神经内科学临床手册

天津科学技术出版社

神经内科学临床手册

主编 冯连元



A0287670

天津科学技术出版社

267
T008479

责任编辑：周喜民

神经内科学临床手册

主编　冯连元

*

天津科学技术出版社出版

天津市张自忠路 189 号　邮编 300020

天津新华印刷二厂印刷

新华书店天津发行所发行

*

开本 787×1092　1/32　印张 19.75　字数 635 000

1998 年 1 月第 1 版

1998 年 1 月第 1 次印刷

印数：1—3 500

ISBN　7-5308-2270-5

R·652　定价：30.00 元

内 容 提 要

本书从临床工作实际出发，以作者多年实践经验为主体，并吸收了国内外90年代的学科研究成果编纂而成，具有高度的可操作性。

全书共21章，对神经内科范畴各种疾病的临床表现特点，诊断、鉴别诊断，治疗等作了颇有深度的介绍。尤其是对各种疾病误诊原因的分析以及避免和减少误诊的措施，和对疾病预后的估计、讨论，是其他同类书中少见的。

本书具有较强的可检索性，而且书末索引与书中内容可相互参照、查询，既增加了信息的利用率，又十分便于查阅和临床使用。

本书可供神经内科医师、内科医师于临床工作中随时使用。

作者名单

主编　冯连元

编　者

（按姓氏拼音顺序排列）

陈晓红	方　文	冯连元	贺银芳	李　凡
李　英	李振洲	梁煊芝	乔　民	孙桂珍
王雪笠	魏端平	吴兴晨	徐若华	张　笋
赵　杰	周吉怀	周　刚	祝玉芬	

序

临床神经病学列为临床医学的一门专科仅有一百多年的历史，任何学科的起步总是从简略而日趋丰富，临床神经病学也不例外。回顾临床神经病学的历史，它的起步虽晚，但发展迅速。从M. H. Romberg(1795—1873)、G. B. A. Duchenn(1806—1875)单纯的症状描述，到 J. M. Charcot(1825—1893)、S. W. Michell(1829—1914)、J. H. Jackson(1835—1911)、W. H. Erb(1840—1921)、J. Dejerine(1849—1917)、J. Babiski(1857—1932)等大师的研究成果问世，虽历时不足半世纪，但可谓根深叶茂，硕果累累。一座宏伟辉煌的建筑绝非少数人可以完成，更多是添砖加瓦的无名人物，今天在前沿阵线与人类共同的敌人——疾病作战的临床医生，不会忘记他们，也必衷心感谢他们。他们留给我们的知识，令我们在与疾病斗争中具有更多更好的策略。第一次世界大战给人类带来灾难，奔赴前线的勇敢的白衣战士，在救死扶伤过程中没有忘记自己也是学者。Babinski 与 Froment 的名著《Hysterie-Pithiatisme en Neurologie de Guerre》是在战斗前沿完成的，"Guillain-Barré 综合征"的第一例报道是取材于战地医院的医士，是学者们经过仔细观察，悉心随访留给我们的。二次世界大战后，各项科学技术飞跃发展，精密仪器陆续问世，致使神经系统功能的研究更加深入细致；辅助临床的检验技术超速地开拓，疑难病例的误诊日益减少。但是，不能无目的地请求先进精密而费用昂贵的不必要检验。不能想像神经科临床医生疏忽使用 100 年前由 Babinski 首创的"饼形叩诊槌"或 Dejerine 首创的"棍形叩诊槌"，未作腱反射叩诊，在没有任何预期的情况下随意作出 CT 或磁共振的请求；正如心脏科医生不携带 Laennec(1781—1826)听诊器

或改进后的 Camman(1804—1863)听诊器，盲目进行各项心电检查，司样令人费解。举世公认的“刘永纯综合征”于 1928 年研究完成，那个时代，只有医生明亮的双目，灵聪的两耳，熟练的双手，运用虽属简陋而经历史考验的临床工具。

不能否认精密的检验器械与先进的辅助技术具有不容忽视的价值，从本世纪 50 年代开始，神经解剖生理的丰富知识和对疾病的深入理解，以及“新的”病种的发现和治疗措施的有效提高，都和现代高科技的发展分不开，实为造福病家，功德无量。倘若未经推敲，盲目滥用，病家无辜受损，医生临床思维也将逐渐壅滞，这是良知不允，智者所不取。

《神经内科学临床手册》是一本覆盖面较广的实用书籍，既重视临床基础，也介绍先进检验技术。不但概括经过历史考验的先贤业绩，而且收集现代研究成果亦不遗余力，参考文献迄止于 1996 年，检索也很方便，这是难能可贵的。内容重点在神经内科疾病，凡涉及神经系统的其它系统疾病也加以扼要阐述。误诊分析将令读者有所警惕，个别章节介绍康复与护理，这可能是神经科其它书本缺如的。《神经内科学临床手册》不是神经科宏伟建筑的“封顶”，但它是一块坚固的基石，不仅有益于神经专科的同道，也是内外各科有用的参考用书。故乐为之介绍，并为序。

刘贻德

1997 年 1 月 8 日

前　言

本书在编写过程中主要从临床实际工作出发，并着眼于医师的继续教育和知识更新，除具有一般性诊疗手册的特点外，主要突出以下特色：

(1)所选内容具时代性，能反映出90年代的学科的临床研究成果，参考文献收录截至1996年。包括了近年的较新的治疗与诊断方面研究成就，并结合国内外最新资料进行编写。

(2)内容切合临床实际，理论与实际相结合，针对临床医生的实际需要选择切入点，重视可操作性。并尽可能收集了目前神经系统所有的常见病、多发病及部分罕见的病种，使之更增强实用性。在内容编排上，对常见病有所侧重，对罕见病则简要提及。

(3)本书具有较强的可检索性，在书中及书后均可相互检索，既避免重复又增大信息利用，极方便随时查阅。

(4)内容上增加了有关神经科疾病容易误诊的疾病与鉴别诊断的内容、误诊原因分析，并相应提出一些避免或减少误诊的措施。

(5)本书同时加大了疾病预后的编写，尽可能介绍了每种神经系统疾病的临床结局。其目的不但提供对诊治的指导，而且也提供一些有关疾病可能的结局及其失误方面的提示，以弥补因神经科工作短，不能全面观察疾病全过程的知识上的不足。

本书有关容易误诊的疾病内容主要由主编和陈晓红同志编写，有关预后内容主要由主编和方文同志完成。贺银芳主任医师对有关神经电生理内容进行审阅。祝玉芬副主任医师对神经放

射方面内容提出了宝贵的意见。本书的第一章中的第六节由陈连庆同志协助编写。第二十章由朱澄之同志协助编写。唐冰、贺建华、李军、杨健及张立荣等同志参与编写了有关部分护理方面内容。本书的插图主要由魏瑞平、张笋及卢红卫同志等协助绘制。

在编写本书过程中得到了多方面人士的大力帮助，其中王立辉、李庆华、苏同义、胡立叶、杨文谦、陈锦平、杨俊、史家华、牛兰志、赵汉明、黄建英、于淑秋等同志校对部分打印文稿。任群、凡克、陈建源等老主任给予指导。北京友谊医院徐忠宝教授和中山医科大学钱采纳教授给予较大的帮助、鼓励和指导。同时也得到何振山主任医师、崔进国主任医师、朱振山主任医师、赵增顺主任及侯艳宁博士在有关心脏病学、放射学、眼科学、外科学和药学方面指导和帮助。此外在打印文稿方面赵小惠同志给予很多的方便与帮助。在此一并表示感谢。同时也感谢白求恩国际和平医院领导和相关科室的大力支持。并以此书作为礼物献给白求恩国际和平医院建院 60 周年。

本书适用于神经内外科医师、医疗专业学习及实习的学生、普通内科医师及相关专业的医师使用。

由于时间仓促及水平等原因，尽管在编写中做了较大努力，仍可能存在一些不足，诚请读者及同行提出批评指正。

冯连元

1997. 1. 于石家庄

目　次

第一章　神经系统检查与症状诊断……（1）
　第一节　神经系统疾病病史与检查……（2）
　第二节　感觉系统损害……（7）
　第三节　运动系统损害概述……（12）
　第四节　大脑半球……（25）
　第五节　语言功能障碍有关的损害……（30）
　第六节　基底节的损害……（32）
　第七节　脑干损害……（34）
　第八节　膀胱的神经支配与控制……（38）
　第九节　常见临床神经症状与体征的定位诊断……（41）
第二章　神经系统辅助检查与神经功能评价……（47）
　第一节　神经病学辅助检查……（47）
　第二节　神经病学损害、劳动能力丧失与残废……（68）
第三章　癫痫及其它发作性疾病……（72）
　第一节　概述……（72）
　第二节　癫痫……（74）
　第三节　晕厥……（110）
　第四节　眩晕……（115）
　第五节　代谢性疾病所致……（118）
　第六节　心因性发作……（120）
第四章　睡眠障碍性疾病……（123）
　第一节　白天睡眠过度……（123）
　第二节　失眠……（128）
　第三节　睡眠异常……（135）
第五章　记忆和智能障碍性疾病……（138）
　第一节　痴呆……（138）
　第二节　记忆缺失……（149）

第三节 与痴呆有关的疾病……(150)
第四节 精神错乱状态与精神发育迟缓……(151)
第六章 昏迷和脑死亡……(156)
第一节 昏迷……(156)
第二节 脑死亡……(165)
第七章 头面部疼痛……(167)
第一节 头痛……(167)
第二节 面部疼痛……(181)
第八章 颅神经与脑干疾病……(186)
第一节 嗅觉及嗅神经……(186)
第二节 视觉及视神经……(187)
第三节 瞳孔……(198)
第四节 动眼神经、滑车神经和外展神经……(201)
第五节 三叉神经……(208)
第六节 面神经……(214)
第七节 听神经……(218)
第八节 第 9 至第 12 颅神经……(221)
第九节 脑干病变……(226)
第九章 小脑疾病……(229)
第十章 脑血管疾病……(235)
第一节 脑血管解剖的临床特点与分类……(235)
第二节 脑缺血与脑梗塞……(239)
第三节 颅内出血……(257)
第四节 脑卒中的诊断与调查……(269)
第五节 脑卒中的治疗、康复和预防……(279)
第十一章 神经系统感染性疾病……(289)
第一节 脑膜炎……(290)
第二节 脑炎与感染后脑脊髓炎……(298)
第三节 颅内脓肿与硬脊膜外脓肿……(304)
第四节 有关的微生物感染……(307)
第五节 病毒感染……(323)
第六节 真菌和酵母菌感染……(333)

第七节　原虫感染……（336）
第八节　蜻虫感染……（338）
第九节　阿米巴感染……（341）
第十二章　高颅压与颅内肿瘤……（343）
第一节　颅内压增高……（343）
第二节　脑积水……（346）
第三节　脑水肿……（349）
第四节　良性高颅压……（351）
第五节　颅内肿瘤……（353）
第十三章　运动和姿势障碍性疾病……（367）
第一节　帕金森氏病……（367）
第二节　震颤……（379）
第三节　舞蹈病……（382）
第四节　肌紧张异常及其它……（387）
第五节　静坐不能症与肌阵挛……（394）
第六节　药物引起的运动疾病……（397）
第七节　Wilson 氏病(肝豆状核变性)……（398）
第八节　抽动症……（401）
第十四章　脊神经根病和脊髓病……（408）
第一节　脊神经根病……（409）
第二节　脊髓压迫症与脊神经根压迫症……（411）
第三节　脊椎和椎间盘变性病……（419）
第四节　椎管闭合不全……（423）
第五节　非压迫性脊髓疾病……（423）
第六节　截瘫和四肢瘫的一般处理……（434）
第十五章　多发性硬化……（435）
第十六章　运动神经元病……（450）
第十七章　周围神经疾病……（456）
第一节　神经丛……（456）
第二节　周围神经……（459）
第三节　周围神经病……（479）
第四节　植物神经功能衰竭……（495）

第十八章 重症肌无力……(498)
第十九章 肌肉疾病……(509)
第一节 肌病的临床特征和诊断……(509)
第二节 肌营养不良……(516)
第三节 肌强直性疾病……(520)
第四节 特异先天性伴肌纤维结构改变的肌肉疾病……(522)
第五节 代谢性肌肉疾病……(523)
第六节 周期性麻痹……(528)
第七节 肌球蛋白尿性肌病……(530)
第八节 炎性肌病……(531)
第九节 内分泌性肌肉疾病和代谢性骨病……(536)
第十节 其它因素引起的肌病……(538)
第二十章 神经系统中毒和物理因素损害……(541)
第二十一章 某些系统性疾病的神经系统并发症……(554)
第一节 胶原血管病……(554)
第二节 糖尿病性神经系统损害……(563)
第三节 内分泌疾病……(564)
第四节 血液疾病……(568)
第五节 胃肠疾病……(573)
第七节 电解质平衡……(574)
第八节 肾功能衰竭……(575)
第九节 肝病……(577)
第十节 维生素缺乏与维生素过多……(578)
第十一节 结节病……(582)
第十二节 淀粉样变性……(583)
第十三节 癌及肿瘤对神经系统的损害……(584)
第十四节 先天性代谢障碍……(587)
第十五节 骨与韧带的各种疾病……(593)
第十六节 脂肪梗塞……(594)
第十七节 结节性硬化……(595)
索 引……(596)

第一章　神经系统检查与症状诊断

神经系统的所有疾病都不是孤立发生的，它与全身其它系统的状况及周围社会环境等有着密切的联系，故研究神经系统疾病的症状与体征时不能把它与全身其它系统的状态割裂开来。可以说几乎没有不影响其它系统的神经系统疾病，而许多其它系统的疾病也对神经系统有不同的影响。例如对脑卒中的病人若不测量血压则其诊断是不全面的，对帕金森氏病如不考虑病人的职业和生活方式则诊断也是不全面的。同样，如不考虑糖尿病的神经系统并发症，则其治疗是不完善的。而在寻找呼吸衰竭的原因时，如果忽略神经肌肉性无力这个重要的原因，则这个诊断也是不完全的。

所以说神经病学是整个医学的一部分，而神经病学的诊断也只是对病人估价的一部分。

在接诊病人时，神经科医生一般必须回答以下四个基本问题：

(1)病人有神经系统的损害吗？

(2)损害的部位在哪里？

(3)损害的性质是什么？

(4)医生对这个损害能做些什么？

回答前两个问题是神经科医生的基本功，要求必须有扎实的神经解剖学知识。回答第三个问题则要求医生有全面医学基础，特别是病理学和普通医学的知识及其对神经系统疾患的临床经验。回答最后一个问题是神经科医生对临床治疗掌握的情况，要求有临床治疗学方面的经验，包括药物治疗、甚至外科手术及康复预后与所能利用的其它治疗手段等。在实际临床中，无论损害如何，研究神经疾病的症状主要依据的是部位而不是损害性质。因为不管原因多么不同，神经系统特殊结构损害的临床缺陷都是很相似的。当然，神经系统损害的临床发展的速度可作为发病原因的一个线索。如脑卒中多是突然发生，偏头痛发作多为数分钟，脑肿瘤呈慢性的，其进行性恶化多在数周以上。

在诊断疾病时，首先应广泛地采集病史，尽可能做一些可信的检查，肯定或否定一些初步推测，然后形成初步诊断，以决定做能明确其损害部位和

性质的检查，和确定病人的进一步处理方案。在临床上，较发达的国家中电话问诊也是神经病学最重要的调查手段之一，有时甚至比叩诊锤更重要。这样医生可以通过电话与病人的亲戚、朋友及目击者谈话来弥补病人的病史。对所获取临床病史和检查仍不能明确诊断者，则也可通过电话与远程专家中心的神经病学专家会诊。实际上我国目前在一些医院间已开展远程会诊中心工作，解放军总医院目前已与国内几家医院联网，其中白求恩国际和平医院也已加入。

有关如何询问病史和如何做神经病学检查这里不做详细介绍，本章主要讨论如何解释这些症状、体征和检查。

第一节 神经系统疾病病史与检查

一、神经系统疾病病史采集的要点

神经科病史采集在诊断中十分必要，有时是唯一的线索和证据，如癫痫大发作的诊断。采集的方法与内科疾病相同，必须通过详细的询问。在询问中常需一些固定的采集要点，这样可使所询问的病史较有条理、和较容易获取。采集病史应包括现病史、过去史和家族史：

(一)现病史

1. 一般情况 包括姓名、性别、年龄、职业等。

2. 主诉 主要症状与时间。

3. 发病情况 包括起病的形式、诱因、过程及作过何种检查与治疗等。其要点如下：

(1)头痛和头部的其它部位疼痛(如在面部、眶部、颈部、颌部等)。

(2)晕厥、意识丧失、眩晕和其它发作情况。

(3)记忆情况。

(4)语言、阅读和书写状态。

(5)睡眠如何，有无打酣现象。

(6)情绪如何。

(7)视、听、味和嗅的状况。

(8)吞咽功能状态。

(9)有无面肌无力和麻木。

(10)有无四肢无力、笨拙、麻木、皮肤刺痛和疼痛。

(11)行走状态、有无平衡障碍和摔倒等。

(12)二便情况。

(13)男性阳痿。

(14)颈或背痛。

(二)既往史

包括生长发育史、个人史、既往病史等。

(三)家族史

包括特殊的遗传史及家庭成员的病史等。

二、神经系统体检要点

神经系统检查在神经系统的教科书中都有详细叙述，本书有关这个部分均在各有关章节中描述，下面是有关检查中一般程序的要点及有关注意事项：

(一)一般检查

包括体温、脉搏、呼吸、血压、头颅、肢体、心肺、腹部、皮肤、淋巴结及智力等全身一般状态。

(二)意识状态

对有意识障碍的病人，要确定病人的意识障碍程度，其中主要应使用 Glasgow 昏迷评分(156 页)。

注意　有几种特殊类型的意识障碍应加以鉴别，包括：

(1)去大脑皮层状态(又称醒状昏迷，161 页)。

(2)运动不能性缄默症(161 页)。

(3)闭锁综合征(37 页)。

(4)慢性植物状态(或称持续性植物状态，161 页)。

(三)神经系统检查

1. 颅神经检查，包括：

(1)嗅神经(186 页)。

(2)视神经(187 页)。

(3)动眼神经(201 页)。

(4)滑车神经(201 页)。

(5)三叉神经(208 页)。

(6)外展神经(201 页)。

(7)面神经(214 页)。

(8)听神经(221 页)。

(9)舌咽神经(221 页)。

(10)迷走神经(221 页)。

(11)副神经(221 页)。

(12)舌下神经(221 页)。

2. 感觉系统检查,包括:

(1)浅感觉(7 页)。

痛觉。

温度觉。

触觉。

(2)深感觉(8 页)。

振动觉。

位置觉。

(3)复杂感觉

平面觉。

立体觉。

3. 运动系统检查,包括:自主运动的肌力、肌张力、肌容,不自主运动(包括共济运动)、姿势和步态等。

一般习惯的肌力分级如下:

0:全瘫,无可见或可触摸的肌收缩。

1:时隐时现的肌收缩但无关节运动。

2:肌收缩可移动关节但不能对抗重力。

3:肌收缩可移动关节能对抗重力但不能对抗阻力。

4:肌收缩可移动关节能对抗阻力及重力,比正常弱。

5:肌力正常。

这种分级并非科学,其中第 4 级包括的无力范畴较广,其范围从检查者只能克服阻力及克服阻力运动,在两种情况下关节对抗重力移动。

注意:肌力检查不总是可靠的,有时正常肌肉也可能出现无力:

(1)如肌肉运动时伴有疼痛(如有关节炎时)。

(2)病人理解能力差(或耳聋者)。

(3)普遍性衰弱的病人。

(4)在小孩。

(5)在老年人。

(6)如患有帕金森氏综合征(367 页)。

(7)如有共济失调或姿势反射缺如。

(8)如有感觉忽视或忽略(29 页)。

(9)功能性无力(45 页)。

注意:除由于重症肌无力的间歇性无力外,肌力检查时病人即使能有短时间内肌力正常,这也可能是非器质性肌无力。

4. 共济功能检查,包括:

(1)指鼻试验。

(2)轮替试验。

(3)跟膝胫试验。

(4)Romberg 试验。

5. 各种反射检查,包括:

(1)记录腱反射的符号

腱反射的符号一般按下列方式记录:

0	腱反射缺失
±	仅加强时存在
+	不用加强即存在
++	易于引出
+++	活跃亢进
++++	极活跃亢进(阵挛)

(2)各种深腱反射

肱二头肌反射。

肱三头肌反射。

桡反射。

旋前反射。

膝反射。

踝反射。

注意:据报告老年踝反射消失为 1%到 76%,有人认为这无病理意义,但也有人认为是周围神经病的第一个线索。不同的踝反射检查方法可能是某些研究不一致性的原因。大多数教科书描述的习惯检查方法是用叩诊锤叩击跟腱法。另一种方法为跖叩击法,即双腿并排平放,检查者用手指置于

被动背曲位的足跖部，然后叩击手指。有人对 12 例老年人进行两种技术检查评估。提示跖叩击法比腱叩击法对检查老年踝反射更可信。

(3)各种浅反射

腹壁反射，

提睾反射，

跖反射。

肛门反射。

(4)病理反射

Hoffmann 氏征。

Babinski 氏征。

Chaddock 氏征。

Rossolimo 氏征。

Oppenheim 征。

Gordon 氏征。

脊髓自主反射。

握持反射。

(5)脑膜刺激征

颈强。

克氏征(Kernig 征)。

布氏征(Brudzinski 征)。

6. 植物神经功能检查　包括皮肤营养、血管运动及汗腺分泌，此外也要注意二便情况。临床及药物方面的检查有：

(1)肾上腺素试验。

(2)毛果芸香碱试验。

(3)阿托品试验。

(4)眼心反射。

(5)压迫颈动脉窦试验。

(6)皮肤划痕反应。

(7)组织胺皮内试验。

(8)发汗试验。

(9)饮水试验。

(10)体温调节试验。

7. 语言方面检查(30 页)　检查的目的是为了证实病史中所拟定的诊断，或除外病史中提示的可能诊断。并可能对神经系统损害更精确的定位和定性。以收集一些有关病人状态的半客观的信息。这主要直接根据病史所提供的问题进行检查，因为对所有病人的神经系统的所有部分均进行检查有时是不可能的。

不过，作出一个神经系统疾病的诊断，通常只需要实际上发现的部分的症状和体征。这如人们在阅读英文的文章时那样，理解一个词并不必要完全看清所有字母。

临床的体征可分为两种：硬性体征和软性体征。人们可以肯定的某些体征称为硬性体征，这些硬性体征是可信的。不确定的体征称为软性体征，软性体征应引起注意，但临床中不能把软性体征用作确定诊断的依据，因为这可能导致失误。体征可以是软性的，因为他们只是才出现或几近消失，随着时间变化，或检查者缺乏经验。神经科医生比非专科医生更有可能确证一个真正的且精细的硬性体征，特别是由神经科医生亲自引出的体征，这样可使误查减到最少，作出诊断更精确。与诊断不相一致的征象可能是病史提供不准确，或其体征可能为软性体征，或因为它们是其它疾病的征象，或更可能因为它们残留于某些先前神经病(如腰椎间盘突出或脊髓灰质炎后数年踝反射消失)的状态。

第二节　感觉系统损害

从一侧肢体来的感觉信息是由传入的感觉通路上行传递到对侧大脑半球，但经历的途径(图 1.1a 和 b)要较下行的运动系统更复杂。

一、痛温觉的损害

从肢体和躯干来的疼痛感觉(伴有温度觉和一些震动觉与触觉)分别来自进入脊髓的后柱感觉，上行一或两个脊髓节段平面，然后交叉过中线上行于脊髓的外侧部(外侧脊髓丘脑束)，然后在外侧脑干与中线水平的后柱感觉再联结。

痛温觉经对侧脊髓内的脊髓丘脑侧束上行，最后可达到大脑半球的中央后回。轻触觉及压觉经对侧脊髓内的脊髓丘脑前束上行，最后到达对侧大脑半球的中央后回。

脊髓丘脑束　其管理痛觉、温觉和一部分触觉的传导。第一级神经元为

脊神经节细胞，中央突经后根进入脊髓后角，后角为第二级神经元，后角发出的轴突在同侧上升 2～3 个脊髓节段后经白质前连合交叉到对侧，在侧索的前外侧组成脊髓丘脑束继续上行，经脑干（并入内侧丘系）至丘脑外侧核，交换第三级神经元。其轴突经内囊后肢的 1/3 上升，终止于大脑皮质的中央后回。当一侧脊髓丘脑束损伤时，则出现对侧身体痛、温觉障碍，若损害平面在脊髓时，则损害平面表现较实际病变部位低 2～3 个节段，脊髓丘脑束在脊髓内的排列，自外向内分别为骶、腰、胸和颈。

注意：

（1）脊髓丘脑侧束受损则可使其平面以下对侧身体的痛温觉消失，对针刺无反应及对物体的温热无法辨认。

（2）脊髓丘脑前束受损则可使其平面以下对侧身体的轻触觉和温度觉消失。

（3）脊髓痨为梅毒所致，选择性地损及后根进入脊髓处的神经纤维，尤其是下胸部及腰骶部。

（4）脊髓空洞症（429 页）是脊髓中央管不正常发育所产生，并常伴有神经胶质增生及脊髓颈段和脑干中空洞的形成。这种状态可累及脊髓丘脑侧束及脊髓丘脑前束。在受损的脊髓节段中，痛觉及温度觉消失；两点辨别觉、振动觉及本体觉依然正常；支配手部小肌肉的下运动神经元无力，随着空洞的扩大，其它的神经束及神经细胞也将受累，尤其是前角细胞；双下肢痉挛性麻痹及 Horner 氏征。

二、深感觉和精细感觉的损害

后柱感觉（全部关节位置觉和姿势觉以及某些震动觉和触觉）是由周围神经通过从手和腿的臂丛和腰丛，脊神经和脊神经后根传递到同侧脊髓后柱。后柱的深感觉包括位置觉、运动觉及振动觉。

深感觉与精细觉传导路　管理肌肉、肌腱、关节的深感觉与精细觉（两点辨别觉，形态、质量辨别觉）。第一级神经元为脊神经细胞，经脊神经分布到肌肉、肌腱、关节和皮肤。其中央突经后根进入脊髓后索，循脊髓上升，来自躯体下部的纤维在内侧，其排列与脊髓丘脑束相反。自外向内分别为颈、胸、腰和骶，组成脊髓后索的薄束、楔束。内侧为薄束，是来自第四胸节以下的后根纤维，外侧为楔束，是来自第四胸节以上的后根纤维。薄束、楔束向上延续分别止于延髓的薄束核、楔束核。这两个核细胞为第二级神经元，其轴突交叉到对侧中线旁上升组成内侧丘系，再经脑干止于丘脑外核（第三级神

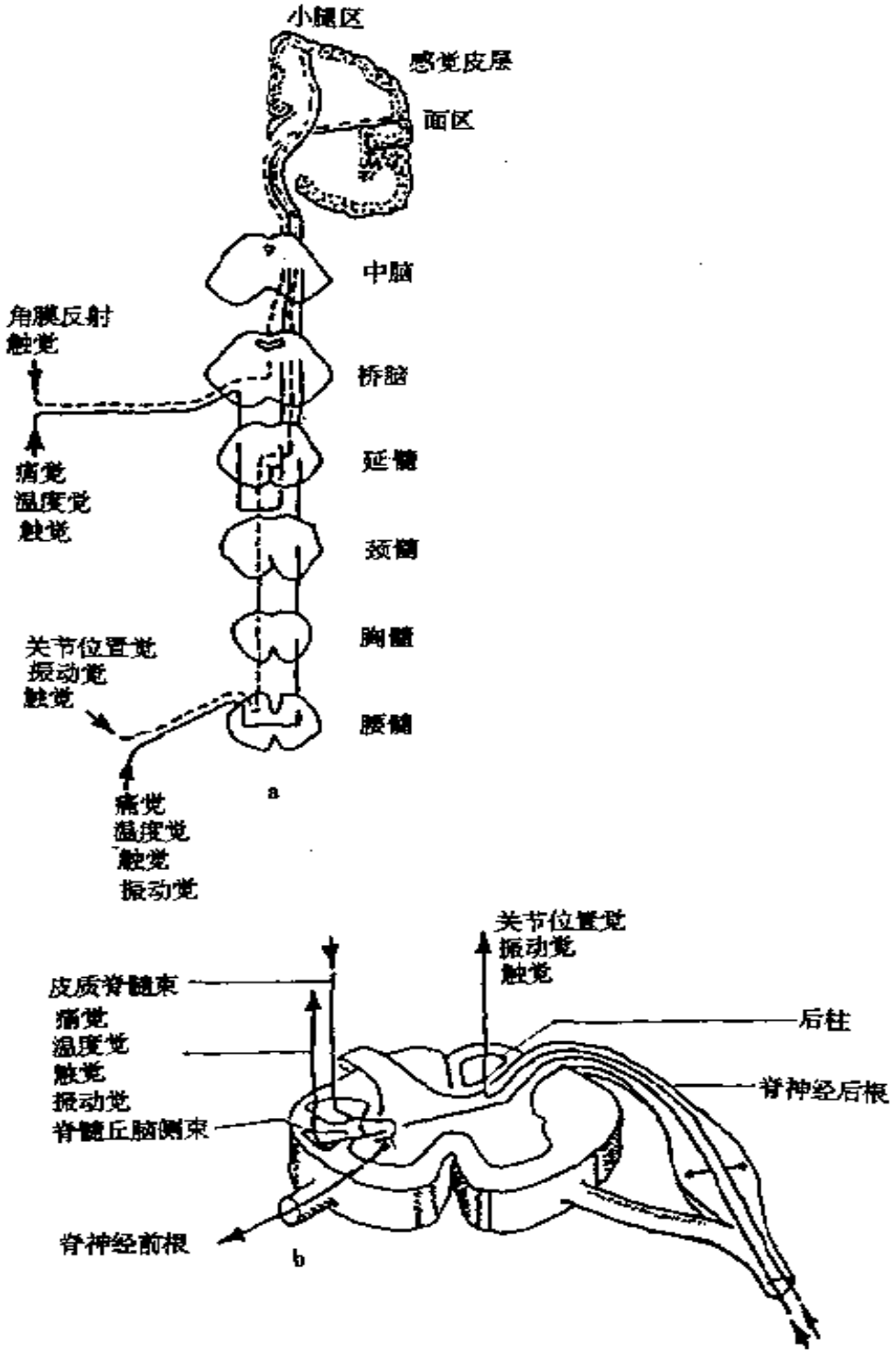


图 1.1　a 感觉通路 b 脊髓中感觉和运动束之间的关系

经元)，交换后的神经轴突经内囊上升止于中央前回(深感觉)、中央后回，其与运动皮层相同，也有躯体代表区(图 1.2)。当这个传导路损害时，则出现损害平面以下的深感觉、精细觉障碍。

来自肌肉、肌腱及关节的感觉经同侧脊髓内的脊髓小脑后束和脊髓小脑前束上行。

薄束及楔束受损则使由肌肉关节到意识产生之间的路径切断，此时病人无法确定在损害平面以下同侧肢体的位置与运动。如病人闭眼则不能确定肢体的空间位置，同侧的振动觉及两点辨别觉也丧失，但一般的轻触觉不受影响。

三、面部感觉的损害

面部感觉更为复杂(见图 1.1a)，触觉和角膜反射的传入是由三叉神经携带入桥脑，在桥脑后交叉过中线，然后上行经中脑到达对侧丘脑，最后到大脑感觉皮层的面区。不过，痛温觉的道路在进入桥脑后，在脑干的外侧部

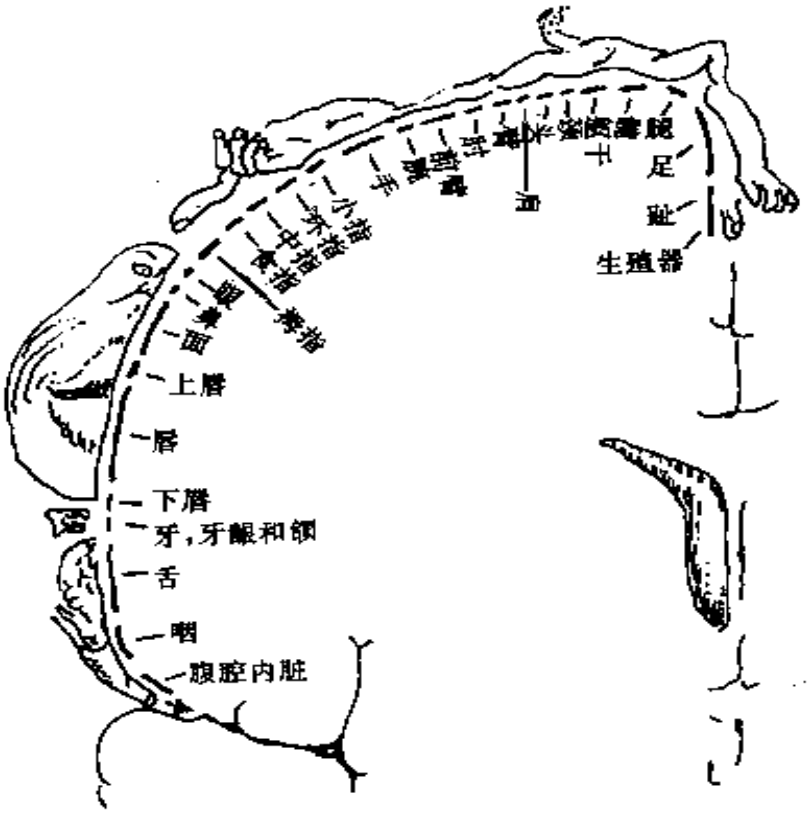


图 1.2 大脑半球感觉皮层躯体代表区

下行(邻近从对侧臂、腿和躯干的上行痛觉通路),在延髓下部和上颈髓处交叉过中线,然后在脑干的内侧部上行,在这里他们与来自同侧面部的触觉通路再汇合。

四、感觉系统检查要点

感觉系统的检查是不容易的,常使病人与医生均耗用很多时间。

下列是检查要点,其对临床检查实施较为有用:

(1)检查皮肤感觉缺失时,一般应先从异常区到正常区进行。

(2)指垫对痛和触觉是相对不敏感的地方,所以检查皮肤感觉最好是检查指尖。

(3)温度觉检查并不比痛觉提供更多的诊断信息,所以通常只是作作花样。

(4)震颤觉在老年人足部通常是缺失的,其在广泛性神经病的早期也缺失。

(5)在肌病、重症肌无力和运动神经元病的病人感觉检查正常。

(6)客观的感觉缺失可能是难以发现的,有时甚至临床上可有明显的感觉症状(尤其是在多发性硬化和格林巴利综合征)。

(7)皮肤感觉缺失可能损害两点辨别觉、实体觉和图形觉(27 页)。只要有某些皮肤的感觉存在,则感觉忽视仍然是一种对对侧顶叶损害检查的较好的方式(29 页)。

(8)痛觉检查是询问病人对普通的针(衣针最好,一般不要用注射针)刺或其它锐物端是否感觉到疼痛。由于偶可通过单独的触觉鉴别锐物与钝物,故检查痛觉时单独要求病人回答感觉到锐端或钝端是不合适的。

五、感觉损害的症状

感觉损害的症状包括麻木(病人有时可用这个词表述无力)、感觉缺失(触觉、痛觉、温度觉、立体觉等),麻刺感或针刺感(感觉异常),异常感觉如水下流的感觉和束带觉,增强的痛觉(疼痛过敏),触摸感觉到疼痛(触觉感痛)。病人对震动觉的损害不能自己注意到,但关节位置觉缺失可引起笨拙、步态不稳并常常在受累肢体有一种错误的"无力"觉。

六、感觉缺失的类型

感觉丧失的类型有助于神经损害的定位。周围神经和神经根损害的感觉缺失类型见第 17 章。广泛的神经病多引起对称性感觉损害,先在足部然后在手部(479 页),而中枢神经系统缺失的类型见图 1.6～1.11 图解。

七、两个有关疼痛异常的体征

(一)Charcot 关节

这是一种完全性结构破坏的无痛性关节。病人出现这种状态因对痛觉缺失而反复且通常受到轻度损伤的结果所致。最常受累的部位是肘、膝和肩关节。

出现这种关节的原因有：

(1)脊髓空洞症(429 页)。

(2)糖尿病感觉性神经病(563 页)。

(3)遗传性感觉性神经病(489 页)。

(4)麻风性感觉神经病(315 页)。

(5)脊髓痨(317 页)。

(6)先天性痛觉差。

由于病人痛觉的严重缺失可引起无痛性和无知觉性的皮肤烧伤以及手或足的深部的无痛性溃疡。

注意：这种关节最常见于脊髓空洞症，在临床上有时可误为关节软骨瘤，有的甚至由于对此不认识，而当做软骨瘤手术开刀。有人统计 1017 例脊髓空洞症，发现合并 Charcot 关节者为 40 例，其中发生于脊椎关节、掌指关节、指间关节各 1 例，腕关节 3 例，肩关节 2 例，1 侧肘关节 28 例，双侧肘关节 2 例，肘和指关节 2 例。

(二)Lhermitte 氏征

这是在主动或被动屈颈时引起的一种从背向下到脚的电击感或一些不适感，偶尔也可放射到手臂。这是由于颈髓损害刺激性作用，偶尔见于多发性硬化(435 页)。其它引起此征的疾病有颈椎强直性脊髓病(421 页)、其它原因的颈髓压迫症(411 页)、亚急性脊髓联合变性(580 页)和急性放射病(429 页)等。也有人介绍在某些药物引起的感觉性神经病见到此征(如顺铂 546 页，维生素 B_6 滥用 580 页)。

第三节 运动系统损害概述

自主性运动是受上运动神经元(锥体束)系统和延髓与脊髓运动神经元及其支配的肌肉(下运动神经元系统)所影响。上下运动神经元通路损害可引起两种不同的临床特征，这有助于自主性运动损害的神经系统定位(表

1.1)。自主性运动本身受锥体外运动系统、小脑、位置觉和视觉调节，这在下面及相关章节系统介绍与讨论。

表 1.1　上下运动神经元损害的特征

	上运动神经元损害	下运动神经元损害
无力	有：锥体系分布 不成比例的技巧性功能丧失	有：神经根性分布，周围神经分布
萎缩	无：除有较长时间废用	有：特别是慢性状态
张力	增加(痉挛状态)	正常或减低
束颤	无	有，在某些状态下
腱反射	增强(有时出现痉挛)	减低或消失
跖反应	向上	消失或向下
腹壁反射	消失	存在

一、锥体系损害

这是上运动神经元即皮质脊髓束和皮质延髓束通路(图 1.3)，这些上运动神经元主要起始于大脑运动皮层，其在额叶的后部，有躯体代表区，在某一特定的部位损害将引起身体某些部分的相应的运动功能的受累。上运动神经元经内囊、大脑脚和脑干腹侧下行，在延髓交叉到对侧，并继续下行脊髓的侧柱。他们在脑干则在颅运动神经细胞体突触终止(即皮质延髓束)，在脊髓前角的运动神经细胞体(皮质脊髓束)以突触相接。

(1)运动皮质　所代表的是运动而不是个别肌肉，这一点很重要。临床上其传导束受损后，身体对侧的随意运动麻痹，但肌肉本身并非瘫痪，且可以发生不随意的运动。这是上下运动神经元之间的最基本区别。

(2)皮质延髓束　中央后回下 1/3 的皮质运动神经元轴突下降，经内囊、脑干腹侧到延髓，沿途有纤维分出，止于双侧脑神经核，上部面神经核与脑神经核接受双侧大脑皮质纤维的管理(下部面神经核与舌下神经核则只接受对侧大脑皮质纤维的管理)。下运动神经元轴突构成脑神经的运动纤维，分布于头、颈部的骨骼肌及咽、喉肌。

(3)皮质脊髓束　中央前回上 2/3 的皮质运动神经元轴突下降，经内囊、大脑脚、桥脑基底部和延髓的锥体，达到延髓下部。在锥体有大部分纤维

交叉到对侧，下降入脊髓侧索，在脊髓沿途有纤维分出，并与各节段的前角细胞联络。前角细胞轴突前根参与脊神经，分布到躯干和四肢的骨骼肌。

(4)锥体束经过内囊的部分极易在脑血管病时损害，供应这个区域血液的动脉是大脑中动脉的中央支，由于被认为是易于出血的动脉又称"大脑出血动脉"。

(5)锥体束纤维在内囊部排列是有一定规律的，支配身体上部至下部的纤维在内囊处大体是由前向后排列的。皮质脑干束在内囊膝部，皮质脊髓束在内囊枕部的前半。在膝部由前向后排列为控制眼肌（到Ⅲ，Ⅳ，Ⅵ神经核）、咽喉肌、咀嚼肌、舌肌和面肌(至第Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ和Ⅻ神经核)的纤维。在枕部由前向后依次为控制颈、手、前臂、臂、胸、腹、大腿、小腿和足肌的纤维。

(6)锥体束损害　根据平面损害的不同而产生的主要症状也不同：在皮质产生孤立的损害，一般只出现对侧一个肢体的单瘫，同时感觉皮质受累，如果损害在优势半球则同时常伴有语言障碍；在内囊常为整个锥体束损害并伴有视辐射受累，产生所谓三偏症；在中脑及大脑脚常出现病灶对侧肢体偏瘫及中枢性面舌瘫，伴有同侧动眼神经麻痹；在脑桥则经常损害外展神经或同时伴有面神经受累，出现病灶对侧肢体偏瘫和病灶同侧的外展神经与面神经麻痹；在延髓常影响身体的双侧，这是由于两侧锥体束接近之故，同时出现舌肌瘫痪；而在脊髓则常同时伴感觉障碍和平面。

(7)皮质脊髓束的损伤可产生下列临床征象：①巴彬斯基氏征；②腹壁反射消失；③提睾反射消失；④丧失了完成细微且熟练技巧随意动作能力。

(8)脊髓半切断(Brown Sequard 综合征)，损害脊髓节段平面，同侧下运动神经元瘫痪及支配肌的萎缩，同侧出现皮肤感觉缺失带；损害脊髓节段平面以下，同侧痉挛性麻痹，同侧两点辨别觉、振动觉、及本体觉消失，对侧痛温觉消失，对侧触觉不完全消失。

(9)脊髓完全切断，使损害平面以下所有感觉及随意运动均消失。出现损害平面两侧下运动神经元麻痹和肌萎缩；在损害节段平面以下，出现双侧痉挛性麻痹，双侧所有各种感觉消失及二便失禁。

锥体束损害可引起下列各种症状与体征：

(一)肌无力

上运动神经元性肌无力多为完全性，发生于一个肢体所有肌组，也可为不完全性，在后者则这种肌无力多呈某种特殊的分布特点。如在手臂伸肌较

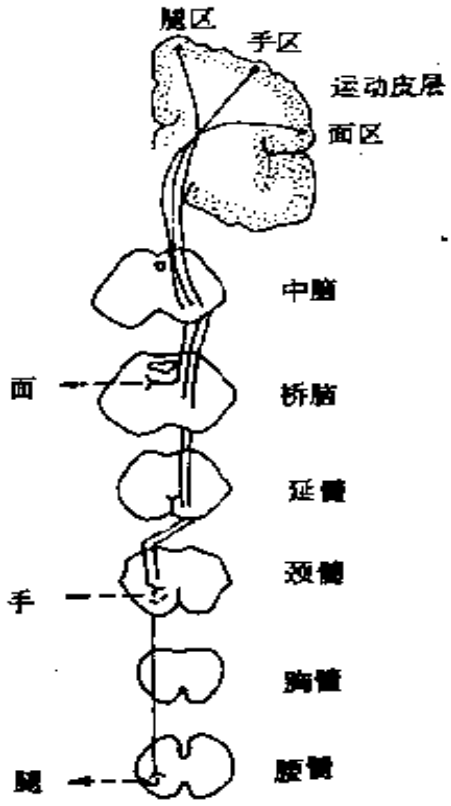


图 1.3　运动传导路

虚线代表下运动神经元，实线代表上运动神经元

屈肌的无力更明显，在腿部则屈肌较伸肌无力更明显。一侧运动皮质损害可引起对侧相应损害部位支配的身体部分性肌无力(图 1.4)。如损害很大则可使整个运动支配区均受累，出现所有对侧躯体的肌无力，同时几乎都要伴有某些大脑认知功能的障碍(如为优势半球则可引起失语)。如在内囊处损害，因此处锥体束集中于一个非常小的区域内，也可引起所有对侧躯体的无力(有时仅为一个肢体)，但多无认知缺陷。如在桥脑以下损害则不出现面部肌无力，如在脑干以下损害则引起同侧肢体(手臂或腿)的无力。在实践中，脊髓损害可以很小，有的只累及单侧的一个手臂和一个腿的肌无力而可不引起某些运动征(如病理征等)，同时在对侧也可无症状。

(二)精细运动丧失

这通常与临床的症状不成比例，可有轻微无力或甚至并没有无力。锥体束损害可引起手指快速协调的运动受累，出现明显的笨拙，但此时手肌的肌力甚至可以正常。

注意：非优势半球支配的肢体一般多比优势半球支配的肢体笨拙稍明显，有时甚至可能肌无力也明显些。

(三)肌萎缩

上运动神经元损害一般不出现肌萎缩，不管肌无力症状是否明显。但随着肌废用时间的延长可以出现轻微的萎缩。

(四)肌张力改变

上运动神经元损害有肌张力增高，而且为痉挛型，在上肢更易影响屈肌和旋前肌，在下肢则是伸肌和内收肌(所以引出偏瘫的姿势)。其多在被动性

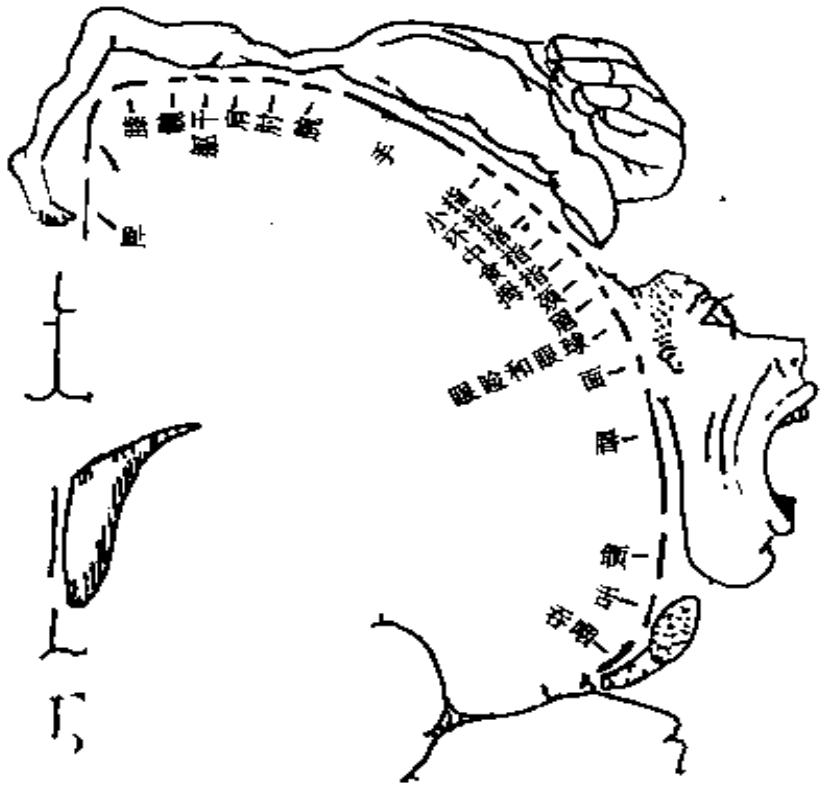


图 1.4 大脑半球运动皮层躯体代表区

运动的开始最明显(如打开一把铅笔刀),而在重复这种运动时可消除。此点与锥体外系肌张力增高有所区别,在锥体外系损害时,伸肌和屈肌中均有肌张力增高,其在整个运动过程中存在。

(五)反射

1. 腱反射的亢进 在损害部位以下的腱反射变得活跃亢进(如双下肢腱反射活跃亢进而双上肢正常则提示胸段脊髓损害),如损害在胸 7 以上则出现伸跖反射且腹壁反射消失。

腱反射也可以非常活跃亢进,甚至可以扩展影响到邻近结构,如叩击肱桡肌腱不仅可引起旋后肌活跃亢进而且也出现手指的弹动。引出膝反射也可引出双髌的外展。对称性反射亢进可能是由于交感神经刺激的一种结果:

(1)抑郁。

(2)甲状腺功能亢进或甲状腺素滥用(565 页)。

(3)镇静药、酒精、鸦片类撤药。

(4)其它药物(如舒喘宁,苯丙胺,锂剂等)。

肌阵挛实际上与反射极活跃亢进有同样意义,故对临床诊断并不是一个特别的征象。

2. 腹壁反射消失　腹壁反射消失可见于:

(1)胸 7 以上的锥体束损害。

(2)在胸 7～胸 12 节段平面的脊髓/神经根损害。

(3)在老年人。

(4)在肥胖者。

(5)腹部处于紧张状态。

(6)多次怀孕后。

(7)腹部外科手术后。

3. 噘嘴反射　噘嘴反射可在正常老年人中发现,也可提示广泛的脑病,但这无定位价值。

4. 下颌反射　下颌反射在正常人中可有可无。其也可以是桥脑上双侧锥体束损害的一个病理性反射(即在单侧中脑的损害或双侧大脑半球损害)。在桥脑以上的单侧上运动神经元损害不影响下颌反射。

注意:急性上运动神经元损害(通常为创伤或卒中)立即可引起软瘫,并且除跖反射呈伸性外其余各种反射可消失。通常在数天或数周后,锥体束损害自然引起的体征(即痉挛性,反射亢进性,等)。

注意:支配小腿的锥体束受损,临床上当触摸腿或在温暖处(如在床上)时,可引起不自主的屈肌痉挛,在尿路感染和褥疮时这种现象可加重。此外,损害特别严重时甚至可引起伸肌痉挛和髓内收。临床上无论哪一种痉挛均可以有疼痛。

二、下运动神经元通路

这些神经元主要起始于脑干的颅神经运动核和脊髓前角细胞。从脑干发出的运动神经为颅神经,而从脊髓发出的前角神经根与后部感觉神经根形成脊神经,其中在颈和腰骶节段从各自周围神经起始处形成神经丛。颅神经、脊神经和周围神经终止于骨骼肌运动终板,这些就是下运动神经元的结构。一个肌节是一个单个脊髓运动前根神经支配的一组肌肉(表 1.2)。一个运动单位是起自一个前角细胞的单一运动神经所支配肌肉中的一组肌纤维。

下运动神经元损害可引起下列各种症状与体征:

(一)肌无力与功能同时丧失

这些肌肉无力及技巧是成比例的丧失,这是由于支配这些肌肉的神经根损害所致。颅神经或周围神经损害,或如有更广泛的周围神经损害(周围神经病,第 17 章)、神经根损害(神经根病,第 14 章)或肌肉损害(肌病,第 19 章)时,可有普遍性肌无力。在鉴别诊断上注意神经病性肌无力通常是在远端,而肌病性无力通常在近端。

(二)肌萎缩

肌无力后伴有肌萎缩,可在急性神经根或周围神经损害后数周内出现。这是慢性下运动神经元损害的重要特征。如果没有其它神经病征,也没有肌无力症状的萎缩不见得有定位意义,因为这可能是由于制动或恶病质的原因所致,这在老年人常见。

不对称性肌肥大可在单肢使用非常多的个体中发现(如铅管工的使用较多的一侧臂,或称优势臂)。

局部的皮下脂肪减少可以给人以肌萎缩的假象(Gower 氏全身萎缩);覆盖的皮肤及有时底下的肌肉也可发生萎缩。

(三)假性肌肥大

假性肌肥大(肌肿大而无力)可发生于 Duchenne 和 Becker 肌营养不良(517 页),先天性肌无力(499 页),在极罕见情况时可见于某些周围神经病(479 页)。

(四)肌张力

肌张力可正常或减低,但除非有明显肌无力否则难以检查,但绝对肯定的是肌张力不会增高。肌张力是肌肉持续收缩的一种状态。肌梭和肌腱为效应器官,传入神经元经后根进入脊髓,并与上行或下运动神经元相接。下运动神经元经前根、脊神经及周围神经去支配肌肉纤维。若这个反射弧受损则肌张力消失。

(五)肌束纤颤

肌束纤颤是由于运动单位随机地被始动所致。自发性的和小量收缩可能见于皮下,呈不规则的和连续不断的忽隐忽现的运动。病人自己可注意到,特别发生于腓肠肌或手部小肌的部位,但通常有开始而无后果。即使在手部,这种收缩也只是偶尔引起一个关节的移动。如没有其它神经病征,则这种现象无病理性意义,临床可以忽视。

其它方面的肌束颤动可能由于下运动神经元损害,通常在前角细胞区:

(1)运动神经元病(第 16 章)。

(2)运动神经根压迫(411 页)。

(3)多发性神经根病(490 页)。

(4)脊髓灰质炎(323 页)。

同样的表现可见于甲状腺毒性肌病(536 页),金中毒(546 页)和有机汞中毒(545 页)。

(六)反射

在胸 7～胸 12 节段平面的脊髓和神经根损害时则腹壁反射消失,跖反射保持屈性或缺失,无原始反射出现,而且腱反射减低或消失。腱反射消失的类型依据于损害累及的脊髓节段、运动神经根或周围神经,因为每个腱反射依据传入的感觉神经和神经根,及脊髓损害所在平面的反射弧,传出的运动根和神经及相应的肌群(表 1.3 和图 1.5)。

腱反射普遍的减弱可发生于神经系统疾病的早期,此时病人可能几乎并无肌无力症状,但稍后肌肉则出现明显的肌无力(如在肌病)。踝反射在正常老年人可以双侧消失,在某些正常人反射可完全缺失(特别是伴有 Holmes-Adie 瞳孔(200 页))。

腱反射因肌肉松弛也可反射减弱:

(1)甲状旁腺功能低下症(567 页)。

(2)低温症(552 页)。

(3)β-受体阻断剂。

表 1.2　脊神经节段,运动神经根和周围神经对主要肌肉的支配

肌肉	神经根							神经
上肢								
	C3	C4	C5	C6	C7	C8	T1	
斜方肌	◇	◆						脊神经和副神经
膈肌	◇	◆	□					膈神经
菱形肌		◆	□					肩胛背神经
胸大肌(锁骨头)			□	■				胸外侧神经
冈上肌			□	■				肩胛上神经

续

肌肉	神经根					神经
冈下肌	□	■				肩胛上神经
三角肌	□	■				腋神经
肱二头肌	□	■				肌皮神经
肱肌	□	■				肌皮神经
肱桡肌	□	■				桡神经
桡侧腕长伸肌	□	■				桡神经
前距肌	□	■	△			胸长神经
大圆肌	□	■	△			肩胛下神经
旋后肌		■	△			骨间后神经
旋前圆肌		■	△			正中神经
桡侧屈腕肌		■	△			正中神经
背阔肌		■	△	▲		胸背神经
胸大肌(胸骨头)		■	△	▲		外侧和内侧胸神经
肱三头肌		■	△	▲		桡神经
尺侧腕伸肌			△	▲		骨间后神经
指总伸肌			△	▲		骨间后神经
拇长展肌			△	▲		骨间后神经
拇长伸肌			△	▲		骨间后神经
拇短伸肌			△	▲		骨间后神经
食指肌			△	▲		骨间后神经
指深屈肌(Ⅰ和Ⅱ)			△	▲		骨间前神经
拇长屈肌			△	▲		骨间前神经
指深屈肌(Ⅲ和Ⅳ)			△	▲		尺神经
指浅屈肌			△	▲	●	正中神经

续

肌肉	神经根							神经
尺侧屈腕肌					△	▲	●	尺神经
拇短展肌						▲	●	正中神经
屈拇短肌						▲	●	正中神经或尺神经
拇指对掌肌						▲	●	正中神经
蚓状肌（Ⅰ和Ⅱ）						▲	●	正中神经
拇展肌						▲	●	尺神经
屈拇短肌						▲	●	尺神经
骨间掌肌						▲	●	尺神经
骨间背肌						▲	●	尺神经
蚓状肌（Ⅲ和Ⅳ）						▲	●	尺神经
指小展肌						▲	●	尺神经
指小屈肌						▲	●	尺神经
	C3	C4	C5	C6	C7	C8	T1	
下肢								
	L1	L2	L3	L4	L5	S1	S2	
髂腰肌	●	●	◇					脊神经和股神经
肌四头肌		●	◇	◆				股神经
股收肌		●	◇	◆				闭孔神经
胫后肌				◆	□			胫神经
胫前肌				◆	□			腓深神经
臀中肌和臀小肌				◆	□	■		臀浅神经
阔筋膜张肌				◆	□	■		臀浅神经
趾长伸肌					□	■		腓深神经
跖长伸肌					□	■		腓深神经

续

肌肉	神经根							神经
	L1	L2	L3	L4	L5	S1	S2	
趾长短肌				□	■			腓深神经
腓骨长肌				□	■			腓浅神经
腓骨短肌				□	■			腓浅神经
臀大肌				□	■	△		臀下神经
腘旁肌腱				□	■	△		坐骨神经
趾长屈腱				□	■	△		胫神经
腓肠肌和比目鱼肌				□	■	△		胫神经
足部小肌				□	■	△		内侧跖神经和外侧跖神经

表 1.3 参与腱反射的脊髓，脊神经根和周围神经

腱反射	脊髓/脊神经根	周围神经
肱二头肌	C5/C6	肌皮神经
旋后肌	C6	桡神经
肱三头肌	C7	桡神经
手指	C8	尺神经和正中神经
膝	L3/L4	股神经
踝	S1	坐骨神经/胫神经

三、上下运动神经元同时损害

在临床上同时可出现上下运动神经元损害，这可能发生于以下各种情况：

(1)两个系统的原发性神经源性疾病，如运动神经元病(第 16 章)。

(2)累及两个系统的非神经原性疾病，(如糖尿病，563 页；艾滋病，329 页；梅毒，316 页)。

(3)单个损害累及神经根和邻近的脊髓，如颈5脊椎平面的神经根性压迫症可引起下运动神经元根性体征，伴有肱二头肌(颈5和颈6神经根支配)与旋后肌(颈6神经根支配)的肌无力、萎缩及反射消失，而同时在同一

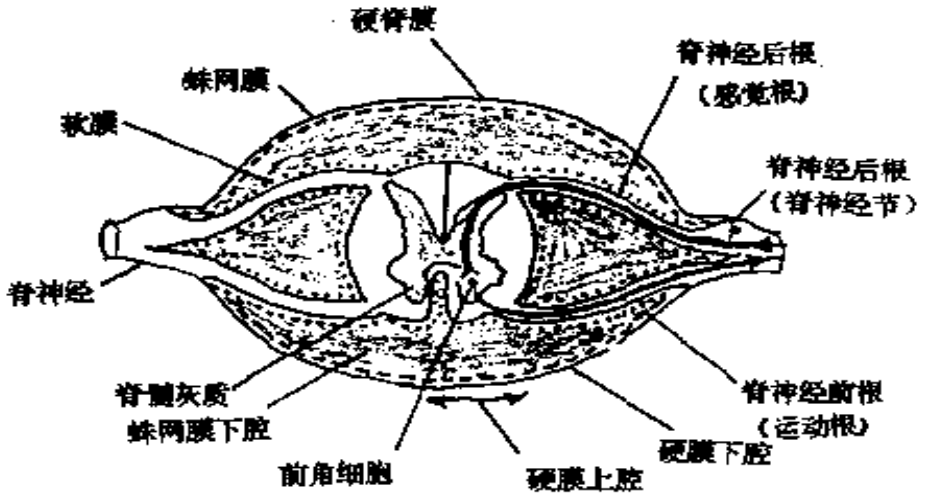


图 1.5　经脊髓横切面以显示脊膜，反射弧和神经根

平面上的脊髓压迫可引起四肢的锥体束征及三头肌和指反射的活跃亢进。

(4)在一处有旧的和不相关的疾患而在另一处有新的相关性疾患时，如早有腰椎间盘突出或脊髓灰质炎，踝反射仍可能缺失。

(5)长期废用可引起某些肌肉的萎缩，甚至在上运动神经元损害时亦如此。

注意：在上或下运动神经元损害的早期阶段，可以只有部分特征，如在上运动神经元损害只出现伸跖反射，在下运动神经元损害只出现反射缺失。人们不能期望也不能等待完全出现所有的临床特征才去诊断和治疗，因为到那时对有效的治疗可能为时太迟(见表1.1角注)。

注意：

(1)偏瘫是一侧躯体完全的麻痹(有或无面部受累)。

(2)截瘫是双腿完全的麻痹。

(3)单瘫是一个肢体的完全性麻痹。

(4)四肢瘫是全部四肢的完全性麻痹。

在英语中 *paresis* 代替 *plegia* 则改变意思为部分麻痹。这些术语通常是

用于上运动神经元的无力类型，但也可用于下运动神经元和肌病性无力。

四、锥体外系损害

锥体系以外的躯体运动传导路，统称为锥体外系。锥体外系并非是一个简单独立的结构系统，而是一个复杂的涉及到脑内许多结构的机能系统，其中包括大脑皮质（额叶等）、丘脑、苍白球、纹状体、黑质、红核、丘脑底核、中脑顶盖、被盖核、脑桥核、前庭核、下橄榄核、小脑和脑干的某些网状结构及其联络纤维等，共同组成的复杂的多级神经元链锁。其中主要有纹状体—苍白球系和皮质—脑桥—小脑系。纹状体—苍白球系损害主要症状为肌张力的改变（张力增高或降低）和运动的异常（运动过多或过少）。皮质—脑桥—小脑系的任一环节出现损害，都可出现身体的体位姿势与平衡状态障碍，出现肌肉的共济失调和平衡失调症状。表现在走路时步态蹒跚呈醉酒状。但总的说锥体外系较锥体系的定位和了解均较少，其主要由基底节的部分参与和介导。不过此处局灶损害偶可引起能证明的和局灶的神经病学特征（见32页）。更有，锥体外系疾病倾向于引起锥体外系广泛的障碍，临床特征是有运动缺乏和僵直的帕金森氏综合征（367页）与/或不自主运动如震颤（379页）、舞蹈（382页）和肌张力障碍（387页）。

注意：

（1）帕金森氏病主要损害了黑质与苍白球。

（2）Wilson氏病主要损害肝豆状核。

（3）Huntington氏舞蹈病主要损害基底核。

（4）手足徐动症主要损害壳核的前部。

（5）实验研究中发现单独锥体束损害并不出现肌张力增高现象，而在临床上这是上运动神经元损害的特征，据认为这是由于同时存在锥体外系损害之故。

五、小脑损害

小脑功能涉及到自主性和不自主性运动的控制（也见229页）。小脑半球的损害和/或其脑干联结引起：

（1）手臂和/或腿同侧共济失调伴意向性震颤与大的重复性运动结构破坏（如肢体极无力则这种评定是不可能的，姿势感觉缺失，运动由舞蹈，肌张力障碍或肌震颤所阻断。如病人视盲，意识模糊或有复视则难以检查）。在优势和非优势肢体间的不对称是正常的。

注意：额叶损害偶可引起对侧肢体共济失调，其极似由小脑损害引起的

症状。

(2)水平性眼震。

(3)构音障碍。

(4)肌张力偏低(同侧)但这难以检查。

中线和弥漫性小脑损害多引起躯干性共济失调而不是肢体的共济失调，且不一定有任何其它的小脑特征如眼震。

第四节　大脑半球

每一侧半球表面都有许多脑回，在回与回之间以沟与裂相分隔。大脑半球按其所在的颅骨部位分出一些叶，以中央沟、顶枕沟、外侧裂及距状裂为界，将大脑半球分成额叶、顶叶、颞叶及枕叶。

两个大脑半球之间被大脑纵裂分隔，其内含有大脑镰，大脑前血管在其中走行。在纵裂深处为胼胝体，其把两个半球连接在一起。在大脑半球与小脑之间被小脑幕分隔开。中央沟最重要，其前为中央前回是负责运动的中枢，其后为中央后回是负责感觉的中枢，侧副沟位于大脑半球的下表面。其前后走向，位于距状沟之下，两者之间是舌回。舌回之前是海马旁回，海马旁回前端成钩状，称为钩回。额、颞、枕三叶的一部分构成大脑的底面。

在幕上脑主要由胼胝体使两侧大脑半球连接而成。每个半球有四个脑叶(图 1.12)，其功能在丧失(或受刺激状态)时则可对损害进行相应的定位诊断。语言功能在优势半球，95%以上的右利者在左侧，75%左利者亦在左侧，但后者优势并不是十分清晰。非词汇和视空间功能大多位于非优势半球。

一、额叶损害

如在前叶极少引起临床表现，在后部(即运动皮层)则依据所累的运动皮层区而引起对侧躯体全部或部分无力、笨拙和上运动神经元征(图 1.4)。这样的运动功能丧失的同时额叶损害也可出现累及对侧的部分运动性癫痫(78 页)，反转性癫痫(adversive seizures 79 页)，有时出现复杂性部分性癫痫(80 页)。额叶损害还可以引起自主性转头运动和眼扫视运动的困难，故病人多看损害侧，特别在急性期出现如此表现。

优势半球的额叶 Broca 氏区损害可引起语言问题(30 页)。

在额叶极前部的损害可引起行为障碍，可有淡漠、兴趣与关注感消失、

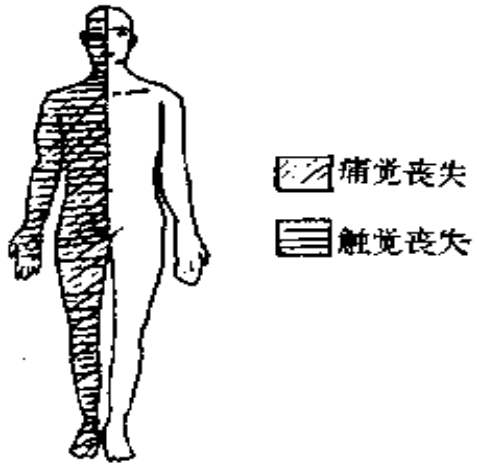
去抑制和不适当的滑稽行为。这些特征可以是孤立的，也可以为痴呆或物理性残疾的前兆症状，病人的肌无力症状并不一定是由于精神状态所致。病人常常出现尿(便)失禁，但这通常仅在病人有双侧损害时出现。

额叶损害可以引出同侧掌颌反射和对侧(偶尔同侧)抓握的反射；在正常老年人及弥漫性脑病的病人双侧均可查出这些反射。

占位性损害或接近于额下叶的损害可压迫或侵及嗅束(引起同侧无嗅症，186 页)和视神经(引起同侧单眼视力盲和视神经萎缩，194 页)。

在额叶之间的占位病变(如旁矢状窦脑膜瘤)或双侧缺血或出血(前交通动脉瘤破裂)特别有可能引起尿失禁和单腿运动障碍，但极罕见出现在双侧(部分性运动癫痫或锥体性肌无力)。

在临床上额叶损害可引起额叶综合征，这种患者可出现癫痫、对侧肢体肌力减弱或瘫痪。若病灶位于大脑运动皮质的下部影响面部，在中部者影响上肢，若病灶位于大脑运动皮质上部影响下肢。若是中线病灶，如脑膜瘤、上



↓关节位置觉 ↓振动觉

图 1.6 单侧所有感觉受损

单侧所有各种类型感觉(轻触觉、关节位置觉、痛觉和振动觉)受损系由于对侧丘脑或内囊损害。对侧顶部皮质损害很少引起清楚的皮肤感觉障碍，而是位置觉丧失及皮质感觉障碍(实体觉丧失、忽略等，见 27 页)

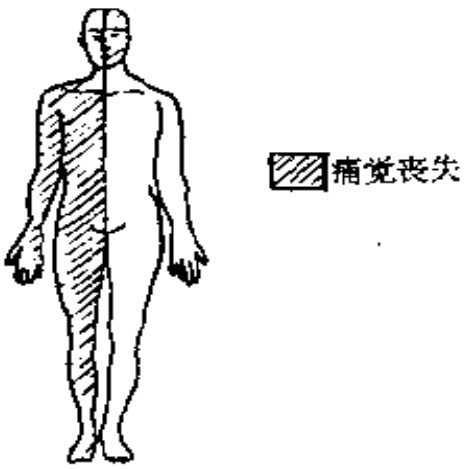


图 1.7 交叉性痛觉(和温度觉)丧失

交叉性痛觉(和温度觉)受损是由于外侧脑干损害累及延髓(图解上为左侧)。损害影响同侧下行的痛觉通路和来自对侧肢体与躯干的上行痛觉通路(也见图 1.4A)

矢状窦血栓等，由于损害两侧下肢的运动皮质，故产生截瘫。患者也有运动性失语、失写、同向凝视、共济失调、精神症状（高级神经功能和情绪紊乱），强握反射和摸索动作（躯体运动皮质前方的前额皮质受损），尿、便障碍（额叶内侧面受损）和嗅觉障碍（额叶底面受损）。

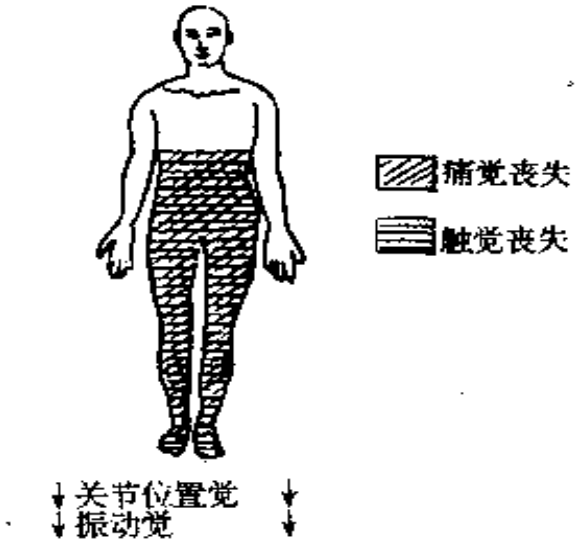


图 1.8　胸 6 平面以下各种感觉丧失

双侧所有各种感觉以某个平面（图解上是 T6 平面）受损是由于脊髓损害（脊髓内病变或压迫性病变）。在这个平面损害可出现痉挛性截瘫。骶部痛觉正常（所谓骶部幸免）是脊髓内损害的一个不可信的体征



图 1.9　Brown—Sequard 综合征

Brown—Sequard 综合征表现有一侧后柱感觉丧失而对侧的痛觉丧失（同侧脊髓损害累及后柱感觉（图解中在左侧），此外由于损害下行皮质脊髓束可出现同侧下肢的上运动神经元性肢体无力。这可出现在脊髓创伤、脊髓肿瘤或脊髓压迫（411 页）及多发性硬化

二、顶叶损害

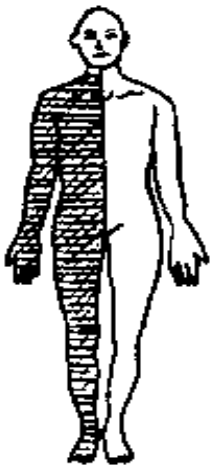
顶叶损害的临床症状与体征依据损害的部位而定（图 1.5），如累及顶叶前部的感觉皮层，则可引起对侧躯体感觉性部分性癫痫（70 页）和/或感觉缺失。触、痛和振动觉呈斑片状丧失，有立体觉缺失（闭眼时不能辨认手中的物体），及损害图形觉（闭眼时不能辨认画在掌上的数字）和损害两点辨别觉（正常时在指尖这种感觉不少于 2 毫米）。顶叶较后部的损害可引起对侧



痛觉丧失

图 1.10 悬吊样感觉丧失

一种悬吊样的感觉丧失(因为其上下感觉正常),有感觉分离(即累及痛觉而不累及位置觉)其必定是由于对侧脊髓损害阻断了在中线交叉的痛觉纤维(图解上为从 C4 到 T6 脊髓平面)。所以其可以是由于脊髓空洞症(429 页)或脊髓内肿瘤(414 页)。有时感觉丧失是不对称的,在每一侧可能有些差异,在一侧甚至可以是正常的



痛觉丧失

触觉丧失

关节位置觉 振动觉

图 1.11 单侧面部以下的所有各种感觉受损

单侧在面以下的所有各种感觉受损是由于对侧脑干、丘脑或内囊或可能由于顶部皮质损害。在这些部位损害不一定累及面部,这要依据面部感觉通路的实际位置而定(10 页)

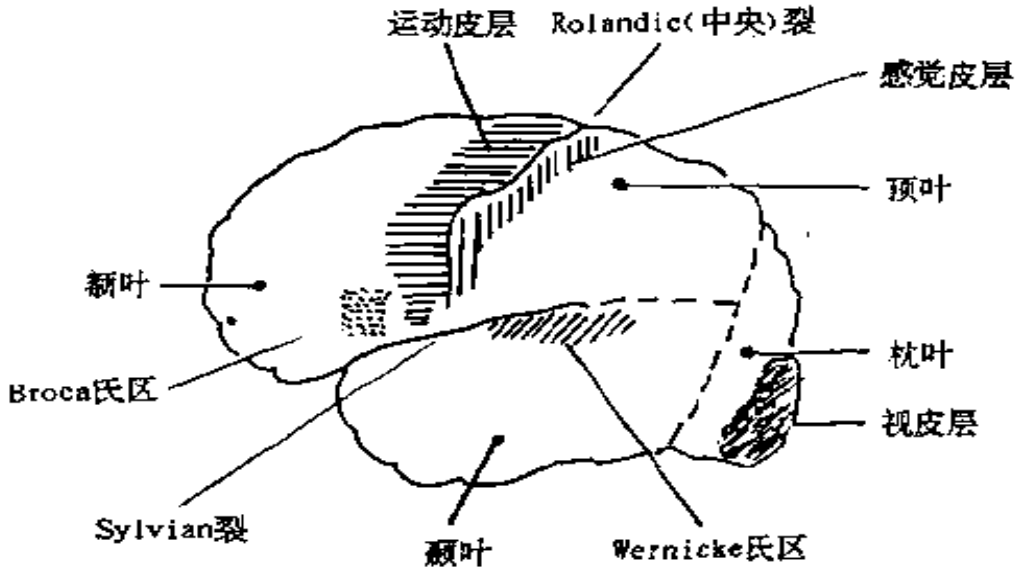


图 1.12 大脑优势半球功能的定位

感觉忽略(其常被误为无力),特别如损害发生在非优势半球。其它非优势半球的顶叶特征包括结构性失用(不能描绘简单的图形),穿衣出现共济失调(正常的穿衣和脱衣困难),左右定向障碍,在熟悉的地方走失。在优势半球顶叶,特别在前侧可引起语言障碍(30 页)、计算力差(损害算术能力)、左右定向障碍及指部无知觉(难以辨别个体的指)。

注意:

运动性失用(失用症)　即使理解、肌力、感觉和协调运动都是正常的,也不能做熟悉的动作。这并无大的定位价值,属于任何一侧的额叶和顶叶损害的一个特征。

顶叶综合征　患者的对侧半身感觉障碍(身体各部在皮质的代表区与运动皮质相类似),特别是丧失高级形式的感觉,如立体觉和两点位置觉;感觉性癫痫(感觉皮质和顶上小叶受损)。失用、失读(优势半球受损);实体觉丧失。二便障碍(顶叶内侧面受损)。

三、枕叶损害

这些损害(也见于 190 页)可引起对侧同名性视野缺损,其可累及上下象限(偏盲)或一个象限(1/4 盲)。双侧损害可引起皮层盲,但病人不承认眼睛看不见东西(检查瞳孔反应正常,有时导致误诊为意识模糊状态或癔症)。枕叶较前部的损害可引起对侧视忽略(或抑郁),视失认(不能辨认物体,虽然视力和语言正常),面容失认(不能辨别熟人的面孔)和视定向障碍(不能辨别物体之间的相互关系)。可有损害侧眼自主的追踪运动受累。由枕叶损害引起的部分性癫痫较少见。

注意:枕叶综合征　即两眼对侧视野偏盲,幻视,及左右定向障碍。

四、颞叶损害

颞叶损害极易引起癫痫(通常为复杂性部分性癫痫)及记忆丧失,如发生在优势半球则可有语言障碍。词和非词的(或视空间)记忆分别主要由内丘和乳头体参与下的优势与非优势颞叶所参与和介导。虽然优势颞叶含有听皮层,但耳聋并不是由于一侧性损害。不过,双侧颞叶损害可引起皮层性(纯词)聋,虽然病人能说、能写、能读和对书写的命令和听力正常,但他们不理解所说的语言,有时甚至包括非言语音如电话铃(听知觉障碍)。后颞叶损害可引起对侧上部同名性象限盲,由于下视放射受累之故。在极罕见的病例,优势半球损害可引起精神分裂状态。

颞叶损害可引起颞叶综合征,这种病人可出现感觉性失语、命名性失

语，近事遗忘，听、味、嗅觉障碍，额叶共济失调，及以幻嗅和不自主的吸吮、咀嚼和咽下动作为特征的额叶钩型癫痫发作。

第五节 语言功能障碍有关的损害

正常的言语可因言语功能的疾病所阻断（言语困难和失语通常是交替出现），词汇分开发音（构音障碍），声音困难（发音困难）和言词句子的异常语调，节律和音调变化困难（言词语句障碍）。

一、言语功能

言语功能不只是累及说话而且也损害阅读和书写功能，损害后两者时分别称为诵读困难和书写困难。言语困难偶可孤立出现，通常也有诵读困难和书写困难。言语功能的所有三部分可以累及但程度可不同，故这种个别的估定是重要的。言语困难可以误解为意识模糊，而意识模糊的病人可以有轻度言语困难。

不能命名物体（命名性失语）存在于所有各型失语，即 Circumlocutions（用"写字用的东西"代替"笔"），语义错误（"毛虫"误读成"蜘蛛"）语音错误（"针"误成"笔"）。其它方面的语言功能障碍有更多定位价值。

（一）Broca 氏区损害

此处损害（图 1.12）易于引起非流利型言语困难，伴有轻微的自发性言语。病人心里知道想要说的事，但不能找到词汇，有相对正常的理解能力，找出言词缓慢，常缺乏语句。但他们可以表达正确的意思。重复通常较慢，像自发语言那样。

（二）Wernicke 氏区损害

此处损害易于引起流利型言语困难，有正常语句但词汇不正确（论理倒错），非存在的（新语症）和不恰当的顺序，给人以无意义语言或外国语的印象（杂乱难懂的失语）。理解力差。

（三）优势半球的额下叶损害

此处损害易于引起传导型失语，语句流利和有理解力。词汇和短句重复是由于 Broca 氏区与 Wernicke 氏区的神经联结受损之故。如有右侧同名性半侧盲可以有诵读困难无书写困难，损害也可累及胼胝体膈，因此右枕叶与左侧的皮层语言区的正常联结阻断。

在优势半球的较大损害引起的言语困难是全皮层的，损害言语流利性，

理解力和重复语言。

注意：病灶位于优势半球邻近大脑外侧裂的额、顶和颞叶时，产生语言障碍（失读、失写、运动性失语和感觉性失语）。

二、构音障碍

构音障碍是由于形成词汇的声音构成困难。如果不是明显地由口腔（假牙松动或假牙遗失或腭裂等）的机械性问题引起，则必定为咽、腭、舌或面肌无力、不协调、肌张力障碍、徐动或肌强直所致。临床上构音障碍可见于下列原因：

（1）单侧皮质延髓束的上运动神经元损害容易引起轻度构音障碍，这主要依据延髓肌（舌肌、腭肌、咽肌）无力情况而定。

（2）双侧皮质延髓束的上运动神经元损害可引起重度和持续的构音障碍，甚至音节不清（完全不能构词的音），及其它假性球麻痹的特征。

（3）单侧或双侧第 7 颅神经或下位的运动神经性颅神经损害（即第 10 颅神经，第 12 颅神经，延髓麻痹，37 页）。

（4）累及延髓肌的全身性神经病（479 页）。

（5）累及延髓肌的全身性肌病（509 页）。

（6）累及延髓肌的重症肌无力（18 章）。

（7）不自主性运动性疾病，如帕金森氏病（367 页），肌张力障碍（387 页），徐动症。

（8）小脑性疾病（229 页）。

（9）肌强直性疾病（520 页）。

三、发音困难

发音困难主要由于下列因素：

（1）声带损害（结节，肿瘤，炎症等）。

（2）声带麻痹（第 10 颅神经麻痹，222 页，喉返神经麻痹）。

（3）胸肌无力（重症肌无力，18 章，全身性神经病，479 页）。

（4）肌张力障碍（387 页）。

言语呈软音或马嘶声，如同特殊音。

四、言语声律障碍

这种情况可发生于下列状态：

（1）非流利性失语（30 页）。

（2）帕金森氏综合征（367 页）。

(3)非优势半球较大的损害。

(4)抑郁。

(5)紧张症(393 页)。

五、讷吃

这通常是发育异常。可能是失语和脑损害的后果,但无定位意义。

第六节 基底节的损害

基底节(尾状核,苍白球和壳核一起被称为纹状体),内囊,丘脑和下丘脑位于脑干之上和大脑半球之下(图 1.13)。在此处的破坏性损害,因内囊和丘脑受累则易引起对侧运动和/或感觉缺失。只局限于基底节区损害是不常见的(更常见的是累及内囊及引起麻痹),故基底节区损害是引起对侧肌张力障碍,徐动和震颤的罕见原因(13 章)。另一方面,脑和神经传递系统的弥漫性损害常累及基底节,引起运动和姿势障碍(13 章)。

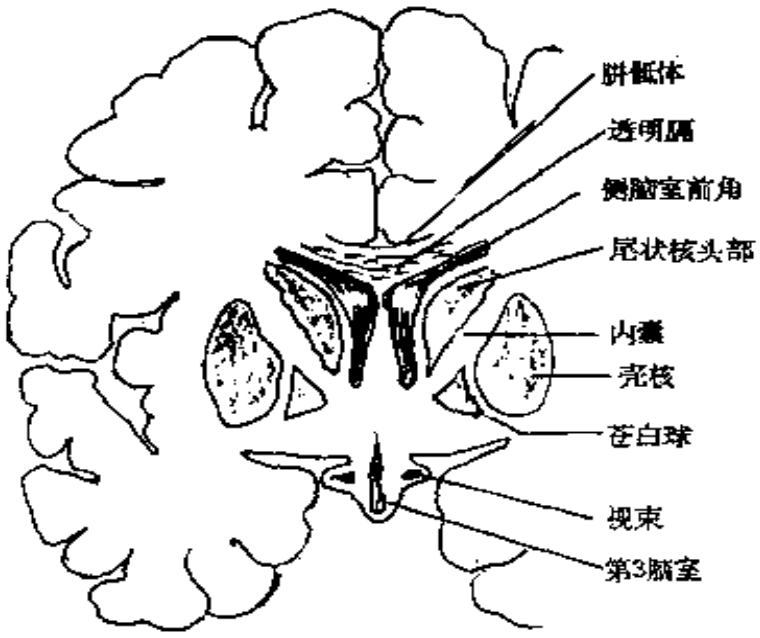


图 1.13 大脑冠状切面,在尾侧到视交叉

注意:尾状核和豆状核一起称纹状体

纹状体损害的主要症状是肌张力的改变(张力增高或减低)和运动状态的异常(运动过多或过少)。一般认为黑质和苍白球病变多发生肌张力增高和运动过少症候叫作震颤麻痹或震颤麻痹综合征(Parkinson 综合征),表现肌张力增强。肌肉强直,步态缓慢。可出现慌张步态。两臂摆动消失,表情呆板呈面具脸,说话口齿不清,随意运动减少,变慢,幅度减少,情绪波动,手指作搓丸样动作,肢体远端特别是手在静止时发生震颤。

新纹状体病变多产生肌张力降低和运动过多综合征,表现动作过多过快,作无目的,迅速的和粗大的突发的运动,面部常有挤眉弄眼,扭嘴吐舌的鬼脸动作,称为舞蹈病,若手指和脚趾作间歇屈伸和分散运动,称手足徐动症。若发生在躯干,则称扭转痉挛。但是新纹状体和苍白球在结构和功能上是密切相关的,同时纹状体和下丘脑、红核、黑质等有密切关系,所以它们病变后的临床表现很难严格区分。

尾状核部梗塞,主要症状有运动异常,构音障碍及行为与认知异常等症状,运动异常与内囊后肢等锥体系运动异常不同,主要表现自发性运动及伴随运动减少,并有笨拙和轻偏瘫,是累及投射到壳核和尾状核的运动和感觉区及补运动区的纤维,并同时累及通过内囊前肢的额桥束运动纤维之故,有人称之为非锥体系性半侧运动综合征。构音障碍主要为累及室周白质,及内囊前肢与膝部结合部,并认为左侧小脑主要通过内囊前肢丘脑皮层纤维与右侧大脑皮质相连,故似以右侧梗塞占优势。认知和行为可能与背外侧额前环路,外侧眶额环路及前扣带环路有关,尾状核梗塞可阻断这些环路从而出现认知与行为的异常,其中意志力丧失,则是阻断额叶纹状体丘脑皮层环路之故,意志力丧失指:自发性言语和活动缺如,对回答问题、方向或其它刺激反应时间延长,以及在完成某任务时力差。引起尾状核梗塞主要为脑血管病,供应尾状核头部内囊前肢及壳核主要是 Heubner 氏动脉,大脑前动脉近端穿动脉及大脑中动脉纹状体内侧枝,病因多为高血压和糖尿病。

内囊综合征,由于上行的感觉纤维与下行的运动纤维传导束都集中地通过内囊,故在此区域较小的损伤可产生较为广泛的影响。大多数内囊损伤是由供应此区血管的血栓或出血引起的。内囊广泛损伤可出现对侧偏瘫,包括对侧中枢性面舌瘫(皮质脊髓束和皮质脑干束受损)对侧偏身感觉丧失(丘脑皮质束),少数还可出现(两眼视野对侧)偏盲(视辐射)即三偏综合征。

一、下丘脑损害

此处损害只是偶尔到神经科来看病,这是因为病人表现有内分泌的食

欲、饥渴、体温和体重控制障碍。下丘脑的占位性病变可压迫视交叉(189页)或阻塞第3脑室引起脑积水(346页)。

下丘脑损害可出现各种不同的内脏神经的功能紊乱,例如:体温调节紊乱、嗜眠症和肥胖症,或厌食消瘦、月经失调、性欲减退、生殖器萎缩,或性功能亢进、性早熟等,还可出现血压升高、脉快多汗、瞳孔散大或出现胃肠道出血、喘息样呼吸等。视上核或漏斗茎损伤,可产生尿崩症。

二、丘脑损害

此处的损害认识的较好,这主要是由于不仅是有对侧感觉丧失(属于一部分,或通常整个半身包括面部,累及触觉、痛觉有时位置觉),而且伴有遗忘症,尤其言词(优势侧)和非言词(非优势侧)的短期记忆。双侧丘脑损害可引起严重的顺行性Korsakoff型全脑性遗忘症(578页)。失语和对侧忽略也可分别由于优势侧和非优势侧丘脑损害所致。最终有丘脑损害的病人常有嗜睡,迟纯并有时出现昏迷。

丘脑受损时可出现丘脑综合征。常表现为对侧半身感觉丧失、敏感或异常,有时可伴发模糊不清的自发性剧痛,对侧半身出现舞蹈样或手足徐动样的不自主运动,哭笑时可在病灶的对侧出现表情障碍。但随意运动时并无瘫痪。

三、丘脑性疼痛

丘脑性疼痛(最好称中枢痛)是一种灼样不适的感觉。这是从脊髓到丘脑的中枢痛通路中任一处损害的罕见并发症。通常为急性损害(如卒中)后数周起病,引起感觉缺失,随着时间延长则出现疼痛,或引起较强的痛觉局部扩散和持续刺激(疼痛过敏)。如在桥脑上损害则这种不适感可向下在整个对侧肢体感觉到。

第七节 脑干损害

脑干位于后颅窝,从下往上由延髓、脑桥和中脑三部分组成。前上部为中脑,是较为狭窄的部分,向上与间脑相连,后下部为延髓,向下经枕骨大孔与脊髓相接,中脑与延髓之间为脑桥部分,借脑桥臂(小脑中脚)与小脑相连。

脑干是神经系统的接合处。几乎所有传出的和传入的神经纤维都通过脑干。在脑干腹侧有传出的皮质脊髓束和皮质延髓束,其与延髓、脊髓和胸

部肌肉与肢体肌肉的自主运动功能有关；在中央部有传入的感觉通路，其与躯体的全部感觉的传递有关（先到丘脑后到顶叶皮层）；在脑干的中央部也有传出的交感通路。所以脑干损害时，在损害平面以下（如损害在桥脑面神经核以下则面不受累）可以有上运动神经元损害体征，可以为双侧的体征（由于脑干的各种通路极接近）或对侧的体征。而在损害平面以下的感觉丧失症状可以为单侧、交叉或双侧，并可出现单侧或双侧 Horner 氏征。损害平面主要依据受损的颅神经核体征来确实（他们大多数位于脑干的背侧），即依据他们各自的特定功能的受累情况来确定。

注意：皮质延髓束对颌、面的上部、腭、咽、舌和喉肌是双侧神经支配，所以单侧上运动神经元损害只是暂时性的，如果确实有损害的话，也只是出现支配对侧的肌无力。

一、中脑

中脑有第 3、第 4 颅神经核，伴随第 3 颅神经的有支配同侧瞳孔收缩的副交感神经核。中脑的损害可引起复视和瞳孔扩大。中脑背侧管理垂直凝视，故损害时可使向下凝视受累与更常见为向上凝视受累（典型的为松果体

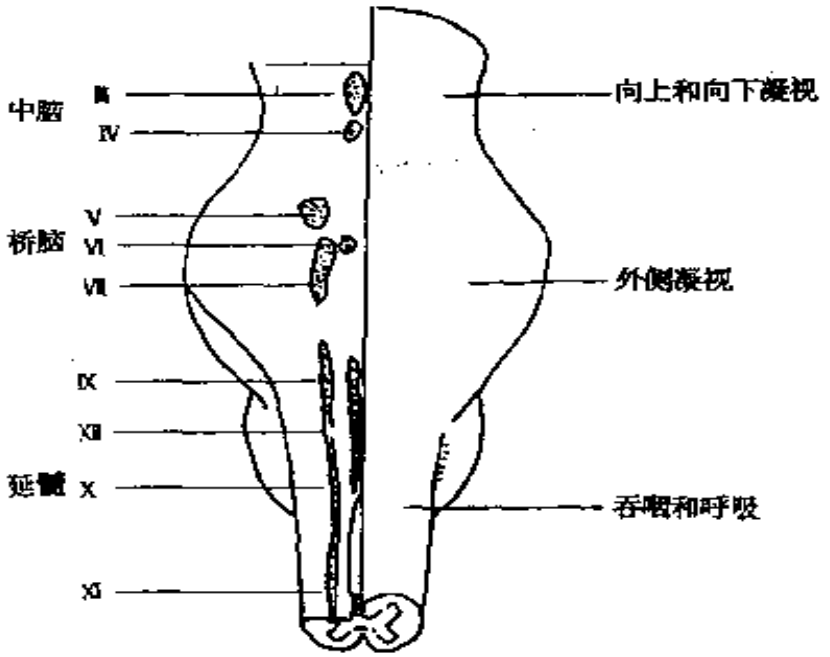


图 1.14　从脑干上显示颅神经运动核（在左侧）和部分脑干功能（在右侧）

区肿瘤，362 页）。此外，可以有双侧或对侧肢体与面部的无力和感觉障碍。由于与小脑的神经连接受累可以有双侧或同侧的小脑征。红核也在中脑，主要接受来自对侧小脑的纤维及前庭、苍白球、额叶运动前区和上丘来的纤维。发出红核脊髓束和红核延髓束，它是一个传导通路上的中继站。黑质为一发达的厚层灰质，是一个大的运动核，位于被盖及大脑脚之间。其连接于大脑皮质、脊髓、下丘脑及基底核，功能与肌张力有关。如在 Benedikt 综合征（为中脑病变累及动眼神经和黑质）。

由于中脑位于小脑幕切迹内，小脑幕上方近切迹处为海马回和海马回钩。当有幕上占位性病变或脑水肿时，造成幕上颅内压增高，使该部脑组织向压力低的部位移动，海马回钩进入小脑幕切迹内，从而压迫中脑，动眼神经，并阻塞环池和中脑水管的脑脊液循环，使颅内压更趋于增高，形成钩回疝（天幕疝）。钩回疝压迫或牵拉动眼神经造成瞳孔散大，压迫大脑脚（病灶侧）使锥体束受累，致使对侧偏瘫，压迫中脑网状结构可产生去脑强直，同时生命体征也发生改变，如呼吸加深加快，血压升高和意识障碍等。

二、桥脑

桥脑有第 5、6 和第 7 颅神经运动核；第 5 颅神经感觉核；外侧凝视中枢；下行的运动和交感通路及上行的感觉通路。桥脑的损害可引起同侧的外直肌麻痹（复视）、同侧面麻痹（累及前额肌及眼以下的面肌，因为损害第 7 颅神经的下运动神经元）和同侧颌肌（虽然难以查出）。损害侧的凝视可以受累，因为桥脑凝视中枢与眼和头的同侧运动有关（参见额叶凝视中枢，25 页）。出现同侧 Horner 氏征（200 页），对侧或双侧的臂和腿的上运动神经元性无力。如损害接近第 5 颅神经核处，同侧面部及角膜的触、痛觉丧失。及对侧的或双侧的四肢的各种感觉障碍。由于小脑桥脑的连接受损，可以有同侧肢体的共济失调。可以有眩晕和眼震出现。大的桥脑损害可以引起双侧针尖样瞳孔（交感受累）意识丧失和四肢瘫（参见闭锁综合征，37 页）。

注意：内侧纵束与第 3 和第 6 颅神经核相连。损害时可引起核间性眼瘫，即向对侧凝视时同侧内收肌麻痹。眼外展时通常出现水平性眼震。这是一种核间凝视麻痹，让病人作会聚运动。同侧内直肌下运动神经功能正常，可通过内收肌正常来证实。

三、延髓

延髓有第 9、10 和第 12 颅神经运动核，延髓的损害可引起同侧的腭、舌及声带麻痹。可以有吞咽障碍和构音障碍，特别损害双侧时更为明显（27

页），眼震（水平、垂直或旋转性，219 页），同侧 Horner 氏征（200 页），和同侧小脑共济失调。病人可出现眩晕、恶心、呕吐和打呃。有时睡眠期间出现呼吸暂停有呼吸衰竭。病人没有面部无力，如果损害中线的双侧则可以有双侧或对侧肢体无力和感觉丧失。不过，面部的痛觉通路在外侧下行然后交叉到脑干的为侧上行，故面部痛觉丧失通常为损害的同侧，尽管也可能为对侧或双侧（10 页）。

注意：

1. 延髓麻痹　指由于后组颅神经（第 10 和第 12 颅神经）下运动神经元损害致延髓肌（舌、腭和咽肌）的无力萎缩，如在脊髓灰质炎后（323 页），格林巴利综合征（490 页），运动神经元病（第 16 章），脑干周围炎性或感染性疾患（290 页）和延髓空洞症（429 页）。在某些肌病（第 19 章）和重症肌无力也可出现类似的延髓损害的肌无力。

2. 假性延髓麻痹　指由于双侧延髓肌的上运动神经元性麻痹无力，如果损害在桥脑以上则颌反射存在。出现四肢锥体束征是因为累及皮质脊髓束。舌呈重复痉挛而缓慢的运动。并情绪常不稳定。其原因可能是单侧较大的中脑或桥脑损害（累及双侧下行运动神经通路，如桥脑中央髓鞘溶解，575 页），也可以为大脑半球或脑干几处双侧损害（通常由于脑卒中，270 页，运动神经元病，第 16 章，多发性硬化，第 15 章）。锥体交叉是在延髓，如在此处之上有病变，则主要表现为病变的对侧运动障碍。如在此处之下有病变，则主要表现为病变的同侧出现运动障碍。

3. 闭锁综合征　是清醒病人同时存在的四肢瘫和缄默的综合征。其由桥脑腹侧较大的损害所致（通常为梗塞，有时也可为出血，259 页，创伤，桥脑中央髓鞘溶解，575 页），这种状态阻断了双侧的皮质脊髓束和皮质延髓束的传导。本综合征的特征为：

（1）双上肢、双下肢、吞咽、语言、舌（通常也包括有面部的）上运动神经元性麻痹。

（2）水平性凝视麻痹，垂直性凝视和瞬目反射保留（由于通常中脑未受累）。

（3）感觉难以检查。

（4）眼不恒定的浮动（203 页）。

（5）瞳孔光反应通常为正常。

（6）听力和视力基本正常。

(7)呼吸不规则、过快或正常，但有时呼吸肌麻痹需要人工通气。

(8)意识(和脑电图)正常，因为桥脑背侧和中脑完整无损。

病人常被认为是无意识(参见无动性缄默，161 页)，但他们并不是无意识而是可通过眼的垂直运动和瞬目动作与人进行交流。使用的密码必须一致(如：一次瞬目是"同意"，二次瞬目为"否定"等)，最好在病床边显示出来。

大多数在数天或数周内死亡。有些病人幸存但功能极少能恢复。

第八节 膀胱的神经支配与控制

由于膀胱控制的生理学很复杂，不是了解的很好。当对有泌尿系统症状的病人进行损害定位时最好用最简单的模式。

膀胱的收缩和尿的排泄都是在脊髓反射参与下完成的，其集中到一点就是由皮质脊髓束的下行通路自主地抑制。当尿充盈膀胱时，构成大部分膀胱壁的逼尿肌被牵张并对随尿溶积的增加进行松弛性的调节。这种牵张的信息由副交感神经第 2 至第 4 骶神经根传递到骶髓。反射弧的传出部分是起自骶髓，经同侧神经根的副交感神经传递，这些神经末梢释放乙酰胆碱，引起逼尿肌的收缩。这种收缩同通过增加膀胱压而使膀胱颈打开。而与此同时尿道起始部外括约肌的横纹肌松弛，故出现排尿。外括约肌的横纹肌和骨盆底部肌肉受阴部神经支配(也在第 2 至第 4 骶髓段)。这些肌肉部分地受自主性中枢控制，故膀胱排空的时间或地点不方便时则可以被阻断或延时。

传递膀胱充盈的意识觉及尿道感觉分别是由副交感神经与阴部神经传递，其把信息从脊髓上行传递到大脑。当膀胱充盈时，出现排尿感觉，如过度充盈则可引起疼痛感觉。

排尿反射受自主控制，其中枢在内侧额叶。神经通路在皮质脊髓束及其附近下行到骶髓，抑制逼尿肌收缩同时促使膀胱外扩约肌收缩。

经下腹神经支配膀胱的交感神经的作用目前尚不肯定。

一、额叶损害

有双侧额叶或部分额叶弥漫性疾病时可引起泌尿系症状。排尿反射正常，膀胱排空完全但膀胱的充盈涨感小，对膀胱排空的自主的下行和抑制控制作用丧失，其引起尿频但无尿急，甚至尿失禁。根据病人的精神状态，病人可出现或不出现苦脑。在意识丧失的病人，尿失禁的机理是相似的。

二、皮质脊髓束损害

累及排尿必定是双侧性损害，通常损害的部位是在脊髓而不是在脑干。因为额叶损害阻断对膀胱充盈的下行自主控制，从而即使小量尿也使逼尿肌解抑制，导致尿频、尿急甚至出现尿失禁。膀胱变得小而呈"痉挛性"的。如果失去抑制的逼尿肌收缩与外括约肌收缩相遇，则称为逼尿肌—括约肌协同障碍，并导致残留尿的不完全的膀胱排空。

急性或亚急性的完全性脊髓损害（通常为创伤或血管性）不仅引起下行性自主控制的损害，而且有上行性感觉通路受阻导致排尿反射的麻痹。结果造成无痛性过胀膀胱，外括约肌牵拉和尿点滴状态，这是溢流性尿失禁。数天或数周后排尿反射可以有某种程度的恢复，其并由腹压变化来调节。但排尿偶尔可以为完全性。膀胱极度膨胀可引起身体出汗、双腿的屈肌痉挛、心动过速和高血压。但因为到脑的传入的感觉通路受阻，故仍无疼痛感觉。

三、骶根（S2 到 S4）和阴部神经损害及植物神经病变

这些损害既阻断排尿反射也损害膀胱的充盈感。这倾向引起无痛性膀胱过度膨胀，即没有反射性排尿或无有感觉，而最后如上的溢流性失禁。有较多的残留尿，膀胱呈无张力性。腹压有时可促使逼尿肌收缩。

尿潴留可能是由于：

（1）物理性因素所致的尿排出受阻：

前列腺肥大。

肾盂恶性病变。

（2）急性或亚急性脊髓损害（第 14 章）：

脊髓创伤。

脊髓梗塞（427 页）。

横断性脊髓炎（426 页）。

（3）骶神经根的损害：

脊髓压迫症（411 页）。

炎症（单纯疱疹Ⅰ型，325 页，带状疱疹，324 页）。

（4）植物神经功能衰竭（495 页）。

（5）抗胆碱能药物所致。

（6）癔病性原因。

注意：膀胱充盈过度出现疼痛，几乎总是由于尿排出路梗阻所致（如：前列腺肿大）。如果症状不缓解，甚至可能使膀胱壁受牵引致成无张力性膀胱。

注意：尿路感染可引起膀胱壁的炎症并有牵拉反射敏感，故导致尿频、尿急及伴有排尿困难。神经原性膀胱特别可能伴有过多残留尿感染，故使尿路症状加重。

注意：骨盆底部肌的牵拉（如后位分娩，子宫前倾）使外括约肌无力，以致由咳嗽、用力和打喷嚏等增加腹内压而导致部分地尿溢出，这是所谓的压力型的尿失禁。

注意：大便填塞性存积可使膀胱颈和外括约肌扭曲，这会使神经原性膀胱的症状加重。

四、诊断

1. 病史调查的要点　精确的病史对诊断通常是非常必要的，以下各点问诊时特别要予以注意：

(1)病人有尿频、尿急吗？

(2)病人是否在不同的时间有失禁、潴留或两者均有？

(3)病人的膀胱感觉正常吗？

(4)病人的膀胱有胀痛吗？

(5)病人排尿时尿道感觉正常吗？

(6)病人的会阴部感觉正常吗？

(7)病人有排尿困难吗？

(8)病人有"压力性"尿失禁吗？

(9)病人对排尿的自主控制能力有多大？

(10)病人伴有其它神经病学的特征，尤其是腿的情况吗？

(11)病人的大便是否同时受累？

(12)病人有阳痿症状吗？

2. 临床检查要点

(1)检查时特别要注意有关皮质脊髓束、骶根和腿的周围神经功能障碍，植物神经功能衰竭的证据（495 页），以及腹部状态的评估，和直肠与阴道的检查。膀胱过度膨胀在腹部检查时能触摸到。

(2)膀胱内压描记术的检查，这有助于找出膀胱障碍的性质，但对治疗上无太大帮助。检查时行膀胱导管术，用盐水充盈，然后尿排空。同时记录膀胱压力和容积。

注意：有些病人（通常为女性）可有尿频、尿急偶有尿失禁，但无异常神经病学或其它系统的体征。在膀胱内压测量中显示膀胱逼尿肌抑制，称为特

发性逼尿肌不稳定。其原因不明，偶尔定为神经性，但并不鼓励做脊髓造影以检查脊髓或神经根受压情况。

3. 伴随状态

(1)直肠功能　便失禁比尿失禁更少见，其形成的机制与原因可能类似尿失禁。

注意：直肠感觉的损害首先引起注意的可能是病人对屁与大便的感觉不能辨别。

(2)阳痿　通常伴随有同样导致神经原性膀胱的神经损害与原因(即皮质脊髓束、骶神经根和植物神经病)，此外为血管性、心因性、药物诱发性和其它非神经性原因。

第九节　常见临床神经症状与体征的定位诊断

一、手的小肌萎缩

这可能是由于废用性原因所致，通常为老年人或患腕关节病(类风湿或骨关节炎)的病人。任何神经病学的原因都不可能是由于同侧脊髓前角细胞胸 1 平面以上的损害。因为这是下运动神经元支配手部小肌。在这之上的损害都将累及锥体束的路径，而上运动神经元损害除长期废用外不引起肌萎缩。所以手部小肌肉萎缩的可能原因是：

(1)T1 平面的脊髓

创伤。

运动神经元病(第 16 章)。

脊髓空洞症(429 页)。

肿瘤(353 页)。

脊髓灰质炎(323 页)。

(2)T1 神经根(和下臂丛)

创伤。

恶性/良性肿瘤(413 页)。

颈肋(456 页)。

慢性脑膜感染(梅毒，316 页，结核，313 页，等)。

(3)尺神经病变，展拇短肌不受累，其由正中神经支配(461 页)。

(4)正中神经病变,背侧骨间肌不受累,其由尺神经支配(464 页)。

(5)全身性神经病,通常引起双侧萎缩和无力(479 页)。

(6)远端肌病,通常为双侧,如肌强直性营养不良,远端肌营养不良(518 页)。

损害的精确部位常常通过感觉检查来明确,如肌病和运动神经元病无感觉异常,而在尺神经(464 页)、正中神经(461 页)和 T1 神经根损害(图 11.3a)等有特殊分布的感觉丧失。手臂的腱反射在尺神经损害、正中神经损害及肌病时存在。而若累及颈 5～颈 7 与胸 1 平面,出现脊髓、脊神经根和臂丛神经损害时以及周围神经病时,则腱反射减弱或丧失。

二、踝反射缺失

单侧踝反射缺失,如果不是因为检查手法不当或病人有踝关节强直,则不可能是由于脊髓骶 1 节段以上的损害引起,因为这代表跖屈肌下运动神经元损害(表 1.2);也不可能是由于全身周围神经病引起(因为是单侧)。因此,它只能是由于损害了同侧脊髓 S1 节段(如外伤原因,运动神经元病,第 16 章,脊髓灰质炎,323 页)、S1 神经根(如腰椎间盘压迫,419 页,肿瘤,411 页)、坐骨神经(通常因外伤损害,473 页)、胫神经(通常也是外伤,477 页)或跖屈肌(最不常见)。更确切的病灶定位可简单地通过针刺的痛觉检查来决定,因为脊髓前角损害或肌肉损害,感觉是正常的,但神经根或外周神经损伤时,则出现特征性感觉缺失分布。

周围神经病(479 页)和肌病(19 章)几乎总是引起双侧的、对称的下肢无力,通常前者多发生于远端,后者多发生于近端。肌病的病人经常有双上肢的无力,而周围神经病的病人则多限于双足无力。在神经病早期踝反射缺失倾向于双侧性。而肌病则在晚期发生。神经根神经炎则倾向出现近端的肌无力。

三、伸跖反射和踝反射缺失

这是由于影响锥体束(引起伸趾)和马尾(引起反射缺失)的脊髓圆锥的单一损害所致。如果不是由于一种损害,那么必然存在上运动神经元和下运动神经元通路的损害,原因如下:

(1)维生素 B_{12}缺乏(亚急性脊髓联合变性伴外周神经病,578 页)。

(2)Friedreich 氏共济失调(432 页)。

(3)脊髓痨(317 页)。

(4)运动神经元病(第 16 章),通常反射活跃可持续至双下肢萎缩非常

明显时，即使如此，它们也可以是活跃的。

四、孤立的单腿或单足无力

这是一个很难诊断的问题，因为病灶可从对侧大脑运动皮层经脑干支配同侧脊髓并下降至腰髓平面（锥体征存在）、到腰骶神经丛和外周神经（下运动神经元征存在）各处。在临床上这种无力可能是由重症肌无力引起（第18章），也可能是癔症病人的表现。

这种类型的肌无力可提示病灶的所在的位置，因为它可能与上运动神经元、前角细胞、神经根、股神经、坐骨神经或更多是外周神经损害相一致。而运动系统以外的信息对进一步的病灶定位是必要的。如：

（1）皮层损害引起的部分运动性癫痫发作。

（2）脑干征（34页）。

（3）局部疼痛。

（4）感觉特征（如果没有，则可能是运动神经元疾病，第16章）。

注意：帕金森氏病、共济失调、关节位置觉损害、骨关节炎和肌肉性跛行都有单腿无力的主诉，但为非真实性。

五、双腿无力

1. 对称性或非对称性双腿无力可由于

（1）上运动神经元损害，其必定是在双侧胸颈髓的损害所致。颈部脊髓损害时，出现双腿无力的症状，但通常同时有上肢征（如腱反射活跃或消失）。如果在脑干，损害总要引起其它颅神经征（34页）并可累及上肢。单一的颅内病变必须累及到双侧运动皮层的腿区才出现双腿无力或双下肢出现锥体束征（14页）。

（2）双侧下运动神经元损害，因此必须累及马尾（408页）或为广泛神经性损害如外周神经病（479页）。

（3）运动神经元病（第16章）。

（4）肌病（第19章）但通常也累及双上肢。

（5）重症肌无力和 Lambert-Eaton 肌无力综合征（第18章）。

（6）癔症和装病。

2. 主诉双腿无力也可为其它神经系统疾患所引起，如帕金森病（367页）、关节位置觉损害、共济失调、肌强直（520页）、肌张力障碍（387页）、舞蹈病（382页）或病毒感染后疲劳综合征（535页）。及非神经系统的疾病，诸如肌源性跛行、气短、周身不适、神经疲劳或抑郁。

3. 不伴有无力的疲劳通常不是神经系统疾患的症状，而是由于贫血、肾衰、心衰、情感疾患，失眠等。然而存在一些更敏感的疲劳性神经系统原因，很易被误诊：

(1)多发性硬化(第 15 章)。

(2)重症肌无力(第 18 章)。

(3)代谢性肌病(523 页)。

(4)周期性麻痹(528 页)。

(5)炎症性肌肉疾病(531 页)。

(6)运动神经元疾病(第 16 章)。

(7)马尾性跛行(422 页)。

(8)病毒感染后疲劳综合征(535 页)。

六、平衡不良

(一)平衡障碍的原因

随着年龄增加则逐渐出现明显的平衡障碍。患者主诉有平衡困难是由于以下各种原因：

1. 中枢性原因

(1)眩晕和迷路功能障碍(116 页)。

(2)小脑-桥脑角损害(220 页)。

(3)小脑或小脑-脑干联系损害(229 页)。

(4)正常压力性脑积水(348 页)。

(5)帕金森病(367 页)。

(6)体位性低血压(111 页)。

2. 周围性原因

(1)双腿无力(43 页)。

(2)脊髓或外周神经或神经根部损害引起的关节位置觉受损。

(3)由于双腿关节炎所致。

(4)癔病及装病。

注意：早期的脊髓损害可引起双腿小脑-注视性共济失调，甚至在关节位置觉同时可以正常。

(二)平衡障碍的特殊体征

Romberg 氏征是通过让患者站立闭眼时测出。这种平衡受损在双下肢关节位置觉受损时出现，也可在小脑损害时出现。总而言之，如果这种体征

明确存在，就会有足趾关节位置觉缺失或其它神经系统损害的定位体征。

七、摔倒

引起摔倒的原因较多，并非全部均为神经性损害所致。在同一个病人身上经常可以有多种原因，对信心丧失时整个身体状态则可能加重，甚至紧接着摔倒之后可出现恐怖色彩。但有些老年人甚至并没有明确原因。

引起病人摔倒的原因可分类如下：

(1)意识丧失或意识受损，如癫痫发作，晕厥性发作等(第 3 章)。

(2)垂落发作(253 页)。

(3)眩晕(115 页)。

(4)双腿或双足无力(43 页)。

(5)双腿肌强直症(520 页)。

(6)帕金森氏病(367 页)。

(7)正常压力性脑积水(348 页)。

(8)脊髓和外周神经损害引起的双足位置性感觉缺失。

(9)小脑性共济失调和失衡(233 页)。

(10)偶发性不自主运动(如舞蹈病，382 页，或躯干和/或双腿性肌张力障碍，387 页)。

(11)药物　如：

影响精神作用的药。

降低血压的药物(111 页)。

酒精(541 页)。

引起眩晕的药物(116 页)。

(12)关节炎所致的关节不稳和疼痛。

(13)视力差。

八、功能性非器质性无力和感觉丧失

在下述情况下应怀疑是否为癔症(非意识性)和装病(有意识性)所致的肌无力：

(1)间歇的出现自主性努力，甚至在别人的鼓励下病人的体力可能如常。不过要注意如果有定位的疼痛和重症肌无力患者(第 18 章)，也可能有相似的间歇性站立无力。

(2)这种自主性力量易于建立或与放在检查者手上的力相称。

(3)自主的努力与拮抗肌和主动肌的同时收缩不相称并可扩展至远方

的和不相关的肌肉，并出现较大的呻吟和哼哼声。

(4)所观察到的肌无力和患者实际情况不相等，如不能将双腿抬离床面，但能在没有帮助下从水平位置站立和走路。

(5)虽然可能是重症肌无力(第 18 章)和肌病(第 19 章)，但没有其它上或下运动神经元损害的体征。

(6)没有褥疮。

(7)外周神经传导速度、中枢运动传导时间和肌电图均是正常的。

如有以下情况应考虑为癔症性和装病性感觉缺失：

(1)有间断性症状缺失(如闭上眼睛，患者对被触到的伸出的手指的反应是正常的，可做指鼻试验，但随后在相同的手指上可有皮肤感觉缺失)。

(2)感觉缺失与功能不相符，如，足部位置觉丧失，但步态正常。

(3)感觉缺失与正常的解剖学感觉显然不同，如下颌区痛觉改变与三叉神经的感觉分布区不同(186 页)。

(4)有明确非感觉性行为，如对于被触摸的所谓的麻木区，病人回答"无"感觉。

(5)有肢体感觉缺失和正常区域的明显变化的区带。

(6)振动觉缺失只发生于一侧胸骨。

(7)患者翻身后则感觉缺失从一侧躯干转到另一侧。

(8)感觉缺失的形式前后是不一致的和不能重复。

(9)袜套样感觉缺失并非是特征性的，常由于外周神经病所致(393 页)。

(10)躯体感觉诱发电位和外周神经传导均是正常的(55 页)。

注意：病人可能多有其它功能性疾患或精神性障碍。有时病人周围可能有一个真正患病者为效仿的对象(如病人的一个亲人或朋友为偏瘫患者或坐轮椅的多发硬化患者)。

(冯连元)

第二章　神经系统辅助检查与神经功能评价

第一节　神经病学辅助检查

在对神经系统疾病患者检查时，通常需要做普通内科学方面的检查（如血常规与生化，尿常规与生化等），以及梅毒和性病方面的检查。有关肿瘤、脑、肌肉和周围神经的活检等检查将在相应的章节中介绍。其它神经病学辅助方面的检查包括有：

（1）腰椎穿刺和脑脊液检查（47 页）。

（2）头颅 X 线片（53 页）。

（3）脊髓造影（55 页）。

（4）脑计算机断层扫描（CT，56 页）。

（5）核磁共振成像（62 页）。

（6）脑血管造影（62 页）。

（7）脑电图（64 页）。

（8）诱发电位（64 页）。

（9）神经传导和肌电图（65 页）。

一、腰椎穿刺和脑脊液检查

（一）腰椎穿刺技术

腰椎穿刺术是检查脑脊液物理化学性能的穿刺方法。是神经内外科最常用的穿刺方法，应严格掌握适应症和禁忌症。在临床上特别是禁忌症，否则可能产生不必要的意外。

1. 腰椎穿刺的适应症

（1）脑膜炎（290 页）。

（2）蛛网膜下腔出血（261 页）。

（3）多发性硬化（435 页）。

（4）痴呆（138 页）。

（5）脊髓病变。

(6)用于椎管内给药治疗。

(7)通过腰椎穿刺术进行特殊检查。

2. 腰椎穿刺的禁忌症

(1)明显高颅压者,特别是有早期脑疝症状者。

(2)明确的后颅窝占位性病变。

(3)病情危重处于休克状态、心力衰竭及呼吸功能严重障碍者。

(4)穿刺的局部皮肤、皮下组织及脊柱有感染性疾病者。

(5)病人躁动不安及难以合作者。

(6)脊髓压迫性疾病不除外脊椎结核及硬膜外脓肿者。

(7)脊髓外压迫性病变患者,其穿刺后可使症状加重。

3. 腰椎穿刺方法

(1)首先向病人解释腰椎穿刺的程序和要做腰穿的原因和目的。消除病人的恐惧感,并向病人说明腰椎穿刺后头痛的可能性,但不要过分强调。

(2)让病人躺在硬板床的边缘,头位最好朝术者的左侧,背与腿尽可能屈曲。颈不必要屈曲。背必须与床面垂直。病人的体位必须放松和舒适,以利于操作者与病人的配合。

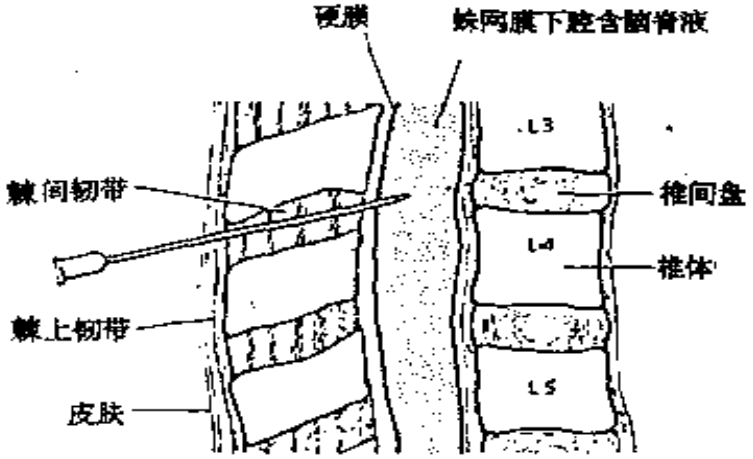


图 2.1 正中矢状面腰椎穿刺示意图

(3)在两髂前上棘间的连线的位置上,确定证实腰 3 脊椎并加以标记。

(4)对腰部的皮肤作常规消毒。消毒的范围应适当足够。

(5)打开腰椎穿刺包。

(6)戴无菌手套及常规铺巾。

(7)用 2%利多卡因 2ml 对皮肤、皮下组织及向下达到棘上韧带部位进行局部性浸润麻醉。

(8)在等待出现局部麻醉的同时(约几分钟)检查腰椎穿刺包,把全部物品放置好,并检查腰椎穿刺针是否合适及测压管有无破损。

(9)沿腰椎 3、4 间隙的正中线刺入腰椎穿刺针,针应与身体的轴面垂直,穿刺针尖轻轻向头部倾斜。当穿刺针穿过棘上韧带到达硬膜时有阻力感(图 2.1)。穿破硬膜后有突空感,此时拔出针芯,则可见脑脊液流出,然后连接测压管测量颅压。

(10)如果穿刺针碰到了椎骨,或出现有下肢放射性的神经根痛的症状,应把穿刺针退回到皮下重新穿刺。

(11)如果从腰椎穿刺的针芯流出新鲜的血液,则这可能为腰椎穿刺损伤所致,尤其在腰椎穿刺术时感觉到位置不正确。这些血液可能来自硬膜外静脉丛或偶可来自神经根部的小血管。这时通常要换另一个椎间隙再进行腰穿。

(12)如果脑脊液不流或流出不畅,这时如果穿刺针位置正确,则可轻轻旋转穿刺针,但不要退回和重新插入。一般不要用注射器抽吸脑脊液。

(13)如果腰椎穿刺失败,那么选择腰椎 2、3 间隙,如必要时腰椎 4、5 间隙。高于腰 2 以上穿刺时会造成脊髓损伤,低于腰 5 椎穿刺时则因脑脊液的囊已终止,则也会使腰椎穿刺不能成功。在反复腰椎穿刺不成功且也不可能时,可在 X 线引导下的选颈外侧路径进行。

(14)在腰椎穿刺完成后,稳定 1 分钟左右后测量脑脊液压力。在没有咳嗽的情况下,脑脊液随着呼吸可上下起伏波动。

(15)将测压管内的脑脊液分别倒入无菌试管,从套管针中留取脑脊液大约 10ml。将标签贴到无菌试管上。

(16)再插回针芯,拔出整个穿刺针,在穿刺处覆盖无菌敷料包扎,让病人平躺 6 个小时以后再起来。

(17)有时为检查脑脊液的葡萄糖同时可抽血糖,多数病人并不需要,只是少数病人必要时选择。

(18)立刻将标本送入实验室。如不能马上送检,则应把所取的脑脊液标本放在 4℃下暂时保存。

注意:在一、两周之内不宜在同一腰椎间隙重复腰椎穿刺,因为穿刺针

可能不是进入了蛛网膜下腔，而是形成硬膜瘘从硬膜下和硬膜外集聚脑脊液。因而，在脊髓造影之前不久一般不应做腰椎穿刺检查。

注意：对有颅内压增高症状，而又必须作腰椎穿刺时，则在术前 30 分钟先给予快速的甘露醇的降颅压治疗。对穿刺中发现颅压高者，则应在检查中半堵针孔，使脑脊液缓慢流出。一般不可测压力，以免发生脑疝形成。

（二）脑脊液动力学试验

颅内无淋巴系统，静脉是唯一的回流通路，压迫颈静脉可使脑脊液回流受阻，而使颅内压迅速升高。压迫腹腔可使脊髓静脉丛淤滞，而使脊髓蛛网膜下腔压力升高。

注意：本动力试验在颅内压增高时列为禁忌。

1. 压颈试验（又称奎根氏试验）可有两种方法：

（1）手压法　分别压双侧静脉 15 秒，然后同时再压双侧颈静脉 15 秒，脑脊液压可迅速上升至 2.95kPa～3.93kPa（300mmH_2O～400mmH_2O），其可比初压高 0.98kPa～2.95kPa（100mmH_2O～300mmH_2O）。放松后应在 15 秒钟内恢复到原压力水平。

（2）血压计加压法　颈部用血压计气袋缠好并接连血压计。在测定初压后，充压至 2.67kPa（20mmHg），助手每 5 秒报告一次脑脊液的压力，至其压力不再上升为止，或维持 30 秒，然后放气降压，仍每 5 秒报告 1 次压力，至降到原水平为止。而后再分别加压至 5.33kPa（40mmHg）和 8kPa（60mmHg）重复试验。

注意：

（1）正常无梗阻时，加压 15 秒脑脊液压力上至最高点，放松后 15 秒钟内降至原压力水平。

（2）部分梗阻时，颈静脉加压后，腰穿处的脑脊液压力上升和下降均缓慢，或上升快而下降慢，或解除压力后不能降到原压力水平。

（3）完全梗阻时，加压至 8kPa，压力仍无变化。

（4）如一侧颈静脉加压后脑脊液压力不上升，而压对侧或双侧均可使脑脊液压力上升。压力不上升则可能有横窦血栓形成。

2. 压腹试验（又称 Stookey 试验）　以手用力压腹部 15 秒，脑脊液压力迅速上升，放松后在 15 秒内下降至原有压力水平。如压力不上升表明腰穿处的局部蛛网膜下腔有阻滞，如上升缓慢则为脊髓蛛网膜下腔阻滞。

（三）脑脊液及其正常值

1. 脑脊液分布与功能

(1)脑脊液是清亮、无色的液体，充满着中枢神经系统的脑室并浸浴于脑及脊髓的外表面。脑脊液是由脑室脉络丛产生，并经第四脑室顶部的三个开口循环到蛛网膜下腔。脑脊液持续地以 0.5ml/分的速率产生，所有脑脊液的体积约为 130ml，转换时间约为 5 小时。

(2)一旦脑脊液脱离脑室系统，就慢慢地向上移动，经过小脑天幕凹痕处并流遍大脑半球的表面，最后到达静脉窦的蛛网膜颗粒层。大脑动脉的搏动有助于脑脊液扩散于大脑半球表面。脑脊液不仅充满于脑与脊髓的室管膜及软脑膜表面，而且也沿血管穿入神经组织中。

(3)脑脊液的功能是保护中枢神经系统免受外力损害，调节颅内压，供给神经组织营养及排除一些代谢产物。

2. 脑脊液的正常值

(1)压力　正常成人腰椎穿刺的脑脊液压力各地标准不完全一致，一般卧位为 0.69～1.76kPa(70～180mmH_2O)，坐位为 2.45～2.94kPa(250～300mmH_2O)，一般不作坐位测量。国外有人主张卧位低于 2.45kPa(250mmH_2O)为正常，一般在 1.96kPa(200mmH_2O)，这可能由于种族不同有关。如病人放松则可见脑脊液在测压管内自由流动(即随呼吸及咳嗽而波动)。假像的低数值可能为测压前脑脊液放出过多，即穿刺针周围、经天幕疝和脑干圆锥处有脑脊液漏出所致(52 页)。

(2)蛋白　正常脑脊液蛋白低于 0.2～0.4g/L，有些实验室可达 0.6g/L 为正常。非常高的脑脊液蛋白引起脑脊液凝固(Froin 氏综合征)。可同时检查脑脊液免疫球蛋白和寡克隆区带见 348 页。

(3)白细胞　正常脑脊液中细胞总数，脑室内为(0～5)×10^6/L，腰池中为(0～10)×10^6/L，这种数值各地不很统一，国外有人介绍腰池为(0～5)×10^6/L，白求恩国际和平医院为(0～8)×10^6/L。多为淋巴细胞，一般无多核细胞。为计算有红细胞存在时真实的白细胞计数，见 292 页。

(4)葡萄糖　正常脑脊液中葡萄糖含量为血糖的 60%～70%左右，即 2.5～4.4mmol/L。脑脊液糖低于同时所测定的血糖的 50%则为异常。

(5)血液　脑脊液应是清亮的，不含红细胞，虽然少数可出现轻度损伤。如果脑脊液为血性，应立即离心，取上清液做黄变学(通过肉眼或最好通过分光光度计)检查，这是由于血红蛋白破裂释放色素所致(也可发现有黄疸或脑脊液高蛋白)。

在有损伤时，可留三小瓶脑脊液，其中的红细胞浓度逐渐下降，没有黄变，因为红细胞破裂需要几个小时的时间。这些特征并不是很可靠，同时有否蛛网膜下腔出血必须绝对保证；如果有怀疑，应重复做腰椎穿刺。

注意：正常人的脑室和颈髓处的脑脊液较腰部的脑脊液含有较少细胞，总蛋白可达 0.15g/L，但糖含量与腰部穿刺的脑脊液相同。

（四）并发症

如果诊断性腰椎穿刺只是当腰穿的结果可能影响到患者处理时或如果没有更简单地途径确立诊断时进行，则所有并发症可减到最小。

1. 头痛　头痛是腰椎穿刺最常见的并发症，在诊断性腰椎穿刺患者有30%发生。这是由于发生了脑脊液硬膜瘘之故。腰椎穿刺后站立数分钟或数小时后开始出现症状，病人表现为“低颅压”性头痛，在站立位或坐位时出现，平卧后减轻。伴恶心、轻度头晕、偶有耳鸣。如果出现困倦感或突然疼痛发作，应考虑到颅内硬膜下或蛛网膜下腔出血。

腰椎穿刺后头痛的危险可通过应用较小的穿刺针而减少，但需要腰椎穿刺的技巧，很难测脑脊液压力，也很难收集到足够脑脊液。

治疗的手段主要是卧床休息，及必要时服用扑热息痛等去痛药，直至疼痛消失。头痛通常持续 1 天左右。如果不是由于颅内原因，这种持续性头痛是不常见的，瘘道可被硬膜外自身血栓所阻止，如必要则最后可通过外科手术缝补硬膜瘘。

2. 脑疝　这是一种严重的并发症，如果临床上有颅内高压的局灶性大脑或后颅窝体征与证据，则不做腰椎穿刺以避免其发生。如果发生颅压增高伴颅内容物移位或脑脊液流动梗阻，那么放出脑脊液或腰椎穿刺后持续脑脊液漏，就会导致颅内间隙和椎管间的逐渐增加的压力不平衡，引起大脑大面积移位。不过，甚至在颅内高压存在的情况下，如果在颅内各腔室和脊髓的脑脊液腔隙之间的脑脊液流动通畅的，那么腰椎穿刺也是安全的，但这首先要通过 CT 扫描证实。如果扫描显示以下几种情况，那么腰椎穿刺是禁忌的。

（1）颅内占位，尤其在后颅窝（如肿瘤、脓肿、血肿）。

（2）梗阻性脑积水（346 页）。

（3）普遍性大脑膨胀伴脑干上部周围脑脊液池消失。

甚至在颅内压增高时，如头颅 CT 正常，则腰椎穿刺也是安全的（如良性的颅内高压，351 页）。

有局灶体征和/或昏迷的患者，如果怀疑有细菌性脑膜炎或如 CT 扫描没有直接排除颅内脓肿，则有必要立即盲目使用抗生素治疗(295 页)，在做血培养之后，比冒腰椎穿刺和脑疝危险好。

即使在有脑疝危险时，在某些情况下为诊断目的(通常微生物学)而获取脑脊液是关键的。如果这样，应在能处理这种结局的神经科或神经外科人员在场下完成。

3. 感染　脑脊液感染或硬膜外脓肿，两者均非常罕见。为减少这种危险，穿刺针应严格消毒，并不准经过有感染与红肿的皮肤进行穿刺。

4. 局部腰背疼痛　这是常见的，除非发生了脊髓出血的状态，通常在一两天后好转。

5. 脊髓出血　脊髓出血(硬膜下、硬膜外或蛛网膜下)是极罕见的，如果有凝血和血小板功能缺陷时，则有可能发生(包括腰椎穿刺当时或 1 小时之后抗凝剂的应用)。

6. 颅内硬膜下出血和蛛网膜下腔出血　两者均非常罕见。

7. 表皮样脊椎肿物　发生于儿童在应用中空的腰椎穿刺针时，由表皮进入其内而形成。

8. 硬膜外痛觉缺失　硬膜外痛觉缺失可由下述操作所并发：

(1)如硬膜渗透引起腰椎穿刺后并发症。

(2)短暂性低颅压，出现双上下肢肌无力或尿潴留，持续几小时。

(3)将麻醉剂注入脊髓静脉则引起癫痫发作和嗜睡。

(4)将麻醉剂注入蛛网膜下腔会引起持续几小时或几天的截瘫，偶可发生有蛛网膜炎。

(5)神经根或脊髓被穿刺针刺伤。

二、头颅平片

CT 扫描和 MRI 不能完全代替头颅 X 线检查，尤其在这些检查技术及仪器缺乏时，头颅平片可提供各种线索：

1. 头颅平片可见的各种异常改变

(1)头颅骨折。

(2)垂体窝的大小，形状和密度。

(3)骨肿瘤。

(4)脑膜瘤的骨转移。

对大多数的检查目的而言，简单的侧位片就够了，但全面的检查应包括

后—前位、Townes 氏位和颅底位。

2. 以下各种部位应当在检查时特别注意

(1)穹窿，对称状态和颅窝形状。

(2)垂体窝的大小、形状和密度。

(3)颅压高的证据(345 页)。

(4)如松果体钙化，观察其位置的改变。

(5)颅内其它钙化情况，包括脉络丛钙化、大脑镰钙化。

(6)骨密度的变化(如：肿瘤，Paget 氏病，593 页，骨髓炎，脑膜瘤，359 页)。

(7)骨折，外伤孔和其它神经外科缺损。

(8)血管压迹(如脑膜瘤，359 页)。

(9)颅内空气(骨折，感染)。

(10)窦道(感染，肿瘤)。

(11)后鼻腔(肿瘤，血肿)。

(12)颅颈部连结(错位，骨折，基底内陷，先天性异常)。

视神经孔，内耳道和垂体窝则需要特殊的影像学检查和 X 线断层照片。

3. 颅内钙化发生于下列情况，但 CT 较头颅平片更易显示：

(1)基底神经节钙化(372 页)。

(2)肿瘤：

脑膜瘤(359 页)。

少树突神经胶质瘤(360 页)。

颅咽管瘤(362 页)。

畸胎瘤(362 页)。

表皮样及皮样肿瘤(362 页)。

(3)血管损害：

颈动脉虹吸部动脉粥样硬化。

动静脉畸形(266 页)。

巨大动脉瘤(265 页)。

Sturge-Weber 综合征(268 页)。

(4)感染：

结核瘤(314 页)。

巨细胞病毒(326 页)。

弓形体病(337 页)。

囊虫病(339 页)。

(5)其它：

结节性硬化(595 页)。

(6)正常组织：

松果体。

脉络丛。

大脑镰。

小脑幕。

4. 由以下原因，垂体窝可相应扩大：

(1)垂体腺瘤(361 页)。

(2)颅咽管瘤(362 页)。

(3)颈动脉虹吸部动脉瘤(265 页)。

(4)第 3 脑室扩大。

(5)空鞍综合征。CT 只显示扩大的蝶鞍呈脑脊液密度。

这偶发生于垂体腺梗塞之后，但通常是无意的发现。

三、脊髓造影

(一)脊髓造影检查

通常经过腰部途径将碘造影剂注入脑脊液，以对脊髓，神经根和枕骨大孔区轮廓(偶可通过颈部途经显示脊髓梗阻的上界轮廓或获得颈部区域详细情况)进行放射学检查。

对患者进行倾斜运动使造影剂在椎管内上下流动，同时进行 X 线检查。对有病灶的部位连续观察与摄片可提供脊髓更多的细节和神经根压迫情况，如果脊髓造影术后几小时，造影剂可进中央管并显示其外轮廓。对脊髓造影术的指征更多的在脊髓压迫症(411 页)一节内讨论。

(二)并发症

这些并发症包括：

(1)同腰椎穿刺的并发症。

(2)在数月或数年后出现脊髓蛛网膜炎，但只在应用油性非水溶性造影剂如碘苯酯等时才发生。

(3)如果有脊髓或脊神经根压迫，或患有多发性硬化时，则出现即刻的

或亚急性的神经功能障碍。

(4)非油性水溶性造影剂引起的直接神经毒性，由于它们对神经根的显影比以往的油性造影剂好而最广泛地应用。Iohexol 和 iofamidot 比 metrizamide 神经毒性小。症状在脊髓造影术后的几小时出现，在 24 小时症状最严重，几乎在 1 天或 2 天内消除，其症状有：

癫痫发作(全身强直阵挛，肌阵挛，非惊厥状态癫痫)。

广泛脑电图慢波性脑病(精神错乱，头痛，困倦，眩晕，幻觉，失语，皮层性失明，扑翼样震颤发作，甚至昏迷)。

脑脊液细胞数增高(淋巴细胞和/或多形核白细胞)及蛋白增高。

脊髓造影术前和术后充分的稀释，尽可能在造影过程中及过程后，把头置于向上位置，这样可以将神经毒性减少至最小程度。

(5)碘的变态反应是罕见的，如荨麻疹，血管神经性水肿，支气管痉挛，发热，寒战，肺水肿，低血压。已知皮肤对碘过敏者，或与过去对照有反应者，应在 12 小时内和造影术前 2 小时口服地塞米松 5mg。

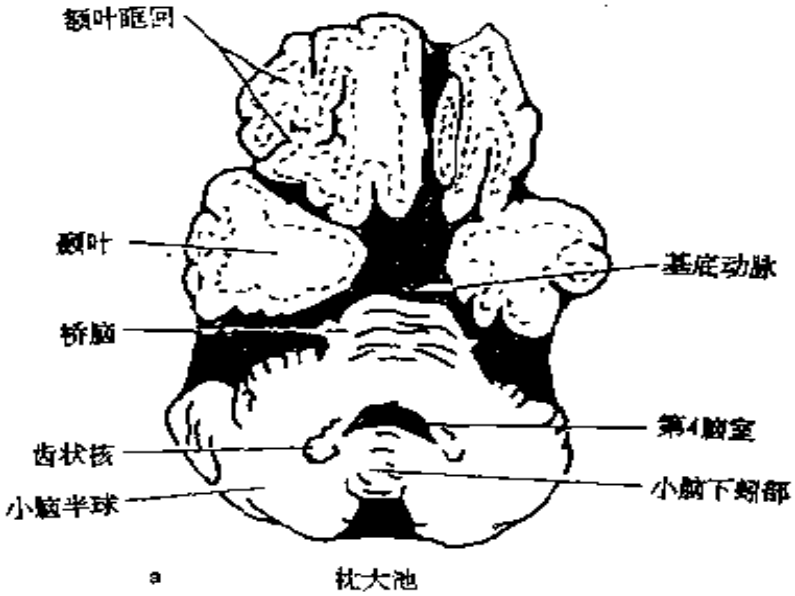
注意：脑脊液须检查其蛋白、葡萄糖和细胞数，如果未发现压迫性的脊髓损害，则可进一步分析(包括：脑脊液细胞学、寡克隆区带及微生物等)，这些对确诊多发性硬化，恶性脑膜炎等是重要的。

四、头颅 CT

CT 是大脑和颅内脑脊液间隙影像学检查的最敏感的手段，在断层切面通常在眼眶—外耳道平面(OM 线)，提供正常解剖(图 2.2)、占位性损害(353 页)、脑卒中(第 10 章)、脑积水(346 页)、炎症病灶(304 页)的详细情况。视神经和眼眶(第 8 章)及脊髓 CT 也是极有益的。有关 CT 检查指征将在相应的章节描述。

CT 的危险是接受过多的放射线，除非频繁重复拒照，这种风险是相对较小的(如脑积水，脑脓肿的随访)。在检查中除为了控制躁动的病人外，很少需要进行全身性麻醉。用于增强影像的血管内碘造影剂可引起全身系统性并发症，它可能通过血脑屏障的缺陷漏出，及伴发有许多恶性损害和炎性损害。还可发生较高的血管性损害，如动静脉畸形。碘造影剂(有时为空气)能通过腰椎穿刺进行鞘内注射可了解后颅窝结构，有时也用于对脑脊液漏的部位的定位。

增强 CT 检查不应视为常规检查，但能比 CT 平片获得更多信息，利于鉴别诊断。在一些情况下，如临床怀疑颅内肿瘤时，增强扫描是必要的。



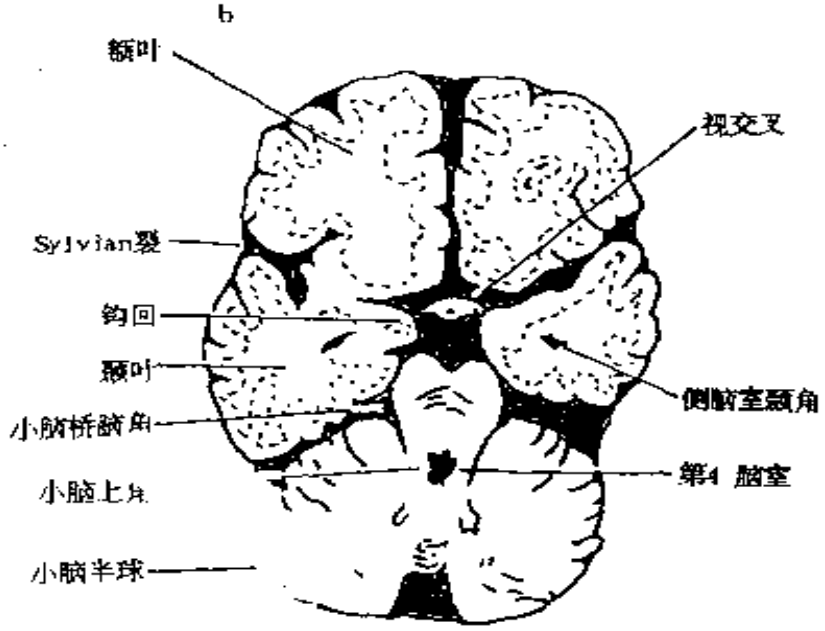
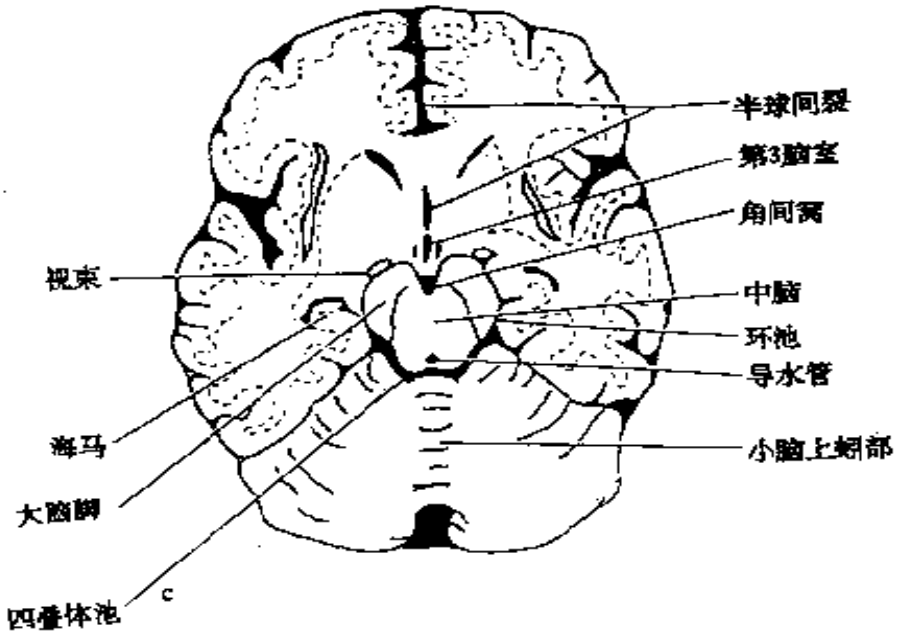


图 2.2　头颅 CT 以 OM 线为准的各平面正常结构示意图


半球间裂
第3脑室
角间隔
视束
中脑
环池
导水管
海马
小脑上蚓部
大脑脚
四叠体池
c

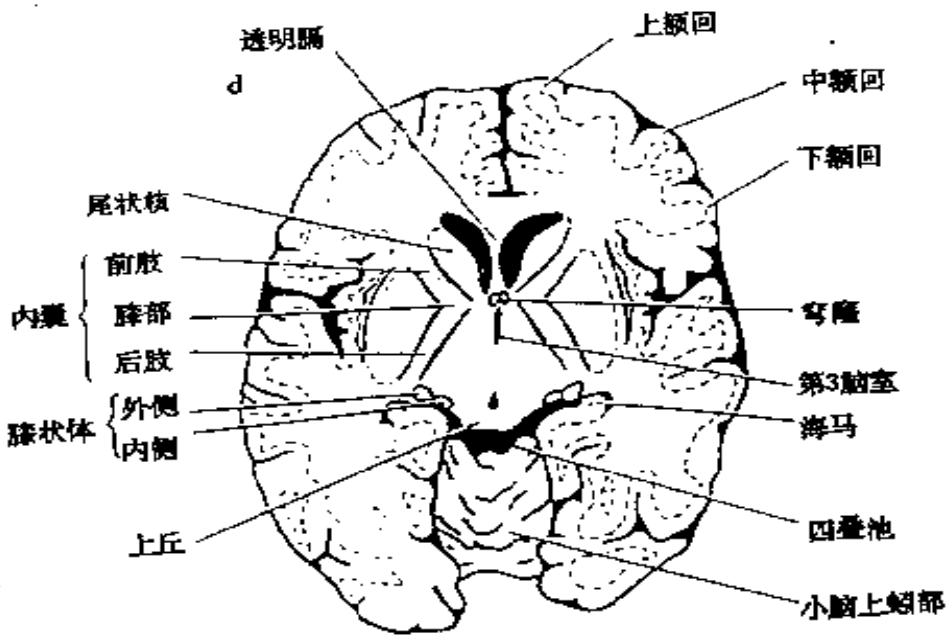
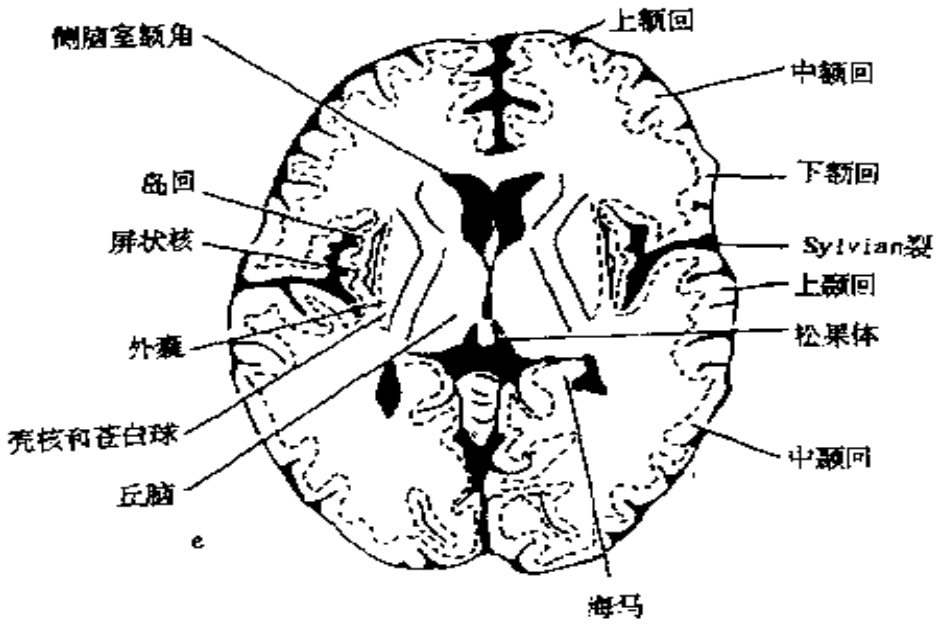

透明膈
d
上额回
中额回
下额回
尾状核
前肢
内囊
膝部
后肢
穹隆
第3脑室
外侧
膝状体
内侧
海马
上丘
四叠池
小脑上蚓部

图 2.2(续)


侧脑室额角
上额回
中额回
下额回
岛回
屏状核
Sylvian裂
上颞回
外囊
松果体
壳核和苍白球
中颞回
丘脑
e
海马

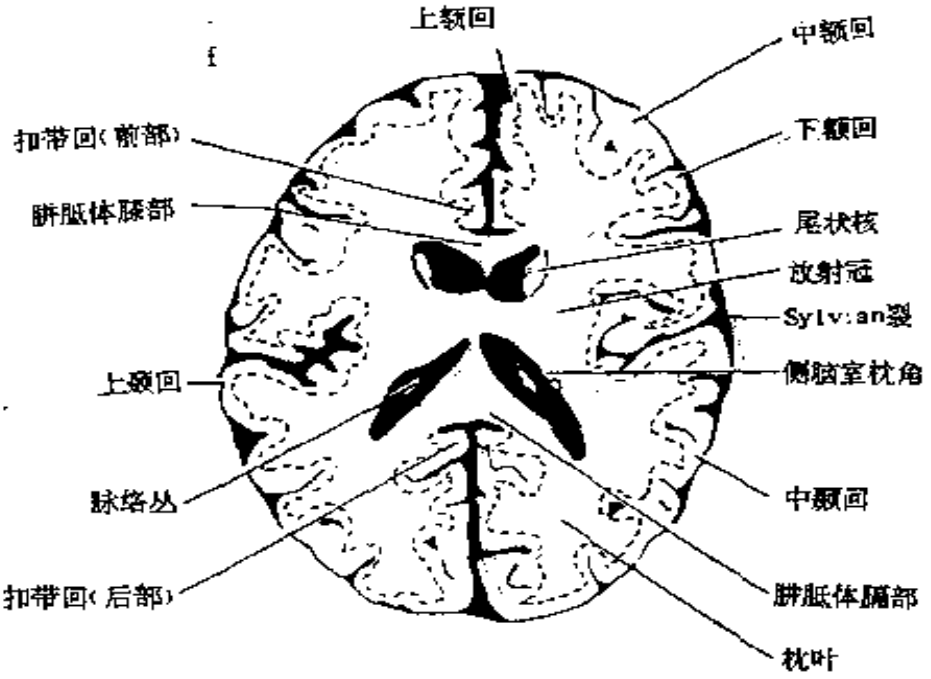

f
上额回
中额回
扣带回(前部)
下额回
胼胝体膝部
尾状核
放射冠
Sylvian裂
侧脑室枕角
上颞回
脉络丛
中颞回
扣带回(后部)
胼胝体膨部
枕叶

图 2.2(续)

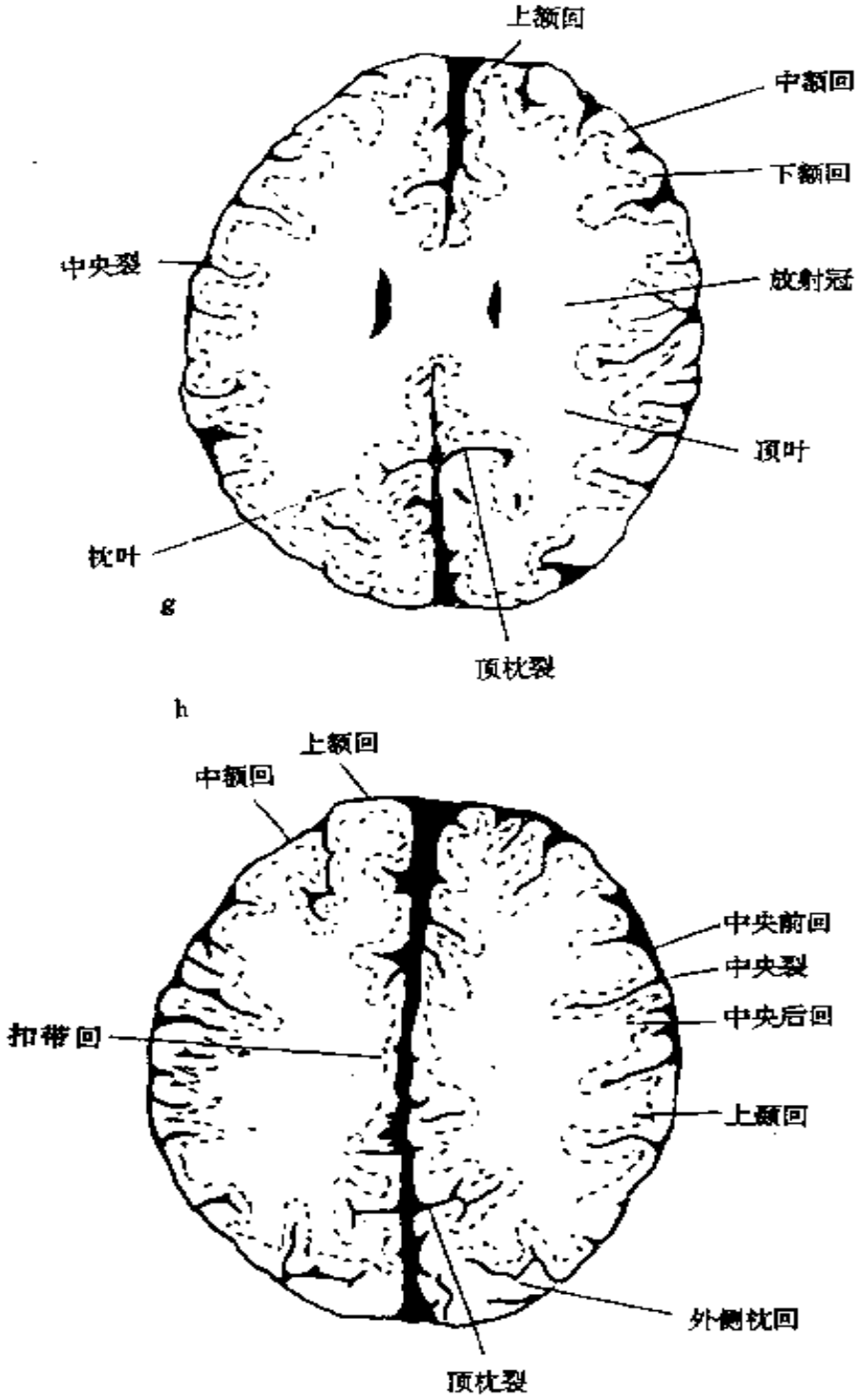
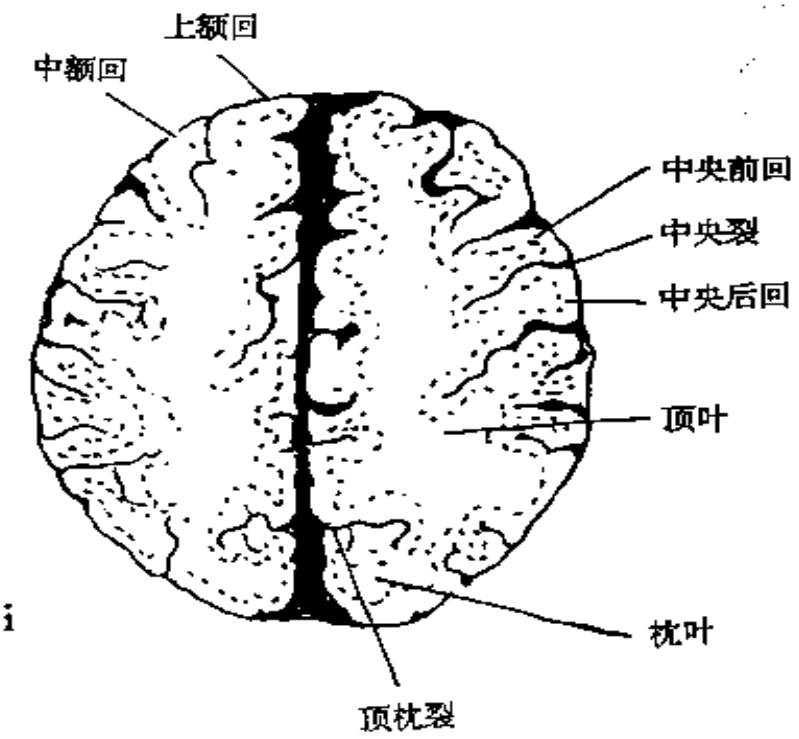
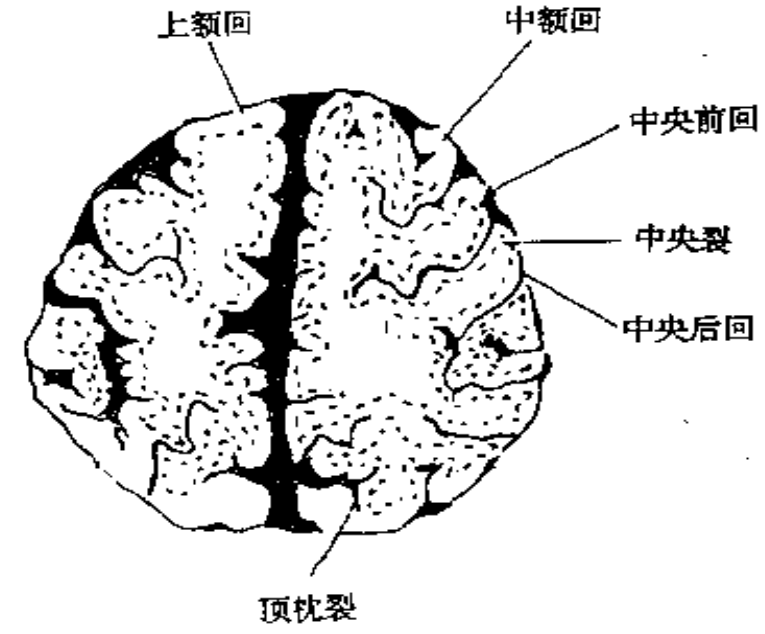

上额回
中额回
下额回
中央裂
放射冠
顶叶
枕叶
g
顶枕裂
h
上额回
中额回
中央前回
中央裂
中央后回
扣带回
上额回
外侧枕回
顶枕裂

图 2.2(续)



i



j

图 2.2(续)

静脉内注射造影剂可引起变态反应(55 页)及神经毒性(56 页),全身系统的毒性作用(心肌劳损和心力衰竭、心律失常、急性肾功能衰竭),如果在脑梗塞后很快做这种检查则加重神经系统功能障碍。

五、核磁共振

MRI 是 1981 年用于临床,在脑血管病、脑干与后颅窝病变、变性疾患,尤其是脊髓疾患方面比 CT 更胜一筹。MRI 血管造影技术有取代创伤性血管造影之势。不过 MRI 检查较贵重,速度缓慢,比 CT 利用则较少,但其对脑的影像较好,且在脊髓检查方面越来越有较多的优越性。不过,损害的实际性质也不能精确确定。没有任何骨性伪影和任何影像平面均可选择。所以尽管 MRI 有许多优点,但其可能只是补充而不是代替 CT 和脊髓造影。这种检查的好处之一还在于 MRI 没有 X 线的放射损害的危险。

MRI 特别用于下列情况:

(1)对后颅窝结构的影像检查。

(2)对枕骨大孔区的影像检查。

(3)脊髓空洞症的诊断。

(4)多发性硬化的诊断。

(5)硬膜窦血栓形成的诊断。

(6)血管畸形的诊断。

(7)脊髓疾病(423 页)。

六、脑血管造影

头颈部的动脉与颅内静脉的回流系统相伴行,在血管内注射碘造影剂后可被放射影像显示。非离子型比离子型具有较少的毒性,注射区引起较少的局灶变形及疼痛。采用不同的技术则要根据经验及所要解决的问题而定。

(一)主动脉弓造影术

经股动脉导管插入术将造影剂注入主动脉弓,可显示主动脉和颈部的大血管,有时可显示颅底动脉环。存在问题有同时增强的动脉影像重叠(可通过不同的角度消除),缺乏颅内信息,及没有静脉的影像。

(二)选择性动脉内造影术

通过经股动脉的导管插入术将造影剂注入颈动脉及椎动脉各自血管的起始端,这样可获得颈动脉和椎动脉造影(现在很少从上肢动脉直接穿刺做导管插入术)。这种技术和主动脉弓造影术相比,其提供更精确的颅外图像和颅内图像,但如果几个血管成像则需要较多的导管操作,对主动脉弓和起

源于其的动脉近端的情况信息较少。但在注射的后期像可有静脉成像。

(三)静脉内数字减影血管造影术

这种方法提供同传统主动脉弓造影术大多相同的信息，但图像不令人满意。虽然引起神经系统并发症很少，但必须注入大量造影剂，这会引起局部疼痛，变态反应(56 页)和全身系统性毒性(62 页)等。

(四)动脉内数字减影血管造影术

这可提供与主动脉弓或选择性动脉内造影术相似的信息，其依赖于注射的部位。可应用小剂量造影剂，减少全身系统性神经毒性，使图像的质量仅有小量的丢失。尤其应用于脊髓造影。

动脉内注入造影剂引起最严重的并发症是由于被注射药物的动脉区域脑梗塞形成而引起脑卒中。这种情况较罕见(占所有血管造影者的 4%，持续病变者占 1%)。这是由于导管尖部血栓形成和栓塞，或是由于动脉壁受损夹层分离及继发性血栓栓塞形成，或是动脉粥样硬化斑块破裂造成血栓形成或栓塞，及空气栓塞与由于造影材料的毒性作用引起的颅内血栓形成等。脊髓血管造影术可引起短暂性皮层全盲。另外尚有变态反应(56 页)，全身系统性毒性(62 页)或有时为神经性毒性(56 页)，用新的无痛性造影剂很少引起全身感觉缺失的并发症。还有在动脉穿刺部位有血肿形成。在外围血管疾病如作经股导管插入术，则可能由于损害动脉壁而使病情加重。

七、经颅多普勒超声

经颅多普勒超声(TCD)技术在我国开始不足 8 年，但进展较快。它与脑血管造影、MRA 等显示血管的解剖学形态不同，TCD 提供生理和病理生理状态下血液动力学的资料，具有无创性、操作简便、便于移动，及可反复进行检查与监测。目前 TCD 主要有五个方面的用途，包括诊断方面、监护方面、评价脑血管机能、预防保健和病理生理与基础研究的应用。其中主要用于以下各种状态：

(1)脑底动脉狭窄与闭塞。

(2)测定侧枝循环功能。

(3)血管痉挛的评估与动态观察。

(4)探查动静脉畸形，研究供血动脉及血流类型。

(5)判断脑死亡。

(6)偏头痛。

(7)危重病人和手术的监护。

(8)动脉瘤。

(9)脑动脉的生理学、药理学及脑血流的自身调节功能的判定。

(10)脑动脉栓子的监测。

(11)颅内压的监护。

(12)脑血管病的预防与保健。

八、脑电图

从头皮记录自发性电位变化,目前已经被许多神经系统诊断方面的技术所取代(尤其是颅内占位病变),但仍可应用于下列各种疾病:

(1)癫痫的诊断和治疗(88 页)。

(2)昏迷(156 页)和精神性假昏迷(161 页)的诊断。

(3)脑炎的诊断(302 页)。

(4)Creutzfeldt-Jakob 病的诊断(332 页)。

(5)亚急性硬化性全脑炎的诊断(327 页)。

(6)白天过度睡眠的原因(128 页)。

有四种异常的主要类型:

(1)代谢性脑病(158 页)和脑炎(298 页)的病人出现广泛性过多的慢波。

(2)局灶的慢波在一侧大脑半球的结构性的异常,如肿瘤、脓肿、硬膜下血肿、梗塞或出血,所有这些情况大部分影响脑电图。

(3)广泛性或局灶性尖波提示癫痫(74 页)。

(4)在 Creutzfeldt-Jakob 病(332 页),疱疹性脑炎(324 页),亚急性硬化性脑炎(327 页),锂中毒和缺氧后脑损伤中可见重复的、普遍性与刻板性的慢波及尖波或三相复合波(因此叫周期性复合波)。

九、诱发电位(EP)

诱发电位是一系列特殊的感觉刺激(视、听或躯体感觉)期间的平均 EEG 信号。测量 EP 的潜伏期和波幅,其异常可提供有关感觉通路损害的证据,但不能提供损害的性质。不过即使这相应的感觉通路受损害,EP 也可能是正常的。一般每个实验室根据年龄和性别差异有一个基础正常值,以及严格的质量控制。实际上正常值确定(平均值的两个或三个标准差,等)对敏感性和特异性均有较大的影响,其可能再由各自实验室确定。

EP 在诊断下列几方面的疾病特别有价值:

(1)一个短暂且亚临床性多发性硬化,特别是视路损害(视诱发电位),

但用 MRI 检查更超过它(436 页)。

(2)使用听诱发电位检查(脑干听诱发电位,360 页)听神经瘤。

(3)使用手的体感诱发电位,在臂丛、颈椎和特别区域记录,检查臂丛损害。

(4)偶而证实某些可疑的体征不明确的症状或没有临床体征的感觉通路损害。不幸的是在这种情况下 EP 常常正常,但明确的异常是有帮助的(如不确定的癔症性感觉、视或听丧失,这可由技术及操作予以除外,癔症病人的 EP 不是异常的)。

(5)垂体、脊髓和其它神经外科手术的功能监测。

注意:任何原因引起的视力损害(如白内障)都可影响视诱发电位。

十、神经传导和肌电图

神经传导和肌电图(EMG)是周围神经病(第 17 章)和肌病(第 19 章)中最常用的诊断学的手段与技术,偶可用于评估广泛性神经疾病伴有周围神经病的成分(如异染性白质萎缩,588 页,Refsum 氏病,490 页,等)。有关其利用性、适应征和程序将在相关章节讨论,这里只描述有关技术和正常值。

