干甚至全身均可受累，以剧烈不随意转动和姿势异常为特征，如屈腕、足跖屈内翻、躯干过屈或过伸等，最具特征的是以躯干为轴的扭转或螺旋样运动。上述不自主运动在做随意运动或情绪激动时加重，睡眠中消失。

(2) 局限性肌张力障碍

① 痉挛性斜颈：是胸锁乳突肌等颈部肌群阵发性不自主收缩，引起头向一侧扭转，受累肌肉常有痛感，通常 30~40 岁起病，女性多见。

② Meige 综合征：主要累及眼肌和口、下颌肌肉，表现为眼睑痉挛和口、下颌肌张力障碍。眼肌受累表现眼睑刺激感、瞬目频繁，后逐渐出现不自主眼睑闭合、痉挛；口、下颌肌受累表现张口、闭口、撇嘴、缩唇、伸舌等，严重者可使下颌脱臼、撕裂牙龈。

③ 书写痉挛：执笔书写时手臂僵硬，手腕屈曲、

肘部不自主地向外弓形抬起等。

④ 手足徐动症：又称为指痉症，表现为以肢体远端为主的缓慢弯曲的蠕动样不自主运动。

3. 诊断及鉴别诊断 根据病史、特征性不自主运动和/或异常姿势通常诊断不难。需与以下疾病鉴别。

(1) 面肌痉挛

(2) 其他斜颈 如颈部骨骼肌先天性异常所致先天性斜颈、局部疼痛刺激引起的症状性斜颈及癔症性斜颈。

(3) 僵人综合征

4. 治疗 对于本病的症状控制目前无特效方法，特发性扭转性肌张力障碍和局限性肌张力障碍的药物治疗基本相同，继发性者需同时治疗原发疾病。

(1) 多巴胺受体激动剂 如氟哌啶醇、 γ -氨基丁酸(GABA)受体激动剂，对部分病例有一定疗效。

(2) 镇静剂 苯二氮草类对减缓痉挛及痉挛引起的疼痛有一定的疗效。

(3) 抗胆碱能药 如苯海索，在可耐受的范围内给予大剂量可控制症状。

(4) 肉毒毒素 A 局部注射疗效较佳，部位选择临床检查示痉挛最严重的肌肉或肌电图检查示有明显异常放电的肌群，剂量应个体化。

(5) 立体定向丘脑腹外侧核毁损术或丘脑切除术 对药物治疗效果不明显者可获得一定的缓解，但不能获得永久疗效。

(马文彬，衣香明)

神经-肌肉接头疾病

一、重症肌无力

重症肌无力 (MG) 是神经肌肉接头 (NMJ) 处乙酰胆碱能受体 (AChR) 自身致敏和破坏所致的以抗体为媒介的自身免疫性疾病。临床特征通常为部分或全身骨骼肌易于疲劳, 呈波动性肌无力, 具有活动后加重, 休息后减轻和晨轻暮重之特点, 括约肌及平滑肌均少受累。

1. 临床特点

(1) 10%~15% 通常合并胸腺肿瘤, 约 70% 有胸腺肥大

(2) 大多数隐袭起病

(3) 大致受累肌顺序 眼外肌-头面部肌肉-咀嚼肌-颈肌-四肢近端肌-远端肌及全身。

(4) 肌无力活动后加重, 休息后减轻 (症状波动或晨轻暮重)

(5) 临床分型 国内外广泛采用 Osserman 分型。

I 型: 眼肌型 (15%~20%), 仅有眼肌受累。

II A 型: 轻度全身型 (30%), 进展缓慢, 无危象, 可合并眼肌受累, 对药物敏感。

II B 型: 中度全身型 (25%), 骨骼肌和延髓肌严重受累, 但无危象, 药物敏感性欠佳。

Ⅲ型：重症急进型（15%），症状危重，进展迅速，在数周至数月内达到高峰，有呼吸危象，药效差，胸腺瘤高发，常需做气管切开或呼吸机辅助呼吸，死亡率高。

Ⅳ型：迟发重症型（10%），症状同Ⅲ型，但从上述Ⅰ型发展为Ⅱ型，经2年以上的进展期逐渐发展而来。

2. 胸腺的影像学检查 胸部 X 线和 CT 平扫可发现胸腺瘤，常见于 40 岁以上患者。

3. 抗体、免疫指标的检测

(1) 乙酰胆碱受体抗体 (AChR-Ab) 85%~90% 全身型、50%~60% 单纯眼肌型 MG 患者 AChR-Ab 滴度增高，但正常不能排除诊断。

(2) 抗酪氨酸激酶受体抗体 (MuSK-Ab) 临床上主要用于“血清反应阴性”的重症肌无力 (SNMG) 诊断。此外，抗 MuSK 抗体也可以用于先天性肌无力综合征的辅助诊断。

(3) 肌纤蛋白 (如肌凝蛋白、肌球蛋白、肌动蛋白) 抗体 见于 85% 的胸腺瘤患者，早期即可表现。

4. 疲劳试验 疲劳试验又称 Jolly 试验，令受检者做受累骨骼肌群的快速、重复或持续收缩动作，观察肌力和运动变化，为重症肌无力诊断的重要试验方法。MG 患者受累肌肉重复活动后可使肌无力明显加重，称为疲劳试验阳性。

5. 新斯的明试验 是诊断重症肌无力的主要试验

方法。新斯的明 1~2mg 肌内注射，20 分钟后肌力改善为阳性，可持续 2 小时；阿托品 0.4mg 可拮抗流涎增多、腹泻、恶心等毒蕈碱样反应。

6. 电生理检查 对全身型 MG 患者有 90% 的敏感性，眼肌型阳性率低，故正常不能排除诊断；在单纤维肌电图的检测结果中，抗 AchR 抗体阳性患者的结果也必为阳性。因此，单纤维肌电图也可作为抗 AchR 抗体阳性的重症肌无力的辅助诊断。

7. 低温冰敷实验 温度对重症肌无力症状具有影响。高热能够加剧肌无力症状，而低温则有助于改善肌力。该实验是用冰袋敷在眼睑周围大约 2 分钟，在 2 分钟内即可显著提高眼睑组织的肌力，甚至恢复至正常水平。

8. 诊断标准 ①病态疲劳性；②症状波动性；③新斯的明试验阳性。

9. 禁用和慎用药物 影响神经-肌肉传导功能的药物均应避免使用，如氨基糖苷类抗生素（链霉素、庆大霉素、卡那霉素、阿米卡星等）、新霉素、多黏菌素、巴龙霉素等；奎宁、奎尼丁等药物可降低肌膜兴奋性；吗啡、地西洋、苯巴比妥、苯妥英钠、普萘洛尔等也应禁用或慎用。

10. 药物治疗

(1) 抗胆碱酯酶药物 改善症状，但不影响基础疾病的病程。

① 溴吡斯的明：成人 60~120mg，3~4 次/天，饭

前 30 分钟服用。根据患者症状确定个体化剂量。单独应用该药仅限于轻症患者，可改善症状。

② 溴新斯的明：成人 15~30mg，3~4 次/天，饭前 15~30 分钟服用，不良反应为毒蕈碱样反应，阿托品可对抗。

(2) 肾上腺皮质激素 适用于抗胆碱酯酶药反应差并已行胸腺切除的患者；病程在 1 年内的各型肌无力及病程在 5 年以上的单纯眼肌型和眼球已经固定的慢性重症肌无力患者。

① 冲击疗法：适用于危重病例、气管插管或应用呼吸机者。甲泼尼龙，1000mg 静脉滴注，1 次/天，连用 3~5 天，随后地塞米松 10~20mg 静滴，1 次/天，连用 7~10 天。临床症状稳定后停用地塞米松，改为泼尼松 60~100mg 隔天顿服。症状基本消失后，逐渐减量至 5~15mg 长期维持，至少 1 年以上。

② 小剂量递增法：小剂量开始，隔天每晨顿服泼尼松 20mg，每周递增 10mg，直至隔天每晨顿服 60~80mg，症状稳定改善 4~5 天后，逐渐减量至隔天 5~15mg 维持数年。

应注意长期应用激素的不良反应，如胃溃疡、高血糖、库欣综合征、股骨头坏死、骨质疏松等。

(3) 免疫抑制剂 可试用于严重的或进展型患者已行胸腺切除术，并用抗胆碱酯酶药症状改善不明显者，对肾上腺糖皮质激素疗效不佳或不能耐受者。

① 环磷酰胺：成人口服 50mg/次，2~3 次/天；或

200mg，每周 2~3 次静脉滴注。儿童每日 3~5mg/kg。

② 硫唑嘌呤：口服 25~100mg/次，2 次/天。

③ 环孢素 A：口服每天 6mg/kg，12 个月一疗程。

11. 胸腺摘除术 凡胸腺瘤病例或虽非胸腺瘤，但病情进展迅速，抗胆碱酯酶药物治疗反应不满意者，无论抗 AchR 抗体是否增高，均可做胸腺摘除术。在重症肌无力发展的自然过程中，早期行胸腺切除术比晚期更有价值。但对伴胸腺瘤的重症肌无力患者而言，手术疗效要比胸腺增生和正常患者的效果差，单纯眼肌型重症肌无力，病程 5 年以上者手术疗效亦不满意，术后须进行放射治疗和长期免疫抑制剂治疗。

12. 血浆置换 用于病情急骤恶化或肌无力危象患者可暂时改善症状，费用较昂贵。

13. 免疫球蛋白 适用于各种类型危象，常用剂量 0.4g/(kg·d)，静脉滴注，连用 3~5 天。

14. 危象 包括肌无力危象、胆碱能危象和反拗危象。在重症肌无力危象中肌无力危象最常见，是抗胆碱酯酶药物不足引起的危象；胆碱能危象很少见，是抗胆碱酯酶药物过量造成，一般为医源性所致；反拗危象，对抗胆碱酯酶药物不敏感所致，发生率较肌无力危象次之。在重症肌无力的治疗过程中，上述 3 种危象可以转换。

15. 危象的处理 肌无力危象应维持呼吸功能、预防感染，同时酌情应用抗胆碱酯酶药物，直至患者从危象中恢复；胆碱能危象应立即停用抗胆碱酯酶药物，待

药物排出后重新调整剂量或改用其他疗法；反拗危象应停用抗胆碱酯酶药，输液维持或改用其他疗法。

二、Lambert-Eaton 肌无力样综合征

Lambert-Eaton 肌无力样综合征又称肌无力综合征，是一组累及胆碱能突触的获得性自身免疫病，其致病自体抗体在运动神经末梢造成电压敏感性钙通道缺乏从而导致临床相关症状。

1. 临床特点

(1) 男性多于女性，好发年龄 50~70 岁，2/3 患者合并恶性肿瘤，其中以肺小细胞癌多见。一般在明确肿瘤诊断前 2~4 年可出现肌无力症状。

(2) 肌无力以四肢近端肌无力（特别是下肢为主），近端重于远端。休息时肌力出现减退，短暂用力后肌力反而增加。部分患者可伴有肌肉疼痛。

(3) 大多数患者合并自主神经功能紊乱，如口干、少汗等。

(4) 其他如易疲劳、眼肌、面肌麻痹等。

2. 电生理检查 肌电图重复低频（2~5Hz）动作电位波幅变化不大，高频（10Hz 以上）可使动作电位波幅明显增高，达到 200% 以上即可确诊。

3. 抗体的检测 血清 AchR-Ab 阴性，血清 P/Q 亚型钙通道结合抗体阳性可确诊。

4. 诊断要点

(1) 中老年男性肺癌患者出现肌无力和易疲劳症状。

(2) 休息时肌力出现减退，短暂用力后肌力反而增加。

(3) 高频重复电刺激波幅明显增高。

(4) 血清 P/Q 亚型钙通道结合抗体阳性。

5. 治疗原则 免疫抑制药物治疗、血浆置换或免疫球蛋白疗法可使症状好转；抗胆碱酯酶药物无效；手术切除肺癌者可使肌无力症状缓解。可选用药物有盐酸胍己啶，可促进突触前膜释放乙酰胆碱，每天 25～50mg/kg，分 3～4 次口服。

