

目 录

第一章 病史采集	1
一、病史采集的重要性	1
二、神经系疾病中常见症状的询问重点	1
第二章 神经系检查法	3
第一节 意识状态	3
第二节 精神状态	3
一、一般仪表与行为	3
二、智能	3
三、情感	3
四、思维内容异常	3
第三节 失语症	4
一、失语症的分类及临床表现	4
二、失语症的检查法	6
三、失语症恢复的经过	6
第四节 构音困难	7
一、上运动神经元损害	7
二、基底节的损害	7
三、小脑损害	7
四、下运动神经元损害	7
五、言语肌的损害	7
第五节 失用症及失认症	8
一、失语症、失用症及失认症与大脑半球的关系	8
二、失用症和失认症的分类、临床表现及其检查法	9
第六节 颅骨及脊柱	10
一、颅骨的检查	10
二、脊柱的检查	12
第七节 脑神经	12
一、嗅神经(I)	12
二、视神经(II)	13
三、动眼神经(III)、滑车神经(IV)、外展神经(VI)、眼交感神经	15
四、三叉神经(V)	15
五、面神经(VII)	17
六、位听神经(VIII)	18
七、舌咽神经(IX)、迷走神经(X)	22
八、副神经(XI)	25

九、舌下神经(XII)	25
第八节 感觉系	26
一、浅感觉	26
二、深感觉	26
三、复合感觉	26
第九节 运动系	26
一、肌肉营养	26
二、肌张力	26
三、肌伸展性	26
四、随意运动与肌力	27
五、共济运动	42
六、不自主运动	46
七、姿势、步态及足型	47
第十节 反射	50
一、概述	51
二、浅反射	52
三、深反射	55
四、逆转反射	55
五、病理反射	58
六、阵挛	61
七、脊髓自动反射	61
八、脑膜刺激征	62
九、小儿反射的检查	64
第十一节 植物神经系	67
一、一般检查	67
二、植物神经反射	67
第十二节 日常进行的神经系检查法	68
第十三节 神经系检查记录法	69
第三章 昏迷病人的神经系检查法	72
一、确定意识障碍及其程度	72
二、昏迷病人的诊断检查步骤	73
三、昏迷病人的病史	73
四、体格检查	74
五、辅助检查	76
第四章 辅助检查	83
第一节 脑脊液的检查	83
一、脑脊液的采取	83
二、脑脊液的检查内容	84
第二节 神经系 X 线检查	88
一、头颅平片检查	88
二、脑血管造影	92
三、气脑造影和脑室造影	98

四、脊髓X线检查	106
第三节 脑电图检查	109
一、描记技术	109
二、脑电图图形的频率、波幅和波型	112
三、正常脑电图	114
四、异常脑电图	115
五、睡眠与意识障碍脑电图	117
六、颅内占位性病变的脑电图	118
七、癫痫的脑电图	123
八、颅脑外伤	126
九、脑血管疾病	126
十、颅内炎症和脑病的脑电图	128
第四节 脑电阻图	129
一、原理	129
二、检查方法	130
三、脑电阻图分析	130
四、机能试验	133
五、临床应用	133
第五节 颅脑超声波检查	134
一、超声诊断的原理	134
二、颅脑超声探测的方法	135
三、正常脑超声图	135
四、异常脑超声图	136
五、脑超声探测在神经科疾病中的应用	137
第六节 神经系放射性同位素检查	138
一、原理	138
二、方法	138
三、正常脑扫描图	138
四、异常脑扫描图	139
第七节 肌电图检查	141
一、正常肌电图	141
二、异常肌电图	142
三、肌电图的临床诊断	143
第八节 电诊断	144
一、神经和肌肉的电兴奋检查	144
二、时间-强度曲线	145
第九节 计算机体层摄影(CT)诊断	146
一、肿瘤 CT 诊断	146
二、脑血管病 CT 诊断	147
三、颅脑损伤 CT 诊断	148
第十节 磁共振成像(MRI)诊断	149
一、脑的磁共振成像诊断	149

二、脊柱和脊髓磁共振成像检查	151
第十一节 正电子发射断层扫描	152
第十二节 大脑诱发电位	152
第五章 脑神经病变的诊断	154
第一节 脑神经的概述	154
第二节 嗅神经(I)	158
一、嗅觉的传导路	158
二、嗅神经病变的症状	159
第三节 视神经(II)	159
一、视觉传导路	159
二、视神经病变的症状	159
第四节 动眼(III)、滑车(IV)和外展(VI)神经及眼交感神经	164
一、眼组脑神经传导路	164
二、眼部肌群与神经支配	163
三、某个眼肌瘫痪引起的症状	168
四、眼外肌麻痹的诊断要点	168
五、中枢性与末梢性眼肌麻痹的鉴别诊断	170
六、脑干病变伴有眼症状	170
七、大脑和桥脑病变所致的同向侧视运动障碍的鉴别诊断	170
八、核间性眼肌麻痹	172
九、先天性和后天性眼外肌麻痹的鉴别诊断	173
十、各种综合征所产生的眼球运动神经障碍	173
十一、引起眼球运动障碍的病变部位	174
十二、陶鲁沙-亨特综合征	176
十三、眼球震颤	176
十四、瞳孔异常的诊断	176
十五、何纳综合征	178
十六、交感神经刺激综合征	179
十七、强直性(Adie)瞳孔	179
十八、阿-罗瞳孔	181
十九、反阿-罗瞳孔	181
二十、Marcus-Gunn 瞳孔现象	181
二十一、头部外伤的眼症状	181
第五节 三叉神经(V)	183
一、三叉神经的通路与分布	183
二、三叉神经病变的症状	186
三、三叉神经痛	187
四、三叉神经带状疱疹	187
五、岩骨尖(Gradenigo) 综合征	189
六、耳颞神经(Frey)综合征	189
七、放射性头痛	189
八、三叉神经旁(Raeder)综合征	190

九、蝶腭神经节(Sluder)综合征	190
第六节 面神经(VII)	190
一、面神经的通路与分布	190
二、面神经病变的症状	194
三、面肌痉挛	196
四、膝状神经节带状疱疹(Ramsay Hunt 征)	196
第七节 位听神经(VIII)	196
一、位听神经的通路	196
二、位听神经病变的症状	198
三、小脑桥脑角综合征	208
四、耳鸣、耳聋、眩晕(Lermoyez)综合征	204
五、良性再发性(偏头痛性)眩晕症	204
六、内耳眩晕病(Meniere 病)	205
第八节 后组脑神经(舌咽神经(IX)、迷走神经(X)、副神经(XI)、舌下神经(XII))	206
一、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)的通路与分布	206
二、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的症状	210
三、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的综合征	214
四、脑神经综合征新的分类与主要综合征	216
五、鼻咽部肿瘤的扩展与脑神经症状	216
第九节 脑神经麻痹的原因	217
第六章 感觉系病变的诊断	218
第一节 感觉的解剖生理	218
一、感觉的种类	218
二、感觉传导路	218
三、皮肤感觉的节段性分布	219
第二节 感觉障碍的临床表现	223
一、感觉障碍的性质	223
二、牵涉性疼痛(Head 过敏带)	223
三、灼性神经痛	223
四、浅感觉分离	223
五、常见疼痛综合征	225
第三节 感觉系病变的定位诊断	241
一、皮质型	241
二、内囊型	241
三、丘脑型	241
四、脑干型	242
五、脊髓型	242
六、周围神经型	245
第七章 运动系病变的诊断	249
第一节 锥体系	249
一、传导路	249
二、锥体束纤维在中枢神经系中各部位的排列	251

三、上、下运动神经元病变的症状·····	252
四、锥体系病变的定位诊断·····	253
五、从瘫痪的分布分析病变部位与疾病原因·····	255
第二节 锥体外系·····	256
一、锥体外系的解剖生理·····	256
二、锥体外系病变的症状·····	259
三、锥体外系病变的综合征·····	262
第三节 小脑系·····	268
一、小脑的解剖生理·····	268
二、小脑病变的症状·····	271
三、运动失调症·····	273
第八章 大脑半球病变的诊断·····	276
第一节 大脑半球的解剖生理·····	276
一、大脑的形态与结构·····	276
二、内囊、外囊和极外囊·····	276
第二节 大脑半球病变的症状·····	280
一、大脑半球各部位病变的临床表现·····	280
二、癫痫发作·····	282
三、失语症、失用症及失认症·····	283
四、痴呆·····	283
五、多神经炎性精神病·····	283
第九章 间脑病变的诊断·····	294
第一节 间脑的解剖生理·····	294
一、间脑的形态和结构·····	294
二、间脑的神经纤维联系·····	296
三、丘脑下部的功能·····	296
四、丘脑的功能·····	297
第二节 间脑病变的症状·····	297
一、间脑各部位病变的临床表现·····	297
二、各种肥胖病的鉴别诊断·····	297
第十章 垂体病变的诊断·····	299
第一节 垂体的解剖生理·····	299
一、垂体各部位的名称及关系·····	299
二、垂体中有内分泌功能的部分·····	300
第二节 垂体病变的症状·····	300
一、垂体分泌的各种激素减少的症状·····	300
二、垂体及其附近的病变的临床表现·····	301
第十一章 脑干病变的诊断·····	308
第一节 脑干的解剖生理·····	303
一、脑干的形态与结构·····	303
二、脑神经核在脑干内部的排列·····	306

三、脑干的传导束	306
四、呼吸中枢与循环中枢	306
五、脑干的重要反射	308
第二节 脑干病变的症状及综合征	309
一、脑干病变的一般症状	309
二、常见的脑干综合征	312
三、脑干髓内、髓外病变的鉴别诊断	312
四、脑疝	312
五、天幕上和颅后窝占位性病变引起脑干功能障碍	329
六、枕大孔区综合征	330
七、闭锁综合征	331
八、脑死亡	332
第十二章 边缘系与网状结构病变的诊断	333
第一节 边缘系	333
一、边缘系的解剖生理	333
二、边缘系病变的症状	336
第二节 网状结构	337
一、网状结构的解剖生理	337
二、网状结构病变的症状	339
第十三章 脊髓病变的诊断	340
第一节 脊髓的解剖生理	340
一、脊髓的形态与结构	340
二、脊髓节段与脊椎的关系	342
三、脊髓内的上行、下行及上行与下行传导束	343
四、脊髓内运动及感觉纤维的排列	344
五、脊髓节段与运动功能的关系	344
六、脊髓侧角(交感神经中枢)与体表的关系	345
第二节 脊髓病变的症状及综合征	345
一、脊髓瘫痪	345
二、脊髓各部位病变的症状	345
三、脊髓圆锥与马尾病变的鉴别诊断	346
四、脊髓的完全横断与部分横断的鉴别诊断	355
五、脊髓内与脊髓外肿瘤的鉴别诊断	355
六、脊髓硬膜内与脊髓硬膜外病变的鉴别诊断	355
第十四章 脊神经病变的诊断	356
第一节 脊神经的解剖生理	356
一、脊神经的组成	356
二、脊神经的纤维成分及结构	356
三、脊神经后支分布	356
四、脊神经前支分布	356
五、关节运动的脊髓节段中枢	362
第二节 脊神经病变的症状	362

一、一般表现	362
二、脊神经病变的定位诊断	363
三、三种神经外伤的区别	364
四、末梢神经肥厚	364
第十五章 植物神经病变的诊断	367
第一节 植物神经系的解剖生理	367
一、植物神经的中枢	367
二、交感神经	367
三、主要内脏和血管的交感神经支配	369
四、主要内脏和血管的副交感神经支配	369
五、节段性交感神经支配	369
六、内脏传入神经	369
七、膀胱的神经支配	371
八、直肠与肛门的神经支配	373
九、植物神经的功能	373
第二节 植物神经病变的症状	373
一、血管神经症	373
二、瞳孔的植物神经病变	375
三、面偏侧萎缩症	375
四、巨结肠症	375
五、原发性直立性低血压	375
六、神经原性膀胱	376
第十六章 脑与脊髓的血管病变的诊断	379
第一节 脑与脊髓的血管解剖	379
一、中枢神经系的动脉支配原则	379
二、中枢神经系的动脉	380
三、中枢神经系的静脉	390
四、中枢神经系局部的血液供应	395
五、脑动脉的侧支循环	403
第二节 脑血管病变的症状	403
一、脑血管综合征	403
二、脑出血的部位	404
三、脑血管疾病的眼症状	410
四、脑血管疾病的检查	413
第十七章 中枢神经系病变的脑脊液改变及循环障碍——脑积水	414
第一节 解剖生理	414
一、脑膜	414
二、脑室	414
三、脑脊液的量、生成、循环、吸收及功能	414
第二节 中枢神经系病变的脑脊液改变及循环障碍——脑积水	416
一、中枢神经系病变的脑脊液改变	416
二、脑脊液循环障碍——脑积水	419

第十八章 肌病的诊断	420
第一节 肌肉的解剖生理与生化	420
一、骨骼肌纤维的超微结构与生化	420
二、骨骼肌的收缩功能	422
三、运动单位	422
四、前角细胞、神经丛、周围神经支配的肌肉的不同组合	422
第二节 肌病的诊断	423
一、肌病的分类	423
二、周期性麻痹	423
三、重症肌无力	427
四、进行性肌营养不良症	429
五、良性先天性肌病	429
六、肌强直症	430
七、多发性肌炎与皮肌炎	432
八、肌萎缩的鉴别诊断	433
第十九章 神经系疾病的定性诊断	433
第一节 遗传和家族性病变	433
一、常见的遗传性疾病及其遗传方式、临床特征	433
二、伴有神经精神异常的先天性代谢异常性疾病的临床特征	439
第二节 外伤	442
一、颅脑外伤	442
二、脊髓外伤	444
三、周围神经损伤	444
第三节 炎症	444
一、脑膜炎	444
二、脑炎	445
三、蛛网膜炎	451
四、多发性神经病(或炎症)	451
五、急性感染性多发性神经炎	451
六、艾滋病(AIDS)的神经系统损害	453
第四节 肿瘤(包括转移肿瘤)	455
一、神经肿瘤的分类与鉴别诊断	455
二、转移性脑肿瘤	459
三、非转移性癌性神经疾病	460
四、脑瘤的精神障碍	461
第五节 脑血管疾病	462
一、脑血管疾病的分类	462
二、常见的脑血管疾病	466
第六节 变性疾病	473
一、变性疾病的分类	473
二、变性疾病的一般临床特点	474
三、锥体外系变性疾病	474

四、遗传性共济失调症	474
五、运动神经元疾病	477
六、脊髓空洞症	481
第七节 脱髓鞘疾病	481
一、脱髓鞘疾病的分类	482
二、多发性硬化症的诊断标准	482
三、视神经脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断	483
四、多发性硬化症的鉴别诊断	483
五、急性播散性脑脊髓炎(ADEM)	483
六、弥漫性硬化症	485
第八节 寄生虫病	485
第九节 中毒性疾病	487
第十节 营养素缺乏所致的疾病	490
第十一节 代谢障碍所致的疾病	491
第十二节 放射性脑脊髓病	492
第十三节 瘧病	492

第一章 病史采集

一、病史采集的重要性

在神经系疾病的临床诊断中，病史采集占有重要的地位。完整的病史是诊断最重要的依据，从病史中可得到关于病变的性质和损害部位的初步诊断，加上详尽的神经系检查，运用神经病学的理论知识和必要的辅助检查，加以综合分析、推论，大多数病例可以得出正确的诊断。部分病例可采用其他辅助检查(放射线、同位素、实验室、电生理检查等)协助确诊。

从病史了解中可提供神经疾病的诊断线索，如①是功能性还是器质性；②病变的部位及范围；③病变的性质；④病变发生的原因等。

有些疾病的性质只能从病史中阐明，甚至比客观检查具有更重要的意义，如三叉神经痛、癫痫等，其病史甚至成为诊断的主要依据。病史采集不完整或方法不当，对于指导检查、明确诊断和及时治疗都是不利的。

二、神经系疾病中常见症状的询问重点

在病史询问中，必须问诊的内容有：

- (1) 性别，年龄，职业，左利手、右利手、双利手或先左后矫正为右利手。
- (2) 主诉、初发症状及发生时间。
- (3) 发病的方式 ①突然发病，患者能够正确回答出发病的日期和时间；②急性发病；③缓慢发病；④发作性或周期性。
- (4) 患者想到的可能的原因或诱因。
- (5) 全身症状(发热等)。
- (6) 症状发生的顺序(有助于病灶定位)。
- (7) 经过(图1-1) ①恶化(急速或缓慢的)；②停滞；③改善(急速或缓慢的)；④缓解或恶化；⑤反覆发作性或周期性的疾病。
- (8) 有否家族性、遗传性。
- (9) 既往史，特别是梅毒、外伤和发热疾病，出生状态等，既往是否发生过一过性神经症状。
- (10) 其他事项 ①头痛；②呕吐；③眩晕；④耳鸣；⑤难听；⑥视力障碍；⑦痉挛；⑧意识障碍；⑨言语；⑩咽下困难；⑪性格改变；⑫膀胱直肠障碍；⑬疼痛；⑭错感觉；⑮月经；⑯中毒；⑰预防注射；⑱其他医院诊断、检查和治疗的结果等。

1. 头痛 头痛的部位，是局限、固定或弥漫、游走，持续性或发作性，发作有无预感，疼痛的性质，如胀痛、裂痛、搏动痛、钝痛、钻痛、隐痛、箍紧痛等；头痛伴发的症状，如恶心、呕吐、视力障碍、耳鸣、倦怠、发热、昏迷等；导致加剧和减轻头痛的一些因素等。

2. 眩晕 是真性眩晕或非真性眩晕，加重眩晕的因素，引起眩晕的原因，发生的时期及持续的时间，伴随的症状，如耳鸣、难听、不快感、恶心、呕吐、颜面苍白、冷汗、心悸、眼震、平衡不稳、尿便失禁、意识障碍等。伴随症状与眩晕发生时期的关系。

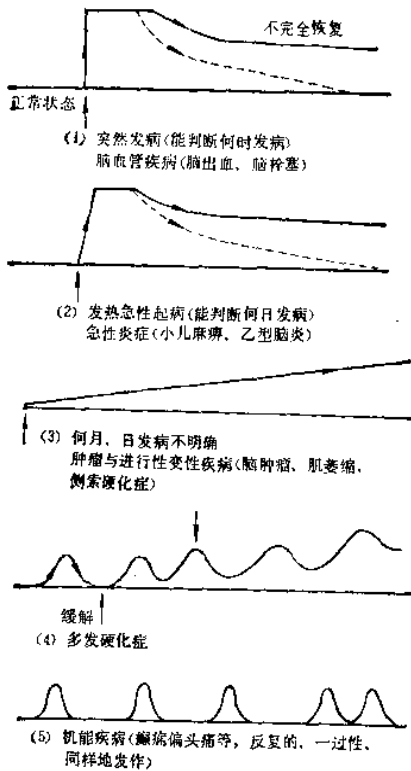


图 1-1 疾病及其典型经过

吐,有无“七窍流血”等状况。若已伤数天,需问清受伤当时情况,多久清醒,醒后有无再昏迷,精神症状等,对采取处理措施颇有意义。

3. 麻木 病人诉说的麻木,可能泛指感觉减退、感觉缺失、感觉过敏、感觉倒错、感觉异常、感觉性癫痫等,或指运动方面的肌张力增高、肌力减退、肌肉萎缩、运动麻痹等,需确切了解。如系感觉障碍,需要注意其性质及范围,发展过程,发生前有无疼痛及诱发条件等。

4. 抽搐 起病年龄,发作时间,频度,诱发因素,先兆症状,意识障碍等。抽搐开始情况,局限性或全身性,强直性、痉挛性或不规则性。发绀、咬舌、大小便失禁及跌倒受伤等情况。抽搐停止后患者的意识状态和是否伴有感觉、运动障碍。既往有无产伤史、颅脑外伤、脑炎及脑膜炎病史,有否家族史。

5. 运动障碍 起病时间,发病缓急,发生障碍的部位,影响程度,瘫痪肢体是弛缓还是痉挛,有无不自主运动,有无肌肉萎缩,病程演变过程等。

6. 疼痛 痛的部位,发作时间,频度,性质,扩散范围,引起发作或加剧的因素,伴发症状,减轻疼痛的因素,对各种治疗的效果。

7. 外伤情况 应详细询问如何受伤,着力点及着地点,当时意识状况,有无昏迷,有无呕

(田时雨)

第二章 神经系统检查法

第一节 意识状态

注意是否清醒、嗜睡、昏迷等。意识障碍程度的判断及检查法如表 2-1。

表 2-1 意识障碍程度的判断及检查法

意识状态 \ 检查法	言语理解	痛觉反应	吞咽反射	角膜反射	对光反射	瞳孔大小	腱反射	呼吸调节	循环调节	温度调节
清醒	良好	敏感	(+)	(+)	(+)	等大	(+)	(+)	(+)	(-)
嗜睡	唤醒时可	存在	(+)	(+)	(+)	等大	(+)	(+)	(+)	(+)
轻度昏迷	(-)	减退	(+)	(+)	(+)	等大	(+)	(+)	(+)	(-)
中度昏迷	(-)	(-)	(±)	(±)	(±)	不等或散大	(±)	(+)	(+)	(+)
深度昏迷	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	散大	(-)	有障碍	有障碍	有障碍
过度昏迷	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	极大	(-)	(-)	(±)	(±)

注: (+)存在 (±)减弱 (-)消失

第二节 精神状态

脑器质性疾病,常可出现精神症状,观察精神状态是一个重要项目。

一、一般仪表与行为

精神充沛或倦怠、个人卫生、衣着、活动方式、注意力、合作程度、目的性以及行为等等。

二、智能

(一)记忆力 ①瞬间回忆(数字保存)。②近事记忆:3分钟内五件物品的回忆,最近的事件,虚构的表现。③远事记忆:个人经历,历史事件等。

(二)定向力(时间、地点和人物)。

(三)言语。

(四)理解与判断能力 ①成语的理解。②判断(如500g铁、500g棉花是否重量相等?放入水中取出后那个重?苹果与香蕉的异同等)。

(五)特殊测验 计算力(如100连续减7);阅读理解力;书写;失语症、失用症、失认症;结构性失用症;左右定向障碍;手指失认症等。

三、情感

有无情感淡漠、低落、欣喜、兴奋、不稳、稚气等。

四、思维内容异常

错觉、幻觉、妄想等。

第三节 失语症

在主侧大脑半球的言语中枢(图2-1,2)发生病变时则出现失语症。

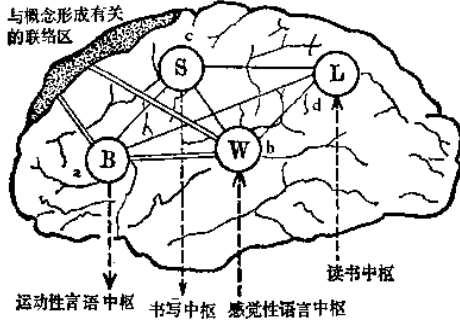


图 2-1 皮质的言语中枢及其连络

a. 额下回 b. 额上回 c. 额中回 d. 角回

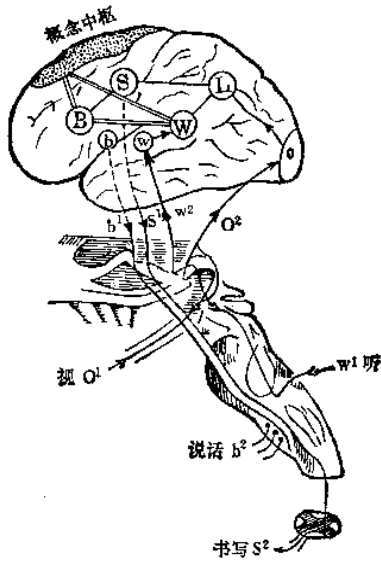


图 2-2 言语、书写及发音的示意图

o. 视觉中枢 b. 运动中枢(面、舌、咽喉肌) w. 听觉中枢 b¹-b², s¹-s²言语、书写的皮质肌肉径路 w¹-w², o¹-o² 听觉及视觉径路

一、失语症的分类及临床表现

失语症的分类、受损部位及临床表现见表2-2。

亦有人将失语症分类如(图2-3)。

(一) 运动性失语

1. 皮质性(Broca) Broca 中枢损害。主要特征为言语的产生困难,说话缓慢,声音失

真，有单词遗漏，不完全的无语法的句子，主要由实词组成(电报式言语)。言语的理解很好。

表 2-2 失语症的分类、受损部位及临床表现

分 类	受 损 部 位	临 床 表 现
1. 运动性失语	额下回后部 (Broca 区)即 44、45	能理解别人的言语、执行命令,但说不出话来
2. 感觉性失语	颞上回后部 (Wernicke 区)即 41、42	听觉正常,但听不懂别人及自己的讲话
3. 完全性失语 (混合性失语)	额下回后部 + 颞上回后部	不能理解别人的言语,亦不能说出话来
4. 命名性失语 (健忘性失语)	颞叶后部和顶叶下部(角回)	能讲述物品的用途,但不能称呼该物品的名称。可跟别人说出物品的名称,但很快就忘记
5. 失写症	额中间的后部 (手和指的运动区)	手虽无瘫痪及共济失调,但不能书写
6. 失读症	顶叶角回	视觉无障碍,但不能阅读

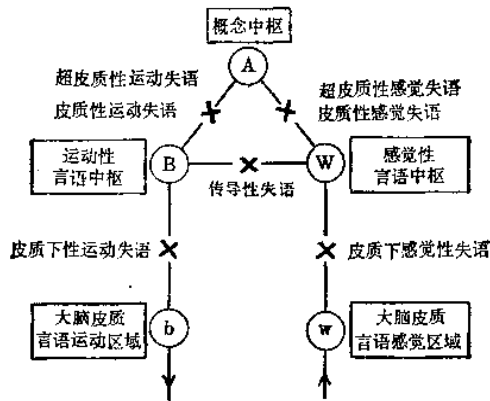


图 2-3 言语类型示意图

w-W-A 言语理解 A-B-b 和 A-W-B-b 言语表达 w-W-B-b 模仿言语

言语的重复、命名均异常，朗读相当困难，并有书写困难。

2. 皮质下性(纯粹语哑) 左侧内囊及壳核损害，向前延伸至 Broca 区。表现为说话缓慢、含糊，发音困难，复述差，理解力尚好。

3. 超皮质性 概念中枢(A)与言语运动中枢之间的损害。表现为自发言语丧失，言语理解尚可，复述能力保留，书写能力差。

(二) 感觉性失语

1. 皮质性(Wernicke) Wernicke 中枢损害。主要特征为发音好，言语流畅，每分钟单词输出过多，重复快，但言语错乱，理解力极差。阅读、书写也有异常。

2. 皮质下性(纯粹语聋) 左侧内囊及壳核损害，向后延伸至颞峡听放射、颞横回。主要表现与 Wernicke 失语相似。

3. 超皮质性 言语感觉中枢(W)→概念中枢(A)之间的损害。表现为自发言语流利,复述较好,但命名相当困难,言语理解也差,阅读、书写均有困难。

(三) 传导性失语 从言语感觉中枢到言语运动中枢(W→B)之间的损害。表现为有流畅能达意的自发言语,口语复述相当困难,听觉理解正常或轻度障碍,命名、阅读也较困难。书写也紊乱,单词的拼写错误很多。