(一)神经传导

神经传导速度必须在标准的环境温度内和温暖的肢体上测定,因为在冷环境内传导的速度衰减。

1. 最大的运动神经传导速度　最大的运动神经传导速度(MCV),是在周围神经干上的皮肤两点间用最大电刺激(超强刺激)测得。从每次刺激到由表面电极(或针电极)在相应的远端肌肉记录到的电反应开始所用的时间(复合肌动作电位,CMAP)是值得注意的。由于所刺激的两点间的距离,远端和近端的运动潜伏期间不同,这可以所测神经的长度计算出 MCV(表 2.1)。远端运动潜伏期依据电刺激和记录部位间的距离而定,而远端的 MCV 则依据神经肌肉传递和肌纤维传导的时间(表 2.2)。

表 2.1　正常运动速度(近似值)

前臂正中神经(至拇短展肌)	>45 米/秒
前臂尺神经(至指小展肌)	>45 米/秒
腓总神经(至伸趾短肌)	>40 米/秒
胫神经(至踇展肌)	>40 米/秒

表 2.2 正常远端对 CMAP 出现的运动潜伏期

正中神经(腕至拇短展肌)	<5 毫秒
尺神经(腕至指小展肌)	<4 毫秒
桡神经(螺沟至肱桡肌)	<5 毫秒

注意:MCV 和远端运动潜伏期在两侧应是一样的,即使传导速度正常而左右间的不对称也提示为异常。

注意:实验室必须周期地评估和检查自己的正常值。

2. 复合肌动作电位波幅 这依据于去极化肌纤维的数量,所以在下列情况时其波幅减低:

(1)运动神经的运动纤维减少(轴突神经病)。

(2)运动单位中肌纤维较少(肌肉失神经)。

(3)短暂的传导速度发生弥散作用(轴突性病变,更常见的是脱髓鞘性神经病)。

3. F 波 这是比 CMAP 晚发的电位,它是由于顺行的同一神经向下传导后接着近端神经逆行到前角细胞的冲动波。所以 F 波缺失或延迟是由于引起所刺激的近端神经或运动传导速度减慢的损害所致。不过,F 波在有神经根损害时,特别是不完全性或轻度损害时可以正常。

4. 重复神经电刺激 这是用于对重症肌无力和 Lambert-Eaton 肌无力综合征的诊断(第 15 章)。

5. 中枢运动传导 在皮质脊髓束向下的中枢运动传导,现在可由运动皮层的磁电刺激来测量(电刺激较之有更多的不适),在远端肢体肌记录复合肌运动电位。

6. 感觉神经动作电位 感觉神经动作电位(SAP)的检查,在上肢是用电刺激手的指神经而在腕部记录,在足则用电刺激腓神经而在外踝之下记录。感觉神经远端到背根神经节的损害导致 SAP 波幅减小及潜伏期的延长,正常时左右两侧是对称的。记录同一神经不同两点的 SAP 则可计算感觉神经的传导速度,更简单的可用由刺激部位与记录部位间的距离除 SAP 的潜伏期获得(表 2.3)。

表 2.3　正常感觉运动电位

	峰潜伏期	波幅
正中神经(食指至腕)	3～4 毫秒	9～40 微伏
尺神经(小指至腕)	2～4 毫秒	6～30 微伏
腓肠神经(腓肠肌中点至踝外下)	2～4 毫秒	5～40 微伏

注意：这些数值随年龄和根据电刺激的部位与记录的部位间的距离而改变。实验室必须提供自己的正常值。

7. 肌电图　通过肌电图(EMG)可从肌肉检查中提供失神经(下位神经元损害引致)或肌病的诊断性信息，或提供疾病过程呈斑片状时的异常部位。所以肌电图应在同一肌肉的不同部分选样，和根据临床病情及诊断所需的信息而选择的肌肉上进行检查。

注意：一般活检部位的肌肉不应再选做肌电图，因为肌活检可以使正常肌纤维排列发生改变。

在记录电极插入正常的肌肉时，在接着静息后有短暂的放电(称为插入电位)。较弱的自主收缩激活几个运动单位，在针尖附近可记录到电位改变。测量其波幅(波幅根据肌肉部位不同而有所不同，为 100 微伏～7 毫伏不等)和相位改变的数量(通常不多于 4 相波)。如有自主收缩增加，这样则有越来越多的运动部位被募集，直到不能区分所募集的量，则电活动成为持续性改变(完全的干扰型)。

在去神经支配的肌肉：

(1)插入电位增加。

(2)静止时自发性放电，非常短低幅纤颤电位，正相尖波和出现大的波幅束颤。

(3)运动单位数目减少，以致募集性和干扰型是不完全的。

(4)残存的运动单位可较正常的大，如果运动神经末端芽生和去神经支配的肌纤维侧突神经生长则伴有更多的成分(多相波)和较长的潜伏期。

在肌病(509 页)：

(1)除多发性肌炎和某些代谢性肌病出现束颤状态时外，肌肉是静息的。

(2)运动单位波幅减低，周期变短及呈多相波。每个运动单位的肌纤维

以斑片状方式表现有各种损害。

(3)在肌纤维严重丧失前，干扰相是充分的，因为残存的运动单位是多相波的。可伴有一种特征性和异常的噼啪的破裂音。

(4)在肌强直的病人肌肉检查可在电极插入或自主收缩时引起特征性的高频放电。

肌电图的解释带有主观性和依据操作者，所以需要考虑操作者的经验。运动单位和募集自动分析系统可以考虑应用，但临床实际中采用不广。

第二节 神经病学损害、劳动能力丧失与残废

一旦做出神经病学诊断，疾病的进展和治疗效果最好的监护不是频繁的正式的神经病学检查，而是要求病人及其亲属如何去做和怎样测量等。

实际上测量什么部分依据疾病和这种疾病如何累及具体病人。也有一些应用于所有神经疾病患者的一般普遍的原则和测量方法：

一、损害

损害是指任何心理上或生理功能上或解剖的结构上的丧失或异常。虽然这通常极易测量，但这并一定与之相关。表 2.4 列举如下：

表 2.4 测量各种损害的方法

损害	测量
视力	视力，视诱发电位(55 页)
肌力	肌力计，MRC 计分(13 页)
语言	功能交流，失语检查试验，失语表
MS 斑	MRI(47 页)
意识	Glasgow 昏迷评分(122 页)
非词性记忆	Rey 图形回忆
失神发作	脑电图棘慢波(72 页)
神经传导	神经传导速度(56 页)

二、劳动能力丧失

劳动能力丧失是任何正常个体能执行能力或行为的限制或缺乏。

特别劳动能力丧失可做如下测量：

(1)一次行走 10 米的测量。

(2)用一些标准的方法测量手的技巧。

(3)通过临床癫痫发作的频度测量癫痫。

(4)通过头痛发作的次数、周期和严重程度观察偏头痛。

劳动能力丧失的总体水平可通过广泛使用的日常生活行为的 Barhel 指数测量(表 2.5)。

表 2.5　Barthel 日常生活行为指数

肠道	0 失禁或需给灌肠
	1 偶有发生(即约每周一次)
	2 能控制
膀胱	0 失禁或留置导尿管且不能处理导尿管
	1 偶有发生(每天少于一次)
	2 能控制或如留置导尿管时能自己处理
起居	0 需要专人护理(如刷牙,做头发,刮脸,洗脸)
	1 独立进行(即使有也只是由帮助者提供协助工具)
上厕所	0 依赖于他人
	1 需要某些帮助
	2 独立使用马桶及用手纸和穿裤
进食	0 没有帮助不能进食
	1 需要某些帮助(如切割,涂奶油)
	2 独立进行(如食物提供丰富)
转运	0 在床与椅子间不能转运,且不能平衡坐着
	1 需要较大帮助
	2 需要某些较小的帮助
	3 独立进行
移动	0 不能移动
	1 室内用轮椅独立进行
	2 在他人的帮助或看护下行走

续

	3 独立进行(但可用辅助)
穿衣	0 依赖于他人
	1 需要某些帮助
	2 独立进行,包括系纽扣和拉锁
上下楼梯	0 不能
	1 需要帮助或看护
	2 独立进行上下
洗浴	0 依赖他人
	1 独立进行洗浴,能进出和洗浴

评分可汇总(0～20 分)或每项分别计算。这应用于病人实际上做的如何,而不是任何人认为他们应能做的如何。这可能从病人或其亲属的记录获得,不一定观察病人的所有行为。

在某些范围内,这种评分也可使用于残废的评价,因为这些评分可因改变病人的环境而发生改变。

三、残废

残废对肢体受损或劳动能力丧失的病人是不利的,其妨碍对正常人正常功能的履行。在临床上甚至可通过电话获取的残废简单的测量表,下面是改良的 Rankin 评分(表 2.6)。

表 2.6 改良的 Rankin 评分

0	无症状	
1	轻微症状	不影响生活方式
2	轻微残废	某些生活方式受限但不影响其照顾自身的能力,不依赖于他人
3	中度残废	有生活方式的明显受限且完全地阻碍了自身的独立存在性
4	中重度残废	有明显阻碍自身的独立存在性但尚不需固定的照料和关注
5	重度残废	完全依赖性,日夜均需要固定的照料

这种评分可用于测定病人包括由于非神经性损害的残废(如关节炎、心绞痛、呼吸停止)或只用于测定任何其它残废病人的神经损害的部分。

四、病残

病残是一普通术语，其指损害、劳动能力丧失和残疾所包括的各种过程的经历。

(祝玉芬　贺银芳)

第三章　癫痫及其它发作性疾病

第一节　概　　述

一、发作性疾病的原因

临床常见突然发作的意识丧失、意识改变、头晕和眩晕，从病史上来看，大部分可发现主要较明显的原因。

其中需鉴别诊断的疾病可包括以下各种疾病，有些将在本书的其它章节进行讨论：

(1)短暂性脑缺血发作(251 页)。

(2)锁骨下动脉盗流(252 页)。

(3)白日睡眠过度(123 页)。

(4)短暂性全部记忆丧失(149 页)。

(5)偏头痛时的意识丧失(171 页)。

(6)间歇性阻塞性脑积水(346 页)。

(7)跌落发作(253 页)。

(8)高粘滞综合征(571 页)。

(9)急性药物性诱发的肌张力障碍(389 页)。

(10)呼吸抑制性发作(74 页)。

因跌倒可以引起头部损伤，此时可有瞬间的意识丧失和逆行性遗忘，由于对头部损伤不能记忆，故是损伤引起的意识障碍还是癫痫引起的意识障碍难以确定。由于普遍性的平衡失调，骨关节炎及伴以较差的视力，老年人非常易于跌倒，但一般不会丧失意识。腿部无力、腿部丧失体位性感觉以及帕金森氏病(367 页)或小脑障碍的患者也常发生以上情况。

二、有关发作性疾病的诊断要点

每种发作类型的特殊临床特征以后再加以描述，但对有一种或一种以上"奇特行为"的患者，其基本诊断方法大致相同。

除非诊断非常明确，否则询问病史极为重要，应尽量访问每一个目击者，必要时可通过电话询问，对各种不同的发作类型，均应注意以下细节：

(1)首发日期，持续时间，频率及频率变化，最长和最短的发作间期。

(2)发作前以及发作当天的一般健康状况。

(3)起病时的确切体位及活动状况，以及起病时间。

(4)发生因素：与体位，食物，一天中某个时刻，锻炼，压力，饮酒，月经周期等的关系。

(5)对于发作的正确描述：预警症状、先兆、胸痛或头痛、心悸、延续时间等等。目击者的描述、面色变化、异常活动、意识丧失、精神错乱、强直及脉搏等变化。发作后的症状，头疼、精神错乱、舌部咬伤、尿失禁、肌肉强直和皮肤紫癜。

对一般健康状况的细节观察非常重要，尤其是心脏或神经系统症状，精神病学问题、酒精和药物的使用、偏头痛的过去史，头部受伤，热性惊厥，癫痫，以及家族史等等。

检查时应特别注意：

(1)心率，心跳节律，血管杂音。

(2)心脏检查。

(3)双侧颈动脉窦按压(有局限性颈动脉杂音时禁用)，儿童可压迫眼部。

(4)神经系统体征，眼球震颤，耳聋，外周神经病，身体外形不对称等等。

(5)卧位和直立时血压。

对于血管迷走神经性晕厥或排尿性晕厥简单病例，不必做特殊检查，但在其它情况下应进行以下检查：

(1)全血计数。

(2)血糖。

(3)胸部 X 线。

(4)ECG(? 心脏传导阻滞，病窦综合征，QT 间期等等)。

其它检查可视情况而定，如怀疑心脏器质性障碍，可做心脏超声波检查，怀疑癫痫，则做 CT 扫描和脑电图检查，怀疑眩晕，则做听力测验和冷热水试验等等。

对病人进行 24 小时(或更长)ECG 监护，在发作频繁时则可能捕获有用的促发的行为，这特别适用于病史中提示有心律失常，或静息 ECG 异常但不足以诊断(如仅为 I 度心脏传导阻滞)，以及未发现病因的持续发作，在强直—阵挛性和复杂性局限性癫痫发作时，可引起阵发性心动过速。发作间

期的心率紊乱难以估计，但很少严重到需要治疗，特别常见于有些无症状性心律失常的老年人。无症状心搏过缓比无症状性的心搏过速的关系更加密切。

对于频繁性难以诊断的发作，可在几天内同时进行非卧床性 ECG 和脑电图记录可捕获到发作，必要时可住院观察，进行脑电图监视。让病人保留发作的前瞻性记录，并教家属如何触摸和计数病人的脉搏，如仍旧难以诊断可重新询问病史并进行各种检查，可能时用抗惊厥药实验性治疗。

常有部分病人为不明原因的间断性发作，甚至在数月或数年后仍不能查明病因。

最重要的是要迅速的诊断和治疗那些可能导致死亡的情况（如心搏徐缓），而不是那些不会导致死亡的情况（如复杂性部分性癫痫发作）。因此，一般需要立即做 ECG 检查，而不必急于做脑电图。如怀疑等待可能延误时机，看起来象是典型性发作，如血管迷走神经性发作或癫痫或不适当药物副作用等。此外，甚至在非癫痫病患者由于停用不合适的抗惊厥药物可促发撤药性的发作。

呼吸抑制性发作不是癫痫。婴幼儿偶然会发生持续数秒的呼吸暂停或深度发绀。如果时间延长，患者可有强直甚至缺氧性发作。这种发作是自发性的，也可由于轻度的碰撞或生气而突然发作。

第二节 癫 痫

癫痫发作是一种症状而不是一种疾病。它是脑内异常的阵发性的神经元放电而导致的异常功能状态。

据认为大约 3%的人在他们一生中某些时间有过非热性的癫痫发作，但活动性癫痫患者仅占 1‰～5‰，而严重的丧失劳动能力的癫痫患者仅占 0.1‰。发作可始于任何年龄，但最常见于 20 岁之前，每年复发性非热性癫痫发作的发病率为大约 50/10 万。任何人在给予适宜的诱发环境（如电惊厥治疗）也可以有癫痫发作。但癫痫仅用于描述有一次以上非热性癫痫发作的患者，绝大多数患者精神发育正常，但可能有较低的平均癫痫发作阈值。

一、癫痫发作原因

临床资料表明各种类型的大脑幕上损伤可能与癫痫发作协同存在。因此，症状性的癫痫发作可能有以下原因。

(一)原发性脑损害

(1)颅内肿瘤(353 页)：

良性、恶性、原发性或继发性颅内肿瘤。

(2)感染(第 11 章)：

脑炎(298 页)。

急性感染后脑脊髓炎(303 页)。

脓肿(304 页)。

硬膜下积脓(304 页)。

结核瘤(314 页)。

梅毒(316 页)。

弓形体病(337 页)。

脑囊虫病(339 页)。

发热惊厥(85 页)。

(3)创伤：

围产期(即时或延迟性癫痫发作)。

头部损伤(即时或延迟性癫痫发作)(87 页)。

幕上部位的神经外科手术。

(4)血管：

脑梗塞(239 页)。

颅内出血(259 页)。

皮层静脉血栓形成(256 页)。

血管畸型(266 页)。

高血压脑病(246 页)。

胶原性血管病(554 页)。

Sturge-Weber 综合征(268 页)。

子痫。

(5)其他：

多发性硬化(435 页)。

偏头痛(171 页)。

结节性硬化(595 页)。

阿蒙氏角硬化(85 页)。

进行性肌阵挛性癫痫(85 页)。

着色性干皮病(234 页)。

Fahr 氏综合征(372 页)。

百日咳疫苗预防接种。

儿童灼伤性脑病。

(二)全身系统性疾病

(1)代谢和生化障碍:

代谢性脑病(158 页)。

缺血性脑损害与缺氧性脑损害(158 页)。

低血镁(575 页)。

溶酶体贮积病(587 页)。

先天性氨基酸和有机酸代谢障碍(590 页)。

Leigh 氏病(592 页)。

核黄疸。

糖原代谢障碍病(523 页)。

线粒体性细胞病(525 页)。

吡哆醇缺乏(580 页)。

(2)药物:

acrosoxain。

氨茶碱。

安非他明。

兴奋剂。

抗胆碱能药。

抗组胺剂。

氯苯氨丁酸。

巴比妥酸盐(长期高剂量用药后突然停药,在几天内可发生的典型性撤药性癫痫发作)。

苯二氮䓬类(长期高剂量用药后突然停药,在几天内可发生的典型性撤药性癫痫发作)。

丁酰苯。

头胞菌素。

苯丁酸氮芥。

氯喹。

噌嗯星。
环丙氮哌酸。
可卡因。
环丝氨酸。
环孢素。
阿糖胞苷。
地高辛。
异丙吡胺。
哌双咪酮(domperidone)。
氯啶酸。
麻黄碱。
氟西汀。
普通麻醉药(乙醚，氯醛糖，氯胺酮，甲己酮)。
降血糖药。
消炎痛。
异烟肼。
利多卡因。
锂。
麦角酸二乙胺。
哌醋甲酯。
甲硝唑。
慢心律。
甲苯比草(mianserin)。
单胺氧化酶抑制剂。
萘啶酸(naladixic acid)。
青霉素(鞘内或高剂量静脉用药)。
镇痛新。
苯环己哌啶(phencyclidine)。
吩噻嗪类。
丙氧吩。
拟交感神经药。
茶碱。

促甲状腺激素释放激素。

甲状腺素。

室安卡因。

三环类抗抑郁药。

zimeldine。

(3)毒素与中毒：

酒精中毒(541 页)。

铅中毒(545 页)。

铝中毒(466 页)。

锡中毒(546 页)。

铋中毒(546 页)。

一氧化碳中毒(547 页)。

放射性碘造影，尤其是鞘内注射(56 页)。

有机磷中毒(546 页)。

植物性中毒(550 页)。

二、癫痫发作的分类

癫痫发作的临床表现多种多样，患者常经历一种或多种类型的癫痫发作，根据临床表现和间歇期脑电图改变可分为以下几种：

(1)部分性发作或称局灶性发作：

单纯性部分性，包括单纯运动性，单纯感觉性发作。

复杂部分性发作。

(2)部分性发作发展为继发性广泛性发作。

(3)原发性广泛性发作：

失神性癫痫发作，包括典型性发作和非典型性发作。

强直—阵挛性发作，即癫痫大发作型。

阵挛性发作。

强直性发作。

弛缓性发作或称运动不能性发作。

肌阵挛性发作。

(一)部分性癫痫发作

部分性癫痫发作又称局灶性癫痫发作，临床表现与脑电图的研究证明，这类癫痫发作均起始于大脑的某一区域。与原发性广泛性癫痫发作相比，其

原因常为局灶性的脑损害(如肿瘤),但这并非全然,说明癫痫确实是特发性的而不是某种可以辨别的脑部疾病的症状。

单纯性部分性癫痫发作时意识清醒,然而复杂部分性发作时常伴有意识改变或损害,后者可相当于"颞叶性癫痫"。部分性或复杂部分性癫痫发作可发展为强直—阵挛性或其它被称为"继发性广泛性"的癫痫发作。

(二)原发广泛性癫痫发作

此种发作没有先兆,初始的运动表现为双侧性,发作时(有时在发作间歇期)有双侧同步发生的异常脑电图。虽然临床或脑电图可能缺乏局灶性来源的证据,但有些癫痫发作则是由于局灶性的脑损害(如肿瘤)引起。如果间歇期脑电图正常或部分前兆由于癫痫发作而发生遗忘,则继发性广泛性癫痫发作常被误诊为原发性癫痫。这样的病人只有当目击者观察到特殊的征象(如自动症)时,其先兆才能得到证实。

(三)单纯性部分性癫痫发作

1. 运动源性癫痫发作　这种发作常起源于运动皮层或前运动皮层,经常被作为局灶运动型或 Janksonian 癫痫发作。发作时为癫痫灶的对侧身体的某一部分发生规律性颤搐或扭动,常先发生于手指、足趾或面部。其扩散常持续 1～2 分钟,范围逐渐扩大,到达身体的其余部分,并从同侧肢体一扩散到另一处。在某一上肢或下肢可伴有或不伴有颤搐的持续性强直或张力障碍的动作。还可伴有或不伴有其他运动表现的强迫性的转头或转眼(通常转向额叶放电灶的对侧,所以叫做逆向性发作)。这种发作持续数秒或数分,在一些严重病例,可导致部分身体的短暂的肌无力(几分钟或几小时),即 Todd 氏轻瘫。

部分性癫痫发作的持续状态少见,表现为在数小时或数天内身体的局部区域发生自发的有规律或无规律的肌肉颤搐。并可发生继发性广泛的扩散。对侧运动皮层常有局灶性的脑损害,并经常有局灶性神经系统体征。不过不如局灶性运动癫痫持续状态(104 页)的发作严重,对药物和手术治疗则不易成功。

皮层性肌阵挛相当少见,此为部分性运动性癫痫发作的一部分。可伴有或不伴有继发性泛化和部分性癫痫持续状态。实际上这是由于运动皮层内或邻近的异常灶性放电而引起的。临床表现为对侧肢体或面部的一个或多个肌阵挛抽动。可为自发性的发作或由于活动、肌肉伸张或触摸而突然发生。

2. 感觉源性的癫痫发作　这种发作常起源于感觉皮层，有局灶性或播散性症状（与运动起源的癫痫发作相似），包括麻刺感、感觉迟钝、烧灼感、针刺感和痛觉减退。这与持续约 10 分钟发生的偏头痛先兆（171 页）及局灶性脑缺血（251 页）明显不同，后者同时影响身体各有关部分。

枕叶皮层起源的癫痫发作可在癫痫灶的对侧产生简单的（闪光、光斑点、头晕）或复杂的（形状、景物、人物）幻觉。有时看物体往往看起来比正常的大或小、倒置或扭曲，但很少引起强烈的视觉记忆。左幻觉出现时患者的头及眼朝向幻觉侧。

（四）复杂部分性癫痫发作

这类发作病灶常起源于颞叶（常称为颞叶癫痫），但也可起源于脑内邻近结构（如额叶），旧称为精神运动性癫痫。临床表现错综复杂，可发生多种症状，但少数个体通常可有固定模式症状。发作持续数秒或数分，但有时较长，使患者处于一种精神错乱的遗忘状态，属于非惊厥状态癫痫的形式之一（106 页）。

自主特征包括恶心、流涎、味觉或嗅觉异常、面色苍白或发红、心悸或心跳过速，或者是少见的心搏过缓，甚至出现明显的脉搏消失（Stokes-Adams 发作），有胸部不适、立毛、鸡皮疙瘩、阴茎勃起、性欲高涨、腹痛、呕吐及小便失禁，少数可伴有大便失禁。

精神的特征有不真实的梦幻感、恐惧、重度抑郁、未形成或已形成的记忆、性幻想、人格解体和感觉自己处于身体之外或注视自身、物体的形状扭曲或改变、忧虑、惊慌和时间观念扭曲。

运动性特征（自动症）患者发作后不能记起，一般包括面部扭曲、吞咽、咂唇、咀嚼、手指互相摩擦、拍打衣服、嘟语、说或唱以及更复杂的自动症（互相能协同配合但不适宜的动作，如脱衣服，洗衣服等等）。

其他特征包括眩晕、声音扭曲、声音异常、不能理解语言、有时清晰的视觉记忆或想象。虽然患者通常易怒、怨恨外界的干扰，但直接的攻击行为非常罕见。发作期间患者冷漠、无表情或目光呆滞。他们看起来非常迷惑，通常也没有反应。

注意：意识正常时突然不能讲话（语音短停）可由于癫痫发作而引起（通常主要见于优势半球的颞叶或额叶起源的癫痫发作），偶而是因为优势半球的颞叶或脑干局部缺血所致。与脑缺血相比癫痫发作期间更易发生语言困难。

(五)典型性失神性癫痫发作(小发作)

这类发作主要表现为特发生广泛性癫痫发作,始发于 4～12 岁,20 岁后很少存在。有许多患者同时还伴有强直阵挛性发作,或有 30%的患者发生于青少年期或此后时期。

此种发作没有先兆,除非患儿认识到自己失去了一段时间,一般不会意识到发作时状态,发作持续数秒之后,患儿立即警觉并恢复正常。患儿无反应,突然停止一切动作但不会跌倒,看起来很茫然、发呆、面部及眼睑可有数次短暂的阵挛动作。一天内可有数次发作,影响学习,甚至可变为连续性,即小发作状态(106 页),这种状态可导致长期的精神错乱状态。发作时及发作间期,脑电图表现为同步对称的每秒三周的棘慢综合波。鉴别诊断包括复杂部分性癫痫发作、"白昼睡梦"、或者是在学校未加注意的单纯性癫痫发作。典型性失神发作的预后和治疗与复杂部分性癫痫发作非常不同。甚至对于周围的观察者两者看起来也非常相似,必须通过仔细询问病史加以鉴别。

(六)非典型性失神性癫痫发作

这种发作表现为伴有面部、唇部、眼或手的简单性自动症的非自主动作,一些小的肌阵挛动作,以及躯体强直。患者可跌倒或大小便失禁。发作时脑电图为较多广泛性的多棘波放电,难以与复杂部分性癫痫发作相区分。这种发作常是伴有脑损伤的儿童期严重癫痫的特征之一。

(七)强直—阵挛性癫痫发作

此种发作病人可有或没有发作前兆(如:上述的部分性癫痫发作)。这种前兆病人不一定能记起。病人由于膈肌、肋间肌强直收缩,使肺内空气压出,同时喉部痉挛,咽喉狭窄致发生一尖锐的叫声,随后倒地,出现强直、牙关紧闭、呼吸暂停、面部扭曲、口吐白沫,数秒的强直期后,为持续几分钟的肢体颈部和背部规律性的肌阵挛运动,病人表现有青紫、小便失禁(大便失禁少见)及常见一侧舌部或颊部咬伤,发作停止后病人松弛,肤色恢复正常,但通常有几分钟伴有鼻式呼吸的无意识状态。此阶段检查可发现伸跖反射、双侧瞳孔对光反应不敏感、角膜反射消失、对痛刺激无反应。发作后病人可有精神错乱、不安、嗜睡,并常有发作后头痛、呕吐、肌肉疼痛与僵直,及上部躯干紫癜。癫痫发作期间病人可因跌倒在硬物上(脑部受伤可能是持续性昏迷的原因之一)或其它物品上等使牙齿碰伤,偶尔也会有胸椎挤压性骨折。

在某些广泛性癫痫发作可以没有强直性发作阶段,在起始时有阵挛性抽搐(阵挛性发作),另一些患者仅有强直与发作时跌倒在地,有数秒或数分

钟的意识丧失(强直性发作)。

非强直性癫痫发作常见于儿童,成人少见,为肌紧张突然松弛,可跌向地面或出现点头动作,常伴有短暂的意识丧失状态。

(八)肌阵挛

在多种癫痫综合征中均可发生肌阵挛(也见 394 页),前面已描述了皮层性肌阵挛(82 页)。泛发性肌阵挛性抽搐常双侧同时发生,手中持物落下,伴或不伴有短暂的意识丧失并跌倒在地。可重复发生并引起广泛性强直—阵挛性发作。这种肌阵挛可在发作持续较长或在清醒后也仍有肌阵挛发作。

肌阵挛可见于特发性癫痫、少年性肌阵挛性癫痫(85 页)、婴儿性痉挛(84 页)、进行性肌阵挛性癫痫及 Lennox-Gaistaur 综合征。本病可选用丙戊酸钠(100 页)治疗,如无效则用苯二氮卓类,尤其是硝基安定(101 页)。

三、癫痫综合征的分型

在大多数病人,尤其是儿童和青少年(15～18 岁),常有不同原因的"特发性"、"体质性"或"隐原性"的癫痫。即便如此,对于大多数病人,癫痫的发作原因可能是非常小的隐匿性损害,如错构瘤、生长缓慢的神经胶质瘤(359 页)、血管畸形(266 页)及可能为出生时创伤或头部伤等。另外有些病人可能有很明显的家族发病倾向,有些人可能是由于阿蒙氏角硬化(85 页),或者是儿童期的热惊厥、出生前伤害或产道创伤的结果。在发作的间期,大多数患者完全正常。

特发性癫痫发作或由于非大脑系统障碍的癫痫发作,多趋向于原发性广泛性。但如果存在有结构性的局灶性脑损害,癫痫发作常为部分性(局灶性)。不过这仅是大概的区分,常有明显的交叉及重叠现象。

部分患者仅在睡眠期间有癫痫发作,整体看来,与在睡醒或清醒及睡眠时均发生的癫痫发作原因非常相似,睡醒后立即发生的癫痫发作是特发性原发化泛化癫痫的常见特征之一(如儿童性肌阵挛性癫痫,82 页)。

女性可能由于水潴留引起经前期或经期的癫痫发作频率增加(月经性癫痫)。用利尿剂、醋唑磺胺和口服避孕剂可能有效,或者使用抗惊厥药,如果间断使用,不会产生耐药性(如 clobazam)。

(一)反射性癫痫

少数病人对某些特定刺激非常敏感,他们在其它时间内可有或没有癫痫发作,但可由一定刺激,大多数为闪光,促发癫痫发作(光反射性癫痫)。通

常为原发性广泛性癫痫发作，为特发性癫痫，始发于儿童或青少年期，成年后逐渐减少。

最常见的触发物为电视（尤其是病人靠近屏幕或关电视机时或在画面不稳时发生），其它包括录像、太阳光、移动的电梯和一些非视觉性刺激（如噪音、音乐、读书、相当特殊的精神活动及锻炼等）。有时儿童好象喜欢癫痫发作，故意寻求刺激甚至诱发它，在光反射性癫痫患者的脑电图上，闪光可引起一个癫痫反应（光敏性癫痫），但是在对光未适应的癫痫患者上也可发现类似状态。

蒙住眼睛可去除光反射性癫痫，另外建议看电视时应有一定距离及/或用较小的屏幕，房间应光线较好。如果不能避免刺激或同时也发生有非反射性癫痫发作时，可使用抗惊厥药。

视频游戏性癫痫为反射性癫痫的一种，因视频游戏出现癫痫发作是八十年代起开始报道，全世界目前已有 50 例癫痫患者发作可能与玩视频游戏有关。患者的年龄最小的 1 岁，最大的 36 岁，平均年龄 13 岁，其中 75%为男性。大多数患者是喜欢玩视频游戏的 8～15 岁间男孩。大约 1/3 有癫痫史，50%病人在实验室的光刺激下诱发脑电痫样放电。

癫痫人群中，只有 5%证实对光刺激敏感，其中大多数玩视频游戏不是癫痫的可能原因而只是有这种倾向者的诱发因素。通过视刺激诱发癫痫发作，如电视刺激为 40%，阳光 35%，迪斯科灯光为 25%，通过条形刺激，如百叶窗和电梯为 10%。在女性病人中 10～14 岁为一高峰年龄，25 岁以后这种对光刺激敏感下降。大多数病人为反射性癫痫的大发作型，表现为强直阵挛性癫痫，眼或全身肌阵挛抽动，在短期视刺激后可出现失神性癫痫。出现癫痫的可能性及类型依赖于视刺激的强度、频率及对比度。每秒 10～30 次闪光刺激可在脑电图上出现广泛的痫样放电及同样的临床特征。对电视敏感性发生在 0.5～2 米的范围内。电视屏幕及其它振动视频屏幕装置产生一种 50Hz 闪光，在 25Hz 时则产生一种振动。这种振动只在距电视机很近时可见，大多数对电视敏感者为 1 米以内敏感。

癫痫患者中儿童的发病率最高，玩视频游戏出现的癫痫可能是偶然性，可能是睡眠或情绪因素所致。其次他们在家玩视频游戏时距离电视机太近，以致对闪光屏幕的视刺激反应，这可能是光敏感癫痫病人的范畴。再有视频游戏软件也是促发因素，其可包括颜色，闪光的类型或认知的内容等，而且如果软件太先进则电子画面频率降低更接近于癫痫病人的敏感范围（10～

30Hz)。

Fish 等人对视频游戏性癫痫发作与光敏感性关系进行了前瞻性流行病学调查,结果表明在两个周期共 6 个月中发生 118 例,大多数(103 例)为 7～19 岁,说明大多数为光敏感者。有人研究也表明在距离一台 50Hz 电视机较近时,则为最大的癫痫发作促发因素。一次视频游戏比一幅无色、运动的图片更易诱发癫痫。

对广告要限制使用闪光的图像。在视频游戏的包装上特别注明可能诱发癫痫。如病人对光敏感则可劝其服用丙戊酸钠预防,或最好避免这些视频刺激。对儿童在看电视时应与电视机保持至少 2 米以外处。如受空间限制则可选用 100Hz 电视机,同时也可戴太阳镜或闭上一只眼以减少对光敏感性。

(二)婴儿性肌痉挛(West 综合征)

发生于 6 个月左右的婴儿,为反复性突然发作的臂部外展,颈、躯体、膝部呈屈曲状态(Salaam 发作)。每次发作持续数秒,很快可发生各种类型的广泛性癫痫发作,精神运动发育停止,难以阻止智力障碍,及难以控制的癫痫发作。脑电图示高度节律失常,大多数患儿曾有某种脑损害(新生儿创伤,结节性硬化,595 页),但部分患儿在肌阵挛发作前完全正常。传统抗惊厥药效果较差,但有时 ACTH(肌注 40～60 单位/每日)可阻止癫痫发作,至少要用几周。

(三)Lennox-Gastaut 综合征

本综合征有多种定义,但大致代表了一种由于先前的脑损伤(出生前或产道损伤等)导致的儿童期发生的一种严重类型的癫痫和智力障碍,包括对抗惊厥药反应很差的肌阵挛抽搐、突然发作的非强直性跌倒和点头发作、强直性癫痫发作和非典型性失神发作。在稍后阶段可发展为原发性广泛性强直—阵挛性癫痫发作。脑电图表现为大约 2Hz 的弥漫性棘波和慢波。在严重情况可能对 ACTH 或生酮饮食有效,但长期治疗无效。

(四)良性 Rolandic 癫痫

始发于儿童期,青少年时减轻,其可能属显性遗传,睡眠时可有局灶性运动性癫痫发作,偶尔继发全身性发作。脑电图显示 Rolandic 区(如运动皮层)的高波尖波。

(五)儿童期肌阵挛性癫痫

为始发于儿童后期清晨发生的广泛性肌阵挛性抽动,强直—阵挛性癫

痫发作或失神性癫痫发作，通常对丙戊酸钠治疗效果较好，少数在成年后症状缓解。脑电图表现为广泛性痫性放电，是一种特发性癫痫综合征，有时具家族性。

(六)进行性肌阵挛性癫痫

这是一类肌阵挛性癫痫性发作、强直—阵挛及其它原发性广泛性癫痫发作、进行性神经机能障碍(尤其是痴呆和共济失调)不同类型的组合。大多数为常染色体隐性遗传，常始发于儿童或青少年期。

(1)Unverricht-Lundborg 病　未明的生化障碍和广泛的大脑神经元变性。

(2)Lafora 体病　脑、肝、肌肉和皮肤内有 PAS 阳性的包含体沉积，也发生部分性枕叶癫痫发作。

(3)涎酯病(Sialidosis)　尿及唾液内有过多的涎酸寡糖，可发生视觉障碍和黄斑樱桃红点。

(4)神经元蜡样质脂褐质症(590 页)。

(5)线粒体细胞病(525 页)。

四、热性惊厥

约 3%3 个月～5 岁的幼儿在发热时有一次或几次广泛性强直—阵挛性癫痫发作，通常为病毒性疾病，可没有颅内感染或其他明确原因。部分儿童可有明显的脑损伤(常在出生前或出生时)，一些儿童热惊厥可先有非热性癫痫，或有热惊厥的家族史。热惊厥发作时间过长，其本身可导致脑损伤，尤其是 Ammon 氏角硬化(在颞叶内侧的海马部，常为单侧)，以后可发展为复杂部分癫痫发作。

大约 1/3 的儿童在一次发作后可重复发生热惊厥，但仅 5%发展为非热性惊厥(如癫痫)，为正常人危险性的 5 倍，如伴有以下一个或多个因素，癫痫的危险性会增高：

(1)持续 15～30 分钟的热惊厥。

(2)具有局灶性特征的热惊厥。

(3)首次发作时多样性的癫痫发作。

(4)神经系统异常或精神发育迟缓。

(5)癫痫家族史。

(6)出生后一年内发生。

首次发生热惊厥的儿童应到医院进行腰椎穿刺以除外脑膜炎，尤其对

于2岁以下儿童，随后的发热症状可物理降温，并在早期给予醋氨酚等退热剂。癫痫发作时可用安定治疗：静注 0.2mg/kg 或直肠内给药 0.5mg/kg。

对癫痫的高危人群，或热惊厥非常频繁的病人，可预防性的使用1～2年丙戊酸钠(100页)，或用苯巴比妥(101页)，但苯巴比妥钠易导致行为问题。

注意避免百日咳预防接种。

五、记忆、学习和注意力集中问题

许多癫痫患者在记忆、学习和注意力集中上有一些问题，部分有严重障碍，以下为一些可能原因，其中部分是可以治疗的。

(1)持续状态，或进行性的脑部病变导致癫痫发作。

(2)抗惊厥药中毒。

(3)公开的癫痫发作干扰了教育，学习和社会关系的发展。

(4)亚临床的癫痫发作干扰了学习和记忆。

(5)多次癫痫发作后引起头部损伤和缺氧。

(6)精神和行为学问题。

(7)缺乏期望及存在社会孤独感。

六、精神和行为问题

癫痫患者的精神和神经系统通常正常，但部分有心理、行为和精神障碍。这些状况难以解除，但并不一定比非癫痫人群或有脑损伤的非癫痫者常见，包括如下特殊因素：

(1)一些导致癫痫发作的持续性或进行性脑损伤，可引起智力障碍、痴呆、学习困难及行为问题。如果颞叶损害可出现精神分裂性精神病。

(2)癫痫发作可引起短期重复发作或长期的精神混乱，以及随后发展为精神错乱的梦噫状态，影响了正常的注意力集中，学习和行为。

(3)频繁的癫痫发作，甚至很轻微或亚临床的发作，可以干扰学习和注意力。

(4)出现挑衅行为极为罕见，可能是复杂部分癫痫发作自动症的一部分，也可能为发作后的精神错乱状态。

(5)癫痫发作时跌倒可导致脑损伤、窘迫等等。

(6)抗惊厥药，尤其在严重病例高剂量使用时，可影响警觉性和注意力，有记忆和学习障碍，可导致昏睡、精神病、不安和活动过度，这尤其发生在儿童使用苯巴比妥时。

(7)由于偏见、忽视等而使就业困难，引起社会孤独症。

(8)性欲减退和阳痿，尤其是复杂部分性癫痫患者。

因此，癫痫患者常有心绪不宁、焦虑畏缩、压抑、不安、挑衅性、强暴和自杀欲。也可能有癔病(121 页)和明显的精神病发作，这些问题对于某一患者来说很难分类，但它对于以下情况是很重要的：

(1)从毒性和效能两方面重新考虑抗惊厥药。

(2)对于药物不能控制的癫痫发作(78 页)，应考虑采用神经外科手术治疗。

(3)对主要的精神病给予适当的治疗。

(4)必要时对患者的社会关系、工作及婚姻方面等进行咨询。

注意：在部分患者，当癫痫发作控制较差时，上述行为问题改善，而癫痫控制较好时则行为障碍加重。

七、癫痫患者的意识丧失

如出现此种情况，应考虑以下原因：

(1)有意或无意的抗惊厥药过量。

(2)急性头部损伤。

(3)慢性硬膜下血肿(269 页)。

(4)已形成的脑部疾病进行性加重。

(5)非惊厥举癫痫(106 页)。

(6)其它原因的昏迷(糖尿病等，161 页)。

注意：在一次癫痫发作 1 小时内，病人应恢复意识，如果意识丧失时间过长，应注意查找有无其它病症。

八、头部损伤和癫痫

头部受伤越重，在第一周或一周后就越易引起癫痫发作，由于以下原因早期癫痫发作的危险性最大：

(1)凹陷性颅骨骨折。

(2)颅内出血。

(3)穿通性脑损伤。

(4)年幼儿童。

(5)创伤后记忆丧失超过 24 小时。

晚发的癫痫发作的危险性可因以下原因而增加：

(1)早期癫痫发作。

(2)凹陷性颅骨骨折。

(3)颅内出血。

(4)硬膜撕裂。

注意:对有头部损伤或颅内手术而并无癫痫发作的病人习惯上给予抗惊厥药预防,实际上这不应提倡且无理论依据。如确有癫痫,则待首次癫痫发作后,按常规用药的原则(92 页)给予治疗较好。

九、癫痫发作原因的诊断

一旦需要鉴别癫痫发作和其他引致意识改变的原因时,就提出了一个问题(64 页),"什么原因导致了癫痫发作"。

(一)病史要点

(1)左利或右利。

(2)孕期、产期和新生儿期的健康。

(3)早期发育。

(4)热惊厥。

(5)儿童期可能的失神发作。

(6)头部外伤(颅骨骨折或意识丧失)。

(7)脑炎、脑脊膜炎或以前的颅内感染。

(8)药物、酒精、毒物。

(9)行为和精神问题。

(10)癫痫家族史。

(二)临床检查要点

(1)身体两侧不对称(拇指,手,脚,颅骨)提示出生时或生后几年内的脑部损伤,在较小的一侧的对侧受累(受累侧肢体可有反射亢进或轻度偏瘫)。

(2)智力障碍。

(3)颅内压增高,及异常的神经系统体征。

(4)头颅血管杂音(? 血管畸形,266 页)。

(5)皮肤改变(血管异常,268 页,皮脂腺腺瘤,595 页,等等)。

(6)新近或陈旧的颅骨创伤与神经外科手术。

(三)实验室的常规检查

患有一次以上的非发热性惊厥性癫痫发作的大多数患者均应做以下检查:

(1)全血计数和红细胞沉降率。

(2)肝功能检查(除外酒精损害)。

(3)血糖。

(4)血钙。

(5)梅毒血清学(儿童除外)。

(6)胸部X线(除外支气管癌及转移灶),但儿童除外。

(7)颅骨X线检查颅内钙化、松果体移位、骨折、副鼻窦炎、骨髓炎、颅内压增高、脑膜瘤时的骨质改变及不对称性。如准备做CT检查则此项检查可以忽略,但某些特征,CT检查不一定能看见。

在急性发病的病人应考虑癫痫发作外的其它检查,包括血尿素氮、电解质、CSF、CT扫描、尿卟啉等等。

新生儿应考虑血糖浓度、电解质、镁、出生时损伤和颅内出血。

儿童患者应考虑尿氨基酸(590页)问题。

(四)脑电图检查

大多数癫痫发作期头皮脑电图显示为局灶性或广泛性的棘波或棘慢波综合波的活动,但在强直一阵挛性和其它严重的癫痫发作中很难与运动和肌肉活动产生的脑电图区分开来。发作后立即记录通常可表现为广泛的慢波。发作间期大多数脑电图正常,但发作间歇期记录可用于:

(1)显示局灶性的棘波、棘慢波或尖波,提示癫痫发作局灶性起源以及其可能的局灶性原因。

(2)显示广泛性的棘慢波活动提示为广泛性癫痫疾患。

(3)区分失神性癫痫发作(3周/秒的棘波和慢波)及复杂部分性癫痫发作(正常,颞叶或额叶局灶性棘慢综合波或慢波)。

(4)显示较小或巨大脑缺血性损害造成的局灶性慢波活动(但CT更佳)。

(5)显示由于代谢和其它广泛性脑部疾病所引起的广泛性慢波活动。

癫痫发作和其它疾病鉴别主要依靠病史,而不是间歇期脑电图。因在脑电图上,具有明确癫痫发作的病人可以正常,而无癫痫发作的病人可能有癫痫活动(如棘波或棘慢波)。在可怀疑病例,非常异常的脑电图并不能使癫痫的可能性提高,如果临床上的癫痫发作不能确定,轻微的异常可以忽视。

常规的发作间期脑电图对有一次癫痫发作的新病例较敏感,除非发作有明显的原因,如药物或酒精后作用,代谢障碍或陈旧性头部损伤,它有以下用处:

(1)提供基础记录。

(2)有时可确定癫痫灶的位置。

(3)有助于划分癫痫发作类型。

(4)如果有局灶性棘慢波,则提示需做 CT 检查。

过度换气、光刺激或睡眠可引起癫痫发作,有助于揭示记录上的异常癫痫发作活动。

发作期脑电图非常有用,但在常规记录时很少成功。无人为的癫痫发作证实特殊发作的癫痫性质,但记录正常也不能排除这种可能性。通过非卧床的 24 小时脑电监视,使捕捉到癫痫发作的机会大大提高,利用多导无线电遥测脑电图可观察到癫痫发作,在以下情况这些可获得发作期脑电图的技术非常重要:

(1)真正与癔病发作区别开来(121 页)。

(2)确定亚临床癫痫活动的频率,如发作频繁,可引起记忆力和注意力障碍。

(3)诊断癫痫病人的不常见症状(精神错乱状态,夜间遗尿等)。

(4)在确定手术计划时,确定癫痫灶的部位。

(五)CT 检查

CT 扫描与 EEG 检查各有所长,CT 不能代替脑电图。CT 主要是观察大体结构方面的改变,脑电图则用以发现脑电生理方面的变化,二者在发现脑异常情况方面相辅相乘。CT 影像可显示脑的占位损害、低密度区或局灶性萎缩(如曾患中风所致、头部创伤或先天性异常)。如果行强化 CT 检查可发现巨大血管畸形,在只有癫痫发作的病人作普通 CT 的价值不及强化价值大,故强化 CT 则应列为常规。在以下情况下,CT 检查常可发现异常及有用的信息:

(1)用于成人和新生儿而不是儿童和青少年。

(2)部分性癫痫发作。

(3)有异常的神经系统体征。

(4)癫痫发作的特征改变。

(5)有频繁的癫痫发作。

(6)急生发作的病人。

(7)脑电图有异常局灶性棘慢综合波、尖波或慢波的病例。

注意:大多数的 CT 检查异常表现为"萎缩"。

最理想的情况是,除酒精、药物或代谢障碍引起的癫痫发作外,所有表

现有癫痫发作的病人均应作强化的 CT 检查。但在仅有一次癫痫发作，而没有异常的神经学体征，或癫痫始发于儿童期，并非常规作头颅 CT。

（六）MRI

在显示脑部的小损害较 CT 更敏感，尤其用于难治性癫痫发作。对 CT 强化正常或对适于颞叶病灶手术的病人可以选用 MRI 检查。

（七）CSF 检查

如果癫痫发作是伴随有下列疾病应作脑脊液检查：

（1）急性脑部疾病（如脑炎）。

（2）除外颅内占位病变的可能性。

（3）假性脑膜炎提示可能有脑膜炎。

（4）蛛网膜下腔出血。

（5）首次发作的热惊厥需除外脑膜炎。

（6）梅毒血清学阳性。

在强直—阵挛性癫痫发作（特别发作时间较长的癫痫）的脑脊液检查可造成诊断错误。因为这种发作偶尔会引起持续数天的轻度的脑脊液细胞增多（中性粒细胞或淋巴细胞，通常低于 100×10^6/L）或轻度的蛋白含量增加。

当诊断长时程的或重复发作的强直—阵挛性或运动性癫痫发作时，必须记住它可以引起以下症状：

（1）发热，但很少超过 24 小时。

（2）高血糖，如癫痫发作时间过长时则可有低血糖。

（3）血液嗜中性白细胞增多。

（4）血液中乳酸增加和代谢性酸中毒（由于肌肉运动增加和缺氧）。

（5）血浆肌酸激酶增高，横纹肌溶解及肌红蛋白尿症（由于极度运动而引起）。

（6）高尿酸血症（极度肌收缩运动引起）。

（7）肾功能衰竭（由于缺氧、高尿酸血症及肌红蛋白尿症）。

（8）脑脊液异常。

十、治疗

虽然有过一次非诱发性癫痫发作的患者中，80％可能会再次发作（多数在一个月内，通常在一年之内），但总的预后较好。仅有 20％的人有连续性的终生残疾，10％的病人在以后的数年内可有偶尔的癫痫发作，50％的人通

过治疗或甚至不用治疗就可进入长期的缓解。

在以下情况下更易控制以达到缓解：

(1)儿童期始发的癫痫发作。

(2)失神性癫痫发作。

(3)良性 Rolandic 癫痫。

(4)1～2 年内停止的一次或几次泛发性强直—阵挛癫痫发作。

(5)未查到明显的原因。

在以下情况下癫痫的症状难以缓解：

(1)1 岁以下开始发生的癫痫发作。

(2)有明确的脑损害(如肿瘤)。

(3)神经系统、智能或社会心理的障碍。

(4)部分性癫痫发作(虽然继发性广泛性发作可缓解)。

(5)非常频繁的癫痫发作。

(6)数年内连续发生的癫痫发作。

对大多数癫痫病人而言，均可用一种抗惊厥药完全或满意的控制。

(一)对于强直—阵挛性发作的急救

(1)把病人放在地板上或床上，使其在癫痫发作过程中不致发生摔伤。

(2)移去可能造成伤害的坚硬、热的或尖锐的物体。

(3)解开衣领，将头部垫起。

(4)可能时可让其呈半俯卧位。

(5)强直—阵挛性发作的某一阶段停止时，应确信舌未咬伤，取下假牙，清理口腔内的积血、粘液和呕吐物。

(6)当强直—阵挛发作动作停止时，如果可能或必要时可插入塑料的咽通气道。

(7)在病人身旁看护，直到癫痫发作引起的精神错乱消失。

(8)可相应地重新考虑调整和使用抗惊厥药的种类和剂量。

在强直—阵挛阶段，不要在病人的牙齿间取出或放入任何物体，这样可能更容易使舌头咬伤及牙齿损坏。

(二)一般治疗原则

(1)每次强直—阵挛性癫痫发作都需急救，对于不太严重的癫痫发作病人，也需要一般性看护。

(2)如果已认识到促发因素，在可能的情况下尽量避免，一般性的建议

(如戒酒)通常并无多大的意义,但要注意某些病人对于应激、过度呼吸、深夜、饮酒及某些药物非常敏感。

(3)治疗已知引起癫痫的原发病。

(4)长期规律地使用抗惊厥药以预防癫痫发作,这在医生和病人方面都是同样重要的,要考虑药物的优点(减少或控制住癫痫发作)和缺点(副作用、药物损害、致畸等)。

如有以下情况尽量不使用抗惊厥药:

诱发的因素和确切的病因能够通过自己解决(如饮酒所致者)。

仅为偶发的与睡眠有关的癫痫发作。

难以遵从医嘱。

癫痫发作并不造成工作中危险性。

癫痫发作很轻微的(如部分性)或极少发作者(如每年少于一次)。

仅有肌阵挛性抽动。

脑电图正常。

在下列情况下最好开始使用抗惊厥药:

癫痫发作可造成工作中的危险。

短时间内发生数次强直—阵挛性癫痫发作。

非常频繁的部分性发作。

脑电图有明显的痫性活动。

不能治疗的明确的脑损害(如:神经胶质瘤)。

(5)向病人(父母,其他亲属等等)解释疾病,并指导其工作与生活方式的某些调整(108 页),消除其疑虑,因大多数癫痫患者没有脑损伤或"精神病"。

(6)经常性医院随诊,控制癫痫发作,使发作停止或控制到效果最佳状态,之后进行定期复查。

(三)抗惊厥药的选择

除了用于治疗典型性失神和肌阵挛外,丙戊酸钠(81 页),苯妥英钠(88 页),卡马西平(90 页)和苯巴比妥(92 页)的抗惊厥效果仅有很小的不同。使用何种抗惊厥药主要取决于药物的副作用(表 3.1),例如,卡马西平很少引起儿童学习困难,而苯妥英钠偶尔可引起面部皮肤粗糙,女性应尽量避免使用。当然它还取决于是否易于使用(每日一次最为方便)。二线的药物包括去氧苯比妥(102 页),苯二氮䓬类(102 页)和乙酰唑胺(103 页),对于典型

性失神发作，乙琥胺和丙戊酸钠的效果相同，但如果同时伴有其它类型的癫痫发作，最好使用后者。丙戊酸钠和苯二氮卓类（氯哨安定）对肌阵挛效果最好，但常由于患者同时使用其他抗惊厥药治疗其它类型癫痫而减少发作。

表 3.1 常用口服抗惊厥药

药物名	次/日	每日总量(mg)			儿童标准量	血中毒水平**	
		开始量	标准量	最大量#	(mg/kg/d)	mg/l	μmol/l
苯妥英钠	1～2	100	200～300	600	10	20	80
卡马西平	2～3	100	600	2000	30	10	40
丙戊酸钠	2～4	400	800	2500	30	100	700
苯巴比妥	1～2	30	90	600	5	40	170
扑痫酮	1～2	62.5	500	1500	20	40*	170*
乙琥胺	2～3	250	750	1500	30	100	700
氯硝安定	1～3	0.5	1.0	8	0.1		

#有些病人用这个剂量可控制发作，并不出现剂量相关的副作用，但大多数则不能控制。在这个剂量以上，抗癫痫药偶可有效。

*测定同苯巴比妥

**仅为近似参考值，有些病人耐受较高剂量，而其他病人则可在这种水平以下出现副作用。

注意：(1)以低剂量给开始量以避免不必要的毒副作用。

(2)除氯硝安定外，其它液体用药计算相同。

(四)抗惊厥药治疗的一般指导原则

(1)保持简单化 一个患者服一种药物，请一个医生看病，癫痫通常是一种慢性病症。不能仅根据抗惊厥药的血液水平，不听病人的主诉，倾向于同时使用几种药物，从而引起治疗上的混乱。

(2)大多数病人可用单一药物治疗而得到控制，抗惊厥药联合使用不会更有效，并常增加药物的毒性，产生意想不到无法解释的抗惊厥药相互作用：由于需要复杂的剂量表而使难以遵医嘱，使药物水平难以解释。必须对协同用药持谨慎态度，禁止同时使用多种抗癫痫药物。

(3)除非在癫痫持续状态或非常频繁发作(104 页)的紧急治疗外，一般开始均应使用该药的较低剂量，在数周内缓慢增加至标准剂量(表 2.1)。如

果发作停止，不再增加剂量。如果仍旧存在，在数周或数月内继续缓慢增加用药直至发作停止或出现副作用，或剂量已达到安全极限（表 2.1）。如果病人按医嘱（并检查了药物的血液浓度），但癫痫发作仍然持续存在时，特别是出现了副作用，则在几周内减药和停止这种效果不佳的药物，而同时慢慢增加服用另一种抗惊厥药。必要时，在采用协同治疗前，可重复试用每一种一线抗惊厥药，以选用一种理想的药物。一般剂量改变后要稳定 1～2 周后再增加。在临床中部分性癫痫发作比原发性或继发性泛化发作更难控制，但对病人来说可能影响较少。

（4）不必在每次癫痫发作后增加剂量，而应长期注意与考虑其诱发因素，例如：精神紧张，不能连续遵医嘱用药等。

（5）尽可能使用那些服用次数较少的药物，尤其是日间服药易被忘记或因为窘迫而不方便服药。最好使用晚间服用的药物。

（6）避免用药剂量过大，尤其在联合用药时，因为它易于引起毒性作用并可能增加发作频率。

（7）强调规律性用药的重要性，以估计药物效果和实际的副作用，提高药效，避免由于突然停药引起的撤药性癫痫发作。偶而漏服不会有很大后果。

（8）特殊药物的效果和副作用，对副作用的耐受程度，特殊剂量药物的血液水平，与剂量相关的副作用出现时的血药浓度以及癫痫控制时的血药浓度，均有明显的个体差异。但部分可由于对血液水平的不同测量和解释而引起。在多低的血液水平时都可发生与剂量有关的副作用，但并不肯定必须有连续的癫痫发作。因此在引用表 2.1 时，没有治疗范围的最低限制。

（9）对于联合用药或多年高剂量使用单一药物治疗的患者，尽可能每年检查一次血红蛋白（？叶酸缺乏性贫血，如正常不会减弱对于癫痫发作的控制）、血钙和碱性磷酸酶（？骨软化）。

（10）儿童比成人用药剂量应相对较高，但老年人应用较低剂量。

（11）要求病人保存记有癫痫发作和抗惊厥药剂量改变的记录，并记录每一次看病时医生要求用药及实际所用剂量。

（12）如果出现无法解释的药物毒性，可考虑以下因素：

剂量使用混乱。

停止用药后重新遵嘱服用。

药物的相互作用（抗惊厥药代谢分解的抑制）。

体重降低。

药物使用的公式改变。

肝肾功能或血浆蛋白改变。

(13)药物副作用增加时，要详细了解病人的主诉，并根据临床状况确定用药，而不能完全仅依据血药浓度确定，有些人在很低的剂量和血药浓度时即可发生副作用。

(14)联合用药时，如果两种或两种以上的抗惊厥药均无效，应重新考虑癫痫的诊断问题，病人是否为癔病发作而不是癫痫，或考虑手术(106 页)，并尽可能慢的减少不使癫痫发作加重的药物。

(15)如果癫痫发作持续存在或出现无法解释的频繁发作，应考虑以下因素：

未严格遵嘱或误解医嘱。

吸收障碍(腹泻，胃切除术等)。

体重增加。

肝肾功能改变或血清蛋白改变。

降低癫痫发作阈值的其它药物(如吩噻嗪，见 68 页)。

药物的相互作用(如撤除了原来有抑制抗惊厥药代谢的药物)。

改变药物公式。

怀孕。

进行性神经系统疾病。

社会心理问题。

触发因素(如紧张，酒精等)。

癔病发作(121 页)。

癫痫诊断有错误。

一过性黑蒙的其它原因，如晕厥(可能是卡马西平引起的)，偶而为抗惊厥药毒性所致。

(16)增加抗惊厥药之前，应重复检查治疗方案，药物公式，病人是否理解和遵从医嘱。

(17)如病人健康状况不好，应考虑是否影响抗惊厥药的效果(如腹泻)，或其病情是否由于药物毒性而引起。

(18)谨慎使用血药浓度，当癫痫发作已经控制时，不要强迫病人达到所谓的治疗范围或做为常规检查，它并不能代替其它有用指标，血药水平是血

液中的药物总浓度，而有效的治疗部分，即未与血浆蛋白结合的部分，常占很小比例。因此，可以影响血浆蛋白浓度或结合力的因素，如药物（一些抗惊厥药）、怀孕或疾病均可以降低作为毒性指标的全血浓度的适用性。

药物的血浆水平可能有助于：

证实病人已使用某种药物但未达到最佳剂量。

证实药物毒性的临床印象，如果不只服用一种药品，可能能够说明哪一种药品是毒性根源。

控制难治性癫痫发作。

决定是否对已经高剂量使用的药物增加剂量。

对于服用苯妥英钠的患者，药物的血浆水平更有意义。唾液中抗惊厥药水平可以最好的估计血液中游离的活性药物含量，但难以准确测量，不能广泛使用。

(19)癫痫发作停止 2 年或 2 年以上，可考虑在几个月内慢慢撤除抗惊厥药，复发率在儿童为 20%，成人为 40%，是连续服药者的 2 倍。再次发作通常在撤药几个月内发生，它是决定治疗是否仍然必要以及副作用是否存在的唯一确切途径。撤药或复发后开始用药应取决于病人的感觉、工作等等。在以下情况下很少复发。

儿童期起病的癫痫（1 岁以后）。

短时间内少量的广泛性癫痫发作。

非神经性的精神障碍。

仅有失神性发作。

撤药时脑电图正常。

缓解时间延长。

没有原发性脑损害。

(五)抗惊厥药物和治疗

1. 苯妥英钠　因为一般每日只服一次，所以，从某种程序上说，苯妥英钠是最易使用的抗惊厥药。它的药物水平与毒性明显相关，代谢过程非常清楚，由于已使用了很长时间，已彻底了解它的副作用。但主要问题是它在临床上表现有代谢过程重要的动力学饱和，每日 200～300mg 时，剂量上很小的增加都可导致血液水平不成比例的过分增加，所以在这个剂量时，增加药量应非常谨慎，每次增加 50mg 或 25mg，以避免出现想不到的药物毒性。

与药物剂量有关的可翻转的毒性副作用包括：

(1)注意力不集中,学习困难。
(2)嗜睡。
(3)头痛。
(4)小脑综合征(共济失调、构音障碍、眼球震颤)。
(5)复视。
(6)恶心呕吐。
(7)精神病。
(8)舞蹈病手足徐动症。
(9)张力障碍。
(10)心脏传导缓慢。
(11)口服避孕剂效果降低(108 页)。

特异性的副作用包括:

(1)皮疹(10%),Stevens-Johnson 综合征。
(2)牙龈增生。
(3)面部皮肤粗糙、痤疮、多毛。
(4)巨红细胞症,但少见巨幼红细胞贫血(部分叶酸盐反应)。
(5)骨软化与佝偻病。
(6)系统性红斑狼疮(444 页)。
(7)淋巴瘤样综合征。
(8)慢性小脑萎缩(可能为不可逆)。
(9)慢性周围神经病(通常为亚临床型)。
(10)血清病。
(11)肝炎。
(12)免疫球蛋白 IgA 缺乏。
(13)骨髓抑制。
(14)胎儿畸形(107 页)。

协同使用以下药物可增加治疗效果和毒性

别嘌呤醇。
乙胺碘肤酮
氯霉素。
氯丙嗪。
扑尔敏。

西莫替丁。
复方新诺明。
右旋丙氧吩。
disulfiram。
丙咪嗪。
异烟肼。
甲硝唑。
双氯苯咪唑(miconazde)。
口服抗凝剂。
保泰松。
亚磺基吡唑酮。
磺胺类药物。
丙戊酸钠。
sulthiame。
甲硫哒嗪。
vilpxaine。

可由于连续的鼻饲进食，酒精、卡氮芥、甲氨蝶呤、利福平、vigabatrin，长春碱以及协同使用抗酸药而降低药效。

苯妥英钠对口服抗凝剂控制的效果难以预料，降低环孢素，强力霉素，Frusemide，奎尼丁和茶碱的效果，降低甲状腺素水平，但不影响 TSH，病人甲状腺机能正常，降低胰岛素的释放，引起高血糖症，糖尿病患者禁用，增高血浆 HDL 胆固醇，卟啉症患者禁用，肝病患者应谨慎使用。

2. 卡马西平　在儿童期，它是最少引起学习困难的药物之一，但是，部分人对其副作用非常敏感，尤其在治疗的前几周它本身代谢分解自动介入前，与药物剂量有关的可翻转的毒性作用，(尤其在血清浓度顶峰时)包括：

(1)嗜睡，注意力难以集中，头昏。
(2)头痛。
(3)共济失调，构音障碍，眼球震颤。
(4)恶心，呕吐，腹泻。
(5)复视。
(6)口干。
(7)水中毒。

(8)精神病。

(9)舞蹈病手足徐动症与肌张力障碍。

(10)心脏传导阻滞,心搏徐缓。

特应性副作用包括:

(1)皮疹(大约占 15%)。

(2)光敏性皮炎。

(3)骨髓抑制。

(4)发热。

(5)淋巴结瘤。

(6)骨软化与佝偻病。

(7)肺嗜酸性细胞增多。

(8)肝炎。

(9)系统性红斑狼疮(554 页)。

(10)胎儿畸形(107 页)。

禁忌症包括心脏传导阻滞、卟啉症、用单胺氧化酶抑制剂等,肝病时慎用。

卡马西平的效果可由于以下药物而增强:

(1)西莫替丁。

(2)danazol。

(3)右旋丙氧吩。

(4)硫氮䓬酮。

(5)红霉素。

(6)异烟肼。

(7)锂。

(8)维拉帕米。

(9)viloxazine。

卡马西平抑制口服避孕剂、强力霉素、氟哌啶醇、茶碱的作用,降低甲状腺激素水平,对口服抗凝剂控制有多种作用,但常降低丙酮苄羟香豆素的效果,提高血浆 HDL 胆固醇含量趋向于提高苯妥英钠类的效果。

3. 丙戊酸钠　这是一种相当新的抗惊厥药,大量副作用至今尚未发现,当病人同时有失神性和强直—阵挛性癫痫发作时特别适用,因其它药物仅对前者(乙琥胺,103 页)有效,而对后者无效。应在饭后服用,避免胃毒性,

并可使用肠衣片。

与药物剂量有关副作用有：

(1)厌食、恶心、呕吐。

(2)腹泻。

(3)过敏，躁动不安。

(4)嗜睡。

(5)位置性或运动性震颤。

(6)遗尿。

(7)注意力不能集中，记忆减退。

(8)精神错乱。

(9)精神病。

特应性副作用包括：

(1)食欲亢进，体重增加。

(2)肝功能衰竭(主要发生于精神发育迟缓的幼儿)。

(3)血氨过高(尤其是乌氨酸氨甲酰基转移酶缺乏，590 页)。

(4)胰腺炎。

(5)脱发，头发卷曲。

(6)血小板减少症。

(7)凝血与血小板功能减退。

(8)骨髓抑制。

(9)皮疹。

(10)唾液分泌过多。

(11)胎儿畸形(107 页)。

禁忌症：肝病，抗凝剂，幼儿慎用，尤其是伴有器质性脑部疾病，同时使用几种抗惊厥药时，手术前，应做凝血和出血检查。

丙戊酸钠与其它抗惊厥药有着难以预料的变化无常的相互作用，可使苯巴比妥水平升高，苯妥英钠水平降低，但它对游离药物水平的作用易变，在使用其它抗惊厥药的患者，常有治疗效果减小。

注意：丙戊酸钠可引起尿酮试验的假阳性反应，影响针对氨基酸的尿化验，降低血中甲状腺激素的浓度。治疗开始时常见肝功能暂时性异常，但并不能预示偶尔发生的肝炎病例。

4. 苯巴比妥　苯巴比妥具有价格低廉的优点，每日只需服用 1～2 次，

与药物剂量有关的副作用包括：

(1)注意力不集中。

(2)精神病。

(3)记忆力减退。

(4)头晕、恶心、呕吐。

(5)抑郁。

(6)嗜睡。

(7)共济失调、眼球震颤、构音障碍。

(8)舞蹈病与肌张力障碍。

在儿童还可导致易怒，攻击性和活动过多。特应性副作用少见，包括皮疹、低血钙、叶酸反应性巨幼红细胞贫血、亚临床性周围神经病、骨髓抑制、Dupugtren 氏挛缩以及系统性红斑狼疮，也可引起血浆 HDL 胆固醇增高。及引起畸型，见 107 页。

苯巴比妥可提高丙戊酸钠和苯妥英钠的效果，但抑制华法林、奎尼丁、皮质固醇类、口服避孕剂和部分抗生素的作用。丙戊酸钠可提高苯巴比妥的血药水平。

禁忌症：在卟啉症时禁用此药物。

5. 去氧苯比妥　去氧苯比妥是一种二线抗惊厥药，通过肝代谢转化为苯比妥和 phenylethylmalonamide 而来发挥的大部分治疗作用，它经常引起与苯巴比妥相似的副作用，因一些患者有严重的副作用，应慎用(表 2.1)。

6. 苯二氮䓬类　它是利用静脉内或直肠治疗癫痫持续状态的一线药物，常作为频繁癫痫发作短期状态(口服或直肠用药，安定：5～20mg，儿童 0.5mg/kg)及热惊厥时的首选用药(85 页)。

苯二氮䓬类可减少肌阵挛的发作，另外也可使用氯硝安定(丙戊酸钠，100 页，也可)。

因为数周内即可产生耐受，长期口服治疗通常无效，而且撤药时可引起癫痫持续状态，并可产生心理依赖的副作用，包括镇静、疲劳、共济失调、构音障碍，易怒和精神错乱，使酒精的毒性增强、婴儿高剂量使用可引起流涎，吞咽障碍和吸入性肺炎。虽然可能会引起撤药性癫痫发作，但可尝试间断性的口服治疗，因为多数类型的癫痫发作在特定时期内趋向于簇状发生，以及在数分钟或数小时内簇集样发生大量的癫痫小发作，导致严重的广泛性惊厥。

各种药物治疗用量分别为：

(1)氯硝安定，0.5～0.8mg/日，1～3 次/日

(2)Clobazam10～30mg/日

(3)安定 6～3mg/日，3 次/日(老人酌减)

(4)硝基安定 5～20mg/日，3 次/日

7. 乙琥胺　仅在治疗典型性或非典型性失神发作时使用，但如同时伴有广泛性强直一阵挛性癫痫发作时，应加以其它抗惊厥药，或采用能同时治疗两种癫痫发作的药物，如丙戊酸钠(100 页)，副作用包括：

(1)厌食、恶心、呕吐。

(2)头痛。

(3)嗜睡。

(4)注意力和记忆力减退。

(5)不安。

(6)呃逆。

(7)皮疹。

(8)骨髓抑制。

(9)精神病。

(10)系统性红斑狼疮(444 页)。

异烟肼可增加其血药水平，与其它抗惊厥药有多种相互作用。

8. 乙酰唑胺　它可能对于难以控制的癫痫有效但易很快出现耐受性，间断用药有时对月经性癫痫有效。据认为对过度呼吸引致癫痫发作时有特殊效果。剂量：口服 250mg，2/日，或 30mg，3/日。

本药的副作用包括：

(1)感觉异常。

(2)厌食。

(3)嗜睡。

(4)味觉单调。

(5)粒细胞缺乏症(少见)。

9. Vigabatrin　为新型抗惊厥药，可尝试治疗难控制的癫痫发作，口服 500mg，1/日，必要时可增加至 2g，2/日。

副作用包括：

(1)嗜睡。

(2)头晕。

(3)平衡失调。

(4)易怒。

(5)头痛。

(6)精神错乱。

(7)精神病,体重增加及脑的微小空泡形成。

10. 生酮饮食　这对严重癫痫的少数儿童有效。

11. 吡哆醇依赖性癫痫发作　对于新生儿和婴儿,常规抗惊厥药无反应的无法解释的部分性或广泛性癫痫发作(甚至癫痫持续状态),有时可被吡哆醇(静注 100mg 或口服 50～100mg/日)治疗而停止,常有家族性特征。

12. 新研制的药物

(1)增强脑内的抑制功能的药物　γ-乙烯-GABA、司替戊醇。

(2)减轻中枢神经系统兴奋性传递药物　加巴喷丁、拉莫三嗪、MK-180。

(3)改变膜的离子通透性的药物　氟桂嗪。

十一、癫痫持续状态

这是一种紧急情况,要求送到医院处理,按其定义为两次或连续多次发作(惊厥或非惊厥性),发作间歇期意识不恢复,或一次超过 30 分钟的癫痫发作。癫痫的患者常因停用或改换抗惊厥药而引起(或伴有脑外伤),如果癫痫发作呈持续性状态,则很可能有严重的脑病(如脑炎,头部受伤,酒精中毒)。

癫痫持续状态时,有大约 10%的患者死亡,原因主要不是癫痫发作而是原发性的脑部疾病,癫痫发作可引起脑缺氧、吸入性肺炎、呼吸障碍、高热、气腹和直接的脑损害(85 页)。

(一)惊厥状态的处理

(1)急救处理(91 页)。

(2)送入监护病房,特别要监视药物引起的呼吸抑制和低血压,必要时吸氧和人工呼吸。

(3)在 1～2 分钟内静脉注射安定 10mg,儿童 0.2～0.3mg/kg,可由父母或亲属将静脉用安定直接注射于直肠内,成人 10～20mg,儿童 0.5mg/kg,也可肛管给药,但注意呼吸抑制,低血压和过度镇静。

(4)取血进行全血计数、ESR、葡萄糖、肝功、电解质、及抗惊厥药的血液

水平，包括酒精在内的毒性物质等各项检查。

(5)静脉持续滴注 5%葡萄糖盐水，如已将抗惊厥药加入液体，而不是入壶时，要相当小心，防止输液速度过快出现不良作用。单独给药效果较好。

(6)仔细研究与考虑造成这种癫痫发作状态的原因，以进行适当的检查和治疗，如怀疑为酒精中毒，可静注维生素 B_1。如怀疑为低血糖，则应静注 50%葡萄糖 50ml。面部某些特征或服苯妥英钠出现的齿龈肥厚，可揭示以往的癫痫发作史。

(7)应监视以下指标：

意识水平(Glesgow 昏迷评分)。

癫痫发作频率。

脉搏和血压。

体温。

呼吸、血气、pH 值。

液体平衡、尿素、电解质。

葡萄糖。

抗惊厥药的血液水平。

心电图。

脑电图。

(8)在很早期的阶段应开始或连续给予有效剂量的抗惊厥药(口服或通过鼻饲管)，以便能停止静脉内治疗，如果存在肠胃吸收问题，可代之以静注静脉用苯妥英钠，基础量 15mg/kg(不高于 50mg/分)以后为 5mg/(kg.d)。

(9)如 5 分钟为癫痫发作不能停止，可在 20 分钟内重复静注安定 10～40mg。

(10)可用氯硝安定静注(剂量为安定的十分之一)或氯羟安定静注(成人 4mg，儿童 0.1mg/kg)代替安定。

(11)如果静推安定可阻止癫痫发作，但在 15～30 分钟内复发，则使用静脉滴注(否则使用副醛)：

在 500ml 的 5%葡萄糖或糖盐水内加入 100mg 静脉用安定，以一定速度滴入以抑制癫痫发作，但不可超过 40mg/h，因为速度过快可导致呼吸抑制和低血压。

氯硝安定：500ml 葡萄糖或糖盐水中加入 6mg，12 小时输完。

因为吸收不良，肌注苯二氮䓬类无效。

(12)如果静脉推注苯二氮䓬类无效，可采用其它抗惊厥药：

副醛　在双侧臀部各注射 5ml，儿童剂量为年龄＋1＝毫升数，最大剂量 10ml，必要时每隔几小时重复使用此剂量，但在这种情况下最好使用静脉滴注以免肌肉坏死，可用糖盐溶液 500ml 液体中加 30ml 副醛)，100ml/h，注意可引起呼吸抑制。

苯妥英钠　静脉推注(不能肌注或加入输液瓶内)，最高为 50mg/分，以避免低血压，数量可达到 15mg/kg，可用生理盐水释稀。虽然在癫痫持续状态时，服用量较低，但如果已给予苯妥英钠，应尽可能先检查血液水平，以避免毒性发作，因为可能有心脏传导障碍，应监视 ECG 并注意低血压、呼吸抑制和注射的静脉周围的灼痛。

苯巴比妥　静脉滴注 100mg/min，直至总量达到 10mg/kg，必要时可用 50mg/min 的速度继续给予，直至总量达到 20mg/kg。

Chlormmethiazole　静脉滴注 0.8%，葡萄糖溶液，70 分钟内滴入 50～100ml，必要时可达到 100mg/(kg.h)，可导致长期镇静和呼吸抑制。

(13)如所有方法均无效，则必须给予麻醉剂量的硫喷妥钠，同时进行人工呼吸和肌松剂，由于病人肌松后，癫痫发作不能看到，故应连续监视脑电图以决定治疗剂量与效果。

(14)注意液体平衡，尤其是给抗惊厥药同时，静脉内大量输液。

(二)非惊厥性癫痫持续状态

一些病人，大多是患有癫痫病的病人，在有强直一阵挛性发作后或并没有这种癫痫发作，而陷入一种梦幻和精神错乱的状态，这种状态常为变化不定，在脑电图上可见连续的广泛 3 周/秒棘慢波(大发作状态)，或有时为单侧或双侧颞叶的局灶性的癫痫活动(复杂部分发作状态)，但这些常难以清楚区分。病人表现迟钝无反应，在复杂部分性发作状态时可能有自动症，甚至精神症状。在发作的大部分时间，病人常处于记忆丧失状态，发作可持续数小时至数天，静脉内给予安定或氯硝安定(93 页)，可使发作立即停止，但随后应口服抗惊厥药以治疗这一类型的癫痫。

鉴别诊断包括有癔病、各种原因所致精神错乱状态(161 页)、暂时性全面性记忆丧失(159 页)，甚至有时包括急性精神分裂性精神病。

十二、手术治疗

切除大脑皮层局部的癫痫灶可减少或祛除癫痫发作，减少或停止使用抗惊厥药以及改善行为障碍。在单侧颞叶结构异常的儿童效果最好(如 Am-

mon 氏角硬化，隐蔽的神经胶质瘤，血管畸形和错构瘤），有时这些结构性异常，到局部切除时才会发现。大脑半球由于萎缩而发生大脑瘫和癫痫的轻偏瘫患者，可通过半球切除术或胼胝体切除而得到较大的改善，后者可控制继发性广泛性癫痫发作，患有神经胶质瘤的成人癫痫发作，在其它症状出现时，尤其是抗惊厥药不能控制发作时，最好予以切除。

手术治疗的适应症如下：

（1）使用最佳抗惊厥药治疗后，仍不能满意控制的癫痫发作。

（2）癫痫发作起源于电生理学证实的脑的局灶区域（如通过常规脑电图，睡眠脑电图等）。一些认知或放射异常也与神经生理上可辨别的病灶有紧密联系（如颞叶角增大，CT 钙化灶）。如果对侧颞叶损害出现认知缺陷，为避免产生全面性的记忆丧失，禁用颞叶切除术。如果 CT 或 MRI 显示有一个隐匿的损害，而脑电图有非常广泛的异常也不是手术禁忌症。

（3）在没有严重的神经系统损伤情况下，可去除病灶，如脑瘫儿童有较小的轻偏瘫，其病变侧大脑半球的非优势颞叶，一些病人在切除优势颞叶的前部时不会导致失语和严重的视觉记忆障碍。颞叶切除术可导致高位的同侧象限盲和记忆障碍，比较限制性的颞叶切除不易导致记忆丧失，如：杏仁核—海马切除术。

十三、怀孕及口服避孕药

（一）怀孕

癫痫发作可起始于怀孕期，以后可能不再复发，癫痫患者怀孕对癫痫发作没有很大影响，偶尔可停止发作，但 1/3 的人发作频率增加，因为：

（1）不遵医嘱（因害怕引起胎儿畸形）。

（2）缺乏睡眠。

（3）呕吐。

（4）抗惊厥药的吸收，代谢或蛋白结合力的改变。

（5）怀孕本身的影响。

（5）怀孕后期的癫痫发作可能由于子痫，甚至皮层静脉血栓形成（225 页）而导致。

常用的治疗原则（91 页）如下：

（1）可能时在怀孕之前进行良好控制或撤除不必要的治疗，重新考虑是否需要抗惊厥药及其使用剂量。

（2）前三个月以后不必因为害怕药物对胎儿的危险而改变药物，其可能

性很小。

(3)服用抗惊厥药的癫痫母亲的胎儿异常的危险性是正常人的两倍(异常率从5%上升到10%,大多数较轻微,一些可用羊膜穿刺诊断,如脊柱裂),如果母亲确实需要抗惊厥药,则这只是相对较小的危险,因为强直一阵挛性癫痫发作可引起胎儿缺氧。有些抗惊厥药易于引起胎儿畸形,尤其是丙戊酸钠,因此,可能时应替代它或在怀孕之前撤药,在药物配合使用时尽量避免。

(4)通过羊膜穿刺寻找胎儿畸形的最低发生阈值。

(5)怀孕期间规律性给予叶酸盐。

(6)母乳喂养对婴儿无影响。

(7)新生儿期不会发生撤药性癫痫发作。

(8)新生儿给予维生素K1mg,肌注,可预防抗惊厥药引起的凝血障碍,(尤其是苯妥英钠和苯巴比妥引起的障碍)。

(9)如果怀孕期间抗惊厥药的剂量改变,产后根据情况应重新考虑剂量问题。

(二)口服避孕剂

这类药物正常情况下不影响癫痫发作频率,但有些抗惊厥药(尤其是苯妥英钠,苯巴比妥和卡马西平)偶尔可加快雌激素的代谢,导致月经周期改变,从而引起难以预料的怀孕,如果避免出现怀孕的危险,可增加雌激素的剂量,或改变口服避孕药的服用方法。

十四、癫痫患者的日常活动指导

对发作活动的癫痫患者其正常日间活动应解释和做详细的建议,下面仅给出简单的检查表,很清楚,最好的建议必须根据病人的状况,尤其是癫痫发作频率、发作的时间、种类、和长时程活动的指导。

(1)驾驶人员要讨论驾驶的问题。

(2)工作方面的安排,避免潜在危险的环境(快速移动的机器,高空作业,靠近开放的水面,易碎的工具下工作)。

(3)学校的老师应知道那个儿童患有癫痫。

(4)最好避免在海中游泳,但在直接监督下可在游泳池内游泳,应戴上颜色鲜明的泳帽,水上运动时应穿救生衣。

(5)保护家中的危险部位如:火炉、散热器管道、楼梯、不要锁住浴室和洗手间,洗澡时要小心(盆浴)或使用淋浴,在厨房内应小心。

(6)夜间惊厥时防止枕套窒息。

(7)骑自行车比摩托车危险较小。

(8)可以上游戏和体育课。

(9)性行为活动不必改变。

(10)患癫痫的母亲必须加倍注意自己的婴儿，可以母乳喂养，将药品放在远离儿童的地方，以免误服。

(11)虽然许多父母都非常担心，但一般不会有遗传问题。如果父母中一方患有特发性癫痫，其子女患有癫痫的危险性为 1/40，如果父母双方均有，则危险性为 1/4，相比之下，一般人群的危险性为 1/200。如果父母是由于已知的颅内器质性损害而造成的获得性癫痫，则子女的发病危险不会增加。

(12)可以适量饮酒，但有触发癫痫发作的敏感者除外。

(13)对电视，录像节目，迪斯科舞会，与饮酒建议相同。

(14)发作频繁时，应携带表明癫痫诊断的卡片等。

(15)不要接种百日咳和麻疹疫苗。

一般情况下应与病人、病人的父母、亲属及同事等公开讨论癫痫诊断，大部分癫痫病人没有智力发育障碍，可以过正常的生活，但是有一些病人有严重的神经系统、社会关系、行为、学习和心理的障碍，其它残疾应予以治疗。

十五、癫痫的预后

癫痫主要为临床症状、其发生的病因不同，因此预后也不同。一般来说，癫痫发作本身除持续状态外，对生命的危险性甚小，仅个别因窒息、吸入性肺炎或溺水而遭不幸。除有严重大脑疾病者外，癫痫病人的平均寿命并不低于常人。典型失神发作，尤其在 10 岁前发病者，预后良好，及早治疗使发作控制者，还能使青春期发生全身强直—阵挛发作的可能性明显减少，良性儿童中央区放电灶癫痫基本上都能痊愈，原发性全身强直—阵挛发作的预后亦较好，约 60%～75%可以完全或基本上(每年最多发作 1～2 次)控制，仅不典型失神和婴儿痉挛症及脑部有器质性病损者，则可能不易控制发作或有某种程度的智力障碍。

偶然导致骨折、脱臼或严重跌伤。癫痫持续状态则是严重情况，如不能及时控制，将引起脑水肿、酸中毒、电解质紊乱、肺部感染和循环衰竭。

对于反复发作能否控制，决定于发作类型、病变性质、病程长短和药物效能等多种因素。一般说来，特发性者较易控制，症状性癫痫中，发病较早、

病程较长、发作频繁、形式多样，伴有精神症状，以及脑电图长期有背景活动明显异常的病人，预后较差。

老年人癫痫除颅内肿瘤所致的预后不良外，一般来说，预后是令人乐观的，甚至比其它年龄组有更好的预后。

第三节 晕 厥

晕厥是由于多种原因导致的脑血流量突然减少而引起的一组症状，其前可以没有任何预兆而出现突然的意识丧失，如主动脉狭窄与完全性心脏传导阻滞引起的晕厥。

不过在临床上，通常还是有一种前驱症状的感觉，或可能仅仅有这种感觉，如虚弱、头重脚轻、头晕（但没有旋转性眩晕）、双眼视力蒙胧或视力丧失、全身乏力、恶心、发冷和发热的感觉、出汗以及可感觉声音来自很远很远的地方。如果病人突然跌倒则可引起外伤。如脑血流量降低时间较长或较严重，则病人可有意识丧失，但一般时间不会超过几分钟。除由于血压降低引起颈部严重的动脉疾病或曾患过中风(235 页)导致了大脑血管自动调节的改变，病人一般没有局灶性的神经症状(252 页)。根据病因不同，可以有其它症状，如胸痛（心动过缓或心动过速）、心悸（心动过速）、头痛（偏头痛）等。

发作期间病人疲软而不强直，常有面色苍白，摸不到病人的脉搏，即使目击者提供的脉搏率及节律的信息通常也是缺乏根据。如果晕厥时间过长，尤其是病人保持在端坐位时，则可出现缺氧性癫痫样发作，表现为僵直，有时出现强直—阵挛运动，甚至可出现小便失禁（即所谓惊厥性晕厥）。

发作后可能有非常轻微的意识模糊，如具有头部受伤，可对发生前的前驱症状的记忆困难。有时在咳嗽性晕厥时忘记短期发作的咳嗽症状，病人可有几分钟的面色发红，但更常见面色苍白、出汗。

一、晕厥的原因与分类

(1)血管迷走神经性晕厥(111 页)。

(2)体位性低血压(111 页)。

(3)心律失常(112 页)。

(4)Valsalva 氏操作(112 页)。

(5)器质性心脏疾病(112 页)。

(6)急性循环功能衰竭(111 页)。

(7)排尿性晕厥(111 页)。

(8)排便性晕厥(113 页)。

(9)颈动脉窦性晕厥(113 页)。

(10)吞咽性晕厥(114 页)。

(11)冰淇淋性晕厥(114 页)。

(12)前列腺性晕厥(114 页)。

(13)咳嗽性晕厥(114 页)。

(14)青少年男性的良性晕厥(111 页)。

(15)高粘滞综合征(571 页)。

(16)贫血(570 页)。

(17)颈椎关节强直(111 页)。

二、各种类型的晕厥的临床特征及诊断要点

(一)血管迷走神经性晕厥

本病在儿童或青少年开始起病，在成人极为少见。通常儿童随着年龄增加而症状消失，病人在躺卧时很少发生。在以下明显的原因下可经常发生：

(1)如看到流血，甚至在电视上看到流血也可能发生。

(2)急性疼痛(如外伤、注射、拔牙、肠绞痛、阴道检查及痛经等等)。

(3)站立时间过久(如学校集会、阅兵等)。

(4)在过热和过于拥挤环境时。

(5)突然的感情打击。

(6)怀孕(如在成人)。

通常在 1 分钟内起病，由于皮肤血管收缩，心动过缓而有出现显著面色苍白，肌肉和内脏的血管舒张造成血压下降，1～2 分钟内意识恢复。

注意：一些儿童对压迫眼球非常敏感，可引起较重的迷走神经反射，造成心搏停止数秒，而后出现缺氧性广泛性强直—阵挛癫痫发作。

(二)体位性低血压

体位性低血压又称直立性低血压，如病人卧床或坐立较长时间，以及进食过多后站立时则病人出现晕厥性发作，这种症状通常为体位性低血压所致，病人只要再次平卧则症状会完全消失。体位性血压下降可能是正常的，但不总是如此，在临床上收缩压至少降低 30mmHg 或收缩压低于 80mmHg 则出现症状，正常人则在站立后 1～2 分钟内发生，尤其在老年人，这种程度

的无症状性血压下降比较常见，原因有：

(1)药物：

血管舒张药(硝酸甘油、哌唑嗪、肼苯哒嗪、钙离子阻制剂，等等)。

降血压药物(甲基多巴，利尿剂，神经节阻滞剂等等)。

左旋多巴，溴隐亭。

三环抗抑郁药，甲苯吡萘(mianserin)。

吩噻嗪类。

(2)老年人，尤其在长期卧床的患病期间。

(3)周围性自主神经病(479 页)。

(4)中枢性自主神经缺陷：

Shy—Drager 综合征(373 页)。

Parkinson 氏病(367 页)。

脊髓损伤。

特发性直立性低血压(495 页)。

(5)脊髓痨(317 页)。

(6)低血钠(574 页)。

(7)Addison 氏病(564 页)。

(8)贫血(570 页)。

(三)心律失常

这可引起胸痛、心悸及晕厥。这并非与体位相关，亦不由其它因素引起(除了心搏过速时服用咖啡因外)。在心跳过速时，意识丧失少见，在心搏迟缓时，意识丧失可突然发生。在复合性部分性癫痫发作(80 页)时，可发生心跳过速，导致胸痛、心悸，面色苍白与潮红，有时甚至在腕部摸不到脉搏。因此，如果在监视 ECG 同时没有监视 EEG，则可能对此造成错误的诊断。心悸也常见于恐慌性发作和呼吸过度(121 页)，其后可随之以长期室上性心动过速，偶见多尿症。常规心电图可提示该病的诊断，如果发作很频繁，则可用非卧床性心电图监视查出。

(四)Valsalva 操作

用力排便，吹奏铜管乐器或从容进行的 Valsalva 动作，从病史看来，是晕厥发作的明显原因。

(五)心脏器质结构性疾病

在这种情况下可能发生晕厥，尤其在运动时。许多伴有心律失常，但更

常见的晕厥原因是血流障碍或严重的心肌功能衰竭：

(1)左心室搏出障碍(主动脉狭窄、肥厚性闭塞性心肌病)。

(2)房室瓣梗阻(粘液瘤、瓣膜血栓)。

(3)严重的心室功能障碍(常由于缺血性心脏病)。

(六)急性循环衰竭

此种情况下可引起晕厥，但晕厥又是一系列临床症状的一个组成部分：

(1)中心性循环衰竭：

急性心肌梗塞。

肺栓塞。

心包填塞。

(2)外周性循环衰竭：

主动脉瘤夹层动脉分离或破裂。

急性失血。

急性体液丢失(烧伤、呕吐、腹泻等)。

(七)排尿性晕厥

在排尿时或排尿后立即发生，通常见于下列两种情况：年轻男性夜晚起床后站立小便，有血管性疾病和体位性低血压的老年男性及女性。本病为良性，很少复发，男性蹲位或坐位解小便可避免晕厥发生。

(八)排便性晕厥

这可发生于患有便秘的老年病人，常同时有缺血性心脏病或体位性低血压。也常在病人睡醒后立即大便时发生，晕厥也可能发生在人工灌肠或乙状结肠镜检查。

偶尔病人可有短期持续的夜间发作的腹痛、腹泻、呕吐和晕厥，其原因不明。

(九)颈动脉窦性晕厥

在一些病人，轻压单侧或双侧颈动脉窦(下颌角之后)可引起心跳异常过缓(超过 3 秒的停搏)，有时为血压的异常降低(收缩压降低大于 50mmHg)或两种状态均有，它是一种相当少见的症状，少数病人可由于压颈而导致晕厥，如由于转头、衣领过紧所致。患者常为中年或老年人，同时患有窦房结疾病或缺血性心脏病。

(十)吞咽性晕厥

吞咽动作可引起迷走神经反射，从而导致心搏徐缓或房室阻滞以及晕

厥，极少数病人可引起心搏过速。病人常有食道器质性病变（食道癌、食道失弛缓、食道狭窄、憩室或裂孔疝）。有时可有地高辛中毒、缺血性心脏病或舌咽神经痛（182 页）。有时可能并没有发现明显的器质性原因。

（十一）冰淇淋性晕厥

冷食，尤其是冰淇淋，在一些对冷敏感儿童食用时，入口后可引发迷走神经反射和晕厥，这种现象也偶发于成人。

（十二）前列腺性晕厥

在直肠检查，尤其是病人站立时，可发生前列腺性晕厥，这可能由于迷走神经反射引起的心搏徐缓和低血压所致。

（十三）咳嗽性晕厥

这常发生于由于慢性支气管炎引起的时间过长的阵发性咳嗽时，病人可能并不记起这种顿咳，所以常需要目击者而确定诊断。病人很少有任何心脏疾病或神经系统疾病，而确切原因不清楚。

（十四）青少年男性良性晕厥

青少年男性在卧床或坐立 1 小时以上后会非常虚弱（尤其在夜间），极少在女性发病。在站立数秒后可突发意识丧失，这可能与体位性低血压并非密切有关。早晨起床后不会发生，在几个月内发作会减少或停止。

（十五）颈椎关节强直

在老年人，颈椎关节强直（421 页）常是晕厥、眩晕和非特异眩晕的诱发原因。虽然在老年人，眩晕看起来是一种常见的几乎普遍的症状（可能是由于椎骨增生引起椎动脉扭结和阻滞而引致）。但由于这种机制引起的椎动脉阻滞症状非常少见。如颈部或 Wills 环有广泛的动脉疾病，而同时供应脑干的血流侧枝不良时则易发生此种症状。

注意：老年人颈部 X 线检查常见有椎关节强直。如果没有确切的原因不能将症状归因于它。

三、晕厥的诊断

主要是查找晕厥的原因，应详细询问病史和检查。在病史采集方面要注意下列各点：

（1）晕厥发作情况。

（2）前驱症状。

（3）发作的缓急及长短。

（4）伴随症状。

(5)发作后的症状。

四、容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)癫痫大发作　与晕厥不同之处是多有先兆，呈阵挛抽搐，持续时间较长，有舌咬伤及尿失禁，发作后恢复较慢，并常遗有嗜睡、头痛及精神错乱等。

(2)癫痫小发作　与晕厥不同之处是病人发作无跌倒，无明显血压改变及脸色变化，发作与恢复均快，发作后活动如常。

(3)眩晕　与晕厥不同之处是有主观感觉自身或周围景物运动，而无意识障碍，并这种感觉在头或眼运动时症状加重。

(4)癔病　与晕厥不同之处为意识障碍不是真正的丧失，发作时无苍白或出汗、脉率变化等。常可能因为暗示而终止或加强。跌倒时无外伤。

(5)发作性睡病　与晕厥不同之处是无论何时何地反复出现不可扣制的睡眠。

(6)昏迷　与晕厥不同之处是意识丧失时间较长。如有明确的病史则诊断可能不难。

五、预防与治疗

预防与治疗都是对病因及原发病治疗与防治，特别避免各种可能的诱因。

第四节　眩　　晕

眩晕是一种主观性运动幻觉，常有旋转感，但有时感觉两边摇摆，眼睛睁开时周围的景物便开始移动，因此它与晕厥(110 页)症状明显不同，其肯定不只是一种非特殊性头晕。常伴有恶心、呕吐、平衡障碍，通常运动可使眩晕加重。

一、眩晕病因与分类

病因分为中枢性脑干内，周围性视神经或内耳眩晕两类。这两种原因的鉴别主要依赖于一些伴随的特征(如耳聋、复视等)以及发作的特征与前后情况(如良性体位性眩晕)，甚至并不是眩晕的特征。病人可发生水平性或旋转性眼球震颤(219 页)。但在脑干损害时症状趋向持续，垂直性眼球震颤仅在脑干损害出现。

(一)中枢性眩晕

脑干损害(34 页)时可引起暂时性或长期性眩晕,但除非有确切的脑干特征,很难确定损害部位,如复视、构音障碍、锥体征和小脑征等。通常听力正常。如症状解除后眼球震颤持续存在,则损害常为中枢性。原因包括:

(1)多发性硬化(435 页)。

(2)椎基底动脉系统短暂性脑缺血发作(251 页)、脑干(226 页)或小脑中风发作(255 页)。

(3)锁骨下盗血(252 页)。

(4)血管畸型(266 页)。

(5)基底偏头痛(173 页)。

(6)Arnold-Chiari 畸形(233 页)。

(7)延髓空洞症(429 页)。

(8)药物(抗惊厥药、酒精、巴比妥类)。

眩晕可以是复合性部分性癫痫发作的特征之一,经常与其它典型症状(80 页)同时存在,颈椎关节强直(421 页)很少引起眩晕。

(二)外周性眩晕

定位的线索主要根据伴随的其他特征,如耳聋、耳鸣、耳内疼痛或发胀感,原因有:

(1)前庭神经损害:

脑膜炎(290 页)。

听神经瘤(360 页)及其它小脑脑桥角(220 页)肿瘤很少引起眩晕,尤其在没有耳聋时,但常有步态不稳。

耳毒性作用,如氨基糖苷类、速尿等等。易导致平衡失调而不是眩晕。

(2)内耳损害:

病毒性迷路炎(115 页)。

美尼尔氏病(116 页)。

良性体位性眩晕(117 页)。

良性复发性眩晕(117 页)。

头部受伤。

感染(中耳炎,梅毒等等)。

血管损害。

二、眩晕有关的疾病

(一)病毒性迷路炎

病毒性迷路炎或称前庭神经元炎，是一种急性或亚急性发作的眩晕和平衡失调，常有持续几天的恶心、呕吐，其后可有数周的平衡失调感和位置性眩晕。在早期的急性症状阶段可有水平性眼球震颤。听力检测正常，但在前庭功能的热试验时常有单侧的轻度管瘫。病毒来源还未证实，但在流行期间易发生此综合征，有时可能是脑干或内耳的血管性原因。

虽然常有一些难以觉察的中枢来源的体征，多发性硬化(435 页)和小脑卒中(255 页)时可有与此十分相似的症状。因为病毒性迷路炎的诊断，常会隐藏着诊断的不完善，是否使用这一名称还值得讨论。除非在病毒流行期间，否则最好用"原因不明性眩晕"这一名称。

(二)美尼尔氏病

中年进行性起病，但可有波动性，感觉神经性耳聋，偶尔有急性发作的耳鸣(常为单侧，至少在初期时)持续几小时，甚至数天的丧失劳动能力的眩晕。由于膜迷路扩张，患耳可能有发胀感。

(三)良性位置性眩晕

这是一种由头部运动引起的眩晕，通常是仰卧后把头转向一侧或另一侧时立即发生。如果持续体位的诱发则在数秒内眩晕症状消失，以后几分钟内重复相同体位不诱发。通常眩晕症状在几周内解除。临床上常可通过 Halpike 氏试验来诱发，将病人迅速从坐位变为仰卧位，头部在床下左右转动，在几秒潜伏期后，可引起眩晕和旋转性眼球震颤，热试验(220 页)可有轻度管瘫，发作间期病人正常或仅有轻度的非特异性眩晕。

这种情况可发生于头部损伤数天或数周后及病毒性迷路炎后，也可无明显原因。病因为内耳功能障碍。脑干和小脑的损害也可产生相似症状，但维持某种体位或重复进行时，则眩晕和眼球震颤均不会疲劳。

(四)良性复发性眩晕

这是一种持续数分或数小时的眩晕和眼球震颤的突然发作，有时在随后几天到几周有平衡障碍和位置性眩晕，无其它症状和病因。听力测验和冷热水试验均正常，任何年龄均可发病。

(五)刘永纯氏综合征

刘永纯氏综合征又称贝—刘氏综合征、刘—贝氏综合征(Lieou—Barré's syndrome)。这是历史上唯一被外国人承认以中国人命名的一个综合征，国内也有人称为颈交感神经性眩晕。1954 年刘贻德教授曾撰文介绍该综合

征。1977年夏警予主任医师又详加阐述。国外有关颈椎疾患导致的椎动脉症状群称 Barrè—Lieou 综合征，但据 Barré 自称："如有人欲以人名命名该综合征，我建议名之为刘永纯综合征。"在颈椎病、颈椎不稳、以及颈部过伸、过屈运动等，均可造成对颈椎动脉周围后颈交感神经的刺激，出现眩晕症状。头晕与眩晕症状与颈部活动无关，多呈持续性，症状往往不太重，常伴有颈、枕、颜面部发热或疼痛过敏感，病侧手、颈、面部可有多汗，病侧瞳孔可缩小，及耳鸣和视力障碍等。

三、眩晕的治疗

没有有效的预防治疗措施，所以不进行长期药物治疗，对于发作本身，各种前庭性镇静药有效，但仅在症状持续时使用。

(1)甲哌氯丙嗪：20mg，必要时加以口服，5～10mg/8h，必要时 12.5mg/6h，必要时使用栓剂 25mg/8h。

(2)脑益嗪：口服 15～30mg/8h。

(3)抗眩啶：口服 8～16mg/8h。

以上药物均可引起镇静、嗜睡、口干、头痛和视物模糊。

第五节 代谢性疾病所致

一、低血糖症

(一)临床特征

这种状态几乎总是间歇性表现，临床症状包括两方面特征：

(1)肾上腺素能特征：

出汗。

心搏过速和心悸。

面色苍白。

肌肉震颤。

(2)神经系统特征：

精神错乱和记忆丧失。

视物模糊和复视。

头眩、头重脚轻。

共济失调。

头痛。

意识模糊，意识丧失。

有时病人可不伴有肾上腺素能特征，而仅有局灶性神经系统损害的特征（如：轻偏瘫、失语、构音障碍），可误诊为短暂性缺血发作（251 页）、中风（269 页）、广泛性强直一阵挛性癫痫发作，或轻度的精神错乱、怪异的行为和人格改变。在极少见情况和稍迟阶段，甚至可发生周围神经病（主要是运动性）及痴呆。在临床上血糖浓度与低血糖症状似乎并不完全相关。

临床上如果有可引起低血糖症的明显原因，常可能在用降糖药治疗糖尿病时，则诊断比较容易。如有胰岛瘤和人为的低血糖时则诊断比较困难。

某一个体症状多以固定的模式出现，其低血糖发作常发生于进食前（特别在夜间和早餐前容易发生）或锻炼后，服葡萄糖能使症状缓解，血液葡萄糖低于 2.5mmol/L 可肯定诊断，此浓度极可能引起低血糖症的发作，因随后它可自动恢复正常。可由病人或家属在家里用葡萄糖检测用具测量。如有胰岛瘤，常表现为轻微的血浆胰岛素增高，糖尿病患者，在早晨出现局灶性或非局灶性神经症状者，其晚间常发现血糖浓度极低。

（二）低血糖症病因

（1）口服降糖药和使用胰岛素：

治疗糖尿病。

人为性因素。

（2）胰岛瘤。

（3）其它肿瘤：

肉瘤（腹部，腹膜后，胸膜）。

肝细胞瘤。

肾上腺癌。

癌症晚期。

（4）过量饮酒（541 页）。

（5）甲状腺机能减退（566 页）。

（6）Addison 氏病（564 页）。

（7）垂体机能减退（361 页）。

（8）脑型疟疾，奎宁，奎尼丁。

（9）肝性脑病（677 页）。

（10）败血症。

（三）防治

主要是对症治疗，及对原发疾病的治疗。

二、嗜铬细胞瘤

临床表现为阵发性发作的严重性头疼、出汗、心悸、恐惧、震颤。虚脱和意识丧失较少见。发作时病人面色苍白，症状可持续数分钟。半数病人患有高血压，发作时血压则极度增高。

诊断主要依据在 24 小时尿标本中查到儿茶酚胺增高或代谢产物增高，尤其在发作后立即检查。尿液必须冷藏保存，然后测定香草扁桃酸、间甲肾上腺素、肾上腺素和去甲肾上腺素。如果结果正常，但临床高度怀疑本病，应重复测定。病人服用早基多巴、单胺氧化酶抑制剂或吩噻嗪类药物，或吃香蕉、喝咖啡和茶或吃巧克力，以及可乐宁撤药等均可能影响检查结果。在查尿的同时也应检测血浆儿茶酚胺含量。

三、类癌综合征

这是由于类癌性肿瘤(肝部转移瘤或原发灶在其它部位如支气管)分泌的 5—羟色胺和其它代谢活性物质，其发作特征为持续几分钟(几小时甚至数天)的潮红、心悸、心搏过速和高血压。病人也可出现晕倒、哮喘发作、腹泻、肠绞痛、恶心与呕吐。诊断可根据 24 小时尿标本中查到 5—羟吲哚乙酸确定。但如过量进食香蕉、棘果、胡桃及服用吩噻嗪类可影响测定的结果。

四、系统性肥大细胞增多症

这是一种皮肤及其它器官肥大细胞的增殖性疾患。过量的组胺分泌可引起发作性潮红、低血压、心悸、腹部绞痛、呕吐、头痛、呼吸短促和胸痛等。通常皮损较明显(皮疹和色素斑)，在活检中可发现肥大细胞数量极高。

第六节 心因性发作

在临床上有各种明确的“一时性黑蒙”或“奇特的行为”是由于非器质性心理机制而引起，常在同一个体同时或交叉存在，睡眠时不会发作。

一、极度焦虑性发作

极度焦虑性发作或称恐慌性发作，是指急性或慢性的焦虑病人可发生的严重焦虑并伴有以下症状的突然发作，如：惊慌、恐惧、恶心、惧怕，甚至恐怖、心悸、出汗、喉部发紧、呼吸短促、胸痛、头晕、以及不稳定的过度呼吸等。发作持续几分钟，通过主述和发作的情况可清楚地明确诊断。本病没有意识改变，一旦诱发环境去除，症状马上消失。

慢性焦虑病人常主诉各种模糊症状，如：头晕、尖锐的头疼、轻度的麻刺感等等。

二、功能性过度呼吸

过度呼吸可导致呼吸性碱中毒，甚至引起口周、指和趾的麻刺感、头晕、晕厥（但很少伴有意识丧失）、手脚的强直痉挛。极少的情况下可产生与短暂性脑缺血发作（251 页）相混淆的单侧感觉症状。过度呼吸可在急性焦虑性或恐慌性发作时产生，但有时可没有明确的心理压力。如果在临床上要求病人过度呼吸后症状重新产生，则有助于诊断。治疗方法为解释、消除恐惧，避免诱发因素，有时可用纸袋进行呼吸（以避免呼吸性碱中毒）。

在癫痫患者，过度呼吸可引起癫痫发作（这也是引起脑电图活动的传统诱发方法），它可以解释为什么紧张是癫痫发作的常见原因，以及为什么功能性呼吸过度常与癫痫相混淆。

三、癔病发作

一些病人有意识（诈病）或下意识（癔病）地发生表面上看起来很象强直—阵挛性癫痫发作或晕厥，甚至癫痫持续状态的发作。女性多于男性，通常病人有行为或精神问题。有时具流行性（尤其在集合或周围的社会），另外，部分病人可能有器质性神经系统疾病，如真性癫痫发作和精神发育迟缓。

通过引导建议可能诱发病人发作，由于发作看起来不象真实，且难以描述。意识丧失是不真实的，若拨开病人眼睛时可引起眼睫状肌的自主收缩，两眼向上偏斜（Bell 氏现象）。虽然手软弱无力但放在睑上后，可一直坚持这个动作。异常活动多倾向有非特异性颤抖、或猛烈的不同步目的性的表演性抖动。没有癫痫发作时那样的规律性阵挛动作，无论病人躺在哪一边，眼睛都用力向地面方向偏斜。病人不会有面色苍白及发绀，但常见面部发红。舌部咬伤，其它伤害及小便失禁比较少见，但有可能发生，而大便失禁绝不可能发生，没有真正的发作后的意识模糊，在发作期间足跖反射呈正常人的屈曲反射，瞳孔光反应正常、角膜反射存在，脉搏有规律，虽时有心跳过速。

通过发作期间或发作后即刻的正常脑电图（必要时，可用远距离遥测和记录录像），发作后 20 分钟与发作前即刻催乳激素水平，与未发作前的常规催乳激素水平的比较，可以与癫痫发作相区别。强直—阵挛性癫痫发作后，血清催乳激素至少增加两倍或超过 700mmol/L。这种升高难以维持，但在复合性部分癫痫发作后可以发生，部分性癫痫发作后少见。有明确的增高说明可能不是癔病性强直—阵挛性癫痫发作，没有增高则说明可能是癔病发作，

尤其在表面看起来很象强直—阵挛性发作时。强直—阵挛性癫痫发作后24小时血浆肌酸激酶可能增高，但在较轻的癫痫发作或癔病发作时则不会发生。但最终还是没有单一的诊断试验，主要依靠大量的临床主诉及观察证据。

儿童期的癫痫发作常为父母诉说，通常是母亲。除非诉说中的癫痫发作当时有第三者在场，否则很难弄清楚。

四、旷野恐怖

可以存在包括头晕、恐慌发作(122页)或过度呼吸(121页)的神经症状。诊断依据为这些症状与害怕周围环境有关。

五、抑郁

常表现为头疼(171页)、非典型性面部痛(184页)或癔病发作(121页)，但也可引起晕厥、头晕和缺乏协调等。

六、脑震荡后综合征

头部受伤后常有非特异性头晕，可能是心因性。位置性眩晕(117页)则为器质性。

(张 笋 梁嬉芝)

第四章　睡眠障碍性疾病

第一节　白天睡眠过度

白天睡眠过多或白天睡眠发作，不能用睡眠不足来解释。此症状至少在一个月内几乎每天都存在，或在更长时期内周期性发作，严重到足以导致职业功能损害或一般社交活动或人际关系损害的程度。醒觉时由睡眠过度到完全清醒状态的时间延长（睡眠酩酊状态）。

但在正常觉醒时间由于扰乱夜间睡眠后、饱食、饮酒、安静状态、放松或在处于单调环境下出现的睡眠是正常的。

一、白天睡眠过度的分类

能较好解释白天持续和过度睡眠有以下情况：

（1）发作性睡眠综合征　术语"发作性睡眠"只在发作性睡眠综合征中使用（123 页）。

（2）睡眠呼吸暂停（125 页）。

（3）颅内疾病（126 页）。

（4）普通内科疾病（126 页）。

（5）药物（126 页）。

（6）月经期睡眠增多（127 页）。

（7）周期性睡眠综合征（127 页）。

（一）发作性睡眠综合征

这是白天睡眠过度的最常见原因（大约 50/10 万人口），男女发病率相等。发作年龄在 15 岁～35 岁之间，10～20 岁多见，并可变为终身，约 2/3 散发的，1/3 有家族性。与染色体 6 上组织相容性抗原 DQw1/DR2 位点关系密切，偶尔与多发性硬化有关，少数人有脑炎或颅脑损伤史。推测与 REM 期有关，可能存在睡眠递质功能的失常。

1. 临床特征与体征　发作性睡眠综合征可出现以下五种表现，但不是所有的患者在任何时候都必须出现。白天睡眠过度并存在睡眠瘫痪对于此病的确诊是必要的。

(1)在正常觉醒时间反复的、不能控制的睡眠发作。它可能出现在正常情况下(晚饭后舒服地坐着),也可能出现在异常环境下(如站立、说话、开车等各种活动中),而出现在异常情况下是其特征。可持续数秒或数小时,平均数分钟,多有自动执行其它行为时不注意期延长。患者可能在睡眠发作后10分钟之内进入快速动眼期睡眠,但不是均存在。易唤醒,醒后一般感到暂时清晰,但快速动眼期睡眠发作也出现在抑郁、睡眠剥夺后、和儿童。白天睡眠过度常比发作性睡眠综合征的其它表现早数月或数年。

(2)猝倒 通常在警觉性突然增加时或情感受到强烈刺激时发生(如大笑、生气)突然的发作失去肌张力而无力,严重时病人倾跌,不能运动,轻微时运动障碍限于个别肌群,产生膝部屈曲、颈部前俯、面肌松弛、睑下垂、复视等,持续数秒钟至两分钟,哌唑嗪可使其加重。症状在情感消退后或病人被接触后消失,意识始终清醒。

(3)睡眠瘫痪 见于20%～30%的发作性睡眠综合征的病例,也可以单独出现,病人在准备睡眠或睡醒时不能运动或出声,往往伴有焦虑和幻觉,但意识清晰,它是种可怕的感觉,经过数秒钟或数分钟后缓解,偶而可达数小时,别人触及其身体或向其说话常可中止发作,但发作后如不行动可能复发。在正常人可以出现。

(4)入睡前的幻觉 约30%的病人发生,常和睡眠瘫痪同时出现,内容鲜明但是可怕,常属日常经历,在睡眠发作时出现视或听,触或痛的幻觉(偶尔可在觉醒时发作),他们也可由3阻滞剂引起或出现在正常人。

(5)夜间睡眠紊乱,不宁腿综合征,和频繁觉醒。

所有这些症状可以引起情绪异常、工作表现差,意外事件或婚姻失败。

2. 治疗 首先合理安排休息时间,工作、学习前服用兴奋剂,每天口服右苯丙胺5mg可以帮助睡眠,必要时逐渐增加到每天60～120mg,分2～3次服;或氯苯咪吲哚每天2mg口服,按需要逐渐增加到每天12mg,分2～3次。常见的副作用有出汗、易怒、不安,亦可给予哌醋甲酯每次10～20mg,每日2～4次服。对REM期有抑制作用。

猝倒和睡眠瘫痪可在夜间口服氯丙咪嗪,10～25mg,如果需要可增加到150mg,分2～3次,副作用包括抗胆碱能症状,心律失常、低血压、癫痫发作、嗜睡、体重增加、阳痿。氯酯醒0.1～0.2 3/日服,苯妥因钠0.1 3/日服,国外亦有报道大剂量普洛萘尔每天300mg服对其有效。

如果白天睡眠和猝倒是同一个问题,氯丙咪嗪、右苯丙胺可以一起使

用，少数患者应用普鲁替林，每天 60mg，分 3 次服，可以缓解这两个症状。

（二）睡眠呼吸暂停

习惯描述为在睡眠时鼻腔和口中气流停止超过 10 秒钟，每小时 5 次。均发生于 REM 期中，每夜可达数百次，症状除了每小时超过 10～20 次呼吸暂停外，其它很少见。

睡眠呼吸暂停几乎总都是由于上呼吸道梗阻引起，继续努力呼吸时，鼻和口中气流停止。脑干不自主的自动呼吸中枢引起的中枢性衰竭是较少见的。费力呼吸气流停止。区分这两种类型（或他们之间的关系）较困难，特别是因为睡眠期间脑干对于 pH 和 $PaCO_2$ 的反应是减弱的，咽部肌肉变得松驰。睡眠呼吸暂停的可分为两种类型：

1. 中枢非阻塞性睡眠呼吸暂停　它可以出现在脑干损伤（肿瘤、损伤、多发性硬化等，203 页）特别包括低位延髓，神经肌肉通气衰竭，特别是隔肌麻痹（417 页）。在睡眠期间当自动的皮层呼吸机制不再进行，造成低通气，低血氧，呼吸停止甚至出现死亡。通常白天睡眠正常但晨起可有头痛。在夜间需要有些类型的通气机制支持。

2. 阻塞性睡眠呼吸暂停　它可出现在儿童和成年人，可有家族史，男性更常见，症状随年龄的增长而加重。

打鼾是常见的，特别是在男性，由于夜间咽壁塌陷气流受阻造成，在某些情况下可变成病理，出现一些症状，并威胁生命。如：

（1）鼻、颌骨、咽部的畸形。

（2）舌或腺体扩大。

（3）巨舌。

（4）过度肥胖（Pickwickian 综合征）。

（5）Down 氏综合征。

（6）肢端肥大症（567 页）。

（7）甲状腺机能减退（566 页）。

（8）Shy-Drager 综合征（373 页）。

（9）软骨发育不全（594 页）。

所有这些条件均有上呼吸道狭窄倾向，以至呼吸受阻，夜间出现睡眠呼吸暂停。然而许多患者无明显原因。主要的症状是低而持续的打鼾，通常开始于儿童和少年，有频繁的时间延长的睡眠呼吸暂停（达到一分钟或更多），这期间动脉血氧饱和度下降，心律失常是常见的，常由大声打鼾和喘息出现

的短暂觉醒而中止。睡眠不安、睡眠行走、遗尿是常见的。患者通常唤醒困难，晨起头痛，酒精和镇静药物可加重睡眠呼吸暂停，上呼吸道感染产生的气道阻塞可出现体温升高。

白天患者常有疲劳、昏睡、易怒和在不适当环境下入睡，这些可能是由夜间睡眠不足造成。失眠和精神紊乱常见，工作效率减退。可伴有高血压和肥胖，严重病例发展成肺心病。

3. 呼吸暂停的治疗　任何气道梗阻应该处理它的基础病（如扁桃体切除术等），对伴有慢性阻塞性肺通气不足患者按照不同临床表现可选用吸氧，呼吸兴奋剂或机械通气。

(1)减少过多的体重，避免仰卧。避免使用镇静剂或酒精。

(2)普鲁替林（在床上 10～20mg）偶尔能帮助白天过度睡眠，但对睡眠呼吸暂停效果甚微。阿米替林 25～75mg 睡前顿服，以缩短 REM 期。

(3)在睡眠期间通过鼻腔持续正压呼吸。

(4)气管造口术目前很少使用，它解除阻塞性睡眠呼吸暂停和白天睡眠过多，但它是最后一种方法，因为有可能出现并发症和美观问题。

(三)颅内疾病

很少出现白天睡眠过多，基本上没有诊断问题，可能包括：

(1)颅内压升高（343 页）。

(2)丘脑下部肿瘤（34 页）。

(3)后头损伤。

(4)脑炎（298 页）。

(5)惠普耳氏病（572 页）。

(6)结节病（536 页）。

(四)普通内科疾病

白天睡眠过多虽然是常见症状，但在已确定的疾病中很少出现：

(1)甲状腺机能减退（566 页）。

(2)肾功能衰竭（575 页）。

(3)肝性脑病（577 页）。

(4)低血糖（118 页）。

(5)Prader-Willi 综合征。

(五)药物

(1)镇静、安眠和安定药。

(2)三环类抗抑郁药，甲庚吡嗪、氯哌三唑酮。

(3)抗组胺剂。

(4)抗惊厥药。

(5)鸦片制剂。

(6)甲基麦角新酯。

(7)锂。

(8)消炎痛。

(9)滥用安非他明或其它刺激药物。

(六)经期睡眠过多

青春期白天睡眠过多这种罕见的状况与月经前后有关。应用雌激素有效。

(七)周期性睡眠综合征

周期性睡眠综合征又称 Kleine-Livin 综合征，是一种少见的发作性疾病，起病多在 10～20 岁，男性多见，一般成年后自愈。

1. 临床特征与体征　其睡眠周期与正常人相同，一年几次，平均每年发作 2 次。每次数天或数周，长者可达 2 个月左右，亦有发作过后 2～7 日内出现过度觉醒状态，夜间不眠或睡眠时间短，次日情绪愉快，无睡眠不足感。睡眠可有局部的遗忘。这段时间之前或随后可有过度的或异常的进食，善饥多食，伴有精神症状，如躁动不安、定向失常或冲动行为。常呈周期性发作(亦称周期性嗜睡贪食症)，临床上少见。有时在神经系统的 Whipple 氏病(惠普耳氏病，572 页)，和器质性丘脑下部疾病如肿瘤出现相似的特征。另一种类型伴有肥胖及呼吸困难，称为胖睡病。脑电图检查可无异常。

2. 治疗　最常用的是哌醋甲酯，每日 10～40mg，分 2 次服，应用后多数能制止发作。对每月频发病例需长期给药，待发作控制后逐渐减量。本药不能预防发作。为预防发作，宜消除有关诱因，如心身过劳、感冒、饮酒等。心理治疗也不应忽视。苯丙胺、苯妥因钠、卡马西平、三环类抗抑郁药等对本病也有效。据报道，碳酸锂对本病有效，能预防发作。对哌醋甲酯无效者合用左旋多巴也有一定预防效果。

(八)原发性睡眠增多征

符合白天睡眠过度的标准，其障碍明显的不是由于其它精神障碍所致或任何已知的器质性因素所致(如躯体疾病，精神活性物质所致障碍)，或使用药物所致。

原发性睡眠增多征和发作性睡眠综合征相似，但白天发作并非十分难以控制，亦无其他并发症状，一旦入睡持续时间较长，24 小时内睡眠时间明显增加。可有家族史。不适当的组织相容性抗原型态可或多或少的除外发作性睡眠综合征。

治疗上同发作性睡眠，亦可短期应用甲基麦角酸丁醇酰胺，每日 1～2mg。

二、白天睡眠过度的诊断

几乎全部依靠病史，关于打鼾要询问同床者和父母来决定，通常上呼吸道疾病和神经紊乱必须被排除，诊断的主要困难是混合有局灶性癫痫(71 页)和低血糖(108 页)。睡眠实验室检查不是必需的，夜间打鼾、呼吸暂停、和睡眠不安的听的记录(有或没有视觉的)是有用的，且容易获得，睡眠的心律记录、脑电图、眼动、呼吸肌肉运动，鼻气流和耳末梢血 PAO_2 更容易获得。

如果白天睡眠过多由于睡眠呼吸暂停而不明显，又没有其它临床特征的发作性睡眠脑电图记录可出现 REM 睡眠的快速发作，对发作性睡眠综合征的诊断是有帮助的。

第二节 失 眠

失眠的突出的主诉是入睡或维持睡眠困难，或睡后精力得不到恢复(睡眠时间足够，但本人却有未得到休息的感觉)。此症状每周至少发生三次，病期至少一个月，其严重程度达到自己感到白天明显疲乏，或被别人观察到有睡眠障碍引起的症状，如易激惹或日间功能损害。不单是发生在睡—醒程序障碍或睡中异常的病程之中。

失眠是临床上最常见的症状，其发病率高，在各种睡眠障碍中，以失眠最为常见，多于白天睡眠过多者。失眠在女性和老年人常见。然而超过 18 岁的人群中约 1/3 有睡眠问题，在精神病患者和普通人群中均有失眠报告，约有 1/5 的正常人和 1/2 的精神病患者存在短期失眠，5%的正常人和 1/3 的精神病患者存在长期失眠。据报道 35%的成年人失眠病史超过一年，17%患者失眠程度十分严重，这些人中 80%的人未曾治疗过，只有很少一部分 20%至医院就医，其中 6%的成人使用过安眠药。在就诊时内科处方的 30%，精神科处方的 8%使用的安眠药是不适当的。

失眠表现形式大致可分为入睡困难，频繁中途转醒，早醒和混合型。每个人可能均有体验，睡眠异常困难的原因有：焦虑、抑郁，躯体的症状如疼痛、咳、瘙痒、呼吸困难、不宁腿、夜尿症等干扰睡眠。精神分裂症、躁狂症，在老年痴呆患者的睡眠颠倒等，老年人伴发的躯体疾病，昏睡性脑炎（371页），非洲锥虫病（338页）。过度的饮酒、药物，如咖啡因、安非它明、尼古丁的刺激，以及镇静安眠药物的撤药反应。使用精神活性物质（如苯丙胺依赖），有的为精神疾病的一种表现，有的为神经性失眠伴有焦虑紧张、心神不安。

一、原发性失眠

明显不是由于精神障碍所致或任何已知器质性因素所致的失眠。

1990年国际睡眠障碍协会制订的ICSD中，患者内因造成的原发性失眠分为三类：

（一）持续性精神生理性失眠

入睡与维持睡眠异常，是常见的睡眠障碍。客观能够加以证实，持续时间超过三周以上。患者注意力集中在不能入睡是此失眠的标志。

1. 临床特征与诊断　这是由内部和外部条件相互作用而形成的，外部条件可分为环境和医源性因素，如疼痛。是由于短暂性失眠期时，患者的卧室条件，周围物体，家具，气味，声音和入睡这一行为的实施共同长期作用的结果。所以此类失眠患者离家度假时，睡眠情况更好，或离开他的卧室，放弃他的睡眠习惯，在汽车旅店，或在沙发上，地板上睡得更好。这不仅是因为造成失眠的条件因素减少，而且此时工作和学习压力是比较低的。内部因素是睡眠不成功与努力睡眠形成了一个恶性循环，睡眠的不良习惯加以睡眠的消极状态共同造成。越是努力入睡越是不能很好入睡，当不急于入睡时反而入睡容易些。患者夜间觉醒，白天疲劳。在中年和老年患者由于疲劳可能很快进入睡眠，而睡眠的后半部分觉醒时间较长，这些患者过多地留在床上，努力重新入睡，但往往难以实现，白天通常较正常睡眠者更疲劳，且嗜睡。

失眠有时在最初影响入睡的压力解除后，仍能持续很长时间，因为紧张，持续性精神生理性失眠躯体和条件因素可持续十年而未被发现，在严重患者，一夜只能睡3～5小时，造成了白天严重的行为和情绪损害，而进一步加剧了紧张和生理症状。此类失眠最显著的特点是睡眠潜伏期延长。无发作性睡眠和睡眠呼吸暂停症状。但阵发性睡眠呼吸困难，当患者主诉坐起时入睡容易些，亦应属于持续性精神生理性失眠。

2. 鉴别诊断　持续性精神生理性失眠和睡眠延迟综合征鉴别诊断较为困难，但后者睡眠潜伏期短，一旦入睡后，很少觉醒，睡眠时间长早晨觉醒晚。夜间与睡眠有关的肌阵挛和不宁腿综合征与持续性精神生理性失眠很相似，患者可出现疲劳，睡眠轻，白天时常嗜睡，多导睡眠图记录可提供鉴别诊断依据。

具有精神紊乱的患者，是根据失眠患者的主诉症状常见有心境恶劣，焦虑及躯体不适和强迫性人格依据 DSM-Ⅲ而诊断。研究证实，对慢性失眠的精神病理学认识还有争议。解决此问题首先应统一对慢性失眠的精神诊断的理解，在研究中近一半患者首先出现失眠，感觉不到抑郁，但最后经彻底的精神病学回顾，大部分患者能认识到自身的抑郁。早期的轻微精神综合征，在诊断持续性精神生理性失眠前应消失，它们只在某些过程中起作用，消失后慢性失眠更加稳定，由此可诊断精神生理性失眠，而排除了精神紊乱性失眠的诊断。必须强调精神病学诊断在慢性失眠病人的评价和治疗上是非常重要的。

具有精神病的失眠患者，失眠是其一个环节，失眠的严重程度与精神症状的强弱有关。目前既不能证实是失眠引起的抑郁，焦虑和其它精神症状，也不能证实是精神紊乱引起慢性失眠，只能理解为某些精神紊乱和失眠同时存在。

失眠很明确与心理、人格和已了解的非精神病的精神紊乱的临床行为、症状有关，心理冲突，思维与否特别是产生的自责也能很长时间影响睡眠。

（二）主观性失眠

为睡眠状态认识错误，存在着失眠的主诉，错误地将睡眠认为觉醒，多导睡眠图证实睡眠参数正常，无客观发现，无其它疾病和精神性疾病。

根据 ICSD 标准分类主观性失眠占失眠患者的比例少于 5%，但亦有报道为 9%。

这些患者没有典型的精神与认识紊乱。睡眠质量正常，但奇怪的是它存在着觉醒时听力方面警觉减退，白天睡眠增多，他们的突出问题是低估了睡眠时间，而高估了他们睡眠所需要的时间，有学者认为主观性失眠是正常人和客观性失眠之间的一种前驱的，短暂的睡眠障碍。

多导睡眠图检查无异常。白天睡眠增多，将正常者与主观性失眠者安排在一起观察临床和实验室多导睡眠图变化，根据多导睡眠图的结果不能将这两组分开。

（三）特发性失眠

为儿童性失眠，与精神生理性失眠有明显区别，是一类慢性而稳定的失眠形式，在儿童时期便首次出现，亦常从婴儿期持续到青春期。对持续性精神生理性失眠有效的治疗对其无效。患者的精神是健康的，不能用儿童时期的精神创伤或疾病所解释。随着年龄的增长，失眠有所加重，或与其它失眠相重叠。

二、外因造成的睡眠紊乱

1. 不适当的睡眠卫生　是由各种习惯和白天的生活活动引起的睡眠紊乱，例如服用咖啡因或白天在不同时间的打盹。单单违背睡眠卫生达不到失眠的严重程度，大部分都是很多因素聚集造成的，其中包括有不适当的睡眠卫生。床上所呆时间过久是造成长期失眠的重要原因之一，但不是最基本的，最初的原因只能起加重作用。

2. 睡眠不足综合征　出现在睡眠生理方面，进行睡眠剥夺和睡眠限制。必须肯定睡眠不足综合征是一个行为导致的失眠类型，而不是其它失眠类型中分出的病因明确的紊乱。

3. 睡眠调节紊乱　这种失眠是对压力的反应，如压力解除，适应能力提高可以得到纠正，与持续性精神生理性失眠的主要区别在于睡眠调节紊乱是一种相同的压力造成。明显地与职业的变化，思想活动的增加和情绪压力有关。在某些压力之下，没有导致情绪和行为异常，而只出现以失眠为核心的症状。

4. 高度性失眠　失眠的高度要升到 4000 米以上，它与氧含量低引起的呼吸的正常生理控制有关。

5. 境遇性失眠　如睡眠周围的冲撞声音，极度的温度变化等引起的失眠。

6. 与睡眠发作有联系的紊乱和环境限制的睡眠紊乱，相似于持续性精神生理性失眠，与不利睡眠的条件因素有关。

三、失眠的实验室检查

从多导睡眠图检查获得重要的客观依据，有助于了解失眠的情况及与睡眠有关的紊乱，如睡眠呼吸暂停，估计其严重程度，制定合理的治疗计划，所以治疗无效的青年患者与老年患者均可应用多导睡眠图帮助诊断，对于主观性失眠者进行多导睡眠图检查，睡眠效率高于 90%，但对于睡眠时间的估计比实际要少，客观性失眠患者睡眠效率则低于 85%，慢波睡眠、快波

睡眠、总睡眠时间均减少，以深睡眠的时间减少为明显。觉醒次数和觉醒持续时间均增加，睡眠潜伏期延长，睡眠效率降低。慢性失眠患者不仅睡眠时间减少，而且睡眠质量也明显降低。

四、容易误诊的疾病与鉴别诊断

对于大部分持续性精神生理性失眠患者均缺乏特殊的诊断标准，从境遇性失眠，各种药物引起的失眠到持续性精神生理性失眠应用多导睡眠图进行诊断与鉴别诊断是困难的，均表现为睡眠完整性差，S3，S4 期减少，REM 变化不大。持续性精神生理性失眠患者较正常人睡眠时 α 波多，肌紧张更明显，非典型的脑电图活动多一些。具有精神病的慢性失眠患者脑电图检查显示，睡眠潜伏期延长。总睡眠时间降低，觉醒次数增加。

特发性失眠与精神生理性失眠的多导睡眠图比较，证实在儿童组呈睡眠持续性差，REM 密度高，其原因尚不清楚。

失眠患者每夜之间睡眠性质变化较大，由于对于睡眠的个人报告存在着主观偏见，理解的差异及记忆能力的不同，所以应进一步行多导睡眠图检查，但另一方面，此项检查还要考虑到自然环境，时间的浪费及需要昂贵的设备，所以研究者尚少，目前 Haurip 已在失眠患者中用腕动表观察睡眠，这有待于进一步研究。

五、失眠的治疗

短期失眠，原因十分明确，这些病例不需要进一步诊断，如考试前的焦虑，可给予适当的镇静安眠药物。持续几周的失眠常由压力或精神紊乱加重引起，当原因明确时，要针对病因治疗防止发展为慢性失眠，如果患者因入睡困难而焦虑，并形成失眠这样的恶性循环，应认真处理，原则上鼓励患者培养良好的睡眠习惯，偶尔也可有选择地给予短期镇静安眠药物治疗。

理想的催眠药物应该是，诱导睡眠迅速，维持整夜的生理睡眠，无副作用，无耐药性、赖药性和停药反应，有较高的疗效，目前理想的睡眠药物是不存在的。近年来安眠药的滥用而形成的副作用已成为一个社会问题，大部分专家认为镇静安眠药对于慢性失眠是无效的，但对于有些患者来说有一定帮助。

常用的催眠药很多，主要有三大类：

(1)催眠药　如巴比妥类、水合氯醛、安眠酮、导眠能等。

(2)弱安定药　主要有苯二氮䓬类，是目前应用最广的一类。

(3)强安定药　如吩噻嗪类，中小剂量有催眠作用，大剂量主要用来抗

精神病。此类药物不能用作常规催眠。此外有抗抑郁药，抗组织胺类及色氨酸等。这些虽能帮助睡眠，但均不能增加正常的睡眠。

苯巴比妥类　如司可巴比妥，乙氯戊烯炔醇等提高睡眠效率不明显，且有副作用和停药反应，已不再应用。类巴比妥类化合物，临床药理作用，副作用与巴比妥类相似，除非患者对其它药物过敏，否则不应用其治疗。

苯二氮䓬类　一但决定使用镇静安眠药物，人们总是首选苯二氮䓬类，包括安定，硝基安定，三唑苯二氮䓬(三唑仑)，氟胺安定。后两种吸收快，故上床时给药，其它上床前 1 小时给药，在床上口服替马安定 10～60mg(适度的缩短活动时间)，在床上口服三唑仑 0.125～0.5mg(很快起效，作用时间短，但可引起白天焦虑和激动)，在床上口服安定 2～30mg(作用时间长)。氟胺安定可产生储积作用，最常见的副作用是中枢神经系统的过度抑制，老年人肝病患者不宜使用。

抗抑郁药　低剂量时具有镇静作用，但对特发性失眠无效，有可能加重与睡眠有关的肌阵挛。抗组织胺药物没有成瘾性，一般用于有药物滥用者。苯海拉明可抑制 REM 期睡眠，停药后出现 REM 反跳。具报道乘晕宁对轻中度失眠亦有效，在儿童使用茶异丙嗪口服，6～12 月：10mg，1～5 岁：5～15mg，6～10 岁：10～25mg，成人 25～50mg。

水化氯醛　可特别使用于儿童和老年人，儿童口服 30～50mg/kg，成人 500～2000mg。

氯甲噻唑　可特别使用于精神错乱的老年患者，口服 200～400mg，如果需要可更多，副作用包括打喷嚏、头痛和结膜刺激。

色氨酸　是一种氨基酸，是神经递质的前体，可起到调节睡眠作用。实验证明色氨酸在轻度失眠者能减少睡眠潜伏期，增加睡眠时间。在慢性失眠患者或严重失眠者，反复低剂量治疗一段时间后可提高治疗效果，停止治疗后，睡眠潜伏期逐渐缩短，而与治疗前不同，通常色氨酸不改变睡眠阶段和睡眠生理周期，无成瘾性和撤药反应，对于睡眠作用的耐药性尚无适当评价，在被推广前仍需要更多的研究其安全性。

Zopiclone 是一种新型安眠药物，与目前使用的安眠药物没有任何关系，晨起可出现嗜睡，眼花，口苦等极少的副作用，无停药反跳。对于慢性主观性失眠和客观性失眠均产生安眠作用，增加总睡眠时间，睡眠潜伏期缩短不明显，但主观对于睡眠潜伏期的感觉是缩短的。对 REM 期无影响。

目前人工合成睡眠诱导肽，能明显增强动物的脑电活动，但要象一般催

眠药那样普及作用，短期内尚难实现。

在慢性失眠中，行为疗法获得成功，基本原理是：

(1)失眠与高度紧张和觉醒有关。

(2)失眠与控制睡眠的不适当刺激有联系。

慢性失眠行为疗法首要任务是帮助患者发展一种技能，即睡眠时间管理，不让患者在上床前进行"高觉醒"活动并控制刺激程度，但对于严重失眠行为疗法无效。放松治疗是行为治疗中重要一类，实验室和临床均证明失眠患者睡眠过程中自身运动增加，肌肉紧张，这些患者白天要增加锻炼，不能过早上床，睡眠时逐一放松所有肌肉。

解除顾虑，产生不同程度的平静，是促使睡眠的一种特殊方法。认识方法是治疗失眠最常见的，是分解或减少失眠的敏感度，精神愉快，而促使睡眠成功，自我训练使肌体有沉重和温暖的感觉，可以成功地治疗失眠。自我安眠使注意力集中于想象的连接和有规律的呼吸上，而分散焦虑。但此方法治疗失眠研究尚少。在床上时间太多是失眠的重要原因之一，应用睡眠限制疗法治疗严重失眠，减少患者在床上的总的睡眠时间，可意外的增加其睡眠效率，总睡眠时间中实际睡眠时间增加，睡眠潜伏期缩短。其主要目的在于减少患者在床上过多的时间，此种治疗对多种失眠有效，简便易行，但缺乏多导睡眠图观察。生物反馈治疗失眠只可用于一些特殊的失眠类型，并非对所有失眠均有效。

对于主观性失眠患者要掌握从睡眠中醒来正确估计睡眠潜伏期技术，通过多导睡眠图的记录，患者了解自己实际睡眠。而减轻担心程度。在持续性精神生理性失眠应采取多种方法配合治疗，药物绝不是治疗精神生理性失眠的单一途径。与精神紊乱有关的失眠可选择应用行为疗法或短期使用抗焦虑，抗抑郁药物。

目前研究，酸枣仁作为养心安神药，有镇静，安神，催眠作用，主要有效成分有皂甙类和黄酮甙类两种有效成分。研究发现酸枣仁中有很高浓度的CGMP和CAMP，它们作用于细胞水平诱导某些易化睡眠因子的产生。酸枣仁不论单味或与其他药物(如玄胡已素)协同应用，均可改善睡眠，目前还缺乏多导睡眠图证实。

此外，夜交藤，柏子仁等亦有镇静安神作用，但尚未进行系统研究。故失眠的基本治疗首先要去除各种可能的外因。选用安静、温暖舒适的床，白天避免睡眠，入睡前避免使用咖啡、茶、酒精。采用放松技术，上床后一杯热牛

奶。无趣味的书和性生活能帮助睡眠。应着重养成正规的生活节律，尽可能培养困倦时上床睡觉的习惯。

如果可能应避免夜间使用镇静药物，或仅使用几天、几周。帮助病人度过焦虑、丧失亲人等阶段，要使用最低有效剂量，大多数催眠药对于 REM 都有抑制作用，以致影响记忆和学习，停用苯二氮䓬类药物通常导致几夜的睡眠干扰、焦虑、不安、心悸、和某些撤药发作。

第三节　睡·眠 异 常

一、睡眠行走

患者于熟睡中忽然坐起，少数可起床行走，此时可睁开双眼，似乎能识别环境，但却是漠不关心的模样，其表情平淡、动作笨拙、闭口无言或喃喃自语。有时能自行返床，有时需人领回。持续时间约有数分钟，与做梦无关，多有遗尿。唤醒后亦多不记得有梦。醒后轻微的定向障碍，在成年人可以有情绪压抑的背景，常伴有精神疾患，如精神分裂症和神经官能症。

大约 15% 的儿童出现，多为男性儿童，但并不是一个严重问题，可有家族史。

鉴别诊断主要与颞叶癫痫病人极少发生梦游的相鉴别。后者其自动动作一般见于日间。

实验室检查发现这种状态不出现于 REM 期中，发作均在少梦的Ⅲ期和Ⅳ期，发作前脑电图上出现阵发性的高电位 δ 活动。

本病通常在成年后消失。苯二氮䓬类药物如安定等能抑制Ⅲ期和Ⅳ期睡眠，发作频繁者可在临睡前服用，必要时可于睡前口服丙咪嗪 25～50mg，疗效显著，应防止损伤及意外事故。

二、梦魇

梦魇即梦中焦虑障碍或梦魇障碍，反复从夜间睡眠或白天短睡眠中醒转，伴有对时间较长且非常恐怖的梦境的详细回忆，梦境多为危及生存，安全或自尊的内容。醒转一般发生在睡眠的后半截，从恐怖的梦境中醒来后，定向力很快恢复，很快就完全清醒（与睡惊障碍和某些类型癫痫时的意识混乱和定向障碍不同），对梦魇体验或因转醒所致的睡眠紊乱明显感到苦恼。要排除器质性因素所致及使用某些药物。

梦魇发生于 REM 期，儿童和成人都会发生，经受情绪刺激者，有各种精

神障碍者、内脏疾病者，和发生 REM 期反跳现象者较多出现，梦魇不是癫痫，有些儿童（偶尔成人）可持续几年，他们醒于夜间尖叫、恐怖、精神混乱，并可能有幻觉。他们不认识他们的父母，语言不清、不能理解、脉搏增快、竖毛、貌似恐怖感，清晨他们不能回忆发作情况。

治疗以丙咪嗪为首选，巴比妥类、导眠能及氯丙嗪等也可选用。长期发生梦魇的病人需作相应的精神科治疗。

三、磨牙症

磨牙是睡眠中咀嚼肌运动所引起的一种睡眠障碍。常伴有身体转动和心律不齐。磨牙症（夜间磨牙）出现在儿童，成人很少出现，常有家族史，可能与压力，头部损伤有关。

实验室检查发现这种状态多发生于 NREM 第 Ⅰ、Ⅱ 期，REM 中也可发生。第Ⅳ期不发生，

对磨牙症目前尚无有效治疗方法。

四、睡眠时撞头

睡眠时撞头是一种儿童现象，没有明显的原因。以 NREM 中 Ⅰ 期和 Ⅰ 期较多出现。青春期后自愈。

五、夜间肌阵挛（亦称睡眠中周期性动作）

夜间肌阵挛（或睡眠过程中的周期性运动）是睡眠中重复性的肌肉收缩，是相当刻板的，突然的抽动，跟随着整夜的间断而短暂的强直性肌阵挛，每夜可达数百次，每次约 2 秒，通常发生于一个腿，但有时出现在上臂，在老年人最常见，不是癫痫通常无不良后果，严重患者由于运动而打扰睡眠。觉醒后不能察觉下肢的动作，可能引起白天睡眠过多，可能和不宁腿综合征有关。

六、睡惊障碍

以反复出现睡眠中突然觉醒（持续 1～10 分钟）为突出症状，通常发生在主要睡眠期的前 1/3 阶段内，开始觉醒时常有一声尖叫。每次发作中有强烈的焦虑和植物神经激活症状如（心动过速、呼吸加快和出汗），但记不起有详细的梦境。发作时对别人的安抚几乎没有反应，至少有几分钟的意识混乱，定向障碍和持续性动作（如拉扯枕头）。障碍的发生和维持不是由于器质性因素所致（如脑瘤）。

多见于儿童，发作时很难唤醒，往往只能叙述当时有一种焦虑、窘迫、陷于毁灭的感觉，事后一般不能记忆。

实验室检查发现夜惊发生在NREM第Ⅲ、第Ⅳ期，与梦无关。发作时脑电图为1～3C/S的高波幅慢波，每阵持续10～30秒。

随年龄的增长而趋于好转。治疗与睡眠行走相同。

七、遗尿症

遗尿症是指睡眠过程中不自主排尿。一般说来3～4岁以后出现遗尿应视为异常。

遗尿的原因大致可分为躯体性和功能性两种。躯体性原因有泌尿系统器质性病变、中枢神经排尿调节异常如膀胱功能发育延迟、大脑发育不全等。脊柱成形不良及隐性脊柱裂者多合并遗尿症。功能性遗尿的原因有环境改变、心理因素刺激、白天兴奋过度等。

白天不要过度劳累、睡前少喝水并排空小便。习惯性遗尿者应在前半夜唤醒后排尿。有器质性遗尿者要首先治疗原发病。药物可用丙咪嗪25～50mg，睡前口服，69%的患者遗尿次数减少，但其作用不能持久，三环类药物阿米替林可选用。

八、说梦话

在睡眠中说话也是一种睡眠障碍，多为功能性，亦可发生于脑外伤后、其他器质性疾病及癫痫患者。可以合并其他睡眠异常，如夜惊、梦游、失眠等。多发生于NREM期占88%，发生于REM期占12%。这种睡眠障碍随年龄增长而逐渐减少，可自然消失。无临床意义，不需治疗。

九、良性睡眠性肌阵挛(见137页)。

十、不宁腿综合征(见384页)。

十一、睡眠癫痫(见137页)。

(王雪笠)

第五章　记忆和智能障碍性疾病

认知缺陷包括言词和非言词的记忆、推理、学习和局部皮层功能(如言语功能与视空间能力)的损害。

第一节　痴　　呆

痴呆是由于大脑器质性或代谢性病变造成的进行性智能衰退综合征而不是疾病的诊断。目前尚无公认的确切定义。其主要特征为一个清醒的病人先前正常的记忆和/或智能(例如认知功能)全面衰退。临床表现为注意力、记忆力、理解力、判断力、计算能力与定向力和领悟力的障碍，意向性思维能力减退，常伴有情感缺陷以及人格不全。随年龄增长记忆力逐渐衰退是不可避免的，特别是对名称的记忆。因此在与年龄有关的正常衰退和被称作痴呆的异常衰退之间存在一个量的、或许还有质的不同。据统计 65 岁以上的人口中大约 5%有痴呆，而 80 岁以上则占 20%。

对痴呆病人处理的目的是：

(1)确定病人确实有痴呆，而不是其它情况(138 页)。

(2)诊断痴呆的原因，判断其在早期能否治疗(148 页)。尽管大多数努力是治疗较年轻的病人，但在年龄相当大的病人中仍有许多痴呆病因是可治疗的(例如甲状腺功能减退，566 页)。只把痴呆分成老年前痴呆和老年性痴呆还不够，最好再细分成可治疗的和不可治疗的痴呆。

(3)尽可能控制症状和行为并注意病人和家庭(148 页)的情况。

一、痴呆的原因

痴呆有许多原因，可引起痴呆的疾病目前已知达 100 多种，并非全都是进展性的，以痴呆为主症在内科就诊的病人仅有约 5%其基础病可以治疗，几乎很少可以治愈。大多数为阿尔采莫氏病和/或多发梗塞性痴呆(151 页)。

(一)神经系统疾病引起的痴呆

几乎任何脑部病变都可引起痴呆，但是在下列情况可能更突出。

(1)弥漫性大脑萎缩症(Alzheimer 氏病,150 页)。

(2)脑叶萎缩症(Pick 氏病,150 页)。

(3)脑血管病　多发性梗塞性痴呆、皮层微栓塞、皮层下动脉硬化性脑病(Binswanger 综合征)、脑栓塞、淀粉样变性血管病。

(4)头部外伤(损伤性痴呆)

严重的头部外伤后。

慢性硬膜下血肿(269 页)。

反复中度的头外伤(拳击、障碍赛马等)。

(5)颅内占位性病变(353 页)和恶性脑膜炎(364 页)。

(6)颅内感染

梅毒(精神病的麻痹性痴呆,317 页)。

重度的脑炎后(303 页)。

重度的细菌性脑膜炎(290 页)、结核性脑膜炎(313 页)或真菌性脑膜炎(333 页)后。

脑脓肿后(304 页)。

艾滋病(329 页)。

皮质—纹状体—脊髓变性(Creutzfeldt-Jakob 病,232 页)。

亚急性硬化性全脑炎(327 页)。

慢性风疹性脑炎(328 页)。

进行性多灶性白质脑病(332 页)。

Whipple 氏病(572 页)。

(7)正常压力性脑积水(348 页)

(8)变性病　如:

慢性进行性舞蹈病(Huntington 氏病,385 页)。

帕金森氏病(Parkinson 氏病,147 页)。

Steele-Richardson-Olszewski 综合征(373 页)。

多发性硬化(435 页)。

结节性硬化(595 页)。

遗传性原发性小脑性共济失调(233 页)。

共济失调—毛细血管扩张症(234 页)。

着色性干皮病(234 页)。

肝豆状核变性(398 页)。

肌萎缩侧索硬化(450 页)。

(9)生物化学障碍性疾病 如:

溶酶体贮积病(587 页)。

先天性氨基酸和有机酸代谢障碍(590 页)。

进行性肌阵挛性癫痫(85 页)。

脑白质营养不良(565 页)。

(10)边缘性脑脊髓炎(586 页)。

(二)普通内科疾病引起的痴呆

痴呆可能作为许多内科疾病的后果,有时在其基础疾病被诊断之前即出现神经系统症状。这些疾病也可能表现为昏迷(156 页)和精神错乱(151 页),根据其严重性、发病的速度和具体情况,分为:

(1)代谢性疾病

肾功能衰竭(575 页)。

透析性痴呆(577 页)。

肝性脑病(577 页)。

高钙血症和低钙血症(567 页)。

高钠血症或低钠血症(574 页)。

低血糖症(118 页)。

高脂血症。

缺氧症(慢性缺氧、重度急性缺氧后,371 页、一氧化碳中毒,547 页,严重的心功能不全)。

高碳酸血症和呼吸功能衰竭。

威尔森氏病(398 页)。

线粒体细胞病(525 页)。

(2)内分泌障碍

甲状腺功能低下(566 页)。

阿狄森氏病(564 页)。

垂体功能低下(361 页)。

柯兴氏综合征(555 页)。

(3)营养缺乏

维生素 B_1。

维生素 B_{12}(580 页)。

叶酸(581 页)。

烟酸(糙皮病,581 页)。

(4)毒素中毒

慢性酒精中毒(541 页)。

有机溶剂中毒(544 页)及农药中毒。

重金属(汞、铅、锰、砷)中毒(546 页)。

(5)药物(152 页)　镇静剂、催眠剂、抗焦虑药、抗心律失常药、抗高血压药、抗精神失常药。

二、临床特征

认知损害的形式和发展速度在一定程度上取决于其原发疾病的性质,但存在一些共性。主要表现在以下几个方面:

(1)记忆障碍　特别是近记忆逐渐减退,例如忘记物品放置的地方,一天的计划,昨天发生的事情、名字和面孔、怎样到达某地、近期的事件等。在谈话时失去谈话线索,不能处理与应付不熟悉的日常事件,计算力减退。通常存在轻度的命名性失语(30 页)。到后期远记忆也逐渐衰退,而且最终出现时间和地点定向力障碍,甚至不能辨认熟悉的朋友和亲戚。

(2)理解和判断力逐渐减弱　例如对谈话、电视、报纸理解力下降,不能系统地思考问题,对周围的事情不能作出相应判断,做日常家务和理财困难,失去进取心,出现持续动作及言语重复症(141 页)。

(3)日常生活的兴趣缺失　对工作、爱好、朋友、电视、报纸兴趣逐渐减少。病人可能对自己的明显错误感到迷惑和沮丧。

(4)情感障碍与行为改变　一些病人变得淡漠和沮丧,特别是在自知力存在者。另一些变得急躁、易怒,表现有剧烈暴发性不可抑制的忧虑不安,伴有夜游、幻念、错觉、幻觉和妄想。病人开始不注意自己的仪表和个人卫生。表现为行为不检点,或活动减少、终日发呆。然而,在公共场合和诊所他们可能维持良好的社会形象,至少在疾病的早期如此。

(5)尿便失禁　通常这是较晚的特征。

在病程早期,如果没有局灶的神经系统的病变(如颅内肿瘤等),通常没有显著的局灶性神经系统特征(例如部分性癫痫发作、偏瘫、明显失语等)。此后优势半球(如失语等)和非优势半球的认知损害的特征(如穿衣和结构失用)越来越明显。广泛性癫痫发作常见于一些变性脑病(如进行性肌阵挛性癫痫,85 页),而肌阵挛是 Creutzfeldt-Jakob 病(332 页)的特征,后者偶也

可见于阿尔采莫氏病(150 页)。

病人有或没有觉察到自己的记忆或智能进行性减退。如果觉察到的话，他们可能通过调整适应它(通过加强笔记或制定日程表等)，没有觉察者可能被家庭、朋友、同事、邻居或警察(儿童则由教师)送来就诊，从他们那里可以获取病史。

通常，痴呆病人可能因下列情况而就诊：

(1)自己发现记忆衰退。

(2)一些人被他人发现有记忆衰退。

(3)继发于记忆减退，出现抑郁焦虑。

(4)因发热、住院、丧亲之痛而促发的急性精神错乱状态(151 页)。

(5)在已确诊下列疾病的随访中(如帕金森氏病，367 页，亨廷顿氏病，385 页)。

注意：临床上常把痴呆大致上分为以下三个阶段：

(1)痴呆早期　以记忆障碍为主要特征，注意力不集中，兴趣及积极性减退，生活能够自理，有些人能参加一定的社会工作。

(2)痴呆中期　出现明显的认知功能障碍，远记忆受损，定向力障碍，计算力、理解判断力下降，可有情感不稳及行为异常，生活不能完全自理。

(3)痴呆晚期　各种定向力均丧失，生活完全依赖于他人。

三、痴呆的诊断

首先是确诊病人为痴呆，其次是找出造成痴呆的原因，特别是判断能否治疗。

(一)痴呆与非痴呆

评价认知功能(例如记忆和智能)重要的是在确诊病人为痴呆之前首先检测意识水平(156 页)和语言功能(自发的语言、物体名称、复述、阅读、书写、理解力，30 页)，焦虑和沮丧也可能妨碍精神状态的检查。

精神状态检查是一种简单的床边程序，尽管不完善，且由于语言技巧的帮助加权，对于语言障碍的病人并不适用，但它作为标准有很大便利：

微型智力状态检查(MMSE)

1. 定向力(每答对一条给 1 分)共 10 分

(1)现在是几点？

(2)今天是几号？

(3)今天是星期几？

(4)现在是几月？

(5)今年是哪年？

5 分

(1)这是哪个病房？

(2)这是哪个医院？

(3)这是哪个区？

(4)这是哪个市？

(5)这是哪个国家？

5 分

2. 词汇注册(给出 3 个物体名称，根据即刻正确重复多少给分，为后面词汇回忆检查使用，让病人反复记忆，直至完全记住为止，但评分仅记第一次)共 3 分

(1)铅笔

(2)牛

(3)房子

3 分

3. 注意力和计算力　共 5 分

(1)100－7＝？(1)

(2)？(1)－7＝？(2)

(3)？(2)－7＝？(3)

(4)？(3)－7＝？(4)

(5)？(4)－7＝？(5)

5 分

4. 回忆能力(用词汇注册的三个物体名称检查，每答对 1 个给 1 分)共 3 分

(1)

(2)

(3)

3 分

5. 语言能力

(1)正确对 2 个物体命名(如铅笔和表)

2 分

(2)正确重复"不,但是"

1分

(3)正确执行3个连续命令

①"用右手拿这张纸;

②对半折;

③放在桌子上。"

3分

(4)阅读与理解力

正确执行书写的命令,如"把眼闭上"。

1分

(5)书写一个句子(句子意义完整且有动词和主语)

1分

6. 视空间检查

临摹2个相交的5角形图的能力

1分

总共30分

<20分 为可能痴呆

21～25分 介于可能痴呆和可能正常之间

>25分 为可能正常

其它非正式的床边认知功能测试包括:

(1)要求病人描述报纸、电视上近期的事件。

(2)数数字的即刻回忆,正常者至少能记住前面6个数字。

(3)在病房里指出洗手间、床的方位。

(4)绘画,如自行车、房子。

(5)通过让病人解释谚语检验推理的过程。

认知检验的解释依赖于对病人发病前的能力(教育、职业、语汇)的评估,在有疑问时或者假如要求一个客观的标准则需要做正式的神经心理学评估。行为IQ通常比语言IQ更受到抑制,语言的和非语言的记忆可定量的确定,二者受累是否相当以及受累的程度。

另外,重要的是找出局灶性认知缺陷(如失语、穿衣失用等)和局灶性神经缺陷(如偏瘫)。

注意:言语反复症是指当一个指令被第二个指令取消时对第一个指令

反应性重复现象，它没有定位价值，而且在痴呆、错乱状态和失语中均可见到，但抑郁症并不存在这种现象。

（二）确定痴呆的原因

1. 病史　从患者的亲属、朋友等处取得病史是决定性的。参考酒精中毒、服药史、既往脑外伤史以及进展速度等也是重要的。

2. 神经检查　除了认知功能损害以外通常是正常的，但是可能有一些无特殊定位价值的非特异性体征（如强握、掌颏和噘嘴反射），局灶征或病程早期的癫痫发作、昏昏欲睡和颅内压升高提示可能有结构上的颅内病损。构音困难和眼球震颤提示酒精（541 页）或药物中毒。舞蹈病提示享廷顿氏病（385 页）、肌阵挛则可能提示 Creutzfeldt-Jakob 病（332 页）。

3. 一般查体　通常是正常的，但当疑有甲状腺功能低下（566 页）等疾病时则是重要的。

4. 常规检查　必须包括：

（1）全血细胞计数和血沉。

（2）尿素和电解质。

（3）肝功能。

（4）血糖。

（5）血钙。

（6）甲状腺功能，

（7）血清 B_{12} 和叶酸。

（8）梅毒血清学。

（9）胸部 X 线。

（10）如无 CT 扫描则可行头颅 X 线检查。

其它的检查取决于临床状况，如血铅、血中乙醇、药物检查、血和尿氨基酸、HIV 抗体、白血球酶等，特别讨论 4 点：

1. CT 扫描与 MRI 检查　可发现颅内占位病变、脑积水、慢性硬膜下血肿、脑血管病、严重的白质病变（如白质萎缩，Binswanger 氏病，151 页），CT 与 MRI 对于鉴别痴呆与非痴呆没有特殊的帮助，而且也不能根据皮质萎缩的程度评估痴呆的严重性。显著的皮质萎缩对可疑的病例提供了痴呆的证据，但是不能提示任何特殊的原因。在症状严重的病人，CT 扫描完全正常，则提示可能为抑郁、Creutzfeldt-Jakob 病以及某些其它诊断（145 页）。

在 CT 上对痴呆的最重要的发现是白质稀疏症，目前这已受到世界各

国学者广泛的关注并对其病因、病理及临床进行了一系列研究。研究认为随着年龄增加，LA 也明显增加。有人认为 80 岁以上几乎均有 LA。冯连元等研究表明也支持这一点，在研究痴呆时不要把白质稀疏症与痴呆等同起来。

CT 主要用于排除可治疗的颅内病损，但是应注意是否存在下列情况：

(1)近期发生的痴呆(数星期内)。

(2)近期头部外伤(数星期内)。

(3)局灶的神经特征(如失语、偏瘫)。

(4)颅内压增高的证据。

(5)癫痫发作。

(6)正常压力脑积水(348 页)的临床特征。

(7)没有特殊原因出现痴呆的病人。

(8)年龄不超过 70 岁，但 CT 上显示较老。

早期没有发现明确的原因，特别是经过治疗后症状是否消失(如酒精中毒、甲状腺功能低下等)。

2. 脑脊液检查　在下列情况时可能有帮助：

(1)年轻病人的隐匿性痴呆。

(2)梅毒血清学阳性(317 页)。

(3)疑有慢性感染性脑膜炎(296 页)。

(4)疑有恶性脑膜炎(364 页)。

(5)疑有多发性硬化(寡克隆区带，435 页)。

(6)疑有进行性多灶白质脑病(332 页)。

(7)亚急性坏死性全脑炎(327 页)。

3. 脑电图　偶尔有帮助：

(1)Creutfeldt-Jakob 病(332 页)、亚急性硬化性全脑炎(327 页)时脑电图具有特异性改变，其变化有诊断价值。

(2)脑电图不正常时，也许能帮助区别痴呆与抑郁。后者脑电图仅表现为 α 波波型或低幅快波。

(3)非惊厥性癫痫状态(106 页)。

(4)在代谢性脑病，即使临床症状比较轻微时，脑电图通常亦有显著的广泛性慢波。

4. 脑组织活检　国内不常用，仅在罕见的情况下有帮助：

(1)疑有大脑血管炎(554 页)。

(2)疑有慢性脑膜感染(296 页)。

(3)需要确诊以协助遗传性咨询。

四、容易误诊的疾病与鉴别诊断

在疾病早期发现轻度智能衰退时要注意和其它性质的精神异常相鉴别。

可能误诊为痴呆的情况：

(一)耳聋

耳聋本来很容易发现但有时被忽略，假如存在耳聋，必然给诊断痴呆增加了困难。

(二)抑郁

抑郁可能导致淡漠，注意力不集中，精神和身体反应迟钝，兴趣消失和幻念(因此称为假性痴呆)，甚至不能做认知检查。但是真正地测试，其记忆和智能多是正常的而且肯定没有异常的神经系统征象。病人多不能做认知练习，与痴呆病人不同，后者多是试验后失败。当然，病人由于痴呆而变得沮丧，这就使得诊断基础病更为困难。

(三)帕金森氏病

此病晚期可能伴发痴呆(138 页)而且任何抗震颤麻痹药物都可能引起精神错乱和幻觉。由于帕金森氏病病人做事缓慢而且相当沮丧，因此可能被误认为痴呆。任何进展性痴呆均可以发生僵硬和运动减少但不存在其它帕金森氏病的大多数特征。

(四)失语

失语(30 页)的病人可以表现出语无伦次、焦虑、忧郁，可能被误认为痴呆和错乱状态，但除了言语障碍之外，病人的行为是正常的。

(五)非痉挛状态癫痫(106 页)。

非痉挛状态癫痫(106 页)更可能被误认为精神错乱状态而不是痴呆。

(六)精神错乱状态(或谵妄)。

谵妄大多是突然发生，症状波动夜间比较明显，对环境刺激或幻觉常作出快速、强烈的反应。根据其急性或亚急性发作伴有意识损害而与痴呆相鉴别(150 页)。

(七)低血压

由于药物或心功能衰竭、阵发性心律不齐引起的严重低血压，易引起间歇性错乱状态而很少发生痴呆。

(八)白天睡眠过度

白天睡眠过度见 123 页。

五、痴呆的治疗

(一)治疗引起痴呆的原发病

任何可治疗的痴呆的基础病因都应按其情形给予处理。

(二)对症治疗

(1)与病人讨论诊断和预后,如果可能和适当,可与病人的亲属和看护人讨论。

(2)在家中对病人的支持和照料、家庭帮助轮椅上进食、地区护士、洗衣服务、帮助等。

(3)依靠看护、日间照料中心、假日休息处、护理之家或老年精神病院的长期照料来减轻负担。

(4)对任何并发的抑郁或间歇性发生的耳聋、白内障等对症治疗。

(5)维持正常和熟悉的生活规律。住院或丧亲之痛可引起明显的痴呆恶化和迅速引起急性错乱状态。病人最好留在熟悉的环境中,不要让太多不同的人照料病人。不要给他们换床或换病房。

(6)摄入足够的流质。

(8)除了必须的用药,停用和避免使用任何药物,特别是镇静剂、影响精神和其它可以导致精神错乱的药物(152 页)。

(9)对于很不安静和精神错乱的病人,夜间需用镇静剂,有时白天也要用,但不能作为常规。可用的药物有:氯哌啶醇(1mg),甲硫达嗪(10mg),丙咪嗪(25mg)。药物剂量应根据病情及其对病人意识状态和行为的影响而缓慢增加。对于严重行为错乱的病人可能需要大剂量非肠道用药。

(三)应用促智药物

可能对改善症状有所帮助,但疗效尚不肯定。包括:海得琴,脑复康,脑复新,氯酯醒,胞二磷胆碱,萘呋氨酯,毒扁豆碱,卵磷酯及胆碱槟榔碱,促肾上腺皮质激素,脑垂体后叶素,纳络酮,去铁敏,中药如人参、枸杞,首乌,刺五加,黄精,松子,玉竹等。一些血管扩张药亦有一定疗效。