(马文彬，范卫明)

第十二章

肌肉疾病

一、周期性瘫痪

1. 低血钾型周期性瘫痪临床特点

- (1) 常染色体显性遗传家族史。
- (2) 发作性肌无力，间歇期完全正常。
- (3) 脑神经不受累。
- (4) 血清钾降低 ($<3.5\text{mmol/L}$)。
- (5) 补钾后能迅速缓解。

2. 高血钾型周期性瘫痪和正常血钾型周期性瘫痪特点

(1) 高血钾型周期性瘫痪特点 ①常染色体显性遗传家族史；②儿童发作性无力伴肌强直；③无感觉障碍和高级神经活动异常；④发作持续时间短；⑤血钾增高 ($>5.5\text{mmol/L}$)。

(2) 正常血钾型周期性瘫痪特点 ①常染色体显性遗传家族史；②10岁前儿童发作性无力；③发作持续时间长 (10天以上)；④血钾正常 ($3.5\sim 5.5\text{mmol/L}$)。

3. 血钾检测

(1) 低血钾型周期性瘫痪 发作期血清钾 $<3.5\text{mmol/L}$ ，间歇期正常。

(2) 高血钾型周期性瘫痪 发作期血清钾 $>5.5\text{mmol/L}$ ，间歇期正常。

(3) 正常血钾型周期性瘫痪 发作期血清钾 3.5~5.5mmol/L。

4. 心电图检查及肌电图检查

三种类型周期性瘫痪心电图检查及肌电图检查鉴别见表 12-1。

表 12-1 三种类型周期性瘫痪心电图检查及肌电图检查鉴别

分型	心电图检查	肌电图检查
低血钾型周期性瘫痪	U 波出现, T 波低平或倒置, P-R 间期和 Q-T 间期延长, ST 段下降, QRS 波增宽	运动电位时限短、波幅低, 完全瘫痪时运动单位电位消失, 电刺激无反应, 膜静息电位低于正常
高血钾型周期性瘫痪	T 波高尖, P 波降低甚至消失, QRS 波改变	纤颤电位和强直放电, 在肌无力高峰时, 呈电静息
正常血钾型周期性瘫痪	正常	同低血钾型周期性瘫痪

5. 防治

(1) 避免诱发因素, 如受凉、饱餐、酗酒、精神刺激、过度劳累等。

(2) 低血钾型周期性瘫痪发作时, 口服 10% 氯化钾或 10% 枸橼酸钾 40~50ml, 24 小时内可分次口服, 总量不超过 10g。病情严重者可用 10% 氯化钾加入生理

盐水中静脉滴注。

(3) 对发作频繁者，发作间期可口服钾盐 1g，3 次/天；螺内酯 200mg，2 次/天以预防发作。

(4) 伴有甲状腺功能亢进症者，应同时治疗甲状腺功能亢进症。对继发性周期性瘫痪者，应行原发病的病因治疗。

(5) 高血钾型周期性瘫痪发作时，可用 10% 葡萄糖酸钙 10~20ml 静注，或 10% 葡萄糖 500ml 加胰岛素 10~20U 静脉滴注，也可用呋塞米排钾。发作频繁者可口服氢氯噻嗪、高碳水化合物饮食预防发作。

(6) 正常血钾型周期性瘫痪发作时：①大量生理盐水静脉滴入；②10% 葡萄糖酸钙 10ml，2 次/天，静脉注射，或钙片 0.6~1.2g/d，分 1~2 次口服；③服食盐 10~15g/d，必要时可静脉滴注氯化钠；④乙酰唑胺 0.25g，2 次/天；⑤预防发作时可口服氟氢可的松及乙酰唑胺，低钾饮食，防止过劳，避免寒冷及炎热。

二、多发性肌炎和皮炎

1. 临床特点

(1) 一组多种病因引起的弥漫性骨骼肌炎症性疾病 多发性肌炎病变仅限于骨骼肌，皮炎则同时累及骨骼肌和皮肤。

(2) 急性或亚急性起病。

(3) 病前可有低热或感冒史。

(4) 四肢近端肌肉无力、压痛，眼外肌不受累。

(5) 皮炎患者可见眶周和上下眼睑水肿性淡紫色

斑和 Gottron 征。

(6) 消化道、心脏、肾脏等均可受累 少数可伴发自身免疫性疾病和恶性肿瘤。

2. 血常规、血清肌酶及尿肌酸检测

(1) 血常规可见白细胞增高，血沉增快。

(2) 血清肌酶活性 如 CK (血清肌酸激酶)、LDH (乳酸脱氢酶)、AST (天门冬酸氨基转换酶)、GPT (谷丙转氨酶) 等增高，增高程度与病变严重程度相关。

(3) 24 小时尿肌酸增高 是肌炎活动期的指标。

3. 肌电图检查 典型肌源性损害，如自发性纤颤电位和正向尖波；神经传递速度正常。

4. 肌肉活检 光镜下可见巨噬细胞和淋巴细胞浸润，细胞核内移、空泡形成、肌纤维大小不等、肌纤维变性和血管内皮细胞增生等。

5. 诊断要点

① 急性或亚急性四肢近端及骨盆带肌无力伴压痛，腱反射减弱或消失。

② 血清肌酶增高，CK 明显增高。

③ EMG 呈肌源性损害。

④ 肌活检肌纤维变性、坏死和再生，间质内炎性细胞浸润。

⑤ 典型的皮肤损害。

具有前 4 条者诊断为多发性肌炎，符合前 2~3 条为可能诊断；前 4 条具备 3 条以上并同时具有第 5 条者

为多发性皮炎。

6. 治疗

(1) 皮质类固醇 为一线治疗药物，常用：①泼尼松 $1\sim 1.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，最大剂量 $100\text{mg}/\text{d}$ ，每日晨起顿服或隔日双倍剂量服用。病情好转稳定后可逐渐减量，每 $2\sim 3$ 周减 5mg ，维持量为 $10\sim 20\text{mg}/\text{d}$ ，应维持 $1\sim 2$ 年，过早停药可引起复发，复发后治疗更困难。②急性或重症患者可首选大剂量甲泼尼龙 1000mg 静脉滴注，1 次/天，连用 $3\sim 5$ 天，后逐渐减量。

(2) 免疫抑制剂 ①甲氨蝶呤：激素治疗无效或不能耐受的患者首选， $5\sim 10\text{mg}/\text{周}$ ，分 3 次口服，每周增加 2.5mg ，至每周总量 20mg 。可与小剂量泼尼松 ($15\sim 20\text{mg}/\text{d}$) 合用。②硫唑嘌呤： $100\sim 200\text{mg}/\text{d}$ ，注意外周血白细胞，无类固醇激素副作用，适用于长期应用。③环磷酰胺和环孢素 A：用药期间应注意白细胞减少、肝肾功能及胃肠道反应。

(3) 免疫球蛋白 急性期与其他治疗联用，效果较好。 $1\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，静脉滴注连用 2 天，或 $0.4\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，静脉滴注连用 5 天，每月 1 次，4 个月为一个疗程。

(4) 支持治疗 注意休息、高蛋白高维生素饮食、适当体育锻炼、理疗。

(陈芳，范卫明)

第十三章

癲 癇

一、概述

(1) 痫性发作 脑神经元异常同步放电，导致运动、感觉、精神障碍等形式的短暂的发作，临床症状、体征取决于神经元异常放电的部位与传播的方向及范围。

(2) 癲癇 癲癇是慢性反复发作性短暂的脑功能失调的一组疾病或综合征，通常具有短暂性、发作性、反复性、刻板性的特点。

(3) 癲癇综合征 有特殊病因，由特定的症状和体征组成的一定的癲癇现象。

二、病因与分类

癲癇的病因许多，各种病变作用于大脑皮质，引起神经元兴奋性的增加和过度同步化异常放电，都可导致癲癇。根据病因，癲癇可分为以下几种类型。

1. 特发性癲癇 又称为原发性癲癇，与遗传因素有关。它具有发病的年龄依赖性，有特征性的临床与脑电图表现，有较明确的诊断标准。如儿童失神发作属于该类。

2. 继发性癲癇 又称症状性癲癇，癲癇发作是脑部疾病或全身性疾病的一种症状。常见的病因有先天性

畸形及围生期损伤、中枢神经系统感染、颅脑外伤、脑肿瘤、脑血管病、变性疾病等。婴幼儿的癫痫主要与产伤、颅脑出血、代谢异常、遗传有关；老年人则多与脑血管病、变性疾病、脑肿瘤等有关。

3. 很可能为症状性的癫痫 临床提示为症状性癫痫，但尚未找到确切的病因，又称隐源性癫痫。

三、临床特点

根据痫性发作的临床表现及脑电图的特点，分为三类：①部分性发作，若临床与脑电图改变提示发作是由大脑半球的部分神经元首先激活所致；②全面性发作，若发作开始即为两侧大脑半球同时受累；③不能分类，若资料不全或难以归为上述两类的。

（一）部分性发作

临床与脑电图的改变提示由大脑半球的局部首先发生的。根据发作过程中有无意识障碍又分为单纯部分性发作（发作时无意识障碍）、复杂部分性发作（伴有意识障碍）、继发全身强直-阵挛发作。

1. 单纯部分性发作 发作时患者的意识始终清醒。可表现为运动神经、感觉神经、自主神经和精神症状等，持续时间一般不超过1分钟。

（1）运动症状 局部肢体不自主抽动，可发生于身体的任何部分，但多见于手指、口角等处。有的部分性发作，表现为头、眼甚至躯体向放电对侧转动；如果语言中枢受到影响，可表现为言语中断或不自主重复语言。

脑内异常放电从局部开始向邻近的皮质扩散，如放电沿大脑皮层运动区分布扩展，临床表现为抽搐从对侧拇指-腕部-前臂-肘-肩-口角-面部逐渐发展，称为杰克逊发作（Jackson seizure）。在部分性发作后，也可遗留累计区域的短暂的运动功能障碍，一般持续数分钟至几天，称为 Todd 瘫痪。

（2）感觉症状 包括体感性和特殊感觉性发作。体感性发作的异常放电位于中央后回，患者表现为针刺感或麻木感或触电感等，多位于口角、舌、肢体等部位。特殊感觉性发作由于异常放电所累及皮质的不同而异，可表现为视觉性发作，常见眼前闪光暗点、事物变形等；听觉性发作，可从简单的声响到复杂的甚至可能是一段音乐；嗅觉性发作，表现为闻到难闻的气味；还有味觉性发作等。

与运动性发作相似，也可有感觉性杰克逊发作。

（3）自主神经症状 可表现为腹部不适感、面色改变、瞳孔散大等，可能为复杂部分性发作症状的一部分。

（4）精神症状 可表现为精神活动异常，包括记忆异常，如似曾相识感或旧事如新感，或其他的认知障碍，如梦样状态、不真实感等；情感障碍如欣快、恐惧、抑郁等。

2. 复杂部分性发作 发作时合并意识障碍，有的开始时可有先兆，而这种先兆是一种简单部分性发作。起源于额叶的复杂部分性发作可有奇特的运动表现，如

骑自行车样动作或击剑样姿势等。

(1) 仅表现为意识障碍

(2) 表现为意识障碍及自动症 自动症是在癫痫发作中或发作后的意识模糊状态下出现与环境有一定协调性及适应性的无意识的活动，发生后不能回忆。常见的自动症有：进食样自动症，表现为刻板的咂嘴、吞咽、伸舌、舔唇、清喉等动作；手势自动症，表现为向某个目标走去，甚至可以在街上穿行；假自主运动型自动症，又称半目的性自动症，常表现为剧烈的滚动、摇摆、奔跑等动作，有一定的节律性，容易被误诊为癔症。

3. 继发全身强直-痉挛发作 可以从复杂部分性发作或从先兆发展而来。

(二) 全面性发作

临床及脑电图描记提示发作开始即为两侧大脑半球同时受累。意识障碍可为首发表现。全面性发作主要有六种类型：失神发作、肌阵挛发作、强直发作、阵挛发作、全面性强直-阵挛发作及失张力发作。