各类型失语症的临床特点如表2-3。

表 2-3 各类型失语症的临床特点

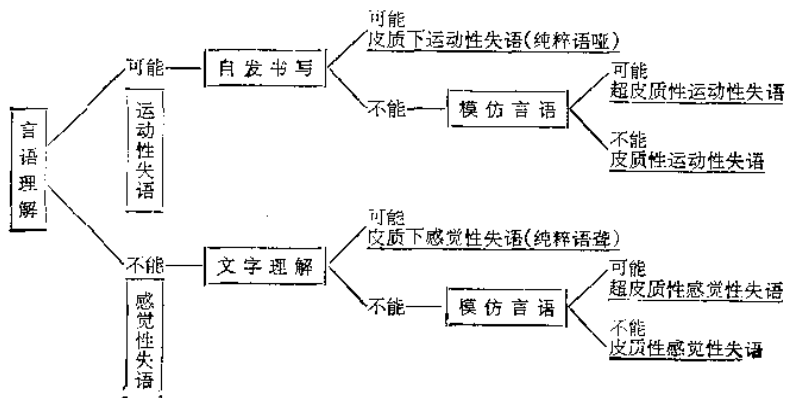
分 类	特 点	特 点							
		自发言语	模仿言语	言语理解	文字理解	朗 读	自发书写	听 写	抄 写
运动性失语	皮质性	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)	(-)	(-)	(+)
	皮质下性	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)	(+)	(+)	(+)
	超皮质性	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)	困难	(+)	(+)
感觉性失语	皮质性	(+)错语	(-)	(-)	(-)	(-)	困难	(-)	(-)
	皮质下性	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(-)	(-)
	超皮质性	(+)错语	(+)	(-)	(-)	(+)无理解	(+)错书	(+)	(+)
传导性失语		(+)错语	(+)	(+)	(+)	(+)错误	(+)错书	(+)错写	(-)
完全性失语		(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)
失读症		(+)	(+)	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)

注: (+)可能 (-)不能

二、失语症的检查法

失语症的检查法(如表2-3、2-4)原则上有“三点要求,六个手段”。要求①判断是否失语;②是何种类型的失语;③可能的病变部位及原因。检查手段①自发言语;②言语的理解;③复述(模仿);④命名;⑤阅读;⑥书写等。

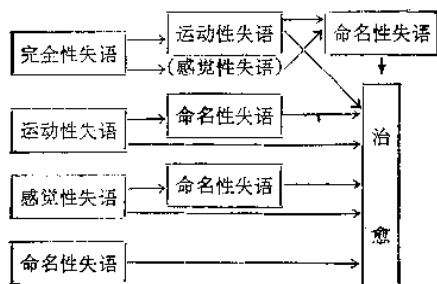
表 2-4 失语症的检查方法



三、失语症恢复的经过

一般失语症恢复的经过如表2-5。

表 2-5 失语症的恢复经过



第四节 构音困难

构音困难是一种构音的失调。构音的严重紊乱是由于支配言语肌的神经元的损害。因此，它不是对于词的正确组成及运用障碍。轻度的构音障碍称为构音困难，严重的构音障碍以致不能发音时称为构音不能。构音障碍的主要原因如下。

一、上运动神经元损害

一侧的构音肌受两侧的大脑半球的神经支配(除舌下神经)，所以单侧的锥体束损害仅出现短暂轻度的或不出现构音障碍。两侧上运动神经元皆受损时始有明显的构音障碍，至于损害的部位可在半卵圆中心、内囊、大脑脚或桥脑底部等。其临床表现为构音肌软弱、痉挛、舌头较正常小而硬，言语含糊不清，子音的构成尤其是唇音和齿音受到严重影响。此时常伴有下颌、咽反射增强，吞咽困难，强迫性哭笑等。

二、基底节的损害

基底节特别是苍白球系的损害所发生的构音困难，由于唇及舌的肌张力过高使唇、舌固定不动，构音慢而含糊，声调低沉。严重患者的言语，如震颤性麻痹和肝豆状核变性时，甚至使人无法听清。

三、小脑损害

小脑蚓部或脑干内的小脑传导通路损害亦可出现严重的构音障碍。特点为言语常呈暴发式并伴有某些怪相，说话时音节含糊不清，缓慢而拖长，或言词不连贯有分节，呈吟诗状或分节的言语，因此又称共济失调性构音障碍。常见于小脑蚓部的病变、多发性硬化、遗传性共济失调症等。

四、下运动神经元损害

由于下运动神经元(舌咽、迷走、舌下神经)的损害造成构音肌肉萎缩无力，唇音受影响；舌肌无力影响了齿音及喉音的构成；由于软腭的无力，声音变成鼻音；声带麻痹成为声音嘶哑，甚至发展为构音不能。常见于延髓病变，如进行性延髓麻痹、延髓空洞症、延髓型脊髓灰质炎和延髓肿瘤等。

五、言语肌的损害

患有肌肉疾病时可出现类似下运动神经元损害所造成的构音障碍，如在重症肌无力时除构音障碍外还有吞咽困难，眼肌、面肌、咀嚼肌的无力，肌肉的疲劳往往会加重症状。

以上各型构音障碍也可合并发生,如多发性硬化症时由于锥体束和小脑的同时受累,构音障碍既是痉挛性的,又是共济失调性的;又如在肌萎缩侧索硬化症时,由于上、下运动神经元的损害合并出现核性或核上性延髓麻痹的构音障碍。

表2-6将构音障碍的类型、病理生理、声音言语学的特征、代表疾病列表一览。

表 2-6 构音障碍的类型、病理生理、言语症状及病因

类 型	受损部位	病生的特征	听觉的、声音学的特征	疾 病(例)
痉挛性	上运动神经元	假性球麻痹 ——两侧性脑神经 IX、X、XII 麻痹,伴有肌张力增高	声音低弱,构音不明瞭,声质粗糙,气息性,鼻音,一息发话量短,说话速度迟缓,抑扬少,单调	脑血管疾病、头部外伤、肌萎缩侧索硬化症
弛缓性	下运动神经元	球麻痹 ——构音肌的肌张力低下,易疲劳性,肌萎缩	球麻痹时大体上同假性球麻痹特征,下运动神经元障碍如软腭麻痹、舌麻痹时出现构音的调音障碍,软腭麻痹有鼻音,喉头麻痹有声音嘶哑、失声	进行性球麻痹(运动神经元疾病)、脑血管疾病、重症肌无力、进行性肌营养不良症、营养不良性肌强直症、脑神经炎(多发)
肌无力性	神经、肌肉接合部			
肌性	随意肌			
锥体外系性 ——多动 ——少动	锥体外系(纹状体、苍白球系等)	肌张力异常,多动或少动	声音小而弱,说话速度迟缓,音韵紊乱,音节急促不清	震颤麻痹、舞蹈病、手足徐动症、肝豆状核变性、软腭阵挛
小脑性	小脑	失调症 ——构音运动的适应、韵律、速度的障碍	音调周期性的变动,抑扬顿挫的音调,呈暴发性或吟诗状言语,构音也不明瞭,说话速度缓慢	脑血管疾病、变性疾病(脊髓小脑变性症等)、多发性硬化症
混合型	上述两个部位以上	上述的混合	上述的混合	脑血管疾病、头部外伤、变性疾病、多发性硬化症、运动神经元疾病

第五节 失用症及失认症

失用症、失认症单独出现的很少,多数同时伴有失语症。常由脑血管疾病、肿瘤及脑炎引起。

失用症或称运用不能症,是指在没有严重的瘫痪、感觉缺失和共济失调的情况下,病人不能完成一种他了解性质的、有目的的动作,如要求病人伸舌时,他可能张口,而不能按要求伸舌。过后,他却自发地伸舌舐唇。失用症可能累及正常时随意运动的任何动作——眼、面、构音肌的运动,咀嚼及吞咽,物件的失用,上肢的手势,行走或坐下等。

失认症是指不能通过知觉认识熟悉的物体。

一、失语症、失用症及失认症与大脑半球的关系

失语症、失用症及失认症与大脑半球的关系如表2-7。

表 2-7 失语症、失用症及失认症与大脑半球的关系

		左 半 球	右 半 球
言 语		失 语 失 读 失 写	难读 书写困难(±)
计 算		失 算	空间失算
行 为		观 念 性 失 用 观 念 运 动 性 失 用 结 构 失 用	结 构 失 用 着 衣 失 用
身 体 认 识		手 指 失 认, 左 右 障 碍 身 体 部 位 失 认	半 侧 身 体 失 认、否 认 偏 瘫 半 侧 缺 失 感 外 界 的 左 右 障 碍(±)
病 觉 认 识		病 觉 失 认	半 侧 病 觉 失 认
触 觉 认 识		触 觉 失 认	触 觉 失 认
视 觉 认 识	书 写 记 号 认 识	纯 粹 失 读	
	空 间 认 识		视 觉 失 方 向、方 位* 半 侧 空 间 失 认 地 理 的 方 向、方 位 丧 失 地 理 的 记 忆 丧 失
	对 象 认 识	物 体 失 认 色 彩 失 认	相 貌 失 认*

* 大多数为两侧病灶。

二、失用症和失认症的分类、临床表现及其检查法

失用症和失认症的分类、临床表现及其检查法如表2-8。

表 2-8 失用症及失认症的分类、临床表现及其检查法

分 类		受 损 部 位	临 床 表 现 及 其 检 查 法
I 失 用 症	肢 体 运 动 失 用 症 与 观 念 运 动 性 失 用 症	左 顶 叶 下 部 (主 侧 半 球)	病 人 不 能 执 行 一 种 他 了 解 性 质 的、有 目 的 的 动 作,多 见 于 面 部 和 上 肢,如 前 臂 的 屈 伸、握 拳、指 的 屈 伸、手 势、伸 舌、噘 嘴、咳 嗽、打 哈 欠 等
	观 念 性 失 用 症	左 顶 叶 广 泛 性 损 害 (主 侧 半 球)	病 人 无 意 义 地、混 乱 而 歪 曲 地 执 行 一 种 动 作,特 别 是 复 杂 的 动 作,如 点 火 吸 烟 时,将 火 柴 塞 进 嘴 里 而 用 纸 烟 当 作 火 柴 擦 火 柴 盒
	结 构 失 用 症	枕 叶 与 顶 叶 的 移 行 部 位 的 损 害,主 要 为 主 侧 半 球,非 主 侧 半 球 亦 可 发 生	病 人 无 个 别 动 作 的 失 用,但 动 作 的 空 间 排 列 变 得 失 调,如,不 能 照 样 模 仿 简 单 火 柴 的 排 列、摆 积 木 及 画 图 等,但 却 能 完 全 认 识 自 己 的 错 误
	着 衣 失 用 症	右 顶 叶 (非 主 侧 半 球),主 侧 半 球 亦 可 发 生	病 人 穿 衣 不 能,衣 服 的 里、外 不 分,手 穿 袖 困 难 等

续 表

分 类		受 损 部 位	临床表现及其检查法
II 失 认 症	视 觉	物体失认症	左侧枕叶(枕中、下回)与两侧枕叶的基底部(两侧大脑后动脉闭塞引起)
		相貌失认症	右枕叶
	失 认	同时失认症	病灶不清,常为顶枕叶症状的一部分
		色彩失认症	左枕叶(枕中、下回)周边,有时合并手指失认、左右定向障碍(Gerstmann)综合征
	症	视空间失认症	右侧顶枕部的背侧移行部
		听觉失认症	左颞横回、左颞叶前端部受损时出现失音乐感
症	触 觉	触觉失认症	对侧顶叶的7区、40区及缘上回附近
		病觉失认症(Anton综合征)	右顶下小叶(非主侧半球)
	身 体 失 认 症	自身感觉失认症	
		两侧性身体失认症	左角回、缘上回以及顶叶向枕叶移行部损害

第六节 颅骨及脊柱

一、颅骨的检查

注意头颅的大小、畸形及肿物等。

(一) 正常人的头围 正常人的头围如表2-9。

(二) 头颅畸形 多见于颅骨整体变形疾病,如尖头症(Oxycephaly)、塔形短头症(Acrobachycephaly)、遗传性头部面部骨发育障碍(Crouzon)、舟状头盖症(Scaphocephaly)、脑积水(hydrocephalus)等。

表 2-9 各年龄头围平均值(cm)

年 龄	男 性	女 性	年 龄	男 性	女 性
0	33.4	32.5	10~11	51.5	51.2
0~1	45.1	43.8	11~12	51.7	51.6
1~2	46.5	45.4	12~13	52.3	52.6
2~3	47.6	46.9	13~14	52.8	53.2
3~4	48.9	47.8	14~15	53.3	53.6
4~5	49.3	48.6	15~16	53.5	53.8
5~6	50.0	49.5	16~17	53.8	54.4
6~7	50.5	49.7	17~18	54.5	54.9
7~8	50.8	50.0	18~19	55.3	55.4
8~9	51.0	50.3	19~20	54.6	53.0
9~10	51.3	50.9	20~21	55.5	—

注：头围测量法，用软尺经过枕外粗隆及眉间两点绕头一周。

1. 尖头症(图2-4) 由于颅骨骨缝早期闭合，颅骨高尖，前头部凹陷，颜面变长，眼球突出，颅压高，头痛及视乳头水肿。此种颅骨畸形出生后即出现，多数生后2~3年症状明显。X线检查显示特有形状，冠状缝和矢状缝闭合。眼窝变浅，副鼻窦发育差，且有指压痕的尖头症，如合并指趾愈合，称为 Apert 综合征。

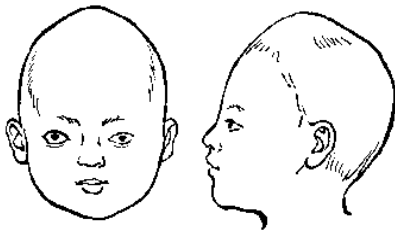


图 2-4 尖头症

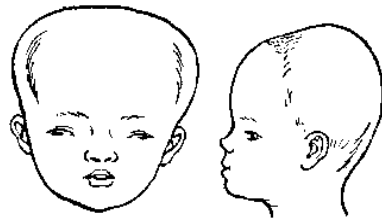


图 2-5 塔形短头症

2. 塔形短头症(图2-5) 由于冠状缝早期闭合，头前后径变短，颞部变平，额变宽，穹窿部高，鼻平，两眼分离很宽。

3. 遗传性头面部骨发育障碍(图2-6) 患者头颅畸形呈塔形短头症或尖头症，其不同点为上唇短，下颏突出，鼻呈鹦鹉嘴样，鼻与两眼的距离较宽，眼球突出并外斜。

4. 舟状头盖症(图2-7) 由于矢状缝早期闭合，颅骨两侧生长受限，头颅前后径特别加长，而两颞的距离甚窄，头顶高起，颞部突出。

5. 脑积水(图2-8) 脑室内部的脑脊液滞留所致脑室扩张。在颅缝闭合之前即幼儿期

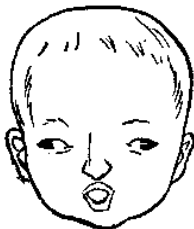


图 2-6 遗传性头面部骨发育障碍

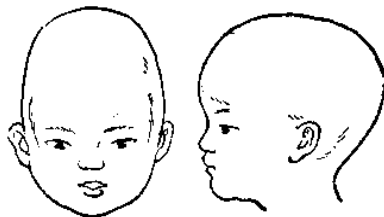


图 2-7 舟状头盖症



图 2-8 脑积水

发生脑积水,则头颅扩大,外观变形,头大,前额及头顶隆起,有时外形表现十分奇特。这样大的头,面部、躯干显得很小时,骨缝分离,前凶扩大而且饱满,头皮静脉扩张。眼球突向下方,视线向下,上眼睑拉向上,露出眼球上部的巩膜,眼肌常发生麻痹,出现斜视,常有眼球震颤。头颅部叩诊有破罐声。严重者可有视神经乳头水肿或萎缩。

还应注意头皮有无浮肿、压痛及颅内血管杂音,病变侧可听到血管杂音(图2-9)。

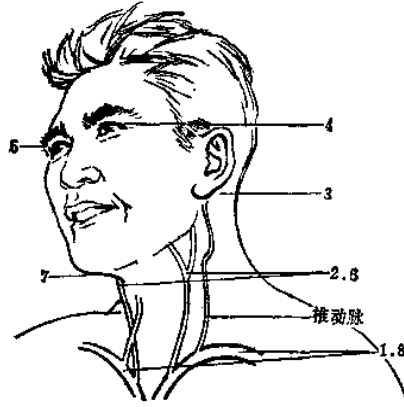


图 2-9 头、颈部血管杂音的听诊部位

1.8锁骨上窝的椎动脉起始部 2.6在下颌角的下方是颈总动脉分支部 3.7乳突部 4.5眼窝部

二、脊柱的检查

有否脊柱畸形、触痛、叩打痛等,如脊髓脊膜膨出或脊膜膨出等(图2-10)。

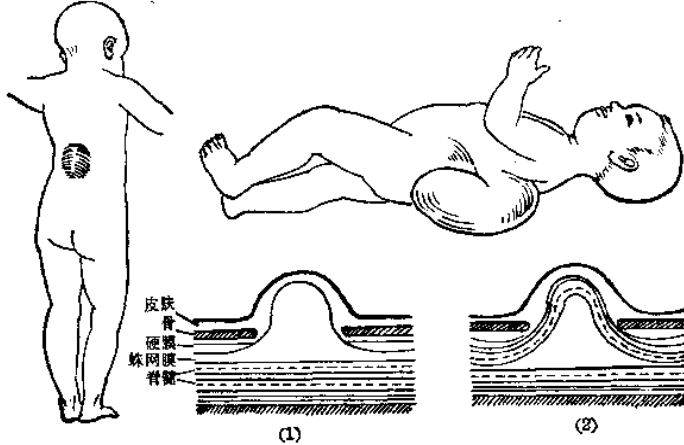


图 2-10 腰骶部脑脊膜膨出

(1)脊椎裂伴脑脊膜膨出 (2)脊椎裂伴脊髓脊膜膨出及脑积水

第七节 脑神经

一、嗅神经(I)

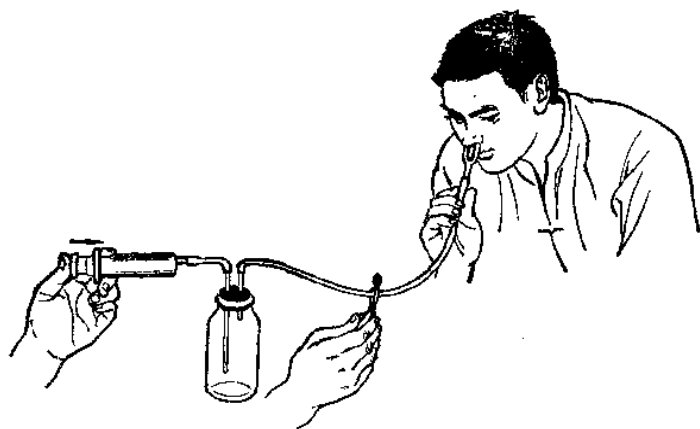


图 2-11 嗅觉检查法

两侧鼻孔分别检查，试验物品应无刺激性且具挥发性，如樟脑、薄荷、香烟等(图2-11、12)。

二、视神经(II)

主要检查视力、视野、眼底。

(一) 视力 视力改变可有黑朦(失明)、光感、指动、指数、减退(以视力表上的数字表示程度)或正常。

(二) 视野检查 视野为视网膜的周边视力。以白色视标检查，正常视野范围是颞侧 90°，下侧 70°，上侧及鼻侧各 60°(图 2-13)。

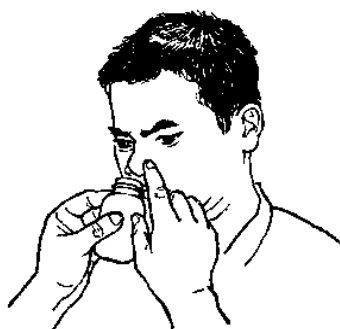


图 2-12 嗅觉的简易检查法

1. 手试法(图 2-14) 病人与检查者相距约 60cm 相对而坐，双方同时闭合或用手指遮住相对的眼(如病人为左眼，则检查者为右眼)，另一眼互相直视，检查者用手在两者中间分别自上、下、颞侧、鼻侧、颞上、颞下、鼻上、鼻下八个方向，从外周向中心移动，至病人能看到检查者的手指为度，并与检查者的视野作比较，即可测知病人的视野有无缺损。

2. 视野计法(略)

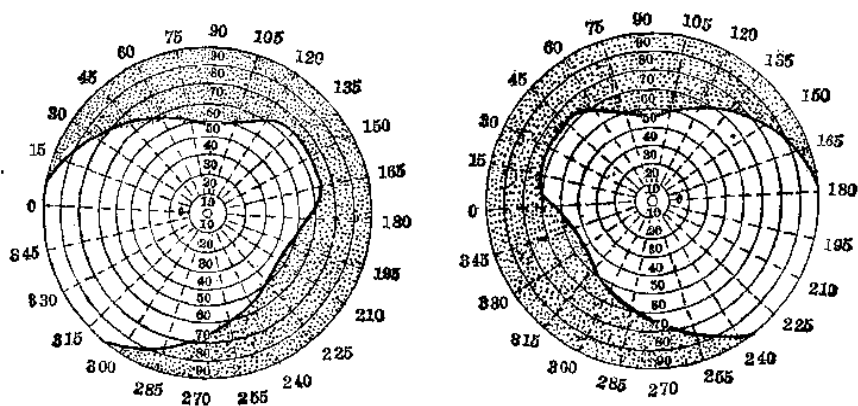


图 2-13 正常双眼视野(白色)



图 2-14 粗试手式检查视野方法

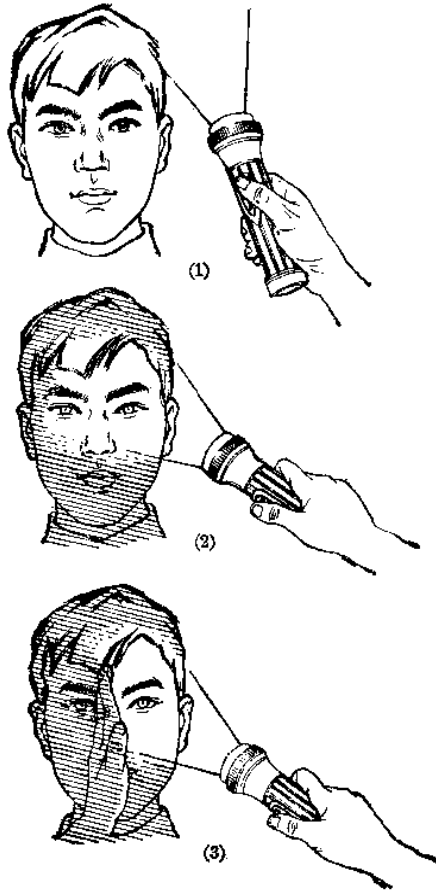


图 2-15 对光反射的检查法

(1) 电筒光线从侧面照向眼睛 (2) 电筒光线刺激时瞳孔缩小
(3) 以手遮隔光线, 检查对侧瞳孔的间接对光反射

(三) 眼底检查 一般在不散瞳的情况下,用检眼镜检查。

三、动眼神经(III)、滑车神经(IV)、外展神经(VI)、眼交感神经

检查时注意以下几个方面:

(一) 眼球位置 观察两眼眼球位置,有否突出、凹陷、斜视和同向偏斜。

(二) 眼裂 观察两眼裂大小,对称否,有无眼睑下垂。

(三) 瞳孔 观察瞳孔的形状、边缘、大小和对称否。

(四) 眼球运动和眼球震颤 让病人作睁、闭眼动作。在不转头的情况下,让病人追视距离 30cm 远的手指,并作向上、下、内、外、上外、下外和旋转运动,观察有否眼球活动受限和眼球震颤。在改变方向时,询问病人有无复视。

(五) 瞳孔对光反射 用手电筒的光直接照射一眼,观察瞳孔收缩速度和幅度,正常时双瞳孔均缩小,光线直接照射的瞳孔收缩为直接对光反射;未直接照射的瞳孔亦收缩为间接反射(图2-15)。

(六) 调节辐辏反射 让病人注视由正前方远处迅速向前移近的手指,此时两眼内直肌收缩,两眼球内聚(辐辏);同时双眼睫状肌收缩,双瞳孔缩小(图2-16)。

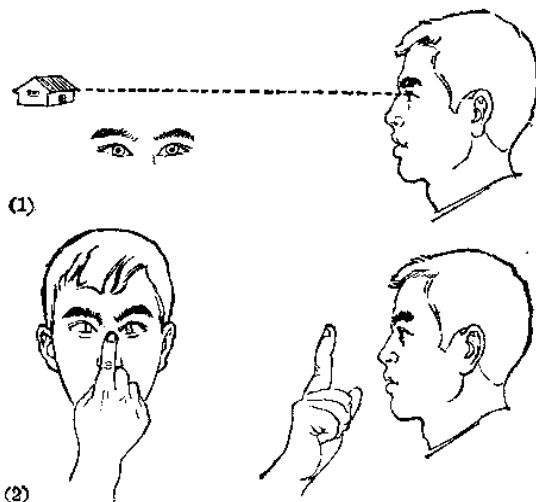


图 2-16 调节辐辏反射检查法

(1) 病人注视正前远方,瞳孔扩大 (2) 注视眼前检查者手指,两眼内聚及瞳孔缩小

(七) 睫状脊髓反射 针刺或扭捏一侧颈部皮肤,瞳孔即扩大(在光线不宜太强条件下观察)(图2-17)。反射弧为通过颈神经传入,中枢为 $C_6 \sim T_1$ 的侧角,经颈交感神经传出。

四、三叉神经(V)

(一) 感觉 在三叉神经分布区域内,以针、棉絮检查痛、触觉。检查时应左、右侧,上、中、下三支,面部中心部分与周边部分进行对比,并确定感觉障碍的性质、程度及范围。

(二) 运动 观察颞肌有无萎缩。让病人作咀嚼动作,用双手指触摸颞肌和咀嚼肌以测试其收缩力强弱及两侧肌力是否相等,张口时下颌是否偏斜(图2-18、19)。

(三) 角膜反射 用洁净棉絮丝,从侧方轻触角膜,立即引起双眼闭目动作,触及侧闭目为直接反射,另一侧未触及亦闭目为间接反射(图2-20)。反射弧传入为三叉神经,中枢为

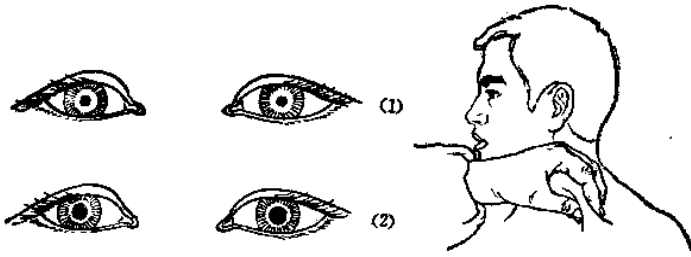


图 2-17 睫状脊髓反射检查法

(1) 检查前的瞳孔大小 (2) 刺激左侧颈部皮肤时,同侧瞳孔扩大,对侧瞳孔亦间接扩大

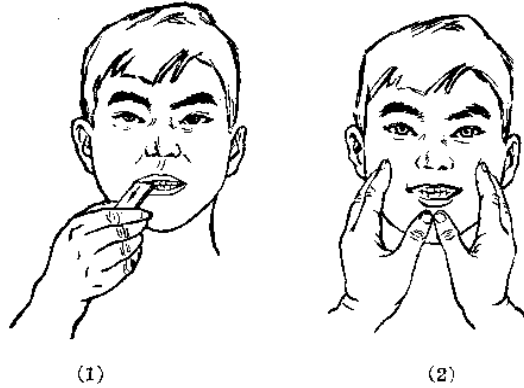


图 2-18 咀嚼肌肌力检查法

(1) 拉出病人咬紧的压舌板 (2) 病人咀嚼时,接触两侧咬肌

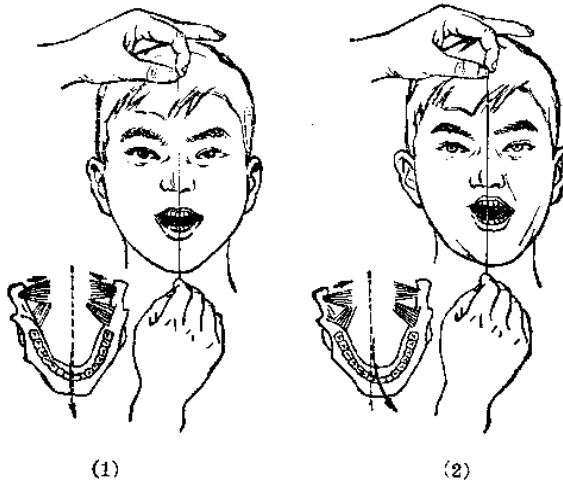


图 2-19 翼肌肌力的检查法

(1) 正常时下颌无偏斜 (2) 左侧翼肌麻痹,下颌偏斜左侧

桥脑,传出为面神经。

(四) 下颌反射 请病人张口,使下颌放松,检查者以左手指按其下颏正中,用叩诊锤叩击该手指;或以压舌板置于白齿上,以叩诊锤叩击压舌板,由于咀嚼肌收缩,引起下颌急速向上跳动(图2-21)。反射弧传入及传出均为三叉神经,中枢为桥脑。