六、痴呆的预后

其预后取决于引起痴呆的病因,如能找出并去除病因,及时治疗则痴呆症状可随之缓解或不再进展,而对于病因不明者或目前无法去除病因者,其存活时间取决于生活条件和医疗条件,病人多数死于并发症。

第二节　记忆缺失

一、记忆缺失

记忆丧失是痴呆的一种限制形式。没有局灶性皮质损害的纯记忆丧失(如失语、计算障碍、视空间障碍等)，而人格和意识正常，且没有其它的神经征象。优势半球和非优势半球损害分别可导致语言性记忆缺失或非语言性记忆缺失。双颞叶、海马和丘脑内侧病变产生全部记忆丧失(语言性和非语言性)，其原因包括：

(1)外伤(包括神经外科手术)。

(2)双侧的局部缺血(经大脑后循环通路)。

(3)Korsakoff 氏综合征(579 页)。

(4)短暂的全部记忆丧失(149 页)。

(5)脑炎(298 页)。

(6)边缘性脑脊髓炎(586 页)。

(7)大脑缺氧症(371 页)。

二、短暂性全部记忆缺失

短暂性全部记忆缺失(TGA)是中老年起病的一个很有特征的综合征。病人突然不能记忆任何新的事物，时间约一分钟左右或更久(顺行性遗忘)，而且不记得近期的事情，对几个星期或有时更长时间的事不能回忆(逆行性遗忘)，它除了可能有轻度头痛之外，没有意识波动或任何其它的特征。尽管病人经常感到错乱以至于不知道刚才做了什么，他们可能焦虑、反复问相同的问题，但没有人格行为的丧失。这种健忘可持续数小时，发作期病人或多或少遗留密集的健忘间隔。

大部分病人内科系统和神经系统状态良好，而且预后良好。偶尔可解释为复杂性部分性癫痫发作(这种发作多表现较短暂和重复，80 页)、椎基底动脉缺血影响丘脑和双侧颞叶(通常有另外的体征如肌无力、复视等，251 页)或使用苯二氮䓬类药所致。

这种发作可能重复，但除了真正的癫痫外，通常不很频繁。另一方面，临床状态良好的病人并不需要特别的检查和治疗。

第三节 与痴呆有关的疾病

一、阿尔采莫氏病(Alzheimer 病)

阿尔采莫氏病又称弥漫性大脑萎缩症。这是病人以痴呆就诊的最常见的原因。是大脑皮质的一种变性疾病，病理特点为大脑老化改变：广泛的神经纤维缠结，嗜银的老年斑，神经元消失而且经常有小血管壁淀粉样沉积，(例如：嗜刚果红性血管病，583 页)。此病病因不明，可能与遗传有关，另外有人提出与病毒感染，免疫功能紊乱及中毒有关，尚待进一步研究。

(一)临床特征及诊断

此病很少在 40 岁以前发病(Down 氏综合征除外)，更常见于老年人。表现为进行性智能衰退，记忆衰退可潜伏多年直至死亡，而且直至病程晚期很少有任何其它重要的神经病学特征。最后皮质损害变得明显(言语性和非言语性障碍如失语、穿衣困难、感觉忽略等)。而且在晚期可能有肌肉僵硬和皮质脊髓束征，极少数病人可有相当局限的癫痫发作，表现为明显失语或视空间缺损性发作。一些病人发展为肌阵挛并偶尔有癫痫发作，或出现锥体外系征象，晚期尿失禁等。脑电图正常或显示广泛性慢波活动。CT 正常或显示皮质萎缩并有相应的脑室扩张。在生前诊断阿尔采莫氏病主要依据其特殊的临床演变过程并排除其它引起进行性痴呆的原因。

(二)预后

一旦神经系统损害的症状出现，病情常进行性加重，全部病程基本无缓解，用类固醇治疗，无法阻止神经脱髓鞘，平均存活 1～3 年，个别可长达 6 年。

本病死亡原因有：

(1)肾上腺危象治疗不及时或不妥当。

(2)晚期病人呈痉挛性四肢瘫、甚至去皮层状态，任何感染、手术均可诱发或加重心血管意外，危及生命。

二、匹克氏病

匹克氏病又称脑叶萎缩症，临床表现与阿尔采莫氏病相似，它远较阿尔采莫氏病少见。诊断依靠病理检查，可见脑萎缩，特别是额叶和颞叶，伴神经元消失、胶质增生、神经元内嗜银包含体。生前仅从 CT 上脑萎缩的形式不易鉴别。

三、多发梗塞性痴呆

多发梗塞性痴呆又称血管性或动脉硬化性痴呆，病人在1次或多次中风后可能变成痴呆，特别是当脑梗塞或脑出血累及大脑皮质或内侧丘脑时（第9章）。在一些病人，缺血性发作（甚至可能为脑出血）可能相当隐伏、不易识别或实际上是亚临床的，因此在慢性进行性痴呆的病人，通常有明显的血管危险因素的背景（高龄、高血压、颈动脉杂音、局部缺血性心脏病等）。

进行性痴呆病人如果有下列情况更可能是多发梗塞性痴呆，而不是阿尔采莫氏病：

(1)有局灶性神经症状和体征。起病相对突然，病程呈阶梯样加重。

(2)过去有中风或TIA病史。

(3)CT上局灶性低密度损害。

(4)广泛的血管病的可靠证据，如动脉杂音、无脉、跛行、心绞痛、高血压。

然而这些特征远没有特异性，许多病人同时患有阿尔采莫氏病，重要的是记住，一些血管病是可治疗的，而且可能表现为多发梗塞性痴呆（如巨细胞动脉炎，560页）。

注意：Binswanger氏病又称皮层下动脉硬化性脑病，没有令人满意的定义。一些进行性痴呆的高龄病人伴有或不伴有中风样发作，CT上有很明显的脑室周围白质低密度，这种综合征已经被归因于血管病。然而，相同的CT表现在正常老年人也有发现。这种CT上改变称为白质稀疏症，痴呆的病人一般均有这种改变，特别是血管性痴呆的病人，但并非所有有白质稀疏症的病人都有痴呆，这实际上是某些老年性改变，只是在与年龄不相匹配的出现这种改变时才有临床意义。切不可把白质稀疏症一律看作Binswanger氏病，后者不能治疗，其原因通常认为与高血压病有关，但真正的原因尚不清楚。

第四节　精神错乱状态与精神发育迟缓

一、精神错乱状态

许多痴呆病人具有精神错乱，但是术语"错乱状态"（或谵妄）被限定为急性、亚急性精神错乱伴有近记忆衰退、意识混浊，时间或地点定向力障碍，及常有明显的行为失常（活动过度、攻击、恐惧、视幻觉等）。其严重程度可有波动，病人骚动、语无伦次、缺乏理性而且难以控制。

显然，有数不清的可能原因，其中许多与引起痴呆(138 页)和昏迷(156 页)的原因相同。确实，许多痴呆病人由于感染、丧亲之痛或住院，可能迅速出现精神错乱，不过，精神错乱和痴呆之间的差别则重于量而不是质。

(一)引起精神错乱状态的原因

(1)感染

颅内的(脑膜炎、脑炎，第 18 章)。

颅外的(尿路感染、肺炎等)。

全身性(败血症，类伤寒，509 页、疟疾，534 页，310 页)。

非特异性高热的影响。

(2)颅内肿瘤(353 页)。

(3)脑中风(151 页)。

(4)缺血性脑损害与缺氧性脑损害(158 页)。

(5)代谢性脑病。

(6)非惊厥性癫痫状态。

(7)各种中毒(见 19 章)541 页。

酒精和乙二醇中毒(541 页)。

有机溶剂中毒(544 页)。

金属中毒(铅中毒，545 页，汞中毒，545 页，锡中毒，546 页，铋中毒，546 页)。

有机磷中毒(546 页)。

一氧化碳中毒(547 页)。

氰中毒(541 页)。

植物中毒(550 页)。

(8)药物

安非特明，

抗胆碱能药物。

抗惊厥剂(93 页)。

α 干扰素。

抗抑郁剂。

抗结核药物(异烟肼、PAS、环丝氨酸)。

巴比妥类。

苯二氮䓬类。

溴化物。
溴隐停。
大麻。
cloquinol。
西米替丁。
环丝氨酸。
阿糖胞苷。
地高辛。
利尿剂。
催眠剂。
降糖药。
降压药。
异环磷酰胺/汞乙磺酸钠。
消炎痛。
锂。
左旋多巴。
麦角酸二乙胺。
慢心律。
神经安定剂。
鸦片类。
普鲁卡因酰胺。
奎宁。
ranitine。
镇静剂。
拟交感神经药(381 页)。
丙氨酰-2,6-二甲苯胺(*tocainide*)。
安定药。
阿糖胞苷。

(二)容易误诊的疾病与鉴别诊断

1. 癔病性神游症　夜游时病人仍是清醒的而且没有一般的或神经系统的异常,但全部记忆包括个人的身份完全丧失,这种状态可能持续数小时,数天,有时数星期。对于病人失踪又在遥远的地方出现而且毫无困难地多次

上下汽车和火车通常做上述解释。

2. 一过性完全遗忘(见 252 页)。

3. 精神分裂症　常见有听幻觉(远多于视幻觉)、妄想意念和行为障碍，完全清醒病人的思维障碍比精神错乱的病人更明显。

4. 躁狂　区别躁狂依靠正常意识和没有真正的思维错乱。

二、精神发育迟缓

精神发育迟缓与痴呆不同，根据病因可以从出生或新生儿期即出现记忆和智能损害，可以呈进行性或不再发展，此病有许多原因，包括：

(1)遗传异常

Down 氏综合征。

溶酶体贮积病。

先天性氨基酸和有机酸代谢错误(590 页)。

Lesch-Nyhan 综合征(591 页)。

Menkes 氏卷发综合征(592 页)。

Cockayne 综合征(592 页)。

Rett 氏综合征(593 页)。

结节性硬化(595 页)。

(2)子宫内的脑损害

缺氧。

创伤。

感染(风疹，328 页、巨细胞病毒，326 页、艾滋病，329 页，弓形体病，337 页)。

药物。

呆小病。

核黄疸(387 页)。

脑积水(346 页)。

(3)出生前后的脑损害

创伤。

缺氧。

脑室内出血。

脑膜炎(290 页)。

如此早期的脑损害不只引起精神迟钝，还可能引起癫痫发作、身体的神

经系统致残即所谓脑瘫(如偏瘫、截瘫、肌紧张异常、舞蹈病等),或者可能仅有运动发育的迟缓和笨拙以及行为障碍。

不过脑性瘫痪经治疗和训练后,多能逐渐获得不同程度的功能恢复。本病在一定程度上决定于智力障碍的程度。若智力正常而运动障碍较重,经过治疗可使运动功能有所改善,预后较好;若智力和运动障碍皆重,以致卧床不起,则预后较差。

(李　英)

第六章　昏迷和脑死亡

第一节　昏　　迷

昏迷、半昏迷、木僵和迟钝状态的概念不十分明确，与血压一样，意识是对所有感觉刺激的正常反应状态到反应消失状态的连续的变量。因此，意识水平可应用标准的评分来测量，其中最好的一种是较通用的格拉哥氏昏迷评分(GCS)(表 4.1)。

下面这三种评分既可以分别描述也可以综合描述(分别描述时最高分为 4、6、5，综合描述时最高分为 15)。

表 4.1　格拉哥氏昏迷评分

睁眼	
无睁眼反应	1
对肢体的疼痛刺激有睁眼反应	2
言语呼唤(包括指令)后睁眼反应	3
自发地睁眼(和瞬目)	4
运动反应	
无运动反应	1
压甲床的疼痛刺激出现臂伸反应	2
压甲床的疼痛刺激出现臂屈反应	3
压甲床的疼痛刺激出现臂回缩反应	4
肢体对疼痛有定位反应	5
能按吩咐做肢体活动	6
言语反应	
无言语反应	1
呻吟(无反应性言语)	2

续

不适当的言语	3
言语错乱	4
言语有定向力	5

注意：

(1)在评价时必须用最好的反应，如果在一侧肢体肌力较差的情况下的评分，则可能使评价出现混乱。

(2)由于失语、气管插管及面部损伤等均可使言语反应评分测量受到影响。

(3)感觉缺失，例如颈髓引起者，可以影响疼痛刺激肢体引起的睁眼与压甲床的运动反应。

(4)眶部肿胀或动眼神经麻痹时也可影响睁眼动作。

(5)臂部运动可由于局部创伤或颈髓损伤而受到影响。

一、昏迷原因

意识存在依赖于脑干网状上行激动系统与大脑皮层的整合作用。因此后颅窝损害(其可引起脑干压迫)、幕上病变(可以引起大脑移位与天幕疝)和脑干压迫(345 页)及弥散性双侧大脑功能障碍均可引起意识的损害。

(一)后颅窝损害

(1)脑干内部(226 页)

自发地或创伤引起的脑干出血。

梗塞(255 页)。

肿瘤(355 页)。

感染/脓肿(298 页)。

(2)压迫脑干　常伴梗阻性脑积水

小脑肿瘤、出血、梗塞和脓肿(230 页)。

小脑桥脑角占位性病变(220 页)。

后颅窝损害时，脑干征和脑干反射受损出现较早(尤其是异常的眼球运动和瞳孔反射)，肢体征为双侧性的，可对称性或非对称性出现，常有可疑的或肯定的病理征，而偏瘫可能不明显。

(二)幕上占位性损害

(1)肿瘤(353 页)。

(2)颅内自发性出血或创伤性出血(257 页)。

(3)脑梗塞(254 页)。

(4)硬膜下出血与硬膜外出血(269 页)。

(5)脓肿(304 页)。

(6)垂体卒中(361 页)。

肢体征为非对称性的,可有轻偏瘫,如果意识障碍不太深,则可出现明显的认知征(如失语)。由于随着天幕疝形成,意识障碍程度逐渐加深。如内侧颞叶疝形成则可以出现单侧动眼神经麻痹,还可有对侧大脑脚压迫幕边缘引起的同侧轻偏瘫。脑疝的进一步发展可引起凝视障碍,可以发生 Cheyne-Stokes 氏呼吸伴瞳孔缩小,随后则出现中等大小固定的瞳孔及眼球共轭运动障碍和去大脑强直。最后出现瞳孔扩大与固定,病人无反射性眼球运动,亦无对疼痛刺激反应。

(三)弥散性脑损害

(1)缺血与缺氧性损害

心脏骤停。

麻醉意外。

头部损伤。

失血性休克。

胶原性血管病(554 页)。

蛛网膜下腔出血(261 页)。

颅内静脉血栓形成(256 页)。

血栓性血小板减少性紫癜(572 页)。

弥散性血管内凝血(572 页)。

高血压性脑病(246 页)。

溺死。

脂肪栓塞(594 页)。

呼吸功能衰竭。

减压病(551 页)。

急性高山病(552 页)。

放射病(552 页)。

(2)代谢性脑病

肝性脑病(577 页)。

肾功能衰竭(575 页)。
透析性痴呆(377 页)。
内分泌性：
甲状腺机能减退(566 页)。
甲状腺功能亢进(565 页)。
阿狄森氏病(564 页)。
柯兴氏综合征(565 页)。
垂体机能减退(361 页)。
高血糖症与低血糖症(118 页)。
高血钠症与低血钠症(575 页)。
高血钙症与低血钙症(575 页)。
高血氨症：
肝功能衰竭(577 页)。
手术或先天性门腔静脉分流(577 页)。
氨基甲酰鸟尿酸缺乏(590 页)。
精氨酸尿症(591 页)。
胍氨酸血症(591 页)。
精氨酸血症(591 页)。
氨甲酰磷酸酯合成酶缺陷(591 页)。
赖氨酸蛋白不耐受症(591 页)。
Reye 氏综合征(592 页)。
丙戊酸钠(100 页)。
系统性肉毒碱缺陷(524 页)。
氨基酸和有机酸尿症(590 页)。
天冬酰胺酶中毒。
卟啉症(490 页)。
线粒体性细胞病(525 页)。
Leigh 氏病(592 页)。
(3)感染
脑炎与脑膜炎(289 页)。
脑型疟疾(336 页)。
败血症(如伤寒,311 页)。

肺炎。

(4)药物中毒

苯二氮䓬类。

鸦片制剂。

降血糖药物。

巴比妥类药。

抗惊厥药(93 页)。

(5)毒素

酒精中毒(541 页)。

有机溶剂中毒(546 页)。

一氧化碳中毒(547 页)。

金属中毒(545 页)。

(6)其它

癫痫发作后(82 页)。

韦尼克氏脑病(579 页)。

神经抑制恶性综合征(370 页)。

低温(552 页)。

儿童烧伤性脑病。

高嘈酸细胞综合征(569 页)。

在意识丧失之前,通常有一个进展性精神错乱状态,没有局灶性认知征或肢体征(这种形式的昏迷的原因与精神错乱状态相似,151 页)。全身性癫痫发作比局灶性癫痫发作常见,通常为强直阵挛和肌阵挛性癫痫发作。双侧巴彬斯基氏征阳性伴有全身普遍性肢体张力过低,脑干反射的异常发生较晚;然而,在镇静剂引起的昏迷中,眼球运动反射消失较早,早于瞳孔反射消失。在缺血、缺氧、代谢性脑病常有颅压增高和脑水肿,扑翼样震颤见于肝功能衰竭、肾功能衰竭和呼吸功能衰竭。

许多代谢性脑病引起间歇性精神错乱和昏迷,常由酒精刺激(肝功能衰竭)、肺部感染(呼吸功能衰竭)、高蛋白饮食(高血氨血症)、药物(卟啉类)等而促发。

注意:低血糖症有时可出现局灶性体征(118 页)。

二、容易误诊的疾病与鉴别诊断

昏迷与下列疾病容易混淆:

(1)闭锁综合征(37 页)。

(2)持续植物状态(151 页)。

(3)非惊厥状态癫痫(106 页)。

(4)紧张症(393 页)。

(5)癔病性假性昏迷(161 页)。

在某种意义上,持续的植物状态(包括醒状昏迷,无动性缄默)是昏迷的一种形式,虽然通常可有自发睁眼和瞬目(GCS 4),眼球无目的运动,既没有智力性言语反应(GCS 1 或 2)也没有认知功能。肢体可以是强直的或者柔软的,常可有局部定位的疼痛(GCS 5),尽管患者对于能听到的刺激通常反应良好,但对指令缺乏眼球运动反应(闭锁综合征,37 页),病人可出现痛苦表情及有自发地吞咽、呼吸的脑干反射。脑电图呈弥漫性慢波。这种植物状态是严重的脑部创伤或缺血、缺氧的后果。这种植物状态不可能恢复,多在病后几年或几个月后死亡。

癔病性假性昏迷患者看起来不象意识丧失而更象睡眠,没有异常的神经体征,呼吸也是正常的,如果睁眼时进行恐吓可引起瞬目。睁眼可出现抵抗,肢体多拒绝被移动。如果胳膊举向脸部,它不会落在上面。病人对疼痛刺激有明显反应。角膜反射正常。对于意识清楚的患者很难忍受棉花刺激鼻孔引起的发痒或者外耳注入冷水进行的热量试验。这种患者的脑电图正常。

注意:精神错乱状态(151 页)和非惊厥性癫痫患者并非意识丧失,但 GCS 的昏迷评分异常。

三、昏迷原因

昏迷的原因可以是非常明显的(如头部创伤,心脏骤停),或是多因素的混合(如酒精中毒伴头部损伤),或是少见、不明确的(如卟啉病)。通常诊断主要完全依赖于病史和临床检查。

(一)病史

病史多是来源于他人而不是患者本人,诸如:亲戚朋友、警察、救护人员。从初诊医生那里获得疾病的记录和信息是非常关键的,必要时可以打电话询问,也要注意患者身上或室内的任何药物、病历本、注射器等。

需要考虑的重要因素有:

(1)了解全身性疾患(如糖尿病、肾功能衰竭)。

(2)最近症状(头痛、发热等)。

(3)昏迷进展的速度。

(4)反复性昏迷(如代谢性脑病,158 页)。

(5)癫痫发作。

(6)已知的治疗方法与服药。

(7)近期头部创伤(硬膜下出血,269 页)。

(8)涉外旅行(疟疾,336 页)。

(9)自杀留言。

(10)酒精中毒。

(11)发现患者的地点(如一氧化碳中毒发现于通气不良的房间,547 页)。

(二)临床检查

首先要建立通畅的气道,必要时行气管插管(见下文),在进行仔细地神经系统全面检查之前,首先重要的是迅速估价呼吸和心血管系统功能并记录 GCS 评分。

神经系统检查可集中于下列几点:

(1)神经定位体征 在患者还没有由于意识丧失太严重而不能进行评价之前(如失语、局部认识征缺乏提示左或右大脑半球损害;肢体征是可以被估价的,可通过痛刺激反应(使甲床和跟腱受压)、自发性运动,肌肉、腱反射,跖反射获得,面肌无力可以在患者做怪相或鼓腮动作时发现。

(2)脑干征和各种反射 如瞳孔大小,光反射等是重要的,瞳孔缩小如针尖样见于桥脑损害和镇静剂过量患者,扩大的固定的瞳孔见于脑干病灶缺氧、镇静剂过量、抗胆碱能药物中毒或眼睑下垂;单侧固定扩大的瞳孔见于动眼神经麻痹。

注意:一只失明的没有光反射的眼睛可有间接光反射(不同于动眼神经麻痹),由于这种原因,慢性失明患者的视乳头是苍白的。

眼球运动是否良好,在颈部无骨折时,可通过头部运动来检验(玩偶眼试验,202 页)。如果必要时,可行前庭的冷水刺激试验。如果脑干未受损,眼球运动朝向灌水的一侧耳朵,在耳膜穿孔时,可用氧气筒中的冷风作试验,在外耳道闭塞(如耳耵聍)时,不能行上述试验。角膜反射和呕吐反射也可以作。

(3)脑膜刺激征(假性脑膜炎) 见于脑膜脑炎、蛛网膜下腔出血、后颅窝病灶或颈部创伤。

(4)视神经乳头水肿　小儿前囟张力高均提示颅压高(但它们缺乏也不能排除颅压高),不要放大瞳孔,因为这样会使对瞳孔大小和光反射的连续评价不能进行。

(5)代谢性脑病的早期　(尤其在肝功能衰竭、肾功能衰竭、呼吸功能衰竭)可发生扑翼样震颤(382 页)。

(6)呼吸节律异常　代谢性昏迷患者呼吸是正常的,由于酸中毒可表现为深大规则的呼吸,也可为 Cheyne Stokes 氏呼吸,脑干损伤病人可有不规则,混乱呼吸和过度通气,延髓受损的病人呼吸急促。

全面性查体可集中于以下几点:

(1)创伤的征象　如头部(眼睛或鼻孔内有血和脑脊液溢出)、腹部受伤的征象。

(2)体温　发热或体温过低。

(3)惊厥证据　舌或腮部咬伤,皮肤瘀斑。

(4)呼吸气味　酮味,酒精,肝臭。

(5)颜色　发绀,一氧化碳中毒呈樱桃红色,黄疸。

(6)肝病体征　如蜘蛛痣,男性乳房发育,肝肿大等。

(7)牙龈炎　如苯妥英钠的副作用。

(8)褥疮　为长期昏迷病人的非特异性的征象。

(三)辅助检查

1. 采血　需立即采血做血糖、全血细胞计数、尿素及电解质检查,依据实际情况,作药物、毒素检验及测定肝功、酒精水平,血培养,甲状腺功能及血气,其它生化检查包括:

(1)血钙与血磷酸盐。

(2)血氨(正常<50mmol/L)。

(3)血皮质醇(? 阿狄森氏病)。

(4)尿卟啉。

(5)血乳酸(? 线粒体性细胞病)。

(6)尿乳清酸(? 转氨基甲酰鸟尿酸酶缺乏)。

(7)血与尿的氨基酸水平(? 氨基酸尿症)。

注意:肝功能衰竭病人肝功能可以是正常的,但通常血氨水平升高。

注意:如果血中的酒精水平低于 200mg%(44mmol/L),则不考虑酒精中毒引起的昏迷。

2. 胸部 X 线检查　这项检查无需紧急进行，但这为与日后肺部病变相比较是必要的。

3. 头颅 X 线检查　如果有任何头颅创伤的迹象，这项检查是重要的，头颅骨折在 X 线片上发现比 CT 上发现更容易。

4. CT 扫描　如果有局灶性幕上病变或脑干病灶引起的各种体征或有颅压增高的证据，CT 扫描应紧急进行。

注意：单侧幕上病灶如未引起脑组织的移位，则不可能引起昏迷。

5. 腰穿　在既没有占位性损害的局灶体征，又没有颅内压增高的情况下，行腰穿是安全的。如果怀疑有脑脊膜炎的可能则必须紧急做腰穿。如果无 CT 或不能就近进行 CT 扫描，通过腰穿可以证实蛛网膜下腔出血(261 页)。但需注意小脑出血可伴有急性头痛和颈抵抗，此时腰穿有一定的危险性(259 页)。

6. 脑电图　这对弥漫性脑病的诊断是有用的(出现弥漫性双侧慢波)，局灶性慢波提示局灶占位性损害，并提示需做 CT。在代谢性昏迷和药物诱发的昏迷中，在症状还较轻时，早期脑电图就会出现慢波。脑电图也可发现非惊厥的癫痫持续状态(104 页)。

注意：脑电图呈平坦(等电位)并不一定提示脑死亡，因为它可能发生于药物引起的可逆性昏迷的病人。

7. 心电图　心电图可提供有关的心律失常和新近心肌梗塞的证据。

注意：一个病人的昏迷原因可为多种因素所致。

四、治疗

(一)急诊治疗

(1)去枕平卧，头低位以致使分泌物可从口中流出。通畅气道，用棉签或吸引器使气道通畅。

(2)如果咳嗽反射差或通气不好，必要时行气管插管改善通气。

(3)建立静脉液路，采血查全血细胞计数，尿、电解质、血糖、肝功、药物、毒素化验，要同时留取血清、血浆以备以后诊断用。

(4)低血糖时，给予 50ml 50%葡萄糖静脉点滴。

(5)酒精中毒时给予静脉点滴或肌注维生素 B_1 250mg(578 页)。

(6)如果为鸦片类药过量，给予纳洛酮静脉点滴，0.8～2mg，每 2～3 分钟重复，如果在数分钟内意识水平和呼吸功能没有改善，则可给予最大剂量 10mg，由于半衰期短，如果必要可给予静脉输注以维持疗效。

(7)进行神经系统和全面体格检查，包括体温，对创伤进行仔细检查，包括头、颈、腹部等。

(8)插导尿管并记录液体出入量。

(9)进一步行辅助检查，如胸部X线、头颅X线、心电图、CT扫描和脑电图等。

(10)对原发性疾病进行治疗。

(二)远期治疗

(1)呼吸道护理　理疗、抽吸分泌物等。

(2)每二小时翻身一次，避免褥疮。

(3)膀胱护理。

(4)眼部护理。

(5)口腔护理。

(6)肠部护理　必要时灌肠。

(7)注意液体平衡，喂食　可用鼻饲管或肠胃外营养。

(8)监测呼吸、血压、体温、昏迷评分、神经系统状态。

(9)被动肢体活动，避免肢体挛缩。

(10)如可能避免用镇静药。

第二节　脑　死　亡

严重而不可逆的大脑损伤的病人，如果有机械性通气，他们可以生存数周或数月。然而，如果脑干死亡，病情永不可能恢复，心脏最终会停止跳动。因此，心脏仍在跳动时机械通气可以撤掉。如果必要的前题具备，一旦脑干被证明死亡，即使连续通气病人也不能存活。

一、前题条件

1.毫无怀疑的是病人的状态是由于不可逆转的大脑结构损伤造成，导致大脑损伤的疾患的诊断应充分成立，通常由于头部创伤或自发性颅内出血，也可由于大脑缺氧(心脏骤停以后，溺水等)，通过良好的护理和时间均证明这种损害真正是不可逆时。

如果对不可逆的大脑损伤有任何怀疑，就不能中止通气。

2.病人处于深昏迷状态(无睁眼，无运动及言语反应，GCS评分分别为1，1，1)，而且不怀疑昏迷原因系由于抑制剂引起(如麻醉剂、安定剂、催眠

药、酒精），在临床上必须除外原发性低温、代谢性、内分泌性原因，而且血电解质、血糖，酸碱平衡无明显异常。

3. 由于自发呼吸早已不充分或早已停止，病人依靠呼吸机完成通气。肌肉松弛药或其它药物引起的这种情况需除外。如果应用了这些药物，则可通过显示神经肌肉接头传递作用（如检查脊髓各种反射，周围神经的电刺激等）加以排除。

二、脑死亡的证实与检查

1. 所有脑干反射消失

（1）光反射消失　瞳孔固定，眼睑下垂，眼创伤，视神经，动眼神经颅内病灶都可以出现这种情况。脑干死亡的病人瞳孔不一定扩大。

（2）角膜反射消失。

（3）前庭眼反射消失　双耳交替灌入 20ml 冷水后前庭眼反射消失（首先检查骨膜有无阻塞及穿孔）。

（4）运动反应消失　给予任何部位躯体充分刺激（压迫甲床、眶上、跟腱必在两侧都进行）均不能引出运动反应的颅神经功能紊乱（头部、眼睛和面部）。

（5）咽反射、气管内插管吸引等均无反应。

2. 无呼吸　切断呼吸机后无呼吸运动，直接测量二氧化碳分压达 6.65kPa，切断过程中为避免缺氧，首先给予患者持续吸入 100%氧气 10 分钟，然后在切断过程中，在气管导管内给予 6 升/分钟 100%氧气。如果在切断之前二氧化碳分压低于 3.5kPa，那么氧气中加入 5%二氧化碳，通过呼吸机给病人吸入，直至这个水平回升，通常在 5 分钟以内。

注意：

（1）这些试验每隔一段时间可以重复进行，间隔时间长短取决于临床情况。

（2）这些试验必须由两名有经验的临床医生完成。

（3）体温必须高于 35℃。

（4）脊髓反射可持续存在，甚至在脑死亡后仍存在（如深腱反射）。

（5）去大脑状态，去皮层状态及癫痫发作均不同于脑干死亡。

（6）脑电图的等电位并不是必须的，因为镇静剂过量的病人脑电图可以恢复正常。

（李　凡）

第七章　头面部疼痛

第一节　头　　痛

头痛是临床上最常见的症状之一，在普通内科门诊中头痛约为所有门诊患者的2%，而在神经内科则约为新病人的20%。据认为有65%以上的人有头痛的经历，有人甚至调查后认为年轻女性90%以上，男性80%在三年内有头痛经历。

一、头痛的原因

引起头痛的原因很多，根据头痛的临床性质和特点可分为以下各种：

(1)偏头痛(171页)。

(2)丛集性头痛(177页)。

(3)精神和心理状态

紧张性头痛(178页)。

抑郁(179页)。

焦虑。

癔症和装病(45页)。

疑病症。

(4)感染

脑膜炎(290页)。

脑炎(298页)。

硬膜下积脓(304页)。

颅骨骨髓炎。

疱疹后神经痛(325页)

发热的非特异效应。

(5)创伤

头损伤。

创伤后头痛(167页)。

硬膜下血肿(269页)。

(6)颅内压增高(343 页)。
(7)血管性疾病:
蛛网膜下腔出血(261 页)。
原发性颅内出血(259 页)。
脑梗塞(和 TIA)(251 页)。
巨细胞动脉炎(560 页)。
(8)高血压病(舒张压至少为 120mmHg,246 页)。
(9)低颅压性头痛,腰穿后(52 页)。
(10)高碳酸血症(呼吸衰竭、睡眠呼吸暂停,125 页)。
(11)急性高山病(552 页)。
(12)真性红细胞增多症(568 页)。
(13)血粘滞性过高综合征(571 页)。
(14)甲状腺功能减退症(566 页)。
(15)肢端肥大症。
(16)月经前紧张症。
(17)头痛也可为下列各种器官的疾病所致
眼(184 页)。
耳。
颅骨。
鼻窦。
颈。
牙齿。
腮腺。
颞上颌关节。
颈动脉。
(18)以发作性症状表现的各种头痛
癫痫发作后头痛(168 页)。
咳嗽性头痛(179 页)。
良性性交活动性头痛(179 页)。
嗜铬细胞瘤(120 页)。
第三脑室胶样囊肿(363 页)。
冰糕性头痛(168 页)。

锻炼性头痛(169 页)。
雷击样头痛(180 页)。
一过性头痛(169 页)。
(19)以药物与毒素引起的各种头痛
酒精中毒(541 页)。
咖啡因(特别撤药时)。
血管扩张剂(如三硝酸甘油、潘生丁、钙阻断剂)。
拟交感剂(381 页)。
降血糖药。
慢性一氧化碳性中毒(547 页)。
抗感染药(如环丝氨酸、乙硫异烟胺、灰黄霉素、利福平)。
抗炎性药(如消炎痛、保泰松、奎尼丁)。
特殊药物:
乙胺碘呋酮。
苯二氮䓬类。
降脂苯酰(Bezafibrate)。
卡马西平。
甲氯咪胍,雷尼替丁。
安妥明。
炔羟雄烯异噁唑。
乙琥胺。
二甲苯氧庚酸(gemfibrozi)。
lovastatin。
单胺氧化酶 A 抑制剂。
omeprazole。
苯妥英。
奎宁/奎尼丁。
simvastatin。
茶碱。
三环类抗抑郁剂。
vigabatrin。
苯吡烯胺(zimeldine)。

在普通内科的头痛病人中最常见的是偏头痛和各种类型心源性及紧张性头痛。实际上即使在神经科真正由于严重颅内结构性疾病引起的头痛也不足5%，而其中大多数的头痛伴有其它神经病学临床特征（如癫痫发作等）。

偏头痛只有极少数病例为结构性颅内疾病（如动静脉畸形，266页；肿瘤，353页；或动脉瘤，263页）的症状。

二、头痛的诊断

头痛常常为某些主要临床疾患（如发热等）的明显伴随症状。虽然鉴别诊断较为耗时，但临床上依据病史，有时要通过检查和其它的调查找到头痛的原因并不很难。

对每种类型的头痛，病人虽然可能有多种情况，但在询问病史时的下列各点极为重要：

（1）首次头痛何时开始？

（2）头痛是阵发性的，还是持续性的？

（3）头痛如为阵发性，其频率如何？不出现头痛的最长时间是多少，最短的时间是多少？最近发作的时期？

（4）什么样性质的头痛？有固定模式吗？有前驱症状吗？发作为突然还是不知不觉的发生？疼痛部位及是否有放射？伴随何种症状（如呕吐，复视，视力改变）？持续多长时间？

（5）头痛的严重程度？是否影响入睡？疼醒吗？影响工作或学习吗？服止痛药吗？

（6）严重性或频率有变化吗？

（7）什么因素使头痛促发或加重？

（8）什么因素使头痛症状改善？

（9）头痛与每天某些时间、食物、饮酒、刺激、月经等有关吗？

（10）伴有其它神经病症状吗？

（11）有精神或心理性因素吗？

（12）病人自己认为头痛是由于什么？

（13）病人的一般健康情况如何？

（14）病人的过去史（头创伤、鼻窦炎、偏头痛、癌等？）。

（15）病人的家族史（偏头痛、其它头痛）。

（16）有否接触某些药物或毒素？

(17)病人的职业?

对头痛病人进行全面的检查是非常重要的,包括测血压及神经系统检查。临床上除有其它神经症状的头痛外,通常都是正常的,只是偶尔可能发现有某些异常(如视乳头水肿)。全面的检查可能具有显著的戏剧性的结果,特别先前没有做过适当的检查者,颈部杂音听诊印象特别深刻,因为头痛由动静脉畸形引起是罕见的。

调查要依据头痛的病史和临床检查,但多数病人并不一定必要。如果头痛呈持续性而不显著的,可做头颅X片(在轻度精神症是可以治疗的)。如有局灶的神经系统症状或体征,颅内压增高,头颅平片异常,或如头痛为持续的,原因不明者,必要时可行CT扫描。偶尔严重枕部头痛可能是由于Arnold-Chiari畸形(233页)所致,可通过MRI检查加以排除。如必要则应用脊髓造影。在老年人,巨细胞性动脉炎(560页)往往易于忽略,这种病是容易治疗的,此种疾病的病人血沉非常快。对头痛过于自我夸张有其它原因者,可给予脑电图检查。

三、偏头痛

偏头痛是一类机理尚不完全清楚但临床认识较好的疾患。它是具有复发倾向和有刻板式特征的常见综合征。有时在临床上常难以确定某些头痛症状是偏头痛结束,还是紧张性头痛开始,常常病人有两种头痛同时存在。病人常有偏头痛的家族史。人口中约20%的人在其一生中的某些时间中患有偏头痛。国内有人调查患病率为6.7‰,年发病率为23.2(10万·年),男女有性别差异,约为1∶3.2,男性患病率为476.1/10万,女性为1350.8/10万,女性病人中有80%在妊娠期停止发作,并发作与月经的关系密切。

(一)偏头痛的类型

1.经典性偏头痛　约占偏头痛病人的10%,也有人认为更高,约为17%。病人有快速而剧烈的局灶性神经症状(可能由于颅内血管收缩或快速神经压抑)。其达到高峰时间约为10分钟,缓慢缓解约20～30分钟,偶尔其持续数小时或数天。

病人通常有视觉先兆症状,表现为眩晕、闪电或闪光感觉,可有水斑样或之字形线感觉,及出现中央暗点,有的常伴有同向性偏盲,病人症状在一侧扩散,但扩散到双眼更常见。几乎所有病人的阳性症状表现有畏光现象。有时身体的一侧或双侧出现麻木或感觉异常、偏轻瘫或语言障碍。在非常罕见的情况时可有晕厥或癫痫发作。

正常状态下，头痛以神经症状的缓解开始，但可以与神经症状同时发生，头痛为神经症状的同侧或全头性。头痛常极为剧烈，持续可数小时，罕见的病人可达数天，可伴有恶心、呕吐、怕光、怕声、面色苍白，不能耐受某种气味、易怒、轻度意识混淆及厌食是常见的表现，病人喜欢静卧在暗室环境下睡眠，这样可使头痛缓解。

注意：少数一些偏头痛病人似乎知道发作持续几小时。表现有模糊的症状，包括有欣快、活动性增高、饥饿和口渴等。

2. 普通性偏头痛　类似经典性偏头痛，但无前驱症状及面部的局灶症状，是最常见的偏头痛类型。约占 60%。有些人同时有经典性偏头痛和普通性偏头痛症状。

3. 儿童性偏头痛　在儿童期发病，症状上轻微且与成人略有不同，胃肠道症状比较明显。有人对 30 例偏头痛患儿进行了有关初发年龄、伴随症状、头痛的部位及性质、家族史以及实验室资料等进行临床分析，指出有以下特点：

(1)30 例患儿中有家族史病例为 60%，占半数以上；

(2)有家族史患儿发病年龄偏早；

(3)小儿在叙述头痛的部位及性质等方面因受年龄的限制，不能充分表达，故不能做为偏头痛的主要诊断依据；

(4)40%病例发作时脑血流图检查提示有部分脑血流速度异常，此可能与血管痉挛有关。

4. 眼瘫性偏头痛　这种状态极为罕见，在眼周围出现疼痛伴有眼外肌麻痹(通常为动眼神经)，症状可持续数天。病人可在不同时间内在双眼受累，除此外必须用 CT，血管造影进行检查，以除外其它的眼眶(196 页)和眶后(206 页)疾患引起的疼痛。

5. 偏瘫性偏头痛　这是经典偏头痛的一种非常罕见的变型。偏瘫同时常有其它严重大脑半球功能障碍，头痛是在偏瘫症状开始或期间出现，可持续数小时或数天之久。常为家族性。

家族性偏瘫型偏头痛报道已有 1 个世纪余，国内文献中尚未见。杨康女报道(我们也曾诊治过此例患者并询问过家族史)1 例 47 岁男性发作性偏头痛伴肢体瘫痪 31 年就诊。患者于 16 岁首次发病，无明显诱因突感右手中指麻木，很短时间内麻木即扩展为右半身，伴短暂性意识丧失，20 分钟后上述症状缓解，诉剧烈头痛，呕吐数次。1 天内反复发作 3 次，经针灸、服药(药

名不详)症状消失。之后每年发作 6～7 次，每次发作形式大致相同，只是从第 2 次开始，发病时出现偏瘫，瘫痪肢体左右侧不定，最重时肌力 0 级，时间最长达 2 天之长。发病时查血钾、脑电图、脑血流图、腰穿等均正常。长期服用脉通、潘生丁、华佗再造丸等无效。近年来，又复查头颅 CT 多次，并做核磁共振(MRI，MRA)及脑电地形图均无异常，仅实验室检查血液粘稠度增高。患者在发病 2 天内就诊，内科系统及神经系统查体正常。

本例患者的家族中 13 人中有 6 人发病，其发病时均无明显诱因，突然发作头晕或视物不清，随即出现肢体麻木无力或偏瘫。5～20 分钟后出现剧烈头痛、恶心呕吐。用止痛及扩张血管药物治疗效果不满意，待症状完全消失后一切如常人。

6. 基底性偏头痛　基底性偏头痛是另一种不常见的变型，通常发生在青春期女性，前驱症状是脑干障碍，有复视、共济失调、构音障碍、眩晕、双侧感觉或运动症状，有时表现有晕厥。神经系统的症状可以有较长时间的头痛。

7. 短暂性偏头痛伴随状态。　短暂性偏头痛伴随状态(与偏头痛相当)是典型偏头痛前驱症状，但无头痛，除非有类似前驱症状的经典偏头痛史，否则如无头痛发作则确定诊断极为困难。

8. 腹型偏头痛　这是一种少见的偏头痛类型，临床表现为周期性上腹部疼痛，伴有呕吐。但很少或没有头痛症状。发作持续时间可为数小时或可长达 48 小时。可以伴有植物神经功能障碍包括寒战、苍白与疲乏等。

9. 视网膜性偏头痛(253 页)。

注意：在非常严重的偏头痛的病人在脑脊液检查中可有中度嗜中性细胞或淋巴细胞增高。可出现轻度发热，但出现昏迷的病人极少见。对出现这样改变的其它原因必须仔细除外，如感染性脑膜炎(291 页)、脑血管炎(554 页)、代谢性脑病(158 页)等。

(二)偏头痛的自然病史

偏头痛通常在青春期或年青人开始，但也不尽然，在老年的发作则多不频繁和不严重。有时头痛的症状消失，临床上有的偏头痛可引起脑梗塞(239 页)，但极罕见。发作的严重性和频率是可变的(发作间隔从每周 1 次以上至每年 1 次以上)，通常难以预测。在某些病人可有下列明确促发因素：

(1)病人常认为头痛与某些食物有关，但很少能得到证明(如巧克力、牛奶、奶酪等、桔类水果、鱼等)。真正食物变态反应讨论的较多，但实际上可能

并不存在。

(2)饥饿。

(3)饮酒(如红葡萄酒)。

(4)情绪的应激变化或精神压力解除时。

(5)怀孕,产褥期,和口服避孕药(但发作并不常见)。

(6)月经期。

(7)锻炼。

(8)头损伤(有时只可能有轻度创伤,如足球运动员的偏头痛,此时头球就可以促使头痛发作)。

(三)偏头痛的实验室检查

(1)脑电图 少数病人在发作中的头痛侧有局灶性慢波或棘波。

(2)经颅多普勒超声检查 头痛时可发现患者颅内动脉扩张。

(3)单光子断层扫描 头痛时病侧可以有局限性脑血流量下降。

(四)容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)偏瘫型偏头痛文献虽有报道,但临床上仍属罕见,此型头痛特点为复发性偏头痛伴肢体偏瘫,也可合并意识障碍。但偏瘫发作后可完全恢复,不留任何后遗症。该病有家族多人发病史,但如不对此病引起重视则容易误诊为"癫病"或诊为"脑梗塞、短暂性脑缺血发作"及"低钾性麻痹"等等。

(2)腹型偏头痛,由于症状特殊在临床上可被误诊为阑尾炎、胰腺炎或胃肠炎等。

(3)蝶腭神经节痛。

(4)颅内动脉瘤。

(5)枕大神经痛。

(6)青光眼。

(7)副鼻窦炎。

(8)丛集性头痛。

(五)偏头痛的治疗

解释性工作是治疗的最重要方面,并可能是所有治疗中最需要的。

1.对发作治疗 暗室内平卧,同时给予普通的止痛药(如阿斯匹林、扑热息痛)和让其睡眠多能控制住多数病人的头痛,如有恶心或呕吐妨碍止痛药吸收,那么在头痛发作首次症状时可给灭吐灵 10mg 口服,这种药不仅是止呕药而且也促进胃排空和蠕动,并可缩短偏头痛发作时间,且能增加阿斯

匹林的吸收。

对出现呕吐的病人如口服的止吐剂不能控制，则可直肠用栓剂（甲哌氯丙嗪 25mg）或肌肉注射给药（灭吐灵 5～10mg，甲哌氯丙嗪 12.5mg）。

麦角胺　对某些病人头痛症状的改善有帮助，尽可能在头痛发作的早期给予，因其可引起恶心、呕吐和腹痛，故必要时要加用止吐剂。用药过多（>12mg/周口服或 6mg/周气雾）可引起周围性缺血和指端坏疽。慢性期治疗，即使较中度大的剂量可引起依赖性，以至可出现停药后戒断性头痛，应慎用此药及只在病人有明确疗效时使用，每次发作时口服不应多于 3mg 或每次直肠给药不应多于 6mg（通常用 1mg 就能缓解头痛）。

这类药的禁忌症包括孕妇、哺乳的妇女、周围血管病及缺血性心脏病患者。

麦角胺的制剂常用的包括有以下几种：

（1）咖啡因-酒石酸麦角胺合剂　口服，酒石酸麦角胺 1mg，咖啡因 100mg；如果不能控制呕吐：酒石酸麦角胺 2mg，咖啡因 100mg。

（2）migril　口服，咖啡因-酒石酸麦角胺 2mg，二苯甲哌嗪 5mg，咖啡因 100mg。

（3）medihaler 麦角胺　一种气雾剂，0.36mg/每次喷，每次发作最多用三个喷雾剂。

（4）lingraine　舌下含，酒石酸麦角胺 2mg。

高压氧治疗　有人对 78 例顽固性偏头痛用高压氧治疗。1～2 疗程后，痊愈 56 例（82.4%），显效 10 例（14.7%），无效 2 例（2.9%），总有效率为 97.1%。

舒马曲坦　有人认为是当今最有选择性的 5 羟色胺 ID 受体激动剂，适用于急性治疗。发作期应用 5 羟色胺 ID 受体激动剂和 D-21 受体拮抗剂治疗；长期性预防发作可用 5 羟色胺 2 受体拮抗剂和 DA 受体激动剂。

丙戊酸钠　有人对儿童偏头痛 30 例用丙戊酸钠治疗。发现治疗疗效显著（$P<0.05$）。该药治疗各种偏头痛安全、有效，值得推广。

Sumatriptan　系一新型 5 羟色胺 ID 受体激动药，其血浆消除半衰期约为 2 小时，生物利用度（皮下注射）为 96%，肾脏清除率为 15.8L/h。静脉注射能明显升高体循环和肺循环的压力，使冠状动脉直径显著缩小。Sumatriptan 作用于血管壁，对偏头痛时颅内扩张和水肿的血管具有强烈的收缩作用，也可作用于三叉神经末梢，减少神经肽的释放。目前，临床上主要用于治

疗偏头痛，效果确切，副作用少。

2. 预防性治疗　预防需根据头痛发作的次数和严重程度、偏头痛影响病人生活问题的大小、病人对日常用药的态度及病人对所使用药物副作用的耐受性等决定。所有预防性治疗的药物应只用数月而不是数年，且规律地撤药。有些病人对某种药物有效，而一些人则对另一种药物有效，另外一些则可能无一种药有效。从临床实际的观点看，各种药试用的次序是：阿斯匹林、心得安、苯噻啶、异丙嗪、异搏定、阿米替林、可乐宁、甲麦角新碱。如果某药有效，则在几周内出现明显作用，但必须记住安慰剂有时也可减少发作频次 30%。故应要求病人按时来记录发作情况，这对诊治是十分有用的。

(1)如果确定或是可能的促发因素，则予以去除。

(2)进行可能的放松训练。

(3)对可能相关的抑郁和忧虑状态进行治疗。

(4)每日口服阿斯匹林 60mg。

(5)用 β-受体阻滞剂，最常使用的是心得安，开始用 10mg，2/d，如果必要则可加大用量。

(6)苯噻啶　口服，0.5mg，3/d 或 1.5mg，1/晚，如必要则增加到 2mg，3/d。有抗胆碱能剂的副作用，体重增加和思睡，但停药后可恢复正常。

(7)异丙嗪　口服，10～25mg/晚。

(8)异搏定　口服，40mg，3/d，如果必要时可增至 160mg，3/d。可引起便秘、头痛、恶心、呕吐、潮红、低血压和心搏徐缓。

(9)阿米替林　这可能是抗抑郁作用较有效药物，口服，50mg/晚，如果必要可增至 150mg。

(10)可乐宁　50μg，2/d，必要时增至 75μg，2/d。本药可引起抑郁和失眠的副作用，同时注意不能突然停药，否则可能引起反跳性低血压。

(11)二甲麦角新碱　口服 1mg/晚，必要时增至 2mg(与食物同进)3/d。这可能是偏头痛的最有效的药物，但也是最有毒性的药物。这种抗 5-羟色胺能药物有许多直接的副作用(胃肠症状，思睡和肌挛缩)，如果用药时间超过 6 个月可引起腹膜后、胸膜、纵膈和心瓣膜纤维增生。不过，它可能是短期用药中最有效的药物。

(12)地奥心血康　有人对偏头痛 72 例病人给予 200～300mg，口服，3/d，治疗时间 1～3 月。结果表明治疗前头痛单位指数 0.39±0.25，治疗后为 0.12±0.13($P<0.01$)。发作频数明显减少。29 例血小板聚集率由治疗前

71%±8%降至治疗后63%±7%(P<0.01)。该药不良反应轻微。认为地奥心血康也可用以防治偏头痛。

对预防用药，一次只用一种，如果一种失败，则停止它而换另外一种药试用。许多病人可能混有紧张型或其它类型精神源性头痛及偏头痛，故处理起来相当困难。

(六)预后

偏头痛并不影响生命，但对于严重症状的女性患者可引起慢性衰竭状态。少数病例在剧烈发作后出现偏盲及其它视野缺失，其闪光暗点可持续数周。永久性偏瘫和失语少见。遇有这种情况，则要考虑有无血管瘤的可能。

四、丛集性头痛

(一)丛集性头痛

丛集性头痛又称偏头痛性神经痛，其在发作前可没有任何先兆，在眼睛或眼周处呈刻板式和反复发作性的疼痛。偶而可由饮酒或服硝酸甘油后促发疼痛，但这种诱发因素不发生于患者在丛集的头痛之间。

1.临床特征与体征　头痛发作相当突然，常在一天的同一时间，多发生于晚上且极为严重，持续约一个小时，通常伴有同侧结膜充血、流泪、鼻溢和鼻塞。不管名称怎样，病人通常没有普通或经典的偏头痛。

头痛发作倾向于每日一次以上，持续数周，有数月或数年间歇无头痛阶段(因此术语为丛集性头痛)。男性比女性更易受累(6∶1)，发作年龄为20～50岁。

丛集性头痛发作期有时更长，并可能有霍纳氏综合征(200页)。其它征象(如面部麻木、眼外肌麻痹)可为调查头痛的器质疾病的原因提供线索，但器质性原因极为罕见(如蝶翼脑膜瘤)。

2.治疗　偏头痛性神经痛治疗有以下各种：

(1)有些病人可给予面罩吸100%纯氧(7升/分钟)，数分钟后可获得缓解。其他人则可发现舌下含麦角胺有效(175页)。不过疼痛通常太重、太短，需要在丛集性头痛期间预防性治疗。

(2)麦角胺(在可能发作前几小时使用栓剂，但如上所述要小心)；每周可停用一次，以检查丛集性头痛是否停止。

(3)二甲麦角新碱(176页)。

(4)苯噻啶(176页)。

(5)皮质固醇类(强的松龙60mg　1/d，用几天后停止)。

(6)同侧交感神经切除术(化学性或外科性星状神经节阻滞)。

(二)慢性偏头痛性神经痛

在临床上有些病人有类似上述偏头痛神经痛样的发作。但他们每天发作并持续数月或数年,女性较男性易受累。此种状态可称为慢性偏头痛性神经痛或慢性丛集性偏头痛。除上述的预防性治疗,下列措施有时是有益的:

(1)消炎痛 口服,每天可达 250mg,分 2～3 次服。

(2)碳酸锂 口服,0.25～2.0g/d,监测血药浓度,取服药后 12 小时的血标本测量,治疗剂量不能大于 1.2mmol/L。与药物相关的副作用包括震颤、腱反射活跃、僵直、共济失调、构音障碍、眼震、神经症、昏沉、思睡、昏迷、癫痫发作、无食欲、呕吐、腹泻、多饮、水肿、体重增加、尿毒症、甲状腺机能减退症。如有肾病、甲状腺病、心血管病或已服卡马西平的患者则给药要相当小心。

五、精神性和心理状态所致的头痛

(一)紧张性头痛

紧张性头痛在临床上非常常见,普通医院约占 70%。不过只有很少数病人在其认为他们自己患了脑瘤或普通内科医生对其头痛有怀疑时,才来神经内科就诊。其他则是中年后才开始看病,这时的头痛更可能是由于其它原因(如巨细胞动脉炎,560 页,颅内压增高,343 页,等)。

1.临床特征与体征 头痛通常是双额部、枕部或全头部,感觉到一种"紧压"、"钝样痛"或头周呈"束带"。头痛可以为轻度或重度,多在感觉压力较大的时间时发生,全天结束时最明显,或在别人注意时及周围有噪音状态时出现。可以持续整天,数天和数月。偶有病人在睡眠中痛醒。病人除止痛药诱发外,不出现恶心,无局灶神经症状。常伴有注意力不集中、记忆力丧失和非特异性头晕。此种头痛在任何有应激性压力的原因均可使之表面上好转而不是加重,如重要的工作、结婚。有时这些原因可能是过度的头皮痛或颈肌收缩。

2.治疗 紧张性头痛治疗原则如下:

(1)解释和确定紧张性头痛的原因并不是脑瘤、脑膜炎等。

(2)应避免实际生活中的有关的情绪刺激。

(3)放松性的活动。

(4)一般的止痛剂。

(5)如忧虑和不安是主要问题,则可短期使用弱安定剂(如安定)。

(6)理疗　有人采用按摩治疗紧张性头痛 42 例，总有效率 95.23%(40/42)。按摩有改善局部血液循环，而使肌紧张缓解。

(二)抑郁症

头痛可以是抑郁症的一种常见的伴随症状，而抑郁症的其它症状则可能是隐匿的。

注意：抑郁是巨细胞动脉炎的普通症状。

(三)癔症和装病

两者常见的主诉均是头痛，确定诊断主要依据病史、病人状态、病人的可能利益和缺乏任何器质性疾病特征。

六、各种阵发性头痛

(一)咳嗽性头痛

大多数头痛因咳嗽而加重，在那些由于后颅凹病变或 Armold-Chiari 畸形(233 页)有颅内压增高时，更为明显。不过，在某些病人，通常在成人，咳嗽引起头部的锐痛(常在枕部)，并没有可发现的原因。打喷嚏、大笑和用力可以引起类似头痛。这些头痛多自发缓解，但如不缓解，则应考虑用 CT 检查，以除外后颅凹肿瘤或 Arnold-Chiari 畸形，如仍为阴性则必要时可用 MRI 或脊髓造影。

(二)良性性交性头痛

病人可出现急性、严重、暴发性全头部或枕部的头痛(通常在性交期交媾时)，男性比女性更常见。持续数分钟或数小时。他们不可解释地可在任何时候发生头痛，不一定发生于每一次性交行为中，并通常可自发地缓解。

这种病人可用心得安预防性的给药，口服 20～40mg/d，如果必要可加大剂量。消炎痛可与心得安交替使用。

注意：这种头痛需与癔症性头痛的症状相鉴别，后者主要是病人对性交过程偶尔可引起蛛网膜下腔出血(261 页)的可能有很明显的担心。这种头痛比性交活动性头痛时间更长，并也可能伴有颈僵直。肌紧张性头痛，其头痛放射到枕部是常见的，但比性交性头痛来得更慢，而且其头痛在性交前已开始。

(三)冰糕性头痛

这发生于吞咽冰糕时或冰冷水后一分钟内出现头痛。

(四)锻炼性头痛

这是一种不适的广泛性头痛，其可发生于中等程度锻炼时或在锻炼后

出现头痛。有时类似偏头痛。其发生难以预测或发生在头外伤后，头痛的症状通常在几周内缓解。有时病人表现为癔症性的头痛症状。这类病人可在锻炼前跟心得安，可能对这种头痛的预防有帮助，用消炎痛也可达到同一目的。

(五)雷击样头痛

偶尔病人经历一次或多次的突然严重的头痛发作，有时伴呕吐，并无明显的前驱症状。可以持续一天左右。临床症状上不能与蛛网膜下腔出血(228页)相鉴别，所以需要查 CT 和脑脊液，至少应有一次头痛发作时已被除外蛛网膜下腔出血。

(六)一过性头痛

一过性头痛又称良性阵发性颅神经痛。头痛为尖锐样疼痛，非常短暂，呈刺痛样。有时为严重的头痛，发生于头的各个部位。每天可以有 1～20 次阵阵发作，持续数天或数周，很少有任何基础原因，尽管这种症状是偏头痛或严重的明显颅外闭塞血管病患者所描诉。

(七)爆炸样头痛综合征

有些病人偶尔在睡眠中因突然响声或头内"砰"的幻觉而惊醒，或许为一次闪电样的感觉而无疼痛。本症为良性。

(八)创伤后头痛

头损伤后即刻可有头痛，但当软组织损害消除后，正常情况下头痛症状逐渐消失。在某些病人，甚至轻度损伤后，头痛可持续数月或数年，其他则在损伤几周后再次出现并持续存在的头痛。如果在前 3～6 个月为有其它神经病学特征(如嗜睡、意识模糊)，则注意可能为慢性硬膜下血肿(269 页)。不过绝大多数病人可能有注意力不集中、非特异性头昏、易怒、疲劳并有时可出现位置性眩晕(117 页)等多种症状，但可无局灶神经病征。在这些状况下可能调查不出任何结果。治疗主要是消除病人的担心和对忧虑与抑郁的正确处理。

有些病人的头痛有明显的紧张性头痛、偏头痛或颈椎鞭索样损伤有关的颈痛，这些可按其情况相应治疗。创伤后头痛不一定与法律方面有关，也不一定经济问题解决后，头痛就能消除。

第二节　面部疼痛

一、面部疼痛的原因

任何原因的头痛(167 页)均可引起面部的疼痛，其它的原因有：

(1)三叉神经痛(181 页)。

(2)不典型面痛(184 页)。

(3)桥脑小脑角肿瘤(220 页)。

(4)三叉神经纤维瘤(359 页)。

(5)孤立的三叉神经感觉神经病(211 页)。

(6)Gradenigo 氏综合征(211 页)。

(7)鼻咽部肿瘤。

(8)颈椎关节强直(421 页)。

(9)疱疹后神经痛(325 页)。

(10)颈内动脉夹层分离(246 页)。

(11)脊髓痨的闪电样疼痛(317 页)。

(12)心绞痛，通常颈部与颌部而不是面部。

二、各种面部疼痛

(一)三叉神经痛

三叉神经痛又称痛性抽搐，是一种濒死样撕裂样的面部疼痛，持续数秒到 1 分钟左右，几乎总是在一侧(仅 5%以下为双侧性发生)，其通常由触摸受累区、冷风、吃饭、刷牙，有时甚至谈话可引发。本症中年后期开始，更多发生于成年及老年人，在 40 岁以上的病人可达 70%～80%，女性较男性略多。

1. 临床特征与体征　三叉神经痛的发作每天可有一次或多次。三叉神经的上颌支最常受累(约占 60%)，下颌支次之(约占 30%)，但在三叉神经眼支发作者罕见。通常疼痛从口角附近放射到同侧面部、耳、眼和头部。在病侧三叉神经分布区(如上、下唇，鼻翼，口角，牙齿，颊，舌等)有扳击点或称触发点。三叉神经痛以一阵阵地发作，持续数天或数周，可以在发作期间有持续的灼样或疼痛的背景。无症状的期间可以数月或数年。

本病原因不明。病人可没有神经病学体征或提示任何相关器质性损害的其它特征。仔细询问的神经病史(如曾有的神经性疾病例如视神经炎)和

检查(如面部麻木、角膜反射消失),头颅X片或下列疾病的某些阶段,可发现某些非常少见的原因,如:

(1)多发性硬化 这比特发性三叉神经痛更常见于双侧三叉神经痛。15章。

(2)桥脑小脑角肿瘤(220页)。

(3)三叉神经纤维瘤(359页)。

(4)基底动脉扩张(244页)。

2.容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)继发性三叉神经痛 其中主要为颅底部肿瘤,陈曼娥等报告12例以颜面痛为首发或主要表现的颅底部肿瘤,其中前颅底肿瘤3例,中颅底肿瘤5例,后颅窝肿瘤4例。颜面痛表现为典型的三叉神经痛7例,非典型的三叉神经痛5例。这提示颜面疼痛是颅底部肿瘤的重要信号,在临床诊治中应予足够的重视,应避免延误诊断而延误治疗。

(2)牙痛 为持续性,多局限于齿龈部,多不因外来因素加剧或诱发,必要时可作X线检查是否有牙病等以鉴别。

(3)三叉神经炎 呈持续性,压迫神经分支所在处疼痛加剧。检查时有三叉神经感觉减退或过敏,有时可伴有运动支功能障碍。其前有炎症、病毒感染及糖尿病或某些其它疾病史,结合临床症状可以鉴别。

(4)舌咽神经痛。

(5)蝶腭神经痛。

3.治疗 三叉神经痛治疗主要有以下几种:

卡马西平是对本病非常有效的药,开始可给100mg,2/d,口服,如果对副作用能耐受(99页),则随后可很快地加到600mg,3/d,以控制疼痛。而要撤药时则应每1周或2周缓慢地进行,使停药时不是落在本病的自发缓解期。

苯妥英是第二个可选择药物,可给予100mg,2/d,口服,每日可达600mg,副作用见97页。硝基安定0.5mg~2.0mg/d,口服,副作用见103页,或必要时口服氯苯氨丁酸5mg,3/d,逐渐加到30mg,3/d,用1~2周,副作用见445页。

神经阻滞治疗 国内高文信等应用硫酸链霉素加利多卡因,采用口内或口外做神经周围阻滞注射治疗原发性三叉神经痛,取得了较好疗效,经过41例的临床疗效观察,总有效率为88.43%。

如内科治疗无效(其较少见)，或虽有效但不能耐受副作用，则可考虑给予手术治疗。但手术的病人要准备接受术后有可能留有面部麻木，有时甚至可出现面部感觉障碍及保护眼角膜的感觉缺失。手术可有以下几种入路：

(1)酒精注射，暂时阻断面部的三叉神经相应分支，使疼痛暂时地缓解。

(2)经皮用苯酚、甘油或酒精注射入三叉神经感觉根神经节。

(3)经皮用热凝或电凝三叉神经感觉根神经节，有人经皮半月神经节热凝术治疗三叉神经痛 30 例计 37 例次，首次热凝有效率为 90%，2 次热凝有效率 100%，术后均停止发作，未见有严重并发症。一年内复发率为 16%，经再次治疗后又获痊愈。

(4)经颅切开术行神经根切除(因手术的危险性原因已基本废弃不用)，王锡温等经乙状窦后进路行三叉神经感觉根部分切断术治疗三叉神经痛 7 例，随访 6 个月至 3 年无复发。

(5)感觉根减压术，通常从经过三叉神经的一个小动脉减压，不引起面部感觉丧失，但需要经后颅凹手术。国内张开文报告 406 例原发性三叉神经痛经乙状窦后进路显微外科神经血管减压术治疗的手术方法。随访 1～7 年以上，有效率 97.8%，治愈率 96.8%，复发率 4.6%。吕福林等采用乳突后开颅显微血管减压术治疗三叉神经痛 512 例中，遇到 4 例贯穿型血管压迫神经。行神经束膜纵行切开，将贯穿的血管沿着切开的神经束之间推向远侧端，使血管移开神经敏感区，并固定之。在切开的神经束之间充填减压材料使神经减压。术后止痛，面部感觉保留，随访 1～3 年无复发。并观察到三叉神经感觉根出桥脑处有一段敏感区。血管压迫神经敏感区时可诱发疼痛。从而找到血管压迫神经敏感区诱发疼痛的证据。孙炜等采用显微血管减压术治疗原发性三叉神经痛 33 例，术中发现小脑上动脉压迫 22 例，小脑下前动脉压迫 5 例，小脑后下动脉压迫 1 例，静脉压迫 5 例；三叉神经根受动脉压迫扭曲或有明显压迹者 24 例，神经与动脉接触但无扭曲、压迹 4 例。28 例动脉压迫者术后疼痛均消失，但 2 例三叉神经根仅与动脉接触而无明显压迹和扭曲者术后疼痛复发；5 例静脉压迫者仅 3 例疼痛消失，2 例疼痛减轻。徐兆水等自 1990 年 6 月起应用乙状窦后进路桥小脑角神经根显微血管减压术治疗原发性三叉神经痛和面部痉挛 141 例，其中原发性三叉神经痛 117 例，面肌痉挛 24 例，全部病例均经一次性手术治愈，随访 6 个月～4 年，6 个月内无复发者。

(二)舌咽神经痛

这比三叉神经痛更少见。疼痛特征与之相似，但感觉为扁桃体区和耳区，由咳嗽或吞咽诱发，因其板击点在喉部。少见的情况是肿瘤等压迫舌咽神经或由于多发性硬化。偶有心动过缓和晕厥，这或许是由于迷走神经对痛觉的反应，不过某些病例的疼痛较轻微。

(三)不典型面痛

这是一种通常发生于女性的模糊状态，部位在一侧颊部和额区。抗抑郁药可能有效。

(四)眼睛及眼周疼痛

任何原因的头痛(167 页)均可引起眼周疼痛。其它或特殊的原因有：

(1)散光引起眼疲劳。

(2)青光眼。

(3)虹膜炎。

(4)视神经炎。

(5)海绵窦、眶上裂(206 页)和眶(196 页)损害。

(6)远端颈动脉或后交通动脉瘤(263 页)。

(7)颈内动脉夹层动脉分离(241 页)。

(8)糖尿病性动眼神经麻痹(563 页)。

(9)疱疹后神经痛(325 页)。

(10)偏头痛性神经痛(177 页)。

(11)岩骨尖部骨炎或肿瘤，常有外展神经麻痹(Gradenio 综合征，211 页)。

(12)鼻咽部肿瘤(170 页)。

(13)眼瘫性偏头痛(172 页)。

(14)Tolosa-Hunt 综合征(192 页)。

(五)颈动脉痛

这种罕见的综合征是在颈部的颈动脉表面疼痛的基础上出现阵阵发作的疼痛和触痛，其原因偶尔是由于动脉炎(如巨细胞性动脉炎，560 页)或动脉剥离术(241 页)。大多数病人查不出原因。对消炎痛、锂剂或二甲麦角新碱(剂量见 176 页)可能有效。在极少数病例似乎是偏头痛综合征症状的一部分。

(六)枕大神经痛

枕大神经由颈 1～3 神经根组成。枕大神经痛常因流行性感冒或受寒后

引起，也可由上颈段颈椎增生、结核、外伤等刺激或压迫颈神经根所致。在后枕部和颈部锐痛，比较表浅，发作时加剧，常向头顶部放散。头顶部猛烈活动、咳嗽或打喷嚏时或激发或使疼痛加重。头颈部处于伸直位，病人不敢抬头。检查发现在枕大神经有明显疼痛，其分布区感觉过敏或轻度感觉减退。

治疗上主要是镇痛剂和B族维生素，局部普鲁卡因封闭、理疗等。

赵泽琴用电针加穴位封闭治疗枕大神经痛36例，男19例，女17例，年龄18～58岁，平均41岁。用4.5cm长不锈钢毫针刺阿是穴2～3个最痛点、颈部夹脊穴2～3穴、风池、百会、外关等，进针3～3.6cm施快速捻转泻法，得气后接通G 6805型电针仪，用疏密电波行针30min(电量以病人能忍受为度)。起针后，每穴注射2%普鲁卡因2ml与维生素B_{12}250mg的混合液0.3～0.5ml。经3次～2个疗程(每疗程10次)治疗，结果：治愈23例，显效8例，好转4例，无效1例，总有效率97.22%。提示本疗法对枕大神经痛有确切疗效及应用价值。

刘德玉等采用强的松龙与普鲁卡因混和液局部封闭治疗枕大神经痛58例，痊愈55例，好转3例，总有效率100%，提示本法优于全身治疗及牵引按摩手法，是治疗枕大神经痛的首选有效治疗法。

(乔　民　冯连元)

第八章　颅神经与脑干疾病

第一节　嗅觉及嗅神经

嗅觉的第一级神经元胞体位于鼻腔上部嗅粘膜内，属双极神经元。中枢突即嗅神经，穿过筛板孔入颅腔，终止于嗅球的细胞。嗅球细胞为第二级神经元，发出纤维形成嗅束，向后形成嗅三角，分为外侧嗅纹和内侧嗅纹。经外侧嗅纹传导的冲动，主要到梨状区和杏仁核等。然后再经透明膈、胼胝体等至海马回钩和齿状回而产生嗅觉。经内侧嗅纹传导的冲动，主要到膈区和前穿质。以后与边缘系统联系。如经内侧嗅束至丘脑下部和中脑被盖，或经丘脑髓纹至缰核，然后经缰核脚间束至脚间核中继后脑干被盖部的网状核。此核发出纤维加入背侧纵束。最后至脑干各种神经核，完成躯体和内脏的嗅觉反射。

对嗅觉的检查应用芳香的气味进行（如从甜酒或桔子汁等），但不要用诸如氨水类有辛辣气味的东西来做检查。

一、嗅觉损害的症状

在单侧嗅觉缺失时患者真正能自己注意到的极少，甚至双侧嗅觉缺失时也不太容易能自己注意到，即使有也可能只描述有味觉受损。在临床上幻嗅及一侧嗅觉丧失的价值最大。

二、嗅觉损害的原因

嗅觉损害可能的原因有：

(1)鼻部阻塞或鼻部炎症，这是嗅觉损害的最常见的原因。

(2)头部损伤，注意这种损伤不一定很严重，可能轻微。

(3)脑膜炎(290 页)。

(4)额叶下部的肿瘤压迫嗅束所致(25 页)。

(5)帕金森氏病(367 页)。

(6)Refsum 氏病(490 页)。

(7)结节病(536 页)。

(8)特发性嗅觉损害，这种情况通常为双侧而不是单侧。

(9)先天性异常。

在额叶肿瘤的患者(一般伴有痴呆和进行性视力减退)以及主诉有气味或嗅觉改变的人中,需要对其进行嗅觉检查。

嗅觉障碍也可发生于抑郁症和精神分裂症患者,在复杂性部分癫痫发作的患者中也可能发生短暂的嗅觉障碍(80 页)。

注意:

(1)嗅觉在疾病侵袭鼻粘膜(例如普通感冒)时容易出现障碍。但一侧嗅觉丧失是诊断额叶肿瘤的一个重要指征,其较两侧嗅觉丧失的临床价值更大。海马回钩区的肿瘤可引起钩型痉挛发作,其特征是幻嗅(海马回钩区损害的一个很特征性症状)并伴有意识障碍和不自主的咀嚼运动。

(2)嗅神经损害发生两侧嗅觉丧失时,常见于头部外伤之后,特别是前颅凹骨折后。有时颅底脑膜炎、脑炎及脑水肿也可引起嗅觉减退或消失。

(3)鼻感觉神经(除嗅神经外)主要由三叉神经的眼支和上颌支组成。上颌支和后上鼻神经及后下鼻神经的分支经蝶腭孔进入鼻腔。腭接受来自经腭大和腭小神经及蝶腭神经(鼻腭神经)的上颌神经的感觉神经支配。鼻腭神经经切齿孔到达腭部。

第二节　视觉及视神经

视神经为第二对颅神经,属感觉神经。从形态学上看与其它颅神经很不相同,其结构更接近于中枢神经系统的传导束。视神经是由视网膜神经节细胞的轴突组成。汇集于视神经盘形成视神经,经视神经管离开眼眶,尔后与对侧视神经连接合成视交叉。视交叉位于第三脑室前壁及底部交界处。在视交叉中来自每一网膜鼻侧的神经纤维,包括黄斑的鼻侧,跨过正中线而进入对侧视束,来自每一网膜颞侧的神经纤维,包括黄斑的颞侧,向后进入同侧视束,视束由视交叉发出,向后外侧方走行,绕过大脑脚,大部分纤维的末端经突触与外侧膝状体相接,小部分纤维到顶盖前核及上丘,与光反射有关。外侧膝状体是由视束相连接的几层细胞组成。由其发出的轴突离开外侧膝状体形成视辐射,尔后向后通过内囊的豆状核后部,终止于视皮质。视觉冲动由接受刺激到视皮质,共牵涉四种神经元,包括锥细胞及杆细胞、双极神经元、神经节细胞、外侧膝状体神经元。

在两眼视觉中,右方及左方的视野投射到视网膜,右视野的影象投射到

右网膜的鼻侧及左网膜的颞侧，视交叉中，来自这两处的轴突共同形成左视神经。外侧膝状体神经元则可完全将右视野投射到左半球视皮质，将左视野投射到右半球视皮质。下半部视野投射到距状沟的下方壁上，上半部视野投射到距状沟的上方壁上。

每只眼睛的视敏度可分为 6/6 级，有的或者更好。如果能用远距离眼镜调整，则有病的部位必然在眼睛本身（通常用检眼镜来检查，如白内障，视网膜病变等）、视神经或视交叉。视束、视辐射和枕叶皮层视觉中枢的病变很少引起视敏度损害。单眼弱视（即视敏度受损）也可由先天性斜视造成。

如果病人视力逐渐下降，而诊断不清、病因不明，则不应放走病人任其病情发展。即使起初不能做出诊断，也必须对病人进行随访，以便能及时找出病人疾病发展的一些线索。

一、视力障碍与视野缺损

（一）视力障碍与视野缺损的临床症状及体症

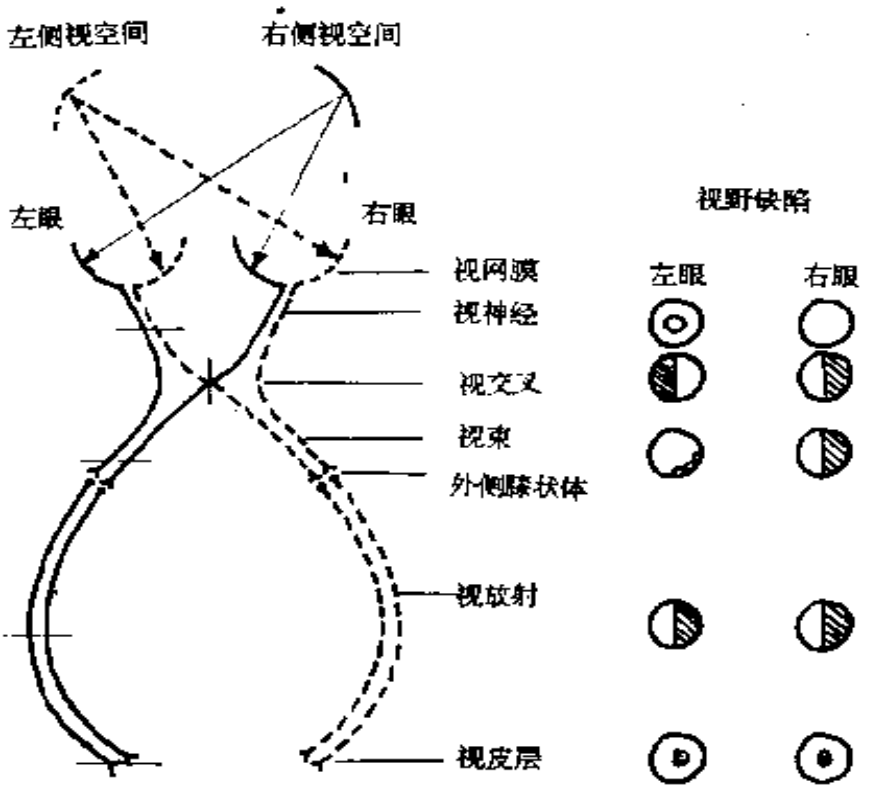


图 8.1 视路各部位损害所致的特征性视野缺陷

视觉传导路上不同部位的损害，其视力障碍及视野缺损的表现有所不同。一侧视网膜或视神经病损，则引起患侧眼的视野全盲，这时由于瞳孔对光反射径路的传入部分中断，造成直接光反射消失，间接光反射存在。一侧视束、视辐射或视觉中枢损害，则可引起两眼视野对侧同向性偏盲。一侧视觉中枢的上半或下半受损，可引起两眼的 1/4 视野对侧同向性偏盲。视交叉中央部（交叉部）损害，可引起两眼视野颞侧缺损。视交叉外侧损害可引起患侧眼的鼻侧视野缺损。

1. 视神经损害　视神经损害（图 8.1a）可引起单眼视野缺损，通常表现为中心暗点，有时为中心盲点（环绕盲点），偶有视野区盲点，或单眼全盲，通常患者很早注意到视敏度下降。眶后视神经损害可累及来自对侧眼的鼻侧交叉纤维及引起该眼的颞侧上部视野缺损。

注意：黄斑损害也引起中心盲点，通常用检眼镜检查时就可发现（如老年性黄斑退行性变）。

2. 视交叉损害　视交叉损害（图 8.1b）几乎总是先发生在交叉纤维处。当从视交叉下面压迫或从下面损害视交叉纤维（如垂体腺瘤，361 页）时，首先引起双颞侧上部偏盲，而来自视交叉上面的病变（如颅咽管瘤，362 页）则首先引起双颞侧下部偏盲。这两种情况下的视野缺损均可扩展为双颞侧完全性偏盲。在这些情况时患者有时可能并未注意，出现诸如复视、垂直分裂的影像等症状，可使视物模糊，难以进行精确的注意力集中的工作。当视敏度进一步下降，患者则会很快注意到，实际上未交叉的颞侧纤维已经受累，视野缺损已经超过中线。在临床中双颞侧偏盲可以是非常不对称的、不一致的，或外周视野保留（暗点性双颞侧偏盲）。然而重要特征是介于正常视野和非正常视野之间出现中线垂直分裂像，这一特征很微弱，但用红色目标物则可检查出。

视交叉被压迫的原因有：

(1)垂体腺瘤（361 页）。

(2)颅咽管瘤（362 页）。

(3)蝶鞍、嗅沟及蝶翼脑膜瘤（359 页）。

(4)表皮样/皮样肿瘤（361 页）。

(5)颈动脉虹吸部动脉瘤或眼动脉瘤（265 页）。

(6)脑积水或第三脑室扩张（347 页）。

(7)鼻咽癌。

(8)蝶鞍斜坡脊索瘤(363 页)。

(9)结节性肉芽肿病(536 页)。

(10)亚急性脑膜炎和慢性脑膜炎(296 页)。

(11)继发性癌(罕见)。

(12)原发性甲状腺功能减退(565 页)。

视交叉可因视神经胶质细胞瘤退行性变扩散而受侵,也可因视神经鞘脑膜瘤退行性变而受压。但不受缺血影响,因为它血供充分,有许多小动脉参与,但血管畸形发生破裂则可引起视交叉出血。

视交叉外侧压迫(来自颈动脉瘤)很少引起同侧的鼻侧视野缺损。

3. 视束及外侧膝状体损害　视束及外侧膝状体损害(图 8.1c)极罕见,通常发生于中颅窝肿瘤。引起同向性偏盲,但多不一致。

4. 视放射损害　这种损害(图 8.1d)引起一致性同侧视野缺损并累及中心视觉。颞叶病灶影响低部位视神经纤维,引起颞侧上部同名象限盲;顶叶病灶影响高部位视神经纤维,引起颞侧下部同名象限盲。如果整个视辐射受损(内侧由视辐射边缘小病灶引起,外侧由较大病灶引起如肿瘤、梗塞),则引起同名偏盲。

5. 枕叶皮层损害　枕叶皮层损害时也引起同名偏盲,但黄斑可能保留正常或也可受累。在枕叶顶部损害时可引起暗点性同名偏盲。

任何形式的同名视野缺损的中央视敏度是正常的。患者有阅读困难,在失明侧易撞到物体上,或在车辆接近时视而不见等。如黄斑分裂,患者会诉说只见物体的一半。

6. 双枕叶损害　这种损害(通常原因有缺氧或椎基底动脉缺血,251 页)引起双眼上或下视野的缺损或双侧皮层性全盲,这种全盲有时被患者奇怪地忽略,尤其在有认知受损时(遗忘、注意力不集中等)。如果枕极不受累,双侧黄斑部则亦不受累,遗留有管状视野。另一方面,如果只有枕极受累,会出现双侧中心性暗点。

注意:外侧膝状体后部有病变时,瞳孔对光反射是正常的,这是因为在外侧膝状体之前,来自中脑的视觉传入纤维已离开视束之故。

(二)视力障碍的原因

视力减退可发生于单眼或双眼,既可以突然发病或缓慢发病,也可以是暂时的或持久的。病灶的定位则需要对视野、瞳孔及前六对颅神经进行仔细地检查,以及对视神经萎缩、突眼、视乳头水肿、眼本身和普通内科、神经科

疾患等的评估。依据确切的定位和损害的性质进行头颅、垂体窝、眶上和窦道的 X 线检查，也可做同一部位的 CT 和 MRI 或颈动脉血管造影。至于腰穿及 CSF 检查也能对视力障碍提供一些线索。

视神经乳头炎、视神经乳头水肿、视神经炎均可导致视力模糊或视力减退，并可引起继发性视神经萎缩，出现明显的视力障碍，严重者可出现视力丧失而失明。

1. 短暂性单眼视力减退　短暂性单眼视力减退又称一过性黑蒙，这种状况持续数秒、数分钟或数小时。引起这种状况的原因是：

(1)视网膜(偶而为视神经)缺血(253 页)。

(2)由于颅内压增高或眼内压增高而引起的视乳头水肿(193 页)。

(3)青光眼。

(4)视网膜损害(由于出血，黄斑变性)，但此时视力应存在。

(5)多发性硬化的 Uhthoff 氏现象(435 页)。

(6)眼眶肿瘤(196 页)。

(7)视网膜性偏头痛(253 页)。

(8)癔症或装病。

2. 突然的和持续性单眼视力减退　这可能由于：

(1)视网膜缺血(191 页)。

(2)缺血性视神经病(196 页)。

(3)视网膜静脉梗塞，如发生于视网膜中央静脉或分支的梗塞。

(4)视网膜或玻璃体出血和其它可见的视网膜损害。

(5)由于颅内压增高而引起视乳头水肿(193 页)。

(6)海绵窦血栓形成(212 页)。

(7)颈动脉—海绵窦瘘(213 页)。

3. 短暂性双眼视力减退　这可能由于：

(1)椎基底动脉短暂性缺血发作(251 页)。

(2)椎动脉造影术(277 页)。

(3)全身系统性低血压(248 页)。

(4)头损伤。

(5)偏头痛(171 页)。

(6)由于颅内压高引起双侧视乳头水肿(344 页)。

(7)青春期良性改变(252 页)。

4. 突然的和持续性双眼视力减退　这可能由于：

(1)垂体性卒中(361 页)。

(2)双侧缺血性视神经病(191 页)。

(3)重度低血压和顶枕部梗塞(注意瞳孔光反应正常，248 页)。

(4)由于椎基底动脉血栓栓塞引起双侧枕叶梗塞(注意瞳孔光反应正常，272 页)。

(5)椎动脉造影引起皮层盲(注意瞳孔光反应也正常，252 页)。

(6)头损伤。

5. 进行性单眼视力减退　这是由于进行性单眼或视神经损害，如：

(1)可见的眼损害(白内障，老年性黄斑变性，青光眼等)。

(2)视神经炎(195 页)。

(3)眶部肿瘤(196 页)。

(4)视交叉压迫性损害，但病变多在视交叉的前面或视交叉稍后的部位，仅压迫一侧球后视神经(189 页)。

(5)头颅 Paget 氏病(593 页)。

(6)前交通动脉血管瘤(265 页)。

(7)放射性视神经损害(552 页)。

(8)脑膜血管性梅毒(316 页)。

(9)甲状腺障碍性眼病(536 页)。

(10)Tolosa-Hunt 综合征(192 页)。

(11)亚急性和慢性脑膜炎(296 页)。

(12)眶或副鼻窦化脓，真菌感染(333 页)。

6. 进行性双眼视力减退　这由于眶部病灶或系统性眼部疾患或视神经疾患所致：

(1)视交叉压迫(189 页)。

(2)双侧视神经炎(195 页)。

(3)毒素

酒精和脂肪族二元醇类(192 页)。

严重吸烟者(192 页)。

慢性氯化物中毒(547 页)。

(4)药物

氯霉素。

氯喹。

乙胺丁醇。

(5)青光眼。

(6)放射性损害(552 页)。

(7)系统性疾病

甲状腺障碍性眼病(536 页)。

糖尿病性视网膜病。

结节病(536 页)。

溶酶体贮积病(587 页)。

肾上腺白质营养不良症(565 页)。

(8)亚急性脑膜炎和慢性脑膜炎(如结核、梅毒、真菌,296 页)。

(9)恶性脑膜炎(364 页)。

(10)双侧重度视乳头水肿(193 页)。

(11)营养缺陷(维生素 B_{12},E 等,578 页)。

(12)Leber 氏遗传性视神经萎缩(195 页)。

(13)癔症/装病(瞳孔光反应正常,364 页)。

注意:某些毒素和药物均可引起双侧中心盲性暗点。

二、视乳头水肿

视神经乳头部的水肿称视神经乳头水肿。原因如下:

(1)颅内压增高(343 页)。

(2)眶部肿瘤(196 页)。

(3)海绵窦血栓形成(212 页)。

(4)颈动脉—海绵窦瘘(213 页)。

(5)恶性高血压(246 页)。

(6)视网膜静脉闭塞。

(7)视神经炎(195 页)。

(8)缺血性视神经病(191 页)。

视神经乳头部的杯状区饱满,视乳头肿胀,边缘模糊,整体成粉红色,视网膜静脉充血、不搏动,视乳头周围有视网膜出血。荧光素血管造影通常显示视乳头区染料缺失。偶见脉络膜颗粒在视乳头沉积,它们可以自动荧光显示,能渗入视乳头,刺激引起视乳头水肿(如结节病、白血病、星形胶质细胞瘤),视敏度起初是正常的,如果视乳头水肿是由于颅压增高、眶内压迫及某

些原因引起，则视敏度可下降。

压力增高时，可有明确的单眼或双眼视力障碍（持续数秒），在站立时、快速弯腰时或锻炼时更为明显。这种视力模糊和完全失明，完全是由于颅内压和眶内压力增高引起静脉回流受阻而减少了视神经的血供。这时当全身血压降低甚至轻微地下降就会引起灌注严重减少。同样，盲区扩大、视野受限，尤其在鼻下侧部位更明显。当视乳头压力增加并向黄斑扩散时，或者由于黄斑出血，最终致持久性视敏度下降。在非常严重的病例，很快就可发生视神经萎缩，使视乳头变为灰白或苍白色。

注意：在正常人视乳头的鼻侧可有轻度模糊。

注意：在正常人有 25%人的视网膜静脉搏动缺如。

三、视神经萎缩

（一）视神经萎缩

在检眼镜下的视乳头灰白称视神经萎缩。这时视乳头与通常的情况明显不同，如轻微灰白色则极易被忽视，特别在颞侧视乳头出现这种改变就更易忽视。视神经的明显萎缩总是伴随着视敏度、视野的缺损，及瞳孔对光反射减弱。不过，视神经炎引起的后遗症除外，在后种情况下，病人唯一的异常只可能是视诱发电位的改变。引起视神经萎缩的可能原因是：

（1）视神经髓鞘脱失致视网膜、视神经或视交叉损害。

（2）慢性视乳头水肿（193 页）。

（3）青光眼。

（4）重度近视。

（二）Foster-Kennedy syndrome（肯尼迪氏综合征）

这是一种少见的单眼视神经萎缩的联合病变，由于前颅窝处肿瘤压迫一侧视神经形成原发性视神经萎缩，而肿瘤体积增大引起的颅内压增高，引起另一只眼的视乳头水肿。类似的联合病变还可见于一眼的急性前部视神经炎，而另一只眼由于先前的视神经炎而出现视神经萎缩。不过在这种情况下，视力下降并不只限于视神经萎缩的眼，而是双眼的视力均受损。

四、眼球突出（或突眼）

双眼或单眼眼球突出必须与唇缩、创伤所致的眼球移位和牛眼症（眼球扩大）相鉴别，造成这种状态的原因有：

（1）甲状腺障碍性眼病（536 页）。

（2）海绵窦血栓形成（212 页）。

(3)颈动脉—海绵窦瘘(213 页)。

(4)海绵窦区动静脉畸形(267 页)。

(5)先天性颅面发育异常。

(6)头颅 Paget 氏病(593 页)。

(7)眶部血肿(通常为创伤)。

五、各种眼和眼眶病变

(一)视神经炎

视神经炎(可为炎性改变和脱髓鞘病变)的最常见原因是多发性硬化。其它的原因包括有以下几种情况:

(1)Leber 氏遗传性视神经萎缩(195 页)。

(2)病毒感染后(363 页,这通常发生在双侧),如水痘病毒,麻疹病毒和 Epstein-Bar 病毒。

(3)梅毒(316 页)。

(4)Devic 氏病(438 页)。

(5)结节病(536 页)。

(6)眶部蜂窝织炎。

(二)Leber 氏家族遗传性视神经萎缩

这种疾病罕见,具有遗传性,男性比女性多见。在二、三十年内有双侧(同时或先后发生)亚急性无痛性视力减退,在数周或数月内出现病情进展加重,全盲后停止进展。患者同时也发生视神经萎缩,出现中心性盲点。病人极难恢复。偶而有的病人出现痴呆、共济失调、及痉挛性截瘫。

(三)眶内肿瘤

这都是些极少见的病变,而且这些常常可能是可治疗的疾病。

1. 眶部肿瘤引起的临床症状与体征

(1)由于视神经受压迫使单眼视力进行性减退,伴有单侧视野缺陷,并通常为中心暗点。

(2)视神经萎缩。

(3)有时出现视乳头水肿。

(4)如肿瘤较大则可能使眼球前突或向其它方向偏移。

(5)依据肿瘤性质和大小出现眶内疼痛或眶周疼痛。

(6)眶内颅神经受累:

动眼神经。

滑车神经。

外展神经。

三叉神经第一支。

(7)在眼运动时出现短暂性单眼盲(这种现象极为罕见)。

2. 眶部肿瘤 可包括有:

(1)视神经星状细胞瘤(通常儿童患神经纤维瘤病,197 页)。

(2)视神经鞘脑膜瘤(197 页)。

(3)动静脉畸形(266 页)。

(4)血管瘤和淋巴管瘤。

(5)皮样和表皮样肿瘤(362 页)。

(6)继发性肿瘤(可能为双侧受累)。

(7)鼻咽癌、泪腺癌、横纹肌肉瘤、视网膜母细胞瘤的局部扩散。

(8)淋巴瘤(可能为双侧受累,363 页)和白血病(可能为双侧受累,569 页)。

(9)骨髓瘤(可能为双侧受累,570 页)。

(10)Wegener 氏肉芽肿病(可能为双侧受累,557 页)。

(11)结节性肉芽肿(可能为双侧受累,536 页)。

(12)眶部假性肿瘤(196 页)。

注意:头颅 X 线检查和视神经孔的 X 线检查都很难发现眶后小的肿瘤,要进一步明确诊断可做眼眶的 CT 和 MRI 检查。

注意:慢性肉芽肿病变偶可在眶部出现,这可由结节病造成或自发形成,被称做假性肿瘤(可以是弥散发生,或者定位于眼外肌、视神经鞘、泪腺或眼球结缔组织内。这种状态可能是对高剂量皮质类固醇反应所致。

(四)视网膜梗塞

视网膜梗塞与脑梗塞形成的原因相同(239 页)。它也可先有短暂缺血发作,即短暂性单眼失明,其为短暂性黑蒙的原因之一。视网膜动脉闭塞可引起突发性、无痛性单眼全盲。这是由于视网膜梗塞所致,引起视网膜的苍白和肿胀。脉络膜血液供应正常,因而,黄斑处视网膜变薄,黄斑突出,象一个樱桃红色的斑块,围绕在周围的视网膜呈灰白色。此时视网膜小动脉的血流也减少,有时视网膜静脉出现分节现象和牛车现象,几星期后水肿消退,樱桃红色消失,视乳头变成苍白,视力很难恢复。视网膜动脉分支受阻引起局限的梗塞形成,造成上部或下部症状性视野缺损,或小的盲点,往往不被

患者注意。

在短暂的或持久的缺血中，可在视网膜循环中观察到栓子：

(1)邻近的动脉发生粥样硬化形成胆固醇栓子呈金黄色闪光颗粒，通常不阻塞循环，虽然看上去比小动脉宽。它们在视网膜呈多发性散在分布，许多这种栓子是无症状的。

(2)主动脉瓣或二尖瓣钙化造成的钙栓子，表现为视乳头边缘小动脉发白、闭塞。

(3)纤维蛋白—血小板栓子少见，因为它们象白色小体可在视网膜血循环中游动。任何形式的栓子都是可发现的，在检眼镜下闭塞的血管壁呈白色。

(五)缺血性视神经病

这由于视神经头部急性缺血性梗塞形成，原因有：高血压病的血管病变引起的后睫状动脉闭塞、巨细胞动脉炎(560 页)、其它胶原血管疾病(554 页)、邻近动脉或心血管来源的栓子(248 页)和其它少见的脑梗塞(254 页)。可发生一时性黑蒙。单眼性全盲是突发的，无痛性的，还可有整个视野全盲或上部视野盲，更多见于下部视野缺损并伴有视乳头水肿，最后可在相应视乳头发生视神经萎缩，通常不易恢复(见于多发性硬化的视神经炎 436 页)。

在单眼发病的病例中，另一只眼也可受累，尤其见于巨细胞动脉炎。双侧缺血性视神经病可并发突然、严重低血压。

(六)缺血性眼病

发生于视网膜缺血或梗塞形成及其它部位的眼球部病变。这是由于严重的颈动脉疾病，通常不是累及颈内动脉而是颈外动脉病变。造成眼部侧支循环受限(243 页)。表现为失明伴视网膜出血、眼痛和低压性青光眼。

(七)视神经鞘脑膜瘤

视神经鞘脑膜瘤很难诊断。因为它表现为进展性、无痛性单眼视力丧失及视神经萎缩。通过影像检查很难看出(眶内 CT 或 MRI 是有效的检查手段)，它可在颅内扩散压迫视交叉和其它视神经，也可侵入海绵窦。

(八)视神经星形细胞瘤

这种肿瘤发生在儿童，表现为眶内肿物伴单眼进展性失明。很难通过影像检查显像。它可浸润视交叉、下丘脑、第三脑室，引起脑积水和内分泌紊乱。许多患者有神经纤维瘤病。

第三节 瞳 孔

正常瞳孔是规则的、两侧等大的，其直接和间接光反射存在及会聚调节灵敏。直接光反射为光直接对眼照射所进行的一种正常瞳孔反射检查，其反射的神经传导通路为视网膜经视神经、视交叉和视束。与此反射有关的神经纤维通过顶盖前核到双侧动眼神经核。副交感神经纤维经睫状神经节交换神经元。节后纤维经短睫神经到达缩瞳肌。长睫神经传递眼球感觉纤维和许多交感神经纤维，交感纤维支配瞳孔扩大肌。间接光反射为光直接照射一眼而观察对侧眼的瞳孔反应，其反射可能是上面所描述的传入路径经双侧动眼神经副交感核交换神经元之故。会聚调节反射是一个人在视远距离物体后突然看近距离时出现的缩孔现象。神经传入通路是从视网膜经视神经、视交叉、视束、外侧膝状体、视放射和大脑枕叶皮层。传出通路通过动眼神经副交感核，经动眼神经、睫状神经节和短睫神经到达缩瞳肌。会聚和瞳孔缩小检查必须在完整的视觉下进行，因此，测试时要摘下眼镜，病人要注视他们的鼻子尖。在没有瞳孔其它异常和神经系统异常情况下，瞳孔不等大没有病理意义。

一、瞳孔异常的各种表现

(一)瞳孔缩小

瞳孔缩小的原因有：

(1)Horner 氏综合征(200 页)。

(2)桥脑损害(36 页)。

(3)使用匹罗卡品和其它缩瞳孔药。

(4)有机磷中毒(546 页)。

(5)鸦片类(双侧)。

(6)自主神经病(495 页)。

(7)虹膜创伤(通常为不规则的)。

(8)正常老年人，通常为双侧。

(9)先天性。

(二)瞳孔扩大

瞳孔扩大的原因有：

(1)副交感神经损害即动眼神经损害(201 页)。

(2)Holmes-Adie 氏综合征(200 页)。

(3)Parinaud 氏综合征(高位中脑损害,199 页),

(4)自主神经病(495 页)。

(5)抑郁(双侧和对称)。

(6)用阿托品和其它扩瞳孔药。

(7)苯丙胺(双侧)。

(8)脑死亡(115 页)。

(9)虹膜创伤(通常为不规则的)。

(10)正常婴儿,通常为双侧。

(三)瞳孔光反射减弱

瞳孔光反射减弱可发生于:

(1)动眼神经损害(201 页)。

(2)视神经损害(一种早期及晚期的特征)。

(3)视交叉损害(除晚期外,为轻度和不连续的,189 页)。

(4)Argyll Robertson 瞳孔(199 页)。

(5)Parinaud 氏综合征(高位中脑损害,199 页)。

(6)眼病引起的严重视力损害。

(7)非常小的瞳孔。

(8)虹膜创伤。

外侧膝状体及其之后损害时,这种反应正常(190 页)。

二、与瞳孔异常有关的综合征

(一)Argyll Robertson 瞳孔

这是脑膜血管性梅毒、脊髓痨、精神病性麻痹性痴呆的特殊病症(317 页)。类似的特征还可见于:

(1)糖尿病性自主神经病(563 页)。

(2)晚期 Holmes-Adie 瞳孔(200 页)。

(3)Parinaud 氏综合征(199 页)。

(4)虹膜创伤。

(5)淀粉样神经病(583 页)。

(6)肥大性多发性神经病(488 页)。

这种病人表现有瞳孔不等大、缩小、不规则、光反射消失,但调节反射存在。可发生虹膜萎缩。引起 Argyll Robertson 瞳孔的病灶是在顶盖前区的附

近及导水管周围灰质或腱状神经节。不过对于瞳孔光反射消失而调节辐辏反射(调节反射)存在,还不能作充分的解释。

(二)Horner 氏综合征

见于支配瞳孔的同侧交感神经通路上的病灶。这条通路起始于下丘脑,沿脑干和颈髓下行,至 T1 神经前根至肺尖,接着穿过颅底和海绵窦底降至颈动脉附近,最后通过眶上裂到瞳孔扩大肌。

这条通路的任何部位受损都可引起 Horner 氏综合征,病灶位置可通过同时伴有的体征推断(如脑干征、高颈髓征、肺尖部癌、颈部创伤,甲状腺切除术后瘢痕形成等)。海绵窦和眶内病灶也可损害支配瞳孔缩小肌的副交感神经及动眼神经;此时瞳孔固定和扩大或半扩大。有时 Horner 氏综合征也可能查不出原因。在偏头痛的神经痛中可短暂或持久出现。

其特征有:

(1)小瞳孔,其对光和调节均缩小。

(2)轻度不完全性睑下垂(由于支配睑提肌的交感神经受损害)。

(3)时有同侧面部出汗受损。

注意:宫内期和婴儿期的霍纳氏综合征可有虹膜色素障碍,出现虹膜不同颜色。

注意:脑干和颈髓损伤时出现的双侧 Horner 氏综合征易被误诊,瞳孔虽小,但有反射,等大,上睑下垂是对称的。

注意:有时虽然患者和他人可注意到瞳孔缩小和上睑下垂,但没有任何别的症状。

(三)Holmes-Adie 综合征

这是 Holmes-Adie 瞳孔(又称 Adie 氏瞳孔)和腱反射减弱或消失的联合病变。除某些对强光敏感的病人出现症状外,可以不出现症状。通常只有一侧瞳孔扩大(累及一侧为 80%左右,偶有两侧),呈规则形状。首先出现于青少年,青年成人,女性比男性多见。瞳孔很少有光反射,会聚时可有瞳孔缩小。瞳孔扩大发生于瞳孔缩小以后,这个过程非常缓慢,因此,它的另外一个名称叫"肌强直瞳孔"。由于高敏去神经支配,通常用 2.5%乙酰甲胆碱滴眼可引出瞳孔缩小。而正常人和 Argyll Robertson 的瞳孔的病人没有这种变化。最终这种瞳孔可变得较小而不规则,很象 Argyll Robertson 瞳孔(199 页)。

注意:在临床工作中,特别是非神经科医生,容易把 Adie 氏瞳孔误为瞳孔散大,实际中有三点可以诊断:

(1)一侧瞳孔散大。

(2)光反射和调节反射消失。

(3)多有上下肢的腱反射消失。

据有人统计 150 例 Adie 氏瞳孔病人，82%为女性，90%为一侧，各腱反射受累情况不一，其中上下肢腱反射消失者占 15%，膝与跟腱反射消失者占 15%，双侧跟腱反射消失者占 32%，只一侧跟腱反射消失者占 15%，腱反射正常者占 23%。

(四)Parinaud 氏综合征

这种综合征是病人有向上凝视障碍、两侧瞳孔扩大及光反射弱等几种障碍表现，但调节反射好，有时伴有向上凝视时出现眼球水平性震颤。这是由于中脑上部背侧受损，通常为松果体区肿瘤(362 页)所致。

第四节　动眼神经、滑车神经和外展神经

动眼神经、滑车神经和外展神经携带有中脑及桥脑的下运动神经纤维。向前经海绵窦和眶上裂入眶，支配眼外肌和上睑提肌。这些神经损害或其支配的眼外肌受损，则引起双眼共轭运动障碍和双眼复视(闭任一眼则复视消除)。

这些颅神经核的上运动神经元通路起自皮层，投射到中脑和桥脑中枢。上运动神经元损害则引起共轭凝视缺陷，但通常无复视。

眼球运动检查，病人在头位固定时眼球跟着检查者的手指移动而移动。轻度眼肌无力可能通过病人眼球运动时出现复视查出。

两眼所有的运动(除会聚运动外)都是协调进行，故视轴仍平行，双眼视力只有在视轴平行时才可能。内直肌转动使眼球向内移动，由动眼神经支配。外直肌转动眼球使眼球向外侧移动，由外展神经支配。上斜肌收缩使眼球向下向外旋转。其与下直肌共同作用则可使眼球向正下方向移动，支配上斜肌的神经为滑车神经。滑车神经损伤引起上斜肌瘫痪，病人患眼不能向外下斜视，当患者把眼转向下外方注视物体时，可产生复视。除外直肌外，其余眼外肌均受动眼神经支配。下斜肌收缩则使眼球向上向外旋转，其与上直肌共同作用是使眼球向上方移动，支配下斜肌的神经为动眼神经。

一、眼运动性异常的临床症状与体征

(一)自主性外侧凝视

这是由额叶(大多数是叫做扫视运动)、枕叶(大多数为跟随运动)和桥脑来调节。额叶病变损害对侧的扫视凝视,桥脑外侧病变损害同侧的凝视,枕叶病变易于损害同侧的追踪运动。在大脑病变,让病人向前看,然后被动地转头(玩偶眼运动)及冰水刺激外耳道(眼前庭反射),眼球可不自主地运动。不过,如果有第三、第四、第六颅神经的下运动神经元损害,或重症肌无力或肌病有眼外肌受累时也可出现。上述这些反射在桥脑病变时也可损害。

(二)自主性的上下凝视

这主要是经上部的中脑来调节,所以如在这个区域有肿瘤(通常是松果体)或者有幕上压增高、额叶下疝时均可受损,临床上向上凝视通常比向下凝视受累更明显。而且正常人在垂直的玩偶眼运动时可反射地产生。

注意:共轭凝视损害可发现于:

(1)正常老年人,特别是向上凝视和会聚时。

(2)帕金森氏病(367 页)及某些帕金森氏综合征(如进行性核上性麻痹(372 页)。

(3)Miller Fisher 综合征(491 页)。

(4)已糖氨酶缺陷(589 页)。

(5)Whipple 病(572 页)。

(6)维生素 E 缺乏(581 页)。

(7)显性和特发性的小脑共济失调(233 页)。

(8)Wernicke 脑病(579 页)。

(三)核间性眼瘫

核间性眼瘫是由内侧纵束损害所引起。内侧纵束连接动眼神经与外展神经核。损害可以是双侧的或单侧的。最常见的原因是多发性硬化(435 页),单侧损害者可在当病人看病灶对侧时,同侧眼的内收不完全或缓慢,而对侧眼外展正常。通常在眼外展运动时可出现眼震(所谓共济失调性眼震)。同侧眼内收损害,可由于外直肌麻痹而不显示,因此会聚和单眼运动时尚正常。

(四)一个半综合征

这是由于桥脑的一侧受损(通常是缺血性的或多发性硬化),病人有同侧眼凝视麻痹和核间性眼瘫,同侧眼向损害侧看时,没有外展和内收运动,对侧眼只有外展运动,并且常常伴有共济失调性眼震。

注意:在眼肌疾病(498 页)和重症肌无力常有眼外肌的无力。有时也出

现凝视麻痹或核间性眼瘫的假象。当然，瞳孔是正常的，反射性地眼头和眼前庭运动因眼外肌无力而受损。

注意：在先天性的斜视，在单眼的视力的下降和弱视，以致于凝视出现共轭障碍但没有复视。潜在的斜视可出现间歇性的复视，这可以通过正常单眼运动和覆盖试验检查与获得性的眼外肌无力相鉴别。覆盖试验：一眼覆盖，一眼视物，把覆盖物拿掉时，先前覆盖的眼睛可有快速的视固定性运动。

(五)先天性的动眼失用

这可见于儿童。患者的眼出现水平性运动困难，需要通过眨眼来产生水平的眼运动。

(六)癔症性会聚痉挛

这可以模拟双侧外展麻痹，但会聚有改变，瞳孔缩小，向外侧凝视时，瞳孔收缩，因为会聚和调节功能正常。

(七)眼快速的向下运动

这种运动是自发的，双眼重复的快速向下运动，停顿一下，然后缓慢地移回到静止位，这种现象在较大的桥脑病变时可见到，引起病人昏迷，水平性凝视麻痹。在其它严重的广泛性的脑病中也可以见到这种运动。

(八)眼缓慢地向下运动

这种运动是双眼自发的、重复的和缓慢的向下运动，停顿一下，然后快速地返回，这可见于缺氧性昏迷。

(九)其它

各种其它共轭类型和共轭障碍，或更明显的眼运动性障碍，见于缺氧、中毒和代谢性昏迷。

二、复视

复视可以是单眼或双眼，单眼复视是由于折射时玻璃体的损害或者是网膜的损害和癔症病人，双眼复视是由于阻断了眼共轭运动的一种损害。例如眼球的移位(创伤、眶部肿瘤)、重症肌无力(第 18 章)、眼肌病(498 页，少见)，或者第三、第四、第六颅神经受损。为测定哪个颅神经受累(或哪块肌肉)，必须要测定哪个方向凝视的复视象最大(图 8.2)，要求病人作到：

(1)向每一侧看，单眼外展(外直肌)应该与另一眼的内收(内直肌)呈共轭现象。

(2)向每一侧看，然后向下看，外展的眼向下的运动是由下直肌管理的。而内收的眼向下的运动是由上斜肌管理的。

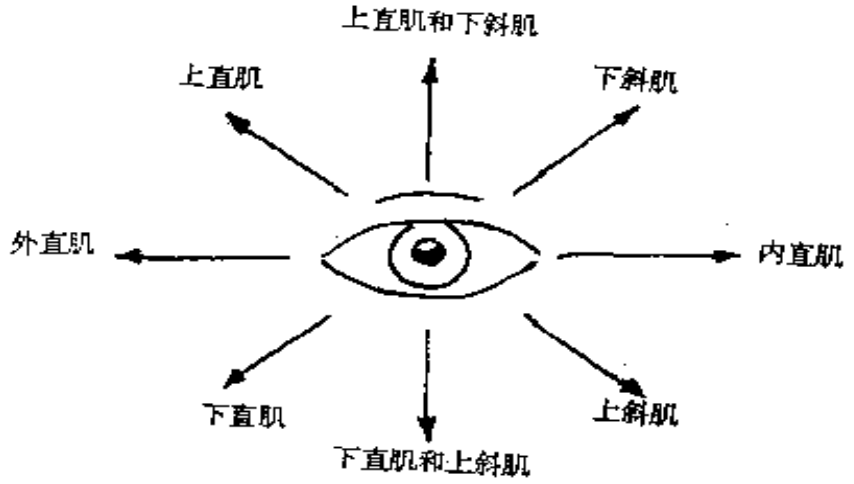


图 8.2 眼外肌运动

(3)向每一侧看,然后向上看,外展的眼向上的运动是由上直肌管理的。而内收的眼向上的运动是由下斜肌管理的。

六个方向的运动可测定哪一对的眼外肌有问题(在相应的凝视方向复视最大),然后注视双眼以测定哪一对眼肌受累。如果共轭困难在复视最大的方向不明显,那么轮换着盖上一个眼检查,伪象来源于麻痹的一侧眼,越是周围性,则两影像距离越小,该眼覆盖时则伪像消失。

三、动眼神经、滑车神经及外展神经性麻痹

(一)动眼神经、滑车神经及外展神经性麻痹的临床特征

1. 动眼神经麻痹

(1)除外直肌和上斜肌外,所有的眼外肌均无力,使眼球不能向内、向上及向下方运动。眼在静止位时偏向下外侧。出现外斜视(上斜肌和外直肌失去了拮抗力量的作用,而使眼球转向外侧)。

(2)睑下垂(提上睑肌瘫痪)若为完全性的,可不出现复视,但多为不完全性睑下垂,故可出现复视。

(3)损害侧瞳孔扩大(因交感神经的扩瞳作用失去了拮抗力量所致),调节辐辏反射(调节反射)和对光反射消失(包括直接和间接),这是由于瞳孔括约肌瘫痪之故。

不过在糖尿病和缺血性动眼神经麻痹时,瞳孔通常不受影响。如果动眼神经受压,几乎总是要累及到瞳孔(如外科手术性损害)。如眼外肌无力较

轻，则通常对动眼神经压迫不断增加同时出现复视，在复视后几天内瞳孔可能要受累。在海绵窦病变时由于另有 Horner 氏综合征(200 页)，则瞳孔可能有不完全的扩大，但是瞳孔通常呈固定的状态。

注意：

(1)当动眼神经受刺激状态时，眼内斜视，瞳孔缩小，调节反射明显亢进。

(2)在小脑天幕疝时，动眼神经中支配上睑提肌的纤维首先受压，出现上睑下垂。

(3)有颅内压增高者突然出现一侧眼上睑下垂时，可能是脑疝的早期症状。

2. 滑车神经损害

(1)滑车神经完好者向下凝视时，可见该眼有某些旋转。

(2)上斜肌无力伴有复视，向前注视影像呈斜象分离(头倾斜可以消除)，而向下向内注视时症状加重。

3. 外展神经损害　病人出现外直肌无力伴有复视现象，向受累侧注视时，影像呈外侧分离现象。在临床上出现外直肌无力及复视不完全都是外展神经麻痹，在以下几种情况下容易误诊为外展神经麻痹，如在假性外展神经麻痹，其可能由于：

(1)癔症性的会聚痉挛，但瞳孔是收缩的，特别是在眼企图作外展运动时，外直肌明显的无力。

(2)Duane 氏综合征(又称 Duane 氏眼球后退综合征)，是先天性的异常，是由于外直肌的纤维代替异常引起眼的外展损害。目前认为系患者的外直肌为异常神经支配所致。病人眼球不能外展，不过眼作内收时，眼球回缩，睑裂变窄。病人可合并有眼、耳、心血管的异常及手与指等先天畸形。

注意：Duane 氏综合征由于临床比较少见，故较易误为外展神经麻痹，特别是双侧发生者，有人调查 17 例这种综合征，除眼球不能外展外，内收不充分者 5 例，内收时眼向上转动者 2 例，外展时眼裂变大者 2 例，多被误为外展神经麻痹多年，病情无发展。

此外造成眼外肌无力的原因也可以由于以下几种情况：

(1)重症肌无力(多为双侧)。

(2)眼肌疾病(双侧，498 页)。

(3)眼眶肿瘤(单侧，196 页)。

(4)甲状腺功能障碍性眼病(通常为双侧有时也可为单侧,536 页)。

(5)巨细胞性动脉炎(560 页)。

(二)动眼神经、滑车神经及外展神经损害的原因

1. 中脑和桥脑内(226 页)

(1)肿瘤(353 页)。

(2)脑卒中(270 页)。

(3)多发性硬化(435 页)。

(4)脑炎(298 页)。

(5)Wernieke 脑病(579 页)。

2. 脑干周围

(1)急慢性脑膜炎(296 页)。

(2)恶性脑膜炎(364 页)。

(3)脑膜血管性梅毒(316 页)。

(4)基底动脉血管瘤或扩张(244 页)。

(5)后交通动脉内瘤(复视及动眼神经 265 页)

(2)视神经鞘脑膜瘤(197 页)。

(3)肿瘤转移。

(4)假性脑肿瘤(196 页)。

(5)Tolosa-Hunt 综合征(192 页)。

5. 眼眶

(1)肿瘤(196 页)。

(2)蜂窝织炎。

6. 其它

(1)头部或眼眶的创伤。

(2)巨细胞性动脉炎(560 页)。

(3)眼肌瘫痪性偏头痛。

(4)感染,如带状疱疹(326 页)、艾滋病(329 页)、疏螺旋体(319 页)等。

(5)缺血性改变,但在脑干和外周神经的实际部位可能不确定。

7. 有关动眼神经、滑车神经及外展神经损害原因的调查,应注意在下面几个方面去寻找其重要的临床特征与体征:

(1)单眼或双眼视力减退(192 页)。

(2)视野(188 页)。

(3)视乳头水肿(193 页)。

(4)视神经萎缩(194 页)。

(5)突眼(194 页)。

(6)嗅觉丧失(186 页)。

(7)眼、面部、头周的疼痛(167 页)。

(8)累及三叉神经(和其它)(186 页)。

(9)容易过度疲劳(重症肌无力)(18 章)。

注意:在中老年人中,常见有完全性单个神经的急性损害,这通常由于"缺血"(或创伤)性原因引起,病人的同侧眼的疼痛症状可有可无。除外糖尿病、梅毒和血管危险因素,如果没有任何其它神经系统症状和体征,且在 2～4 周内开始恢复,特别在动眼神经损害中没有瞳孔受累,则可以不需特殊处理。这种情况通常能完全恢复。如果病人有瞳孔扩大、疼痛及出现其它神经体征,而病人现在或过去患有癌症,或损害症状不消失,这时重要的是应寻找有否颅内占位性病变(如进行头颅和窦腔 X 线检查,CT 扫描,颈动脉造影和鼻咽检查)及脑膜炎症和恶性肿瘤转移(如进行脑脊液检查)。

四、治疗

复视的治疗是症状性治疗，通过覆盖一只眼消除复视现象。如果复视是持续而静止的，应行纠正，可在眼镜中混入棱镜成分或使相应的眼外肌无力或缩短。

五、上睑下垂的原因

提上睑的平滑肌或横纹肌无力均可引起上睑下垂。横纹肌无力可能为重症肌无力、肌营养不良或支配该肌的神经通路受损。而平滑肌无力主要是由于支配其的交感神经受损，同时可出现典型的 Horner 氏综合征。

注意：睑缘正常是通过眼轮匝肌的眼睑肌腱张力保持。在老年则该肌腱无力而引起下睑外翻，称为老年性睑外翻。

引起提上睑的平滑肌或横纹肌无力的原因有：

(1)动眼神经损害(可引起完全性睑下垂)(201 页)。

(2)Horner 氏综合征(只引起部分睑下垂)(200 页)。

(3)重症肌无力/Lanbert-Eaton 肌无力综合征(18 章)。

(4)中脑损害(35 页)。

(5)脊髓痨。

(6)肌病，如肌强直性营养不良(520 页)，眼肌营养不良(518 页)，线粒体细胞病(525 页)。

(7)先天性的。

(8)老年性(通常在双侧)。

(9)眼眶创伤。

第五节 三叉神经

三叉神经运动核位于桥脑，其传出神经纤维离开颅底穿过卵圆孔支配咀嚼肌，单侧损害较难判断，由于翼状肌无力，张口时下颌骨偏向同侧，同侧咬肌和颞肌萎缩。双侧损害时明显表现为下颌骨悬张无力。

感觉纤维的复杂的中枢性联系前已描述(7 页)。其有三支周围性感觉支，第一支(眼支)穿过海绵窦，经过眶上裂进入眼眶，支配前额和头皮(图 8.3)。第二支(上颌支)经海绵窦穿下部过圆孔。第三支(运动纤维)穿过卵圆孔。口腔、舌前和牙床由下两个感觉支支配。任何感觉缺失的分布类型，可提示病灶所在：脑干内或附近的病灶，可引起三个分支分布区的麻木。海

绵窦附近的损害则动眼神经可不受损害。眼眶病变则只影响第一支。卵圆孔或下颌骨内病变影响第三支，可能仅伴有单侧面部麻木。颅底肿瘤只影响到某个分支的少数纤维，有时感觉缺如只局限于小片状范围。角膜反射的传入神经纤维大部分为第 1 分支，但角膜的下半部分有时也受第 2 支的部分纤维支配。

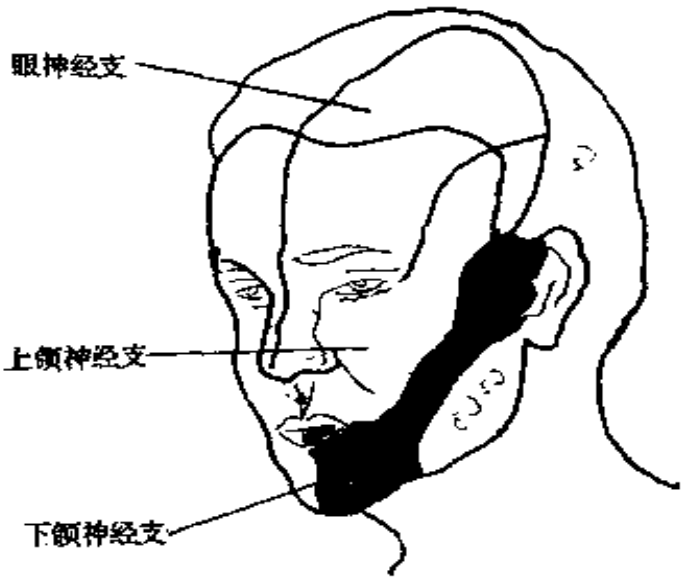


图 8.3　三叉神经皮肤感觉分布区

一、三叉神经损害

三叉神经在下列情况下可受损：

(1)延髓(只有疼痛丧失，见 36 页)，如延髓空洞症(429 页)、肿瘤(354 页)。

(2)桥脑(疼痛和触觉缺失，见 353 页，伴有或不伴有运动丧失)，如多发性硬化(435 页)、肿瘤(220 页)和脑卒中(270 页)。

(3)小脑—桥脑角(220 页)，包括三叉神经瘤。

(4)颅底(感觉和/或运动功能丧失)。

脑膜炎(290 页)。

恶性脑膜炎(364 页)。

结节病。

脑膜血管梅毒(316 页)。

鼻咽癌。

脊索瘤(363 页)。

转移瘤。

(5)颞骨岩尖部(Gradenigo 氏综合征,221 页)。

(6)海绵窦损害(通常影响第 1 支,但有时影响第 2 感觉支,212 页)。

(7)眶上裂(只影响第 1 感觉支,206 页)。

(8)眼眶肿瘤(196 页或蜂窝织炎影响第 1 分支)。

(9)下颌骨,如肿瘤、感染(只影响第 3 感觉支)。

(10)格林—巴利综合征和其它周围神经病(479 页),运动比感觉缺失更明显。

(11)带状疱疹(通常发生于第 1 感觉支,325 页)。

(12)脊髓灰质炎(323 页,只影响运动分支)。

(13)头颅创伤。

(14)孤立的三叉神经感觉支病变(211 页)。

(15)三氯乙烯中毒(545 页)。

(16)有机汞中毒(545 页)。

注意:

(1)舌神经为三叉神经的下颌神经的一个终支,从颞下窝向前入下颌下区,在上缩肌起点下走行,在下颌舌骨肌附着处行进。其与后磨牙相邻,在第三磨牙拔除时舌神经易于受损,必须充分的注意。

(2)面部皮肤由三叉神经的三个分支的感觉神经支配。但注意下颌角处有一小块区域皮肤不是三叉神经的感觉神经纤维支配,而是由耳大神经支配(C2 和 C3)。这在临床神经系统定位诊断上有重要意义。如在这个小块区域内出现一侧针刺觉减退伴有下肢的上运动神经元损害,则应考虑颈段脊髓压迫症。

(3)检查三叉神经运动功能是让病人咬紧牙齿,可触颞肌及咬肌,若三叉神经下颌分支完好,则两肌收缩有力。

(4)三叉神经感觉根完全切断或三叉神经节损害可引起损害侧面部及头皮前部,耳廓的皮肤和眼球部的感觉丧失,鼻、口和舌前 2/3 粘膜的感觉丧失。

(5)注意三叉神经脊束核损害(核型),主要发生分离性感觉障碍,即痛,温觉障碍而触觉存在,该核不完全损害时则出现节段性痛、温觉障碍,当脊

束核上部发生病变时，出现同侧口鼻周围痛、温觉障碍，三叉神经脊束核与面部感觉的解剖分布关系如"洋葱皮样"。由于在临床上这种损害常常伴有脊束核邻近结构的损害，故同时可出现延髓腹外侧部和颈髓上部损伤的表现，这多见于脊髓空洞症。

(6)三叉神经受刺激时，可发生三叉神经痛，这可以在三支中的任何一支单独发生或两支、三支合并发生。其原因不明，在妇女中相对地常见。病人在下颌支与上颌支相应支配的区域上，可有一种极度的难以忍受的发作性剧烈的疼痛，不过在眼支则较少发生。疼痛可因触及面部某一点诱发，即所谓板机点。病人受冷风吹、刷牙洗脸、进食、咀嚼等促发。如果此呈持续状态，则用麻醉剂甚至不能减轻。三叉神经疼的外科治疗有：在局麻下于颧弓内下的口角下方约 2～3cm 处，通过卵圆孔将无水酒精注入半月神经节；或在中颅凹行三叉神经下颌支感觉根切除术等。

(7)三叉神经运动根受到刺激时可引起咀嚼肌紧张性痉挛及阵挛性痉挛，这可见于脑桥病变、脑炎、脑膜炎及多发性硬化等。严重的咀嚼肌紧张性痉挛(牙关紧闭)则是破伤风的一种典型表现。三叉神经运动根或下颌神经受损时，可引起咀嚼肌的瘫痪和萎缩，病人在张口时下颌向患侧偏斜。

(8)下颌肌肉无力也可由于肌病(509 章)，重症肌无力(18 章)或运动神经元病(16 章)。

二、孤立的三叉神经感觉病

这种状态罕见，病人面部可有小片状的感觉麻木区，并可扩展到一个神经的整个分布区；再到邻近分支，往往可能是患有颅底肿瘤的表现，有时，如果整个面部变得麻木不适，首先出现于一侧，有时另一侧也出现，如第一分支受累还伴角膜反射减弱，严重的感觉缺失可导致鼻周围或角膜溃疡，味觉也可能受损。一些患者有系统性硬化(556 页)，混合性结缔组织病(556 页)或其它胶原性疾病。有时病人可在几周或几月后有恢复。临床上对此种症状的病人需进行适当的影像学检查和脑脊液检查，以排除颅底肿瘤。并且必要时重复进行检查，对患者病情进行动态观察。

三、Gradenigo 氏综合征

这一综合征是外展神经麻痹伴同侧面部和/或耳部疼痛及三叉神经感觉缺失，其原因是由于颞部岩尖部的炎症或赘生物形成。

四、海绵窦和眶上裂损害

此处损害引起第 3、第 4、第 5 颅神经麻痹，并有三叉神经第一分支感觉

受损。(如病变在后下部则偶可有第二分支受损),及视交叉(189 页)和视神经压迫(192 页)。引起海绵窦和眶上裂损害的原因有:

(1)肿瘤性

垂体腺瘤/垂体卒中(361 页)。

蝶翼脑膜瘤(359 页)。

鼻咽癌。

肿瘤转移。

恶性脑膜炎(364 页)。

(2)血管性

颈动脉虹吸部或眼动脉动脉瘤(265 页)。

颈动脉—海绵窦瘘(213 页)。

海绵窦血栓形成(262 页)。

(3)炎症性

急性和慢性脑膜炎(296 页)。

结节病(536 页)。

Tolosa-Hunt 综合征(192 页)。

上面几种损害可引起眶上和眶内的疼痛。如果有静脉梗阻,就会出现眼球突出,巩膜外血管扩张,及随后出现视乳头水肿等征象。对这个部位的准确诊断需要高质量 X 线平片,及 CT 强化或 MRI、颈动脉造影和 CSF 检查。

五、海绵窦血栓形成

这种疾病罕见。通常由于来自副鼻窦、面部和眼眶的化脓引起扩散(葡萄球菌,310 页,链球菌,309 页,毛霉菌病,335 页)所致。临床上可出现下列症状及体征:

(1)眼睛和面部周围的疼痛。

(2)结膜和眼睑水肿,巩膜外层变红。

(3)眼球突出。

(4)动眼神经、滑车神经、外展神经损害伴三叉神经第一和第二感觉分支受累。

(5)视乳头水肿,视力下降和全盲。

血栓形成可扩散至对侧海绵窦和其它硬脑膜窦,化脓性炎症也可扩散引起细菌性脑膜炎(290 页)或硬膜下积脓。患者可有临床感染的证据及全身性症状。

六、颈动脉—海绵窦瘘

颈动脉—海绵窦瘘可由于以下情况所致：

(1)硬膜的动静脉畸形破裂(267 页)。

(2)海绵窦内颈动脉的动脉瘤破裂(266 页)。

(3)闭合性头部损伤，穿透性损伤。

(4)自发性，发生于老年人。

(5)Ehlers-Danlos 综合征(594 页)。

(6)弹性纤维假黄瘤(594 页)。

病人表现有突然发作的单侧眼球搏动性突出，并在眶上病人自己能听到血管性杂音。也可有同侧眼眶疼痛、视乳头水肿、球结膜水肿和单眼视力丧失。可累及第 3、第 4、第 6 颅神经及三叉神经第一支或可能有第二支。可通过动脉导管在动脉导管末端引入气囊插入颈动脉，可成功地使瘘道消除和治疗。

颈动脉—海绵窦瘘本身很少招致死亡，其预后与病情及治疗方法有关。瘘口极小者，可有 5%～10%病人不治自愈，如不治疗，将有 1/4 的病人失明。采用理想的手术方法，可使 85%～90%病人的搏动性突眼及颅内杂音消失；有的病人术后可复发或留有不同程度突眼及颅内杂音。

七、Tolosa-Hunt 综合征

这种综合征极少见。其主要特征是亚急性发作的剧烈的单侧眼眶痛，伴随第 3、第 4、第 6 颅神经三叉神经第一感觉支或第二感觉支损害，及单眼视力丧失并有时伴血沉快。用强的松龙治疗(80mg/日)，几天内就可正常抑制症状。但在这种治疗前需进行海绵窦区和眼眶的 CT 与 MRI 检查，以及颈动脉造影和 CSF 检查，以排除引起这种相同综合征的其它疼痛性炎性和肿痛性的疾患。对这种综合征的治疗，需坚持多年用小剂量激素持续治疗。同时并需要密切地随访病人，以免影响由于其它引起这种综合征的原因的治疗。有些病例最后可能证明是由于眶后和/或眶内慢性炎症引起。本综合征有自行缓解及复发倾向。

注意：由于本综合征罕见，临床上由于认识不足极易误诊为眶上裂综合征、海绵窦血栓形成及眶尖综合征。

(1)与眶上裂综合征的鉴别是后者有骨质改变，眼球突出较明显，无缓解与复发现象。

(2)与海绵窦血栓形成的鉴别是后者有原发病灶及严重的感染中毒症

状。

(3)与眶尖综合征的鉴别是后者的眼球突出更明显，无缓解与复发现象及有视神经受累。而 Tolosa-Hunt 氏综合征很少累及视神经。

第六节 面 神 经

面神经是属于完全性的运动性神经，其神经核位于桥脑。面神经离开脑干经桥脑小脑角进入内听道与第八颅神经同行。然后其位于与内耳和中耳临近的颞骨内，经茎乳孔出颅支配面部表情肌和膈肌。下运动神经元性面肌无力包括前额及其它表情肌的无力，如果在近端损害面神经，则由于支配蹬骨肌的神经小分支受累而可能出现同侧听觉过敏(图 8.4)。

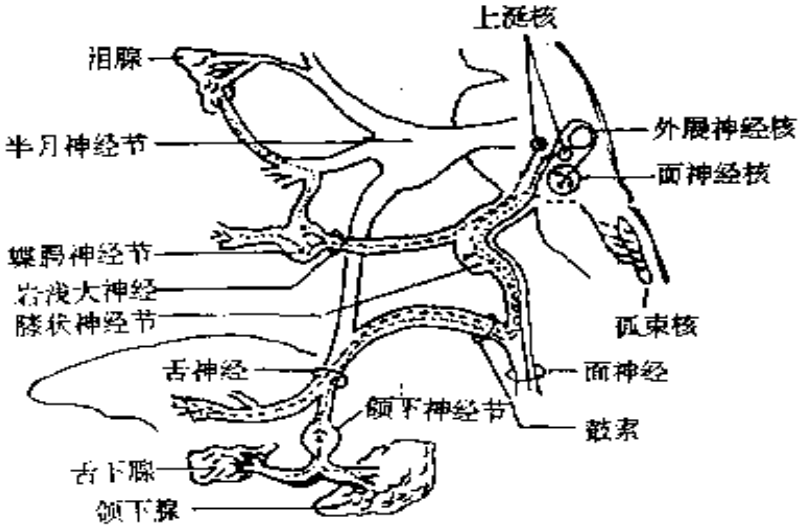


图 8.4 面神经分布

面神经在颞骨内时有携带舌前 2/3 味觉和舌下腺的传出自主纤维的鼓索神经加入。这些神经纤维只在面神经的近端损害时受累。这种近端损害病灶在恢复后可发生不正常的神经再生纤维连接，不仅是错误地连接到其它的肌肉(联带运动，以致瞬目时伴同侧唇部运动)，而且是在自主神经之间发生联系，以致在咀嚼时出现流泪伴流涎现象(鳄鱼眼泪)。

味觉的第一级神经元的胞体位于膝状神经节、岩神经节和结状神经节内，均为假单极神经元。膝状神经节细胞的周围突加入面神经，其味觉纤维参与组成鼓索，出颅后随舌神经分布于舌前 2/3 的味蕾。中枢突经面神经入

延髓。止于孤束核。结状神经节细胞的周围突加入迷走神经，其味觉纤维分布于咽软腭和会厌的味蕾。中枢突经迷走神经根入延髓，止于孤束核。孤束核是第二级神经元，其轴突交叉到对侧，沿内侧丘系后方上行终止于丘脑腹后内侧核。丘脑腹后内侧核为第三级神经元，其轴突加入丘脑皮质束，经内囊投射到中央后回的最下部的味觉中枢。面神经的鼓索与镫骨支之间损害时，除受累侧面部的表情肌全部瘫痪外，舌前 2/3 的味觉丧失。舌后 1/3 味觉异常时，则要考虑为有迷走神经或舌咽神经损害。

一、面神经损害

面神经损害原因有：

(1)特发性急性面神经(即贝尔氏)麻痹(215 页)。

(2)桥脑损害(脑卒中，多发性硬化，等)(36 页)。

(3)小脑—桥脑角占位病变(220 页)。

(4)亚急性和慢性脑膜炎(296 页)。

(5)感染：

带状疱疹(325 页)。

梅毒(316 页)。

麻风(315 页)。

疏螺旋体(319 页)。

脊髓灰质炎(323 页)。

EB 病毒(326 页)。

艾滋病(329 页)。

(6)中耳或内耳化脓。

(7)恶性脑膜炎(364 页)。

(8)结节病(536 页)。

(9)糖尿病(563 页)。

(10)格林巴利综合征和其它严重神经病(479 页)。

(11)头部创伤/神经手术。

(12)腮腺肿瘤、炎症、创伤。

(13)Melkersson 氏综合征(216 页)。

(14)Mobius 氏综合征(216 页)。

注意：

(1)面神经损害须和肌病性无力区别，后者通常为两侧，还要和重症肌

无力区别，后者双侧比单侧多。

(2)面部不对称是多见的，在双侧面肌无力会造成假象，有时这一点是很重要的。

(3)闭眼时引起眼球上移(贝尔现象)。在这一检查过程中，如果面肌看上去无力而眼睛垂直向前方看，那么病人可不必试验。

(4)先天性单侧下唇肌(降口角肌)发育不良可能与面肌麻痹相混淆。

二、与面神经损害有关的临床症状及综合征

(一)贝尔氏麻痹

贝尔氏麻痹(Bell 氏麻痹)是一种特发的，孤立的单侧面神经麻痹，可发生于任何年龄。发作时可有耳周疼痛和患侧面部不适和主观感觉性麻木。面肌无力发病较急，通常在 24 小时内完全发展到疾病的顶峰，有时伴有同侧听觉过敏和味觉减退或丧失，没有其它神经体征和面部客观感觉障碍的体征。80%的患者能在几周内自发地、完全地恢复。极为罕见的病人遗留有严重的麻痹后遗症。

引起这种状态的原因可能是由于颞骨内神经受病毒感染引起，每日应用固醇类药物可促进恢复。强的松龙，口服，60mg/日，在 2～3 周内渐减量。

除检查有无糖尿病，AIDS 和梅毒外，无需别的检查。如同时伴有其它颅神经损害或双侧面无力或复发者，可进行适当的影像学检查及腰穿检查。

如果遗留有严重的面肌无力，为保护角膜需行缝睑术，及纠正面部容貌行外科整形手术。

预后取决于病情的严重程度及处理是否适当。约 75%的病例在 2～3 个月内恢复。在发病后 2 周作面神经的电兴奋性测验，对于预后的估计有帮助。轻症病例多无变性反应，经 2～3 周后开始恢复，于 1～2 个月内可完全恢复。呈部分变性者，需 3～6 个月恢复。若 2 个月且仍有完全变性反应者，则恢复需半年以上或者不能恢复。6 个月以上尚未开始恢复者，日后完全恢复正常的希望不大。

(二)Melkerson 氏综合征

这是一种奇异的复发性单侧面神经麻痹与复发性面部炎症肿胀的联合病变，伴先天性的区域性裂纹舌。显然，需除外引起复发面神经麻痹的结节病及其它原因。有人统计 14 例 Melkerson 氏综合征，无性别差异，均有程度不等的双侧面神经麻痹，有裂纹舌者占 9 例，有面部肿胀者 9 例。

注意：在临床上根据 Melkerson 氏综合征的三大症状及体征(即反复发

作的面部肿胀、反复发作的面神经麻痹及裂纹舌)应能确诊,但本综合征少见,尤其是双侧面神经受累者极易诊为面神经炎。

注意:在正常人群中有 0.5%～5%也存在裂纹舌。

(三)Mobius 氏综合征

这是先天性面神经核和外展神经核缺如,偶有其它神经核也缺如,他们支配的肌肉的神经也缺乏。有人报告 18 例中,1 例为双侧面瘫、双侧眼球向左右及上下运动不能。3 例为双侧面瘫和双侧眼球外展麻痹。4 例双侧面瘫和舌肌萎缩。余尚有伴双侧软腭麻痹、及其它畸形等。

注意:有时需与 Melkerson 氏综合征鉴别,在临床上有把本综合征误为 Melkerson 氏综合征者,与 Melkerson 氏综合征的区别是没有裂纹舌及同时有其它颅神经受累,特别是外展神经受累。

(四)半侧面肌痉挛

半侧面肌痉挛又称面肌抽搐或面肌痉挛,在临床上并不罕见,其隐匿发病,伴阵发性不自主眼轮匝肌抽搐,在用力闭目时这种症状更明显。通常抽搐限于一侧面部,可逐渐扩展累及同侧口角和面部其余肌肉。尽管没有疼痛,这种运动可以很严重,以致因此带来的烦恼和社会窘迫感成为病人的主要问题。通常同侧口角周围有轻微无力,但没有其它体征。数年后倾向于变化,数次发作后可明显加重。本病的病因不明,虽然有时罕见发现有小脑桥脑角病变(220 页),但一般直到出现其它体征(如角膜反射消失,感觉性神经性耳聋)或在早期阶段行 CT 增强扫描时才能发现。

在严重的病例中,应用卡马西平只是偶尔有效。在眼周围反复肌肉注射肉毒毒素也有效(见睑痉挛,391 页)。极少数病例需做后颅窝手术以解除小血管环对近端面神经的压迫,将其缠绕于不吸收的海绵上,但为什么这么做的原因不明。

(五)面肌纤维颤搐

这表现为面部肌肉快速的跳动(通常是双侧,也可为单侧)。通常无症状而仅在仔细注视面部时发现,下运动神经元性面肌无力的症状则可有可无。这一疾病的肌电图的改变为特征性改变。引起这种表现的原因有:

(1)多发性硬化(435 页)。

(2)脑干肿瘤(355 页)。

(3)格林巴利综合征(490 页)。

(4)特发性。

第七节 听 神 经

听觉传导路主要由三级神经元组成。第一级神经元胞体为耳蜗螺旋神经节，为双极神经元，周围突至内耳的螺旋器，中枢突组成蜗神经，与前庭神经共同组成位听神经。其经内耳道、内耳门入后颅窝，在桥小脑角处入脑，终止于蜗神经前核和后核（第二级神经元）。蜗神经前核发出纤维斜向内上方，在脑桥基底部与被盖部之间横穿内侧丘系而形成斜方体，交叉后上行形成外侧丘系。蜗神经后核大部分纤维也参加斜方体后至对侧外侧丘系，另外蜗神经核还发出纤维至同侧外侧丘系。故外侧丘系实际含有来自两耳的听觉纤维。外侧丘系经桥脑、中脑的下丘臂到达间脑的内侧膝状体（第三级神经元），交换神经元后形成听辐射，经内囊枕部至颞横回。

平衡觉传导路传导内耳前庭器官对身体变化（尤其是头部变化）时所受的刺激。其与深感觉、视觉一起参与身体的平衡调节。

一、听神经损害的临床症状与体征

（一）神经性耳聋

由内耳螺旋器、蜗管、蜗神经及中枢神经病变引起的听力下降，称为神经性耳聋。孤立的单侧或双侧耳聋通常不首先来神经科看病，实际上其可能由于神经性病灶引起。尤其在存在低位颅神经或脑干受累症状时，更应予以考虑。皮层损害引起耳聋最不常见，脑干内病灶引起耳聋也不常见，一侧外侧丘系、听辐射或听觉中枢损害时，并不产生明显的听觉障碍（由于其来自双耳听觉冲动之故）。中耳、内耳、蜗神经或蜗神经核病变时，其患侧听觉障碍则可明显。蜗神经损伤引起耳聋，同时也伴有耳鸣。中耳性耳聋与耳蜗性或听神经性损伤在临床上可作音叉试验检查进行鉴别，正常状态时气导大于骨导，而中耳损伤时则骨导大于气导。

常见的损害有：

（1）小脑—桥脑角损害（220 页）。

（2）急性或慢性脑膜炎（296 页）。

（3）恶性脑膜炎（364 页）。

（二）耳鸣

耳鸣可伴有任何形式或原因的听力丧失，包括如小脑—桥脑角肿瘤那样的神经性耳鸣。除搏动性耳鸣能被检查者听到外，耳鸣几乎是神经科疾病

的孤立症状。引起耳鸣的疾患有：

(1)硬膜动静脉畸形，通常可累及横窦。

(2)颈部或头部的其它动静脉畸形，这不常见。

(3)由于远端颈内动脉狭窄引起的动脉性杂音，或颅内动脉狭窄的杂音，但很少由于颈动脉分叉处杂音引起(273 页)。

(4)颈动脉—海绵窦瘘(213 页)。

(5)巨型颅内动脉瘤(265 页)。

(6)颈静脉球部肿瘤(225 页)。

(7)高心输出量。

(三)眼震

眼震是眼球的反复振动活动。其可以在原始位时出现，但通常在水平或垂直凝视时增强，这种运动可以是水平的、垂直的或旋转的。最好能描述观察到的眼震出现于哪个凝视方向，及这种异常眼震运动的方向。眼震本身没有症状(虽有患者诉及眩晕，115 页)，但极少数人可注意到这种运动为视野的跳动(称为振动幻视)。眼震原因有眩晕性(116 页)、脑干性(226 页)和小脑损害(233 页)几种。双眼球在所有凝视方向(包括上和下)的大幅度钟摆式水平眼震罕见，为先天性所致，特别在儿童时期同时有视力低下更要考虑先天性因素。多年生活于阴暗光线下的白化病人和矿工也可有类似眼球运动。其也见于斜视性眼阵挛—肌阵挛性—共济失调性旁瘤综合征(586 页)。

平衡觉传导损害，如内耳前庭器官、前庭神经、前庭神经核、内侧纵束及小脑等部位发生病变，都可产生眩晕、眼球震颤、平衡失调等症状。

迷路的前庭部分或前庭小脑传导路受累时，可出现眩晕、共济失调和眼球震颤。

下列的一般性原则对临床诊断与分析是有助的：

(1)不伴有眩晕症状的眼震往往由于脑干和小脑损害。

(2)共济失调性眼震总是由于脑干损害。

(3)由于迷路和前庭神经损害引起的眼震倾向于暂时的，不会引起眩晕，但有脑干损害时可出现。

(4)向左或向右外侧凝视时出现的对称性水平眼震通常由于药物引起(如酒精、巴比妥类、苯妥类)。

(5)垂直性眼震总是由于脑干损害(通常在延髓)，其可能是药物的作用影响(如抗惊厥药)或器质性损害所致。

(6)旋转性眼震无定位价值。

(7)位置性眼震(和眩晕),在数秒内即出现疲劳,其是由于良性位置性眩晕。如果位置性眼震持续的时间延长,很可能由于脑干或小脑损害。

(8)当离开患侧注视时单侧迷路和外围前庭神经眼震占主导地位,快速眼震阶段也是在离开病灶侧时出现。

(9)外耳内先灌入热水再灌入凉水的冷热水试验可产生混淆的结果,但不正常至少提示器质损害,最有帮助的是"半规管麻痹",当一耳中灌入凉水和热水,和正常的耳相比,引起眼震持续时间减少。这一现象提示迷路和前庭神经损害。

在大多数病例中,眼震和眩晕的特征与伴有神经系统和听力的症状和体征相比,在病灶定位中价值更少。

注意:如果凝视方向偏离中线超过三十度或眼球会聚时,眼震可能在正常下出现(通常是暂时的)。

注意:潜在的眼震是先天性、良性的。发生于一只眼被覆盖时,用检眼镜观察眼底时首先可注意到快速的眼震,也可发生于只用单眼看,甚至双眼睁开(弱视和斜视的结果)的患者。

二、与听神经有关的小脑桥脑角病变

这是处于桥脑、小脑和颞骨岩嵴部之间的部位,因为其是肿瘤常发生的部位及第 5,第 7,第 8 颅神经通过的地方,故极为重要。在急慢性脑膜炎及恶性脑膜炎及脑占位性病变可累及此处:

(1)听神经瘤(360 页)。

(2)脑膜瘤(359 页)。

(3)三叉神经瘤(359 页)。

(4)舌咽神经瘤(224 页)。

(5)表皮样肿瘤/皮样肿瘤(362 页)。

(6)脑干星形细胞瘤(儿童或青年)(358 页)。

(7)脊索瘤。

(8)肿瘤转移。

(9)鼻咽癌。

(10)基底动脉扩张或动脉瘤(244 页)。

(11)动静脉畸形(266 页)。

占位性病变第一个症状通常为进行性单侧感觉神经性耳聋,常有同侧

耳鸣。随之有三叉神经受累，特别表现有角膜反射消失和面部麻木。之后才是面神经。本病的肌无力可轻微，味觉偶有受累。半面痉挛(217 页)和三叉神经痛(185 页)两者均极不常见。同侧面部疼痛罕见，眩晕较少见，但感觉失衡则常见。随着对脑干和小脑压力增加，可出现锥体征(对侧、同侧或双侧)，及伴有眼震和同侧共济失调，实际上任何后颅窝占位病变，都可有颅压增高，这是因为有阻塞性脑积水之故。

该区影像学检查包括内耳道断层(实际上因听神经瘤而变大)的头颅 X 射线，但 CT 增强扫描更敏感。而 X 线平片并非必要，因为即使检查正常也并不能排除肿瘤，尚需 CT 扫描来除外。如 CT 阴性，还可能需要腰穿，并注入对比剂或空气行增强检查。或者行 MRI 检查。注意听神经瘤(即使肿瘤很小)脑干诱发电位总是异常(波间潜伏期延长)，但麻烦的问题是有假阳性。在冷热水试验检查，半规管麻痹的敏感性差，故可能给出假阴性结果。

注意：在临床上，前庭神经纤维瘤相对常见，由于这个神经的两部分均在内听道通过，且面神经也在内听道通过，当这种肿瘤发生时可出现前庭、耳蜗及面神经损害的症状。单侧耳聋和耳鸣伴有眩晕、眼震，面神经麻痹较常见，这种麻痹是膨胀肿瘤压迫面神经骨管所致。若进一步膨胀可累及其它颅神经。

第八节　第 9 至第 12 颅神经

第 9 至第 12 颅神经属后组颅神经，其包括第 9 对颅神经(即舌咽神经)、第 10 对颅神经(即迷走神经)，第 11 对颅神经(即副神经)和第 12 颅神经(即舌下神经)。

一、后组颅神经及其损害

(一)舌咽神经

此神经携带来自软腭和咽到脑干的感觉。单独的舌咽神经的损害伴单侧感觉丧失是最不常见的(如神经瘤)。双侧感觉丧失伴颏反射受损的情况，实际上只在有其它低位颅神经(尤其是迷走神经)受累时才见到，也可能在低位脑干受损(延髓空洞症，429 页，Arnold-Chiar 畸形，233 页)时出现。

在实际临床工作中，只累及一个神经核的事很少发生，多累及相邻的神经核，如疑核的细胞群中，有舌咽神经、迷走神经及副神经的颅根发出，故常同时出现三种颅神经功能受损的疾病。舌后 1/3 味觉异常时，则要考虑为有

迷走神经或舌咽神经损害。

在临床检查时，口腔后部及咽部有时检查困难，尤其在儿童更为困难。让病人张嘴，使舌放松于在口腔底部。用压舌板轻轻向下压舌的前 2/3 处。不要触及后 1/3 处，因其为舌咽神经支配，一旦此神经受刺激，则引出咽反射，使病人难以配合。

舌咽神经完全离断则可引起咽部感觉丧失，舌后 1/3 的味觉和普通感觉丧失，某些咽肌无力和腮腺分泌功能丧失。但舌咽神经损伤不易查出来，且单纯损伤舌咽神经也极少见，其实际上常与迷走神经同时损害。

舌咽神经痛(182 页)极为少见，其与三叉神经痛极为相似。

注意：在某些正常人咽反射可以缺如。

(二)迷走神经

迷走的运动神经起于迷走延髓核经静脉孔离开脑干支配咽部、喉部及经喉返神经到声带。单侧上运动神经元或甚至下运动神经元损害，偶可引起较重症状(最常见的症状是构音障碍或失音)。在上运动神经元损害时，可出现很短暂的对侧腭肌无力，这是因为上运动神经元支配双侧腭部(35 页)。双侧上运动神经元损害引起假性球麻痹(37 页)，而双侧下运动神经元损害引起球麻痹，及伴鼻性构音障碍言语。同时鼻孔反流是由于双侧腭无力，吞咽困难，窒息和肺误吸所致。病人颏反射消失。声带麻痹引起嘶哑，咳嗽无力，有时喘鸣，尤其在睡醒时更为明显。单侧声带麻痹通常不是由于迷走损害而是颈部的喉返神经损害。半侧软腭运动消失或悬雍垂向一侧偏移则提示迷走神经损害，或注意有软腭的新生物浸润。

伸舌偏斜是舌下神经损伤或一侧癌广泛浸润的表现，味觉的结状神经节细胞的周围突加入迷走神经，其味觉纤维分布于咽软腭和会厌的味蕾。中枢突经迷走神经根入延髓，止于孤束核，舌后 1/3 味觉异常时，则要考虑为有迷走神经或舌咽神经损害。

迷走神经运动核损害或其走行时颅内邻近部分神经损害，可能由于：

(1)脑干损害(脑卒中，270 页，Arnold-Chiari 畸形，233 页，脊髓灰质炎，323 页，运动神经元病，450 页，Shy-Drager 综合征，373 页)。

(2)亚急性和慢性脑膜炎(296 页)。

(3)颈静脉孔综合征(224 页)。

(4)格林一巴利综合征和其它严重神经病(490 页)。

(5)糖尿病(563 页)。

(6)创伤。

双侧迷走神经损害必须与因重症肌无力和肌病引起的球麻痹相区别。

单纯的迷走神经损害不常见，多可能因其邻近的相关的组织损害或病变所受累，如常与舌咽神经同时受损，而引起球麻痹的症状。

注意：一些儿童和成人偶可出现吞咽困难或声音嘶哑，其分别由于软腭和声带麻痹(通常单侧比双侧多见)。在几周内可恢复，一般查不出原因。

(三)副神经

第十一对颅神经称副神经，其运动纤维起自并离开颈髓上部，穿过枕骨大孔，通过颈静脉孔离开颅腔。副神经的脊神经行走路线可以从下颌角至乳突顶端划一条直线，以直角平分这条直线，向下延长第二条直线过颈后三角。这第二条线即为该神经走行。

副神经脊根支配胸锁乳突肌和斜方肌。故检查副神经损害时，让病人向一侧转头对抗阻力，检查对侧胸锁乳突肌的作用。让病人耸肩以检查斜方肌的作用。此神经可在多发性颅神经麻痹和颈动脉孔综合征时受累，颈部外伤和恶性肿瘤时也可累及此神经。单侧下运动神经元损害可引起同侧胸锁乳突肌和斜方肌上部无力。在急性上运动神经元损害时(如脑卒中)可出现对侧斜方肌无力，且同侧胸锁乳突肌也无力，患者瘫痪侧不能耸肩膀，也不能将头转向瘫痪侧。

注意：两侧胸锁乳突肌无力，是特定肌肉疾病和运动神经元病的特征。

(四)舌下神经

舌下神经是第十二对颅神经，其运动神经核在延髓，神经纤维离开颅底穿过舌下神经管支配同侧舌肌。一侧上运动神经元损害可有对侧短暂性轻度的构音障碍和舌肌无力(如脑卒中后)，而双侧上运动神经元损害则引起舌肌痉挛和严重的构音障碍，引起假性球麻痹的症状(37 页)。下运动神经元损害可引起舌肌无力、构音障碍和吞咽困难，尤其有双侧病灶时。引起神经损害的原因与迷走神经损害原因相同(见上)。

二、后组颅神经损害有关的临床症状

(一)吞咽困难

吞咽困难大多由于咽部或食管梗阻和/或炎症引起，患者通常能指出难受的部位；固体比液体难咽。神经系统疾病可以累及控制吞咽肌的上运动神经元和/或下运动神经元；这些肌肉有：舌肌、腭肌、咽肌或喉肌。面肌无力、口部感觉丧失(三叉神经损害)及咀嚼困难也可引起吞咽困难。

双侧上运动神经元或下运动神经元损害引起的症状较单侧损害的症状更为严重，如：

(1)球麻痹(37 页)。

(2)假性球麻痹(37 页)。

(3)肌病(509 页)。

(4)重症肌无力(498 章)。

(5)格林—巴利综合征和其它严重的神经病(490 页)。

吞咽动作也可在以下疾病受损：

(1)帕金森氏病和其它帕金森氏综合征(367 页)。

(2)肌强直疾患(520 页)。

(3)颅肌张力障碍(390 页)。

(4)癔症伴发堵感，或喉咙异常感觉(癔症球)。

(二)颈静脉孔综合征

颈静脉孔和乙状窦伴行，其中有舌咽神经、迷走神经、副神经通过。它与舌下神经通过的舌下神经管相毗邻。之前有颈内动脉伴有交感神经，后者经破裂孔进入颅内。在临床上如颅后窝骨折累及颈静脉孔，则经此孔的第 9、10、11 颅神经受累，出现颈静脉孔综合征。但由于舌下神经管较坚固，一般很少累及舌下神经。

颈静脉孔内或附近的损害可引起：

(1)声音嘶哑、鼻音、吞咽困难(迷走神经麻痹)。

(2)同侧胸锁乳突肌和斜方肌(副神经)萎缩和无力。

(3)同侧腭感觉减弱(累及舌咽神经)。

(4)如骨侵蚀或发生炎症时，耳内、耳周疼痛。

(5)颅内损害造成的脑干症。

(6)如果损害在颅外引起同侧霍纳氏综合征。

(7)同侧舌下神经麻痹伴舌肌无力(舌下神经)。

常见原因有：

(1)亚急性和慢性脑膜炎(296 页)。

(2)恶性脑膜炎(364 页)。

(3)舌咽神经，迷走神经，舌下神经瘤(222 页)。

(4)表皮样肿瘤/皮样肿瘤(362 页)。

(5)球形肿瘤(225 页)。

(6)脊索瘤(363 页)。

(7)桥脑—小桥角占位性病变(220 页)。

(8)肿瘤转移。

(9)鼻咽癌。

(10)颈部恶性病变转移的淋巴结。

(11)颅底骨折。

检查包括颅底和后颅窝影像学检查(头颅 X 线、鞘内对比 CT)。CSF 检查和颈动脉造影以显示球形肿瘤。

球形肿瘤是高度血管性、异位的化学外胚层组织的侵蚀性肿瘤,发生于内耳和颈静脉孔。他们侵蚀骨质并与颈静脉孔综合征和/或外耳道肿物并存。

(三)多发性颅神经损害

患者可以有单一颅神经损害,接着邻近部位(或更远部位)的颅神经受损,随之其它神经也可相继发生损害。如果受损神经全部位于同侧,通常由于占位性损害所致。可能的原因可包括:

(1)脑干损害(通常伴发另外的脑干征)

脊髓灰质炎(323 页)。

运动神经元病(16 章)。

延髓空洞症(429 页)。

(2)恶性脑膜炎(364 页)。

(3)亚急性脑膜炎和慢性脑膜炎(396 页)。

(4)结节病(536 页)。

(5)胶原血管性疾病(554 页)。

(6)带状疱疹(325 页)。

(7)格林—巴利综合征/Miller Fisher 综合征(491 页)。

(8)糖尿病(563 页)。

(9)基底动脉扩张(244 页)。

(10)肿瘤

鼻咽癌。

脊索瘤(363 页)。

淋巴瘤(363 页)。

颅底转移。

(11)创伤。
(12)特发性，可能为"缺血性"。
(13)特发性家族性。
(四)复发性颅神经麻痹
可考虑的原因有：
(1)糖尿病(563 页)。
(2)缺血性。
(3)结节病(536 页)。
(4)特发性(有时为家族性)。
(5)动脉瘤的间断性压迫(263 页)。
(6)Melkersson 氏综合征(216 页)。
(7)胶原血管性疾病(554 页)。
(8)眼肌瘫痪性偏头痛(172 页)。

第九节 脑干病变

脑干位于后颅窝，从下往上由延髓、脑桥和中脑三部分组成。前上部为中脑，是较为狭窄的部分，向上与间脑相连，后下部为延髓，向下经枕骨大孔与脊髓相接，中脑与延髓之间为脑桥部分，借脑桥臂(小脑中脚)与小脑相连。舌下神经核、迷走神经背核、疑核、三叉神经脊束核、孤束核、下橄榄核、薄束核和楔束核位于延髓。面神经核、外展神经核、耳蜗神经核、前庭神经核和三叉神经核(运动核与感觉核)位于桥脑。动眼神经核、滑车神经核位于中脑。除支配面下半部的部分面神经核及支配颏舌肌的部分舌下神经核外，两侧大脑皮质与一侧各颅神经运动核相连接。在临床上很少有疾病只累及一个神经核，多累及相近的神经核，如疑核的细胞群中，有舌咽神经、迷走神经及副神经的颅根发出，故常同时出现三种颅神经功能受损的疾病。

一、常见的脑干损害的原因

脑干损害的临床特征已描述，常见的原因有：
(1)脑卒中(270 页)。
(2)外部受压
小脑扁桃体疝(345 页)。
小脑—桥脑角肿瘤(220 页)。

小脑肿瘤(230 页)。

基底动脉瘤或扩张(244 页)。

鼻咽癌。

Arnold-Chiari 畸形(233 页)。

Damdy-Walker 综合征(233 页)。

(3)多发性硬化(15 章)。

(4)运动神经元病(16 章)。

(5)血管性畸形(266 页)。

(6)肿瘤,如发生于儿童和青年的桥脑星形细胞瘤(358 页),儿童的第 4 脑室室管膜瘤(360 页)。

(7)脊髓空洞症(429 页)。

(8)感染:

脊髓灰质炎(323 页)。

李斯特脑炎(312 页)。

脓肿(304 页)。

(9)Wernick 氏脑病(579 页)。

(10)桥脑中央髓鞘溶解(575 页)。

(11)Leigh 氏病(592 页)。

一些患者无明显原因出现慢性进行性假性球麻痹;有人认为或许这可能是运动神经元疾病的一种类型。

二、常见的脑干综合征

(1)延髓外侧部(Wallenberg)综合征　延髓外侧部这种病变多见于小脑后下动脉血栓,表现为病灶侧软腭、声带麻痹(疑核受损),出现吞咽及发音障碍,喝水及进食呛咳,称为球麻痹,对侧半身痛温觉丧失(三叉神经脊束核受损)以及霍纳氏综合征等。

(2)睡眠呼吸暂停综合征　延髓被盖部的自主呼吸中枢受损,可出现睡眠呼吸暂停综合征。由于脑的随意呼吸中枢功能还健全,故睡眠时出现呼吸暂停,而清醒时呼吸正常,这属于一种特殊类型的睡眠呼吸障碍。

(3)延髓下部(Jackson)综合征　在延髓下部的病变则出现同侧舌下神经麻痹,舌肌萎缩,对侧上、下肢痉挛性瘫痪(交叉瘫)。

(4)脑桥外侧部(Millard-Gubler)综合征　脑桥一侧基底部和被盖部同时病变。出现同侧面神经和外展神经麻痹,对侧上下肢痉挛性瘫痪(偏瘫),

包括中枢性舌瘫，这种综合征原因可为血管病、炎症和肿瘤等。

(5)脑桥内侧部(Foville)综合征，病变多在脑桥一侧接近中线处，损害外展神经及其核间通路，面神经膝部和锥体束，出现病灶同侧外展神经与面神经麻痹，两眼向病灶对侧凝视和对侧上下肢痉挛性瘫痪，包括中枢性舌瘫。此综合征的原因亦为血管病、炎症和肿瘤等。

(6)中脑腹侧部(Weber)综合征　为 Weber 首先在 1894 年报道，病变发生在一侧大脑脚的腹侧部，损害动眼神经和锥体束，出现同侧动眼神经麻痹(上睑下垂，眼外斜视，眼不能向内，上下方运动，瞳孔散大，对光和调节反射消失)以及对侧偏瘫，包括中枢性面舌瘫，引起这种综合征的原因可能为血管病，炎症和外伤或肿瘤及大脑半球占位病变等引起的天幕疝。

(7)中脑位于小脑幕切迹内　小脑幕上方近切迹处为海马回和海马回钩，当有幕上占位性病变或脑水肿时，造成幕上颅内压增高，使该部脑组织向压力低的部位移动，海马回钩进入小脑幕切迹内，从而压迫中脑，动眼神经，并阻塞环池和中脑水管的脑脊液循环，使颅内压更趋于增高，形成钩回疝(天幕疝)，钩回疝压迫或牵拉动眼神经造成瞳孔散大，压迫大脑脚(病灶侧)使锥体束受累，致使对侧偏瘫，压迫中脑网状结构可产生去脑强直，同时生命体征也发生改变，如呼吸加深加快，血压升高和意识障碍等。

(8)中脑背侧部(Benedikt)综合征　病变发生在中脑被盖部及其邻近结构，累及红核、黑质和动眼神经等，出现同侧动眼神经麻痹，对侧肢体共济失调或多动。

(9)中脑顶盖部(Parinaud)综合征　病变在上丘，出现两眼上视麻痹，病因为松果体肿瘤和血管病。

(10)中脑背腹侧三联综合征　为冯连元首先在 1991 年报道，系一例脑梗塞患者，病变同时累及中脑的背侧部和腹侧部，出现 Weber 综合征、Bendikt 综合征和 Claude 综合征的表现。

(冯连元)

第九章　小脑疾病

小脑占据后颅窝的大半部分，由两侧的小脑半球和中间的蚓叶组成。在小脑的下方的两侧突出的部分为小脑扁桃体，其位置靠近枕骨大孔，在小脑中脚邻近处可见绒球。

小脑内部结构与大脑相同，也是由灰质形成的皮质及被皮质覆盖的大块白质组成。白质中还有由灰质组成的四对核团，其中最大的是小脑齿状核。小脑借三对小脑脚与脑干相连，小脑上脚（结合臂）与中脑后部相连，小脑中脚（又称脑桥臂）与脑桥相连，小脑下脚（主要为绳状体）与延髓背外侧相连，小脑上方借小脑幕与大脑半球分开，前方是第四脑室、延髓和脑桥，外侧与乙状窦、鼓室及乳突小房相邻。