1. 失神发作 短暂的意识丧失，没有先兆，突然发生，突然停止。突然起病，正进行的活动中断，茫然呆视，发作时间通常小于 20 秒，发作后如常人。少数伴有自动症，以面部自动症多见。发作频率一般每天几十次，多者可达数百次。过度换气常能诱发失神发作。发作时脑电图各导联有双侧同步对称的高波幅的 3 次/秒的棘慢复合波。好发于儿童与青少年，不易被发觉。

直至发展为全面性强直-阵挛发作时才引起家长、老师的关注而就医。

非典型失神：发作开始较慢，持续时间较长，大多由脑器质性病变引起，脑电图可见广泛性 1.5~2.5 次/秒的棘慢波。

2. 肌阵挛发作 突发短暂的、急促的、非节律的、触电样的肌肉抽动，可累及全身肌肉，或局限于面部、肢体甚至个别肌肉，时间短于 1 秒。由于发作持续时间短，意识障碍多不明显，通常在数分钟内又急性发作。肌阵挛癫痫发作时，脑电图可有典型改变，表现为多棘波或多棘慢复合波。

3. 强直性发作 突然发作的全身或部分肌肉强烈持续的强直性收缩。患者的头、眼睛和肢体固定于某种紧张的位置，躯干呈弓角反张，伴短暂意识丧失，以及面色青紫，呼吸暂停和瞳孔散大等，历时数秒。多见于器质性脑病的患者。发作时的脑电图为相对背景较快频率（beta 节律）与较低电压的低幅脑电活动，可伴有慢的棘慢复合波或多棘慢波。

4. 阵挛性发作 反复有节律的、急促的阵挛性抽动、有意识障碍，可累及上下肢，发作时的脑电活动为快波和慢波，偶见棘慢复合波。

5. 强直-阵挛性发作 就是通常所说的“大发作”（grand mal），是最常见的发作形式之一，以意识丧失、肌肉强直、阵挛为主要临床表现。早期即有意识障碍、跌倒，随后发作包括强直期、阵挛期、痉挛后期。

(1) 强直期 躯干、四肢呈伸性强直或角弓反张，喉头肌肉痉挛而发出尖叫声，眼球上窜或凝视，膈肌、肋间肌强直抽搐时呼吸暂停而缺氧出现发绀，持续约 20 秒。

(2) 阵挛期 四肢出现一张一弛的间断性抽搐，频率逐渐变慢，幅度逐渐增大，下颌反复抽搐可使口腔黏膜或舌咬破，约持续 1~3 分钟。

(3) 痉挛后期 表现为意识模糊，四肢发软，呼吸首先恢复，瞳孔、血压、心率逐渐恢复正常，数分钟后逐渐清醒。醒后可有头痛、肌肉酸痛等，对发作情景不能回忆。

有的能回忆起发作前的先兆，如腹部气体上升感、恐惧感等，这类有先兆的强直-阵挛性发作为继发性强直-阵挛性发作。整个发病期还有自主神经表现，如瞳孔散大、唾液分泌增多、大小便失禁等。发作时的脑电图描记为双侧同步 10 次/秒或以上的节律，在强直期频率逐渐减慢，波幅逐渐增高，过渡为棘波，后转为低波幅慢波电活动。

6. 失张力发作 突发的、时间极短的肌张力丧失。轻者仅表现为持续 1 秒的低头，如正常人困倦时的打盹；重者可因全身肌张力下降而跌倒、跌伤。持续时间较长时可有意识障碍。脑电图可见棘慢、多棘慢波或低波幅快活动。

四、实验室检查

除了内科系统有关检查外，主要还有神经电生理、

头颅影像学和神经心理等检查。

1. 神经电生理检查 癫痫的病理生理学基础是大脑神经元的异常放电，因此，神经元生理检查在癫痫的诊断和癫痫灶定位上占有不可替代的位置。

(1) 常规觉醒脑电图 (EEG) 发现神经元异常放电的阳性率约为 20%~30%，通过延长描记时间以及各种诱发试验，如睡眠描记、睡眠剥夺等可提高阳性率。

(2) 动态脑电图 (AEEG) 受检者在 24 小时正常活动中进行脑电图检测，具有在自然状态下长时间监测，包括睡眠脑电图等的优点，提高了异常放电的检出率，但描记中有大量的伪差需要鉴别。

(3) 录像脑电图 (VEEG) 脑电图与录像技术相结合，在同一屏幕上同步显示脑电图变化与视频图像，有助于发作的分类与重症患者的监护，特别有助于与非癫痫发作的鉴别。

(4) 脑磁图 (MEG) 头皮脑电图只反映头部表面的电活动，而脑磁图通过记录神经细胞内电流产生的磁场，反映大脑深部电向量的位置与方向。脑磁图不受伪差干扰、能对癫痫灶相对精确地定位。缺点是价格昂贵。

(5) 特殊电极 当普通脑电图描记正常时，可借助特殊电极提高检出率，颅外电极有蝶骨电极、鼻咽电极等，颅内电极有硬膜下电极、皮质电极等。

2. 影像学检查 常见的头颅 CT、头颅磁共振

(MRI)、磁共振频谱 (MRS)、正电子发射断层扫描 (PET) 与单光子发射断层扫描 (SPECT) 等。

(1) 头颅 CT 和头颅 MRI 能发现颅内一些病变，特别是头颅 MRI 能进行海马扫描，研究海马的体积、信号强度等，有助于颞叶内侧癫痫的诊断。对于 2 岁前或成人新发的癫痫、部分性癫痫、一线抗癫痫药物治疗失败者，都有必要进行头颅 MRI 检查。

(2) 磁共振波谱 (MRS) 利用不同生化物质在磁场中有各自不同的共振频率，通过光谱加以分析，得到颅内生化代谢的信息。

(3) 正电子放射断层摄影 (PET) 是放射性核素的示踪显像技术，通过¹⁸F 标记的 2-脱氧-D 葡萄糖 (FDG) 来反映神经细胞摄取葡萄糖的情况。癫痫患者有能量代谢的改变，发作间歇期显像为低代谢，而发作为高代谢。缺点是价格昂贵。

(4) 单电子发射计算机断层成像术 (SPECT) 通过检测放射性核素显像剂在脑中不同部位的摄取量，发现脑的局部异常。癫痫灶在发作间歇期扫描呈低代谢区，而发作为高代谢区。

3. 神经心理学检查 检测患者的认知功能、语言、记忆功能，以及难治性癫痫的术前评估和术后随访。

4. 其他 当怀疑颅内感染时，腰穿是必不可少的。

通常在发作以后，两种检查是必需的：一是神经影像学检查 (头颅 CT 或 MRI)，二是脑电图检查。影像

学检查用来寻找引起发作的结构上的异常，MRI 优于 CT。发作间歇期的特征性脑电图异常，常有助于癫痫的诊断。反复多次的描记、延长描记时间、加做多种诱发试验能提高脑电图异常的阳性率。

尽管脑电图检查对诊断癫痫与分类有很大的帮助，需要牢记的是：诊断癫痫主要依靠病史。不能单纯根据脑电图结果做出癫痫的诊断，也不能根据脑电图正常而做出排除癫痫的结论。需要指出的是，并不是每个癫痫患者的每次脑电图都有异常表现，也不是每个有异常脑电图的人都是癫痫患者，少数正常人也可描记到脑电异常甚至痫样放电。

五、诊断

癫痫的诊断是通过分析典型临床发作的过程和细节，并通过必要的相关辅助检查进一步证实。目击者无疑是提供可靠病史的最好人选，同时患者可能提供先兆等有价值的信息。需要牢记的是：癫痫的诊断是一个严肃的问题，必须慎之又慎。

癫痫的诊断至少包括四个方面的内容：①明确是否为癫痫；②确定癫痫临床发作类型；③进行癫痫和癫痫综合征分类；④寻找病因和诱因。2001 年国际抗癫痫联盟（ILAE）制定诊断步骤包括：对发作现象用标准化术语进行描述，按 ILAE 制定的标准进行分类，根据分类和伴随症状寻找是否符合特殊的癫痫综合征，进一步寻找可能的病因，按世界卫生组织的标准评定患者的残损程度。

六、鉴别诊断

1. 晕厥 突发的一过性的全脑供血不足而出现短暂的意识丧失，如果时间长达 10~20 秒时，可发生短暂的抽搐。晕厥容易误诊为癫痫，因为两者有许多相似之处，如突发短暂的意识丧失、瞳孔散大、二便失禁等。但晕厥发作多有诱因，如精神刺激、剧烈咳嗽、排尿过程中、剧痛等；很少在卧位尤其在睡眠中发作；可有前驱症状，如眼前发黑、出冷汗、恶心、头晕等；发作时常有面色苍白、血压降低；多不伴抽搐，即使有也持续时间短、强度弱；少有尿失禁与舌咬伤；发作后无明显头痛、肢体乏力等表现；无癫痫发作时相应的脑电图改变。

2. 假性发作 又称为癔症性发作、心因性发作，易被误诊为癫痫。10%~20%的癫痫患者可同时伴有假性发作，需引起高度警惕。假性发作以年轻女性多见，常有情绪不稳定、情感丰富、富于幻想、自我为中心、表演性强等性格特点。发作可由精神因素诱发，但有时候刺激因素隐蔽或不明显，临床表现多种多样，如抽搐、瘫痪、精神症状等。两者的鉴别见表 13-1。

3. 梦游症状 又称睡行症，表现为睡眠过程中坐起、行走、做一些简单的事情，有的甚至还能回答问题，对环境有一定的适应性，过后不能回忆。与癫痫比较，梦游症不发生强直或痉挛性抽搐，无癫痫相应的脑电图改变。

表 13-1 癫痫与假性发作的鉴别

项目	癫痫	假性发作
发作场合	任何情况	有诱因,在有人情况下
发作特点	突发、刻板	形式多样、易变
眼位	上窜或偏斜	眼睑紧闭,眼球乱动
面色	发绀	苍白或潮红
瞳孔	散大,对光反射无	正常,对光反射存在
尿失禁	可有	无
外伤	可有	无
巴氏征	常阳性	阴性
持续时间	短	长
暗示治疗	无效	可能有效
脑电图	棘波、尖波等	无异常改变

4. 低血糖症 低血糖可表现为意识障碍伴抽搐或精神症状。但发作初期多有饥饿感、手抖、眼前发黑、心慌等症状,发作时血糖一般低于 2.0mmol/L,口服或静脉注射葡萄糖后症状可迅速缓解,检查血糖即可确诊。

5. 偏头痛 典型偏头痛发作前有先兆,以视觉先兆较常见,表现为视野缺损、闪光、暗点等,易和枕叶癫痫混淆。一般来说,偏头痛的视觉症状大多较单一,

随后出现头痛；癫痫的视觉症状复杂，可为图形、物体、动物等，多伴有意识障碍与抽搐，有相应的脑电图改变。

6. 发作性运动诱发肌张力障碍 病因不明，部分有家族史。由运动触发，如从座位上起立时出现，表现为短暂的一侧或双侧肢体抽搐、舞蹈或手足徐动样发作，持续数秒钟缓解，小剂量抗癫痫药物有效。

七、治疗

（一）发作时的处理

（1）发作时 患者可能发生头部外伤、烧烫伤、骨折、溺水、吸入性肺炎、窒息等意外，因此需迅速让患者仰卧，不要垫枕头，将附近尖锐物品移开，取出患者口中的食物或假牙。若患者处于强直状况，嘴巴无法张开，不要把手伸入患者口腔或强行喂水，不宜按压肢体；将患者的脸偏向一侧，松开衣领，让口水及分泌物流出，以免堵塞呼吸道或发生误吸；注意观察发作时的情况，待患者清醒后告知发作情景并给予安慰。若癫痫连续发作，要及时将患者送到医院继续抢救。