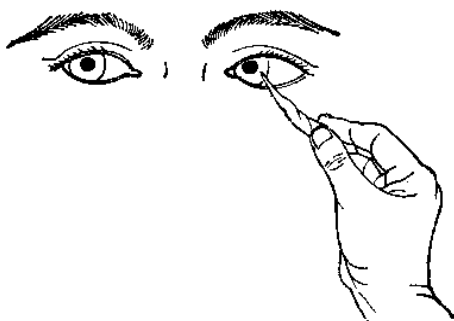


图 2-20 角膜反射的检查法

病人向一侧外上方注视时,检查者以细棉条自外侧轻触另一眼角膜

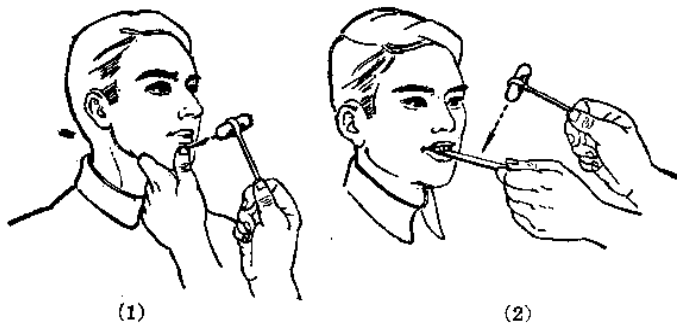


图 2-21 下颌反射的检查法

(1) 叩击置于下颏的检查者手指 (2) 叩击置于口腔内下门齿的压舌板

五、面神经(VII)

(一) 面肌运动 观察静止时两侧额纹、眼裂、鼻唇沟及口角是否对称。让病人作蹙额、皱眉、闭眼、露齿、鼓腮和吹口哨动作,观察两侧面肌是否对称。

(二) 味觉 用酸、甜、苦、咸等试舌前2/3味觉,两侧分别进行。让病人用点头或摇头作示意,还可用手指出写在纸板上的味道的字样来表示(图2-22)。

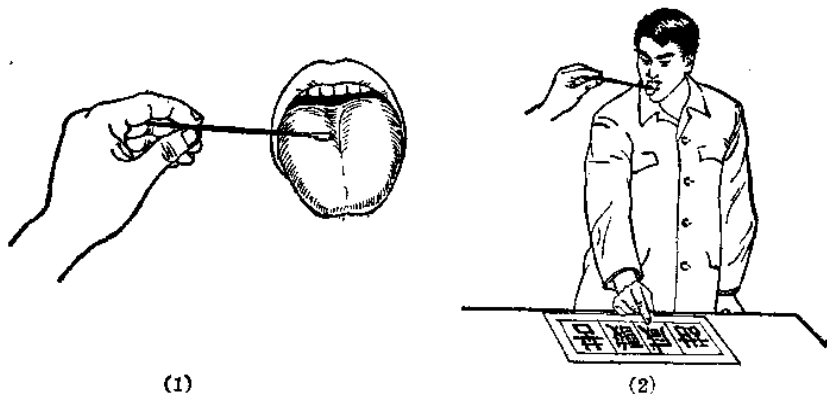


图 2-22 味觉检查法

(1) 以棉签蘸试剂后放于舌面上 (2) 病人指出味道的字样

(三) 眼轮匝肌反射 用叩诊锤叩击颧弓或颧额部,引起该侧眼轮匝肌明显收缩(闭眼)(图2-23)。反射弧传入为三叉神经,中枢为桥脑,传出为面神经。

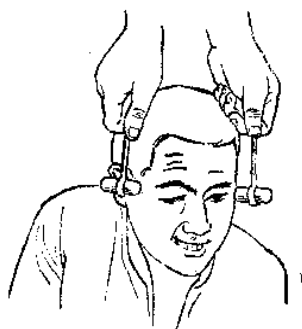


图 2-23 眼轮匝肌反射检查法
(病灶侧穴进)



图 2-24 眼面反射检查法
(病灶侧穴进)

(四) 眼面反射 用手按压眼球(不要用力过大)或眶上切迹,引起该侧眼轮匝肌收缩(闭眼)(图2-24)。反射弧传入为三叉神经,中枢为桥脑,传出为面神经。

(五) 口轮匝肌反射 用叩诊锤叩击上唇或鼻旁,引起两侧上唇方肌及口角提肌收缩,可见上唇及口角提起;如颏肌收缩引起撅嘴(图2-25)。反射弧传入为三叉神经,中枢为桥脑,传出为面神经。



图 2-25 口轮匝肌反射检查法

(六) 颈皮阔肌征 让病人头颈前俯,而在颈部给予阻抗,或让病人尽量张口,可见健侧颈皮阔肌收缩,而面瘫侧则无收缩(图2-26)。

六、位听神经(VIII)

(一) 耳蜗神经

1. 听力 粗略的试法是分别在病人的两耳前搓捻拇食指,如能听到搓指声,表示听力尚可。还可用耳语、听力表测试。



图 2-26 颈皮阔肌征检查法
左侧瘫痪,不见颈阔肌收缩

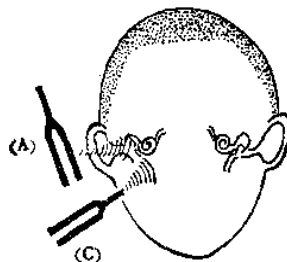


图 2-27 任内法
(A)>(C) = 任内(+) (A)<(C) = 任内(-)

2. 音叉试验

(1) 任内(Rinne)试验 将振动的音叉柄(C128 或 256Hz)置于病人一侧乳突部(骨传导),当病人听不到声音时,即将音叉置于该侧耳前(气传导),如能继续听到声音表示气导大于骨导。如置于耳前已听不到尚在振动的音叉,则先试气导,当气导听不到时,再试侧骨导,如骨导能听到,表示骨导大于气导(图2-27)。

(2) 韦伯(Weber)试验 将振动的音叉柄置于病人额正中部,让病人说出两耳听到的声音是否相等(觉得声音居中)或何侧较强(图2-28)。

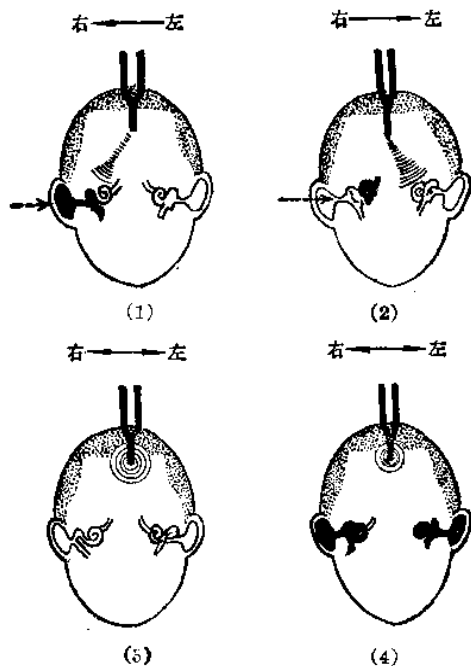


图 2-28 韦伯法

(1) 右传导性重听 (2) 右神经性重听 (3) 正常 (4) 两侧重听

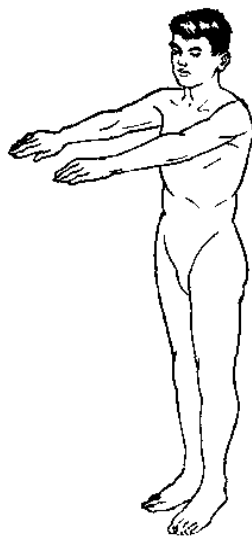


图 2-29 闭目难立征检查法

(二) 前庭神经

1. 眼球震颤 观察有否眼球震颤,震颤的形式、幅度、方向及速度。

2. 闭目难立征(Romberg) 病人站立,两足并拢,两臂前平举(图2-29),先睁眼后闭眼,观察是否平稳,能受视力纠正为阳性,不受视力纠正为阴性;如不稳,应观察倒向何侧。

3. 前庭机能检查法

(1) 自发性症状检查 ①自发性眩晕;②自发性眼球震颤;③自发性错定物位(指物试验);④自发性倾倒;⑤步态不稳。

(2) 诱发性症状检查 给予前庭感受器一定的刺激(温度的、电的),以观察其反应,这些反应包括眩晕、眼球震颤、错定物位、强迫性运动,特别是倾倒。①旋转试验,患者坐转椅上,闭目,头向前倾 30° (测验水平半规管),先向右转(顺时针方向),以每2s转一周的速度,共转10周后,突然停止,立即嘱患者睁眼向前注视,观察眼球震颤的形式、方向及持续时间(正常20~40s)。休息5min后同法再向左转(逆时针方向),方法同前。两侧持续时间相差5s

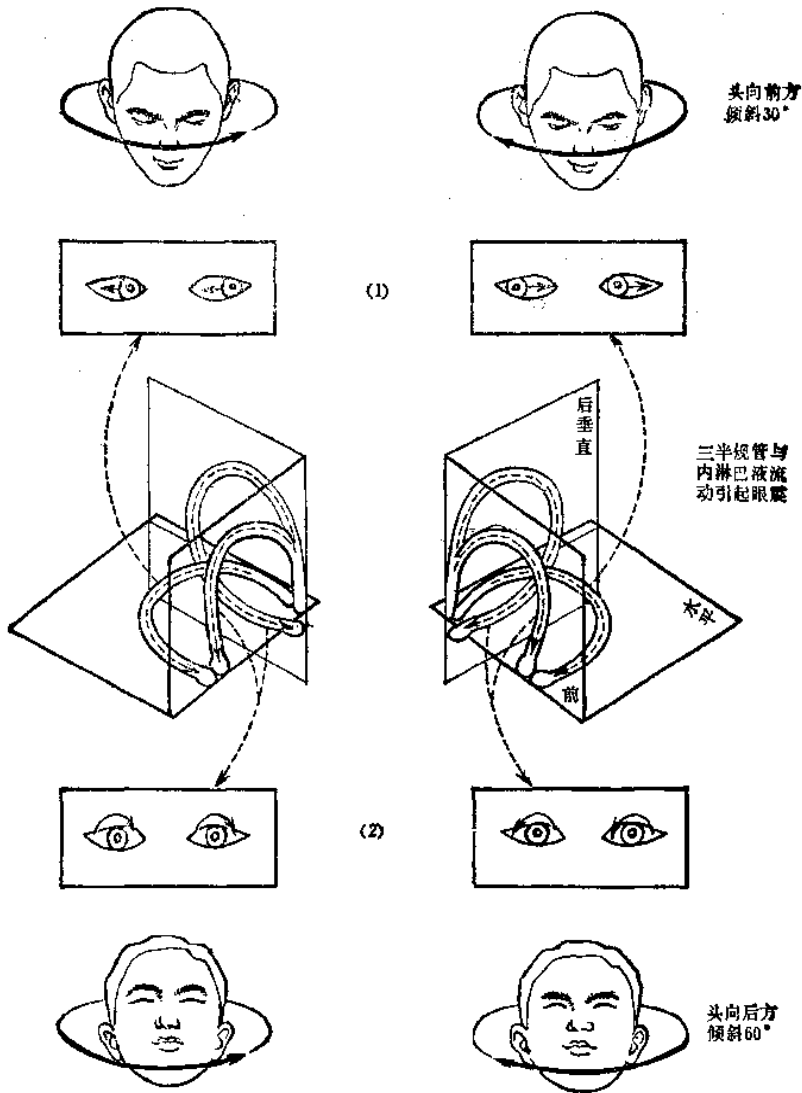


图 2-30 旋转试验诱发眼震

(1)水平性诱发眼震,头向前倾30° (2)旋转性诱发眼震,头向后仰60°

以内属正常。如测验垂直半规管时,应使头前倾120°或后仰60°(图2-30、31)。②冷热水试验:内淋巴液受到温度的影响会有体积的变化,引起内淋巴液流动而产生兴奋。为了使三个半规管各个分别受到刺激,采用 Brunings 的四种头位,每个位置均可用47°C的热水(或23°C的冷水)注入外耳道,至眼球震颤开始时截止。正常开始在 90s以内,持续 40~45s,眼球震颤方向向同侧(冷水与其相反)(图2-32)。试验前必需先检查外耳道有无耵聍,鼓膜是否穿孔等。

③直流电试验(略)。

(3)星形足迹试验 患者两眼蒙上,头部正直,让患者在3m直径圆周内来回步行5次(图2-33)。为了避免转移姿位,混乱试验结果,应预先向患者说明,如检查者手指触其脊背

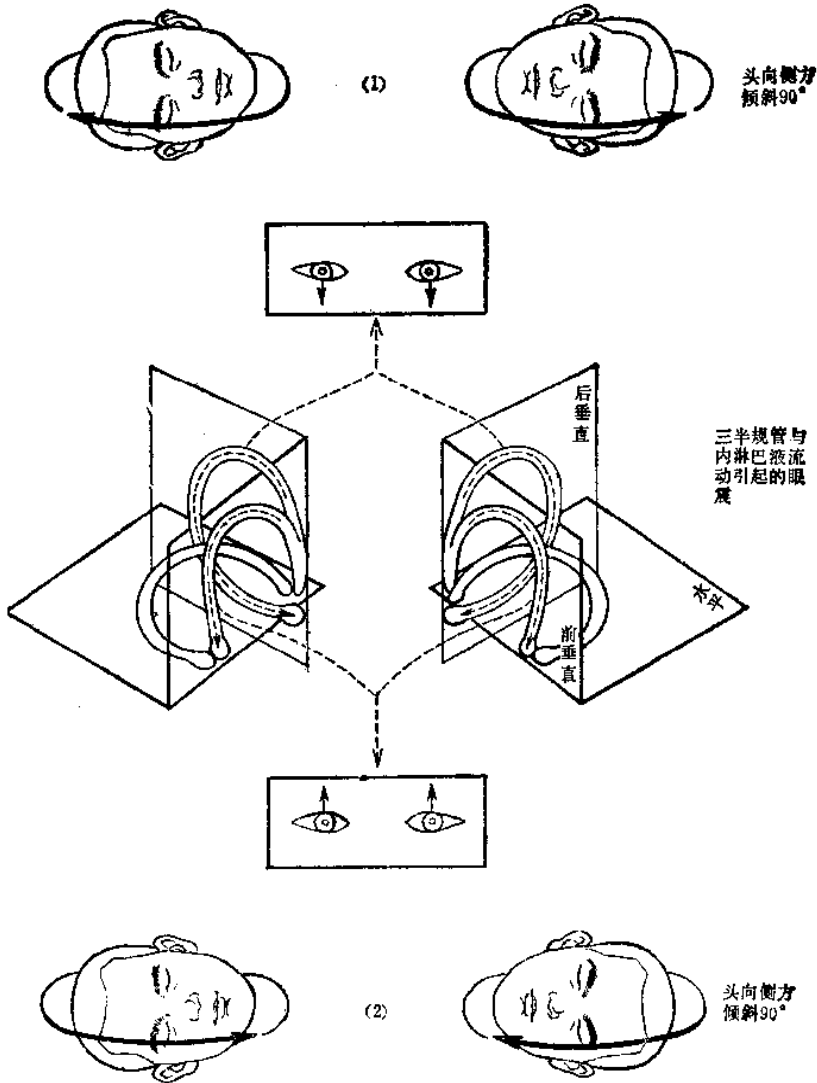


图 2-31 旋转试验诱发眼震

- (1) 头向侧方倾斜90°，并将头向头顶方向旋转，产生向下垂直眼震
- (2) 头向侧方倾斜90°，并将头向下颌方向旋转，产生向上垂直眼震

则向前进，触及胸部则作后退(向后倒退，并不转身)。如此往返5次，正常人虽有偏斜，但返回原位与原始出发地点距离不足15°，如病态偏斜，则往返足迹绘成星形，偏斜异常明显，并注意偏左或偏右及其偏斜角度。前庭病变，发生偏斜的方向与病灶侧同向。

(4) 体姿平衡适应试验 患者以两手与两膝盖伏在床面上(图2-34)，抬高一侧床沿，使床面倾斜，接近较高一侧床沿之肢干随床面倾斜而屈曲，接近低侧床沿之肢干反而伸直，是为适应“支持平面”倾斜之体姿平衡适应反射。无论倾斜速度如何，正常个体之反应相同。如前庭损害，则因急速倾斜不见体姿平衡适应反射，患者沉重下坠而不能平衡，但可以适应缓慢倾斜。小脑或脊髓性共济失调者其体姿平衡适应反射与正常人相同。

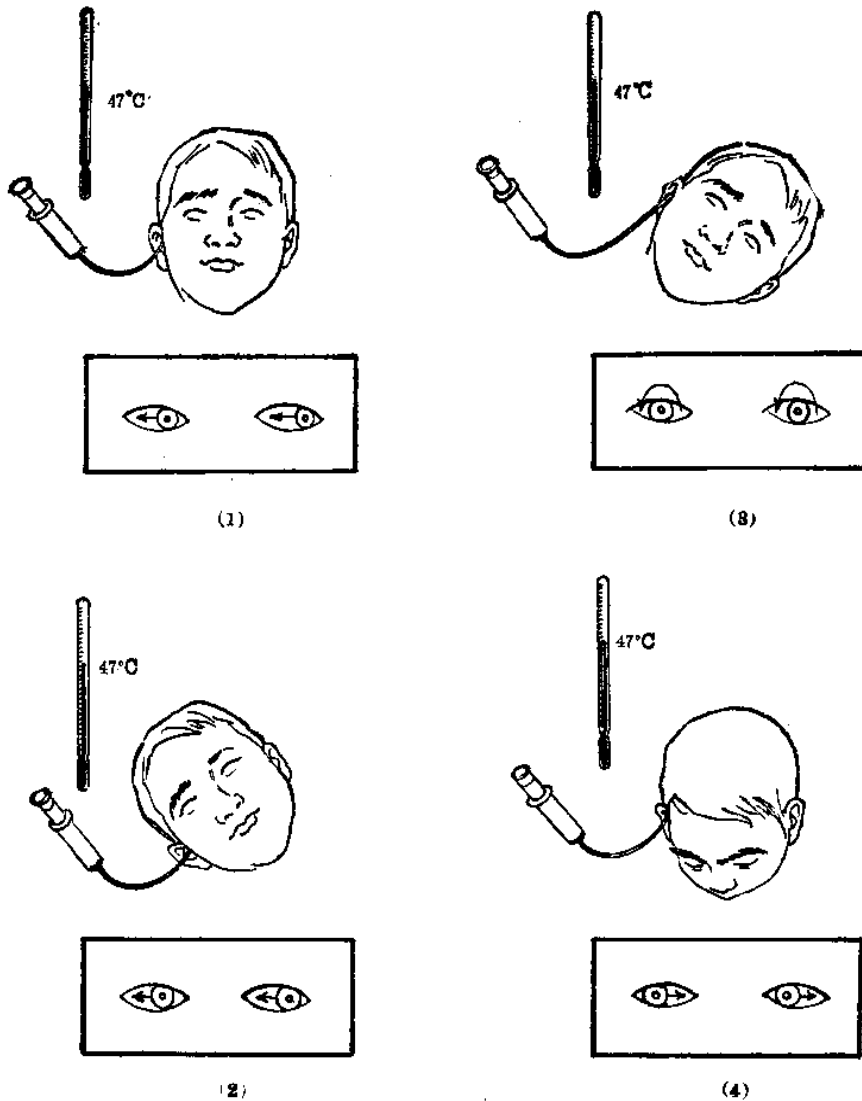


图 2-32 温度刺激诱发眼震与 Brunings 头位

温水(47°C)刺激正常人示意图,冷水刺激的眼震方向与温水刺激相反

- (1) Brunings 第一头位:头向后倾斜60°
- (2) Brunings 第二头位:头向后倾斜60°,并向注入侧倾斜45°
- (3) Brunings 第三头位:头向后倾斜60°,并向非注入侧倾斜45°
- (4) Brunings 第四头位:头向前屈 60~90°,并面向下

七、舌咽神经(IX)、迷走神经(X)

(一) 一般询问 先询问病人有无吞咽困难、喝水有否逆流及呛咳,说话有无声音嘶哑、鼻音及失音等。

(二) 运动 让病人张口作“啊”的动作,观察软腭运动是否正常,双侧是否对称,悬雍垂偏斜否(图2-35)。

(三) 感觉 咽部一般感觉可用棉签轻触粘膜,舌后1/3味觉检查法同面神经。

(四) 咽反射 用压舌板分别轻触两侧咽后壁粘膜,引起作呕及软腭上抬动作(图2-

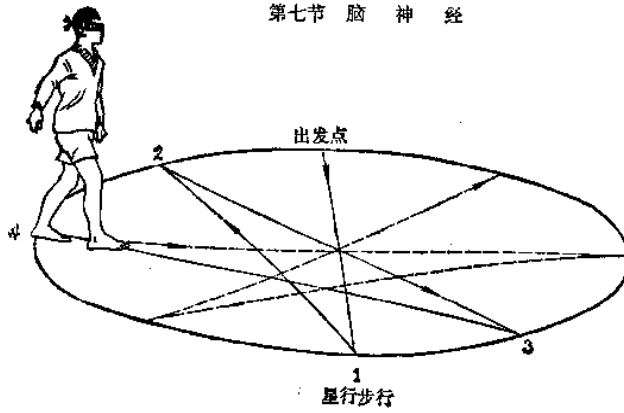


图 2-33 星形足迹试验

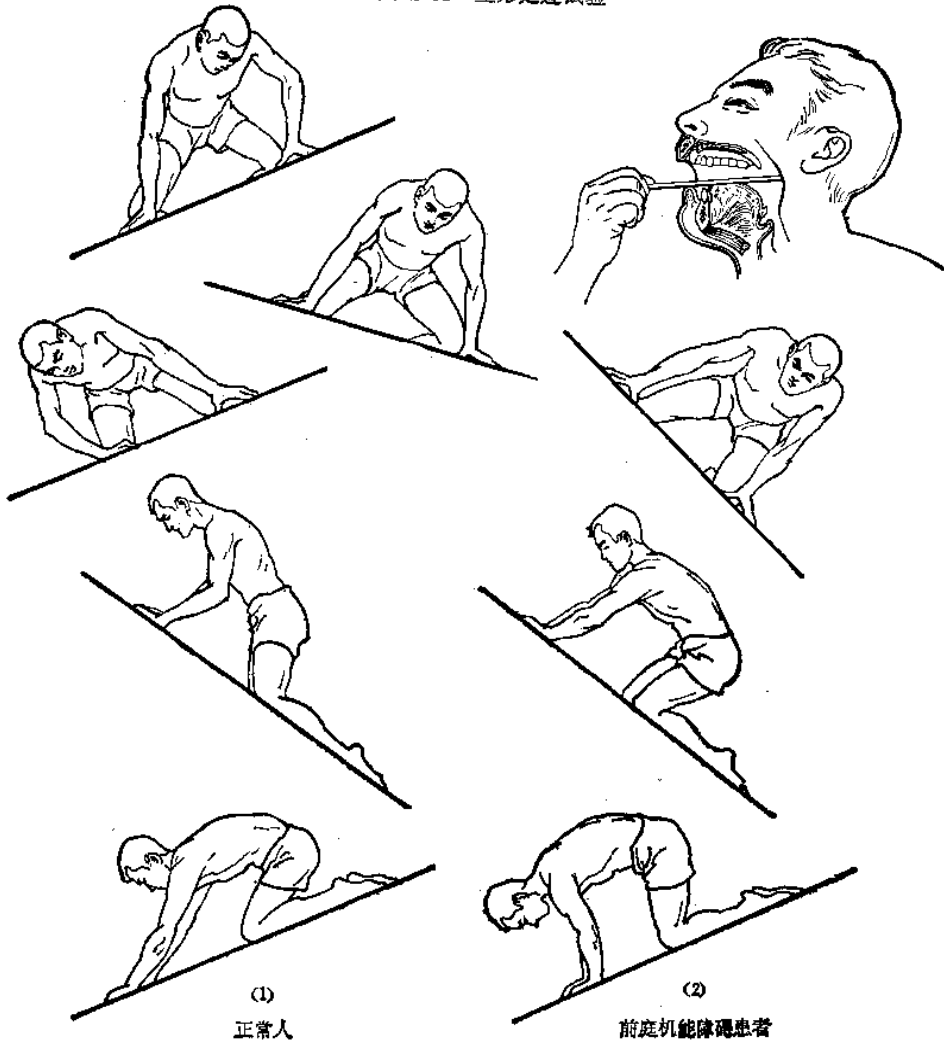


图 2-34 体姿平衡适应试验
(1) 正常人 (2) 前庭功能障碍患者

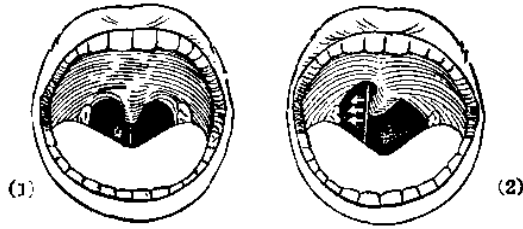


图 2-35 软腭麻痹(左)

(1) 张口时悬雍垂正中或偏斜 (2) 作“啊”发音动作时,悬雍垂向健侧移位,软腭低位

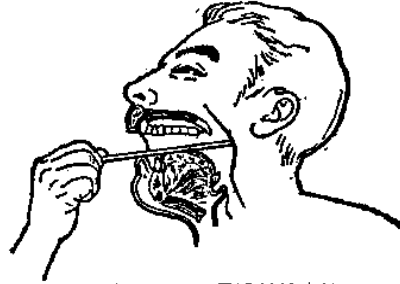


图 2-36 咽反射检查法

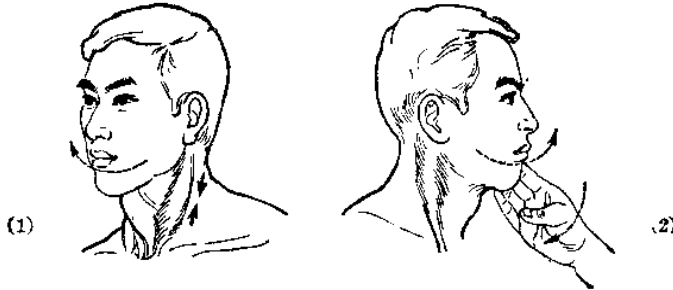


图 2-37 胸锁乳突肌检查法

(1) 胸锁乳突肌的作用——转颈 (2) 胸锁乳突肌肌力的检查

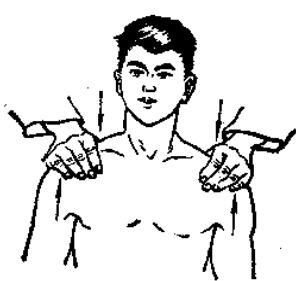


图 2-38 斜方肌的肌力检查法



图 2-39 颏舌肌

(1) 颏舌肌侧面 (2) 颏舌肌正面: 两侧颏舌肌平均收缩,舌向外伸,并在中线。一侧颏舌肌麻痹,则健侧牵引舌尖伸向外,并斜向病侧

36)。反射弧传入传出均为舌咽、迷走神经,中枢为延髓。

八、副神经(XI)

1. 观察病人有无斜颈、塌肩及胸锁乳突肌和斜方肌有无萎缩。
2. 让病人作转头和耸肩动作，试验两侧的胸锁乳突肌和斜方肌的肌力强弱及相等否(图2-37、38)。

九、舌下神经(XII)