小脑主要的功能是维持身体的平衡及调节肌肉的紧张和协调肌肉的运动，参与人体姿势、肌张力和肌肉协调运动的调节，因而小脑损伤后将产生一种或多种这些运动功能的紊乱的小脑综合征，在小脑半球损害时，出现共济失调，如动幅过度、辨距不良、轮替运动不能、肌张力减低，及肢体运动时震颤，静止时消失，及眼球震颤等。在小脑蚓部损害时，出现平衡障碍，如站立不稳，步距增宽，步态蹒跚，呈醉酒样。注意小脑损害产生的症状和体征出现在病灶的同侧，齿状核或小脑上脚被破坏时，产生小脑半球切除样的严重症状。

小脑半球的病灶多有引起同侧肢体共济失调、平衡障碍、构音障碍和水平性眼震（也见 219 页）的倾向。如果病灶大，压迫脑干引起脑干征和颅神经征，压迫第 4 脑室阻碍 CSF 循环引起梗阻性脑积水和颅内压升高。小脑—桥脑角占位性病变可压迫小脑半球能引起上述同样症状。小脑中线占位性病变很少引起肢体共济失调，但更多出现躯干、坐态和步态的共济失调，较少出现构音障碍和眼震。弥散性小脑损害则可引起全身平衡障碍和躯干共济失调，肢体的共济失调一般是对称的，而构音障碍和眼震不持久。

小脑扁桃体疝又称枕骨大孔疝，因延髓位于小脑的前下方，小脑扁桃体位于延髓下段的背侧，其下缘与枕骨大孔的后缘相对，当颅内高压时或后颅窝有占位病变时，则脑组织被挤，从高压处向低压处移动，因此小脑扁桃体

向椎管方向移位，疝入枕骨大孔，致使小脑扁桃体压迫延髓，形成枕骨大孔疝，延髓内有呼吸中枢、心脏和血管的运动中枢，呼吸中枢与心血管中枢均极易受压迫。此时患者可出现剧烈头痛，喷射性的呕吐，颈项强直和呼吸循环障碍，可出现突然昏迷、呼吸心跳骤停、血压下降而死亡。

一、小脑损害的原因

(一)小脑局灶性异常和结构异常

(1)肿瘤

小脑半球囊状星形细胞瘤(儿童，358 页)。

小脑中线的髓母细胞瘤(儿童，360 页)。

小脑半球血管母细胞瘤(成人，Von Hippel Lindall 综合征，234 页)。

室管膜瘤(儿童，360 页)。

继发性癌(小脑半球或中线)。

(2)小脑出血(259 页)。

(3)小脑缺血(255 页)。

(4)小脑梗塞(255 页)。

(5)小脑脓肿(304 页)。

(6)多发性硬化(435 章)。

(7)发育因素

Arnold-Chiari 畸形(233 页)。

Dandy-Wnlker 综合征(233 页)。

(8)头颅 Paget 氏病(593 页)。

(二)全身性疾患

(1)遗传性

迟发常染色体显性小脑共济失调(233 页)。

毛细血管扩张性共济失调(234 页)。

Friedreich 氏共济失调(432 页)。

着色性干皮病(234 页)。

Cockayne 氏综合征(154 页)。

(2)中毒

酒精(急性中毒，慢性中毒，Wernicke 氏脑病，579 页)。

有机溶剂中毒(544 页)。

铋中毒(546 页)。

汞中毒(545 页)。
铅中毒(545 页)。
丙烯酰胺中毒(547 页)。
(3)药物
氨基苷类。
巴比妥类(101 页)。
卡马西平(99 页)。
阿糖胞苷。
氮脲嘧啶。
锂。
苯妥英钠(97 页)。
驱蛔灵。
(4)代谢性
甲状腺功能低下(537 页)。
血 β-脂蛋白缺乏病(590 页)。
Hartnup 病(591 页)。
鸟氨酸转移酶缺乏(590 页)。
Leigh 氏病(592 页)。
线粒体性细胞病(525 页)。
肾上腺脑白质营养不良(565 页)。
Refusm 氏病(490 页)。
异染性白质营养不良(588 页)。
氨基已苷酯酶缺乏(589 页)。
Wilson 氏病(398 页)。
维生素 E 缺乏(581 页)。
神经元蜡样质褐脂质沉积(590 页)。
(5)感染
伤寒热(310 页)。
布鲁氏杆菌病(311 页)。
Legionnaire 氏病(312 页)。
肠道病毒感染(323 页)。
水痘(325 页)。

EB 病毒(326 页)。

流行性腮腺炎。

进行性慢性风疹脑炎(328 页)。

Crertzfeldt-Jakob 病(332 页)。

库鲁病(333 页)。

Miller Fisher 综合征(491 页)。

Whipper 氏病(572 页)。

(6)其它

特发性散发的迟发性小脑共济失调(233 页)。

旁瘤综合征(585 页)。

进展性肌阵挛性癫痫(85 页)。

大脑缺氧后。

放谢治疗(552 页)。

中暑(552 页)。

Fahr 氏综合征(372 页)。

二、小脑疾病的临床特征与体征

(一)小脑功能丧失的症状与体征

(1)共济失调　表现为病人站立不稳、摇摇晃晃、步态不稳呈醉汉步态，行走时两腿距离较远、左右摇摆。病人并足直立困难，而睁眼与闭眼不能使之改善。指鼻试验和跟膝胫试验异常。有时在临床上注意到字迹可有异常，多为过大，此与帕金森氏病写字过小呈显著对照。

(2)暴发性语言　与大脑的语言中枢障碍不同，其表现为言语缓慢、发音冲撞、单调及有鼻音。

(3)辨距不良　病人欲取之物与实际物品间距离不相称。

(4)轮替动作障碍　病人做这种动作时不能自如。

(5)协同障碍。

(6)出现反击征　即尽力对抗检查用力时突然松开，则病人可出现反击到自己的身上。

(7)眼球震颤　据认为系压迫脑干所致。

(二)肌张力变化

(1)一侧小脑的病变　发生典型的同侧半身肌张力减低。

(2)两侧对称性小脑病变　一般可无明显的肌张力改变。

(3)某些小脑萎缩的病例　可见渐进性全身肌张力增高，与帕金森氏病有些相似。

三、小脑损害有关的疾病

(一)迟发性常染色体显性遗传性小脑共济失调

通常发生于中年人，表现有进展性共济失调和不平衡伴构音障碍。有多种特征包括核上性眼肌麻痹、痴呆、视网膜色素变性、视神经萎缩、强直、舞蹈病、感觉神经性耳聋、锥体束症、腱反射缺如、肌萎缩及双足位置觉和振动觉受损。可在几年内死亡。甚至在家庭内有相当的变异和神经病理学变化，只有某些病例由于橄榄体—桥脑—小脑萎缩引起。此病必须和 Huntington 氏病(385 页)和维生素 E 缺乏(581 页)相鉴别。在 CT 上可见小脑萎缩，有时也可在脑干出现萎缩，CSF 检查正常。

(二)特发性散发的迟发性小脑共济失调

这种病发生于中年人，与上述显性迟发性共济失调相似，除了其它神经病特征罕见外，病理学上不仅有橄榄体—桥脑—小脑萎缩而且也有小脑皮层萎缩和其它神经变性。药物、毒素、维生素 E 缺乏和代谢性原因需除外。

(二)Arnold-Chiari 畸形

本病又称小脑扁桃体下疝畸形，这是一种异常发育伴小脑扁桃体脱出，有时有大部分小脑和低位脑干脱出至枕骨大孔，可和脊髓空洞症、延髓空洞症、脊柱神经管闭合不全及颈椎融合共存(Klippel-Feil 综合征)。其可在任何年龄发病，新生儿和儿童通常伴随颅压高、脑积水、中线小脑征和低位脑干征。老年人发病伴有脊髓空洞症，颈部、臂或枕部疼痛，咳嗽时加重为其特征性的表现。

X 线平片显示颅底受压(后颅凹陷征)，颈椎融合。脊髓 X 线必须在仰卧位时进行，用 CT 可通过枕骨大孔进行增强扫描，但 MRI 是最敏感的影像学检查。

本病主要应与后颅窝肿瘤及多发性硬化相鉴别，也要注意合并枕骨大孔区畸形与延髓空洞症。

治疗主要是手术解除对脑组织的压迫，有脑积水者则可行脑脊液分流术。

预后与神经损害的程度有关，畸形严重者预后差。

(四)Dandy-Walker 综合征

Dandy-Walker 综合征又称第四脑室侧孔闭锁。这是一种发育异常伴第

4 脑室扩张或附近的囊性扩张，引起梗阻性脑积水及小脑和/或脑干征。

(五)Von Hippel—Lindau 综合征

这是常染色体显性遗传，其基因表达的变化较大，特征有：

(1)小脑血管母细胞瘤(单发或常为多发性，360 页)。

(2)脑干血管母细胞瘤(360 页)。

(3)视网膜血管瘤。

(4)脊管血管母细胞瘤。

(5)肾血管瘤，肾癌、肾囊肿。

(6)嗜铬细胞瘤。

(7)胰腺腺瘤或囊肿。

(8)附睾囊肿。

患者可表现有其中之一的特征，对无症状的近亲，应至少进行一次全面体格检查，头颅和上腹部 CT，显微镜下血尿及对肾功能，眼底镜检查，荧光血管造影术和尿香草扁桃酸检查。有这样患者的家庭应定期随访。

(七)共济失调性毛细血管扩张症

共济失调性毛细血管扩张症又称 Louis-Bar 综合征，这是一种不常见的常染色体隐性遗传疾病，其累及神经、血管、皮肤、网状内皮系统和内分泌等，系 DNA 修复缺陷，为第 14 对染色体易位所致。婴儿期起发病伴小脑共济失调。这种病变可伴构音障碍、蹒跚、腱反射缺如，舞蹈症、手足徐动症、张力障碍、眼球运动障碍，最后引起远端肌无力、肌肉萎缩和周围神经病引起的感觉缺失。可出现智力发育迟缓和肌阵挛、神经症状发生后，可出现结膜和皮肤毛细血管扩张。病人有严重的免疫功能缺乏(尤其是血清 IgA 和 IgG)，血清甲胎蛋白增高，反复发生感染，儿童矮小并缺乏第二性征，常有淋巴瘤和恶性肿瘤，20 岁左右死亡。

(八)着色性干皮病

这是一种常染色体隐性和原发性皮肤疾病，有对日光不正常的敏感。可伴发神经系统疾病，尤其是小脑共济失调、舞蹈症、癫痫发作、智力发育迟缓或痴呆，耳聋，强直和周围神经病。

(周 刚 冯连元)

第十章　脑血管疾病

第一节　脑血管解剖的临床特点与分类

在临床上，习惯于把脑的动脉分为两个系统。即颈内动脉系和椎—基底动脉系。

一、颈内动脉系统

颈内动脉系是指颈内动脉主干及其分支。颈内动脉是颈总动脉的一个终支，穿过颅底的颈动脉管后，直接进入中颅凹。在鞍背下有颈内动脉的虹吸部，在大脑侧裂部分支成大脑前动脉和大脑中动脉。

大脑中动脉是颈内动脉最大的分支，其行进于大脑侧裂中，并相继分出额支（供应中央前回及额中回、额下回）、顶支（供应中央后回、顶上小叶下部及顶下小叶）和颞支（供应颞叶外侧面）。故大脑中动脉供应了整个大脑皮质的侧表面（除大脑前动脉支配一个狭长的外侧面及大脑后动脉供应枕极外）与半球下侧表面。此外还供应豆状核、尾状核及内囊后 3/5 部分。

大脑前动脉是颈内动脉较小的末梢分支，其在视神经的上方向前内侧走行，进入大脑的纵裂。借前交通动脉与对侧大脑前动脉相通，之后在纵裂中上行，到胼胝体膝部向后，最后与大脑后动脉相吻合。相继分出眶支（供应额叶眶部的直回和眶内侧回）、额支（供应胼胝体、扣带回、额内侧回、旁中央小叶、额上回、额中回和前中央回上部）及顶支（供应楔前回等）。故大脑前动脉供应了全部大脑皮质的内侧面和一个狭长的外侧面部分及豆状核、尾状核头部的腹面及内囊的前肢与膝部。

二、椎—基底动脉系统

椎—基底动脉系是指椎动脉主干、基底动脉主干以及它们的分支。基底动脉的主要分支有小脑前下动脉、迷路动脉、脑桥支、小脑上动脉和大脑后动脉。

椎动脉起自锁骨下动脉（是该动脉的第一分支），经第 6～第 1 颈椎横突孔向上行走，绕过寰椎上关节突的后方，向前内穿过寰枕后膜和硬膜。经枕骨大孔进入后颅凹。之后沿延髓腹面上行，在桥脑下缘双侧椎动脉合成基

底动脉。在沿途中发出一些分支供应脊髓颈段、脑干、小脑、丘脑后部、大脑枕叶和颞叶的下内侧部。

椎动脉的主要分支是小脑后下动脉。在解剖上这个动脉变异较大。主要供应小脑下面的后部和延髓的后外侧部。

大脑后动脉为基底动脉在桥脑上缘分出的左右两支。分出的皮质支有颞支(供应楔回、旁海马回、颞枕内侧和外侧面)、枕支(供应楔回、舌回、枕叶的内侧面和外侧面)及顶枕支(供应楔回)。

三、脑底动脉环

脑底动脉环及侧支循环是由前交通动脉、两侧大脑前动脉的起始段、两侧颈内动脉、两侧后交通动脉和两侧大脑后动脉起始段组成。其中在蝶鞍之上,视交叉、灰结节及乳头体处所形成的环状称为脑底动脉环。在这里大脑前动脉、中动脉、后动脉互相吻合,使两侧颈内动脉和椎动脉系统得以相互沟通。

四、大脑静脉的临床特点

大脑的浅静脉特点　脑部的静脉管壁极薄、无肌肉组织,且无瓣膜。由脑部发出后,进入蛛网膜下腔,出蛛网膜及硬脑膜后,汇入颅静脉窦。大脑外侧面的浅静脉之间有丰富的吻合,变异较大,发生阻塞后(多因硬脑膜静脉窦血栓扩展所致),其临床表现因人因病而异,不易做出精确的定位诊断。

脑干各部浅静脉之间,脑干和间脑浅静脉之间,存在着广泛的静脉吻合,故阻塞后一般后果较轻。

大脑大静脉常继发于感染、外伤引起阻塞,可出现昏迷、高热、心动过速、惊厥、去脑强直症状,瞳孔缩小及视乳头水肿等。

海绵窦很容易由于感染而发生化脓和血栓形成。这些感染可能来自面前静脉和眼静脉引流的唇部和面部浅层感染,或翼肌周围的翼静脉丛引流面深部感染,或眼静脉及其属支引流的眶或副鼻窦的化脓性疾患。

因眶内静脉回流受阻所产生的特有征候是:结膜与眼睑水肿以及明显的突眼症,而且突眼还显示出从颈内动脉传导来的搏动;如海绵窦内的脑神经受压,可以出现眼肌瘫痪;检查眼底时可见视神经乳头水肿、静脉怒张及视网膜出血,这些都是急性静脉回流受阻的结果。

乙状窦及横窦在临床上常合称为外侧窦,和乳突及中耳关系密切,容易因中耳炎而继发感染性血栓。当外侧窦的感染和血栓扩散到矢状窦时,可以影响脑脊液注入上矢状窦而发生脑积水,这种耳感染继发的静脉窦血栓所

伴有的脑脊液压力增高症候群，称为耳源性脑积水。

因上矢状窦与颅外有广泛的交通，所以头皮、颅骨、鼻腔、副鼻窦（尤其是额窦）的感染均可蔓延至上矢状窦形成血栓性矢状窦炎。临床表现除有感染症状外，因大脑背外侧面的静脉及脑脊液的回流均受到影响，可出现颅内压增高和两侧大脑皮质损害的症状。其预后取决于血栓形成的部位、范围、速度以及侧支循环代偿的情况。

五、脑的血供特点与脑血流

脑的血供极为丰富，左心室搏出的动脉血有15%～17%通过脑组织。据测定100克脑组织每分钟通过的血量为45～65ml。颈内动脉系的供血量约为椎—基底动脉的3～4倍。这两个系统的供应范围若以小脑幕为界，幕上部分由颈内动脉系和椎—基底动脉系共同供应，而幕下部分只由椎—基底动脉系供应。在幕上若以顶枕裂为界，则脑前3/5由颈内动脉系供应，后2/5由椎—基底动脉系供应。

这两个动脉系统之间虽然有Willis动脉环等许多吻合支相连，但在正常时仍然是各自供应其本区。两者的血液在后交通动脉达到平衡，但不混合。当任一条动脉受阻，血液会向前或向后流动来补偿这种不足。不过两血管的血液亦不相互混合。大脑动脉借动脉环在大脑半球相互吻合，但血管一旦进入脑组织就不再做任何吻合。

动脉血压是使血液进入脑部最重要的动力，而这种动力可因颅内压的升高、血液粘度增加、或血管内径的缩小而被抵销。此外大脑血流量不因全身血压改变而有变化，这是一种自动调节过程，其随动脉血压改变而发生血管阻力呈反向变化而实现。在动脉血压低到一极限时，则这种自动调节作用丧失。大脑血管的管径是决定阻力的主要因素。大脑血流受阻可由于血压改变、血管壁的疾病及血管腔阻塞的疾病。血压改变包括体位性低血压和各种休克，全身动脉压必须下降到一定程度后，大脑血流才会开始下降。动脉壁的疾病如脑动脉硬化，造成动脉管径阻塞的疾病如脑血栓与脑栓塞及微小栓塞。

如果收缩压保持在平均8kPa（60mmHg）和21.3kPa（160mmHg）之间（这是大脑自动调节范围），则脑血流多少是恒定的（约50ml/100克脑/分钟）。血压在这之上则增加脑血流，引起脑充血、血脑屏障破坏、大脑水肿和颅内压增高（并临床表现为高血压性脑病，214页）。如果血压在这自动调节范围之下，则发生缺血和最后发生脑梗塞。在慢性高血压病人自动调节点调的较

高，以致病人比通常更易出现低血压的症状并能耐受有非常高的血压所出现的脑水肿。在缺血与出血处的内部及其周围自动调节受损害，且自动调节也随年龄增加发挥作用较小。

脑血流受二氧化碳分压影响较大，二氧化碳分压急骤增高 0.13kPa (1mmHg)则脑血流增加约 5%。不过在慢性高碳酸血症，脑血流是正常的。脑血流受血氧张力影响较小，但若血氧分压下降至可减少血氧饱和时，则其影响增加。脑血流随血球压积增加而下降，其主要是由于血氧携带能力增加而不是由于较大的粘滞性。

六、脑血管病的分类

脑血管病包括的疾病在脑实质或脑的表面出现缺血、梗塞或出血，有三种主要类别：

1. 脑卒中　卒中(即脑血管意外)是一种快速发生的局灶性脑功能丧失，有时可为大脑半球的(指深昏迷或在蛛网膜下腔出血后)脑功能丧失。其症状持续在 24 小时以上，或导致死亡及没有血管因素外的其它原因。其可能由于：

(1)脑梗塞(大约 80%病例，239 页)。

(2)原发性脑内出血(大约 15%病例，259 页)。

(3)蛛网膜下腔出血(大约 5%病例，261 页)。

2. 短暂性脑缺血发作(TIA)　短暂性脑缺血发作是一种急性局灶性脑或单眼功能的丧失，症状持续不超过 24 小时，经过适当调查后可发现为栓子或血栓性血管病所致。

3. 多发性梗塞性(血管性或动脉硬化性)痴呆(151 页)。

注意：缺血性卒中和短暂性脑缺血发作间的鉴别依据 24 小时标准并非都是合理的，但已被人们广泛接受。在实践工作中，对处理和护理计划更有用的区别是病人在数分钟、数天或数周能否恢复。

在发达国家中，脑卒中是缺血性心脏病和癌之后的第三个最常见的死亡的原因，也是严重物理性致残的最常见的原因。在某些国家发生率在下降，但在中国则为第二位。世界平均脑卒中死亡率为 100/10 万，中国为 130/10 万左右。脑卒中世界发病率为 100/10 万，中国的发病率为 200/10 万。脑卒中世界患病率为 500～700/10 万，中国 6 城市报告为 719/10 万，21 省农村为 394/10 万。中国每年新发脑卒中 120～150 万人，每年死于脑卒中为 80～100 万人，幸存者中的 3/4 有不同程度的丧失劳动力。

在英国第一次脑卒中发生率每年为 2‰，短暂性脑缺血发作发生率每年 0.4‰，脑卒中幸存者每年为 8‰，而在第一次脑卒中后一个月约 20%病人死亡，35%幸存者在 6 个月独立生活。

注意：实际上主要依据人群的年龄结构状况，因为脑血管病随年龄增加而呈强相关，只有 25%的脑卒中发生于 65 岁以下。

第二节　脑缺血与脑梗塞

任何原因引起一个动脉的血栓性或栓塞性闭塞，则可使所供血的区域血流减少和缺血。如发生在脑组织，则导致神经元的功能受损，出现临床症状，根据损害程度与部位不同，则可以从较轻、局灶损害的症状（如单手麻木）到较重、广泛损害的症状（如偏瘫伴失语）。如血流减少较严重或时间延长，或两者同时存在，并且如对侧血供较差或也有动脉疾病存在，则缺血的部分或全部将出现梗塞。

所以脑缺血和脑梗塞的临床表现各异，轻者可全无症状（如受累区较小或其功能很不重要），或出现短暂性脑缺血发作，也可发展到脑卒中，甚至发生死亡（由于卒中本身或其并发症）。不过无论最初缺血情况多么严重，但基础病因（240 页）及其后果（脑卒中、心肌梗塞和猝死，285 页）的危险更多是相同的。

注意：脑血管的栓子可由下列各种因素组成：

(1)纤维蛋白（从左房到左室栓子，在粥样斑上的栓子）。

(2)胆固醇（来自破裂粥样动脉斑中）。

(3)钙化（来自心瓣膜的钙化）。

(4)肿瘤（如粘液瘤）。

(5)细菌赘生物（感染性心内膜炎）。

(6)脂肪（594 页）。

(7)空气（如心脏外科手术，251 页）。

脑功能的恢复则依据下列因素：

(1)梗塞的大小。

(2)对侧血供（243 页）对缺血区的再供情况。

(3)各种脑水肿时伴有脑缺血和脑梗塞。

(4)脑的其它部分功能的代偿能力，在儿童最大，老人最小。

(5)对临床缺陷的功能调整(如对损害,68 页),从而减少其所损的功能(如残疾,70 页)。

一、脑缺血和脑梗塞的原因

动脉粥样变及其并发症(243 页)是短暂性脑缺血发作和脑梗塞最常见的原因,临床上至少有 50%的病例如此。脑内小血管病(所谓脂透明变性,245 页)引起的脑梗塞约占其临床的 25%,心源性栓塞引起的约占另外的 10%(246 页)。其余的是由于不常见的动脉病(246 页)和血液疾病(242 页)所引起。

(一)脑梗塞的卒中危险因素

(1)一般增加动脉变性疾患的危险因素有

年龄的增加。

血压增高(245 页)。

糖尿病(563 页)。

吸烟。

血清胆固醇增高。

过多饮酒(可能引起高血压)。

男性比女性稍常见。

(2)动脉疾病的标志

缺血性心脏病(心绞痛,心肌梗塞史)。

周围血管病。

短暂性脑缺血发作。

颈动脉杂音。

(3)栓塞来源于心脏(248 页),如心房纤颤,新近心肌梗塞。

高血压是最重要的危险因素,不仅因为其在普通人口中常见,而且也因为其是在脑梗塞和短暂性脑缺血发作的病人非常常见(约 50%病人先前有两次血压>160/90mmHg,即>21.3/12kPa)。

(二)闭塞性动脉病的原因

(1)大血管的动脉粥样变(243 页)。

(2)小血管的脂透明变性(245 页)。

(3)炎性动脉病

巨细胞动脉炎(560 页)。

系统性红斑狼疮(554 页)和 Sneddon 氏综合征(557 页)。

系统性血管炎(557 页)。

类风湿病(558 页)。

Sjögren 氏综合征(559 页)。

复发性多软骨炎(559 页)。

白塞氏综合征(559 页)。

恶性萎缩性丘疹(559 页)。

孤立的神经系统肉芽肿性脉管炎(559 页)。

Takayasu 氏病(562 页)。

药物滥用引起的坏死性血管炎(如可卡因、海洛因、苯异丙胺等,548 页)。

结节病性脉管炎(536 页)。

风湿热。

(4)感染引起的血管壁炎性改变

扁桃体炎、咽炎和颈淋巴腺炎引起颈动脉的炎性改变。

带状疱疹(325 页)。

毛霉菌病(335 页)和其它真菌病(333 页)。

由于结核(313 页)、梅毒(316 页)和其它脑膜炎(290 页)引起的动脉炎。

(5)创伤(246 页)

颈穿通伤。

颈部打击伤。

颈推拿。

颈肋。

"鞭索样"损伤。

扁桃体切除术。

寰枢椎脱位。

锁骨骨折。

颅底骨折。

脑血管造影(277 页)。

(6)夹层动脉分离(dissection)

创伤。

动脉粥样变(243 页)。

纤维肌性发育不良(246 页)。
囊样内膜坏死。
炎性动脉病(见上)。
Ehlers-Danlos 综合征(594 页)。
弹性纤维假黄瘤(594 页)。
Marfan 氏综合征(594 页)。
Menkes 氏卷发综合征(592 页)。
(7)先天性
动脉瘤(263 页)。
血管袢和扭曲。
纤维肌性发育不良(246 页)。
(8)其它
偏头痛(247 页)。
口服避孕药(247 页)。
怀孕(247 页)。
高胱胺酸血症(593 页)。
恶性血管内皮增生(364 页)。
新生物侵蚀动脉壁。
动脉的放谢性损害。
Fabry 氏病(490 页)。
线粒体细胞病(525 页)。
炎性大肠病(574 页)。
(三)脑缺血和脑梗塞发生出血的原因
(1)镰刀细胞病(570 页)。
(2)红细胞增多症(568 页)。
(3)原发性血小板增多症(568 页)。
(4)白血病(569 页)。
(5)血栓性血小板减少性紫癜(572 页)。
(6)阵发性夜间血红蛋白尿(572 页)。
(7)弥漫性血管内凝血(572 页)。
(8)高粘滞血综合征(多发性骨髓瘤,570 页,Waldenstrom 氏巨球蛋白血症,570 页)。

(9)贫血(仅为短暂性缺血,570 页)。

(10)"高凝状态"(572 页)。

如脑缺血或脑梗塞为家族性发生则应考虑:

(1)家族性高胆固醇血症。

(2)镰刀细胞病(570 页)。

(3)"高凝状态"家族性原因(如抗凝血酶Ⅲ,C 蛋白,S 蛋白缺陷,572 页)。

(4)弹性纤维假黄瘤(594 页)。

(5)Ehlers-Danlos 综合征(594 页)。

(6)Marfan 氏综合征(594 页)。

(7)高胱胺酸血症(591 页)。

(8)Fabry 氏病(490 页)。

(9)线粒体细胞病(525 页)。

(10)偏头痛(247 页)。

(四)动脉粥样硬化

大多数脑梗塞和短暂性脑缺血发作是血栓性和栓塞性的并发症,其由于颅外的颈部动脉和脑底部中度大小动脉的动脉粥样化而致。动脉粥样硬化易于发生于动脉的分叉处(如颈动脉分叉部)、弯曲处(如颈动脉虹吸部)和融合处(如基底动脉)(图 10.1)。

如果一侧颈动脉闭塞而远端的侧枝供给充分,则可不引起其血供区的脑梗塞。而颈内动脉起始部或其分支栓塞则可能引起脑梗塞,因为离主干越远则侧枝供血的潜在能力越小。

侧枝血管包括:

(1)Willis 环(图 10.2)　不过,甚至在正常人也常有部分缺如或发育不全。并且也常常受动脉粥样硬化之累。

(2)颈内动脉和同侧颈外动脉在眶周和眶内有吻合支。

(3)大脑中动脉、大脑后动脉和大脑前动脉分支间的软脑膜动脉吻合支。

(4)颈内动脉、颈外动脉和椎动脉分支间的脑膜动脉吻合支。

(5)颈外动脉的枕支、上行的咽支、椎动脉的肌支、深部上行的颈动脉间的吻合支。

注意:动脉粥样硬化是一种多动脉的病变,有某个器官(如脑)动脉粥样

血栓性栓塞临床表现的病人，几乎总是有累及其它器官供血的动脉粥样硬化（如心脏、双腿），患者可以有其它器官的症状（如心绞痛、跛行等），但也有症状缺如。

注意：偶尔动脉粥样硬化并发血管扩张，这可能形成动脉瘤。这些血管扩张通常是无症状的，但可以压迫邻近的结构（如扩张的基底动脉或动脉瘤可以压迫脑干和下位的颅神经）。

注意：主动脉弓的动脉粥样硬化引起的夹层动脉分离可以使其起始部大血管闭塞，出现手臂、脑和眼的继发性缺血。通常有胸痛及臂与颈部脉搏搏动减弱或缺如。

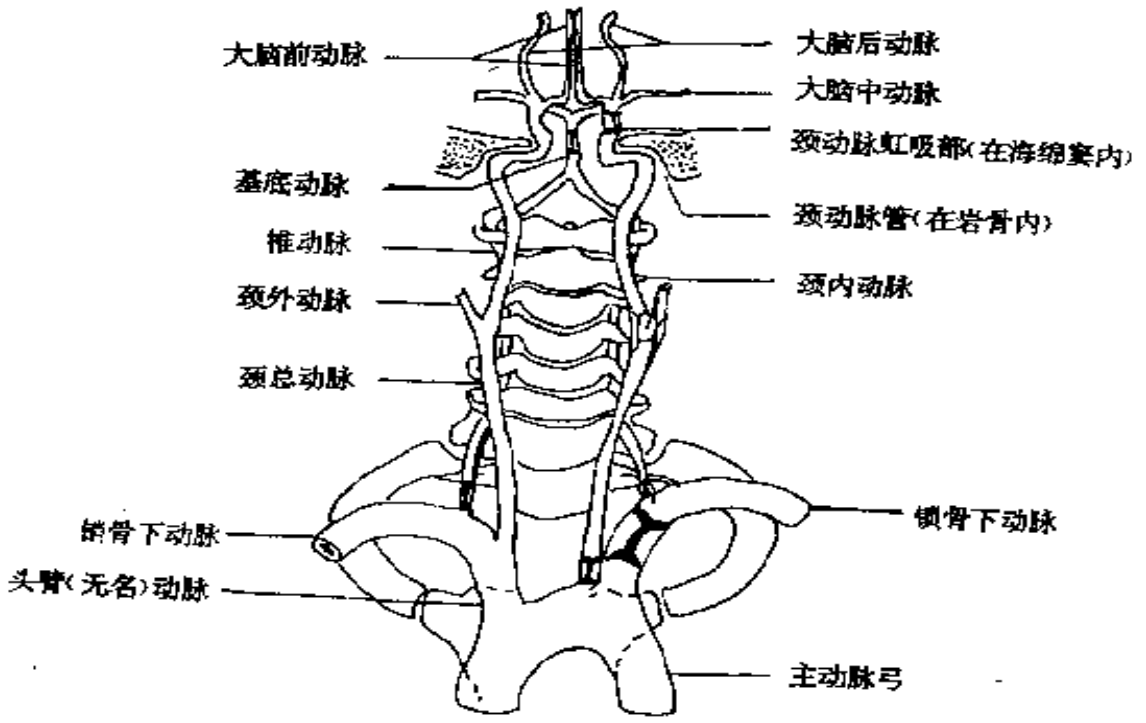


图 10.1 脑的动脉血供。最常受累的粥样硬化动脉的部位显示在动脉壁内的交错处

（五）胆固醇栓塞综合征

这是一种少见的疾病，在许多器官的微循环中有胆固醇沉积和动脉粥样变的碎片，在肾脏和皮肤尤其明显。在大动脉检查或手术后如在主动脉也可发生这种状态。在临床上易与系统性血管炎相混（557 页），本综合征的临

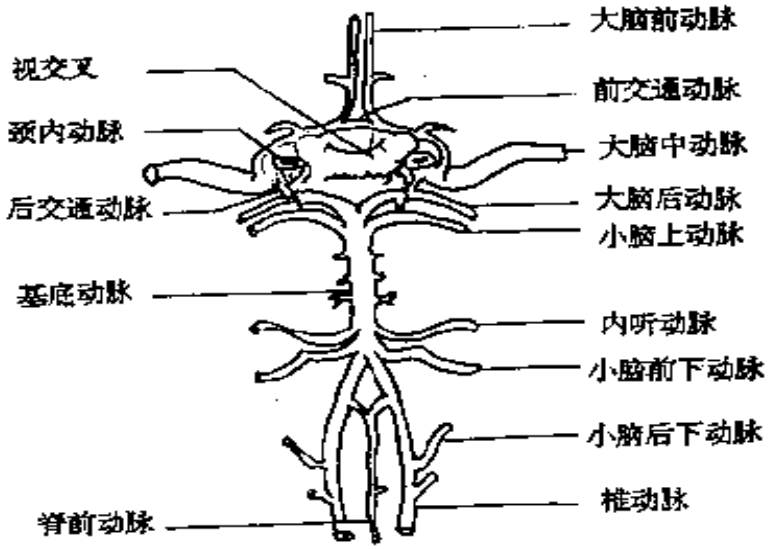


图 10.2　脑底部 Willis 环

床表现有：

(1)蛋白尿，肾功能衰竭。

(2)皮肤瘀点，网状青斑。

(3)昏睡和偶尔出现短暂性脑缺血发作和卒中样发作。

(4)血沉增快和嗜中性白细胞增多。

(5)嗜酸细胞增多症。

通过在活检组织(如皮肤，肾等)的微循环中找到胆固醇的沉积碎片可确诊。

(六)大脑内小血管疾病(脂透明变性)

脑底部穿支小动脉(如起始于大脑中动脉近端的豆纹动脉)可变得纡曲增厚、透明样变和富含脂肪(故称脂透明变性)，这种病理改变与动脉粥样化如何相关不明，但可以是一种独立的、不同的疾病。这些动脉的闭塞可导致腔隙综合征(271 页)，其预后良好。微血管动脉瘤(Charcot-Bouchard 动脉瘤)破裂引起脑内出血也可并发同样的小血管病，典型的部位是在基底节区。有这种小血管病的病人多数患有高血压病。

(七)高血压病

高血压病是脑梗塞、原发性脑内出血和蛛网膜下腔出血最重要的危险因素，舒张压增加约 1kPa(7.5mmHg)则其发生脑卒中危险性增加一倍。高血

压加速了动脉系统的动脉粥样化的形成及远端小动脉扩展范围，并部分可能为脂透明变性的原因。高血压本身偶尔引起症状，在舒张压超过 16kPa (120mmHg)时可出现头痛。

恶性高血压伴有高血压性脑病现在已不常见。有时这可发生于慢性高血压病人，因为自动调节已调得较高(208 页)。在自动调节的上限在正常时，急性高血压病人更可能发生高血压脑病，所以更易于发生(如子痫、急性肾炎)。病人出现广泛的脑水肿、脑缺血，少数可发生脑出血，其引起的症状及体征有：

(1)头痛、恶心和呕吐。

(2)昏睡、意识模糊、导致昏迷。

(3)双侧视乳头水肿和视力模糊。

(4)由于局灶性脑缺血，或少数有脑出血而出现脑卒中和短暂性缺血发作样发作。

(八)少见的动脉疾患

1. 动脉创伤　穿通性或间接性颈部动脉创伤，创伤并不一定很重(241 页)，但可引起下列情形：

(1)颈动脉或椎动脉壁夹层动脉分离　在动脉的假腔内出血或血肿可能闭塞真正血管腔，如果远端侧枝供血较好，则可没有特别的后果。不过，如果在损害的内膜(通常夹层动脉分离处与真正血管腔交通)有血栓形成，则可以使远端动脉栓塞，在损伤的数分钟、数小时甚至数天内引起脑梗塞。颈动脉夹层动脉分离可引起同侧面部、眼和颈部的疼痛，伴有 Horner 氏综合征(200 页)。血管造影片示一平滑渐细的狭窄("细绳"征)或闭塞的特征，可有两个腔，并有时有动脉瘤形成。通过多普勒超声可以确定诊断。抗凝剂可减少急性期的血栓形成和栓塞的危险性，但这个结论并不肯定。

(2)动脉粥样硬化斑分裂则即刻或延时使远端动脉分布区发生脑栓塞。

(3)动脉壁破裂。

(4)创伤性动脉瘤。这可使动脉内径加大而在其内的栓子可使远端栓塞，甚至在损伤的数月或数年后出现。不过，通常在创伤后数月或数年在颈部有搏动样肿物的表现。

注意：颈部动脉瘤也可以是先天的，或由于局部放射治疗(552 页)、纤维肌性发育不良(见下)和感染(如扁桃体炎)所致。

2. 纤维肌性发育不良　颈动脉纤维肌性发育不良(椎动脉更为少见)临

床罕见，除引起夹层动脉分离外（临床表现见上）偶可引起其它问题。它可伴有颅内动脉囊样动脉瘤（205 页）和血管畸形（266 页）及其它动脉的纤维肌性发育不良（如在肾动脉则引起高血压）。

3. Moyamoya 综合征　又称烟雾病或称脑底异常血管网症，这是一种异常动脉形态为特征类型的放射学诊断。在血管造影上有颈内动脉远端梗阻、Willis 环部分不充盈，及遍及基底节区侧枝形成网状细血管有烟雾样外观（日语称 moyamoya）。这种状态多仅发生在亚洲地区，通常找不到引起的原因，有时为脑膜感染所致。

通常在婴儿及儿童发病（而不是在成人），其症状是由于原发性脑内出血、蛛网膜下腔出血和复发性脑梗塞所引起。

本病在儿童症状较轻，常反复发作，易留下后遗症如偏瘫、失语、智能减退或痴呆等；成人以蛛网膜下腔出血起病，病情较重，死亡率较高，如能免于死亡，后遗症也较轻微。

（九）偏头痛性卒中

在有过和不显著发作的经典性偏头痛（171 页）的前兆症状期间，偶可出现持续数天以上的神经功能缺陷。例如，病人在同向性视野障碍前兆期出现持续同向性偏盲，或在躯体曾有同侧刺痛样前兆的区域，出现感觉运动性卒中。CT 显示正常或梗塞。推测的原因为动脉闭塞或由于血管痉挛。本病多不复发。

（十）怀孕

在怀孕的最后三个月和产后期的卒中并发症可能在 5/1 万孕妇。常为大脑中动脉闭塞，或许为来自双腿或盆部静脉系统反常栓塞所致。偶尔是由于子痫期颅内出血，但在这种状态下更可能的原因是高血压性脑病引起的广泛性脑水肿（246 页）。在发展中国家较常见的是脑静脉血栓形成。在怀孕和生产期间有动静脉畸形者易于发生出血。

在围产期发生的脑血管病预后较差，多留有一定的后遗症，如癫痫、智能减退及局限性神经症状和体征，病死率高达 33%～39%，有的高达 47%。

（十一）雌激素

口服避孕药者有三倍脑卒中危险性，如吸烟则危险性更高。不过绝对的危险性仍极端小。这种危险性增加似乎适用于脑梗塞和颅内出血，而机理不明。在停服口服避孕药后数年，这种危险性可下降到正常水平。

男子服雌激素（如治疗前列腺癌）时，也有较高脑卒中危险性。

在女性服激素替代疗法时并没有增加这种危险性，甚至具有中度的保护作用。

（十二）低血压与脑梗塞

不管什么原因所致的全身系统性低血压，通常引起非局灶的神经病症状（如晕厥、头昏昏欲倒、双侧视力模糊、意识丧失，110 页），如病人低血压极严重且时间较长，则出现持续性昏迷、植物状态（161 页）、甚至死亡。除同时也有颈部或脑的大血管严重狭窄，既往脑卒中损害了脑局灶区域自动调节功能，或发生边缘带梗塞（见下）这些情况外，没有局灶症状。如有下列情况，血压下降则可能是短暂性脑缺血发作或脑卒中的原因：

（1）局灶症状发生于下列有可能血压下降时

突然直立。

饱餐后。

热浴后。

锻炼后。

服降血压药后不久（如硝苯吡啶）。

服血管扩张药后不久（如硝酸甘油）。

全身麻醉期间。

心律失常期间。

循环停止期间。

（2）在发病时测量血压是低的（但在实际中只是偶尔能记录到）。

（3）眼与同侧大脑同时受累。

（4）在发病时胸痛或心悸，或两者同时存在提示心律失常。

（5）边缘带梗塞（见下）。

（6）早期意识丧失伴局灶体征。

注意：边缘带梗塞　这种梗塞不是在脑动脉供血区内发生，其发生在如大脑前动脉和中动脉间的额顶叶梗塞，及发生在大脑前动脉、大脑中动脉和大脑后动脉分布区间的额枕叶梗塞。这多发生于下列两种状态：

（1）由于颈部或脑底重度血管病造成较低血流，通常同时侧枝供血较差。

（2）重度而较长时间的低血压（如心脏骤停）。

（十三）由心脏疾患引起的栓塞

不管起源于近端动脉部位的栓子或心脏的栓子，都引起同样的脑栓塞

和眼栓塞。在缺血性脑卒中或短暂性脑缺血发作的病人，要确定栓子是来自心源性疾病（如心房纤颤）还是来自近端动脉病（如颈部杂音，273 页），则极端困难，近端动脉病在老年人也是一种常见病。约 30％的脑梗塞和短暂性脑缺血发作的病人是由潜在的心源性栓塞引起，但脑动脉粥样硬化（引起缺血性脑卒中/短暂性脑缺血发作）和心脏的动脉粥样硬化（引起心房纤颤，左室动脉瘤等）病的损害常共存或相互伴发。不过由于心源性引起的急性栓塞不超过缺血性卒中/短暂性脑缺血发作病人的 10％。

1. 心源性脑栓塞和其它部位栓塞

（1）来自静脉系统的逆向矛盾运动的栓塞

房间隔缺损。

卵圆孔未闭。

肺动静脉畸形（268 页）。

（2）左心房

栓子，特别有心房纤颤或窦房结病。

粘液瘤。

（3）二尖瓣

感染性心内膜炎。

风湿性心内膜炎。

消耗性（非感染性或非细菌性血栓性）心内膜炎，其伴发于癌或恶液质状态（587 页）。

人工瓣膜。

Libman-Saks 心内膜炎（555 页）。

二尖瓣环钙化

二尖瓣叶脱出

（4）左心室壁栓子

心肌梗塞。

左室动脉瘤。

心肌病。

（5）主动脉瓣

感染性心内膜炎。

风湿性心内膜炎。

消耗性心内膜炎（587 页）。

人工瓣膜。

梅毒。

硬化/钙化。

(6)先天性心脏病(通常为右向左分流)。

(7)心脏外科手术(250 页)、心脏导管术、冠状动脉血管成形术。

2. 心源性脑栓塞的证据

(1)病人存在大的潜在的心脏性栓子来源,如心脏超声发现的新近心梗的附壁栓子,风湿性心脏瓣膜病的心房纤颤,感染性心内膜炎或人工瓣膜等。约15%的缺血性脑卒中/短暂性脑缺血发作病人有心房纤颤,但通常并不伴有上述心脏疾病,这使确定栓塞是否从左心房到脑有一定的困难。

(2)脑缺血或脑梗塞没有其它可能的原因,即无血管病的证据,如心绞痛、颈部杂音、周围血管病,或颈部动脉二重影像亦无高血压病史。

(3)在脑内散在部位梗塞,或在其它器官与脑有相似脑梗塞.

(4)视网膜可见钙化的栓子(来源于主动脉或二尖瓣)。

(5)50 岁以下的病人。

(6)腔隙性梗塞很少为栓塞所引起(271 页)。

注意:

(1)心房栓子用传统的心脏超声很难查出,但经食道的心脏超声方法易于检出。

(2)左室壁栓子在影像上容易显示出,特别在前壁较大的心梗后及在左室动脉瘤。

(3)心脏超声确定心内栓子的诊断,并不一定意味就发生脑栓塞,或者可能要发生栓塞。这样的栓塞可能是病人有冠状动脉粥样硬化和脑动脉粥样硬化的共存现象。全部急性心梗病人只有不足5%并发脑卒中,而左室栓子存在至少在20%。

(4)心内的栓子未能发现并不能完全排除心源性脑栓塞,这可能是心脏无残留的栓子或所残留的栓子太小以致不能用影像显示出。

3. 心脏外科手术　心脏外科引起围手术期的脑卒中,1%～5%的病例有视网膜梗塞的症状。更常见的是手术后意识模糊和昏睡几天,轻度的认知缺陷,大多数病人在几周内可缓解。这些并发症更多发生于老年人、手术时间过长及广泛粥样动脉硬化病的病人。其可能的原因有:

(1)由主动脉胆固醇沉积物和动脉粥样变引起大的或小的栓塞。

(2)心脏旁流术中所用各种管道的血小板凝集、纤维蛋白断片和非有机性沉积物。

(3)心脏旁流术期间低血压引起脑组织的低灌注。

(4)手术期间和手术后低氧血症。

(5)由于抗凝作用出现颅内出血。

二、临床特征和鉴别诊断

(一)短暂性脑缺血发作

短暂性脑缺血发作起病突然，所有的症状差不多一起开始，可在几秒钟达到高峰，与偏头痛先兆期间(参见短暂性偏头痛伴随状态，173 页)那样逐渐出现或扩展的症状明显不同。发作时可出现头痛症状，但不常见也不严重，且多为紧张型头痛。多数病人的发作在几分钟或一小时内逐渐缓解，按定义，有些症状可持续到 24 小时。在症状消失后，可发现几个非功能性明显特征(如反射不对称，巴彬斯基氏征)，甚至 CT 上可有局灶性梗塞的证据。

病人在一天内可有一次或反复多次的发作。有时则为显著的刻板性发作类型。在大多数病例找不到明显确定的促发因素。少数病人的发作是由于突然低血压(248 页)或颈椎强直(421 页)者在转颈时压迫椎动脉所致。不过无论哪种情况，所累及的动脉及其脑供血的侧枝动脉可能早已有动脉粥样硬化引起的狭窄或闭塞。

短暂性脑缺血发作的类型，依据缺血累及脑和眼的哪部分，并依据哪个动脉闭塞而定：

1. 颈动脉系统短暂性脑缺血发作　颈内动脉(图 10.1)起源于颈总动脉的分叉部，供应眼(经眼动脉)、大脑半球前 2/3 部分(经大脑前动脉和大脑中动脉)和基底节区前部(经豆纹动脉和前脉络膜动脉)。所以，缺血症状包括：

(1)短暂性同侧单眼视力丧失(一过性黑蒙，253 页)。

(2)如损害优势半球则出现语言障碍(言语困难，书写困难、诵读困难，30 页)。

(3)对侧肢体运动与感觉功能丧失，或两者之一的功能丧失，可累及面、上肢和下肢的部分或全部。病人的构音障碍与面肌无力相一致。

2. 椎基底动脉系统短暂性脑缺血发作　双侧椎动脉(图 9.1)起源于锁骨下动脉，联合形成基底动脉(其分枝供应脑干和小脑)，其分成的两侧大脑后动脉供应大脑半球的后部和基底节后部及丘脑区。所以缺血的症状包括：

(1)同向性偏盲(189 页)。

(2)双眼突然失明(在青春期急性短暂性双侧视力丧失通常是良性的)。

(3)皮质盲(190 页)。

(4)构音障碍(其勿与言语困难相混,31 页)。

(5)吞咽困难(223 页)。

(6)复视,如果这些症状是孤立的,那么发作可以是短暂性缺血发作,但其它原因的复视(203 页)和眩晕(115 页)必须予以排除。

(7)眩晕,恶心,平衡障碍。如果这些症状是孤立的,那么发作可为短暂性缺血发作,但其它原因引起的复视(203 页)和眩晕(115 页)必须予以考虑。非特异性头昏本身不能诊断为椎基底动脉性短暂性缺血发作。

注意:如果仅有单侧运动与感觉症状同时存在或其中之一症状存在,则不可能鉴别颈动脉缺血与椎动脉缺血,但临床上可能把这样的发作通常定为颈动脉性缺血发作。

注意:缺血的症状通常是"阴性的"症状,其是功能的丧失(如无力、麻木、笨拙、失明),而癫痫性和偏头痛的症状通常是"阳性的"症状,则是过多的功能(如肢体抽动、视闪烁)。Todd 氏麻痹(79 页)应有明显的癫痫发作先兆史。在局灶性癫痫发作和局灶性缺血,两者均有刺痛或疼痛的症状,但前者的症状是沿一侧肢体扩散并从一侧躯体向另一侧(78 页),而后者的症状则是即刻一起出现的。短暂性说话突然停止通常是癫痫发作(78 页)而不是缺血性,言语困难通常是缺血性。

注意:在短暂性脑缺血发作的病人非常罕见有意识损害或丧失,如果出现意识改变则提示一种非局灶性神经障碍,如可为泛发性癫痫发作(79 页)、晕厥(110 页)或代谢障碍如低血糖症(118 页)。

3. 锁骨下动脉盗流　锁骨下动脉盗流是锁骨下动脉近端到椎动脉起始部出现闭塞或严重狭窄,以致椎动脉血流背离脑组织逆流向上肢,特别是同侧臂锻炼需增加血流的期间。虽然这种血液动力学状态是相当常见的,但其很少引起短暂性椎基底动脉缺血症状(如眩晕、复视、双侧视力模糊),而且可能从不会引起脑干卒中。病人的桡动脉搏动和双臂血压可有明显的差别,并且常可在锁骨上窝听到狭窄的锁骨下动脉杂音。

由大脑缺血而引起的短暂性全部记忆缺失(149 页)、精神错乱性发作(151 页)和跌落发作(253 页)均罕见。

4. 短暂性局灶神经发作　短暂性局灶神经发作也可以由以下原因引

起：

(1)偏头痛(171 页)。

(2)部分性癫痫发作(78 页)。

(3)多发性硬化(435 页)，但通常不是在血管病的年龄组。

(4)颅内占位性损害较少见，如肿瘤(353 页)、慢性硬膜下血肿(269 页)、巨大动脉瘤(265 页)。在这些情况通常是由于部分性癫痫引起的症状。

(5)脑血管畸形(266 页)可以引起短暂性脑缺血发作样表现，这或许由于血管盗流或有小的出血。另一方面，许多这样的发作事实上可能是癫痫而不是缺血。

(6)代谢障碍(如低血糖症，118 页，低钠血症，574 页)很少引起局灶症状。不过在糖尿病治疗中的病人出现局灶性神经发作要特别引起注意，尤其如病人在清醒时、饭前或锻炼后出现症状者更应怀疑有否低血糖症。

(7)高血压性脑病(246 页)。

(8)严重贫血(570 页)。

(9)周围神经压迫或缺血。

(10)精神源性。功能性过度呼吸通常引起双侧感觉症状(121 页)，但偶尔可出现单侧症状，这可能使诊断容易混淆。对发作的前后情况的详细了解可以有助于诊断。其它要考虑除外的有癔病和装病。

短暂性单眼视力丧失(一过性黑蒙)的原因有几种(191 页)。视网膜缺血引起整个视野的突然视力丧失，或恰恰在视网膜顶部或底部一半的视野障碍。病人常主诉为视物不清或眼睛像被东西遮住了。一般情况下这种症状持续不超过几分钟。由于低血流引起的发作可能持续稍长些，这样的发作引起视力失色看起来像照片底板，尤其是病人从暗处移动到亮处时更为明显。

注意：除非病人遮上一只眼分别检查，否则根据病人回顾性叙述，难以鉴别短暂性同向偏盲与短暂性单眼视力缺失。

5. 跌落发作　表现为病人行走时或有时在站立时立即发作，其前可无任何预兆，病人非常突然的瘫倒在地，但意识清楚。除非在跌倒时有损伤外，病人在其它方面完好且能立即站立起来继续行走。这种发作可能只有一次或反复多次，多易于发生在中老年妇女。

6. 视网膜性偏头痛　视网膜性偏头痛是一种不确定的疾患。年轻成人有短暂性单眼视力丧失发展数分钟并持续达半个小时以上可考虑此病诊

断。病人失明常常是不完全的，可以有“阳”性视觉症状如星星、闪光等。如果随即发生头痛，如常见的各种类型偏头痛(171 页)，则视网膜性偏头痛的诊断可加以确定。

7. 短暂性脑缺血发作的预后　王新德长期观察 72 例中，未发生完全性卒中者 38 例，发生完全性卒中者 33 例(其中脑出血 15 例)，脑梗塞发生于 TIA 的对侧大脑半球 4 例。14 例完全性卒中发生于 TIA 的同侧。适宜于神经血管外科手术者，仅占 19.7%。所以 TIA 发作期间神经血管手术的指征是相当小的。

药物或手术治疗是否能完全有效预防 TIA 发生中风，还需进一步研究，实质上，TIA 是病因、发病机制较复杂的一组临床综合征。目前认为 TIA 的转归有三分之一病人自行缓解，三分之一的病人继续发病，三分之一病人发展为脑卒中。

(二)脑梗塞

病人的临床发病多突然，病人多在醒来时出现局灶神经功能缺陷，其症状与脑损害的部位相一致(主要的临床综合征描述于 270 页)。这种功能缺陷在数分钟或一小时左右发展为最大，偶尔病情可呈“阶梯式”逐步发展，即所谓“进展性脑卒中”。在少见的病例，病人的卒中发病可呈数天或数周缓慢的进展，这通常是由于脑血流非常低(如颈内动脉闭塞后且侧枝血供较差)。发作时多伴头痛但通常均不严重。

在发病后神经功能逐渐恶化加重，可能是由于以下几种原因：

1. 神经系统病变的原因

(1)血栓形成加大。

(2)反复发作的栓塞。

(3)出血性梗塞多发生于较大梗塞并有占位性效应增加时。这可能由于在系统血压状态下，使血流返入有微血管破裂的脑缺血组织区，或由于使用抗凝剂所致。据认为这是由于动脉壁内纤维蛋白自然溶解过程中，使栓塞的动脉出现的特殊结局。

(4)脑水肿(349 页)，这可进一步使局部脑血流减少、出现占位效应、脑移位、颅内压增高和经幕疝形成。脑水肿在脑梗塞后一、二天开始出现，三至五天达最高峰。

(5)癫痫发作。

(6)阻塞性脑积水(如小脑梗塞)。

2. 全身性原因

(1)缺氧(肺炎、肺栓塞、心功能衰竭)。

(2)低血压(使用降血压药、心功能衰竭、肺栓塞、肺炎、脱水、败血症)。

(3)心功衰竭(肺栓塞、心肌梗塞、心律失常、神经源性肺水肿)。

(4)败血症(肺炎、尿路感染、皮肤化脓)。

(5)水与电解质失衡。

(6)高血糖(通常由于应激反应,283 页)。

(7)抑郁。

(8)药物(镇静药、降血压药、抗惊厥药、安眠药)。

(9)住院的老年病人,特别是伴有痴呆,或诊断不正确及病人患有膨胀性的颅内损害(270 页)。

一般说来,神经病学的功能缺陷在前 1～2 天轻微加重,这通常可无任何理由。确定加重的实际原因需要内科各种检查(如心肺检查、X 线检查、血尿素、电解质等检查)及仔细的神经系统的检查,包括必要的 CT 检查。

(三)小脑卒中

小脑的出血和梗塞的临床特征相似。虽然小脑卒中只占所有脑卒中的不足 5%,但认识此病则是极为重要的,因为手术可挽救生命。

病人发作时有突发性的眩晕、恶心、并可能有呕吐、失衡并通常有严重的头痛(参见细菌性脑膜炎,290 页,蛛网膜下腔出血,261 页)。检查时可以发现步态共济失调,同侧肢体共济失调,并可能有构音障碍和眼震。不过小脑的损害可使四脑室的脑脊液快速受阻,而引起急性脑积水、颅内压增高、假性脑膜炎和昏迷。在这个时期,下列任何的局灶神经征可微妙地反映脑干压迫情况:朝向病侧的水平眼震,同侧下运动神经元性面肌无力,双侧病理征阳性,肢体无力和感觉丧失通常轻微或缺如,而因为意识水平受抑制使小脑征不能评估。病人可在发病的数小时或数天内死亡,但有时也恢复的非常好。有些病人只表现为眩晕、有些不稳,并无明显脑干征或小脑征(参见:病毒性前庭神经元炎,117 页)。

CT 扫描如显示小脑内的出血和梗塞可确定诊断。不过在梗塞后的早期,由于水肿使四脑室压迫和移位及伴有脑积水,CT 扫描也可正常,在 MRI 可显示损害。由于有小脑扁桃体疝的危险,腰穿一般列为禁忌症。

在严重的病例,采用紧急的侧脑室穿孔引流与清除出血及梗塞灶的治疗,存活的病人功能性恢复常较好。

(四)颅内静脉血栓形成

硬膜窦、大脑静脉及皮质静脉的血栓形成均较罕见。其可由下列情况引起：

1. 直接累及静脉和静脉窦的病灶

(1)头创伤。

(2)颅内的外科手术。

(3)局部化脓(窦道、耳、乳突、头皮、鼻咽部)。

(4)细菌性脑膜炎(291 页)。

(5)硬膜下积脓(304 页)。

(6)脑膜血管性梅毒(316 页)。

(7)硬膜窦的肿瘤侵蚀。

(8)非经肠营养治疗的颈静脉射管术，等。

2. 全身系统性疾病所致

(1)脱水，高钠血症。

(2)败血症。

(3)怀孕和产后。

(4)口服避孕药。

(5)血液疾病(242 页)。

(6)"高粘滞状态"综合征(571 页)。

(7)炎性动脉疾病(241 页)。

(8)糖尿病(563 页)。

(9)充血性心功能衰竭。

(10)炎性大肠疾病(574 页)。

(11)雄激素治疗。

(12)颅外恶性病变的非转移效应，这可能是由于"高凝状态"所致。

3. 临床综合征　可单独出现或联合出现：

(1)矢状窦与横窦血栓形成，或其中之一的血栓形成　这是良性高颅压(351 页)的原因之一，病人表现有头痛伴视乳头水肿及视力模糊。在未强化的 CT 上如果有直窦和其它窦隆起甚至有更为明显的突出则可疑诊断，如进行强化 CT，则在上矢状窦和横窦汇合处出现无血管的裂隙(空δ征)。MRI 对此病检查更敏感。

(2)皮质静脉血栓形成　这通常可引起一种亚急性和广泛的脑病，而不

是脑卒中或短暂性脑缺血发作样综合征。病人有头痛、意识模糊、昏睡、部分性和泛发性癫痫发作、颅内压增高和昏迷，检查时可有或无局灶神经病征。CT 上通常可见广泛的静脉梗塞和出血。脑脊液正常或有淋巴细胞、多形核细胞、红细胞等轻度增多和蛋白增高。临床诊断上应与脑炎(298 页)、重度的细菌性脑膜炎(291 页)、蛛网膜下腔出血(261 页)、硬膜下积脓(304 页)和脑脓肿(304 页)进行鉴别。

(3)海绵窦血栓形成(212 页)

4. 治疗　对硬膜窦血栓形成和良性高颅压病人可试用抗凝剂，而对皮质静脉血栓形成，即使有出血性梗塞也要使用抗凝剂。此外，应尽可能治疗引起静脉血栓形成的原发性疾病。

5. 预后　颅内静脉血栓形成的患者，若是非炎症性者，一般预后较好，栓塞的血管及梗塞的组织可被重新沟通，有可能自行痊愈。炎症引起者则预后较差，因为此种患者常并发有败血症、脓毒血症、脑膜炎、脑脓肿等。静脉窦血栓形成如横窦血栓形成可扩展到颈静脉，血栓有可能破碎而引起肺栓塞，甚至肺脓疡。此时患者体温波动大、寒战、脉搏加快，有的出现突发性剧烈胸痛、呼吸急促、咳嗽、咯血等症状。侧窦和海绵窦血栓形成如及时给予大剂量有效的抗生素治疗，其死亡率可大为降低。脑静脉血栓形成一般预后较佳，临床症状可在较短时期内消失，亦有部分患者因血栓扩延至大脑大静脉时，常使病情突然加重、恶化而死亡。因此，临床上不管是何种类型的血栓形成都必须仔细观察，及时正确地处理，切忌忽视。

矢状窦血栓形成如能早期确诊和及时治疗，则预后良好。一般说有三种情况可导致病人死亡：①血栓形成扩展到深静脉系统。②静脉破裂，颅内出血。③大脑半球严重脑水肿引起颅内压增高和脑疝。

第三节　颅内出血

自发性颅内出血可进入脑表面的蛛网膜下腔(蛛网膜下腔出血，SAH)，发生在脑实质内(原发性脑内出血，PICH)，进入脑室(脑室出血)或进入硬膜下腔(硬膜下血肿)。临床上、CT 上甚至病理上区别均较困难，因为原发性脑内出血可以破裂分布到脑表面或进入脑室，囊状动脉瘤也可以破裂引起出血进入脑内及蛛网膜下腔。

一、病因

(一)颅内出血的原因

(1)高血压(原发性脑内出血的最常见的原因,245 页)。

(2)囊状动脉瘤(蛛网膜下腔出血的最常见的原因,265 页)。

(3)血管畸形(266 页)。

(4)动脉粥样硬化性动脉瘤(244 页)。

(5)嗜刚果红性血管病(即脑淀粉样变血管病,583 页)。

(6)凝血机制障碍(572 页),如血友病、血小板减少症、抗凝药物作用、阿斯匹林、链激酶、真性红细胞增多症。

(7)弥漫性血管内凝血(572 页)。

(8)镰刀细胞病(570 页)。

(9)炎性动脉病(241 页)。

(10)霉菌性动脉瘤(266 页)。

(11)皮质静脉血栓形成(256 页)。

(12)血管性肿瘤,如恶性星状细胞瘤(358 页)、少树突胶质瘤(360 页)、髓母细胞瘤(360 页)、血管母细胞瘤(360 页)、黑色素瘤、肾上腺瘤、绒毛膜癌、子宫内膜癌。

(13)遗传性出血性毛细血管扩张症(268 页)。

(14)烟雾病综合征(247 页)。

(15)口服避孕药(147 页)。

(16)升血压药物,如苯异丙胺(548 页)、可卡因(541 页)、单胺氧化酶抑制剂、拟交感神经兴奋剂(381 页)。

(17)蛇咬伤(549 页)。

(18)天门酰胺酶。

注意:在脑炎(298 页)和炭疽性脑膜炎(312 页)病人的脑脊液中可含有红细胞。

头创伤,即使没有可见的头皮损伤,也可引起颅内出血,如果损伤是非故意的,可认为是自发的。如果脑卒中病人发病时摔倒,有头创伤并 CT 发现颅内出血,则两者鉴别诊断较困难。

甚至在颈动脉和椎动脉造影后,蛛网膜下腔出血中约 15%病人,及原发性脑内出血中也有一定的比例找不到明确的出血原因。

(二)颅内出血的家族性原因

(1)血友病和其它遗传性凝血疾病和血小板的疾病(572 页)。

(2)镰刀细胞病(570 页)。

(3)囊状动脉瘤(265 页)。

(4)血管畸形(266 页)。

(5)遗传性出血性毛细血管扩张症(268 页)。

(6)嗜刚果红性血管病(即脑淀粉样变血管病,583 页)。

(7)von Hippel-Lindau 综合征(234 页)。

(8)Ehlers-Danlos 综合征(594 页)。

(9)弹性纤维假黄瘤(594 页)。

(三)多发性脑内出血的原因

(1)嗜刚果红性血管病(即脑淀粉样变血管病,583 页)。

(2)脑内转移病变(364 页)。

(3)凝血机制缺陷(572 页)。

(4)皮质静脉血栓形成(256 页)。

(5)炎性动脉病(241 页)。

(6)恶性高血压(246 页)。

(7)多发性出血性梗塞(通常为栓塞性,254 页)。

(8)头创伤。

二、原发性脑内出血

(一)临床特征

原发性脑内出血(PICH)通常不能单从临床上与脑梗塞相鉴别。对临床上确定的脑卒中病人,首先最好是根据临床描述脑卒中综合征和损害的部位(270 页),然后做 CT 以确定诊断为原发性脑内出血(259 页)。在用抗凝剂前,甚至在用阿斯匹林前必须查 CT 以除外原发性脑内出血。

脑内出血的部位可提示出血的原因。高血压性原发性脑内出血多发生在基底节区、丘脑、脑干和小脑。其它疾病引起原发性脑内出血不只在这些区域而且也在大脑半球的周边区(脑叶出血)。

(二)诊断要点

(1)50 岁以上,有高血压病史。

(2)突然起病,有较多的全脑症状,病情进展快伴局灶性神经症状者。

(3)腰穿为血性脑脊液或 CT 扫描示高密度改变。

具备第 1 条与第 2 条可考虑诊断,如同时具备第 3 条则可确定诊断。

(三)治疗

主要的治疗要点是：

(1)脑卒中病人的一般支持性治疗(280 页)。

(2)停用各种抗凝剂。

(3)如出现脑积水的症状则可行脑室引流。

(4)对引起病人意识障碍进行性加重及神经系统功能损害进行性加重的脑浅表血肿，则行手术切除。这可使病人临床病情恢复(如额叶出血，小脑出血等)。

(5)根据病因防止复发(260 页)，特别是针对囊状动脉瘤(265 页)、血管畸形(263 页)和高血压病(283 页)的治疗。

(四)脑出血的预后

15%～40%的脑出血的病人(甚至可达 50%的脑出血病人)死于急性期。多死于第一个月内，通常在第一周，由于幕上较大出血导致天幕疝，或后颅凹出血(见小脑卒中，259 页)。满 4 年的累积生存率约 50%～80%。急性期呈意识障碍的死亡率超过 1/4，肢体无肌力障碍的预后最好。死亡原因在急性期主要为脑疝，在慢性期为心肌梗塞和呼吸道感染，脑出血并发脑干出血或脑出血出现并发症(心力衰竭、心律不齐、肺水肿或肺炎、上消化道出血等)，预后严重。脑出血的预后有 5%取决于丘脑下部和脑干是否受损，及脑水肿的程度、有无肺部感染和有无上消化道出血等。

脑损害症状在起病半年后迅速好转，至第四年尚可有所进步。有人对发病后平均随访 3 年，发现 1/4 的人完全依赖他人护理，1/3 的人生活部分自理，一半不到的人可独立自理生活。糖代谢正常者的功能预后相对为好。急性期肢体肌力 0 级者预后为最差。

脑出血稳定后，应注意病人肢体功能恢复，轻症脑出血偏瘫可以完全恢复或明显恢复，多数恢复不完全，重症可遗留永久性残废。偏瘫恢复越早预后越好，病后 7 天偏瘫开始恢复者，3 个月后可独立行走；一个月以上偏瘫仍未开始恢复者，3 个月后多不能独立行走；病后 2～6 个月仍可见到恢复，6 个月以上恢复慢而少。

国内一组脑出血满 5 年的累积(中风)复发率超过 25%。国外有人平均随访 33 个月和 4.5 年的两组，中风复发率为 0%和 5%。

脑出血后在第一周左右症状加重，原因可能与脑梗塞(239 页)相同，其神经方面的原因包括：

(1)复发性出血。

(2)如血液进入脑脊液(见蛛网膜下腔出血,261 页),或小脑或脑干的血肿阻塞脑脊液向导水管和第四脑室的流动,则可出现脑积水。

(3)脑水肿引起局灶性脑缺血、颅内压增高、脑移位和天幕疝。

(4)癫痫发作。

三、自发性蛛网膜下腔出血

(一)临床特征

有时自发性蛛网膜下腔出血(SAH)明显是因增加血压的行为与活动所促发:用大力、解大便、提重物、性交行为等。此外,发作可为自发性的但偶为睡眠中起病。病人出现突然的剧烈头痛。头痛首先可能在局部固定位置,通常在枕区,随后转为全头性并向下扩散到背部,或发作时即为广泛性头痛。重症病人可在几分钟内出现昏迷和死亡。蛛网膜下腔出血是脑卒中疾病中唯一能在一小时左右引起死亡的类型(猝死)。在轻症病人无意识丧失而只有昏睡,或病人能完全醒来。表现有不安、恶心、呕吐、怕光、意识模糊,有时可伴癫痫发作均在几小时内出现。假性脑膜炎(291 页)多在 6 小时内出现,但深昏迷病人可不出现这种假性脑膜炎。在眼玻璃体下可见出血,其可能是由于颅内压突然增高所致。

如发病时有脑内出血及蛛网膜下腔出血,则出现局灶神经征(如偏轻瘫、言语困难等)。病人常出现双侧病理征阳性。破裂(或未破裂)的后交通动脉及颈动脉远端的动脉瘤可引起同侧动眼神经麻痹。头痛通常在 1～2 周内缓解,偶可时间更长。

(二)诊断

突发性头痛为特征性症状,同时突然出现假性脑膜炎,则通常很易诊断。不过,为确定大脑半球和脑干或脑室周围脑脊液的血液,必须急诊做 CT 扫描。这不仅证实 SAH,而且也:

(1)证实脑、脑室、或硬膜下的各种血肿。

(2)证实各种脑积水。

(3)证实脑水肿。

(4)提示出血的起源处。这对随后如脑血管造影显示多个血管畸形时特别有价值。

(5)CT 增强扫描可以显示大的动脉瘤或血管畸形,如随后需要进行脑血管造影则这种 CT 增强可能并没必要。

不过,如 CT 扫描阴性(通常因为 SAH 较轻或在发作后的几天以上进行

CT 扫描),或当时当地不能做 CT 检查(发作一小时左右),则必须做腰穿检查。这主要是除外细菌性脑膜炎,同时也是证实脑脊液中的血液。脑脊液黄变(51 页)通常在出血的几小时内并持续 1～2 周。这时可对脑脊液离心观察上清液或把脑脊液放置一小时观察证实。如肉眼仍不能见到血液,那么用分光光度测定法检查更敏感。对脑脊液显微镜检查则可发现新鲜或皱缩的红细胞。病人的脑脊液糖正常或稍低,并常有淋巴细胞与嗜中性多形细胞轻度增多。

注意:极少数病人在 SAH 发病后几小时内血液没有到达腰部的脑脊液中,有的甚至全然没有血液,这可能因为出血很少或可能是因为脑嵌塞在枕骨大孔所致。

注意:对蛛网膜下腔出血与腰穿损伤的出血(53 页)的鉴别,必须同时取三份脑脊液标本进行检查。

(三)容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)细菌性脑膜炎(291 页)。

(2)小脑卒中(255 页)。

(3)良性性交高潮性头痛(179 页)。

(4)雷击样头痛(180 页)。

(5)偏头痛(171 页)。

(6)急性颈疼痛状态。

(四)蛛网膜下腔出血的并发症

蛛网膜下腔出血可出现下列几种并发症:

(1)脑积水　由于血凝块及其后的纤维增生使脑脊液流动阻塞而引起脑积水。这可发生于发病时、发病稍后、或者发病的几天内。病人可以不出现症状,也可引起颅内压增高和意识障碍加重的症状。脑积水可以在 SAH 后数月发生,甚至数年后发生,其是正常压力性脑积水的原因之一(348 页)。

(2)脑内出血　病人可出现或不出现脑的移位,脑内出血通常在发病后不久出现。这常发生于血管畸形的出血及动脉动脉瘤破裂后的出血,如大脑中动脉动脉瘤可破裂进入颞叶,而前交通动脉瘤可破裂进入额叶等。

(3)局灶性脑缺血　在严重的 SAH 后(通常由于动脉瘤破裂而不是血管畸形)有大量的血液进入蛛网膜下腔,局灶缺血可以发生于脑动脉狭窄(所谓血管痉挛,通常在有动脉瘤的动脉但可能更广泛)。临床表现为 SAH

发作后 2～10 天又出现昏睡加重及局灶性神经损害征。其引起的脑水肿和天幕疝可能是致命的损害，但在几周后可恢复。

(4)动脉瘤再出血　最可能发生在破裂后的前 2 周，可能约 20%病例。血管畸形在急性期较少发生再出血。

(5)癫痫发作　发作时或随后可伴有癫痫发作，特别有脑内出血的病人。

(6)脑卒中的一般并发症(280 页)。

(五)蛛网膜下腔出血的治疗

脑卒中所需要采取的一般措施(279 页)。用适当止痛剂减轻头痛(但不要用阿斯匹林，其可促发出血)较重要，特别是疼痛使病人不安宁和血压增高时。过高的血压应严格的控制(286 页)。正常情况下病人应卧床至头痛缓解，或破裂的血管已行外科手术。一般卧床应严格在一个月的时间。

常规应给予尼莫地平，以减少血管痉挛和脑梗塞的危险性：口服，或鼻饲，60mg，1/4h，如血压降的不是过低，可持续用到 21 天左右。其副作用有：面红、头痛和恶心。

对病人主要是防止再出血，特别是在患病的头几周(见 263 页)，及随后很长时间内的再出血。对破裂的囊状动脉瘤和破裂的动静脉畸形来说，这种长时间内再出血的危险性约为每年 3%。在未明原因的蛛网膜下腔出血(即脑血管造影正常)，不仅早期死亡率低而且再出血的危险性也极小。

是否夹闭动脉瘤或切除畸形则由神经外科医师来决定。总的说，如果手术的危险性较低则可能容易接受，此时的病人手术越快，效果越好。在临床上，无局灶性神经功能缺陷的清醒病人手术的危险性较低，可在蛛网膜下腔出血发作 48 小时内手术，这通常在局灶缺血发生前，以减少早期及晚期再出血的危险性。此外，手术一般应延迟至病人神经系统及普通状态良好状态时，这可能在蛛网膜下腔出血发作后 1～2 周。

为减轻脑积水的症状，或去除局限性脑血肿则需要进行外科手术，尤其是如果这种损害使局灶性神经功能缺陷逐渐加重和意识障碍水平进行性加深时。

不能手术的血管畸形(通常因为畸形太大或在危险性非常敏感的脑区内)有时可用栓塞或用放射治疗。

注意：为查明出血的来源可行脑血管造影，但除在准备进行手术前否则不一定必须要做这种检查。脑血管造影应包括颅内两侧颈动脉和两侧椎动

脉系统，即使在一个血管发现动脉瘤或血管畸形，也要进一步检查，以便发现其它血管的多个动脉瘤或一个以上动脉供血的血管畸形。

注意：即使神志不清的病人也要治疗引起昏迷的原发疾病：如对急性脑积水，脑叶血肿，低钠血症，低血压等的治疗。

(六)蛛网膜下腔出血的预后

蛛网膜下腔出血的预后决定于病因、病情、血压、神经系统体征等。动脉瘤破裂者预后较差。发病后病情急剧恶化，意识障碍进行性加重，以及极重型者预后较差。病人血压高提示颅内压高或出血较多，预后差。有脑血管痉挛或颅内血肿，预后差。高龄病人，基底动脉瘤，视网膜或玻璃体下出血及视乳头水肿者预后差。而原因不明的蛛网膜下腔出血的预后较好，复发机会较少。轻型者，病情稳定，意识清醒者多数恢复良好。据统计资料表明：

1. 影响因素　蛛网膜下腔出血的预后，受许多因素影响。①预后与出血的部位、数量、病变大小、机体的代偿能力和处理的正确与否有关。②患者伴有高热、严重高血压、深昏迷、抽搐、瞳孔散大、瘫痪、白细胞增加、血糖升高、合并症和再出血者预后较差。

2. 康复结果　蛛网膜下腔出血的康复情况不仅受上述预后因素影响，而且与随访时间长短有关。解学孔等报告 123 例，随访 1～20 年(平均 8.82 年)，38.2%的恢复工作和学习，33.3%生活自理，8.9%的生活需他人照顾，3 例并发痴呆，2 例并发癫痫。

3. 再发出血　蛛网膜下腔出血的再发率为 20%～40%。再发出血的次数，解学孔等报告 123 例蛛网膜下腔出血在随访期间有 29 例(25.6%)多次再发，其中 2 次者为 23.6%，3 次者为 5.7%，4 次者为 4.1%，5 次者为 3.3%，6 次者为 1.6%，7 次者为 0.8%，有随再发次数增多而再发率降低的倾向。再发出血的时间 40%～75%发生在上次出血后 2 周之内，1 个月之后大大减少，2 年后很少再发。但也有不同的报告，有人报告 29 例 48 次再发出血的时间，2 周之内的只有一次，1 个月之内的只有 3 次，大部分(25 次)发生在 1 年以后，2 次发生在 10 年以后。病情重、伴有意识障碍、高血压和脑血管痉挛者再发出血率高。

4. 死亡率　蛛网膜下腔出血的死亡率一般在 10%～20%，也有报告高达 40%。存活者 1/3 要复发。首次出血死亡率 10%～15%。满 5 年的生存率为 50%～85%，5%～30%发生第二次蛛网膜下腔出血，死亡率达 30%～60%。复发多在病后第一周内。如病因是动脉瘤患者，蛛网膜下腔出血约有

25%的病人死于第一个 48 小时，另 25%在下一个月内，若平安度过这一周，复发率可减少 5%。再发出血的死亡率有报告为 37.9%、45.5%和 77.3%不等。非动脉瘤及血管畸形的蛛网膜下腔出血的总死亡率为 44%，2 天内死亡 30%，7 天内死亡 40%。动脉瘤引起蛛网膜下腔出血病人保守治疗死亡率为 22%～64%；其中 10%死亡于 24 小时内，14%死于 48 小时内，7 天后死亡 27%，14 天后为 38%，3 周后为 35%，1 年后为 63%。而手术治疗死亡率仅为 30%～33%。1/3 以上的复发存活者会第三次发作。复发蛛网膜下腔出血的死亡率和再出血率都高于初次发作。颅内动脉瘤于破裂后两周内再破裂的危险最大。但也有迟至 15～20 年复发的。动静脉血管畸形通常位于脑内，其预后不如动脉瘤。

5. 蛛网膜下腔出血可出现下列后遗症：幸存者虽能完全恢复但许多留有局灶神经缺陷、癫痫发作、记忆力差、行为障碍、忧虑和抑郁。此外有①用力后头痛、眩晕。②20%有颅神经麻痹。③若脑实质受损，可出现持久性瘫痪。④惊厥，智力减退。⑤尿崩症，肥胖。⑥蛛网膜下腔囊肿。⑦神经周围囊肿，可引起腰痛，坐骨神经痛，大小便障碍，运动、感觉及反射异常。蛛网膜下腔出血后不论内科、外科治疗后，一定要预防再次出血，故应避免情绪激动，重体力劳动等。

四、颅内囊状动脉瘤及霉菌性动脉瘤

（一）颅内囊状动脉瘤

囊状动脉瘤起自 willis 环动脉分支处和脑底主要颅内动脉近端。他们的直径从几毫米到几厘米不等。约 35%发生于前交通动脉，30%发生在后交通动脉或颈内动脉远端，30%发生在大脑中动脉，约 5%发生在后循环。25%病例的动脉瘤为多发性的，其中 2%是在死后意外发现。许多动脉瘤可能是先天的，但有些是后天获得性的如因高血压和动脉粥样硬化所致的动脉瘤。在吸烟人群中这种动脉瘤更常见。有些动脉瘤可随着时间增加而变大。

1. 临床特征　临床特征包括以下各点：

（1）动脉瘤破裂引起蛛网膜下腔出血（263 页）、原发性脑内出血（259 页）或两者同时发生，这是动脉瘤破裂的最常见的表现。偶尔破裂出血可进入硬膜下间隙。

（2）动脉瘤压迫颅神经，如来自后交通动脉与颈内动脉远端的动脉瘤压迫动眼神经，通常引起眼周疼痛及瞳孔受累（263 页），来自前交通动脉的动脉瘤压迫视神经，颈内动脉远端动脉瘤压迫视交叉（189 页）及第 3、4、5 和 6

颅神经(参见垂体腺瘤,361 页),基底动脉瘤压迫脑干和后组颅神经。在数天、数周或数月出现神经功能缺陷,并可发生复发和缓解。

(3)局灶性占位性损害的表现,可有局灶性脑功能受损的症状,但这并不常见。

(4)如动脉瘤未破裂则出现癫痫发作,这也较少见。

(5)如未破裂动脉瘤使脑脊液的循环受阻则偶可发生脑积水(如基底动脉瘤)。

(6)动脉瘤囊的栓子可引起短暂性脑缺血发作或脑梗塞,这在临床也非常少见。

(7)颈动脉远端的动脉瘤可破裂入海绵窦内形成颈动脉—海绵窦瘘。

2. 囊状动脉瘤病人可伴有下列各种情况:

(1)多囊肾(可能有家族性)。

(2)颈动脉和其它动脉纤维肌性发育不良(246 页)。

(3)主动脉缩窄。

(4)Ehlers—Danlos 综合征(594 页)(可能有家族性)。

(5)弹性纤维假黄瘤(594 页)(可能有家族性)。

(6)Marfan 氏综合征(594 页)(可能有家族性)。

(7)遗传出血性毛细血管扩张(268 页)(可能有家族性)。

(8)烟雾病综合征(247 页)。

(9)早老。

(10)Klinefelter 氏综合征。

(二)霉菌性动脉瘤

霉菌性动脉瘤在临床较少见。其动脉瘤为一个以上,发生于大脑动脉的周围分支动脉及近端分支动脉,这是由于感染性心内膜炎期或患该病的几周内的脓毒栓子所致。此外的其它原因有败血症,特别是真菌感染等,偶尔也可为肿瘤性栓子所致。许多病人无症状,且动脉瘤有消失的可能,而其它一些动脉瘤则破裂出血而进入脑、硬膜下或蛛网膜下腔。

五、血管畸形

(一)各种血管畸形

1. 动静脉畸形(AVM) 这是最常见的血管畸形。可能为先天性,有时呈家族性发病,偶尔可由于创伤所致。为一个或多个动脉和静脉间的瘘道直接异常连接构成,中间缺乏正常的毛细血管网连续。这个瘘道的直径从几毫

米到几厘米不等，大多数可能终生都在生长，只有极少数缩小或消失，这或许由于出血所致。这可发生在脑内或脑表面（或脊髓，336 页）和硬膜等处。

临床表现可有以下各种：

（1）部分性或全面性癫痫发作（79 页）。

（2）原发性脑内出血（259 页）。

（3）自发性蛛网膜下腔出血（占 10%的蛛网膜下腔出血的病例，261 页）。

（4）脑积水（蛛网膜下腔出血后，或由于阻塞脑脊液循环所致）。

（5）可作为占位性损害引起进行性局灶神经功能缺陷，在临床上这并不常见，如可作为眶部肿物（196 页）引起症状。

（6）间歇性局灶症状，常有脑干动静脉畸形，可能误为短暂性缺血发作或多发性硬化，这些症状可能是由于血管盗流或微小出血所致。

（7）可听到病人血管杂音（也见 219 页），特别有硬膜动静脉畸形。

（8）颈动脉一海绵窦瘘（213 页）。

（9）新生儿和婴儿高输出性心功能衰竭。

动静脉畸形的常见临床特征是非特异性头痛和偏头痛。如有其它特征（如颅部血管杂音，癫痫发作，局灶性功能缺陷），则予以考虑此病。

如有下列状况则临床上可疑及动静脉畸形：

（1）病人有颅内出血、头痛或癫痫发作临床表现，同时在颅（眶部、头颅）或颈动脉听到血管杂音。

（2）蛛网膜下腔出血病人既往有癫痫发作史。

（3）已知患有囊状动脉瘤或遗传出血性毛细血管扩张症。

2. 静脉性血管畸形　这由各种不同大小异常静脉汇集而成。通常有低压力性出血，其可进入脑室或脑（所以如有出血，量也是很少，且死亡率极低）引起相应的临床表现。

3. 海绵状血管畸形　这些是由不规则、大小不等血管间隙的薄壁窦性管道汇集而成，其周边清楚。他们可以呈家族性发病且也常呈多发性。病人通常表现有部分或继发的全面性癫痫发作。这种情况引起低压力性脑内出血并不常见。

4. 毛细血管扩张症　毛细血管扩张症是由一堆扩张的毛细血管组成，通常没有临床意义（见遗传出血毛细血管扩张症）。

（二）诊断

可靠的检查是动脉内脑血管造影，但如血管畸形非常小（如海绵状血管畸形）、由于出血的破坏、或在破裂后早期可能因出血使血管畸形压迫时，则造影可以是阴性。MRI 对海绵状血管畸形更敏感。CT 约 40% 可以揭示某些损害，增强 CT 扫描时可显示扩张的和异常的血管。钙化也相当常见。

临床上可听到血管杂音，经颅多普勒超声检查也可提高对本病发现的阳性率。不过，各种影像学检查均可能显示不了小的血管畸形。

（三）治疗与预后

本病治疗主要为对症及手术治疗，采用血管内栓塞术治疗效果更好，这是近来新开展的介入性放射学治疗方法。

本病的预后根据原发病变及治疗方法而定，手术治疗的死亡率约为 6%～15%，非手术的死亡率约 20%。后者往往并发有再出血。

六、两种较少见的综合征

（一）Sturg-Weber 综合征

Sturg-Weber 综合征又称脑面血管瘤病或称神经皮肤血管瘤病，男女发病相等，为先天的散发性的疾患，在临床上较少见。在出生时在面部可有皮肤毛细血管瘤（葡萄酒色）。通常为单侧但可以为不对称的双侧。可伴有同侧青光眼、脉络膜血管瘤和面部肥大。此外，可有脑膜血管瘤病，通常为同侧的皮肤损害，有大脑皮层的萎缩和钙化（这在 CT 显示最好、在头颅 X 线显示为“电车线”样钙化）。

除容貌的问题外，病人的主要问题是由于皮质病变出现部分和继发的全面性癫痫发作。癫痫可能予以控制，对伴进行性神经功能缺陷引起的偏瘫和精神发育不良的癫痫则难以控制。

注意：每 5000 个出生儿童中有 1 个只有面皮肤毛细血管瘤而不发生神经并发症。

（二）遗传性出血性毛细血管扩张症

遗传性出血性毛细血管扩张症又称 Osler Rendu Weber 综合征。这是一种常染色体显性遗传病，有许多皮肤粘膜和内脏的毛细血管扩张（特别在鼻、咽部和肠道），引起复发性出血。

神经病学并发病并不常见，包括：

（1）肺动静脉畸形通常有右向左分流和使脑逆向性栓塞及脑脓肿（304 页），并可能导致红细胞增多症（568 页）和脑缺氧。

（2）颅内动静脉畸形（266 页）。

(3)脊髓动静脉畸形(431 页)。

(4)颅内囊状动脉瘤(265 页)。

(5)肝性脑病(577 页)。

(6)脑和脊髓的毛细血管扩张症,通常并无症状。

七、慢性硬膜下血肿

在头创伤后即刻可有血液进入硬膜下腔,这是引起的血肿极为明显的原因。急性硬膜下血肿也可能是由囊状或霉菌性动脉瘤破裂、血管性肿瘤破裂和脑积水的脑室减压所致。在临床上主要应关注头外伤数周或数月后硬膜下腔血液与液体的缓慢性发展变化,通常这发生在幕上而不是在后颅凹,从而引起普遍性的脑压迫和颅内压增高,导致天幕疝。慢性硬膜下血肿可能双侧同时发生。

(一)临床特征

约 50%病人能回忆有头创伤史(不过其可能是轻微的)。大多数病人为老年人。发作通常在数周内出现,呈缓慢进行性发展,症状可呈波动性,表现有头痛、轻度局灶神经征(轻偏瘫、失语等),最后出现颅内压增高,病人可只表现有昏沉、昏睡而不出现明显的视乳头水肿等体征。罕见者出现癫痫发作,偶尔可只有亚急性发病的痴呆或意识模糊状态,但通常有某些其它的局灶体征,病人有昏昏沉沉的症状或波动性痴呆状态。

(二)诊断

CT 上可显示有脑的移位(但双侧血肿则例外),并在大脑半球上出现高或低密度的细边框样改变则可做出诊断。偶有硬膜下血肿和脑组织呈等密度改变,唯一的体征是脑移位或皮质裂不清楚。行 CT 强化检查及颈动脉血管造影斜位像上,可证实为这种颅骨下无血管区细边框样改变。

(三)治疗

治疗通常是吸除硬膜下的血液与血肿切除,可能有些轻度病例的血肿自发地消失,但直到血肿消失前都需要进行动态性观察。

第四节　脑卒中的诊断与调查

对门诊病人首先要回答下列一些问题:

(1)病人患的是否脑卒中?这是鉴别诊断的问题(278 页)。

(2)若是脑卒中,脑卒中损害的部位在何处?(270 页)。

(3)若是脑卒中,其性质如何,是原发性脑出血还是脑梗塞或蛛网膜下腔出血?(261 页)。

(4)如是脑梗塞(或短暂性脑缺血发作),其病因是什么?(239 页)。

(5)如是蛛网膜下腔出血,其病因又是什么?(261 页)。

要回答这些问题依据病人的状态如何,即病人的年龄、先前残废及脑卒中的严重程度。

一、脑卒中的诊断

(一)脑卒中损害的定位诊断

蛛网膜下腔出血的临床特征在 261 页已介绍,脑梗塞或原发性脑内出血的部位是通过神经损害定位的方式来推论(第 1 章),但如曾有前一次脑卒中残留的神经功能缺陷则推论损害定位可能较困难。在确定主要的临床综合症后则对临床是有用和有价值的,因为预后明显不同(表 10.1)的,而原发病的基础原因可能也是不同的,要精确的确定这些综合征,重要的是有明确的病史和在脑卒中后不久详细地检查病人。

1.全部前循环综合征

(1)躯体一侧肢体(包括面部)出现肌无力并可伴有或不伴有感觉损害。

(2)同向性偏盲。

(3)局灶性认知缺陷(即如在优势半球损害时出现语言障碍或忽视,如

表 10.1 第一次脑卒中后的近似的后果

	1 个月死亡(%)	6 个月死亡(%)	8 个月死亡或依赖性(%)	6 个月依赖性(%)
全部病例	20	25	55	40
脑梗塞	10	20	50	40
原发性脑内出血	50	60	80	50
蛛网膜下腔出血	50	50	65	30
全部前循环梗塞	40	50	95	90
部分前循环梗塞	5	10	45	40
腔隙性梗塞	2	10	35	30
后循环梗塞	5	15	30	20

在非优势半球损害时则出现视空间障碍或忽视)。

短暂性构音障碍和吞咽困难也较常见,通常与面部或腭肌无力相一致。这样大的临床神经功能缺陷必定是由于较大的大脑半球出血,或颈内动脉或大脑中动脉起始端闭塞引起较大的大脑半球性梗塞,这通常是在大的颈动脉粥样变并发的血栓形成或栓塞,或心源性栓塞。病人可能在发病几小时内昏睡,这种临床类型的脑卒中(出血性或闭塞性)可呈进行性加重,出现脑疝、脑干受压,甚至可引起死亡。

2. 部分性前循环综合征　全部前循环综合征中三个主要成分中仅有2个,或一个孤立的局灶认知缺陷,或一个孤立但突出的本体觉缺陷。运动及感觉性缺陷或两者之一障碍可以局限于一个肢体,或甚至一只手和1或2个指头,依据损害的部位,其几乎总是累及大脑皮层,但不会大到足以引起全部前循环综合征。这种部分性综合征或由于脑叶出血或脑叶梗塞,其梗塞为大脑中动脉的一个分支的闭塞,通常为栓子所致,或所谓边缘带梗塞(248页)。

3. 腔隙性综合征　这些都是小的血管损害所致,损害的位置深在基底节区、内囊、丘脑、大脑脚和桥脑(梗塞比出血常见),通常为小的穿支动脉病变所致(245页)。这些动脉闭塞多是由于心脏或颅外动脉粥样血栓形成的栓子所致。在所有病人中,病人清醒,没有偏盲也无认知缺陷。临床上有四种主要综合征:

(1)纯运动性卒中　这是最常见的,身体的一侧肌无力,包括面、或上肢和下肢,或面与上肢,此外可因单侧腭肌无力出现轻度的构音障碍和吞咽困难。

(2)纯感觉性卒中　有如上述的运动卒中那样分布的皮肤感觉缺失。关节位置觉也可受损,但孤立的关节感觉丧失而无痛觉或轻触觉障碍。通常是由顶部大脑皮层损害引起。这是顶叶前循环综合征的一个特征。

(3)感觉—运动性卒中　这是纯运动性卒中与纯感觉性卒中的两种卒中症状与体征的结合。

(4)共济失调性轻偏瘫　这同时有半侧轻偏瘫和同侧共济失调,常有手部突出的麻木、构音障碍和平衡障碍。

突然偏身舞蹈、偏身颤搐(两者可由对侧下丘脑核损害引起)和丘脑痛综合征(34页),这些可能均是属于腔隙性的。

4. 后循环综合征　这种类型是以脑干(34页)和小脑征(229页)及同向

偏盲或皮质盲为特征，如果有脑干和枕叶皮层受累，则原因必定是基底动脉和大脑后动脉血栓或栓子性闭塞，如果仅为脑干，小脑或枕叶皮层，则原因可能是由于脂性透明变性累及脑干小血管闭塞、基底动脉或大脑后循环的粥样动脉血栓性栓塞、心源性栓塞或由于原发性脑内出血所致。

注意：基底动脉顶端综合征(Top of The Basilar Syndrome TOBS)是基底动脉顶部血液循环障碍所致的一组症候群，应属后循环综合征的范畴。主要表现为意识障碍，瞳孔变化及眼运动障碍。国外于1980年首先报告此征。国内到目前为止报告不多。作者曾报告1例有以下几个特点①患者年轻，病前无高血压病及心脏病史，在CT上较其它人的报告出现梗塞更完全，其他人报告则多限于丘脑或枕叶单独出现梗塞，而本例则联合出现丘脑与枕叶同时受累；②瞳孔改变特殊，其他人报告为双侧，而本例则有下列过程：先为一侧(右)，然后为双侧，最后仅为右侧。这种现象过去未在此综合征中报道过。对鉴别脑疝有意义，也提示本例演化过程可能对认识此综合征提供重要的线索；③本例出现皮质盲，但CT上仅局限一侧枕叶，这从临床角度提供大脑后动脉一侧禽距分支可影响双侧视力的证据。

(二)脑卒中的定性诊断

脑卒中是由于脑内出血或梗塞所致，这属于定性诊断的问题。蛛网膜下腔出血的临床症状(261页)通常与脑内出血或脑梗塞相区别。不过无论是脑内出血或脑梗塞，其引起的脑的突然损害均出现相同的临床表现。如有下列情况，有时可有理由确定脑卒中是原发性脑内出血所致：

(1)发病时或发病几小时内昏迷。

(2)发病时或发病后立即出现严重的头痛。

(3)有假性脑膜炎，这可能是由于后颅凹较大的血肿，或是从原发性脑内出血破裂后的脑脊液和血进入到脑室或大脑表面所引起。

脑卒中前有多次发作的短暂性脑缺血发作，其脑卒中通常系脑梗塞，但可能是由于脑内出血，例如使用抗凝剂所引起。

注意：只有50%以下的病例在原发性脑内出血后，腰穿的脑脊液为血性。

所以在发病1～2周内必须做CT以鉴别原发性脑内出血和脑梗塞，MRI在发病后不及CT更敏感，脑内出血和脑梗塞的鉴别仅是在可能改变病人的处理时需要。如抗凝剂，阿斯匹林、颈动脉内膜切除术等，均是要加以考虑的。

一旦脑卒中主要的病理类型确定(如原发性脑内出血或脑梗塞),则临床确定的脑卒中综合征(270 页)可进一步评估为"全部前循环梗塞(或出血)","部分性前循环梗塞(或出血)","腔隙性梗塞(或出血)"和"后循环性梗塞(或出血)"。

(三)脑卒中或短暂性脑缺血发作的病因诊断

脑卒中或短暂性脑缺血发作的原因是什么,这是病因诊断的问题。不知道或没有血管性危险因素(特别是高血压或缺血性心脏病、心源性脑栓塞,或不常见的但可能易于诊断(如巨细胞性动脉炎)的病人,在临床上患脑卒中或短暂性脑缺血发作是不常见的。

发病的自然史和临床表现并没有给予提供比脑卒中事实更多的信息,探求病因则依据于:

1. 病史

(1)过去的血管病史(如心肌梗塞,绞痛性跛行等),为形成粥样硬化的一种可能原因。

(2)近来颈部创伤史(246 页)。

(3)高血压病(246 页)。

(4)既往癫痫史(血管畸型)。

(5)抗凝血药物或已知凝血功能的缺陷。

(6)身体不适,体重减轻等(炎性动脉病)。

(7)偏头痛(247 页)。

(8)怀孕和口服避孕药(247 页)。

(9)家族性脑卒中史(243 页和 258 页)。

2. 检查

(1)Horner 氏综合征　由于颈动脉夹层动脉分离引起的 Horner 氏综合征,是同侧大脑半球损害,也可发生于脑干卒中(139 页)。

(2)血管畸型(266 页)　可听到眶部血管或头颅血管杂音。

(3)颈部血管杂音(图 10.3)　有颈动脉杂音多有颈动脉狭窄,其可能性大于 50%。不过颈动脉狭窄非常明显或闭塞,可以不伴有血管杂音,而溃疡性非狭窄性(但仍为引起栓塞的来源)损害也可不伴有杂音。所以,对病人决定血管造影以显示近端颈内动脉狭窄(其可能适于颈动脉内膜切除术,253 页),不依据杂音的有无而是依据症状(即是颈动脉缺血),并可能利用多普勒超声检查(277 页)。极少数病人自己可听到颈动脉分叉处的杂音(见

脉搏动性耳鸣，220 页）。

（4）颅外搏动　颈部的颈动脉搏动消失，则提示颈总动脉闭塞，而颞浅动脉搏动消失或延缓则提示颈外动脉狭窄或闭塞。

（5）心房纤颤　这偶可与原发性脑内出血或脑梗塞同时发生，后二者由于颈动脉或脑动脉粥样变所致。但这不一定指示脑卒中的原因。

（6）心瓣膜病或先天性心脏病。

（7）双臂血压　腕部脉搏不均等（锁骨下动脉狭窄或闭塞）和体位性低血压。

（8）主动脉动脉瘤　伴缺血性脑血管病。

（9）周围血管病　伴缺血性脑血管病。

（10）视网膜栓子（胆固醇、钙化等，191 页）。

（11）皮肤　毛细血管扩张（267 页）、弹性纤维假黄瘤（594 页）、恶性萎缩性丘疹病（559 页）、Sneddon 氏综合征（557 页）等。

注意：没有可信的临床或血管造影途径以鉴别梗塞是由于动脉血栓形成、心源性栓塞、或近端动脉的栓塞。区别则依据可能性的大小（如心脏梗塞见 249 页）。不过，总体上说，引起前循环综合征（271 页）的梗塞多是来自心



图 10.3　图解显示在颈部动脉杂音局部最强处和经心脏或主动脉弓传导的弥散性杂音（如主动脉狭窄）。弥散的颈部杂音也可由于血流增加（如贫血、甲状腺功能亢进、颅内血管畸形、对侧颈内动脉闭塞、甲状腺肿和发热）。静脉哼鸣是在肩胛上窝听到的低调连续的吼鸣音，这种声音在轻压颈静脉时消失。在年轻成人肩胛上窝的杂音临床意义不大

脏或近端动脉的栓子而不是由于颅内动脉的栓子。极少数的腔隙性梗塞是由于心源性，或可能是由于颅外动脉粥样变疾病的栓塞所致。

二、脑卒中的调查

1. 所有脑卒中均应做下列调查：

(1)血红蛋白和血红细胞压积(？红细胞增多症，贫血等)。

(2)白细胞计数(？感染性心内膜炎，败血症，白血病)。

(3)血小板计数(？血小板增多症，血小板减少症)。

(4)血沉(？炎性动脉病、感染性心内膜炎、骨髓瘤、粘液瘤)。

(5)血糖(？糖尿病、低血糖)。

(6)ECG(心律失常，新近的心肌梗塞，高血压，右心室肥厚等)。

(7)尿检查(尿糖症、蛋白尿症、红细胞等)。

2. 下列调查也可以发现病征

(1)重度脑卒中查尿素和电解质(液体平衡状态)，特别如在高血压病或在用利尿剂时。

(2)心肌酶(？新近心肌梗塞)。

(3)梅毒血清学检查。

(4)血胆固醇。

(5)凝血机能检查(？凝血缺陷，狼疮抗凝物(556 页)，C 蛋白和 S 蛋白缺陷等)。

(6)血小板功能试验。

(7)抗心脂素抗体，抗核因子(？系统性红斑狼疮)。

(8)胸 X 线检查(心源性栓塞，？高血压，？肺动静脉畸形)。

(9)头颅 X 线不如 CT 提供更多信息，通常不做。

(10)镰刀细胞检查(仅在黑人)。

(11)肝功能(？酒精，？炎性动脉病)。

(12)甲状腺功能(如在心房纤颤)。

(13)蛋白电泳(？骨髓瘤)。

(14)血浆和尿氨基酸(？高胱氨酸症)。

(15)颞动脉活检(？巨细胞性动脉炎)。

(16)肌活检(？系统性血管炎、线粒体细胞病)。

(17)血培养(？感染性心内膜炎)。

(18)静脉造影(？反向性的栓塞)。

3. CT 扫描　对下列状态有特别的指征：

(1)如病史不明或没有脑卒中特征的病人，特别是病人病情继续加重(254 页)，需除外非脑卒中性颅内病。

(2)若有下列因素应除外原发性脑内出血：

病人服用抗凝剂(如华法令，阿斯匹林)。

病人需要开始用抗凝剂(286 页)。

轻度颈动脉系统的脑卒中可能适于颈动脉内膜切除术(287 页)。

(3)在小脑和脑干卒中(有外科指征，255 页)。

(4)在蛛网膜下腔出血(261 页)。

(5)颈动脉短暂性脑缺血发作病人需除外占位性肿物损害(其引起者不足 5%)。

注意：所有脑卒中和颈动脉的短暂性脑缺血发作病人最好应常规都做头颅 CT 扫描。

(6)在脑梗塞后，CT 在发病后的前几个小时可正常，这个时间甚至可能 1～2 天左右，模糊的低密度区似乎为梗塞区，几周后渐变得更明显。这种低密度区在脑卒中发病后约 2～4 周可暂时消失(模糊效应)。但这期间用静脉造影剂增强扫描则明显可见。伴有较重脑水肿的梗塞，CT 可以显示脑移位、出血性脑梗塞，并后来有同侧脑室扩张(由于脑组织成分的损失)。

注意：作脑 CT 强化并非常规，仅是偶尔需要，因为这种检查可使脑梗塞加重。对比增强现象在脑卒中后几天至 3 或 4 周后出现。

(7)在原发性脑内出血后 CT 立即可显示高密度区，通常界线明显。有时在周围有低密度光轮样改变，如较大则有脑移位的占位性肿物效应，及可能出现阻塞性脑积水。在脑室内及脑表面上也可有血液，高密度则逐渐变淡，以致 CT 扫描可变得正常，或血肿变为低密度区，这可能需与陈旧的脑梗塞相鉴别。因为血肿的消失可以有环状改变，特别是静脉用对比增强剂后，因此更像脑内肿瘤。两者的鉴别通常根据病史，或如果有必要，在几周后再行 CT 扫描。如肿瘤在 CT 上可见生长变大而出血(和梗塞)则吸收而变小。

注意：原发性脑内出血可在 1～2 周内完全消失，所以其后的扫描并不能除外脑出血。

依据扫描仪器的质量，在临床确定的脑卒中约 50%病例 CT 可正常。其原因可能由于：①在梗塞后早期扫描低密度尚未出现。②小的梗塞或出血，

直径小于 0.5cm。③后颅凹损害。④在脑梗塞后的"模糊效应"期。⑤在原发性脑内出血晚期，此时为变成等密度区。

注意：CT 上局灶的低密度损害可能由于：①1 或 2 周以上原发性脑内出血。②1 或 2 天以上脑梗塞。③非脑卒中病变，如多发性硬化，头创伤等。

4. 脑血管造影　仅在可能决定治疗时进行检查，在下列情况可能需要进行：

(1)颈动脉系短暂性脑缺血发作或轻症缺血脑卒中后造影颈动脉分枝，确定是否有颈动脉内膜切除的指征(287 页)。选择性动脉内注射以显示有症状侧颅内及颅外动脉循环。需要对颈动脉分枝部二个或三个平面的角度进行观察。血管造影的主要危险是 4%的人在检查中发生短暂性脑缺血发作和脑卒中，1%发生致残性脑卒中。所以选择动脉造影的病人应先做颈动脉超声和多普勒超声，约 50%病人没有颈内动脉起始部狭窄，这通常因为他们有心源性栓塞，供应大脑的动脉粥样变，或脑内小血管病所致。

(2)对硬膜窦血栓形成进行血管造影(256 页)。

(3)脑梗塞的病人可能由于颈部创伤和颈动脉或椎动脉夹层动脉分离。如果有怀疑，则须在动脉变为正常前，在急性期进行动脉造影以确定诊断。

(4)椎动脉造影，只偶尔使用，对非常频繁的椎动脉系短暂性脑缺血发作的病人，或有锁骨下盗流者，其症状可以通过手术来缓解(254 页)。

(5)脑内出血后，动脉造影可显示：

囊形动脉瘤(265 页)。

血管畸形(266 页)。

霉菌性动脉瘤(266 页)。

但如所发现的损害考虑外科手术时，可做造影。

注意：短暂性脑缺血发作和脑卒中的诊断是临床诊断，并不依据超声或血管造影，后者仅是为确定部位、大小和基础血管病的性质才进行。

5. 经颅多普勒超声检查(TCD)　对脑动脉闭塞及严重狭窄引起的脑局部血流量减少与侧支循环代偿性血流量增加等可以进行评价。对脑血管畸形和脑动脉瘤以及脑血管痉挛等都有较大的帮助，特别是对病情较重不能或不方便进行其它检查的病人尤为重要。而且具有动态观察的优点。

6. 腰穿(47 页)　在下列几种情况下可以进行：

(1)蛛网膜下腔出血用 CT 未能证实(261 页)。

(2)对"脑卒中"病人，疑有多发性硬化(435 页)或脑炎(298 页)的可能

时。

(3)如梅毒血清试验阳性。

注意:脑梗塞发病的几天内,脑脊液中可有淋巴细胞轻微增多(通常每立方厘米低于 50 个)和蛋白增高(通常低于 1g/L),偶尔可出现一过性寡克隆区带。作者的研究表明,约 50%重症脑血管病人可查到这种区带。(一般说病情重者则易于出现这种区带)。

7. 脑电图　只在下列少数情况下进行检查:

(1)临床诊断考虑脑炎(298 页)可能性时(脑电图双侧慢波)。

(2)在短暂性脑缺血发作和部分性癫痫(78 页)两者进行鉴别时。

(3)脑卒中后继发性癫痫发作(280 页)。

8. MRI　在确定较小的梗塞和出血较 CT 检查更敏感,特别是后颅凹的病变,但这并非特别影响临床的处理。在急性期用 MRI 对原发性脑内出血与脑梗塞进行鉴别不及 CT。

9. 心动超声　这可能有助于发现潜在心源性栓塞,仅在可能时进行。即如有临床、心电图或胸 X 线有关心脏异常的证据,50 岁以下病人如没有较好的理由,解释脑梗塞或短暂性缺血发作,或有多发性栓塞(也见 250 页)等证据也是检查心动超声的指征。

10. 心电图监护　偶尔对短暂性脑缺血发作与晕厥(这种情况并不常见,251 页)鉴别困难时需要做 24 小时心电图监护。如有间歇性房颤作为脑梗塞和短暂性脑缺血发作是栓塞的原因时,也需要做这种检查。

三、脑卒中与非脑卒中的鉴别诊断

脑卒中与其它病需进行鉴别诊断,如病史清楚则通常较为容易。几乎没有任何一种病可引起突发的局灶脑功能障碍,且持续几小时以上(对短暂局灶性发作,见 252 页)。脑卒中偶尔可与下列疾病相混:

(1)颅内肿瘤(353 页)　其突然发病非常罕见,但可能发生于肿瘤内出血(355 页)。部分性癫痫偶可与脑卒中混淆,如在 Todd 氏麻痹(79 页)。

(2)慢性硬膜下血肿(269 页)　局灶体征相当轻,但可出现意识的抑制和意识混淆。而清醒的病人出现较重的局灶神经功能缺陷极不常见。病人的体征常有波动性并可伴有头痛。

(3)脑炎(298 页)　偶可引起局灶性神经功能缺陷,即使病人有局灶性神经功能障碍,但病人还有嗜睡或意识丧失,发热,及有进展性加重的病史,同时伴有身体不适、脑膜征和癫痫发作等。

(4)在头创伤史不明时，偶有可能与脑卒中相混，特别当脑卒中系颅内出血时(226 页)。

(5)年轻病人的多发性硬化(435 页)　其临床表现有时可突然发病，此时与脑卒中发病很相像，但反复发作可有多处脑损害的临床证据，在 CT 和 MRI 影像上可与脑梗塞相似。

(6)低血糖症(118 页)　可引起局灶症状，甚至并无肾上腺能刺激的特征(如出汗和心动过速等)。

(7)脑脓肿(304 页)　其较脑卒中引起的全身性异常更多(身体不适、发热、嗜中性白细胞增多)，病人有时可表现为突然发病。

(8)周围神经损害(第 408 章)　如突然发病偶可与脑卒中相混，但体征与脑损害体征可以鉴别。

(9)癔症或装病(45 页)　这只对年轻"脑卒中"病人诊断时需要鉴别。

除下列情况外，发病后出现昏迷并不常见：

(1)蛛网膜下腔出血。

(2)脑内出血　但只是较大的出血或小脑出血及脑干部位的出血。

(3)较大脑梗塞(CI)　通常在发病当天不会发生昏迷。

所以脑卒中病人偶尔需要与其它病引起的昏迷相鉴别(160 页)，特别是病人如无局灶神经症状或体征，不能提示局灶脑损害。

第五节　脑卒中的治疗、康复和预防

患脑卒中后，医生和病人均关心疾病的治疗、康复与预防，包括以下各点：

(1)急性期的一般处理(280 页)。

(2)早期的特殊治疗(脑梗塞，239 页，原发性脑内出血，259 页，蛛网膜下腔出血，261 页)。

(3)康复(284 页)。

(4)继发性预防(285 页)。

病人一般要询问与关注下列问题：

(1)我患卒中了吗？(269 页)。

(2)我为什么患卒中(240 页和 240 页)。

(3)我有生命危险吗？(282 页)。

(4)我会恢复吗？(284 页)。

(5)要多长时间恢复？(284 页)。

(6)有什么治疗？(283 页)。

(7)我会不会复发？有办法预防吗？(285 页)。

一、急性脑卒中治疗的一般性措施

如对诊断有怀疑或需要复杂的治疗(如神经外科手术)的病人，以及不适于在家治疗的病人，均需住院治疗。最早期一般处理则是卒中并发症的预防。

(一)卒中的并发症

发生重度卒中后的几天内可出现应激反应，这种应激反应可自行消退：血压增高、轻度发热、嗜中性白细胞增多症、高血糖及可能有尿糖症、低钠血症和心电图缺血性改变。其中有价值的是那些常不能治疗但却能预防的一般并发症。如：

(1)肺炎　如吞咽、咳嗽反射或意识受损时尤其容易并发肺炎。因此可导致肺通气和吸气均减少。

(2)深静脉血栓形成　约 50%的病人在麻痹侧腿发生深静脉血栓形成，病人通常可无症状。可引起下肢疼痛和水肿，约 50%死亡的病人出现肺栓塞，但只是偶尔才成为死亡的原因。不过在许多幸存者中均可损害呼吸功能，最低程度也有暂时的损害。

(3)尿路感染　如膀胱功能受累(如尿失禁)或有尿道插管，则很容易发生尿路感染。这可导致肾功能衰竭和败血症。

(4)褥疮　特别在皮肤浸于尿中时容易发生。

(5)便秘　这很常见，由于病人卧床不运动，饮食差及脱水，并可能有的药物也使病人便秘加重。至于便失禁则比尿失禁少见。

(6)败血症　可能由于尿路感染，肺炎或褥疮感染所引起。

(7)脱水及水电解质失衡　可能因损害吞咽、盐分消耗及不适当的静脉治疗、肾功能衰竭和使用利尿剂所致。

(8)心功能衰竭　较常见，其可以由于与其共存的缺血心脏病和心肌梗塞，及急性颅内损害后神经原性肺水肿、心律失常、肺炎等所引起。

(9)癫痫发作　在急性卒中期发生部分性或继发性全身性癫痫约 2%。第一年出现癫痫危险约为 5%。

(10)肢体"机械性"问题常见且较痛苦

双下肢强直状态与肌痉挛。

由于损害肌泵或深静脉血栓形成出现双下肢水肿。

由于强直与不动造成关节挛缩。

麻痹侧手臂的肩半脱位。

麻痹侧(冰肩)肩周炎,其它不动关节僵直。

摔倒和骨折。

麻痹侧肢体骨质疏松。

(11)周围神经压迫性麻痹(368 页)。

(12)中枢性丘脑痛。

(13)胃应激性溃疡。

(14)担心、忧虑、厌烦、受挫和淡漠。过多的情感症(大哭比大笑更常见)易于由某种情况所激起(如提及家庭、工作同事等),这种现象也见于运动神经元病(13 章)和创伤后。

因此所有的卒中病人对下列问题应予注意:

(1)气道的护理　特别是处于昏睡或有吞咽困难的病人。护理半卧位,必要时使用咽导气管,如低氧则吸氧治疗。除有意识障碍及期望康复的脑干病人外,极少需要机械通气。病人行胸部理疗很重要。

(2)纠正关节的位置　每 2 小时翻身和皮肤护理一次(图 9.4)。

(3)膀胱护理　如可能应避免使用导尿管,男性可使用尿具。要用适当的抗生素治疗病人的尿路感染。

(4)直肠护理　合适的饮食和碳水化合物,必要时用缓冲剂和灌肠。

(5)甚至在卒中的头 24 小时内必须以口或鼻饲(每天约 1500ml)给予液体,避免脱水和监测水的平衡。

(6)静脉给液　偶为必要,这使护理和康复更加困难,如能进食则应在发病第一天开始,但这要依据意识水平和吞咽状态而定,如第二天仍不能进食,则必须给予鼻饲,如出现恶心和呕吐可用合适止吐剂治疗。

(7)对病人和护理者均需给予有关诊断和处理的说明。

(8)意识清醒、无头痛及感觉好时可让病人坐起。

(9)癫痫发作应按其情况予以治疗。

(10)深静脉血栓及肺栓塞可应用抗凝治疗维持几个月,但治疗前要查 CT 除外脑内出血。

(11)对麻痹侧的下肢要特别注意防止发生静脉性血栓栓塞,预防可使

用肝素(5000个单位皮下注射),直到病人能行走,如不能行走的病人则要用1个月左右,当然治疗前也要查CT排除原发性脑内出血。

(12)注意对其它内科疾病的治疗,如心功能衰竭、糖尿病和心绞痛等。

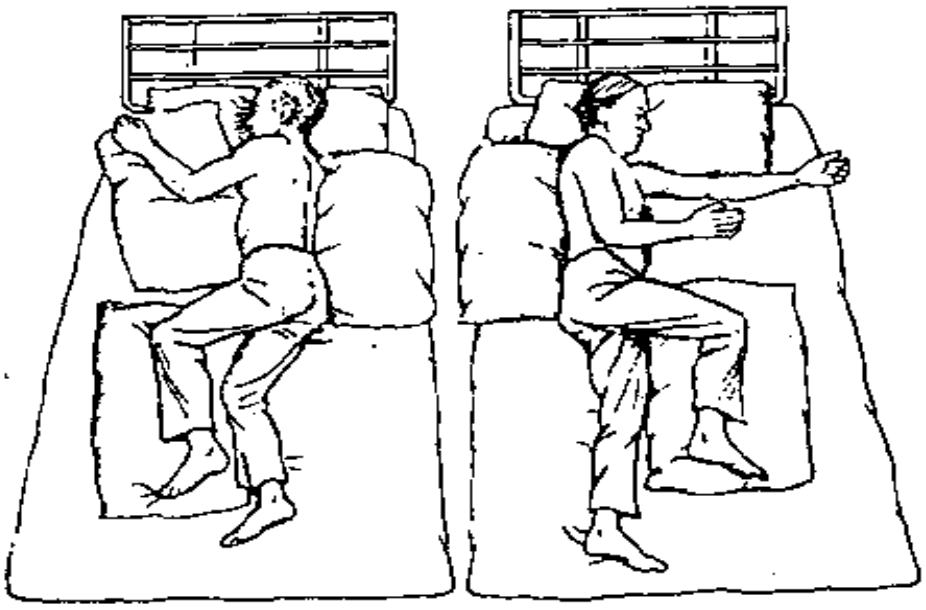


图 10.4 偏瘫病人的校正的姿势。图中所示为左侧偏瘫的病人

(二)下列状态应予以监护:

1. 生命体征

(1)呼吸次数与呼吸的节律(必要时查血气)。

(2)心率与心脏的节律。

(3)血压(在非卒中侧臂测量)。

(4)体温(在非卒中侧测量腋温,因为在受累侧可能有体温低的假象)。

2. 神经病征

(1)意识水平(Glasgow 昏迷评分,156 页)。

(2)瞳孔。

(3)肢体无力。

(4)癫痫发作。

3. 全身情况

(1)液体平衡。

(2)电解质和尿素。

(3)红细胞压积。

二、卒中的早期治疗

约 20%病人在首次卒中的一个月内死亡(表 9.1)。这在下列情况时平均死亡的危险性更高：

(1)脑内出血比脑梗塞死亡率高。

(2)年龄较大。

(3)卒中前已有残疾。

(4)发病 24 小时内意识水平差。

(5)整个大脑中动脉分布区梗塞(即全部前循环综合征，237 页)。

(6)卒中属复发性。

(7)心房纤颤。

(8)高血糖。

(9)脑内出血较大，特别是有脑室内积血。

在发病第 1 周，死亡的原因通常为神经病性，为较大的脑梗塞或脑出血同时伴发脑水肿，及出血性脑梗塞和脑移位引起的天幕疝(344 页)，或直接损及脑干所致。在此后的死亡，则可能是由于病人不能活动而造成的并发症(如肺炎、肺栓塞、肾功能衰竭等)。

脑梗塞并没有特别有效的治疗和常规的治疗，原发性脑内出血(259 页)和蛛网膜下腔出血(261 页)可通过外科手术治疗。对脑梗塞各种治疗的目的是对缺血区恢复血供，以挽救缺血和接近死亡的神经细胞，同时限制梗塞范围的发展。此时任何药物的作用均较小，主要应注意以下三方面问题：

(1)血压　在卒中后几天血压可以暂时升高，但在极重的病例血压可以低。不过许多病人长期患有高血压或入院时因某种原因使血压增高。

理论上说血压增高可改善脑出血或缺血区的脑血流，因为此处脑自动调节有障碍。但这样则可增加局灶的血容积，引起脑充血，而引起脑水肿，所以使局部脑血流反而可能更差。

血压降低可减少脑水肿，但由于缺乏自动调节，局部脑血流可以下降，所以增加了脑缺血，在既往有高血压的病人自动调节的“调点”调的较高(237 页)，所以血压下降时则减少局部脑血流甚至更多，如无证明，则既往血压高可能伴有左室肥厚，视网膜病等。

总之，除极端高的血压(舒张压＞120mmHg，即 16kPa)，应让其自发地进行血压稳定的调节。在几天内逐渐下降，此时最好用β受体阻滞剂或利尿剂。在高血压脑病(241 页)时需要快速降血压，通常用静脉点滴硝普钠或肼苯哒嗪，逐渐在几小时内降低血压，但必须避免突然下降太快。极端的低血压(收缩压＜100mmHg，即 13.3kPa)应予以治疗，通常要消除病因。

(2)颅内压　在较大的脑内出血或脑梗塞可伴发脑水肿、出血性脑梗塞、脑移位和脑积水，这使颅内压增高。所以，病人出现昏睡及病情日益加重，在 CT 上有脑移位或脑积水的证据时，则需要给甘露醇(351 页)及其它降颅内压的药物。

(3)抗凝治疗　脑梗塞如为进行性发展，特别是脑干的梗塞，则用肝素抗凝治疗。不过，同时也要注意发现使内科和神经病学加重的其它原因(254 页)。

三、康复

大多数卒中后的病人功能康复是在发病的头几周，但可能连续在 6 个月左右，此后大多数康复状态是由于对残疾的适应而不是对损害的改变。功能改善在发病的几天后就已开始。在 6 个月内约 60%病人能独立生活(表 9.1)，许多病人可以无症状，故后继的预防是相当重要的(285 页)。在下列环境下 1 个月出现恢复的极少：

(1)持续严重的运动缺陷。

(2)持续出现的尿失禁。

(3)持续出现的意识模糊和认知损害。

(4)关节位置觉损害。

(5)年龄较大。

(6)既往有残疾的。

(7)全部前循环梗塞(270 页)。

康复总的目的是使病人尽可能快的恢复到接近正常水平。这是通过合适的护理及家庭和朋友等努力。康复需要下列的多种努力来完成：

(1)理疗　尽早地开始被动锻炼，使之达到主动康复，控制强直，预防挛缩及有关行走咨询与帮助等。理疗医师要训练病人及其亲属和护理者，适当地指导卒中病人锻炼。

(2)职业性疗法　帮助残疾的病人适应环境，在某些阶段，需要对其进行家庭指导的帮助和调适。

(3)语言治疗　对重度构音困难、严重吞咽困难起着部分作用，但对言语困难的作用较小。医生应对言语困难的病人及其护理者解释所面对的问题，及如何克服这些困难的办法。

(4)加强功能锻炼　尽量自己动手作事，卒中康复对病人起着重要作用，要使病人通过康复走向正常生活。

(5)病因及营养咨询　要让病人了解卒中的原因，注意饮食调整，指导营养学方面的问题等。一般说病人除戒烟及不要过度进食外，不一定需要戒除其它事情。

(6)出院后定期复诊　要帮助病人制定计划和安排，有情况可随时门诊复查等。

(7)预后评估及建立实际目标　用相应标准测定评估病情(如 Barthel 评分)和再建适当目标。

注意：避免使用不合适的药，如使病人镇静、意识模糊、便秘和使低血压加重的药。不要把所有卒中后的症状都归于卒中本身或抑郁状态。要考虑到卒中后可能出现的药物副作用(如利尿剂，β-受体阻滞剂等)。

注意：除主动康复外，如需要则要提供一些长期支持措施。在卒中后一年可对病人的康复及后继的预防进行评估(285 页)。

丘脑性疼痛治疗起来极为困难，但通常恢复要数月或数年。经皮神经刺激、震动器、阿米替林、卡马西平及各种常规止痛剂均可试用。

四、脑梗塞的后继预防

脑梗塞或短暂性脑缺血发作后，其卒中复发的危险性多相同，第一年为 10%，此后每年为 5%。在已有血管危险因素者(240 页)、颈部有特大范围动脉病、及有频繁出现短暂性脑缺血发作者，这种危险性更高。心肌梗塞是较常见的死亡原因，发生率每年约为 5%。总死亡率每年在 5%和 10%之间。对后继的预防工作不能等待，在短暂性缺血发作或卒中诊断时就要开始这项工作，并可能要终生进行。

(一)血管危险因素

所有人不管是否发生卒中，针对血管危险因素进行处理都有益处。有短暂性脑缺血发作和脑梗塞的病人比没有血管病的病人获益则更多，因为他们脑血管卒中的危险性更高：

(1)降血压　对高血压应在数周以上缓慢降压，使收缩压在 21.3kPa～24kPa(160～180mmHg)，舒张压在 13.3kPa(100mmHg)。减轻体重，减少饮

酒，减少盐的摄入均对预防和缓解血压有所帮助。要进行药物治疗，因副作用大而受限制，特别在老年人。需要特别小心使用降压药以免引起症状性低血压，因为在卒中时脑血流的自动调节受损，颈部大血管严重的狭窄或闭塞可能已经累及了脑血流，且其它药物如治疗心绞痛的血管扩张剂可以有相互作用。

注意：如舒张压降低 0.66kPa～1.3kPa(5～10mmHg)，则在 2～3 年内减少卒中相对危险性约为 50%。

(2)戒烟　吸烟应彻底戒除。

(3)减体重　应减低过多的体重。

(4)糖尿病的治疗　应治疗有症状性糖尿病，而无症状性的糖耐量异常应保持经常复查。

(5)降血脂　如可能，胆固醇的水平应降低至 5.74mmol/L 以下，年轻人通过饮食控制或通过服用降脂药调整。

(6)加强锻炼　鼓励切实的锻炼，如行走或游泳。

(7)如红细胞压积大于 50，且无静脉性闭塞，则需重新测量。如测量后仍高，那么应停用利尿剂、减低体重、戒烟、减少饮酒和任何缺氧原因的处理(如慢性阻塞性气道病，左向右的心内分流，肺动静脉畸形，等)。如果这些措施失败，则需要静脉切开放血术，一次 250ml，如果有肺部疾病应特别小心。真性红细胞增多症应根据情况予以治疗。

注意：在考虑脑血管病的危险因素同时，对下述的各种可能的血管病的危险因素也要给予处理，这对脑血管病的预防和治疗也是分不开的。如：

(1)心绞痛。

(2)心功能衰竭。

(3)跛行/静止疼痛。

(4)主动脉动脉瘤。

(二)抗血栓药物

1.阿斯匹林，50mg～75mg 口服，其可使缺血性卒中或短暂性缺血发作后减少严重血管危险事件约为 20%(卒中，心肌梗塞，血管性因素所致的死亡)。如消化不良则用肠溶性阿斯匹林，或代替用 ticlopindine(口服，75mg 每日一次)，但要监测白细胞计数，可能出现腹泻或皮疹。

2.如需要迅速抗凝可先用几天肝素，然后再用华法令，其用药指征如下：

(1)短暂性脑缺血发作/缺血性卒中发生在急性心肌梗塞的几周内，如果认为是栓塞性而不是血流动力性，在3～6个月抗凝治疗后，可逐渐在几周内撤药而改用阿斯匹林。

(2)短暂性脑缺血发作/缺血性卒中发生于有人工瓣膜的病人。

(3)短暂性脑缺血发作/缺血性卒中发生在心肌病患者。

(4)短暂性脑缺血发作/缺血性卒中发生在有风湿性心瓣膜病或心肌病有心房纤颤病人。

(5)频繁的短暂性脑缺血发作(即每日发作)对阿斯匹林无效。如发作停止，那么抗凝药可持续用阿斯匹林3～6个月。

注意：如具备上述指征，应尽快的在急性脑梗塞后用抗凝剂。

除在发病1～2周内CT已除外脑出血，否则对卒中病人使用抗凝剂是不明智的，使用阿斯匹林也是不明智的。

(三)外科手术

1. 颈动脉内膜切除术　如颈动脉狭窄太明显(大于动脉直径的70%)，则要行颈动脉内膜切除术，即移除颈内动脉起始部粥样血栓的狭窄和/或溃疡损害，减少从颈动脉缺血发作中恢复的患者出现同侧缺血性卒中的危险性。在极少数非常频繁发作的颈动脉系短暂性脑缺血发作的病人，颈动脉切除术可以阻止这种发作及防止以后的卒中。外科手术的主要危险性是卒中(5%～10%病例)，其它并发症：如颈部血肿，心肌梗塞，手术部位的周围神经损害(舌下神经，喉上神经和迷走神经)。

所以只有下列条件均具备时，才考虑行颈动脉内膜切除术：

(1)已恢复的颈动脉缺血性发作。

(2)有症状侧颈内动脉起始部内径狭窄大于70%者。

(3)没有其它可能的脑栓塞的来源，如心脏、近端动脉病和颅内动脉病。

(4)脑血管造影的危险较低。

(5)具有丰富经验的麻醉师。

(6)外科手术危险较低(卒中和/或死亡在10%以下)。

(7)非常适于手术的病人：神经系统症状稳定，血压控制良好，没有新近心肌梗塞及心绞痛已得到控制。

(8)病人同意接受外科手术。

2. 颈外动脉到颅内动脉旁流术　这种外科手术是在颞浅动脉一个分支与颅内大脑中动脉的远端的一个分支(没有确定的部位)吻合。这对那些由

于脑血流低而有反复发作症状的病人可能是有益的。

对非常频繁的椎动脉性短暂性脑缺血发作的病人，对内科治疗无效者，则用这种手术治疗以减轻椎动脉起始部的狭窄。由于锁骨下动脉盗流的频繁症状可以通过锁骨下动脉手术或血管成型术而减轻。

（冯连元）

第十一章　神经系统感染性疾病

各种微生物均可感染脑、脊髓、脑膜、周围神经和肌肉等神经系统的各种组织，细菌和病毒是临床上侵及神经系统最常见的微生物。不同的病原体引起感染的类型多有不同(见 307 页，表 11.1)，但临床的症候群的不同则取决于累及神经系统的那一部分：

(1)脑膜炎(290 页)。

(2)脑炎(298 页)。

(3)颅内脓肿，包括脑和硬膜下脓肿(304 页)。

(4)硬脊膜外脓肿(306 页)。

(5)横贯性脊髓炎(426 页)。

(6)周围神经感染，包括格林—巴利综合征(490 页)。

(7)肌炎(532 页)。

有时一些不常见的微生物感染可发生在 AIDS(329 页)、用细胞毒性药物或使用皮质类固醇药物(565 页)、淋巴瘤(363 页)、白血病(569 页)、结节病(536 页)、胶原性血管病(554 页)等有免疫功能缺陷的病人中，这种机会性感染可由以下病原体引起：

(1)真菌和酵母菌(333 页)。

(2)弓形体原虫(337 页)。

(3)带状疱疹病毒(325 页)。

(4)巨细胞病毒(326 页)。

(5)乳多空病毒(332 页)。

(6)李斯特菌属(312 页)。

(7)诺卡(放线)菌属(336 页)。

通常的机会性感染常较严重，而且难以治愈，如带状疱疹和肺炎球菌脑膜炎。

注意：脾切除术后某些细菌感染可能十分严重，可呈暴发性，特别是肺炎球菌感染。

对所有神经系统感染的病人，在临床诊断时均应考虑到以下病因：

(1)副鼻窦、耳和牙感染。
(2)颅骨骨折、脑脊液鼻溢、新近神经外科手术、脑室内引流术。
(3)败血症、心内膜炎、神经系统外的局部脓毒症。
(4)脊管闭合不全。
(5)肺部感染。
(6)免疫抑制。
(7)职业、嗜好和活动。
(8)接触性疾病、流行病等。
(9)外出旅游。
(10)与动物接触。
(11)昆虫叮咬。
(12)疫苗接种。
(13)脾切除术。

第一节 脑 膜 炎

脑膜炎是指病原体所引起的柔脑膜(即软脑膜与蛛网膜)炎性感染及其在蛛网膜下腔和脑室系统(脑室炎)的扩散。其实,脑表面也常有不同程度的炎症累及(如脑炎,298 页)。

临床上引起脑膜炎的病原体较多,可大体分类如下:

(1)细菌性脑膜炎 临床上又分为:①化脓性脑膜炎,一般细菌性脑膜炎指的就是这一种,它是由血源性传播(败血症或肺脓肿)或局部传播(副鼻窦、中耳、皮肤、穿颅损伤、神经外科手术、脑室内分流术)的化脓性感染所致,偶而由腰穿或硬膜外麻醉所致的化脓性感染引起,多数病例是由脑膜炎双球菌(307 页)或肺炎球菌(309 页)引起,在儿童则以嗜血杆菌多见(308 页)。②非化脓性脑膜炎,主要由结核杆菌、布鲁氏杆菌等引起的脑膜炎。

(2)病毒性脑膜炎几乎总是继发于病毒血症(290 页)。其中包括肠道病毒、疱疹病毒及虫媒病毒引起的脑膜炎。

(3)其它生物病原性脑膜炎,如真菌、钩端螺旋体、立克次氏体、弓形体原虫、阿米巴、囊尾蚴等引起的脑膜炎。

注意:脑膜炎的广义概念可分为感染性脑膜炎和非感染性的脑膜炎。上述各种脑膜炎统称为感染性脑膜炎。非感染性的脑膜炎包括:

(1)恶性脑膜炎(364 页)。

(2)慢性肉芽肿性脑膜炎(如结节病,536 页)。

(3)胶原性血管病引起的脑膜炎(290 页)。

(4)由于用油性介质脊髓造影,胆脂瘤释放的物质、垂体瘤释放的物质(361 页)、颅咽管瘤释放的物质所致的(362 页)及注射药物到脑脊液出现的蛛网膜炎和纤维性增生。

(5)Mollaret 氏脑膜炎　这是一种良性复发性非感染性脑膜炎,伴发热、脑膜刺激征、不适、脑脊液细胞增多(淋巴细胞、中性白细胞和内皮细胞),其原因不明,它可能与秋水仙碱、皮质类固醇和保泰松(苯丁唑酮)的反应有关,一般在数天内恢复。本病无特殊治疗,也无任何后遗症。

许多疾病状态均可在脑脊液中发现细胞增多,如多发性硬化(435 页)、脑梗塞(239 页),严重的复杂性偏头痛(173 页)、颅内脓肿(304 页)等。

一、感染性脑膜炎

(一)临床特征

通常为急性发热性疾病,一两天后伴头痛、假性脑膜炎、畏光和大脑功能障碍。细菌性脑膜炎则症状较重并伴毒血症状,而病毒性脑膜炎则症状较轻且可呈自限性。结核性脑膜炎(313 页)和真菌性脑膜炎(333 页)常呈亚急性或慢性病程。

临床特征包括:

(1)头痛,常为广泛性。

(2)畏光。

(3)发热、不适、肌痛、厌食、心动过速、呕吐。

(4)烦躁、精神错乱。

(5)假性脑膜炎　因为颈部脑脊膜的炎症而对被动或主动颈部屈曲有痛性抵抗,假性脑膜炎很少出现克氏征,即髋部膝部屈曲、被动伸展膝关节引起背部和腿部的疼痛和抵抗。克氏征是因为腰骶神经根周围的炎症或血液刺激所致(或腰神经根的受累)。假性脑膜炎也是蛛网膜下腔出血(261 页)、后颅窝肿瘤(353 页)和小脑扁桃体疝(345 页)的一个特征,明显锥体外系的强直和颈部创伤和颈部关节损害等都可能出现假性脑膜炎的表现。

(6)皮疹　出现紫癜几乎可以诊断脑膜炎双球菌感染(307 页),有些病毒感染或过敏可出现非特异性皮疹。

如果脑膜炎不伴发脑血管炎(554 页)、硬脑膜窦血栓(256 页)、脑或硬

脑膜下脓肿(304 页)或脑炎(298 页),就不出现局部神经体征。继发性癫痫在成人少见,但在儿童多见,严重病例出现颅内压增高和昏迷。视神经乳头水肿较少见,但可提示脑脓肿或脑积水。

注意:

(1)老年病人可仅表现为不明原因的发热、精神错乱和嗜睡。

(2)新生儿和婴儿可无假性脑膜炎而出现发热、淡漠、呕吐、厌食、癫痫、嗜睡或前囟肿胀。

(3)有时处于昏迷的病人假性脑膜炎可消失。

(二)容易误诊的疾病与鉴别诊断

一般临床诊断并不困难,但有时与其它疾病混淆:

(1)蛛网膜下腔出血(261 页)为突然发病,但在昏迷而不知病史的病人可与细菌性脑膜炎混淆。

(2)急性颈部疼痛,如颈椎间盘脱出(419 页)。

(3)脑脓肿和硬膜下积脓(304 页)。

(4)偏头痛(171 页)。

(5)急性扁桃腺炎、腮腺炎、颈淋巴结炎和肺炎可致儿童颈部疼痛,但很少引起假性脑膜炎。

(三)临床调查

为肯定临床诊断并鉴别引起脑膜炎的微生物,发现感染的来源,快速决定合适的特异治疗,必须立即检查脑脊液。而且如果有局部神经体征及颅内压增高的证据(如昏迷、视神经乳头水肿,344 页),就需 CT 扫描除外脑脓肿或硬膜下积水(如果没有扫描或扫描查不出病变则可行颈部血管造影),再行腰穿检查。当安排检查的同时应立即开始广谱抗生素治疗(即"盲目"的治疗,295 页)。

(四)脑脊液检查

(1)严重的脑膜炎病人颅压增高。

(2)细菌性脑膜炎脑脊液外观混浊或呈云雾状,但病毒性脑膜炎常是清亮的,结核性脑膜炎(313 页)可以是清亮的,也可以是混浊的。

(3)白细胞计数增多,在细菌性脑膜炎,其白细胞常超过 1000×10^6/L,且以中性白细胞为主(占白细胞总数的 50%以上),但婴幼儿和非常严重的感染细胞总数明显低于正常或正常,如果已应用抗生素可以是淋巴细胞性的(注意:李斯特菌属脑膜炎,312 页,常是淋巴细胞性的),病毒性、结核性

和真菌性脑膜炎、淋巴细胞计数常增高，但很少超过 1000×10^6/L，且在病初几天可以是以中性白细胞为主，蠕虫感染(338 页)、药物过敏和高嗜酸细胞综合征脑脊液嗜酸性白细胞增高。

(4)蛋白含量常是中等量增多(在 1g/L 左右)，但慢性感染，特别是结核性脑膜炎或真菌性脑膜炎，蛋白含量可以很高(高于 1g/L)，且脑脊液可出现自凝现象。

(5)测脑脊液糖的同时需测血糖，通常脑脊液/血糖的比率大于 0.5，细菌性脑膜炎这个比率很低或为零，病毒感染时正常，结核和真菌感染的比率常降低，但也可正常，恶性脑膜炎(364 页)时比率也可降低。

(6)即使淋巴细胞性脑脊液，也有必要离心沉淀随后进行革兰氏染色显微镜下观察，革兰氏阳性球菌可能是肺炎球菌，革兰氏阴性球菌可能是脑膜炎双球菌，革兰氏阴性杆菌可能是嗜血杆菌。如果无明显的细菌感染，应行石碳酸品红染色或紫外显微镜找抗酸杆菌，墨汁染色找隐球菌。如果临床可疑结核性或真菌性脑膜炎常需依据多次标本检查结果诊断。

(7)需氧菌和厌氧菌培养　如果不能肯定细菌性或病毒性脑膜炎，则也需作结核菌或真菌的培养。对支原体培养要应用特殊介质。同时必须检测抗生素敏感性。在临床上病毒培养常是不成功的。

(8)脑脊液和血清对流免疫电泳或胶化凝集　以检测特殊细菌抗原，这是快速诊断肺炎球菌、脑膜炎球菌和嗜血杆菌的方法，如果检查前未用抗生素治疗(如已使用则抑制微生物的染色或生长)，则此法是特别有效的。在某些病例必须查隐球菌抗原。

(9)在细菌性脑膜炎，乳酸水平多升高但无特异性，对诊断无特别价值。

如果腰椎穿刺损伤，脑脊液中混有损伤的血液，则对混入白细胞数可由下列公式计算：

$$\frac{\text{周围血白细胞数}}{\text{周围血红细胞数}}\times\text{脑脊液红细胞数}$$

然后，脑脊液真实白细胞数可以这样估计：观察到的白细胞数减去混入的数，但应注意使用这个公式计算的数字常比真正的白细胞数多。如果观察到的脑脊液白细胞比计算的白细胞数多于 10，则可确定有脑脊液白细胞数增多。如果病情允许则可在几小时或几天后复查腰穿。

(五)其它必要的检查

(1)全血细胞计数和血沉　中性白细胞增多和血沉增快是细菌感染的

特征，但不是特异的，严重的病毒感染可致相似改变。

(2)血液的细菌培养　因为从血液分离细菌比从脑脊液容易，故必须行血液培养。

(3)淋巴细胞性脑膜炎需查梅毒血清学。

(4)对危险个体查 HIV 血清抗体。

(5)复杂的感染在急性期和恢复期应分别查血和脑脊液其它病毒抗体。筛选那种病毒抗体依赖于感染的局部特征和从体液中分离出那些病毒(见下条)。某些非病毒感染也可按血清学诊断，如布鲁氏杆菌病(311 页)、Legionella 杆菌病(312 页)、钩端螺旋体病(319 页)、疏螺旋体病(319 页)及弓形体病(337 页)等。

(6)细菌和病毒培养　可用咽拭子、大便、脓毒性感染部位和活检组织。

(7)结核菌皮肤试验　但结核性脑膜炎并非总是阳性(313 页)。

(8)胸部 X 线检查　结核菌(313 页)、军团菌(313 页)、肺炎球菌(309 页)和支原体(322 页)感染时胸部 X 线检查可不正常。

(9)颅骨和副鼻窦 X 线检查　细菌性脑膜炎可表现为慢性炎性感染和骨折。

(10)CT 扫描　如果有局部体征、颅内压增高或出现颅内并发症 CT 可有异常。

注意：

(1)临床医生应常常与检验科的从事微生物检查的人员进行必要的交流。

(2)对临床表现重而未分离出微生物的病例要多次腰穿复查。

(3)对重症病例开始盲用抗生素前(见 295 页)应做所有可能的培养，CT 扫描除外颅内脓肿后再行脑脊液培养(293 页)。

(4)如果脑脊液初压、细胞计数和蛋白均正常，除免疫抑制患者和儿童外作进一步显微镜检查及培养除外感染性脑膜炎并非必要。

(六)感染性脑膜炎的并发症

(1)急性和亚急性脑积水(346 页)因为炎性渗出物阻塞脑脊液循环所致，或之后引起正常压力脑积水(348 页)，但病毒性脑膜炎不会引起。

(2)因颅底部脑膜的炎症，可并发细菌、结核、真菌和梅毒感染，致颅神经麻痹、复视、感觉神经性聋、眩晕、面神经麻痹和失明。

(3)炎症从脑膜传播到脑动脉或静脉所致脑血管炎引起局部梗塞、癫痫

发作和认知障碍。

(4)细菌性脑膜炎可见脑脓肿和硬膜下积脓(304 页)。

(5)新生儿和婴儿出现无症状的硬膜下渗出物，有时可引起颅内压增高。

(6)脑或脊髓直接微生物侵入可致脑炎或脊髓炎。

(7)细菌性心内膜炎。

(8)电解质失衡，特别是低钠血症。

(9)细菌性脑膜炎仍是一种严重的疾病，病死率高达 10%，且在新生儿、免疫抑制和肺炎球菌感染患者是特别严重的，幸存者常无后遗症，但某些遗有失明、耳聋、癫痫发作和精神障碍，除脊髓灰质炎(323 页)并发的脑炎外，多数病毒性脑炎患者可完全恢复。

注意：复发性脑膜炎不常见，但可由以下因素引起：

(1)因颅骨骨折、脑脊液漏、神经外科手术或脊柱闭合不全(423 页)伴颅中线或脊柱皮肤窦(特别是在腰骶或颈区)。

(2)未经治疗的中耳和副鼻窦化脓。

(3)免疫抑制宿主(329 页)。

(4)Mollaret 氏脑膜炎(291 页)。

(5)颅咽管瘤(362 页)或胆脂瘤(362 页)引起的化学性脑膜炎(290 页)。

(6)结节病。

(7)胶原性血管病(554 页)。

(8)Vogt-Koyanagi-Harada 综合征(葡萄膜炎、脱发、白发、白斑和脑膜脑炎)。

(七)细菌性脑膜炎的治疗

细菌感染应立即用可能有效的抗菌素治疗(见以下不同感染)，确定特殊感染的微生物后再更换敏感的抗生素，如无其他禁忌，抗生素应静脉冲击，用到热退后数天(进一步可参考各种具体感染)。

如果细菌性脑膜炎是根据脑脊液的可能的临床诊断，而且脑脊液染色未找到病原体。必须立即开始"盲目"的抗生素治疗。在这种情况下，应用何种抗菌素依赖于局部感染的类型，可推荐如下：

(1)成人　以脑膜炎双球菌(307 页)或肺炎球菌(298 页)感染，可能性较大，而嗜血杆菌感染的可能性很小，静脉注射苄青霉素(青霉素 G)，

150mg/(kg·d),4 小时内冲击,不要鞘内给药,如果青霉素过敏,用氯霉素静脉注射,3g/日,8 小时内冲击。

(2)5 岁以下儿童 可能为嗜血杆菌,308 页,但常对青霉素不敏感,静脉注射氯霉素,5mg/(kg·d),8 小时内冲击(肌注疼痛,如果能吞咽,口服有效),儿童需特别注意血清浓度监测。

(3)新生儿 可能为大肠杆菌,311 页,B 族链球菌,309 页,或李斯特菌,312 页,静脉注射氨苄青霉素,100mg/(kg·d),全量分为 4 次用,加庆大霉素,6mg/(kg·d),全量分 3～4 次静脉注射。或用一种"广谱"头孢菌素替换庆大霉素,150～200mg/(kg·d),分 3～4 次静脉注射。

注意:

(1)当检查出对某种药物敏感的微生物后,要选择并调整抗生素剂量,若必要长期使用较大的剂量,有条件者应检查血药浓度。

(2)不要鞘内注射抗生素。

(3)仅在患者病情严重、有急性肾上腺功能衰竭现象或颅内压增高的情况下用皮质类固醇。儿童静脉注射地塞米松 0.15mg/(kg·6h),用 4 天,似乎能减轻严重细菌感染及致聋危险性。

(4)如果病情无恶化,没必要复查脑脊液。

(5)持续发热的可能原因有 诊断错误、抗生素剂量不足、药物反应、局部积脓、硬膜下渗出物、细菌性心内膜炎、静脉注射部位有耐药微生物或血栓性静脉炎。因此,需进一步诊断并调整抗生素。

(6)对症治疗头痛,头痛多是病人烦躁的常见原因之一。

(7)药物控制癫痫发作(296 页)。

(8)保证充分的进水及食物,注意预防低钠血症。

(9)处理接触物(见脑膜炎双球菌,308 页,和嗜血杆菌,308 页,等感染)。

(八)预后

(1)细菌性脑膜炎 自从抗生素广泛应用以来,化脓性脑膜炎的预后有明显的改观,仅少数残留有一定后遗症,如脑积水(以婴幼儿为常见)、眼肌麻痹、共济失调、癫痫发作、轻偏瘫或智能低下。

(2)病毒性脑膜炎 为自限性疾病,病程数天至 2 周,通常预后良好,不留任何后遗症,但有些病例病变波及脑实质则可遗留一定神经系统后遗症。

二、亚急性和慢性脑膜炎

这可由治疗细菌性脑膜炎使用抗生素剂量不足所致，或头外伤、颅内手术和颅内分流术后慢性细菌感染所致，但也可由以下各种可能的原因引起：

(1)细菌

布鲁氏杆菌(311 页)。

李斯特菌属(312 页)。

结核杆菌(313 页)。

梅毒螺旋体(316 页)。

钩端螺旋体(319 页)。

疏螺旋体(319 页)。

放线菌(313 页)。

诺卡菌(313 页)。

Whipple 氏病(惠普尔氏病，572 页)，一种营养吸收障碍综合征。

(2)病毒　AIDS(329 页)。

(3)真菌　隐球菌(334 页)。

(4)寄生虫

弓形体病(337 页)。

脑囊虫病(339 页)。

(5)胶原性血管病

系统性血管炎(557 页)。

系统性红斑狼疮(554 页)。

Sjögren 氏综合征(558 页)。

白塞氏综合征(559 页)。

神经系统孤立的肉芽肿病性血管炎；

(6)结节病(536 页)。

(7)恶性脑膜炎(364 页)。

(8)淋巴瘤(363 页)和恶性血管内皮增生(364 页)。

(9)化学性脑膜炎(290 页)。

(10)类固醇反应性慢性脑膜炎(见下文)。

病人表现为懒惰、不适、头痛、假性脑膜炎、发热、体重减轻、有或没有局部神经体征。因病因不同可有视神经乳头水肿和颅神经麻痹，如果常规检查脑膜炎的方法不能明确原因，以下方法则很重要：

(1)重复多次查脑脊液，根据以上列举病因选做显微镜检查、培养、恶性

细胞、隐球菌抗原、其它抗原和抗体检查。常常是淋巴细胞占优势，偶而嗜中性白细胞占优势，如果怀疑淋巴瘤，就应做脑脊液淋巴细胞分型。

(2)重复血清布鲁氏菌、疏螺旋体属、钩端螺旋体、AIDS 及真菌抗体检测。

(3)行抗核因子和 DNA 检查。

(4)CT 扫描寻找硬脑膜(或硬脊膜)下积脓等感染灶。

(5)对神经系统外的受累部位(淋巴结、肝脏)组织活检，有时取脑和脑膜活检培养。

病人如果仍查不到病因，则可以"盲目"抗结核治疗(315 页)，如果无临床反应而又排除了真菌感染，某些病人可用类固醇治疗，即可能为类固醇反应的慢性脑膜炎，撤药后则可能复发。

第二节 脑炎与感染后脑脊髓炎

一、脑炎

脑炎指脑组织发炎，但常指脑部的急性病毒感染，几乎总是有一些脑膜炎症或感染的症状与体征(如脑膜炎)，鉴别脑炎和感染后脑脊髓炎(303 页)是很困难的。"大脑炎"指脑广泛性细菌感染，可伴发细菌性脑膜炎和脑脓肿。

脑炎在临床上并非少见，虽然多种病毒可以引起，但常不能检出病毒，单纯疱疹病毒是检出的最常见的病毒，在许多国家节肢动物的病毒(328 页)是更常见的病因，其它病毒列于表 11.1(298 页)并在以下描述：

表 11.1 引起神经系统感染的微生物及其常存部位

细菌	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
脑膜炎双球菌(308 页)	++	—	—	—	—	—	—	—	—	—
嗜血杆菌(308 页)	++	—	—	—	—	—	—	—	—	—
化脓性链球菌(309 页)	+	—	—	—	+	—	—	—	—	—
肺炎球菌 *(309 页)	++	—	+	+	—	—	—	—	—	—
Milleri 链球菌(309 页)	+	—	++	++	—	—	—	—	—	—
非分泌型链球菌(309 页)	+	—	—	—	—	—	—	—	—	—

续

	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
Suis 链球菌(309 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
金黄色葡萄球菌(310 页)	+	−	+	+	+	−	−	−	−	+
表皮葡萄球菌(310 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
沙门氏菌(310 页)	+	−	+	−	−	−	−	−	−	−
大肠杆菌(311 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
变形杆菌(311 页)	+	−	+	+	−	−	−	−	−	−
假单胞菌属 *(311 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
布鲁氏杆菌(311 页)	+	+	−	−	+	+	+	−	−	−
Legionella(312 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	+	−
李斯特菌 *(312 页)	+	+	+	−	−	−	−	−	−	−
弯曲杆菌属(312 页)	+	+	−	−	−	−	−	−	+	−
炭疽杆菌(312 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
放线菌(313 页)	+	−	+	−	−	−	−	−	−	−
诺卡菌 *(313 页)	+	−	+	−	−	−	−	−	−	−
结核杆菌(313 页)	++	−	+	−	+	−	−	−	−	−
麻风杆菌(315 页)	−	−	−	−	−	−	++	−	−	−
梅毒螺旋体(316 页)	+	+	−	−	−	+	−	−	−	−
钩端螺旋体(319 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−
疏螺旋体(319 页)	+	+	−	−	−	+	++	−	−	−
破伤风杆菌(320 页)	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−
肉毒杆菌(321 页)	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−
白喉杆菌(322 页)	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−
立克次氏体(322 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−
支原体(322 页)	+	+	−	−	−	+	−	−	+	−

续

病毒	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
肠道病毒(323 页)	++	+	−	−	−	+	−	−	−	+
单纯疱疹病毒(324 页)	+	++	−	−	−	+	+	−	−	−
带状疱疹病毒(325 页)	−	+	−	−	−	+	++	−	+	−
EB 病毒(326 页)	+	+	−	−	−	+	−	−	+	−
巨细胞病毒 *(326 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	+	−
腮腺炎病毒(327 页)	+	+	−	−	−	−	−	−	−	−
麻疹病毒(327 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−
风疹病毒(328 页)	−	+	−	−	−	+	−	−	+	−
流感病毒(328 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	+	+
淋巴细胞性脉络丛										
脑膜炎病毒(328 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−
节肢动物产生病毒(328 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−
HIV(329 页)	−	−	−	−	−	+	−	−	−	−
HTLV—I(331 页)	−	−	−	−	−	+	−	−	−	−
狂犬病毒(331 页)	−	+	−	−	−	+	+	−	−	−
乳多空病毒(332 页)	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−
真菌										
隐球菌 *(334 页)	+	+	+	−	−	−	−	−	−	−
念珠菌 *(335 页)	+	+	+	−	−	+	−	−	−	−
毛霉菌 *(335 页)	+	+	−	−	−	−	−	−	−	−
组织胞浆菌 *(335 页)	+	−	+	−	−	−	−	−	−	−
曲霉菌 *(335 页)	+	−	+	−	−	−	−	−	−	−
球孢子菌(335 页)	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−

续

原虫	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
疟疾(336 页)	—	+	—	—	—	—	—	—	—	—
弓形虫 *(337 页)	—	+	+	—	—	—	—	—	+	—
非洲锥虫(338 页)	—	+	—	—	—	—	—	—	—	—
牙生菌(338 页)	+	—	+	—	—	+	—	—	—	—
蠕虫										
弓蛔虫(337 页)	—	+	—	—	—	—	—	—	—	—
旋毛虫(339 页)	—	+	—	—	—	+	—	—	—	+
颚口线虫(339 页)	+	+	—	—	—	+	+	—	—	—
血管圆线虫(339 页)	+	+	—	—	—	—	—	—	—	—
脑囊虫(339 页)	+	+	+	—	+	—	—	—	—	+
棘球绦虫(341 页)	—	—	+	—	—	—	—	—	—	—
血吸虫(341 页)	—	+	+	—	+	+	—	—	—	—
阿米巴原虫										
溶组织内阿米巴(341 页)	—	—	+	—	—	—	—	—	—	—
福氏耐格里阿米巴(342 页)	+	+	—	—	—	—	—	—	—	—

* 特别可能发生在免疫缺陷病人

(++)最可能的感染部位

(+)常感染的部位

(—)很少见或从不发生

A＝脑膜炎　B＝脑炎　C＝脑脓肿　D＝硬膜下脓肿　E＝脊髓硬膜外脓肿　F＝脊髓炎　G＝周围神经/神经根　H＝神经毒素　I＝格林巴利综合征　J＝肌肉。

(一)临床特征

常有不适、发热、肌痛等前驱症状，1 至 2 天后头痛、嗜睡、局部或全身性癫痫发作、精神错乱、烦躁，然后陷入昏迷，常伴有颅内压增高，有时也有脊髓炎的表现(426 页)。疱疹病毒样脑炎在昏迷前期可有颞叶受累的失语

症状，但局灶性神经病的体征是不常见的。有时脑炎患者可有假性脑膜炎，且腱反射常常活跃，伴双侧跖反射伸性。除非有明确的能确定诊断的病征（如带状疱疹的特征性皮疹，325 页，或脑膜炎，290 页，狂犬病，331 页），否则临床不可能区分不同的病毒。

（二）诊断

有明确的脑炎的临床特征，但须与其它颅内疾病，特别是那些需要特殊治疗的疾病鉴别：

（1）结核性脑膜炎（313 页）。

（2）细菌性脑膜炎（291 页）。

（3）真菌性脑膜炎（333 页）。

（4）颅内脓肿（304 页）。

（5）脑型疟疾（336 页）。

（6）代谢中毒性脑病（158 页）。

（7）颅内静脉血栓形成（256 页）。

（8）急性暴发性多发性硬化（435 页）。

脑炎的肯定诊断和排除性诊断主要依靠：

（1）脑脊液　其淋巴细胞增多（50～200×10^6/L），蛋白含量轻度增高（大约 1g/L），脑脊液糖/血糖比值正常或稍降低，偶而脑脊液正常或仅含少量中性白细胞或红细胞，这与结核性脑膜炎（313 页）、真菌性脑膜炎（333 页）和颅内脓肿（304 页）相似，病毒很难培养，但脑脊液特殊病毒抗体增高。

（2）脑电图　其表现为双侧慢波，但可出现在任何原因的广泛性脑病改变，常在单纯疱疹病毒脑炎（324 页）的某期出现，亚急性硬化性全脑炎（327 页）、Creutzfeldt-Jakob 病（332 页）可出现相似变化。但临床表现截然不同。

（3）CT 扫描　对除外颅内脓肿及其它占位病变有用，脑炎时 CT 正常或有弥漫性或局限性脑水肿，如颞叶单纯疱疹病毒性脑炎，324 页。也可发生出血和对比增强现象。

（4）脑活检　一般不作脑活检，有严重的但可能治疗的疾病，如结核性脑膜炎（313 页）或中枢神经系统孤立的肉芽肿性血管炎（559 页）时，可活检，用荧光抗体染色及电子显微镜可测单纯疱疹病毒。

注意：在国内从 80 年代开始出现散发性脑炎的命名，实际上就是某些病毒性脑炎，只是其病毒尚不能分离，目前这个名词正在弃用。有关这个问题，发表相反意见最早的是著名的皖南医学院神经科刘贻德教授与夏警予

教授，早在1985年这两位教授就给我们创办的临床误诊误治杂志撰文对此提出批评，认为这个术语无论在命名上及逻辑上都存在一些问题，造成诊断上的混乱。原计划在创刊第二期上发表，但由于当时客观原因，一直拖至目前才发表。

（三）治疗

主要为一般的支持性治疗，无特异性疗法。单纯疱疹病毒性脑炎（324页），静脉注射无环鸟苷10mg/kg，1小时内输完，每8小时重复使用，持续用10天左右。也可用盐水或葡萄糖输入。副作用轻微且可逆，包括肾功能衰竭、皮疹、淋巴细胞减少、血小板减少、恶心、头痛和静脉炎。

因为目前尚无鉴别单纯疱疹病毒性脑炎与其他脑炎的快速可靠方法，其他脑炎常常是较轻的，不需行脑活检，且无环鸟苷是安全的，所以应早期用无环鸟苷治疗所有确诊的轻型脑炎。有时病毒可行血清学分类，但需早期和恢复期的血清及脑脊液检测，目的是不仅检出病毒抗体滴度增高而且脑脊液/血抗体比值升高，提示鞘内合成抗体（如果血脑屏障是完整的，可测脑脊液/血白蛋白比值）。

不应常规应用类固醇激素，仅在病情严重者作为最后的疗法，多数脑炎病人在数天或数周后可痊愈，但单纯疱疹病毒性脑炎特别重，病死率为50%，且存活者有严重的功能障碍、失语和行为异常。

二、急性感染后脑脊髓炎

急性感染后脑脊髓炎也称急性变态反应性或急性播散性脑脊髓炎或急性出血性白质脑病，急性"脑炎"、"脊髓炎"或同时出现，不仅可由病毒侵入脑和脊髓所致，而且推测可因神经系统外病毒感染后的免疫反应所致。病毒感染后视神经炎（195页）有相似的病因，有静脉周围炎和白质脱髓鞘。

（一）临床表现

由于本病可损伤神经系统的任何部位，所以临床表现为多种多样的症状与体征，如表现为脑膜、脑、脑干、小脑、脊髓和周围神经病变综合征，从临床、脑脊液和脑电图检查常无法区分脑炎和感染后脑脊髓炎，虽然后者趋于发生在急性病毒感染的末期或之后数天，如麻疹（327页）、风疹（328页）、水痘（324页）、EB病毒（326页）、流感（328页）、流行性腮腺炎（327页）、非特异性流感样综合征，相似的疾病可发生在接种后（牛痘、狂犬病），但有时无明显的前驱疾病。

（二）治疗

本病尚无特殊疗法，主要是对症及支持治疗，严重病例用类固醇激素(强的松 20mg，4 次/日)有一定疗效。许多病例无肯定的诊断而自发缓解。

(三)预后

死亡率 10%～30%，存活的病人，部分可以完全恢复，部分遗留后遗症。预后因病情轻重而异，严重病人死亡一般发生在病程的急性期。一般病人往往在起病后 10 天开始恢复，也有不少病人可自愈，但脑型病人可遗留智能障碍，情绪不稳定和反社会行为，亦有残留瘫痪和癫痫发作者。

第三节 颅内脓肿与硬脊膜外脓肿

一、颅内脓肿

颅内脓肿包括脑脓肿和硬膜下积脓。脑脓肿指脑内特定"部位"的积脓，常常是幕上的。脓肿及脓腔形成前，它的外周有弥漫性细菌感染和炎症—"脑炎"。硬膜下积脓是一薄层脓液分散于脑表面的一侧或双侧，最终波及双侧，在硬膜和蛛网膜间，常常播散到大脑半球间近大脑镰区域。一个脓肿常有数种菌株，有时，即使革兰氏染色，也见不到任何细菌生长，厌氧菌和需氧菌培养都很重要，常见的微生物有链球菌(309 页)、肺炎球菌(309 页)、类杆菌属、大肠杆菌、葡萄球菌(310 页)、很罕见的真菌(333 页)或阿米巴原虫(341 页)。

感染的局部播散可引起单纯的脑内脓肿或硬膜下积脓，血源性播散常导致多发性脑内脓肿，原因包括：

(1)局部感染

化脓性中耳炎、副鼻窦和牙疾病。

细菌性脑膜炎(291 页)

眶内蜂窝织炎。

脑脊液漏(头外伤、神经外科手术、脊神经管闭合不全，52 页，等)。

穿颅损伤或神经外科手术。

(2)血源性

败血症。

右向左分流的心脏病。

肺动静脉畸形(268 页)。

脓胸(支气管扩张、脓肿、积脓)。

细菌性心内膜炎。

(一)临床特征

常有全身不适，继之出现亚急性进行性占位损害(颅内压增高，343 页，局部症状、癫痫发作等)。常有细菌感染症状(发热、血白细胞升高、血沉增快)和假性脑膜炎的全身症状。但也有个别病例例外，不出现这些症状。

神经系统的症状与体征的加重是由于脑疝、脑水肿、脓肿破入脑室、皮层静脉和硬膜窦的血栓性静脉炎、脑动脉炎及之后的梗塞等多种原因所致。

硬膜下积脓比颅内脓肿更可能引起剧烈头痛(常为单侧性)和局部癫痫发作，第 3 对和 6 对颅神经麻痹及大脑半球的严重功能紊乱，脓肿很少在后颅窝，但在后颅窝者有局部小脑征、假性脑膜炎和颅内压增高征象。

(二)诊断

在首诊为有细菌性脑膜炎(291 页)、结核性脑膜炎(313 页)、脑炎(298 页)或颅内肿瘤(353 页)的病人应高度怀疑颅内脓肿，下列检查对诊断有帮助：

(1)胸部 X 线　可发现肺化脓、心脏异常或肺动静脉畸形(硬币状损害)。

(2)颅骨 X 线　可出现慢性鼻窦炎、乳突炎、骨髓炎、骨折、松果体中线移位等病变。

(3)CT 扫描　可发现脓肿为一广泛损害，常常是低密度影周围伴水肿。静脉用造影剂后可见环形强化，另一方面硬膜下积脓常很薄以致不能看见。可以在大脑半球周围、半球下和脑中线周围有一薄的强化边缘。