（2）发作后 患者的心理负担很重，常担心与恐惧下一次的发作。因此，他们急需心理辅导与社会帮助。

（二）治疗

治疗主要包括病因治疗与对症治疗。病因治疗就是积极寻找导致癫痫的病因，设法去除，如颅内肿瘤所致的癫痫可行外科手术切除等；对症治疗目前主要是用抗

癫痫药物控制癫痫的发作。

1. 治疗的开始

应在充分评估再次发作的可能性与治疗不良反应的风险后做出决定。1年以内有2次或2次以上的无诱因发作，需要进行治疗。治疗的理想目标是完全控制发作而无不良反应。

对第一次无诱因的发作，一般不用抗癫痫药物。但在下列情况，第一次痫性发作后应考虑开始药物治疗：①有明确的癫痫家族史；②发作间期脑电图有明显的痫样放电；③有明确而不能根除的病因，如头外伤后的癫痫等。

2. 抗癫痫药物使用原则

(1) 根据发作类型选药 治疗癫痫的药物选择主要取决于发作的类型和癫痫综合征的类型。特定的药物可能对某些发作或某种类型发作更有效。

(2) 循证医学原则 最近几年循证医学开始进入抗癫痫药物治疗领域，它将所获证据按强度分为若干等级，根据证据的强度再分为多个级别的推荐，有助于药物的选择，见表13-2。

(3) 个体化原则 根据发作类型选药，结合患者的具体情况，选择性应用抗癫痫药，如对育龄期妇女，考虑到药物对胎儿的影响，在传统抗癫痫药物中选用致畸可能相对小的卡马西平；对原有肝功能异常的癫痫患者，尽可能避免使用容易引起肝脏损害的抗癫痫药物。

表 13-2 国际抗癫痫联盟基于疗效
推荐的抗癫痫药物治疗指南

癫痫或癫痫综合征	推荐级别	推荐药物
成人部分性发作	A 级 B 级 C 级	卡马西平、苯妥英钠 丙戊酸 加巴喷丁、拉莫三嗪、奥卡西平、苯巴比妥、托吡酯
儿童部分性发作	A 级 C 级	奥卡西平 卡马西平、苯巴比妥、苯妥英钠、丙戊酸、托吡酯
老年部分性发作	A 级 C 级	加巴喷丁、拉莫三嗪 卡马西平
成人全身性强直阵挛性发作	C 级	卡马西平、拉莫三嗪、奥卡西平、苯巴比妥、托吡酯、丙戊酸
儿童全身性强直阵挛性发作	C 级	卡马西平、苯妥英钠、苯巴比妥、托吡酯、丙戊酸

注：A 级，有效；B 级，很可能有效；C 级，可能有效。

(4) 尽量单药治疗 单药治疗适用于大多数患者，不宜滥用多种药物联合治疗。单药治疗避免了药物的相互作用与类似不良反应的叠加。从小剂量开始逐渐增加，直到控制发作。如果一种单药治疗失败，仍主张使用另外的单药治疗，并在治疗开始前重新对癫痫的诊断进行评估。

(5) 合理联合治疗 当先后应用两种单药治疗仍不能控制发作时可考虑联合用药。要注意抗癫痫药物之间

的相互作用，如许多抗癫痫药物是肝酶的诱导剂，联合使用时会减少药物的血药浓度而降低疗效，使用的药物种类越多其相互作用就越复杂。

(6) 更换药物需缓慢 当患者需要改用第二种抗癫痫药物时，一般原则是继续服用原药，同时添加上第二种药物，待后者达到血中稳态浓度时，逐渐减少原先服用的药物。通常增药可适当快，减药一定要慢。

(7) 慎重停药 过早减药或停药会导致癫痫发作，甚至可能促发癫痫持续状态。不同的癫痫发作类型和癫痫综合征对药物的反应不同，预后也不一样，因此没有一个通用的停药标准，一般认为需要遵循以下原则：①2~5年临床无发作；②多次脑电图检查正常。减药、停药的过程应尽量缓慢，一般从减药至完全停药需一年以上的時間。

(8) 注意药物的不良反应 密切注意药物的不良反应，定期复查肝肾功能，血常规。

(三) 常用的抗癫痫药物

抗癫痫药物分为两类：传统的抗癫痫药，如卡马西平、丙戊酸、苯巴比妥、苯妥英钠、乙琥胺等；新型抗癫痫药物，如拉莫三嗪、托吡酯、奥卡西平、加巴喷丁、左乙拉西坦等。

1. 传统抗癫痫药物

(1) 卡马西平 (CBZ) 作用于电压依赖性钠通道，增强 γ -氨基丁酸 (GABA) 的抑制作用。部分性发作的首选药物，特别对复杂部分性发作有效，也适

用于全身性强直-阵挛性发作。但 CBZ 可加重失神、肌阵挛、失张力发作。主要不良反应为复视、视物模糊、共济失调、白细胞减少、皮疹、肝转氨酶升高、系统性红斑狼疮样综合征等。因此，要注意监测血常规、肝功能等。

(2) 丙戊酸 (VPA) 阻断电压依赖性钠通道，增强 GABA 的抑制作用等。为广谱抗癫痫药物，可用于多种类型发作，但最适用于失神性发作、全身强直-阵挛性发作、肌阵挛性发作等。也适用于部分性发作、少年型肌阵挛发作及婴儿痉挛症等。主要不良反应为恶心、呕吐、镇静、震颤、共济失调、肝功能受损等。需监测肝功能，2 岁以下小儿可能发生致死性肝病，尽量避免使用。

(3) 苯巴比妥 (PB) 通过 GABA 受体发挥作用，用于小儿全身性强直-阵挛发作和预防高热惊厥复发，对局灶发作和失神发作的疗效不如卡马西平。主要不良反应有头晕、镇静、共济失调、精神恍惚或兴奋、过敏等。

(4) 苯妥英钠 (PHT) 作用于电压依赖性钠通道，同时抑制突触强直后强化，抗癫痫作用显著，是全身强直-阵挛性发作和简单部分性发作的首选药物。应警惕此药加重失神发作和肌阵挛性发作的可能。有效血药浓度为 10~20ml/L，本药治疗量和中毒量非常接近。主要不良反应有复视、眼球震颤、眩晕、共济失调、牙龈增生、叶酸缺乏、皮疹、多毛、心动过缓等。

(5) 乙琥胺 (ESM) 选择作用于电压依赖性钙通道, 是治疗失神发作的首选药物。主要不良反应有恶心、呕吐、厌食、困倦、欣快感、帕金森综合征等。

(6) 苯二氮䓬类药物 (BEDs) 作用于 GABA 受体, 对失神、强直-阵挛发作、肌阵挛发作、失张力发作均有效。主要不良反应有一过性嗜睡、共济失调、易激惹、肌张力低下、镇静等。

常见传统抗癫痫药的剂量、有效浓度、半衰期见表 13-3。

表 13-3 常见传统抗癫痫药物的剂量、有效浓度、半衰期

	常用剂量		有效浓度 mg/L	半衰期 h
	儿童 mg/(kg·d)	成人 mg/d		
PHT	5~10	200~400	10~20	24±6
CBZ	10~20	300~1200	4~12	12±4
PB	3~6	90~150	15~40	96±12
VPA	15~60	600~1800	50~100	8±15

2. 新型抗癫痫药物 这些药物与传统的抗癫痫药疗效相当, 具有不良反应小、耐受性好、不需要血药浓度监测等优点, 但价格昂贵, 常作为辅助的抗癫痫药; 也是难治性癫痫的主要治疗药物。

(1) 拉莫三嗪 (lamotrigine, LTG) 是广谱的抗

癫痫药物，阻断电压依赖性的钠通道，并减少兴奋性氨基酸的释放。对部分性发作和多种全面性发作有效，可作为部分性癫痫以及难治性癫痫的添加治疗，对于 Lennox-Gastaut 综合征的联合治疗有一定的疗效。首剂：成人 50mg/d（未服丙戊酸）或 25mg/d（同服丙戊酸），儿童 2mg/(kg·d)；维持量：成人 50~400mg/d，儿童 5~15mg/(kg·d)。主要不良反应为头昏、共济失调、肝脏损害与皮疹等，皮疹严重时可能发生 Stevens-Johnson 综合征而危及生命。因此，使用该药时最好从小剂量开始缓慢增加剂量，定期复查肝功能，警惕皮疹。

(2) 托吡酯 (topiramate, TPM) 是广谱的抗癫痫药物，能阻断电压依赖性的钠通道、增强 GABA 受体、阻断谷氨酸受体等。最早用于难治性部分性癫痫和部分性癫痫的单药治疗。首剂成人 25mg/d，维持量 200~400mg/d，主要不良反应有嗜睡、肾结石、厌食、体重减轻、无汗、找词困难等。不良反应与剂量及加量速度有关，临床使用时应从小剂量缓慢加量。

(3) 奥卡西平 (oxcarbazepine, OXC) 阻断电压依赖性的钠通道，可用于新诊断的部分性发作和成人难治性部分性发作的单药治疗。首剂成人 300mg/d，维持量 600~1200mg/d，主要不良反应有嗜睡、头晕、共济失调、低钠血症、血细胞数下降等。不良反应与剂量有关。与卡马西平相比，奥卡西平的不良反应小，耐受性好，较少出现自身酶诱导作用。

(4) 加巴喷丁 (gabapentin, GBP) 作用机制不明, 可能通过增加脑内的 GABA 的含量来发挥作用, 主要用于部分性癫痫的添加治疗。首剂成人 300mg/d, 维持量 900~1200mg/d, 儿童起始量 20mg/(kg·d), 维持量 30~60mg/(kg·d), 主要不良反应有嗜睡、头晕、疲劳、共济失调、复视、体重减轻、消化不良等。不良反应与剂量有关。加巴喷丁具有较好的耐受性, 较少与其他药物相互作用, 所以适用于老年患者。

(5) 左乙拉西坦 (levetiracetam, LEV) 作用机制不明, 与现有的抗癫痫药物作用机制都不同, 用于难治性部分性癫痫的添加治疗, 一般不用作单药治疗, 成人首剂 500mg/d, 最大剂量 3000mg/d。主要不良反应有头晕、嗜睡、行为问题, 抑郁和其他精神症状等。

3. 抗癫痫药物作用机制 主要通过以下途径起作用 (见表 13-4)。

表 13-4 抗癫痫药物的作用机制

	钠通道	钙通道	GABA	兴奋性氨基酸
CBZ	+++		+	
VPA	++	+	+	+
PHT	+++	+	+	
PB	++	+	++	++
BDZ	+	+	+++	
LTG	+++	+		++

续表

	钠通道	钙通道	GABA	兴奋性氨基酸
TPM	++		++	++
GBP	+		++	
OXC	+++		+	

4. 酮食疗法

食谱中含有较多脂肪、较少或基本上不含碳水化合物，若按热卡计算，脂肪占 90%，碳水化合物和蛋白质占 10%。酮食疗法始于 20 世纪 20 年代，当时抗癫痫药物种类很少，因而用来控制难治性癫痫的发作，20 世纪 40~50 年代随着苯妥英钠等抗癫痫药物的应用而逐渐被放弃。近年来，酮食治疗重新受到人们的关注，尤其适用于难治性癫痫的辅助治疗。其机制并不清楚。酮食的类型包括经典酮食、中链三酰甘油、改良的中链三酰甘油。

目前，酮食疗法主要应用于各种类型，各种病因的小儿难治性癫痫，可使约 60% 患者的发作频率得到明显下降。主要不良反应有泌尿系统结石，低蛋白血症、血症异常等。

八、外科治疗

癫痫的外科治疗主要适用于难治性癫痫，即经适当的一线抗癫痫药物充分治疗 2 年以上，血药浓度在正常范围内仍然不能控制，每月发作 4 次以上，影响日常生

活。目前常用的癫痫外科治疗如脑皮质切除术、前颞叶切除术、选择性杏仁核、海马切除术、胼胝体切开术、多处软膜下横纤维切断术等，以及立体定向术、慢性小脑刺激术、迷走神经刺激术等。

九、癫痫持续状态

癫痫持续状态 (status epilepticus, SE) 指一次癫痫发作持续 30 分钟以上或连续多次发作，发作间歇期意识未能完全恢复。目前认为，如果一种发作超过这种发作类型大多数患者所持续发作的时间，就要考虑 SE。SE 的发病率为癫痫的 2.6%~6%。