1. 让病人伸舌，观察舌肌有无萎缩、肌纤维颤动及偏斜(图2-39)。
2. 让病人用舌尖分别顶推两侧口颊部，用手指自外按压，以试肌力强弱。

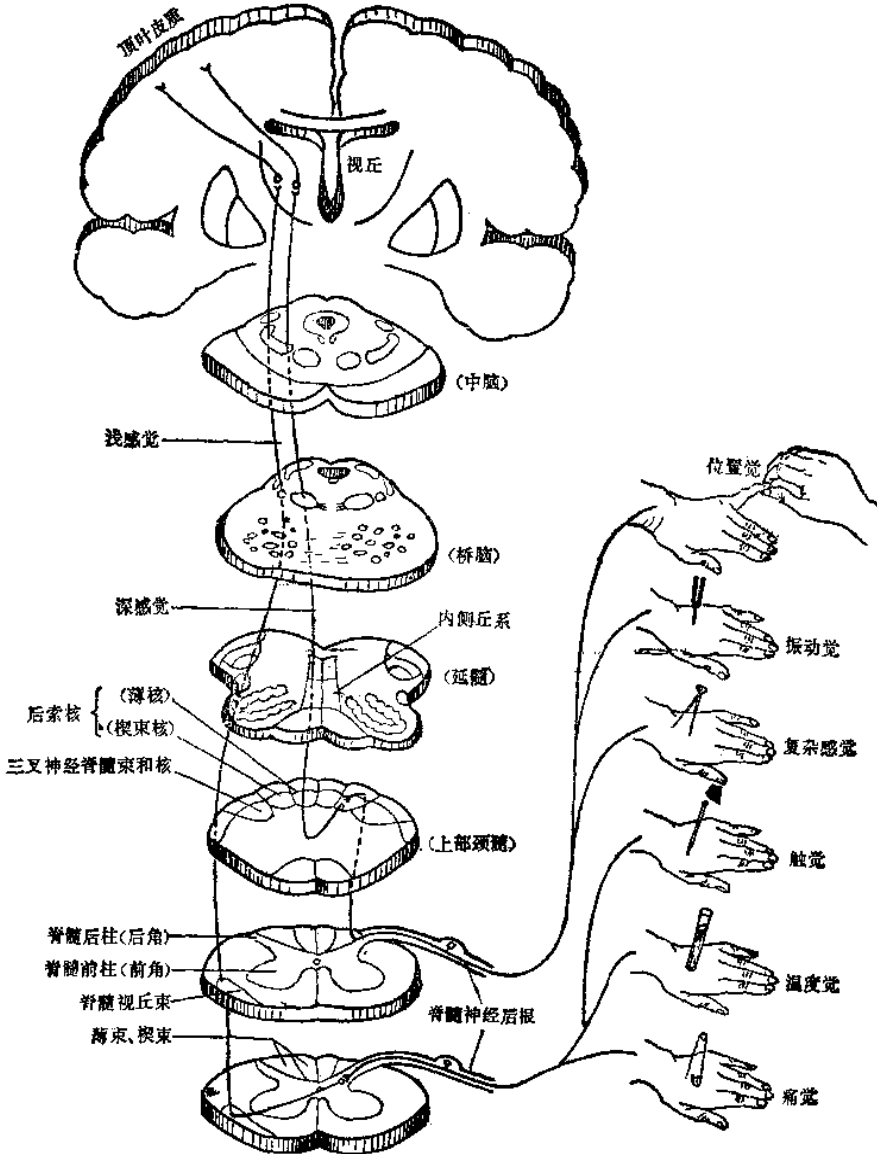


图 2-40 各种感觉检查法及其感觉传导路

第八节 感觉系

一、浅感觉

1. 触觉 用棉絮轻触皮肤,询问是否觉察及敏感程度(图2-40)。
2. 痛觉 用针轻刺皮肤,询问有无痛感及疼痛程度(图2-40)。
3. 温度觉 分别用盛冷(5~10°C)、热(40~45°C)水的试管轻触皮肤(图2-40)。

二、深感觉

1. 关节位置觉 轻轻掰动病人的手指、脚趾,甚至整个肢体,询问是否觉察及其移动的方向(图2-40)。
2. 音叉振动觉 将振动的音叉(C128或256Hz)置于病人骨路隆起部位(如踝、腕、膝、肘、指、趾等),询问是否有震动感及其程度和持续时间(图2-40)。

三、复合感觉

1. 皮肤定位觉 让病人闭目,以手指或笔轻触病人的皮肤,让病人用手指指出刺激的部位,正常误差在10厘米以内。
2. 图形觉 用竹签在病人的皮肤上画各种图形(如圆形、三角形等)或写数字,让病人辨认(图2-40)。
3. 实体觉 让病人闭目,用手触摸常用的物件(如笔、瓶、香烟等),并说出物件的大小、形态、硬度、轻重、数目及名称。
4. 两点辨别觉 以两脚规两点分别或同时刺激皮肤,嘱病人回答是一点还是两点(图2-40)。

正常人各部位辨别两点的最小距离为:手指 3~8mm;手掌 8~12mm;手背 30mm;前胸 40mm;背部 40~70mm;肱及股部 75mm。

第九节 运动系

一、肌肉营养

观察肌肉有无萎缩及肥大,必要时用软尺测量对比(图2-41)。

二、肌张力

嘱病人肌肉放松,用手触摸肌肉硬度,并测定其被运动时的阻力是正常、增高或降低,关节运动幅度。亦可叩击肌腱听声音,声音高者肌张力高,声音低者肌张力低。

潜隐性肌张力检查:通过一般检查未能查出肌张力增高者,让病人抬高一侧下肢,同时再检查该侧上肢的肌张力,可查出肌张力增高,见于锰中毒早期。

三、肌伸展性

是指肌肉在外力作用下作缓缓的伸展时所能达到的最大限度。

检查时两侧对比进行(正常人右利者右侧伸展性较差),观察关节过度屈伸的程度。

(一) 上肢

1. 腕关节过伸[图2-42(1)]。
2. 腕关节过屈[图2-42(2)]。

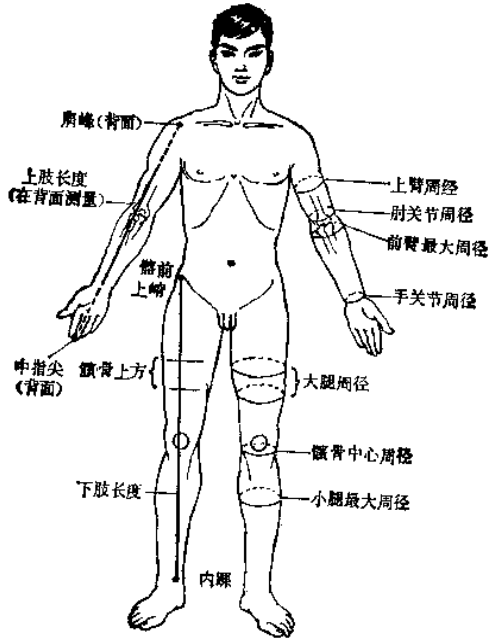


图 2-41 四肢的测量部位

3. 肘关节过伸〔图2-42(3)〕。
4. 两肘同时向背后牵拉〔图2-42(4)〕。
5. 屈肘,腕关节向肩关节尽量靠拢〔图2-42(5)〕。
6. 上肢抬高屈肘,向对侧肩关节靠肘,前臂向头后牵拉〔图2-42(6)〕。

(二) 下肢

7. 仰卧位,膝关节伸直、足尖背屈〔图2-42(7)〕。
8. 同上法,蹠屈〔图2-42(8)〕。
9. 屈膝屈髋足跟尽量接近臀部〔图2-42(9)〕。
10. 膝关节尽力屈曲,并使足尖尽力蹠屈〔图2-42(10)〕。

上述检查方法,如发现一侧肢体某部的伸展性较另一侧过度,称为过度肌伸展性。一般说来是肌张力低的表现,可见于脊髓痨、末梢神经疾病及肌病,亦可偶见于锥体束病变,但小脑病变不出现肌伸展性增高。

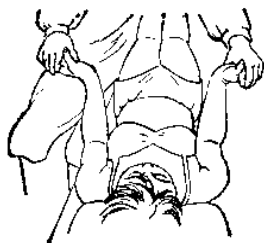
四、随意运动与肌力

(一) 肌力检查

肌力是肌肉主动收缩时的力量。让病人各关节随意活动,给予阻力与其对抗,以测其肌力大小,并进行两侧对比。

肌力分六级:

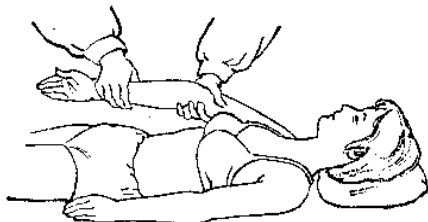
- 0级 肌肉无任何收缩现象(完全性瘫痪);
- 1级 可见肌肉收缩而无肢体活动(接近完全瘫痪);
- 2级 仅能引起关节活动,不能对抗重力(重度瘫痪);



(1)



(2)



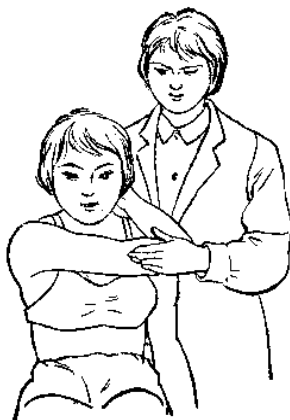
(3)



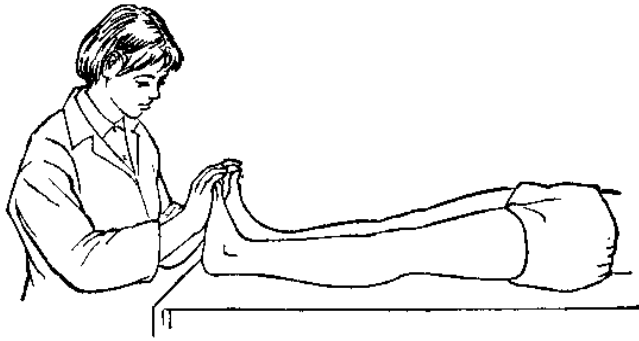
(4)



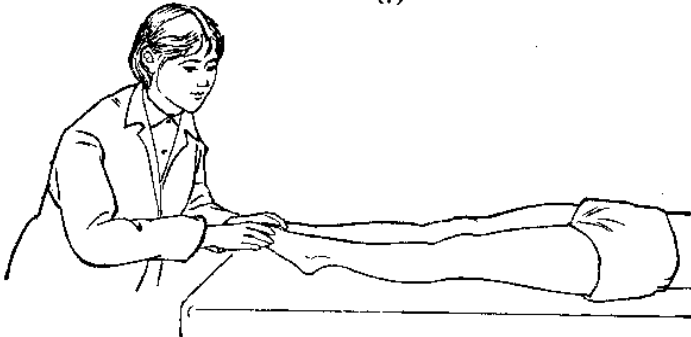
(5)



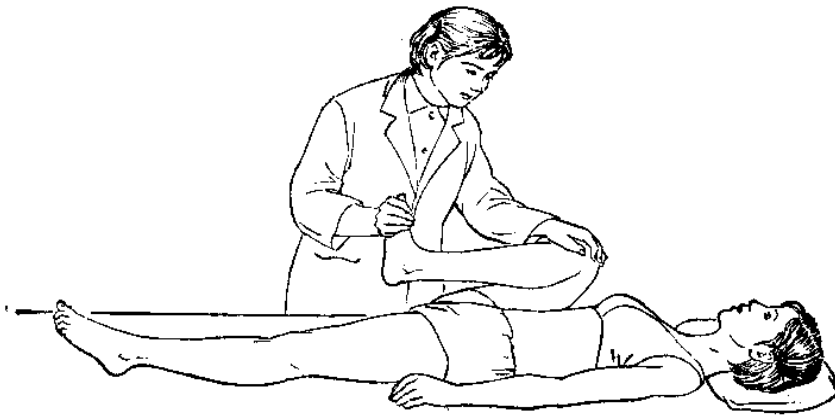
(6)



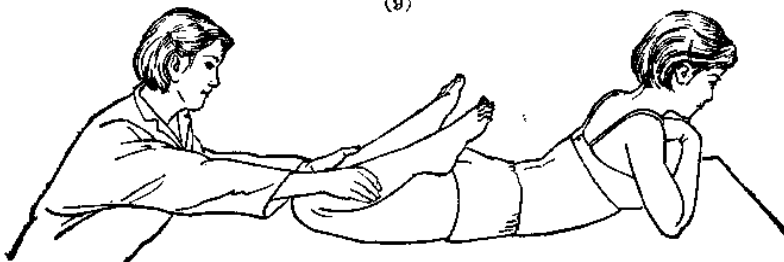
(7)



(8)



(9)



(10)

图 2-42 伸展性的检查法
右半身肌伸展性增高,过度伸展性的表现

3级 能克服重力而作动作,如肢体能从床面抬起(中度瘫痪);

4级 能作抵抗阻力的运动(轻度瘫痪);

5级 正常肌力。

各个肌肉肌力的测定: 全身肌肉大致可分为肩带及上肢肌、颈部及躯干肌肉、骨盆带及下肢肌肉三组。

1. 胸锁乳突肌检查法(双)(图2-43)。



图 2-43 胸锁乳突肌检查法(双)

2. 项肌检查法(图2-44)。

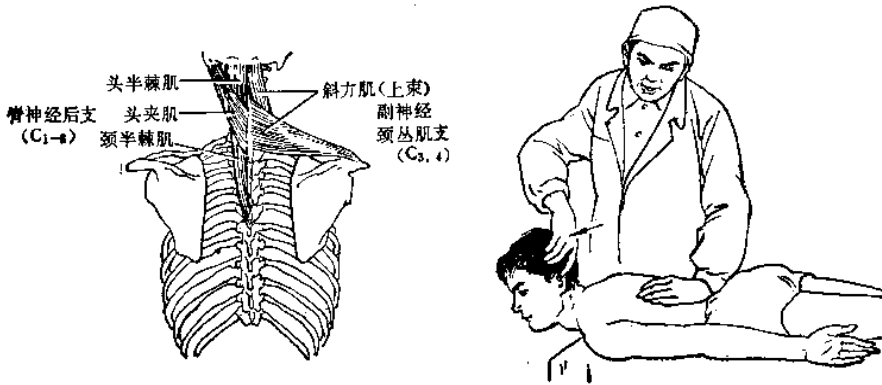


图 2-44 项肌检查法

3. 斜方肌与肩胛提肌检查法(图2-45)。
4. 菱形肌与斜方肌(中束)检查法(图2-46)。
5. 三角肌检查法(图2-47)。
6. 上臂外旋肌(岗上肌、小圆肌)检查法(图2-48)。
7. 上臂内旋肌(肩胛下肌)检查法(图2-49)。
8. 上臂后伸内旋肌(背阔肌、大圆肌)检查法(图2-50)。
9. 胸大肌检查法(图2-51)。
10. 前锯肌检查法(图2-52)。

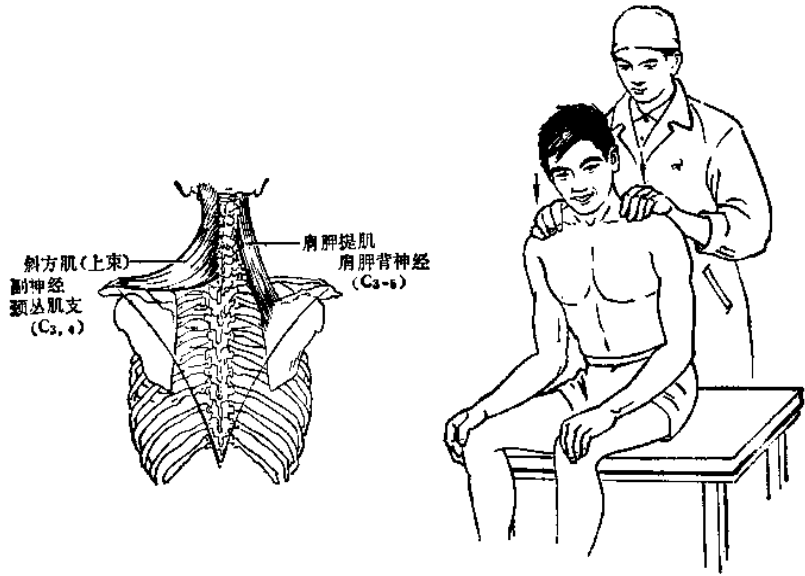


图 2-45 斜方肌与肩胛提肌检查法

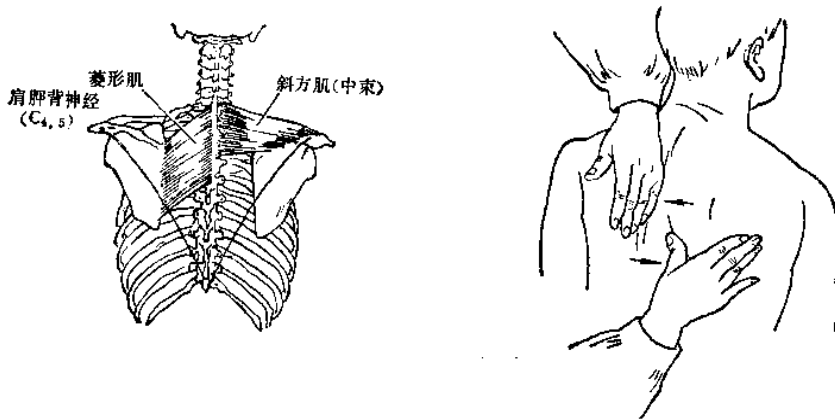


图 2-46 菱形肌与斜方肌(中束)检查法

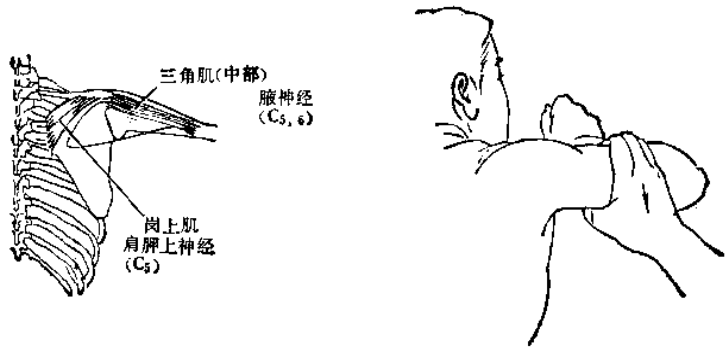


图 2-47 三角肌检查法

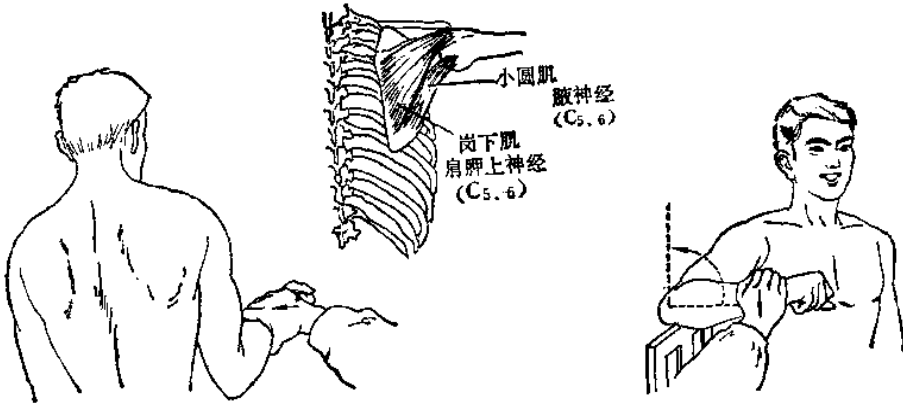


图 2-48 上臂外旋肌(岗上肌、小圆肌)检查法

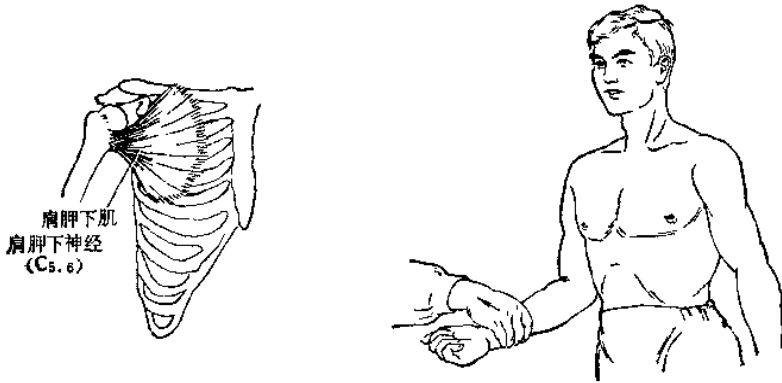


图 2-49 上臂内旋肌(肩胛下肌)检查法

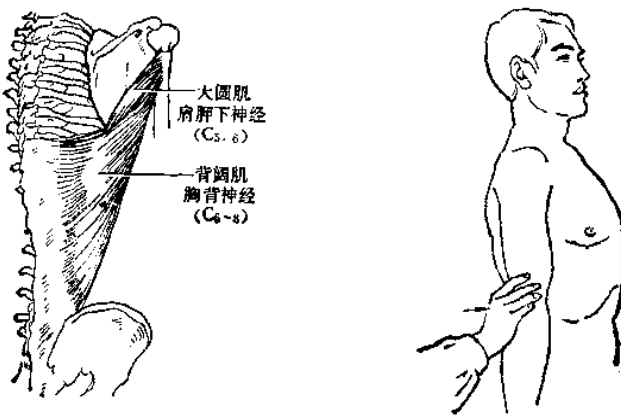


图 2-50 上臂后伸内旋肌(背阔肌、大圆肌)检查法

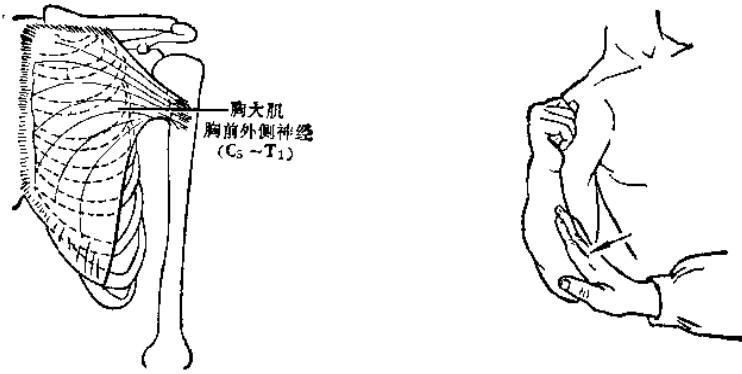


图 2-51 胸大肌检查法

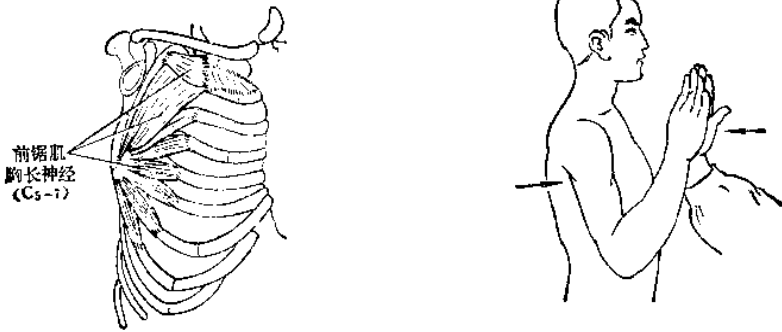


图 2-52 前锯肌检查法

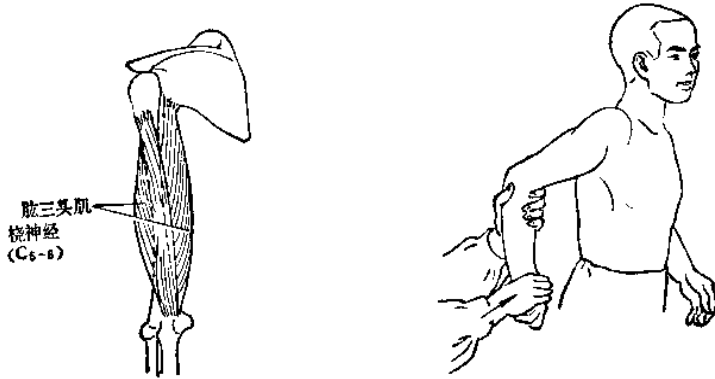


图 2-53 肱三头肌检查法

- 11. 肱三头肌检查法(图2-53)。
- 12. 肱二头肌检查法(图2-54)。
- 13. 腕屈肌检查法(图2-55)。
- 14. 旋前圆肌检查法(图2-56)。
- 15. 腕伸肌检查法(图2-57)。