(4)脑血管造影　如果无 CT 扫描设备，就需行颈静脉造影。即使有 CT 扫描设备，如果怀疑硬膜下积脓，仍需颈血管造影证实颅骨和大脑半球间无血管间隙或近大脑镰区无血管间隙。

(5)细菌培养　脓腔、血、窦、痰等行需氧菌与厌氧菌培养。

注意：一般禁做腰穿，如果疏忽而做腰穿，脑脊液可以正常或仅显示轻度细胞反应和蛋白增高而糖正常，没有可见的微生物生长(如：与急性病毒性脑炎、结核性或病毒性脑膜炎相似)。

如果多次 CT 强化扫描正常，但仍高度怀疑硬膜下积脓，就需钻孔探查。

(三)治疗

是否要行钻孔吸脓或正规开颅手术切除脓肿是神经外科的一技术性决

定，但某种引流常是必须的，窦道、耳、乳突、眶积脓必须按各自方法治疗。

抗菌素应用制度如下：

(1)静脉给青霉素G 200mg/(kg·d)，每4小时冲击1次。

(2)儿童静脉给氯霉素75mg/(kg·d)，成人静脉注射3g/日，每8小时冲击一次。

(3)静脉注射灭滴灵500mg(应在1小时以上缓慢输入)，每6小时一次。儿童(7.5mg/kg，每6小时一次)。如果可能为葡萄球菌感染(神经外科手术后，脑室分流等)，不用青霉素，而静脉注射福霉酸(或称夫西地酸)500mg/6h，(特别是有骨髓炎时)，或氟氯青霉素1g/4h，儿童50mg/(kg·d)。

静脉用药必须持续到病人神经体征稳定，如果没有恢复，可换为口服抗生素治疗数周，最后的选择和剂量依赖于细菌对药物的敏感性和抗菌素血清浓度。

(四)预后

新型抗菌素的广泛应用及诊断技术和神经外科技术的不断发展，使脑脓肿的预后有显著改善。在CT广泛应用以来，使脑脓肿的诊断较为容易，因而治疗更为及时。目前脑脓肿的治愈率已较CT应用前年代大为提高，平均手术死亡率已自60年代的23.6%锐减至4%左右，但在生存者中的后遗症仍较多，其中癫痫发作最多见。在各类脑脓肿中，血源性脓肿的预后最差，小儿的脑脓肿比成人的预后为差，抗药菌株引起的脑脓肿较其它细菌引起者为差。此外，原发灶的彻底清除与否也是预后的一个重要因素。

二、硬脊膜外脓肿

硬膜腔内积脓或感染是败血症、邻近椎骨骨髓炎和局部外科手术的一种并发症。脊柱的任何部位均可受累。常见微生物有金黄色葡萄球菌和链球菌(309页)，偶而有布鲁氏杆菌(311页)、沙门氏菌(310页)、真菌(333页)或结核杆菌(313页)。

(一)临床特征

发病常是亚急性的，在细菌感染全身症状(发热、不适、血白细胞增多等)出现前后，由于压迫或血管炎可致局部剧烈背痛、触痛、根痛，继之出现脊髓和/或神经根受累(411页)的症状。

脊柱X线检查可显示骨髓炎的骨变化，脊髓造影可显示脊髓受压，脑脊液是无菌的或中性白细胞增多、淋巴细胞增多和蛋白增高。

(二)容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)急性椎间盘脱出(419 页)。

(2)硬脊膜外血肿(411 页)。

(3)横贯性脊髓炎(426 页)。

(4)脊髓梗塞(427 页)。

(三)治疗

外科手术减压、分流和针对感染的微生物大剂量合适的抗生素治疗。

(四)预后

硬脊膜外脓肿不仅使脊髓受压,而且炎症会影响来自肋间动脉、腰动脉的脊髓血液供应,故脊髓功能损害较严重。一般说手术后功能的恢复与脊髓受压的程度和时间有关,肢体瘫痪时间越长,受压程度越重,则手术恢复的可能性越小。如能及时诊断,早期手术,配合适当的辅助治疗,病人可望完全恢复。

第四节　有关的微生物感染

一、脑膜炎双球菌

脑膜炎奈瑟菌属脑膜炎双球菌是革兰氏阴性双球菌,通常寄生在无症状个体的咽喉部,飞沫传播,少数人产生临床疾病。发生于任何年龄,但儿童占优势,可散发或在家庭、学校、营区暴发流行,大的流行一般由 A 群菌株引起,大约每隔 20～30 年发生一次大流行。

(一)临床特征

临床和脑脊液特征与其它任何细菌性脑膜炎均相似(291 页)。但在发病前后出现瘀点或紫癜(皮肤、结膜、腭)是本病的重要特征,脑膜炎球菌血症是常见的,可以是关节炎、巩膜外层炎、心肌炎、心包炎、弥漫性血管内凝血和皮肤血管炎的感染或变态反应并发症。严重病例伴发急性肾上腺出血坏死,可致内毒素性休克(沃特豪期-弗里德里希森综合征)。

(二)诊断及鉴别诊断

从脑脊液中分离出脑膜炎双球菌才能诊断脑膜炎双球菌性脑膜炎即流行性脑脊髓膜炎。脑膜炎双球菌性脑膜炎应与其他原因的脑膜炎(如流感杆菌、肺炎球菌脑膜炎等)鉴别。在流行期间,如有皮疹诊断较容易,如无皮疹要靠脑脊液涂片或培养诊断。非流行期间应与数种病毒和立克次氏体感染鉴别,其中主要是落叽山斑疹热,立克次氏体也可引起血栓形成、瘀点或紫

癜，而斑疹伤寒较少见；风疹有皮疹和关节痛，很像脑膜炎双球菌感染，但病程短暂；夏秋季细小核糖核酸病毒（柯萨奇和 ECHO 病毒）感染有皮疹和无菌性脑膜炎；钩端螺旋体病有许多表现与脑膜炎双球菌感染相似，但有疫水接触史，且实验室检查不同。

（三）治疗

用青霉素 G 静脉注射 150mg/(kg·d)，每 4 小时 1 次，治疗 7 天。

如果证明微生物是敏感的，就可口服磺胺类代替：磺胺嘧啶，成人 100mg/(kg·d)，儿童 200mg/(kg·d)，每 6 小时 1 次。

如果青霉素过敏，静脉注射或肌肉注射氯霉素，3g/日，8 小时内冲击（儿童 75mg/(kg·d)），7 天后如果有效可改为口服。

低血压者可以用循环支持治疗，静脉用多巴胺和氢化可的松。

（四）预防

接触者和不住院者应口服 2 天利福平，成人 200mg，2 次/日，儿童 10mg/kg，2 次/日；1 岁以下 5mg/kg，2 次/日，如果微生物是敏感的，成人接触者可用磺胺嘧啶 1g，2 次/日；儿童 500mg，2 次/日，2 天。

密切接触者除化学药物预防外，可针对某些菌株预防接种，远距离接触者也可接种。

（五）预后

不经治疗病死率在 50%～90%之间，如及时治疗，死亡率在 5%以下，且并发症和后遗症也少。其中病情轻者、早期治疗者一般很少死亡。但年龄在 1 岁以下及 60 岁以上者预后较差，而暴发性起病者的病死率较高。

二、流感嗜血杆菌

（一）临床特征

流感嗜血杆菌是革兰氏阴性杆菌，常寄生在正常儿童和成人的鼻咽部，包在荚膜内的 B 型菌株是小儿细菌性脑膜炎的最常见病因。一般发生在 3 个月至 4 岁的婴幼儿，冬秋季发病率高。

临床和脑脊液特征与其它类型的细菌性脑膜炎相似（290 页），但革兰氏染色很难找到细菌，脑膜炎可伴发脓毒性关节炎和会厌炎。

（二）治疗

用氯霉素 3g/日，每 8 小时一次，静脉注射或肌肉注射，只要能吞咽就改为口服 10 天（儿童 75mg/(kg·d)，骨髓抑制危险性大，一般不到 2%的菌株是耐药的，需用头孢噻肟。

（三）预防

家庭或幼儿园5岁以下的接触者需仔细观察，如果可能，利福平口服（见前，脑膜炎双球菌感染）4天可减少2%的危险性，偶而有小暴发，但不会出现大流行。

（四）预后

本病病程10～20天，治疗不及时可使病程延长或出现并发症和后遗症，包括眼外肌麻痹、偏瘫、耳聋、失明、反复发作的痉挛或抽搐及精神障碍。婴幼儿患者如不治疗病死率可达90%，若有效的治疗，其病死率可降至5%以下。成人预后较好，有些病人可自愈。

三、链球菌感染

链球菌是革兰氏阳性球菌，几个种系可引起神经系统感染，链球菌感染无特殊神经病学特征，且细菌学诊断是明确的。

（一）各种链球菌感染的临床特点

1. 化脓性链球菌（A组链球菌）　这是副鼻窦或中耳化脓性感染的常见原因之一，任何年龄（包括新生儿）均很少由局部播散引起脑膜炎，脑膜炎有时是链球菌败血症的并发症。引起肌炎的表现较为罕见（532页）。

2. 肺炎链球菌（肺炎球菌）　这种细菌寄生于鼻咽部，它可通过飞沫传播引起肺炎、鼻窦炎和中耳炎。它是任何年龄（特别是40岁以上）脑外伤后并发的细菌性脑膜炎的一种常见原因，即使治疗合适，病死率也高（约30%），脑膜局部细菌侵入或因败血症播散引起脑脓肿或硬膜下积脓，并非所有病例均有像肺炎一样的感染表现，老年人可仅表现懒惰、发热和渐加重的精神错乱，而无明显的假性脑膜炎，严重的感染多发生在酒精中毒、脾切除、低丙种球蛋白血症、补体缺乏和镰刀状红细胞病患者。

3. Milleri链球菌　它常引起中老年人化脓性牙部感染和鼻窦感染，且随后可合并硬膜下积脓（304页）、脑脓肿（304页）、细菌性脑膜炎（291页）和败血症等。

4. B组链球菌　这是新生儿细菌性脑膜炎（291页）和败血症的常见原因，B组链球菌很少引起成人感染。

5. R组链球菌　主要可引起有此菌接触的肉店商人和农民患细菌性脑膜炎（291页），常合并有耳聋。

（二）链球菌的治疗

因为几乎所有链球菌对青霉素高度敏感，故用青霉素G·150mg/

(kg·d),4小时内冲击1次,对肺炎球菌和B组链球菌感染及其他累及脑膜以外的链球菌感染应用剂量为200mg/(kg·d),持续2～3周。如果病人对青霉素过敏,可使用氯霉素(296页)。

注意:因为目前对青霉素耐药的肺炎球菌出现,必须做抗菌素敏感性检测。

四、葡萄球菌感染

(一)葡萄球菌感染的临床特点

1.金黄色葡萄球菌　金黄色葡萄球菌是革兰氏阳性球菌,是许多器官化脓的常见原因之一,可引起器官的感染和败血症,但很少引起神经系统感染。它只是细菌性脑膜炎的一种少见原因(291页),但它是脑脓肿(304页)、硬膜下积脓(304页)、硬脊膜外脓肿(306页)和肌炎的常见原因,这些感染由败血症或局部播散引起(脑损伤、神经外科手术、脑室分流、或脑脊液瘘等)。

2.表皮样葡萄球菌　表皮样葡萄球菌多数引起脑室内分流的感染,常仅能通过去除引流可行根除治疗。

(二)治疗

因为多数葡萄球菌对青霉素耐药,故开始治疗应盲用氟氯青霉素,如果已累及骨骼,应合用褐霉酸,当在抗菌素的药敏不明时,应联合应用抗菌素如下:

(1)氟氯青霉素　静脉注射1g,每4小时1次(儿童50mg/(kg·d))。

(2)褐霉酸　静脉注射500mg/6小时,每8小时1次,之后每8小时口服500mg。

对青霉素过敏的病人应用万古霉素,常常持续治疗7天,但如果累及骨骼,或严重颅内感染至少需用4周时间。

五、肠道细菌

革兰氏阴性杆菌寄生于胃肠道,它们多引起新生儿和老年人神经系统感染,对免疫缺陷、慢性疾病的病人、头颅外伤、先天性缺损或糖尿病等病人肠道的革兰氏阴性杆菌也常引起脑膜炎。

(一)各种肠道细菌感染的临床特点

1.沙门氏菌　肠道沙门氏菌感染可并发败血症,很少引起其它器官的局部感染、脑膜炎和脑脓肿,也可引起无痛的椎骨骨髓炎,进而可致脊髓或脊神经根受压。

病人出现发热、谵妄、精神症状(缄默症、紧张症、妄想症)、肢体和步态的小脑性共济失调、甚至昏迷症状。

2. 大肠杆菌　大肠杆菌是脑膜炎的少见的原因，见于新生儿和老人。

3. 变形杆菌　这是引起新生儿脑膜炎的另一原因，偶而可致颅内脓肿。

4. 假单胞菌属绿脓杆菌(311 页)　常常仅在身体衰弱或免疫抑制的病人和新生儿引起顽固的脑膜炎，或为神经外科手术的并发症，本病的特征性改变是脑脊液呈黄绿色，但必须指出某些病例脑脊液不呈黄绿色亦不能轻易除外绿脓杆菌性脑膜炎。

(二)肠道细菌感染的治疗

治疗依赖于感染微生物对抗菌素的敏感性，氯霉素(296 页)适于沙门氏菌，新生儿和体弱成人的革兰氏阴性菌感染需静脉注射庆大霉素或头孢氨噻。

严重感染可鞘内注射庆大霉素，以提高局部组织的抗菌素浓度并降低系统毒性，但一般效果不理想。

六、布鲁氏杆菌病

布鲁氏杆菌病是人畜共患的自然疫源性疾病，由革兰氏阴性球杆菌引起，发生于密切接触感染的动物和尸体(牛、小羊、绵羊、骆驼)或饮污染的奶者。病人急性起病，表现为发热、不适和全身痛，亚急性和慢性阶段表现为昏睡、头痛、发热、肌病、厌食和体重减轻，神经系统并发症有：

(1)亚急性脑膜脑炎(298 页)脑脊液淋巴细胞增多、蛋白增高，有时糖降低。

(2)急性或慢性细菌性脑膜炎(296 页)。

(3)小脑综合征　伴有或不伴颅神经受累。

(4)急性或亚急性脊髓炎(426 页)。

(5)硬脊膜外脓肿(306 页)。

(6)亚急性近端多运动神经根病及周围神经病伴脑脊液蛋白增高和淋巴细胞增多(参见：格林一巴利综合征，490 页，疏螺旋体，319 页，HIV，329 页)。

血和脑脊液培养微生物是困难的，通常为血清学诊断。

治疗取联合治疗方法：四环素 500mg4 次/日，口服 6 周，加上链霉素 1g/天，肌肉注射 3 周，或强力霉素 200mg 口服 1/日，加上利福平 900mg，口服 1/日，至少 6 周，可能更有效。

七、Legionnaire 氏病

这是一种急性热病，特征有肺炎、肌痛、腹泻的表现，它由一种革兰氏阴性杆菌引起。神经系统症状常见但没有可解释的神经病理变化：

(1)弥漫性脑病　急性期是可逆的，嗜睡、精神错乱、幻觉、头痛。

(2)急性期小脑性共济失调　但可以持续，构音障碍和躯干共济失调重于肢体共济失调。

(3)肌酸磷酸激酶　急剧升高，但与临床表现不相关。

(4)格林—巴利综合征(490 页)。

脑脊液通常正常，诊断依据血清学做出，偶而可从痰分离出微生物确定。

治疗用红霉素 1g/6 小时，静脉注射 3 周和/或利福平 300mg，2/日，口服。

八、单核细胞增多性李斯特菌病

这是一种革兰氏阳性短杆菌，分布遍及世界，它倾向于引起新生儿、孕妇、老年人、身体衰弱及免疫抑制者患病，但许多正常人也可患此病，神经系统受累严重，且可以引起以下急性热病和非特异特征：

(1)急性化脓性脑膜炎(291 页)　脑脊液表现典型细菌性脑膜炎改变，但可以为淋巴细胞多于中性白细胞。

(2)脑炎(298 页)与病毒性脑炎有相似的临床特征和脑脊液改变，但常有局部受累，特别是脑干。

(3)大脑、脑干或脊髓脓肿(304 页)脑脊液常正常。

诊断有赖于脑脊液或血液的微生物培养，通常需选择的培养基培养。

治疗可用氨苄青霉素　静脉注射 300mg/(kg·d)，分 4 次，直到热退后 1 或 2 周。

九、弯曲杆菌属

这是一种革兰氏阴性有鞭毛的细菌，它是急性小肠结肠炎的常见原因，偶而伴高热、谵妄、甚至全身抽搐，这种疾病可发生在格林—巴利综合征(490 页)前，因为在神经系统症状出现之前病原菌常可以从大便中分离出，故可做出血清学诊断，它是脑膜炎和脑炎的罕见原因之一。

十、炭疽杆菌

炭疽杆菌是一种产芽胞的革兰氏阳性杆菌，它从动物传播到人，而多倾向发生于有接触感染动物产品(尸体、兽皮、羊毛、毛发、骨)的人。

炭疽常感染皮肤或肺，偶而可导致细菌性脑膜炎，其伴有或不伴有其它部位明显疾病。脑脊液呈血性，明显区别于其他细菌性脑膜炎，临床表现有颅内压增高，脑脊液蛋白和细胞数明显增加，糖显著降低或为阴性。涂片或培养可发现很多革兰氏阳性杆菌，其形态特点是两端呈方形，互相连接呈链状。本病预后差，需与蛛网膜下腔出血或其他原因所致的出血性脑膜炎相鉴别。

十一、放线菌属

以色列放线菌属是一种丝状分枝的革兰氏阳性细菌，正常在口咽部寄生，它可在几个部位引起亚急性肉芽肿（颈、面、胸、腹、骨盆），是脑脓肿和脑膜炎的少见原因，对青霉素敏感。

十二、诺卡菌属

诺卡菌属与以色列放线菌相似，且多倾向引起机会性感染，肺部感染最常见，但有时血源性传播可引起脑脓肿和慢性脑膜炎，治疗用磺胺或二甲胺四环素。

十三、结核

人类的牛型结核虽在发展中国家仍属常见，但在西方国家已不常见。影响神经系统的疾病主要发生在贫困、免疫抑制宿主或胃切除术后，任何年龄均可发病，它以三种主要形式发病或同时存在：

（1）结核性脑膜炎（见下）。

（2）较少见的脑内结核瘤（314 页）。

（3）脊髓结核（314 页）。

它们是继发感染，并且可以是粟粒性结核的一部分，但常常除在胸部 X 线片上能发现非活动性损害外没有其他证据。

（一）结核性脑膜炎

1. 临床特征　这是一种严重的疾病，与化脓性脑膜炎比较疼痛轻、发病慢，临床表现有头痛、假性脑膜炎、无力、低度发热、易怒和多睡，其特点是可能伴有颅神经麻痹、脑水肿和脑血管炎引起癫痫发作、脑梗塞、昏迷、脊髓梗塞，而脉络膜小结并不少见，甚至在有效的治疗后病人仍遗留神经系统残疾。

2. 诊断

（1）白细胞计数与血沉　可能均正常或增高。

（2）结核菌素皮肤试验　常为阴性。

(3)胸部 X 线片　可以显示原发灶或粟粒状改变，但常是正常的。

(4)CT 扫描　常显示脑水肿，且用静注对比剂脑膜可增强，也可看到任何伴发的梗塞和结核病，CT 扫描也可以正常，但是倦睡的病人静注造影剂后 CT 正常可以排除结核性脑膜炎。

(5)脑脊液　是最重要的诊断依据(291 页)，如果临床特征和脑脊液改变提示而未找到抗酸杆菌，就应重复检查脑脊液，有必要复查多次。即是没见到抗酸杆菌，在肯定的细菌培养诊断之前就应开始"盲目"治疗，应常规进行脑脊液培养，但是费时且常常没有结果。

(6)结核菌培养　并用显微镜检查其他体液的结核菌，如痰、晨尿、胃吸出物等。

(7)询问结核接触史。

3. 容易误诊的疾病及鉴别诊断

(1)脑炎(298 页)。

(2)细菌性脑膜炎(291 页)。

(3)真菌性脑膜炎(333 页)。

(4)恶性脑膜炎(364 页)。

(5)结节病(563 页)。

(6)脑脓肿(304 页)。

(7)硬膜下积脓(304 页)。

4. 预后　结核性脑膜炎的预后取决于病情的严重程度、药物的敏感性以及治疗的早晚和药物的剂量和疗程是否合适。婴幼儿和老年人预后差。根据国内几个大城市的病例分析材料，成人结核性脑膜炎的病死率仍在 15% 左右，儿童可能更高。后遗症有蛛网膜粘连、脑积水、颅神经麻痹、肢体瘫痪、癫痫发作、智能障碍及垂体功能低下等。

(二)结核瘤

临床可以表现为颅内占位性损害、局灶体征、癫痫发作或颅内压增高，常无发热、体重减轻和系统感染的其他特征。CT 扫描可显示一处或多处任一密度的损害，在 CT 强化时出现均匀或环状增强，周围可以有水肿，偶而有钙化，除非在其他部位有明确的活动性结核，诊断需做活检以排除其他原因的脑脓肿或新生物，高发地区应给予抗结核治疗，而活检应在数周内临床和 CT 无变化时进行。

(三)脊柱结核

因为局部脊膜炎(Pott 氏脊椎病)致脊柱结核，伴椎体萎陷和邻近椎间盘损害(411 页)、动脉炎、脊髓梗塞(427 页)、脊柱关节炎(431 页)和罕见的脊髓结核瘤。

(四)结核病治疗

病初应合用三种抗痨药治疗：

(1)利福平　600mg/日，一次口服，儿童 20mg/kg/日，副作用：发热、皮疹、肝炎、恶心、呕吐、腹泻、血小板减少，早期常有肝脏酶的一过性增高，贴眼透镜可以变色，且唾液和尿液可变为桔红色。

(2)吡嗪酰胺　30mg/(kg·d)，口服，副作用：潮红、发热、恶心呕吐、荨麻疹、关节痛、肝炎和高尿酸血症。

(3)异烟肼　400mg/日，一次口服；儿童 10mg/(kg·d)，副作用：恶心呕吐、皮疹、关节痛、周围神经病、谵妄、精神病状态、癫痫、肝炎和糙皮病。

(4)维生素 B_6　常与异烟肼并用预防周围神经病，20mg/日，口服。

(5)如果利福平引起不能忍受的副作用，可用链霉素替代，1g/日，肌肉注射 20～40mg/(kg·d)，如果发生肾损害必须减量。总之，应监控血清药物浓度。副作用：皮疹、眩晕、耳鸣、耳聋、共济失调、肾毒性和重症肌无力变化。

有时临床上用乙胺丁醇代替吡嗪酰胺，第一个月 25mg/(kg·d)，之后 15mg/(kg·d)，一次口服。副作用：视物不清、视神经萎缩、周围神经病、肝炎及尿毒症。本药儿童禁用。

2 个月后，如果发现此分枝杆菌属对三种抗生素均敏感，应继续用利福平和异烟肼治疗 7 个月。

注意：

(1)肾功能衰竭患者链霉素剂量必须小。

(2)皮质类固醇不应作常规应用。

(3)接触者必须行结核菌普查。

(4)手术治疗脑积水或治疗结核病引起的颅内高压。

(5)临床可以出现结核瘤，如果已经出现，开始治疗甚至临床症状好转时其体积可一过性增大。

十四、麻风

麻风是由麻风分枝杆菌引起的一种慢性炎症性传染性疾病，特点是侵犯皮肤和周围神经，任何来自麻风流行地区、有脱色素、感觉缺失和皮肤无汗的人均应考虑到麻风的可能。皮肤增厚且在其分布区有周围神经的运动

障碍同时兼有或单独有感觉障碍，广泛的常常呈斑状损害的周围神经病，可伴皮损但位置觉正常，且多发生于温暖部位（如腹股沟、会阴、腋窝、多毛的头皮）。瘤型麻风病例有广泛皮损伴增厚斑块和结节、鼻软骨和骨损害、指和趾因疼痛觉消失而反复损害出现溃疡或脱失，病人常有面肌无力、眼球运动障碍和额肌无力，腱反射存在，可无自主神经受累。治疗期间可发生皮肤和神经损害的急剧恶化，即“麻风反应”，数小时内即有痛性红斑性丘疹出现，2～3个月丘疹颜色变紫，以后可渐渐消退，皮肤呈暗褐色，局部发热并有触痛，也有的表现为坏死性红斑，周围神经干肿大压痛等。

除轻症病例外均可通过皮肤活检或找到抗酸杆菌确诊，如果必要可行神经活检，注意与其他原因的引起神经增粗相鉴别。

治疗目前是联合用药疗法，应用氨苯砜、利福平、氯苯吩嗪及硫酸胺类药物，一般坚持治疗 2 年以上，轻中度的麻风反应需用解热镇痛药，严重者可加用强的松。

麻风病的预后，麻风病很少引起死亡，但常导致肢体、手、足及颜面畸形和残废。

虽然麻风神经炎的治疗不十分理想，疗程太长，疗效较慢，可供选择的药物品种有限，但麻风神经炎是可治愈的，早期治疗效果较好，且可减少畸形致残。

十五、梅毒

临床证明的密螺旋体属苍白螺旋体的神经系统感染已很少见，因为它罕见且又表现多种形式，容易遗忘。本病是可以治疗的，所以对多数没有肯定其他诊断的神经系统实质性疾病应作梅毒血清学检查。

（一）临床特征

其主要临床征候群有相当多的交叠，一般有以下各种表现：

1. 脑膜血管梅毒　可从梅毒疹到首次感染后 10 年，它是由于脑干、脊髓和脊神经根周围的肉芽肿性梅毒浸润和血管炎所致，其特征包括：

（1）急性、亚急性和慢性血管炎（296 页）。

（2）急性、亚急性颅神经麻痹。

（3）视神经炎（436 页）、视神经萎缩和脉络膜视网膜炎。

（4）阿—罗氏瞳孔（199 页）。

（5）癫痫发作。

（6）卒中、短暂性脑缺血发作和精神错乱。

(7)急性和亚急性聋(起初为单侧)。

(8)急性和亚急性脊髓和(或)脊神经根综合征(横贯性脊髓炎，426页)、脊髓梗塞，427页和脊髓压迫，411页。

(9)脑积水(346页)。

(10)常常并无发热现象。

2. 脊髓痨　初次感染后20年左右有脊髓痨，在脊髓后柱和背根传入区可有神经元脱失。其特征包括：

(1)因下肢关节位置觉丧失致共济失调步态。

(2)双腿肌张力低，腱反射消失，上肢也可发生，有时伴伸性跖反射。

(3)双腿和背部的闪电样痛。

(4)面部和四肢斑片状痛觉丧失。

(5)营养性足溃疡。

(6)阳痿。

(7)尿便潴留、失禁和排尿困难。

(8)阿—罗氏瞳孔(199页)。

(9)体位性低血压(111页)。

(9)感觉神经性聋

(10)视神经萎缩(194页)。

(11)上睑下垂。

(12)腹痛与呕吐。

3. 精神病性麻痹性痴呆(GPI)这是广泛的脑和脑膜血管梅毒螺旋体侵犯所致，常于初次感染约20年后出现，其临床特征包括：

(1)痴呆妄想综合征。

(2)阿—罗氏瞳孔(199页)。

(3)癫痫发作。

(4)震颤。

注意：脑膜血管梅毒在病理上属间质型梅毒，脊髓痨和精神病性麻痹性痴呆属实质型梅毒。

(二)诊断

如果同时检查非特异抗体(华氏反应：目前的性病研究室玻片试验VDRL)和特异抗体(密螺旋体属苍白螺旋体血凝试验TPHA、荧光螺旋体抗体试验FIA或螺旋体属苍白螺旋体固定试验TPI)，绝大多数病例的血清阳

性。

如有以下情况必须检测脑脊液：

(1)临床特征提示而血清学阴性。

(2)血清学阳性且临床症状相符合。

在梅毒活动期脑脊液的淋巴细胞数量增多、蛋白中度增高、葡萄糖正常。如果脑脊液正常，则病人的神经系统梅毒诊断错误，脑脊液的特异血清学检查常是阳性的，偶而性病研究室玻片试验(VDRL)为阴性。

如果血清滴度低、病人过去已接受过抗梅毒的有效治疗或临床不相符或明确不是梅毒所致就不必查脑脊液。

注意：梅毒不能通过血清学检查与雅司病鉴别，后者是在加勒比海流行的一种螺旋体引起的疾病。

(三)治疗

急性期，即有脑脊液蛋白增高及淋巴细胞增多在阶段的治疗是肌注普鲁卡因青霉素，600mg/日，用 21 天。如果对青霉素过敏，可选用红霉素 500mg，口服，6 小时 1 次，用 30 天。更有效的药物治疗可能是青霉素 G，600mg/日，用 10 天。但是需住院治疗。

在治疗开始前一天和开始后 3 天口服强的松龙，40mg/日，以避免赫克斯海默反应。

在病程 3 个月、6 个月、12 个月和 24 个月必须复查脑脊液，如果细胞计数持续增高，就应重复治疗直至正常，成功的治疗后 1 年内蛋白含量可以不正常，虽然性病研究室玻片试验(VDRL)滴度可下降，但可以终身阳性。

虽然脑膜血管梅毒可以治愈，GPI 和脊髓痨可以控制，但固定的神经功能缺陷可能是永远有电击样痛，电击痛可用卡马西平治疗(99 页)。

注意：如果不能肯定疾病是否处于活动期，则只是有确定活动后治疗。

(四)预后

与其病变位置及类型有关，间质型梅毒预后较好，实质型梅毒预后较差。治疗及时与预后亦有关，早期治疗预后好，反之则较差。脊髓痨预后最差，治疗虽可阻止病情的发展，但患者却不能再恢复日常生活能力。极少数严重的病例可能发生脑积水或者血管内膜炎而有血栓形成引起大脑或脊髓软化而死亡。

十六、钩端螺旋体病

钩端螺旋体病是通过与感染动物(特别是鼠和牲口)接触或与感染的动

物尿污染的水接触由螺旋体属引起，危险人群包括农民、修下水道者、矿工、水里的运动员等。

本病是一种双期疾病，败血症期持续大约一个星期，伴发热、头痛、肌痛、结膜炎、皮疹、腰痛、肾功能衰竭，严重病例有黄疸和肝功能衰竭，第二周为无菌性脑膜炎伴葡萄膜炎、皮疹和回归热，脑脊液中多核中性粒细胞或淋巴细胞增多而其他正常，第一期可以从血和尿中分离出微生物，但以后的诊断依赖于血清学试验。

治疗是静滴青霉素 G，150mg/(kg·d)，5 小时内冲击，用 7 天左右。

十七、疏螺旋体属 burgdorferi 病

(一)临床特征

疏螺旋体属 burgdorferi 病又称 Lyme 病或 Bannwarth 氏综合征。蜱寄生于鹿和小哺乳动物，携带通过咬人而传播给人的螺旋体 B burgdorferi，感染后数天内出现红斑，之后转变成有明显中心(红斑慢性偏头痛)扩大的环状损害，有时有多发的继发性皮损，常常伴有全身不适、头痛和淋巴结病。

有时可以继发多种疾病，表现为头痛加重、颈强直、疲劳、肌肉痛、关节痛和心律失常，数周后可出现关节炎和/或在某些病人出现神经系统并发症，包括：

(1)第 7 对颅神经麻痹，单侧或双侧(参考 Bell 氏麻痹，191 页)，偶而还可出现其他颅神经麻痹。

(2)多神经根病伴严重根痛、感觉和运动障碍[参考格林—巴利综合征(490 页)]。

(3)多发性单神经炎(460 页)。

(4)痛性神经性肌萎缩(458 页)。

(5)亚急性和慢性脑膜炎(296 页)。

(6)横贯性脊髓炎(426 页)。

(7)亚急性或慢性且常常是很轻的脑炎(298 页)。

(8)肌炎。

神经系统并发症多数是亚急性的，伴疲劳，而早期临床特征已消除，且常常在数周或数月内自发缓解，某些病人没有先期的皮损，无明显全身不适和可回忆的昆虫叮咬史。

(二)诊断

本病常于夏天在流行地区发病，在美国被称为 Lyme 病，在欧洲和澳大

利亚被称为 Bannwarth 氏综合征，周围血的白细胞计数正常或淋巴细胞减少，而血沉可增快。如果有神经系统并发症，脑脊液有淋巴细胞增多，伴脑脊液蛋白增高而葡萄糖正常，IgG 与白蛋白比值增高，并出现寡克隆带，偶而脑脊液可正常。从血液、脑脊液和皮肤分离螺旋体很困难，血清学试验有时会误导，血清 IgG 增高不一定提示急性感染，且在神经系统出现并发症时，血清 IgM 可以不再增高，脑脊液血清学检查更有意义。

神经系统并发症的鉴别诊断包括病毒性脑炎(323 页)、Bell 氏麻痹(216 页)、慢性脑膜炎(296 页)和格林—巴利综合征(490 页)，但格林—巴利综合征无脑脊液细胞增多。

(三)治疗

静滴青霉素 G，200mg/(kg·d)，6 小时内冲击，用 14 天，或口服四环素 500mg，4/日，30 天。

十八、破伤风

破伤风杆菌是一种革兰氏阳性杆菌，可以污染深部和坏死的伤口并分泌一种神经毒素引起破伤风，某些病人损伤轻微甚至无损伤史，目前在西方国家本病少见。

(一)临床特征

在损伤的数天或数周内或数天后有随意肌的强直、疼痛，常首先是颌、面、腹部，继之颈、咽、背、肢体，此病可以是轻微的且不再进展，但受累肌肉的痛性恐惧性痉挛也可以发展，肌强直和痉挛引起：

(1)张口困难(牙关紧闭)。

(2)面部呆板(痉笑)。

(3)咽食物、液体、甚至唾液困难。

(4)颈背部肌张力高，偶而致椎体骨折。

(5)由于咽肌痉挛、呼吸肌麻痹和吸入性肺炎致呼吸衰竭。

痉挛常因惊吓、咳嗽、触摸和膀胱充盈而加重、咽肌痉挛可因吞咽或插鼻饲管而加重。

其他特征包括：

(1)反射亢进。

(2)轻度发热或无发热。

(3)很少出现眼肌麻痹和面肌无力。

(4)严重病例易激动、血压及心率不稳、心律不齐、出汗、发热、流涎过

多、胃郁积等。

此病在一周内呈进行性发展，一周后则病情稳定，数周后恢复，严重程度不同，总死亡率为 10%。

(二)诊断及鉴别诊断

临床上与其他疾病完全不同，脑脊液是正常的。但需与以下疾病鉴别：

(1)急性药物性肌张力障碍。

(2)癔病。

(3)狂犬病(331 页)。

(4)其他原因的牙关紧闭(翼窦下颌腔感染、颌面部创伤、心理性或药物性肌张力障碍、士的宁中毒等)。

(三)治疗与处理

(1)避免和清除创伤。

(2)青霉素G　100mg/(kg·d)，静脉注射，每 6 小时 1 次，用 1 周。

(3)人类抗破伤风免疫球蛋白，多处肌注(因为体积在 100 单位/kg)，之后常规用类毒素免疫。

(4)安静环境中妥善护理。

(5)镇静：口服或静注安定。

(6)如果肌强直或痉挛影响吞咽或呼吸，行气管造口术。

(7)静脉途径保持营养和液体平衡，轻型病例可以经口进食，较重病例如果痉挛不重可以用胃管，如果痉挛严重，必须静脉插管。

(8)血压和心率不稳，可用β受体阻止剂或合用α和β受体阻止剂。

(9)小剂量肝素预防深静脉血栓形成(5000U 皮下，2/日)。

十九、肉毒中毒

(一)临床特征

食肉毒杆菌污染的食物，如果肉毒杆菌已经释放神经毒素可引起肉毒中毒，严重程度可以从轻微的自限性至严重衰竭或在数小时内死亡，在婴儿、毒素可由移生肠道的细菌产生，此神经毒素可以阻断运动神经和自主神经的胆碱能传导通路，目前肉毒中毒很罕见，趋于发生在与污染食物有关的流行。

在进食数小时或数天后出现症状，伴口眼干燥、视力模糊、复视、站立不稳、恶心、呕吐、咽下困难和构音障碍，这期有颅神经支配的肌肉的下运动神经元性瘫痪，瞳孔对光反射消失，这种弛缓性无力传播至肢体、躯干和呼吸

肌，且是下运动神经元型的，其他自主神经特征包括便秘、低张力性尿潴留，常无发热，很少有感觉症状，且意识是清楚的，脑脊液正常。

（二）诊断

诊断可由肌电图辅助，确诊靠把血清、大便和胃内容物给鼠后发现毒素或从可疑者食物或其容器中分离出微生物。

（三）鉴别诊断

（1）重症肌无力（18 章）。

（2）格林—巴利综合征（490 页）。

（3）阿托品和有机磷中毒（547 页）。

（4）白喉（见下）。

（5）脊髓灰质炎（323 页）。

（6）卟啉症（490 页）。

二十、白喉

目前白喉在西方国家几乎灭绝，但在某些发展中国家仍是常见的，这种急性中毒性热性疾病，特别易影响到鼻喉部，有时数周后伴发进行性下运动神经元性瘫痪，常见腭肌无力，之后可以出现眼外肌、咽肌、喉肌、呼吸肌和肢体肌无力，这是因为白喉杆菌分泌的神经毒素引起了以运动占优势的脱髓鞘性周围神经病。

一旦出现瘫痪，抗毒素和青霉素是无效的，良好的护理和通气可以维持生命直到自然恢复。

二十一、猫抓病

此病可能是由于细菌感染，且偶而可以伴发于脑炎、横贯性脊髓炎、神经根炎和脑动脉炎，诊断依据猫抓病史、特征性的淋巴结组织（常累及肱骨内上髁）和抗原皮肤试验。

二十二、立克次体病

立克次体是在细胞内寄生的，不是真正的细菌，主要侵犯哺乳动物（特别是啮齿目）。媒介动物是节肢动物（蜱，虱等）。人类疾病包括洛矶山热、Q热、流行性鼠型斑疹伤寒。偶而可因直接感染、血管炎或两种原因并发脑炎，治疗用氯霉素或四环素。

二十三、支原体肺炎

支原体是一种没有细胞壁的微生物，但像细菌一样自由生长，可以引起上呼吸道感染、持久的肺炎和热性病，偶而可以伴发多种自限性神经系统疾

病，而无神经系统直接感染的症状：

(1)脑膜炎(290 页)。

(2)脑炎(298 页)。

(3)颅神经麻痹。

(4)横贯性脊髓炎(426 页)。

(5)急性小脑综合征。

(6)格林—巴利综合征(490 页)。

有时没有明显的肺炎，脑脊液或者正常或呈淋巴细胞性；诊断依据血清学检查，且约 50%在血液中有冷凝集素。

治疗用四环素或红霉素。

第五节　病毒感染

临床中很广范围的急性发热性疾病是由病毒感染引起，其常表现有轻度颈强直、多睡、甚至精神错乱，并可伴有脑电图弥漫性慢波。如果查脑脊液可以有淋巴细胞和蛋白轻度增多，这可能为很轻的脑膜炎或脑炎。不过临床上只是当神经系统特征更明显时才考虑诊断脑炎和脑膜炎(如病人出现严重的头痛、颈强直、昏迷和抽搐等)。实际上各种病毒对神经系统的侵害并不相同，常常是某些病毒感染较另外一些病毒感染更易引起神经系统损害与症状，本节分别予以介绍。

一、肠道病毒

(一)肠道病毒感染的特征

此类病毒广泛存在于环境中，常常引起非特异性发热性呼吸道疾病，特别在夏天，儿童比成人更易受累，有时有斑丘疹或其他类型皮疹。柯萨奇病毒、埃柯病毒和脊髓灰质炎病毒感染可以伴发脑膜炎(290 页)、脑炎(较少，298 页)、横贯性脊髓炎(426 页)、急性小脑性共济失调。全身性或局部的肌炎(流行性肌痛，535 页)是这些病毒感染的特征性并发症，特别是有柯萨奇病毒感染。

(二)麻痹性脊髓灰质炎

麻痹性脊髓灰质炎目前多已不是任何肠道病毒性脑脊膜炎的并发症。本病最严重且很可能是由脊髓灰质炎病毒感染引起(在极少见的情况下可在接种过疫苗个体或接触者中发生麻痹性脊髓灰质炎，其危险性小于 1/百

万)。病人常在早期脑脊膜炎后几天,就形成迟缓性瘫痪伴腱反射消失,有自发性肌肉收缩,这是由于脊髓前角细胞和/或脑干运动核病毒感染,肌无力的严重程度和分布很不同,常不对称的出现。肢体肌、呼吸肌、面肌和延髓肌均可波及,常有背部和肢体的疼痛,可发生短暂的尿潴留。

本病引起的瘫痪时间不定,从数天到数周不等。肢体肌力从远端开始恢复。多数病人 4～6 周后可有不同程度的恢复,但病残率很高,少数遗留有轻度下运动神经元性瘫痪,且有些是严重瘫痪。偶而幸存者在稳定的无力和残废许多年后缓慢恶化。如同其它运动神经元损害一样,受累节段的肌肉进行性萎缩,少数病人可伴有肌束颤动。4～6 周不能恢复者,病程进入缓慢恢复期。18～24 个月以上者逐步转入后遗症期。由于严重肌肉萎缩、挛缩,常可继发肢体和骨骼畸变。更常见的晚发并发症是进行性脊柱侧凸、肺通气量低和胸部感染引起呼吸衰竭致疲劳、晨起头痛、白天多睡和全身衰弱。其它并发症有嵌压性神经麻痹(460 页)和椎关节强直。

本病的预后依赖于受累部位。凡有呼吸肌麻痹或脑干受累者病死率均高,病死率一般为 5%～10%。热持续不退,烦躁不安,预示瘫痪危险性大;瘫痪影响呼吸功能及心血管调节,预后差。病后最初几周瘫痪恢复最快,随后减慢,恢复慢者 2～3 月后可出现肌萎缩。面肌、咽肌、软腭肌、肠肌及膀胱肌的瘫痪恢复快,不留后遗症,故延髓麻痹如能在 2 周内不出现危险,甚至可完全恢复。总之除遗留后遗症外,多数预后良好。极少数呈慢性感染,可能为运动神经元病的病因之一。

主要鉴别诊断是格林一巴利综合征(490 页),区别是脊髓灰质炎常常引起发热和淋巴细胞性脑脊液。

二、疱疹病毒

疱疹病毒均可引起原发性感染,病毒可在病人身上长期潜伏,而在病人抵抗力低下时(特别是在有免疫缺陷的病人)可出现这种病毒感染再发。

(一)单纯疱疹 I 型病毒感染

此感染(唇疱疹的主要原因)能引起任何年龄的严重的坏死性脑炎,可能因病毒直接侵入脑所致。多数急性起病,临床不能确切地与其他病毒引起的脑炎区别(298 页)。特异治疗主要是无环鸟苷(303 页)、阿糖腺嘌呤等。

单纯疱疹病毒性脑炎死亡率高,但也有不少治愈的病例,抗病毒制剂的应用对本病的预后起着举足轻重的作用,阿糖腺嘌呤的应用,在发病后 1 个月统计,使死亡率从 70%下降至 28%,6 个月则降至 44%。预后与病期有

关，于病程4天内开始治疗预后较好，如用无环鸟苷发病4天内施治的死亡率仅为7%，4天以上接受治疗的死亡率增至25%；预后也与年龄有关，30岁以下患者预后较好；开始治疗时昏迷愈深，预后愈差；有很少数的病人虽然接受了抗病毒治疗，在急性期后的2～3周内仍有复发现象，并出现严重的后遗症。存活者中可有失语、癫痫发作及轻偏瘫和痴呆等。

（二）单纯疱疹Ⅱ型病毒感染

单纯疱疹Ⅱ型病毒存在于女性阴道中，是引起肛门外生殖器疱疹的主要原因，偶而可并发脑膜炎（290页）、横贯性脊髓炎（426页）和腰骶神经根炎（458页），后者可引起尿潴留、便秘、阳痿和会阴区皮肤感觉障碍。除新生儿和免疫缺陷者外，很少发生脑炎，常可自发性恢复。

（三）水痘（水痘—带状疱疹病毒）

它偶而并发脑炎（298页）、感染后脑脊髓炎（303页）、不随意运动、急性小脑性共济失调、双侧视神经炎（436页）和格林—巴利综合征（490页），诊断依据典型皮疹。

（四）带状疱疹

带状疱疹是因为水痘发作后潜伏在感觉神经节的水痘病毒的复发而致。带状疱疹常发生在正常人，但有时发生在有淋巴瘤、AIDS或其他原因的免疫缺陷基础的病人。

如果当时或数周前有一典型水疱状疹或认真检查发现水疱疹（注意腭、外耳道、耳后），神经系统并发症就易诊断，确诊依据血清和/或水疱液体中抗体滴度增高。偶而仅有疼痛而无皮疹使临床诊断困难。

神经系统并发症：

（1）感觉神经病　较常见。皮疹期间、皮疹前数天或皮疹后有疼痛，常常在同一位置皮肤感觉丧失或感觉障碍（常在皮疹分布区），且可以持续，三叉神经第一支和胸神经根最常累及。

（2）运动神经根病　皮疹的神经根分布区可发生运动神经根病，数天后可产生不同程度的迟缓性瘫痪，可以影响到肢体、面（有时有味觉缺失）、膈（膈神经受累）、眼外肌及腭，而其他颅神经很少受累，需数周恢复。

（3）脑炎（298页）、急性感染后脑脊髓炎（303页）和横贯性脊髓炎　均少见，有些脑炎病人有广泛的血管炎，与神经系统肉芽肿性脉管炎相同（559页）。

（4）格林—巴利综合征　较少见（490页）。

(5)骶神经根病 可以引起尿潴留、便秘、阳痿、会阴疼痛或感觉缺失，常常在骶区(臀部、肛肠和阴囊)出现皮疹。

(6)颅内血管内膜下肌纤维增生性血管病 可以出现缺血或少见的出血性卒中，常在跟带状疱疹发作后数周发生，且常在一侧大脑中动脉分布区。

如果有神经系统受累，脑脊液常有轻度淋巴细胞和蛋白增多。

治疗是静脉用无环鸟苷(303 页)，因为常为自发性恢复，而且对于疱疹后神经痛无很大作用，故无环鸟苷仅用于神经系统严重受损或免疫抑制患者，如果口服，剂量必须为 800mg，5/日。

(五)EB 病毒

这是最常引起腺热综合征或称传染性单核细胞增多症的病毒。神经系统并发症约 1%，常常发生在疾病的急性期，偶而可仅有神经系统表现，而无腺热的特征：

(1)急性病毒性脑膜炎(323 页)。

(2)急性脑炎，常常是轻度，且常有癫痫大发作和脑脊液淋巴细胞增多(302 页)。

(3)伴急性小脑性共济失调，表现为肢体和躯干共济失调、构音障碍和不持续眼球震颤。

(4)格林—巴利综合征(490 页)。

(5)单一颅神经麻痹，特别是第 7 对颅神经。

(6)横贯性脊髓炎(426 页)。

(7)视神经炎(195 页)。

神经系统并发症常可恢复。诊断依据伴随的腺热综合征、血非典型的淋巴细胞或保罗—帮内尔试验阳性、EB 病毒抗体滴度增高和 IgM 抗体阳性。

传染性单核细胞增多症为自限性疾病，部分病例未经治疗也可痊愈，预后良好。目前已有 EB 病毒基因工程疫苗投入使用。

(六)巨细胞病毒

此病毒感染常是获得性的、亚临床的，但是有时可引起一种腺热样综合征：瘀斑、黄疸、贫血、肝脾肿大、肺炎、脉络膜视网膜炎及中枢神经系统症状。巨细胞病毒是一种引起持久亚临床感染的病毒，即病毒长期潜伏在体内而无临床症状，当患有其他严重疾病、机体抵抗力减弱或应用免疫抑制剂后，潜伏的巨细胞病毒复活而致病，可以继发格林—巴利综合征(490 页)，

且偶而可引起脑炎(298 页)。免疫抑制病人易感染各种巨细胞病毒，AIDS(329 页)患者有时可由巨细胞病毒引起亚急性进行性脑病，伴有轻度的脑脊液细胞增多和蛋白增高，CT 扫描正常或显示脑萎缩。AIDS 患者可因巨细胞病毒性神经根炎产生一种亚急性马尾综合征，通常较为疼痛。

先天性巨细胞病毒感染损害胎儿，神经体征包括精神发育迟缓、小头、癫痫发作、耳聋、脑积水、脉络膜视网膜炎和视神经萎缩。成人感染巨细胞病毒一般不引起疾病。

诊断巨细胞病毒感染根据血清学检查，但可能因在无症状个体发现抗体滴度明显增高而使诊断困难，且巨细胞病毒可被其他感染激活，引起 IgM 抗体升高。

鉴别诊断：先天性风疹、先天性弓形体病、先天性梅毒及新生儿败血症等。

三、流行性腮腺炎病毒

(一)症状与体征

此病毒可引起：

(1)急性脑膜炎　临床与其他任何病毒性脑膜炎相似(323 页)，常不伴腮腺炎。

(2)脑炎(298 页)　有时伴脊髓炎样麻痹征象的急性小脑综合征。

(3)急性感染后脑脊髓炎(303 页)。

(二)预后

此病毒引起的脑炎预后较好，国内病例中大多在 2～10 天内全部恢复。只有极少数病人遗留有失语、耳聋、脑积水、瘫痪、颅神经麻痹、智力减退和人格改变等后遗症。

四、麻疹病毒

它以四种主要途径影响神经系统：

(1)急性脑炎(298 页)　有时仅表现多睡和全身性癫痫发作，常较轻且在急性疹病时病毒侵入脑。

(2)急性感染后脑脊髓炎(303 页)　病情较为严重，除非在疹后发病，临床上难与脑炎区分。

(3)亚急性迟发性脑病　常常是致命性的。

(4)亚急性坏死性全脑炎　是一种发生在儿童和青少年的极少见疾病，由于脑的持续性麻疹病毒感染引起，麻疹后数年或少数病例在用麻疹活疫

苗后数年，病人逐渐发狂、肌阵挛、痉挛状态和强直，约两年内死亡，脑脊液总蛋白和细胞数常正常，但出现寡克隆区带和γ球蛋白增高。脑脊液麻疹抗体滴度与血中一样非常高。脑电图出现特征性周期性复合波(64 页)。

注意：本病预后不良，总病程一般为 2～18 个月，约 80%的病人于病后 9 个月死亡，极少病例呈顿挫型病程或自动缓解，偶有存活数年者。死亡原因通常为并发感染或循环衰竭。

五、风疹病毒

它是宫内感染的一种特别重要的原因，导致先天性风疹综合征，与巨细胞病毒感染有相似的临床表现，其神经系统症状包括耳聋、小头和智能发育迟缓，但常有先天性白内障、小眼畸形及心脏畸形，而巨细胞病毒感染少见。偶而获得性风疹可以伴发：

(1)脑炎　可能是感染后型(303 页)。

(2)横贯性脊髓炎(426 页)。

(3)格林—巴利综合征(490 页)。

(4)进行性慢性脑炎　较罕见，其可发生在儿童风疹或"先天性风疹综合征"后数年。血清和脑脊液风疹抗体升高，伴脑脊液 IgG 明显增高和寡克隆带出现。

本病一般症状较轻，预后亦较好，但是有的病例也可导致死亡。妊娠 3 个月内的妇女感染本病毒可引起先天性畸形或全身性疾病。

目前尚无特殊治疗，主要是预防胎儿感染和对 1 岁内的小儿及青春期少年给予风疹活疫苗预防发病。

六、流行性感冒

极少数病例可伴发脑炎(298 页)、感染后脑脊髓炎(303 页)、格林—巴利综合征(490 页)和肌炎(532 页)。

七、淋巴细胞性脉络丛脑膜炎

是由淋巴细胞脉络丛脑膜炎病毒感染脑膜和中枢神经系统的一种急性传染病，是脑膜炎的少见原因，伴发热和肌痛。人类感染继发于感染的啮齿类(常常是有症状的)。例：鼠、仓鼠和沙土鼠，诊断依据血清学检查。

八、节肢动物传播的病毒

多种病毒由蚊子叮咬传播并引起急性发热性疾病的脑炎，包括流行性乙型脑炎、蚊子传播黄热病毒引起的圣路易型脑炎、马脑脊髓炎及加利福尼亚脑炎等。在某些地区不发病，但已感染者可乘飞机而去，大多世界的较热

地带有流行区域，且在欧洲中部此病毒常通过叮咬传播。

九、获得性免疫缺陷综合征

获得性免疫缺陷综合征(AIDS)又称艾滋病，因感染人类免疫缺陷病毒(HIV)引起。目前在西方大体上局限于同性恋和两性恋的男子。有些病例是静脉滥用药瘾者、感染血液的接受者、感染病人的异性接触者和感染的母亲生的孩子。AIDS 患者的神经系统并发症是常见的，但发生的频率和其内在关系仍在研究中。

(一)临床特征

1. 神经系统直接病毒感染可引起

(1)急性脑膜脑炎　感染之前、同时或感染后立即发生的急性脑膜脑炎伴血清转阳，临床上与任何其他病毒性脑炎(323 页)或脑膜炎(290 页)均相似，且虽然有 HIV 感染存在，但数周内神经系统症状开始恢复。

(2)亚急性多神经炎　血清转阳的亚急性多神经炎，虽然临床特征与格林—巴利综合征(490 页)相似，但脑脊液含淋巴细胞，病人常可恢复。

(3)AIDS 痴呆复合症　是全盛期 AIDS 最常见的神经系统合并症，常在感染和血清转阳后数年出现隐袭性痴呆，感情淡漠，注意力不集中、记忆力下降、抑郁更有特征，感知障碍不常见(失语、失用症等)，伴笨拙和协调不能，脑脊液淋巴细胞增多、IgG 增多和寡克隆带出现。HIV 能生长。CT 显示快速进行性皮质萎缩和脑室扩大。

(4)慢性脑膜炎　在 AIDS 前期，慢性脑膜炎(296 页)可引起持续性头痛、颅神经麻痹和淋巴细胞性脑脊液，脑膜炎常可以缓解或复发。

(5)慢性脊髓综合征(空泡性脊髓病)　常伴 AIDS 痴呆复合症和慢性周围神经病，白质受累致偏瘫、共济失调和排尿困难。

(6)慢性远端性感觉运动和自主神经病、单神经病和多发性单神经病　在 AIDS 全盛期常见，脑脊液淋巴细胞增多，IgG 明显增高并出现寡克隆带。

(7)多发性肌炎　可以先于或伴发于 AIDS，注意：叠氮胸苷可引起炎症性肌病。

2. AIDS 的神经系统机会性感染

(1)弓形体病(337 页)　伴脑炎和肉芽肿最常见。

(2)带状疱疹　也较常见(325 页)。

(3)巨细胞病毒脑炎、视网膜炎和痛性神经根炎(326 页)。

(4)隐球菌性脑膜炎(334 页)。

(5)结核杆菌和其它分支杆菌感染 均少见(314 页)。

(6)单纯疱疹病毒性脑炎、神经根炎和脊髓炎(298 页)。

(7)进行性多灶性白质脑病(332 页)。

(8)念珠菌感染 较少见(335 页)。

机会性感染在 AIDS 常见,且任何期可多于一种,它们与 HIV 感染的直接神经系统症状不易区别,但是因其可以治疗,所以区分很重要。

3. 脑血管并发症不常见,偶可出现:

(1)颅内出血 因血小板减少引起。

(2)脑梗塞 因为消耗性心内膜炎(587 页)、带状疱疹病毒性(325 页)血管病所致。

4. 中枢神经系统恶性肿瘤可发生

(1)原发性中枢神经系统淋巴瘤(363 页)。

(2)全身性淋巴瘤伴中枢神经系统受累。

(3)kaposi 氏肉瘤(很少)。

病人也可受 AIDS 的其它并发症(例如肺囊虫病性肺炎)、治疗 AIDS 的药物、营养不良、嗜酒精、药物滥用和此病的情感反应所影响。

(二)诊断

通常有神经系统症状的病人被认为是 HIV 阳性或处于 AIDS 全盛期,但任何有神经系统症状的危险病人(见上,危险人群)均应考虑到 AIDS 的可能,对于所有无肯定的其他诊断的神经系统病人,像梅毒一样应当进行 HIV 抗体测定,但争论较大。

伴脊髓、周围神经或肌肉综合征的 HIV 阳性病人,多数病因是 HIV 直接感染,故无特殊治疗。但是如果能诊断损害的部位,排除非 AIDS 引起的神经系统综合征,例如脊髓压迫症等,仍是很重要的。脑脊液可呈感染或恶性肿瘤特征,如果有颅内损害的症状(痴呆、头痛、癫痫发作、局灶体征、颅神经麻痹等),应首先行强化 CT 扫描,强化的局部损害可因:

(1)弓形体病(常多发)(337 页)。

(2)淋巴瘤(常单发)(363 页)。

(3)结核瘤(多发或单发)(314 页)。

CT 扫描有脑萎缩可提示 AIDS 痴呆复合症,但不能排除其它并发症。局部白质低密度提示进行性多灶性白质脑病(332 页)。如无腰穿禁忌症(48 页),无论 CT 扫描正常与否均应进行脑脊液检查和培养,当有脑脊液细胞

和蛋白增多时，应该通过脑脊液和血清学检查排除梅毒(316 页)。

注意：颅神经麻痹不仅可因 HIV 直接感染，而且可因真菌性、结核性脑膜炎和淋巴瘤所致。

(三)治疗

AIDS 病程可被叠氮胸苷(AZT)阻滞，口服吸收好，且脑脊液透入性好，3.5mg/kg，4 小时 1 次，如果无贫血和中性白细胞减少，可以不定时服。副作用包括：头痛、恶心、呕吐、全身不适、失眠、带蓝色的指甲色素沉着、骨髓抑制、大红细胞症、易怒、精神错乱、震颤、癫痫发作或肌炎等。

治疗神经系统 AIDS 的主要目标是治其可治疗的并发症，在没有肯定哪一种机会性感染时，这些并发症常需凭经验治疗，而且同时可有多种神经系统并发症而使确诊相当困难。诊断一种并发症不能肯定排除其它多种，所以应该寻找所有可能的治疗，且多数感染是不能治愈的，而仅可以缓解一个阶段。常规的诊断步骤对可能的感染或肿瘤是适合的，常规策略是如果有弓形体病的可能性(强化 CT 有一种或多种损害)，应"盲目治疗"(295 页)，如果在 4 周内临床或 CT 无改善，只有活检进一步确定诊断。

十、淋巴瘤逆转录病毒Ⅰ型与人类 T 细胞性白血病

这是一种慢性进行性下身经瘫和括约肌受累的病患，很少有感觉障碍。此病主要见于在热带国家居住数年的人群和日本人，血清和脑脊液 IgG 抗体增高，且脑脊液寡克隆带出现。据认为是发展中国家(参见：热带脊髓神经病，338 页)痉挛性截瘫的常见原因。

十一、狂犬病

此病在世界多数国家有流行，它是一种动物传染病，且可感染广泛的哺乳动物，通过动物咬伤或感染的口液传播于人(最常源自患狂犬病的狗、猫或蝙蝠)。

潜伏期为数周或数月，发病为非特异性症状，表现有全身不适、发热、肌痛和头痛，一到两天内，在咬伤区常有感觉障碍或疼痛，且多数病人进入所谓的"狂怒"的狂犬病，而少数发展成"哑的"或"麻痹性"狂犬病。

"狂怒"的狂犬病病人兴奋、易怒、诉胸部紧缩感和疼痛，且可以发热，之后出现颈、咽、喉、呼吸肌的痉挛，但病人可以神志清醒，当病人想喝水甚至看见水时，就可出现喉肌收缩及痉挛。痉挛也可因皮肤表面的空气流动触发，突然发生木僵、昏迷、抽搐、肾功能衰竭和心律失常，在数天内可致死亡(多为 3～6 天，少数为 10 天)。"哑的"狂犬病临床特征与格林—巴利综合征

相似，可见自发性肌肉收缩，数天内病人出现截瘫、昏迷或发展为"狂怒"型。

两种形式的狂犬病脑脊液均正常或有病毒性脑膜炎(290 页)的表现，虽然在适当的情况下皮肤活检或脑活检可能查到狂犬病毒，但没有可靠的诊断试验，对感染的动物进行脑组织和抗原检测和鼠肠内接种有助于肯定狂犬病的诊断，治疗无效，一旦发病几乎全部死亡。

预防　被患狂犬病或可疑的动物咬伤后，伤口应及时清创，且伤口不能缝合。并注射狂犬疫苗和免疫血清。

十二、进行性多灶性白质脑病

(一)临床特征

进行性多灶性白质脑病(PML)是一种发生于免疫缺陷成人的少见病，为乳多空病毒侵犯脑白质而引起斑状脱髓鞘改变所致。

临床病程呈进行性发展，在 6 个月左右可死亡，通常大脑半球受累可不对称，且有时脑干和小脑受累，有进行性下身轻瘫、言语困难、其他局部神经系统症状和痴呆。癫痫发作罕见。

(二)诊断

CT 扫描显示脑白质内小的多发低密度，而不强化的区域可扩大或融合，CT 扫描常轻于临床症状，且有时是正常的，脑脊液常正常，但 JC 病毒抗体滴度可升高，确诊依据脑活检后的病毒培养，免疫荧光检测病毒抗原和电子显微镜观察。

(三)治疗

虽然临床上常试用阿糖胞苷治疗，但并无疗效，只是偶尔可发生暂时性缓解。

(四)预后

从发病到死亡平均 3～6 个月，生存 6 个月以上者少见。

十三、慢病毒感染

(一)亚急性海绵状脑病

1. 临床特征　亚急性海绵状脑病又称 Creutzfeldt-Jakob 病，这是一种罕见的(0.1/10 万人/年)无法治疗且致命性的疾病。实验研究表明它可从人传给灵长目和啮齿类，且可通过神经外科器械、角膜移植和人类的垂体生长激素从人传给人。病理上为脑和脊髓灰质特征性的海绵状变化，感染因子尚未分离出来，但它对正常消毒微生物的方法有抵抗力。

多数病人是中年或老年人，且表现为亚急性，发病不明确，情感淡漠、遗

忘、抑郁和精神错乱，继之明显痴呆伴视力障碍、幻觉、皮层盲、小脑性共济失调、语言障碍和无力、肌阵挛出现，最终病人哑、强直和去皮层。从发病到死亡数周或数月。约10%的病例是慢性的，数年不死亡，以消瘦和自发性肌肉收缩为主，而肌阵挛少见，这种病例尚未传给动物。

2. 诊断　诊断依据临床和在病程的某些期脑电图呈周期性复合波(64页)，确诊依据神经病理、CT扫描、脑脊液正常，但某些病例蛋白轻度增高。

3. 鉴别诊断　包括：

(1)阿耳茨海默病伴肌阵挛，但其病程长得多(150页)。

(2)运动神经元病，多无痴呆(450页)。

(3)拼胝体神经胶质瘤，CT扫描可以诊断。

护理与其他(普通)感染性疾病相似，对所有进行性痴呆用可处理的腰穿针穿刺。

(二)库鲁病

仅发生在新几内亚，且由同类相食传播，多数是妇女，成年男子很少发病，随着食人肉的宗教仪式的废除，发病率明显下降。通过试验可传播给灵长目，数月内出现小脑性共济失调、肢体震颤及眼外肌麻痹，无特殊治疗，约一年病人死亡，神经病理表现与亚急性海绵状脑病相似。

第六节　真菌和酵母菌感染

一、真菌和酵母菌感染

真菌和酵母菌感染最常发生在免疫缺陷宿主，特别是服皮质类固醇和细胞毒性药物者，目前重病人接受多种抗生素治疗或非肠道营养增多，故真菌和酵母菌感染更常见了，任何年龄的病人均可受累，最常见的感染是隐球菌病、念珠菌病和毛霉菌病。

(一)真菌感染引起的各种并发症

(1)脑膜炎　常常是亚急性或慢性脑膜炎(296页)，有明显的伴发脑积水和颅神经麻痹的倾向，脑脊液以淋巴细胞为主，糖正常或偏低，蛋白正常或轻度增高，有时脑脊液中性粒细胞增多。

(2)肉芽肿性脑炎(316页)。

(3)脓肿或肉芽肿　其引起颅内占位损害(353页)或引起脊髓压迫症(411页)。

(4)脑血管炎 引起缺血或出血性卒中。

(5)发热,血沉增快,而白细胞增多,均不常见。

(二)诊断依据

(1)活检的肉芽肿组织的显微镜检查和培养。

(2)脑脊液检查,虽然显微镜检查和培养可能很意外的正常,但需多次复查。

(3)血清学检查和培养。

(4)脑脊液和血隐球菌检测特别重要(334 页)。

(三)主要的鉴别诊断

(1)结核性脑膜炎(313 页)。

(2)恶性脑膜炎(364 页)。

(3)脊髓压迫症(411 页)。

(4)颅内占位性损害(353 页)。

(5)结节病(536 页)。

(四)治疗

二性霉素治疗全身性霉菌病最有效,但死亡率仍高。试验量 5mg 静滴,之后 0.25mg/(kg·d),静滴(加 5%右旋糖酐 500ml,4 小时以上)。如果能忍受,数天后剂量可增加到 1mg/(kg·d)。严重病例或有肾功能障碍者,此药可鞘内给药。

副作用包括:静脉炎、肾功能衰竭、低血钾、恶心、呕吐、腹泻、腹痛、肌痛、耳鸣、发热、低血压和过敏。

隐球菌和念珠菌病,可同时给一种较低剂量的二性霉素 0.3mg/(kg·d)和 5-氟胞嘧啶 150mg/(kg·d),6 小时 1 次,分服。如果有肾损害可减少用量,副作用包括骨髓抑制、恶心、呕吐、腹泻和皮疹,AIDS 病人可能合用不如单用二性霉素有效。

治疗至少需 6 周,且常复发,如果情况允许,则应治疗任何原发的潜在疾病,且手术清创是必要的(如毛霉菌病),对 AIDS,某种程度的长期治疗是必要的。

二、各种真菌及酵母菌病

(一)隐球菌病

这是真菌性脑膜炎最常见的原因,但它仍是一种少见病,但绝大多数是免疫缺陷者,许多病人有肺部受累的证据,病死率约 50%。

1. 临床特征　急性、亚急性或慢性脑膜炎，常伴颅神经麻痹、视乳头水肿、失明、癫痫发作和脑积水。病人数月甚至数年有明显的阳性脑脊液表现，而可能并无疼痛或微痛。偶而病人可有脑内肉芽肿发生，并表现为一独立的块状损害，诊断较为困难，但应进行以下检查：

(1)脑脊液和血液抗原检测最敏感。

(2)脑脊液和血液培养。

(3)用印度墨汁染色在显微镜下找微生物，它可与红细胞混淆。

(4)脑脊液和血液抗体测定。

注意：AIDS 患者脑脊液蛋白和细胞计数可以正常。

2. 容易误诊的疾病及鉴别诊断　结核性脑膜炎。

3. 预后　虽然隐球菌性脑膜炎的治愈率已达 70%，但部分病人在治疗结束后 1～2 年又复发，或遗留失明、颅神经麻痹、运动障碍和精神异常等后遗症。

(二)念珠菌病

它可引起脑膜炎、颅内脓肿、肉芽肿、脊髓压迫症和脑血管炎，常感染免疫缺陷宿主、毒瘾或有长期静脉治疗者，常同时有其他部位的念珠菌感染(泌尿系感染、心内膜炎等)。

因为皮肤和滴注部位念珠菌感染很常见，所以脑脊液念珠菌培养可被错误的忽略，血和脑脊液的血清学诊断是有帮助的。

(三)毛霉菌病

它常是糖尿病的并发症，有时发生于免疫缺陷宿主，感染的主要是可

静脉污染而感染脑部，感染常为弥散的且宿主多是免疫缺陷者，神经病学特征包括：

(1)多发性脑脓肿和肉芽肿　常伴血管炎及继发的血栓形成和出血，脊髓压迫症少见。

(2)脑膜炎　较少见。

(六)球孢子菌病

此菌可以感染健康或免疫缺陷宿主，并引起弥漫性感染和慢性肉芽肿性脑膜炎，常发生在美国干旱地区。

第七节　原虫感染

一、脑型疟疾

(一)临床特征

脑型疟疾是疟疾的最严重疾病类型，由疟原虫感染引起，潜伏期是蚊子叮咬后大约2周，且发病急，伴发热、寒战、头痛和不适，数小时或数天内病人精神错乱，严重感染者可出现昏迷、癫痫和双侧伸性跖反射，但无局灶的神经系统体征，常见视网膜出血。

(二)诊断

依据血膜涂片检查红细胞内寄生虫，如果临床可疑，特别是病前3周内在流行区域或有输血史，就应重复检查多次，有时周围血无寄生虫，但常可在骨髓涂片和皮肤穿刺液中发现，血细胞计数正常或偏低。

在流行地区寄生虫血症不能除外其他诊断(如细菌性脑膜炎)，但对发热的昏迷病人必须行腰穿检查。脑脊液可以显示轻微的蛋白升高、糖低、乳酸水平高，但白细胞常为每立方厘米少于10个。

(三)容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)病毒性脑炎(323页)。

(2)结核性(313页)和细菌性(291页)脑膜炎。

(3)其他原因的昏迷(156页)。

(四)治疗

盐酸奎宁16.7mg/kg作为基础，加在500ml糖盐水中，在4小时以内静滴，之后8.4mg/kg，2小时内静滴，1次/8小时，总共用7天后改为口服给药(如果静滴不方便，肌注给药也可以)。

副作用包括：腹痛、恶心、呕吐、腹泻、耳聋、耳鸣、头晕、头痛、视物不清、皮疹、心律失常、低血压、溶血及精神错乱，而骨髓抑制少见。静脉用药者可以并发低血糖，特别是孕妇、肾功能衰竭患者应减量。

奎尼丁和奎宁一样有效，有相似的副作用，消化道以外的途径给药奎宁无效，严重病例可用奎尼丁。葡萄糖盐酸奎尼丁的剂量是：基量 15mg/kg，加在 250ml 盐水内缓慢静滴，之后 7.5mg/kg，静滴，1 次/8 小时，合适时间改为口服磷酸奎尼丁，共用 7 天。

氯喹仅能用于已知寄生虫敏感的地区，静脉注射 10mg/kg，8 小时内完成，之后 5mg/kg，1 次/8 小时，用 3 次，之后口服 2.5mg/kg，2/日，共 3 天(如果静滴不方便，可改为肌注)。

副作用包括：眩晕、恶心、呕吐、视物不清、瘙痒和低血压。

注意：

(1)重症寄生虫血症者可交换输血治疗。

(2)监测可能的低血糖并用葡萄糖纠正很重要。

(3)应预防性抗惊厥，特别对于严重病例。

(4)因有心律失常的危险，故应心电监护。

(五)预后

本病可并发急性肾功能衰竭、血管内溶血、血红蛋白尿、播散性血管内凝血、代谢性酸中毒、低血糖、低钠、肺水肿、休克和细菌感染。病死率约为 20%，脑型疟疾死亡原因很复杂。其预后与原虫感染量、疟原虫的毒性、机体免疫力、并发症以及抢救的是否及时和合理有关。预后不良的实验室指标，包括有高原虫血症(含虫红细胞 75%)，外周血中发现裂殖体、白细胞增多、脑脊液中乳酸高、葡萄糖低，抗凝血酶Ⅲ水平低，肌酐＞265mmol/L(＞3.0mg/dl)及血尿素氮＞21.4mmol/L(＞60mg/dl)，血细胞压积(20%或血红蛋白(4.4mmol/L(7.1g/dl)，血葡萄糖(2.2mmol/L(40mg/dl)，静脉血乳酸增高(＞6mmol/L)，血清酶(天冬酸及丙氨转氨酶等)浓度升高 3 倍以上。但存活者无神经系统后遗症，且不复发。

二、弓形体病

(一)临床特征

原虫弓形虫的亚临床感染是常见的，仅偶尔出现淋巴结病和"腺热"样综合征，常是自限性的，且很少伴发脑炎和格林—巴利综合征，但免疫缺陷宿主，特别是 AIDS(329 页)患者，可出现破坏性的且常是致命的脑病，而无

腺热综合征，表现为急性或亚急性广泛性脑病伴癫痫发作和昏迷，或因一处或多处的占位性肉芽肿损害而出现局灶性损害。

（二）诊断

CT 扫描可以正常，但常显示一处或多处特异性低密度灶，且常有环状强化。如果无肯定的其他解释（转移或脓肿），且病人是免疫缺陷者或有 AIDS 的危险性，就需脑活检明确病原体，以肯定诊断，最终接种鼠后可分离出微生物。

（三）治疗

联合治疗：乙胺嘧啶 50mg，3 次/日，用 5 天；之后 20mg/日，4 周，加用磺胺嘧啶 6g/日，分 3 次服，补充叶酸以减少血小板减少和白细胞减少的危险性。AIDS 患者应长期用小剂量乙胺嘧啶和半量的磺胺嘧啶。

三、非洲锥虫病（睡病）

锥虫通过采采蝇叮咬传播给人，数周后在叮咬部位出现一结节状损害，伴发热、不适和淋巴结病，持续数月或数年后出现脑膜脑炎，有人格改变、头痛和正常睡眠节律紊乱。可以出现舞蹈病、手足徐动症，继之恶病质、昏迷、死亡。

诊断依据脑脊液检查，淋巴细胞和蛋白轻度增高，50%锥虫病有 IgM 水平增高。

四、芽生菌病

此病常影响健康个体，发生脑膜炎、颅内或脊髓脓肿和肉芽肿，伴肺和皮肤损害。

第八节 蠕虫感染

一、线虫

人感染某些线虫可引起神经系统损害，诊断常是依据血嗜酸性细胞增多及有一可能的中间宿主暴露史推测，确诊依据血清学检查和活检。

（一）弓蛔虫病

普通的犬弓蛔虫偶尔可以感染人类（常是卫生条件差的婴儿和儿童）而引起皮疹、发热、咳嗽、嗜酸性粒细胞增高、肝脾肿大、肺浸润和眼炎。偶尔因脑受累出现癫痫发作。诊断依据血清学检查或感染组织的活检。

但中枢神经系统旋毛虫病的预后主要取决于感染度和中枢神经系统病

损的轻重，半数病人预后良好，于1～2月恢复，重症者预后不良，病死率可达50%。

(二)旋毛虫病

此病因食生猪肉或马肉而感染，遍及全世界。可以有肌肉寄生，特别是膈肌，伴疼痛和肌酶增高、发热、荨麻疹、腹泻、局部水肿和嗜酸性细胞增多，脑炎和脊髓炎少见。

(三)颚口线虫病

在东南亚此病通过寄生于半熟的新鲜水鱼、鸭和鸡而传播。表现为皮肤游走性水肿，当此虫游走到神经系统时可以引起脑膜炎、严重的根痛和脊髓炎。脑炎、颅神经麻痹和蛛网膜下腔出血较少见，脑脊液嗜酸性细胞增多、淋巴细胞增多、糖正常或低、蛋白增高。颚口线虫病可用乙胺嗪治疗，可治愈。

(四)血管圆线虫病

此病可因吃亚洲和太平洋地区的蜗牛、新鲜水软体动物、甲壳纲和鱼而患。它可引起嗜酸性细胞性脑膜炎，表现为严重头痛、恶心和呕吐，脑病和颅神经损害不常见。脑脊液与颚口线虫病相似(339页)，且偶而可见到幼虫，其检出率可为2.5%～10%.

治疗上目前尚无特殊有效药物，可试用噻苯咪唑及肾上腺皮质激素。

本病预后大多数良好，一般可在4～6周自行缓解或痊愈，少数病人可有后遗症如失明及瘫痪。极严重的病例亦可死亡，如文献上泰国报告的484例中有1例死亡，台湾省的259例病人中死亡8例。

二、绦虫

(一)脑囊虫病

本病是由猪绦虫的幼虫感染引起的，在气候温和的国家很少出现。在我国的高发区主要集中在华北、西北及东北地区。猪肉绦虫侵犯人体组织并包于囊内，特别是侵犯脑，患者常无症状或在很多年后出现症状。

1. 临床特征　本病可以是活动且进展的，但常是静止的，临床特征包括：

(1)亚急性或慢性脑脊膜脑炎　由脑、脊髓、脑室和蛛网膜下腔囊周围的炎症反应所致。这种活动型可引起癫痫发作、脑积水、颅内压增高、颅神经麻痹或血管炎性卒中，预后不佳。

(2)脑积水(346页)　由脑膜炎、囊虫阻塞脑脊液循环或慢性蛛网膜炎引起。

(3)进行性大脑占位性损害(354 页) 出现肿瘤样表现。

(4)癫痫发作 常不伴任何其他表现,但 CT 可见脑损害。

(5)脊髓压迫(411 页)和蛛网膜炎(431 页)。

(6)急性肌炎 临床不常见。

(7)皮下结节 因为包囊而形成。

2. 诊断 此病诊断并非特别困难,依据癫痫发作、颅内压增高和精神障碍三大临床特征,以及下列检查结果可以确诊:

(1)CT 扫描,单个或常常是多发的低密度区域(直径 5mm 左右),强化 CT 可使之加强,并见周围水肿带,可发生钙化,但颅骨 X 线片很难发现。

(2)脑脊液可显示有非特异性淋巴细胞及嗜中性细胞的增多,偶可有嗜酸细胞增多,同时有脑脊液蛋白增高。囊虫间接血凝试验或其它囊虫免疫试验具有特异性。

(3)大脑的 X 线检查可显示钙化的囊虫,但这只是慢性及不活动性病变。

(4)血清学检查并不可靠。

(5)脑或皮下结节活检发现囊虫对确诊是必要的。

3. 容易误诊的疾病及鉴别诊断

脑膜炎型脑囊虫。

颅内肿瘤。

良性颅高压。

神经性头痛。

结核性脑膜炎。

4. 治疗

(1)药物治疗 活动期可用吡喹酮治疗,治疗量各地并不统一,有人主张按 50mg/(kg·d)计算,分 3 次口服,共 21 天,也有人主张用 120mg/kg 计算,2～4 天分次口服。一般主张 10 天治疗方案,即按 180mg/kg 计算的总量,然后求出一天的量,分 3 次口服,共用 10 天。

治疗期间可发生药物杀虫引起的异质蛋白过敏反应,表现为头痛加重、多睡和癫痫发作、脑脊液细胞增多,但可以缓解。副作用包括:消化不良、恶心、腹泻、发热和瘙痒。

(2)手术治疗 对有神经系统症状的脑积水则需手术治疗,有时对局限病灶及单个囊虫等也可手术切除。

5. 预后

脑囊虫病虽然复杂，病情变化大，有危险性，但它是一种可治之症。有皮下结节及脑囊虫病而颅内压力正常者在服用杀虫药后可完全治愈。有颅内压增高的脑囊虫病经适当治疗好转率为94%。脑室内囊虫、眼内囊虫可手术摘除。

（二）棘球蚴病

棘球蚴病又称包虫病，此病由棘球绦虫或在许多国家广泛流行的狗绦虫引起，临床少见，食入虫卵，至肝脏形成囊，而脑和脊髓少见。囊常常是数厘米大，可以钙化且可以表现为慢性进行性占位性损害。CT扫描有一周围低密度区域、边缘刺锐、无周围水肿或对比增强，多发性小腔样芽生囊较少见。

血清学试验对诊断有帮助，但不可靠。

治疗主要是外科手术摘除。丙硫咪唑是一种新型化疗剂，对此病也有一定疗效。

三、血吸虫病

此病是在亚洲、非洲、加勒比海和南美洲由慢性血吸虫感染引起的疾病。在我国主要在长江流域与南方数省，其中江西、安徽的皖南等为高发区。新鲜水螺是中间宿主，神经系统受损少见，但是一旦发生常是严重且持久的，对大的卵群之肉芽肿性炎症反应，可引起：

（1）脊髓、神经根的肉芽肿压迫（特别在腰骶区域）（411页）。

（2）横贯性脊髓髓内肉芽肿（特别是在圆锥的髓质）（316页）。

（3）脑膜脑炎（298页）。

（4）颅内肉芽肿的占位性病变，伴癫痫发作、颅内压增高等（316页）。

流行地区无症状个体常在大便中发现虫卵、血清学检查阳性和血嗜酸性细胞增多，所以此病感染的唯一证据是从神经系统的活检物中发现虫卵，因脑脊液仅是非特异性淋巴细胞性而不含虫卵，故对诊断无帮助。如果不适合活检，可按照临床诊断用吡喹酮治疗。治疗方法同脑囊虫病。

第九节　阿米巴感染

中枢神经系统阿米巴感染少见。

一、溶组织内阿米巴

此病因阿米巴痢疾引起，它可致阿米巴性肝脓肿并通过血行播散产生脑脓肿，生前很难确诊，多在一周内死亡。

二、福勒尔—耐格里阿米巴原虫

这是一种在土壤和新鲜水中发现的自由生活的阿米巴，特别是在矿泉。它可进入鼻粘膜并传播引起急性坏死性脑膜炎。

临床上主要表现为颅内压增高、脑膜刺激征及意识障碍，是致命的。

鉴别诊断有细菌性脑膜炎，且脑脊液变化是相似的(292 页)。在离心的新鲜的脑脊液湿标本中可发现阿米巴原虫。

治疗可用二性霉素(334 页)或酮康唑。

注意：原发性阿米巴性脑膜脑炎由于发病急，病程进展快，病情风险，无特效药物，所以生前诊断困难，病死率几乎 100%，大部分是尸解剖证实。

(吴光晨)

第十二章　高颅压与颅内肿瘤

第一节　颅内压增高

人体在5岁左右各块颅骨的骨缝开始完全相互融合，此后颅腔主要由骨性结构组成，在形状上，颅腔类似一个很硬的密闭的盒子，其中有脑组织、血液和脑脊液三种成分，当其中的任何一种成分发生改变，均在临床上会导致颅内压增高。而脑脊液循环的梗阻则是另一种颅内压增高的重要机制。多数占位性病变的临床特征并不是由于颅内压增高引起而是由于脑组织移位（如出现头痛症状等）造成。

一、颅内压增高的原因

(1)颅内占位性病变

颅内肿瘤（353页）。

脑脓肿（304页）。

颅内血肿（259页），硬膜下血肿（269页）和硬膜外血肿。

脑梗塞（如梗塞较大时，254页）。

蛛网膜下腔出血（261页）。

巨大动脉瘤（265页）。

(2)颅内感染

脑膜炎（290页）。

脑炎（298页）。

肉芽肿（如结核性，313页，真菌性，333页）。

(3)良性高颅压症（351页）。

(4)静脉流出道阻塞或异常

硬膜窦血栓形成（256页）。

上腔静脉闭塞。

硬膜动静脉畸形（267页）。

(5)呼吸衰竭和高碳酸血症。

(6)高血压性脑病（246页）。

(7)脑脊液蛋白明显增高

格林—巴利综合征(490 页)。

脊髓肿瘤(418 页)。

(8)各种原因的脑水肿(349 页)。

(9)代谢性脑病(158 页)。

(10)缺血性与缺氧性脑损害(158 页)。

二、临床特征与体征

这主要依据于疾病发展的速度(如颅内出血可以在数分钟内导致昏迷)和病变的大小与部位决定。病人可有以下部分或全部特征:

(1)头痛 这是很常见的,特征是醒来时出现头痛,而起床后症状缓解。头痛的程度是严重而持续,有时为烧灼样。如予以定位,它的位置通常与局灶损害的部位有关。如后颅凹肿瘤头痛的部位在枕部。其大都由于硬膜和血管牵拉所致(如占位性损害)或脑膜炎,而不是颅内压本身。

(2)视乳头水肿(193 页) 通常为双侧,也可能为单侧,甚至在临床上不出现。在疾病的晚期常出现短暂性视力模糊。这是由于颅内高压传递到视神经周围的脑脊液而导致眼返流静脉受阻所致。

(3)昏睡甚至导致于昏迷。

(4)脑膜刺激征(291 页) 特别是后颅凹病变经枕骨大孔出现小脑扁桃体疝(345 页)。(参见脑膜炎,290 页和蛛网膜下腔出血,261 页)。

(5)恶心和呕吐 通常这是晚期体征,但后颅凹肿瘤,呕吐可能在早期出现且其前无先兆,为喷射性的。

(6)外展神经麻痹(单侧或双侧) 这是假的定位体征,由于天幕疝引起此神经在颞骨岩尖部受压所致(344 页)。

(7)儿童头围增大和颅缝加大。

(8)急性高颅压偶可引起肺水肿。

(9)原发性损害的体征。

(10)内侧颞叶的天幕疝 这是幕上较大的占位病变所致。这种疝可为自发性出现或由于腰穿所致(52 页)。其引起:

深度昏迷。

同侧动眼神经麻痹,如一侧颞叶钩部受压而累及该神经。

脑疝进一步发展加重可引起脑干从上向下的渐进性压迫,引起其中挤压性出血。这导致向上凝视的麻痹,瞳孔小而反射存在,出现呼吸异常的类

型及随后出现瞳孔中度大小及瞳孔固定，并有眼会聚运动困难及去大脑僵直，最后瞳孔散大固定及瞳孔反射消失或对疼痛无反应。呼吸呈进行性衰竭，开始出现 Cheyne-Stoke 型，随后可能出现过度通气，再随后出现不规则的呼吸，最后为"喘息"样呼吸及呼吸停止。

偶而同侧幕上占位病变出现半侧轻瘫，是由于对侧大脑脚压迫天幕(Kernohan 氏切迹综合征)所引起。

不常见的还有从天幕的压迫同侧大脑后动脉时，可引起枕叶梗塞(常为出血性)。

血压增高和脉率下降是作为脑干发生进行性障碍的信号。

(11)有后颅窝占位损害及伴有天幕疝时，小脑扁桃体和延髓经枕骨大孔移位(小脑扁桃体疝)，引起脑膜刺激征和脑干压迫，出现意识障碍加重，最后呼吸停止。有时也可出现经天幕裂使脑干向上挤压。

头颅 X 线影像所见包括：

(1)垂体窝侵蚀(也见到骨软化和甲状旁腺功能亢进症)。

(2)穹窿呈"铜击样(copper beating)"类型(如在儿童期发病)。

(3)儿童可出现颅缝分离。

(4)原发病引起的体征(肿瘤的钙化，松果体的移位等)。

不过，在大多数病例头颅 X 线是正常的。

三、颅内压的测量

正常颅内压低于 1.76kPa(180mmH_2O)，在 1.94kPa(200mmH_2O)以上可确定为异常。

腰穿(47 页)是测量颅内压的最常见的方法，但这有天幕疝时测量是不精确的，并且由于经硬膜孔有 CSF 引流的危险，使 CSF 压力减低，而因此使幕上压力梯度增加。

在治疗期间，如不是针对脑水肿，对颅内压进行监护不一定是必要的。如要颅内压监护可通过硬膜外或硬膜下腔，或在侧脑室进行。测量结果如不精确则可能是由于脑脊液引流、导管受阻或探头受阻，以及错误的位置和刻度错误等原因所致。脑室内压监护是最精确的，但需要进行脑的穿刺，若脑室过小则有困难，并可以有脑出血或感染的并发症。

第二节 脑 积 水

一、脑积水

脑脊液是由侧脑室、第3脑室、第4脑室的脉络丛分泌，每天分泌约500ml。脑脊液总量约为150ml。脑脊液经脑室系统向尾侧流动，在第4脑室经Luschka和Magendie孔流出而进入蛛网膜下腔。然后向下达脊髓周围，向上经天幕裂孔和脑表面的脑脊液被硬膜的蛛网膜颗粒吸收入静脉系统。所以任何流出部位受阻，在CT上均为脑室扩张(这些"上流"的阻塞，CT上也可以揭示原因(如颅内肿瘤，等)。

脑积水是颅腔内脑脊液的体积异常增加的状态。其由于脑脊液流出受阻，颅内脑室系统部分或全部扩张，影响脑脊液吸收，或在极少见情况造成脑脊液分泌过多。

脑积水主要的临床问题是：

(1)阻塞在哪里？

(2)由于什么阻塞？

(3)阻塞能解除吗？

注意：脑室增大可能是脑组织丧失即脑萎缩所致(代偿性脑积水)，此时的颅内压可以是正常的。

(一)脑积水的原因

脑积水原因较多，多伴有颅内压增高，引起脑积水的原因主要由以下几种情况：

(1)从第4脑室出口到远端脑脊液流出道闭塞和/或蛛网膜下腔颗粒吸收受损导致各脑室变大(所谓交通性脑积水)。这是脑脊液的循环受到阻碍。脑脊液吸收能力减低，主要为炎性物、静脉血栓、静脉窦受到压力或颈内动脉的阻塞等，均可使蛛网膜颗粒的吸收受影响。其原因有：

蛛网膜下腔炎性渗出(急性或慢性脑膜炎，296页)。

创伤后(包括开颅手术)脑出血或自发性蛛网膜下腔出血后所致。

恶性脑膜炎(364页)。

蛛网膜颗粒吸收障碍(特发性)。

(2)脑室系统内脑脊液流动闭塞(阻塞性脑积水)可从侧脑室到第4脑室孔的出口任何一处均可发生。如肿瘤堵住室间孔使两侧脑室受阻、扩大。

大脑导水管受阻可以为先天性或为炎性及肿瘤所致，使侧脑室对称地扩大及第三脑室扩大。其原因有：

先天性。

导水管狭窄(脑积水的最常见的原因)。

Arnold-Chiari 畸形(233 页)。

Dandy-Walker 综合征(233 页)。

Galen 静脉血管瘤。

创伤后(包括开颅手术)脑出血或自发性蛛网膜下腔出血后所致(261 页)。

占位性损害，肿瘤 (353 页)，血肿 (257 页)，第 3 脑室胶样囊肿(363 页)，脑脓肿(304 页)等。

蛛网膜下腔炎性渗出(急性或慢性脑膜炎，296 页)。

恶性脑膜炎(364 页)。

天幕疝(344 页)。

(3)由于脉络丛乳头瘤(363 页)引起过度分泌，使脑脊液产生的不正常增加，这种状态较少，只在这种脉络丛肿瘤时发生。

(4)在格林—巴利综合征(490 页)或脊髓肿瘤(418 页)时有非常高的 CSF 蛋白，其引起颅内压增高、视乳头水肿和脑积水的机制不肯定，但可能是由于过多的蛋白阻塞蛛网膜的颗粒影响了分泌。

(二)临床特征

临床特征主要依据于下列状态：

(1)引起脑积水原发疾病的症状和体征。

(2)脑积水发展的速率，急性阻塞引起颅内压增高和昏迷。

(3)脑积水的一般临床特征，其中某些是由于室周间质水肿(350 页)和神经元死亡。这些包括：

昏睡。

步态不稳。

双侧锥体束征。

精神发育迟缓和痴呆。

尿失禁。

注意：正常压力性脑积水在 262 页介绍。

(4)儿童患脑积水则引起颅骨膨胀。

儿童头大的其它原因有：

硬膜下血肿(269 页)。

大头畸形。

颅内肿瘤。

积水性无脑畸形。

(5)在成人有：Paget 氏骨病。

脑积水经过治疗可以得到控制，颅内压也可恢复正常，这在儿童可使精神与智力发育很快恢复到正常。不过后来这种代偿作用可能因轻微的头创伤或身体疾病而反复，以致可促发急性症状性脑积水。

(三)治疗

对有症状的病人，尤其是对病情逐渐加重的病例，除对原发疾病治疗外，主要是改变脑脊液流向的治疗，可通过脑室引流术。必要时则可行脑室—腹膜分流术、腰—腹膜分流术，也有人用脑室—心房分流术(极少使用)以减低颅内压增高。尚有人对多种病因所致脑积水采用右侧脑室—上矢状窦分流的手术治疗，均有效地降低了颅内压，使早期临床症状消失或好转。

不过这些分流术有几个重要的并发症，这在身体虚弱的老年病人特别容易发生，其并发症有：

(1)硬膜下血肿(269 页)。

(2)颅内感染(第 11 章)。

(3)颅内出血(259 页)。

(4)低颅压性头痛(52 页)。

(5)因感染、血栓形成、脑室壁、脉络丛或网膜等使分流阻塞。

(6)癫痫发作。

注意：有人对近 10 年来 195 例脑室腹腔分流术的并发症进行了回顾性分析。认为分流管阻塞为最常见的并发症，感染则是较严重的并发症。但采用右侧脑室—上矢状窦分流的手术治疗的 15 例术后长期随访，没有 1 例出现上矢状窦闭塞。只有 1 例在术后 10 年发生了分流管的矢状窦端阻塞。

二、正常压力性脑积水

这是一种罕见的临床综合征，是由于整个脑室系统的进行性扩张(即交通性脑积水)而没有明显的皮质萎缩。这是由于各种因素使大脑半球表面上的正常脑脊液吸收障碍所致。

(一)病因

常见的因素脑脊液通路上有陈旧的血液或炎性渗出物，如下列情况：

(1)头创伤。

(2)蛛网膜下腔出血(261 页)。

(3)脑膜炎(结核性、真菌性但不是病毒性，290 页)。

不过，大多数病例无病因发现。

(二)临床特征与体征

临床特征在某些可能的病因发生后数月或数年内隐袭的发展而出现，本病呈慢性进程，其表现主要有：

(1)淡漠和痴呆。

(2)行走困难特别突出。在平卧时，脚的力量和协调均正常，且检查可无神经病体征。但行走时则步态不稳，常极易发生摔倒。

(3)早期可发生尿失禁。

(三)诊断

诊断依据临床症状及典型的 CT 改变，主要为脑室扩张，室周的低密度及极少相应的皮质萎缩表现。腰穿脑脊液压力正常，但如监护可揭示有短暂的增高，脑脊液成分必须检查，除原发疾病的改变(如慢性脑膜炎的细胞数增多)外，其它一般是正常的。

(四)治疗与预后

某些引起本病的原发性疾病是可以治疗的，如慢性脑膜炎的治疗可能控制这种脑积水的发展。对诊断正确的病人其它治疗方法有脑室—腹膜分流术或腰—腹膜分流术，其可以减轻的脑积水和临床症状，有效率为 39%～64%，病程不超过 6 个月者效果较好。

第三节　脑　水　肿

按定义脑水肿是指由脑含水量增加而引起的脑的容积增加的状态。脑水肿可伴有广泛病理学过程，并可导致以下情况：

(1)颅内压增高(343 页)。

(2)如脑水肿为局灶性，则有脑组织移位和变形。

(3)脑水肿区的脑缺血改变。

一、脑水肿的类型

脑水肿有五种基本类型，但根据基础病理生理情况，临床上病人可同时

有一种以上的类型表现。

（一）血管源性脑水肿

这是由于血脑屏障损害所引起（即毛细血管性漏出）。通常病变为局灶的，水肿液中含有丰富的蛋白和细胞外液。这种脑水肿主要在脑肿瘤、脑脓肿、脑挫伤和脑梗塞周围形成。

（二）细胞毒性脑水肿

这是由于细胞膜损害所引起（即细胞膜性漏出）。其在细胞内和过多的水肿液中主要含水和钠。引起的主要原因是局灶性或广泛的缺血和低氧症。

（三）流体静力性脑水肿

这种类型是由透壁血管压增高引起。水肿液大多为水，其在细胞外弥漫性分布。这种脑水肿可在有高血压病或血管扩张同时出现血管外压减低的患者发生，如开颅手术或切除较大占位病变后发生的脑水肿。

（四）间质性脑水肿

这是由闭塞性脑积水引起。脑室内压增高引起脑脊液移入室周白质。

（五）渗透性脑水肿

渗透性脑水肿通常为弥漫性的，是由血浆渗透性低所致。其伴有低钠血症（574 页）或低蛋白血症。

二、脑水肿和颅内压增高的治疗

（一）一般治疗措施

（1）去除引起脑水肿及颅内压增高的原发疾病原因。

（2）避免高碳酸症、低氧症和低钠血症。

（3）避免发热。

（4）避免过度的低血压或高血压，因为这可能在脑缺血区损害脑自动调节作用（237 页）。

（二）过度通气

过度通气引起二氧化碳分压减少约为 3.5kPa，并因此减低脑血容积和脑水肿的发生率，故通常只是在病人已用呼吸机的情况下使用。其引起广泛的脑容量的减少，虽然水肿区血管对 $PaCO_2$ 的反应受损，但其水肿区并不缩小。

（三）高张力溶液

高张力溶液把脑中的水吸回到血液中，故减低脑容积及颅内压。这种效应是暂时的，可持续几小时，在血脑屏障完善和血供丰富区效果最明显。所

以在脑损害或脑水肿的局灶区可以没有特异的作用。不过，高张力溶液可减少正常脑的容积，所以给予水肿区和损害区以更大的空间，使其较少可能进一步对脑缺血加重。所以这种治疗仅是用于基础病因治疗的暂时的措施。

最普通作用的药物是静脉内给甘露醇(357 页)。另外静脉给予速尿可以延长和加强其效用。也可选用复方甘油注射液缓慢静脉输注。

(四)皮质激素

皮质激素可减轻血管源性水肿，特别在肿瘤周围的水肿。但这些药物对白细胞毒性和流体静力性的弥漫性水肿无作用。目前通常使用的药物是地塞米松(357 页)。

第四节　良性高颅压

良性高颅压(BH)又称假性脑瘤，这是一种不常见并认识不很好的病态，通常累及肥胖的妇女和儿童。颅内压增高但原因不明，脑室大小正常或稍小，没有明显的 CSF 流向闭塞也无成分的异常，且无颅内肿块。

一、原因

在某些个别典型的病例，原发的原因是矢状窦或横窦的闭塞(256 页)。实际上大多数病人虽然有时可存在一些伴随情况，但主要是肥胖原因。引起良性高颅压其它可能原因有：

(1)维生素 A 中毒。

(2)药物

皮质固醇类或皮质固醇类激素撤药。

萘啶酸。

呋喃妥因。

口服避孕药。

四环素类。

(3)甲状旁腺功能低下症(567 页)。

(4)甲状腺功能低下症(566 页)和/或甲状腺素治疗。

(5)怀孕和围产期。

(6)缺铁性贫血(570 页)。

二、临床特征

主要的症状是由于视乳头水肿(通常为双侧，193 页)引起的视力不清

或模糊。因为没有脑组织移位，头痛通常是轻微或缺如，有少许的恶心但无呕吐，病人通常清醒并一般情况良好。非常少见的情况可出现外展神经麻痹（颅内压增高的假性定位体征），但无其它局灶神经定位体征。

三、诊断

确定诊断是CT增强正常或脑室稍小，腰穿有脑脊液压力增高（大于200mmH_2O，即大于1.96kPa，51页）。支持诊断的前提是脑脊液的成分必须正常。

CT上如疑及硬膜窦血栓形成（256页），则可经MRI确定。通过脑血管造影显示晚期静脉像去确定诊断，有一定的危险性而一般不值得去做。但对其威胁视力需认真地考虑抗凝治疗时，则还是要考虑脑血管造影。

四、容易误诊的疾病及鉴别诊断

（1）颅内肿瘤（353页） 良性高颅压主要是建立在排除颅内占位性病变，主要是颅内肿瘤等器质性病变之后。对于静区及浸润性颅内病变，多需随访确定。有时两者可容易相混。

（2）脑囊虫病（339页） 一般在三北地区对颅内压增高者应首先排除脑囊虫病，特别是腰穿，检查脑脊液的囊虫间接血凝试验多可确诊。

（3）脑蛛网膜炎 本病主要也是颅压高，但多原有急性或慢性软脑膜感染，并脑脊液的细胞数较良性高颅压增多。

（4）各种代谢性脑病 如肺性脑病及肝性脑病的鉴别。

五、治疗

放出脑脊液使颅内压力达到正常，可能是唯一的减轻症状的措施。许多病人可在几周内自发性的恢复。有轻微的头痛和轻度视乳头水肿的较轻病人，如可能可通过去除基础病因的方法行保守性治疗（如减轻体重）及给予氯噻酮，每天100mg口服。

不过如病人临床症状较重，则应立即开始给予皮质固醇类治疗（地塞米松4mg每天4次），但如对视乳头水肿、盲点大小变化或腰穿重复测量的颅内压等无效，则要在2～3周内撤掉皮质类固醇。如有效则在出现症状恢复的几个月后开始减药及撤药。

在皮质固醇类发挥作用前，特别是病人的视力受到威胁时必须反复腰穿（每2～3天一次）放脑脊液的快速使颅压恢复到接近正常。临床上主要注意的是由于视乳头水肿加重伴盲点增大（及包括中心性视力、视网膜出血和缺血视神经病等）引起进展性或突发性失明。

如反复腰穿和/或皮质固醇类仍不能使颅内压下降，则需要采用以下更永久的措施：

(1)使用分流术(并发症，233 页)行腰—腹膜(或脑池—颈静脉)脑脊液引流。

(2)如放射影像学已证实有硬膜窦闭塞则给予充分的抗凝治疗。

(3)行视神经鞘开窗术以可能减轻视神经的压力保护视力。

(4)最后的手段则是大脑的颞下减压术。

临床上注意不断进行监护病人的病情进展，主要观察病人的症状、视力、视野(包括盲点)、视网膜外观及必要时的重复腰穿测量脑脊液压力的变化。

六、预后

本病预后良好，多数可治愈或可在半年内自行缓解，但亦有 1～2 年者，病程久者可因继发性视神经萎缩而失明。

第五节　颅内肿瘤

一、颅内肿瘤概述

(一)颅内肿瘤的来源

颅内肿瘤主要来自以下几个方面：

(1)颅骨

骨肉瘤。

乳白色样(ivory)骨瘤。

(2)脑膜

脑膜瘤(359 页)。

肉瘤。

黑色素瘤。

(3)脑

星形细胞瘤(358 页)。

多形性胶质母细胞瘤(359 页)。

寡树突胶质瘤(360 页)。

室管膜瘤(360 页)。

髓母细胞瘤(360 页)。

脉络丛乳头状瘤/癌(363 页)。
淋巴瘤(363 页)。
神经母细胞瘤(353 页)。
(4)颅神经鞘
神经鞘瘤(雪旺氏神经鞘瘤,353 页)。
(5)垂体　腺瘤(361 页)。
(6)松果体　松果体细胞瘤/松果体母细胞瘤(362 页)。
(7)血管结构
血管母细胞瘤(360 页)。
动静脉畸形(266 页)。
(8)胚胎发育性肿瘤
颅咽管瘤(362 页)。
表皮样和皮样肿瘤(362 页)。
第 3 脑室或第 4 脑室胶样囊肿(363 页)。
脊索瘤(363 页)。
生殖细胞瘤(362 页)。
畸胎瘤(362 页)。
脂肪瘤(363 页)。
(9)来源于下列肿瘤的继发性沉积
支气管癌。
乳腺癌。
胃癌。
肾上腺瘤。
黑色素瘤。
绒毛膜癌。
淋巴瘤(363 页)。
白血病(569 页)等。
(10)直接从下列肿瘤扩散
鼻咽/窦癌。
血管球肿瘤(225 页)。

原发性颅内肿瘤的总发生率每年约为 15/10 万。大约有 2/3 的肿瘤是良性的,其中相当一部分病人的肿瘤只是死后才发现的,或肿瘤非常小而可

能只有功能性意义(如垂体腺瘤)。颅内转移瘤发生率至少为每年 15/10 万，但许多有广泛继发癌的病人生前从未能发现。

在成人最常见的是幕上肿瘤：星形细胞瘤(358 页)，垂体腺瘤(361 页)，继发性癌(364 页)和脑膜瘤(359 页)。

在儿童最常见的是幕下肿瘤：星形细胞瘤(358 页)，髓母细胞瘤(360 页)和室管膜瘤(360 页)。

(二)临床特征

通常临床症状是进展性发生。这种进展可以在有良性肿瘤多年后或有高度恶性的肿瘤数天后开始出现。癫痫发作有时是多年中唯一的症状。偶而神经功能缺陷短暂性的发作，即突然发生并可能随后恢复。这在症状上很类似 TIA 或脑卒中，出血进入肿瘤内是一种可能的原因，特别在恶性星形细胞瘤(358 页)，寡树突胶质瘤(360 页)，髓母细胞瘤(360 页)，血管母细胞瘤(360 页)，肾上腺瘤，子宫内膜癌，绒毛膜癌和黑色素瘤。

症状和体征可有下列各种：

(1)由于 CSF 流出闭塞引起颅内压增高(343 页)。通常在后颅凹引起脑积水，或肿瘤本身使脑组织移位。硬膜的静脉窦闭塞及肿瘤周围出现脑水肿。

注意：颅内压增高呈指数性的变化，故最后的症状可能因很小的增高而突然发生。

(2)对神经根的压迫，如垂体腺瘤对视交叉压迫引起双颞侧偏盲(189 页)，听神经瘤对第八颅神经压迫，蝶嵴脑膜瘤对第三颅神经(359 页压迫)等引起的症状。

(3)对脑的局灶性压迫引起局灶的神经功能缺陷或癫痫发作(如在幕上肿瘤出现部分性或继发性全面性发作)。

(4)脑的局部侵蚀和破坏(多为组织学上的恶性肿瘤)，依据肿瘤的大小和部位及局灶水肿引起局灶功能缺陷，也可引起部分性或全面性癫痫发作。

(5)激素分泌引起的症状，如来源于垂体的腺瘤(361 页)。

(6)任何原发性颅外肿瘤的非转移效应(586 页)。

(7)经 CSF 继发性肿瘤扩散，室管膜瘤(360 页)，髓母细胞瘤(360 页)，生殖细胞瘤(362 页)，脉络丛乳头状瘤/癌(363 页)，淋巴瘤(363 页)等引起的症状。

(8)颅内肿瘤的颅外扩散引起的症状，这发生于髓母细胞瘤(360 页)和

淋巴瘤(363 页)。

(三)临床辅助检查

临床辅助检查主要有以下几个方面：

1. CT 扫描　CT 扫描是一种最实用的调查，它可显示肿瘤位置、大小及有时的病理学改变，也可显示脑组织移位及肿瘤内或肿瘤伴有的囊肿区，并能显示肿瘤周围水肿带和脑积水。在 CT 上肿瘤的密度可以比正常脑组织低、相同、或增高，并常在水肿周围显示出低密度，大多数组织学上恶性和转移性肿瘤，及许多良性肿瘤在静脉注射对比剂后使影像增强。在天幕上的肿瘤几乎所有均能发现，特别在对比增强扫描。但幕下肿瘤的精确性不是很高。不过此处的肿瘤可以通过闭塞性脑积水或第四脑室移位来提示。有时也需要通过腰穿注入对比剂(如甲泛影酰胺或气体)来明确后颅凹轮廓结构，如脑干的扩张或听神经瘤。但如有颅内压增高(343 页)则不应做此种检查。

2. MRI　MRI 比 CT 更敏感，特别对后颅凹处病变尤其敏感，但因为检查费用较贵且在基层医院没有，故目前尚不能广泛应用。

3. 头颅 X 线检查　如条件原因不能立即用 CT 检查，头颅 X 线检查仍是一种很有用的检查方法，因为其可显示：

(1)颅内压增高的特征(345 页)。

(2)如松果体钙化的移位情况。

(3)肿瘤内钙化，通常为更多良性肿瘤的伴随特征，但恶性肿瘤改变也可发生于这样情况下。

(4)与脑膜瘤(359 页)相邻的骨肥厚。

(5)腺瘤(361 页)、颅咽管瘤(362 页)和非常少见的颈动脉瘤引起垂体窝肿增大和侵蚀。

(6)颅骨溶骨性损害(继发性癌、骨髓瘤、原发性骨肿瘤等)。

(7)由于对脑膜瘤(359 页)血供的增强出现突出的血管标记。

(8)听神经瘤(360 页)使内听道侵蚀和加宽。

4. 胸 X 线检查　这对除外原发性或继发性肿瘤是十分重要的。

5. 肿瘤活检　这是一个有争议的问题。如果组织学已证实的原发肿瘤并 CT 扫描显示多灶沉积的转移特征，则再行活检全无必要。否则如有临床症状及 CT 上有单个甚至多个脑内损害(其可能为癌)，则应尽可能做活检以除外可治疗的损害，如脑膜瘤(359 页)、淋巴瘤(363 页)、脑脓肿(304 页)

或甚至为结核瘤。如诊断上除外血管畸形则做脑立体定向活检是相对安全的。脑外占位性损害总是要探查以除外脑膜瘤(359 页)。如果病人只有癫痫发作,特别轻度的癫痫发作或能用药物控制,且发现为单个脑内损害,那么通常不做活检,除非之后有其它的病情变化及发展(用 CT 随防以监视此处的大小变化可能对病人治疗有帮助和指导意义)。

6. 腰穿　这是禁忌的,因为有天幕疝和/或有颅内占位病变引起脑干受压的危险性(52 页)。在这种情况下记录的颅内压通常比实际颅内压为低,因为在天幕或枕骨大孔的 CSF 流动受阻。

(四)治疗

1. 内科治疗　对颅内压增高、天幕疝和早期的脑干受压等需紧急予以处理,应给予甘露醇以获得诊断和治疗的时间。可静脉输注:以 0.5～1.0g/kg 用量,按 10%～20%的溶液约 20 分钟输完。由于循环负载过大可发生急性心衰,特别在老年病人。在 48 小时内重复输液不能超过 5 次,因为有电解质平衡的问题。

地塞米松(首剂量 12mg,然后 4mg 每天 4 次,口服或肌肉注射)在减低肿瘤周围血管性水肿是高度有效的,症状常在 24～48 小时内有极明显的改善。这种治疗在几个星期期间仍有效。

可用特异的抗肿瘤内科治疗的只有对淋巴瘤(363 页)或白血病(569 页)、绒毛膜癌,有时对垂体腺瘤(溴隐停,361 页)也可能有用。

对癫痫发作使用抗痉厥剂,但如没有癫痫发作则不必常规预防性给药。

2. 放射疗法　这在根除淋巴瘤(363 页)和白血病性沉积(569 页)作用较确定。这可能在固体肿瘤减轻症状,但这只是暂时的,而幸存者并不会增加几个月。对高分化的星形细胞瘤这种治疗是否值得是有争议的。不过松果体区肿瘤(362 页)和脑干星形细胞瘤常对放射疗法敏感。至于放射治疗的副作用见 552 页。

3. 外科治疗　如果能切除颅内肿瘤而没有可能发展的神经损害,这种外科手术应常规地尝试,特别是良生的肿瘤(如垂体腺瘤,361 页,脑膜瘤,359 页和听神经瘤,360 页)。有些低分化级的星形细胞瘤可被切除,特别是发生于儿童小脑的囊样肿瘤(360 页)。单个的肿瘤转移常可以成功地切除,预后最差的是来自胃肠道、支气管和黑色素瘤的继发性沉积损害,最好的是来自乳腺和肾脏的肿瘤。一个肿瘤的部分切除可能有助于控制与降低的颅内压及对结构的局部压力(如视交叉部)。为暂时控制较大的囊肿症状,这种

切除还是值得的，但问题是通常囊肿迅速再充满。对阻塞性脑积水可用脑室腹膜分流术来缓解症状。

（五）颅内肿瘤的预后

颅内肿瘤的预后常取决于肿瘤的性质、发生的部位及其治疗是否及时和彻底。良性肿瘤如摘除彻底可获根治。如切除不彻底则预后与该部位的恶性肿瘤相似。颅内肿瘤如不治疗而任其发展，则最后均会导致颅内压增高、昏迷、脑疝而死亡。多数病人在肿瘤还未威胁生命之前，都因继发性视神经萎缩而双目失明。已有继发性视神经萎缩的病人，虽经手术摘除肿瘤，但术后视力仍可继续恶化。肿瘤引起的神经功能障碍（如偏瘫、失语等）在肿瘤彻底摘除后多数可能有不同程度的恢复。但如肿瘤浸润广泛，破坏范围转广者则功能恢复的可能性不大。脑肿瘤一般较少向颅外转移。良性脑瘤恶变的机会也不多见。但不能因此作为延迟治疗的理由，一般说肿瘤越大，其危害越深，功能的恢复可能性也越小。近年来开展的显微神经外科技巧使手术的安全性及疗效均有提高。

二、特异肿瘤类型的特征

（一）星形细胞瘤

1. 临床特征　这是最常见的原发性脑肿瘤，属胶质瘤中相对良性类，约占全部脑胶质瘤的 17%～30%。在成人通常是在幕上，这主要为大脑星形细胞瘤。在儿童多为囊性的并组织学可为良性，主要在桥脑或小脑半球（脑干星形细胞瘤和小脑星形细胞瘤）。这种肿瘤发生在脊髓者极罕见。从组织学上看肿瘤的性质从良性到恶性肿瘤不等，幸存长可活许多年而到短者可为数周。同一肿瘤的不同部分组织学上恶性程度可以不同，这使活检结果的解释困难。在 CT 上通常为低密度，如果低分化级则无增强影像改变，而如高分化级则有不规则的增强。浸润性生长的肿瘤组织可侵入到正常脑组织中，这样的肿瘤完全切除极为罕见。而边界完整的肿瘤可完全切除，切除后亦能获痊愈。

2. 容易误诊的疾病及鉴别诊断

（1）脊髓小脑性共济失调　在小脑半球发生的星形细胞瘤的病人，可以出现脊髓小脑性共济失调的症状与体征，但必须记住脊髓小脑共济失调病人不应以头痛、呕吐起病。

（2）脑积水　有人报道小脑半球的星形细胞瘤误为脑积水，病人缓慢起病，临床上有头痛、走路不稳，检查时发现头颅增大、双侧病理征及小脑征。

经尸检证实诊断。

3. 治疗与预后　经手术与放射综合治疗的病人，五年生存率为 35%～54%。

影响预后的因素主要有复发与恶变有关，复发时在病理上可出现恶变。此外还与肿瘤的生长速度、部位及手术的彻底程度和其它辅助治疗等有关。

（二）多形性胶质母细胞瘤

在此类型中细胞的起源难以辨认，其恶性程度很高，这些肿瘤中许多细胞可能为高度恶性的星形细胞瘤及有同样的肿瘤生长方式。

本病病程较短，症状发展快。根据肿瘤损害的部位出现相应的临床症状。

肿瘤的治疗也分手术及非手术疗法，疗效差，经手术后的生存期超过 3 年者不足 3%。极个别经彻底手术切除者也有生存 10～20 年者。

影响预后的主要因素有肿瘤的性质、部位及手术情况与治疗的方式等。

（三）脑膜瘤

脑膜瘤是第二类最常见的颅内肿瘤。其发生率在国外资料中约占颅内肿瘤的 13%～20%或 1/6，国内资料为 15%～18%。性别上报道有差异，国内男女比例相似，国外则女性比男性易于受累，其比率为 3∶1，也有报道为 3∶2。肿瘤从脑膜组织生长，大多数病例在组织学上是良性。其中只有 2%～10%脑膜瘤为恶性脑膜瘤。最常见的部位是在大脑镰的旁矢状窦、嗅沟或鞍上区的额部、蝶翼的颞部及颅穹窿部。在侧脑室、天幕、斜坡、脊管、眼眶和枕骨大孔部位则极不常见。偶而肿瘤可在脑表面扩散。有时脑膜瘤为多发生的，这时可能是神经纤维瘤病的一种肿瘤性膨胀生长（365 页）。临床上病程较长，呈良性生长，一般无局灶症状及体征，可出现刺激性症状如癫痫、或颅神经压迫症状等。在 CT 上均匀的增强并在周围白质有很明显的水肿。

治疗上以手术切除为主，如技术上可能则可完全切除，并极罕见会发生肿瘤的复发。大多数病人能获痊愈。

影响预后的因素较多。其中主要与肿瘤的性质、部位病理类型及手术切除、诊断和年龄等有关。

（四）神经鞘瘤

神经鞘瘤（神经纤维瘤和雪旺氏细胞瘤）最常发生的部位是内听道的第八颅神经的前庭支（听神经瘤），偶为三叉神经，发生在其它颅神经较罕见。这些肿瘤属良性肿瘤，呈缓慢性生长，压迫邻近结构而出现临床症状。

听神经瘤通常在中年或老年以缓慢进行性发生，病人有单侧感觉性神经性耳聋，常有耳鸣和及其后的失衡，但眩晕症状并不常见。检查时发现同侧角膜反应受损和轻度面肌无力。疾病的后期则出现所有小脑桥脑角占位的其它特征(220 页)。如果诊断的早，则可能早期切除肿瘤并可使面神经功能保留。完全性耳聋通常为永久性，但如手术前尚有些听力则术后有时可能得以保留。

双侧听神经瘤和在颅神经与脊神经上发生的多发性神经鞘瘤通常是由于神经纤维瘤病(365 页)。

(五)寡树突胶质瘤

这些是相对缓慢发展的肿瘤，常出现钙化现象。在成人几乎总是发生在幕上(至少半数起源于额叶)。发生在儿童者极少。在组织学确定诊断后，手术的幸存时间从数周至数年不等。

(六)室管膜瘤

这些肿瘤在组织学上可以是良性或恶性，占颅内胶质瘤的 4.6%～6%，见于各年龄组。在儿童发生的部位是第 4 脑室，而成人则在幕上、脊髓或马尾。偶而肿瘤经 CSF 路径播散。

这些肿瘤难以完全切除，特别如局灶恶性者，但对放射治疗的敏感性较好。术后辅以放疗者预后较好，术后 5 年生存率约 45%，长期存活有达 20 年以上者。

影响预后的主要因素是复发，术年平均复发在 20 个月后，复发率约 10%～35%。复发时间久，儿童较成人为短，恶性室管膜瘤复发更快，其 5 年生存率在 1/3 左右。影响预后的其它因素还有肿瘤的性质、部位及治疗情况等。

(七)血管母细胞瘤

这类肿瘤为良性肿瘤，在较大的儿童和成人常为囊性，主要发生于小脑，但有时可发生在脑干或脊髓。肿瘤可以为多发的，有时可伴有红细胞增多症，常是 von Hippel-Lindau 综合征的部分(234 页)。在 CT 可见有增强及可见有一个伴随的囊肿。偶而临床表现为蛛网膜下腔出血或脑内出血，而不是占位性损害的表现。

(八)髓母细胞瘤

这些肿瘤为恶性肿瘤，国外资料其发生率占全部颅内胶质瘤的 6%～8.2%，国内资料则为 12%，占颅内肿瘤的 4.8%。通常在儿童发生在小脑的

蚓部并侵润第4脑室、脑干和小脑半球。在成人这类肿瘤发生在小脑半球的较少见。肿瘤转移经脑脊液到脑、脊髓、马尾和脑膜等的其它部位，并且这是唯一的颅内肿瘤转移到颅外的肿瘤(转移到骨、腹膜、淋巴结等)。临床表现通常由于第4脑室阻塞引起亚急性颅内压增高、呕吐和共济失调。治疗是尽可能施行手术切除，通常行脑室－腹膜分流术以减轻脑积水及对脑和脊髓放射治疗。

单纯手术预后很差，有人报道一年生存率为31.9%，二年为9.1%，而三年以上为0，目前主张手术加放疗。近几年采用放疗后使预后有所改善。

影响预后的主要因素有年龄、肿瘤部位、复发与转移和手术与放疗的情况等。

(九)垂体腺瘤

垂体腺瘤约占颅内肿瘤的10%。这些肿瘤为良性缓慢生长的肿瘤，其引起：

(1)一种或几种激素分泌过多。其中最常见的是催乳素分泌过多，在女性可引起不孕、继发性经闭，在男性则可出现阳萎及溢乳现象(这极为少见)。可发生约1500mu/L的过度的高催乳素症，这可能只是由于无功能作用的垂体腺瘤压迫下丘脑或垂体柄而引起变形或损害所致。生长激素分泌过多在儿童可引起巨人症，而在成人则引起肢端肥大症(567页)。ACTH分泌过多较为罕见，其可引起Cushing氏病，也为Cushing氏综合征的原因之一。

(2)对视交叉(189页)、视神经或视束(较少见)的局部压迫，对海绵窦(212页)压迫、对垂体压迫引起垂体功能低下症，并有时压迫颞叶引起癫痫发作。头痛是不恒定性、非特异性，极少为严重的。不常见的并发症还有阻塞性脑积水和脑脊液鼻溢。

(3)垂体腺瘤出血或梗塞(即垂体卒中)是并不常见的，其偶可引起头痛，并常有恶心和呕吐，甚至有时可导致昏睡和昏迷。由于视交叉受压可引起急性或亚急性视力减退，眼外肌麻痹和有时可出现垂体功能低下症及伴急性或延迟性肾上腺衰竭。脑脊液中可出现红细胞与白细胞，或其中一种。这种状态时诊断应特别需与蛛网膜下腔出血(261页)、脑膜炎(290页)和视交叉出血(189页)等鉴别。

注意：偶而腺瘤在妇女怀孕时膨胀变大。

颅X线检查可以显示肿大的垂体窝，但高分辨CT做对比增强检查更

敏感，甚至可揭示小的腺瘤。不过小的肿瘤可能在肉眼难以看见。在由 CT 确诊欲行手术前有时常需行颈动脉造影，因为颈动脉虹吸部的动脉瘤(265 页)可引起与之相同的临床、X 线平片及 CT 的特征，这对防止外科误诊是较为明智的。在手术前应必须检查内分泌功能，因为溴隐停可反转催乳素瘤的症状，使这些肿瘤常常缩小。术后评价则需计划内分泌替换疗法。腺瘤压迫视交叉通常要外科手术切除(术前常用溴隐停减小催乳素瘤的大小，术后行放射治疗以减少复发的危险性)。垂体腺瘤的大多数手术选择经蝶骨路径进行。

(十)颅咽管瘤

这些肿瘤临床上较少见，其来源于垂体窝上的胚胎的残余物。肿瘤为囊性、局灶侵润，在儿童和青少年其表现为进行性(或有时混淆为间歇性)视交叉压迫(189 页)、眶后视神经压迫(189 页)、垂体功能低下症、阻塞性脑积水(346 页)和额叶的症状(25 页)。

在头颅 X 线和 CT 上常可见到钙化。这些肿瘤手术多难以完全切除。

(十一)松果体区肿瘤

松果体区肿瘤(不精确地称之为松果体瘤)也是不常见的。其表现有上部中脑压迫症(Parinaud 氏综合征，199 页)和阻塞性脑积水(346 页)。通过 CT 扫描可确定诊断。

畸胎瘤含有各种细胞类型，在 CT 上为混合密度，从脂肪到钙化的密度不等，有些为恶性的。生殖细胞瘤类似睾丸的精原细胞瘤，为恶性肿瘤，有时通过脑脊液传播，在 CT 上为更均匀一致的。检查可有血清人体绒毛膜促性腺激素和 α 胎蛋白增高。松果体细胞瘤、松果体母细胞瘤、星形细胞瘤和室管膜瘤均较罕见。

因为活检或切除都是困难的，而且大多数肿瘤对放射治疗敏感，故通常选用放射性治疗而不做组织学的诊断。如必要时可加用脑室－腹膜分流术。如仍无效则随后再考虑需要外科手术治疗。

(十二)表皮样肿瘤和皮样肿瘤

这些肿瘤为良性囊肿性病变，分别来自表皮的和真皮的胚胎组织。通常在脑底和小脑桥脑角。肿瘤状似梨形并含有胆固醇结晶(故亦称胆脂瘤)、毛囊和腺样组织。肿瘤内可以有钙化。除颅内肿瘤通常的直接影响外，肿瘤可以破裂释放胆固醇沉积物引起可能反复发生的化学性脑膜炎。后颅窝肿瘤可以经骨性缺陷与皮肤交通，导致反复发作的细菌性脑膜炎(291 页)。尽管

肿瘤在组织学性质是良性的，但常难以完全手术切除。

（十三）脉络丛肿瘤

这些肿瘤是很罕见的，通常为良性，在儿童和成人可发生在侧脑室、第3脑室、第4脑室。临床上通常为阻塞性脑积水症状表现，引起颅内压增高。如肿瘤在第4脑室表现有小脑和脑干的体征。脑脊液产生过多是任何脑积水的很小的原因。脑脊液蛋白增高。偶而有经脑脊液的癌病传播和恶性脑膜炎（364页）。这些肿瘤很难切除。

（十四）胶质囊肿

第3脑室的胶质囊肿很罕见，组织学上为良性，并且这样的肿瘤通常较小。除CT或死后发现外，病人可以是完全无症状的。由于急性脑积水可表现有阵发性广泛性头痛及可能有意识丧失。头痛受头的位置显著影响。慢性脑积水可以导致痴呆和步态障碍。在CT上囊肿通常为高密度并可以用对比剂增强。

（十五）脊索瘤

这些是起自脊索残留物的罕见的肿瘤，通常在斜坡或在骶尾区。在前者的部位，其表现有多个颅神经麻痹，头颅X线和CT显示骨侵蚀和部分钙化物。

（十六）脂肪瘤

脂肪瘤是相当罕见的脂肪性肿瘤，其可以存在于胼胝体或在椎管，后者可伴有脊椎裂。在极少见的情况下，用皮质类固醇治疗及Cushing氏综合征（565页），本身均可导致硬膜外脂肪组织的占位性脊髓压迫。

（十七）淋巴瘤

原发性神经系统的淋巴瘤（所谓小胶质瘤）和有时肿瘤扩散所致以及全身性淋巴瘤的一部分，在病程迟早都要出现。这也是AIDS治疗及硫唑嘌呤等免疫抑制作用的一个并发症。

淋巴瘤可以引起以下情况：

（1）脑内沉积表现有局灶性功能缺陷、癫痫发作和颅内压增高等。CT上可显示多个的增强的损害，在CT上这不能与转移病变及脑膜瘤相鉴别。其它可见的损害可以有机会菌感染（结核瘤，314页，弓浆虫病，337页等）。

（2）恶性脑膜炎（364页）。诊断常靠脑脊液的特殊染色来确定。

（3）脊髓或脊神经根压迫及有时有脑硬膜外压迫。

（4）眶沉积。

(5)神经系统肉芽肿病(559 页)。

(6)中枢神经系统的机会菌感染(587 页)。

在系统疾病的晚期合适的治疗只能是姑息性。活检对治疗也可能是必要的,也可做脊髓或脑的外科减压手术。本病局灶性放射治疗通常有一定疗效,而系统化疗只用于广泛性肿瘤浸害者。

(十八)恶性血管内皮增生

现在认为这是血管内的淋巴瘤而不是内皮细胞的恶性变。累及许多器官有广泛的恶性细胞的血管闭塞,引起局灶的坏死和梗塞,尽管这种瘤临床上确定在神经系统。可以表现为亚急性痴呆、卒中或 TIA 样发作、局灶性脑征和脊髓功能障碍,病人可在几个月内死亡。ESR 和脑脊液蛋白可以增高,脑脊液中可有轻度增多的淋巴细胞。CT 可以正常或非特异性的改变,表现为低密度区但通常不被增强。在存活期间,诊断的唯一手段就是活检。

(十九)淋巴瘤样肉芽肿病

这可以是淋巴瘤的变异类型。病人有广泛的肉芽肿性损害和神经并发症,包括亚急性脑病、颅神经病、癫痫发作和卒中样综合征等。

三、脑转移

(一)脑转移瘤

在许多病人,原发性癌可能已知的或容易在放射学做出诊断。当在 CT 上发现一个以上的颅内低密度改变,而临床上无已知的原发病时,诊断问题的难度增加,但不总是静脉用造影剂显示环状增强。弓浆虫病必须在有 AIDS 病人(329 页)时考虑诊断,在第三世界国家,则考虑结核瘤和囊虫病(339 页)。乳腺、甲状腺、前列腺、胸 X 线检查、痰细胞学、乳腺造影、便潜血、尿检查、骨盆检查、骨扫描、酸性磷酸酶、人体绒毛膜促性腺激素水平,等检查可以揭示肿瘤的原发性来源。进一步检查调查头以外的肿瘤是不明智的(除非有便潜血阳性、肿大的淋巴结等),通过颅内活检确定诊断是容易的和安全的,特别是通过立体定向手术。即使颅内占位是转移的,如果肿瘤为单个也值得去切除,因为此处的部位是有利的,病人总的预后尚可。放射治疗对病人可能是有益的。

(二)恶性脑膜炎

这是由于肿瘤细胞直接播散于脑脊液中,颅内或脊椎内有或无原发或继发性肿瘤。通常原发的肿瘤是支气管癌、乳腺癌、黑色素瘤、淋巴瘤和白血病,这些肿瘤通常是已经诊断清楚或有明显的脑膜炎表现。鼻咽癌也可通过

直接扩散表现为恶性脑膜炎，原发性颅内肿瘤罕见经脑脊液播散(268 页)。

临床特征包括多个颅神经麻痹(225 页)，由于阻塞性或交通性脑积水引起头痛、精神错乱、行走困难和痴呆，脊神经根痛和局灶的运动与感觉丧失也可发生。通过脑脊液检查可确定诊断，虽然脑脊液多显示非特异的异常包括蛋白、淋巴细胞增高及偶可有糖低，但在显微镜下可揭示恶性细胞，如脑脊液新鲜及在几次收集中检查则最易看见。恶性细胞的来源常可能从特殊的组织学和免疫学染色来推定。其它原因的慢性脑膜炎(296 页)必须予以除外，特别是可治疗的状态，如与这些免疫共存的常见宿主的真菌感染。

恶性脑膜炎和原发性肿瘤很少为可治疗的，多在数周或数月死亡。

四、神经纤维瘤病

可能有多种类型，但主要有两个主要类型，此类肿瘤为常染色体显性遗传病。

(一) I 型神经纤维瘤病

I 型是最常见的(von Reckinghausen 氏病)。半数以上的病例似乎为新的突变并在临床表达上有很大变异。其由 17 染色体上携带。

临床特征包括：

(1)皮肤损害

多发性牛奶咖啡色斑。

神经纤维瘤。

丛样神经纤维瘤。

腋和腹股沟雀斑。

(2)虹膜错构瘤(Lisch 小结)。

(3)神经鞘纤维瘤(365 页)

听神经鞘纤维瘤(不是双侧)。

其它颅神经鞘纤维瘤。

脊神经根神经鞘纤维瘤。

周围神经鞘纤维瘤。

(4)视神经星形细胞瘤(197 页)。

(5)巨头畸形。

(6)骨损害

脊椎侧凸。

骨膜下神经纤维瘤。

肥厚。

(7)精神发育迟缓。

(二)Ⅱ型神经纤维瘤病

Ⅱ型有更高的外显率，在22号染色体上携带，其特征性标记是双侧听神经瘤(360页)。其它特征包括：

(1)多发性中枢神经系统肿瘤

颅神经和脊神经的神经鞘瘤。

颅内和脊管内脑膜瘤。

视神经(197页)和脑干、脊髓等星形细胞瘤。

(2)白内障。

(3)皮肤改变不如Ⅰ型常见。

(赵 杰 冯逢元)

第十三章　运动和姿势障碍性疾病

运动疾病表现为随意运动减慢或运动减少，不随意运动（异动症），或二者兼有。肌力、位置觉和小脑功能一般正常。

所有的不随意运动在精神紧张时均加重，除了腭肌肌阵挛（396 页）外，在睡眠时均明显减轻。病人可有一种以上类型的不随意运动。由于没有明确的标准，对某一特定动作的定义常不能取得一致意见。然而，描述这种运动、找出病因并进行治疗比争论定义更重要。如能发现病变，那么病变常位于基底节区和锥体外系运动系统。

第一节　帕金森氏病

帕金森氏病又称震颤麻痹，是一种病因不明的常见的散发性疾病，男女发病均等。它可能是在吸烟人群中唯一发病率不高的一种疾病。每年发病率约 20/10 万，患病率为 150/10 万，二者随年龄的增长而增加，50 岁以上的发病率约为 500/10 万，60 岁以上为 1000/10 万。

它的病理特点为黑质和蓝斑内黑色素神经元减少，多巴胺能黑质纹状体通路变性及脑干和脑的其它部分出现 Lewy 体（嗜伊红胞浆包涵体），星形胶质细胞增生及胶质纤维增生。

一、临床特点

病人通常在 50～70 岁发病。典型病程为隐袭性发病，缓慢进展，一般持续数年之久，病人除死于其它疾病外，最终将由于卧床不起，而死于肺炎、泌尿系感染及败血症。

疾病早期有时表现有疲劳、不安以及单侧或双侧感觉异常，如发冷、烧灼感、麻木和刺痛。可有书写痉挛（392 页）或足部肌紧张异常，但很少见。这些早期症状可持续存在，也可被三主征（震颤、强直和运动减少）所掩盖，它们通常从一侧肢体开始，在数年内局限在一侧肢体或早期即扩展至对侧，但大多数病例在后期运动异常仍不对称。临床以震颤、肌强直、运动减少和姿势保持障碍为特征。

1. 震颤　频率为 4～6 次/秒，静止时出现，运动时减轻或消失，在保持某一姿势时，震颤可持续存在。在公共场合、情绪紧张以及其它部位随意运动时加重。通常发病自一个肢体的远端（上肢常较下肢多见）起始，渐扩展至同侧和对侧肢体。震颤也可出现在口唇、舌、颌及声带，但头不受影响。震颤常使患者在社交场合感到窘迫，但对工作和生活能力的影响常不十分严重。

2. 肌强直　主要表现为肢体、颈和躯干肌张力呈齿轮状或铅管样增高，同震颤一样，肌强直开始出现时很不对称，在对侧肢体随意运动时表现出来。

3. 运动减少　在无肌肉力弱的情况下出现随意运动的减少和缓慢。常累及面、咽、肢体和躯干肌肉，表现为面部表情少和面具脸，瞬目减少，语音低沉、单调，有时含糊不清，几乎难于理解。可出现吞咽困难，但很少出现上呼吸道梗阻。手指精细动作缓慢、费力。出现震颤笔迹，"写字过小症"。身体前屈，行走时起步困难，转身困难，坐时不易起立，卧时不易翻身。行走缓慢、不稳，常由于姿势反射受损而易跌倒。可出现裹足不前现象，称为"粘住脚"。行走时步幅小，摆臂伴随动作减少。由于运动障碍、活动减少可导致踝部水肿。

4. 其它表现　包括：

（1）由于活动减少和僵硬导致关节和肌肉疼痛（凝肩为常见表现）。

（2）皮脂腺过度分泌导致面部皮脂溢出、发亮。

（3）由于不能吞咽唾液而出现流涎现象。

（4）眼球急跳、两眼会聚和上视障碍。

（5）睑痉挛（391 页）。

（6）眼睑失用，在无眼轮匝肌收缩或提睑力弱时出现睁眼始动困难。

（7）痴呆　病人常出现痴呆，尤其是在病程的晚期。需与药物副作用、抑郁和动作缓慢（147 页）相鉴别。

（8）便秘。

（9）某些患者有体位性低血压。

（10）抑郁，许多患者外表比实际更严重。

（11）眉心反射阳性，眉心反射的敏感性和特异性均差，一些老年人和其它一些一般脑病患者可出现阳性反应，扣击眉毛间鼻根处 2 次/秒，引起反射性闭目。扣击 5 次后不再出现闭目反应则为阳性。

除了病程晚期由于僵硬和运动减少导致严重运动减少外，一般不会出

现力弱。无皮质脊髓束、小脑和感觉系统受损。视力、听力和味觉正常，但嗅觉可减退。

注意：少年型帕金森氏综合征　又称进行性苍白球萎缩，在青春期发病，症状较轻，进展缓慢，除了帕金森氏病的特点外，还有锥体束征，有时出现肌紧张异常。

二、检查和诊断

一般检查项目均正常，去甲肾上腺素(NA)与5—HT在黑质纹状体中含量减少，并发现谷氨酸脱羧酶活性较对照组降低50%，CSF中GABA可有下降。头颅CT和MRI应用于临床对诊断继发性帕金森氏病，除外某些变性疾病很有帮助。铁在MRI的T_2加权象呈低信号，正常人苍白球、黑质、红核和小脑齿状核均可显示因铁沉积所致的低信号区。因此MRI可以显示黑质和纹状体异常铁沉积，尤其对帕金森氏病与其叠加综合征可以在生前帮助鉴别。PET检查使用荧光多巴显示黑质纹状体传导通路的完整指数，可早期发现亚临床损害及其病理过程。

除了在疾病早期，一般根据患者典型的临床特点即可诊断。有时三主征中只出现二主征，震颤常不出现。假如只出现一主征，则不能诊断为帕金森氏病。一些非帕金森氏病表现(如侧视麻痹、锥体束征、小脑体征等)也可除外帕金森氏病。然而，这些体征在病程晚期也可出现，因此，诊断帕金森氏病时应注意患者过去的病史和体征，特别是对左旋多巴效果差的患者。

三、鉴别诊断

主要需与帕金森氏综合征和帕金森氏病叠加相鉴别。

对震颤鉴别诊断的讨论(见379页)。

锥体外系的强直需与痉挛(15页)相鉴别，以及与Huntington氏病(385页)的运动不能/强直和具有帕金森氏病特征(372页)的其它一些运动不能/强直综合征相鉴别。某些具有帕金森氏病特点的运动缓慢可出现在抑郁症、正常颅压脑积水(348页)、痴呆(138页)和广泛脑血管病。

接触药物和毒物(370页)或既往有昏睡性脑炎(371页)病史也可出现帕金森氏综合征(367页)，颅内肿瘤(颅顶脑膜瘤(359页))偶而能引起对侧偏身帕金森氏综合征，但有某些非帕金森氏病表现(如锥体束征、颅内压增高或癫痫)。对某些可疑病例或对药物治疗无效患者应做头颅CT检查。基底节梗塞、出血、动静脉畸形(266页)或创伤偶可引起对侧偏身帕金森氏综合征或其它某些锥体外系症状(如舞蹈，382页、肌紧张异常，387页、震颤，

379 页)。

(一)帕金森氏综合征

帕金森氏综合征又称继发性或症状性帕金森氏病,是由明确原因如药物、中毒、病毒感染或脑部器质性病变引起的与帕金森氏病症状相同的疾病称帕金森氏综合征,但常有神经系统其他部位受损的体征,如锥体束征。

1. 药物和毒素引起的帕金森氏综合征 长期使用某些药物(其中许多药物可阻断多巴胺受体)能引起典型帕金森氏综合征,有时伴有迟发性运动障碍和静坐不能。药物还可诱发或加重帕金森氏病。这些病人大多为中年或老年患者。

(1)吩噻嗪类药物。

(2)丁酰苯类(氟哌啶醇,达哌啶醇等)。

(3)三氟噻吨。

(4)胃复安。

(5)利血平。

(6)四苯嗪(tetrabenazine)。

(7)哌迷清。

(8)甲基多巴。

(9)氟苯桂嗪(flunarizine)。

(10)脑益嗪。

(11)吗丁啉。

(12)阿尼林。

如果能恢复,帕金森氏综合征通常在停药 12 个月内缓解。左旋多巴和抗胆碱能类药物几乎无效,但可试用,尤其是抗胆碱能类药物。

2. 神经抑制恶性综合征 神经抑制恶性综合征是药物引起的帕金森氏综合征急性发作的严重状态,具有特殊的表现形式。可于服药仅几小时或数年发病。肌肉强直和运动不能在数天内达高峰,严重时可影响呼吸、吃饭和吞咽。强直可引起肌肉坏死,血浆肌酸激酶升高和肌球蛋白尿。患者还可有下列症状:

(1)高热,呼吸急促。

(2)中性白细胞增加,肝脏某些酶升高。

(3)周围循环衰竭,代谢性酸中毒。

(4)低钠血症,急性肾功能衰竭。

(5)自主神经功能紊乱，血压不稳，严重血管收缩，心动过速，多汗。

(6)昏睡，甚至昏迷。

应与其它引起高热的疾病、紧张症(393 页)、恶性高热(527 页)、中暑(552 页)和脑膜炎(290 页)相鉴别。

必须停用引起此综合征的药物；控制高热，通风；静脉给予安定、苄托品(根据需要肌注或静点 1～2mg)或 dantrolene(每 6 小时静点一次，1～2mg/kg 体重，然后口服 25mg，一天四次)可减轻强直。溴隐亭(25mg 口服，每天 3 次)也可减轻症状，且联合静点 dantrolene 可作为首选治疗方法。

不应再用同样的药物，如果治疗的确需要，应给少量轻度神经抑制药物(如甲硫达嗪)。

3. 接触下列毒素可引起帕金森氏综合征

(1)一氧化碳中毒(547 页)。

(2)MPTP(1-甲基-4-苯基-1、2、3、6 四氢吡啶)，静脉滥用此化合物可引起亚急性重度的纯帕金森氏综合征。尽管对左旋多巴治疗有效，但症状将持续存在。

(3)锰中毒(546 页)。

(4)二硫化碳中毒(544 页)。

4. 脑炎后帕金森氏综合征　20 世纪初流行脑炎，目前仍有散发。这种急性疾病常持续数天或数月，具有下列特点：

(1)发热、昏睡和不适。

(2)头痛。

(3)思睡、昏睡和昏迷。

(4)眼肌麻痹。

(5)躁动和不自主运动。

(6)睡眠倒错。

从疾病急性期到病后数年均可发生帕金森氏综合征，与帕金森氏病不同的是这些病人还可出现动眼危象(眼球常持续向上串动，持续数分钟或数小时)、抽搐、舞蹈动作、睑痉挛、肌阵挛、性格改变、强迫症和精神异常以及锥体束征。

5. 脑缺氧　任何原因引起的脑缺氧均可偶然导致基底节损害，但损害的程度与缺氧的程度不成正比，常于神志清醒后数天或数周出现明显临床症状。表现为严重运动减少、强直肌紧张异常、舞蹈手足徐动症、一定程度的

认知障碍和双侧锥体束受损。

6. 脑血管疾病　患有严重脑缺血或脑出血的病人偶而出现帕金森症状，但几乎都还有锥体系统、语言、空间视觉功能等受损的表现。在罕见情况下，基底节局限性梗塞或出血可引起对侧肢体突发帕金森氏综合征，并能自行缓解。

7. Fahr 氏综合征　此病极少见，其病理变化为双侧基底节、小脑齿状核、有时还包括皮层下白质钙化。它是一种进行性神经疾病，具有不同程度的强直、肌紧张异常、舞蹈动作、痴呆、癫痫、构音障碍和小脑共济失调。极少数为家族性。常难于找到原因，基底节钙化可考虑下列原因：

(1)甲状旁腺功能低下(567 页)。

(2)假甲状旁腺功能低下(567 页)。

(3)线粒体性细胞病(525 页)。

(4)脑缺氧。

(5)Cockayne 综合征(592 页)。

CT 显示约有 1%正常人基底节有钙化(特别是苍白球)。假如偶然发现底节区钙化，除化验血钙外，不需要做其它检查。

(二)帕金森病叠加综合征

以帕金森征候为主要表现，还有中枢神经系统变性的其它体征称帕金森氏病叠加综合征(Parkinsonism-Plus Syndrome)。包括多系统萎缩、进行性核上麻痹、伴 PDS 的 Alzheimer 病等，

1. Steele Richardson-Olszewski 综合征　Steele-Richardson-Olszewski 综合征又称进行性核上性麻痹，是个少见变性疾病(患病率 1. 4/10 万)，主要累及脑干、基底节和小脑。中老年发病，进行性发展，一般 5 年后死亡。

临床特点　逐渐出现眼球随意运动麻痹(最后出现反射性麻痹)，首先出现垂直运动障碍，然后出现侧视麻痹，检查时可不明显。由于不能下视，常出现下楼困难，以及读书和动眼困难。复视不常见。其它特点包括：

(1)在帕金森氏综合征的基础上出现明显行走不稳、突然跌倒、躯干和颈强直常伴颈过伸。震颤较轻或无震颤。

(2)假性球麻痹、构音障碍、吞咽困难和肢体双侧轻度锥体束征。

(3)轻度痴呆。

(4)眼睑回缩、瞬目减少、睑痉挛、睁眼失用。

(5)眼球汇聚减弱或消失。

抗帕金森氏病药物几乎无效。

2. Shy-Drager 综合征　此综合征(多系统萎缩)是多系统变性疾病，主要累及脑干、基底节和中枢植物神经元。中年发病，数年内死亡。患者有如下表现，其中体位性低血压最具特异性，此外，还可有轻微痴呆。

(1)植物神经功能衰竭

体位性低血压。

阳痿。

排尿不畅、尿潴留或失禁。

便秘。

口眼干燥。

出汗障碍。

瞳孔异常，对光反应及调节反应低下，霍纳氏综合征。

(2)帕金森氏综合征持续加重，而震颤较少或无。

(3)伴有肢体轻度皮质脊髓束征的假性球麻痹。

(4)轻度小脑征。

(5)由于声带麻痹导致打鼾和睡眠呼吸暂停(125 页)。

(6)虹膜萎缩。

(7)眼球会聚不良。

还可有轻微痴呆。

抗帕金森治疗效果不佳，对症治疗以改善体位性低血压(495 页)、睡眠呼吸暂停(127 页)及排尿障碍。

3. 黑质纹状体变性　临床与帕金森氏病相似，只是左旋多巴治疗通常无效，纹状体变性与黑质变性并存。

4. 橄榄桥脑小脑萎缩(OPCA)　该病为进行性变性疾病，具有帕金森的临床表现，同时伴有小脑体征、痴呆以及某些皮质脊髓束损害的表现。它可以是家族性的。常于死后方能确诊，抗帕金森氏病药几乎无效。

(三)少年型运动不能—强直综合征

少年型运动不能—强直综合征应与少年帕金森氏综合征鉴别，引起这种综合征的包括：

(1)Wilson 氏病(398 页)。

(2)少年 Huntington 氏病(385 页)。

(3)脑瘫。

(4)Hallervorden-Spatz 病(374 页)。

(5)Pelizaeus-Merzbacher 病(374 页)。

(6)Lesch-Nyhan 综合征(591 页)。

1. Hallervorden-Spatz 病　此病十分罕见,有的为家族性,表现为进行性强直、运动减少、肌紧张异常和痴呆,大多在儿童发病,偶在成年发病。还可有舞蹈动作、癫痫、小脑共济失调、肌萎缩和视网膜色素炎。含铁色素沉积于苍白球和黑质。可通过 MRI 证实。

2. Pelizaeus-Merzbacher 病　本病是个罕见家族性脑白质营养不良。儿童发病,表现为进行性痴呆、帕金森氏综合征、肌紧张异常、痉挛、视神经萎缩、共济失调和眼震。

四、治疗

药物治疗不能减缓疾病进展,如不影响正常活动,则不需要药物治疗。用任何药物治疗时,都应从小剂量开始,在几周内逐渐增药直到取得最佳疗效或出现副作用。即使治疗无效,突然停药也是错误的,因为这可引起严重的运动不能强直,有时出现神经抑制恶性综合征(370 页)。因此,减药时应缓慢。

首先选用长效左旋多巴以恢复纹状体区多巴胺的含量。对老年患者应避免使用疗效较差的抗胆碱能类药物。对震颤和强直症状突出的年轻患者或少数对左旋多巴无效的患者,使用抗胆碱能药物仍有一定疗效。抗胆碱能药物和左旋多巴可联合应用。

目前尚无根治本病的药物,停药后几小时症状重新出现。随着病情的进展,最终药物将不起作用。

1. 左旋多巴　多巴胺不能通过血脑屏障,但它的前体左旋多巴能进入脑内经脱羧变为多巴胺。左旋多巴还可在内脏和其它部位脱羧,导致周围多巴胺增加,出现恶心、呕吐、立位性低血压、心律不齐和青光眼。为了减轻左旋多巴的外周副作用,减少左旋多巴的用量,应同时服用不能通过血脑屏障的周围多巴脱羧酶抑制剂,如信尼美(Sinemet)中的左旋 α-甲基多巴肼和美多巴中的苄丝肼,目前已不再单独用左旋多巴。

左旋多巴最好饭后服用,以减轻恶心和呕吐,但可减少或延迟药物的吸收。不应服用非选择性和 A 型单胺氧化酶抑制剂,避免与甲基多巴同时服用。

约 80%帕金森氏病患者的症状得到改善,有些改善相当显著,运动减

少、强直和震颤均能得到改善，但对姿势保持障碍效果不大。但左旋多巴无助于改善其它的运动不能一强直综合征(290 页)。

信尼美(Sinemet)　开始剂量为半片信尼美-110(含 100mg 左旋多巴)2 次/日，餐后服用(通常是在早餐和茶点)，或服用含 50mg 左旋多巴的信尼美 LS。在几个星期内缓慢加量直到控制症状，通常每天服用 2～3 次。最大耐受量是 2 片信尼美-275(含 250mg 左旋多巴)，4 次/日。少数病例需要大剂量药物才起效。应谨慎调整药物剂量以适合每个患者的需要，及他们的日常活动和饮食。

美多巴　有散装片剂和胶囊。含有 100mg 左旋多巴的控释胶囊可消除症状波动。它们的治疗作用和副作用相同。

美多巴-62.5(含 50mg 左旋多巴)。

美多巴-125(含 100mg 左旋多巴)。

美多巴-250(含 200mg 左旋多巴)。

左旋多巴的中枢副作用是可逆的，与剂量有关，可持续数周：

(1)不自主运动　可发生在身体的任何部位，与剂量有关的副作用常见有不安、舞蹈动作和手足徐动。在帕金森氏综合征减轻时开始出现，有时出现在药物作用的高峰期，有时出现在药物作用消失后。肌紧张异常很少见。当肌紧张异常较轻时，患者常未予重视，甚至未感觉到。

(2)疼痛　肌紧张异常能引起疼痛，常被误认为是痛性痉挛。有时在无肌紧张异常(或强直)的情况下，身体一个或多个部位出现发作性疼痛，可能是由于药物作用消失或原因不明。

(3)足部肌紧张异常　常发生于行走时，尽管停药几天后症状消失，但与左旋多巴关系不大。

(4)精神障碍　精神错乱、烦躁及躁狂、恶梦、幻觉、妄想和精神病。

在开始治疗的 2～3 年内，治疗量的左旋多巴常不会引起严重的中枢副作用，这些中枢副作用常不会成为问题。

随治疗时间延长，每次的药物的治疗作用持续时间可能从 0.5～6 小时降到 0.5～4 小时(耗损效应或剂末加重现象)，可出现明显症状波动，从强直运动不能(关)到症状缓解(开)，常有异动症。如果这种情况在数秒或数分钟内迅速出现则称为"开关现象"。若症状一天内的变化与 L-dopa 服药时间有关，即在下次服药前 1～2 小时症状恶化，再服药后好转，称剂末恶化。发生在早晨起床后服药前者称晨僵无动现象或晨僵。晚饭前恶化者称黄昏前

无动。通过给予少量多次的左旋多巴、丙炔苯丙胺、溴隐亭或美多巴 CR 有时可终止症状波动的发生。最终由于为了避免副作用的发生，每剂药物不得不降至不足以控制帕金森氏综合征的水平。增加剂量偶而可使患者迅速从异动状态过度到正常运动状态，有时能持续数小时。另一种方法是把早餐和午餐的蛋白质含量降到极低水平(少于 7g)，几乎把每日所需的蛋白质全加到晚餐中，这样有助于某些患者症状的改善。此外治疗晚期还可有下列症状：

(1)僵硬发作或冻结现象(Freezing episodes)，突然出现暂短不能活动的现象。

(2)反常性运动不能(Akinesia Paradoxica)，主要为运动不能，持续时间不等。有以下几种情况：

由刺激所引起的情绪性运动不能。

定时性运动不能。

欠量运动不能。

过量运动不能。

(3)出没现象(yo-yo-ing)，本现象突然出现不能预测。

有些患者由于严重的症状波动和中枢副作用最终完全停用左旋多巴，生活在严重强直状态，但这样至少可避免其它一些不良反应的出现。

左旋多巴很少引起皮疹和味觉的改变，尤其是自身免疫溶血性贫血(库姆斯试验阳性)。对黑色素瘤的发生无影响。

2. 丙炔苯丙胺(Selegiline，L-dprenyl) 是一种选择性中枢单胺氧化酶抑制剂，在脑内可以抑制多巴胺的分解。可缓解部分患者由左旋多巴引起的症状波动反应。左旋多巴的剂量应降低些，以避免与剂量有关的副作用出现。不需要限制含有酪氨的饮食，

用法 10mg 晨服一次或 5mg 早晨和中午各一次。

注意：这种药物可推迟开始服用左旋多巴的时间一年左右。是否能推迟左旋多巴引起的不良反应和后期生活能力丧失的时间目前尚不清楚。

3. 溴隐亭 是一种多巴胺受体激动剂，比左旋多巴作用持久(6～12 小时)，但作用较弱。副作用与左旋多巴相似，特别是精神错乱和体位性低血压。运动障碍和症状波动较少见，此外还可引起：

(1)红斑性肢痛病样综合征 下肢和足部出现红斑，伴局部发热、触痛和不适。

(2)雷诺氏现象。

(3)网膜青斑。

(4)视物模糊。

(5)鼻粘膜充血。

(6)脱发。

(7)胸膜浸润和渗出。

溴隐亭不是本病的首选药，当左旋多巴无效、引起难以忍受的副作用或严重的症状波动，特别是作用时间非常短时，应试用溴隐亭。

对已经用左旋多巴治疗的患者，特别是由于左旋多巴的副作用而需要减药甚至停药的患者，使用溴隐亭应从小剂量开始，缓慢加量。试用剂量为2.5mg，若无严重体位性低血压，即可增至2.5mg，2次/日。每星期增加5mg左右，直到最小有效剂量。最大耐受剂量高达20mg，4次/日。

注意：睡觉前服用溴隐亭可预防服用左旋多巴治疗的患者清晨出现"关闭剂量"的肌紧张异常(足部典型)。午夜加服一次左旋多巴也可达到同样目的。有报道认为常规剂量的锂盐(178页)对此也有效，然而有时由于严重疼痛不得不放弃左旋多巴。

4. 麦角乙脲(Lysuride)　是另一种刚应用于临床的多巴胺能激动剂，它的作用与副作用均与溴隐亭相似。使用时应从小剂量开始(睡觉前服用200μg)，缓慢增加剂量，必要时可增加至最大剂量5mg/日(分三次服用)，最好餐后服用。

5. 阿朴吗啡　是另一种多巴胺能激动剂，其作用时间短，必须皮下注射或静脉给药。口服吗丁啉20mg，3次/日(服用阿朴吗啡前24小时)可预防恶心和呕吐。吗丁啉常需服用数周。

剂量　根据反应情况，每天可服用1～20mg。

主要用以缓解需多次服用左旋多巴患者的"关闭期"，和此时出现的症状如肌紧张异常和疼痛。

6. 抗胆碱能药物　目前有几种抗胆碱能类药物，它们的作用相似，易引起周围性阿托品样副作用(口干、排尿不畅和尿潴留、头昏、便秘、心动过速、瞳孔扩大、近视物模糊及青光眼)，以及中枢性副作用(精神错乱、遗忘、思睡及幻觉)，尤以老年人易发生。然而，对于流涎较多的患者，减少唾液分泌则是有利的。

安坦　1mg，口服，每日两次，必要时可加至5mg，每日三次。

Orphenadrine 50mg，口服，每日两次，必要时可加至 100mg，每日四次。

7. 金刚烷胺 金刚烷胺是抗病毒药，其治疗作用相当不持久，易引起意识模糊、精神异常、踝部水肿和网状青斑。

剂量 100mg，口服，每日两次，必要时可加至 200mg，每日两次。

8. 外科治疗 其作用甚微，主要适用于难治的有严重功能障碍的上肢震颤患者，立体定向对侧丘脑切开术可能对此有帮助。强直也可得到改善，但对运动减少无效。双侧丘脑切开是危险的，可能引起构音障碍和假性球麻痹。

五、一般注意事项

(1)定期复查。

(2)应耐心！帕金森氏病人动作非常缓慢，不自然，表情悲伤，很易引起医生反感。

(3)如果用药方法很复杂，应给患者把服药方法写下来。

(4)向病人解释清楚疾病本身的症状与药物副作用的区别，这样病人可按医生的要求调整用药时间和药物剂量。

(5)左旋多巴和溴隐亭有时可引起恶心和呕吐，可饭后服药，必要时用止吐药胃复安(10mg 每天二次，口服)或吗丁啉(10～20mg 每天二次，口服)。有耐受性后再停用止吐药(此药长期服用可引起帕金森氏病(367 页)的症状)。

(6)让患者注意体位性低血压(疾病本身和药物均可引起)。

(7)避免服用神经抑制药和其它引起帕金森氏病症状的药物。

(8)并发感染和手术能引起症状严重恶化。在这种情况下不应停用抗帕金森氏病药。

(9)定期锻炼和理疗有助于缓解症状。

(10)给患者一个视觉刺激物(如自己的脚或将手杖倒过来)有助改善始动困难。

(11)跌倒常不可预测，且无有效治疗方法。

(12)向专门理疗的医师咨询，可减轻致残。

(13)注意口腔卫生，疾病本身可出现唾液分泌过多，抗胆碱能药物可引起唾液分泌不足，对少数顽固性唾液分泌异常可采用腮腺放疗。

(14)对言语或吞咽障碍患者进行语言训练治疗。如果进食困难，可选择输液或采用非口服制剂的抗帕金森药物。

(15)便秘为常见症状，应行常规治疗，如可能可停用引起便秘药物如抗胆碱能药物。

(16)定期住院复查，对医护措施进行重新评价。

六、对疾病和治疗效果的评价

用左旋多巴治疗的每位患者，其运动障碍每天甚至每小时都有变化。因此难以准确评价药物的疗效。受过训练的病人可坚持每天记录"开"和"关"的时期，可能发现"开关"现象与药物剂量、服药时间以及饮食等因素的关系。对患者数个星期或数月内病情恶化或改善的评价相当主观，且主要依靠病人和看护人员的回忆。根据每个患者的病残情况可做下列一种或几种测定：

(1)行走 10 米，然后转身返回的时间。

(2)把一个钉子放到一块模板上的时间。

(3)写自己的名字和住址，画一条曲线。

疾病可粗略分为以下几期(Hoehn 和 Yahr)：

Ⅰ期　仅单侧肢体发病，常无或仅有轻度功能受损。

Ⅱ期　双侧或躯干发病，未影响平衡功能。

Ⅲ期　出现反射异常，姿势不稳，活动受到一定限制，轻度到中度病残，但生活仍能自理。

Ⅳ期　严重病残，但仍能独自行走和站立。

Ⅴ期　如无人帮助，只能卧床或坐在轮椅上。

七、预后

帕金森氏病是一种慢性疾病，一般皆不能自行缓解。有时病情可暂时停止进展，也有在数年内迅速进展至完全残废。但多数病例于发病后尚能继续工作，患病晚期，由于全身僵硬而不能起床，健康迅速恶化，最后死于各种并发症。

第二节　震　　颤

震颤是身体一个或多个部位不自主有节律的抖动，可在放松和休息时出现(如帕金森氏综合征)，也可在随意运动时出现(如小脑病变的意向性震颤)，还可于保持某一姿势时出现(如良性特发性震颤)。因此有静止性、意向性和姿势性震颤，但一个病人常有一种以上类型的震颤。其原因为：

(1)生理性震颤(380 页)。
(2)交感神经过度兴奋(381 页)。
(3)良性特发性震颤(381 页)。
(4)老年性震颤(382 页)。
(5)特殊作业性震颤(382 页)。
(6)帕金森氏综合征(367 页)。
(7)扑翼样震颤(382 页)。
(8)小脑与脑干的疾病(229 页)。
(9)Wilson 氏病(398 页)。
(10)周围神经病(479 页)。
(11)癔症。
(12)药物
引起交感神经兴奋的药物(381 页)。
引起帕金森氏综合征的药物(370 页)。
引起小脑症的病因(229 页)。
酒精中毒(541 页)。
乙胺碘呋酮。
甲氯咪胍。
环孢素。
麦角碱。
氟苯氧丙胺(fluoxetine)。
锂。
慢心律。
苯妥英纳(97 页)。
丙戊酸钠(100 页)。
室安卡因。
三环类抗抑郁药。
阿糖腺苷(vidarabine)。
(13)毒素 水银(545 页)。

一、生理性震颤

生理性震颤很常见,是小幅、快速震颤(约 8～12 次/秒),伸开手时明显,随意运动时仍存在,但程度减轻,休息时常能缓解。

二、交感神经过度兴奋

其震颤比生理性震颤更为明显，令人烦恼，深反射常对称性活跃，常伴有下颌反射，原因包括：

(1)焦虑、紧张、疲劳。

(2)甲状腺功能亢进(565 页)，包括服用甲状腺素片。

(3)低血糖(118 页)。

(4)嗜铬细胞瘤(120 页)。

(5)停用镇痛剂、酒、麻醉剂。

(6)药物：

交感神经兴奋剂(如异丙肾上腺素、舒喘灵、oxymetazoline、麻黄素、去甲麻黄碱)。

安非他明。

咖啡因。

二乙胺苯酮(diethylpropion)。

芬氟拉明(fenfluramine)。

氯苯咪吲哚(mazindol)。

利他林。

三、良性特发性震颤

(一)临床特征

患病率约为 300/10 万。多为家族性(常染色体显性遗传)，中年发病，易累及手、上肢和头(摇晃)。起病时可先累及单侧或一侧较重。表现为粗大震颤(每秒钟约 5～8 次)，保持某一姿势时存在，运动时仍存在或恶化。休息时常消失，被观察或紧张时加重，突出表现为难以将水杯放到唇边。饮酒有时可防止发病或缓解症状。偶有眼睑痉挛(391 页)和其它肌紧张异常。无其它神经系统症状。病情进展缓慢，有时难以察觉，但终生患病。极少引起严重的身体和社交问题，但书写和饮水困难极常见，常使患者感到窘迫。

(二)治疗与处理

(1)需除外帕金森氏病。

(2)紧张时适量饮酒可控制震颤。

(3)β-阻断剂　非选择性 β-阻断剂对某些病人有效，需要时可服用一次，也可定期服药。药量应因人而异。

心得安　需要时一次口服 40～120mg，或 20mg 每天 3 次。若需要可缓

慢增至足量。或每天服一次相似剂量的长效心得安。

纳多络尔(nadolol) 口服 80mg，渐增至每天 40～120mg，其优点是每天只需服药一次。

美多心安 治疗震颤剂量的心得安可阻断 β-2 受体，引起哮喘。因此对心得安治疗有效，但由于支气管痉挛而不能耐受心得安的患者，可选用美多心安。此药是一种 β-1 阻断剂，用法：口服 150mg，每天一次。或 50mg 每天二次，必要时可增至 100mg 每天三次。

(4)扑痫酮 试用量为 62.5mg 口服，如必要可增至 250mg，每天三次。

(5)苯巴比妥 剂量同抗癫痫(92 页)。

(6)扑痫酮与 β-阻断剂联合应用 其比单独用一种药物治疗效果更好。

(7)立体定向对侧丘脑切开术 这是最后的选择，只是在手颤严重影响功能时采用。

大多数病人药物治疗不能充分控制症状，因此长期用药价值不大。极少需要外科治疗。

特发性震颤的预后一般良好。

四、老年性震颤

可能是良性特发性震颤的变异型。是老年人常见的震颤。

五、特殊作业性震颤

象职业性痉挛一样，此病只在要做某一工作时出现(如书写)。无其它神经科体征。此病极少见，原因不明，用治疗良性特发性震颤的方法有时有一定疗效。

六、扑翼样震颤

扑翼样震颤是在伸手和伸腕时出现的无规则的扑打样震颤。可见于某些代谢性脑病：

(1)肝性脑病(577 页)。

(2)肾性脑病(575 页)。

(3)呼吸衰竭。

第三节 舞 蹈 病

一、舞蹈病概述

舞蹈病是不自主运动的一种表现形式，病人表现为不安、快速的、变幻

不定的、无规则的、跳跃式的、无目的动作，这些动作突然出现，不可预测。病人可尽量掩饰这些动作，将不自主动作变的象是有目的的活动。舞蹈动作可出现在身体任一或多个部位，让病人保持某一姿势（如伸舌，伸臂）常可暴露出来。严重的舞蹈动作可影响正常功能，导致构音障碍、吞咽困难、行走不稳、跌倒和手的动作笨拙。舞蹈动作易与肌阵挛和小脑性共济失调相混淆。

（一）舞蹈病的病因

（1）Huntington 氏舞蹈病（385 页）。

（2）棘红细胞增多症伴发舞蹈症（385 页）。

（3）妊娠，口服避孕药（386 页）。

（4）Sydenham 氏（风湿性）舞蹈病（386 页）。

（5）系统性红斑狼疮（554 页）。

（6）Wilson 氏病（398 页）。

（7）甲状腺功能亢进（565 页）。

（8）低血钙（567 页）。

（9）真性红细胞增多症（568 页）。

（10）核黄疸（387 页）。

（11）脑性瘫痪。

（12）Fahr 氏综合征（372 页）。

（13）脑缺氧（371 页）。

（14）一氧化碳中毒（371 页）。

（15）昏睡性脑炎（371 页）。

（16）毛细血管扩张性共济失调（234 页）。

（17）显性特发性小脑共济失调（233 页）。

（18）着色性干皮病（234 页）。

（19）迟发性运动障碍（397 页）。

（20）局灶性阵发性舞蹈样手足徐动症（387 页）。

（21）家族性阵发性舞蹈样手足徐动症（387 页）。

（22）卒中（387 页）

（23）Hallervorden-Spatz 病（374 页）。

（24）Lesch-Nyhan 综合征（591 页）。

（25）药物

乙胺碘呋酮。

安非他明。

抗组织胺药。

溴隐亭(376 页)。

丁酰苯。

卡马西平(99 页)。

氟苯肉桂嗪(flunarizine)。

三氟噻吨。

左旋多巴(374 页)。

胃复安。

nomifensine。

苯巴比妥(101 页)。

酚噻嗪类药物。

苯妥英纳(97 页)。

(二)舞蹈病的病因诊断和鉴别诊断要点

(1)过去史　脑性瘫痪、核黄疸及中风。

(2)家族史　舞蹈病、痴呆及自杀者。

(3)妊娠? 口服避孕药?