SE 是神经科急、危症之一，死亡率高，需及时处理。全面性发作持续状态的死亡率高达 10%~20%。

(一) SE 的分类

任何发作类型都可能发作时间延长而发展成为 SE。根据临床症状分为惊厥性 SE 与非惊厥性 SE。惊厥性 SE，为临床最常见的类型；非惊厥性 SE 占 SE 的 25% 左右，包括失神发作持续状态、非典型失神持续状态、失张力性持续状态和复杂部分性持续状态。

(二) SE 的病因

引起癫痫发作的各种原因均可导致 SE，最主要的是抗癫痫药物的突然停药、减量或换药，其次为发热、感染等。在我国，颅内感染是 SE 的一个重要病因。

(三) SE 的治疗

SE 若不及时控制，轻者造成中枢神经系统不可逆损害，重者危及生命。全面性发作 SE 平均 10 小时就

遗留神经系统后遗症，13小时可致死。因此，对SE的治疗关键是采取强有力的治疗措施，控制惊厥和并发症。治疗越早，越容易控制；控制越及时，预后越好。

1. 治疗原则

① 选用强有力、见效快、作用时间长，对呼吸、循环、意识状态影响小的抗惊厥药物，及时控制发作。

② 维持患者生命功能，预防和控制并发症如脑水肿、代谢性酸中毒、肺部感染等。

③ 积极寻找引起SE的原因，针对病因治疗，是控制、预防SE的重要措施。

④ 在SE中止后，应给予抗癫痫药物维持剂量。

2. 一般处理

首先应注意气道是否通畅，必要时需气管插管，立即建立静脉通路。输液前先采血，检查血生化、抗癫痫药物浓度、血糖。

3. 控制癫痫发作

治疗癫痫持续状态需选用快速起效的抗癫痫药物，静脉给药。

(1) 苯二氮草类药物 地西洋是治疗各型SE的首选药物。

① 地西洋（安定）：作用快，1~3分钟内即起效，成人10~20mg，静脉注射，速度每分钟不超过2mg，儿童按0.2~0.5mg/kg计算，最大剂量婴儿不超过2~5mg，儿童不超过5~10mg。如不能控制，5~10分钟后重复上述治疗。为了维持疗效，可用地西洋50~

100mg 加入 5% 葡萄糖中缓慢静脉滴注（每小时不超过 0.1~0.4mg/kg）；或用苯巴比妥 0.1~0.2g，肌肉注射。

地西洋有呼吸抑制作用，苯巴比妥和水合氯醛等镇静药能增强呼吸抑制作用，合用时要小心；快速静脉注射地西洋还有降压的作用；地西洋还能使呼吸道分泌物增多。因此，使用地西洋一定要密切观察患者的呼吸、心率、血压等生命体征，做好气管插管或切开的准备。

地西洋肌肉注射吸收不恒定，故不宜肌肉注射。

② 咪达唑仑：是水溶性 BEDs，作用迅速、不良反应少、排泄快、无蓄积作用，其抗惊厥效价是地西洋的 2~3 倍，有效率为 90%~95%，咪达唑仑以 0.1~0.2mg/kg 静脉推注，然后按 0.1~0.2mg/(kg·min) 的速度持续静脉泵入，最大剂量 0.8mg/(kg·min)。

③ 劳拉西洋：作用迅速，作用强，比地西洋强 5 倍，持续时间长，疗效可达 12 小时以上。常用剂量为 0.05~0.2mg/kg，总量不超过 4~8mg，速度为 1~2mg/min。

(2) 苯妥英钠 脂溶性强，为长效抗惊厥药物。静脉注射 15 分钟左右达到血浓度高峰，半衰期平均 24 小时，故可选地西洋与苯妥英钠结合的治疗方案。苯妥英钠常规剂量为 20mg/kg，使用时用生理盐水稀释成 5% 溶液，缓慢静脉滴注，每分钟不超过 50mg，静脉滴注过快可使血压下降，呼吸减慢、心率变慢，甚至心跳停止，故静脉滴注时应密切观察血压和心率变化。它的优

点是对全面性发作 SE 疗效较好，且不影响意识。

(3) 苯巴比妥 一般剂量为 5~10mg/kg，肌肉注射，大多在 20~60 分钟方可见效。有呼吸抑制、呼吸道分泌物增多的不良反应。

(4) 丙戊酸 对各种类型的 EP 发作均有一定疗效。不影响呼吸和循环，镇静作用弱，不影响意识状态，安全性高。VPA 静脉注射的剂量为首剂 12~15mg/kg，速度 3~6mg/(kg·min)，然后以每小时 0.5~1mg/kg 静脉滴注，维持 3~7 天后逐渐停药，注意监测 VPA 的血药浓度，血常规及肝肾功能。

(5) 利多卡因 是抗心律失常药，一般仅作为二线抗癫痫药物，属于非常规治疗措施。将利多卡因加入 5% 或 10% 葡萄糖溶液中，以 20~50 μ g/(kg·min) 的速度从小剂量开始静脉泵入，用药过程中密切观察血压、心率，监测心电图、脉搏、血氧饱和度和呼吸等。

(6) 水合氯醛 作为抗 SE 的辅助治疗，成人每次用 10% 的水合氯醛 10~20ml 保留灌肠。

(7) 其他 若 SE 持续状态不能控制时，考虑使用肌松剂如维澳铵或静脉麻醉剂如硫喷妥钠、丙泊酚等。进行这些治疗时，应做好气管插管的准备，最好在重症监护室内进行。

4. 维持生命体征的稳定

在治疗 SE 的同时，注意内环境的稳定，纠正电解质紊乱；防止并发症，高热应给予降温，颅高压给予脱水治疗，预防性抗感染治疗等。

5. 寻找病因及诱因

通过病史、体检及实验室检查，确定并治疗病因，消除各种诱发癫痫持续的因素。

(周晓生，衣香明)

第十四章

头 痛

一、头部的痛敏结构及头痛的原因

1. 头部的痛敏结构

(1) 头皮、皮下组织、帽状腱膜和颅骨骨膜。

(2) 头颈部的血管和肌肉，特别是颅外动脉。

(3) 眼、耳、鼻腔和鼻窦的精细结构。

(4) 颅底动脉及分支、硬脑膜动脉、颅内大静脉窦及主要分支。

(5) 脑底部分硬脑膜、软脑膜和蛛网膜内的动脉，特别是颈内动脉颅内段和大脑前、中动脉近端。

(6) 视神经、动眼神经、三叉神经、舌咽神经、迷走神经及神经节和颈神经 1~3。

2. 头痛的原因

(1) 头部痛敏结构受到刺激、压迫和牵张。

(2) 高级神经活动障碍。

(3) 头颈部肌肉持续性收缩。

(4) 颅内外动脉扩张、收缩和移位。

(5) 脑神经和颈神经受压、损伤或化学刺激。

二、头痛的诊断

① 头痛家族史、外伤史及其他疾病史，患者平时的心境及睡眠情况。

② 头痛发病急缓和诱因，发作的时间、性质、部位、频度、严重程度、持续时间及变化规律、缓解及加重因素等。

③ 了解先兆症状及伴发症状等。

三、头痛的治疗原则

1. 减轻或终止头痛发作的症状
2. 预防头痛复发
3. 力争对头痛进行病因治疗

四、偏头痛

1. 临床表现

(1) 无先兆的偏头痛（普通偏头痛） 最常见，其特点如下：①反复发作的一侧或双侧额颞部疼痛；②呈搏动性；③常伴恶心、呕吐、畏光、头皮触痛、出汗等症状；④常与月经有关；⑤压迫同侧颈动脉或颞浅动脉可减轻头痛。

(2) 有先兆的偏头痛（典型偏头痛） 头痛发作之前有先兆症状。

① 伴典型先兆的偏头痛性头痛：先兆表现为可逆的视觉、感觉或言语症状，与先兆同时或先兆后 60 分钟内出现符合偏头痛特征的头痛。

② 偏瘫性偏头痛：临床少见，有散发性和家族性两类，先兆除视觉、感觉或言语之外，还有运动无力症状。

③ 基底型偏头痛：先兆症状为脑干和/或两侧大脑

半球功能障碍，表现为眩晕、耳鸣、恶心、呕吐、复视、构音障碍等。

④ 视网膜性偏头痛：反复发作的单眼视觉障碍，伴偏头痛发作。

⑤ 常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征：偏头痛等位症，可有周期性呕吐、反复发作的腹部疼痛伴恶心呕吐即腹型偏头痛、良性儿童期发作性眩晕。

⑥ 眼肌麻痹性偏头痛：常累及动眼神经、滑车神经及外展神经，当偏头痛开始发作时或发作后头痛逐渐消退时头痛侧出现眼肌瘫痪。

2. 偏头痛并发症

(1) 慢性偏头痛 每月头痛发作超过 15 天，连续 3 个月或 3 个月以上。

(2) 偏头痛持续状态 发作持续时间 ≥ 72 小时，其间可有 < 4 小时的缓解期。

(3) 无梗死的持续先兆 有先兆的偏头痛患者在一次发作中出现一种先兆或多种先兆症状持续 1 周以上。

(4) 偏头痛性梗死 偏头痛先兆症状后出现缺血性梗死。

(5) 偏头痛诱发的痫样发作 偏头痛先兆症状中或后 1 小时内出现痫性发作。

3. 诊断标准 [HIS (2004)]

(1) 无先兆偏头痛诊断标准

① 符合②~④特征的至少 5 次发作。

② 头痛发作（未经治疗或治疗无效）持续 4~72

小时。

③至少有下列中的 2 项头痛特征：单侧性；搏动性；中或重度头痛；日常活动会加重头痛。

④头痛过程中至少伴有下列 1 项：恶心和/或呕吐；畏光和畏声。

⑤不能归因于其他疾病。

(2) 伴典型先兆的偏头痛性头痛诊断标准

①符合②~④特征的至少 2 次发作。

②先兆至少有下列中的 1 种表现，但无运动无力症状：完全可逆的视觉症状；完全可逆的感觉异常；完全可逆的言语功能障碍。

③至少满足以下 2 项：同向视觉症状和/或单侧感觉症状；先兆症状发展过程 ≥ 5 分钟；先兆症状持续 5~60 分钟。

④在先兆症状同时或在先兆发生后 60 分钟内出现头痛。

⑤不能归因于其他疾病。

4. 鉴别诊断

(1) 丛集性头痛 ①反复密集发作的单侧头痛；②一侧眼眶周围发作性剧烈疼痛；③持续 15 分钟至 3 小时，几乎在每天同一时间发作；④常伴有同侧结膜充血、流泪、流涕、Horner 征等。

(2) 紧张性头痛 ①双侧枕部或全头部紧缩性或压迫性头痛；②青、中年女性多见；③情绪障碍或心理因素可加重头痛。

(3) Tolosa-Hunt 综合征 (痛性眼肌麻痹) ①海绵窦特发性炎症伴头痛和眼肌麻痹; ②阵发性眼球后及眶周的顽固性疼痛; ③眼肌麻痹可与疼痛同时出现或疼痛发作后 2 周内出现; ④本病可自行缓解; ⑤糖皮质激素治疗有效。

(4) 症状性偏头痛 ①有明确的病因; ②无典型偏头痛的发作过程。

(5) 药物过量使用性头痛 ①头痛发生与药物有关; ②头痛在停药后 2 月内缓解; ③对预防性治疗无效。

5. 治疗

(1) 发作期治疗 根据病情轻重程度, 治疗原则如下: ①轻至中度头痛单用非特异性止痛药, 如非甾体类抗炎药和阿片类药物; ②中至重度头痛选用特异性药物, 如麦角类制剂和曲普坦类药物; ③伴随症状, 如恶心、呕吐应合用止吐药。