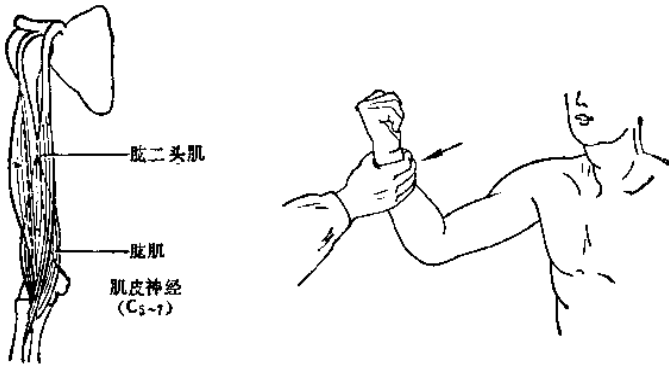


图 2-54 肱二头肌检查法

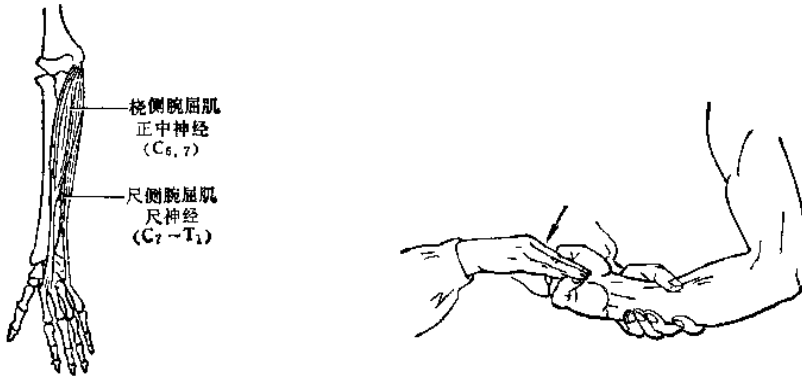


图 2-55 腕屈肌检查法

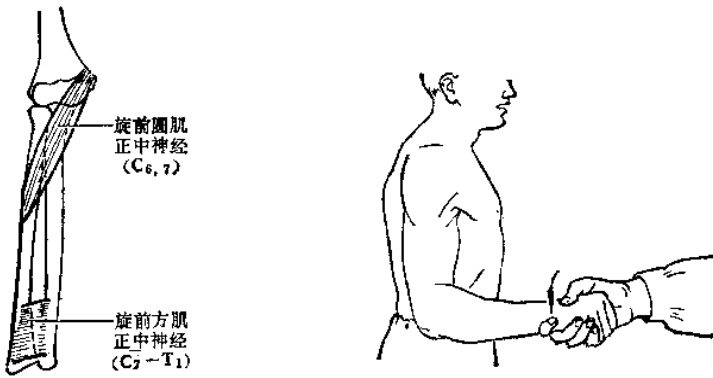


图 2-56 旋前圆肌检查法

- 16. 指伸总肌检查法(图2-58)。
- 17. 拇伸肌检查法(图2-59)。
- 18. 蚓状肌检查法(图2-60)。

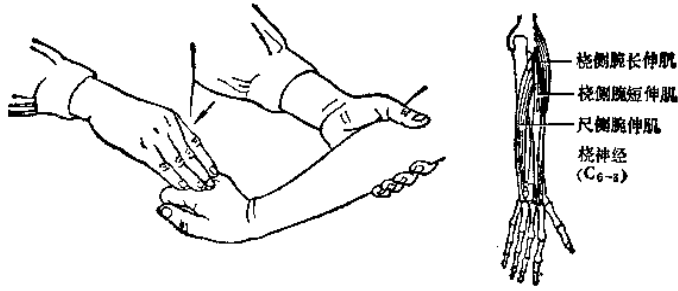


图 2-57 腕伸肌检查法

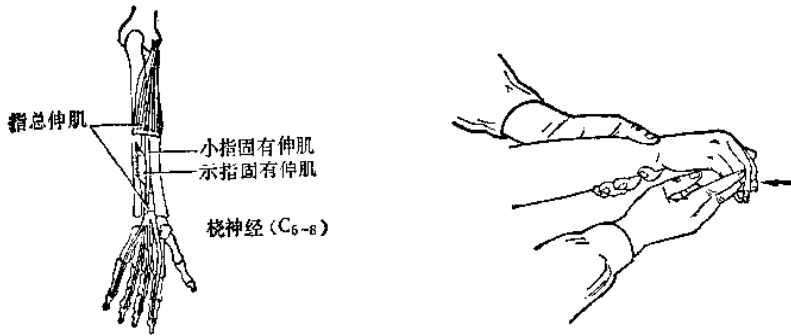


图 2-58 指伸总肌检查法

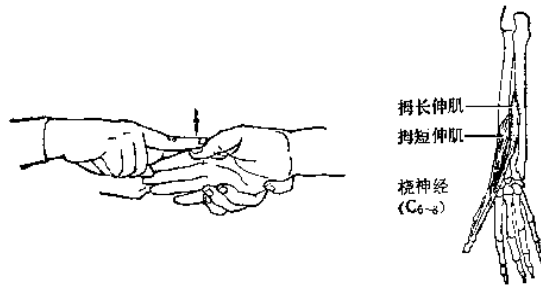


图 2-59 拇伸肌检查法

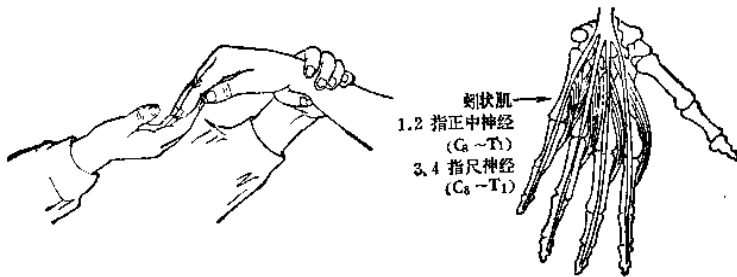


图 2-60 回旋肌检查法

19. 背侧骨间肌检查法(图2-61)。

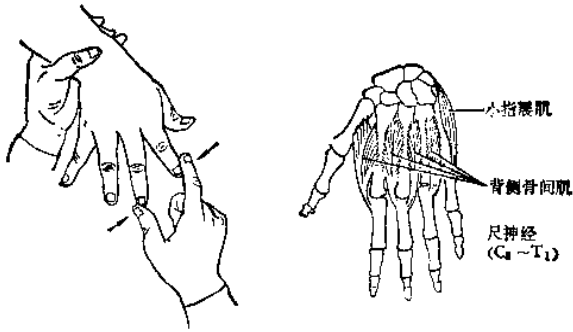


图 2-61 背侧骨间肌检查法

20. 掌侧骨间肌检查法(图2-62)。

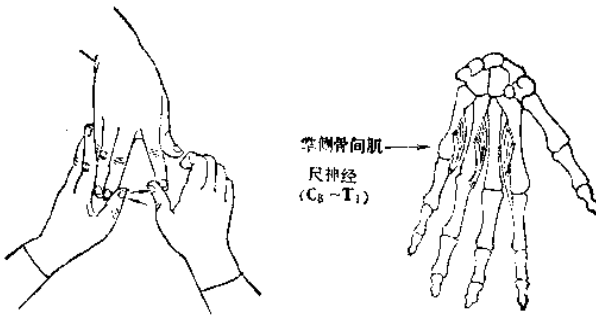


图 2-62 掌侧骨间肌检查法

21. 拇指、小指对掌肌检查法(图2-63)。

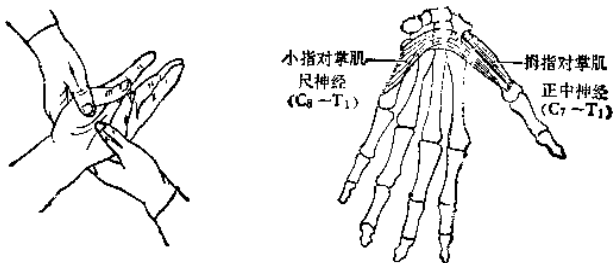


图 2-63 拇指、小指对掌肌检查法

22. 腹直肌检查法(图2-64)。

23. 背伸肌检查法(图2-65)。

24. 髂腰肌检查法(图2-66)。

25. 股四头肌检查法(图2-67)。



图 2-64 腹直肌检查法



图 2-65 背伸肌检查法

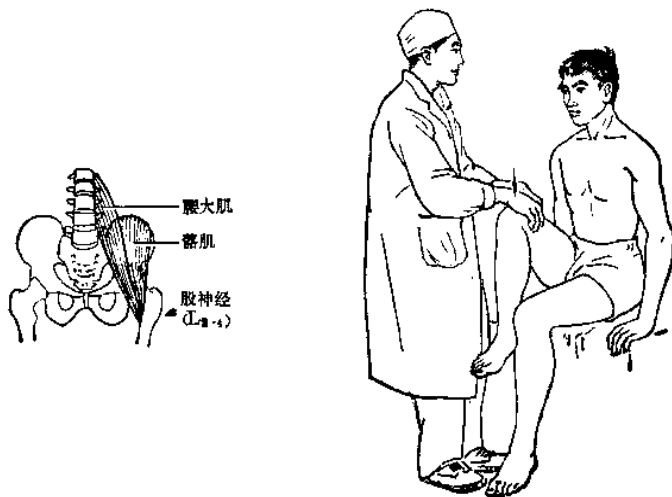


图 2-66 髂腰肌检查法

- 26. 股内收肌检查法(图2-68)。
- 27. 大腿外旋肌检查法(图2-69)。
- 28. 股后肌检查法(图2-70)。



图 2-67 股四头肌检查法



图 2-68 股内收肌检查法

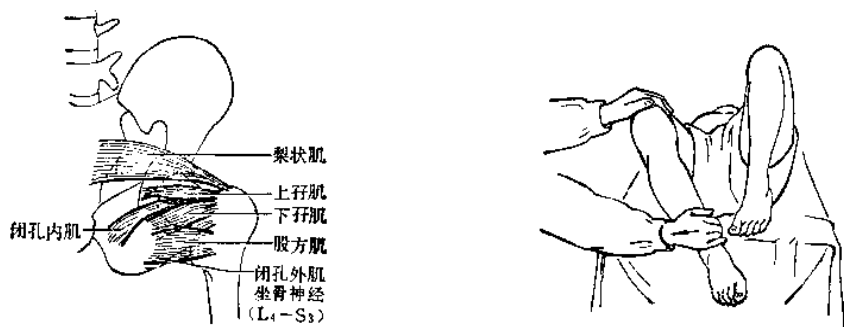


图 2-69 大腿外旋肌检查法

29. 臀中肌检查法(图2-71)。
30. 臀大肌检查法(图2-72)。
31. 胫前肌检查法(图2-73)。
32. 趾屈肌检查法(图2-74)。
33. 胫后肌检查法(图2-75)。
34. 小腿三头肌检查法(图2-76)。

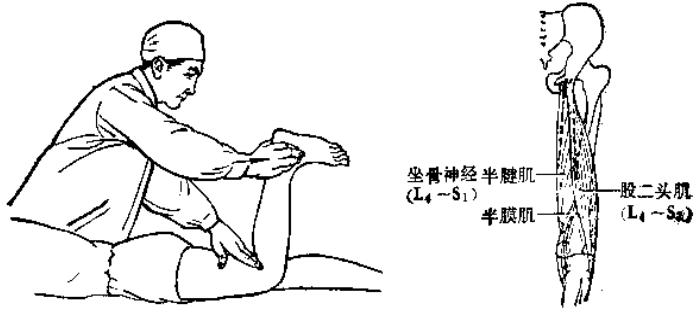


图 2-70 股后肌检查法



图 2-71 臀中肌检查法

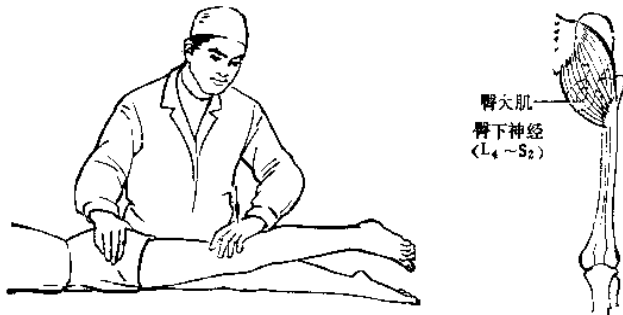


图 2-72 臀大肌检查法

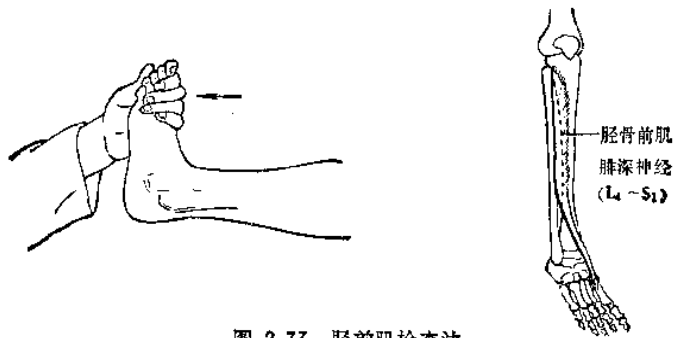


图 2-73 胫前肌检查法

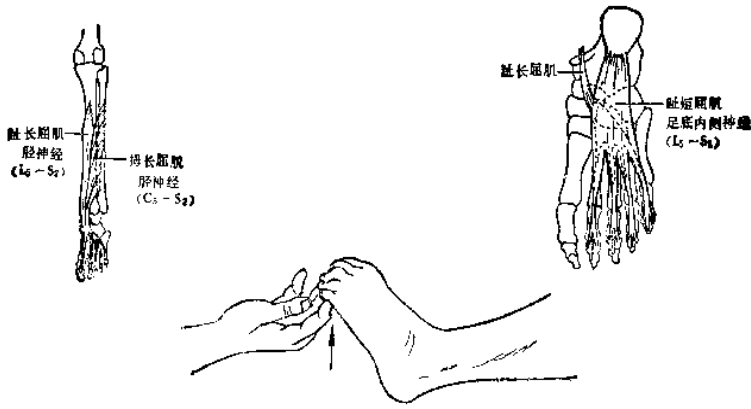


图 2-74 跖屈肌检查法

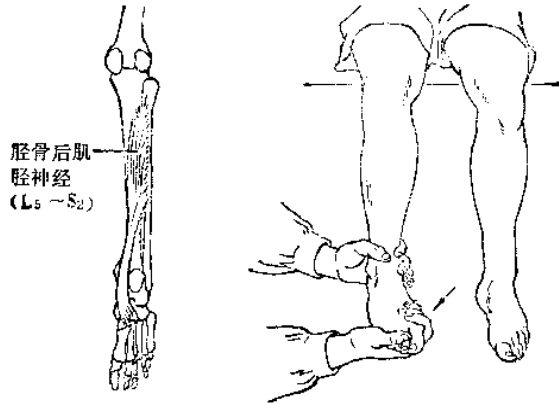


图 2-75 胫后肌检查法

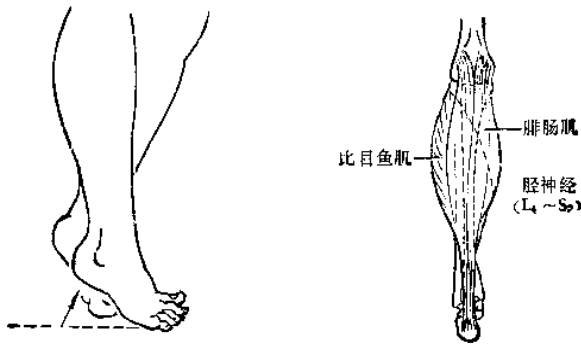


图 2-76 小腿三头肌检查法

〈二〉轻瘫检查

1. 上肢轻瘫试验(图2-77)。
2. 下肢轻瘫试验(图2-78)。

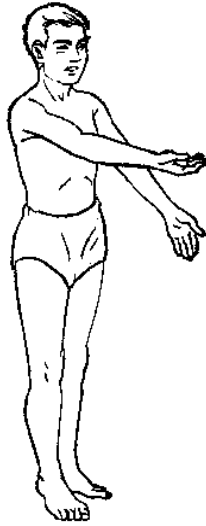


图 2-77 上肢轻瘫试验

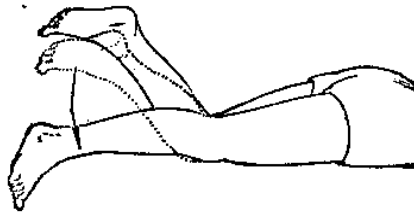


图 2-78 下肢轻瘫试验

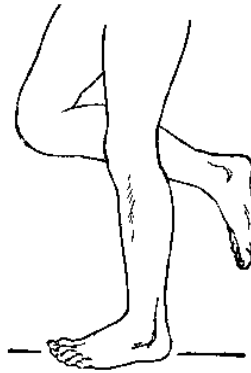


图 2-79 单足立试验

3. 单足立试验(图2-79)。

(三) 昏迷瘫痪的检查

1. 观察面颊 瘫痪侧面颊肌张力弛缓,常常随呼吸而起伏,呈吸烟斗动作。
2. 疼痛刺激 压迫眶上切迹或捏挟肢体,观察病人肢体活动状态,往往瘫痪侧少动或不动。

3. 观察两眼球共同偏视 如果大脑皮质额中回后部(8区)及其发出的神经纤维受到刺激时,则两眼和头颈转向健侧(肢体瘫痪侧),若是破坏性病灶,则两眼和头颈转向病灶侧(肢体健侧);桥脑水平凝视中枢(外展旁核)破坏时,两眼和头颈转向健侧(肢体瘫痪侧)。

4. 胸骨反射 针刺胸骨柄部,引起一侧或双侧上肢的屈曲反应,手移向胸骨部,当刺激加重,可波及下肢。一侧肢体反射消失或运动反射不良,提示该侧肢体瘫痪。

5. 上肢坠落试验 将病人两上肢抬起,使与躯干成垂直位,突然放手,观察肢体坠落情况,瘫痪肢体迅速坠落而且沉重,无瘫痪肢体则向外侧倾倒,缓慢坠落(图2-80)。

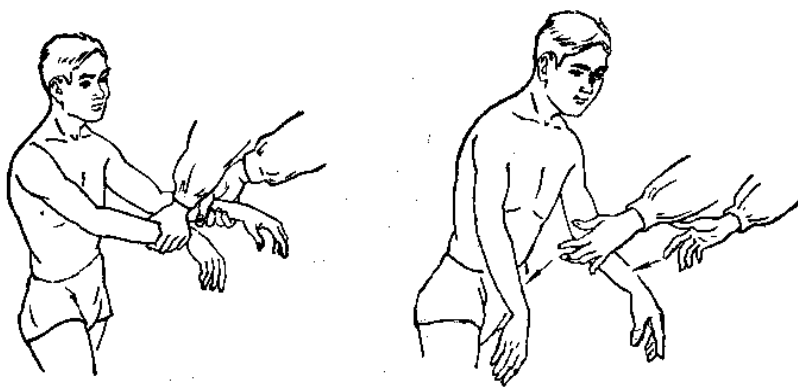


图 2-80 上肢坠落试验

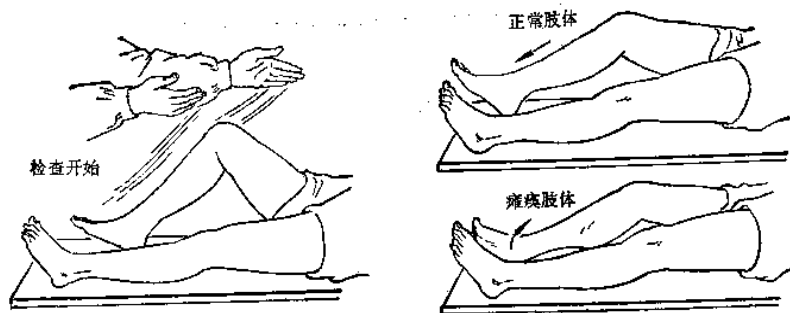


图 2-81 下肢坠落试验

6. 下肢坠落试验 将病人一下肢膝部屈曲提高,足跟着床,突然松手时,则瘫痪肢体不能自动伸直,并向外侧倾倒,无瘫痪肢体则呈弹跳式伸直,并能保持足垂直位(图2-81)。

7. 足外旋试验 先将病人的两下肢伸直放平,然后把双足扶直并拢,突然松开时,则瘫痪肢体的足立即外旋倾倒,足外缘着床;无瘫痪的足,仍能维持足垂直位(图2-82)。

8. 反射的改变 瘫痪肢体侧常伴有中枢性面瘫,腹壁、提睾反射减弱或消失,腱反射增强,病理反射阳性。

五、共济运动

人体的正常运动,是在大脑皮质运动区、前庭器官、小脑、深部感觉、视觉等共同参与下,完成运动的平衡和协调,称为共济运动。这种协调发生障碍,称为共济失调。

1. 一般状态 观察病人穿衣、扣钮、端水、写字、步态等动作的准确性。

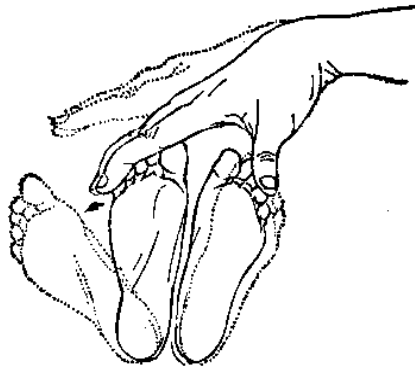


图 2-82 足外旋试验



图 2-83 指鼻试验



图 2-84 指耳试验

- 2. 指鼻试验(图2-83)。
- 3. 指耳试验(图2-84)。
- 4. 快复轮替试验(图2-85)。

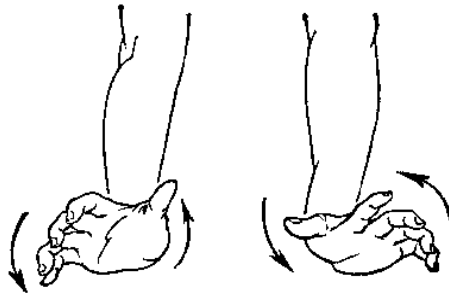


图 2-85 快复轮替试验

- 5. 反跳试验(图2-86)。
- 6. 画线试验(图2-87)。
- 7. 书写障碍(图2-88)。
- 8. 小脑性运动转换障碍(图2-89)。
- 9. 躯干的运动失调(图2-90)。

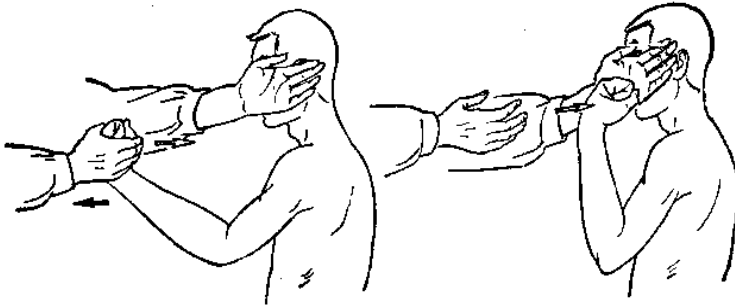


图 2-86 反跳试验

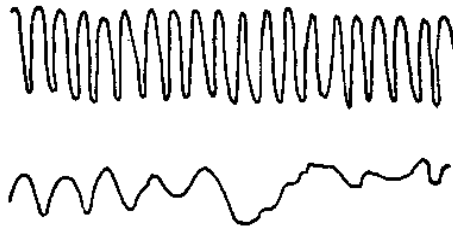


图 2-87 画线试验

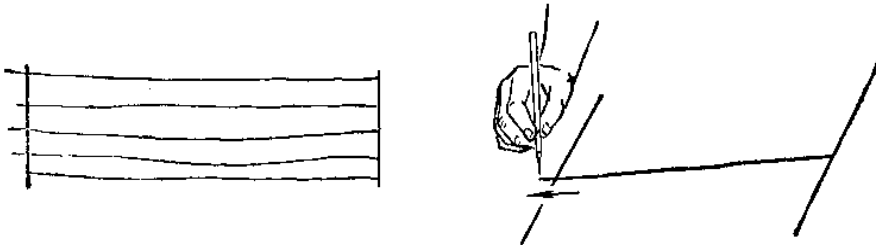


图 2-88 书写障碍



图 2-89 小脑性运动转换障碍
上方为检查者画的,下方为病人仿效画的

第一条线为检查者画的,其余为病人画的,超出直线界限

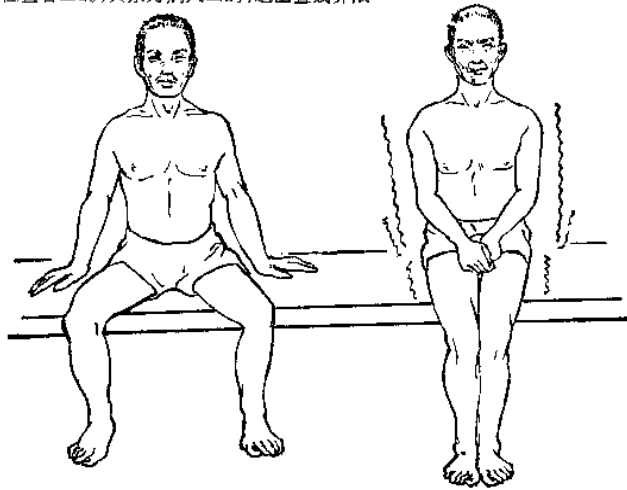


图 2-90 躯干的运动失调
(1) 脚分开,手撑床,躯干稳 (2) 脚手合拢,躯干不稳定、摇晃

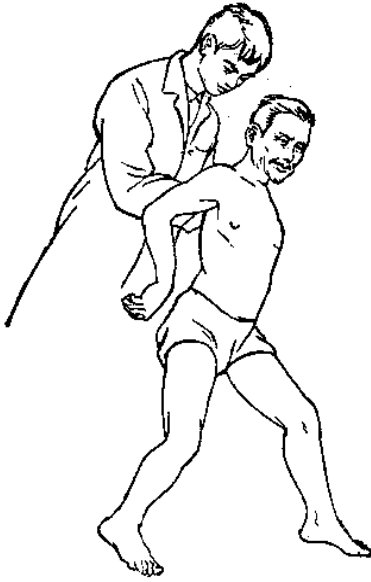


图 2-91 前进步态试验
小脑病人前进步行时,举步过高
躯干不能协同前进,有后倾现象

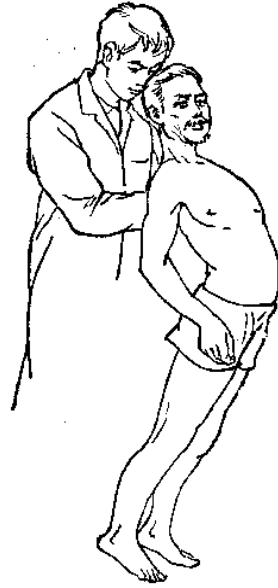


图 2-92 协调运动试验
小脑病人躯干后倾时,膝、踝关节不
能协调屈曲运动

10. 前进步态试验(图2-91)。
11. 协调运动试验(图2-92)。
12. 跟膝胫试验(图2-93)。
13. 钟摆样反射(图2-94)。
14. 卧一起试验(图2-95)。
15. 侧方推移试验(图2-96)。
16. 闭目难立征(图2-29)。
17. 足趾手指试验(图2-97)。

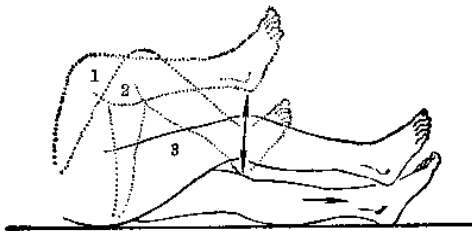


图 2-93 跟膝胫试验

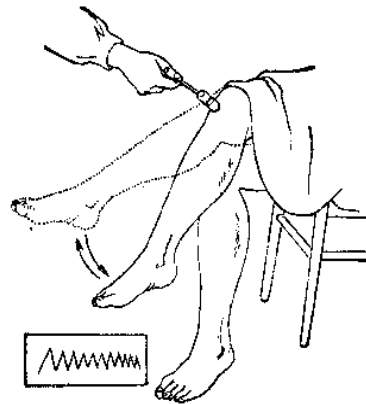


图 2-94 钟摆样反射

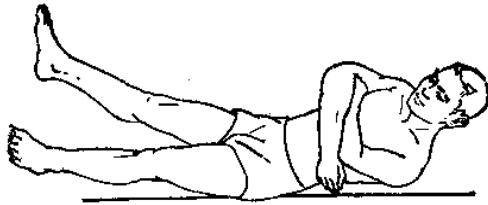


图 2-95 卧一起试验

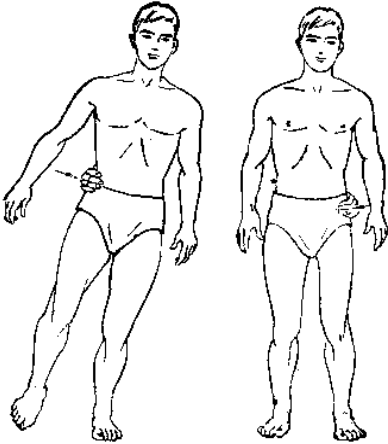


图 2-96 侧方推移试验

(1) 向患侧推移,易不稳,倾倒 (2) 向健侧推移、稳定(左小脑半球病损)

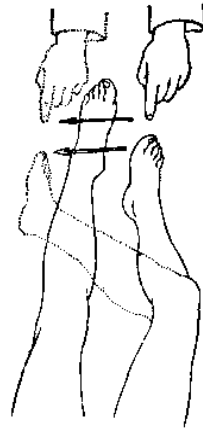


图 2-97 足趾手指试验

六、不自主运动

注意有无不自主动作,并注意其特点、部位及程度。不自主运动的临床与病灶如表2-10。

表 2-10 不自主运动的临床与病灶

心 因 性	抽搐、瘧病性痉挛、眼轮匝肌痉挛、静坐不能、书症等
大 脑 皮 质	癫痫
基 底 节	震颤、舞蹈动作、手足徐动、颤搐、痉挛性斜颈、扭转痉挛
小 脑、脑 干	肌阵挛、软腭肌阵挛、眼动危象、打嗝、震颤(意向性)
末梢神经、脊髓	肌纤维颤搐、面肌痉挛、假指症

1. 痉挛 是肌肉急速而剧烈的不随意收缩,应注意是局限的或全身的;是强直的或阵挛性的。见于癫痫及瘧病。

2. 抽搐 为一组肌群发生刻板而重复的急促抽动,类似有目的随意运动,且常固定一种形式,如眨眼、牵嘴、耸肩及转头颈等,大多数由于精神因素所致,入睡后消失。但抽搐也可作为某些脑部器质性疾患的症状之一。

3. 肌纤维性震颤 是个别的肌纤维细小颤动,多由于前角细胞病损引起的,见于肌萎缩性侧索硬化症及脊髓前角灰质炎。

4. 震颤 为一定部位肢体的不自主的节律性颤动,多见于手、足、舌及眼睑等处。震颤

可分为①静止性震颤：在静止时出现或加重，在活动时减轻或消失，如苍白球、黑质等病损产生的震颤性麻痹。②运动性震颤：在运动时增剧，尤其将达到目的物时更为明显，如在小脑病损时。