(4)药物接触史及接触的时间。

(5)全血计数(真性红细胞增多症)和形态(棘红细胞)。

(6)血沉、抗核抗体及狼疮抗凝物质(系统性红斑狼疮)。

(7)甲状腺功能检查。

(8)铜代谢检查(肝豆状核变性,398 页)。

(9)抗链"O"(风湿性舞蹈病)。

(10)血清钙(高钙血症)。

(11)CT 扫描(底节梗塞、出血、肿瘤、钙化等)。

(三)治疗

若有可能应去除病因。有时舞蹈动作可通过药物控制。但多数同时有副作用产生,如抑郁、思睡和帕金森氏综合征。

(1)tetrabenazine　12.5mg 口服,每日二次,如必要可逐渐增药,若能耐受,可增至 50mg 每日三次。

(2)氟哌啶醇　5mg 口服,每日三次,若需要可渐增至 10mg 每日三次,若能耐受还可增药。

(3)硫普哌嗪　5mg 口服，每日三次，若需要可增至 30mg 每日三次。

(4)派迷清　每日 2mg 口服，根据需要可增至每天 20mg。

二、Huntington 氏舞蹈病

(一)病因和病理

为常染色体显性遗传性疾病，男女患病均等。患病率约为 6/10 万。病理表现为底节，特别是尾状核及壳核，以及大脑皮层的变性和萎缩。

(二)临床表现

其临床特征由舞蹈样动作、痴呆和家族史三联征组成。患者通常中年发病，起病隐袭，进行性加重，通常在舞蹈动作出现前或同时伴有行为、情感或精神异常。智力衰退随着病程进展而加重，数年内逐渐导致痴呆。患者沉默寡言、呈恶病质状态，出现全身性舞蹈动作。严重病例头颅 CT 和 MRI 检查可见大脑及纹状体萎缩，侧脑室及第三脑室扩大。从发病到死亡一般经历 15 年左右，常见自杀。儿童期发病罕见(3%)。临床表现为进行性运动不能、强直、肌紧张异常、痴呆以及有时出现癫痫发作。而无舞蹈动作。遗传基因来自父亲。

(三)诊断

诊断主要依据：

(1)家族史。

(2)中年(35～40 岁)起病。

(3)进行性痴呆和舞蹈症状进行性加重。

诊断一般不难。如果有明确的家族史，也只能作出临床诊断，但有时家族史并不肯定。其他的遗传方式极为罕见。

(四)鉴别诊断

该病须与晚发的常染色体显性遗传性小脑共济失调和棘红细胞增多症伴发舞蹈症(385 页)相鉴别。

1. 晚发的常染色体显性遗传性小脑共济失调　发病年龄较晚，个别病人有精神症状，有的早期发展至痴呆。但患者以小脑共济失调症状为主，肌张力增高、腱反射亢进和病理征阳性。

2. 棘红细胞增多症伴发舞蹈症　具有 Huntington 氏舞蹈病的某些临床特点，但较良性，痴呆不明显，10%以上的红细胞为棘红细胞，CK 水平可升高。

儿童期发病者应与风湿性舞蹈病和核黄疸相鉴别。风湿性舞蹈病为亚

急性起病，非慢性进行性病程，不发展为痴呆，预后良好。核黄疸也可于儿童期发病，但在新生儿期有血胆红素过高史。

（五）治疗与预后

此病不能根治，但有时能控制症状（384 页）。本病起病后一般存活 10～15 年，死亡年龄 25～56 岁，平均 44 岁，且发病年龄年轻者，神经病变及病情越重，死亡越早，病人多死于全身衰竭及肺部感染和心力衰竭。

（六）预防

有赖于精确的遗传学诊断。目前尚无可靠的发病前或出生前的诊断方法。高危个体最好不要生育。患病父母的孩子患此病的危险性随年龄的增长而降低，直到生育年龄过后，才不会有患此病的可能。现在有一种 DNA 探针检测到 Huntington 氏病基因约位于白细胞 4 号性染色体的短臂上。这样可检查出潜在患者（假如能获得其祖父母一人的 DNA，则可确诊。但由于此时其祖辈已死，而常难于做到）。由于胎儿的祖父母常在世，因此做出生前的检查较易做到。胎儿患此病的危险为 0～50%，此项检查对父母无影响。

关键是 Huntington 氏病患者或 Huntington 氏病高危者应到基因诊疗所留取血液标本，储存起来以便进行基因分析，这样可对他们的后代进行更精确的基因诊断。

三、舞蹈病的少见病因

（一）棘红细胞增多症伴发舞蹈症

此病极少见，但较重要。为隐性遗传，中年早期（多于 15～30 岁）发病，它具有 Huntington 氏舞蹈病的某些临床特点，但较良性。首先表现为口面部多动，然后出现肢体舞蹈动作、肌紧张异常和抽搐。可伴有行为障碍和情绪改变，注意力下降，但痴呆不明显。偶有癫痫发作。腱反射迟钝，有亚临床的运动神经病变，10%以上的红细胞为棘红细胞。血脂正常。CK 水平可升高。

（二）Sydenham 氏舞蹈病

Sydenham 氏舞蹈病又称风湿性舞蹈病，常为急性风湿热病的一种表现，但此病极少伴发 β 溶血性链球菌感染，有时难以发现或确定有无风湿热。抗链"O"滴度不一定高。儿童期和青春期发病，女性多于男性。亚急性起病，其临床表现为不自主的舞蹈样动作，肌张力降低，肌力减弱。数月内可缓解，可复发或在妊娠及口服避孕药时复发。与 Huntington 氏舞蹈病的精神症状逐渐发展成为痴呆者不同。

（三）妊娠和口服避孕药

妊娠并发舞蹈动作极少见，可能是由于系统性红斑狼疮（554 页）或风湿性舞蹈病复发。临床表现相当严重，但分娩数周内停止发作，于下次妊娠时复发。口服避孕药也可出现舞蹈动作；但极少见，且是可逆的。

（四）核黄疸

新生儿血胆红素过高可引起基底节损害，于儿童期出现进行性舞蹈和手足徐动。此外还可有智力减退、癫痫发作和锥体束征。

（五）局灶发作性运动源性舞蹈手足徐动症

此病表现为智暂发作性强直、肌紧张异常或舞蹈手足徐动症样运动，由突然运动或跳起引起。发作不超过 1～2 分钟，可单侧或双侧发作。可用苯妥英钠控制症状。

（六）家族性发作性舞蹈手足徐动症

此病常为显性遗传，酒精、紧张、情绪激动和咖啡因可诱发舞蹈手足徐动和肌紧张异常发作，持续数分钟。氯硝安定可减轻症状。

（七）中风

极少基底节区的梗塞和出血（常位于丘脑下核）可引起对侧肢体急性舞蹈样动作。表现为上肢或下肢异常杂乱动作和近端肢体的投掷动作，称为偏身颤搐。常于数周或数月内缓解。若不治疗可造成肢体伤害和全身衰竭。儿童中风比成人更易并发舞蹈手足徐动和肌紧张异常。半侧舞蹈症偶然由对侧基底节的外伤或肿瘤引起。

四、手足徐动症

手足徐动运动表现为身体任何部位不自主的扭动和蛇样运动。受累部位随意运动时加重，动作笨拙。舞蹈动作也常出现，两种运动疾病的病因相似。关节位置觉受损后，闭目时出现的伸展手指的蠕动是假性手足徐动（7 页）。

第四节　肌紧张异常及其它

一、概述

肌紧张异常或称肌张力障碍，是肌肉持续收缩引起的异常姿势或运动，可伴有疼痛。常间歇发作，可伴发舞蹈动作和其它异常运动。

肌紧张异常运动和姿势为：

（1）局限于身体的一个部位（如上肢）　局灶性肌紧张异常。

(2)扩展到身体至少两个部位　节段性肌紧张异常。

(3)扩展到整个四肢和中线肌肉　全身性肌紧张异常。

(4)局限于颈部或背部　中线结构肌紧张异常。

(5)局限于同侧身体两个以上部位　半侧肌紧张异常。

二、病因

(1)药物引起的急性肌紧张异常(389 页)。

(2)药物引起的慢性肌紧张异常:左旋多巴(374 页)、溴隐亭(376 页)、苯妥英钠(97 页)、苯巴比妥(101 页)、卡马西平(99 页)和 tetrabenazine(384 页)。

(3)迟发性肌紧张异常(397 页)。

(4)原发性肌紧张异常

扭转性肌紧张异常(变形性肌张力障碍,389 页)。

头颅肌紧张异常(Meige 氏综合征,390 页)。

痉挛性发音困难(390 页)。

痉挛性斜颈(390 页)。

睑痉挛(391 页)。

(5)继发性肌紧张异常

代谢性:

Wilson 氏病(398 页)。

甲状旁腺功能低下(567 页)。

高胱氨酸血症(591 页)。

Lesch-Nyhan 综合征(591 页)。

异染性白质营养不良(588 页)。

己糖胺酶缺乏症(590 页)。

运动不能一强直综合征:

少年型 Huntington 氏病(385 页)。

棘红细胞增多伴发舞蹈症(385 页)。

帕金森氏病(367 页)。

少年型帕金森氏综合征(392 页)。

Hallervorden-Spatz 病(374 页)。

Pelizaeus-Merzbacher 病(374 页)。

Fahr 氏综合征(372 页)。

局灶基底节损伤(卒中等,392 页)

多发性硬化(435 页)。

脑性瘫痪。

脑缺氧(371 页)。

一氧化碳中毒(547 页)。

脑外伤。

脑炎后帕金森氏综合征(371 页)。

毛细管扩张性共济失调(234 页)。

局灶发作性运动源性舞蹈手足徐动症(387 页)。

家族性发作性舞蹈手足徐动症(387 页)。

白天显著变化性肌紧张异常(392 页)。

职业性痉挛(392 页)。

三、各种类型的肌紧张异常

(一)急性药物性肌紧张异常

急性药物性肌紧张异常是药物的一种罕见副作用,儿童和青春期较成人常见。服用一次或几次常规剂量的药物即可出现症状(常为止吐药):

(1)吩噻嗪类药物(如氯丙嗪,甲哌氯丙嗪)。

(2)丁酰苯类(如氟哌啶醇,达哌啶醇)。

(3)胃复安。

(4)抗组胺类药。

(5)四苯嗪(tetrabenazine)。

(6)吗丁啉。

(7)氯喹,阿莫待喹。

1. 临床表现　常表现为头和颈部肌肉肌紧张异常,缩颈、痉挛性斜颈、伸舌、牙关紧闭、角弓反张、窒息和动眼危象。可伴疼痛和恐惧感,常有心动过速和发热。一般在 1～2 小时内缓解。应主要与破伤风鉴别。

2. 治疗　静脉注射安定 10mg 或苄托品 1～2mg,或给予东莨菪碱 0.25mg肌注(儿童相应减量)。

(二)扭转性肌紧张异常(变形性肌张力障碍)

扭转性肌紧张异常又称变形性肌张力障碍。此型罕见,病因不明,可为家族性。

1. 临床表现　常于儿童或青春期发病。呈进行性发展,最终达到稳定状

态。极少有缓解。肌紧张异常的扭曲姿势和运动累及躯干、上肢、下肢和颈，有明显的扭曲成分。病人难以坐下。出现奇异不同的姿势。倒着走或跑步比向前走更容易。还可出现睑痉挛(391 页)、痉挛性斜颈(390 页)和书写痉挛(392 页)。

2. 诊断和鉴别诊断　根据本病颈部、躯干、四肢及骨盆等特殊的扭曲运动，诊断并不困难。尚需与其它原因引起的症状性肌紧张异常相鉴别，如肝豆状核变性、脑炎后肌紧张异常较常见。早期应与癔症相鉴别，后者不随意运动易受暗示影响，常有精神因素。与手足徐动症相鉴别，两者不自主扭转性运动的性质相同，但后者主要累及面肌和手肌。

3. 治疗　大剂量药物有时能暂时减轻症状。要取得疗效必须能耐受药物的副作用，尤其是成年人。药量应在数个星期内逐渐增加：

(1)安坦　效果最好。每日最大剂量可达 120mg，分三次口服(或用其它抗胆碱能类药物)，每 1～2 星期约增加 2mg，开始剂量为 2mg 每天二次。儿童比成人更能耐受副作用(376 页)。

(2)锂　最大剂量每天 1500mg，分次口服(178 页)。

(3)治疗舞蹈病类药物(384 页)。

(4)力奥来素(435 页)　最大剂量每天 120mg，分三次口服。

(5)左旋多巴(374 页)或溴隐亭(376 页)。

(6)安定　最大剂量每天 100mg，分 3～4 次口服。

(7)卡马西平(99 页)。

立体定向丘脑切开术可改善对侧半身肌紧张异常。心理治疗常无效(催眠疗法、心理治疗及行为治疗)。

(三)头颅肌紧张异常

头颅肌紧张异常又称 Meige 氏综合征，此病罕见，常于中年发病，有进行性进展趋势。表现为面(睑痉挛、眨眼及噘嘴)、颌、舌、腭、咽、颈和气管肌肉的肌紧张异常和舞蹈样运动。可有严重的功能性失明、构音及发音困难和吞咽困难。可伴有扭转性肌紧张异常和特发性震颤(387 页)。

(四)痉挛性发音困难

此病可以是单独或是肌紧张异常综合征扩展的一部分。讲话时出现咽部肌紧张异常和痉挛，导致声音嘶哑，最终声音暂时消失。有时为癔症的表现。

(五)痉挛性斜颈

1. 临床表现　常于中年发病，症状有进展、改善或缓解变化。其特点是由于颈部肌肉的异常收缩，头向一侧倾斜或转动，有时伸颈（颈后伸）。这是一种不自主的、强迫性运动，可伴有疼痛。病人常形成伸头的习惯。最终发作时间延长，甚至（除睡眠外）整天持续存在，受累肌肉肥大。除了运动疾病外，无其它神经科症状和体征。常找不到病因，尚未证实与心理因素有关，有时可伴随于下列疾病：

（1）扭转性肌紧张异常（389 页）。

（2）书写痉挛（392 页）。

（3）特发性震颤（381 页）。

（4）脑炎后帕金森氏综合征（371 页）。

（5）急性药物源性肌紧张异常（389 页）。

2. 治疗　无满意的治疗方法，可试用扭转性肌紧张异常的治疗方法。向过度活动的肌肉注射肉毒杆菌毒素（约 25ng），对某些病人有效，但几个月后必须重复一次；可出现暂短的吞咽困难和声音变化。外科分离双侧上段颈神经根可能有效，但可引起颈活动不稳，继发关节炎和疼痛。

3. 预后　本病一般在前 2～5 年内进行性加重。然后出现平稳或轻度好转，但颈痛往往持续性加重，并可出现继发性颈椎关节强硬。本病可能在任何时期稳定，而在起病的几年中部分或甚至完全缓解并不常见。

（六）眼睑痉挛

1. 临床表现　此病是由于双侧眼睑不自主、反复和持续收缩造成。呈间歇性或进展性发展。有时可引起功能性失明。睑痉挛一般单独出现，偶然伴随于下列疾病：

（1）头颅肌紧张异常（390 页）。

（2）扭转肌紧张异常（389 页）。

（3）帕金森氏病（367 页），但其它类型的运动不能强直综合征（372 页）更常见。

（4）脑炎后帕金森氏综合征（371 页）。

（5）Wilson 氏病（398 页）。

（6）脑干损伤（多发性硬化、中风等）。

（7）急性药物源性肌紧张异常（389 页）。

（8）特发性震颤（381 页）。

（9）核黄疸（387 页）。

2. 治疗　同扭转肌紧张异常，但常无效。向眼睑肌注射肉毒杆菌毒素后一周左右出现一定疗效，但每过几个月必须重复一次，这常使人感到厌烦，还可引起短暂性上睑下垂和复视。剂量约为 1.5ng(Porton Down A 型肉毒杆菌毒素)，溶于 2ml 盐水。严重病例可切断支配眼轮匝肌的面神经周围支，但可能出现面肌无力，且缓解不一定持久。

(七)具有显著昼夜变化的肌紧张异常

此病是一种显性遗传疾病。儿童发病，为全身性肌紧张异常。于下午和夜晚出现症状，首先累及下肢。对小剂量左旋多巴有效。

(八)遗传性少年肌紧张异常帕金森氏综合征

此病为常染色体显性遗传疾病，儿童起病，首先表现为行走困难和下肢肌紧张异常。以后肌紧张向其它部位进行性发展，并出现帕金森氏综合征。小剂量左旋多巴治疗效果非常显著。

(九)局灶性脑损害

基底节和丘脑的局灶性脑损伤，如肿瘤、动静脉畸形、头颅外伤、中风(仅限于儿童)，偶然可引起对侧上肢和/或下肢肌紧张异常(偏身肌紧张异常)或痉挛性斜颈。可伴有锥体束征。肌紧张异常可在急性脑损伤后数月出现。

(十)职业性痉挛

主要用手工作的人(职员、打字员、理发师等)，手的重复运动可引起或诱发单个、特殊运动技巧的减退和丧失。常见书写(所谓书写痉挛)，有时表现为打字、演奏、使用剪刀、发报、拉小提琴等障碍。

成年发病，病程为间歇性或进行性发展。假如不做上述特殊活动，症状就能缓解或被忽略。有些人的症状进行性发展，出现其它的肌紧张异常综合征，包括扭转肌紧张异常(389 页)。也可出现帕金森氏病(367 页)。

典型的书写痉挛是在书写时出现手和前臂肌肉发紧和疼痛，不自主地紧握笔杆，写字时手的动作笨拙，笔在纸上急速跳动。然而大多数病人其它活动能正常进行，无其它神经系统体征。与帕金森氏病(367 页)、良性特发性震颤(381 页)、特殊作业性震颤(382 页)和痉挛的鉴别诊断较易。

其病因不明，书写痉挛可以是肌紧张异常的一种表现形式，可能是由某些器质性病变或心理因素所致。无论是针对扭转痉挛(389 页)的药物治疗或者是心理治疗对此疗效均甚微，即使换手书写也无济于事。

四、呃逆

呃逆是由于膈肌和其它呼吸肌间断的、不能控制的、突然收缩引起。呃逆一般是短暂的、自限性的，但有时（特别是男性）难以消除。呃逆可能是自发的，可由于过量的饮酒和进食、大剂量的氢化考的松、肾功能衰竭、全身麻醉、脑干损伤、有关反射弧（传入的迷走神经和传出的膈神经）受刺激，或某些病变刺激膈肌引起。有许多种治疗方法：

1. 民间治疗方法

（1）将上唇放到杯子的外缘饮水。

（2）吞咽砂糖。

（3）憋气。

（4）刺激咽部和咽反射。

（5）突然恐吓。

（6）诱发喷嚏（如闻胡椒）。

2. 药物治疗

（1）氯丙嗪 50mg，静脉注射，必要时口服维持，每日三次，每次 75mg，必要时可增量。

（2）氟哌丁醇 5mg，每日三次口服，必要时增至每天 60mg。

（3）胃复安 10mg，每天三次口服。

（4）丙戊酸钠（100 页）。

（5）硝苯吡啶 10～20mg，每日三次口服。

（6）其它药物　这包括金刚烷胺、阿朴吗啡、阿咪替林、力奥来素及苯妥英钠。

五、紧张症

紧张症的特点是身体的一个或多个部位保持某一姿势和腊样屈曲，常伴有精神退缩、兴奋、重复古怪动作、发烧、循环衰竭，有时导致木僵和死亡。尽管主要发生于精神分裂症和情感性疾病，但也应考虑到器质性疾病。

（1）脑炎（298 页）。

（2）非痉挛性癫痫持续状态（106 页）。

（3）多发性硬化（435 页）。

（4）神经抑制恶性征候群（370 页）。

（5）伤寒（310 页）。

（6）系统性红斑狼疮（554 页）。

许多病例找不到原因。采用电惊厥对症治疗。

第五节 静坐不能症与肌阵挛

一、静坐不能症

(一)静坐不能的临床特征

静坐不能症是一种主观感觉不安或有需要运动的感觉，可以是全身或局限于身体某一部位。可于一天中的任何时刻发生。这种不安宁可仅为一种主观感觉，或伴有受累部位的实际作出运动，尽管这种运动有时是刻板的或有一定目的。但常表现坐立不安。常找不到原因，可以是帕金森氏综合征(367 页)的早期症状或是引起迟发性运动障碍(397 页)药物作用的结果。药物引起的静坐不能和迟发性运动障碍难于区别。

(二)不安腿(或 Ekbom 氏)综合征的临床特征

这是静坐不能的一种表现形式，常为双下肢或一下肢感觉不舒服(对症状的描述差异较大，主要为膝关节以下肌肉疼痛、针刺感或烧灼感)，而不得不活动。晚上休息或卧床睡觉时症状最明显，活动双腿、站起和行走后可缓解。病人还可有夜间肌阵挛(136 页)。症状有加重和减轻的趋势，有时持续数年。一般病因不明，但少数患者是由于尿毒症(575 页)、妊娠、铁缺乏(570 页)引起或患有周围神经病(479 页)、帕金森氏病(367 页)及多发性硬化(435 页)，也可是发热、咖啡因过量和钙离子阻断剂的非特异作用。

(三)治疗

(1)去除病因，对症治疗。

(2)按下列方法进行药物治疗：

氯硝安定 睡觉前口服，最大剂量 2mg，但只在特别必要时服用，不能长期使用。

卡马西平 必要时于睡觉前口服，最大剂量 300～400mg。

左旋多巴 50～100mg，睡觉前口服。

氟桂嗪(西比灵) 5mg，睡前口服，部分病人亦有效。

二、肌阵挛

肌阵挛运动是肌肉或肌群不自主的、极短暂的、突然的、电击样收缩，常引起周围关节的运动。它既不同于舞蹈动作的杂乱运动，也不同于抽动的刻板特点。可于静止时发作，也可由运动诱发。可单独，反复，无规则或有规律(如腭肌阵挛)发作。由脑和脊髓异常放电引起。

许多神经系统和全身系统疾病均可有肌阵挛发作。

(一)进行性肌阵挛性脑病

以肌阵挛为特征的进行性脑病，可伴有或无癫痫发作。

(1)感染

亚急性硬化性全脑炎(327 页)。

Creutzfeldt-Jakob 病(332 页)。

脑炎后帕金森氏综合征(371 页)。

(2)先天代谢性疾病

Gaucher 氏病(588 页)。

己糖胺酶缺乏(590 页)。

(3)进行性肌阵挛性癫痫(85 页)。

(4)Alzheimer 氏病(150 页)。

(5)代谢性疾病

肾脏衰竭(575 页)。

透析性痴呆(577 页)。

肝性脑病(577 页)。

呼吸衰竭。

低钠血症(574 页)。

低钙血症(567 页)。

(6)毒素

铋中毒(546 页)。

溴甲烷中毒(548 页)。

(二)稳定性肌阵挛脑病

急性大脑疾病后以肌阵挛发作为特点。

(1)缺氧后运动性肌阵挛(390 页)。

(2)脑外伤后。

(三)肌阵挛性癫痫

其特点是癫痫发作伴有肌阵挛。

(1)婴儿痉挛(84 页)。

(2)Lenox-Gastaut 综合征(85 页)。

(3)少年肌阵挛性癫痫(85 页)。

(四)良性入睡性肌阵挛

入睡时整个身体突然猛地一动而惊醒，几乎每个人都曾偶而有过这种体验。

（五）特发性家族性肌阵挛

此病是常染色体显性遗传性疾病，30 岁前发病，某些病人除可有特发性震颤外，一般无其它异常表现。

（六）局灶性肌阵挛

肌阵挛只限于一组肌群或身体一部分。

（1）腭肌阵挛（见下）。

（2）节段性肌阵挛（见下）。

（3）半侧面肌痉挛（271 页）。

（4）夜间肌阵挛（136 页）。

（5）皮层肌阵挛（82 页）。

1. 腭肌阵挛　又称节律性腭咽部阵挛是一种极为罕见的神经精神科疾患，其临床症状主要表现为腭，咽，喉部。软腭，悬雍，咽肌与喉肌等精细的节律性运动，一般为双侧对称性出现是昼夜出现的软腭有节律的收缩（1～3 次/秒）。因此用肌阵挛描述此症状并不确切。而用腭肌震颤一词更确切。此病起始缓慢，间歇发作，肌阵挛为不随意性，发出的咯咯声音，甚至可在数米之外听见，患者本人或他人均能在一定的距离内闻及，肌收缩每分钟数十次至百次不等。肌阵挛与脉搏呼吸不发生任何联系，睡眠及局部或全身麻醉时此种动作均不停止，但在发音或吞咽时每能抑制阵挛性收缩。肌肉运动的声音如传至耳部，患者即感到耳鸣，偶而亦可见到眼球震颤。本病自 1862 年 Politzer 氏首先描述以来，到 1961 年为 170 例，到 1990 年为 287 例，目前已达到 300 例，国内 1960 年首先开始报告，到目前为止已有 14 例，其中男 8 例，女 6 例，年龄最小为 5 岁，最大的为 61 岁，大多数为中青年。

本病的病因可有多方面，其中创伤引致者极少见。国内报告的 14 例中主要为局部性炎症，神经官能症及炮震后等，尚无一例为创伤所致的报告。由于本病主要表现为咽喉部异常声音，多首先就诊于耳鼻喉科，故本病在神经科门诊中及神经系教科书中极少见。

本病的病变部位通常认为在脑干部下橄榄区域。可能损害同侧橄榄体的中央被盖束或对侧的齿状核，损害特殊的齿状核橄榄路径。在 MRI 与 CT 上有时可见到该部位的病变。对于原发性病人则可能为仅仅有神经递质的改变，即只有功能上有障碍。我们报道的病例头颅 CT 上未发现这种损害，

可能与病变小有关，或许使用 MRI 能发现损害的部位。

2. 节段性肌阵挛　节段性肌阵挛是局限于脑干或脊髓支配的身体一部分肌肉。病因包括肿瘤、动静脉畸形(266 页)、创伤和横贯性脊髓炎(426 页)。必须与皮层肌阵挛(82 页)、单纯部分运动性癫痫(79 页)及癫痫部分持续状态(79 页)相鉴别，后者是由皮层痫性放电引起，脑电图可证实。

3. 缺氧后运动性肌阵挛　此病于严重缺氧清醒后出现。肌阵挛由随意运动诱发，有时由噪音诱发。可能无其它的脑损害。

(七)肌阵挛的治疗

如能去除病因或肌阵挛极轻，则不需要特殊治疗(如肾功能衰竭)。某些病人需抗惊厥类药物以控制引起病残的癫痫，并能有效控制肌阵挛。对肌阵挛本身的治疗不一定全有效，治疗包括：

(1)氯硝安定，口服(用量见表 3.1 和 102 页)。

(2)丙戊酸钠，口服(用量见表 3.1 和 100 页)。

注意：对腭肌阵挛的治疗有人也用利多卡因，丙戊酸钠，氯硝安定，卡马西平治疗，近年来国外有人用多巴胺类药物如 carbidopa 及 5-羟色胺等或胆碱能拮抗剂如东莨菪碱，安坦，90 年以来又有人使用肉毒杆菌毒素治疗，效果较好。93 年有人使用蛙皮素(0.8μg/kg)也取得一定疗效。

第六节　药物引起的运动疾病

某些药物能引起特异的和与剂量有关的运动性疾病，吩噻嗪类药物最常见。这类药物还可引起许多不同和相同的疾病，这些已在先前的章节中描述过，药物能引起：

(1)帕金森氏综合征(370 页)。

(2)神经抑制恶性征候群(370 页)。

(3)震颤(379 页)。

(4)舞蹈动作(382 页)。

(5)肌紧张异常(387 页)。

(6)静坐不能(394 页)。

(7)迟发性运动障碍和肌紧张异常(见下)。

一、迟发性运动障碍和肌紧张异常

在服用某些药物数月或数年后(可能是多巴胺受体敏感过度)，或长期

药物治疗突然停药后出现口和面的不自主的舞蹈手足徐动症(做鬼脸、咀嚼、伸舌及咂嘴等),有时累及颈和肢体。

(1)吩噻嗪类药物。

(2)丁酰苯

(3)抗组织胺类药物。

(4)flunarizine。

(5)羟哌氟丙嗪(三氟噻吨)。

(6)胃复安。

肌紧张异常不常见,可累及身体任一部位或全身。有些病人可有迟发性运动障碍和肌紧张异常两种状态。

此病在老年人和脑损害病人中较多见,症状持续存在,并可随用药时间的延长而加重。大部分病人(至少在发病初期)并未注意到这些异常运动,有时感到苦恼、困惑并妨碍讲话和吃饭。

注意:在确定不自主运动是药物引起前应除外其它病因。正常老年人偶而也可出现迟发性运动障碍样运动。

二、治疗

如能停药,应缓慢减药,但异常运动可能暂时加重,数月或数年后消失。如果病人感到苦恼,或症状持续存在,或致病药物必须继续服用,则很难确定应如何治疗。最后一种方法是增加致病药的剂量可能暂时有一定疗效。偶尔 tetra-benazine(最大剂量 25mg,4 次/日)、乙酰胆碱类药物丹醇(最大剂量 300mg,4 次/日),或抗胆碱能类药物(见扭转肌紧张异常,389 页)有一定疗效。此外舒必利、哌迷清和维生素 E 也可能有效。

三、预防

避免服用潜在致病类药物。

第七节 Wilson 氏病(肝豆状核变性)

尽管不多见,但由于此病是可治的,所以应特别重视,如不予治疗,将导致死亡。肝豆状核变性是常染色体显性遗传性疾病,引起铜在脑(特别是基底节)、肝脏、角膜和其它器官异常沉积。肝脏病变常始于儿童,引起肝硬化。神经系统症状于青春期出现,几乎不超过 40 岁。

一、临床特征

神经系统症状隐匿起病，进行性发展。首发症状仅限于肢体动作笨拙、性格改变和轻度智能减退，常首先诊断为精神异常。随着病情的进展最终出现全部症状：

(1)震颤(姿势性和意向性)和摇头。

(2)强直和运动缓慢。

(3)肌紧张异常和舞蹈症。

(4)动作不协调及肢体共济失调。

(5)构音障碍、吞咽困难及流涎。

(6)痴呆。

(7)癫痫罕见。

神经症状出现后，常有氨基酸尿、肝功异常和血小板减少。

如果注意观察 K-F 环，此病就不会误诊。必要时用裂隙灯观察角膜。铜首先在角膜上下缘沉积，然后沉积在整个边缘形成棕色环。用耳镜很容易观察到，血浆铜蓝蛋白(与铜结合的血浆蛋白)低于 20mg/100ml 即可确诊。血清游离铜降低，尿铜排泄增加。肝脏铜含量增加。CT 显示基底节密度减低，皮层萎缩和脑积水。李志远等报告 9 例肝豆状核变性的 CT 表现，其典型 CT 征象为：脑内多发病灶，丘脑、豆状核、尾状核、桥脑、小脑的齿状核、脑干的红核等部位的低密度区呈对称性分布。以及脑室扩大，脑干和大脑皮质萎缩等。CT 扫描对本病诊断具有显著的优越性，认识这些征象可避免不必要的检查与误诊。

注意：在临床上最近有人报道一种新的疾病类型，即肝豆状核变性骨—肌型。HLD 骨—肌型是以骨骼—肌肉症状为主要特征的一种特殊类型，易被临床误诊。有人统计他们住院确诊的 498 例 HLD 患者中，骨—肌型仅 11 例。其特征为：

(1)多于青少年期发病。

(2)较长期以缓慢进行性骨骼变化及进行性肌萎缩为主要临床表现，病程进展缓慢。

(3)锥体外系征及肝症状缺如或轻微。

(4)预后较良好。

提示中国人 HLD 骨—肌型与国外报告的印度籍骨—肌型的临床特征略有不同。

二、诊断

根据患者的临床表现，角膜边缘 K-F 环，血浆铜蓝蛋白降低，头颅 CT 显示脑萎缩和多个部位密度减低，一般诊断不难。

三、容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)运动神经元病。

(2)进行性神经病性肌萎缩。

(3)神经功能症。

(4)精神分裂症。

(5)病毒性肝炎或肝硬化。

四、治疗

(1)低铜饮食　但有的国外学者认为无须低铜饮食。

(2)青霉胺　1.0～2.0g/天，分 2～4 次饭前口服，加吡哆胺每天 25mg，以抵消青霉胺的抗吡哆胺作用。副作用包括：皮疹、味觉丧失、恶心、食欲减退、发热、蛋白尿、肾病综合征、淋巴结病、血小板减少、粒细胞缺乏症、肌无力、红斑狼疮及多发性肌炎。开始给予小剂量(250mg 每天二次)，并在数周内缓慢增药可产生对副作用的耐受力。

(3)Trientine　如对青霉胺不能耐受，可用此药，每天 1.2～2.4g，分 2～4 次饭前口服。副作用是恶心。

(4)硫酸锌　口服(200mg，每天三次)，它可阻止肠对铜的吸收，特别适用于对青霉胺和 trientine 反应较大的患者。可引起消化不良。

治疗中要观察临床反应、做全血细胞计数、尿蛋白和尿铜测定。

注意：治疗的早期阶段症状可能恶化，药物起效需要数周或数月。如能早期诊断，则预后好，但需要终生治疗。10%患者对治疗无效。家庭成员应做基因检查，以确定尚未发病者，并予治疗。

五、预后

本病如不能及时确诊和治疗，则病情多数呈持续进行性加重，在晚期则因严重肝硬化、肝功能衰竭或并发感染而死亡。病程长短与发病时的年龄关系密切，多数进展缓慢，病程可延续数年，甚至长者达四十年左右，平均病程为 4～5 年，但持续十多年者并非少见。在 1948 年以前，本病因无有效疗法，病程多不超过 3～4 年，自从应用化学疗法以来，预后则大为改观。通过化学药物治疗后，神经症状可有一定程度的好转，但可复发。甚至有些症状可完全缓解一段时间。一般说，治疗以前神经症状存在越久者，恢复的程度就越差。本病的预后主要取决于治疗的早晚，发现本病时的肝脏病变的严重程

度，以及肝脏疾病进展的快慢。有些病人可早期死于急性肝坏死。亦有人认为神经症状出现越早者病情进展的越快。另有人提出少年型的药物疗效比成年差，曾报告一组 10 例少年型病例，平均病程为 5～7 年。本病如能早期治疗，症状可能停止进展或得到缓解。治疗越早，预后将越佳。

第八节　抽　动　症

抽动或称抽搐是短暂的运动（运动性抽动）或是经鼻、口或喉移动气体所产生的声音（声音性抽动）。抽动是突然的、反复的、刻板的、不适宜的、不自主的、急跳样运动。较易模仿，有时能被病人暂时抑制，但增加了精神紧张。通常侵犯若干肌肉或肌组，眼、面、颈和肩周围肌肉最易受累，于精神紧张或焦虑及被注意时加重。与许多其它运动性病症相比，抽动不持续存在（除极严重外），且在正常运动背景下发生。

男性较女性多三倍。于儿童或青春期发病。约 10％儿童有单纯抽动发作，但常于青春期终止。即使做详细的心理咨询，也很难找到病因。偶而某种器质性疾病可伴有抽动（脑炎后帕金森氏综合征，371 页，Sydenham 氏舞蹈病，386 页）。

由于抽动没有特殊的病理基础，难于找到器质性病因，因此很难定义和分类。有的学者将抽动分为：

（1）功能性抽动。

（2）全身性抽动。

（3）锥体外系引起的抽动。

（4）周围运动神经元引起的抽动。

本节主要介绍美国纽约 Tourette 综合征协会（TSA）的定义和分类方法。

一、抽动症的分类

纽约 Tourette 综合征协会（TSA）近年对抽动症提出了新的标准，便于遗传研究及临床实践。其标准较为符合自然病程，利于治疗效果的评价。其标准如下：

（一）Tourette 综合征（A）

A-1　确诊的 Tourette 综合征

（1）在病程中出现多发的运动性抽动和单发或多发的声音性抽动，但二者不一定共存。

(2)一天内抽动发作多次,在一年多时间里几乎每天发作,或间歇发作。

(3)抽动发作的部位、次数、频率、复杂性、类型、严重性均不时地改变。

(4)21 岁前发病。

(5)不自主的运动和声音不能用其它医学病症解释。

(6)在发病期间运动性和/或声音性抽动必须曾被一名可信的检查者直接目击或由录相或电影所记录。

A-2 病史可疑的 Tourette 综合征

(1)在病程中出现多发运动性抽动和单发或多发声音性抽动,但二者不一定共存。

(2)一天内抽动发作多次,在一年多时间里几乎每天发作,或间歇发作。

(3)抽动发作的部位、次数、频率、复杂性、类型、严重性均不时地改变。

(4)21 岁前发病。

(5)不自主的运动和声音不能用其它医学病症解释。

(6)抽动发作未曾被一名可信的检查者目击,但曾被一名可信的家庭成员或亲近朋友目击,且其对抽动发作的描述能被可信的检查者所接受。

(二)慢性多发运动性抽动症或声音性抽动症(B)

B-1 确诊的慢性多发运动性抽动症或声音性抽动症

(1)在病程中出现多发性运动抽动或声音性抽动,但两者不同时出现。

(2)一天内抽动发作多次,在一年多时间里几乎每天发作,或间歇发作。

(3)抽动发作的部位、次数、频率、复杂性、类型、严重性均不时地改变。

(4)21 岁前发病。

(5)不自主的运动和声音不能用其它医学病症解释。

(6)在发病期间运动性和/或声音性抽动必须曾被一名可信的检查者直接目击或由录相或电影所记录。

B-2 病史可疑的慢性多发运动性抽动症或声音性抽动症

(1)在病程中出现多发性运动抽动或声音性抽动,但两者不同时出现。

(2)一天内抽动发作多次,在一年多时间里几乎每天发作,或间歇发作。

(3)抽动发作的部位、次数、频率、复杂性、类型、严重性均不时地改变。

(4)21 岁前发病。

(5)不自主的运动和声音不能用其它医学病症解释。

(6)抽动发作未曾被一名可信的检查者目击,但曾被一名可信的家庭成员或亲近朋友目击,且其对抽动发作的描述能被可信的检查者所接受。

（三）慢性单发性抽动症（C）

与 B 相同，但为单纯运动性抽动症或声音性抽动症。

（四）短暂性抽动症

D-1　确诊的短暂性抽动症。

（1）单发或多发运动性抽动和/或声音性抽动。

（2）一天内抽动发作多次，至少在两周里几乎每天发生，但连续不超过 12 个月，即使抽动症于一年多前开始。

（3）抽动的位置、数量、频率、复杂性或严重性随时发生变化。

（4）无 Tourette 综合征或慢性运动性或声音性抽动症病史。

（5）21 岁前发病。

（6）在发病期间运动性和/或声音性抽动必须曾被一名可信的检查者直接目击或由录相或电影所记录。

D-2　病史可疑的短暂性抽动症。

（1）单发或多发性运动抽动和/或声音性抽动。

（2）抽动一天发生多次，致少在两周里几乎每天发生，但连续不超过 12 个月。

（3）抽动的解剖位置，数量，频率，复杂性或严重性随时发生变化。

（4）无 Tourette 综合征或慢性运动性或声音性抽动症病史。

（5）21 岁前发病。

（6）抽动发作未曾被一名可信的检查者目击，但曾被一名可信的家庭成员或亲近朋友目击，且其对抽动发作的描述能被可信的检查者所接受。

（五）非特异性抽动症

E-1　确诊的非特异性抽动症

不符合某一特异性抽动症标准的抽动；如一个抽动症患者发病持续时间少于 1 年，在这段时间内无任何改变。

在发病期间运动性和/或声音性抽动必须曾被一名可信的检查者直接目击或由录相或电影所记录。

E-2　病史可疑的非特异性抽动症

不符合某一特异性抽动症标准的抽动；如一个抽动症患者发病持续时间少于 1 年，在这段时间内无任何改变。

抽动发作未曾被一名可信的检查者目击，但曾被一名可信的家庭成员或亲近朋友目击，且其对抽动发作的描述能被可信的检查者所接受。

(六)可确诊的抽动症,尚需延时诊断(F)

符合确诊的 Tourette 综合征的全部标准(A-1),但患病时间尚不到一年。

(七)可疑的 Tourette 综合征(G)

Ⅰ型:除第 3、第 4 条标准外,完全满足确诊的 Tourette 综合征的全部标准(A-1),

Ⅱ型:除第 1 条标准外,完全满足确诊的 Tourette 综合征的全部标准(A-1),这种类型可能是一种伴声音性抽动的单发运动性抽动或者是伴可能的声音性抽动的多发运动性抽动。

(八)可疑的多发性抽动症--运动性/声音性(H)

除第 3 和/或第 4 条标准外完全满足确诊的 Tourette 综合征的全部标准(B-1),

二、各种有关抽动症的临床特征及诊断

Tourette 综合征患者往往伴有行为或精神障碍,这对抽动症的严重程度及对运动功能有影响。这些行为异常可以在抽动发作前、后数月或数年出现。病人可患一种以上病症(即抽动症和一种精神障碍),其可能较只患抽动的患者更常见。和一般人群相比,Tourette 综合征患者各种行为异常的发生率均较高,这些症状包括强迫症、强制、多动症、注意力不集中、学习能力丧失、冲动行为、幼稚、情绪不稳定、忧虑和抑郁。

由于抽动症的诊断标准和定义依据患者的临床表现和病史,故应注意运动和声音性抽动特征。

(一)运动性抽动

运动性抽动可以表现为简单的或复杂的抽动。简单的运动性抽动是骤然、突发和简短的运动,以单一或孤立方式发生。如一个眨眼、耸肩、头急动、瞟眼、鼻子扭动。如果仅有一种类型的简单抽动,且每次发作均相同,则可认为这是一种刻板的或不变的抽动。简单运动性抽动可能难于与肌阵挛或舞蹈的急跳相鉴别。不过,即使抽动为简单的急跳,也可能同时存在更复杂类型的抽动,根据"这种伴随动作"即可确诊。此外简单运动性抽动常重复发作,如连续眨眼,连续的手臂急动或连续的面肌抽动。抽动症的这些特征有别于肌阵挛和舞蹈症。

然而,重复性眨眼也可见于轻度特发性睑痉挛,后者是局灶性肌紧张异常的一种类型,但抽动症和睑痉挛两者的眨眼常通过是否伴有其它部位抽

动或肌紧张异常加以鉴别。此外，抽动症几乎总是起始于儿童，而睑痉挛主要是老年人的一种疾患。

与较常见的快速肌阵挛样急跳相比，抽动也可表现为类似肌紧张异常运动的持续收缩，故命名为紧张性或肌紧张异常性抽动。两者的主要鉴别点是，扭转性肌紧张异常是一种连续的过度运动，常呈扭转状态，可致持久的姿势异常；而肌紧张异常性抽动为突然爆发的运动，通常维持于某种姿势的时间短且无持续性。若身体其它部位出现较典型的阵挛性抽动，那么这种持续性收缩更象是肌紧张异常性抽动而不象是扭转性肌紧张异常。

连续的简单运动性抽动可认为界于简单和复杂运动性抽动之间。复杂性抽动是鲜明的且协调的连续运动形式。这种抽动看上去似乎是有目的的执行某种不自主运动，如抚摸鼻子、抚摸他人、嗅东西、跳跃行为、秽亵行为（猥亵手势），和模仿行为（模仿他人的动作）。看上去无目的的复杂性抽动包括：伴耸肩的摇头、重复踢腿和连续的各种面部表情运动等。

与抽动症不同，但具有复杂性运动的其它运动疾患有：

（1）重复的复杂运动，常称为刻版症。病人患有多动症、智力发育迟缓、或精神病。

（2）惊跳过度症，一种过度惊跳综合征。

（3）静坐不能性运动（始于克服一种内在不宁感觉的运动）。

（4）强迫性精神障碍的仪式样运动。

（5）在 Rett 氏综合征中的“手抚爱”运动（一种青年姑娘患有的孤独症、痴呆和运动困难综合征）。

（6）发生于不宁腿综合征中的各种运动。所有这些疾病的复杂性运动有时难与复杂性运动抽动相鉴别，抽动症的确诊常通过除外这些疾病或发现伴随的简单运动性或声音性抽动来确定。

运动性抽动通常在身体同一部位反复发作，且可累及身体的多个部位。即使在身体同一部位，每次抽动的表现也不一定完全相同。而且在一段时间内，抽动常常在一处消退而又在别处出现。

抽动作为一种不自主运动或对一种强烈做某种运动欲望的反应而发生，抽动能短暂地缓解这种感觉。“反自主性”运动这个词条适于后者。即这种运动是一种去除某种不适感觉的反应。这些“反自主性”运动通常能被病人所感知，故多能部分地或完全地被暂时抑制。除非这种病症很重，大多数抽动患者可随意志抑制抽动一段时间。这与其它过度运动形成对比，后者即

使能被抑制但时间也很短暂。当抽动受到抑制时，体为不舒服的感觉不断增强，只有通过增加抽动的发作次数来缓解这种感觉。

即使抽动没受到抑制，在运动性抽动前常有全身或局部的不舒服的感觉，这种感觉通常需要通过运动来缓解。这些感觉现象与静坐不能和不宁腿综合征的有关伴随症状有相似之处，在这两种疾病中，运动活动也能缓解不舒适感，可以认为静坐不能的运动和不宁腿综合征的走动是通过自主运动行为来缓解不舒适感的直接结果，如上所述"反自主性"。抽动患者可有全身性或局灶性需要由运动(即抽动)来解除的紧张感觉。需要受累部位的运动来解除的局灶不舒适感被称为感觉性抽动。约 40%Tourette 综合征患者可见到这种现象。感觉性抽动是在局部反复出现的受压、痒、温暖、冷、疼等令人烦躁不安的躯体感觉，通过运动能暂时缓解。这些不同的特异的局部感觉与抽动前常出现的全身不适感觉的差异尚不肯定。一种看法是对感觉性抽动反应的运动或声音性动作是自主的，而缓解全身不适的运动或声音性行为则是不自主的，因此是一种运动性或声音性抽动。

不自主的眼球运动可能是抽动与其它运动障碍相鉴别的一个重要特征，不论是眼球简短的急跳或是较持续的眼斜视，眼球的运动均可能是运动性抽动的一种表现。这一点很重要，因为其它运动障碍很少累及眼球运动。但有些例外：

(1)斜视性眼阵挛(舞蹈眼)，为一种肌阵挛类型。

(2)眼球肌阵挛(速率为 2 次/每秒，有节律的垂直性眼震)常伴有腭肌阵挛。

(3)眼球旋转性痉挛(一种持续的眼斜视)最常伴发于神经抑制或昏睡性脑炎。

与其它发作性运动障碍的鉴别诊断通常不存在困难。阵发性运动源性舞蹈徐动症(或张力障碍)由突然运动而引发，持续数秒，抗惊厥治疗有效。阵发性非运动源性张力障碍常持续数分钟或数小时，由于持续时间太长而不会与抽动的短暂突发性运动相混淆。

(二)声音性抽动

声音性抽动(Vocal tics)是气体通过鼻、口或喉部时发出的不自主声音，也称为语音性抽动(phonic tics)。有人主张用声音/语音性抽动(vocal/phonic tics)。这三个词为同义语。本节称之为声音性抽动(vocal tics)。

这些声音从简单的清喉音和鼻吸音到咕噜声再到多音节的词语。声音

性抽动也可是不适宜的音调、讨厌的叙述或猥亵性言行(秽亵言语)。与躯体的运动性抽动一样，声音性抽动也可分为简单和复杂性两种。单一的声音，如清喉音、咆叫声和鼻吸音代表简单的声音性抽动。语句(言词表达)，包括秽亵言语、模仿言语(重复他人言词)可被认为是复杂的声音性抽动。

不自主的和"反自主的"语声仅出现在其他很少几种神经疾病中。这些疾病包括静坐不能、重度帕金森氏病、进行性核上性麻痹及由左旋多巴毒性作用所致的呻吟声；在下颌肌紧张异常、Huntington 氏病、神经棘红细胞症和迟缓性运动障碍中的短暂声音，偶而在 Huntington 氏病和神经棘红细胞症见到的鼻吸声和唾吐声。在某些睑痉挛或 Meige 综合征病人见到的鼻哼声和咳嗽声，因为这些声音常被当作抑制肌紧张异常的手段，故可认为这些声音是自主的。

和运动性抽动一样，声音性抽动的频率和严重程度随时在变化，并常出现缓解和加重。

(三)抽动秽语综合征

抽动秽语综合征(Tilles de la Tourette syndrome)，此病少见，部分为家族性。于儿童和青春期发病，表现为多发性抽动、伴有暴发刻板性言语(常为诅咒和秽亵性言语)和声音(喉鸣、清嗓声、咳嗽声、发哼声、猫狗怒吼声等)。重复别人话的最后一个词或句子(模仿语言)；或重复自己的话(言语重复)，有强迫观念或行为，有时还有猥亵和其它行为。男性较女性多见。成年后仍持续存在，但症状常能减轻。也可成年发病，病人还常表现有精神变态，如强烈的偏执狂。此病可能是非器质性疾病，但心理治疗很少有效。昏睡性脑炎也可出现类似全身抽动综合征的表现，加上 Tourette 综合征常有 EEG 改变，提示此病有一定的病理基础。

有些病人对氟哌啶醇有效，开始剂量 0.5mg，每日三次口服，必要时可增至 10mg 每日三次。也可选用哌迷清，开始剂量每日 1mg 口服，必要时缓慢增量至 10mg。氯压定对某些病人有效，可增至 6μg/kg，分三次口服，但常出现镇静作用。停药时必须缓慢，以免引起反跳性高血压。

(李振洲)

第十四章　脊神经根病和脊髓病

脊髓位于椎管内，呈前后稍扁的圆柱形。脊髓上端在枕骨大孔处与脑干的延髓相连接，下端尖削，呈圆锥形，称脊髓圆锥，其终止于第一腰椎的下缘。成人全长约 45 厘米(图 14.1)。在新生儿和婴儿脊髓下至腰骶椎管。在脊髓平面的每一段发出一对神经根：脊髓前根为来自脊髓前角细胞的运动纤维，脊髓后根为来自脊髓背外侧部传入感觉纤维。每对神经根均经通过相应的椎间孔出入，组成脊神经，它们出椎管后成为有运动与感觉纤维的混合神经(图 14.1)。

在颈髓，有 8 对颈神经，而仅有 7 个颈椎，第一颈神经在第一颈椎的上方，第 8 颈神经在第七颈椎的下方。脊神经根离开脊髓向下角度较大，在第 1 腰椎下，腰骶神经根在椎管内，一直到骶部由硬膜囊的盲端包裹(图 14.2)。在胸段脊髓与椎骨平面不是相同的：胸 10 椎与胸 12 脊髓平面相对应，腰 1 椎平骶髓平面。

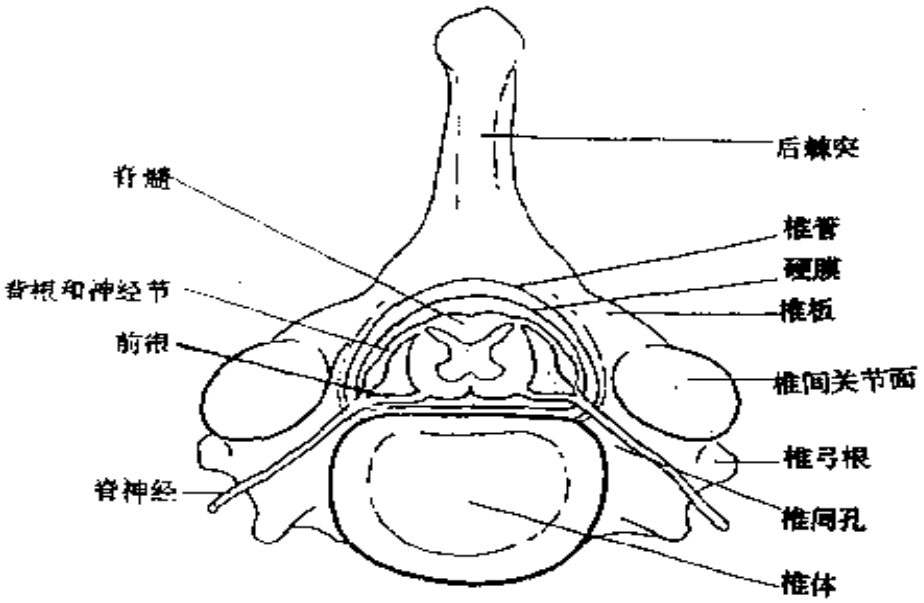


图 14.1　脊椎、脊髓和脊神经根、脊神经关系示意图

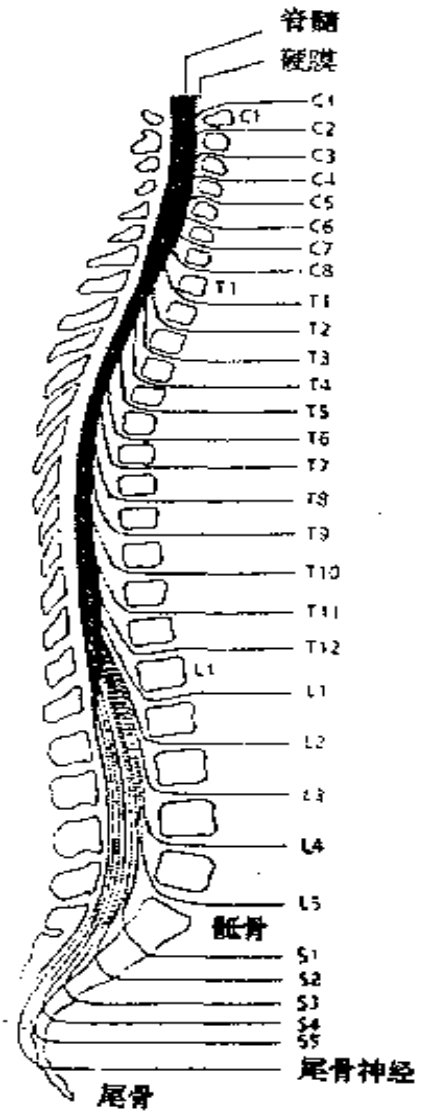


图 14.2　脊椎、脊髓和脊神经根关系示意图脊髓和近端神经根在硬膜囊内并浸于脑脊液中

成人脊髓在上颈节段(C1～C4)大致与同序数椎骨相对应。在下颈节段和上胸段(C5～T4)与同序数椎骨的上一个椎骨相对应。中胸段(T5～T8)大致与同序数椎骨上两个椎骨相对应。下胸段(T9～T12)大致与同序数椎骨的上三个椎骨的椎体相对应。全部腰节段平对第10和第11胸椎椎体。全部骶、尾节段平对第12胸椎和第1腰椎椎体。

第一节　脊神经根病

任一特定的节段平面的感觉和运动神经根都可能受到损害，损害的原因包括：

(1)创伤。

(2)压迫(见脊髓压迫 411 页)。

(3)神经痛性肌萎缩。

(4)感染

带状疱疹(325 页)。

格林-巴利综合征(490 页)。

(5)周围神经病(479 页)，也可累及神经根(如多发性神经根病)。

一、运动根损害

运动根即前根的损害可引起下运动神经元性肌无力和萎缩，或伴有该神经根支配的肌群(肌节)束颤，如该神经根支配的肌腱反射弧受累，则腱反射减弱或消失(19 页)。从临床实践的观点看，人们需要知道哪些运动是由哪个神经及其肌节(见下文)和哪些肌肉的神经根和周围神经支配与管理(表 1.2)。因此某一个运动的无力或肌肉的无力，如属于下运动神经元类型(7 页)，要考虑的是哪一运动根或周围神经受累，

例如，肩外展无力伴三角肌、岗上肌、岗下肌和肱二头肌无力和萎缩，最可能是由于 C5 根性损害（表 1.2 和下文）。

运动神经根及其所支配运动间的关系，要注意到神经根支配肌肉的分布间有重叠现象。而且注意 T2 至 L1 运动根损害通常难以检查出，这是由于检查肋间肌和腹壁肌困难，神经根支配的肌肉分布区有重叠现象：

C5	肩外展和一些屈肘运动
C6	前臂旋位屈肘（如肱桡肌）
C7	伸肘、伸腕和伸指
C8	屈腕、指，抓握动作
L2	屈髋
L3	屈髋
L3	髋外展和伸膝
L4	踝背屈和内旋
L4/L5	伸髋
L5/S1	趾屈和屈膝
S1	踝跖屈和外旋

二、感觉根损害

感觉根即后根的损害可引起皮肤感觉减弱或消失，在皮肤的相应皮节区（图 14.3）损害，其轻触觉受累区较轻痛觉更广泛。损害的类型依据个体有所变异，这主要是因为邻近皮节区间有重叠现象。如单一神经根损害所致的感觉缺失可能症状很轻，甚至可能没有感觉缺失的症状。

因此，皮节和感觉神经损害的感觉缺失的类型，可定位周围神经路的损害。躯干的皮节在 T3 和 T12 间呈带状排列，T4 在乳头，T6 约在剑突，T10 在脐，没有 C1 的皮肤代表区，故头背面及上颈部麻木是由于 C2 神经根损害（图 8.3），皮节在中线不发生交叉现象。

感觉根损害也可能引起痛觉，其痛觉在相应肌节区放散（如下腰根损害的坐骨神经痛）。损害关节运动感觉是不能预测的，如 C8 根损害可引起小指受累，但又不总是如此，特定感觉根所支配的肌腱反射将减弱或消失（19 页）。

S2～S4 根损害可影响膀胱和直肠功能（39 页）及在男性可引起阳痿。在 T1 根损害时可引起同侧霍纳氏综合征（200 页）。

第二节　脊髓压迫症与脊神经根压迫症

这可能是一种急症，有时需外科紧急减压手术。因此重要的是尽早明确诊断。

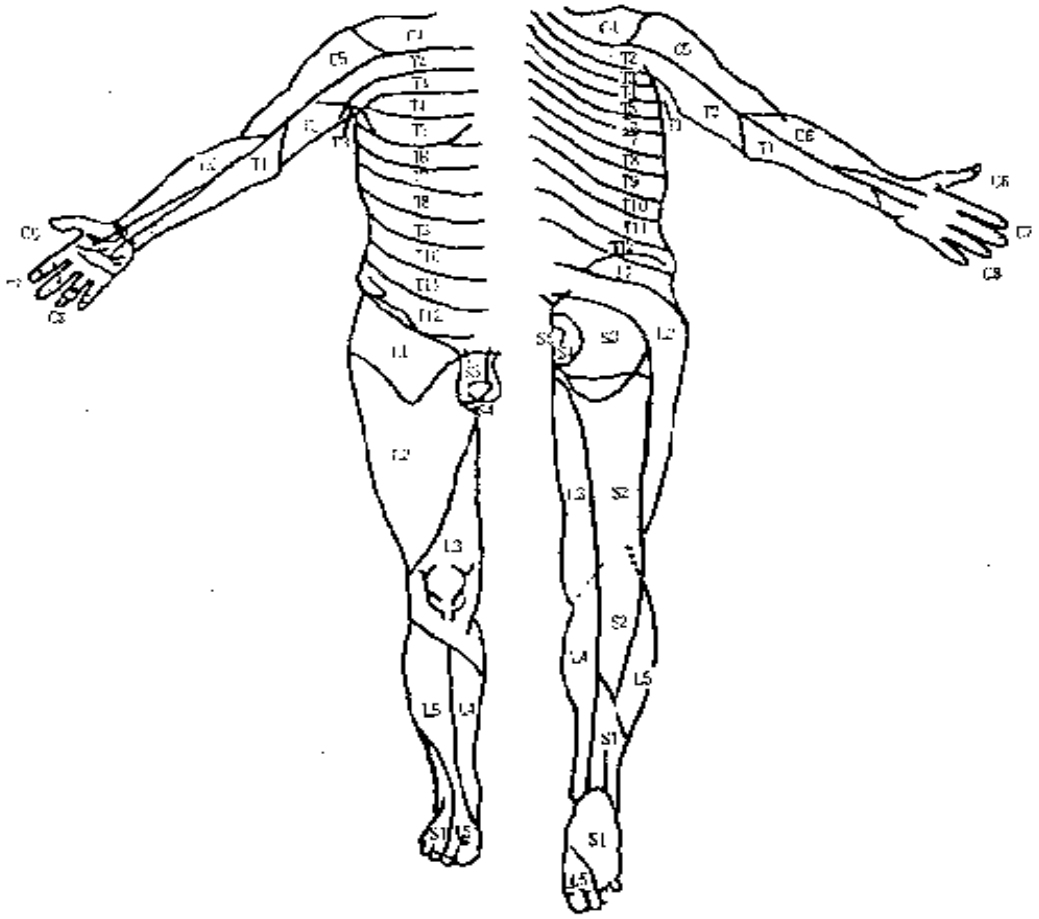


图 14.3　躯体感觉皮节分布示意图

一、病因

引起脊髓压迫症与脊神经根压迫症的可能原因有：

1. 脊椎和椎间盘疾病

(1)骨折或脱位。

(2)椎间盘突出(419 页)。

(3)椎骨关节病(421)。

(4)原发肿瘤,更常见是继发性肿瘤(413 页)。

(5)感染(骨髓炎,脊椎结核和 Pott 氏病,315 页,等)。

(6)骨质疏松性脊椎压缩。

(7)骨 Paget 氏病。

(8)寰枢椎脱位(创伤,类风湿病,558 页)。

(9)Down 氏综合征。

(10)牛皮癣性关节病。

(11)强直性脊椎炎(560 页)。

(12)镰刀细胞病(570 页)。

(13)氟中毒。

(14)先天性异常〔Arnold-Chiari 畸形,233 页;扁颅底,233 页;脊神经管闭合不全,423 页;软骨发生不全,594 页;遗传性多发性外生骨疣,Klippel-Feil 综合征(先天性短颈),233 页〕。

(15)树酯类脊柱骨肥厚。

(16)脊柱后、侧凸。

2. 硬膜外疾患

(1)硬膜外脓肿(306 页)。

(2)继发性肿瘤。

(3)硬膜外出血

创伤。

血液性疾病(568 页)。

抗凝剂治疗期。

脊椎体血管瘤。

硬膜外脊椎动静脉畸形(431 页)。

硬膜外麻醉(53 页)。

使用抗凝治疗的病人进行腰穿。

特发性(大多数)。

(4)髓外造血(571 页)。

(5)硬膜外脂肪填积(Cushing 氏综合征,565 页)。

3. 脑膜疾患

(1)原发肿瘤或继发性肿瘤(见下)。

(2)蛛网膜炎(431 页)。

(3)感染

结核(313 页)。

梅毒(316 页)。

真菌性肉芽肿。

囊虫病。

血吸虫病。

(4)结节性肉芽肿。

4. 神经根或脊髓疾病

(1)原发性或继发性肿瘤(见下)。

(2)动静脉畸形(431 页)。

(3)创伤。

5. 该区肿瘤及分类

(1)硬膜外(通常为转移性肿瘤):

继发性肿瘤来自:

支气管(通常为单个脊椎损害)。

乳房(常为多发性硬膜外沉积)。

前列腺,

肾。

胃肠道,等。

神经母细胞瘤。

淋巴瘤(363 页)和白血病(569 页)。

骨髓瘤/浆细胞瘤(570 页)。

原发性骨肿瘤。

(2)硬膜内脊髓外

神经母细胞瘤。

脑脊膜瘤(常在胸段,359 页)。

肉瘤(女性比男性更常见)。

脊索瘤(常在骶区,363 页)。

皮样囊肿(通常在骶区,362 页)。

脂肪瘤(363 页)。

继发性肿瘤(罕见)。

恶性脑脊膜炎(364 页)。

(3)脊髓内(不常见)

室管膜瘤(马尾或脊髓,360 页)。

星状细胞瘤(大多数在颈段,358 页)。

成血管母细胞瘤(360 页)。

寡树突胶质瘤(360 页)。

继发性肿瘤(非常罕见)。

脊髓肿瘤最常见是转移性而不是原发的良性肿瘤或恶性肿瘤。转移瘤通常从椎体扩散入硬膜腔前侧和前外侧部分,这在胸段发生较多,在颈段(除鼻咽癌局部外)则极少见。

二、临床特征

脊髓和脊神经根很容易受椎管周围组织压迫而损害,这因为它们被容纳于骨性的椎管内之故(图 12.2)。在临床上椎管的宽度变异较大,结构性狭窄往往最可能压迫脊髓。从图 12.2 可以看出,脊髓最易受累的部位,是后部中央型椎间盘突出,而脊神经最易受累的部位是后外侧椎间盘突出及椎间小关节周围骨质增生。

临床特征主要依赖于压迫损害的部位和进展的速度。急性起病多提示椎间盘突出(419 页)、椎体压缩、硬膜外出血(411 页)等。亚急性起病多为脊椎结核(314 页)、硬膜外脓肿(306 页)等,而慢性隐匿性进展发病多为神经纤维瘤、脑膜瘤(359 页)、脊椎骨关节病等。

脊髓压迫引起损害水平以下的上运动神经元损害,临床表现可以非常不对称,但常是双侧。因此,高位颈髓损害将出现双手臂及双腿的症状和/或体征。而胸髓损害将仅累及双腿。

脊髓损害水平以下的某些或各种感觉可以缺失,但有时较轻或甚至正常。其依据是和那些上行脊髓路径受累有关。感觉症状和体征多从双足开始,向上扩展到恰在解剖学损害水平之下。颈髓压迫可以引起 Lhermitte 氏征(12 页),偶可出现同侧霍纳氏综合征(200 页)。有时甚至在其它感觉体征和皮质脊髓特征很轻或缺少时,出现特别突出手指的关节位置觉丧失。偶尔在较早的脊髓损害时,甚至关节位置觉可以正常时,首先引起类似小脑共济失调的体征。

在急性脊髓损害,有脊髓休克和受累肢体无力与疲软,腱反射在损害以下丧失,急性损害时,巴彬斯基氏征可以阴性,通常有感觉障碍平面和膀胱

受累。

在急性脊髓压迫可引起无痛性无张力性扩张膀胱，伴尿失禁(38 页)，而一种不完全或缓慢进展损害倾向于引起痉挛的小膀胱，表现有尿急，膀胱受累仅发生于双侧脊髓损害，男性常伴有阳痿(41 页)，有时伴直肠括约肌障碍，有便秘，但罕见便失禁(38 页)。

急性较重的高位颈髓损害时，影响到膈神经(C3，C4，C5)，可以使通气麻痹。

脊髓和脊神经根受压可引起节段性的运动、感觉及括约肌的症状和体征(410 页)。这对损害部位的定位是极为有用的。在 L1 椎体以下的损害仅累及脊神经根，如在此水平以上压迫时则可累及脊髓或神经根，或两者均受累。例如，在第 5 颈椎的压迫性损害可以引起 C5 神经根的节段性运动和感觉体征(可能仅有损害侧的肱二头肌和肱桡肌反射缺失)，同时有下肢的皮质脊髓束征，有或无 C5 以下感觉障碍平面。在 T12 椎体的损害可以引起腰骶根征，脊髓骶段受压(圆锥)则出现巴彬斯基氏征阳性(42 页)。

临床常见的一些其它特征可以提示损害的原因：

(1)脊椎疼痛和/或触痛　如硬膜外脓肿，306 页，急性椎间盘突出，419 页，硬膜外出血，411 页，转移性疾病和椎骨压缩等。如在夜间出现脊柱疼痛则高度提示脊髓肿瘤。

(2)直腿抬高试验阳性　为腰骶神经根刺激的体征。

(3)脊柱成角改变　由于椎体压缩引起的脊柱成角改变(结核，315 页，肿瘤等)。

(4)皮肤损害　如神经纤维瘤的牛奶咖啡色斑(365 页)。

(5)全身不适、发热、体重下降，可能为转移性瘤或感染所致。

(6)已知现有的原发性癌或既往有切除史，可能为转移性脊髓压迫。

三、诊断

对任何病人的双腿和/或双臂无力重要的是要想到脊髓或神经根压迫的可能，特别是如四肢有感觉丧失和括约肌障碍，在急性脊髓压迫病例，需要紧急进行调查，如可能则立即予以治疗，因为一旦完全麻痹，出现双手(和臂)瘫或尿潴留则预后多很差。

诊断主要依据病史、神经系统检查(如病人术后卧床或患有肿瘤则易于忽略这种检查)及普通内科检查。急诊病例可直接进行脊髓造影、头颅 CT 和 MRI。

(一)正常的调查

应包括：

(1)全血计数和血沉。

(2)梅毒血清检查。

(3)胸 X 线检查

原发性或继发肿瘤。

结核。

椎体旁阴影(Pott 氏病，神经纤维瘤)。

(4)采用脊椎 X 线检查神经损害所提示的相应平面

椎体侵蚀或肿瘤蒂。

脊柱旁阴影(结核)。

椎体压缩(骨质疏松，感染，肿瘤)。

椎间盘间隙狭窄(如骨关节病)或破坏(如感染)。

骨赘，半脱位，脊椎前移，脊椎管增宽。

脊椎体后缘变扁(久已存在的肿瘤)。

颈椎不稳定性(需屈和伸位动态观察)。

椎间出孔(需颈斜位片看)椎骨关节病时减小，神经纤维瘤时增大。

(二)脊髓造影

除非有明显的非压迫性因素导致脊髓、神经根损害的证据，这种脊髓造影检查通常是需要的。除创伤外，急性脊髓综合征总是需要这种检查。因为脊髓压迫常需要外科手术，脊髓造影应由专科医生进行。

脊髓造影可揭示脊髓和神经根周围脑脊液间隙变形和/或阻塞。临床损害的部位应提醒放射医生注意，但是除非发现的损害能解释临床表现，否则必须使造影剂通过枕骨大孔以防止漏掉该区的脑膜瘤或 Arnold-Chiari 畸形。常见的错误是对腰骶根损害的病人仅从腰 1 椎向下照影，而且腰神经根向上可达第 10 胸椎。

如果腰穿注射造影剂失败(例如针垂直进入肿瘤)，可采用颈侧方入路(或小脑延髓池入路)注入造影剂。

注意：前后位上显示脊髓增宽可能是由于前或后脊髓压迫，但是如侧位也有表现则可能性是脊髓肿瘤(413 页)、横贯性脊髓炎(426 页)或脊髓空洞症(429 页)及椎间盘突出。

(三)CT 扫描

脊柱 CT 扫描用于椎间盘损害和脊椎骨关节病的诊断日益广泛。用增强剂扫描可以发现肿瘤，在脊髓造影后立即行 CT 扫描可清楚显示脊髓压迫的细节，特别在枕颈区，外侧椎间盘突出、脊髓外肿瘤。如在脊髓造影一段时间后行 CT 扫描，则随着时间推移对比剂可进入脊髓显示出脊髓空洞的情况。有时脊髓腔穿刺后可进一步显示出解剖学细节（脊髓内造影）。

（四）MRI

MRI 正迅速成为脊髓疾患调查的优选方法，其不仅对脊髓和神经根的显示比脊髓造影、CT 有更好的优越性，对骨、软组织结构显示更为清楚，而且也更好地显示脊髓腔（如脊髓空洞症）、炎症（横贯性脊髓炎，多发性硬化）和髓内肿瘤。

（五）腰穿

对明确的脊髓压迫症，有时并不主张单独进行腰穿，因为可能有副作用，特别是如有脑脊液外溢，则可能使随后的脊髓造影更困难。而且若有急性脊髓压迫时则可能使病情出现急剧恶化。

（六）脑脊液

在脊髓造影所采集的脑脊液要检查蛋白、糖和细胞计数，并把脑脊液加以贮存，特别是脊髓造影未明确外科治疗的指征（如脊髓造影正常，可疑有脊椎骨并节强直改变等）。脑脊液可提示脊髓或神经根压迫的另外一些原因，如：

（1）恶性细胞出现于恶性脑膜炎（364 页）。

（2）寡克隆区带出现于多发性硬化（435 页）。

（3）慢性感染的脑脊液培养阳性（如结核、真菌等）。

如有椎管梗阻，脑脊液蛋白将非常高（或许超过 5g/L）。并偶可引起颅内压增高。

四、容易误诊的疾病及鉴别诊断

（1）亚急性脊髓联合变性　在临床上某些脊髓压迫症早期可能症状不明显，特别是四肢出现锥体束征及深感觉障碍而腰穿无梗阻和蛋白增高时，容易误诊为亚急性脊髓联合变性。有人曾报道一例先后 4 年多误诊为亚急性脊髓联合变性。几次腰穿及脊髓造影均无梗阻现象，最后查颈椎平片发现椎间孔增大，行手术探查证实为神经纤维瘤。

（2）肝性脊髓病　患者在患肝脏病后，多在肝硬化后出现脊髓损害的表现。有的病人在门腔静脉或门奇静脉分流术后 3 个月至 4 年的时间内出现

脊髓病。有轻重不同程度的锥体束征，甚至有轻度深浅感觉障碍。并且其前可能有肝性脑病表现，也是鉴别的一个重要依据。

(3)多发性硬化(第 18 章)。

(4)原发性后侧索硬化症　在临床上除外脊髓压迫症主要依据脊髓造影或奎肯氏试验、CT 及 MRI，有时也不尽然，时有极例外情况。有人报道一例病人，主诉四肢麻木 9 个月，发病后 3 个多月出现双下肢活动不灵，发病后 6 个多月出现排尿困难。查体发现有四肢锥体束征及深感觉障碍，腰穿无梗阻，且脑脊液蛋白不高，因没有贫血症状，诊断为原发性后侧索硬化症。经观察一年后，症状加重，腰穿压力正常，在头与躯干成直线及头极度前倾时梗阻试验无梗阻，但头极度后仰时则出现完全梗阻。加上颈椎片示 C4～C5 增生明显，故最后确诊为颈椎病所致的脊髓损害。

五、脊髓肿瘤的处理

已明确的原发性恶性疾病的病人，有清楚的进行性脊髓和/或神经根压迫的临床体征和 X 线平片改变为继发的病灶，可能不需要脊髓造影，特别如果有多发性继发损害和预后较差者。在这种状态下，采取解压手术对神经功能改善和生活质量改善都意义不大，并不比放射治疗预后好，这种手术通常只是为了控制局部疼痛。

如原发性恶性病变原因不明，则必须做脊髓造影和 MRI，如果发现压迫性肿块并明确不像骨关节病，胸椎间盘病等，则可通过 CT 引导下经皮做组织活检诊断。此外，需要外科取组织活检和可能解除脊髓和神经根压迫。不过，这样的解压术可能不如放射治疗、化疗和激素治疗(依据肿瘤类型)有效，因此除急性恶性肿瘤压迫外应避免这样的活检。当然，如果肿瘤为良性，技术上可能应彻底切除。如果疼痛是由于脊椎不稳定性所致，特别在颈部的这种改变，则脊椎固定术可能是有助的。

如果没有查到继发性沉积病灶的原因，进一步的调查可能有助于病人的处理及特异治疗的可能性：

(1)乳房影像检查。

(2)骨盆检查。

(3)血清酸性磷酸酶。

(4)骨扫描(在骨髓瘤是较敏感的)。

(5)便潜血，如阳性作钡剂检查。

(6)尿潜血，如阳性作肾影像检查。

(7)肝超声。

(8)血浆蛋白电泳。

六、预后

脊髓压迫症的预后取决于病变的性质、部位、脊髓受压的程度、时间的长短和患者的体质情况。如为良性可完全切除的髓外肿瘤预后良好。髓内肿瘤、转移瘤及蛛网膜炎因不能根治而预后差，最后多发展成完全性截瘫，死于褥疮或泌尿道的继发感染。压迫时间愈长、受压范围愈大、脊髓损害的程度就愈重，恢复的可能性愈小。

髓外硬膜下肿瘤一般均属良性，能完全切除，其预后比髓内肿瘤和不能完全切除的其它类型肿瘤为好，脊髓功能可望完全恢复。对可能切除的髓内肿瘤和血管畸形，除少数术后症状加重外，多数病例手术后症状可获相当满意恢复，单纯作椎板切除，疗效短暂，亦有术后加重者。转移性肿瘤手术效果极差。蛛网膜囊肿，椎间盘突出(胸椎间盘突出手术疗效差)以及能完全切除的某些硬脊膜外炎性或寄生虫性肉芽肿，其手术效果令人满意。因外伤所致的硬膜外血肿及其他异物造成的压迫，应尽早施行手术切除，其疗效取决于脊髓原发损伤的性质及程度。

在解除压迫之前脊髓功能尚未完全丧失者，手术效果大多良好，而术前脊髓功能完全丧失者，手术效果大多不佳。一般认为当脊髓功能完全障碍超过半年以上者，即使压迫能完全解除，其功能恢复亦不满意。但亦有个别病例完全瘫痪已一年以上者，手术解除压迫后，脊髓功能亦获得相当恢复。

一般而言，高位的压迫比低位压迫预后差，但亦遇到同样大小肿瘤，在下颈段比胸段手术效果更佳者。急性脊髓压迫比慢性压迫预后为差。

在恢复时，一般浅感觉恢复较快，少数病例当压迫解除痛觉即时有一定程度恢复，或感到原有的束带感消失。感觉恢复总是自上而下，而运动障碍的恢复往往自指(趾)端开始，括约肌功能障碍恢复最晚。若手术后一个月以上，脊髓功能不见丝毫改善者，提示预后不良。

第三节　脊椎和椎间盘变性病

一、急性椎间盘突出

急性椎间盘髓核突出可以是自发性或由于提物、突然向后运动和牵拉等促发，椎间盘突出通常是后外侧型而不是中心型。按损害的可能性大小顺

序，腰椎间盘最常受累(L4～S1)，颈椎间盘偶尔受累(C4～T1)，胸椎间盘受累较罕见。病人通常为年轻人或中年人。

(一)临床表现

临床表现可以有下列各种症状：

(1)在突出水平的急性疼痛、局灶触痛和椎旁肌痉挛，运动或咳嗽时疼痛加重，在某种姿势和休息时可缓解。如疼痛在静止时加重，更可能是由于肿瘤或脓肿。

(2)急性神经根压迫症状，通常为单侧，累及一侧或许双侧神经根，换言之，腰椎间盘中心型突出可压迫大多数尾部神经根，引起多个腰骶神经根损害和括约肌障碍，根性疼痛和感觉障碍因运动和牵拉加重，根性刺激可用直腿抬高试验(下腰骶神经压迫)和股神经牵拉试验(上腰神要根受压，但该处腰椎间盘受累罕见)。

注意：在格林巴利综合征时神经牵拉可引起疼痛(490 页)。

在颈段，椎间盘突出累及其自身平面相对应的神经根，但是腰段的神经根区是成角的，并与后突的椎间盘平面呈不一致的关系，其部位更精确地确定用影像学(通常为脊髓造影或 CT)做出，而不是单纯依据临床特征。最好是直接由放射医生准确地定位，椎间盘突出则损害通过椎间孔前的神经根，如 L4/L5 腰椎间盘通常累及 L5 神经根。

(3)急性脊髓压迫(仅见胸椎间盘和颈椎间盘突出，见 414 页)。

(二)治疗

1. 保守性的治疗措施　治疗首先采取保守性的原则，因为通常在几天或几周内用适当止痛剂症状可缓解，避免一些不适当的活动(腰椎弯曲或提拉)并在硬床或硬板上卧床休息。进一步制动可能有帮助，颈领必须坚固以足够阻止颈的运动，特别是如屈和伸颈运动时出现疼痛者。在晚上，软的颈领可能更易于耐受。围腰必须坚硬，能够限制有疼痛症状的背部运动。以正确的手法牵引和推拿可能是有效的。

2. 外科手术治疗　外科手术的指征为：

(1)急性脊髓压迫。

(2)由于中心型椎间盘突出导致急性膀胱功能障碍。

(3)腰椎间盘突出或颈椎间盘突出引起持续的根性疼痛，其保守治疗 6 周没有疗效者。

(4)进行性运动和感觉功能丧失，而单纯的根性体征如腱反射消失并不

是外科手术的指征。

二、脊椎骨关节病

(一)临床特征

临床上包括有几个特征：椎间小关节骨性过度增生，骨赘和在椎间隙出现骨性隆起，椎间韧带变厚，一个椎体在下一个椎体上位移(脊椎前移)伴椎间隙狭窄。这些骨性变化在老年人普遍地在中下颈椎和下腰骶椎经由 X 线检查发现，在脊髓造影、CT 或 MRI 检查时除非有脊髓和神经根受压迫相应的表现，否则不能确定其是神经症状和体征的明确原因。脊椎骨关节病的原因是椎体不稳定性，或许由于过去椎间盘脱出，重复脊椎创伤和"老年性改变"所致。

临床上通常在中年后期出现下列症状或其中几种症状：

(1)局部疼痛和僵硬，其常为间歇性，也可持续数天或数周，可有数月或数年的无症状期。一般可由运动、姿势改变、咳嗽、牵拉等动作加重。不过，即使病情较重及有神经并发症，疼痛症状也可完全缺失。

(2)急性椎间盘前突少见，但文献上曾有报道。

(3)一个以上平面的亚急性或慢性颈髓压迫及缺血因先天性椎管狭窄所加重。发作可能是在颈部损伤后突然出现(如挥鞭性损伤或甚至发生在一次短程旅行后)，进展性可能由频繁的颈部伸屈加重。膀胱症状相当少见。颈椎骨关节病性脊髓病可以不明显，而可能有较长时期神经病症状而不发展，甚至症状可消失，但也可以导致进展性病残。

(4)亚急性或慢性神经根压迫或缺血可以不明显或呈稳定性或进展性。感觉症状通常因运动而加重。常见受累神经根是 C5，C6，C7 和 L5，S1。

(5)马尾跛行可能为腰骶骨关节病伴先天性椎管狭窄所致，病人可能系下段主动脉粥样病变引起缺血。病人近来或过去有腰痛、腰外伤或坐骨神经痛史。病人主诉疼痛、麻木，可能臀肌和腿肌无力(通常为双侧)，其发生于直立或行走一会时，前弯、平卧或坐下较站位或直立减轻。而肌肉缺血性跛行仅在行走后，而站立减轻，不一定前弯。腰骶神经根征常缺如或仅可能在锻炼后发现(腱反射缺如，无力，等)，直腿抬高可能完全正常。脊髓造影在一个以上的腰平面的脑脊液完全或不完全性阻塞。

(6)由于椎动脉受压可出现晕厥或脑干 TIA。

(二)治疗

通常采用保守性治疗，可首先用适当的止痛药，尽可能的休息和制动

(421 页),在腰椎关节病出现疼痛时,避免提重物、弯曲等动作。外科手术的指征是:

(1)进展性脊髓病伴病残时,有时行颈椎减压和/或受累椎体融合术。

(2)出现持续的神经根痛,或进展性运动神经根功能丧失,行椎板切除术或减压术可能对症状缓解是有帮助的。

(3)有马尾跛行的症状则常采用较宽的腰椎板切除术,可使症状缓解,但病人多可能再发。

三、腰痛

腰痛在临床上极为常见,引起腰痛的重要原因有:

(一)急性腰痛

(1)椎间盘突出(419 页)。

(2)自发性脊椎压缩(骨质疏松,皮质类固醇,肿瘤等)。

(3)硬膜外出血(411 页)。

(4)"腰骶扭伤",占大多数。

(二)亚急性腰痛

(1)骨髓炎。

(2)硬膜外脓肿(306 页)。

(3)脊椎肿瘤(413 页)。

(4)脊髓动静脉畸形(431 页)。

(5)腰椎骨关节病(421 页)。

(6)骨盆肿瘤。

(7)椎间盘炎。

(8)骨质疏松。

(三)慢性腰痛

(1)腰椎骨关节病(421 页)。

(2)脊柱肿瘤(413 页)。

(3)骨盆肿瘤。

(4)蛛网膜炎。

(5)骨质疏松。

(6)强直性脊椎炎(560 页)。

(7)风湿性多肌痛(560 页)。

注意:腰痛也可源于腹、肾和盆部等部位。

第四节　椎管闭合不全

在胎儿发育期，可以有某种程度的神经板没有融合，其正常由脊膜、骨和皮肤覆盖。在后颅窝，导水管狭窄或异常可伴发脑积水。在脊柱，腰骶段最常见为闭合不全，表现如下：

一、隐性脊椎裂

通常无症状，正常人群中发现为约5%，偶尔可在X线检查中发现一个以上椎弓不融合，若在腰骶部中线处有小束毛发、皮肤浅凹或血管异常可疑此疾病。偶尔有一个窦道从皮肤与腰部脑脊液囊相通，经此发生脑膜感染，为反复发生细菌性脑膜炎的一个原因(291页)。罕见者在马尾区的轻度闭合不全伴有脂瘤或皮样囊肿，直到晚年也可不出现症状。脊髓的异常状况可在儿童或某些成年人出现症状。

隐性脊椎裂预后较好，囊性脊椎裂，特别是合并有脑积水及局部感染者，预后差。

二、脑膜囊肿

脑膜囊肿是通过未闭合的椎弓、硬膜囊突出并充满脑脊液而形成，偶有神经系统症状。

三、脊髓脑膜囊肿

这是指硬膜囊内包含有脊髓或神经根，因此，通常有运动、感觉和膀胱异常。

第五节　非压迫性脊髓疾病

进展性脊髓病可以明显是非压迫性(如运动神经元病，第16章，遗传性痉挛性截瘫，433页)疾患，或其首先与脊髓压迫相似仅在影像学检查后除外，有许多病原发于脊髓，或脊髓只是较广泛受累的部分。

一、病因

(一)损伤

(1)穿通或非穿通性创伤。

(2)放射性损伤(429页)。

(3)减压病(551页)。

(4)硬膜外麻醉所致(53 页)。

(二)感染

(1)横贯性脊髓炎(426 页)。

(2)感染后脑脊髓炎(303 页)。

(3)结核病(313 页)。

(4)梅毒(316 页)。

(5)脊髓灰质炎(323 页)。

(6)带状疱疹(325 页)。

(7)AIDS(329 页)。

(8)HTLV- I (331 页)。

(9)狂犬病(331 页)。

(10)鄂口线虫病(339 页)。

(11)血吸虫病(341 页)。

(12)腹腔内或肾化脓。

(三)血管性

(1)梗塞(429 页)。

(2)动静脉畸形(431 页)。

(四)家族性

(1)Friedreich 氏共济失调(432 页)。

(2)遗传性痉挛性截瘫(433 页)。

(五)代谢性

(1)维生素 B_{12}缺陷(580 页)。

(2)叶酸缺陷(581 页)。

(3)尼可丁酸缺陷(581 页)。

(4)维生素 C 缺陷(581 页)。

(5)肾上腺脑白质营养不良(564 页)。

(6)甲状腺功能亢进(565 页)。

(六)中毒性

(1)山黧豆(432 页)。

(2)木薯中毒(551 页)。

(3)一氧化氮(548 页)。

(4)亚急性脊髓—视—神经病(548 页)。

(七)炎性

(1)胶原血管病(554 页)。

(2)结节病(536 页)。

(3)蛛网膜炎。

(八)其它

(1)多发性硬化(第 15 章)。

(2)Devic 氏病(438 页)。

(3)运动神经元病(第 16 章)。

(4)热带性"脊髓神经病"(433 页)。

(5)脊髓空洞症(429 页)。

(6)旁瘤综合征(585 页)。

注意:在小腿部的双侧锥体束征可能是由于累及在旁矢状窦处的左右两侧运动皮层的腿区,通常为旁矢状窦脑膜瘤。不过应记住,这个位置在实际中几乎很难发生。

二、调查

对有痉挛性截瘫病人且脊髓造影正常者,检查应包括以下内容:

(1)过去史　检查放射性接触、毒素、饮食、腹腔内化脓和肾感染。

(2)弓形足(如 Friedreich 氏共济失调,遗传性痉挛性截瘫)。

(3)家族史　检查父母亲及胞亲寻找遗传性痉挛性截瘫的证据,如为 X 性连锁遗传,则考虑肾上腺白质萎缩。

(4)寻找感染灶　检查脑脊液寡克隆区带(440 页),血清梅毒检查,HIV,HTLV-Ⅰ,血吸虫病,血管紧张素转化酶。

(5)对怀疑旁矢状窦脑膜瘤必须作 CT 的垂直切面检查。

(6)MRI　在脑和/或脊髓的多发性硬化(435 页)、脊髓空洞症(429 页)、脊髓肿瘤和动静脉畸形有特征性改变。

(7)视诱发电位　延迟则支持多发性硬化诊断(439 页)。

(8)抗核因子和检查结节病的各种特征(536 页)。

(9)考虑癌症病人的非转移性效应(586 页)。

(10)考虑运动神经元疾病(第 16 章)和重新检查下运动神经元损害的特征及肌电图寻找一个肢体以上出现去神经改变。

不过,即使认真调查,基础病因可能仍不清楚。有些病例将是多发硬化或遗传性痉挛性截瘫,但却没有较好的客观证据。

三、常见的几种非压迫性脊髓病

(一)横贯性脊髓炎

1. 临床特征　横贯性脊髓炎为急性或亚急性脊髓综合征(通常为胸段)的表现，脊髓造影多正常(或可能在影像上有脊髓肿胀)，脑脊液呈炎性改变(细胞数增多，多为淋巴细胞)，脑脊液电泳时有时可查出寡克隆区带。本病恢复时日根据个体差异有所不同，一般恢复要数周或数月时间，甚至有的患者不能恢复。这种综合征可以是以下一些疾病的表现：

(1)多发性硬化(435 页)。

(2)系统性红斑狼疮(554 页)。

(3)结节病。

或可能是某种感染，如：

(4)布鲁氏杆菌病(311 页)。

(5)脊髓结核病(314 页)。

(6)梅毒(316 页)。

(7)疏螺旋体感染(319 页)。

(8)支原体肺炎(322 页)。

(9)感染后脑脊髓炎(303 页)。

(10)肠道病毒感染(323 页)。

(11)单纯疱疹病毒 2 型(325 页)。

(12)带状疱疹(325 页)。

(13)EB 病毒(326 页)。

(14)风疹(328 页)。

在大多数病例，可能并不能发现确切的原因，不过随着疾病的发展最后可以明确诊断(如多发性硬化)。

2. 预后　急性脊髓炎首次发病的预后与下列因素有关：

(1)病前有否先驱症状，凡有发热等上呼吸道感染等先兆者，预后较好。

(2)脊髓受损程度，部分性或单一横贯损害的病人，预后较好；上升性和弥漫性受累者预后较差。

(3)并发褥疮，尿路或肺部感染者预后较差。这三种并发症不仅影响预后，而且还常常是脊髓炎致命的主要原因。

(4)激素治疗，据华山医院统计，接受激素治疗组中，2/3 病人可望在 1～3个月内恢复，与不用激素组有极显著的差异。然而，急性脊髓炎与多发

性硬化的关系如何，尚难肯定。根据有人对 114 例脊髓炎发病后 1～25 年的随访结果提示，首次诊为急性脊髓炎的病例中，共有 17.5%的病人以后转化为多发性硬化，其余病人虽有部分残留感觉缺失、病理反射阳性等症状和体征，但多数病人的劳动能力均有不同程度的恢复。

（二）脊髓梗塞

脊髓梗塞是由于脊髓动脉闭塞、静脉闭塞（较少见）所致，这种状态均罕见。脊髓血液供给主要来自脊髓前动脉，其来源于椎动脉，及有颈肋动脉、根动脉和肋间动脉加入。胸段脊髓的前部似对缺血最敏感，可能因为此处的血液供给最不稳定之故。

1. 脊髓梗塞的原因

（1）脊椎创伤（不一定很重）。

（2）急性脊髓压迫症（411 页）。

（3）主动脉或源于肋间动脉、腰动脉的粥样血栓的栓塞。

（4）主动脉瘤破裂或主动脉夹层分离。

（5）外科手术或放射治疗后的主动脉。

（6）较长时间和/或严重的低血压。

（7）炎性动脉疾病（如结节性多动脉炎，557 页；梅毒，316 页；结节病，536 页；结核病，313 页）。

（8）血液疾病（242 页），特别是镰刀细胞性贫血（570 页）。

（9）减压病（551 页）。

（10）脊椎内感染。

（11）因创伤性或自发性椎间盘破裂所致的纤维软骨性脊髓栓塞。

（12）脊动静脉畸形（431 页）。

（13）“高凝状态”（血小板增多血症，转移性癌等，572 页）。

2. 临床特征　脊髓梗塞的发病为突发性，有时表现为背痛，其往往呈进行性加重，在几天内可达到疾病高峰。临床特征为急性脊髓综合征表现，但后柱功能可相对保留（位置觉可不损害）。早期症状为麻痹性软瘫，并可能持续存在较长时间，这是因为前角细胞缺血损害损及长段脊髓之故。如有恢复通常极小，偶有特异性治疗。除明显原因外（如主动脉外科手术），需要脊髓造影除外急性脊髓压迫症（如胸椎间盘脱出）。脑脊液检查正常，或有中度白细胞增多症（单核细胞<100cm³）和轻度蛋白增高（<1g/l）。

注意：临床上以脊髓前动脉闭塞较多见。

3. 容易误诊的疾病及鉴别诊断

(1)末梢神经炎　在脊髓前动脉闭塞的过程中可出现末端的感觉障碍，此时稍不注意极易误诊为末梢神经炎。有人报道1例病人，主诉1月前突发双手活动不灵，双下肢酸软无力，2天后加重，但4天后逐渐好转。检查有双手腕以下痛觉减退及四肢反射亢进及双侧上肢Hoffmann氏征阳性。诊断为末梢神经炎，但对上肢病理反射及四肢反射活跃则有疑问，经进一步检查，发现双侧C4～S2痛觉减退，而S3以下各种感觉均正常，结合病史及病程而确诊为脊髓前动脉闭塞。关键的是病程及其它伴随体症是重要的鉴别线索。

(2)低钾性麻痹　特别的病人晨起出现四肢无力时，如不认真检查可能误诊，曾有报道某病人1个月前出现类似症状，实验室检查则有血钾偏低，收住院治疗1个月后，仍有双下肢行走不便，易摔倒。其间曾出现尿失禁，后恢复正常。经进一步检查发现双C4～S5痛觉减退及四肢腱反射亢进并出现四肢病理征。最后确诊为脊髓前动脉闭塞所致。误诊的原因有多方面，其中最重要的是没有很好的做神经系统检查及只相信一次血钾偏低。

(3)急性脊髓炎　当脊髓前动脉闭塞出现深感觉障碍时，则易与此病相混。二者虽都发生深浅感觉障碍及脊髓休克，但脊髓休克后，脊髓炎的病人下肢仍为下运动神经元损害的体征，或只表现有病理征，而脊髓前动脉闭塞的病人则因为只累及数个脊髓节段，故下肢则表现为上运动神经元损害的体征。

(4)尿潴留　前列腺肥大。

(5)脊髓半侧横贯损伤。

4. 预后　在脊髓前动脉血栓形成的脊髓梗塞中，仅有少部分病人可恢复肢体功能，占37%，大部分病人都留有不同程度的后遗症。

(三)放射性脊髓病

在对颈、纵膈和脊髓肿瘤放射治疗期间可能使脊髓接受过多放射线，通常为高于40Grg或400rad时，其后的1至4年后，可出现进行性发展的脊髓病，随后逐渐变成恒定性病变。当然在接受放射治疗期间也可出现短暂的脊髓病的表现，有四肢感觉异常和Lhermitte氏征。

注意：此病容易误诊为原发肿瘤的脊髓转移。在上述肿瘤治疗时，有时可出现一些放射性的脊髓损害的症状。如曾有人报道一例食道癌病人在放射治疗后1年半后出现脊髓损害症状，认为转移病变。经2年多观察及多项检查证实为放射性脊髓病。在鉴别诊断中特别注意Lhermitte氏征早期出现

（在放射性脊髓病更为常见）。当然最重要的鉴别是脊椎X线检查、脊髓造影或MRI。

（四）脊髓空洞症

本病临床罕见（发生率仅为7/10万），在病理上是在脊髓的中心出现空腔（空洞），内含液体充填，通常发生在颈段，有时可向下延伸至胸髓或向上延伸到脑干（延髓空洞症），多在中年以上发病，其病程通常进展相当缓慢，偶可出现突然的病情恶化，一般长时期处于临床稳定状态。

1. 临床特征　临床特征是中心性脊髓损害，症状可与脊髓肿瘤相类似，其本身可以为囊性。有感觉分离及模糊的几个颈皮节区延到胸节区感觉缺失，常常是非对称性（图1.10），可出现与损害平面的相应节段的反射消失、肌无力和肌萎缩。最后可因空洞膨胀而损害脊髓白质，出现皮质脊髓束征和感觉征。不过，这些征象并不是与空洞的大小及长度密切相关。在延髓空洞症，有下部脑干受累的临床证据，伴三叉神经分布区痛觉缺失，吞咽困难、言语构音障碍，舌萎缩，肢体和躯干的共济失调及眼震。常伴有Arnold-Chiari畸形（233页），引起上颈髓压迫、有枕颈痛、下部脑干症和特征性垂直下视性眼震。

有时空洞在脊髓严重损害后数月和数年出现，引起疼痛增加伴已知损害部位以上脊髓上行体征。

2. 诊断　最好的手段是MRI，在MRI上可清楚显示空腔和伴随的枕骨大孔异常，MRI也能良好地显示中心性脊髓肿瘤。如MRI正常，那么应考虑诊断Tangier氏病（490页），因其能引起一种非常类似的临床综合征。

脊髓积血，是一种与脊髓空洞症相似的脊髓病，其有一个充填血液的腔，其原因包括：

（1）脊髓创伤。

（2）血液性疾病（568页）。

（3）脊髓动静脉畸形。

（4）脊髓肿瘤。

（5）急性颅内压增高。

3. 容易误诊及鉴别诊断的疾病

（1）脊髓肿瘤　无论髓内或髓外均可引起局限性肌萎缩和节段性感觉障碍，尤其是位于下颈段肿瘤与脊髓空洞症鉴别较难。

（2）颈椎骨关节病　可有上肢肌萎缩及长束受损征象，但根痛明显。感

觉障碍较少见。

(3)多发性硬化　一般说与脊髓空洞症应能鉴别，主要及关键的问题是感觉的详细检查，如果有明显的感觉分离现象再加上其它体征是能明确诊断。曾有一例误诊为多发性硬化2年，原因并不复杂，主要是病人有双侧下肢活动不灵，走路摇摆、易摔倒，逐渐加重。经初诊医生诊为多发性硬化，主要是忽略了感觉症状及感觉检查。

(4)亚急性脊髓联合变性　与脊髓空洞症相比均可有感觉症状，但关键而且首要的是要定位诊断明确，定位诊断在鉴别诊断上有重要价值。不是有分离性感觉障碍都是脊髓空洞症。因为分离性感觉障碍最常见为脊髓空洞症，但还有脊髓前动脉闭塞、脊髓内肿瘤、脊髓出血及小脑后下动脉闭塞等均可能有分离性感觉障碍。重要是定位及结合其它体症，方才避免误诊。

(5)Kaposi 氏肉瘤　为一种皮肤多发性出血性肉瘤，有人报道因病史询问不详误为此病，拟决定病理性活检。实际上病人最重要的病史，即无故出现皮肤破溃肿胀。如重视这一点加之初步检查即可诊断。

(6)声带麻痹　在延髓脊髓空洞症时，患者可以累及声带出现麻痹症状。如此时忽略其它神经系统体征则容易误诊。有人报道一例曾因入睡后呼吸困难、鼻音、声音嘶哑及含糊不清而经县市医院多次检查并行气管切开术，也未查出原因。经仔细检查，特别注意了说话声音变化，研究病人神经损害的定位，如出现鼻音表示软腭运动障碍(舌咽神经和迷走神经麻痹)、声音嘶哑表示声带麻痹(可能为迷走神经喉返神经支受累)及声音含糊不清(舌肌运动受累)。同时抓关键性问题，从缓慢发展的声带麻痹入手，最后使之确定诊断。

(7)舌下神经麻痹　遇有舌下神经麻痹者要仔细检查其它体征，按引起此神经麻痹的最常见的疾病是脊髓空洞症，其次才是颅后窝或颅底内外的占位性疾患。

(8)神经官能症　由于病人症状较多，如睡眠差或睡眠中惊醒及感觉症状叙述不明确等，有时可能误为神经官能症。这些病人应仔细检查皮肤感觉及其它伴随症状。

(9)皮肤溃疡　有的病人早期出现皮肤溃疡表现，为无痛性，偶可被忽略。

(10)运动神经元病　本病没有感觉障碍，应可以鉴别。

4. 治疗　脊髓空洞症治疗仍较为困难。若有 Arnold-Chiari 畸形，枕骨大

孔减压可能减轻疼痛，并可能使进展的神经损害得以稳定。此外，使用脊髓空洞症—腹腔或脊髓空洞症—蛛网膜下分流术，抽除空洞，据说对此病有益(429 页)。

5. 预后　本病进展缓慢，治疗后有些症状可以缓解，少数病例可停止发展，时逾数年甚至数十年无大改变。

(五)脊髓蛛网膜炎

脊髓蛛网膜炎又称粘连性脊髓蛛网膜炎，此病引起蛛网膜增厚、脊神经根粘连或形成囊肿，使脊髓腔阻塞，并可导致脊髓功能障碍。在蛛网膜下腔内有进行性过度纤维增生，可在下列几种情况下出现：

(1)使用油剂或碘水对比剂脊髓造影(55 页)。

(2)蛛网膜下腔出血(261 页)。

(3)创伤，包括脊髓手术。

(4)强直性脊柱炎(560 页)。

本病脊髓造影可无异常发现，有时对脊髓造影检查的解释相当困难。不过本病可导致脊髓与脊神经根进行性血管闭塞、缺血。脊髓和/或神经根压迫出现疼痛，脑脊液在枕骨大孔流动受阻，可能引起脊髓空洞症。

脑脊液蛋白通常增高，脑脊液白细胞数可增高，以淋巴细胞为主。非离子性水溶性脊髓造影显示神经根鞘强直，鞘膜呈平滑外形，鞘囊永久性狭窄或闭塞，缺乏有效的治疗。

本病容易误诊的疾病及鉴别诊断的疾病有：

(1)颈椎间盘突出　双上肢根痛明显，可有手或臂的肌萎缩及病理反射，脑脊液蛋白正常或略高。

(2)脊髓肿瘤　起病缓慢，有慢性进行性脊髓压迫的症状，脑脊液中蛋白高、细胞数不高。脊髓造影可有阻断平面，与囊肿性脊髓蛛网膜炎有时难以在手术前鉴别。

(六)脊髓动静脉畸形

脊髓动静脉畸形，可发生于任何年龄，这种畸形在髓外比髓内更常见，在性别上男性较女性更常受累(2∶1)。

临床特征包括：

(1)渐进性或偶尔为急性脊髓综合征。背痛很常见，有时神经功能缺陷因锻炼而加重。临床征象可以有较长节段的脊髓损害表现。这种脊髓病是由于脊髓压迫、静脉性梗塞所致，也可能由于脊髓动静脉畸形的血管“偷流”

所致，甚至可能为低压力性出血所致。

(2)脊髓蛛网膜下腔出血少见。其他的原因包括：

血液出凝血机制障碍(572 页)。

主动脉缩窄。

炎症性动脉性疾病(如系统性血管炎，557 页)。

霉菌性脊髓动脉瘤。

血管性脊髓肿瘤(如室管膜瘤)。

可出现突发性疼痛，在背部的疼痛较头部疼痛更明显，但注意颈动静脉瘤可能与颅内蛛网膜下腔出血相混，也出现虚性脑膜炎征。神经根痛是一个线索。局灶血肿可能引起急性脊髓压迫。

(3)脊髓血管杂音(在不足 10%病例出现)。

诊断通常是在脊髓造影时疑及，显示脊髓表面有扩张的和纡曲的血管，或 MRI 疑及，最后应由脊髓血管造影证实。

如动静脉畸形病人出血，或有进行性神经病情恶化，如果技术上可能，则应行动静脉栓塞或外科手术切除。

(七)腹膜内感染

偶尔慢性腹内或肾脏化脓可以引起脊髓梗塞，或许作为败血症性血栓静脉炎的扩散结果。

(八)山黧豆中毒

在印度流行病中见到一种急性或亚急性痉挛性截瘫，通常在食物极度贫缺时。几乎无感觉受累。它是从山黧豆摄入神经毒素所致。

(九)Friedreich 氏共济失调

Friedreich 氏共济失调又称少年脊髓型遗传性共济失调。这是一种罕见的进展性常染色体隐性遗传病，发生率为 2/10 万，儿童或青春期开始发病，约 30 岁左右就不能行走，稍后些年死亡。病变主要是脊髓后柱和侧柱及背根变性；而脑干及小脑受累轻微。

首发症状是行走不稳和肢体麻木，在这时期出现四肢常有共济失调，及下肢腱反射缺如，并多有轻度构音障碍。几年内可有进展出现躯干共济失调，损害足的关节位置觉和震颤觉及锥体束性肌无力(小腿比手臂更明显)，双侧巴彬斯基氏征阳性，最后可出现远端肌萎缩和无力，无肢体痉挛，偶有皮肤感觉丧失或眼震。弓形足、脊柱侧凸和心肌病是常见的症状。眼视神经萎缩、感觉神经性耳聋和糖尿病可发生。有一种变异型，其腱反射保留，预后

相当好。运动神经传导速度正常或轻微减低(参见遗传性运动和感觉神经病Ⅰ型,488 页),感觉动作电位是减低或消失。

需要鉴别和除外的疾病有维生素 E 缺陷(581 页)和 β 脂蛋白缺乏症(590 页)及 GM_2 神经节苷脂贮积病(582 页)。

(十)遗传性痉挛性截瘫

遗传性痉挛性截瘫又称 Strumpell-Lorrain 病。这是一种显性或隐性遗传病,任何年龄均可发病,通常在 10 岁后起病,男性多于女性。严重程度在临床上变异极大。行走缓慢,逐渐加重,其主要由于双腿的痉挛性,常呈阵挛发作。双巴彬斯基氏征阳性。尿急和弓形足是相当常见,有时震颤觉和位置觉减低伴踝反射消失。臂偶而受累,但有时伴有远端肌萎缩和感觉神经病。

轻度病例可无症状,但有反射活跃及巴彬期基氏征阳性。所以重要的是拟定诊断为多发性硬化前,检查病人的兄弟姐妹和父母亲中患有缓慢进展性痉挛性截瘫者,后者中有隐性遗传的散在病例发生。如果遗传呈 X 性连锁,则诊断可能是肾上腺白质性营养不良(565 页)。

(十一)热带性"脊髓神经病"

本病易于产生误解,这是因为用不恰当的名称来描述发展中国家任何患有周围神经病或脊髓病病人,作为一类热带性"脊髓神经病"。对病人没有进行适当的调查,或者对他们的神经疾病(如脊髓肿瘤)没有弄清原因。所以重要的是要注意到是西方国家所指神经病(479 页)和脊髓病,以下原因应特别注意鉴别:

(1)感染

结核(313 页)。

梅毒(316 页)。

AIDS(329 页)。

HTLV-Ⅰ(331 页)。

血吸虫病。

(2)热带性吸收障碍。

(3)营养缺陷(脚气病,578 页;糙皮病,581 页等)。

(4)毒素

山黧豆中毒(432 页)。

木薯中毒(551 页)。

第六节 截瘫和四肢瘫的一般处理

一、急性期

(1)四肢理疗以防止关节挛缩,使之积极康复改善肌无力症状。

(2)皮肤护理,2小时翻身一次,保护受压区和避免尿便污染,以减少压力性褥疮发生。

(3)膀胱护理,在急性脊髓损害时通常连续使用导尿管,以使无痛、无胀力性膀胱排空。间歇性插导尿管每四小时可以更换一次,直至出现自发性排空的反射性膀胱,并鼓励病人使用腹压。

(4)低剂量的肝素(5000单位,每日2次)用几周,以预防周围血管血栓性栓塞,但如有脊髓出血可能性时禁用。

(5)注意急性麻痹的社会和心理障碍影响。

二、慢性期

(1)理疗以建立适合的行走类型,必要时使用行走辅助工具和轮椅,教导病人和护理人员如何站立、行走等。

(2)屈肌和伸肌痉挛的处理(444页),其可以由于尿路感染,压力性褥疮等加重。

(3)如果反射性膀胱不能成功地排空,那么间歇性导尿比永久性导尿较少引起尿路感染、尿钙沉积和肾功能衰竭。在某些病人出现痉挛小膀胱,在男性可用阴茎套引流(见435页)。如有尿路感染症状应对症治疗。

(4)注意便秘可重膀胱问题,应给多纤维素性饮食,轻泻药物等。

(5)避免较长时间的坐卧,以免出现褥疮。

(6)适宜的轮椅,垫子,床垫等。

(7)注意家庭环境,合适度和房室再设计等。

(9)职业或工作劝告和计划。

(10)车辆的适应。

(11)对益处和经济方面的劝告。

(12)关于性行为的劝告。

(13)一般心理的支持与咨询。

(14)不论住院与否,病人和护理者的节假日安排。

(周吉怀)

第十五章　多发性硬化

多发性硬化(MS)又称播散性硬化，是西欧一些国家致残的最常见疾病，在北美、澳大利亚和新西兰也较常见，但在日本和毛利人中却非常罕见。此病在热带地区极少见，在温带地区却非常盛行，据英国的流行病学调查表明年发病率为5/10万。

本病病因不明，根据观察到的区域性差异证明有遗传的基础，在遗传的易感个体和有免疫方面基础的人中可能从童年就开始起病(感染或某些环境因素所致)，在大多数北欧和中欧的多发性硬化病人中多有组织相容性抗原DR2和DW2，女性患者多于男性(1.5∶1)，偶有家族倾向，如果家庭中某个成员发病的话，那么其它成员患病的可能性概率是：

(1)单卵双胞胎　　0.4
(2)双卵双胞胎　　0.05
(3)同胞兄弟姐妹　　0.05
(4)子代　　0.01

而与多发性硬化病人结婚的人却没有过多患病的危险。

多发性硬化以散在的脱鞘所定义，以其复发与缓解交替为特征，它的早期损害是以小静脉为中心直径几毫米的水肿，伴有浆细胞、淋巴细胞、巨噬细胞浸润，髓鞘被破坏，所以神经传导变慢或被阻滞，但是轴突却相对完整。到了晚期炎症灶将被胶质疤痕或胶质斑所取代，其部位主要在脑白质、脊髓和视神经。部分病人出现与损害部位相对应的症状与体征。多发性硬化与自身免疫等其它疾病没有明确的伴随关系。

一、临床特征

多发性硬化的发病年龄在15～50岁之间，30岁左右为发病高峰，10岁以下和50岁以上的人群极少发生。由于受损的部位不定，导致临床上起始症状和体征的多种多样，多为神经系统突出性功能障碍，临床上也往往提示病灶为播散性改变。多发性硬化的临床诊断，必须具备中枢神经系统白质中有两个以上受损害的证据，两个症状之间至少有一个月的间隔，且症状和体征无其它可能的解释。如出现视力模糊、肢体麻木等，但没有确切的体征，且

只有一个部位的神经损害，那么在第一次发病时，做出确定诊断是不可能的。大约15%的病人表现为进行性加重，病变部位常常在脊髓，而且诊断只在尸检后才能被确定。本病几乎可累及中枢神经系统白质的任何部位。

(一)视神经损害

视神经炎或球后视神经炎是常见的首发症状，但在疾病的进展期，该症状不多见，一周左右出现亚急性的单眼视力模糊，伴有眼痛，眼球运动时加重，可以发展到完全失明。疼痛在一周后减轻，视力在几周后渐渐恢复。慢性进展而无改善者很少见，应寻找其它病因。在同一眼或另一眼反复发病是常见的，此时的视力恢复要比单次发病后恢复更困难。

最多累及黄斑视力，引起中心盲点、弱视、色盲、瞳孔反射的传入通路障碍，如果脱鞘损害在视盘附近，则出现视乳头水肿，但通常眼底正常。

症状恢复后可出现视神经萎缩(尤其是颞侧的视盘苍白)，有时还有中央不全盲点、颜色辨别混乱，深度感觉扭曲(Pulfrich 氏现象)和相对的传入通路缺陷(引起对光反射迟纯)。

在急性期，更多是恢复期，病人可在眼球运动时引起一种快速而又短暂的光闪烁现象(光幻视)，尤其是在夜间或闭眼时明显。

视神经炎表现为单眼复发或两眼交替，很少双眼同时发病，如果是这样的多发性硬化病人则很少发展。儿童由视神经炎发展为多发性硬化比较罕见。如果MRI正常，脑脊液中又没有单克隆区带，则不支持多发性硬化的诊断。

(二)感觉特征

多发性硬化感觉异常可出现麻木、针刺痛、烧灼感、"束带"感、蚁走感、甚至奇痒，阵发性多于持续性，可先从一个手开始，逐渐累及到对侧的其它部位，包括手足及脑等，也可使阴道、直肠、会阴的感觉丧失。有的还可出现经典的三叉神经痛的症状。

感觉症状的扩散和加重持续几天或几周，转向身体其它部位则需要若干年，即便是在进展期发现患者的皮肤感觉丧失也是困难的，明确的感觉障碍平面也不多见。

孤立的关节位置觉、振动觉丧失(尤其是在一侧手)较常见，其中踝和趾的振动觉和位置觉丧失最常见，次之为痛温觉。指尖掌侧的两点辨别觉障碍常为颈髓损害所致。感觉的迟钝往往被误解为体弱或者癔症。

脊髓丘脑束受损引起手足或躯干的烧灼痛，但它不多见，根痛则更罕

见。

Lhermitte 氏征(12 页)是多发性硬化在任何时期可出现的常见特征，但是它在其它病中也可以出现。

(三)运动特征

在疾病的早期没有任何症状，逐渐的或间断的出现上运动神经元征，下肢比上肢更易损害，常常双下肢不对称受累，有时只有一侧下肢受累。臂和手可单独或同时受累。同侧上下肢受累罕见，几乎没有下运动神经元或锥体外系特征。很少突然起病，常常是渐进性发展，时间可能是几天、几周、或者是几个月，最后痉挛性轻瘫发展成为截瘫。下肢痉挛长期存在，且伴有疼痛，在夜间常有频繁的发作性肌肉抽搐。发作性抽搐使尿路感染和褥疮加重。常有不宁腿的主诉。

多发性硬化有时表现为没有其它的临床特征而只有缓慢进展的痉挛性轻瘫，但在 30 岁以下罕见。临床上多发性硬化与脊髓压迫症很难区别，所以脊髓 X 线造影或者 MRI 是必须的，以下是有意义的鉴别特征：

(1)多发性硬化没有明显的感觉障碍平面而脊髓压迫症常见。

(2)多发性硬化早期出现腹部反射丧失而脊髓压迫症晚期出现。

(3)多发性硬化罕见节段性根痛，而脊髓压迫症相当多见。

(4)多发性硬化罕见节段运动和感觉特征，而脊髓压迫症相当多见。

(5)多发性硬化病人的视诱发电位异常(441 页)，而脊髓压迫症不出现。

(6)多发性硬化病人的 MRI 有多部位的脑白质损害(442 页)，而脊髓压迫症无该表现。

(四)括约肌症状

如果锥体系受累，则常常出现尿急，而后发展为尿失禁，如果出现尿道症状，但过去或现在没有皮质脊髓束受累的证据，则不考虑多发性硬化。多发性硬化病人的膀胱通常较小且痉挛，甚至在有少量尿的时候也不能自制。便秘、尿道感染是常见的并发症，因而使尿失禁加重。尿潴留较少见。多发性硬化的进展期便秘多见，而大便失禁罕见。多发性硬化的男性病人阳萎多见，且很难恢复。

(五)脑干与小脑损害

旋转性眩晕出现在疾病早期，但它是暂时的，伴有恶心、呕吐、失衡、有时伴有复视，可以查出垂直的、水平的、旋转的、混合的眼球震颤及单侧或者

双侧的核间肌麻痹，这些征象可以在没有任何其它临床特征的情况下出现。

小脑共济失调，尤以上肢明显，讷吃在晚期常见，眼球震颤是一个恒定的特征，动作笨拙，手臂和头部震颤在严重的病人出现。

复视在早期或晚期均常见，它是桥脑白质受累，表现为第六对颅神经麻痹或者核间性眼肌麻痹，孤立的第三、四颅神经麻痹罕见，某些病人主诉振动幻视，即做为物体自发运动的眼球震颤的明确感受。

下运动神经元受损不多见，如：面部麻木、肌纤维震颤，耳聋更罕见。

(六)大脑损害特征

在进展型病人中，可出现痴呆，而且偶有早期出现。癫痫发作少见。失语症和同侧偏盲罕见。

(七)各种各样的典型特征

1. 疲劳　复发期间，这是一个常见而又客观的主诉。

2. 发热　在某些病人，夏季增加体温如：洗热水浴、饮热饮料、锻炼身体(Uhthoff 氏现象)可使所有症状加重，偶尔还产生短暂的原来没有的症状。(例如：没有视神经病史而在剧烈运动之后单眼失明)。

3. 发作性症状　这些刻板的表现，是晚期的特征。一天可以发作许多次，每次通常少于一分钟，可在几周或几个月内反复发作。常被过速换气、运动、焦虑或者触摸所诱发。它们不是癫痫症患者，可能是脑干病变引起。严重的障碍表现如下：

(1)三叉神经痛。

(2)如果不痛则表现为单侧手足或面部的抽搐和不舒服，此外，有时还有对侧感觉症状。

(3)运动失调和讷吃，手足或面部的轻瘫和感觉异常，有时复视，这些发作比脑干 TIA 短，年轻的患者多见，而且酰胺咪嗪有效。

有时出现嗜眠症，多发性硬化确实是嗜眠综合征的罕见原因。

(八)Devic 氏病

Devic 氏病又称视神经脊髓炎。本病是以双侧视神经炎伴部分性或完全性横贯性脊髓炎为特征的一种综合征。受损部位通常在胸髓，出现下肢的痉挛性轻瘫，偶尔由多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎、系统性红斑狼疮或结节病引起，但不合并其它损害，原因不清。

本病的整个病程起伏、反复发作，病程长短不一。部分病人预后可获完全缓解，恢复后却不再复发，但有的病人则可呈进行性加重：如上行性麻痹，

呼吸衰竭而死亡。

二、诊断

没有特异性诊断方法，主要依靠临床特征和除外其它疾病，到了疾病的晚期，诊断往往很容易，但仍然需要病程的回顾。真正诊断问题是在首次发病，需要排除以下疾病：

(一)视神经

视神经压迫(189 页)或视交叉压迫症(189 页)。

缺血性视神经病(191 页)。

视神经星形细胞瘤(197 页)。

Leber 氏遗传性视神经萎缩(195 页)。

视网膜病(如中心性浆液性视网膜病)。

中毒性视神经病(192 页)。

梅毒(316 页)。

病毒感染后(303 页)。

结节病(536 页)。

(二)脑干

血管畸形(266 页)。

星形细胞瘤(358 页)。

Arnold-chiari 畸形(233 页)。

脑卒中(270 页)。

病毒性迷路炎(116 页)。

重症肌无力(第 18 章)。

(三)脊髓

脊髓压迫症/脊髓肿瘤(411 页)。

运动神经元病(第 16 章)。

动静脉畸形(431 页)。

(四)多发性损害

系统性红斑狼疮和其它胶原性血管病(554 页)。

脑卒中(270 页)。

结节病(536 页)。

急性感染后脑脊髓炎(303 页)。

亚急性视神经脊髓病(SMON，548 页)。

梅毒(316 页)。

Wartenberg 移行的感觉性神经炎(494 页)。

亚急性脊髓联合变性(580 页)。

(五)遗传性疾病

遗传性痉挛性截瘫(433 页)。

特发性散发的迟发性小脑共济失调(233 页)。

Friedreich 氏共济失调(432 页)。

(六)癔症(45 页)。

三、实验室及其它检查

(一)实验室一般检查

(1)全血计数和血沉。

(2)梅毒血清学。

(3)有关的 X 平片。

(二)脑脊液

脑脊液对急性发作和迅速进展的诊断有帮助。通常是淋巴细胞计数的轻度增加(常常少于 5～15 或不超过 50 个/cm)。约 1/3 的病人总蛋白含量轻度增高,但不超过 1.0g/L。脑脊液 IgG 成分常常升高,超过总蛋白含量的 15%,或者 IgG/白蛋白比率大于 0.27,不正常的血清 IgG 水平将影响脑脊液中的 IgG 水平。所以最好是计算 IgG 指数。正常值小于 0.67(csFIgG/血清 IgG+CS 蛋白/血清蛋白)。也许在脑脊液中的寡克隆区带更敏感。两个或两个以上的寡克隆区带说明在多聚凝胶电泳的起点上有分离的微量球蛋白。倘若在血清蛋白中没有相同的曲带出现,说明在神经系统局部地合成免疫球蛋白。其量与疾病的活动程度、病变部位和大小相关。

在所有的病例并非均有这种变化,与临床活动也不一定紧密相关,对多发性硬化的诊断也不具特异性。淋巴细胞或蛋白的增加在许多情况(如髓膜炎)下出现,而且脑脊液中的 IgG 增加和单克隆区带在下列疾病中也可出现:

(1)神经梅毒(316 页)。

(2)脑膜炎(290 页)和脑炎(298 页)。

(3)急性感染后脑脊髓炎(303 页)。

(4)亚急性硬化性全脑炎(327 页)。

(5)格林一巴利综合征(490 页)。

(6)大脑的系统性红斑狼疮(554 页)。

(7)重症肌无力(第 18 章)。

(8)结节病(536 页)。

(9)脑梗塞(239 页)。

(10)颅内肿瘤(353 页)。

(11)血液 IgG 水平增加

(12)脑脊液中红细胞污染(如腰穿损伤)。

所以,脑脊液改变只有在特定的临床情况下才支持诊断。

(三)诱发电位

诱发电位(64 页)是头皮电极通过感觉刺激(视觉、听觉、体感)探测到的平均电反应,它的图形改变或潜伏期延长被视为是尚未出现症状的亚临床表现和被遗漏的临床症状的客观检测。所以,对于多发性硬化病人来说,它可以检出亚临床性损害,然而这个用途目前已由 MRI 所替代。视诱发电位使用最广泛,正向主波的延迟(P100 反应)多在病人中出现,在没有临床表现的视神经炎,亚临床期的视神经炎及被遗漏的视神经炎均出现 P100 延迟。

VEP 的延迟对确定临床症状有帮助,但不具有特异性,引起 VEP 延迟的原因还有:

(1)特殊的干扰(如:病人闭眼或睡眠)。

(2)损伤视觉疾患(白内障,折射性误差、中毒性弱视)。

(3)视神经(189 页)或视交叉压迫(189 页)。

(4)缺血性视神经病(191 页)。

(5)视放射或视觉皮质的偶然损害。

在进行性痉挛性轻瘫病人中寻找第二处损害时,不能绝对的依靠 VEP 的潜伏期延长。常规的脊髓 X 线造影或 MRI 检查必须进行,从而排除脊髓压迫性损害。多发性硬化的诊断是排除性诊断(神经梅毒和其它原因引起的 B12 缺乏),其原因是多发性硬化和颈椎脊髓病可以共同存在,而且引起痉挛性截瘫的其它疾病也与 VEP 潜伏期延长有关。例如:遗传性痉挛性截瘫,Arnold-chiari 畸形,维生素 B_{12}缺乏,肉状瘤病和梅毒。

诱发电位的正常值必须通过每个研究室确立,进行年龄与性别的标准化和定期的检验。

注意:如果感觉传导路在临床上已经表现为明显受累,那么体感诱发电

位的检查没有意义，因为潜伏期延长对第二病灶损害不再提供进一步的依据。

有人对经临床及实验室确诊的 30 例多发性硬化的 VEP、SEP、BAEP、EMG 和 NCV 的阳性率分别为 77.78%、61.90%、42.10%、69.23%。SEP 的阳性率下肢高于上肢。多项联合检查异常率较单项的高，也有利于病灶的发现确定。其结果显示，电生理检查不仅能检出有定位体征的病变，而且也能检出无相应临床症状的隐匿病灶，有助于指导临床早期正确诊断。电生理检查与多发性硬化病情变化有平行关系，可成为多发性硬化的诊断、病情观察、预后判断的可行手段，13 例接受 EMG，NCV 检查的患者，9 例(69.23%)出现周围神经电生理异常改变，提示多发性硬化周围神经受到损害，且为轴突受损明显。

(四)光色环逸散检查

光色环逸散检查(Flight of Colors，FOC)是用光照射眼后出现的有色视后像变化的一种检查。其对多发性硬化等脱髓鞘病的亚临床视路损害有确定的价值，冯连元等首先介绍到国内，对其方法评价有所改良，其价值与视诱发电位有一定相当处。

方法　令病人用手盖住一眼，检查者用普通电筒在距其另一眼 3cm 处持续照眼 10s，照后嘱病人立即闭眼，并用手盖之，同时叙述眼中所见，包括颜色出现的时间、顺序、颜色的层次及持续时间。待完全消失后，用同法查另外一只眼。记录光照后到出现颜色的时间(称为潜伏期)及形状，并规定中间颜色区为 0 层，依次向外为 1、2、3……层。

评定标准　根据冯连元等修订的标准，具备以下三条者为正常：

(1)颜色持续 1　1/2min 以上。

(2)颜色有三层以上。

(3)各层中至少有一层的颜色变化在二种以上。

若 3 条中有 1 条不符者为异常。

(五)CT 扫描

在急性期，如果片状髓鞘脱失斑足够大，则表现为低密度区，且可以被静脉造影剂增强，大剂量的造影剂静脉注射通过延迟 CT 扫描常常更能强化病灶。这些病灶通常在大脑半球的白质尤其是在脑室周围，如果病灶部位多，则很易与多发性脑梗塞或是转移瘤混淆。然而多发性硬化很少引起占位表现。在晚期 CT 扫描可以是正常的，尽管低密度区残存，但不再被强化。在

晚期病人出现脑室扩大和皮质萎缩，而且还应注意的是，在多发性硬化的早期和部分病人中 CT 扫描通常完全正常。

(六)MRI

发现多发性硬化病灶，MRI 比 CT 更灵敏，且 T_2 加权像上常显示比临床上可疑的病灶更多的高信号区。静脉注射顺磁剂(如钆)用 MRI 可通过在特殊区域发现新的活动来指示血脑屏障的改变。典型变化是脑室周围的不规则图案和脑白质的其它部位分离病灶。尽管在大脑半球的白质有多发损害，对多发性硬化也不具有特异性，因为该现象可以在第一次临床发作的视神经炎病人出现；也可以在有或没有临床症状的病人出现。多发性硬化的硬化斑不能确切地与多发性脑梗塞相鉴别，也不能和急性继发感染脑脊髓炎相区别。在进行性痉挛性轻瘫的病人中，依靠 MRI 发现其是否有播散性脑损害未免太早，而做颈髓 MRI 或脊髓造影排除脊髓压迫症也没有必要。

(七)排除其它疾病的影像学

当诊断不能肯定时，我们自然要想到其它的影像学技术以排除多发性硬化以外的疾病。例如：进行性痉挛轻瘫病人需要进行脊髓 X 线造影或脊椎 MRI，眶部 CT 可排除视神经压迫，脑干和上颈髓的 MRI 可排除 Arnold-chiari 畸形，脑血管畸形等。

在多数病人中根据临床资料最后诊断为多发性硬化是没有多大问题的，而且大多数病人可行 MRI 扫描和 CSF 检查(若没有 MRI 可行大剂量 CT 强化)，因为它们较安全，又不需要住院。如果以上两种检查是正常的话，那么多发性硬化的诊断就应怀疑，除非在早期病人中。

四、容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)小脑性或脊髓小脑性共济失调　本病也可累及延髓神经及眼球运动障碍，有人报道 1 例病人表现有眼球运动障碍，检查为一个半综合征，同时有小脑征及锥体束征，曾误诊为脊髓小脑共济失调。统计前核间肌麻痹 141 例中有 20 例为多发性硬化，认为前核间肌麻痹是多发性硬化的重要体征。

(2)脑桥肿瘤　此处胶质瘤可损害颅神经、锥体束和小脑传导束，发病缓慢，甚至在病程中有时出现缓解现象。此时极易误诊为多发性硬化，反之也有人报道把多发性硬化误诊为脑桥肿瘤。肿瘤时最终都要颅内压增高，且缓解极少见，CT 及 MRI 可以确诊。

(3)脑栓塞　多发性硬化的病人若既往有心脏病，而出现突发性偏瘫症

状可误为脑栓塞。有人报道1例女性患者3年内出现两次偏瘫，第一次为左半身，第二次为右半身。反复发作后症状能缓解。但病人逐渐出现视力减退，并逐渐出现言语呈小脑性及共济障碍。

(4)脊髓肿瘤　脊髓肿瘤一般有脊髓蛛网膜下腔阻塞，脑脊液蛋白高，经椎管造影及MRI可证实。多发性硬化病人若出现发作性剧烈疼痛及双侧锥体束征有时可易误诊为脊髓肿瘤。有报道称这种疼痛并非神经根痛而是疼痛性强直性痉挛。即为每次发作不超过1分钟，可2～3分钟发作一次，伴有四肢强直而痉挛。认为只此征象就可作为多发性硬化的依据。在报道的91例多发性硬化病人中有9例出现这种现象。

(5)高位颈脊髓病变　一般说Horner氏综合征多见于脊髓空洞症，而Brown-Squard氏综合征多见于脊髓压迫症。但这两种综合征也见于多发性硬化。临床上当出现这两种综合征时可误为脊髓病变。

(6)脑干脑炎　本病起病急，病程短，一般不累及视神经，无缓解和复发现象。

(7)运动神经元病　进展缓慢，可及脑干运动神经元，无缓解及复发，无感觉障碍。肌电图有特征性改变可鉴别。

五、治疗

多发性硬化的治疗是综合性的，该病尚无特殊疗法，也不能痊愈，但可对症治疗，并发症的预防和对慢性残疾病人以及他们的家庭的长期支持是重要的，对行走困难的病人物理疗法是有益的。而且理疗在病人的治疗的几个方面起重要作用。

(一)复发的治疗

皮质类固醇对尽快地缓解急性期和严重的复发以及解除视神经炎的疼痛均有益，对残疾无效。偶尔对个别慢性进行性痉挛的病人有益，但长期使用本药无效同时又增加副作用的痛苦。

ACTH　肌注　80单位/d，3周后逐渐减量。

强的松　口服　80mg/d，3周后正好有效时逐渐减量。

甲基泼尼松龙　大剂量静脉注射(500～1000mg注入100ml生理盐水中，输1小时以上，每日一次，持续5天)方便而且有效。可出现脸红、踝部肿胀，金属味和打呃副作用。

(二)对症治疗：

1.痉挛状态和伸肌或屈肌痉挛　通常影响双下肢，还可出现便秘、尿潴

留和压痛。若疼痛或行走困难，理疗对之有益，有用的药物是：

氯苯氨丁酸　5mg 3/d 口服，如果病人较重可增至最大剂量 100mg/d。连续椎管鞘内注射（达到 650ug/d）对较重的病人有效。口服无效，而且不能耐受。

安定　2mg 3/d 口服，必要时可增至最大剂量 40mg/d。

硝苯芙海因　2mg 3/d 口服，必要时增至 100mg 4/d

如果在夜间出现痉挛，以上药物应在就寝前服用，因为它们易引起思睡和无力。依靠痉挛才能站立的病人不应白天服用本药。其副作用包括：

氯苯氨丁酸　有头晕、恶心、呕吐、精神错乱、精神病、癫痫发作等副作用。

硝苯芙海因　有头晕、抑郁、不适、腹泻、肝脏毒性作用等副作用。

以上药物因个体反应差异甚大，所以若需要应从小量开始逐渐增量，直到达到预定的疗效为止。若副作用出现且不能耐受应停止加量，如果最大剂量仍然无效，该药应慢慢撤掉，不能突然停用以免出现撤药性癫痫和幻觉。

神经阻断　（酚，酒精或局麻药注入运动神经或肌肉）仅适用于对任何治疗都无效的病人，使症状缓解数天或数月。如果膀胱功能失控可以椎管内注射酚或酒精以破坏马尾。

外科手术　神经切断或肌腱的拉长对严重的挛缩病人是需要的。

脊髓背侧柱的硬膜外电极刺激可偶尔对病人有帮助，但缺乏经验。

2. 膀胱功能障碍　膀胱功能障碍通常是排空不完全、残余尿和尿路感染。尿路感染加重、尿急和大小便失禁，应注意用抗生素治疗，抗胆碱药物通过抑制逼尿肌收缩，对尿急有效。

普鲁苯辛　15mg 3/d 直到 30mg 3/d 口服。

双苯丁胺　口服 12.5mg 2/d 直到 25mg 2/d。

这些药物有拟交感神经的副作用。如：口干，眼干，视力模糊，青光眼，便秘和尿潴留。如果这些药物在一个月左右逐渐加量之后仍对症状没有改善的话，应该放弃此药并尝试其它药物。

大小便失禁垫、间断地持续或半持续导管插入术、回肠导管，及泌尿装置最终不可避免。

在前面提到，脊髓背侧刺激可能对少数病人有帮助。

3. 便秘　病人食高纤维食物，需要大量泻药或甘油栓剂。在重病人需要灌肠或手工排除法。

4. 震颤 躯干的共济失调，头部和双上肢的意向性震颤，给病人带来很大痛苦，异烟肼中毒剂量似乎对极少数病人有效，从 300mg 开始口服，逐渐增至 1200mg/d 与维生素 $B_6$10mg/d 一起分 3～4 次服用，副作用包括：嗜睡、吞咽困难、支气管分泌物增多、肝功能受损。β 受体阻滞剂也有效。（良性震颤，295 页）给手腕加力和定向性外科手术有效。中脑和丘脑接点的电刺激也有效。

5. 疼痛 痉挛状态的疼痛治疗在上面已经讨论，卡马西平对三叉神经痛有效，但中枢性疼痛或丘脑性疼痛对卡马西平反应较差，强烈的感觉缺失常常需要尝试一下卡马西平或三环类抗抑郁药。有时脊髓刺激有效，由于残疾造成的骨骼与肌肉疼痛可用非类固醇类抗炎药物治疗。对疼痛丧失的病人要警惕发生褥疮。

6. 发作性症状 阵发性症状（包括 Lhermitte 氏征）常常戏剧般地对口服卡马西平有效，而且为了理想控制症状，应从可能的最小剂量使用。例：从 100mg2/d 开始口服，最大剂量 2g/d。苯妥英钠效果较差。

7. 过度疲劳 金刚烷胺 200～300mg/d 可有一定帮助（请注意副作用）。

8. 一般忠告 富有同情的建议、解释、忠告对所有的病人均适用，抑郁症常见，抗抑郁治疗有时能减轻痛苦，小剂量阿米替林（25mg～75mg/d）可以缓解强哭和强笑的频度。情感不稳定的这些病人被看作很不中用的人。妊娠并不加重病情。产后增加复发的危险（与哺乳无关）但对疾病进程无影响。残疾病人应该想到谁来照顾出生的孩子问题。

9. 复发 这些包括感染，外伤，脊髓麻醉和情感压力。接种疫苗对此没有影响。除非在此之前已经复发，特别是免疫力低，合并感染的病人复发的危险高，必要的外科手术：腰椎穿刺，脊髓造影，口服避孕药对多发性硬化均没有不当影响。

家族危险性很小，但尚需进一步探讨，此病是否具有传染性还无确凿的证据。

（三）降低复发率和残疾

没有确切的预防方法，以下两种可以推荐：

硫唑嘌呤 2.5mg/（kg·d）疗效并不肯定，但对部分病人有帮助，副作用包括：乏力，促发感染淋巴瘤，腹痛，恶心，呕吐，腹泻和肝炎。

环磷酰胺 毒性更大但可能更有效。

理论上，吃富含不饱合脂肪酸的低脂肪饮食对病人有益。尽管其益处未被证实，但许多病人喜欢葵花籽油或夜樱草油，二者均含有亚麻油脂和亚麻酸。

一般情况下，衡量残疾病人的治疗效果，往往采用被广泛使用的Kurtzke评分法，肢体运动程度非常重要，因为，严重的残疾和依然正常的四肢功能，在多发性硬化病人中不多见。所以Kurtzke评分法确实可行：

0　神经系统检查正常。

1　四肢肌力正常，但有锥体束征或振动觉损害。

2　轻度无力或者步态缓慢，感觉和视神经损害。

3　残疾有限，如：单肢轻瘫或不严重的运动失调或较少的功能障碍组合。

4　可以行走，残疾相对较重，但生活自理，每日达12小时。

5　完全残疾，若没有别人协助，则全天不能工作，最大运动功能：独立行走不超过1/4mile。

6　行走需要帮助，(拐杖或木棍)。

7　限制在轮椅上，但能自己驾驶，并且独自地进出轮椅。

8　被约束在轮椅上，但上肢尚能有效使用。

9　完全无法自立而且卧床不起。

10　由于多发性硬化死亡。

六、预后

对死于第一次发作且以前从未有过神经系统症状的病人进行尸检，发现其患有多发性硬化(通常脑干髓鞘片状脱失)(非选择性的尸检，0.02)如果生理功能丧失很少的话，许多病人可以有一个正常人的生活；不到10%的病人在起病5年内有较重的生理功能缺失，而且大约10年生活质量明显降低；50%的病人最后肢体变得完全挛缩。

多发性硬化早期是以复发与缓解为特征。第一次的复发持续几天或几周，恢复往往是完全的，因此在诊断的依据不充分的时候，辨别发热，疲劳，继发感染，抑郁等症状是否为复发是困难的，复发率不定。发病初是每年约两次，尔后随时间有降低的趋势，有的病人可以几年不复发。

得病几年后，往往存在不同程度的残疾。一旦复发停止，病人进入慢性进行性残疾期。在某些病人中发展为生活上不能自理，完全痉挛性截瘫。小便失禁，上肢运动失调，讷吃，腱颤和痴呆。从而导致疼痛和败血症，肺炎和

死亡。

大约15%的病人表现为慢性进行性，通常伴有痉挛性轻瘫。

病人发病早期，它的预后是不可知的，但是一般来说，到了一定的年龄，最终要发展成残疾。慢性进行性，小脑共济失调的病人，第一次发病后无力起病的病人，预后较坏，在早期只有感觉症状的病人，预后较好，且第一次缓解期大约5年左右。在头两年，复发与缓解交替的病人预后较差。如果第一次发作后的10年里病人仍然能够行走，前景比较乐观。当他们第一次发作的时候发现脑脊液中有单克隆区带或MRI播散性损害，其预后往往比阴性病人差，没有发现这些改变的病人往往不是真正的多发性硬化病。

数十年来国外学者作了大量临床研究探索多发性硬化的病程演变和预后估计，积累了许多资料。病程从数周至40年左右不等，个别病人的病程长达64年。据国外一组476例确诊多发性硬化病人的统计，生存20年的占76%，生存25年的占69%。另一作者报道一组MS第一年仍生存占70%，生存最长时间是39年，平均生存时间27～28年。文献报道多认为MS第一年复发的可能性最大，前5年内多数病人复发。在起病后一年内者约30%，1～2年的约20%，5～9年的约20%，10～30年的约10%左右。多数病人，每次发作遗有一定后遗症，随发作次数增多，后遗病况渐次加重。我国一组60例MS的全部病程介于7周至26年，平均5年3个月，存活时间比国外报道的时间短。另一组90例MS病人的复发率，第6～10年，第11～15年的复发率均高于西方的0.3～0.4次/年、0.24次/年、0.11次/年。根据1991年Sadovnik AD等的分析，MS病人死亡的原因47.1%为合并症，余为自杀、恶性肿瘤、急性心肌梗塞及卒中等。一般讲，以视神经炎、球后视神经炎或纯感觉症状起病者，发病当时脑脊液中低度体液反应者与皮质激素治疗后脑脊液中IgG降低持久者预后较好。起病年龄较晚，首次缓解、复发间期短者以及复发后病程演变呈进展型者预后较差。重症小脑性共济失调者，虽起病于青年期，预后也较平均为差。暴发型患者预后自然凶险。

至少70%病人在其开始发作几天到几月内好转，其程度可自稍好转到神经系统功能不良实际上完全消失。约30%病人发生相继残废而不伴缓解，常在两次恶化期之间有长的临床稳定期。自临床起病到死亡的平均间期为35年；75%在诊断后活25年。过早的死亡是由于尿潴留，褥疮，或不能排出肺部分泌物而致的细菌感染。罕见的是由于下部延髓病变的原发性呼吸衰竭而致死。

七、多发性硬化的并发症

(1)尿路感染。

(2)褥疮。

(3)败血症。

(4)挛缩。

(5)肺炎。

(6)抑郁。

(7)自杀。

(8)离婚。

(9)对神经系统器质性疾病癔病样的夸大。

(徐若华)

第十六章　运动神经元病

运动神经元病(MND,有时指肌萎缩侧索硬化症)为一散发的进行性致死性的一组疾病,其引起上运动神经元与下运动神经元变性和消失。其累及脊髓前角细胞(引起进行性脊肌萎缩),累及脑干的颅神经运动核群(引起进行性球麻痹),累及皮质脊髓束,出现上肢与下肢锥体束损害的特征(原发性侧索硬化症),或累及皮质延髓束(引起进行性假性球麻痹)。在发病的晚期,通常这四种类型可同时存在。本病病因目前尚不明。

世界各地的发病率相似,约为人口的 1.5/10 万,但日本的关岛和Kii半岛发病率高。流行病学调查大约为人口的 6/10 万。Rowland(1987 年)报告发病率每年为 2～7/10 万人口,占成人死亡率 1/1000。男性较女性易受累(大约 1.5∶1)。

一、疾病的遗传方式

(一)家族性运动神经元病

大约 5%成人患运动神经元病有直系亲属患此病,有家族史的病例通常是常染色体显性遗传,成人患运动神经元病大约 5%～10%,但是否是基因的反应或与相接触共同生活的环境有关还不确定。有家族性运动神经元病病例中性别比率是 1∶1。

1. Mariana 型肌萎缩倒索硬化症　Mariana 型肌萎缩倒索硬化症有明显家庭史,1950 年在西太平洋的马里亚纳群岛上的 Diamorro 居民中发现本病,病理变化与帕金森一痴呆综合症相仿,只是分布区不同,在大脑、脑干和脊髓,前角等区内细胞运动神经元广泛地消失。在病变区存活的神经元胞体内特别是在海马及海马回组织内)可以找到 Alzheimer 神经元纤维"缠结"变化。患病人普遍年轻,女性多于男性。

2. Werdnig-Hoffman 病　Werdnig-Hoffman 病又称婴儿型进行性脊肌萎缩症或称急性婴儿性脊肌萎缩症。本病为常染色体隐性遗传性疾病,在母体内或新生儿起病,有肌张力减低、萎缩、无力。本病生存期约 1 年内死亡,极少数病例发病较晚,个别病例病程进展缓慢或可能静止而不发展。这是脊髓性肌萎缩的一种类型,病理变化是由于脊髓前角细胞及延髓运动核的变性

导致相应的运动神经支配的肌肉萎缩。

3. Kugelberg-Welander 综合征　Kugelberg-Welander 综合征又称少年型家族性进行性肌萎缩，或称慢性少年型近端脊肌萎缩症。其发生在儿童为慢性进行性肌萎缩，由于脊髓和脑干前角细胞消失，导致肢体近端对称性肌萎缩，根据概率统计，寿命有些人正常，但进行性病残与死亡更常见。通常是染色体隐性遗传，偶尔为显性遗传。

二、与运动神经元病相关的疾病

文献报告中不少人提出本病与老年性痴呆(Alzheimer 型)及帕金森综合征相互之间常有联系，老年人中可能同时有两种或三种疾病。有些患运动神经的病人伴有痴呆，通常为老年性痴呆(Alzhtiner 型)，但也有时可为脑海绵状变性(332 页)，在关岛则为 Parkinson 氏病。

一个肢体的进行性下运动神经元损害所致的萎缩、无力(单肢肌性营养不良)不常见，其多年或终生留有局灶病灶。似乎亚洲比西方更多见，在亚洲男性多于女性，通常在 40 岁以前发病。

在极少数患脊髓灰质炎的病人，在有一稳定的神经系统功能受损的体征多年以后，可出现进行性肌无力，其原因不肯定，似乎与运动神经元病(450 页)有某些关系。

氨基己糖苷酯酶缺乏(589 页)可发生在儿童或青少年，看其表现与运动神经元病极相似，但通常伴随有小脑性共济失调、周围神经病或智力障碍等其它表现。

三、临床特征

隐袭起病，病程为进行性，最初可出现在双腿或双臂，呈不对称性侵犯肢体的远端，偶有言语含糊不清，吞咽困难。在疾病的早期痛性痉挛是一常见的症状，但主要是日益加重的疲乏、无力和动作笨拙(有时僵硬)。在检查时通常出现既有上运动神经元损害又有下运动神经元受损的体症。受累的肌肉常有明显的自发性肌纤维震颤，甚至在早期，在无力症状发生前及而且未被本人注意到之前即可出现这种震颤。

由于呼吸肌无力而造成呼吸功能衰竭并不常见，但晚期则常常出现。病人可有端坐呼吸、气喘、呼吸困难、夜间肺通气不足、烦燥不安、清晨出现头痛、易怒和白天嗜睡，(其它原因引起神经源性呼吸肌衰竭见 511 页)。

疼痛为一常见症状，尤其是在夜间，可能由于肌肉的痛性痉挛所致，由于体位固定不动造成关节和肌肉的僵硬、皮肤受压。呼吸衰竭而导致头痛，

伸肌与屈肌痉挛导致肢体的疼痛与强直状态。抑郁状态也是原因之一，有时四肢的疼痛并无确切的原因。

假性球麻痹或真性球麻痹，或两者同时存在较常见，是由于下位运动神经所支配的肌肉无力所致，可出现情感不稳定，甚至全部自主肌群受累，但眼外肌和膀胱括约肌可以例外。

在疾病晚期，除出现便秘外，括约肌功能不受影响，男性的性能力亦正常，虽然可有各种轻微的感觉症状，感觉传导束也发现其病理改变，但无感觉障碍的体征，特殊的感觉功能和智能正常。

四、诊断要点

(1)舌肌的萎缩和肌束震颤。

(2)下颌反射活跃。

(3)颈肌屈曲无力。

(4)虽然肌肉有萎缩及肌纤维震颤，但腱反射活跃。

(5)感觉正常。

绝对可靠的诊断，必须有明确的诊断依据，就是要在一个以上肢体或延髓肌发现有进行性和广泛的失神经变性，临床表现和肌电图的支持，而不是依靠其中任何一个，同时有延髓肌和四肢的锥体束征。同时也无感觉征和智力障碍。在临床上时刻记住排除那些可治疗的疾病。

对没有运动神经病变或神经根病证据、不明原因的慢性痉挛性下肢轻瘫(426 页)、及不明原因的慢性进行性假性球麻痹(226 页)也要考虑运动神经元病，包括对约进行性脊肌萎缩症可通过肌活检确定与排除。

注意：发病时肌无力常不对称，甚至仅影响一个肢体。

五、实验室检查

(一)一般实验室检查

通常有特征性临床特征，但检查应包括：

(1)全血细胞计数和血沉。

(2)肝功能。

(3)血浆蛋白和蛋白电泳(参见浆细胞恶液质状态为优势的运动神经病，450 页，运动神经元病极少有异常球蛋白)。

(4)梅毒血清学检查，梅毒性肌萎缩(316 页)偶尔误认为运动神经元病。

(5)甲状腺功能：甲状腺毒性肌病、甲状腺性神经病和脊髓病(565 页)。

被称为类运动神经元病，但这种情况极少见，做为一系列的鉴别诊断。

(6)胸部 X 线检查。

(7)年青病人查白细胞氨基己糖苷酶。

(二)肌电图

可见的广泛的失神经改变(65 页)，但运动和感觉传导速度正常或只有轻度减慢(对合并有嵌压性神经麻痹则例外)。失神经的改变累及两个以上的肢体，至少在最后如此，但要注意鉴别有局灶性肌节性无力和肌萎缩的运动神经根损伤，409 页)。在进行性发展的病例，运动神经传导速度可有些减慢，这是由于大的神经纤维损害，偶尔重复运动刺激有幕集反应(参见重症肌无力，498 页)。

(三)脑脊液

唯一的异常是脑脊液蛋白定量可轻度升高(大约 1g/L)余脑脊液正常。其脑脊液的细胞数也无增加。

(四)脊髓 X 线造影

有时运动神经元病易与颈椎性神经根性肌病和颈椎神经根病变(421 页)及其它原因的所致的无感觉障碍的痉挛性双下肢轻截瘫(434 页)容易混淆。同样还有能引起腰椎神经根病变的疾病(421 页)。如果有进行性的脊髓和脊神经根压迫症，则必须作脊髓 X 线造影或 MRI 检查，以除外上述这些疾病。

(五)肌肉组织活检

对于患有进行性下运动神经元性肌无力的病人，十分需要进行此项检查，尤其是病程较长的病人。以排除慢性多发性肌炎(532 页)，酸性麦芽糖酶缺陷(523 页)，肢带型肌营养不良(517 页)等。在肌组织活检，进行性肌萎缩只有失神经改变的特点，而在慢性运动神经病也能显示出相同的特征，但这些病例中运动传导速度几乎均减慢。

注意：偶尔某些病人的血清抗乙酰胆碱受体抗体和血清肌酸激酶水平轻度升高。

六、容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)颈椎病　多有感觉障碍和神经根痛，并可发展为横断性脊髓损害。此点可与运动神经元病鉴别，至于脊髓空洞症因有节段性感觉分离障碍也可鉴别。注意胸锁乳突肌萎缩常见于运动神经元病，绝不见于颈椎病。

(2)延髓空洞症　进行性延髓麻痹有时可与其相混，但延髓空洞症有感

觉障碍、眼球震颤及病程缓慢。

(3)脑干肿瘤　病人年龄多较小，可出现交叉瘫及感觉障碍与共济失调。

(4)重症肌无力　肌萎缩性侧索硬化症的早期可出现延髓麻痹，应与重症肌无力鉴别。

(5)周围神经引起的肌萎缩　主要区别是肌萎缩性侧索硬化症没有感觉障碍，及与神经支配不符。

(6)多发性硬化　特别是以下肢强直性无力发病的病人，但多发性硬化有视力变化及足部感觉异常和震动觉降低可以排除肌萎缩性侧索硬化症。

七、处理与治疗

目前尚无有效的治疗，主要是帮助和护理那些智力和人格保持正常的病人，如括约肌功能控制。

(1)肌肉痛性痉挛可用奎宁治疗(512 页)。

(2)病人流涎并可有吞咽困难，可使用下列抗胆碱药物，如绝对必要时可进行腮脉 X 线放射治疗。

阿托品　0.6mg，可达 4 次/日口服。

普鲁本辛　15～30mg，3～4 次/日。

东莨菪碱

在实际处理时，能找到有利于吞咽的最佳头部姿势也非常重要。

(3)出现窒息时，把病人头向前倾斜，拍打病人背部，清洁口腔。并训练病人使用吸管以确保死于意外的窒息。

(4)由于疼痛、唾液在喉中聚积、换气不足、抑郁、忧虑，或白天睡眠过多造成夜间睡眠差。通常须采取适当的措施。必要时可在睡前服用镇静止痛药，许多病人可能在坐位睡眠最佳。

(5)对运动无力的关节可应用夹板，用颈圈支持无力的颈部，在轮椅上放置支持物等调整均可能有一定的帮助。

(6)痉挛伴疼痛或不适者，可行理疗或药物治疗(444 页)。

(7)做好家庭护理，特别是在疾病晚期要定期翻身，给予合适的褥垫和床铺等。

(8)语言的治疗，帮助其进行语言交流及解决吞咽问题。

(9)注意进食状态，食物与吞咽的协调性，食物营养要丰富。象果冻、肉冻等胶状的流体食物常最易于病人吞咽。

(10)咽部痉挛可使用冰块直接放入口中，或使用冰袋在进食前放在喉部，这可能对缓解症状有帮助。

(11)某些病人可能需要鼻饲管进食或胃造口术。如果病人有严重的吞咽障碍可行环咽肌切开术，减轻咽部痉挛，以保证延髓肌的功能，然而此手术死亡率很高。

(12)对便秘的治疗，可给予甘油栓和灌肠剂，通常给较好的缓泻药物。

(13)肢体疼痛可给予非类固醇抗炎止痛剂和吗啡(5～10mg 口服)，鸦片制剂对晚间镇静非常有效。

(14)对少数患神经源性呼吸衰竭的病人，或夜间有呼吸暂停综合症(意识模糊、头痛等)的病人可用辅助呼吸。

(15)该病晚期：病人常需住医院护理和照料。一般在家中很难对病人护理。

(16)对病人要加强防止摔伤等方面的工作。

(17)本病病人很少发生褥疮，这可能与病人皮肤感觉正常有关。

八、预后

此病存活时间大约在发病 4 年内死亡，但有些人可活的更长些。一般的存活时间，在老年病人和发生球麻痹的病人平均寿命均较短，病人通常死于继发性肺炎，神经源性呼吸衰竭，咳嗽无力，吸入性肺炎，伴营养不良，恶病质。除外由于窒息而发生的死亡是例外情况。单纯类型的进行性脊髓性肌萎缩，而延髓或上运动神经元损伤，非常罕见，预后要好的多。

(魏瑞平)

第十七章　周围神经疾病

第一节　神　经　丛

臂丛(图 17.1)和腰骶神经丛都是由脊神经联合而形成，其再形成周围神经。它们的结构较复杂，除创伤外神经丛受损的机会不多。

一、创伤性神经丛损害

主要见于交通事故，由于重力的直接打击所致。

二、非创伤性神经丛损害

(一)肿瘤压迫

腋下淋巴结的恶性转移病变和肺尖部肿瘤都可以侵犯臂丛神经的下干，引起 C8 和 T1 神经根的损害。如同时有颈交感神经节受累则出现同侧 Horner 氏综合征(200 页)。骨盆部肿瘤或动脉瘤可以累及腰骶神经丛、坐骨神经(473 页)和闭孔神经(479 页)。神经根痛通常为单侧性，在早期多倾向于持续性疼痛，并伴有肌无力和感觉缺失。

(二)放射性损害

对腋部、锁骨上区和骨盆区的恶性病变行放射治疗时，可损害臂丛和腰丛。患者在放射治疗几年后则出现进行性的肌无力和麻木感。出现疼痛时则多为恶性病变的后期症状。故应尽早通过适当的影像学检查(X 片，CT，骨扫描，脊髓造影等)除外肿瘤有否复发。

(三)颈肋压迫综合征

在正常情况下，臂丛神经从由前斜角肌和中斜角肌及第一肋骨形成的裂孔通过，但在第 7 颈椎上存在颈肋时，或更常见的是在第 7 颈椎横突的纤维延长并入到第 1 肋骨时，使这个裂孔变小，并且可在局部成角地压迫 C8 和 T1 神经根或臂神经丛下干，这种现象在女性较男性更容易受累。颈肋在人群并不少见，但实际出现临床神经症状者则并不常见。

患者通常表现肩痛、腋痛并向下放射到手臂的内侧，提重物和臂抬高时症状加重。手部小肌(尤其是展拇短肌)萎缩和无力并同时出现感觉缺失范围扩大，与尺神经损害不同(464页)，损害在腕上方(C8皮节)或是在前臂

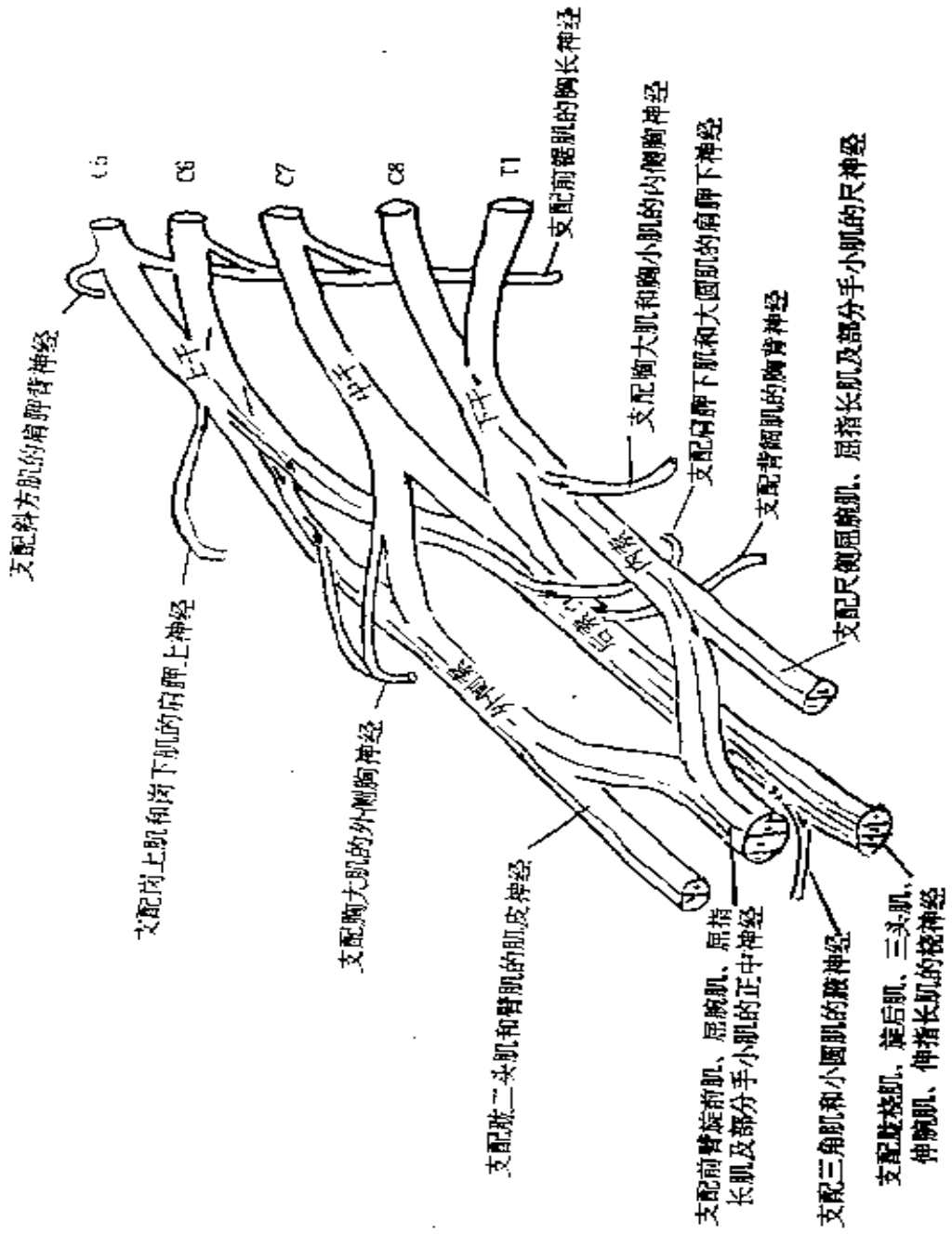

支配斜方肌的肩胛背神经
C5
C6
C7
C8
T1
支配前锯肌的胸长神经
支配胸大肌和胸小肌的内侧胸神经
支配肩胛下肌和大圆肌的肩胛下神经
支配背阔肌的胸背神经
支配尺侧屈腕肌、屈指长肌及部分手小肌的尺神经
支配肩上肌和冈下肌的肩胛上神经
上干
中干
下干
后束
外侧束
内侧束
支配胸大肌的外侧胸神经
支配肱二头肌和臂肌的肌皮神经
支配前臂旋前肌、屈腕肌、屈指长肌及部分手小肌的正中神经
支配三角肌和小圆肌的腋神经
支配肱桡肌、旋后肌、三头肌、伸腕肌、伸指长肌的桡神经

图 17.1　臂丛的解剖

内侧(T1 皮节)。正中神经传导速度正常(参见腕管综合征,463 页)。尺神经感觉动作电位波幅变小或消失。手小肌的肌电图为去神经改变。颈肋或纤维带切除可减轻症状并可阻止神经症状的继续发展。