(2) 预防性治疗 主要措施如下: ①避免诱因; ② β -受体阻滞剂, 如心得安 10~20mg, 2~3 次/天; ③抗抑郁药, 如阿米替林; ④抗癫痫药物, 如丙戊酸钠, ⑤钙离子拮抗剂, 如氟桂利嗪 5mg, 每晚 1 次。

五、紧张性头痛

(一) 临床表现

(1) 20 岁左右发病 随年龄增长患病率增加。

(2) 通常为持续性钝痛 头周紧箍感、压迫感或沉重感。

(3) 可出现头昏、失眠、焦虑、抑郁症状 可伴有恶心、畏光、畏声等症状。

(4) 疼痛部位肌肉触痛或压痛点 颈肩部肌肉有僵硬感，捏压时肌肉感觉舒适。

(二) 诊断标准

1. 慢性紧张性头痛

(1) 符合(2)~(4)特征的至少10次发作 头痛平均为 ≥ 15 天/月，持续3个月以上；或 ≥ 180 天/年。

(2) 至少符合下列头痛特征中两项 ①性质为压迫感或紧箍痛（非搏动性）；②程度为轻至中度（可有活动受限而非停止）；③多位于两侧；④不因上楼梯或类似的日常躯体活动而加重。

(3) 具备下列两项 ①无呕吐；②仅有下列症状之一：恶心、畏光、怕声。

(4) 头痛持续30分钟至7天

(5) 不能归因于其他疾病 慢性紧张性头痛又分为两个亚型。

① 颅周肌肉紧张有关的慢性紧张性头痛（以往称为慢性肌收缩性头痛）：a. 符合慢性紧张性头痛诊断标准；b. 在休息或生理测验时颅周肌肌电图波幅增高和（或）颅周肌触痛增加。

② 与颅周肌肉紧张无关的慢性紧张性头痛（以往称为慢性自发性头痛）：a. 符合慢性紧张性头痛诊断标

准；b. 无颅周肌触痛增加，颅周肌肌电图正常。

2. 偶发性发作性紧张性头痛

(1) 符合 (2)~(4) 特征的至少 10 次发作 头痛天数 1 年小于 12 天，1 个月小于 1 天。

(2) 头痛持续 30 分钟至 7 天

(3) 疼痛特点至少符合下述中的两项 ①性质为压迫感或紧箍样（非搏动性）；②程度为轻至中度（可有活动受限而非停止）；③双侧头痛；④不因上楼梯或类似日常躯体活动而加重。

(4) 具备下列两项 ①无恶心和呕吐（可有畏食）；②可有畏光或怕声，但两者不能同时存在。

(5) 不能归因于其他疾病

偶发性发作性紧张性头痛又分为两个亚型：①与颅周肌肉紧张有关的偶发性发作性紧张性头痛；②与颅周肌肉紧张无关的偶发性发作性紧张性头痛。

3. 频发性发作性紧张型头痛

(1) 符合 (2)~(4) 特征的至少 10 次发作 头痛天数平均每月 ≥ 1 天而 < 15 天，至少 3 个月以上；每年发作 ≥ 12 天而 < 180 天。

(2) 头痛持续 30 分钟至 7 天

(3) 疼痛特点至少符合下述中的两项 ①性质为压迫感或紧箍样（非搏动性）；②程度为轻至中度（可有活动受限而非停止）；③双侧头痛；④不因上楼梯或类似日常躯体活动而加重。

(4) 具备下列两项 ①无恶心和呕吐（可有畏食）；
②可有畏光或怕声，但两者不能同时存在。

(5) 不能归因于其他疾病 频发性发作性紧张性头痛又分为两个亚型。

① 颅周肌肉紧张有关的频发性发作性紧张性头痛（以往称为肌收缩性头痛）：a. 符合频发性发作性紧张性头痛诊断标准。b. 至少具有下列两项之一，手触诊或压痛计检查示颅周肌肉压痛明显；在休息或生理测验时颅周肌电图波幅增高。

② 与颅周肌肉紧张无关的频发性发作性紧张性头痛（以往称为自发性头痛，心因性头痛）：a. 符合频发性发作性紧张性头痛的诊断标准。b. 无颅周肌肉触痛增加，颅周肌肉肌电图正常。

（三）治疗

1. 心理治疗可能有助于缓解紧张情绪

2. 药物治疗与偏头痛相似 急性发作期用对乙酰氨基酚、阿司匹林等非甾体类抗炎药、麦角胺或二氢麦角胺等有效；预防性治疗有阿米替林等三环类抗抑郁药，或选择性 5-羟色胺重摄取抑制剂如舍曲林或氟西汀等，或肌松药如盐酸乙哌立松、巴氯芬等。伴失眠者可给予地西泮 5mg，睡前口服。

3. 辅助治疗 如松弛锻炼、物理治疗和生物反馈治疗可能有一定疗效。

六、丛集性头痛

1. 临床表现

① 任何年龄均可发病，20~50岁男性多见，多发于春、秋两季。头痛剧烈，多在20分钟内达高峰，在一段时间内成串发作。

② 头痛常在每天同一时间发作，每天发作一至数次，无先兆，无恶心、呕吐，持续15~180分钟。

③ 头痛特点是固定于一侧眼眶部，为剧烈钻痛，无搏动性，疼痛可迅速缓解或渐消退。

④ 疼痛时可伴有Horner征，可有结膜充血、流泪、流涕、鼻塞、面颊发红。

⑤ 饮酒、冷风、热风、血管扩张剂、兴奋等可诱发。

2. 诊断标准

(1) 中青年男性发作性一侧眶周剧烈疼痛，反复密集发作。

(2) 伴有同侧结膜充血、流泪、眼睑水肿、Horner征等自主神经症状。

(3) 影像学检查排除颅内器质性病变。

3. 治疗

(1) 急性期治疗 主要措施如下：①吸氧疗法为首选，纯氧，7~10L/min，10~20分钟；②舒马曲普坦皮下注射、麦角胺静脉滴注、利多卡因经鼻滴入。

(2) 预防性治疗 维拉帕米、锂制剂、糖皮质激素。

七、低颅压性头痛

1. 临床表现

① 头痛以枕部或额部多见，为钝痛或搏动性疼痛，缓慢加重，伴恶心、呕吐、眩晕、视物模糊等。

② 头痛与体位有关，立位时出现或加重，卧位时减轻或消失，多在变换体位后 15~30 分钟内出现头痛。

2. 诊断

(1) 体位性头痛。

(2) 脑脊液压力低于 70mmH₂O。

3. 治疗

(1) 病因治疗 积极治疗原发病。

(2) 药物治疗 苯甲酸咖啡因 500mg，皮下或肌肉注射。

(3) 硬膜外血贴疗法 自体血 15~20ml 缓慢注入腰或胸段硬膜外间隙。

(4) 对症治疗 卧床休息，补液（生理盐水 2000~3000ml/天），穿紧身裤。

八、高颅压性头痛

1. 临床表现

① 头痛呈持续性进行性加重，以前额部为著；清晨头痛明显，起床后减轻，可在夜间痛醒，与平卧位颈静脉回流较差有关。

② 增加颅内压的动作，如咳嗽、喷嚏、用力排便等可使头痛加重，多出现呕吐及视乳头水肿。

③ 腰穿可确诊。

2. 诊断

(1) 腰穿 是重要的检查措施，可确定是否有颅内压增高及其程度。怀疑颅内压增高者不能做压颈试验。对头痛很重、视乳头明显水肿或伴有意识障碍者腰穿应非常谨慎或不能腰穿，以免使颅内压突然下降而诱发脑疝形成。

(2) 颅脑 CT、MRI 确定颅内压增高的病因。

3. 治疗

(1) 病因治疗

(2) 对症治疗 ① 首选高渗脱水药，20%甘露醇 250ml，快速静脉滴注，可维持 4~6 小时，2~4 次/天；或甘油果糖 500ml，静脉滴注，1 次/天。② 激素，可减少毛细血管通透性，地塞米松 10~20mg 加入 5% 葡萄糖 500ml，静脉滴注，连用 5~7 天。③ 利尿药，多选用速尿 40~80mg，静推，2~3 次/天。

(3) 手术治疗 可施行去骨瓣减压术，防止脑疝发生。

(陈芳，陈金波)

第十五章

睡眠障碍

一、失眠

失眠 (insomnia) 通常指入睡困难或维持睡眠障碍 (易醒、早醒和再入睡困难), 导致睡眠时间减少或质量下降不能满足个体生理需要, 明显影响日间社会功能或生活质量。

1. 分类

引起失眠的原因很多, 包括躯体、生理、心理、精神及药物性等 (因这五种原因的英文单词首字母均带有 P, 故简记为 5P)。失眠可分为: ①短暂性失眠, 通常持续时间在 1 周内, 多由突发性的应激或服用中枢兴奋药物引起; ②急性失眠, 持续时间在 1 周至 1 个月之间; ③亚急性失眠, 持续时间在 1~6 个月之间; ④慢性失眠, 持续 6 个月以上, 可见于帕金森综合征、痴呆、神经变性疾病等慢性神经系统疾病。

2. 失眠的治疗

失眠的治疗包括非药物治疗和药物治疗。其中, 药物治疗方面, 应遵从按需用药 (根据患者睡眠需求) 的原则, 只在出现失眠的晚上用药, 并根据不同的失眠类型选择合适的治疗药物, 注意个体化用药, 使用最小剂量, 注意适应证、禁忌证和不良反应 (表 15-1)。

表 15-1 不同类型失眠药物选择

失眠类型	药物选择
入睡困难	唑吡坦、三唑仑、水合氯醛等
维持睡眠困难,上半夜易醒	咪达唑仑、三唑仑、阿普唑仑等
维持睡眠困难,下半夜易醒	艾司唑仑、氯硝西泮、氟西泮等
晨间易醒	地西泮、艾司唑仑、氯硝西泮、氟西泮等

二、阻塞性睡眠呼吸暂停综合征

1. 临床特征

阻塞性睡眠呼吸暂停综合征 (obstructive sleep apnea syndrome, OSAS) 是睡眠期反复发生上气道狭窄或阻塞, 出现鼾声和呼吸暂停, 并导致白天过度睡意等。主要原因是鼻咽喉部结构异常导致上呼吸道缩窄, 是睡眠中气道阻塞的主要原因。其临床特征是由响亮鼾声、短暂气喘及持续 10 秒以上的呼吸暂停交替组成, 呼吸暂停表现口鼻气流停止, 但胸腹式呼吸仍存在。

2. 危险因素

- (1) 年龄增大
- (2) 男性
- (3) 肥胖及颈围增粗
- (4) 鼻咽部疾病和气道解剖异常
- (5) 长期大量饮酒及服用镇静药物
- (6) 内分泌疾病

(7) 遗传体质和遗传疾病

3. 分类

多导睡眠图是诊断本病的金标准。在每夜7小时睡眠中，呼吸暂停反复发作30次以上，每次10秒以上，或呼吸暂停低通气指数（apnea hypopnea index, AHI, 指全夜睡眠期平均每小时呼吸暂停和低通气总次数） >5 次。按AHI分为：①轻度，5~15次/小时；②中度，16~30次/小时；③重度， >30 次/小时。

4. 治疗

治疗可用非手术疗法，如减肥、侧卧睡眠、避免睡前饮酒和使用镇静药等。目前常用的有效疗法是经鼻持续正压气道通气。有些患者可用口腔矫治器。必要时可考虑手术治疗，如悬雍垂-腭-咽成形术、气管切开术等。中枢性呼吸睡眠暂停患者应积极指治疗原发病。

三、发作性睡病

发作性睡病（narcolepsy）是日间出现的不能克制的短暂性睡眠发作。多于儿童或青年期起病，临床特点表现为发作性睡病四联症，即睡眠发作、猝倒发作、睡眠幻觉、睡眠瘫痪。另外，约半数患者有自动症或遗忘症发作。

1. 主要临床表现

(1) 睡眠发作 指白天不可抗拒的睡意和睡眠发作，多在非睡眠环境和时间突发，如散步、进餐、看电视、驾驶、工作等，每次发作持续数秒至数小时不等，短暂睡眠后可恢复精神。