5. 舞蹈动作 是无目的的、无定型的、不规则的肢体动作，可突然终止，多发生于手、足、舌、面、膈、胸腹部肌肉，见于尾状核或壳核病损，如风湿性舞蹈病。

6. 手足徐动 是手指、足趾以致上下肢的缓慢扭曲动作，可有各种异样或奇特的姿势，如尾状核病损，可产生手足徐动症。

7. 肌阵挛 是个别的肌肉或肌群的急速抽动，亦可为全身性，见于肌阵挛性癫痫。

8. 扭转痉挛 是躯体沿长轴的缓慢扭转。主要病变在基底节，特别是尾状核和壳核。

七、姿势、步态及足型

(一) 姿势、步态 姿势、步态见表2-11。

表 2-11 异常步态的种类、特点及其代表疾病

异常步态	临床特点	疾 病
1. 偏瘫步态 (图2-98)	瘫痪侧上肢屈曲，内旋，下肢伸直，步行时下肢向内划圆圈，足内翻，下垂	脑性偏瘫
2. 截瘫步态(剪刀) (图2-99)	瘫痪两下肢伸直内收，步行时一前一后交叉呈剪刀状，步态小而缓慢，足尖擦地步行	痉挛性截瘫(脊髓疾病)、先天性脑性瘫痪(Little病)
3. 小脑(蹒跚)步态 (图2-100)	行走时前扑后跌，躯干左右摇晃，基底增宽，不能走直线	小脑疾病、前庭疾病
4. 震颤性麻痹(慌张)步态 (图2-101)	行走时躯干僵硬微前屈，双臂不动，步履细小，伴有突进现象	震颤性麻痹、老人散在性多发性小动脉硬化
5. 肌病(鸭步)步态 (图2-102)	登攀性起立，行走时步态缓慢，鸭步态，挺腰，足尖步行	进行性肌营养不良症、先天性髋关节脱臼
6. 跨阈(鸡步)步态 (图2-103)	腓总神经麻痹时足下垂，行走时患肢抬得很高，以免足趾碰撞地面	腓总神经麻痹、弛缓性截瘫
7. 踵步态 (图2-104)	行走时难以掌握平衡，步行不稳，足抬高，脚踵用力拍地	脊髓痨、共济失调
8. 跛行步态 (图2-105)	一侧臀中肌病变，行路时躯干向患侧弯曲，并左右摇晃	臀中肌麻痹
9. 间歇跛行	行走时发生小腿酸、软、痛及疲劳感，有跛行，休息时则消除，再继续行走还可发生	下肢的动脉慢性闭塞性病变，例如，动脉硬化症、闭塞性血栓性脉管炎，短暂性脊髓缺血(腰膨大供血不足)，先天性腰椎管狭窄症

(二) 足型

1. 爪形足(植足) 足趾基节高度背屈，中节与末节向足底跖屈(图2-106)。

2. 马蹄足(尖足) 由于胫前肌和足趾长伸肌麻痹引起麻痹性垂直型马蹄足，若单纯是胫前肌麻痹，则马蹄足再加上足外翻，形成外翻马蹄足，相反，单纯是脚趾的伸肌群麻痹则形成内翻马蹄足(图2-107)。

3. 足下垂 在部分马蹄足中，由于弛缓性麻痹，下肢提高，足尖下垂，称足下垂(图2-108)。

4. 钩足 小腿三头肌萎缩，胫前肌和趾伸肌紧张度相对增高，因此足背屈，足跟下垂，

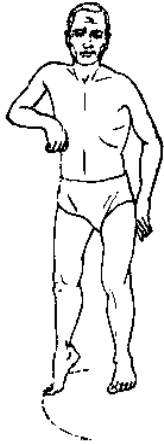


图 2-98 偏瘫步态

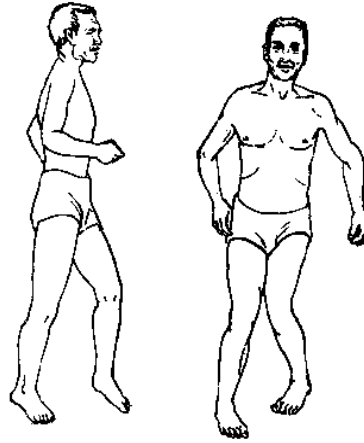


图 2-99 截瘫步态

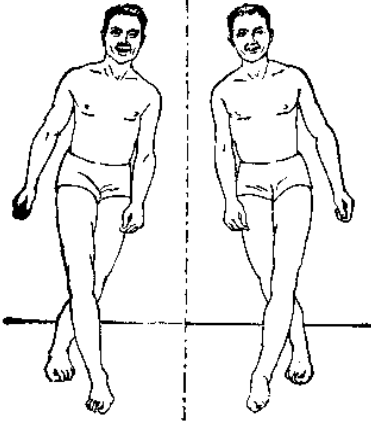


图 2-100 小脑共济失调步态

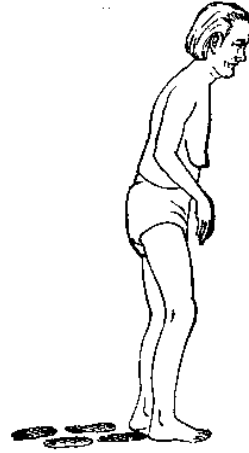


图 2-101 震颤性麻痹步态

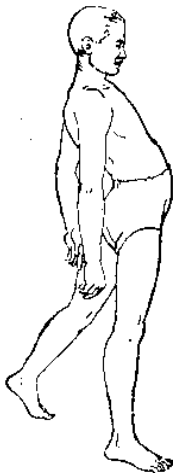


图 2-102 肌病步态

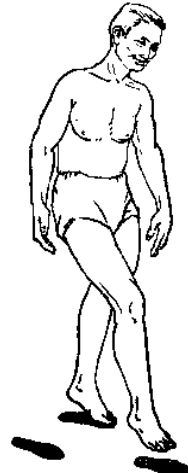


图 2-103 跨越步态

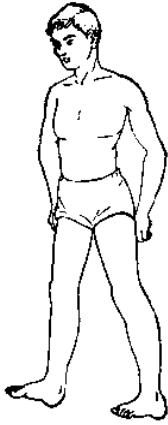


图 2-104 腫步态

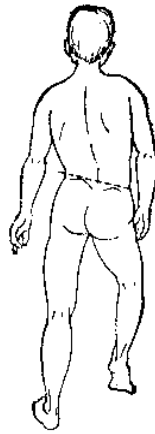


图 2-105 跛行步态



图 2-106 爪形足



图 2-107 马蹄足



图 2-108 足下垂

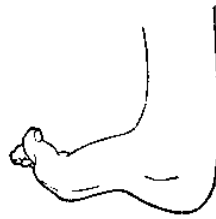


图 2-109 钩足



图 2-110 内翻足



图 2-111 弓形足

形成钩足(图2-109)。

- 5. 内翻足 足内缘向上,外缘向下的状态(图2-110)。
- 6. 弓形足 足弓的生理弯曲加大形成弓形足(图2-111)。
- 7. 足外翻 由于腓骨肌群收缩所致(图2-112)。
- 8. 扁平足 与弓形足相反,由于腓骨长肌、趾长屈肌麻痹所致,足弓消失(图2-113)。

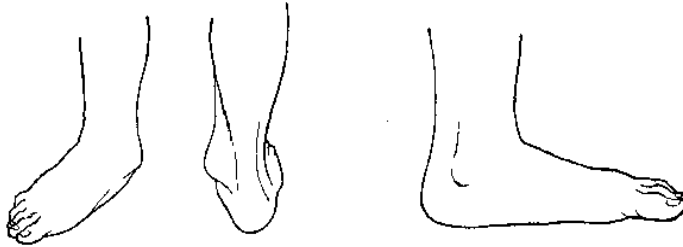


图 2-112 足外翻

图 2-113 扁平足

第十节 反 射

人体具有很多反射,主要介绍对临床诊断有重要意义的反射。反射可根据各种方法、刺激部位及参与反射的肌肉、关节或神经而命名。亦有用发现反射学者的名字命名。现重点介绍以下几个问题。

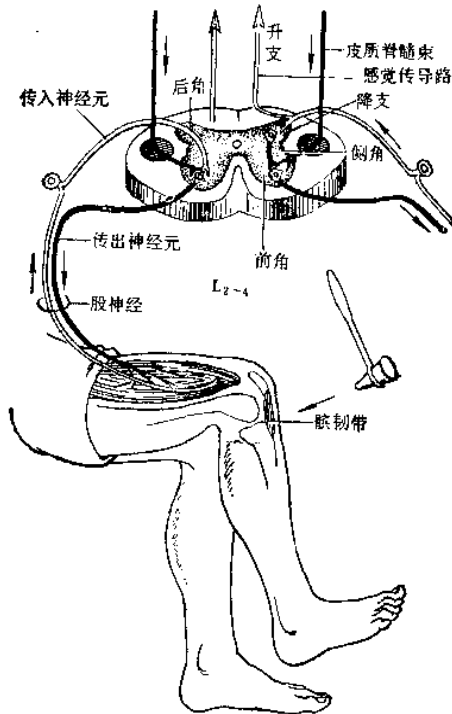


图 2-114 反射弧示意图

图中左侧脊髓反射弧由三个神经元组成,右侧由两个神经元组成

一、概述

反射是机体对感受刺激引起的不随意运动定型反应。反射是神经活动的基本表现，通过反射弧完成，反射弧的组成：感受器——传入神经(感觉)——反射中枢——传出神经(运动)——效应器(肌肉或腺体)，受高级中枢控制(图2-114)。反射弧的任何部位中断或抑制，均可导致反射减弱或消失。

检查反射时应注意的事项：

1. 叩诊锤的用法 将叩诊锤握在拇、食指之间，用适当的强度，迅速地叩击肌腱或骨膜。正确的使用方法(图2-115)是以腕关节为轴，叩击时屈腕 30° ，能够增加叩诊锤远端的速度，增强叩击力量。不正确的使用方法是以前臂为轴，不能增加叩诊锤远端的速度及叩击力量。

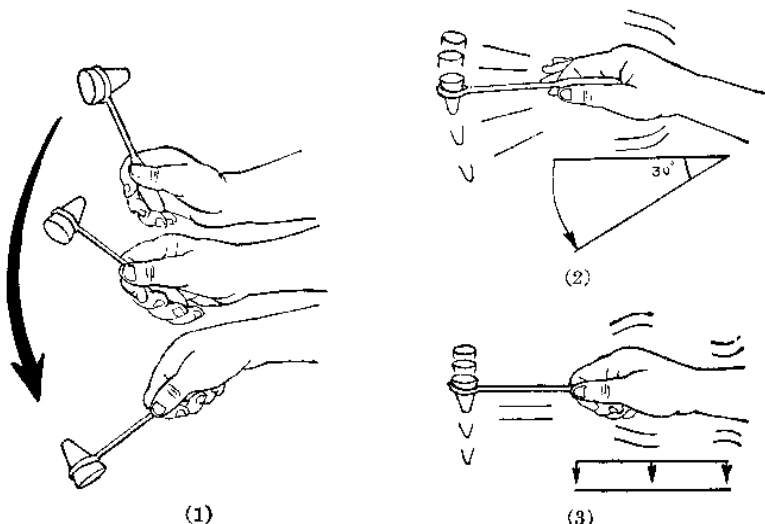


图 2-115 叩诊锤的用法

(1) 正确 (2) 较好 (3) 不正确

2. 病人全身肌肉放松，并分散其注意力。

3. 做到“三个”一样，即两侧肢体姿势一样；叩击或划擦的部位一样；叩击或划擦的力量一样，以利两侧对比，判断结果。

4. 加强法 如腱反射不能引出时，嘱病人用力扣拉双手，同时叩击肌腱即可引出(图2-116)。

5. 注意被检查的部位有无外伤、瘢痕、关节畸形、挛缩及炎症等变化，可影响反射结果。

6. 一般用下列符号表示反射的程度：

(1) 深反射：(-)消失；(+)减弱；(++)正常；(+++)增强；(++++)亢进伴有阵挛。

(2) 浅反射：(-)消失；(±)减弱；(+)正常；(++)增强。

(3) 病理反射：(+)阳性；(±)可疑；(-)阴性。

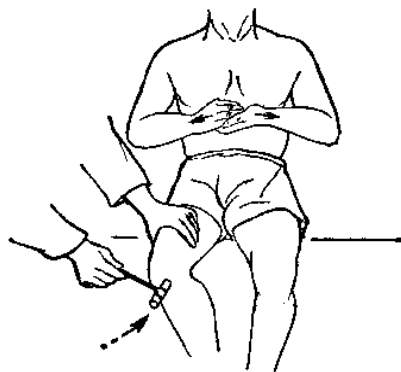


图 2-116 腱反射检查的加强法

二、浅反射

刺激皮肤或粘膜引起的反射,称为浅反射。常用的浅反射见表2-12。

表 2-12 常用的浅反射

反 射	检 查 法	反 应	肌 肉	神 经	节 段 定 位		
角膜反射 (图2-20)	用棉絮轻触角膜	闭眼睑	眼轮匝肌	三叉神经第一支,面神经	大脑皮质, 脑桥		
咽反射 (图2-86)	用压舌板轻触咽后壁	作呕和软腭上举	诸咽缩肌	舌咽神经 迷走神经	延髓		
腹壁反射 (图2-117)	上 用骨针轻而迅速从腹外缘沿肋弓缘向剑突下划去	上腹壁收缩	腹横肌	肋间神经	T ₁₋₃	上达大脑皮质	
	中 从腹中部外缘向脐部划去	中腹壁收缩	腹斜肌				T ₉₋₁₀
	下 从腹下部外缘划向耻骨联合	下腹壁收缩	腹直肌				T ₁₁₋₁₂
提睾反射 (图2-117)	自下而上或自上而下轻划股内侧皮肤	睾丸上提	提睾肌	闭孔神经(传入)生殖股神经(传出)	L ₁₋₂		
足底反射 (图2-118)	轻划足底	足趾及足向跖面屈曲	屈趾肌等	坐骨神经	S ₁₋₂		
肛门反射 (图2-119)	病人胸膝卧位或侧卧位,轻划或针刺肛门附近皮肤	外括约肌收缩	肛门括约肌	肛尾神经	S ₄₋₅ *		

* 两侧的锥体束或马尾神经损害时,肛门反射减弱或消失,因为肛门外括约肌受双侧会阴神经支配,故一侧锥体束或周围神经损害时肛门反射仍存在。

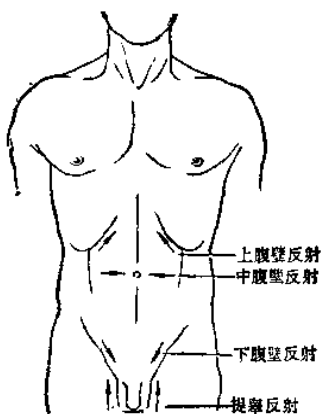


图 2-117 腹壁反射和提睾反射检查法

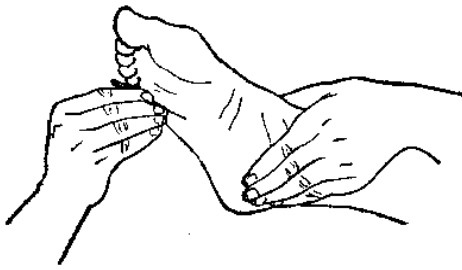


图 2-118 足底反射检查法

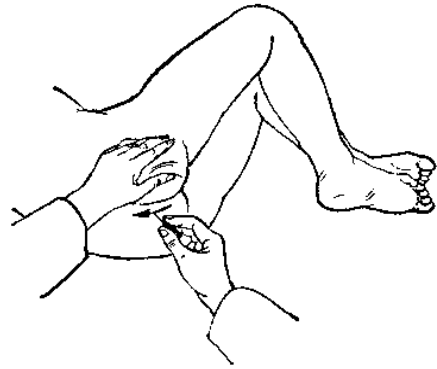


图 2-119 肛门反射检查法

表 2-13 常用的深反射

反 射	检 查 法	反 应	肌 肉	神 经	节 段 定 位
下颌反射 (图2-21)	轻叩微张的下颌中部或两侧	下颌上举	嚼肌	三叉神经第三支	桥脑
头后屈反射 (图2-120)	头稍前倾, 轻叩上唇中部	头后屈曲	项肌	三叉神经颈神经	C ₁₋₆
肱三头肌腱反射 (图2-121)	病人前臂屈曲, 叩击三头肌腱下端或鹰嘴突	肘关节伸直	三头肌	桡神经	C ₆₋₇
肱二头肌腱反射 (图2-122)	肘关节屈曲90°, 以一手托住病人肘部, 拇指压在二头肌腱上, 用叩诊锤叩此拇指	肘关节屈曲	二头肌	肌皮神经	C ₅₋₆
拇内收反射 (Mayer) (图2-123)	将病人之中指或无名指用力向掌面屈曲	拇指呈内收与伸直	拇长屈肌	正中神经 桡神经	C ₆ ~T ₁
前臂征 (Leri) (图2-124)	病人手臂伸直, 检查者逐渐屈其手与腕关节	前臂屈曲	前臂屈肌群	正中神经 尺神经 肌皮神经	C ₆ ~T ₁
桡骨膜反射 (图2-125)	前臂半屈, 旋后位, 叩击桡骨茎突	肘关节屈曲、旋前和手指屈曲	肱桡肌、二头肌、旋前肌、三头肌	正中神经 桡神经 肌皮神经	C ₅₋₆
屈指反射 (Wartenberg) (图2-126)	病人手稍旋后, 手指半屈, 检查者以左手中指和食指置于病人4个手指的掌面, 然后用叩诊锤叩击检查者的手指	四指和拇指末节发生屈曲反射	指屈肌群	正中神经 尺神经	C ₆ ~T ₁
胸肌反射 (图2-127)	叩击放在胸大肌腱上的手指	胸大肌收缩	胸大肌	胸前神经	C ₅ ~T ₁

续表

反 射	检 查 法	反 应	肌 肉	神 经	节 段 定 位
腹肌反射 (图2-128)	叩击放在腹壁上的手背(叩击肋骨缘、腹肌、骨盆肌的附着处)	腹肌收缩	腹肌	肋间神经	T ₁₁₋₁₂
膝腱反射 (图2-129)	让病人坐于床沿, 双下肢自然下垂, 叩击髌骨下区, 若病人仰卧则以一手托其腘窝, 使膝关节半屈位, 然后叩击髌骨下区	膝关节伸直	股四头肌	股神经	L ₄₋₅
跟腱反射 (图2-130)	病人仰卧, 下肢半屈且外展, 以手托其足底, 使胫后肌群维持一定张力, 然后用叩诊锤轻叩跟腱	足向跖面屈曲	腓肠肌	坐骨神经	S ₁₋₂

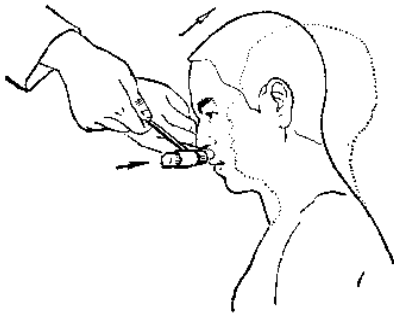


图 2-120 头后屈反射检查法

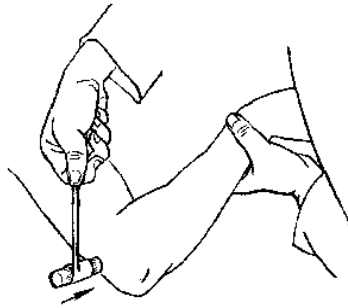


图 2-121 肱三头肌腱反射检查法

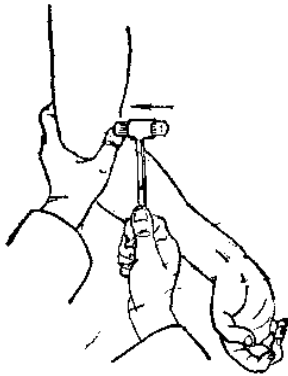


图 2-122 肱二头肌腱反射检查法

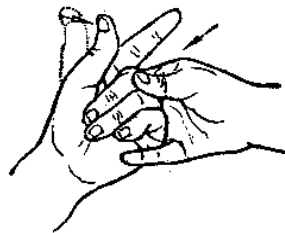


图 2-123 拇内收反射检查法

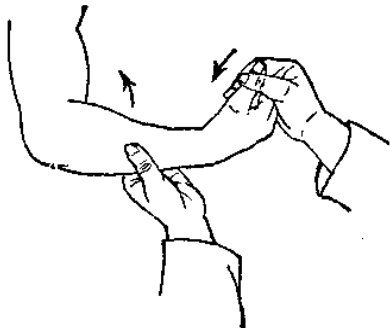


图 2-124 前臂征检查法

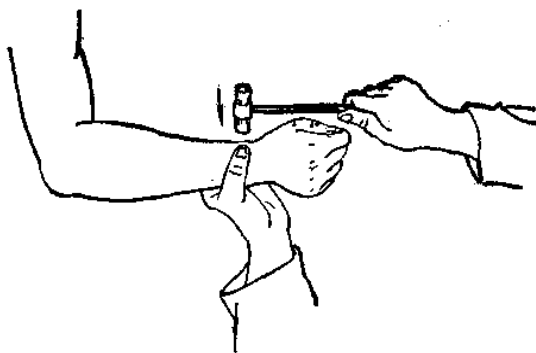


图 2-125 桡骨膜反射检查法

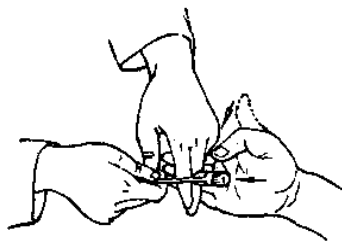


图 2-126 屈指反射检查法

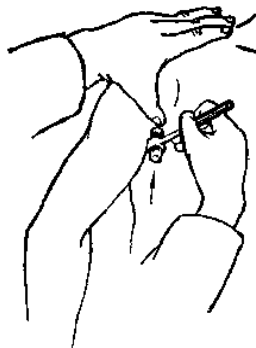


图 2-127 胸肌反射检查法

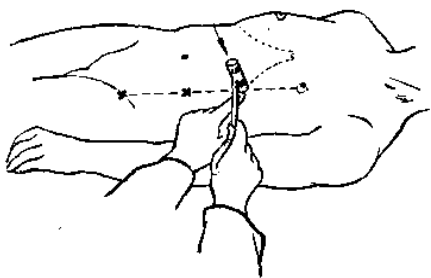


图 2-128 腹肌反射检查法

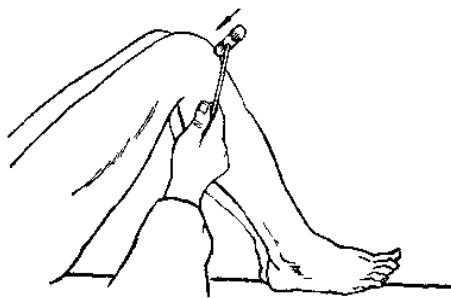


图 2-129 膝腱反射检查法

三、深反射

刺激作用于肌肉、肌腱、骨膜和关节的本体感受器而引起的反射，称为深反射。常用的深反射见表2-13。

四、逆转反射

逆转反射(又称倒错反射)是指某个肌腱反射消失，而其拮抗肌或邻近肌腱反射出现或亢进的特殊现象。

逆转反射是因刺激部位的深感觉传导在脊髓前角细胞发生扩散作用，引起拮抗肌反射性收缩。引起该反射的脊髓病变部位和正常部位是密切邻近的，特别是对于颈膨大和腰膨

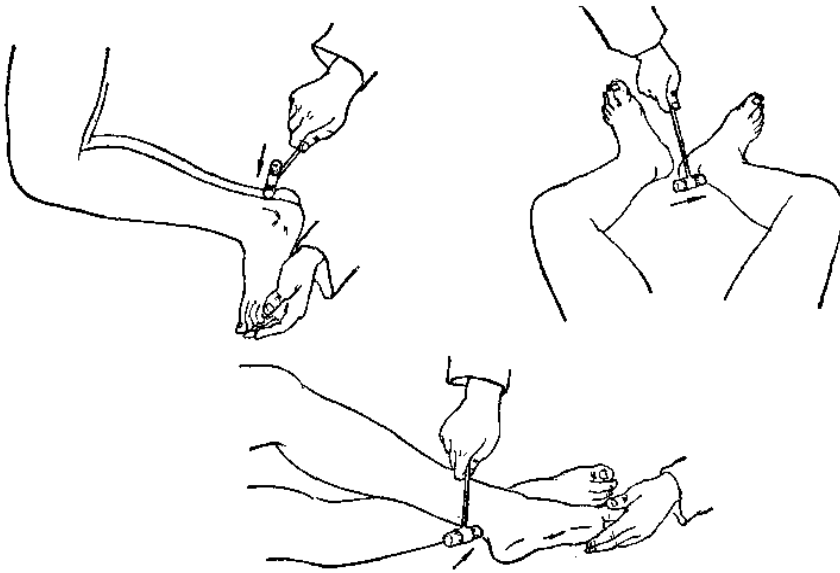


图 2-130 跟腱反射检查法

大的病变定位有重要意义,此时如果合并锥体束损害则该反射更加明显。常用的逆转反射见表2-14。

表 2-14 常用的逆转反射

名 称	检 查 法	反 应	损 害 节 段
桡骨膜逆转反射 (图2-131)	同桡骨膜反射叩击法	不出现桡骨膜反射征象,而出现手的屈曲	C ₅₋₆
肱二头肌腱逆转反射 (图2-132)	同肱二头肌腱反射叩击法	不出现肱二头肌腱反射征象,而出现肱三头肌腱反射——伸肘	C ₅₋₆
肱三头肌腱逆转反射 (图2-133)	同肱三头肌腱反射叩击法	不出现肱三头肌腱反射征象,而出现肱二头肌腱反射——屈肘	C ₇₋₈
尺骨膜(旋前肌腱)逆转反射 (图2-134)	前臂处于旋前旋后之中间位,垂直叩击前臂下端尺骨茎突处	不出现前臂旋前,而出现前臂旋后	C ₇₋₈
膝腱逆转反射 (图2-135)	同膝腱反射叩击法(必须坐位)	不出现膝腱反射征象,而出现小腿屈曲	L ₂₋₃₍₄₎
跟腱逆转反射 (图2-136)	同跟腱反射叩击法(必须跪位)	不出现跟腱反射征象,而出现足背屈	S ₁₋₂