如果颈肋压迫锁骨下动脉,则可在上肢出现血管运动障碍的症状。

(四)神经痛性肌萎缩

神经痛性肌萎缩(臂神经炎,臂丛神经病)是一种常见病,临床上虽容易诊断,但这个临床综合征病因不明。年发病率约为 1.6/10 万人口。

开始可出现持续数小时或数天的严重肩部疼痛,并向下放射到臂部,在几天内进展较快,并很快出现肌无力。但在同一肢体的感觉缺失的程度却相当轻。随之病人出现肌萎缩。神经系统功能的缺陷则提示颈神经根、臂丛或起源于臂丛的神经弥漫性和斑片状方式受损。如在颈 5 和颈 6 神经根受损,腋神经、胸长神经和肩胛上神经似乎更易于受累。在 1 或 2 周内疼痛缓解,神经缺陷症状通常在几个月内恢复。

鉴别诊断包括急性颈椎间盘突出(419 页)和带状疱疹性神经根病(325 页)。同样的综合征不出现疼痛时,则难以与其它无痛原因的颈神经根(411 页)和臂丛压迫症相鉴别。

有时这种病态可以为双侧,并偶尔复发。这可呈家族性发生,具有显性遗传的特征。偶尔可并发于血清病(558 页)、螺旋体(319 页)、单纯性疱疹Ⅱ型(325 页)、接种和未描述的病毒感染。脑脊液检查正常。

一种类似但不常见的病态,可累及腰骶丛和神经根。鉴别诊断包括腰椎间盘突出等疾病(419 页)。但直腿抬高及背部和脊髓造影正常。

(五)间接性创伤

间接性创伤包括:

(1)背囊带累及颈 5 和颈 6 神经根和臂丛上干。

(2)在全麻期间被动地使肩过度外展。

(3)开胸手术期间。

(4)出生时创伤。

(六)带状疱疹(325 页)。

(七)体育训练后致的臂丛神经损伤

在军事训练中发生臂丛神经损伤,比较少见。而由于锻炼不当引起的完全性臂丛神经损伤更十分罕见。我们曾报告 4 例,4 例中均为男性,新入伍战士,年龄均不足 20 岁。1 名 17 岁,3 名 19 岁。都是在训练当时或稍后不

久出现症状。在基层医院治疗最长达 20 天，最短仅为 1 天。训练次数最多为 100 次，最少仅为 1 次。4 例中 3 例为右上肢完全性臂丛神经损伤，有上肢各腱反射减弱及深浅感觉消失。均在伤后第 3～20 天查肌电图为神经源性损害，正中神经体感诱发电位异常。胸片及颈椎正侧位片和血心肌酶均正常。

发病原因主要与训练前没有受过良好的正规体育训练有关，如例 4 仅做一次引体向上运动，说明不正确的姿势尤为重要。关于神经损害的机制尚不完全清楚，有人研究认为可能存在部分性脱髓鞘改变，但有人更倾向于生理性的功能的改变。

治疗上可给强的松，维生素 B_1，B_{12}，ATP，辅酶 A，加兰他敏，硝酸一叶秋碱等，多数可有不同程度的恢复。

第二节　周 围 神 经

周围神经损害可产生该神经及其沿途部位的症状与体征。如只损害运动神经则立即引起麻痹及几周内其所支配肌肉的萎缩（表 1.2），且有些肌肉的麻痹体征是不易查出的。若只损害感觉神经，则引起一处皮肤区表面痛觉、触觉、温度觉缺失（与位置觉丧失很少会是一致）。这些感觉缺失区较该神经实际支配区要小，这是因为某些邻近的周围神经间有相互重叠之故。不完全性周围神经损害则只出现该神经不完全损害的表现。最明显的损害可能是感觉、运动或两种成分缺失。感觉神经损害引起分布区的刺痛和麻木，有时病人可能有严重的感觉症状，但临床却查不出感觉障碍的体征。

注意：肩、臂或手的疼痛也可以由于关节、骨、韧带或肌肉疾病所引起，也可由于心绞痛所致。

一、周围神经损害

（一）灼性神经痛

灼性神经痛是在部分神经损伤后发生的一种不愉快的灼样痛，病人可伴有皮肤极度敏感，尤其是正中神经，病人皮肤潮红、发亮和干燥或伴出汗过多，其骨骼也可变得骨质疏松（Sudek 氏萎缩）。

慢性的运动神经损害引起的肌萎缩和无力，病人发病数年内可以并未引起注意，病人已适应于此种情况。

如果损害的周围神经是参与反射弧的神经（459 页），则相应的腱反射

可减弱或消失。

(二)神经传导研究

在临床症状不完全或不典型时,其如与根性损害鉴别困难,或疑为亚临床受累时,这种神经传导的检查可能对临床是有帮助的。在神经受损害的部位及在脱鞘性神经病,运动与感觉神经传导速度均减慢或受阻断,但这不是不变的。在轴突和脱鞘性神经病两者的复合动作电位在刺激局部神经损害的上和下段时波幅均减低。如损害在远端至背根神经节,则感觉神经动作电位是减小、消散或延迟。受累的肌肉示去神经的电生理征。

有时电检查得出的结果与临床不符,此时正确的通常是临床观察。

(三)某些周围神经损害的原因

(1)创伤 如贯穿伤,骨折,针刺伤。

(2)急性压迫 如在昏迷、全麻、深睡,或用止血带、打石膏,或出现血肿状态时。此时的症状多突然发生。

(3)慢性压迫(或嵌压性神经病) 在神经必需经过处受压(如腕管,463页,旋前圆肌 461 页,肘管 466 页,腓管 477 页),临床症状多缓慢出现并呈进行性。

(4)急性缺血 胶原性血管性疾病(554 页),糖尿病(563 页)等。症状多表现为突发性,或许在后期可伴有进行性加重。

具体病人周围神经损害恢复与否难以预测。如果是由于急性缺血引起神经横断或梗塞,则恢复可能很慢和不完全的,尤其在近端损害更为明显,因为切断的轴索再生长和再生鞘的距离较长(再生率约每天 1 毫米)。另一方面,急性或慢性受压的缓解更可能在数周后完全恢复,因为神经仍处于连续状态,轴突可能比周围髓鞘损害少。

(四)多数的单神经炎

多数的单神经炎是同时有几个周围神经受损害,其原因包括:

(1)胶原血管病(554 页)。

(2)糖尿病(563 页)。

(3)麻风病(315 页)。

(4)螺旋体病(317 页)。

(5)艾滋病(329 页)。

(6)结节病(536 页)。

(7)旁瘤综合征(585 页)。

(8)酒精中毒(541 页)。

(9)Tangier 病(490 页)。

(10)家族倾向的压迫性麻痹(490 页)。

注意:有些人特别容易在暴露的神经发生压迫性麻痹的倾向,这可以是家族性(490 页)、特发性或周围神经病的结果,如糖尿病(563 页)。

二、正中神经

正中神经是混合性运动与感觉神经,包括 C6、C7、C8 和 T1 神经根成分,其支配前臂大部分屈肌、前臂旋前肌和大鱼际肌(图 17.2)。

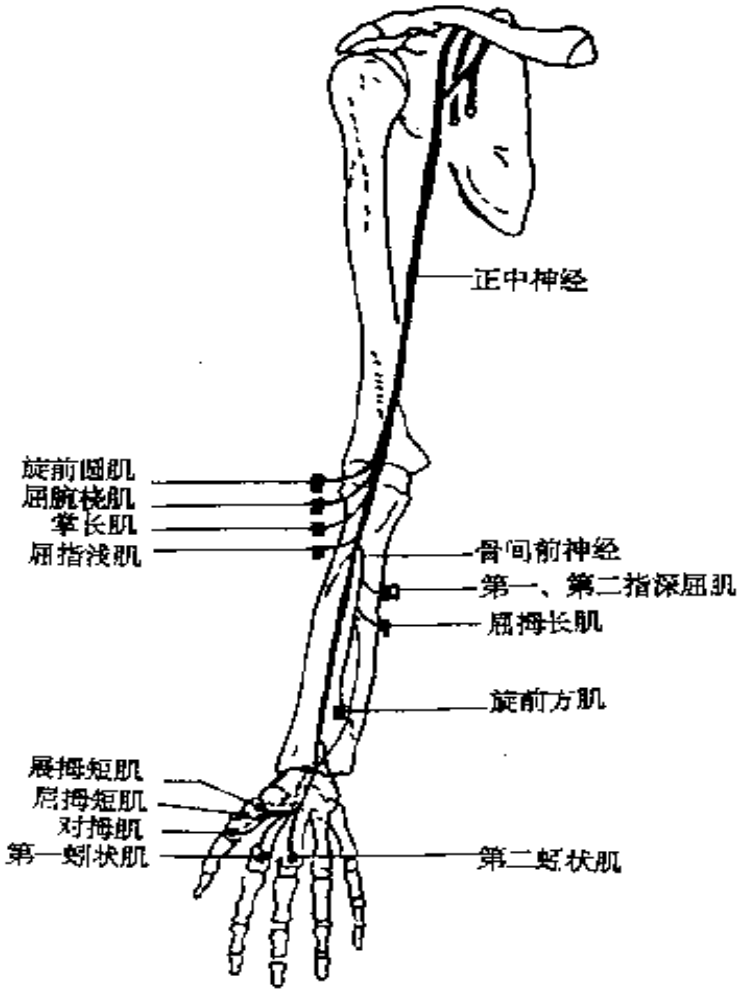


图 17.2　正中神经及其支配的肌肉

(一)正中神经不同部位的损害

1. 臂处损害　臂损害的原因有：

(1)贯穿伤。

(2)肘部静脉内注射。

(3)前臂骨折。

(4)前臂肿瘤。

(5)前臂血肿。

(6)多数性单神经炎(460 页)。

(7)神经痛性肌萎缩(458 页)。

(8)旋前圆肌受压状态(462 页)

(9)前臂动静脉瘘(577 页)。

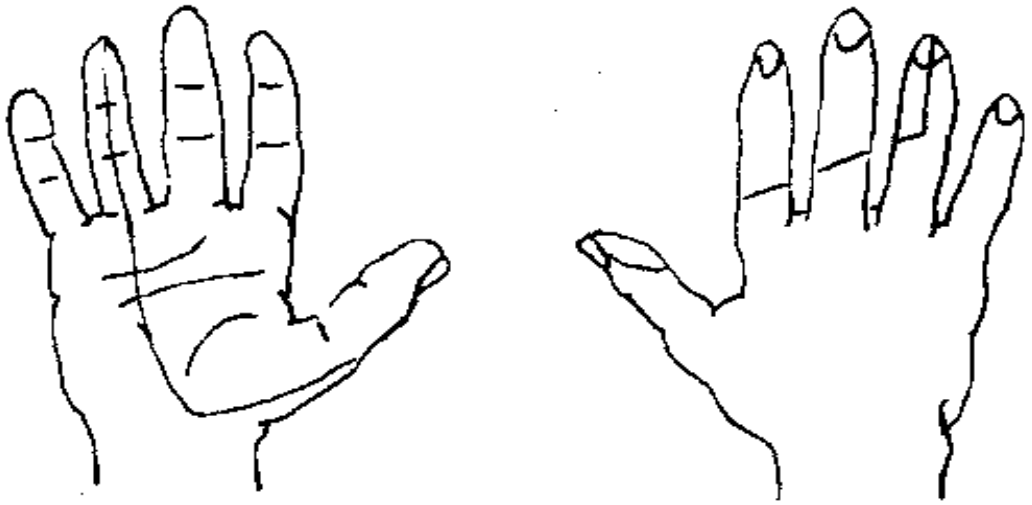


图 17.3　正中神经损害时轻触觉和痛觉减退区

前臂屈肌群与拇短展肌的萎缩，其中示指的末端指关节的屈肌(指深屈肌)和拇指外展肌(拇短展肌)肌无力最明显。感觉缺失见图 17.3，但不一定都是按这样的图形分布的，特别在掌部，轻触觉缺失可较痛觉缺失的范围更大。

骨间前神经损害可因创伤或在旋前圆肌双头间神经压迫所引起。病人可能只有拇指(累及屈拇长肌)、食指和中指(指深屈肌)的末端的指关节屈曲无力，而可以无感觉缺失的症状与体征。如果病人在 2 个月内临床症状无改善，应探查此神经，如确累及此神经，则可行神经减压手术。

2. 腕部损害　在腕部损害可由以下原因引起：

(1)腕管综合征。

(2)贯穿性损害。

(3)腕部骨折。

3. 腕管综合征　这是一种最常见的嵌压性神经病(每年发生率为 100/10 万人口),为持续的压力或反复性创伤使腕管狭窄造成正中神经损害所致,因为正中神经是通过腕横韧带的深部。女性比男性更常见(女：男＝3：1),任一年龄均可发病,通常为双侧,但多先发生在主利手。神经电检查发现受累时,临床上常无症状。病人患病多无原因可解释,但实际中可能促发的原因包括：

(1)肥胖。

(2)腕关节炎。

(3)既往有腕部骨折。

(4)重复的腕运动

振动工具。

编织。

钢琴演奏。

洗衣。

(5)孕妇。

(6)甲状腺功能低下症。

(7)肢端肥大症。

(8)肉芽肿(结核性 314 页;结节病 536 页)。

(9)嗜伊红筋膜炎。

(10)腱鞘囊肿。

(11)透析时前臂动静脉瘘(577 页)。

(12)腕淀粉样沉积(583 页)。

(13)家族性倾向的压迫性麻痹(490 页)。

(14)有周围神经损害的基础疾病,如糖尿病(563 页)。

首发的症状通常是正中神经分布区疼痛、麻刺、麻木感,在用手时加重,尤其是示指和中指,有时放射到手的其它部位。特征性的症状是常在夜间发作,疼痛可使患者从睡眠中醒来,可放射到臂部,甚至到肩部,还可经手放射到小指。病人将手举起或摇动手腕可使症状缓解。在清晨病人常感到手指肿胀、僵硬和不灵活。这一阶段的感觉征可缺如或轻微(如只有小指两点辨

别觉的受损)。最终则出现拇短展肌无力和萎缩,及明显的正中神经感觉征。伸腕时叩击腕部的正中神经,手指可有电击感,但这也可出现于正常人,并无特别性(Tinel 氏征)。

鉴别诊断包括引起手部小肌肉萎缩(41 页)的其它原因和引起疼痛的颈神经根损害,但通常在臂下部多于上部,正常情况下病人不会在睡眠中疼醒。

(二)诊断

小指的正中感觉神经动作电位波幅下降或消失,潜伏期延长。正中运动神经穿过腕部的远端的潜伏期延长,在肌电图中,显示拇短展肌失神经支配。临床神经电学的诊断只用于临床难确定的病例或外科手术前。

注意:正中神经麻痹一般诊断不难,但有时对其认识不足也时有误诊。文献上有一例误为胸上口综合征。实际上正中神经麻痹主要是肌萎缩症状,特别是腕部损害的情况下。而胸上口综合征则更主要的是颈 7～胸 8 神经根受累,则主要出现感觉症状,包括神经根疼痛等。

(三)治疗

尽可能对基本病因进行治疗。夜间腕部固定(呈稍伸位)可以阻止夜间疼痛,有时甚至可阻止白天期间的疼痛。在以下情况下可行外科减压术:

(1)保守治疗不能减轻感觉症状。

(2)病因不能消除(如肥胖)且感觉症状持续存在者。

(3)呈明显进展的感觉征。

(4)早期发现如可经神经传导检查确诊拇短展肌无力。

手术立即对缓解间断性感觉症状极有效,但感觉体征、肌萎缩和肌无力则需花长的时间解决,也可能不能恢复。不过术后不会使病情加重变坏。

由于正中神经富有交感神经纤维,故伤后容易出现灼性神经痛。

三、尺神经

尺神经是感觉和运动混合性神经,其包括 C7、C8 和 T1 根成分,支配腕部尺侧屈肌,环指和小指屈肌及手部的小肌的大部分(图 17.4)。感觉缺失显示在图 17.5,但临床发展不一定与之相同。轻触觉缺失比痛觉缺失的范围大。

注意:在 2%以下的正常人尺神经支配手的所有小肌。

(一)尺神经在肘部的损害

1. 肘部损害的原因　肘部损害可由下列引起:

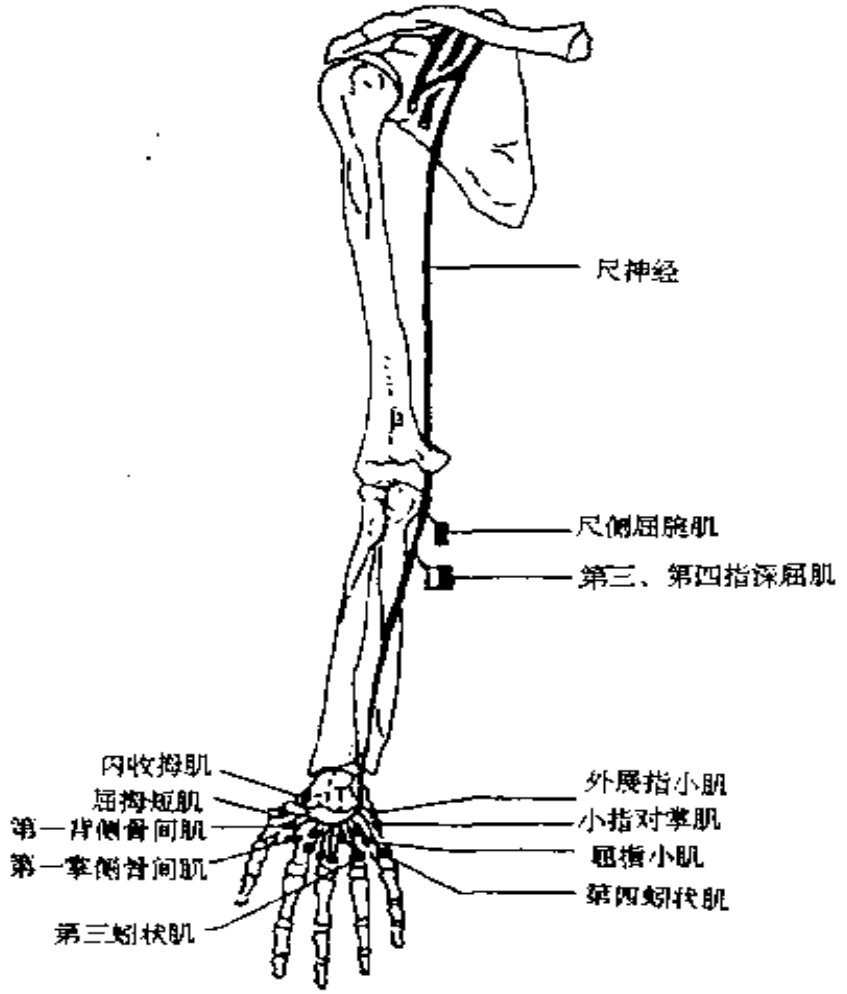


图 17.4　尺神经及其支配的肌肉

(1)贯穿伤。

(2)骨折/脱位。

(3)关节炎。

(4)压力或反复的神经创伤,当内上髁的尺神经沟未得到保护时,尤其尺神经沟是处于下列状态时:

全麻期或昏迷期。

肘支撑物。

肘外翻(常继发于老年性肘骨折)。

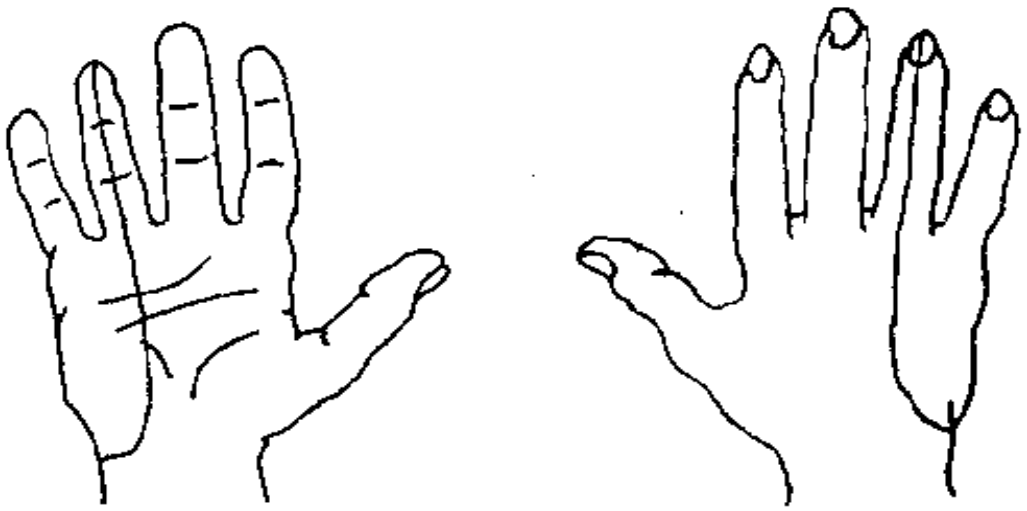


图 17.5 尺神经损害时轻触觉和痛觉减退区

(5)肘管综合征(尺侧屈腕肌两头间纤维带的包裹)。

(6)多数性单神经炎(460 页)。

(7)神经痛肌萎缩(458 页)

(8)透析用的前臂动静脉瘘(577 页)。

2.临床特征 病人具有运动和感觉或两者兼有受损的临床特征(图 17.5)。肘管综合征或肘部创伤常有沿着前臂内侧放射的疼痛。在小指和环指,有时也在掌的尺侧有麻木和刺痛。肌无力和萎缩在尺神经支配的手肌最明显(尤其是第一背侧骨间肌和指展小肌)。如损害在指深屈肌的分支以上受损。常在小指的末端指关节处于屈曲动作时出现明显肌无力。

对尺神经沟部压迫与肘管的压迫的鉴别诊断困难,神经传导研究亦无所助(467 页)。如在内上髁后的尺神经即不变厚也不疼痛,或如过去无肘创伤史(特别是有骨折),且如肘角正常,则可能诊断为肘管综合征。如小指的指深屈肌无力,那么损害必定在肘管以上,但如正常,则其并无定位价值。

注意:鞭索综合征可被误为双侧桡神经麻痹,而双侧尺神经麻痹有时甚至可误为进行性脊髓肌萎缩。有人在大骨节病流行区见到一例双手对称的肌肉萎缩并缓慢起病逐渐加重。双手尺侧有感觉障碍(文献上报道极少数可有感觉障碍)。结果以一年后随访证实为大骨节病所致的尺神经麻痹。尽管

这不常见，应在临床上引起注意。

3. 治疗　治疗是避免对神经的异常压迫和避免反复对肘的屈伸。尽管保守治疗可能有助的，但如有损害部位的临床与电生理相一致，则可行肘管压迫的神经减压术。必要时要作肘前的神经移位以防止因反复创伤使功能变坏，虽然较大的改善机会不多。

(二)尺神经的腕部及手部损害

1. 尺神经的腕部损害　腕部损害可由下列引起：

(1)贯穿伤。

(2)骨折、脱位。

(3)关节炎。

临床特征同上但无腕部、小指和环指的屈肌无力，掌的尺侧感觉正常。

2. 尺神经的手部损害　手部损害可由下列引起：

(1)反复创伤

使用振动的工具。

手下垂位。

提重物。

支撑性压迫。

(2)关节炎。

(3)腱鞘囊肿。

(4)贯穿性创伤。

只有深运动支受累时感觉才正常。指展小肌可能相对地不受损。

注意：有些人(常有家族倾向基础，490 页)和全身普遍性周围神经病的病人(如糖尿病 563 页)有嵌压性神经病的倾向。

注意：在 T1 神经根损害所有的手部小肌均受累，而感觉缺失在前臂的内侧。

3. 治疗　腕和手部尺神经压迫的治疗，是尽可能祛除压迫性损害。减轻疼痛防止感觉体征与运动无力的进展。

(三)神经电诊断

神经电检查可有小指的尺神经感觉动作电位的波幅减小、延时(或缺失)，但如在该神经的在掌侧远端的感觉支起源处时则神经电检查正常。在损害处的运动神经传导速度减弱，或复合肌肉动作电位波幅减低。在腕和掌处损害时，到展指小肌和/或第一背侧骨间肌的远端运动潜伏期延长。展指

小肌和/或第一背侧骨间肌可以失神经改变。

四、桡神经

桡神经是感觉和运动混合性神经，其包括 C5、C6、C7 和 C8 根成分，支配肘部，腕部，拇指的伸肌和肱桡肌(图 17.6)。臂和前臂的后侧皮神经起自肘以上，但即使损害也只偶尔引起感觉的缺失，这是由于有其它皮神经的重叠支配之故。感觉丧失都是很轻微并限于第一背侧骨间肌处的皮肤(图 17.7)。

(一)桡神经损害的原因

损害原因包括：

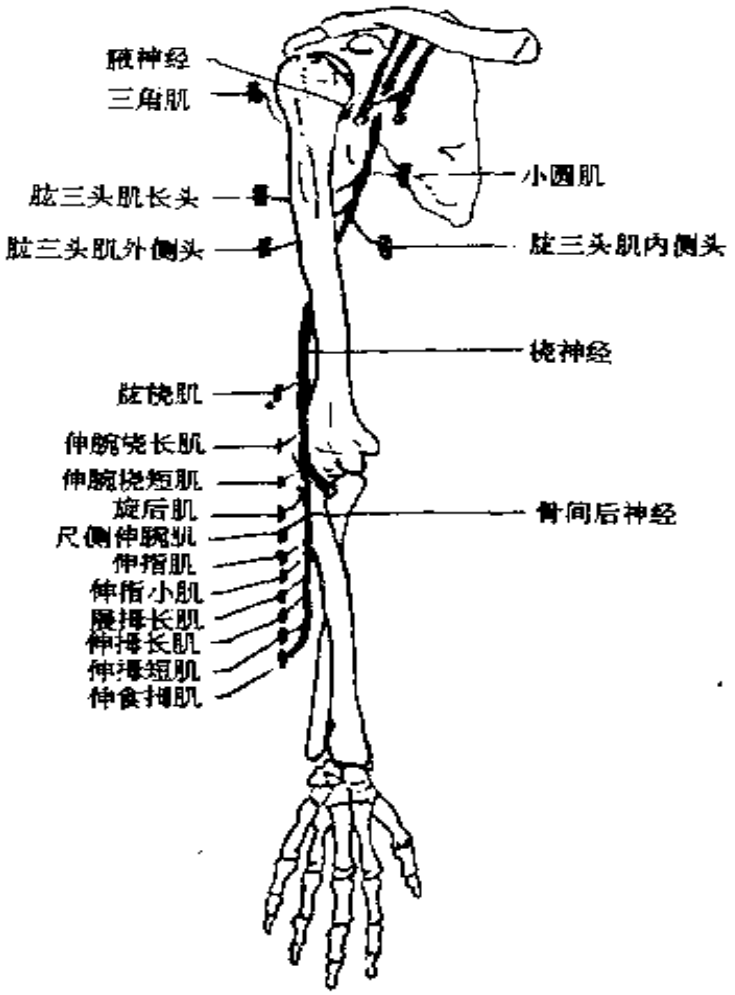


图 17.6 桡神经和腋神经及其支配的肌肉

(1)贯穿伤。
(2)肱骨骨折移位(也有时继发于骨痂形成)。
(3)在全麻时因支器压迫腋部或臂处悬吊状态。
(4)腋部恶性病变。
(5)饮酒过多者由椅子背部压迫肱部桡神经沟,或上止血带等。
(6)多数性单神经炎(460 页)。
(7)神经痛肌萎缩(458 页)。



图 17.7　桡神经损害时轻触觉和痛觉减退区

(二)临床特征

肱三头肌无力和肱三头肌腱反射消失只在有高位桡神经损害(如在腋窝)出现。最突出是在伸腕和在拇指及其余指的掌指关节的肌无力,伴前臂伸肌群萎缩。通常影响肱桡肌,引起旋后肌反射丧失和半俯卧位时屈肘无力。手背部刺痛和麻木感,如果有也很轻微。

注意:蚓状肌和骨间肌可引起指间关节伸展。

前臂伸肌群可嵌压后骨间神经,只引起拇指和其余指伸肌无力,常可伴有前臂疼痛。在管弦乐演奏或应用螺丝刀后可自发的发生。

注意:颈 7 神经根损害可引起肩外展和屈腕无力,及包括肘、腕、指和拇

指伸展无力。相反，桡神经损害影响臂桡支，其神经支配来自颈6，引起腱反射（即旋后肌反射）减弱。感觉丧失在两种情况下均轻微，但颈7神经根损害时，功能障碍发生在中指，而桡神经损害时，发生在手的背部。最后，颈7损害时肱三头肌反射减弱，而桡神经损害不出现腱反射减弱，但高位桡神经损害，即在神经支配三头肌起始处以上者除外。

注意：在临床上有一种特殊类型的综合征与桡神经损害相鉴别，这就是鞭索综合征。实际上这种综合征主要是由于脊髓颈段遭受鞭索状摆动的外伤引起的脊髓损害。外伤后出现双侧上肢皮肤的十分剧烈的痛觉过敏，尤以

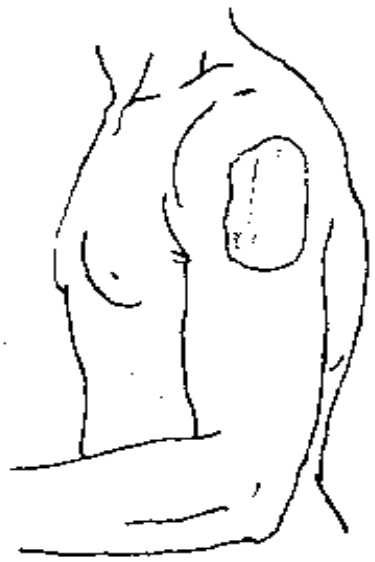


图 17.9　腋神经损害时轻触觉和痛觉减退区

五、不常受累的前臂神经

（一）肌皮神经

肌皮神经支配肱二头肌和肱肌（肘屈曲）和作为前臂外侧皮神经的终端，其包括 C5、C6 根成分。感觉缺失显示在图 17.8。除创伤、多数单神经炎（460 页）和疼痛性肌萎缩（458 页）外，肌皮神经罕见受累。

（二）腋神经

腋神经（C5，C6）支配三角肌（肩外展）和上臂外侧的皮肤的一块小区。其受累产生上述肌皮神经类似的症状与体征（图 17.9）。

（三）肩胛上神经

肩胛上神经起源于臂丛，其包括 C5、C6 根成分，其支配岗上肌和岗下肌。损害的原因同上述的肌皮神经。临床特征是肩痛伴岗上肌的无力和萎缩。

（四）胸长神经

胸长神经包括 C5、C6、C7 根成分，其支配固定肩胛的前距肌。如损害可导致翼状肩胛，这可因创伤、疼痛性肌萎缩（458 页）和多数单神经炎（460 页）所致。

六、股神经

股神经是感觉和运动混合性神经，其包括 L2、L3、L4 根成分，其支配股四头肌（和屈髋的一些肌，图 17.10）。

（一）股神经损害的原因

损害原因包括：

（1）创伤。

（2）股动脉插管。

（3）腹部肿瘤和动脉瘤。

（4）腹部血肿

动脉瘤破裂。

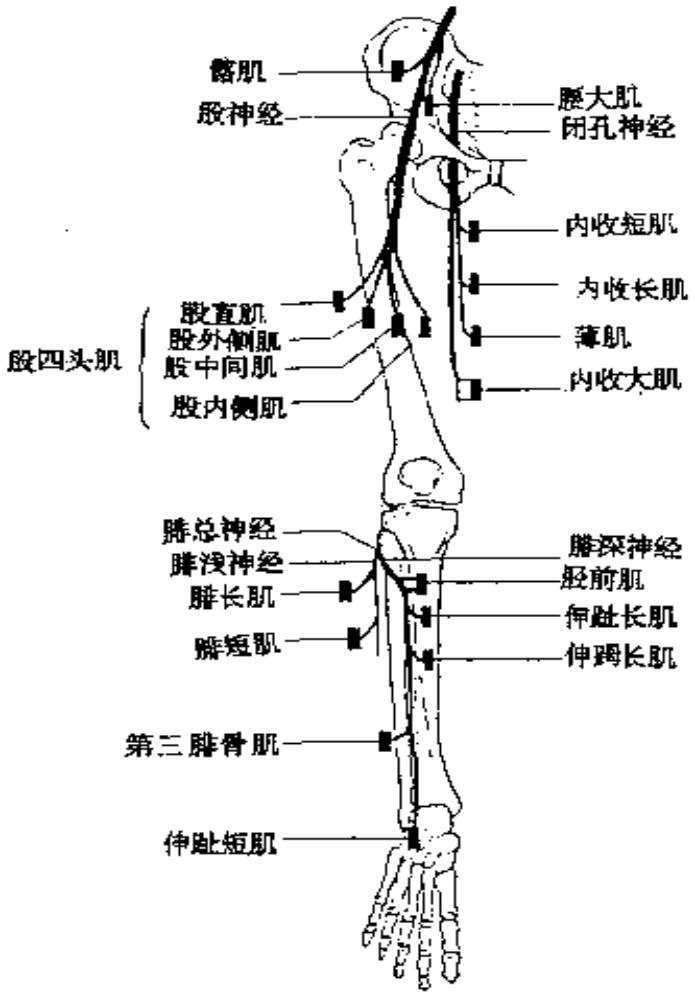


图 17.10 股神经、闭孔神经和腓神经及其支配的肌肉

抗凝剂。

血友病。

(5)犁状窝脓肿。

(6)股动脉动脉瘤。

(7)糖尿病性肌萎缩(563 页)。

(二)临床特征

临床特征是伸膝无力,有股四头肌萎缩与膝反射丧失,有时可有较轻的屈髋无力。感觉损害的症状均较轻,因为有邻近神经分布的重叠。在大腿前侧的可延伸到膝以下内侧。

L3/L4 神经根损害可以相似，但有踝内翻的无力及膝以下的感觉丧失。

七、坐骨神经

坐骨神经是较大的感觉和运动混合性神经，其包括 L4、L5、S1、S2 和 S3 根成分，支配屈膝肌、部分内收大肌和所有的膝以下的肌肉（图 17.10 和图 17.11）。坐骨神经损害时可在足表面上有感觉缺失并可延伸到腿及膝的外侧部（图 17.12）。在膝的上方坐骨神经再分为腓总神经和胫神经。

（一）坐骨神经损害

1. 损害原因　引起坐骨神经损害的原因很多，其中包括：

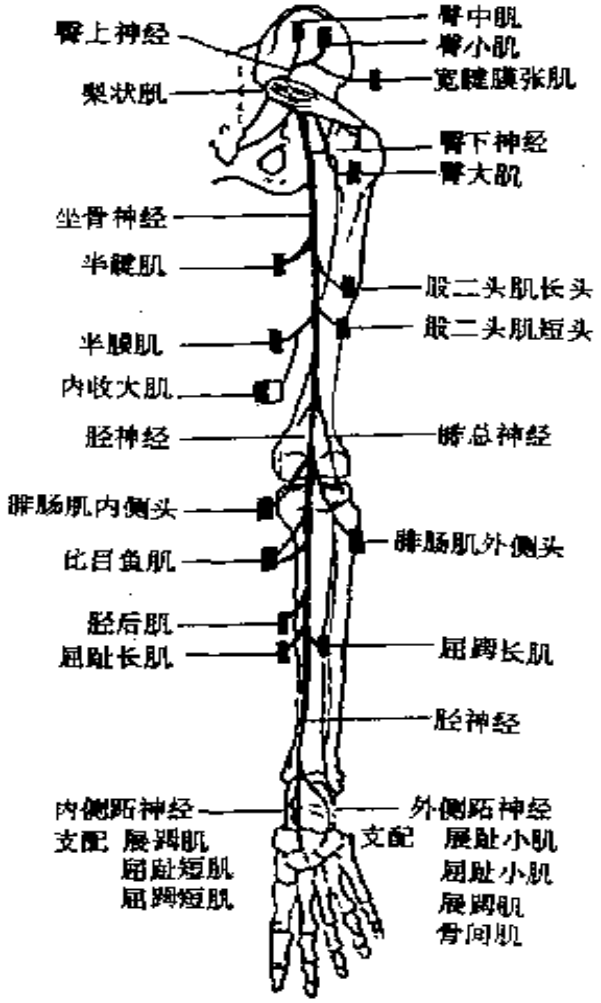


图 17.11　坐骨神经及其支配的肌肉

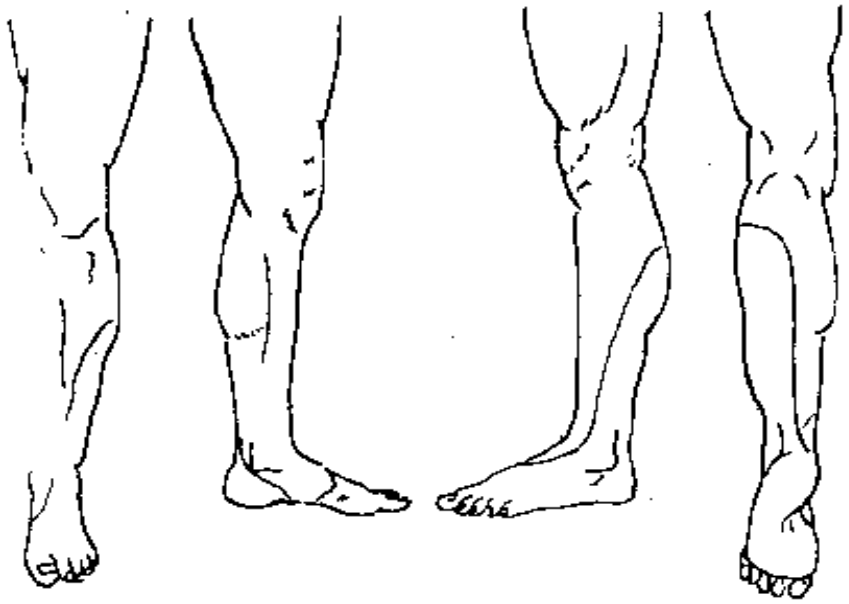


图 17.12 坐骨神经损害时轻触觉和痛觉减退区

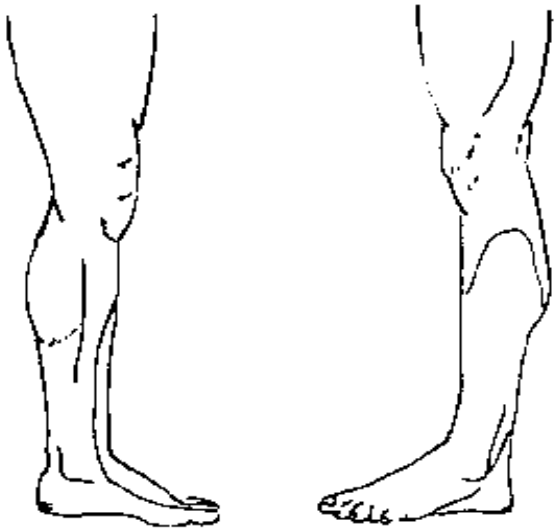


图 17.13 腓总神经损害时轻触觉和痛觉减退区



图 17.14　腓深神经损害时轻触觉和痛觉减退区

(1)贯穿伤。

(2)外部压迫(昏迷,全麻等)。

(3)误注射部位。

(4)盆部肿瘤和动脉瘤。

(5)怀孕子宫、难产期间创伤的压迫。

(6)股部及骨盆骨折。

(7)髋手术,骨折或移位。

2. 临床特征　膝盖以下腘绳肌腱和所有肌肉萎缩和无力,伴踝反射丧失。除由长隐神经(股神经的分支)支配的内踝周围皮肤外,全足有麻木感。

(二)坐骨神经痛

1. 临床特征　临床上根据坐骨神经痛部位不同可分为根性痛、干性痛和丛性痛,其各种类型的共性特点为:

(1)根性坐骨神经痛　表现有椎旁压痛及叩压痛,增加腹压时疼痛剧烈,屈颈试验时95%的病人阳性,并出现脊神经根定位症状及体征,脑脊液检查可显示部分梗塞及生化异常的改变。

(2)干性坐骨神经痛　压痛点位于大转子点并向下放射,并坐骨神经延途均有压痛,椎旁压痛不明显。下肢旋转试验多为阳性。直腿抬高试验亦为阳性。出现干性定位症状与体征。90%的病人出现足底部麻木感。

(3)丛性坐骨神经痛　出现多干性疼痛,如可出现坐骨神经(下肢放射痛)及股神经(大腿前部放射痛)和臀上神经与闭孔神经(膝部放射痛)疼痛症状,叩击腰骶部反而自觉感觉良好。并出现膝反射和跟腱反射减弱或消失。

2. 治疗

(1)对症治疗　包括支持疗法。药物止痛治疗,维生素类及肾上皮质激素类。

(2)病因治疗　如椎间盘突出则需手术或牵引等。

(3)理疗　包括针灸及热疗等。

3. 预后　坐骨神经痛的病程依病因而异。坐骨神经炎常于发病一周左右疼痛最剧烈，经过适当治疗，一般于 8～4 周内恢复预后好，但可复发。某些病例为慢性，症状起伏不定，持续数月不愈。腰椎间盘突出，轻症可于数周或 3～2 月治愈，重症常持续较久，数月后方减轻。少数病例甚至可数年不愈，并常反复发作，或遗留腰及下肢沿坐骨神经分布区酸痛，或在用力时产生疼痛，腰椎椎管狭窄症，手术治愈率可达 70%以上，有效率超过 90%。

八、腓总神经

腓总神经是感觉和运动的混合性神经(图 17.10)，其包括 L4、L5、S1 根成分，其起源于膝上的坐骨神经，在近胫骨颈处分为两支，一支为浅支支配腓肌和足的背外侧部及小腿下外侧的感觉(图 17.13)，另一支为深支其支配足趾伸肌和第一与第二趾间的足背部一块小区皮肤的感觉(图 17.14)。

(一)腓总神经损害的原因

损害原因包括：

(1)贯穿伤。

(2)骨折/移位。

(3)当其在胫骨颈暴露时注射或压迫神经

长时间的斜卧。

长时间的蹲坐或跪(花匠)。

腿上用止血带。

夹板或绷带。

腘窝囊肿。

(4)多数单神经炎。

(5)有基础的周围神经病(如左糖尿病，563 页)或家族倾向的压迫性麻痹(490 页)。

(二)临床特征

表现为腓肠肌萎缩和无力，引起踝外翻无力，胫内前肌群无力，引起踝和足趾背屈无力。足背部趾短伸肌也萎缩和无力。踝部内翻和跖屈正常。感觉缺失极轻微，最大损害的面积见图 17.13。有时只累及浅表分支，在这种情况病人感觉缺失相似，但踝内翻无力。压力性麻痹通常在几周或几月后自发性恢复。

注意：腰 5 神经根损害引起足和足趾背屈和踝外翻无力。不过踝背屈通

常比足趾背屈影响少，并可观察到的腓肠肌，腘绳肌和髋部外展无力。在腰5神经根损害时，感觉缺失多更明显，并可扩散至膝部。对可疑的病例做神经传导的研究是有意义的。

注意：腰4神经根损害引起踝背屈轻度无力，但与腓神经损害不同，其也有踝内翻无力，和下肢内侧区域的感觉缺失。

注意：冰靴神经病　踝部和足背冰靴压力可压迫小的皮神经，产生其感觉分布区的麻刺和麻木感。穿任何不合适紧靴也可引起同样的上述症状。

九、胫神经

胫神经是感觉和运动混合性神经，其包括L4、L5、S1、S2根成分，支配踝和趾的跖屈肌及踝内翻肌(图17.11)。在足的跖表面上有感觉缺失并伸展到其内侧与外侧缘(图17.15)。病人踝反射丧失，其可损害但偶由其它病理因素所累及。

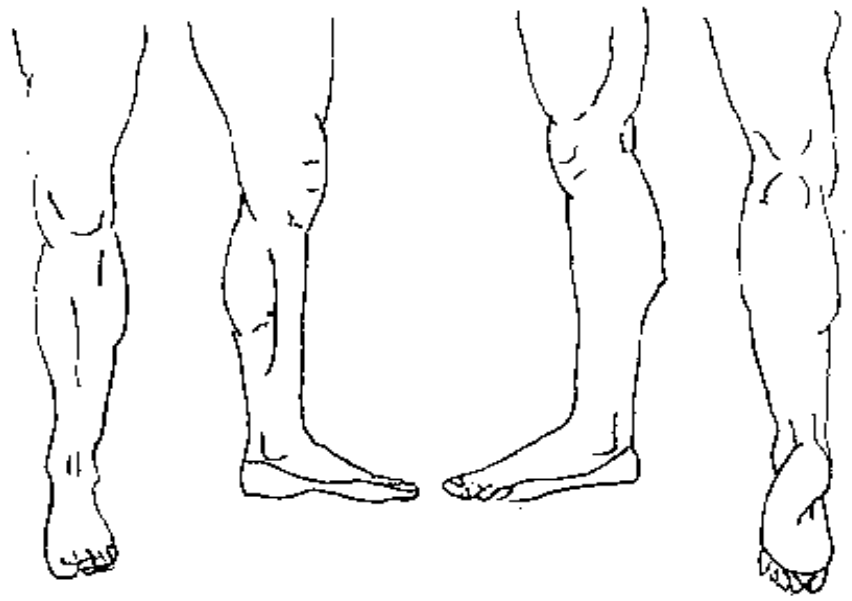


图17.15　胫神经损害时轻触觉和痛觉减退区

(一)腓肠神经

腓肠神经为胫神经的一个分支，除活检外偶尔可损害，损害后只遗留有外踝下一块区域的麻木。

(二)跗管综合征

这是内踝下面和内踝后面的屈肌支持带下的胫神经嵌压受累所致。可由局部外伤、腱鞘囊肿、踝部关节炎、糖尿病(563 页)和甲状腺功能低下症(566 页)引起。临床特征是足底和足跟麻刺痛、疼痛、烧灼感和麻木感,可在站立或行走时加重,休息或足部抬高可缓解。

(三)Morton 氏跖痛

表现为一个或多个跖趾关节的疼痛、感觉异常和触痛,主要在站立与行走时发生足底疼痛,通常由于跖神经趾支神经瘤。切除神经瘤或用酰胺咪嗪可能有效。

十、股外侧皮神经

股外侧皮神经是感觉性神经,其包括 L2、L3 神经根成分,可在腹股沟韧带外侧端处嵌压,引起"股痛感觉异常"综合征。病人在股前外侧部位有疼痛、灼痛、刺痛和麻木(图 17.16)。病人肌力及膝反射均正常。

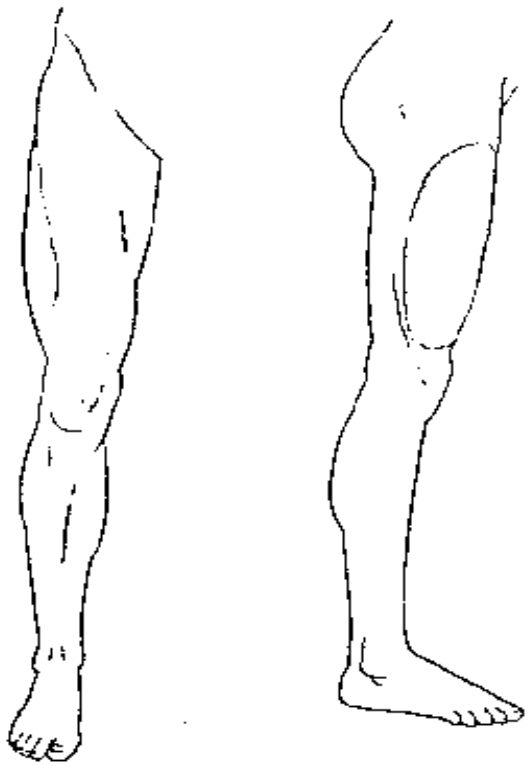


图 17.16 股外侧皮神经损害时轻触觉和痛觉减退区

这多发生在肥胖和孕妇,有时是由于骨盆肿瘤和衣服过紧所致。治疗上

除向病人解释和让其减轻体重外，几乎不必其它治疗。

部分病人 2～3 个月即可自愈，有的经久不愈，造成终身疾病。

十一、闭孔神经

闭孔神经源自腰丛，经闭孔离开骨盆(图 17.10)，其包括 L2、L3、L4 神经根成分，其可能由骨盆肿瘤或怀孕子宫压迫所致。病人表现有大腿内收无力，大腿内侧疼痛，在大腿内侧可有感觉缺失但也极轻。

十二、生殖股神经

生殖股神经包括 L1、L2 神经根成分，其可能在腹股疝手术或阑尾切除术时损伤，病人在腹股沟和会阴部遗有疼痛、刺痛和麻木。

第三节　周围神经病

一、概述

周围神经病包括所有周围运动、感觉或植物神经的疾病，但除外由于嵌压或创伤引起的单神经损害(单神经病)。如果特别累及神经根，则使用术语“多神经根病”。

(一)原因

1. 遗传性

(1)腓肌萎缩症(Charcot-Marie-Tooth 病，遗传性运动和感觉性神经病，Ⅰ型，Ⅱ型，489 页)。

(2)遗传性多神经病(遗传性运动和感觉性神经病，Ⅲ型，488 页)。

(3)遗传性感觉神经病(489 页)。

(4)遗传性共济失调性神经病(Refsum 氏，489 页)。

(5)家族性植物神经机能异常(Riley-Day 综合征，489 页)。

(6)Fabry 氏病(490 页)。

(7)Tangier 氏病(490 页)。

(8)卟啉症(490 页)。

(9)家族性淀粉样变性(583 页)。

(10)Krabbe 氏病(588 页)。

(11)异染性脑白质营养不良(588 页)。

(12)β 脂蛋白缺乏症(590 页)。

(13)共济失调性毛细血管扩张症(234 页)。

(14)着色性干皮病(234 页)。
(15)徐动—棘细胞增多症
(16)Cockayne 综合征(154 页)。
2.代谢性
(1)糖尿病(563 页)。
(2)肾功能衰竭(575 页)。
(3)甲状腺功能亢进(565 页)。
(4)甲状腺功能低下症(566 页)。
(5)肢端肥大症(567 页)。
(6)低糖血症(118 页)。
3.感染性
(1)格林巴利综合征(490 页)。
(2)布鲁氏杆菌病(311 页)。
(3)麻风病(315 页)。
(4)螺旋体(319 页)。
(5)破伤风(320 页)。
(6)肉毒中毒(321 页)。
(7)白喉(322 页)。
(8)单纯疱疹Ⅱ型(325 页)。
(9)带状疱疹(325 页)。
(10)Epstein-Barr(326 页)。
(11)HIV(329 页)。
(12)狂犬病(331 页)。
(13)颚口线虫病(339 页)。
4.胶原血管病
(1)系统性红斑性狼疮(554 页)。
(2)系统性血管炎(557 页)。
(3)高敏性血管炎病(558 页)。
(4)类风湿病(558 页)。
(5)Sjögren 氏综合征(558 页)。
(6)巨细胞性动脉炎(560 页)。
5.缺陷状态

(1)维生素 B_1(硫胺素 578 页)。
(2)维生素 B_{12}(580 页)。
(3)维生素 B_6(吡多醇 580 页)。
(4)烟酸(糙皮病 581 页)。
(5)维生素 E(581 页)。
6. 毒素
(1)酒精(541 页)。
(2)有机溶剂(545 页)
二硫化碳。
甲基丁酮。
n-六烷。
甲苯。
(3)金属
铅中毒(545 页)。
汞中毒(545 页)。
砷中毒(545 页)。
锡中毒(546 页)。
铊中毒(546 页)。
金中毒(546 页)。
铂中毒(546 页)。
(4)有机磷化合物(546 页)。
(5)丙烯酰胺(547 页)。
(6)慢性氰化物中毒(547 页)。
(7)氧化乙烯(548 页)。
(8)甲基溴化物(548 页)。
(9)一氧化氮(548 页)。
(10)吡啶甲基硝苯脲(548 页)。
(11)亚急性脊髓—视　神经病(SMON　548 页)。
(12)吡多醇滥用(580 页)。
7. 药物
(1)乙胺碘呋酮。
(2)氯霉素。

(3)氯喹。
(4)顺铂。
(5)碘氯羟喹。
(6)秋水仙碱。
(7)类皮质醇。
(8)氨苯砜。
(9)双硫醒。
(10)乙胺丁醇。
(11)乙硫异烟胺。
(12)灰黄霉素。
(13)消炎痛。
(14)异烟肼。
(15)色胺酸。
(16)锂。
(17)安眠酮。
(18)灭滴灵。
(19)心舒宁。
(20)苯巴比妥。
(21)苯妥英钠。
(22)链霉素。
(23)磺胺。
(24)酞胺哌啶酮。
(25)三环抗抑郁剂。
(26)长春碱。
(27)长春新碱。
(28)长春花碱酰胺(vindesine)。
(29)苯丙哌胺(zimeldine)。

8. 恶性疾病

(1)旁瘤综合征(585 页)。
(2)多发性脊髓瘤(570 页)。
(3)立体性浆细胞瘤(571 页)。
(4)Waldenstrom 巨球蛋白血症(570 页)。

(5)良性副蛋白血症(570 页)。

(6)淋巴瘤(363 页)。

(7)神经根或周围神经直接侵润。

(8)胰岛素瘤和慢性低血糖症(119 页)。

9. 其它

(1)神经痛性肌萎缩(458 页)。

(2)缺血性神经病(494 页)。

(3)高嗜酸细胞综合征(569 页)。

(4)真性红细胞增多症(568 页)。

(5)Wartenberg 移行性感觉神经炎(494 页)。

(6)多发性神经病急性期(495 页)。

(7)结节病(536 页)。

(二)病理生理学

周围神经病可以累及轴突、髓鞘或两者均受累。在轴突神经病,运动神经传导直到晚期仍正常,而在脱鞘神经病的运动神经传导较早减慢。在两者疾病的状态,如轴突运动神经受累则出现肌肉失神经征 。如感觉神经受累则感觉动作电位变小和/或延迟。

周围神经可由急性缺血(如结节性多动脉炎,557 页)、浸润(如肉瘤样,536 页,淀粉样变性,583 页,或恶性细胞)、毒素(如酒精,541 页)、代谢性紊乱(如糖尿病,563 页)、炎症(如格林巴利综合征,490 页)等损害引起。

即使这只能由电学证实,感觉和运动周围神经几乎总是同时受损害的。那些以"运动"性的神经病变为突出倾向的是由腓骨肌萎缩(489 页)、白喉(322 页)、铅(545 页)、氨苯砜、卟啉症(490 页)等引起。而那些以"感觉"为突出倾向的神经病变是由癌(584 页)、肾功能衰竭(575 页)、遗传性感觉神经病(489 页)、维生素 B_{12}缺乏(580 页)、维生素 B_6 滥用(580 页)等引起。

在任何的神经病均可有周围植物神经受累,特别可能发生在:

(1)淀粉样变性(583 页)。

(2)糖尿病(563 页)。

(3)卟啉症(490 页)。

(4)酒精中毒(541 页)。

(5)AIDS(329 页)

(7)长春新碱。

(8)布鲁氏杆菌病(311 页)。

(9)家族性自主神经失调症(489 页)。

(三)临床特征

通常到肢体的神经有弥漫性对称性受累,双足受累发生在手受累之前。在多个单神经炎(460 页),其临床表现为较多斑片状和不对称的,反映各单个神经损害。依据病因,发作可以是快的或隐袭发展的,但逐渐恢复出现,可有复发和缓解。

1. 感觉症状 这包括刺痛、麻木、"毛样的"并有时有疼痛与灼痛。总体上说症状是持续的而不是间歇性(参见:忧虑、呼吸过度、嵌压性神经病)。症状多在趾与足上开始向上扩展到腿,然后到手而后到臂。症状可以从肢体扩展躯干,并有时扩展到面部和口部。体征可以不明显,但通常有远端皮肤感觉迟钝(轻触觉和痛觉)和踝部位置觉丧失。皮肤感觉丧失常呈袜套和手套分布,但在严重病例,可累及全身。有时有痛过敏(痛觉增强)。偶尔关节位置觉有严重受损。

2. 运动症状 这包括远端肌无力和萎缩。这很快向近端发展,并最后累及呼吸肌、面肌、吞咽肌、语言肌和在非常罕见时出现眼肌受累。近端肌无力在格林巴利综合征(490 页)和糖尿病性肌萎缩(563 页)特别常见。

肌腱反射通常受抑或早期丧失,特别是踝反射,但这可能是正常(如在远端感觉性神经病)。

偶尔有位置性和动作性震颤,其原因即不是小脑引起也不是位置觉障碍引起,有时病人可有不宁腿(394 页)。

3. 自主症状 这包括位置性或锻炼引起的低血压、阳萎、出汗减少(有时增加)、便秘或腹泻、排尿不畅或尿潴留及各种心脏节律的异常。

4. 周围神经肥大 如果有周围神经肥大,则最易触摸到的部位是在锁骨和足背处。耳大神经、尺神经和腓总神经也可进行检查。其特别发生于下列情况:

(1)麻风病(315 页)。

(2)神经纤维瘤病(365 页)。

(3)遗传性运动和感觉神经病 1 型(488 页)。

(4)肥大性多神经病(488 页)。

(5)淀粉样变性(583 页)。

(6)肢端肥大症(567 页)。

5. 肌纤维颤搐　肌纤维颤搐(肌肉粗的波幅的运动,217 页)在金中毒(546 页)和铅中毒性(545 页)神经病与格林巴利综合征(490 页)中已作介绍。

(四)诊断

如临床诊断有怀疑,那么应作神经传导研究和肌电图。主要的问题是确定神经病的原因,尤其确定能治疗的原因。

在病史上重要的是考虑病人的一般健康状况,家族史,职业(毒素接触?),药物和饮酒史。如疑及遗传性疾病应检查其它家庭成员。

1. 常规检查　必须包括:

(1)全血细胞计数和血沉。

(2)血糖。

(3)胸 X 片。

(4)血清 B_{12}的水平。

如有所提示或在不明确状态则还包括:

(5)器官特异性或非器官特异性抗体。

(6)血浆蛋白电泳(? 骨髓瘤)。

(7)骨骼检查(? 骨髓瘤,转移)。

(8)本—周氏蛋白尿症(? 骨髓瘤)。

(9)尿卟啉。

(10)HIV 抗体。

(11)肝功能检查。

(12)甲状腺功能。

(13)血脂(? β脂蛋白缺乏症)。

(14)血浆植烷酸(? Refsum 氏病)。

(15)乳房 X 线摄影(? 旁瘤综合征)。

(16)钡检查(? 旁瘤综合征)。

2. 神经活检　(通常在腓肠神经或远端桡感觉神经,并总需与病理医生合作进行)若在其它方式尚不能确定诊断时神经活检是有助的,例如在:

(1)结节病(536 页)。

(2)淀粉样变性(583 页)。

(3)麻风病(315 页)。

(4)结节性多动脉炎(557 页)和其它血管炎(558 页)。

3. 伴随的临床特征有助于诊断

小脑疾病:

(1)酒精(541 页)。

(2)旁瘤综合征(585 页)。

(3)维生素 E 缺乏症(581 页)。

(4)β 脂蛋白缺乏症(590 页)。

(5)Refsum 氏病(490 页)。

痴呆/意识模糊状态:

(1)异染性脑白质营养不良(588 页)。

(2)酒精(541 页)。

(3)卟啉症(490 页)。

(4)家族性淀粉样变性(583 页)。

(5)Krabbe 氏病(588 页)。

(6)维生素 B_{12}缺乏症(580 页)。

(7)AIDS 病(329 页)。

肝脾肿大:

(1)旁瘤综合征(585 页)。

(2)淋巴瘤(363 页)。

(3)结节病(536 页)。

(4)酒精性肝硬化(542 页)。

(5)Tangier 氏病(490 页)。

(6)POEMS 综合征(571 页)。

皮肤受累:

(1)螺旋体(319 页)。

(2)麻风病(315 页)。

(3)Fabry 氏病(490 页)。

淋巴腺病:

(1)旁瘤综合征(585 页)。

(2)结节病(536 页)。

(3)淋巴瘤(363 页)。

(4)Tangier 氏病(490 页)。

肾功能衰竭/蛋白尿：

(1)淀粉样变性(583 页)。

(2)糖尿病(563 页)。

(3)骨髓瘤(570 页)。

(4)Fabry 氏病(490 页)。

贫血：

(1)旁瘤综合征(585 页)。

(2)维生素 B_{12}缺乏症(580 页)。

(3)甲状腺功能减退症(566 页)。

(4)肾功能衰竭(575 页)。

(5)营养缺乏。

(五)治疗

尽可能针对神经病的病因治疗，其中对周围神经损伤治疗效果较好的药是 Methycobal(为钴宾酰胺制剂，中文称为弥可保，又称甲钴胺)，该药 1948 年首先用于临床，其与辅酶 B_{12}不同，较容易转移到组织中，有益于各种类型的周围神经病变，包括神经节段性脱髓鞘病变(如糖尿病性神经病变、酒精性神经病变、尿毒症性神经病变及格林巴利综合征)、压迫所致远端神经纤维坏死(如椎关节强直、椎间盘突出、腕综合征、面神经麻痹等)及轴突变性(如药源性神经病变及带状疱疹等)。其也用于巨幼红细胞性贫血，用法为 500μg 3/d 口服或 500μg 1/d 肌注。这将恢复神经功能或至少阻止其进展和促进神经再生。运动性致残必须按具体情况处理(如理疗，帮助，调适等)，严重的皮肤感觉缺失要避免创伤损及皮肤。神经病疼痛的治疗是引起关注的，偶有病人需要服用止痛药止痛，卡马西平(90 页)，苯妥英钠(80 页)，三环类抗抑郁药(阿米替林每晚 25～150mg)与或不与 phenothiazine 合用。及可用慢心律(每天 150mg，渐加到 10mg/(kg·d)，分三次服)，但多数不用。经皮肤的电或机械性刺激对某些病人可能有效。

二、遗传性神经病

这些疾病有缓慢发展的病程、家族史和缺乏可能解释的原因。常伴有其它神经病学损害和非神经病学的疾病。

(一)腓肌萎缩症

腓肌萎缩症又称神经性进行性肌萎缩(Charcot-Marie-Tooth 病)，通常是显性遗传病，但可能为隐性，在童年或青年时开始发病。发病缓慢，但病人偶

可扶着轮椅行走，有两种主要类型：

(1)遗传性运动和感觉神经病Ⅰ型(HMSN Ⅰ型) 由于周围神经节段的脱髓鞘而使之常变厚，故而运动传导速度缓慢。感觉动作电位变小或缺失。

(2)遗传性运动和感觉神经病Ⅱ型(HMSN Ⅱ型) 运动传导速度多正常，有轴突的变性。感觉动作电位变小或缺失。

在Ⅰ型而不是Ⅱ型的初始可出现远端肌无力和萎缩，及肢反射引不出。实际上上肢远端也受累。感觉症状轻微，仅有的体征可能是踝部振动觉缺失。所以临床表现可能是类同于脊肌萎缩症(450 页)，但之后不仅运动神经传导速度正常而且感觉动作电位也是正常。

其它特征包括：

(1)弓型足和脊柱侧凸，尤其在 HMSN Ⅰ型。

(2)震颤和/或共济失调，尤其在 HMSN Ⅰ型。

(3)肌强直(520 页)或有时 Argyll Robertson 瞳孔(199 页)。

重要的是不要混淆 HMSN Ⅰ型与慢性炎症性脱髓鞘神经病，后者是可治疗的(490 页)。

注意：容易误诊的疾病与鉴别诊断：

(1)进行性脊肌萎缩症。

(2)进行性肥厚性间质神经炎。

(3)远端型肌营养不良症。

(4)强直性肌营养不良症。

(5)慢性多发性神经炎。

(二)肥大性多神经病

肥大性多神经病(Dejerine-Scottas 病或遗传性运动和感觉神经病Ⅲ型)是一种罕见的、隐性遗传的更为严重的运动和感觉神经病。在婴儿或童年发病。周围神经变厚，并常有脑脊液蛋白增高。运动神经传导速度极慢，感觉动作电位缺失。

其它特征包括：

(1)弓型足。

(2)脊柱侧凸。

(3)小脑变性。

(4)可能有 Argyll Robertson 瞳孔(199 页)。

（三）遗传性感觉神经病

本病自童年发病，为常染色体显性或隐性遗传。病人表现有手与足部的痛觉缺失。常见有踝的 Charcot 关节变形（12 页）和足部的神经病性溃疡的症状与体征。

注意：本病应与下列疾病相鉴别：

（1）脊髓空洞症（429 页）。

（2）麻风病（315 页）。

（3）淀粉样变性（583 页）。

（四）遗传性共济失调性神经病（Refsum 氏病）

遗传性共济失调性神经病是一种非常罕见的隐性遗传病，其在组织内和血液内有过多的植烷酸堆积。在童年或青年发病，病人表现有下列各种症状与体征：

（1）周围感觉运动性神经病。

（2）小脑变性。

（3）感觉运动性耳聋。

（4）色素性视网膜炎和夜盲症。

（5）嗅觉丧失。

（6）皮肤鳞癣。

（7）弓型足。

（8）脊柱侧凸。

（9）心肌病。

（10）白内障。

（五）家族性自主神经失调症

又称家族性植物神经功能障碍（Riley-Day 综合征），其是另一种非常罕见的隐性遗传病。特征包括：

（1）广泛性植物神经病。

（2）对痛不敏感。

在婴儿期发病，病人可因肺炎、呕吐发作，脱水、癫痫，或小儿尿毒症、肺水肿等，多在儿童期或青年期死亡；若早期诊断，及时预防合并症及处理，不少患者可以生存至成年期。

注意：容易误诊的疾病与鉴别诊断：

（1）急性自主神经病　急性起病，表现有视力模糊，瞳孔对光调节反应

异常，出汗少，无泪液，位置性低血压，尿潴留等。

(2)Sjogren 综合征(558 页)。

(六)Fabry 氏病

这是一种罕见的与 X 染色体相连锁的疾患，伴溶酶体 α-半乳糖苷酶 A 的缺乏，导致外周神经、大脑、皮肤、肾的血管壁和淋巴结的糖脂堆积，儿童期发病，伴肢体疼痛发作，躯干下部、阴囊和半边臀部区域(躯干洗澡样分布)出现点状紫红色斑丘疹。后期特征包括缺血性卒中，肾功能衰竭和角膜浑浊。这种痛性神经病很少伴有任何其它体征。诊断需证明淋巴细胞中或皮肤成纤维细胞中酶活性的缺乏。

(七)Tangier 病

Tangier 病(遗传性高密度脂蛋白缺乏症)是罕见的常染色体隐性遗传病，病人伴胆固醇广泛沉积，引起为扁桃体、肝、脾肿大伴全身周围神经病或多数单神经炎，淋巴结病，角膜混浊，血小板减少症，贫血和心肌肥大。这种神经病可有自己的表现特征，但有时可能与脊髓空洞症(429 页)相似。血浆胆固醇，特别是高密度胆固醇是非常低并在皮肤、神经或直肠活检组织检查中可发现充满胆固醇的细胞。

(八)卟啉症

急性间歇性卟啉症，卟啉症和遗传性粪卟啉症的常染色体显性遗传的变异型，可并发有精神病、癫痫、脑病、精神错乱(伴腹部疼痛、便秘、心动过速)的急性发作，和有时有亚急性或重症的近端运动神经病(参见 Guillain-Barre 氏综合征，490 页)。后两种类型也可被光敏诱发。在尿或便内发现卟啉增高可确诊。怀孕、饮酒、巴比妥类、苯丙砜、磺胺尿素、灰黄霉素，口服避孕药和许多药物可促其发作。

(九)家族素质性压迫性麻痹

有些家庭具有患嵌压神经病的显性倾向(如腕综合征等)。

三、格林巴利综合征

本病是一个亚急性炎症性脱髓鞘多神经病和多神经根病。其累及运动神经较感觉神经更明显。或许这是由于对先前感染的异常免疫反应。一半左右病人在神经症状发生前几天或几周内有呼吸道感染或腹泻。前驱感染包括流感病毒(328 页)，巨细胞病毒(326 页)，EB 病毒(326 页)，带状疱疹病毒(325 页)，非甲非乙型肝炎病毒，支原体(322 页)、弯曲杆菌属(312 页)、弓形虫病(337 页)和免疫。在极少数的情况下可并发于硬膜外麻醉、手

术和怀孕。任一年龄均可发病，男性比女性稍多，每年发生率约 2/10 万人口。

神经系统症状可在数天或几周出现，相对稳定约几周，病人可有轻度致残到所有自主肌肉麻痹较大的变化。病人可没有全身不适和发烧。恢复较缓慢，约数周或数日，约 80%的病人完全恢复。5%病人死于急性期，约 5%复发，极少数病人可有更缓慢的过程，有时病人可有复发和缓解的发作（慢性炎症性脱髓鞘性神经病，CIDP）。

如果病人为老年则多数预后较差，这因为病人不能在发作后的几天内行走，或需要机械通气之故。

（一）临床特征

病人主要是运动障碍和感觉症状。病人有疲软无力，后来出现近端或远端肢体肌萎缩，多为双侧，但常也有些不对称发生。腱反射在早期消失。肌无力迅速发展至更多肢体肌，最常受累的是面肌。然后再发展到呼吸肌、吞咽肌、语言肌和眼外肌。病人无上运动神经元受损的特征。可能出现面肌颤搐，尤其在恢复期更易发生，在手臂可出现姿势和动作震颤。

通常较突出的是麻木、针刺、灼样疼痛的感觉症状。但除相当严重的病例外，感觉的体征不明显。有时病人有严重的背痛，甚至由于神经根性炎症使直腿抬高受限。

病人的共济失调症状可以比肌无力及关节运动觉丧失更突出。括约肌也可偶尔受累。

第一周左右的神经电检查可以正常，但之后通常有运动神经传导速度显著减慢（脱髓鞘神经病），F 波潜伏期延长，复合肌动作电位减少和最后肌电图呈失神经征。感觉动作电位是减少或缺失。

脑脊液蛋白在第 1 周正常，然后通常稍增高。但罕见高于 5g/l，细胞数正常。

注意：Miller Fisher 综合征是不常见的变异，表现初始的由于第 3、4、6 颅神经麻痹可导致的眼球运动障碍，肢体的小脑性共济失调和腱反射消失。在肢体上可有更典型的格林巴利综合征的运动损害和感觉损害征。Miller Fisher 综合征与格林巴利综合征的关系各家见解不一，但多倾向于前者是后者的一种变异。临床上有时对这一综合征认识不足，往往把其误为格林巴利综合征，实际上两者有一些区别。前者主要以眼内肌瘫痪为主，也有其它颅神经受累，同时可有小脑共济失调等。

其它亚急性多发性神经病须排除：

(1)毒素和药物(481 页)。

(2)旁瘤综合征(585 页)。

(3)肉毒素(321 页)。

(4)AIDS(329 页)。

(5)疏螺旋体(319 页)。

(6)危重病多发性神经病(494 页)。

(7)胶原血管疾病(554 页)。

(8)白喉(322 页)。

(9)卟啉症(490 页)。

(10)血清病。

其它一些疾患也伴有亚急性弛缓性无力：

(1)重症肌无力(18 章)。

(2)多发性肌炎和其它肌病(19 章)。

(3)急性脊髓病变(414 页)。

(4)麻痹性灰质炎(323 页)。

(5)狂犬病(331 页)。

(6)低血钾症(528 页)。

(7)蛇咬伤(549 页)。

(8)海洋性麻痹(549 页)。

(二)并发症

(1)静脉血栓形成。

(2)心律不齐，窦性心动过速和心动过缓常由于气管内吸痰所促发；血压不稳；体位性低血压；由于自主性神经病引起的出汗多和瞳孔不正常。

(3)由于呼吸衰竭或吸入性引起的肺炎。

(4)低血钾症，有时是由于 ADH 分泌不正常所致。

(5)视乳头水肿和颅压高，可能由于脑脊液高蛋白阻塞了蛛网膜线毛部对脑脊液吸收所致。

(6)焦虑和抑郁症。

注意：视乳头水肿和颅压增高是格林巴利综合征的极端罕见的并发症，在临床上如不仔细调查则易仅认为是高颅压，而可能忽略格林巴利综合征。致使治疗与诊断延误。如有人报道一例患者双视乳头水肿。脑脊液压力

37kPa(380mmH_2O)，蛋白为125mg，有面神经麻痹但没有头痛。因而拟诊为高颅压，可能系脑瘤所致。经复诊及治疗观察确诊为格林巴利综合征。说明应引起临床加以鉴别，以免误诊。

(三)处理

处理主要在于加强支持治疗，心理治疗及理疗直至自然恢复。这应包括良好的护理，喂养进食，液体平衡，注意吞咽困难，有时需用机械通气治疗。理疗在所有阶段都是关键的。用非类固醇抗炎药物或鸦片类药可减轻疼痛(来自皮肤受压，关节不动，神经病性损害引起)，皮质类固醇可缓解一些患者严重的根性躯干疼痛和肢体疼痛。小剂量皮下应用肝素(5000单位，每日两次)用于预防静脉血栓形成，直到患者可开始行走。

较严重的患者必须住院治疗，对病人每隔几小时进行用力肺活量(FVC)监护。如果有面肌无力，那么保持嘴唇张开，如果FVC下降较快，必须按每小时测量，如果到达1000cm^3应给予患者插管(经口或经鼻)，如果下降更多，应给予机械通气准备。如果FVC下降缓慢，应每隔几小时进行测量，气管插管可维持到FVC不少于1000cm^3(大致相当于15cm^3/kg)。如需要通气几天以上时则要行气管造口术；除在晚间外，用镇静剂很少有必要。

注意：在呼吸性神经肌肉无力时，监测峰流量或血气不能取代FVC。

在严重的病例中，应连续的监测心律，心率和血压，以便能早期监测和治疗这种自主的不稳定性。

在一、二周内稳定的轻症急性病人可不需要治疗。然而对于有病情迅速加重伴有呼吸肌麻痹和有呼吸功能衰竭一些严重的病例，用血浆置换可促进病情恢复。通常治疗方案每天置换出每公斤体重50ml血浆，可置换5次，隔日一次。虽然至今仍不明确最佳的置换出的液体是什么，置换的液体为5%的白蛋白和生理盐水(50比50)。在实际使用中根据效果，可有所变化，包括使用新鲜的冰冻或贮存的血浆和纯化的蛋白。另一种方法是输注人类免疫球蛋白，0.4g/kg/天，连续可用5天。

血浆置换的并发症并不常见，但可包括：

(1)寒战，皮疹，发热。

(2)血容积过多或过少。

(3)感染(肝炎，AIDS)。

(4)低蛋白血症。

(5)败血症。

(6)低的凝集状态。

几周后病情缓慢恶化的患者(如慢性炎症性脱髓鞘多神经病),皮质类固醇激素可缓解病情,当病人病情恢复后可缓慢停掉(开始剂量给泼尼松龙80mg/日,口服),一些患者在撤掉类固醇后可复发,而一些人则有依赖类固醇的倾向。用皮质类固醇不能缓解的病人可用硫唑嘌呤或输注人类免疫球蛋白有效。血浆置换对于急性复发加重的病人作用有限。

(四)预后

预后较好。通常在发病1～2周内症状最重,急性期主要危险是呼吸肌麻痹。它的显著特征是经过数周或数月治疗后开始恢复,约85%的病人可获基本恢复,多数在病情稳定后2～4周开始恢复。死亡较少见,约3%～8%的病人可能死于各种并发症,如肺部感染、肺栓塞、间发性感染、成人呼吸窘迫综合征或心力衰竭等。病变恢复的程度和快慢各人差异很大。通常儿童比成人恢复得快且较完全;若病情进展速度快,需要辅助呼吸,以及电生理检查运动传导速度明显下降者预后差。约1/3可遗留后遗症状,如腱反射低、足下垂、手肌萎缩及无力,和植物神经功能障碍。约10%GBS病情好转后复加重(双相病程)。格林巴利综合征痊愈后再复发者仅为2%。

四、药物诱发性神经病

药物诱发性神经病较罕见(481页)。如果患者在用药后出现周围性神经病,尤其是轴突型,那么这个药物的作用应引起怀疑。很有可能神经病的原因是由于可疑药物治疗后引起的并发症。如果有疑问,通常在撤除这种药物后,则神经病变可能恢复,但并也不全然。如果患者对药物的代谢不充分,更可能发生药物诱发性神经病,如:缓慢乙酰化后引起的异烟肼性神经病,肾功能衰竭中的呋喃妥因性神经病。

五、缺血性神经病

急性缺血通常不仅引起神经梗塞,而且引起皮肤和肌肉梗塞,导致肢体坏疽和明显的缺血。然而,偶有急性短暂性肢体缺血可引起急性末梢性痛性神经病,除可能有脉膊搏动消失外,没有其它特殊临床特征。它是由于肢体粥样斑块血栓形成、栓塞或血管外科手术所引起。

六、Warternberg移行性感觉神经炎。

临床表现常直接继发于感觉缺失后在皮肤神经分布区出现突发的、明显的表面性疼痛,诸如指(趾)神经、腓肠神经、尺神经和桡神经及骶神经丛。在几周内可恢复,但在身体不同部分常见有复发和缓解。它多由相应的神经

牵拉所促发(如:病人在跪位,旋转把手等),其易与多发性硬化相混淆。

七、危症病多发性神经病

具有多器官功能衰竭和脓毒病的严重疾病的患者,及通常在强化监护室中的人,可以患有隐袭性多神经病,当患者开始从原有基础疾病中恢复时发觉,病人可能难以离开机械通气。临床上其与格林巴利综合征(490 页)相似,但此种神经病的轴突正常,或运动传导速度有轻度下降,但脑脊液也是正常的。药物、毒素,营养缺乏和原有基础疾病的原因须排除。病人的恢复虽较缓慢但常完全恢复。

第四节　植物神经功能衰竭

植物神经系统是与血压、心率、括约肌、出汗、泌泪、肠道、瞳孔和男性阴茎的勃起及射精控制有关。其神经通路可以从脑干、脊髓到周围交感神经与副交感神经任一部位处均可受累,引起各种限定的或普遍性临床表现。

(一)全身性植物神经功能衰竭的原因

(1)中枢性植物神经功能衰竭

Shy-Drager 综合征(多系统萎缩,373 页)。

帕金森氏病(367 页)。

急性脊髓损害,如创伤、横贯性脊髓炎(426 页)。

脊髓痨。

(2)周围性植物神经功能衰竭

阻断交感神经或副交感神经周围递质的药物,如降血压性药物,阿托品。

周围性神经病(479 页)。

硬膜外麻醉(53 页)。

双侧腰交感神经切除术。

(3)特发性直立性低血压(495 页)。

(二)临床特征

(1)心血管　体位性低血压(111 页)是最常见的临床表现而最易于测量[通常定义为收缩压至少下降 4kPa(约 30 毫米汞柱),或站立后立即或 1 到 2 分钟内至少低于 10.6kPa(约 80 毫米汞柱)]。不过这样下降可发生于正常的无症状的老年人、心脏衰竭及阿迪森氏病等。(注意:体位性低血压是

否有症状在个体上差异变化较大)。对呼吸、站立、Valsalva 操作,心算等反应可损害心率,在静止时心动过速。有时有阵发性高血压或心动过快(如脊髓损害,格林巴利综合征,490 页)。

(2)膀胱 尿频,尿急,潴留和尿失禁。这用膀胱测定仪分析最好。

(3)肠道 便秘和腹泻。

(4)阳痿和/或射精失败。

(5)泌泪 干燥眼,罕见过度泌泪。定量用 Schirmer 氏眼泪检查。

(6)涎液 口干,偶尔涎液分泌过多。

(7)出汗 通常出汗缺失,但偶尔可分泌过多,出汗(如糖尿病中味觉性面部出汗)。

(8)瞳孔 Horner 氏综合征(200 页),瞳孔扩大或缩小及损害瞳孔的反应。

(9)损害体温中枢极少见。

(三)诊断

可疑植物神经功能衰竭是根据症状(通常体位性低血压或括约肌障碍)及根据病人的背景(病人患有周围性神经病)。通过植物神经功能衰竭的证据(通常为体位性低血压或对呼吸反应的心率变异)来确诊。

植物神经功能衰竭的原因可以为明显的周围神经疾病(如糖尿病 563 页),伴有中枢神经系统疾患(如 Shy-Drager 综合征,373 页)或由于药物所致。在少数病人有纯粹的植物神经功能衰竭,通常表现为体位性低血压,有时伴 Holmes-Adie 氏瞳孔(200 页),但无其它神经体征,这是脊髓交感神经元缺失或周围植物神经病的所致。

(四)治疗

1. 治疗的目的是祛除造成植物神经功能衰竭的原发性基础疾病,其中最主要减轻的症状是有症状性体位性低血压(括约肌障碍治疗见 435 页)。

2. 保守的措施如避免突然起立,尤其是在晨起醒来时,热浴及饱餐后,尽可能地保持白天期间足处于向上状态,睡眠时尽可能头抬高和在夜晚的可耐受性,及使用弹性袜及腹带。

3. 药物

(1)氟氢可的松 口服,0.1mg/d,根据需要可增至 0.2mg,2/d。但这可能因引起外周性水肿、低血钾、心衰和卧位高血压等使其使用受限。

(2)麻黄素 口服,15mg,3/d,根据需要可增至 60mg,3/d。但这可能因

卧位高血压及其本身可以有β受体阻断剂作用而受限。

(3)消炎痛　口服，25～50mg，3/d。但这较少有效，并可引起头痛。

对起立时不出现心动过速的病人，这些治疗可能是有所帮助的。

（冯连元　李　凡）

第十八章　重症肌无力

重症肌无力是一种少见的自身免疫性疾病，发病率各地报告不一，从3/百万～90/百万，女性较男性为多，男女之比为3∶1～4∶1。家族性发病占3%。任何年龄均可起病，发病高峰期为20～30岁，在50～60岁时还有一个小的高峰期。

本病的直接病因是，血液中的IgG抗体作用于神经肌肉接头上的突触后膜乙酰胆碱受体，从而阻断Ach对运动神经的作用，而出现肌无力现象。本病的显著特征是过度疲劳时症状加重，休息后可明显缓解。

一、临床特征

任何一组肌肉均可出现肌无力和无痛性过度疲劳症状，有时在面肌可能更为明显。病人的症状变化很大，可以是轻微的（如只出现单侧眼睑下垂），也可以是严重的（如可出现呼吸肌麻痹和延髓麻痹的症状）。

（一）临床类型　临床上根据受累肌肉部位不同，将其分为以下几种临床类型：

1. 成人型重症肌无力

（1）眼外肌受累型　重症肌无力早期常累及眼外肌（这些眼外肌肉几乎迟早受累）。由于有多个眼肌出现无力，可出现双眼复视症状，尤以夜晚明显。检查时偶可见病人出现眼震样运动，也可表现为极类似核间性眼瘫的症状（见202页）。患者通常为双侧眼睑下垂，有时也可不对称，甚至仅单眼睑下垂。这种现象往往是特征的表现，患者表现为闭眼无力而难以闭合。在眼球延时向上注视时，由于眼肌疲劳而使眼睑下垂的症状变得更为明显。但有一点应特别注意，患者瞳孔反应仍是正常的（因眼内肌不受累），此点可作为与动眼神经麻痹鉴别点之一（参见动眼神经麻痹，201页）。

（2）面肌无力型　此型临床上较为常见，通常为双侧面肌对称无力。表现为闭眼、闭嘴无力，及出现肌无力性“咆哮”，这些均为面肌无力型的特征性表现。

（3）延髓肌受累型　此型主要表现为咀嚼及吞咽困难，通常在进食过程中加重。可同时出现发音的困难，尤其是在一句话的句末或谈一会儿话后表

现更为明显。病人往往还有抬头困难和屈颈无力(见多发性肌炎,运动神经元病,532 页)。

(4)肢体肌无力型　肢体肌受累的情况变化较大,通常也是双侧受累,但不尽然。远近端肌均可受累。检查时腱反射及感觉均正常,肌萎缩只在罕见情况下在进行性加重的病例才出现。若在休息后再检查病人则肌力可能完全恢复正常,也可能在检查中出现间歇性肌无力,所以常被误诊为"癔症"。

(5)呼吸肌和躯干肌无力型　这种类型多发生于进行性加重的病例,在病程的发展过程中可造成呼吸衰竭和引起肺炎,成为重症肌无力危象,是重症肌无力的主要死亡原因之一。

2. 特殊的临床类型

(1)新生儿肌无力　约 10%的患儿,其母患有肌无力。系因母亲循环中抗乙酰胆碱受体抗体可通过胎盘传递。婴儿疲软,吸吮无力,啼哭无力,可能需要通气支持,但几周内可恢复。

(2)先天性肌无力　是一组罕见的杂源性疾病,主要发生于儿童,表现为眼肌无力。数年后可出现相对轻的普遍性的肌无力。血中没有抗乙酰胆碱受体抗体,在治疗上对免疫抑制剂反应较差。

3. 重症肌无力危象　急骤发生的呼吸肌无力,不能维持正常的换气功能,导致呼吸功能衰竭称为重症肌无力危象。临床根据状态不同分为三种类型:

(1)肌无力危象　常为抗胆碱酯酶剂用量不足所致,表现为突发的呼吸无力症状加重,吞咽、咳痰及呼吸均费力,出现明显的喘息症状,但瞳孔正常。腾喜龙试验阳性,在重症肌无力危象中肌无力危象约占 95%。

(2)胆碱能危象　常为抗胆碱酯酶剂用量过量所致。腾喜龙试验则使呼吸肌无力的症状加重,在重症肌无力危象中此类约占 4%。

(3)反拗危象　对抗胆碱酯酶剂产生耐药性所致,病人稍加量即出现胆碱能危象。在重症肌无力危象中约占 1%。

(二)伴发病　重症肌无力可伴发于其它疾病,其它疾病也可有类似重症肌无力的临床表现。在临床实际中应予以认真评价和鉴别。

根据临床调查研究表明,约 10%的重症肌无力病人伴发胸腺瘤,约 60%有胸腺增生。胸腺瘤发生于 30 岁以下者较罕见。临床上偶有胸腺瘤术后才发生重症肌无力者。王洪武等对 68 例胸腺瘤分析表明,44 例良性胸腺

瘤合并重症肌无力较常见(34 例,占 77.3%)。有人对 110 例胸腺瘤行外科手术,其中单纯性胸腺瘤 92 例,胸腺类癌 8 例,胸腺癌 10 例。44.5%合并重症肌无力(以上皮型最多见),胸腺癌无 1 例合并重症肌无力。重症肌无力病人有时伴发其它自身免疫性疾病,如甲状腺功能亢进、甲状腺炎,系统性红斑狼疮,类风湿病等。

二、实验室及其它检查

1. 疲劳试验(亦称 Jolly 试验) 目的是使受累肌肉重复运动造成疲劳,诱发并使重症肌无力的症状加重。如嘱病人反复做睁闭眼动作 50～100 次或持续上视数分钟,出现眼裂变小、或睑下垂为阳性。有的病人在做 10 数次甚至数次即出现症状。此外还可于仰卧位做连续的抬头动作,出现抬头不能亦为阳性。

2. 冰块试验 有人建议将冰块置于眼睑部位 2～5 分钟后,如下垂的上睑明显好转,则有诊断价值。这种方法简便易行,无副作用,可作为初筛试验。

3. 药物试验 主要包括以下两种:

(1)腾喜龙(Tensilon)试验 本药是一种抗胆碱酯酶剂,静脉给药可延长神经肌肉接头处乙酰胆碱的作用。试验量先给 2mg,如 30 秒后无不适,则接着加至 8mg。30～60 秒内对表现为无力的肌肉有明显的改善作用,2～3 分钟后作用消退。至少应观察两组表现无力的肌肉,因为反应可能有差异。如果对癔症病人检查没有恶化迹象时,应采用双盲法用盐水对照检查。对未治疗的病人可在门诊做诊断检查,令病人仰卧,有一个助手充分备齐复苏设备。偶尔可出现心动过缓和低血压,但可用阿托品(0.6mg 肌注)反转。在检查前给阿托品可避免发生这种作用。其它毒蕈碱的副作用常见但无足轻重,包括:流泪、流涎、出汗、小瞳孔、苍白、呕吐并不常见;眼睑肌自发性收缩和面部潮红也可出现。在 Lambert-Eaton 综合征,本试验不一定为阳性。在多发性肌炎和运动神经元疾病的检查结果也往往是模糊不定的。

(2)新斯的明试验 较腾喜龙试验来的慢。用甲基硫酸新斯的明 0.5～1mg 肌肉注射。如 30 分钟症状改善则为阳性。

4. 肌电图 肌电图常是有助于诊断的,但若病人正服用抗胆碱酯酶剂则可能造成误导。对肌肉(并不一定有无力表现)进行重复运动神经刺激期间的运动诱发电位时可出现衰减(decremental)反应。在 Lambert-Eaton 综合征,则出现一种增大的反应,这种增大反应也可在自主收缩后见到。在单纤

维肌电图两者均为"jitter"增加。有人对重症肌无力的诱发电位进行研究，对30例MG患者作了正中神经M-SEP额顶同步描记，有延髓以上CNS功能异常者14例(46.7%)，以一侧P22波AMP降低或消失最多见。8例治疗后复查，7例的异常恢复，1例临床好转但EP未变且对侧又异常。胸腺瘤术后3月肌电图开始恢复正常。6例原EP正常者治疗后复查有1例一度又有异常。异常主要与症状及胸腺瘤有关。此项检查有助探讨MG的中枢神经系统损害和指导治疗。也有人应用肘肌神经重复电刺激检查(RNS)的方法，对34例确诊的重症肌无力病人进行检查。发现与其它肌肉比较，RNS在肘肌上的阳性率明显高于小指外展肌，略高于斜方肌。故建议可由肘肌代替近端肌肉完成RNS。在MG病人的诊断中，肘肌RNS的阳性率低于伸指总肌单纤维肌电图(SFEMG)的阳性率。

5. 抗乙酰胆碱受体抗体　这些抗体(>0.5毫微克分子/升)提供最好的诊断依据，可在80%以上的重症肌无力病人血清中发现，对重症肌无力几乎是特异性的。在某些程度上，抗体的水平与临床严重程度相关。有临床重症肌无力而抗体则持续阴性病人多为轻症或患病早期，或仅为眼肌型，或为先天性肌无力或为Lambert-Eaton肌无力综合征(503页)。这些抗体偶而也可发现于患者的无重症肌无力表现的一级亲属中以及非肌无力的胸腺瘤病人；在青霉胺治疗期间和有其它特异抗体的病人，特别是在甲状腺。低的滴度可发生于运动神经元病(450页)。曾涟乾等用ABC-ELISA法对50例重症肌无力病人血清中抗乙酰胆碱受体抗体(AchR ab)和抗突触前膜抗体(PrM ab)进行检测。结果发现：MG患者抗体总阳性37例(阳性率74%)，其中AchR ab阳性33例(66%)，PrM ab29例(58%)，二者均显示重症患者阳性率高于轻症。胸腺肿瘤AchR ab滴度明显高于胸腺增生病例，抗体滴度与胸腺病理关系呈肿瘤>萎缩或正常>增生。AchR ab和PrM ab高度相关。

6. 抗心肌抗体　有人应用免疫荧光技术，测定重症肌无力患者，健康者及其他疾病患者血清抗心肌抗体。发现23例伴胸腺瘤MG患者的抗心肌抗体阳性率为91.3%，而54例不伴胸腺瘤MG患者的阳性率仅为18.5%，健康及疾病对照组内无1例阳性。还发现伴心电图异常的MG患者抗心肌抗体阳性率为76.5%，而不伴心电图异常者阳性率仅为30%。

7. 其它血清抗体　也可发现于特别是在有胸腺瘤时直接抗骨骼肌的抗体。有时有抗核抗体因子滴度增加，发现抗甲状腺素抗体和抗胃抗体。另如黄煜敏等应用氚标记地塞米松(^{3}H-Dex)特异配体结合试验，检测了53例重

症肌无力(MG)患者外周血单个核细胞(PBMC)的糖皮质激素受体(GR)浓度。MG 组包括未用糖皮质激素(GC)治疗的患者,GR 浓度均明显低于健康对照组和哮喘患者组($P<0.01$)。用 GC 治疗 5~20 天,GR 浓度降低,继续用药 GR 浓度反呈现上升。同时检测了患者血清中抗乙酰胆碱受体抗体(AchR Ab)滴度,20 例 AcbR Ab 为阴性患者中,17 例 GR 浓度低于对照。

8. 胸部平片及纵隔断层,最好行 CT 扫描,主要确定有无胸腺瘤。

三、诊断要点

临床上对可疑病人,只要考虑到本病则诊断并不难。必要时辅以上述实验室检查。但由于各种原因,此病从临床发作到确诊的平均时间差不多为 2 年,本病最重要的诊断要点是无肌萎缩(除晚期外)且反射、肌张力和感觉正常。除受累肌肉外常没有无力表现。

诊断的主要依据:

(1)典型的临床征象。

(2)疲劳试验阳性。

(3)药物试验阳性。

四、容易误诊的疾病和鉴别诊断

1. 癔症　重症肌无力如只有肢体无力或"疲劳"则易于误为癔症(121 页)。尤其在患病早期,患者只觉得全身乏力,并指不出具体的肌肉无力。由于重症肌无力平均确诊时间为两年,在实际工作中许多患者最初被诊为神经官能症,癔症。

2. 运动神经元病　重症肌无力如只有延髓肌无力(498 页),应注意勿误诊为运动神经元病,当出现颅神经症状,病人有时没有叙述清楚晨轻晚重的特点,时有误为运动神经元疾病,个别甚至误诊为颅内肿瘤。

3. 眼肌营养不良　如只有眼肌无力(518 页),应注意与眼肌营养不良相鉴别,在眼肌型的重症肌无力病人主要表现为双眼眼外肌的疲劳和无力,由于没有其它肌肉的症状,如果不注意详细询问病史,没有明显的晨轻晚重的特点,极易误为眼肌营养不良。

4. 线粒体细胞病　线粒体细胞病(525 页)是一组涉及能量代谢的疾病,有多种综合征在病变范围及严重程度上均存在差异。在临床上变异较大,在疾病的早期或单纯型的线粒体肌病则可能误诊为重症肌无力,特别是有进行性眼瘫病人。几乎所有病人总要有眼睑下垂及眼肌无力症状(即 Kearns-Sayre 症候群)。但注意病人虽患病多年却无复视现象出现。线粒体细

胞病的肢体、面及颈肌无力症状，可伴有明显疲劳和活动后更突出的现象，有时可误诊为重症肌无力。

5. 多发性肌炎　有些重症肌无力的病人，主要是慢性重症肌无力病人，其中特别是对抗胆碱胆酶药物治疗效果欠佳者，在临床有时易误为多发性肌炎(532 页)。

6. Lambert-Eaton 肌无力综合征　患此综合征的老年病人尤应注意是否伴发有肿瘤，其中特别是肺部的癌症可引起肌无力综合征(503 页)，此综合征临床上极为罕见。表现有重症肌无力的许多特征，也是一种神经肌肉接头的自身免疫性疾病，但其生理生化与重症肌无力不同，其病变发生于突触前膜部位。患者无循环的抗乙酰胆碱胆酯酶受体抗体。发病年龄也较晚，其发病高峰为 50～60 岁，与重症肌无力不同是男性更多见于女性。临床表现通常是腿无力(近端较远端为重，这种现象所有病人几乎均如此)。常常是在较短的肌肉收缩后暂时的缓解但随后出现过度疲劳，并常出现四肢的疼痛。各腱反射减弱但相关的肌肉活动后则增加。几乎所有患者有轻度的眼睑下垂，但眼外肌和延髓肌无力却不常见。患者常有植物神经功能障碍特征：口干、阳痿、便秘、泌汗损害及眼干等。在 60%的病人中伴有小细胞性肺癌，这种神经症状多在癌确诊前 1～2 年(偶在 5 年前)出现。病人可能有个人或家族的特异性器官自身免疫性疾病的病史。

7. 椎基底动脉供血不足　尤其是老年病人常有脑血管病出现颅神经功能障碍，少数可误把这些症状认为是脑供血不足，导致治疗效果不佳。

8. 肉毒杆菌中毒　该毒素对突触前膜亲和力极强，中毒后可出现全身性无力，重者甚至可出现呼吸肌麻痹，很类似重症肌无力的危象。不过有明显食物中毒史及同时进食者出现类似症状的流行病史，可资鉴别。

9. 前核间性眼肌麻痹　重症肌无力有时可出现与前核间性眼肌麻痹相似的体征，实际上可能是一侧内直肌瘫痪而对侧外展时的眼球震颤，其实质是麻痹性眼球震颤。如有眼的轻度上睑下垂及两眼不能聚合，则可能是重症肌无力。

10. 颅内肿瘤　主要区别是如为颅内肿瘤则可能同时累及眼内外肌，而重症肌无力则不会影响眼内肌。

11. 格林巴利综合征　在不常见的情况下也可误诊，特别在重症肌无力出现的咽部肌的症状时。两者最关键的区别是尽管都可能两者均出现咽肌麻痹，但前者咽反射消失，而后者则可能正常。

12. 甲状腺机能亢进　甲状腺机能亢进与重症肌无力可以并存。有人对50例甲状腺机能亢进并重症肌无力患者的临床表现及治疗方法进行了分析。认为两病都是自身免疫性疾病，只对两病之一进行治疗，则另一病反而会加重，因此必须两病同时治疗方可获得较理想的疗效。坚持对两病进行长期的治疗，预后较好，死亡率较低。甲状腺机能亢进与重症肌无力的并存率较高，诊断中应予注意以免误诊及漏诊。

13. Meige 综合征　Meige 综合征可表现为阵发性眼睑痉挛，以眉间为中心的眼轮匝肌收缩，在强直性痉挛后出现阵发性抽动，严重者出现颜面部异常运动。常被误诊为重症肌无力，口舌运动障碍等。

五、治疗

重症肌无力病人偶而可有数月或数年的自发性缓解，不过此病通常为永久的并常常是呈进行性发展为残疾的疾病。治疗的目的有两个：即维持病人的现有状态和使病人的症状缓解。避免发生重症肌无力危象。

(一)维持现有状态方面治疗　在重病人的护理病房，理疗和机械通气有时是极为重要的。口服抗胆碱胆酯酶剂可改善病人的肌力，偶尔也可使病人肌力恢复到正常水平。在晚期，已有肌肉无力及出现肌萎缩的肌肉对药物治疗多不起作用。

1. 抗胆碱酯酶剂

(1)吡啶斯的明　作用的持续时间为 2～8h，开始可给 30mg，每 4h 一次，根据病人的状态和需要，可逐渐调整到 120mg，每 3h 一次。

(2)新斯的明　是一种快速作用的药物，但作用时间只有 2～6h。开始以 7.5mg，每日 3 次，根据病情需要，可逐渐调整到 45mg，每 2h 一次。

如果病人吞咽困难，可鼻饲给药，必要时也可肌注新斯的明(1mg 相当于口服量的 15mg)。

抗胆碱胆酯酶剂有引起肠绞痛、各种涎液分泌增加、恶心、腹泻和嗳气的倾向。如出现上述症状明显，必要时可给予口服阿托品(0.6mg，2～3/日)以减轻这些毒蕈碱样副作用。由于本药偶可引起心动过缓和低血压，故在心脏传导异常和心肌梗塞病人特别慎用。

2 血浆交换　这种疗法可迅速清除血浆中乙酰胆碱受体抗体，是抢救重症肌无力危象的重要手段。对极危重的病人常可产生相当快(几天内)而短暂的改善，欲长期改善则需进一步安排。通常的给法是用 50%血浆蛋白和 50%糖盐水按每公斤体重 50ml 进行置换。副作用是由于导管感染可引

起毒血症。

(二)缓解症状的治疗　在轻度病例，尤其是仅眼肌受累者，只用抗胆碱酯酶剂即可，虽然延长用药多年可引起神经肌肉接头的损害且使肌无力症状更明显。对更严重者可采取以下方法：

1. 胸腺切除术　通常为45岁以下患者的第一步选择。术后6～12个月约70%病人缓解。对年轻患者、病史短及胸腺增生者术后改善更明显。胸腺瘤病人不太可能改善，但胸腺切除术通常必须做，以减少机会。术后少数可并发危象，王律等采用胸腺-胸腺瘤切除治疗重症肌无力95例，全组合并胸腺瘤17例，其中20例术后发生危象，除1例胆碱能危象外，余均为肌无力危象。危象抢救成功率95%，手术死亡率5%，(1/20)。12例存活2.5～10年以上，后期死亡7例。作者认为危象发生后立即施行气管切开，应用呼吸机，调整药物剂量，控制呼吸道感染，加强营养支持是降低死亡率，确保抢救成功的关键。高波廷等报道，69例MG患者胸腺切除术后4年，症状总缓解率为76.81%，其中胸腺增生组95%，胸腺瘤组69.39%。故对于伴有胸腺增生或胸腺瘤的MG患者，胸腺切除术是有效的，应该列为治疗的第一选择。李浩等采用胸腺切除治疗重症肌无力34例。年龄5～62岁。术后早期死亡1例，死亡率2.94%。33例随访3个月至12年。1年内缓解和改善率为87.9%(29/33)，1～3年缓解和改善率为88.5%(23/26)，3年以上缓解和改善率为80.0%(4/5)。

2. 皮质固醇类　本类药物可使此病缓解数周至数月，在老年轻度患者、体弱不能承受胸腺切除术者及胸腺切除术后都是有帮助的。由于隔日一次以100mg开始给药后几天内常可出现肌无力加重明显，故病人应住院治疗。为避免这一点，开始治疗时可每隔日10mg，并以每周增加10mg的增长率递增，直到达到治疗全量。一旦缓解(约数月时间使之达到最大剂量)，则应缓慢减量(每月减少5mg)，直至维持量(通常每隔日给药20～40mg)。这种隔日给药方式既有效又能显著地减轻副作用。而必须每日给药时，其副作用较严重。结果最后偶有可能导致停止全部用药的治疗。丛志强等用类固醇和胸腺放射联合疗法治疗胸腺切除术后无效的重症肌无力病人22例，结果2个月内的近期有效率高达100%，经1～12年的长期随访达完全缓解和显著改善者19例，占86.4%。无任何症状且停用一切药物长达2～10年者7例，占31.8%。郭采青等用肾上腺皮质类固醇(ACS)治疗确诊的重症肌无力((MG)患者117例，其中110例为单纯采用ACS治疗。结果单用ACS

治疗的总有效率、显效率和痊愈率依次为 97.27%、79.09%和 63.64%。在 ACS 疗程中，11.11%(13/117)患者出现肌无力症状加重，始于治疗后 6.6±5.0d，持续 7.2±3.0d，重度、中度和轻度加重者依次为 46.15%、15.38%和 38.5%。加重者中 61%累及呼吸肌，甚至需用呼吸机。

3. 硫唑嘌呤　本药用于与皮质固醇类联合或代替治疗。在联合用药中，泼尼松龙常常可以缓慢减药甚至停药。硫唑嘌呤可能用 12 个月后才见效，通常剂量为先用 3 周，每天 50mg，之后用 2.5mg/(kg·d)。用药期间定期查血常规的白细胞和血小板及肝功能。副作用相当常见：急性症状——出现腹痛、呕吐、腹泻、红疹，长期用药者可有血小板减少症、白细胞减少症、感染、肝炎及可能发生淋巴瘤。引起致死性危险性较小。环磷酰胺、环孢素(cyclosporin)和静脉用丙种球蛋白对改善副作用都可能有效。

重症肌无力治疗有效性测定的最好指标是临床观察，抗乙酰胆碱受体抗体测定并不能精确的反映临床状态。对疗效评价目前还没有特定的评分系统，临床观察只是做床边肌力检查、耐力检查(抬臂和蹲坐)、生命体征、言语、吞咽和行走等检查。

(三)其它　此外还有一些近几年开展的治疗方法：

1. 大剂量丙种球蛋白静脉滴注疗法　在抢救重症肌无力危象时可给丙种球蛋白每天 4～6g，静脉滴注，连用 5 天或一周一次。

2. 紫外线照射充氧自血回输法　用献血者血液每次 150～200ml，每周两次，经用 4～5 次后，则可用自身血液 4～5 次。

在重症肌无力危象处理上，重要的是对危象的鉴别，如为肌无力危象则主要加大抗胆碱酯酶剂的用量；如为胆碱能危象则主要先停用抗胆碱酯酶剂，直至危象解除；如为反拗性危象则先停用抗胆碱酯酶剂，行输液等治疗直至危象解除。无论哪一种危象，首要的是支持疗法，包括气管切开，人工呼吸器的维持等。

注意：某些病人服用某些药物后，可使肌无力加重，症状恶化，临床中应予注意：

(1)用于全身性麻醉的神经肌肉接头阻断剂可引起持续数日的严重无力，故病人在麻醉后不能撤呼吸机。

(2)氨基苷类　多粘菌素类，四环素类，氨苄青霉素，林可霉素，氯洁霉素及红霉素。

(3)膜稳定剂，如奎宁，奎尼丁，普鲁卡因酰胺，利多卡因，苯妥英，可能

还有β受体阻断剂。

(4)锂剂。

(5)氯丙嗪。

(6)中枢神经系统抑制剂，如吗啡，巴比妥类。

(7)噻吗心安滴眼剂。

(8)静脉碘对比剂。

(9)灌肠可能引起突然的恶化，甚至死亡。

(10)有些药物实际上引起类肌无力的综合征，停药后缓解，如青霉素及β受体阻断剂，但非常罕见。

六、预后

约60%～70%的病人在发病的第一年病情发展到最重，在头3～5年内病情发展到最重的可达70%～90%。病人的眼肌体征出现后3年只有3%～6%发展为全身性肌无力。医学的发展已相当地改善了由脑干受累所造成呼吸肌无力病人的预后。50年代以前重症肌无力的死亡率为30%～40%，1958年降到15%，70～80年代降为5%。决定重症肌无力病情变化的重要因素是较早地作出诊断，改善医疗处理和一般健康的状态，有较好处理危险因素的知识，发展人工通气及对激素和免疫抑制剂使用的了解。具体病人预后难以估定，尤其在首次症状出现后作出诊断者。下面提供一些基本原则：

1. 一般本病在头3年变化最大，大多数病人在5～7年后达到稳定状态。有人报告在头7年内只有2%的病人出现危象，但亦有人认为达到17%。如果体征仅限于眼肌已3年，则随后再出现全身性症状的机会较罕见。在疾病早期约有10%的病人出现自发性完全缓解，但永久性缓解者仅为2%。如在头5～7年(活动期)疾病的严重程度逐年减轻，则在发作后10～20年约有15%～20%的病人可以出现临床缓解现象。纯眼肌型病人在5年后自发缓解率为20%，10年后则为30%。

2. 患全身型且无胸腺瘤的年轻患者以及甲状腺切除术后完全临床缓解者为30%～40%，在以后1～3年内可缓解另外的30%～40%。如临床缓解完全，尽管有抗Ach R抗体，也不会复发。在缓解改善后的病人出现迟发恶化现象极为罕见。在胸腺切除术前，无有办法证明此种手术是否有效。完全获得缓解时，不论在胸腺切除术后或使用其它方法，抗胆碱酯酶药物应逐渐在几个月内减掉。高波廷等对69例重症肌无力(MG)病人行胸腺切除术，术

前血清乙酰胆碱受体抗体水平均高于正常，术后半年抗体水平明显下降，胸腺增生组(20 例)尤为显著。胸腺瘤组(49 例)术前胸腺瘤相关抗体水平增高，但术后半年内无明显变化。

3. 胸腺瘤病人的重症肌无力的自然病程较差。主要表现为高危象的发生率高和对类固醇及免疫抑制剂的依赖性。与正常胸腺或胸腺增生病人行胸腺切除术相比，切除胸腺瘤的病人术后改善不大。张茂田探讨 14 例重症肌无力患者的死因，其中 10 例死于肌无力危象，4 例死于胆碱能危象，均合并肺部感染及/或心肌损害，危象死亡率为 46.2%。李志军等采用胸腺切除治疗各型重症肌无力 124 例。术后在院死亡 8 例(6.4%)，7 例死亡原因与重症肌无力危象有直接关系。认为采用抗胆碱酯酶药物结合糖皮质激素治疗，及时气管切开和辅助呼吸，加强术后护理，可以降低围手术期死亡率。印洪林等对 91 例重症肌无力(MG)切除胸腺的基本病理形态观察并结合 73 例随访，表明：91.5%的胸腺增生患者和 56.3%的胸腺非增生患者对胸腺切除有效；该两者预后好于胸腺瘤组，说明 MG 病人切除胸腺的预后与胸腺的病理形态有关。

4. 无胸腺瘤的迟发性重症肌无力病人(50 岁以上患病者)，用类固醇和硫唑嘌呤可以改善症状，不到 10%～20%的病人对治疗不起反应。对纯眼肌型病人用其它药效果不好者，对类固醇反应通常较好。

(孙桂珍　冯连元)

第十九章　肌肉疾病

肌肉疾病是指躯体的任何一处自主性肌肉纤维或间质组织中发生结构、肌电或生化异常变化的一组疾病。可由炎症、遗传、免疫、内分泌、代谢或中毒等原因引起。

第一节　肌病的临床特征和诊断

一、症状和体征

肌病的主要症状和体征是肌无力与肌萎缩，肌无力和肌萎缩通常在肢体的近端明显，在肢体的远端则不明显，而且一般大多都对称性发生。根据发病年龄的不同及肌无力的进展速度，可以找出肌病诊断的重要线索。尤其在发病年龄上，可以根据临床表现仔细地找到诊断的重要线索。

(一)新生儿肌肉疾病的症状与体征

新生儿肌病的表现主要为疲软和喂食困难。新生儿的肌张力低下可能包括以下原因：

(1)智力发育迟缓。

(2)脊髓病变

脊髓损伤。

脊肌萎缩症(450 页)。

脊髓肿瘤(413 页)。

脊髓发育不良。

麻痹性脊髓灰质炎(323 页)。

(3)新生儿肌无力(499 页)。

(4)肌病

新生儿肌强直性营养不良(521 页)。

先天性肌营养不良(518 页)。

酸性麦芽糖酶缺陷(523 页)。

特异性先天性肌病(522 页)。

病儿的运动发育阶段可延迟，典型的表现是坐地板上，儿童站立起来困难。

(二)成人肌病的症状与体征

成人由于肩带肌的无力，通常在梳头发或挂衣服等动作出现困难，即手臂难以上举过头。由于骨盆肌无力，在爬楼梯、上下汽车和火车及从坐椅中站起等困难。病人行走时呈"鸭子"步态，由于股四头肌无力常易摔倒。必须在床上或在地上作站立和蹲坐的动作时检查肌力，这样才便于观察病人和有助于疾病的诊断。

肌萎缩通常发生在原有明显肌无力基础的肌肉。如果是个别肌肉选择性出现萎缩则提示可能为肌营养不良。

(三)肌无力部位分类

在临床上根据肌肉无力与萎缩的部位、伴随症状等可再细分为：

1. 远端型肌无力和肌萎缩　远端的肌无力和肌萎缩可发生于下列疾病：

(1)肌强直性营养不良，相当常见(520 页)。

(2)远端型肌营养不良(518 页)。

(3)包涵体肌炎(535 页)。

(4)重症肌无力，但相当罕见(第 18 章)。

2. 面肌与眼肌型肌无力　面肌与眼肌常在下列疾病时早期出现受累：

(1)肌强直性营养不良(520 页)。

(2)眼肌型营养不良(518 页)。

(3)面肩肱型肌营养不良(517 页)。

(4)线粒体细胞病(525 页)。

(5)重症肌无力(第 18 章)。

3. 屈颈肌无力　屈颈肌无力多在下列疾病时容易出现：

(1)多发性肌炎(532 页)。

(2)重症肌无力(第 18 章)。

(3)肌强直性营养不良(520 页)。

(4)酸性麦芽糖酶缺陷(523 页)。

(5)运动神经元病(第 13 章)。

4. 呼吸肌无力　呼吸衰竭可能是下列疾病的一个突出特征：

(1)酸性麦芽糖酶缺陷(523 页)。

(2)多发性肌炎(532 页)。

(3)重症肌无力(第 18 章)。

(4)杆状体肌病(523 页)。

(5)运动神经元病(第 16 章)。

在神经肌肉疾病引起的呼吸衰竭中,呼吸的速率可以增加并使用辅助肌,但很少出现呼吸停止,其支配的呼吸肌(膈肌)可以表现出无力,肺活量减小并有血气异常。膈肌无力多可引致端坐呼吸,矛盾的腹壁运动(在吸气时腹壁向内运动而不是正常的向外运动),平卧时肺活量显著下降,所以在夜间出现呼吸衰竭,在行走时可伴随有头痛。

(四)肌无力的伴随病态

1. 间歇性肌麻痹　间歇性肌麻痹可在下列疾病发生:

(1)低钾性周期性麻痹(528 页)。

(2)高钾性周期性麻痹(529 页)。

(3)甲状腺功能亢进(536 页)。

间歇性无力的鉴别诊断包括重症肌无力和卟啉症。

2. 肌肉假性肥大　肌肉假性肥大,其肌力可正常或减弱,可发生于下列疾病:

(1)Duchenne 肌营养不良(516 页)。

(2)Backer 肌营养不良(517 页)。

(3)肌强直性营养不良(520 页)。

(4)周围神经病但相当罕见(479 页)。

3. 静止性肌肉疼痛　静止时出现肌肉疼痛可发生于下列疾病:

(1)炎性肌病(肌肉可触痛,531 页)。

(2)代谢性骨病性肌病(537 页)。

(3)急性肌球蛋白尿性肌病(530 页)。

(4)某些药物诱发性肌病(538 页)。

(5)粘液水肿性肌病(537 页)。

(6)Addison 氏病(564 页)。

(7)Cushing 氏综合征(565 页)。

(8)风湿性多肌痛(560 页)。

鉴别诊断包括周围神经病性疼痛(484 页)、关节炎、骨骼痛、神经根痛、镰状细胞危象、帕金森氏综合征和痛性肌痉挛。

4.运动锻炼性肌肉疼痛 在运动锻炼期间或运动锻炼后均可出现某些特定肌肉疼痛，这可能容易发生于多发性肌炎和由于能量代谢缺陷的各种肌病：

(1)肌磷酸化酶缺陷(McArdle 氏病 ，523 页)。

(2)磷酸果糖激酶缺陷(523 页)。

(3)肉毒碱棕榈酰转移酶缺陷(524 页)。

(4)肌腺苷酸缺陷(523 页)。

鉴别诊断包括肌肉跛行和马尾跛行(422 页)。

5 肌强直 肌强直可发生于下列疾病：

(1)肌强直性营养不良(520 页)。

(2)先天性肌强直(521 页)。

(3)先天性副肌强直(521 页)。

(4)高钾性周期性麻痹(529 页)。

通常肌强直为无痛的，病人可能并不注意有什么任何异常的症状，或可能只诉有肌肉发僵，表现在行走和持物时有困难。为确定是否为肌强直症，可让病人紧抓检查者的手，然后迅速放松，或用叩诊锤叩击受累的肌肉，观察其缓慢放松的过程。这时常可见有肌波动现象，这种现象可在几秒钟内消退。检查舌肌强直，可在病人咬压舌板时行对抗的叩击来检查。

肌强直受天气变化的影响，在冷天气时多使症状加重，在重复性肌肉动作时可使症状变得不明显。EMG 检查时可发现特征性表现的改变。

6.腱反射 腱反射通常存在，除非受累的肌肉无力非常明显且有萎缩时才出现减弱或消失。不过，在肌营养不良时只要出现肌无力，就可能有腱反射的减退或消失。

7.肌痛性痉挛 肌痛性痉挛是持续数秒或数分钟(偶可时间更长)的一种突发强有力的、不自主的、疼痛的肌肉收缩。肌痛性痉挛应与肌张力障碍(387 页)、破伤风和静止时肌痛或强直(520 页)相鉴别。其可能由下列疾病引起：

(1)非习惯性过度用力。

(2)脱水和钠耗竭

(3)低镁血症(575 页)。

(4)肾功能衰竭(575 页)。

(5)Addison 氏病(564 页)。

(6)甲状腺功能低下性肌病(537 页)。

(7)低血钙症(567 页)。

(8)运动神经元病(第 16 章)。

(9)破伤风(320 页)。

(10)僵人综合征(537 页)。

(11)Ehlers-Danlos 综合征(594 页)。

(12)药物

丁苯氧酸。

西米替丁。

炔羟雄烯异恶唑。

锂剂。

甲苯喹唑磺胺。

吩噻嗪。

舒喘灵。

长春新碱。

通常治疗可用硫酸喹宁 125～300mg,每晚睡前服或每日三次服。其有副作用(337 页)。可用心痛定来替换治疗。

(五)肌无力有关的病史

1.家族史　这对确定遗传状态是极为重要的。应作出其双亲的血缘调查。对其亲属,即使未受累,也要切实对其进行检查询问。

2.既往史　重要的是注意发育史及其在学校的运动能力等。

3.药物史　仔细询问药物和毒素接触史是必要的。

二、实验室检查及其它临床试验

(一)一般实验室检查

1.一般常规检查　除明显原因外,一般检查应包括:

(1)全血计数。

(2)血沉。

(3)血尿素氮、电解质和血糖。

(4)肝功能。

(5)血钙、酸性和碱性磷酸酶。

(6)甲状腺功能。

(7)血清蛋白和电泳。

(8)尿常规。

(9)胸 X 线平片。

(10)心电图。

(11)尿肌球蛋白。

(12)血乳酸。

2. 有临床提示的进一步检查　可做如下检查：

(1)器官特异性抗体。

(2)抗核因子。

(3)血浆皮质醇。

(4)粪潜血(? 癌)。

(5)乳腺 X 摄影(? 癌)。

(6)乙酰胆碱受体抗体。

(二)肌酶

肌酶是从受损的肌纤维中漏出的。肌无力的病人可以有血清酮缩酶、AST 和 LDH 升高，但最有价值的是肌酸激酶(CK)。不活动状态的肌酸激酶正常水平为<200IU/L。

1. 在以下疾病中肌酸激酶显著升高(1000～10000IU/L)：

(1)Duchenne 肌营养不良(516 页)。

(2)Backer 肌营养不良(517 页)。

(3)炎性肌病(肌肉可触痛，531 页)。

(4)急性肌球蛋白尿性肌病(539 页)。

在大多数肌肉疾病中肌酸激酶均为中度升高(200～1000IU/L)，不过肌酸激酶也可以为正常。

2. 肌酸激酶也可在下列其它状态时升高：

(1)偶可在脊肌萎缩症(450 页)。

(2)偶可在运动神经元病(450 页)。

(3)有时在强运动锻炼后。

(4)肌肉内注射，尤其是注射带有刺激性的药物，如氯噻、氯丙嗪、安定、地高辛、利多卡因、阿片类和副醛。

(5)肌电图针刺后。

(6)强直阵挛性癫痫后(81 页)。

(7)肌肉活检后。

(8)急性心肌梗塞。

在孕妇时期肌酸激酶水平则多倾向于下降。

(三)肌电图

肌电图和神经传导速度研究有助于因神经变性、重症肌无力和肌病所引起的肌无力的鉴别诊断。不过甚至在有明显肌萎缩时肌电图也可能是正常的，这可能为临床上受累的肌肉的肌病发展过程中许多肌纤维可能幸免之故。

在肌病，运动单位动作电位是多相波且在波幅和间期减小。静止时除多发性肌炎外肌电呈静息状态。神经传导速度是正常的(也见 65 页)。

(四)肌活检

肌活检对临床诊断常常是有帮助的。取标本最好是在中度无力的肌肉，而不是曾被肌电图针检查过的部位，在实际活检时通常选三角肌或股四头肌。肌活检可以通常局麻(极罕见时可用全麻)下进行。这种手术切开的优越性是可取一块大的标本，不利的方面是可形成一个瘢痕，也不能重复切开手术。局麻下针吸活检可以重复进行，速度快，取的部位就是标本处。但标本小，针吸中可使标本变形，以及难于定位。在全部情况下都应咨询病理学专家，并通常在活检时要确保组织收集正确和放入所要求的适当的固定液中。活检的肌肉应作常规的组织学(苏木红、嗜伊红、脂肪染色和糖元染色等)、组织化学，有时可能需要用电镜和生化分析。如果肌病分布上呈斑块，如在周期性麻痹和严重的代谢性肌病则肌活检可以为正常。

在肌营养不良中，肌纤维的大小形态可不同，并伴有纤维裂开、增生和中央核。肌纤维坏死，先由脂肪后由纤维组织取代。在由于原发性神经病(运动神经元病、神经病性损害)的去神经改变，则有单一运动单位(神经原性改变)支配的各组肌纤维萎缩。

除临床能绝对肯定诊断，否则肌活检必须要做，以避免使一种可治疗的肌病误诊为一种不可治疗的"肌营养不良"。

(五)缺血性乳酸试验

如果怀疑某种糖酵解酶(如：肌磷酸化酶，523 页，肌磷酸果糖激酶，523 页，脱支链酶(debranchingenzyme，524 页)缺陷，则可作这个试验。

抽前臂静脉血查乳酸水平，在正常试验状态下应为 0.5～1.5mmol/L。然后用血压计的袖带固定于上臂后充气以压闭动脉血流。用手抓住一个物体间接地锻炼运动，直到因痛受限为止，通常为一分钟。如肌肉不能降解糖

元成乳酸，则在同侧前肘窝处抽血的乳酸不增加。在袖带放松后 30 秒、1 分钟、2 分钟和 4 分钟取血，以使受锻炼的肌肉形成的乳酸达到抽血的部位。正常增加为 3～5 倍。约在 25 分钟内，乳酸水平应降到正常。肌乳酸也可以在甲状腺功能减退(566 页)和酒精性肌病(542 页)不增加。

(六)运动锻炼性乳酸试验

在自行车上作需氧锻炼后出现乳酸异常增加(至＞10mmol/L)，使静止状态下心率增加一倍持续 15 分钟，则提示为一种线粒体纰胞病(525 页)。

(七)核磁共振(MRI)

在 McArdle 氏病对前臂肌作核磁共振可显示特征性改变。可作非损伤性肌肉 pH 值，磷酸肌酸，ATP，ADP 和无机磷酸的测定。

注意：在有进行性近端无力的病人，肌酸激酶可正常或轻度升高，肌活检可以正常或非特异性异常，没有任何去神经的改变。此时必须考虑下列疾病：

(1)代谢性肌病(尤其是酸性麦芽糖缺陷，线粒体性细胞病，525 页)。

(2)内分泌性肌病或代谢性骨病(537 页)。

(3)药物或毒素引起的肌病(538 页)。

(4)慢性多发性肌炎(532 页)。

(5)重症肌无力/Lambert-Eaton 综合征(498 页)。

第二节 肌营养不良

肌营养不良是一组以肌纤维变性为特征的遗传性疾病。病程上呈进行性发展加重的过程。临床特征主要表现为肌无力和肌萎缩。本病没有特殊治疗，在临床上应注意与肌营养不良相混的其它疾病相鉴别，特别是在无家族史(即肌营养不良似乎为隐性或散发的病例)的情况时。所有的病人都必须作肌活检、肌电图和肌酶的测定。

在肌营养不良，肌萎缩与肌无力有其特征性的类型，肌无力的肌腱反射减退，但无感觉丧失，无肌肉束颤。

一、肌营养不良的类型

根据临床和遗传特点的不同，可分为以下几种类型：

(一)Duchenne 型肌营养不良

Duchenne 型肌营养不良又称假肥大型肌营养不良，这是肌营养不良中

最常见的一种，但也是一种罕见病，发病率为 30/10 万活男婴。此型肌营养不良系性连锁隐性遗传，异常的基因位于 X 染色体的 Xp21 区，失去的基因产物是一种名为"肌营养不良蛋白"的肌蛋白。主要为男孩患病，由于常染色体移位或只有一个 X 染色体状态时也可使女孩患病，这种现象极为罕见（如 Turner 氏综合征）。约 1/3 病例为新的基因突变，他们母亲并不是携带者。

症状在儿童学走路时开始，表现为学行走较迟，常常摔倒，坐在地板上很难站起，并由于骨盆肌无力出现鸭子样步态。腓肠肌肿大而无力是具有特征的状态（假性肌肥大）；这是由于过多的脂肪组织和结缔组织及出现大而无作用肌纤维。最后的肌无力可发展到所有肌肉，出现挛缩和胸部畸形。这些男孩到青少年期需坐轮椅，病人通常在 20 岁左右死亡。

病人多存在有心肌病和非进展性精神发育迟缓。平滑肌也可受累，引起麻痹性肠梗阻、胃扩张和无张力性膀胱。

所有这样男性病人的家庭，重要的是都应作遗传咨询。在女性携带者中可以有一些人中有轻微的肌无力，约 70%的肌酸激酶升高，不过现在 DNA 分析更精确。对羊膜纤毛的活检物作产前诊断是可能的，但诊断不是绝对可靠。

（二）Backer 型肌营养不良

Backer 型肌营养不良又称良性肌营养不良，这种类型肌营养不良非常类似于 Duchenne 肌营养不良，但症状开始稍晚（约 10 岁左右），相比更为良性，病人中很罕见有心肌受损和智能受累。Backer 型肌营养不良也是性连锁隐性遗传性疾病，由于肌营养不良蛋白水平低及出现异常。

（三）肢带型肌营养不良

肢带型肌营养不良又称 Erb 型肌营养不良，这种类型男女两性均可发生，为常染色体隐性遗传，非常罕见，约为 7/10 万活婴。骨盆肌、大腿肌和肩带肌无力发生于 20 岁左右，进展较慢，在约 50 岁时死亡。病人智力正常，颅神经支配肌不受累，心脏偶有受累。临床上多与慢性脊肌萎缩难以鉴别。并常与酸性麦芽糖酶缺陷（523 页）、慢性多发性肌炎（532 页），甚至与重症肌无力（第 18 章）相混淆。对本病总是需要作肌活检及适当的生化试验，排除内分泌性肌病和药物引起的肌病。

（四）面肩肱型肌营养不良

面肩肱型肌营养不良又称 Landoury-Dejerine 型肌营养不良，这种类型

发生于任一性别，为常染色体显性遗传，相对良性。约 20 岁注意到肩带肌无力并随之面肌和盆带肌无力。胫前肌可能较早受累。

(五)肩胛腓骨肌型肌营养不良

这种类型是常染色体显性或 X 连锁隐性遗传。胫前肌和腓骨肌无力开始于 20 岁左右，并呈良性过程。肩胛及肢体其它近端肌肉最后发生受累。

(六)眼肌和眼咽肌型肌营养不良

已有各种类型报告，本病较罕见，有人在 265 例肌营养不良中仅发现 11 例。本病中最简单的一种只有轻度眼外肌无力伴睑下垂。通常没有明显复视。此外，吞咽困难，面肌、胸锁乳突肌和肢带肌无力也有时发生。

本病主要容易与下列疾病发生误诊应加以鉴别诊断：

(1)重症肌无力(18 章) 有人报道 1 例经 15 年发展才最后确诊为眼咽肌型肌营养不良。病人表现为双上睑下垂，说话时间长时声音嘶哑，经新斯的明试验 20 分钟后有缓解，10 余年后出现手肌无力，经肌电图及其它调查(特别是家族史)可以与之鉴别。

(2)慢性多发性肌炎 慢性多发性肌炎常同时累及上下肢，偶尔可累及眼外肌，但不可能先累及眼外肌或只累及眼外肌。故应能容易鉴别。

(3)线粒体性细胞病(525 页)。

(七)远端型肌营养不良

远端型肌营养不良(Wellander 肌营养不良)极为罕见。它是常染色体显性遗传，在中年起出现肌无力的症状和手的小肌萎缩。此病为良性，但有些可发展到手臂和双小腿肌。

(八)先天性肌营养不良

这种类型在出生时就出现，偶呈进展性。为隐性遗传，婴儿可以仅有肌张力低下，在最重的病人可有重度的肌无力。

二、实验室检查

1. 一般检查 周围血象正常，红细胞形态大小不一，靶形凹陷明显。24 小时尿酸排泄量增加。

2. 血清酶学改变 血清中肌酸磷酸激酶增高，尤其是假肥大型肌营养不良症病人，可显著增高达 100 至数百单位。这是肌病中最为敏感的指标。血清中醛缩酶、乳酸脱氢酶、谷草转氨酶、葡萄糖转换酶等活性均升高，但这些并非肌病的特异性改变。由于其和肌酸磷酸激酶结合可对神经源性肌肉萎缩鉴别，故对临床仍有较大的意义。同时血清中丙酮酸激酶可增高。

3. PCR 基因检查　这是近几年研究成果，发展较快。如有人应用 9 对寡核苷酸引物先 5 对后 4 对分 2 套分别扩增 Duchhenne 型肌营养不良症(DMD)基因 9 个不同的外显子区域，在 9 个 DMD 型肌营养不良症(DMD)家系与 1 个 BMD 家系共 13 例的 DMD/BMD 患者筛查中，发现 7 例 DMD 患者的 DMD 基因存在一个或数个外显子所在的区域的缺失。有人尚发现其在 17 号或 49 号外显子缺失，检出率达 71.4%。

4. 肌电图显示肌源性肌萎缩

5. 肌活检　各型肌营养不良症可有其各自的组织形态改变。

6. 肌肉 CT 与 MRI 检查　在病变肌肉的 CT 上改变为密度减低。MRI 上为轻度不等的吞噬现象的改变。

三、诊断要点

根据隐袭起病、持续进展、肌萎缩与肌无力呈选择性的近端型特殊分布，肌电图显示肌源性改变、生化检查与肌活检等。如同时有家族遗传史则诊断可以确立。

四、容易误诊的疾病与鉴别诊断

(1)慢性多发性肌炎(532 页)。

(2)代谢性骨病(537 页)。

(3)先天性肌病(521 页)。

(4)甲状腺功能亢进性肌病(536 页)。

(5)代谢性肌病(523 页)。

(6)运动神经元病(第 16 章)。

(7)脊肌萎缩症(450 页)。

(8)髋关节疾病。

(9)Mobius 氏综合征。

(10)重症肌无力(第 18 章)。

五、治疗

由于本组疾病的病因不明，故到目前为止尚无一种特效的疗法或药物。适当的体育锻炼、医疗体育及各关节被动运动对延缓萎缩无力和关节挛缩等或许有益。同时加强给予多量的动物蛋白、减少糖类及脂肪。预防和治疗呼吸道感染对病人延长存活时间也是重要的。

药物上可适当给予 ATP(三磷酸腺苷)、UTP(三磷酸尿苷)、高压氧及钙离子拮抗剂(如硝苯地平等)并同时辅以维生素 B 族及 C。有人曾用体外反

搏疗法也取得一定疗效，此外还有人用别嘌呤醇。也有人用加兰他敏(2.5mg，肌肉注射，每天1～2次，1个月为1疗程)、肌生注射液(0.4～0.8g，肌肉注射，每天1～2次，1个月为1疗程)及胰岛素葡萄糖疗法(皮下注射正规胰岛素第1周为每天4U，以后的3周中，每增加一周增每天4U，共用4周，同时每天清晨注射后1小时内口服葡萄糖(50～100g)。

六、预后

肌营养不良症除Duchenne型外，多数不影响其寿命。晚期病人可因严重肌肉萎缩而出现肢体挛缩和畸形。适当体育活动、按摩、体疗有助于改善肢体功能，延缓残废时间。卧床不起者应注意预防褥疮，继发感染等并发症。

第三节 肌强直性疾病

一、肌强直性疾病的类型

(一)肌强直性肌营养不良

肌强直性肌营养不良(营养不良性肌强直，萎缩性肌强直)是一种常染色体显性遗传病，其累及几种器官及肌肉。发生率为14/10万活婴。在青少年开始发病，呈缓慢的发展进程，严重程度变化较大，此病没有固定的类型。

1.临床特征

(1)四肢(尤其手肌)的远端肌无力和萎缩伴有患肌强直。常有摔倒与行走困难。

(2)面肌、颌肌、颞肌和胸锁乳突肌无力与萎缩。

(3)由于舌肌强直和面肌无力出现构音障碍。

(4)由于口咽肌受累出现吞咽困难。

(5)眼睑下垂并偶有眼外肌无力。

(6)前额秃发。

(7)白内障(约在90%病人存在)。

(8)心脏传导缺陷，但罕有症状，有无症状性二尖瓣脱垂，偶而出现心脏功能衰竭。

(9)生腺萎缩，出现阳萎，性欲丧失。

(10)精神淡漠，智力低下并可能发展为痴呆。病人可能无视自己的状态，并可能忽视遗传咨询。

(11)嗜眠(通常由于阻塞性呼吸暂停，125页)。

(12)肺通气量过低。

(13)内分泌性异常，有甲状腺功能减退，葡萄糖耐受性受损。

(14)产科并发症。

(15)血清免疫球蛋白(IgG)减低。

(16)颅骨肥厚，垂体窝变小。

(17)恶性高热症(527 页)。

注意：这些病人对全身性麻醉多倾向有较差的耐受性。

肌电图具有特征性的改变，如临床特征典型，则可不必作肌活检。

通常肌强直本身并不严重到必须给予治疗。重要的是参考遗传咨询和 DNA 的情况。

2. 容易误诊的疾病及鉴别诊断

(1)进行性神经病性肌萎缩　双侧胸锁乳突肌萎缩为肌强直性肌营养不良的常见体征，而不可能为神经病性肌萎缩的体征。

(2)神经官能症　病人可能有较严重的自觉症状，但临床检查也可发现不了阳性体征，但注意如病人有握拳后不能立即伸开这个肌强直特有的症状，则一般可以鉴别。

(二)新生儿肌强直

这种类型可以发生在有肌强直病母亲的儿童，偶有其父患肌强直。婴儿疲软，面肌无力，喂养及呼吸困难，但无肌强直。这种无力常在儿童期改善，只是在成人时病情可加重。

(三)先天性肌强直

这种类型在婴儿期(常染色体显性遗传病，又称 Thomsen 氏病)或在儿童期(常染色体隐性遗传病，Backer 型)，有全身普遍发生的肌强直，在寒冷天气中明显加重，在温暖或锻炼状态下症状减轻。常有弥漫性的肌肥大，但肌无力即使有也很不明显。

(四)先天性副肌强直

这种类型为常染色体显性遗传，有发作性肌强直和疲软性无力。通常遇冷激发，也可由高钾血症和 β 受体阻断剂诱发。低钾血症或用乙酰唑胺则使肌强直减轻。与周期性麻痹有重叠现象，因为某些病人的肌无力伴有高血钾或低血钾症。

注意：先天性肌强直症和先天性副肌强直症多不进展。肌强直程度随年龄增长而有所缓和，故预后良好，萎缩性肌强直为慢性进展性疾病，晚期易

出现肺部感染，肺功能不全或房室传导阻滞及心力衰竭而致死。

（五）软骨营养不良性肌强直

软骨营养不良性肌强直是一种罕见的隐性遗传状态，患者有肌强直，骨骼变形和身材矮小。

二、肌强直症的治疗

（1）普鲁卡因酰胺 250～500mg，每日 4 次，口服。

（2）苯妥英钠 100～200mg，每日 2 次，口服（副作用，97 页）。

（3）双异丙吡胺 100～200mg，每日 3 次，口服。

注意：这些药物可加重原已存在的心脏传导缺陷，并也可引起心脏功能的衰竭。普鲁卡因酰胺可以引起恶心、腹泻、皮疹、意识模糊、类系统性红斑性狼疮综合征及粒细胞减少症。双异丙吡胺有抗胆碱能的副作用。

（4）心痛定 10～20mg，每日 3 次，口服，可以有助于临床症状的缓解且并不影响心脏传导状态。

（5）有时短期使用强的松也是有益的，尤其在严重病例。

注意：有些药物可以引起肌强直或使肌强直症状加重：

（1）20，25 二氮胆固醇（降脂剂）。

（2）三苯乙醇（降脂剂）。

（3）β 受体阻断剂。

（4）去极化的肌肉松弛剂（如琥珀酰胆碱）。

肌强直病的任何改善都不一定有功能性益处，因为对许多病人解决肌肉无力的问题比解决肌强直更难。

第四节 特异先天性伴肌纤维结构改变的肌肉疾病

这些罕见的疾病通常在婴儿期表现为低张力、近端肌无力和生理的发育延迟。诊断依据肌活检和严重程度不同的临床症状与体征。

一、中央轴空病

中央轴空病（central core disease），其肌纤维有紧密包裹肌丝的中央核心和氧化酶缺乏。此病为常染色体显性遗传，易患有恶性高热症（527 页）。倾向于出现轻度和非进展性骨骼肌变形，常见的表现为肌挛缩。患病儿童走路晚、但智力正常，全身肌张力不全。肌活检有肌纤维粗大且有不同于其它纤

维染色的 1～2 个中央轴空。

二、杆状体肌病

杆状体肌病(或称线状体病，nemaline myopathy)，此病为常染色体显性遗传。肌纤维含有小的棒状体(故又称棒状体肌病)。常有骨骼异常如脊柱凸、高腭弓及蜘蛛样指趾症，检查时有肌腱反射减低。临床表现为出生即出现全身肌张力低下，肌无力以肩胛带和骨盆带明显。病程缓慢进展，血清酶正常，预后良好，无需特殊治疗。

三、中心核性肌病

中心核性肌病(centronuclear myopathy)，其肌纤维中出现中心核链(又称肌管性肌病)。这种病累及眼肌及面肌、肢体肌和躯干肌。血清酶活性和肌电图检查无异常发现。本病预后与发病年龄有关。新生儿则可在早期死亡。

四、纤维类型失比例

肌活检中发现 I 型纤维均较小。

五、僵直脊柱综合征

僵直脊柱综合征(rigid spine syndrome)，此病罕见，通常男性发病，儿童期开始出现症状，病程呈良性。患者有轻度肌萎缩，但脊柱屈曲显著受限，有脊柱侧凸和关节挛缩。

第五节　代谢性肌肉疾病

这些疾病为遗传性肌病，均较罕见，常具有特征性的生化障碍。诊断依据肌肉活检的组织化学或生物化学测定来确定。

一、糖原代谢性疾病

(一)酸性麦芽糖酶缺陷

这是一种常染色体隐性遗传性疾病。为溶酶体的糖原转化葡萄糖过程受损，因此肝脏、心脏、中枢神经系统和肌肉中糖原积累。病人在婴儿期可死亡。在青少年和成人，有一种较轻的类型，表现为近端肢体肌、躯干肌、呼吸肌缓慢进行性无力和萎缩，膈肌尤为明显。此病一般在呼吸衰竭前可能不引起临床注意。肌酸激酶水平略高，肌电图为非特异性肌病改变。肌活检不总有肌病特征。诊断必须作酶测定或作皮肤成纤维细胞培养。

(二)肌磷酸化酶缺陷

肌磷酸化酶缺陷又称 McArdle 氏病，此种缺陷使肌肉中糖原转化为葡萄糖-1-磷酸受累。为常染色体隐性遗传病，但男性较女性易于受累，其比例为 4：1。

儿童或青少年期开始发病，表现为疲劳、无力、锻炼后肌痛及僵直，在休息时则症状减轻。通常不是进行性加重，无肌萎缩。较强的体力锻炼可引起一种电性静息和所锻炼的肌痛性挛缩（参见痛性痉挛，512 页）。

在肢体锻炼后，肌酸激酶水平增高，且偶有肌球蛋白尿症。在缺血前臂锻炼时，静脉乳酸水平不增加，肌组织化学或生物化学检查提示有肌酶缺陷。

（三）磷酸果糖激酶缺陷

磷酸果糖激酶缺陷使肌肉中果糖-6-磷酸转化为果糖-1，6 二磷酸受累，并相继在缺血试验后静脉血乳酸不增加。此病为常染色体隐性遗传，临床上类似肌磷酸化酶缺陷。病人有时有轻度溶血倾向。

（四）脱支链酶系统缺陷

此病使糖原水解为葡萄糖-1-磷酸受累。此病为常染色体隐性遗传，病人通常表现为婴儿期发育迟缓、空腹低血糖、酮尿症、癫痫发作、肝肿大和轻度肌病。此病有青春期后改善的倾向，因此成人可能仅有轻度手足的肌无力症状。心肌病是晚期的并发症。肌酸激酶水平增高，乳酸试验阳性，在肌肉中含有过多的糖原。

（五）分支酶缺陷

这种类型使糖原合成缺陷，它是一各常染色体隐性遗传病。表现为婴儿期肝脾肿大、发育差并有时可有肌无力。

二、脂代谢性疾病

长链脂肪酸是肌肉能量的主要来源，在肌肉活动时期被消耗。至少有两种罕见但可辨认的累及肌肉的疾病，通过肌生物化学检查可确诊。

（一）肌肉毒碱缺陷

肉毒碱在自由脂肪酸转运入线粒体时受累。在全身系统性缺陷，血中肉毒碱水平低，及多器官受累。临床上表现包括反复发生的代谢性酸中毒、脑病、肾功能衰竭、肝功能衰竭、低血糖症、高氨血症及晚期的进行性肌无力。在肌病型血肉毒碱水平正常，在婴儿或儿童开始发病。在有肉毒碱的肌肉有脂类堆积。肌酸激酶水平可能增高。

（二）肉毒碱棕榈酰转移酶缺陷

肉毒碱棕榈酰转移酶(CPT)缺陷可引起自由脂肪酸转运到线粒体受损。大多数病人为男性，表现为青春期发作性无力和肌肉疼痛。这些症状发作后常有肌酸激酶水平的增高，有时有肌球蛋白尿症。锻炼、饥饿或高脂肪饮食可激发本病的症状发作。

三、肌腺苷酸脱胺酶缺陷

据认为这可在锻炼期间引起肌无力和肌疼痛。儿童期开始发病，锻炼后肌酸激酶水平增加。不过此酶在许多其它无肌肉受累状态时缺失，所以它的缺失在疼痛性肌病可能并无作用。

四、线粒体细胞病

线粒体细胞病是一类数量正在不断增加的疾病，这类疾病是由于线粒体中各种酶的生化缺陷所引起。在电镜下可见到线粒体常常有结构的异常，通常累及肌肉的线粒体(故最初的名称叫线粒体肌病)。但现在已清楚许多器官的线粒体也可受累(出现临床或亚临床表现)。在光镜下用改良Gomori氏三色染色可在肌肉中见到蓬毛样红纤维(RRF)。

线粒体细胞病的各个综合征在病变范围及严重程度上均存在差异。且许多综合征上都有相互重叠现象。这类病通常在儿童及青春期发病，但也可发生于中年。男女发病相等，且可有家族发病史。

(一)临床特征

临床特征上至少存在三类变化：

(1)进行性眼瘫虽多年但确无复视现象。几乎所有病人总要有眼睑下垂及眼肌无力症状(即 Kearns-Sayre 综合征)。

(2)肢体、面及颈肌无力症状，伴有明显疲劳和活动后更突出的现象(有时可误诊为重症肌无力)。有时因心功能衰竭及代谢性乳酸中毒而出现呼吸困难。

(3)伴有脑部特征的线粒体细胞病

部分和原发性全身性癫痫发作。

卒中样发作，有 CT 上的低密度，但其不与动脉区分布相符。

头痛伴有呕吐与偏头痛相似。

共济失调。

痴呆。

脑海绵样变性。

锥体束征。

(二)伴随状态

其它伴随的特征包括:

(1)视网膜色素变性。

(2)耳聋。

(3)轻度智能障碍。

(4)心脏传导阻滞。

(5)身材矮小。

(6)甲状旁腺功能低下。

(7)头颅 CT 上基底节钙化。

(三)实验室检查

(1)血清酶学 CK,LDH 及 SGOT 可能升高。

(2)血乳酸丙酮酸升高。

(3)肌电图呈肌源性损害,少数可有神经源性损害。

(4)肌肉活检 在 Gomori 三色染色上可见蓬毛样红纤维(RRF),电子显微镜下可见大量异常线粒体。

(5)线粒体 DNA 检测 这是金标准,包括点突变、缺失和减失等,其中各种具体线粒体疾病又有所不同。

(四)诊断要点

诊断上主要根据有:

(1)实验室的乳酸增高和/或运动后反应性极度增高。

(2)肌活检和肌电图上示肌原性改变。

(3)而肌酸激酶水平不一定增高。

(五)容易误诊和排除的疾病

主要有癫痫、头痛及其它肌无力的疾病。

(1)癫痫(74 页) 在癫痫患者中有一部分病人系此病所致,可以为大发作性。

(2)头痛(167 页)。

(3)重症肌无力(第 18 章)。

(4)多发性肌炎(532 页)。

(5)进行性肌营养不良(516 页)。

(六)治疗

本病最根本的治疗是基因治疗。其它可大剂量给维生素 B_1,维生素 B_2,

维生素 B_6 及辅酶 Q_{10}。如心肌酶增高明显，可加用皮质激素治疗。维生素 C 对形成复合体Ⅰ与Ⅲ活性低者有一定疗效。

(七)预后

本病治疗的效果不佳，虽经多种治疗约有 70%病人有所改善，但目前均不能治愈。本病预后差，多死于其它伴发症。

五、恶性高热症

这是一种很严重、通常致命的状态，可以由一些药物促发，特别是麻醉药：

(1)环内烷。

(2)乙醚。

(3)安氟醚。

(4)氯胺酮。

(5)甲氧氟烷。

(6)单胺氧化酶抑制剂。

(7)琥珀酰胆碱。

(8)三环抗抑郁剂。

病人有很快出现肌强直、横纹肌溶解、肌球蛋白尿症、高热症、代谢性酸中毒、心动过速、呼吸过速和高钾血症。肌酸激酶水平非常高。在临床上类似抗精神失常药恶性综合征(370 页)。

本病主要为显性遗传病，受累的个体可以有肌酸激酶水平增高的亚临床性肌病。肌活检检查受累病人的亲属；异常肌收缩在试管内可由咖啡因或氟烷诱发。

除了呼吸及循环支持外，特殊性减轻肌强直药物治疗是硝苯呋海因 1mg，静脉注射。每几分钟重复使用，最大的累积量为 10mg/kg。

注意：相似的综合征发生于：

(1)先天性肌强直(521 页)。

(2)肌强直性营养不良(520 页)。

(3)Duchenne 营养不良(516 页)。

(4)中央核性疾病(523 页)。

(5)骨发育不全。

第六节 周期性麻痹

这是一类以发作性肢体和躯干无力为特征的疾病，其特别容易在运动锻炼后发生，可持续数分钟到数天。有时肌无力仅局限于一个肢体。在肌无力期间腱反射低下，肌肉不能被电兴奋。有些病人甚至可发展为永久性的肌无力。

一、周期性麻痹的类型

周期性麻痹根据血钾的变化分为以下三种类型：

(一)低钾性周期性麻痹

这是一种常染色体显性的遗传疾病，发病年龄开始于儿童或青年人(10～20岁时期)。发作期血清钾通常低(<3.0mmol/L)且尿排钾也低。病人在进高碳水化合物饮食、高糖及高盐和情绪变化时可诱发疾病发作。

1. 临床特征 多于夜间发病(这是因为肌细胞的钾离子内外转移有昼夜节律之故，白天肌细胞内钾离子外流大于夜晚，夜晚睡眠时，肌肉摄取钾离子则相对增强)，四肢呈弛缓性瘫痪，下肢重、上肢轻，近端重、远端轻。病人一般无吞咽困难、感觉障碍和膀胱功能障碍。发作频率不等，有数月或数年发作一次，也有一月内发作1～2次或终身只发作一次。

类似发作可能发生于甲状腺功能亢进(536页)和偶在其它原因引起的低血钾症中。不过，正常情况下，低钾血症引起一种持续性疲软的肌无力。

2. 治疗

(1)钾剂，确诊后立即给10% 氯化钾30ml或片剂，一般不主张用静脉注射葡萄糖注射液加氯化钾注射液。有人主张用5%甘露醇注射液加氯化钾注射液静脉滴注。

(2)脱羧酶抑制剂，用乙酰唑胺0.125～1g/日，常为0.25g/次，每天3次。

(3)抗醛固酮剂，可用安体舒通20～40mg/次，每天3次。

(二)高钾性周期性麻痹

这是一种常染色体显性遗传疾病，通常在儿童时期发病。发作期血清钾常常增高(>5.0mmol/L)且尿排钾和肌酸激酶水平也高。发作易于在受冷、饥饿、怀孕和钾大量进入时激发。

1. 临床特征 有些病人有肌强直症，特别是眼睑、舌、拇指和前臂肌肉。

这种状态似与先天性肌强直症部分重叠(499 页)。

导致血钾非常高的高钾状态可能是周期性麻痹的一种形式。

2. 治疗

(1)给予大量的葡萄糖,同时可以给予正规胰岛素 10～20u,加入 10%葡萄糖 500～1000ml 静脉滴注。

(2)给予葡萄糖酸钙或氯化钙 1～2g,静脉滴注。

(3)4%碳酸氢钠 200～400ml 静脉滴注。

(4)乙酰唑胺 250mg/次,每天 3 次。

注意　本病患者平时应尽量避免受凉、过度疲劳、饥饿等,预防用药可用乙酰唑胺或氢氯噻嗪。高糖类饮食也可有预防作用。

(三)正钾性周期性麻痹

这是一种常染色体显性状态,发病年龄开始于儿童期。发作易于在受冷、饮酒和钾大量进入时激发。

1. 临床特征　临床症状与低钾性周期性麻痹相似。

2. 治疗

(1)给予大剂量的生理盐水或同时加入 10%氯化钠,每天补充氯化钠量约 10～15g。

(2)乙酰唑胺 250mg/次,每天 1 次。

(3)激素类。

注意:三种周期性麻痹治疗原则是低钾补钾、高钾补钙、正钾补钠。三种周期 性麻痹均可用乙酰唑胺预防发作。

二、周期性麻痹的实验室检查

(1)血钾为 2.0～2.5mmol/L 称中度低钾,血钾低于 2.0～2.5mmol/L 称重度低钾。

(2)心电图检查可见 T 波低平或倒置,S-T 段降低,出现明显的 U 波,超过 0.1 毫伏,或同一导联中,大于 T 波,少数病人还有心律不齐等。

三、容易误诊的疾病及鉴别诊断

周期性麻痹容易误诊的疾病及鉴别诊断的病有:

(1)急性感染性多发性神经炎　血清钾不低,心电图上无低钾改变,脑脊液则在发病一周以上时出现细胞蛋白分离现象,肢体瘫痪持续时间长,且恢复也慢。

(2)急性上升性脊髓炎　有典型的脊髓横断性损害的体征,在病变水平

以下肢体呈上运动神经元瘫痪、横断性感觉障碍和括约肌功能障碍，病情恢复很慢。

(3)原发性醛固酮增多症　常有反复发作性的肢体肌无力和低血钾表现，不过初次发病年龄较大，每次发作的持续时间较长，甚至可达数月，症状缓解较慢而且常常很难恢复到正常状态。同时，病人尚有高血压和夜尿增多等现象与特点。

(4)癔症　精神因素非常明显，虽无力，但瘫痪肢体的腱反射活跃，且血钾与心电图均正常，暗示治疗有效。

(5)低血钾综合征　多有腹泻、慢性肾炎、肾小管性酸中毒、用肾上腺皮质激素治疗时未补充钾盐等，病人瘫痪时间长，单纯补钾效果不好，只有纠正病因的同时补钾才可能恢复。

(6)重症肌无力　活动后加重，休息后好转，对抗胆碱胆酯酶药物有效。

(7)低钾性软病　与周期性麻痹的发病情况和瘫痪特点类似，有食用粗制生棉油史，有棉酚中毒性症状(如口渴、多饮、恶心、呕吐、腹痛、厌食、心慌及多尿等)。且病人不仅细胞外钾低而且细胞内的钾也低。服氯化钾疗效不佳，对枸橼酸钾盐治疗有效。

四、周期性麻痹的预后

(1)低钾性周期性麻痹病人中少数患者由于多次反复发作后，可伴局限性肌萎缩。

(2)高钾性周期性麻痹病人在30岁后发病逐步减少，常伴痛性痉挛与轻度肌强直，故又称强直性周期性麻痹。

第七节　肌球蛋白尿性肌病

肌球蛋白存在于肌肉中，如有严重的急性肌肉损伤，则肌球蛋白可释放入血(肌球蛋白血症)和出现于尿中(肌球蛋白尿症)。在严重的病例尿呈棕色，对联苯胺反应，如没有血尿也无血红蛋白血症，则阳性结果非常支持肌球蛋白尿症。也可用更特异的试验检查。

肌酶多是增高的，有肌肉触痛、肌无力及有时出现肌肿胀。在严重病例，则可发生急性肾功能衰竭。

引起这种状态的有许多原因：

1. 代谢性

(1)肌磷酸化酶缺陷(McArdle 氏病，523 页)。
(2)磷酸果糖激酶缺陷(523 页)。
(3)肉毒碱棕榈酰转移酶缺陷(524 页)。
(4)肌腺苷酸缺陷(523 页)。
(5)抗精神病药恶性综合征(370 页)。
(6)恶性高热征(527 页)。
(7)癫痫持续状态(104 页)。
(8)过度运动锻炼。
2. 各种药物性所致(538 页)
3. 缺血性
(1)严重的肌肉烧伤。
(2)肌肉挤压伤。
(3)中暑(552 页)。
(4)镰刀细胞危象(570 页)
4. 炎性肌病，如急性及暴发型的炎性疾病。
5. 蛇咬伤(549 页)

第八节　炎性肌病

炎性肌病可分类如下：
(1)特发性多肌炎/皮肌炎(532 页)。
(2)并发的多发性肌炎/皮肌炎(532 页)
　系统性血管炎(557 页)。
　类风湿病(558 页)。
　系统性红斑狼疮(554 页)。
　混合性结缔组织病(556 页)。
　系统性硬化(556 页)。
　Sjögren 氏综合征(558 页)。
　旁瘤综合征(585 页)。
　高嗜酸细胞增多综合征(569 页)。
(3)包涵体肌炎(535 页)。
(4)病毒性肌炎(535 页)

柯萨奇病毒(323 页)。

流感病毒(328 页)。

HIV(329 页)。

(5)寄生虫性肌炎

毛线虫病性(339 页)。

囊虫病性(339 页)。

(6)热带性肌炎(535 页)。

(7)结节病性肌炎(536 页)。

(8)药物所致

西米替林。

联苯哒嗪。

左旋-色胺酸。

青霉胺

青霉素。

苯妥英钠。

普鲁卡因酰胺。

乙酰磺胺。

叠氮胸苷(Zidovudine)。

一、多发性肌炎/皮肌炎

此病是一种少见的自身免疫性疾病,可累及各种年龄和性别,发生率为每年 0.5/10 万人口。约 30%病例有皮肤受累(可被称作皮肌炎)。可能有 25%病例有恶性变(通常为支气管癌或乳腺癌)或胶原血管病(通常为系统性血管炎,557 页)。不过这种伴随恶性变可能被夸大和可能较小或并不存在。

(一)临床特征

急性起病,伴有身体不适的发热,亚急性或隐伏数月或数年。一般的症状是弥漫性的肌无力,多为近端肢体对称的出现。颈肌经常亦出现无力。偶在远端肢体肌肉和延髓肌发生肌无力,呼吸肌及眼外肌则罕见受累。

在急性而非慢性病例,受累肌肉可有疼痛和触痛,特别是运动锻炼时。病人腱反射存在,除非肌无力严重和晚期出现肌萎缩。在慢性病例则可出现肌挛缩。

典型的皮疹呈一种红斑状与紫色皮疹,分布于眼、颊、前额上部、躯干和

肢体的伸面。可以有硬结和表面起鳞屑。通常在眶周，但有时可更广可出现皮下水肿。关节痛，Rayaud 氏现象、肺纤维增生和心肌炎偶可为本病的特征。

（二）实验室检查

大多数病人血沉增高，急性病例可以有肌球蛋白尿症。为精确诊断，临床特征与三项检查（肌酶，肌电图和肌活检）必定是具有特征的。

肌酶，特别是肌酸激酶通常增高，并可以非常高。不过，在慢性或非活动性病例肌酶可以正常。

肌电图呈肌病性纤颤电位（67 页）。如在一块肌肉未累及的部分作检查，则肌电图可以正常。国内羊毅等对 25 例原发性多发性（皮）肌炎肌电图进行分析。结果表明，94％出现失神经电位；20 例运动神经传导速度减慢。肌电图对早期诊断该病具有重要的价值。

肌活检应选择中度无力的肌肉（通常为近端肢体）和远择触痛区。本病特征是在血管周围和肌纤维之间，可有肌纤维坏死与慢性炎细胞，最后形成纤维增生。在小动脉周围有肌纤维蛋白坏死的明显的炎性变化，这是结节样多动脉炎的特征性改变（557）。因为多发性肌炎累及肌斑处，故活检可能是正常。如病人作了诊断而病人对治疗无反应，则可能应再重复作检查，其它原因的近端肌病和肌无力需再考虑（511 页）。

注意：本病作 Tensilon 试验（500 页）有时可以轻微阳性，应与重症肌无力鉴别。

一旦作出多发性肌炎诊断，重要的是考虑可能的伴随状态（533 页）。

（1）全血计数；常有轻度正色素性，正细胞性贫血。

（2）嗜异红细胞计数（？ 结节性多动脉炎）。

（3）血浆蛋白和电泳（？ 副蛋白血症）。

（4）尿分析（？ 结节性多动脉炎，系统性红斑狼疮）。

（5）ANF，DNA 结合（？ 系统性红斑狼疮）。

（6）类风湿因子（？ 类风湿关节炎）。

（7）胸 X 片（？ 恶性）。

（8）乳房照像（？ 恶性）。

（9）便潜血？（？ 恶性）。

（10）澳抗（？ 结节性多动脉炎）。

（11）肾血管造影（？结节性多动脉炎）价值不大，即使结节性动脉炎实际

存在时。

(12)HIV 抗体(? AIDS)。

研究恶性变中寻求广泛和不舒适的检查并不会有好的结果,除非有临床线索(如便潜血阳性则可能进行钡检查)。

(三)诊断要点

主要依据下列四点,均具备者可确定诊断,具备其中三条者则可拟诊。

(1)对称或不对称的四肢肌肉近端无力伴压痛。

(2)血清酶学增高,肌酸磷酸激酶和乳酸脱氢酶均高,尤以后者增高明显。

(3)肌电图上有自发性纤颤电位和正相尖波。

(4)肌活检有肌纤维变性、坏死、再生、炎细胞浸润及血管内皮细胞增生等变化。

(三)容易误诊的疾病与鉴别诊断

如完成上述各种检查,其实与下列疾病相混和误诊可能性较小。

(1)慢性脊肌萎缩症(450 页)。

(2)肢带和其它型营养不良(517 页)。

(3)运动神经元病(450 页)。

(4)代谢性肌肉疾病(523 页)。

(5)毒素与药物诱发的疼痛性肌病(538 页)。

(6)风湿性多肌痛(560 页)。

(四)治疗

1. 皮质类固醇类药物 强的松龙通常先试用,每日 80mg。在肌无力或肌酸激酶有反应前可能服数周,之后非常缓慢减量(每月 5～10mg)减至维持量约每日 20mg,这要依据肌无力或肌酸激酶复发的趋势。在某些病人隔日给药或是可能的。完全撤除应于每一年左右试着进行,可能最后会成功。

皮质类固醇类可能需要持续使用数年,儿童的预后较成人好。

强的松龙的如此高的剂量需要使用这么长时间,以致副作用是个问题,特别重要的是考虑类固醇引起的近端肌无力,这是对治疗缺乏反应的一个原因。活检可能有助于区别但不能确诊。如果肌酸激酶正常或接近正常,重复活检没有炎症,那么可能应减少或停用类固醇和观察对肌无力的作用。

2. 免疫抑制剂 如果皮质类固醇无效或副作用不能耐受,则可能需要使用免疫抑制剂。建议使用如下治疗:使用硫唑嘌呤(剂量,506 页)、氨甲喋

啶、环磷酰胺、环孢素(cyclosporin)，作胸腺切除术和全身低量照射治疗。

3. 血浆交换对急性状态可能有帮助。

4. 全身放射治疗。

治疗的作用可通过客观的肌力试验(可能用肌力计)，标准距离的行走时间，蹲的次数，及血沉与肌酸激酶的变化来监测。

(五)预后

本病预后在强的松应用以后有逐步的改善。类固醇治疗前，总死亡率约50%。恢复率约10%，类固醇治疗后，死亡率降低，恢复率升高，病程超过7年者很少死亡。急性起病而进行性恶化者预后较差，可在几周几月内死亡。亚急性起病者常缓慢进展，病程多波动。慢性病例可见缓解、复发。多数儿童与青年人可得痊愈。合并恶性肿瘤及部分30岁以上伴结缔组织病者常违拗治疗，50岁以上者伴存癌症机会较多，且常见肺心功能不全，预后较差。年老体弱、复发，合并恶性肿瘤和有吞咽困难/呼吸困难、肺部感染者预后尤差。本病若不能及时治疗可继发肌肉萎缩、活动受限或瘫痪。对单纯多发性肌炎、皮肌炎，只要应用激素或免疫抑制剂治疗等及时，均预后可能良好。

二、包涵体肌炎

这是一种相对良性的慢性的肌病，累及远端及近端肌肉。通常在50岁以上发病。肌酸激酶水平正常或中度增高。无任何其它伴随性的疾病。肌纤维含有嗜酸性包涵体，在电子显微镜可见在胞浆和核内有小管样纤丝。本病对皮质类固醇和免疫抑制剂反应差。

三、病毒性肌炎

这种肌炎为全身普遍性，偶而为局灶，病人肌肉有疼痛和触痛，但无力较罕见，有时可能并发于柯萨奇病毒(323页)，流感病毒(328页)，HIV(329页)和另外其它的病毒感染。横纹肌溶解是特别不常见。柯萨奇B病毒容易累及胸、颈、腹部和肩部肌肉。肌酸激酶可以增高，恢复要数天或数周。

几乎所有病毒感染后都可能有较长的周期的肌疲劳，主观的但不是客观的肌无力，肌肉疼痛和全身普遍的不适要持续数月：即所谓病毒感染后疲劳综合征。可能特别伴有流感(328页)、传染性单核细胞增多症(326页)和肠道病毒感染(323页)。

四、热带性肌炎

这发生于热带本地人或偶而发生于旅行者。常仅有一块肌肉或一个肢体受累，在受累的肌肉有疼痛、触痛、坚实和肿胀，其系化脓性感染之故。髂

腰肌受累则可以拟阑尾炎症状。原因不明，但肌化脓通常由于继发性金黄色葡萄球菌感染。病人常见有发热、脓血症和关节痛。

五、结节病(也见 536 页)