(2) 猝倒发作 表现为强烈感情刺激诱发的躯体两侧肌张力突然丧失，但患者意识清楚，不影响记忆，呼吸正常，很快进入快速动眼期（REM）睡眠，醒后恢复完全。

(3) 睡眠幻觉 是指在睡眠-觉醒转化时出现的生动的、多为不愉快的感觉性体验，可为视、触、听和运动性幻觉，可分为入睡后幻觉和入睡后幻觉。

(4) 睡眠瘫痪 指患者从 REM 睡眠中觉醒时发生的一过性全身性无力，不能活动，不能讲话，但呼吸和眼球运动不受影响，持续数秒到数分钟。

(5) 自动症、遗忘症、耳鸣、抑郁、焦虑等其他症状。

2. 诊断标准

(1) 嗜睡或突然感觉肌无力。

(2) 白天频繁小睡或突然进入睡眠的症状持续至少 3 个月。

(3) 猝倒发作。

(4) 相关症状 包括睡眠瘫痪、睡眠幻觉、自动行为、夜间频繁觉醒。

(5) 多导睡眠图证实下述一项以上 睡眠潜伏期 < 10 分钟；REM 睡眠潜伏期 < 20 分钟；多次小睡潜伏期实验（MSLT）平均潜伏期 < 5 分钟；出现两次或两次以上睡眠始发的 REM 睡眠。

(6) 人类白细胞抗原（HLA）检测证实 DQB1 0602 或 DR2 阳性。

(7) 临床症状不能用躯体和精神方面疾病解释。

(8) 可以伴有其他睡眠障碍 如周期性肢体运动障碍或中枢性或外周性睡眠呼吸暂停，但没有足以引起以上症状的主要原因。

上述 8 项中如符合第 (2) 项和第 (3) 项，或符合 (1)、(4)、(5)、(7) 均可诊断。

3. 治疗

本病无特效治疗办法，通常用药物治疗与精神心理治疗结合的综合疗法。用药方面主要使用精神兴奋药，莫达非尼是目前已知的最安全的理想药物，还可选用哌甲酯、苯丙胺、匹莫林等其他中枢兴奋剂，氯苯咪嗪、丙咪嗪、氟西汀等抗抑郁药可用于治疗猝倒发作、睡眠瘫痪、入睡前幻觉。苯乙肼、盐酸司来吉兰等亦可酌情选用。

四、不安腿综合征

本病多见于中老年患者，夜间睡眠时出现双下肢难以名状的虫蠕动感、刺痛感、肿胀感、麻木感等不适，以致患者在睡眠中不停顿移动下肢或辗转反侧，甚至下床不停行走；下肢活动后可短暂完全或部分缓解症状，停止活动后又重新出现。在觉醒与睡眠移行过程中症状最严重，以致患者难以入睡。

本病治疗首选药物是氯硝西泮、阿普唑仑，其次是巴氯芬、美多芭，也可试用阿米替林、丙戊酸钠等。

(陈芳，郑麒)

第十六章

自主神经系统疾病

雷诺病是因血管神经功能紊乱引起的肢端小动脉异常痉挛性疾病。继发于某些疾病的称为雷诺现象。

1. 临床特点

(1) 本病少见，多发生于青年女性。

(2) 起病缓慢，多在冬天发病。

(3) 症状表现为间歇性肢端血管痉挛伴有疼痛及感觉障碍。每次发作可分为缺血期、缺氧期和充血期三期。

2. 诊断及鉴别诊断

根据起病年龄、性别、诱因，肢体远端相继出现苍白、发绀及潮红的皮肤改变，不难诊断本病。本病需与血栓闭塞性动脉炎、硬皮病、遗传性冷指症、冻疮等疾病鉴别。

3. 治疗

预防本病发作，应注意保暖，防止肢体受凉，戒烟，避免情绪激动。有条件时可作理疗、冷热水交替治疗、光疗、直流电按摩。具体治疗方案如下。

(1) 血管痉挛期药物治疗

① 钙离子拮抗剂：首选药，硝苯地平是本病治疗的金标准，口服 20mg/次，3 次/天，不良反应为面部潮红、发热、踝部水肿、心动过速等；维拉帕米，45~

90mg/次，4次/天。

② 扩血管药物：草酸奈呋胺，0.2g/次，3次/天；烟酸肌醇酯，4.0g/d，服药3个月后疗效才明显；利血平，0.25mg/d，分3次口服；盐酸妥拉唑啉，25～50mg，3次/天；罂粟碱，30～60mg/次，3次/天。

③ 前列腺素对难治者疗效较好。前列素，每分钟0.5～2 μ g/kg，静脉滴注持续5～12小时，3～6天为一个疗程。

④ 其他药物：严重坏疽继发感染者，应用抗生素治疗。伴发严重硬皮病者，可用低分子右旋糖酐静滴。巴比妥类镇静药及甲状腺素也有减轻动脉痉挛作用。

(2) 充血期治疗 主要以调整自主神经及中药治疗。常用药物有维生素B族药物、谷维素，小剂量甲状腺素等。

(3) 手术治疗 外科疗法可采用交感神经切除术，适用于保守治疗无效、病情严重的患者。

(马文彬，王媛)

第十七章

痴 呆

痴呆（dementia）是由于脑功能障碍而产生的获得性和持续性智能障碍综合征。智能损害包括不同程度的记忆、语言、视空间功能、人格异常及认知（概括、计算、判断、综合和解决问题）能力的降低，患者常伴有行为和情感的异常，这些功能障碍导致患者日常生活、社会交往和工作能力明显减退。

痴呆的发病率和患病率随年龄增高而增加。通常引起痴呆的原因包括变性病性和非变性病性，前者主要包括阿尔茨海默病（Alzheimer 病）、路易体痴呆、Pick 病和额颞痴呆等；后者包括血管性痴呆、感染性痴呆、代谢性或中毒性脑病等。

一、阿尔茨海默病（Alzheimer disease, AD）

1. 临床表现

（1）记忆障碍（memory impairment） 患者多为隐匿起病，早期易被患者及家人忽略，主要表现为逐渐发生的记忆障碍，当天发生的事不能记忆，刚刚做过的事或说过的话不记得，熟悉的人名记不起来，忘记约会，忘记贵重物品放何处，词汇减少。早期出现经常性遗忘主要表现为近记忆力受损，随后远记忆力也损，使日常生活受到影响。

（2）认知障碍（cognitive impairment） 是 Alzhei-

mer 病特征性临床表现，掌握新知识、熟练运用及社交能力下降，并随时间的推移而逐渐加重。渐渐出现语言功能障碍，不能讲完整的语句，口语量减少，找词困难，命名障碍，出现错语症，交谈能力减退，阅读理解受限，但朗读可相对保留，最后完全失语；计算力障碍常表现算错账，付错钱，最后连最简单的计算也不能；严重时出现视空间能力障碍，穿外套时手伸不进袖子，铺台布不能把台布的角和桌角对齐，迷路或不认家门，不能画最简单的几何图形；不会使用最常用的物品如筷子、汤匙等。但可保留运动的肌力和协调。

(3) 伴随的思维、心境、行为等精神障碍往往是患者就医的原因 精神症状包括抑郁、情感淡漠或失控、焦躁不安、兴奋和欣快等，注意力涣散，白天自言自语或大声说话，害怕单独留在家里；部分患者出现片段妄想、幻觉状态和攻击倾向等，有的怀疑自己年老的配偶有外遇；妄想和古怪行为，如怀疑子女偷他的钱物，把不值钱的东西也当作财宝藏匿起来；可忽略进食或贪食；多数患者有失眠或夜间谵妄。

(4) 检查时可发现患者表现坐立不安、易激动、少动、不修边幅、个人卫生不佳 一般视力、视野保持相对完整，无锥体束征和感觉障碍等；步态一般正常，后期可出现小步、平衡障碍等。5%患者可出现癫痫发作和帕金森综合征。

2. 各期临床特点

(1) 早期表现为记忆障碍、认知障碍。

(2) 晚期表现 患者丧失以往的社交风度，如坐立不安、不修边幅、卫生不佳和精神症状突出。

3. 神经心理学检查及相应量表使用

量表的使用对痴呆的诊断及鉴别诊断起重要作用，简易精神状态检查量表（mini-mental state examination, MMSE）、韦氏成人智力量表（WAIS-RC）、临床痴呆评定量表（CDR）、Blessed 行为量表（BBS）及缺血指数量表（HIS）等是常用的量表。

4. 诊断标准

Alzheimer 病的诊断主要根据患者详细的病史、临床资料、结合精神量表检查及有关的辅助检查。诊断准确性可达 85%~90%。目前临床应用较广泛是美国国立神经病、语言交流障碍和卒中研究所-老年性痴呆及相关疾病协会（NINCDS-ADRDA）的诊断标准，此标准由美国 NINCDS-ADRDA 专题工作组（1984）推荐应用，将 AD 分类为确诊、很可能及可能三种。PET 或 SPECT 或 f-MRI 发现额叶、颞叶、顶叶代谢率减低，基因检查发现相关基因突变等有助于诊断。

很可能（probable）Alzheimer 病的诊断标准是：
①临床检查确认痴呆，简易状态检查（MMSE）及 Blessed 行为量表等神经心理测试支持；②必须有 2 个或 2 个以上认知功能障碍；③进行性加重的记忆和其他智能障碍；④无意识障碍，可伴有精神和行为异常；⑤发病年龄 40~90 岁，多在 65 岁以后；⑥排除其他可以导致进行性记忆和认知功能障碍的脑部疾病。确诊则

根据病理诊断。

5. 常用的治疗药物

目前尚无特效治疗方法，主要为对症治疗，常用的治疗药物如下。

(1) 一般治疗 脑血管减少和糖代谢减退是 AD 重要的病理改变，使用扩血管药物增加脑血流及脑细胞代谢可能改善症状或延缓疾病进展。常用银杏叶提取物制剂、吡拉西坦和都可喜等。

(2) 改善认知功能药物 可用乙酰胆碱前体如卵磷脂和胆碱，增加乙酰胆碱合成和释放，但临床未证明对改善 Alzheimer 病症状有明显作用。目前常用乙酰胆碱酯酶 (AChE) 抑制剂，抑制 Ach 降解并提高活性，改善神经递质传递功能。

① 毒扁豆碱 (physostigmine)：从 6mg/d 开始，逐渐加量，10~24mg/d (分 4~6 次服)，随使用时间延长疗效降低，不良反应增加，现已少用。

② 他克林 (Tacrine)：或四氢氨基吡啶，是美国第一个批准用于治疗 AD 的药物，非选择性与 AChE 和丁酰胆碱酯酶 (BChE) 结合而抑制其活性，并可能抑制老年斑形成，改善病人认知功能，开始给药 40mg/d，每 6 周增加每日剂量 40mg，80~160mg/d 以上时才有效，但有较严重肝脏毒性作用。

③ 多奈哌齐 (donepezil) 或盐酸多奈哌齐 (aricept) 是第二个被美国批准治疗 AD 的 AChE 抑制药，选择性与 AChE 结合，不良反应明显减少，半清除期

70 小时，可每天用药一次，对认知障碍有显著改善作用；5~10mg/d，肝脏毒副作用低。

④ 石杉碱甲或称石杉碱甲（Huperzine A）是我国从中草药千层塔中提取的 AChE 抑制剂，作用强度大于上述药物，且对 AChE 有选择性，可改善认知功能；50~100 μ g/d，不良反应小。

（3）神经保护性治疗

① 抗氧化剂：维生素 E 和单胺氧化酶抑制剂司来吉兰可延缓 Alzheimer 病的进展，但仍有待研究。

② 雌激素替代疗法：流行病学研究发现，使用雌激素替代疗法的更年期妇女 Alzheimer 患病风险明显降低；小规模临床试验证实，雌激素可延缓疾病发生、改善患者认知功能；研究证实雌激素可能改善海马细胞的糖转运，促进胆碱吸收和转运，增加脑血流量，促进神经突触完整性。