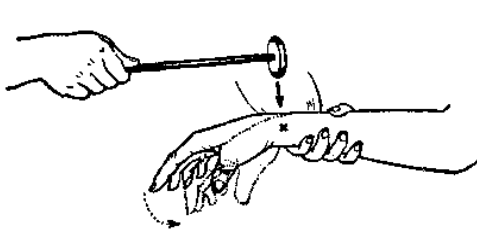


图 2-131 桡骨膜逆转反射检查法

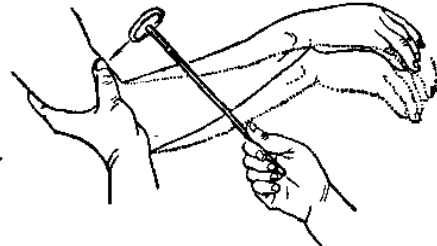


图 2-132 肱二头肌腱逆转反射检查法

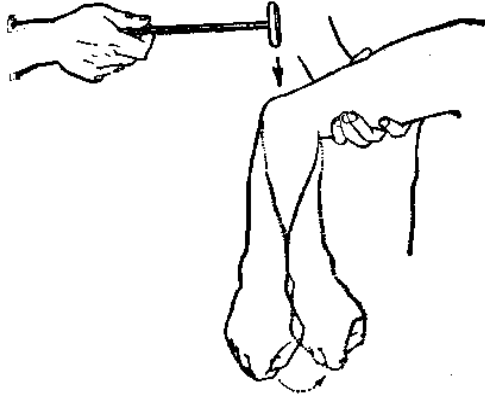


图 2-133 肱三头肌腱逆转反射检查法

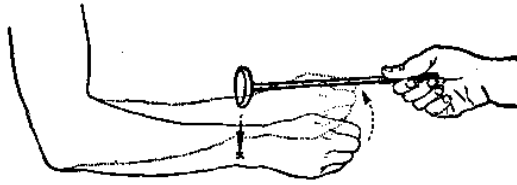


图 2-134 尺骨膜逆转反射检查法

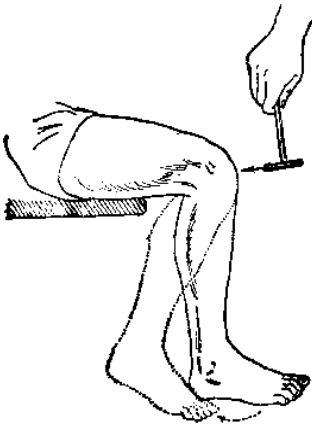


图 2-135 膝腱逆转反射检查法

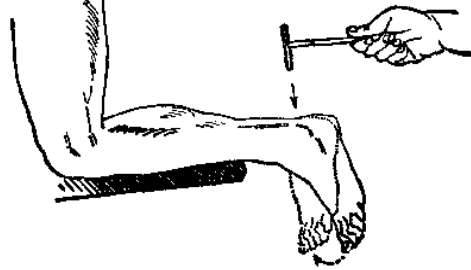


图 2-136 跟腱逆转反射检查法

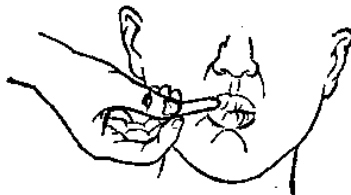


图 2-137 吸吮反射检查法

五、病理反射

正常状态时不出现,因锥体束对这类反射有抑制作用,当中枢神经系病损后锥体束失去对脑干或脊髓的抑制作用则出现异常的反射,称病理反射。常用的病理反射见表2-15。

临床意义

1. 生理反射对称减弱或增强,不一定是神经系病损的表现,而反射不对称(一侧增强、

表 2-15 常用的病理反射

病理反射	检查法	反 应	意 义
吸吮反射 (图2-137)	以压舌板或叩诊锤柄轻触自上唇至口角	似幼儿吸吮的动作	双侧叶病损及假性球麻痹
口轮匝肌反射 (图2-25)	叩击上唇中部	噘嘴动作	脑的两侧锥体束损害
掌颞反射 (图2-138)	轻划手掌皮肤	同侧颞肌收缩	皮质延髓束损害
弹指征 (Hoffmann) (图2-139)	以食、中指夹住病人半伸的中指(此时其他四指半屈,腕关节背屈,前臂微旋前,手完全放松),用拇指速弹该指	拇指与其余各指屈曲动作	上肢的锥体束损害
强握反射 (图2-140)	轻划手掌根部	病人即握住刺激物不放	双侧叶病损
划足底征 (Babinski) (图2-142)	以骨针在足底自后向前轻划足底外侧缘	脚趾背屈,余趾扇形散开	阳性示锥体束病损
划足底征加强法	用手将病人2~5趾向跖面按屈,再以上法划之	脚趾背屈	同上
划足边征 (Chaddock) (图2-141)	以骨针自后向前划足背外侧缘	同上	同上
Oppenheim征 (图2-142)	以拇、食指用力沿胫骨前缘从上至下滑过	同上	同上
腓肠肌挤压征 (Gordon) (图2-142)	用手握压腓肠肌	同上	同上
跟腱挤压征 (Schaffer) (图2-142)	用手捏压跟腱	同上	同上
Pussep 征 (图2-143)	划足背外缘	出现小趾外展	同上
屈趾(Gon'a)反射 (图2-142)	紧压外侧两趾使之向下数秒钟突然放松	脚趾背伸	同上
足背(Mendel-Bechterew)反射 (图2-144)	用叩诊锤叩击足背3、4跖骨处	足趾跖屈	同上
弹趾征 (Rossolimo) (图2-145)	用手指或叩诊锤急促地弹拨或叩击足趾跖面	足趾跖屈	同上
Stransky 征 (图2-146)	用力外展第五趾,持续数秒钟	脚趾背屈	同上
交叉伸直反射	刺激一侧足部或小腿	该侧下肢屈曲,对侧伸直	腰膨大以上病损

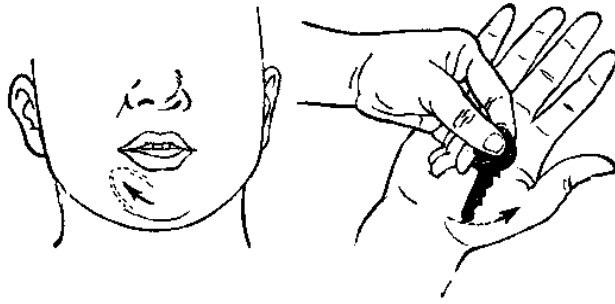


图 2-138 掌颏反射检查法

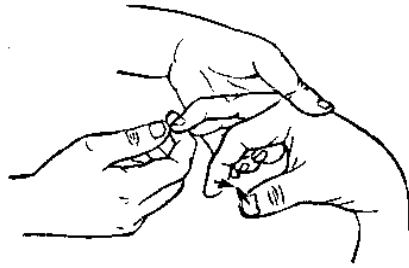


图 2-139 弹指征检查法



图 2-140 强握反射检查法



图 2-141 划足边征检查法

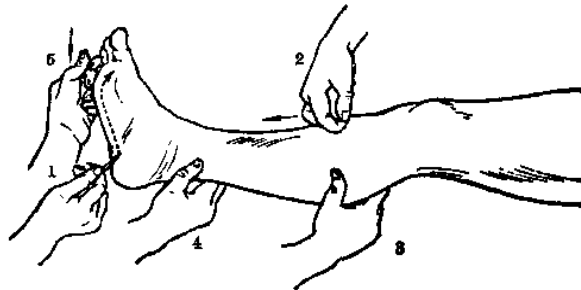


图 2-142 下肢几种检查方法 1 划足底征检查法 2 Oppenheim 征检查法 3 腓肠肌挤压征检查法 4 跟腱挤压征检查法 5 屈趾反射检查法



图 2-143 Pussop 征检查法



图 2-144 足背反射检查法

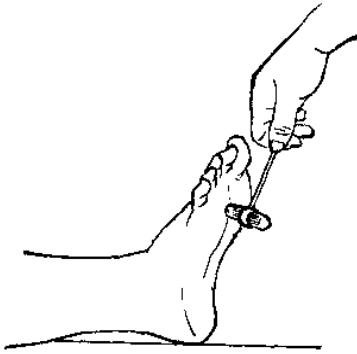


图 2-145 弹趾征检查法

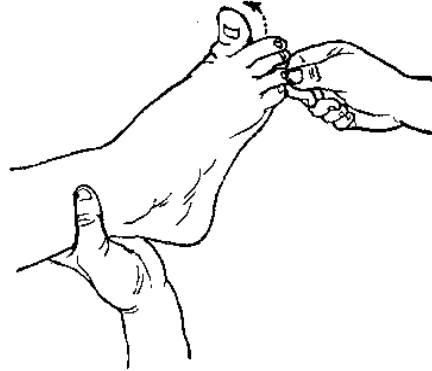


图 2-146 Stransky 征检查法

减弱或消失)则是神经系损害的有力指征。

2. 深反射减弱或消失表示反射弧的中断或抑制。深反射亢进,见于皮质运动区或锥体束病损,亦可见于甲状腺机能亢进及神经症。

3. 浅反射减弱或消失表示反射弧的中断或抑制。而腹壁、提睾、足底反射弧除有节段性反射弧外,还有皮质反射弧,即反射的冲动通过脊髓至大脑皮质后,再沿锥体束传至脊髓前角细胞。当该反射弧受损时,亦可出现腹壁、提睾、足底反射减弱或消失,见于锥体束病损或末梢神经病变。腹壁反射减弱还见于急腹症、尿潴留、大量腹水、妊娠后期、老年人、多次分娩腹壁松弛和皮下脂肪过厚等。腹壁反射亢进,见于甲状腺功能亢进和神经症。提睾反射在正常人亦可两侧不对称。

4. 病理反射的出现,表示皮质运动区或锥体束的病损。但划足底征,可在1岁以下的婴儿、深睡状态及昏迷者出现,往往为双侧性;亦可在末梢神经疾病或肌病时足屈肌麻痹,伸肌健全时出现。弹指征偶见于正常人,常为双侧性,无病理意义。仅在反应强烈或双侧明显的不对称时方具有临床意义。强握反射见于双侧额叶病损及新生儿。

5. 当病人出现一侧深(腱)反射亢进、浅反射减弱或消失,并有病理反射时,表示皮质运动区或锥体束病损。如果深反射、浅反射均减弱或消失,而无病理反射,常表示周围神经病损,或肌病。若是深反射正常或对称性增强,腹壁反射活跃,足底反射正常,无病理反射,常表示神经功能性障碍,见于癔病。

六、阵挛

阵挛是腱反射亢进的一种表现,在锥体束损害时出现,是肌腱受到牵伸而发生的有节律的肌肉收缩,常见的有踝阵挛和髌阵挛。

1. 踝阵挛 病人仰卧,以一手托其腘窝,使膝关节半屈曲,另一手托足底,迅速而骤然用力,使足背屈,并继续维持适当的推力,于是踝关节呈节律性的伸屈动作,称踝阵挛(图 2-147)。

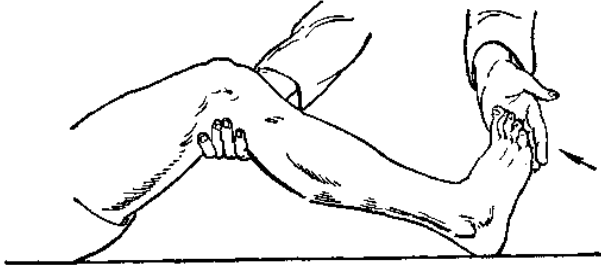


图 2-147 踝阵挛检查法

2. 髌阵挛 病人仰卧,下肢伸直,以一手按于髌骨上缘,另一手扶着膝关节下方,突然而迅速地将髌骨向下推,并继续维持适当的推力,由于股四头肌有节律的收缩而使髌骨急速上下跳动,称髌阵挛(图2-148)。

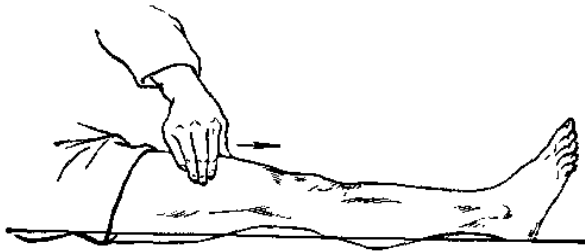


图 2-148 髌阵挛检查法

七、脊髓自动反射

脊髓腰段以上横贯性损害时,如刺激病变脊髓以下皮肤区,或剧烈跖屈诸趾,引起下肢髋、膝、踝三关节的屈曲运动,称脊髓自动反射(图2-149)。

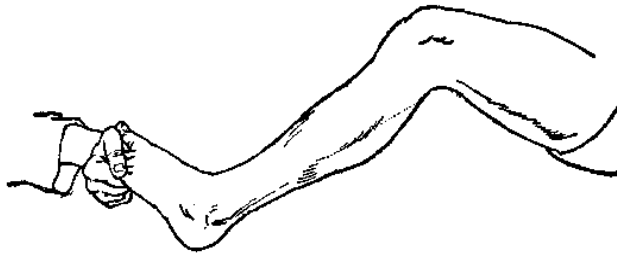


图 2-149 脊髓自动反射检查法

跖屈左足趾时,引起下肢髋、膝、踝关节屈曲及足趾背屈

除上述征象外,还伴有腹肌收缩,膀胱和直肠的排空,病变水平以下皮肤出汗、反射性充血和立毛反应,称为总体反射。

八、脑膜刺激征

软脑膜(软膜及蛛网膜)发炎或颅内出血刺激引起头痛、呕吐、颈强,并有提腿试验阳性或布鲁金斯基(Brudzinski)征阳性,称脑膜刺激征。是由于脑膜和脊神经根受刺激,引起其相应肌肉反射性痉挛的一种表现。颈上节段的脊神经根受刺激,引起颈强;腰骶节段脊神经根受刺激,则出现提腿试验或布鲁金斯基征阳性。

1. 屈颈试验 病人仰卧,两腿伸直,轻轻托其头部向前屈,若颈有抵抗,并有后颈部疼痛,称阳性。

2. 提腿试验(Kernig) 病人仰卧,托起一侧大腿,使髋、膝关节各屈曲成直角,然后一手固定其膝关节,另一手握住足跟,将小腿慢慢上抬,引伸膝关节,在不超过 135° 角的情况下如有抵抗,并有大腿后侧及腘窝部疼痛,称阳性(图2-150)。

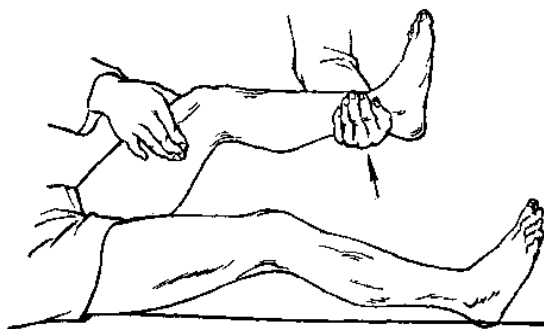


图 2-150 提腿试验检查法

3. 坐位低头试验 取坐位,双下肢伸直,使下肢与躯干呈直角,嘱病人低头,如下颌能触及前胸为正常。若低头受限,下颌不能触及前胸,并产生疼痛为阳性。或屈膝,用力向下压膝有抵抗感或疼痛亦为阳性(图2-151)。



图 2-151 坐位低头试验检查法

4. 布鲁金斯基征 病人仰卧,两腿伸直,以手托其头部,突然而迅速地屈颈,如发生两下肢不自主的屈曲缩腿,称阳性(图2-152)。



图 2-152 布鲁金斯基征检查法

5. 直腿高举(Lasegue)征 病人仰卧,双下肢伸直,抬高一侧下肢使该侧髋关节屈曲,正常可达 90° ,在 70° 以内沿坐骨神经区有疼痛时为阳性(图2-153)。

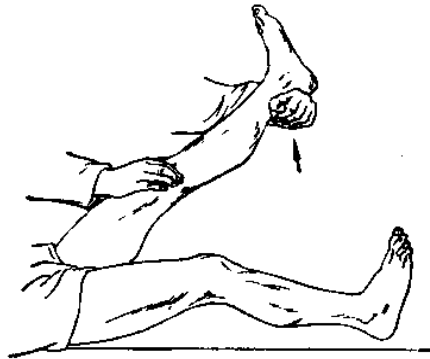


图 2-153 直腿高举征检查法

6. 比克耳(Bickele)征 病人仰卧位,使肩、肘关节各成直角,牵伸肘关节发生抵抗时称为阳性(图2-154)。相当于提腿试验。本征还见于臂丛神经炎。

7. Guillain 征 病人仰卧位,用手拧捏股四头肌的皮肤或肌肉时,对侧髋、膝关节屈曲时称为阳性(图2-155)。

8. 埃德耳曼(Edelmann)蹠趾现象 病人仰卧,两下肢伸直,自行上举一侧下肢时其蹠趾发生背屈现象(图2-156)。

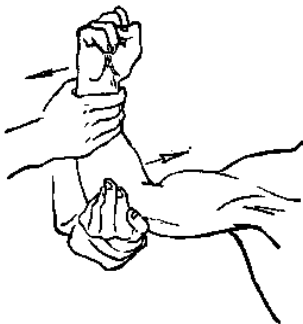


图 2-154 比克耳征检查法

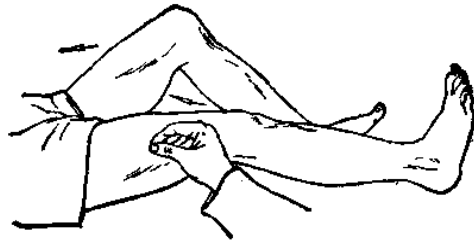


图 2-155 Guillain征检查法

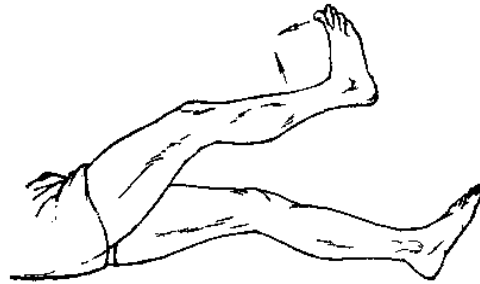


图 2-156 埃德耳曼脚趾现象

九、小儿反射的检查

小儿反射的检查可分两类,第一类为新生儿已具有而终身存在的反射,即生理性的浅反射及腱反射,如前所述;第二类为小儿期暂时存在(原始)的反射,有下列几种,见表2-16。

表2-16 常见的小儿暂时(原始)性反射

反 射	检 查 法	反 应	临 床 意 义
拥抱(Moro)反射 (图2-157)	检查者用大声或急速变换婴儿体位等方法以刺激婴儿	四肢外展与伸直,指(趾)伸直或扇状分开,而拇、食指(趾)展曲;后继有四肢屈曲与内收	正常: 新生儿必有,4~6个月的小儿仅有痕迹反应,半年后则消失 病态: 新生儿反射减弱或消失,见于脑积水、颅内出血、脑核黄疸等;若一侧上肢缺乏此反射,提示臂丛神经麻痹或锁骨骨折。半年后此反射仍存在,应怀疑大脑慢性病变
吸吮反射 (图2-137)	检查者用手指置于两唇之间	吸吮手指	正常: 自出生至一岁均持续存在 病态: 初生婴儿反射明显减退或消失,排除神经、肌肉系异常后,提示脑缺氧、外伤或感染引起脑干损伤;如增强表示饥饿感,一岁以上仍存在提示大脑皮质功能障碍
觅食反射 (图2-158)	检查者用食指尖端触及婴儿之面颊	张口,并转向刺激侧	似吸吮反射,但不如吸吮反射稳定
握指反射 (图2-140)	检查者用食指刺激近拇指、食指的掌面	手紧握	正常: 出现于正常新生儿,至3~4个月时消失 病态: 生后数月无反射,提示周围神经或大脑的损伤;6个月以上仍有此反射,提示大脑皮质功能缺损,特别是额叶
紧张性颈反射 (图2-159)	检查者用力将头转至一侧	引起同侧上、下肢自发性伸直并有肌张力增高,而对侧肢体屈曲	正常: 出现于正常新生儿,至3~6个月时消失 病态: 6个月后仍存在此反射,提示大脑功能障碍
迷路反射	检查者扶持婴儿面,并以检查者为轴心向一侧旋转数圈再向对侧旋转数圈	婴儿先向旋转方向直视,旋转停止后再向对侧直视	反射的临床意义同紧张性颈反射
支持反应 (图2-160)	检查者用两手挽于婴儿腋下,使其足底接触桌面	两腿伸直,有时躯干及颈部亦伸直	正常出现于1~2个月

续 表

反 射	检 查 法	反 应	临 床 意 义
抬躯反射 (图2-161)	婴儿俯卧, 检查者用两手分别托于婴儿胸腹部的 前后面, 将婴儿轻轻抬起	头后仰抬起, 躯干伸直 (脊柱凸向下), 下肢伸展, 即为阳性, 如头部及下肢 下垂, 躯干弯曲(脊柱向上 凸)则为阴性	正常出现于 10~28 个月, 至两岁半时消 失, 肌张力低下和脑性瘫痪的小儿此反 射消失
跨步反应 (图2-182)	检查法同支持反应	下肢有跨步动作	出现于 2~6 个月, 7 个月后消失, 正常 的行走跨步开始于 10~11 个月

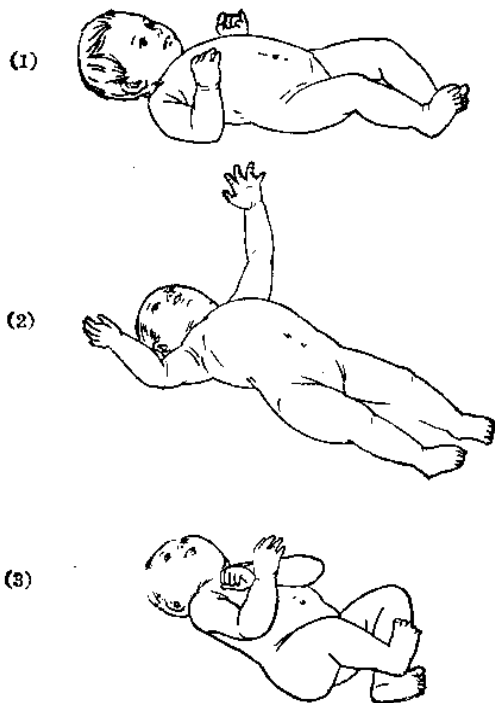


图 2-157 拥抱反射

(1) 休息时婴儿自然姿势 (2) 受刺激后出现四肢伸展
(3) 伸展后呈“拥抱”动作



图 2-158 觅食反射检查法

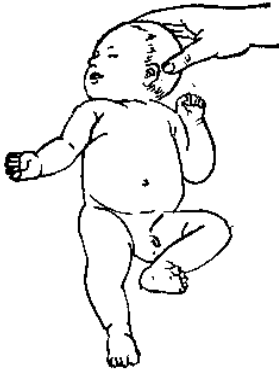
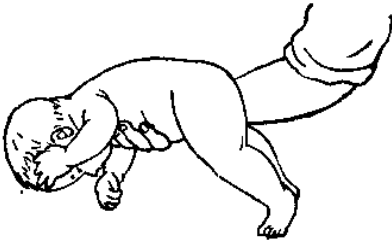


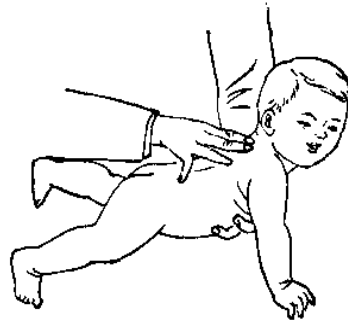
图 2-159 紧张性颈反射检查法



图 2-160 支持反应检查法



(1)



(2)

图 2-161 抬躯反射检查法

(1) 抬躯反射阴性 (2) 抬躯反射阳性

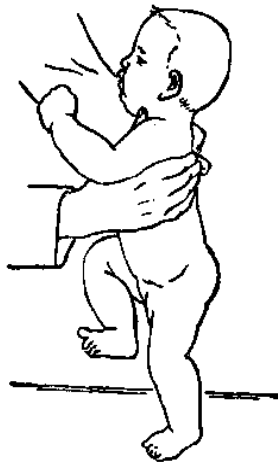


图 2-162 跨步反应检查法

一般在第3天作新生儿检查能获得较好的结果。对刺激反应性较强的婴儿往往较为活跃,反射较有力,肌张力较好,哭声较响亮。新生儿的检查完成较差时必须复查,如继续完成得差,表示有病理情况存在。为了获得全面的了解,宜在第3天作常规神经系检查。

第十一节 植物神经系

一、一般检查

1. 注意观察皮肤的色泽、温度、汗液分泌及营养状况 植物神经如有刺激性病损时,则表现为皮肤发红、烧热、潮湿、角化过度及脱皮等;如有破坏性病损时,则表现皮肤发绀、冰凉、干燥、菲薄、皮下组织轻度肿胀,或指甲变脆,毛发脱落,甚至发生营养性溃疡。

2. 括约肌功能 肛门及膀胱的括约肌直接受髓的低级植物神经中枢控制。若髓或低位脊髓发生病损时,则出现尿、便潴留;如高位髓发生病损,则出现尿失禁(排尿反射亢进),大便秘结或失禁。

3. 性功能 当植物神经的低级中枢发生病损时,则出现阳痿或月经失调。

二、植物神经反射

1. 眼心反射 压迫眼球可引起心率轻度减慢,称眼心反射。其反射弧传入为三叉神经,中枢为延髓,传出为迷走神经。病人安静,仰卧数分钟后,计1min脉搏数,然后再用手指压迫两侧眼球(不能引起疼痛),过20~30s后再数1min脉搏。正常者每分钟脉搏减慢10~20次。迷走神经麻痹者无此反应,迷走神经紧张者则超过此数,交感神经兴奋(紧张)者此反射减弱或消失(即不变慢,或反而加速)。

2. 立毛反射 搔划或以冷的物体如冰块刺激颈部(或腋部、斜方肌上缘)皮肤,正常人于4~5s潜伏期后出现立毛反应(起鸡皮),7~10s时最明显,15~20s消失。轻微刺激时仅同侧身体一部分有反应,强烈刺激时反应常遍及全身,在中线刺激则反应为两侧的。

3. 颈动脉窦反射 用手压迫单侧或双侧胸锁乳突肌前上方1/3处(该处相当于颈动脉窦或颈动脉体)直至感到颈动脉的搏动为止,可以反射性的刺激迷走神经及脑部植物神经中枢,正常人脉搏减慢6~8次。反射弧传入为舌咽神经,中枢为延髓,传出为迷走神经及交感神经。迷走神经紧张者减少8次以上,交感神经紧张者可无此反应。在病理状态下,还可能有以血压降低为主要反应的表现(抑制型),也可主要表现为晕厥或意识丧失(脑型)。疑有颈动脉窦过敏的病例,压迫应轻,只可压一侧,并密切观察心率等。

4. 卧立试验 由平卧起站至直立位,在变换体位后,如1min内的脉搏次数增加超过10~12次,或由直立位至卧位(卧倒后1min内测定)每分钟减少数超过10~12次,均提示植物神经兴奋性增高。

5. 皮肤划纹征 用光滑小木签钝头在皮肤上划一条线,数秒钟后如出现先白后红的条纹,方为正常皮肤划纹现象。划后出现白色线条,则为毛细血管痉挛现象,是血管收缩神经(交感神经)兴奋性增高所致。

6. 总体反射 为脊髓防御反射的一部分,除了髓、膝关节屈曲及踝关节背屈外,还可出现不自主排尿、排便,病变水平以下出汗及血管运动改变。

第十二节 日常进行的神经系检查法

所谓日常进行的神经系检查法,就是在短时间内,抓住主要所见,对于解决诊断所进行的必要的神经检查。为了不漏掉重要所见,应按下列顺序检查。

1. 精神状态(意识、定向力、记忆力、计算力、自知力)
2. 言语
3. 观察头、面、颈部
 - (1) 能否低头。
 - (2) 头、颈部听诊有无杂音(图2-9)。
4. 脑神经
 - (1) 嗅觉检查(I)(图2-11、12)。
 - (2) 视力检查(II)。
 - (3) 视野检查(II)(图2-14)。
 - (4) 眼底检查(II)。
 - (5) 眼裂、瞳孔异常(III)。
 - (6) 对光反射(II、III)(图2-15)。
 - (7) 调节辐辏反射(II、III)(图2-16)。
 - (8) 眼球运动、眼震(III、IV、VI)。
 - (9) 角膜反射(V、VII)(图2-20)。
 - (10) 面部感觉(V)。
 - (11) 观察面部、面肌运动力(VII)、咬肌力(V)(图2-18、19)。
 - (12) 听力(VIII)。
 - (13) 咽后壁的收缩力、软腭弓对称性、咽反射(IX、X)(图2-35、36)。
 - (14) 胸锁乳突肌的肌力(XI)(图2-37、43)。
 - (15) 斜方肌的肌力(XI)(图2-38、45)
 - (16) 舌肌萎缩、偏斜(XII)(图2-39)。
5. 上肢

运动功能

 - (1) 握力。
 - (2) 手指的内、外旋转。
 - (3) 肘的屈曲与伸展。
 - (4) 肌容积大小及肌张力。
 - (5) 共济运动(指鼻试验)(图2-83)。
 - (6) 手翻转试验(图2-85)。

反射

 - (1) 桡骨膜反射(图2-125)、肱二头肌腱反射(图2-122)、肱三头肌腱反射(图2-121)。
 - (2) 弹指征(图2-139)。

感觉

- (1) 浅感觉(痛、温、触觉)(图2-40)。
- (2) 深感觉(位置、振动觉)(图2-40)。
- (3) 复合感觉(图形觉、两点鉴别觉)(图2-40)。