虽然肌肉芽肿在结节病中常见，但肌无力症状则少见，如存在肌无力症状则多在其它部位有结节病的证据。

肌肉肉芽肿也可发生于下列疾病：

(1)粟粒性结核(313 页)。

(2)弓浆虫病(337 页)。

(3)三期梅毒(316 页)。

(4)真菌感染(333 页)。

(5)重症肌无力(18 章)。

(6)类风湿病(558 页)。

(7)胸腺瘤。

(8)多发性肌炎(532 页)。

(9)Crohn 氏病(574 页)。

第九节 内分泌性肌肉疾病和代谢性骨病

一、甲状腺功能亢进

甲状腺功能亢进(565 页)可伴有下列疾病：

(1)肌病 这是较常见的，其在近端有肌无力和肌萎缩，腱反射正常或活跃，有时出现肌纤维自发性收缩(参见：运动神经元病，第 18 章)。偶可只有延髓肌受累(参见：重症肌无力，第 18 章)。肌酸激酶正常，肌电图为肌病性改变。甲状腺功能亢进症可能相对轻微。随着甲状腺功能状态改善则肌病症状缓解。

(2)周期性麻痹(528 页) 是非常罕见的，主要在东方国家见到。通常血钾低但也可正常。

(3)甲状腺障碍性眼病(突眼性眼瘫) 有复视(通常有上视困难)、眼睑回缩、突眼、结合膜和眼睑水肿、接触性角膜病及常有眼睑下垂且轻微疼痛(沙磨样或发胀感)。其可以非常不对称发生。最后可发生眼内压增高甚至失明。病人通常有甲状腺中毒症，但也可以没有。甲状腺抗体常是阳性并对促甲状腺素释放激素反应正常。眶部 CT 检查显示眼外肌肿大。治疗是确保

病人的甲状腺状态良好，如果必要时外科手术纠正复视和睑缝合术以保护角膜。在严重病例，可用高剂量的皮质激素，或者用环孢素，甚至可用眶减压术以挽救视力。

二、甲状腺功能减退

甲状腺功能减退(566 页)可以引起下列症状与状态：

(1)肌痛。

(2)痛性痉挛。

(3)反射减低(较常见)。

(4)肌无力(非常罕见)。

(5)肌容积增大。

(6)肌肿胀(叩诊时肌隆起)。

(7)有时肌酸激酶增高。

三、肢端肥大症

肢端肥大症(567 页)可以引起下列症状与状态：

(1)肌容积增大。

(2)首先肌力强壮，但晚期则出现肌萎缩和肌无力。

(3)有时肌酸激酶水平增高。

四、Cushing 氏综合征

约 70%病人有肌无力，通常发生在近端，有时可伴有疼痛，先有前臂肌无力，然后出现双下肢的肌无力，晚期可有肌萎缩。肌酸激酶正常。

同样改变可发生在皮质醇治疗的进程中，特别是氟化固醇类如地塞米松和去炎松(triamcinolone)。每个病人治疗所需的剂量必须要个体化。

五、原发性醛固酮增多症(565 页)

六、Addison 氏病(564 页)

七、甲状旁腺功能减退(567 页)

八、代谢性骨病

在原发性甲状旁腺功能亢进和骨软化症(后者更常见)，两者均有钙从骨移出，病人可能有近端肢体的肌病，且常在肌肉处非常疼痛。极少数病人有肌萎缩，腱反射正常。肌酸激酶水平常正常。较常见症状有骨痛和触痛。血浆钙可能正常，但血清碱性磷酸酶增高。肌电图和肌活检也可能正常。

九、僵人综合征

这是一种罕见的综合征，病因及发病机理不完全清楚。成人发病，通常

为男性。起病隐袭，多并无明显诱因，有进行性发展的僵直和肌强直，躯干肌和脊柱肌有痛性痉挛，其可因情绪变化、受惊或运动时症状加重。痛性痉挛发作时，病人难以忍受，甚至痛哭不止。严重的病人可造成骨折。本病尚有伴随甲状腺功能亢进和垂体功能衰竭。

肌电图于静止时出现连续的运动单位活动。很难与自主收缩产生的电活动区别。在睡眠时及全身麻醉或脊髓麻醉、神经阻断后则这些电活动消失。

本病主要依据临床表现，即慢性进行性躯干肌肉僵直、痉挛发作伴发持续性疼痛（睡眠中消失），及肌电图改变。

本病应注意与破伤风和神经性肌强直症相鉴别。

治疗上安定类药物对本病有明显的疗效。可先用静脉滴注，每天 40mg，待症状控制后改为口服。

第十节 其它因素引起的肌病

一、毒素和药物诱发肌肉疾病

肌肉受累通常为对称性的，近端重于远端，腱反射正常，颅部肌肉系统不受累。常常是同一种药物既引起肌病又引起神经病，在这种情况下，则可出现腱反射减退。通常药物撤去后肌病症状可恢复。

（一）急性或亚急性近端疼痛性肌病

急性或亚急性近端疼痛性肌病可由下列因素引起：

（1）慢性酒精狂饮后（542 页）。

（2）二性霉素（548 页）。

（3）巴比妥类。

（4）β 受体阻断剂。

（5）降脂苯酰（bezafibrate）。

（6）丁尿胺。

（7）甘珀酸。

（8）氯喹。

（9）西米替丁。

（10）安妥明。

（11）可卡因。

(12)秋水仙碱。
(13)达那唑。
(14)二乙酰吗啡(海洛英)。
(15)安定。
(16)二甲基亚砜。
(17)依米丁。
(18)6-氨基己酸。
(19)双肼苯达嗪。
(20)ipec(含依米丁)。
(21)新异丙肾上腺素。
(22)异胭肼。
(23)异维生素 A 酸(isotretinoin)。
(24)左旋一色氨酸。
(25)柳安心定(labetalol)。
(26)锂。
(27)lovastatin。
(28)眠尔通。
(29)巯丙酰甘氨酸。
(30)美散痛。
(31)甲苯喹唑磺胺。
(32)烟酸。
(33)青霉素。
(34)苯环己哌啶。
(35)苯妥英钠(97 页)。
(36)普鲁卡因酰胺。
(37)奎宁(336 页)。
(38)利福平(315 页)。
(39)舒喘灵。
(40)长春新碱。
(41)叠氮胸苷(331 页)。

肌肉无力、疼痛,并常伴有触痛。有时病情极重,有肌酶增高,肌坏死,肌肿胀,肌球蛋白尿症和急性肾功能衰竭(参见多发性肌炎,532 页)。

(二)慢性无痛性肌病

慢性无痛性肌病可由下列因素引起:

(1)乙胺碘呋酮。

(2)皮质类固醇(565 页)。

(3)氯喹(337 页)。

(4)慢性酒精中毒(542 页)。

(5)引起低血钾的药物(有时这是疼痛的)。

(6)二乙酰吗啡(海洛英)。

(7)羟氯喹。

(8)双环己乙哌啶。

(9)甲状腺素。

注意:通常肌酸激酶正常。

(三)药物对肌肉的影响

对肌肉有影响作用药物有:

(1)使重症肌无力恶化的药物(500 页)。

(2)神经肌肉阻滞剂。

(3)使肌强直症加重的药物(522 页)。

(4)减轻痉挛性药物(444 页)。

(5)引起炎性肌病的药物(534 页)。

(6)引起恶性高热症的药物。

二、癌性肌病

患癌的病人(通常为转移性癌)可以由于下列原因出现肌无力:

(1)恶病质。

(2)多发性肌炎/皮肌炎(532 页)。

(3)Lambert-Eaton 肌无力综合征(503 页)。

(4)神经性肌萎缩(586 页)。

(5)继发性内分泌病(如 Cushing 氏综合征,565 页)。

(6)恶性肌肉浸润(非常罕见)。

(7)继发性淀粉样变性(583 页)。

(冯连元)

第二十章　神经系统中毒和物理因素损害

许多毒素可累及神经系统，并同时常伴有其它系统的受累，这多是由于故意性自杀和谋害或意外事故性的原因所致。患者可产生急性或慢性暴露性中毒表现，其中许多只是有病史或法律性事件的意义。不过下列一些情况可引起临床症状与体征，故常具有较大临床重要性：

(1)酒精和甘油过量中毒(542 页)。

(2)有机溶剂中毒(545 页)。

(3)金属中毒(545 页)。

(4)有机磷化合物中毒(546 页)。

(5)一氧化碳中毒(547 页)。

(6)各种化学物中毒(541 页)。

(7)亚急性脊髓--视—神经病(SMON　548 页)。

(8)药物滥用(548 页)。

(9)动物的毒和毒素中毒(549 页)。

(10)植物性中毒(550 页)。

注意：在一个人身体上可同时有多种毒素中毒，因此可使病人的临床状态出现混淆。混合性中毒及个体对各种毒素的易感性变化较大，对血、尿、头皮等毒素的浓度含量的解释较为困难。

一种毒素与另一种化学物的污染也可以出现反应，或实际的毒素作用上比标签上写的作用更明显。

一、酒精和醇(乙二醇)中毒

(一)乙醇中毒的各种神经并发症。

过量饮酒可引起多种神经综合症，常可同时出现下列症状的某些表现：

(1)急性中毒(542 页)。

(2)戒断症状(541 页)。

(3)癫痫发作(542 页)。

(4)Wernicke-Korsakoff 综合症(579 页)。

(5)头创伤(543 页)。

(6)痴呆(138 页)。

(7)桥脑中央性髓鞘溶解(575 页)。

(8)Marchiafva-Bignami 病(523 页)。

(9)脑卒中(270)。

(10)肌肉疾病(543 页)。

(11)小脑变性和萎缩(543 页)。

(12)烟草-酒精性弱视(542 页)。

(13)肝功能衰竭的神经系统并发症(577 页)。

(14)低血糖性神经并发症(118 页)。

一个标准单位的酒精(约 10g)相当于半匹脱啤酒或一小杯雪碧或一杯葡萄酒。有研究认为规律饮酒相对安全的上限:在男性为每天 6 单位,女性每天 3 单位,但要注意对酒精的急性和慢性神经效应的个体耐受性变化较大。在慢性酒精中毒,其神经损害到什么程度可致营养不良并不明确,可能更多是由于酒精的直接毒性作用。

1. 急性中毒　这引起抑制力的解除,损害判断力,有恶心和呕吐,使病人好斗,出现小脑性共济失调、眼震及意识模糊、昏睡,最后甚至可导致昏迷,病人在中毒期间常有记忆丧失、阵发性震颤,并可引起脑卒中(270 页),如病人中毒后摔倒可引起头颅创伤或身体其它部位的创伤,头痛和失眠是饮酒后常见的症状。

注意:如在临床上遇到有酒味的病人,其昏迷可能是由于酒精中毒,或也可能是饮酒使昏迷加重,病人可伴有头外伤、硬膜下血肿(269 页)、低血糖后(118)、肝功能衰竭(577 页)、低钠血症(574 页)、癫痫发作(见下)和药物滥用。如血中酒精浓度低于 200mg/dl(44mmol/L),则昏迷的原因可以除外饮酒所致。

2. 酒戒断症状　这种症状是不能预测的,症状的变化较大,慢性酒精中毒早期征象是肢体和头的震颤、不安、忧虑、笨拙和反射过度,饮酒后则减轻。视幻觉和听幻觉为戒断的更严重表现,震颤性谵妄可以在戒断后 1～2 天发生。表现有不安、出汗、心动过速、静止性与活动性震颤、意识模糊、定向力差、恐惧、妄想、幻觉,(通常为视幻觉,常在床上或周围可见动物)及同时可出现强直阵挛性癫痫发作的症状。

3. 癫痫发作　慢性酒精中毒常有一次以上强直阵挛癫痫发作,并可以

因酒精、戒酒、低血糖(118 页)，低钠血症(574 页)、头创伤或药物滥用等所引起。抗惊厥剂并非特别有效，尤其病人持续饮酒，及出现较多并发症者。

4. 头创伤　头创伤可常为打斗，摔倒和癫痫发作所致。

5. 痴呆　痴呆是慢性酒精中毒常见中毒发展的最后症状，是酒精对脑的直接损害，或是由于营养不足、头创伤、脑卒中和肝功能衰竭的一起作用结果。妄想、妄想狂和抗社会的行为均为常见的症状。CT 上可见皮层萎缩。

6. Marchiafava-Bignami 病　Marchiafava-Bignami 病又称胼胝体脱髓鞘病。原因未明，这多是慢性酒精中毒伴有胼胝体脱髓鞘的一种不常见的结局，可伴有酒精性痴呆。多数病人于发病后 4～6 年死亡，但通常只在病人死亡后才能做出诊断。

7. 脑卒中　大量饮酒后和慢性酒精中毒者比一般人更常发生脑卒中，可为出血性和缺血性脑血管病。可能的原因包括：

(1)因过量饮酒引起慢性高血压(245 页)。

(2)急性酒精中毒发生的心房纤颤，或为酒精中毒性心肌病的结果，及动脉内血栓和栓塞。

(3)心肌病，心室内血栓引起的栓塞。

(4)颈部创伤，颈动脉或椎动脉夹层分离(246 页)。

8. 周围神经病　周围神经病为神经轴突的变性所致，是由于慢性酒精中毒损害和营养缺乏两者的作用，尤其维生素 B_1(578 页)，可以是亚急性或慢性发病，灼样疼，感觉障碍和皮肤触痛是常见的特征，在双足和双腿双手稍少见，最后发生远端无力，有时伴有自主神经特征。

9. 肌病　这通常有近端肌肉的慢性、进行性和无痛性症状，急性型肌病发生于慢性酒精中毒者大量饮酒后，有肌痛、肌肿胀和触痛，也可能有横纹肌溶解现象(530 页)。

10. 小脑变性和小脑萎缩　这是由于慢性酒精中毒的所致，病人有缓慢进展的步态性共济失调、失衡，共济失调在下肢较上肢明显，偶有构音困难和眼震，这是引起饮酒者意外摔倒的一个原因，其它情况则是：

(1)急性中毒。

(2)癫痫发作。

(3)低血糖。

(4)由于周围神经病使位置觉丧失。

(5)由于自主神经病出现体位性低血压。

11. 烟草—酒精性弱视　这偶见于慢性酒精中毒同时吸烟较重者，有视神经和视交叉变性，导致亚急性双侧中心性盲暗点的视力损害。

12. 酒精中毒的治疗　对酒精中毒的神经并发症的治疗主要采取对症治疗及饮食疗法，维生素补充（特别是维生素 B_1 的补充）、社会康复及戒酒或饮酒减量。

（二）甲醇

甲醇存在于某些溶剂、防腐剂中，也有被掺杂于葡萄酒中，通过口服吸入或经皮肤接触及呼吸吸入都可引起轻度意识模糊状态和昏睡。但若病人吸入高剂量甲醇，可在数小时内出现恶心、呕吐、腰痛、头痛、头晕、共济失调，甚至出现精神错乱和昏迷，病人常出现严重的代谢性酸中毒、高血糖和血浆淀粉酶增高，受累最明显的是视神经，出现双侧视力下降，并可有视神经乳头水肿。病人的视力通常不能恢复。检查头颅 CT 可显示基底区低密度改变。

（三）异丙基乙醇

这发现在灭菌剂、消毒剂，或清洁溶剂中。它在肝中氧化成乙酮，对神经的急性中毒影响与酒精相似，但由于另外的乙酮气味，可影响呼吸，及出现呕血，急性肾小管坏死，和溶血性贫血都有可能发生。

（四）乙烯乙二醇

这是主要的防腐剂成分，并曾有人掺杂葡萄酒中，口服引起类似酒精中毒的症状，但呼吸时无气味，它可导致代谢性酸中毒、肾功能衰竭、部分和全面性癫痫发作，可引起视神经病，出现视神经乳头水肿，也可有眼外肌麻痹、眼震，重者甚至出现昏迷。

二、有机溶剂

有机溶剂使用于许多工业中，并广泛用于在普通家庭中（胶、油漆、打火机燃料等）。急性中毒有时可发生在工业事故中。慢性中毒可发生狭窄空间内接触低级溶剂（有机溶剂生产的工人，油漆工和装璜工）。

（一）临床特征

1. 急性中毒　急性中毒（如甲苯、二甲苯、苯乙烯、正—己烷、四氯化碳、二碳化碳、氯仿、三氯乙烯、甲基溴化物、甲基氯化物），首先引起欣快、头痛，然后恶心、呕吐、视幻觉、精神错乱、构音障碍，共济失调，最后癫痫发作，谵妄和昏迷，由于呕吐物吸入、用塑料袋再呼吸、及有机溶剂引致心律失常等也可导致发生窒息。

2. 慢性中毒　慢性长期接触上述各种溶剂，可引起：

(1)慢性脑病：兴奋、淡漠、头痛、疲倦、意识模糊、痴呆和 CT 上皮质萎缩。

(2)小脑变性引起的步态和下肢共济失调。

(3)锥体束征，但可没有无力现象。

(4)视神经萎缩和视盲。

(5)耳聋。

接触暴露于正一己烷、甲基丁酮、二硫化碳和甲苯引起周围神经病。二硫化碳的急性中毒(短期接触较高浓度)可引起中毒性精神病，慢性中毒(长期暴露在较低浓度环境时)易引起多发性神经炎及动脉硬化，甚至也可引起帕金森氏综合症。三氯乙烯中毒可引起颅神经病(特别双侧面部麻木)。

(二)诊断

急性有机溶剂中毒诊断主要靠测定血、尿中溶剂的含量。同时病人通常伴有代谢性酸中毒的表现。

三、金属中毒

金属中毒通常是一种事故性，临床表现取决于急性或慢性接触及是否暴露于一种以上毒素而变化较大。

(一)铅中毒

无机铅中毒引起明显的周围神经病，贫血、肠绞痛、便秘和齿龈蓝线，其习惯发生于油漆工和铅池工，儿童接触无机铅可发生脑病，出现兴奋、共济失调、昏沉、癫痫发作和昏迷。一般说血中铅水平在 60μg/100ml 时，才可能出现症状。注意血中的铅水平是现时的反映并不能代表过去的铅接触量。无机铅中毒的明确诊断必须作尿紫质和尿铅测定。急性中毒的治疗上可按一般急救原则处理，一旦急性症状缓解则可给驱铅治疗。慢性中毒者主要是对症治疗及驱铅治疗，常用的有依地酸二钙、青霉胺、二巯基丁乙酸钠等。

(二)有机铅中毒

有机铅(石油中四乙基铅)接触发生于石油的清洁工，主要引起夜盲、失眠、不安、幻觉和精神病等症状。

(三)汞中毒

无机汞中毒引起失眠，忧虑、抑郁、静止性震颤，流涎过多，齿龈炎、幻觉和精神病症状。

有机汞在农业上用来杀菌和拌种(如甲基汞流入水中并进入鱼，或杀菌

剂污染食物），其中毒引起口、面及肢体感觉异常和麻木，共济失调伴有小脑征，视野受限、记忆损害、锥体束征和无力，肌纤维自发性收缩，并出现视盲和耳聋。

（四）砷中毒

这种化学物品存在于杀虫剂和除草剂中，服入后立即引起呕吐和腹泻，随即 1～3 周后，出现感觉运动性神经病，指甲上出现致密白带，手足处皮肤脱皮，手掌和跖部皮肤角化过度，在腹部上可见有雨滴样色素沉着。

（五）有机锡中毒

这种中毒可引起颅内压增高，截瘫、感觉神经病、昏沉、耳聋，强直—阵挛性癫痫发作和小脑功能障碍。

（六）铊中毒

铊是灭鼠药及其它杀虫剂的成分，服入后引起呕吐和腹泻，其后几天出现亚急性和严重的周围神经病，临床上类似格林巴利综合症，可累及运动功能并出现皮肤脱发现象。还可出现狂燥不安、幻觉、震颤或抽搐、麻痹及心肾损害等。

（七）锰中毒

这多发生于矿山工人，引起病人的失眠、兴奋和情绪处于不稳定性，接着出现帕金森氏综合症和锥体束征。

（八）铋中毒

铋中毒（通常由于用铋盐治疗）引起兴奋、失眠、忧虑、抑郁和震颤，接着出现昏沉、记忆力损害、肌阵挛—强直性癫痫发作，构音障碍和共济失调步态。

（九）金中毒

金习惯用于治疗类风湿性关节炎，其中毒能引起周围神经病，可出现肌纤维颤搐和肌纤维自发性收缩。

（十）铂中毒

铂，顺铂可能引起耳鸣、耳聋和感觉神经病，有 Lhermitt 氏征。

（十一）铝中毒（见透析性痴呆，577 页）

四、有机磷中毒

有机磷化合物用于杀虫剂，成型剂和神经毒气中，中毒可能系由于自杀或农业及其他人员的意外事故所致。其经口吸入或经呼吸道及皮肤吸收而中毒。有机磷在体内抑制自主神经节、副交感神经末梢及神经肌肉接头的胆

碱脂酶，引起胆碱能危象的表现：流涎、出汗、瞳孔缩小、肠绞痛、呕吐、腹泻、头痛、无力、肌纤维自发性收缩、尿失禁、癫痫发作、意识模糊、昏迷、支气管收缩、甚至出现呼吸抑制和死亡。不同的有机磷化合物可引起相当不同的症状。治疗上通常对病人给予对症支持疗法和特异解毒剂。

在治疗恢复的几天后，有些病人出现近端肢体肌、颈屈肌、呼吸肌和颅神经支配肌无力，反射减低，而感觉正常。在恢复的几周后其他病人可出现远端感觉运动性神经病。

注意：磷酸三甲酚脂(TCP)，广泛用于润滑油中，可污染食用油，引起亚急性感觉运动性神经病。

五、一氧化碳中毒

一氧化碳气源是汽车废气，家用煤气、煤的不完全燃烧、特别通气系统不良，及氯化甲烯代谢性转变(发现在脱漆工中)。临床特征依据接触的量及次数，及由于一氧化碳与血红蛋白结合状态与随后出现组织低氧的情况所决定。

大量和突然的接触引起意识模糊、癫痫发作和死亡，幸存者可很快(或在几天内)出现帕金森氏综合征、记忆损害、共济失调步态、尿失禁，有时涉及到行为障碍。CT 显示苍白球低密度、室周扩大和皮质萎缩。病人根据中毒的程度可通过治疗出现完全恢复或不能恢复或留有某些后遗症。

慢性低量接触引起病人的不安、疲劳、头痛、恶心和轻度精神智能障碍。

诊断通过对有接触一氧化碳史的病人，特别是出现慢性头痛、甚至昏迷者测定血碳血红蛋白水平(低于 10%者，病人可无症状)。

六、各种化学药物中毒

(一)丙烯酰胺中毒

丙烯酰胺为白色固体，多用于地下建筑、造纸、国防工业等，接触该聚体的工人可经皮肤和呼吸道吸收，接触其 2 个月至数年后，可出现周围感觉运动性神经病和小脑共济失调。治疗上无特殊解毒剂。主要为对症治疗。

(二)氰化物中毒

氰化物发现于杀鼠剂、肥料、某些植物(550 页)及聚尿烷(聚氨甲酸乙酯[polyurethane])烟雾中。其中毒通常多是由于自杀或他杀，引起的症状有心悸、胸闷气短，肺水肿，头痛、头昏、眩晕、共济失调，癫痫发作等，伴有代谢性酸中毒，病人呼吸时可以嗅到杏仁味。

慢性中毒可引起烟草一酒精的弱视，可见于木薯中毒。

(三)氧化乙烯中毒

这是用于灭菌的气体,急性中毒可引起头痛、意识模糊和昏迷。长期过量接触可引起周围感觉运动神经病。

(四)甲基溴化物气中毒

这是用烟熏的消毒剂,急性接触几小时后出现头痛、头晕、恶心、呕吐,腹痛,违和,视力模糊和气短,并导致共济失调,感觉异常,幻觉,癫痫发作和昏迷。慢性接触中毒可引起周围感觉运动神经病。

(五)一氧化氮(笑气)中毒

如慢性滥用,其是牙科医师可能发生的中毒。这可引起类似脊髓亚急性联合变性(579 页)的慢性周围神经病和脊髓综合征。可能这是由于维生素 B_{12}代谢受阻碍之故。

(六)吡啶甲基硝苯尿素(PNU)中毒

PNU 中毒可发生于毒鼠意外事故或口服吸入后,在几小时内可引起症状,有糖尿病和广泛神经损害,周围神经和自主神经病,而且有时可出现脑病,出现倦睡和记忆损害。

七、亚急性脊髓—视—神经病(SMON)

较长时间高剂量服用氯碘喹啉可引起亚急性起病的神经综合症(常先有腹部症状如腹泻、便秘和疼痛),但多只发生于日本,现在几乎完全不出现,这种药已很少使用。发病时在双足有灼样和刺样痛,几天后迅速上至双腿,双下肢无力伴锥体束征,有时损害双侧视力(由于视神经、视交叉和视束变性)。许多脊髓神经元和周围神经变性。舌常为绿色。脑脊液正常。

患者多为年轻成人,如恢复,病程常需数月或数年。

注意:在一次大剂量的给氯碘喹啉后几小时,可出现持续数天的意识模糊状态,及大脑半球性记忆丧失。

八、药物滥用

在一些滥用药物造成中枢神经系统受累情况中,令人吃惊的是其均能引起精神错乱、幻觉、精神病、癫痫发作、倦睡和昏迷。静脉注射可引起败血症,继发性脑脓肿、心内膜炎和脑栓塞,霉菌性动脉瘤破裂,脊髓病和 HIV 感染(329 页)。

药物特殊作用:

(一)苯异丙胺

苯异丙胺和其他拟交感神经药物如麻黄素、哌醋甲酯、苯丙醇胺引起:

(1)失眠。

(2)头痛。

(3)震颤和反射亢进。

(4)由于颅内出血(及可能脑梗塞)的脑卒中。

(5)横纹肌溶解。

(二)巴比妥类

引起小脑共济失调、眼震、构音障碍。

(三)可待因

(1)由于高血压或血管炎引起颅内出血。

(2)脑梗塞。

(3)高热。

(4)横纹肌溶解。

(四)海洛因

(1)脑梗塞(可能由于血管炎)。

(2)横纹肌溶解。

九、动物毒和毒素

(一)蛇咬伤

蛇咬伤和毒素注入可引起各种神经病性及其它方面的作用,可为系统性和局灶性:

(1)神经毒　由于阻断神经肌肉传递而出现麻痹,如眼镜蛇、金环蛇、珊瑚蛇(coral snake)。

(2)横纹肌溶解,如海蛇、澳大利亚地蛇。

(3)颅内出血,如 Russel 的毒蛇。

(二)鱼刺伤

这些刺伤罕见有疼痛,不过鹞鱼类毒素、蝎子鱼和石头鱼可引起恶心,呕吐、腹泻、出汗、流涎、心律失常,癫痫发作和昏迷。

(三)海里动物

食海中动物可引起肉毒中毒(321 页)或甲基汞中毒(545 页)。海食物的毒素可引起"大海性麻痹"、面与四肢的感觉异常和麻木、共济失调和疲软性麻痹。这些毒素在 ciguatera 鱼、puffer 鱼和甲鱼等某些鱼类的一定时间内存在。

(四)昆虫伤

这偶而引起直接神经病并发症，如肌痉挛，癫痫发作，和麻痹（蝎子和少数蜘蛛）。过敏性休克是更常见的，并偶导致脑缺氧的症状。

十、植物类中毒

（一）阿托品样作用

这些阿托品样作用包括视力模糊、瞳孔扩大、口干、皮肤发热和干燥、尿潴留、便秘、心动过速、发热、头痛、精神错乱、谵妄、幻觉、癫痫发作和昏迷。

（1）颠茄叶。

（2）莨菪。

（3）烹馨。

（4）曼陀罗。

（二）烟碱样作用

这些烟碱样作用包括恶心、呕吐、流涎、头痛、口渴、精神错乱、幻觉和癫痫发作。

（1）毒茴。

（2）金雀花。

（3）北美山梗菜。

（4）烟草。

（三）惊厥剂

惊厥剂也发现于：

（1）侧柏树。

（2）cowbane（Cicuta）。

（3）丝柏树。

（4）杜松。

（5）马钱子。

（6）艾菊。

（7）Water dropwort（Oenanthe）。

（四）致幻剂

这些可在下列植物中发现：

（1）大麻。

（2）morring glory（Ipomoea and Rivea）。

（3）肉豆蔻。

（4）仙人球膏。

(五)氰化物中毒

氰化物发现于：

(1)木薯(见下)。

(2)苦扁桃、杏、樱桃和梨的种仁。

(六)木薯中毒

木薯根是热带地区大量消耗性食品，虽然其含氰化物但通常没有致病作用。不过，在水荒或旱灾时因食入较多，则引起慢性中毒，由于植物的氰化物含量增加或制作方法改变所致。这可引起疼痛性周围神经病、感觉性共济失调、视神经萎缩和锥体束征。其有流行性发生的倾向，呈急性或亚急性发病。

(七)马钱子碱中毒

这通常是故意造成，引起兴奋性增高、肌痉挛(特别是面部、颈部和背部)，引起的症状类似破伤风性强直。

(八)蕈类中毒

这些可含有各种药物作用：

(1)毒蕈碱，引起恶心、流涎、视力模糊、无力。

(2)致幻剂如鹅羔氨酸、蝇蕈醇、二甲-4-羟色胺、二甲-4-羟色胺磷酸酯。

十一、物理因素异常所致的损害

物理因素异常所致的损害包括：

(1)减压病。(551 页)

(2)急性高山病(552 页)。

(3)中暑(552 页)。

(4)低温症(552 页)。

(5)放射照射疗法(552 页)。

(一)减压病

这最常见于潜水作业者，偶而见于隧道工人。它是过快从高压环境返回正常大气压环境所引起，其时循环中和组织中的气泡引起脊髓白质和脑的梗塞。脊髓类型在返到地面后数分钟或数小时开始，在上肢和下肢出现针刺、麻木、疼痛和肌无力。虽然通常较轻和自发性反转，但也可进展到永久性下肢轻瘫。

脑病类型在升到正常压时或其后几分钟开始，在轻度病例，只有头痛、恶心和轻度模糊，构音障碍和认知功能障碍，可出现肢体无力和麻木。这些

症状通常可消失。昏迷则提示死亡可能大。

治疗是尽可能使压力恢复。

(二)急性高山病

这种病在某些人快速登上高海拔(在3000米以上)后几小时开始。嗜睡、头痛、无食欲、恶心、头轻、睡眠障碍和不安是早期症状,如海拔平面维持几天后可消除这些症状。不过,疾病进一步发展可出现脑水肿和肺水肿。脑水肿引起昏睡,有视神经乳头水肿,导致昏迷,肺水肿引起咳嗽,呼吸困难、心动过速、呼吸加快。在高海拔时视网膜出血较常见。治疗主要是较快地到低海拔去,同时用地塞米松,最好的预防是缓慢爬高,或者可用乙酰唑胺,250mg,3/日,口服持续用数天。

(三)中暑

热环境可引起体内过热状态,而老年、肥胖者、及锻炼过强和出汗少(常为药物诱发,如抗胆碱能造成自主神经病,495页)以及体温控制中枢受损(吩噻嗪、巴比妥、下丘脑损害)等均使之加重。灼伤偶而可充分增高中枢体温,兴奋性头痛和意识模糊可进展到昏迷,甚至死亡。皮肤发热而干燥,体温大于41℃,在严重病例可出现癫痫发作,过度通气,心动过速,白细胞增多,急性肾功能衰竭和横纹肌溶解。通常完全恢复,但病人可留下广泛性小脑综合症,少见的情况可有大脑性损害或疲软麻痹。

(四)体温过低(低温症)

这发生于在高山上或水中较冷状态的暴露下的结果。也发生特别敏感的老人。甲状腺功能减退(566页)和垂体功能减退症可是其罕见的原因。病人可有意识模糊、昏沉,随后昏迷、心跳和呼吸变慢及低血压。鉴别诊断主要是应除外其它原因昏迷(156页),特别低血糖、酒精中毒和药物过量中毒等。

(五)放射照射作用

照射的有害影响依据所给的总量及其所给的分数、组织所吸收量,而且有些特定组织易受伤害性,及照射的时间。对神经系统危险性计算可能只是大致性的计算。

1. 脑损害　在超量照射数天内可发生急性反应,有时低至3000rads(30 Gray),由于脑水肿,可出现一过性恶心、呕吐、头痛,较高剂量时则可出现昏迷和死亡。早期的延迟反应是少见的,在照射后数周,由于神经的脱髓鞘改变,可引起进行性局灶性神经功能缺失,这种现象通常能恢复。

晚期延迟反应是不常见的，照射后数月或数年可出现局灶脑坏死，常伴有水肿，引起进行性局灶神经功能缺失和癫痫发作，病人可以相对稳定或可能恶化到严重致残。视神经和视交叉也可受累，总量低于 50Gray 对垂体和下丘脑通常是安全的。

晚期反应　在甚至低剂照射数年后可能有颅内肿瘤发生的危险；特别是雷氏细胞瘤，脑膜瘤和某些腹质瘤。

2. 颈动脉损害　颈部或垂体区放射照射可导致其后的颈动脉闭塞，病人可有血栓形成，栓塞和动脉瘤形成。

3. 脊髓损害(427 页)。

4. 神经丛损害(456 页)。

（冯连元）

第二十一章　某些系统性疾病的神经系统并发症

第一节　胶原血管病

引起神经系统并发症的胶原血管病主要有以下各种疾病：

(1)系统性红斑狼疮(554 页)。

(2)进行性系统性硬化症(556 页)。

(3)系统性动脉炎(结节性多动脉炎，Churg Stranss 综合征，Wegener 氏肉芽肿)(557 页)。

(4)过敏性血管炎(558 页)。

(5)类风湿疾病(558 页)。

(6)Sjögren 氏综合征(558 页)。

(7)复发性多软骨炎(Relapsing polychondritis)(558 页)。

(8)白塞氏综合征(559 页)。

(9)恶性萎缩性多发性丘疹(Degos 氏病)(559 页)。

(10)神经系统孤立性肉芽肿性血管炎(559 页)。

(11)强直性脊椎炎(560 页)。

(12)巨细胞性动脉炎(560 页)。

(13)Takayasu 氏病(562 页)。

注意：通过脑血管造影偶尔可发现脑血管炎性疾病(局灶的狭窄、扩张和小动脉念珠样改变，有时可发现有动脉瘤)，但并非具有特异性的。类似改变也发生于恶性脑膜炎(364 页)，脑膜血管性梅毒(316 页)，慢性脑膜感染(296 页)，药物滥用性血管炎(548 页)。恶性高血压(246 页)和蛛网膜下腔出血(261 页)等。

一、系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮(SLE)偶尔表现有神经系统损害的症状，但这通常发生于有明显多系统疾病特征(发热、关节炎、皮疹、肾炎、心包炎、网状青斑等)或者已确诊 SLE 的病人。在疾病的某些时期常可出现神经系统并发症。

据统计本病早期有神经系统损害症状者占 25.5%，而晚期则可高达 60%。病人可以有一种以上的表现，而且呈复发和缓解交替发生倾向的表现。

（一）神经系统各种并发症

1. 广泛性脑病　这是 SLE 引起的神经系统并发症中最常见的表现，其症状有忧虑、不安和头痛及抑郁、妄想、木僵、视幻觉、癫痫发作、痴呆和昏迷。脑电图可以为弥漫性改变，脑脊液正常或蛋白轻度增高与淋巴细胞增多，也可有免疫球蛋白增高和寡克隆区带（440 页）。在尸检时可有小动脉和毛细血管内膜的增殖，有不很明显的微小梗塞，但无血管炎改变。

2. 舞蹈症　舞蹈症可以是单独发生的短暂性行为（持续数天或数周），或为广泛性脑病的部分表现，本病出现舞蹈症极不常见，一般舞蹈症的表现为全身泛发性而不是局部发作性。

3. 癫痫　部分性和全身强直-阵挛性癫痫发作往往为病人脑病所引起的慢性损害所致。

注意：有些抗惊厥药也可引起 SLE 综合征，其难以与原发性 SLE 相区别（554 页）。

4. 脑卒中　脑卒中是由于脑内小血管内膜的增殖（及较罕见的颅外大血管病），常在循环血液中有狼疮抗凝物和/或抗心脂素抗体，源自 Libman-Sacks 心内膜炎的栓塞较为罕见，通常累及二尖瓣，颅内出血则是由于血小板减少或高血压、颅内静脉血栓所致。

5. 无菌性脑膜炎　急性或慢性无菌性脑膜炎是本病较罕见的并发症，其可以伴有头痛、发热，脑脊液检查可发现淋巴细胞或多核性细胞的增多，但脑脊液中糖正常，脑脊液的蛋白可轻微增高或正常。

6. 颅神经病　本病引起颅神经病较罕见，临床上特别容易累及的是支配眼外肌的神经或三叉神经感觉分支，及偶可康复的缺血性视神经病（191 页）。

7. 脊髓栓塞（427 页）　这可引起永久或复发性截瘫，病程有点类似多发性硬化。

8. 多发性肌炎　本病可引起多发性肌炎（532 页）的并发症，但较罕见。

9. 周围神经病　这也是罕见的并发症，通常为慢性、对称性和感觉运动性周围神经病。多个单神经炎和亚急性泛发性神经病，与格林巴利综合征相似，但两者均在临床上最不常见。

10. 机会菌感染　机会菌感染是 SLE 或免疫抑制治疗所引起。

11. SLE 全身性损害引起的神经系统并发症

(1)肾功能衰竭(575 页)。

(2)高血压病(245 页)。

(3)血小板减少(572 页)。

(4)血栓性血小板减少性紫癜(572 页)。

(5)皮质固醇类

肌病(505 页)。

轻症躁狂

抑郁

良性高颅压(351 页)。

(6)重症肌无力(18 章)是偶发的并发症。

12. Sneddon 氏综合征 Sneddon 氏综合征可能是 SLE 的一种变型,特别是短暂性缺血发作和卒中、广泛网状斑,可在循环血液中查到有狼疮抗凝剂和抗心脂素抗体。

(二)诊断

具备 SLE 的诊断的基本条件,主要的问题是确定其神经系统的症状不是由于治疗引起或机会菌感染的并发症引起。神经系统并发症与 SLE 的活动性、血沉和其它血液异常的相关性较差,所谓血液异常包括白细胞减少、抗核因子、抗 DNA 抗体、狼疮抗凝物(通常检查发现部分激活的促凝血酶原激酶与正常人血浆相校正的时间延长)和抗心脂素抗体等。

注意:狼疮抗凝物和抗心脂素抗体也发现于其他胶原血管病、AIDS(329 页)、恶性病、疟疾(336 页)、药物(吩噻嗪,普鲁卡因酰胺,Fansidar)。

偶尔,SLE 类似多发性硬化(15 章),病人可出现多灶中枢神经系统损害,视神经病和脑脊液有寡克隆区带。

(三)治疗

如神经系统的并发症较严重且呈持续和进行发展,则强调对原发病 SLE 用皮质固醇类治疗。由于病人常可有自发性缓解,故轻度并发症的病人除有症状外,并不需要治疗。

二、进展性系统性硬化

除其是系统红斑狼疮和多发性肌炎重叠综合征的部分(混合性结缔组织病)及其伴发神经损害的问题外,这是神经系统十分罕见的并发症。此外,在所有并发症中唯一有三叉神经感觉神经病(208 页)就是此病。脑动脉炎、

颅外动脉炎和脊髓动脉炎几乎很少发生，且任何周围神经病伴随状态也是不肯定的。

三、系统性动脉炎

系统性动脉炎又称结节性多动脉炎、Churg-Strauss 综合征、Wegener 氏肉芽肿，这是以中等动脉和小动脉坏死性动脉炎为特征的一组相关性疾病，通常累及几个器官。伴梗塞、动脉瘤形成和出血的血管炎性损害是大多数神经症状的原因，其通常发生于已知疾病基础上，尽管这可能仅是一种临床表现的特征，或甚至为孤立存在的疾病。

（一）神经系统各种并发症

1. 周围神经病　周围神经病（通常是单神经病，479 页，或多个单神经炎，460 页）是最常见的损害。病人常有疼痛，呈亚急性发作，并可以为持久的，可累及神经根，远端对称性感觉运动性神经病在临床中较少见。

2. 脑病　脑病伴有亚急性头痛发作、意识模糊、癫痫、幻觉、痴呆和昏迷，脑脊液检查可以有细胞增多（淋巴细胞和/或多核细胞）及蛋白增高。

3. 卒中　卒中（10 章）则可有脑梗塞，颅内出血或蛛网膜下腔出血。

4. 脊髓梗塞　可有脊髓梗塞（427 页）或脊髓蛛网膜下腔出血（432 页）。

5 颅神经病　这是不常见的并发症。在 Wegener 氏肉芽肿，可以有从颅底的直接炎性侵蚀。

6. 多发性肌炎　多发性肌炎（532 页）较罕见。

7 眼损害　视网膜梗塞（191 页）、渗出及出血，缺血性视神经病（191 页）。

8. 其它　此外高血压病（245 页）、肾功能衰竭（575 页）和原发病治疗中也可引起神经系统的并发症。

（二）诊断

诊断是由系统疾病的背景确定，通常通过对受累组织（周围神经、肌肉、肾等）活检的组织学等检查确诊。常见有血嗜酸细胞增多症，与胆固醇栓塞综合征（244 页）和左旋色氨酸诱致嗜酸细胞增多性肌痛综合征非常相似，而多灶中枢神经系统损害可能与多发性硬化相类似（15 章）。注意相互鉴别。

（三）治疗

用高剂量的皮质类固醇治疗，如果在数天或数周内无反应，那么改用环磷酰胺或加用硫唑嘌呤。

(四)预后

本病的病程与预后主要取决于系统性损害的程度、局限于皮肤和关节者的预后较内脏为佳,并可有自动缓解者。而有多系统损害者,可出现程度不一的急性发作,甚至死亡。

在应用激素前,大多数(86%～94%)有系统损害者可在一年内死亡,65%患者由肾损害死亡。通常在本病诊断时已有肾损害伴氮质血症和高血压者,则预后不良。有人认为心脏损害和肠损害预后不良。急性少尿性肾功能衰竭少见(肾损害者占 10%以上),但常为致死性损害。肺损害对预后影响不大。

本病如未系统治疗者 5 年生存率为 13%,经激素治疗后 5 年生存率为 48%,10 年生存率为 42% 。前 3 个月为关键时期,因此,如病人能渡过急性期则可能使本病的预后改善。

四、过敏性血管炎

其引起神经系统并发症并不常见,除血清病外,可有脑病伴癫痫和昏迷,周围神经病(479 页),神经痛性肌萎缩(458 页)。

五、类风湿病

神经系统并发症可由以下原因所致:

(1)腕、肘等嵌压性神经病,由于局灶炎症或关节炎。

(2)全身系统性血管炎,特别是周围神经病(557 页)。

(3)颈脊髓病,寰枢错位可以引起高颈段脊髓压迫症(411 页),偶尔椎动脉受压出现脑卒中/短暂性缺血发作。齿状突垂直半脱位,引起脑梗塞较为少见。

对血管炎并发症则用皮质固醇和/或免疫抑制剂,对机械性压迫的并发症则用外科解压术和固定术。

六、Sjögren 氏综合征

此综合征为干眼,干口和腮腺肿大,系由于泪腺和涎腺的慢性炎症与破坏所致,可以单独发生,或同时患有系统性红斑狼疮(554 页)、类风湿病(558 页),系统性硬化(556 页)和多发性肌炎(532 页)。这些伴随疾病有其自己的神经系统并发症,孤立 Sjöger 氏综合征可以有许多同样并发症,如系统性血管炎(557 页)、无菌性脑膜炎、周围神经病等。

七、复发性多软骨炎

这种疾病较罕见,为一种复发性疾病,其涉及到软骨,尤其是耳、鼻、气

管和喉，并常伴有眼和关节炎症，耳聋和眩晕，发热，贫血和血沉增快。神经系统并发症包括泛发性脑病，表现有头痛、意识模糊，痴呆，癫痫发作和共济失调，颅神经麻痹，缺血性视神经病(191 页)，偶有卒中样发作。脑脊液检查可以出现细胞增多(淋巴细胞或多形核细胞)和蛋白增高。

八、白塞氏综合征

白塞氏综合征又称眼—口—生殖器三联症，这种罕见的综合征多累及年轻成人，在男性多于女性，常有神经系统并发症，通常发生于复发与缓解同时出现突发的粘膜—皮肤—眼的症状。血管炎可累及脑，极罕见者可累及脊髓，极为特殊地累及周围神经。

神经并发症的临床特征包括下列各种症状：

(1)脑炎　表现有意识模糊，头痛，癫痫，痴呆。

(2)卒中　短暂性缺血发作样发作，累及脑干比大脑半球更多见。

(3)良性高颅压　由于硬膜窦血栓形成(256 页)所致。

(4)复发性无菌性脑膜炎　或许伴有颅神经麻痹。

在所有类型中，脑脊液检查通常有细胞数增多(多形核及淋巴细胞)和蛋白增高。

治疗上主要用皮质固醇类药物，也可用免疫抑制剂及神经营养剂等。

本病预后不良，极少能完全缓解者。有人报道病程最长可达 49 年，期间反复发作，病期 14 年内者占 85.5%。本病一旦有神经并发症，多遗有神经系统的后遗症，如记忆减退、多疑、痴呆、帕金森氏综合征等，其死亡率达 40%～50%，在死亡病例中，59%的病人多在起病后一年内死亡。

九、恶性萎缩性多发性丘疹

恶性萎缩性多发性丘疹又称 Degos 氏病，这是一种罕见的综合征，以躯干和肢体无痛性淡红色丘疹，有特别中心性瓷白色萎缩为特征，其可致肠缺血性损害(引起腹痛、呕吐、溃疡出血和穿孔)及脑脊髓多发性梗塞(引起卒中发作、颅神经麻痹、脊髓病)。小动脉可有内皮增殖性改变。

十、神经系统孤立的肉芽肿性血管炎

这种疾病较罕见，可累及大脑内、软脑膜，偶尔累及脊髓血管，任一年龄均可发病，组织学上类似结节病性动脉炎(536 页)，但偶有其它器官病理上的受累的证据，几乎从无临床表现。其可能发生于带状疱疹后，或淋巴瘤患者，但大多数病人可能找不出任何原因。

病程为进展性，通常数周或数月后死亡，有意识模糊、头痛、呕吐、智能

损害、卒中样发作(多由于脑梗塞而不是出血)、脊髓病和癫痫发作。血沉、脑脊液蛋白和淋巴细胞可以正常或中度增多。此病必须除外慢性脑膜感染或恶性脑膜炎(364 页),必要时做脑或脑膜活检。

皮质固醇和免疫抑制剂治疗对本病可以有一定的作用。

十一、强直性脊椎炎

神经系统并发症极为罕见,可因颈椎僵直或其它平面的创伤性骨折出现脊髓损害,在炎性蛛网膜炎时也可累及到马尾神经。对神经根的压迫则罕见,任一神经根受累多可能是由于局灶性炎症损害所致(如骶髂关节)。

十二、巨细胞性动脉炎

巨细胞性动脉炎包括有颅动脉炎或颞动脉炎,这是一种发生于老年人的疾病,55 岁以下罕见(40 岁以下例外),中等和较大的动脉壁有单核细胞的炎性浸润及巨细胞,有坏死的纤维增生和继发性血栓形成。最常受累的是颈外动脉分支,其它动脉也可受累,如眼动脉、椎动脉、冠状动脉和主动脉(肾动脉受累极罕见)等。

这种状态与风湿性多肌痛有部分重叠现象。

(一)临床特征

临床特征与动脉炎症、闭塞及有时与缺血相关:

(1)头痛,头皮触痛,颞浅动脉和枕动脉分支上结节样增厚,触痛肿胀。脉搏可以摸不到。

(2)如面动脉受累可有面部疼痛。

(3)如面动脉和上颌动脉受累可有颊痛和灼痛。

(4)一过性黑蒙或失明,通常是由于缺血性视神经病(191 页),甚至视网膜动脉闭塞(191 页),分别为后睫动脉和眼动脉受累所致。

(5)短暂性缺血发作和卒中(椎动脉比颈内动脉更常见),有时出现痴呆,精神病和人格改变。

(6)复视,由于支配眶肌及其支配的神经的缺血所致。

(7)周围神经病,多个单神经炎,和孤立的单神经炎。

(8)如冠状动脉受累则出现心肌梗塞和心绞痛。

(9)肠系膜动脉缺血。

(10)主动脉瘤可以破裂。

(11)有症状和无症状患者均常可听到心脏杂音,并在受累的中大动脉也可听到杂音。

与多发性肌痛共有的一般症状：

(1)颈肌、肩肌、臀肌和大腿肌的疼痛和僵直(特别是醒来时)，没有肌无力，但疼痛可限制其最大的运动。

(2)食欲缺乏和体重减低。

(3)周身不适与疲劳。

(4)抑郁。

(5)低热及夜间多汗。

(二)实验室检查

实验室检查其它特征包括：

(1)常有轻度正细胞性正色素性贫血。

(2)偶有嗜中性细胞增多。

(3)常有血浆 α-2 球蛋白和纤维蛋白原增多。

(4)常有轻度肝功能受损，可发现肝肉芽肿。

(5)CK 正常。

(6)血沉增快。

(7)肌活检正常。

(8)肌电图正常。

注意：通常发作为亚急性的隐伏性的，但可以是突发的(如早晨醒来僵直)。常误诊为其它病达数周或数月之久。60 岁以上病人的血沉大于 50，甚至大于 100，但无副蛋白血症者及老年病人在新近有头面痛发作，应考虑此病。

(三)处理

1. 急性期治疗　临床特征非常明显者，可开始给病人服强的松龙(40mg，每日两次)，尽快查血沉，通常高于 50mm/h，虽然也极少是正常(老年人血沉 40mm 并非罕见)。

注意：一旦症状和血沉控制住，则严重并发症的危险性则极少发生。

随着治疗的开始，头痛和一般症状应在 48 小时内缓解。如果不能缓解，则诊断可能是错的。血沉约在 2～4 周内正常，但神经系统症状和眼的并发症可能并未改善。

大多数病人，特别是症状不确定的病人，应作颞动脉活检。如果有局灶面动脉或枕动脉触痛，最好是对该动脉进行活检。如在开始服皮质激素后 1～2 天内，则显微镜下变化尚未发生，约 60%病人存在这种改变。活检阴性

也不除外诊断，因为动脉损害可能呈斑片状或未影响活检处的动脉。不过活检阳性的病例在其后数月中服皮质激素撤药困难，并且有副作用。

2. 长期治疗　强的松龙，维持量约每日 10mg，一或二个月内开始治疗可获成功，需要 1～10 年。试图减量非常慢，按每年进行。正确的用量可通过症状的复发程度和血沉增加的情况监护。两者单独或分别进行均可。有些病人可用隔日给药以减少副作用。

（四）预后

过去一度曾认为本病是一种良性疾病，可自愈。但后来则不断有复发和死亡的报告。预后之好坏与早期诊断、早期用激素治疗有明显关系。Graham（1981 年）观察 90 例，平均病程为 5 年，短者 1 年，长者 12 年，其中有 1/3 病人呈慢性复发性。Bengtsson（1981 年）报道 90 例，随访 3～10 年，其中 33 例复发，30 例死亡。早期死亡率低，主要死亡原因有大脑或脑干梗塞，主动脉瘤破裂、心肌梗死、充血性心功能衰竭、肺栓塞等，病死率为 10%左右。另外 Gouet 等（1986 年）对 87 例随访 3 个月～14 年，平均 5 年。病死率 26.4%，存活病人：1 年为 89%，3 年为 84.8%，5 年为 60.2%，而 10 年为 48%。

十三、Takayasu 氏病

Takayasu 氏病又称原发性主动脉炎综合征，主动脉弓综合征或无脉症。这是一种慢性的血管炎引起的疾病，组织学上证实为巨细胞动脉炎（560 页），但主要是累及大动脉（主动脉和其起源的大动脉），特别是年轻妇女，全身系统性特征是常见的。通常有动脉闭塞的前驱症状：违和、发热、厌食，体重减少，关节痛，肌痛，贫血，血沉增快，慢性缺血随后发展到肾（引起高血压）、手臂（引起臂与手的缺血症状，极少引起下肢缺血症状）、颈外动脉分布区（颌跛行）、眼（缺血性眼病，191 页）和脑（晕厥、混淆、非特异头昏、头痛、癫痫发作、边缘带梗塞，248 页）的症状，但更罕见的是局灶卒中或短暂性缺血发作。

皮质激素不是非常有效的，血管外科再构在技术上是可行的。

注意：累及主动脉的综合征的其它原因有：

（1）巨细胞动脉炎（560 页）。

（2）动脉粥样硬化（243 页）。

（3）梅毒（316 页）。

（4）主动脉夹层分离（动脉粥样硬化、Marfan 氏综合征，594 页，Ehlers-Danols 综合征，弹性纤维假黄瘤，594 页）。

一般认为累及肾、心和脑者预后差。故主要取决于高血压程度，心功能状态和脑供血情况，常因发生脑卒中、肾功能衰竭、心功能衰竭、手术等并发症而死亡。本病的5年死亡率约为25%～75%。

第二节　糖尿病性神经系统损害

引起神经系统并发症较常见，尤其为轻度的神经并发病，主要有远端对称性感觉神经病。这种并发症出现并不能预示，或可更常见的是作为一个特征性表现或是作为糖尿病一个并发症。而糖尿病本身不一定严重。在糖尿病学中重要的是在确定糖尿病所致疾病的原因前，要考虑各种神经系统综合征的非糖尿病原因。

一、周围神经病

(1)远端或泛发性感觉性周围神经病，或感觉运动性神经病　可以为亚临床的、轻度或重度神经病变伴无痛性足溃疡，Charcot关节(12页)和神经病性疼痛。通常为轴索性神经病，只是某些病例有节段性脱髓鞘。疾病的发作是潜伏性，缓慢进行性，但也可以是亚急性。对糖尿病控制的有助于某些病人神经系统并发症的减少，但并不是所有病人如此。

(2)自主神经病　可以伴有阳痿，体位性低血压，静止性心动过速。出现腹泻、有味性出汗，并偶尔有Argyll Robertson瞳孔(199页)。

(3)多发性单神经炎(460页)　多急性发作，在各个神经损害间恢复需要数周乃至或数月时间。

(4)神经根病　可呈急性或亚急性发病，表现为受累段的运动及疼痛受累，而不是几个感觉征。发作可以有显著体重减轻。恢复在数周或数月开始发生。最常见的受累神经根是高位腰段与胸段，通常为单侧，但对侧或同侧其它神经根受累。

(5)嵌压性神经病　这种情况较常见(460页)。

(6)糖尿病性肌萎缩　这种状态指的是下肢亚急性发作的疼痛，股四头肌萎缩与无力，膝反射减弱，其还可由于股部单神经病或腰神经根病。曾有人报道把糖尿病性肌萎缩、疼痛而误为肌炎及肌营养不良，在动员做肌活检时意外发现有糖尿病症状。说明遇见这类症状要引起注意。

二、颅神经病

急性或亚急性单个、多个或复发性颅神经麻痹是相当常见的，可能由于

神经缺血之故。通常要几个月恢复。最常受累的神经是动眼神经(常有疼痛而瞳孔不受累,201 页)滑车神经,外展神经(201 页)和面神经(214 页)。

三、局灶性部分性运动癫痫发作

这些发作较常见而无任何发病期间的局灶缺陷,属非酮体性高血糖的特殊并发症。并可以是表现性特征。抗惊厥药治疗并非必要,因为血糖恢复正常,癫痫发作即可缓解。

四、昏迷

昏迷通常是由于药物诱致低血糖或自发性高血糖引起。

五、早期血管病

早期血管病由于动脉粥样硬化(如脑缺血和梗塞,缺血性视神经病等)。

六、毛霉菌病(335 页)。

七、低血糖

低血糖(药物所致)可引起昏迷,意识模糊,行为障碍,运动性神经病、癫痫发作,偏瘫等(118 页)。

八、伴随疾病

(1)肌强直性肌营养不良(520 页)。

(2)Friedreich 氏共济失调(432 页)。

总的来说,糖尿病控制越好,则可能引起神经系统并发症越少。

第三节 内分泌疾病

一、肾上腺

(一)Addison 病

Addison 病和其它类型肾上腺功能减退症可以并发以下各种症状与体征:

(1)肌挛缩、疲劳、近端肌无力、肌痛,并在双腿屈曲收缩,常伴有疼痛。

(2)低血糖症(118 页)。

(3)体位性低血压(111 页)。

(4)倦怠。

(5)低钠血症(574 页)。

(6)意识模糊状态,木僵和昏迷。

其出现作为肾上腺脑白质营养不良的一部分。

(二)Cushing 氏综合征

Cushing 氏综合征可以并发以下各种症状与体征：

(1)近端肢无力(565 页)。

(2)骨质疏松，椎体压缩和脊髓神经根压迫(411 页)。

(3)高血压和脑卒中(245 页)。

(4)糖尿病(563 页)。

(5)应激性兴奋、欣快症，嗜睡、抑郁、痴呆、意识模糊状态。

(6)低钾性肌无力(528 页)。

(7)脊髓神经根压迫(411 页)，由于硬膜外脂肪过多。

(三)原发性醛固酮增多症

原发性醛固酮增多症可以并发低钾性肌无力(528 页)和高血压。

(四)嗜铬细胞瘤(见 120 页)。

(五)肾上腺脑白质营养不良

肾上腺脑白质营养不良是一种 X 连锁隐性遗传病，本病中的许多器官有不分支的特长链脂肪酸过多沉积，脑和脊髓脱髓鞘，肾上腺功能衰竭。肾上腺功能减退的神经表现可以是亚临床的，甚至病人可以没有症状。

男孩可表现有渐进性痴呆、皮质盲、耳聋、反射亢进、共济失调，并偶尔可发生癫痫。

成人男性多出现脊髓综合征(肾上腺性脊髓神经病)，表现有痉挛性下肢轻瘫，括约肌受累或许有轻度感觉缺失。而痴呆、小脑共济失调和周围神经病则不常见。

杂合体性成年女性可以有非常缓慢渐进性痉挛性轻偏瘫，轻度括约肌和感觉受累。

通过在皮质成纤维细胞或血浆中证实有过多特长链脂肪酸，脑 CT 可以显示广泛室周低密度，特别是后部等，则可确定诊断。

肾上腺脑白质营养不良的预后不生，常于起病后 2 年内死亡。

注意：生酮性饮食可引起正常人特长链脂肪酸水平的增高。

二、甲状腺

(一)甲状腺功能亢进

甲状腺功能亢进又称甲状腺中毒症，可以并发或表现有以下各种症状：

(1)近端肌病，较为常见(537 页)。

(2)甲状腺功能障碍性眼病(536 页)。

(3)震颤(379 页)。

(4)心房纤颤和脑栓塞(249 页。)

(5)意识模糊状态、躁狂、神经症、易激、忧虑。

(6)全面性癫痫发作。

(7)舞蹈症。

(8)周围神经病,极为罕见。

(9)皮质脊髓束功能障碍,引起进展性痉挛性轻偏瘫,这极罕见。

伴随疾病有:

(1)重症肌无力(18 章)。

(2)甲状腺功能亢进性周期性麻痹(528 页),其与低钾性周期麻痹相似,特别在我国和日本报道较多。

(二)甲状腺功能低下症

甲状腺功能低下症又称粘液性水肿,常伴有并发或表现有以下特征:

1. 中枢神经系统特征

(1)智能发育迟缓(呆小症)。

(2)痴呆。

(3)头痛。

(4)精神病、幻觉、妄想、意识模糊状态(即粘液水肿狂)。

(5)白天睡眠过度(128 页)。

(6)昏睡和昏迷。

(7)小脑共济失调。

2. 周围神经损害特征

(1)嵌压性神经病(460 页)(特别腕管综合征 463 页)。

(2)周围神经病。

3. 肌肉受累及特征 见 509 页。

4. 其它

(1)耳聋。

(2)脑脊液蛋白增高。

(3)良性高颅压(351 页)。

(4)视交叉压迫(189 页)。

(5)甲状腺功能障碍性眼病(536 页)。

(6)体温过低(552 页)。

伴随疾病：

(7)重症肌无力(18 章)。

(8)继发性甲状腺功能低下的脑垂体功能减退症。

(9)低糖血症(118 页)。

(10)POEMS 综合征(571 页)。

(11)低钠血症(574 页)。

三、甲状旁腺和钙代谢

(一)甲状旁腺功能减退症

甲状旁腺功能减退症可有原发性、继发性、假性之分，其可引起以下各种临床特征与表现：

(1)低钙血症，可导致手足抽搐。

(2)口周、手指、足趾感觉异常。

(3)肌挛缩，疲劳或可能出现无力。

(4)全面性癫痫发作。

(5)易激惹。

(6)意识模糊状态，有妄想、幻觉和精神病。

(7)痴呆和智能发育迟缓。

可以伴随的疾病有：

(1)良性高颅压(351 页)。

(2)基底节钙化(372 页)。

(3)舞蹈症(382 页)。

(4)肌张力障碍(387 页)

(5)帕金森氏综合征(367 页)。

(二)甲状旁腺功能亢进症

甲状旁腺功能亢进症和其它原因的高钙血症多合并有情绪障碍，意识模糊和昏迷。病人罕见有近端肌病，其表现常伴有肌肉疼痛明显的症状(511 页)。

(三)骨软化症

这种疾病可伴有近端肌病，病人并常有突出肌肉疼痛(511 页)。

四、脑垂体病变的神经系统并发症

主要为肢端肥大症和巨人症，其常引起神经系统并发症有：

(1)嵌压性神经病(460 页)有时有神经肿大。

(2)周围感觉运动性神经病,有时有神经肿大。

(3)非特异性头痛。

(4)肌病(509 页)。

(5)垂体肿大也可引起视野缺陷(188 页)和垂体低下症。

(6)阻塞性呼吸暂停症(125 页)。

同时病人可伴有糖尿病(563 页)或高血压(245 页)等,这些伴发疾病也可出现神经系统并发症。

第四节 血液疾病

(1)红细胞增多症(568 页)。

(2)原发性血小板增多症(569 页)。

(3)白血病(569 页)。

(4)淋巴瘤(363 页)。

(5)高嗜酸细胞综合征(569 页)。

(6)镰刀细胞病/遗传(570 页)。

(7)缺铁性贫血(570 页)。

(8)异型球蛋白血症(570 页)。

(9)骨髓外造血(571 页)。

(10)阵发性夜间血红蛋白尿症(572 页)。

(11)血栓性血小板减少性紫癜(572 页)。

(12)弥散性血管内凝血(572 页)。

(13)凝血机制衰竭(572 页)。

(14)高凝血状态(572 页)。

一、红细胞增多症

红细胞增多症的病人,红细胞压积在男性大于 50,女性大于 47。真性红细胞增多症又称原发性红细胞增多症,其可并发有:

(1)非特异性的神经系统症状,如头痛、非特异性头晕、注意力不集中、视力障碍、耳鸣、感觉异常和肢体疼痛。

(2)闭塞性脑血管病,如脑梗塞(254 页)、短暂性缺血发作(251 页)、颅内静脉血栓形成(256 页)。

(3)颅内出血(259 页),由于伴有血小板缺陷和凝血衰竭,这种状态较

罕见。

(4)舞蹈症也较罕见。

(5)轻度周围性感觉神经病。

相对性红细胞增多症是由于血浆容积减少(如利尿剂、高血压、酒精，脱水、肥胖所致)，继发性红细胞增多症是由于红细胞体积增加(如缺氧、吸烟，小脑血管细胞瘤(372 页)，肾肿瘤等所致)。两种红细胞增多症均是脑梗塞的中度危险因素(如红细胞压积超过正常标准 45～55 的范围以上)。

二、原发性血小板增多症。

如血小板计数高于 500×10^9/L，则应疑及原发性血小板增多症。这种疾病罕见，可并发脑梗塞/短暂性缺血发作。有时可由于伴随有血小板功能缺陷引起颅内出血。头痛和感觉异常的症状较常见。

三、白血病

白血病可通过几种直接和间接方式累及神经系统：

(1)白血病性恶性脑膜炎(364 页)。

(2)白血病性沉积致脊髓神经根压迫症(411 页)。

(3)颅内白血病性沉积(局灶性神经功能缺陷、癫痫发作)。

(4)眶内白血病性沉积(196 页)。

(5)机会菌感染(真菌、进展性多灶白质脑病、单纯疱疹、带状疱疹、巨细胞病毒等，587 页)。

(6)颅内出血(259 页)，其由于血小板减少症(硬膜下、大脑内或蛛网膜下腔出血)所致。

(7)高粘滞性综合征。

(8)药物治疗引起 的并发症，如周围神经病。

(9)放射治疗引起的并发症(552 页)。注意：低剂量头颅放射治疗和鞘内化疗(特别用甲氨喋呤)可引起一种急性坏死性白质脑病，病人有癫痫发作、痴呆、共济失调和意识状态受抑。

(10)弥漫性血管内凝血。

四、高嗜酸细胞综合征

本综合征是 1968 年由 Hardy 及 Anderson 发现的一组原因不明的嗜酸细胞增多症群，发病可急可缓，可良性可恶性，可累及一个或多个脏器，且症状体征可有重迭。最常受累的脏器是心血管、肺和神经系统。在受累器官有嗜酸细胞浸润(肺、心、皮肤、脑等)并持续血嗜酸细胞增多，而无任何寄生

虫、变态反应、白血病或恶性疾病的证据，并无对 L-色氨酸的暴露。病人无血管炎，男性较女性易受害，中年发作，进展性和严重性是可变的。

在神经系统中主要为周围神经炎，如可出现颅神经麻痹，远端感觉运动性神经病及不太常见的多发性单神经炎等。此外可出现肌病伴疼痛和挛缩及可能伴有肌炎。但伴发中枢神经系统症状极少见，其临床表现可包括意识模糊、痴呆和昏迷，在脑脊液中嗜酸细胞增多。在中枢神经系统并发症中可有弥漫性和局灶性病变两种表现，局灶性脑病变更为罕见，国内在过去 10 年中报告的近 30 例中多数为心肺皮肤等改变，其中涉及到神经系统者只有 3 例，而有局灶病变者仅见 1 例，且当时未经 CT 证实而症状亦不完全同一。国外 1992 年曾有一例脑卒中报告，我们在近年发现 1 例并发脑梗塞，病人较国外的年龄大。本病可采用激素治疗及对症治疗。

五、镰刀细胞病

这种疾病可并发有：

(1)脑梗塞或短暂性缺血发作，由于大的和/或小的血管闭塞(239 页)。

(2)偶发颅内出血(259 页)。

(3)颅内静脉血栓形成(256 页)。

(4)癫痫发作(74 页)。

(5)肢体或背部疼痛，疼痛的程度可以是较严重的。

(6)出现脊髓和神经根压迫，及脊髓梗塞(427 页)。

(7)横纹肌溶解(530 页)。

(8)肺炎球菌性脑膜炎(309 页)。

六、缺铁性贫血(或其它贫血)

如严重贫血，(血红蛋白低于 90g/L)，则贫血可引起非特异性神经系统症状：昏倒、眩晕、疲倦、广泛肌无力，注意力不集中和不宁腿(394 页)。此外可出现临床上不常见的局灶短暂性缺血样发作(251 页)，极例外的情况下可出现意识丧失。这可能部分是由于体位性低血压和部分是由于脑缺氧所致。病人可伴发良性高颅压(351 页)。在治疗性输血时可并发 HIV 感染(329 页)。

七、异型球蛋白血症

1. 多发性骨髓瘤可并发下列各种疾患：

(1)进展性广泛性的感觉运动神经病(495 页)，这在临床上较常见，至少有亚临床的表现，其中在骨硬化性病例比溶骨性病例更常见。偶也累及肌

肉和颅神经。通常脑脊液蛋白增高。

(2)脊髓与神经根压迫(411 页),由于脊椎压缩,或髓外骨髓瘤沉积压迫。

(3)眶骨髓瘤沉积(196 页)。

(4)高粘滞综合征,头痛、注意力不集中,昏沉,非特异性头晕,视力模糊,视网膜静脉扩张和出血。

(5)肾功能衰竭的神经系统并发症。

(6)淀粉样变性并发症,临床很不常见。

(7)高血钙症性神经系统并发症。

(8)由于血小板减少症、凝血缺陷、肾功能衰竭和高粘滞症引起颅出血。

(9)动脉性或静脉性颅内血栓形成,可能由于高粘滞性。

2. 单发性浆细胞瘤,特别是男性可以并发相似于多发性骨髓瘤的周围神经病。如浆细胞瘤给予治疗则症状缓慢改善。

3. Waldenstrom 氏巨球蛋白血症有类似多发性骨髓瘤相似并发症,特别是高粘滞性和周围神经病。

4. 良性异型球蛋白血症或称单克隆性丙种球蛋白病,其是在某些正常人血中发现 IgM 或 IgG 水平增高,但可能在其它不明显周围神经病患者更常见。其神经系统的进展缓慢,治疗偶有疗效,最后少数病人发展为多发性骨髓瘤,Waldenstrom 氏巨球蛋白症,淀粉样变性(583 页)或淋巴瘤(363 页)。

注意:Grow-Furase 即 POEMS 综合征(病人有多神经病变、器官肿大、内分泌病、M-蛋白、皮肤改变)是一种伴随状态的异型球蛋白血症伴周围神经病;皮肤变厚变色和毛发增多症;肝、脾和淋巴结肿大,内分泌障碍,有阳痿,男子乳房女性化,经闭,并偶尔有糖尿病或甲状腺功能减退症;杵状指,轻度发热,多汗,周围水肿,腹水,胸膜渗液和视乳头水肿。

注意:因为在一些异型球蛋白血症中,神经病由血清单克隆抗体与周围神经结合引起,故对免疫抑制剂可能有效(即皮质激素、硫唑嘌呤,血浆交换)。

八、骨髓外造血

这是在正常骨髓功能因地中海贫血、骨髓纤维化等障碍一种补偿机制。造血组织块可引起:

(1)硬膜外肿块引起脊髓与神经根压迫(411 页)。

(2)颅穹窿块使脑受压迫而引起癫痫和局灶神经缺陷。

九、阵发性夜间血红蛋白尿症

这是一种溶血性贫血的罕见原因,其可并发颅内静脉或动脉血栓形成。头痛是一种常见的症状。

十、血栓性血小板减少性紫癜

血栓性血小板减少性紫癜(英文缩写为 TTP),这是一种罕见的急性或亚急性疾病,与儿童溶血性尿毒症综合症相似通常发生成年人。神经系统并发症是常见,并可能由于泛发性脑血管闭塞:

(1)癫痫发作,头痛。

(2)广泛脑病和昏迷。

(3)卒中样发作。

(4)弥漫性血管内凝血,但不常见。

十一、弥漫性血管内凝血

弥漫性血管内凝血(DIC),其神经系统并发症则合并于严重的原发病特征中,包括由于泛发出血性梗塞引起的脑病,颅出血导致头痛,意识模糊和昏迷等,有时病人可出现卒中样发作。

十二、凝血功能障碍

异常性出血可以因凝血缺陷引起(如血友病、抗凝剂、纤维蛋白溶解剂),血小板减少症(如再生障碍性贫血,白血病,特发血小板减少性紫癜)或血小板功能缺陷(如真性红细胞增多症,原发性血小板增多症,肾功能衰竭,阿斯匹林治疗)

这些可以导致:

(1)颅内出血(259 页)。

(2)蛛网膜下腔出血(261 页)。

(3)硬膜下出血(269 页)。

(4)血肿对脊髓与神经根压迫(411 页)。

(5)脊髓出血(431 页)。

(6)神经内血肿引起单神经病(479 页)。

(7)输血引起的 HIV 感染(329 页)。

十三、高凝状态

高凝状态是非常罕见的:其包括遗传性抗纤维蛋白酶Ⅲ,C 蛋白和 S 蛋白缺乏和泛发性癌转移,这些可引起周围静脉性血栓形成和颅内静脉性血

栓形成，但动脉性血栓形成非常少见。

第五节　胃肠疾病

胃肠疾病可以有几种方式并发神经系统疾患：

（1）急性或慢性维生素吸收障碍（如维生素 B_{12}，580 页，维生素 E，581 页）和药物吸收障碍（如抗惊厥剂）。

（2）炎性肠道疾病伴发卒中（573 页）。

（3）胃限制性外科手术（574 页）。

（4）Whipple 氏病（572 页）。

（5）药物的副作月，如西米替丁和雷尼替丁，引起意识模糊，carbenoxolne 引起低钾血症，皮质固醇等。

（5）胃、结肠、胰腺等癌转移到脑和脊椎。

（6）类癌综合征（120 页）。

（7）结肠疾病（573 页）。

一、Whipple 氏病

这种病可累及神经系统，通常为胃肠和其他特征较明显。在大脑、下丘脑和脑干可发现 PAS 阳性的细胞内包涵体，同时可发现细菌或不能发现细菌。

主要临床特征有：

（1）进展性淡漠和痴呆。

（2）肌阵挛和强直阵挛癫痫发作。

（3）向上性凝视麻痹或可能伴眼震。

其他表现和特征包括下丘脑综合征（睡眠、饮、吃障碍），共济失调和慢性脑膜炎。周围神经病、肌病和视乳头水肿是罕见的。脑脊液正常或白细胞增多及蛋白增高。脑电图是非特异，脑 CT 扫描正常或显示低密度区，增强扫描时可被强化。

确定诊断是在脑脊液中或空肠活检中有 PAS 阳性细胞，但两者均可正常。如两者均正常则要做脑活检，因为如果诊断明确则用抗生素治疗可以阻止其进展。

二、结肠疾病

结肠病偶可并发进行性小脑综合征、轻度痴呆、癫痫发作，脊髓病、肌病

和周围神经病。在临床中不一定总是能查出吸收障碍及确定的维生素缺陷(如维生素 B_{12},维生素 B_1,叶酸和维生素 E),对结肠病进行治疗也通常不一定能阻止其进展。

三、炎性肠道疾病

炎性肠道病,包括溃疡性结肠炎和 Crohn 氏病,可以并发缺血卒中及视网膜动脉和静脉闭塞。这通常发生在疾病的活动期,但有时也可发生在疾病的控制期。可能的机理是脑血管炎,高粘滞状态,反常双腿栓塞和颅内静脉血栓形成,后者可能是由于脱水。

四、胃限制性外科手术

这种外科手术是施行于病理性肥胖者,可在手术数月后发生有下列疾患:

(1)周围神经病。

(2)意识模糊状态,类似于代谢性脑病(158 页)。

(3)Wernicke-korsakoff 氏综合征(579 页)。

(4)进行性发展的肌病。

(5)视神经萎缩。

这些并发症可能是由于体重减失和持续性呕吐所致,但认为其不是由于营养缺陷造成(如维生素 B_1,维生素 B_{12},维生素 E,叶酸等)。

第七节 电解质平衡

一、低钠血症

低钠血症可急性发生(过度静注葡萄糖,酒精过多者,急性脑损害,输注

生理盐水(0.05ml/kg/min)以增加血浆钠达到125mmol/L时。对每小时电解质的监护是重要的，以避免纠正过快，或出现高钠综合征，引起桥脑中央髓鞘溶解(575页)，出现昏迷甚至死亡。

二、高钠血症

高钠血症并不常见，导致神经系统并发症更为罕见；出现昏睡，昏沉和昏迷。颅内静脉血栓形成有时也可发生(256页)。

三、低镁血症

这种状态可引起震颤、强直、谵妄、肌挛缩和抽搐、幻觉和全面性癫痫发作，但这些作用在其原发性的基础原因(如糖尿病，低钙血症，肾功能衰竭)也可引起，两者的影响作用很难明确的区分开。

四、桥脑中央髓鞘溶解

这是一种罕见而严重的疾病状态，在已经有重病时则更为严重，通常发生于呕吐或酒精性昏迷，有时在恶病质和营养不良时发生。低钠血症是非常常见的表现。其过快的纠正可能是导致桥脑中央脱髓鞘的原因，当然偶尔也在脑的其他部分发生这种改变。临床表现为亚急性四肢轻瘫(痉挛性或低张力性瘫)，伸跖反射阳性，假性球麻痹，可以进展为闭锁综合征。常与原发的基础病因相混(如酒精性昏迷，癫痫发作，Wernicke氏脑病，579页等)。病人的脑脊液正常，CT可以显示桥脑中央低密度改变，MRI可显示影像更好。

本病常为致死性，但有可能恢复。无特异性治疗方法。

五、低钾血症和高钾血症(528页)。

六、低钙血症和高钙血症(567页)。

第八节　肾功能衰竭

一、肾功能衰竭的神经系统并发症

(一)周围神经病

周围神经病是肾功能衰竭最常见的并发症，表现为远端对称性感觉(灼痛、麻木、感觉异常等)比运动异常更常见。严重程度变幻不定，对透析治疗的效果不肯定，但肾移植可以使之缓解。

(二)尿毒症性脑病

尿毒症性脑病多在急性尿毒症中出现，偶尔在血尿素氮稳定但较高时发生，症状多变，开始可能仅有昏睡、注意力不集中和多睡。随后逐渐出现意

识模糊、幻觉、扑翼性震颤、姿势性震颤和活动性肢体震颤、构音障碍、共济失调、肌强直及肌阵挛。在之后可有全身性癫痫、有时为局灶癫痫，有昏睡和昏迷发生。

病人可因感染，心功能衰竭和使用镇静药使病情加重，而用使血尿素氮降低的药物治疗则可使症状缓解。通常脑脊液正常，脑电图则为弥漫性改变。

(三)肌挛缩和不宁腿(394 页)

后者较常见，有时是由于周围神经病所致。

(四)尿毒性肌炎

这种肌炎特征性较差且并不常见。

(五)出血性并发症

这些并发症是由于尿毒性凝血机制障碍，抗凝剂和弥漫性血管内凝血等所致，如原发性颅内出血(259 页)，硬膜下血肿(269 页)。

(六)高脂血症

高脂血症是冠状动脉疾病和缺血性卒中一个较大的危险的危险因素。透析不能降低高脂血症，但可能在肾移植后使之下降。

二、其它继发于肾功能衰竭的神经系统并发症

(1)高血压(脑卒中、脑病，245 页)。

(2)水中毒和低钠血症(574 页)。

(3)低镁血症(575 页)。

(4)心功能衰竭和缺氧。

(5)由于损害排泄作用(如镇静药，青霉素、抗惊厥剂等)的药物产生过度效应。

(6)甲状旁腺功能亢进(567 页)和骨软化(567 页)。

三、引起肾功能衰竭的原发性疾病的神经系统并发症

(1)高血压(245 页)。

(2)系统性血管炎(557 页)。

(3)系统性红斑狼疮(554 页)。

四、肾透析的神经系统并发症

肾透析可并发有：

(1)急性失衡综合征　在透析期间或透析后发生，这是一种短暂，通常轻度型 尿毒性脑病，最常见的特征有头痛，肌挛缩和意识模糊。

(2)Wernicke 氏脑病　如无维生素 B_1 补充，则可出现 Wernicke 氏脑病.(579 页)。

(3)透析期间肌挛缩(576 页)。

(4)嵌压性周围神经损害　在手臂上动脉瘘由于血管肿胀引起神经嵌压症，而出现尺神经麻痹(464 页)或正中神经(461 页)麻痹。在造瘘的手臂的腱反射可以活跃。

(5)透析性痴呆　现在因透析中已去除了铝而引起这种痴呆已罕见。病人首先是间歇性出现痴呆，在透析期间和在透析后马上发生，但随后逐渐呈持续性和进展性，病人有语言障碍(纳吃，构音障碍，运用障碍，言语困难)，肌阵挛，癫痫，意识模糊，不安，运动失用，震颤，颤搐，大脑性痴呆，可在几个月内死亡。病人脑脊液正常，脑电图可有弥漫性慢波，有阵发的高幅 δ 波，常有泛发性癫痫放电。

(6)败血症，细菌性心内膜炎和脑栓塞性卒中。

(7)硬膜下血肿　由于凝血障碍可引起硬膜下血肿(235 页)。

五、肾移植的神经系统并发症

肾移植可并发有：

(1)机会菌感染(587 页)。

(2)淋巴瘤(363 页)。

(3)环孢素毒性：手足数天的短暂性灼样感，癫痫发作，震颤，共济失调，意识模糊，视幻觉，昏迷。

(4)排斥性脑病，急性移植排斥，可伴有头痛，意识模糊，癫痫发作，易激怒，颅内压增高，脑电图慢波改变，排斥得到控制时则消失。

(5)皮质固醇类并发症(565 页)，及硫唑嘌呤并发症(446 页)。

第九节　肝　　病

一、肝性脑病

可发生在急性肝功能衰竭(由于肝炎、毒素等)，间歇性及进展性肝硬化(由于酒精等)或在门静脉分流术发生。在所有这些状态下均不能去除来自肠道的化学毒性。

病人首先可仅有轻度不宁，易激及构音障碍。逐渐进展到昏沉，共济失调，结构性失用，意识模糊和扑翼样震颤，然后可出现昏沉，双侧伸跖反射阳

性，在疾病早期脑电图为慢波，之后变为明显的广泛高幅慢波或三相波，在昏迷时则出现扁平波。这些神经特征可由其它伴发因素引起，如由于伴发的电解质紊乱(574 页)，肾功能衰竭(575 页)，低糖血症(118 页)，及因胃肠出血(边缘带梗塞等，248 页)的低血压，酒精中毒和凝血衰竭引致。

病人有明显肝病征象(如黄胆，肝肿大，蜘蛛痣等)，病人有肝酶增高，和高氨血症。而脑脊液正常。

二、肝移植

在肝移植的头几周内，由于环孢素(577 页)、电解质失衡(574 页)、空气栓塞、脑内出血(259 页)、低血压(248 页)、低钙血症(567 页)和低镁血症(575 页)等可并发脑病，病人有癫痫发作、意识模糊、头痛、皮质盲和昏迷等。之后可发生机会菌感染。

三、药物代谢和蛋白结合

病人常在肝病时发生药物代谢和蛋白结合的障碍，药物应避免或使用时应极小心(特别是镇静药、苯妥英类、丙戊酸钠、苯巴比妥、Dantrolene)

对其它引起高氨血症原因见 124 页。

第十节 维生素缺乏与维生素过多

(1)维生素 A(351 页)。

(2)维生素 B_1(578 页)。

(3)维生素 B_6(580 页)。

(4)维生素 B_{12}(580 页)。

(5)叶酸(581 页)。

(6)维生素 D 和低钙血症(581 页)。

(7)烟酸(581 页)。

(8)维生素 E(581 页)。

一、维生素 B_1 缺陷

维生素 B_1 缺陷通常是营养不良的结果，其引起：

(1)周围神经病(干脚气病)。

(2)心功能衰竭(湿脚气病)。

(3)Wernicke-korsakoff 综合征(见下条)。

二、Wernicke-korsakoff 综合征

Wernicke-korsakoff 综合征又称 Wernicke 脑病。这似乎为成人对维生素缺乏的一种特异性反应，其可为以下疾病所引起：

(1)慢性酒精性中毒和营养不良(541 页)。

(2)顽固性呕吐：

怀孕。

胃限制外科手术(574 页)。

幽门狭窄。

(3)长时间饥饿：

神经性厌食。

肥胖的减肥治疗

(4)较长时间的静脉内营养治疗。

(5)肾透析(576 页)。

病人有对称性血管病，在导水管、第 3 脑室、第 4 脑室周围及乳头体瘀点出血。

(一)临床特征

临床特征呈亚急性发展，约为数小时或数天，可表现下列各种症状和体征：

(1)眼瘫　外直肌麻痹，核上性水平性和/或垂直性凝视麻痹，有时有玩偶眼和冷热试验反应异常，核间性眼瘫，水平性和垂直性眼震，并常有复视。出现肢体性、躯干性和步态性的小脑共济失调。

(2)精神障碍　淡漠，定向障碍，意识模糊，记忆力差，昏睡并甚至昏迷。重度短期记忆丧失和虚构症，统称为 Korsakoff 综合征。但偶尔可在缺血、创伤、肿瘤等(34 页)、双侧内丘或颞叶损害时发生同一特征。

其它偶见的特征包括有体温过低，低血压，瞳孔异常，眼睑下垂，视网膜出血和视乳头水肿。在酒精中毒者常伴有周围神经病，小脑共济失调，痴呆，肝功能障碍和巨红细胞增多症。

(二)诊断

根据临床可疑，即使符合本综合征特征不完全，或病人处于昏迷中，并除外其它疾病，对维生素 B_1 治疗有效，则考虑诊断红细胞转酮酶水平可以减低，并有脑脊液改变(有些病人蛋白轻度增高)，血中丙酮酸含量增高(正常值为 45～140μmol/L)，脑电图(正常或广泛慢波)改变为非特异性。

(三)治疗

治疗包括肌注维生素 B_1，每天口服 10～25mg 维生素 B_1，直至病人不再处于危险为止，几小时内眼瘫可消失。但其它特征常持续更长，昏迷和 Korsakoff 综合征可能是不可逆的改变。

（四）预防

（1）有维生素 B_1 缺陷的危险因素存在的病人应给予维生素 B_1 补充。

（2）有维生素 B_1 严重缺陷的病人绝不能给予葡萄糖（鼻饲，或静脉输注等），不补充维生素 B_1，可促发这一综合征发生。

（五）预后

如不及时治疗，死亡率可高达 50%，治疗病人死亡率约为 10%；早期大量维生素 B_1 治疗，眼部症状可完全恢复；精神症状的治疗效果较差。

三、维素 B_6 缺乏与过多

成人维生素 B_6 缺乏见于服异烟肼病人，病人可发生周围神经病，如在长期饥饿可出现多种广泛营养成分缺乏。当引起周围神经病原因有几种时（如维生素 B_{12} 缺乏，维生素 B_1 缺乏等，）在婴儿和新生儿则出现癫痫，但较罕见，用大量维生素 B_6 有效。

维生素 B_6 过多，（每天 50～300mg）可引起周围神经病，有 Lhermitte 氏综合征，头痛，易激和疲倦。

四、维生素 B_{12} 缺乏

维生素 B_{12} 又称钴胺素，以多种形式存在体内，至少有些是两种酶所必须：催化蛋氨酸合成和四氢叶酸再生的 N-5-甲基四氢叶酸高亮氨酸转甲基酶和产生琥珀酸—辅酶 A 变位酶。维生素 B_{12} 缺乏产生高亮氨酸和甲基丙二酰酸的血清水平升高。

维生素 B_{12} 缺乏常引起一些进展性周围神经病，痴呆，脊髓亚急性联合变性和视神经病。

周围神经病是最常见的并发症，其为广泛和远端，通常足部感觉异常和麻木。

虽然抑郁常见，但器质性精神改变，记忆丧失和意识模糊状态罕见。

脊髓变性，主要累及后柱和侧柱，有痉挛性下肢轻瘫，足的震颤觉和关节位置觉丧失，通常伴有周围神经病。进行性视神经萎缩。有双侧哑铃样盲点和视力丧失者罕见。

虽然病人总有贫血，MCV 和骨髓原始巨红细胞增加，周围血正常而血清维生素水平低非常少见。

如果早期足够给予治疗，可反转，除视神经萎缩及有足感觉异常外的症状，肌注羟钴胺 1mg，1/d 用 3 周，然后每 3 月使用，直到基本原因清除。

注意：巨红细胞增多症也可由于甲状腺功能减退症，酒精中毒(541 页)及钴胺代谢先天性障碍所致，后者引起同胱氨酸尿症和甲丙二酸尿症(591 页)。

注意：脊髓亚急性联合变性主要有很明显的深感觉障碍。在早期或对本病认识不足者则易误诊为末梢神经炎。一般说末梢神经炎不会有明显的深感觉障碍，包括易摔倒、足下有踩棉花感觉。

五、叶酸缺乏

叶酸缺乏引起原始巨红细胞性贫血，血清和红细胞叶酸水平低，神经系统并发症与维生素 B_{12} 缺乏的并发症相似，但尚未定论，因为其关系并不很清楚，所以常有慢性神经系统疾患(如痴呆、截瘫等)可引起饮食中叶酸缺乏。如果两者有关系，那么多有血象变化(贫血和巨细胞增多)。在隐匿性进展性痴呆或脊髓病病例即使血常规正常，也要测血清和红细胞的叶酸水平。

注意：长期用苯巴比妥(101 页)，扑痫酮(102 页)和苯妥英钠(97 页)可引起叶酸缺乏，如纠正并不影响癫痫的治疗效果。

六、烟酸缺乏

烟酸缺乏通常是由于营养不良，偶尔为用异烟肼药引起的副作用，故糙皮病是营养缺乏的表现，特征是：

(1)神经系统表现　抑郁、嗜睡、妄想型精神病幻觉(参考精神分裂)意识模糊，痴呆，和偶有周围神经病和痉挛性下肢轻瘫。

(2)胃肠系统表现　消化不良、腹泻、口腔溃疡。

(3)皮肤表现　光、热、压和摩擦敏感性皮炎，边缘为暗棕色红斑。以后皮肤脱屑和皮肤裂形成，故又称糙皮病。

治疗上可每天给予烟酸 500mg，如肠道吸收障碍，则可每天静注或肌注烟酰胺 100mg，同时也应服用其它 B 族维生素。多数病人可以治愈。

七、维生素 E 缺乏

维生素 E 缺乏通常为严重的和长期脂肪吸收不良(胆囊纤维化，胆管闭锁，β-脂蛋白缺乏症等)所致，极罕见情况可单独发生。神经系统并发症可发生于任何年龄，主要是由于脊髓后柱变性，周围感觉神经引起的进行性改变：

(1)反射消失。

(2)损害关节位置觉和震颤觉,双下肢重于双上肢。

(3)肢体性和步态性的感觉性共济失调。

有时可出现一些不恒定的特征,包括肢体无力、构音障碍、核上性眼瘫、损害触和痛觉,色素性视网膜炎和肌病。

容易误诊的疾病与鉴别诊断包括 Friedreich 氏共济失调(432 页)和渐进性共济失调的各种综合征(229 页),特别是那些伴深腱反射消失的共济失调综合征。临床上给予维生素 E 治疗可以阻止病情发展,甚至可以改善某些病人的病情。

第十一节 结 节 病

在各种器官和组织可发现非干酪性肉芽肿。在神经系统可发生在脑膜、脑、脊髓、视神经、肌肉、垂体和周围神经等处。本病可以有明显的神经系统疾病表现,甚至在临床上可能只限于神经系统,但通常其它器官均有受累,只是有时为亚临床表现。

(一)神经系统症状与体征

(1)颅神经病 其可能是由于慢性结节性脑膜炎之故,单侧面神经麻痹(可呈复发性并常可相继双侧发生)是最常见并发症,症状与特异性 Bell 氏麻痹(216 页)相同。还可以累及其它颅神经,如嗅神经、三叉神经及后组颅神经,偶尔也可累及动眼神经、滑车神经和外展神经。

(2)慢性结节性脑膜炎 可以引起颅神经麻痹、阻塞性脑积水、颅内压增高、视交叉和视神经炎性浸润,出现耳聋、耳鸣等。

(3)周围神经损害 特别在躯干部位,脊神经受累常引起节段性痛觉和感觉缺失。可有多发性单个神经炎(460 页)及对称性亚急性慢性多神经病(436 页),后者临床上不常见。

(4)亚急性或进行性视力丧失 视神经和视交叉由于受肉芽肿组织浸润或压迫,可引起亚急性或进行性视力丧失,并常伴有视神经乳头水肿。有时其临床表现可能与由于多发性硬化的视神经炎(436 页)相混淆。

(5)眶结节性肉芽肿 有其它眶部肿瘤(196 页)相似表现。

(6)脊髓损害 由于肉芽肿的侵润或压迫(411 页),可引起痉挛性下肢轻瘫或马尾综合征。在极少见情况下,由于出现结节病性血管炎引起脊髓梗塞(427 页)。

(7)脑损害　脑的肉芽肿(可单个或多个)可表现为占位性损害，病人有癫痫发作、轻度精神改变、下丘脑功能障碍或脑干功能障碍等。

(8)脑血管损害　脑的结节病性血管炎可引起脑内出血(259 页)、脑梗塞(254 页)或短暂性缺血发作。

(9)肌肉的肉芽肿　也是常见的，但临床伴有或不伴有结节的肌病证据却十分罕见(536 页)。

(10)脑栓塞　因结节病性心肌病所致极少见。

(11)高血钙的并发症(575 页)。

(12)机会菌性感染　如进展性多灶的白质性脑病，隐球菌性脑膜炎(334 页)。

(二)诊断

通常在出现神经系统表现时或在出现前已有胸、眼或其它结节病的特征。临床的主要诊断问题是要除外非结节病性神经病和机会菌性感染。这通常需要组织学证实，最好在一个以上器官，或对临床可疑受累组织(淋巴结、皮肤、颅内或脊椎内肿块)活检确定，或盲目的肌肉或眼结膜进行活检证实，或通过 Kveim 试验。通常脑脊液异常，有蛋白增高，可出现寡克隆区带，有时可有淋巴细胞增多，在少见情况下脑脊液的糖低。血清血管紧张素转换酶(ACE)水平常增高，但并非是特异性的改变。

(三)治疗

本病常可自发性缓解，特别是颅神经病，皮质固醇类治疗效果并不肯定。本病可以呈慢性或进展性。对有神经功能障碍者可应用强的松龙治疗(口服 40～80mg/d)，但如果在几周内无效，则继续用价值不大。一旦有效，剂量逐渐减少至维持量，用数月或数年。其撤药应根据神经系统或全身性复发的情况缓慢而有规则的进行。

第十二节　淀粉样变性

淀粉样物质的全身系统性或局灶性沉积常在死后发现。不过神经系统并发症并不常见的，其以家族性发病(通常为显性遗传)。由于异型球蛋白血症(570 页)或原因不明，但没有继发于慢性感染或炎症的病例。

(一)临床特征与体征

(1)周围神经病　由于淀粉样变浸润神经，在远端和全身泛发性受累。

受累的神经可变厚。突出的症状是疼痛和自主神经特征。瞳孔可以受累，伴有假性 Argyl Robertson 瞳孔(199 页)，虹膜为扇形。

(2)颅神经病 临床较少见。

(3)嵌压性神经病(460 页) 通常有腕管综合征(463 页)，由于淀粉样肿物局灶性压迫所致。

(4)肌病 这是淀粉样变性罕见的并发症，其继发于异型球蛋白血症。

(5)大脑和小脑的并发症 可在某些家族中可出现这种并发症。

此外病人可以有或无全身系统性淀粉样变性的其它特征，如肾病综合征、器官肿大、心肌病、心传导阻塞等。

淀粉样变局限于一个器官通常为散发的。偶尔局灶性肿块可以压迫脊髓或在腕管压迫中的正中神经。最常见的类型是脑淀粉样变性，在这种疾病中淀粉样变主要沉积于老年的大脑皮层的小血管和脑膜的血管(即嗜刚果红性血管病，congophilic angiopathy)。淀粉样变也是 Alzheimer 氏病(150 页)斑与神经缠结的成分。嗜刚果红性血管病可伴有脑内出血(通常为脑叶，常为多个和复发的)，多可能伴有痴呆，特别是在 Alzheimer 氏病。在国外的冰岛和荷兰的病人呈显性遗传的类型，可引起青年人的脑出血，在冰岛的病例，脑动脉、皮肤和脑脊液中的 Cystatin C 成分减少。

(二)诊断

淀粉样变性的诊断主要靠对受累器官活检，在周围神经常检腓肠神经，在脑淀粉样变性则检大脑组织。这只是为了除外可治疗的其它病理改变，因为淀粉样变本身是不能治疗的。

(三)治疗

本病目前无特殊治疗方法。

第十三节 癌及肿瘤对神经系统的损害

恶性肿瘤可通过直接侵蚀，旁瘤综合征，继发性非特异的 转移以及肿瘤治疗引起的并发症等累及神经系统。

一、肿瘤对神经系统损害的方式

(一)肿瘤直接侵蚀

原发性或继发性恶性肿瘤直接侵蚀：

(1)颅内肿块(353页)。

(2)脊髓硬膜外压迫(414页)，硬膜内/髓内的脊髓继发性沉积，后者较少见。

(3)恶性脑膜炎。

(4)臂神经丛和股神经丛的侵蚀。

(5)周围神经的侵蚀。

(6)肿瘤对动脉壁的侵蚀(罕见)。

(二)旁瘤神经综合征

(1)边缘性脑脊髓炎(586页)。

(2)亚急性小脑性共济失调(586页)。

(3)多发性肌炎/皮肌炎(585页)。

(4)Lambert-Eaton 综合征(503页)。

(5)坏死性脊髓病(586页)。

(6)周围神经病(586页)。

(7)斜视眼阵挛-肌阵挛-共济失调(586页)。

(三)继发的非转移性损害

(1)内分泌与代谢性损害(586页)。

(2)机会菌性感染(587页)。

(3)营养缺乏(587页)。

(4)颅内出血(587页)。

(5)消耗性心内膜炎和脑栓塞(587页)。

(6)颅内静脉血栓形成(256页)。

(7)肌肉无力(511页)。

(四)医源性

(1)肿瘤放疗(552页)。

(2)化疗药物致神经病(481页)和肌病(509页)。

(3)鞘内使用氨甲喋呤(569页)。

(4)机会菌感染，由于免疫抑制作用(329页)。

(5)皮质类固醇(565页)。

具体病人同时可有一个以上并发症。

二、肿瘤引起神经系统的各种并发症

(一)旁瘤综合征

本综合征较罕见的，可为原发癌的前驱症状(数月或罕见为数年)或伴

随的表现。越来越多的人认为其有免疫学基础及用皮质固醇、硫唑嘌呤和血浆交换治疗对部分病例可能有益，所患的原发癌最常见为肺小细胞癌、乳腺癌、卵巢癌和淋巴瘤。癌本身的治疗也可能使旁瘤综合征缓解或消失。

1. 边缘性脑脊髓炎　这表现为亚急性的行为性障碍(忧虑、易激、抑郁)和渐进性记忆丧失，但无失语、失用等皮质损害的特征。可出现肌阵挛、癫痫发作、脑干症、感觉性共济失调和脊髓的障碍。大脑，特别是在颞叶，可显示有慢性炎细胞的少量浸润。脑脊液细胞计数和蛋白有轻度增高。

2. 亚急性小脑共济失调　病人可出现步态性的共济失调，可 为双侧肢体，并引起构音障碍，可有眼震、复视、呕吐和锥体束征。

3. 坏死性脊髓病　这表现为亚急性双下肢轻瘫，可有肌阵挛和脊 肌萎缩，伴有肌束颤颤。

4. 周围神经病　可发生各类周围神经病，呈亚急性或慢性发生：

(1)远端广泛性感觉神经病。

(2)类似于格林巴利综合征的感觉运动性神经病，但脑脊液中有淋巴细胞。

(3)嵌压性神经病(460页)，这由于恶病质使肢体压迫所致。

(4)营养性神经病。

注意：在临床上有时将癌性周围神经病误为癌性肌病，其实两者还是较为容易鉴别的，因为癌性周围神经病同时有明显的感觉异常，即有感觉症状又有运动症状。在其它情况下，甚至有人误诊为结核性脑膜炎，一是把肺癌误为肺结核，继之把多发性神经损害中出现颈部强直及脑脊液中细胞数高，蛋白高诊为结核性脑膜炎。这主要原因是为一些假象所掩盖。

5. 斜视眼阵挛—肌阵挛性共济失调　这是一种亚急性发作的综合征，病人在各凝视方向有不规则的，快速的眼震，及有共济失调和肌阵挛性抽搐。这是发生在儿童期的一种少见的神经母细胞瘤的并发症，在成年的癌症病人引起这种并发症极为罕见。

(二)继发性非转移性并发症

1. 内分泌和代谢的影响　内分泌和代谢的影响可以引起神经系统的并发症：

(1)高钙血症(575页)。

(2)不适当 ADH 分泌和低钠血症(574页)。

(3)因肾上腺转移性肿瘤致肾上腺功能衰竭(565页)。

(4)Cushing 氏综合征，由于 ACTH 异常分泌(565页)。

(5)低血糖(118页)。

(6)淀粉样变性(571页)。

(7)高粘滞综合征(571页)。

(8)类癌综合征(120页)。

(9)肾功能衰竭(575页)。

2. 机会菌感染　这些机会菌感染(587页)是淋巴瘤引起的特殊并发症，以及为淋巴瘤和其它癌的免疫抑制治疗过程中并发症。

3. 营养性缺乏　营养性缺乏，特别维生素 B_1(578页)，维生素 B_{12}(580页)，和叶酸(581页)等，这可发生在有厌食、呕吐、腹泻、胃肠切除术和吞咽困难的病人。

4. 颅内出血　颅内出血可由于血小板减少症、弥漫性血管内凝血、抗凝剂使用、肝功能衰竭伴随凝血因子减少及出血性继发性沉积(268页)所致。

5. 消耗性(非感染性或非细菌栓子性)心内膜炎　在癌症病人的心瓣膜上有时可发现有非感染性增生物，特别是在二尖瓣尤为突出。脑栓塞较罕见，但可引起脑梗塞和短暂性缺血发作。通常病人有播散性癌转移所致的恶病质，一般在病人生前时很少能确定诊断。

第十四节　先天性代谢障碍

一、溶酶体贮积病

这些病非常少见，多为隐性遗传性疾病，有损害溶酶体酶的先天性代谢错误，引起溶酶体内各种代谢物堆积，通常由血细胞或培养的皮肤纤维细胞的酶测定确诊。其中的一部分疾病可以有很突出的神经病特征。

(一)神经鞘脂贮积病

神经鞘脂类可在脑、周围神经和其它器官堆积：

(1)Niemann-pick 病(588页)。

(2)Gaucher 氏病(588页)。

(3)异染性脑白质营养不良(588页)。

(4)Krabbe 氏病(588页)。

(5)Fabry 氏病(490页)。

(6)GM_1神经节苷脂贮积病(589页)。

(7)氨基己糖苷酯酶缺陷(Tay-sachs 氏病,GM_2神经苷脂贮积病,589页)。

(二)粘多糖贮积病

在脑和其它器官的碳水化合物的多聚体堆积:

(1)Hurler 氏病(589页)。

(2)Sanfilippo 病(588页)。

(三)糖蛋白贮积病

糖蛋白的寡糖苷链错误降解:

涎脂贮积病(85页)。

(四)其它贮积病

(1)Tangier 病(490页)。

(2)β脂蛋白缺乏症(590页)。

(3)肾上腺脑白质营养不良(565页)。

(4)神经元蜡样质脂质贮积症(Kufs 氏病等,588页)。

(五)Niemann-Pick 病

本病有各种类型,其中某些引起儿童神经系统受累,其后发病较少见,临床表现包括有进展性智力发育迟缓,癫痫发作、黄斑部樱桃红,也可有肝脾肿大,和淋巴结病。在白细胞或皮肤纤维细胞中测定有神经鞘髓磷质酶的缺陷,诊断也可通过骨穿做骨髓涂片检查确定,因为神经鞘髓磷酯堆积于骨髓细胞("海蓝"色组织细胞)。

(六)Gancher 氏病

本病可在儿童或成人发病,由于葡萄糖脑苷堆积而出现肝脾肿大,葡萄糖苷也可堆积于骨髓细胞和红细胞。病人有各种不同程度的智能发育迟缓、痴呆、癫痫发作、肌阵挛、强直和舞蹈症。查血清酸性磷酸酶可极高,在白细胞和皮肤成纤维细胞中可查出这种葡萄糖脑苷酶的缺陷。

(七)Krabbe 氏病

Krabbe 氏病在婴儿期发病,表现有发育迟缓、癫痫发作、周围神经病、视神经萎缩和耳聋。在血清、白细胞或皮肤成纤维细胞测定有半乳糖脑苷酶缺乏。

(八)异染性脑白质营养不良

这是由于芳基硫酯酶 A(即脑苷硫酯酶)的缺陷所致,引起中枢神经系统和周围神经系统的脑苷硫酸脂的堆积,有脑白质、脊髓和周围神经的脱髓

鞘改变。婴儿期发作多倾向表现为疲软性麻痹、精神发育迟缓、视神经萎缩和黄斑樱桃样红。在儿童期和青春期，可有较明显的运动性疾病，表现有笨拙、步态失调、肌张力障碍、构音障碍和锥体束征。青春期和成人可以表现有精神分裂症型的精神病，有进行性的智能与运动机能低下。

诊断主要是通过对尿、白细胞、皮肤成纤维细胞和血浆等测定芳基硫酯酶的结果判定。也可通过腓神经活检确定，腓神经活检显示有节段性脱髓鞘，伴异染性沉积。CT 可显示室周围白质低密度。同时在尿中可含有异染性颗粒。在成人神经系统损害的临床症状与体征较少，但检查神经传导速度可以减慢。

(九)GM_1神经节苷脂贮积病

本病为常染色体隐性遗传性疾病，由于 β-半乳糖苷酶缺陷使 GM_1 神经节苷脂堆积所致。在新生儿或儿童期发病，有肝脾肿大、智力及运动功能障碍、癫痫发作、伴黄斑樱桃红点的视网膜变性和骨骼异常。

(十)氨基己糖苷酯酶缺陷

氨基己糖苷酯酶缺陷又称 GM_2 神经节苷脂贮积病。有许多常染色体隐性遗传而临床变异较大的综合征是由于氨基己糖苷酯酶缺陷所致，其引起包括神经系统在内的各个器官的神经节糖苷过多贮积。许多病人为 Ashkenazi 的犹太人。在婴儿(Tay-Sachs 病)和儿童期发病，偶尔在成年人。病人有进行性多系统受损，可出现各种症状：

(1)小脑性共济失调和构音障碍。

(2)痴呆。

(3)癫痫发作。

(4)肌张力障碍。

(5)核上性眼瘫。

(6)肌痉挛状态和神经原性肌萎缩(参见运动神经元病，150页)。

(7)黄斑处樱桃红点和进行性视力下降。

在直肠活检中找到神经包涵体和在血浆、白细胞或皮肤成纤维细胞查出此酶的缺陷可以确诊。

(十一)Hurler 氏病

这种病是脂肪软骨营养不良原因之一，其引起精神发育迟缓和由于脑膜的粘多糖贮积出现脑积水和脊髓压迫症状。有许多其它的特征：角膜混浊、耳聋、畸形特征、侏儒、毛发僵直、肝脾肿大。白细胞含有粘多糖包涵体和

αL-艾杜糖醛酶，在成纤维细胞也可查出。本病多在儿童期死亡，极少的Hunter病患者可能活到中年。

（十二）Sanfilippo病

这引起儿童严重精神发育迟缓和运动过度的行为，而有少数躯体特征（头发多而粗）。本病患者在青年期死亡。

（十三）无β脂蛋白血症

无β脂蛋白血症或称β脂蛋白缺乏症，这是一种罕见的常染色体隐性遗传病。在婴儿期出现脂肪吸收不良，在血浆中低密度脂蛋白和胆固醇显著减少，并有棘红细胞增多症。在成年前后出现神经系统并发症，可能是由于维生素E吸收不良，出现进展性肢体的共济失调和步态的共济失调、构音障碍、腱反射消失（参见Friedreich氏共济失调，432页）、色素性视网膜炎，及有时出现眼睑下垂、眼外肌无力和周围神经病性的感觉丧失。

（十四）神经元蜡样脂褐质贮积病

这是一组罕见的神经元脂色素性贮积的疾病。代谢性缺陷原因不明。在脑、直肠、皮肤和肌活检中可发现溶酶体的包涵体。有些病人有进行性痴呆、肌阵挛性癫痫（75页）、肌强直、共济失调、视网膜变性和视神经萎缩。在婴儿期、幼儿期或少儿期（即Batten氏病）或成人（即Kuf氏病）均可发病。

二、氨基酸和有机酸代谢和转运的先天性障碍

这些是由于氨基酸和有机酸的间接代谢中单一酶缺陷所致的疾病，其使这些物质沉积在血液和尿。这些均易于检测，如必要则需测定特定的酶。除鸟尿酸转氨甲酰酶缺陷外，均为隐性遗传。许多有神经系统并发病：

（1）苯丙胺血症（590页）。

（2）鸟氨酸转氨甲酰酶缺陷（590页）。

（3）高胱氨酸血症（591页）。

（4）Hartnup病（591页）。

（5）Low眼—小脑—肾综合征（591页）。

（6）支链氨基酸血症（590页）。

（一）苯丙胺血症

苯丙胺血症又称苯酮尿症，其由于缺乏苯丙胺羟化酶引起苯丙胺堆积。表现在早期儿童有精神运动性发育迟缓、癫痫发作、头小畸形、皮肤扩张、毛发和虹膜色素沉着。

（二）鸟氨酸转氨甲酰酶缺陷

鸟氨酸转氨甲酰酶缺陷(OTC)是一种罕见的尿素循环异常的X-性连锁的疾病。其引起高氨血症、肝酶增高、尿乳清酸增多。男性通常在新生儿期死亡，但杂合子的女性的临床表现变化较大。有些病人可无症状，除非用高蛋白的饮食(在日常生活中常要避免服这样的饮食)、全身麻醉或丙戊酸钠时诱发出现临床症状。通常在20岁前发病，表现有持续数日的发作性脑病(158页)，并有头痛、不安、呕吐和昏睡。更严重的发作伴有意识模糊、共济失调、构音障碍、眼睑下垂、癫痫发作、昏迷，有时可出现局灶性神经功能缺陷。在某些病人有进行性精神发育迟缓和共济失调。脑电图为弥漫性慢波，诊断主要依据在发作期(蛋白饮食后)有尿乳清酸过多及在肝或白细胞的鸟氨酸转氨甲酰酶缺陷。

注意：有高氨血症相似的综合征可发生于尿素循环的其它酶缺陷(如精氨酸琥珀酸尿症、瓜氨酸血症、精氨酸血症、氨甲酰酶磷酸合成酶缺陷)和赖氨尿蛋白不耐受等。

(三)高胱氨酸血症

高胱氨酸血症同时有高胱氨酸尿症，这通常是由于cystathione合成酶缺陷，引起高胱氨酸和高半胱氨酸堆积。神经系统损害的特征可以有精神发育迟缓、癫痫发作和肌张力障碍各种改变。儿童通常有类蜘蛛样综合征，有高腭弓，脊柱后侧凸，细指(趾)畸形，漏斗状胸，骨质疏松，晶状体移位等。多发性动脉和静脉的血栓形成是一种很明显的特征，伴有网状青斑和面颊潮红。杂合体则可有过早出现的动脉粥样硬化性血管病。

注意：高胱氨酸血症和/或甲基丙二酸尿症是非常罕见的，由于形成甲基钴胺堆积而发生衰竭，在儿童和青春期则伴有原巨红细胞性贫血(对维生素B_{12}的治疗无反应)和神经系统并发症(如精神发育迟缓、痴呆、脊髓病)。

(四)Hartnup病

Hartnup病是一种有广泛的氨基酸尿症、光敏性皮疹、中度精神发育迟缓、行为障碍和精神障碍的各种表现。也可有间歇性发作的小脑共济失调、癫痫发作和意识障碍。

(五)Lowe氏眼—小脑—肾综合征

这是一种有广泛的氨基酸尿症、精神智力残疾、低张力、白内障和畸形的各种特征。为一种性连锁隐性遗传性疾病。

三、各种其它疾病

(一)Lesch-Nyhan综合征

这种综合征是性连锁隐性遗传病。为次黄嘌呤—鸟嘌呤磷酸核糖酰转移酶缺陷引起嘌呤产生过多，有高尿酸血症、尿酸过多、痛风，并偶有巨幼红细胞性贫血。在儿童早期神经系统损害的最早期的表现：精神发育迟缓、强直、舞蹈症、肌张力障碍和发作性不宁状态与自我残毁等。在红细胞、白细胞和成纤维细胞中可测定到有关酶的缺陷。

(二)Menkes 氏卷发综合征

这是一种性连锁性隐性遗传的铜代谢障碍的疾病，有低铜和低血浆铜蓝蛋白。婴儿精神发育迟缓，并常有癫痫发作。头发呈稀疏、残根和卷曲的状态。可以发生动脉夹层分离、破裂和血栓形成。

(三)Cockayne 综合征

这是一种常染色体遗传性白质营养不良(CT 示白质低密度)伴周围神经损害的疾病。在幼儿可表现为侏儒、巨头畸形、精神发育迟缓、基底节钙化、共济失调、感觉神经性耳聋、色素性视网膜炎、白内障和光敏性皮疹。

(四)Leigh 氏病

Leigh 氏病又称亚急性坏死性脑脊髓病，这是一种常染色体隐性遗传病。通常在儿童期发病，偶尔发生在成人，表现有发作的呕吐、共济失调、异常的眼运动及呼吸异常。多有进行性发展的共济失调、构音障碍、癫痫发作和锥体征。视神经萎缩和周围神经病可有可无。发作时，通常有代谢性酸中毒，血丙酮酸、乳酸和丙氨酸水平增高，但这无特异性，因为这也发生于线粒体细胞病(430页)。脑脊液蛋白可以增加，生前很难对本病确定诊断，病人一般在发病数周至数年内死亡。

CT 和 MRI 可以显示脑干和基底节散在的小损害。同样病灶发现在脑与脊髓的其它部分。组织学上含有与 Wernicke 氏脑病相似的 海绵状坏死和微小血管增生。

(五)Rett 氏综合征

这是一种发生于女孩的渐进发展的罕见疾病，其表现有精神发育迟缓和痴呆，不能做有目的的运动，并出现刻板的手运动、孤独性行为、共济失调、癫痫发作和生长迟缓。其原因不明。

(六)Reye 氏综合征

Reye 氏综合征又称 Reye-Johnson 氏综合征，这是一种急性的脑病表现(由于脑水肿但无炎症)并伴有肝及其它脏器的脂肪浸润的疾患。可在婴儿、儿童发病，但极少数可发生在成人。目前已成为小儿科中最常见的急性神经

系统疾病之一。本病未发现任何特殊代谢的缺陷，但有些病例可能是由于服用治疗量的阿斯匹林所致。

发病前数天可有不明显的病毒感染（如上呼吸道感染，流感，出水痘或腹泻等），病人有反复性的呕吐和意识模糊，病情可以恢复，或进行性加重出现谵妄和昏迷，可伴有癫痫发作，低血糖，有时可发热。临床上除有时肝肿大外，并无其它明显的肝损害的体征。病人严重者可死亡，在儿童可有完全性的恢复。本病复发极为罕见。

肝酶、血氨和凝血酶元时间增加（胆红素通常正常），脑脊液正常。肝活检对诊断是必需的。

容易误诊的疾病与鉴别诊断包括：

（1）脑炎（298页）和感染后脑脊髓炎（303页）。

（2）肝炎。

（3）其它引起高氨血症的代谢性脑病（159页）。

（4）中毒性脑病（中毒，药物等，158页）。

（5）氨基酸和有机酸尿症（590页）。

（6）败血症。

（7）糖尿病性酮尿症。

（8）肾功能衰竭。

治疗上主要为支持疗法，控制低血糖、癫痫发作和颅内压增高的症状。在降颅压方面，有人主张对颅内压进行监护，甚至必要时可考虑手术进行减压治疗。

本病的病死率及病残率极高，文献上报道的病死率为30%～100%，且大多数死亡在发病后的几天内。

第十五节　骨与韧带的各种疾病

一、Paget 氏骨病

这种病极少可并发有以下各种症状与体征：

（1）脊髓/脊神经根压迫，常在多个部位出现。

（2）颅底的孔道闭塞，可导致颅神经病，特别是耳聋和视神经萎缩。

（3）压迫枕骨大孔可引起小脑、脑干或高位脊髓的压迫，并有时合并脑积水。

(4)眼球突出。

(5)头痛。

(6)头颅肿大。

二、Ehlerg-Danlos 综合征

这是一组遗传性的结缔组织病，其中各种疾患变异较大。病人有关节松弛、皮肤过度松弛，及容易碰伤。神经系统的并发症包括：

(1)血管脆性增加而导致动脉夹层分离(246页)，动脉瘤(265页)及颈动脉海绵窦瘘(213页)。

(2)肌痛性痉挛。

(3)先天性心瓣膜和房室间隔缺损。

三、弹性纤维假黄瘤

这是一种少见的弹性纤维组织障碍性遗传病，通常为常染色体隐性。病人的面部、腋下、腹股沟和肘部皮肤松弛，虽丰富但无弹性。动脉有纤维样增生和钙化，其导致广泛的动脉闭塞、破裂、动脉夹层分离(246页)、动脉瘤(263页)和颈动脉海绵窦瘘(213页)。有特征性眼底血管样纹，伴视网膜出血和黄斑变性。其它的并发症有高血压病、胃肠出血和及伴颅骨的 Paget 氏病和内分泌障碍。

四、Marfan 氏综合征

Marfan 氏综合征又称蜘蛛样指综合征，这是一种常染色体显性疾患，但外显率可变。神经系统并发症是为近端主动脉及主动脉根部夹层分离所致(如脑梗塞、晕厥等，246页)，二尖瓣的脱垂和偶有心脏其它瓣膜的脱垂(脑梗塞、心律失常、细菌性心内膜炎)。

五、软骨发育不全

这是一种常染色体显性遗传引起的短肢侏儒症。可伴发颅底骨异常，导致脑干、上部颈髓压迫和脑积水。由于脊椎后凸与脊椎狭窄，病人可引起脊髓及神经根的压迫，也可发生阻塞性睡眠呼吸暂停。

第十六节 脂肪梗塞

脂肪梗塞综合征是长骨骨折(或外科手术)的一个罕见的并发症。在长骨受损伤后12至48小时，病人可出现呼吸窘迫、发热、心动过速和意识模糊状态。皮下可出现瘀点，这特别在上胸部、颈根和腋部明显。可出现昏迷、癫

痫发作、局灶性神经特征和发生弥漫性血管内凝血。出现脑肿胀并有血管内瘀物堆积。

鉴别诊断包括头损伤及引起急性意识模糊状态的中毒性、代谢性和感染性的疾病。用呼吸支持来治疗病人通常能最后康复。

第十七节　结节性硬化

在幼儿期可在身体各部发现错构瘤(外观上看起来很象结节)，尤其是在皮肤与脑组织，此外较少见的部位为肾、肺、心和下肢。本病为常染色体显性遗传，其病情严重程度变化较大。

在脑的皮质和脑室周围散在有多个胶质细胞小结节，并可以发生钙化，偶尔有的转变为胶质瘤或脑膜瘤。临床特征为精神发育迟缓、行为障碍、及全面性或部分性癫痫发作(这种癫痫发作可能非常难控制)。大的结节块可压闭与阻塞脑脊液的通路，引起脑积水。本病在儿童期发病，进展变化的程度不一。

皮肤有下列改变可提示本病诊断：腺瘤、皮脂或血管纤维瘤、躯干去色素斑、指甲和指甲下血管纤维瘤、皮革绿斑、色素痣、牛奶咖啡斑点。脑 CT 示多个结节，结节处可有钙化。

容易误诊的疾病与鉴别诊断　由于患者有癫痫发作，故在临床上有时误诊为癫痫。但要注意的是结节性硬化除癫痫发作外，一般有鼻部两侧呈蝴蝶状分布的皮脂痣，智力障碍及其它异常和家族史。由于结节性硬化可以引起视神经乳头水肿，特别是结节性硬化累及脑室时，在脑室造影时出现所谓烛泪现象。可误诊为脑室肿瘤，有人统计75例中有9例出现这种状态，其中4例进行手术。

治疗与预后　本病无特殊治疗，可对症及支持疗法。本病预后不良，重型或晚期患者可死于严重精神失常、癫痫持续状态、大量血尿、肺原性心脏病以及心力衰竭。多数病人于30岁以前死亡，很少活到30岁以上。

(冯连元)

索　引

AIDS　329
Addison 氏病　564
Alzheimer 氏病　150
Argyll-Robertson 瞳孔　199
Armold-Chiari 畸形　233
Backer 肌营养不良　517
Bell 氏麻痹　216
Binswanger 氏病　151
Broca 氏区损害　30
B 族链球菌　309
Charcot 关节　12
Cockayne 氏综合征　592
Crertzfeldt-Jakob 病　332
Crohn 氏病　574
Cssava 中毒　551
Cushing 氏综合征　565
Damcy-Walker 综合征　233
Devic 氏病　438
Duchenne 肌营养不良　516
EB 病毒　326
Ehlers-Danlos 综合征　594
Epstein-Barr　326
Fabry 氏病　490
Fahr 氏综合征　372
Friedreich 氏共济失调　432
GM1神经节苷脂贮积病　589
Gaucher 氏病　588
Glasgow 昏迷评分　156
Gm2神经节苷脂贮积病　589
Gradenigo 氏综合征　211
Guillain-Barre 氏综合征　490
HIV　329
HTLV-1　331
Hallervorden-Spatz 病　374
Hartnup 病　591
Holmes-Adie 瞳孔　200
Horner 氏综合征　200
Huntington 氏病　385
Hurler 氏病　589
Klippel-Feil 综合征　233
Korsakoff 氏综合征　579
Krabbe 氏病　588
Lambert-Eaton 肌无力综合征　503
Lathyrism　432
Leber 氏遗传性视神经病　195
Legionella　312
Legionella 杆菌病　312
Legionnaire 氏病　312
Leigh 氏病　592
Lenox-Gastaut 综合征　85
Lesch-Nyhan 综合征　591
Lhermitte 氏征　12
Libman-Saks 心内膜炎　555
Low 氏眼－小脑—肾综合征　591
Marchifava-Bignami 病　591
Marfan 氏综合征　594

Melkersson 氏综合征 216
Menkes 氏卷发综合征 592
Miller-Fisher 综合征 591
Milleri 链球菌 309
Mobius 氏综合征 216
Mollaret 氏脑膜炎 291
Niemann-pick 病 588
POEMS 综合征 571
Paget 氏病 593
Parinaud 氏综合征 199
Parkinson 氏病 367
Pelizaeus-Merzbacher 病 374
Pick 氏病 150
Pott 氏病 315
Refsum 氏病 490
Rett 氏综合征 592
Rey 氏综合征 592
Sanfilippo 病 588
Shy-Drager 综合征 373
Sjögren 氏综合征 558
Sneddon 氏综合征 557
Steele-Richardson-olszewsKi 综合征 90
Sturge-Weber 综合征 268
Suis 链球菌 309
Sydenham 氏，风湿性舞蹈病 386
Takayasu 氏病 568
Tangier 病 490
Tensilon 试验 500
Todd 氏麻痹 79
Tolosa-Hunt 综合征 192
Valsava 氏操作 112
Von Hippel-Lindau 综合征 234
Waldenstrom 巨球蛋白血症 570
Wartenberg 移行的感觉性神经炎 494
Wegener 氏肉芽肿 557
Wernicke-Korsakoff 综合症 579
Wernicke 脑病 579
Whipple 病 572
Wilson 氏病 398
β脂蛋白缺乏症 590
阿-罗氏瞳孔 199
阿狄森氏病 564
阿耳茨海默病伴肌阵挛 518
阿蒙氏角硬化 85
阿米巴原虫 341
阿托品和有机磷中毒 547
癌 584
癌症的非转移性效应 586
艾滋病 329
氨基己糖苷酯酶缺陷 589
氨基甲酰鸟尿酸缺乏 590
氨基酸 590
氨基酸和有机酸尿症 590
氨基己苷酯酶缺乏 589
氨甲喋呤 569
氨甲酰磷酸酯合成酶缺陷 591
安坦副作用 376
巴比妥类 101
巴彬斯基氏征阳性 42
白喉 322
白塞氏综合征 559
白天过度睡眠 128

白天显著变化性肌紧张异常 392
白血病 569
白血病性沉积 196
白血病性恶性脑膜炎 364
败血症 311
伴随状态 533
半侧面肌痉挛 217
包涵体肌炎 535
保守性治疗 421
苯巴比妥 101
苯丙胺血症 589
苯二氮䓬类 120
苯妥英副作用 97
苯妥英钠 97
苯异丙胺 548
苯噻啶 176
吡哆醇缺乏 580
吡哆醇滥用 580
吡啶甲基硝苯脲 548
鼻咽部肿瘤 170
铋中毒 546
闭锁综合征 37
闭孔神经 479
避孕剂 108
边缘带梗塞 248
边缘性脑脊髓炎 586
扁颅底 233
便失禁 38
变态反应 56
变形杆菌 311
表皮葡萄球菌 310
表皮样肿瘤/皮样肿瘤 362
冰糕头痛 168
冰淇淋性晕厥 144
丙戊酸钠 100
丙烯酰胺 547
丙烯酰胺中毒 547
病毒感染后 303
病毒感染后疲劳综合征 535
病毒性肌炎 535
病毒性迷路炎 116
病毒性脑膜炎 323
病毒性脑炎 323
病毒性前庭神经炎 117
病毒血症 290
铂中毒 546
卟啉症 290
不典型面痛 184
不宁腿综合征 384
布鲁氏杆菌 311
布鲁氏杆菌病 311
部分性癫痫 78
部分性癫痫持续状态 79
部分运动性癫痫 78
糙皮病 581
肠道病毒感染 327
成血管母细胞瘤 360
痴呆 138
痴呆治疗 148
持续植物状态 161
迟发常染色体显性小脑共济失调 233
迟发性肌紧张异常 397
迟发性运动障碍 397

尺神经 464
尺神经麻痹 464
穿支动脉病变 245
传染性单核细胞增多症 326
创伤 246
创伤后出血 261
创伤后头痛 167
垂落发作 253
垂体机能减退 361
垂体腺瘤 361
垂体腺瘤/垂体增生 361
垂体腺瘤/垂体卒中 361
垂体卒中 361
丛集性头痛 177
大肠杆菌 311
大脑的系统性红斑狼疮 554
大脑缺氧症 371
大脑血管炎 554
大血管的动脉粥样变 243
带状疱疹病毒 325
带状疱疹的特征性皮疹 325
带状疱疹性神经根病 325
代谢性骨病 537
代谢性骨病性肌病 537
代谢性肌病 523
代谢性脑病 158
代谢中毒性脑病 158
单纯部分运动性癫痫 79
单纯型疱疹病毒Ⅱ型 325
单纯疱疹病毒性脑炎 325
单神经病 479
单眼或双眼视力减退 192
胆固醇栓塞综合征 244
胆脂瘤 362
弹性纤维假黄瘤 594
低钙血症 567
低钙血症和高钙血症 567
低钾性肌无力 528
低钾性周期性麻痹 528
低钾血症 528
低钾血症和高钾血症 528
低颅压性头痛 52
低颅压性头痛腰穿后 52
低镁血症 574
低钠血症 574
低糖血症 118
低温症 552
低血糖性神经并发症 118
低血糖症 118
低血糖症局灶性体征 118
低血压 248
地塞米松 357
第3脑室或第4脑室胶样囊肿 363
第三脑室扩张 347
癫痫 74
癫痫持续状态 104
癫痫诊断和治疗 88
癫痫发作后头痛 82
电解质失衡 574
淀粉样变性 583
淀粉样神经病 583
跌落发作 253
叠氮胸苷 330
蝶鞍斜坡脊索瘤 253

蝶翼脑膜瘤 359
顶枕部梗塞 248
动静脉畸形 266
动脉剥离术 241
动脉病 246
动脉创伤 241
动脉或心血管来源的栓子 248
动脉夹层分离 246
动脉瘤 263
动脉瘤的间断性压迫 263
动脉瘤破裂引起蛛网膜下腔出血 263
动脉瘤压迫视交叉 189
动脉纤维肌性发育不良 246
动脉粥样变及其并发症 243
动脉粥样硬化 243
动脉粥样硬化性动脉瘤 244
动物的毒和毒素中毒 549
动眼神经 201
动眼神经麻痹 201
动眼神经损害 201
动作缓慢 147
毒素和药物 481
毒素引起的肌病 538
毒素与药物诱发的疼痛性肌病 538
短暂的嗅觉障碍 80
短暂局灶性发作 252
短暂性单眼视力丧失 191
短暂性脑缺血发作 251
短暂性脑缺血发作与晕厥 251
短暂性偏头痛伴随状态 173
短暂性全部记忆缺失 147
短暂性同侧单眼视力丧失 201
锻炼性头痛 169
多发性出血性梗塞 254
多发性单神经炎 460
多发性梗塞性痴呆 151
多发性骨髓瘤 570
多发性肌炎 570
多发性肌炎和其它肌病 509
多发性神经病急性期 495
多发性神经根病 490
多发性栓塞 250
多发性硬化 435
多发性硬化的 Uhthoff 氏现象 435
多发性硬化的视神经炎 436
多发性硬化视路损害 436
多发性硬化诊断 439
多颅神经麻痹 225
多普勒超声检查 227
多数单神经炎 460
多形性胶质母细胞瘤 359
额叶的症状 25
额叶凝视中枢 25
额叶下部的肿瘤压迫嗅束 25
恶性/良性肿瘤 413
恶性高热症 527
恶性高血压 246
恶性脑脊膜炎 364
恶性萎缩性多发性丘疹，Degos 氏病 559
恶性星状细胞瘤 358
恶性血管内皮增生 364

恶液质状态 587
鄂口线虫病 339
腭肌肌阵挛 396
二甲麦角新碱 176
二硫化碳中毒 544
二性霉素 334
发热惊厥 85
发作性脑病 158
发作性睡眠综合征 123
反转性癫痫 79
泛发性癫痫发作 79
防止再出血 263
放射病 552
放射性碘造影 56
放射性视神经损害 552
放射性损害 552
放射照射治疗的副作用 552
放射治疗 552
放射治疗并发症 552
放射治疗的副作用 552
放线菌 313
非典型性面部痛 184
非分泌型链球菌 309
非惊厥性癫痫状态 105
非痉挛性癫痫持续状态 106
非局灶的神经病症状 110
非流利性失语 30
非洲锥虫 338
非洲锥虫病 338
肥大性多发性神经病 488
腓肌萎缩 489
肺动静脉畸形 268
肺炎球菌 309
肺炎球菌性脑膜炎 309
分流术并发症 233
风湿性多肌痛 560
风疹病毒 328
福氏耐格旦阿米巴 342
副管 477
复发 260
复发性多软骨炎 558
复视 203
复杂性部分性癫痫发作 80
复杂性偏头痛 173
甘露醇 351
杆状体肌病 523
肝豆状核变性 368
肝功能衰竭 577
肝功能衰竭的神经系统并发症 577
肝性脑病 577
感觉忽视 29
感觉损害 479
感觉纤维中枢性联系 7
感染 811
感染的类型 307
感染后脑脊髓炎 303
感染后型 303
感染性疾患 290
感染性脑膜炎 291
高氨血症的代谢性脑病 159
高钙血症 575
高钾性周期性麻痹 529
高敏性血管炎 558

高凝状态 572
高凝状态家族性原因 572
高嗜酸细胞综合征 569
高碳酸血症 125
高血钙的并发症 575
高血钙症与低血钙症 575
高血钠症与低血钠症 575
高血糖 283
高血糖症与低血糖症 118
高血压病 283
高血压和脑卒中 245
高血压性脑病 246
高血压严格控制 286
高粘滞综合征 571
高胱氨酸血症 591
格林巴利综合征 490
格林巴利综合征疼痛 490
各种化学物中毒 541
各种中毒 541
梗塞 427
梗阻性脑积水 345
功能调整 68
功能性过度呼吸 121
功能性无力 45
弓蛔虫 337
弓形体病 337
汞中毒 545
共济失调性毛细血管扩张症 234
钩端螺旋体病 319
构音障碍 31
孤立的三叉神经感觉神经病 211
孤立的神经系统肉芽肿性脉管炎 210
骨软化 210
骨髓瘤 570
骨髓瘤/浆细胞瘤 570
骨髓外造血 571
胍氨酸血症 591
寡克隆区带 440
寡树突胶质瘤 360
广泛的失神经改变 65
广泛性的感觉运动神经病 495
广泛性脑水肿 246
过度呼吸 121
过量饮酒 541
过敏性血管炎 538
海绵窦 212
海绵窦内颈动脉的动脉瘤破裂 266
海绵窦区动静脉畸形 267
海绵窦损害 212
海绵窦血栓形成 212
海洋性麻痹 549
核磁共振成像 62
核黄疸 387
核间性眼瘫的症状 202
亨廷顿氏病 385
横贯性脊髓髓内肉芽肿 316
横贯性脊髓炎 426
横纹肌溶解现象 530
横窦的闭塞 256
红细胞增多症 568
后交通动脉血管瘤 265
后颅窝肿瘤 353

呼吸过度 121
呼吸抑制性发作 74
化疗药物致神经病 481
化脓性链球菌 309
化学性脑膜炎 290
怀孕 247
怀孕和口服避孕药 247
坏死性脊髓病 586
坏死性血管炎 548
环孢素 577
窦枢椎脱位 558
恢复 284
惠普耳氏病 572
昏迷 156
昏迷鉴别 160
昏睡性脑炎 371
混合性结缔组织病 556
霍纳氏综合征 200
基础病因 240
基底动脉扩张 244
基底动脉血管瘤或扩张 244
基底节钙化 372
基底偏头痛 173
机会菌感染 587
畸胎瘤 362
畸形 107
肌病 509
肌病性纤颤电位 67
肌紧张异常 387
肌磷酸果糖激酶 523
肌磷酸化酶缺陷，McArdle 氏病 522
肌挛缩和不宁腿 394
肌强直 520
肌强直疾患 520
肌强直性疾病 520
肌强直性营养不良 520
肌强直症加重的药物 552
肌肉疾病 543
肌肉受累及特征 509
肌肉疼痛 511
肌肉疼痛明显的症状 511
肌肉痛性痉挛治疗 512
肌肉无力 511
肌萎缩侧索硬化 450
肌无力 511
肌无力综合征 503
肌纤维颤搐 217
肌腺苷酸缺陷 523
肌炎 532
肌张力障碍 387
肌阵挛 394
肌阵挛性癫痫 82
棘红细胞增多伴发舞蹈症 385
棘球绦虫 341
急救处理 91
急慢性脑膜炎 296
急性暴发性多发性硬化 435
急性病毒性脑膜炎 323
急性放射病 429
急性感染后脑脊髓炎 303
急性高山病 552
急性和慢性脑膜炎 296
急性化脓性脑膜炎 296

急性脑膜炎 296
急性或亚急性脊髓损害 814
急性或亚急性脊髓炎 426
急性肌球蛋白尿性肌病 530
急性脊髓病变 414
急性脊髓压迫症 411
急性精神错乱状态 151
急性颈椎间盘突出 419
急性脑炎 298
急性期的一般处理 280
急性循环功能衰竭 111
急性药物源性肌紧张异常 389
急性中毒 542
急性椎间盘突出 419
脊动静脉畸形 431
脊肌萎缩症 450
脊神经管闭合不全 423
脊髓病 565
脊髓出血 431
脊髓动静脉畸形 431
脊髓梗塞 427
脊髓灰质炎 323
脊髓疾病 423
脊髓结核 314
脊髓空洞症 429
脊髓内肿瘤 414
脊髓脓肿 304
脊髓神经根压迫症 411
脊髓栓塞 427
脊髓损害 427
脊髓压迫 411
脊髓压迫症 411
脊髓压迫症/脊髓肿瘤 411
脊髓亚急性联合变性 579
脊髓炎 298
脊髓硬膜外压迫 414
脊髓与神经根压迫 411
脊髓造影 55
脊髓肿瘤 418
脊髓蛛网膜下腔出血 432
脊髓痨 317
脊髓痨的闪电样疼痛 317
脊索瘤 363
脊柱闭合不全 423
脊柱成角改变，结核 315
脊柱关节炎 431
脊柱肿瘤 431
脊椎结核 314
己糖胺酶缺乏 590
继发性癌 364
继发性淀粉样变生 583
继发性预防 285
家庭 148
家族倾向的压迫性麻痹 490
家族倾向基础 490
家族性淀粉样变性 583
家族性发作性舞蹈手足徐动症 387
家族性脑卒中史 243
家族性压迫性麻痹 490
家族性阵发性舞蹈样手动徐动症 387
家族性自主神经失调症 489
甲丙二酸尿症 591

甲基汞中毒 435
甲基溴化物 334
甲状旁腺功能减退 750
甲状旁腺功能亢进 567
甲状腺毒性肌病 536
甲状腺功能低下性肌病 537
甲状腺功能减退 566
甲状腺功能亢进 536
甲状腺功能亢进性肌病 536
甲状腺功能亢进性周期性麻痹 528
甲状腺功能障碍性眼病 536
甲状腺近端肌病 537
假单胞菌属 311
假单胞菌属绿脓杆菌 311
假甲状旁腺功能低下 567
假性 Argyl-Robertson 瞳孔 199
假性脑膜炎 291
假性脑肿瘤 196
假性球麻痹 196,37
假性手足徐动 7
间歇性阻塞性脑积水 346
腱反射减弱,或消失 18
脸痉挛 391
减轻痉挛性药物 444
减压病 551
渐进性共济失调的各种综合征 229
僵人综合征 537
降血压药物 111
胶原性血管病 554
交感神经过度兴奋 381
交感神经兴奋的药物 381
接触药物和毒物 370
节肢动物产生病毒 328
结肠疾病 573
结核 313
结核病 313
结核杆菌 313
结核杆菌和其它分支杆菌感染 314
结核瘤 313
结核性脑膜炎 313
结节病 536
结节病特征 536
结节病性动脉炎 536
结节病性肌炎 536
结节性多动脉炎 557
结节性肌病 557
结节性肉芽肿病 536
结节性硬化症 595
结节样多动脉炎的特征 557
结节样肉芽肿 536
戒断症状 541
金黄色葡萄球菌 310
金属中毒 545
金中毒 546
紧张性头痛 178
紧张症 393
进行性多灶性白质脑病 332
进行性核上性麻痹 372
进行性肌营养不良 516
进行性肌阵挛性癫痫 85
进行性慢性风疹脑炎 328

进行性系统性硬化症 556
近端肢无力 565
精氨酸尿症 591
精神病性麻痹性痴呆 317
精神错乱 151
精神错乱性发作 151
精神错乱状态 151
精神性假昏迷 161
经典性偏头痛 171
颈部创伤史 246
颈部杂音 273
颈动脉-海绵窦瘘 213
颈动脉分叉处杂音 273
颈动脉海绵窦瘘 213
颈动脉虹吸部动脉瘤 265
颈动脉虹吸部或眼动脉动脉瘤 265
颈动脉虹吸部血管瘤破裂或膨胀 265
颈动脉内膜切除 287
颈动脉窦性晕厥 113
颈段脊髓压迫症 411
颈静脉孔综合征 224
颈静脉球部肿瘤 225
颈肋 456
颈内动脉夹层动脉分离 241
颈神经根 411
颈髓压迫症 411
颈椎关节强直 111
颈椎间盘脱出 491
颈椎强直 421
颈椎强直性脊髓病 421
颈椎神经根病变 421
静坐不能 394
胫神经损伤 479
痉挛 15
痉挛伴疼痛理疗或药物治疗 444
痉挛性发音困难 390
痉挛性双下肢经截瘫 434
痉挛性斜颈 390
酒精 541
酒精和甘油过量中毒 541
酒精和脂肪族二元醇类 192
酒精性肝硬化 542
酒精性肌病 542
酒精性中毒和营养不良 541
酒精中毒 541
局部放射治疗 552
局灶发作性运动源性舞蹈手足徐动 387
局灶基底节损伤 392
局灶性的神经症状 252
局灶性阵发性舞蹈样手足徐动症 387
局灶性癫痫发作 78
巨大动脉瘤 265
巨细胞病毒 326
巨细胞性动脉炎 560
巨型颅内动脉瘤 265
军团菌 313
卡马西平 99
卡马西平副作用 99
康复 284
抗结核治疗 315

抗惊厥剂 93
抗惊厥药 93
抗精神病药恶性综合征 370
抗凝剂 286
抗生素治疗 295
柯萨奇病毒 323
咳嗽性头痛 179
咳嗽性晕厥 114
可卡因 541
空气 251
恐慌发作 112
控制症状 384
口服避孕药 247
库鲁病 333
狂犬病 331
狂犬病毒 331
眶 196
眶部假性肿瘤 196
眶部肿瘤 196
眶部肿物 196
眶骨髓瘤沉积 196
眶后视神经压迫 189
眶或副鼻窦化脓,真菌感染 333
眶上裂 206
奎宁 336
括约肌的症状和体征 410
赖氨酸蛋白不耐受症 591
狼疮抗凝物 556
老年性震颤 382
雷击样头痛 180
类癌综合征 120
类风湿病 558
李斯特菌 312
李斯特菌属 312
李斯特脑炎 312
利福平 315
锂盐 178
立克次氏体 322
立体性浆细胞瘤 571
力奥来素 435
镰刀细胞病 570
镰刀细胞病/遗传 570
镰刀细胞危象 570
镰刀细胞性贫血 570
链球菌 309
良性副蛋白血症 570
良性复发性眩晕 117
良性高颅压症 351
良性睡眠性肌阵挛 137
良性特发性震颤 381
良性体位性眩晕 117
良性性交活动性头痛 179
磷酸果糖激酶缺陷 523
临床综合征 270
淋巴瘤 363
刘永纯氏综合征 117
硫酸喹宁副作用 337
硫唑嘌呤 506
硫唑嘌呤并发症 446
流感 328
流感病毒 328
流行性肌痛 535
流行性腮腺炎 327
颅顶脑膜瘤 359

颅肌张力障碍 390
颅内出血 259
颅内的 304
颅内动静脉畸形 266
颅内动脉囊样动脉瘤 265
颅内感染 298
颅内疾病 126
颅内静脉血栓形成 256
颅内囊状动脉瘤 265
颅内脓肿 304
颅内皮芽肿的占位性病变 316
颅内血肿 259
颅内压升高 343
颅内占位性病变 353
颅内肿瘤 353
颅内自发性出血或创伤性出血 257
颅神经 186
颅神经征 34
颅压高 345
颅咽管瘤 262
铝中毒 546
氯苯氨丁酸副作用 445
氯霉素 296
氯硝安定 102
氯喹 337
螺旋体 319
螺旋体病 319
麻痹性灰质炎 323
麻痹性脊髓灰质炎 323
麻风 315
麻风病 315
麻风杆菌 315
麻风性感觉神经病 315
麻疹 327
麻疹病毒 327
马尾 408
马尾性跛行 422
麦角胺 175
脉搏动性耳鸣 220
脉络丛乳头状瘤/癌 363
慢性低血糖症 108
慢性多发性肌炎 532
慢性风疹性脑炎 328
慢性感染性脑膜炎 296
慢性高血压 245
慢性脊肌萎缩症 452
慢性进行性假性球麻痹 226
慢性进行性舞蹈病 385
慢性痉挛性下肢轻瘫 426
慢性酒精中毒 542
慢性氯化物中毒 547
慢性脑膜感染 296
慢性脑膜炎 296
慢性氰化物中毒 547
慢性细菌性脑膜炎 296
慢性血管炎 296
慢性炎症性脱髓鞘神经病 490
慢性一氧化碳性中毒 547
慢性硬膜下血肿 269
慢性植物状态或称持续性植物状态 161
盲目治疗 259
盲用抗生素 295

毛霉菌 335
毛霉菌病 335
毛细血管扩张 267
毛细血管扩张性共济失调 234
毛线虫病性 339
梅毒 316
梅毒螺旋体 316
梅毒性肌萎缩 316
梅毒血清学阳性 317
霉菌性动脉瘤 266
美尼尔病 116
锰中毒 546
弥漫性血管内凝血 572
免疫抑制宿主 329
免疫抑制作用 329
面部感觉通路 10
面部痛觉丧失 10
面肩肱型肌营养不良 517
面神经 214
命名性失语 230
木薯中毒 551
某些药物诱发性肌病 538
囊虫病 339
囊形动脉瘤 265
脑白质损害 442
脑白质营养不良 565
脑病 298
脑出血累及内侧丘脑 260
脑电图 64
脑干 34
脑干感染/脓肿 298
脑干梗塞 255
脑干内部 226
脑干受压的危险性 52
脑干损害 34
脑干听诱发电位 360
脑干星形细胞瘤 358
脑干性 226
脑干血管母细胞瘤 360
脑干压迫 345
脑干征 34
脑干肿瘤 355
脑干卒中 239
脑梗塞(和 TIA) 239
脑梗塞病因 239
脑海绵状变性 332
脑或硬脑膜下脓肿 304
脑积水 346
脑脊膜瘤 346
脑脊液变化 292
脑脊液寡克隆区带 440
脑脊液和血隐球菌检测 334
脑脊液黄变 51
脑脊液淋巴细胞增多 302
脑脊液漏 52
脑脊液培养 293
脑脊液压力增高 51
脑计算机断层扫描,CT 56
脑膜瘤 359
脑膜脑炎 298
脑膜血管梅毒 316
脑膜血管性梅毒 316
脑膜炎 290
脑膜炎病毒 328

脑膜炎双球菌 308
脑膜刺激征 291
脑囊虫 339
脑囊虫病 339
脑内出血 259
脑内结核瘤 314
脑内小血管病 245
脑内转移病变 364
脑脓肿 304
脑缺血 251
脑缺氧 371
脑水肿 349
脑死亡 165
脑型疟疾 336
脑血管畸形 266
脑血管炎 554
脑血管造影 62
脑炎 298
脑炎的诊断 302
脑炎后帕金森氏综合征 371
脑炎与脑膜炎 289
脑中风 151
脑卒中 270
脑卒中并发症 280
脑卒中后继发性癫痫发作 280
脑卒中鉴别诊断 278
脑卒中损害的部位 270
脑卒中一般措施 280
脑卒中综合征 270
脑卒中猝死 285
内分泌与代谢性损害 586
拟交感剂 381
拟交感神经兴奋剂 381
念珠菌感染 335
念珠菌 335
鸟氨酸转氨甲酰酶缺陷 590
鸟氨酸转移酶缺乏 590
尿毒症 575
尿失禁 38
凝血机制缺陷 572
凝血机制衰竭 572
凝血机制障碍 572
扭转肌紧张异常 389
脓肿 304
疟疾 336
诺卡 336
诺卡菌 313
帕金森氏病 367
帕金森氏病和其它帕金森氏综合征 367
帕金森氏病特征 372
帕金森氏综合征 367
帕金森氏综合征的药物 370
排便性晕厥 113
排尿性晕厥 111
膀胱直肠功能 39
旁瘤综合征 585
疱疹后神经痛 325
疱疹后脑炎 324
膨胀性的颅内损害 270
疲劳综合征 535
皮层肌阵挛 82
皮层静脉血栓形成 256
皮层盲，注意瞳孔光反应也正常

252
皮层性肌阵挛 82
皮样和表皮样肿瘤 362
皮样囊肿 362
皮脂腺腺瘤 595
皮质固醇类并发症 565
皮质静脉血栓形成 256
皮质类固醇 565
皮质类固醇药物 565
皮质盲 190
偏头痛 171
偏头痛时的意识丧失 171
偏头痛先兆 171
偏头痛性神经痛 177
贫血 570
评估 285
破伤风 320
破伤风杆菌 320
扑翼样震颤 382
扑痛酮 102
葡萄球菌 310
普通内科疾病 126
器质性心脏疾病 112
铅 545
铅中毒 545
前臂动静脉瘘 577
前交通动脉血管瘤 265
前列腺性晕厥 114
前循环综合征 271
嵌压性神经病 460
嵌压性神经麻痹 460
腔隙性梗塞 271
强直性脊柱炎 560
强直阵挛性癫痫 81
桥脑 353
桥脑-小桥角占位性损害 220
桥脑损害 36
桥脑小脑角肿瘤 220
桥脑星形细胞瘤 358
桥脑中央髓鞘溶解 575
桥脑肿瘤 220
青春期良性改变 252
青少年男性的良性晕厥 111
丘脑痛综合征 34
丘脑下部肿瘤 34
球后视神经 189
球麻痹 37
球形肿瘤 225
球孢子菌 335
曲霉菌 335
屈肌和伸肌痉挛的处理 444
去氧苯比妥 102
全部前循环梗塞 270
全面性癫痫发作 79
全身系统性低血压 248
全身系统性毒性 62
全身性肌病 509
全身性神经病 479
缺铁性贫血 570
缺血性神经病 494
缺血性视神经病 191
缺血性眼病 191
缺氧后运动性肌阵挛 394
缺氧性脑损害 158

热带性"脊髓神经病" 433
热带性肌炎 535
热惊厥 85
热试验 220
妊娠 6
日间过度倦睡症 123
溶酶体贮积病 587
溶组织内阿米巴 341
肉毒杆菌 321
肉毒碱棕榈酰转移酶缺陷 524
肉毒素 321
肉毒中毒 321
肉芽肿,结核性 314
肉芽肿性脉管炎 559
肉芽肿性脑炎 316
肉芽肿性血管炎 559
肉芽肿压迫 47
蠕虫感染 338
如残疾 70
如良生的颅内高压 351
乳多空病毒 332
软骨发生不全 594
腮腺炎病毒 227
三叉神经感觉神经病 208
三叉神经瘤 359
三叉神经痛 181
三叉神经纤维瘤 359
三氯乙烯中毒 545
三期梅毒 316
沙门氏菌 310
山黧豆中毒 432
伤寒 310
伤寒热 310
上肢征 0
少年 Huntington 氏病 385
少年肌阵挛性癫痫 85
少年型帕金森氏综合征 392
少树突胶质瘤 360
少树突神经胶质瘤 360
蛇咬伤 549
舌咽神经,迷走神经,舌下神经瘤 222
舌咽神经瘤 224
舌咽神经痛 182
砷中毒 545
神经病 479
神经传导 65
神经传导和肌电图 65
神经传导速度 65
神经传导研究 467
神经丛损害 456
神经毒性 56
神经根病 56
神经根压迫 411
神经胶质瘤 359
神经梅毒 316
神经母细胞瘤 353
神经鞘瘤 353
神经鞘纤维瘤 365
神经损害定位 41
神经痛性肌萎缩 458
神经系统孤立性肉芽肿性血管炎 559
神经系统肉芽肿病 559

神经纤维瘤病 365
神经纤维瘤的牛奶咖啡色斑 365
神经性毒性 56
神经性肌萎缩 586
神经抑制恶性征候群 370
神经元蜡样脂褐质贮积症，Kufs 氏病 588
神经源性呼吸肌衰竭 511
肾功能衰竭 575
肾上腺白质营养不良 575
肾上腺功能衰竭 565
肾透析 576
肾性脑病 576
声带麻痹10颅神经麻痹 222
生活方式 108
生理性震颤 380
生命危险 282
生殖细胞瘤 362
失语 30
时间恢复 284
嗜刚果红性血管病 583
嗜铬细胞瘤 120
嗜眠 125
嗜血杆菌 308
室管膜瘤 360
室周间质水肿 350
视交叉 189
视交叉出血 189
视交叉损害 189
视交叉压迫症 189
视乳头水肿 193
视神经 197
视神经病 192
视神经和眼眶 195
视神经鞘脑膜瘤 197
视神经乳头水肿 344
视神经萎缩 194
视神经星形细胞瘤 197
视神经压迫 189
视神经炎 195
视网膜动脉闭塞 191
视网膜梗塞 191
视网膜缺血 253
视网膜栓子 191
视网膜性偏头痛 253
视野 188
视野缺陷 188
视诱发电位异常 441
手术 106
手术或先天性门腔静脉分流 577
手术治疗 254
疏螺旋体 319
疏螺旋体病 319
书写痉挛 392
双侧三叉神经痛 11
双侧视神经炎 436
双侧听神经瘤 360
双侧重度视乳头水肿 193
双侧颞叶 251
双腿或双足无力 43
双腿肌强直症 520
双腿无力 43
水痘 325
水平性眼震 219

水银 545
水中毒和低钠血症 574
睡眠呼吸暂停 125
睡眠瘫痪 137
顺铂 546
顺行性 Korsakoff 型全脑性遗忘症 578
松果体区肿瘤 362
粟粒性结核 313
酸性麦芽糖酶缺陷 523
髓母细胞瘤 360
髓外造血 571
锁骨下动脉盗流 252
铊中毒 546
胎儿畸形 107
炭疽杆菌 312
炭疽性脑膜炎 312
糖尿病 563
糖尿病性动眼神经麻痹 563
糖尿病性感觉性神经病 563
糖尿病性肌萎缩 563
糖尿病性自主神经病 563
糖原代谢障碍病 523
特发性多肌炎/皮肌炎 532
特发性急性面神经(贝尔氏)麻痹 215
特发性散发的迟发性小脑共济失调 233
特发性震颤 381
特发性直立性低血压 495
特殊作业性震颤 382
特异性 Bell 氏麻痹 215
特异性先天性肌病 522
疼痛性肌萎缩 458
体位性低血压 111
体温过低 552
天冬酰胺酶中毒 0
天幕疝 344
铁缺乏 570
听神经瘤 360
同侧 Horner 氏征 200
同侧无嗅症 186
同向性偏盲 189
痛性痉挛 512
痛性神经根炎 326
痛性神经性肌萎缩 458
头部损伤 87
头创伤 543
头颅 Paget 氏病 593
头颅 X 线片 53
头颅肌紧张异常 390
头痛 167
头周的疼痛 167
透析期间肌挛缩 576
透析性痴呆 577
突眼 193
图形觉 27
吞咽困难 223
吞咽性晕厥 114
脱支链酶 524
外侧膝状体后损害 190
外展神经 201
弯曲杆菌属 312
玩偶眼试验 202

腕淀粉样沉积 583
腕管 463
腕管综合征 463
威尔森氏病 398
韦尼克氏脑病 578
维生素 A 351
维生素 B_1 578
维生素 B_1，硫胺素 578
维生素 B_{12} 580
维生素 B_{12}缺乏症 580
维生素 B_6 580
维生素 B_6，吡多醇 580
维生素 B_6滥用 580
维生素 C 缺陷 581
维生素 D 和低钙血症 581
维生素 E 581
维生素 E 缺乏症 581
胃限制性外科手术 574
位置性眩晕 117
无动性缄默 161
无环鸟苷 303
舞蹈病 382
舞蹈症 382
锡中毒 546
系统性红斑狼疮 554
系统性红斑狼疮和其它胶原性血管 554
系统性肉毒碱缺乏 524
系统性血管炎 557
系统性硬化 556
细胞计数 292
细菌性海绵窦血栓形成 212
细菌性脑膜炎 291
下运动神经元类型 17
先天性氨基酸和有机酸代谢错误 590
先天性副肌强直 521
先天性肌病 521
先天性肌强直 521
先天性肌强直症部分重叠 499
先天性肌无力 499
先天性肌营养不良 518
纤维肌性发育不良 246
涎脂贮积病 85
显性特发性小脑共济失调 233
腺瘤 361
线粒体性细胞病 525
硝基安定 101
硝基安定副作用 103
消耗性心内膜炎 587
小发作状态 106
小脑—脑干联系损害 106
小脑半球囊状星形细胞瘤 358
小脑扁桃体疝 345
小脑变性和萎缩 543
小脑出血 259
小脑的囊样肿瘤 360
小脑梗塞 255
小脑功能 229
小脑和脑干卒中 255
小脑脓肿 304
小脑桥脑角 220
小脑桥脑角损害 220
小脑桥脑角占位性病变 220

小脑桥脑角肿瘤 220
小脑缺血 255
小脑损害 233
小脑性共济失调和失衡 233
小脑性疾病 227
小脑血管母细胞瘤 360
小脑与脑干的疾病 229
小脑征 229
小脑中线的成神经管细胞瘤 360
小脑肿瘤 230
小脑肿瘤、出血、梗塞和脓肿 230
小脑卒中 255
小血管的脂透明变性 245
斜视眼阵挛—肌阵挛—共济失调 586
新生儿肌强直性营养不良 521
新生儿肌无力 499
心房纤颤和脑栓塞 249
心律失常 112
心源性栓塞 246
心脏 248
心脏梗塞 249
心脏外科手术 250
星形细胞瘤 358
醒状昏迷 161
嗅觉丧失 189
溴甲烷中毒 548
溴隐亭 376
旋毛虫 339
旋前圆肌 461
旋前圆肌受压状态 462
眩晕 115
眩晕和迷路功能障碍 116
血β-脂蛋白缺乏病 590
血管闭塞 239
血管畸型 266
血管迷走神经性晕厥 111
血管母细胞瘤 360
血管球肿瘤 225
血管危险因素者 240
血管性畸形 266
血管炎 558
血管圆线虫 339
血管杂音 219
血清病 558
血栓性血小板减少性紫癜 572
血吸虫 341
血吸虫病 341
血小板减少 572
血液凝血机制障碍 572
血液性疾病 568
血肿 257
蕈中毒 542
牙生菌 338
亚急性坏死性全脑炎 327
亚急性或慢性脑炎 298
亚急性脊髓—视—神经病 548
亚急性脊髓联合变性 580
亚急性脊髓联合变性伴外周神经病 578
亚急性慢性多神经病 436
亚急性脑积水 346
亚急性脑膜脑炎 298
亚急性小脑性共济失调 586

亚急性硬化性脑炎 327
烟草一酒精性弱视 542
烟酸 581
烟雾病综合征 247
严重贫血 570
严重吸烟者 570
延髓 36
延髓肌无力 818
延髓空洞症 429
延髓麻痹 37
延髓肿瘤 354
言语重复症 141
炎性肠道疾病伴发卒中 573
炎性大肠病 574
炎性动脉病 241
炎性肌病 531
炎性肌病的药物 534
炎症病灶 304
眼 184
眼部侧支循环受限 243
眼动脉瘤 265
眼肌疾 498
眼肌瘫痪性偏头痛 172
隐球菌性脑膜炎 334
婴儿痉挛 84
营养缺陷 578
硬脊膜外脓肿 306
硬脊膜外血肿 411
硬膜的动静脉畸形破裂 267
硬膜外出血 411
硬膜外麻醉 53
硬膜外脓肿 306
硬膜下出血 269
硬膜下积脓 304
硬膜窦血栓形成 256
有机汞中毒 545
有机磷中毒 546
有机溶剂中毒 545
有机酸代谢障碍 590
有机酸尿症 590
诱发电位 64
语言功能 30
预防 285
原发性 SLE 554
原发性甲状腺功能减退 565
原发性颅内出血 259
原发性醛固酮增多症 565
原发性血小板增多症 568
原发性中枢神经系统淋巴瘤 363
远端肌营养不良 518
月经期睡眠增多 127
运动不能强直综合征 372
运动不能性缄默症 161
运动和姿势障碍 367
运动神经根损伤 409
运动神经根压迫 411
运动神经元 35
运动神经元病 450
晕厥 110
晕厥性发作 110
眼肌型营养不良 518
眼眶 196
眼眶肿瘤 196
眼球震颤 219

眼瘫性偏头痛 172
眼周疼痛及瞳孔受累 203
眼睑痉挛 391
烟酸缺乏 581
阳痿 441
氧化乙烯 548
腰穿 47
腰穿禁忌症 48
腰穿损伤出血 53
腰穿所致 52
腰椎穿刺和脑脊液检查 47
腰椎骨关节病 421
腰椎间盘突出 419
腰椎间盘压迫 419
腰椎神经根病变的疾病 421
腰骶神经根炎 458
药物 126
药物滥用 548
药物滥用性血管炎 548
药物引起的急性肌紧张异常 389
药物诱发性神经病 481
叶酸 581
叶酸缺陷 581
夜间肌阵挛 136
一般支持性治疗 280
一过性头痛 169
一氧化氮 548
一氧化碳中毒 547
遗传性出血性毛细血管扩张症 268
遗传性感觉神经病 489
遗传性共济失调性神经病,Refsum 489
遗传性痉挛性截瘫 433
遗传性原发性小脑性共济失调 233
遗传性运动和感觉神经病Ⅰ型 488
遗传性运动和感觉神经病,Ⅱ型 488
乙琥胺 103
乙酰唑胺 103
抑郁 179
意识水平 156
异染性脑白质营养不良 588
异型球蛋白血症 570
癔病发作 121
癔病性假性昏迷 161
癔症或装病 121
隐球菌 334
着色性干皮病 50
自动调节 237
自主神经病 495
卒中 387
卒中病因 240
阻塞性呼吸暂停症 125
阻塞性脑积水 346
组织胞浆菌 335
左旋多巴 374
坐骨神经 473
坐骨神经外伤损害 473
造影剂变态反应 55
占位性损害 354
真菌感染 333

真菌和酵母菌 333
真菌性脑膜炎 333
真性红细胞增多症 333
枕叶损害 190
诊断依据 291
震颤 379
震颤鉴别 379
阵发性夜间血红蛋白尿症 572
正常压力性脑积水 384
正中神经 461
支链氨基酸血症 590
支原体 322
支原体肺炎 322
肢带型肌营养不良 517
肢端肥大症 567
肢体征 151
脂肪 594
脂肪瘤 363
脂肪栓塞 594
职业性痉挛 392
植物 550
植物神经功能衰竭 495
植物中毒 550
植物状态 161
治疗 283
中毒性脑病 158
中风 269
中脑和桥脑内 226
中脑损害 35
中枢神经系统的机会菌感染 587
中暑 552
中央核性疾病 523
肿瘤 353
肿瘤的非转移效应 586
肿瘤放疗 552
肿瘤内出血 355
重度的脑炎后 303
重度的细菌性脑膜炎 209
重度急性缺氧后 371
重金属中毒 546
重症肌无力 498
重症肌无力/Lambert-Eaton 综合征 498
周期性复合波 64
周期性麻痹 528
周期性睡眠综合征 127
周围神经病 479
周围神经病性疼痛 484
周围神经损害 408
周围性自主神经病 479
肘管 466
蛛网膜下腔出血 261
蛛网膜炎 431
椎动脉夹层分离 246
椎动脉造影术 277
椎骨关节病 421
椎基底动脉系统短暂性脑缺血发作 251
椎间盘损害 411
椎间盘突出 411
椎体压缩和脊髓神经根压迫 411
锥体束征 14

（吴兴晨　李英　徐若华　王智笠）

真菌和酵母菌 333
真菌性脑膜炎 333
真性红细胞增多症 333
枕叶损害 190
诊断依据 291
震颤 379
震颤鉴别 379
阵发性夜间血红蛋白尿症 572
正常压力性脑积水 384
正中神经 461
支链氨基酸血症 590
支原体 322
支原体肺炎 322
肢带型肌营养不良 517
肢端肥大症 567
肢体征 151
脂肪 594
脂肪瘤 363
脂肪栓塞 594
职业性痉挛 392
植物 550
植物神经功能衰竭 495
植物中毒 550
植物状态 161
治疗 283
中毒性脑病 158
中风 269
中脑和桥脑内 226
中脑损害 35
中枢神经系统的机会菌感染 587
中暑 552
中央核性疾病 523
肿瘤 353
肿瘤的非转移效应 586
肿瘤放疗 552
肿瘤内出血 355
重度的脑炎后 303
重度的细菌性脑膜炎 209
重度急性缺氧后 371
重金属中毒 546
重症肌无力 498
重症肌无力/Lambert-Eaton 综合征 498
周期性复合波 64
周期性麻痹 528
周期性睡眠综合征 127
周围神经病 479
周围神经病性疼痛 484
周围神经损害 408
周围性自主神经病 479
肘管 466
蛛网膜下腔出血 261
蛛网膜炎 431
椎动脉夹层分离 246
椎动脉造影术 277
椎骨关节病 421
椎基底动脉系统短暂性脑缺血发作 251
椎间盘损害 411
椎间盘突出 411
椎体压缩和脊髓神经根压迫 411
锥体束征 14

（吴兴晨　李英　徐若华　王智笠）