③ 非甾体类抗炎药：有可能防止和延缓 AD 发生。

（4）康复治疗及社会参与 鼓励患者尽量参加各种社会日常活动，维持生活能力，加强家庭和社会对患者的照顾、帮助和训练。有定向和视空间能力障碍的患者应尽量减少外出，以防意外。

二、Pick 病和额颞痴呆

1. 临床特征

（1）发病年龄 30~90 岁，60 岁为高峰，多在 70 岁之前发病。女性多于男性，约半数患者有家族史。隐袭起病，进展缓慢，临床以明显的人格改变、行为改变

和认知障碍为特征。

(2) 早期表现人格和情感改变，如易激惹、暴怒、固执、情感淡漠和情绪抑郁等，渐出现行为异常、举止不当、无进取心、对事物漠不关心及冲动性行为。部分患者行为异常可出现 Kluver-Bucy 综合征，表现迟钝、淡漠、顺从、视觉失认和思维变换快；口部过度活动，出现善饥、过度饮食、肥胖，把拿到手的任何东西都放入口中试探；可伴有健忘、失语和抽搐等。

(3) 随病情进展出现认知障碍，但与 Alzheimer 病的认知障碍比较很不典型，尤其空间定向保存较好，记忆障碍较轻，行为、判断和言语能力明显障碍。患者变得逐渐不能思考，注意力和记忆力减退，言语减少，词汇贫乏，刻板语言和模仿语言，以至缄默，可出现躯体异常感、片段妄想等。

(4) 神经系统体征如吸吮反射、强握反射可在病程早期出现，晚期可发生肌阵挛、锥体束及锥体外系损害体征，如帕金森病综合征。

(5) 原发性进行性失语 (PPA) 是指评议功能进行性下降 2 年或以上。其他认知功能仍保留正常，是与 Alzheimer 病和额颞痴呆的区别点。Mesulam (1982) 首先报道了 6 例慢性进行性失语而不伴有痴呆的病例，Weintraub 等 (1990) 将其命名为原发性进行性失语。通常 65 岁以前发病，主要临床特点是缓慢进行性失语而不伴有其他认知功能障碍，可同时合并视觉失认、空间损害或失用，但日常生活能力保留完好，神经系统无

阳性体征。头颅 MRI 显示优势侧半球额叶、颞叶、顶叶萎缩明显；SPECT 显示左颞叶、左额叶或双额叶血流降低。病理以额颞叶萎缩为特点，无 Pick 小体。病程较长，有报道可长达 10 年以上，语言障碍可单独存在数年，6~7 年之内发展为严重失语或缄默，但仍能够生活自理，最终表现为痴呆。部分病例初期表现为进行性失语，但病情进展快，短期内发展成为 Pick 病、运动神经元病或皮层基底节变性等。

2. 临床诊断标准

目前临床上尚无统一的诊断标准。中老年人（通常 50~60 岁）缓慢出现的言语障碍、人格改变和情感变化，逐渐出现行为异常如 Kluver-Bucy 综合征；至晚期才出现智力、记忆力、计算力等认知功能损害；SPECT 或 PET 发现额颞叶脑血流或代谢率减低，且以优势半球病变为主；在排除其他可致痴呆疾病之后，临床可诊断为额颞痴呆。有阳性家族史、遗传检查发现 Tau 蛋白基因突变即可确定诊断。组织学检查发现 Pick 小体和 Pick 细胞，可确诊为 Pick 病。

3. 治疗

目前尚无有效治疗方法，主要以对症治疗为主。

三、路易体痴呆

1. 临床特征

① 路易体痴呆（dementia with lewy bodies, DLB）主要表现为进行性痴呆、锥体外系运动障碍及精神障碍三组症状。多在老年期发病，仅少数为中、青年患者；

多表现以痴呆为主，帕金森病症状较轻；少数病例可相反。

② 认知功能障碍与 Alzheimer 病有类似之处，但早期记忆障碍较轻，且有波动性，认知障碍可在数周内甚至一天内有较大变化，异常与正常状态交替出现。患者可有注意力、记忆力及警觉性减退，亦可出现失语、失用及失认。

③ DLB 的帕金森病综合征主要表现肌张力增高、动作减少和运动迟缓，震颤较轻；与认知障碍可同时或先后发生，两组症状在一年内相继出现具有诊断意义。一般对左旋多巴治疗反应差。

④ 精神症状以视幻觉为突出特点，见于约 80% 患者，内容生动、完整，常为安静的人、物体和动物的具体图像，患者坚信不疑；还可有妄想、谵妄和行为异常等，精神症状呈明显波动性。

⑤ 还可有肌阵挛、自主神经功能紊乱、肌张力障碍、吞咽障碍和睡眠障碍等，如经常跌倒、晕厥，甚至短暂性意识丧失。

⑥ 对神经安定剂及抗精神病药物非常敏感也是 DLB 区别于其他类型痴呆的特点，临床用此类药物控制精神症状如幻觉、妄想和躁动，易发生药物副作用或使锥体外系运动障碍明显加重，认知功能下降，甚至出现嗜睡、昏迷。

2. 神经心理学测验、检查

早期脑电图多正常，少数表现为背景波幅降低，可见 2~4Hz 周期性放电；较多患者可见颞叶区 α 波减少和短暂性慢波。睡眠脑电图出现快速眼动期异常对诊断有一定的参考价值。MRI 冠状扫描有助于 DLB 与 Alzheimer 病鉴别，DLB 颞叶萎缩不明显，Alzheimer 病可有颞叶内侧萎缩；¹⁸F-dopa PET 检查可发现黑质和纹状体多巴胺摄取减少，PRT 显示颞-顶-枕皮质葡萄糖代谢率降低，Alzheimer 病主要是颞叶和扣带回降低。

3. 诊断标准 具有波动性认知功能障碍、视幻觉和帕金森综合征患者应考虑 DLB 可能。国际上较多使用的诊断标准包括以下几点。

(1) DLB 临床诊断的必备条件 包括呈进行性认知功能减退，影响社会交往及工作能力。

(2) 至少具有下面 3 项中的 2 项 ①波动性认知功能障碍，以注意和警觉障碍波动尤为明显；②反复发作的视幻觉；③同时或之后发生的帕金森综合征。

(3) 支持 DLB 的诊断条件 ①反复跌倒；②晕厥；③短暂意识丧失；④对神经安定剂敏感；⑤其他形式幻觉。

(4) 不支持 DLB 的诊断条件 提示脑卒中的局灶性神经系统体征或影像学证据，或其他可能导致类似临床症状的躯体疾病。

4. 治疗

目前尚无有效治疗方法，主要以对症治疗为主。

四、血管性痴呆 (VaD)

(一) 临床表现与病变部位的关系

脑梗死性痴呆临床表现与病变部位的关系见表 17-1。

表 17-1 脑梗死性痴呆临床表现与病变部位的关系

病变部位	临床特点
多发性梗死	起病急,阶段性进展,出现局灶性神经心理和神经病理损害,如记忆障碍、偏瘫、偏身感觉障碍和锥体束征等
单个大动脉梗死	
颈内动脉	失语(主侧半球梗死)、患侧一过性黑矇或 Horner 征、对侧偏瘫和偏身感觉障碍
大脑前动脉	意志缺失、失用、经皮层性运动性失语、记忆力减退、对侧下肢瘫痪及感觉障碍、尿失禁
大脑中动脉	严重的失语(主侧半球受损)、失读、失写及计算障碍,对侧偏瘫、偏身感觉障碍及视野缺损,对侧锥体束征
大脑后动脉	记忆力障碍、失认、失读,但无失写,有视野缺损及脑干受损症状
丘脑区分支	失语(主侧半球损害)注意力和记忆力减退、不同程度运动及感觉障碍
低灌注阴影区	经皮层性失语、记忆减退、失用、视空间障碍

续表

病变部位	临床特点
小动脉病变	
腔隙性梗死	常有高血压病史,表现记忆减退、精神性运动性动作缓慢、情感淡漠、抑郁、多灶性运动障碍、帕金森综合征及假性球麻痹
皮层下小动脉	记忆减退、精神运动性动作缓慢、欣快、共济失调、假性球麻痹、尿失禁及帕金森综合征(多无震颤)
优势侧静脉窦	失语、失读、失写、词语记忆障碍、视空间觉障碍、左右辨别不能、手指失认、计算障碍

(二) 精神状态简易调查表 (MMSE)

精神状态简易调查表见表 17-2。

表 17-2 精神状态简易调查表 (MMSE)

姓名 _____ 性别 _____ 年龄 _____ 文化程度 _____

1. 今年的年份?

年

2. 现在是什么季节?

季节

春季 夏季 秋季 冬季

3. 今天是几号?

日

4. 今天是星期几?

星期 一 二 三 四 五 六 日

5. 现在是几月份?

月 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12

6. 你能告诉我现在我们在哪里? 例如:现在我们在哪个省,市?

7. 你住在什么区(县)?

区(县)

8. 你住在什么街道(乡)?

街道(乡)

9. 我们现在是第几楼?

层楼 1 2 3 4 5

10. 这儿是什么地方?

地址(名称)

11. 现在我要说三样东西的名称,在我讲完之后,请你重复说一遍,请你好好记住这三样东西,因为等一下要再问你的(请仔细说清楚,每一样东西一秒钟)。“皮球”、“国旗”、“树木”请你把这三样东西说一遍(以第一次答案记分)。

皮球

12. 第二样是什么东西?

国旗

13. 第三样是什么东西?

树木

14. 现在请你用 100 减去 7,然后从所得的数目再减去 7,如此一直计算下去,把每一个答案都告诉我,直到我说“停”为止。

93

15. $93 - 7 =$

86

16. $86 - 7 =$

79

17. $79 - 7 =$

72

18. 现在请你告诉我,刚才我要你记住的三样东西是什么?

第一样

皮球

19. 第二样

国旗

20. 第三样

树木

21. 请问这是什么?

拿出你的手表

22. 请问这是什么?

拿出你的铅笔

23. 现在我要说一句话,请清楚地重复一遍,这句话是:“四十四只石狮子”

24. 请照着这卡片所写的去做。

把写有“闭上您的眼睛”大字的卡片交给受访者

25. 请用右手拿这张纸,再用双手把纸对折,然后将纸放在你的大腿上

访问员：说下面一段话，并给他一张空白纸，不要重复说明，也不要示范。

26. 把纸对折

27. 放在大腿上

28. 请你说一句完整的，有意义的句子（句子必须有主语，动词）记下所叙述句子的全文

29. 是一张图，请你在同一张纸上照样把它画出来
两个五边形的图案，交叉处形成个小四边形。

（三）HACHINSKI 缺血指数量表

HACHINSKI 缺血指数量表见表 17-3。

表 17-3 HACHINSKI 缺血指数量表

项目	是	否
1. 急性起病	2	0
2. 阶梯性恶化	1	0
3. 波动性病程	2	0
4. 夜间谵妄	1	0
5. 人格保持良好	1	0
6. 抑郁	1	0
7. 诉说躯体症状	1	0
8. 情绪不稳定	1	0
10. 脑血管障碍的既往史	2	0
11. 合并动脉粥样硬化的证据	1	0

续表

项目	是	否
9. 高血压的既往史	1	0
12. 神经系统局灶性症状	2	0
13. 神经系统局灶性体征	2	0

说明：仅用于老年性痴呆和血管性痴呆的鉴别诊断。

(1) ≥ 7 分为血管性痴呆。

(2) ≤ 4 分者为 AD。

(3) 5~6 分为混合型痴呆。

(四) 多梗死性痴呆 (MID) 的诊断标准

(1) 痴呆多伴随脑血管事件突然发生 表现为认知功能障碍和抑郁等情绪改变。

(2) 病情呈阶段式加重 神经功能缺失表现呈零星分布，每次卒中后症状进一步恶化。

(3) 局灶性神经功能缺损的定位体征 如失语、偏瘫、偏盲、感觉障碍及锥体束征等提示皮层及皮层下功能障碍。

(4) CT 或 MRI 检查证实存在多发性脑缺血病变

(五) 治疗

因病因明确，主要包括针对原发性的脑血管疾病和促进脑功能恢复两方面。

(周晓生，衣香明)