6. 躯干

- (1) 腹壁反射和提睾反射(图2-117)。
- (2) 浅感觉(痛、温、触觉)。

7. 下肢

运动功能、肌容积和肌张力

- (1) 膝的屈伸。
- (2) 足与足趾的屈伸。
- (3) 共济运动(跟膝胫试验)(图2-93)。

反射

- (1) 膝腱反射、跟腱反射(图2-129、130)
- (2) 足底反射(图2-118)。
- (3) 划足底征(图2-142)。

感觉

- (1) 浅感觉(痛、温、触觉)。
- (2) 深感觉(位置觉、振动觉)。
- (3) 复合感觉(图形觉、两点鉴别觉)。

8. 姿势与步态

- (1) 闭目难立征试验(图2-29)。
- (2) 单足立试验(图2-79)。
- (3) 普通步行。
- (4) 在直线上步行。
- (5) 足跟步行。
- (6) 足尖步行。

第十三节 神经系检查记录法

检查所见的记录法有各种各样,我们采用表2-17的记录法。

表2-17 神经系检查记录法

一、精神状态	
1. 意识	清醒、错乱、谵妄、嗜睡、浅昏迷、中度昏迷、深度昏迷、过度昏迷
2. 精神	正常、不安、兴奋、抑郁状态、妄想
3. 定向力	正常、障碍(时间、地点、人物)
4. 计算力	$100 - 7 = 93 - 7 = 86 - 7 =$
二、言语	
	正常、失语、构音困难、声音嘶哑
三、脑神经	

续表

		右		左	
视力		正常	减退	正常	减退
视野		正常	⊕	正常	⊕
眼底		正常,动脉硬化()度,出血、白斑,视乳头水肿,视乳头萎缩			
眼裂		>	=	<	
眼睑下垂		(-)	(+)	(-)	(+)
眼球位置		正常,斜视(),偏视(),突出()			
眼球运动*					
眼震					
复视		(-)(+),方向()			
瞳孔大小		正常,缩小,散大	>	<	正常,缩小,散大
瞳孔形状		正圆	不正	正圆	不正
对光反射		迅速,迟钝,消失		迅速,迟钝,消失	
角膜反射		正常	障碍	正常	障碍
面部感觉		正常	障碍	正常	障碍
面部肌肉		正常	麻痹	正常	麻痹
面部肌肉		正常	麻痹	正常	麻痹
味觉		正常	障碍	正常	障碍
听力		正常	减退	正常	减退
眩晕		(-)(+)性质()			
耳鸣		(-)	(+)	(-)	(+)
软腭反射		正常	麻痹	正常	麻痹
咽反射		(+)	(-)	(+)	(-)
吞咽		正常	障碍()		
胸锁乳突肌		正常	麻痹	正常	麻痹
斜方肌		正常	麻痹	正常	麻痹
舌偏位		(-)	(+)	(-)	(+)
舌萎缩		(-)	(+)	(-)	(+)

四、感觉

1. 痛觉 正常,障碍(部位:)
2. 温度觉(冷热) 正常,障碍(部位:)
3. 触觉 正常,障碍(部位:)
4. 振动觉 正常,障碍(部位:)
5. 位置觉 正常,障碍(部位:)
6. 形体觉 正常,障碍(部位:)
7. 实体觉 正常,障碍(部位:)

五、运动

1. 肌张力 上肢(右、左、正常,痉直,硬直,减低)
2. 肌萎缩 (-)(+)(部位:)
3. 肌纤维束震颤 (-)(+)(部位:)
4. 肌力 正常,减低,麻痹(部位:程度:)
5. 关节 变形,挛缩(部位:)
6. 不自主运动 (-)(+)(部位:性质:)
7. 共济运动

续表

	右		左	
指鼻试验	正常	笨拙	正常	笨拙
意向震颤	(-)	(+)	(-)	(+)
指耳试验	正常	笨拙	正常	笨拙
快复交替试验	正常	笨拙	正常	笨拙
反跳试验	正常	触击	正常	触击
跟膝胫试验	正常	笨拙	正常	笨拙
足趾手指试验	正常	笨拙	正常	笨拙
卧一起试验	(-)	(+)	(-)	(+)

六、起立、步态

1. 闭目难立征 (-)(+)

2. 步态 正常、跛行(右,左),痉挛性,失调性,慌张性,继续步行(可能,不能),其他()

七、反射

	右	左		右	左
下颌反射			弹指征	(-) (+)	(-) (+)
腹壁反射 {			强握反射	(-) (+)	(-) (+)
			划足底征	(-) (+)	(-) (+)
			划足边征	(-) (+)	(-) (+)
提睾反射			Oppenheim	(-) (+)	(-) (+)
足底反射			腓肠肌挤压征	(-) (+)	(-) (+)
肱二头肌腱反射			跟腱挤压征	(-) (+)	(-) (+)
肱三头肌腱反射			屈趾反射	(-) (+)	(-) (+)
桡骨膜反射			弹趾征	(-) (+)	(-) (+)
膝腱反射			足背反射	(-) (+)	(-) (+)
跟腱反射			Pussep	(-) (+)	(-) (+)

(-)消失 (+)减弱 (++)正常 (+++)增强 (++++)亢进阵挛

八、脑膜刺激征

1. 颈项强直(-)(+)

2. 坐位低头试验(-)(+)

3. 提腿试验(-)(+)

4. 布鲁斯基征(-)(+)

九、脊柱

1. 正常,侧弯,前弯,后弯

2. 叩打痛(-)(+)

3. 运动限制(-)(+)

十、括约肌功能

1. 膀胱障碍(-)(+)

2. 直肠障碍(-)(+)

* S.R. (上直肌) I.R. (下直肌) L.B. (外直肌) M.R. (内直肌) S.O. (上斜肌) I.O. (下斜肌)

(田时雨)

第三章 昏迷病人的神经系检查法

昏迷病人的神经系检查的内容和方法,与一般神经系检查基本一致,但因伴意识障碍的特殊性,在检查时应着重以下几个方面。

一、确定意识障碍及其程度

根据意识障碍的轻重,一般可分为意识模糊、嗜睡、昏睡及昏迷。深度昏迷是最严重的意识障碍。意识障碍的程度及检查法如表2-1。

近来有的学者提出根据患者对于疼痛刺激和言语的反应及应答,把意识障碍分9阶段或称 III-3 方式或 3-3-9 度方式,如把正常的意识状态也列入时则分为10阶段的分类方法。这个分类方法易被医护人员和陪伴者掌握。

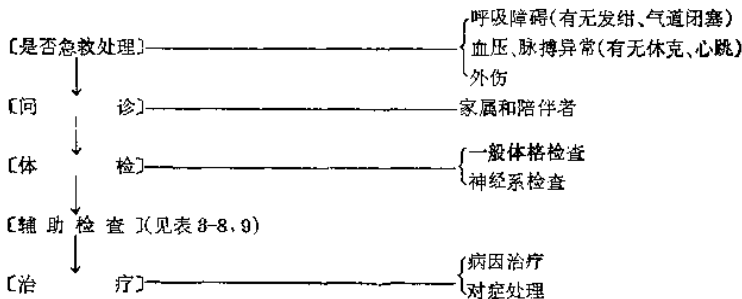
首先根据有无觉醒状态把意识障碍分为三群:第 I 群是无刺激时也处于觉醒状态;第 II 群是给予刺激时即引起一时性觉醒状态;第 III 群是给予刺激亦无觉醒状态,如表 3-1。

表 3-1 意识障碍新的分类标准 (III 群 3 阶段方式或 III-3 方式或 3-3-9 度方式)

正 常	0	意 识 消 醒
I 觉醒状态 (错乱或谵妄状态)	1	稍许不明白,大体意识清醒
	2	定向力障碍
	3	不能回答出自己的名字、出生年、月、日
II 刺激时处于觉醒状态 (停止刺激就进入睡眠状态) (嗜睡、昏睡状态)	10	一般的呼唤就容易睁开眼睛或闭目时勉强做动作(例如握手、伸手)大多数做错了
	20	对简单命令的反应(例如握手、伸手)或大声呼唤勉强地睁开眼睛
	30	反复的呼唤并给予疼痛刺激,能痛苦地睁开眼睛
III 刺激也无觉醒状态 (浅昏迷、中度昏迷、深度昏迷状态)	100	对于疼痛刺激有驱逐的动作
	200	对于疼痛刺激手足稍动或皱眉
	300	对于疼痛刺激完全无反应

其次,根据 III、II 群对各种刺激反应的样式和 I 群对问话的具体应答,将各群又分 3 阶段。刺激的种类有: III 群给予疼痛刺激; II 群给予疼痛刺激和言语刺激; I 群给予言语刺

表3-2 昏迷病人的诊断检查步骤



激。如伴有尿失禁“Inc” (Incontinence)、不稳状态“R” (Restlessness),或缄默状态、去脑状态“A” (akinetic mutism apallic state)等,可附加于各阶段最后,例如意识障碍为给予刺激也无觉醒,对于疼痛有驱逐动作,伴尿失禁,可表示为100-Inc。又如意识障碍为给予刺激时即出现觉醒状态,大声呼唤勉强地睁开眼睛,伴有不稳状态和尿失禁可用 20-RInc 表示。

二、昏迷病人的诊断检查步骤

昏迷患者往往病情危重,需紧急诊治,找出昏迷的原因,进行妥善治疗。但当生命体征为主要矛盾时,首先应急救,对症处理,然后根据问诊、体检、必要的辅助检查作进一步处理,诊断检查步骤如表3-2。

三、昏迷病人的病史

根据现病史和既往病史对昏迷病人进行检查及鉴别诊断,如表3-3、4。

表3-3 根据现病史对昏迷病人进行检查及鉴别诊断

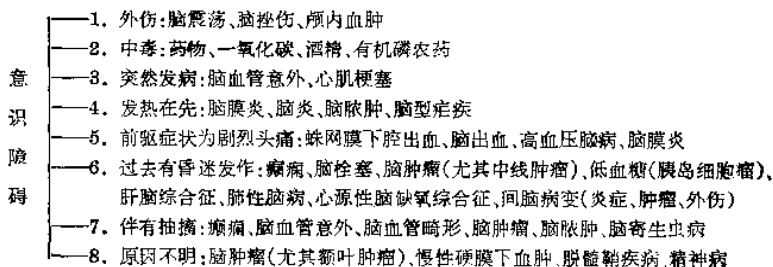
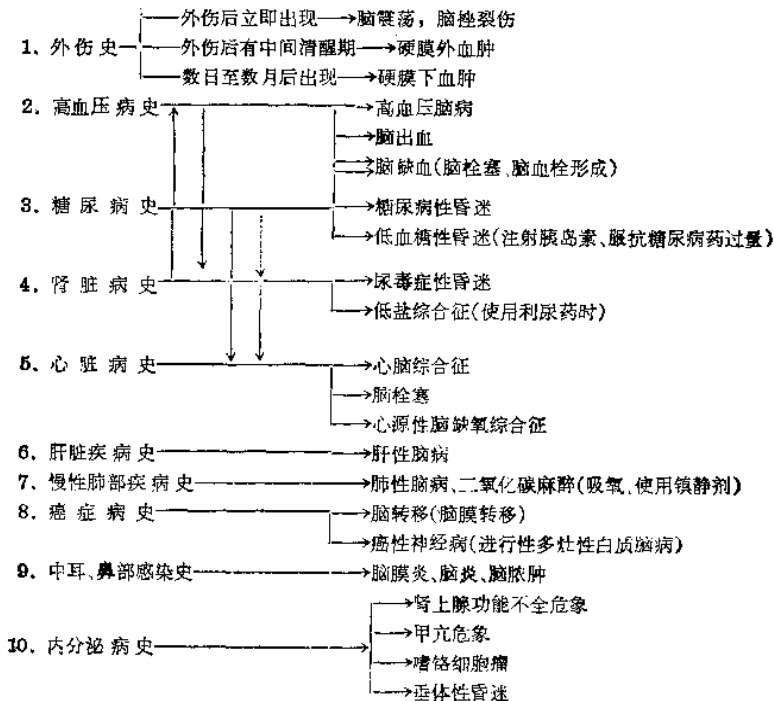


表3-4 根据既往史对昏迷病人进行检查及鉴别诊断



四、体格检查

(一) 一般检查

1. 血压与脉搏 血压降低者,应考虑有无心肌梗塞、动脉瘤破裂、外伤后腹部内脏出血、肺梗塞;颅内压增高(如颅内出血、脑肿瘤)伴有血压下降、脉搏增快者,可能发生脑疝,损害脑干,预后不良。

2. 体温 急性昏迷,于数小时内体温由正常升至39°C以上者,应考虑脑干出血,特别是桥脑或脑室出血,预后不良。

3. 呼吸异常 一般表示病情严重。过度呼吸,可在代谢性酸中毒、严重缺氧或脑功能障碍出现;低肺泡性换气可能为二氧化碳麻醉等肺性脑病;一般认为呼吸异常能表示神经系统功能障碍的水平,见表 3-5 及图3-1。

表3-5 呼吸异常与神经功能障碍的关系

呼 吸 异 常	神 经 功 能
1. 过度换气后无呼吸	两侧大脑半球
2. 潮式呼吸	两侧大脑半球(脑干上部)
3. 中枢性过度换气	中脑的被盖上部
4. 机械样有规律的呼吸	中脑
5. 连续性吸气(吸气期延长,继呼吸停止)	相当于三叉神经运动核水平的桥脑
6. 丛集性呼吸	桥脑下部或延髓上部
7. 呼吸徐缓	由于小脑幕上颅内压增高所致,病变部位不定
8. 不规则呼吸	下部延髓
9. 抽泣样呼吸	延髓呼吸中枢,见于濒死状态

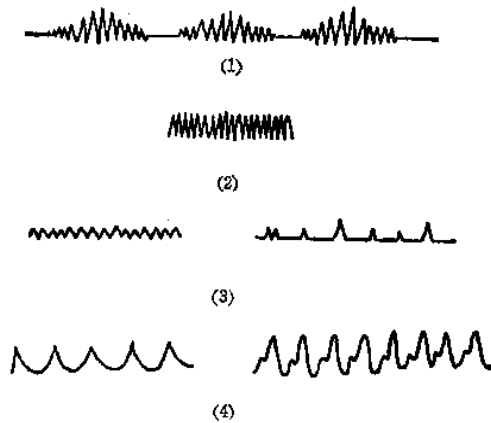


图 3-1 中枢性呼吸衰竭的呼吸类型模式图

(1) 潮式呼吸 (2) 中枢性过度换气 (3) 节律失常 (4) 抽泣样或叹息样呼吸

呼吸的气味,如酒精(中毒)、丙酮味(糖尿病)、氨味(尿毒症)、肝臭(肝昏迷)、大蒜味(有机磷农药)等。

4. 皮肤 头皮如有伤痕,考虑脑外伤;如伴耳、鼻流血及耳后皮下瘀斑,则表示有颅底骨折。

5. 淋巴结肿大 在疑有脑瘤的中年以上患者应想到转移瘤。

6. 颈动脉搏动及血管杂音 如一侧颈动脉搏动减弱或消失,并能听到血管杂音,可能为颈动脉闭塞。

7. 腹部 腹壁静脉怒张、腹水、肝脾肿大,应想到肝性脑病。

(二) 神经系检查 检查重点是要明确有无脑膜刺激征、颅内压增高症、脑的局灶性神经体征、大脑及脑干功能障碍的部位,从而了解有无颅内病变及其病变的部位和性质。

1. 脑膜刺激征及脑的局灶性神经体征 对每一个昏迷的病人都必须检查有无脑膜刺激征和脑的局灶性神经体征,其临床意义:

(1) 脑膜刺激征(+),脑局灶神经体征(-);突发的剧烈头痛在先应考虑蛛网膜下腔出血(脑动脉瘤、脑动静脉畸形破裂);发热在先应考虑脑膜炎、脑炎;小脑扁桃体疝。

(2) 脑膜刺激征(+)或(-),脑局灶性神经体征(+);外伤所致的脑挫伤、硬膜外血肿、急性硬膜下血肿;突然发生昏迷可能为脑出血、脑栓塞、脑血栓形成;先有发热者可能为脑脊髓炎、脑炎、脑脓肿、脑血栓性静脉炎;缓慢发病者可能为脑脓肿、慢性硬膜下血肿。

(3) 脑膜刺激征(-),脑局灶性神经体征(-);尿毒症、糖尿病、急性尿卟啉症可有尿液检查异常;低血糖、心肌梗死、肺梗死、大出血可伴有休克;酒精、麻醉剂、安眠药、一氧化碳中毒应有中毒史;肝性脑病可有黄疸;肺性脑病(二氧化碳麻醉)常伴紫绀;严重感染病、热射病、甲亢危象多伴有高热;酒精中毒、吗啡中毒、粘液性水肿性昏迷体温常较低;脑震荡有外伤史;癫痫可有反覆发作的病史。

2. 昏迷病人的瘫痪检查 见神经系检查法。

3. 判断脑干损害的部位

(1) 瞳孔 观察昏迷病人的瞳孔改变,对于确定神经系损害的部位及程度有帮助,如图5-30及表5-19。双侧瞳孔缩小见于桥脑出血及吗啡类、巴比妥类、胆碱酯酶抑制剂(如有机磷)、水合氯醛中毒。双侧瞳孔散大见于病情垂危及颠茄类、乙醇、乙醚、氯仿、苯、氰化物、奎宁、一氧化碳、二氧化碳、肉毒等中毒,以及严重尿毒症、子痫、癫痫发作时。一侧瞳孔散大见于小脑幕切迹疝、强直性瞳孔及动眼神经麻痹。一侧瞳孔缩小见于脑疝早期及眼交感神经麻痹。

(2) 眼脑反射 将头被动地作水平性转动,正常时眼球偏向头转动方向的对侧,称为阳性;头后伸时,两眼球向下俯视;头前屈时,两眼球向上仰视,其反射中枢在丘脑底部。如脑干功能严重抑制,则两眼球固定居中,称为阴性。如昏迷伴有脑干损害时可出现眼球运动的异常反应,如表3-6。

表 3-6 眼脑反射时眼球运动的异常反应

异常反应	临床意义
无反射性水平性眼球运动	两侧脑干破坏性病变
一侧消失,另一侧存在	单侧脑干病变累及桥脑侧视中枢
一侧外展,另一侧不能内收	动眼神经麻痹或核间性眼肌麻痹
一侧内收,另一侧不能外展	外展神经麻痹

(3) 眼前庭反射 用微量(0.2~0.8ml)冰水刺激一侧耳的鼓膜(图3-2)引起眼球震颤,正常时其快相向对侧,慢相向刺激侧。昏迷时,其反应仅有眼球震颤的慢相,而快相减弱或消失。若此反射存在,提示桥脑、中脑的功能正常;如果反应异常,临床意义同表3-6。

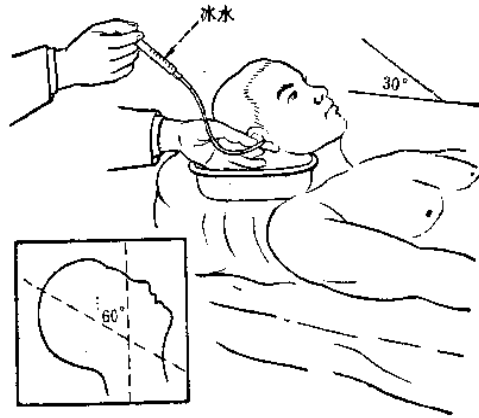


图 3-2 微量冰水前庭功能试验检查法

“!”表示水平半规管的位置,右下角表示在坐位检查时头向后仰60°的位置

(4) 睫-脊髓反射 给予颈部皮肤疼痛刺激时可引起瞳孔散大(图2-17)。此反射若存在,提示下脑干功能正常,并证实颈髓、上胸段脊髓及颈交感神经功能正常。

(5) 去皮质强直 即上肢(包括腕、指)屈曲内收,下肢伸直内旋(图3-3)。提示病变累及内囊或大脑脚首端,丘脑及其附近组织也常受累。



图 3-3 去皮质强直状态



图 3-4 去大脑强直状态

(6) 去大脑强直 四肢外展伸直及旋前,严重时可有角弓反张(图3-4)。提示中脑及桥脑上部有破坏性或压迫性病变,也可发生于代谢性病变如低血糖、中毒或缺氧。

脑干功能障碍一般分为四个阶段,即间脑阶段,中脑-上桥脑阶段,下桥脑-上延髓阶段,延髓阶段,其各阶段的意识、呼吸、瞳孔及肢体活动等改变见表3-7。

4. 神经血管检查法 由于脑血管疾病引起意识障碍时,根据头颈部的血管视、触、听诊可得知血管病变的部位及程度,如图2-9及表3-8。

五、辅助检查

根据病情的需要,可选择以下检查:

1. 血液 血常规、血糖、血尿素氮、二氧化碳结合力、电解质、酮体、血氨等。

2. 尿 尿常规、尿糖、酮体等。
3. 脑脊液 常规、生化、病原体等。
4. X线检查 头颅X线平片、脑血管造影、脑室造影等。
5. 其他 超声波、脑扫描、脑电图、CT、MRI 等。

昏迷病人辅助检查及可能原因如表3-9。动脉血的酸碱度与昏迷的关系见表3-10。

表 3-7 昏迷病人的各阶段脑功能障碍的特征

脑功能障碍的部位	意识障碍	呼吸类型	瞳 孔		眼 球 活 动		压迫眶上切迹引起肢体运动状态	其 他	
			大	小	对光反射	睫-脊、髓反射			眼球反射
大脑半球	朦胧或昏迷	正常, 叹息样或平静或潮式呼吸	2 mm		(+)	(+)	(+)	(+)	肌强直、轻瘫 可有眼球同向性偏斜
间 脑	早期阶段 (图3-5)	朦胧 正常, 偶有潮式呼吸	缩小到 1~2.5 mm		(+)	(+)	(+)	(+)	非瘫痪侧有运动反应, 双侧划足底征(+)
	晚期阶段 (图3-6)	昏睡或昏迷 潮式呼吸	同上		(+)	(+)	(+)	(+)	同上 去皮质强直痛性反应
中脑-上桥脑阶段 (图3-7)	昏迷	由潮式呼吸转为有规律中枢神经性过度换气	中度扩大 2.5~5 mm 固定		(-)	(-)	调节障碍或(±)	(±)	去大脑强直状态
下桥脑-上延髓阶段 (图3-8)	昏迷	由中枢性神经呼吸转为似正常呼吸或节律失调	同上		(-)	(-)	(-)	(-)	去大脑强直状态减轻, 双侧划足底征(+)
延髓阶段 (图3-9)	昏迷	呼吸节律失调, 抽泣样或叹息样, 每分钟少于12次	极度扩大 5~9 mm 固定		(-)	(-)	(-)	(-)	上征消失, 弛缓状态 脉搏快或慢, 血压下降, 最后呼吸停止

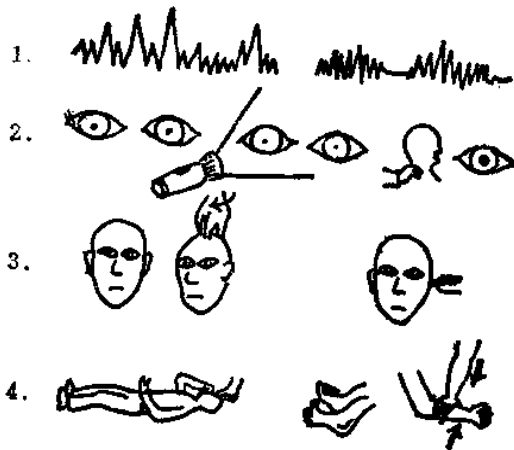


图 3-5 间脑早期阶段

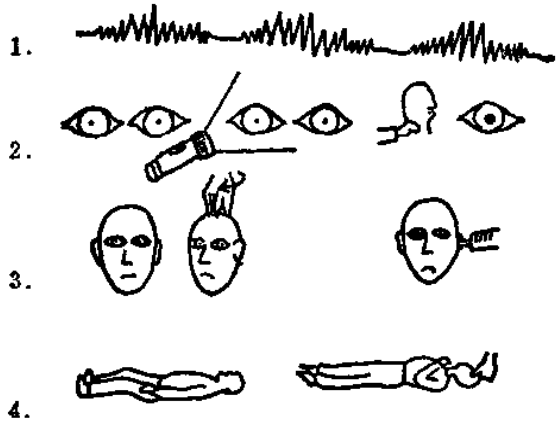


图 3-6 间脑晚期阶段

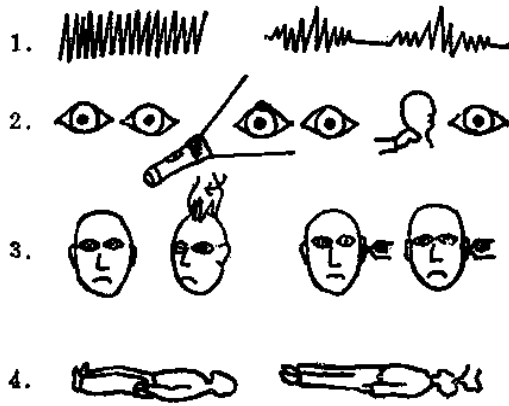


图 3-7 中脑-上桥脑阶段

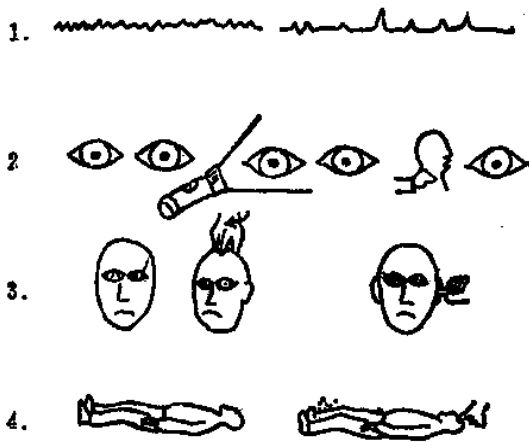


图 3-8 下桥脑-上延髓阶段

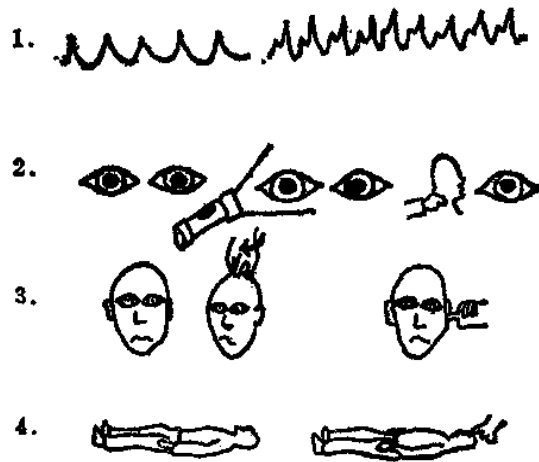


图 3-9 延髓阶段

图解 图 3-5、6、7、8、9

1. 呼吸节律
2. 瞳孔变化 (瞳孔大小、对光反射, 睫-脊髓反射)
3. 眼脑反射及眼前庭反射
4. 压迫眶上切迹引起肢体运动状态

表 3-8 神经血管检查法

检 查 法	动 脉	所 见	病 变
视 诊 触 诊	颞浅动脉	肿胀, 蛇形	颞动脉炎
	颞浅动脉	肿胀, 压痛	颞动脉炎
	颞浅动脉、枕动脉、	搏动增强	同侧颈内动脉狭窄或闭塞
	颈动脉	搏动减弱或消失	颈总或颈内动脉狭窄或闭塞
	颈内动脉(口腔内触诊)	颈动脉窦过敏症	主动脉炎综合征
	桡动脉	搏动减弱或消失	颈内动脉狭窄或闭塞
听 诊		脉搏减弱或延迟	锁骨下动脉盗血综合征
		脉搏消失	主动脉炎综合征
	颈动脉	杂音	颈动脉狭窄
	眼窝部	杂音	颈动脉海绵窦瘘
	颈部	杂音	脑动静脉畸形

表 3-9 昏迷病人辅助检查及可能原因

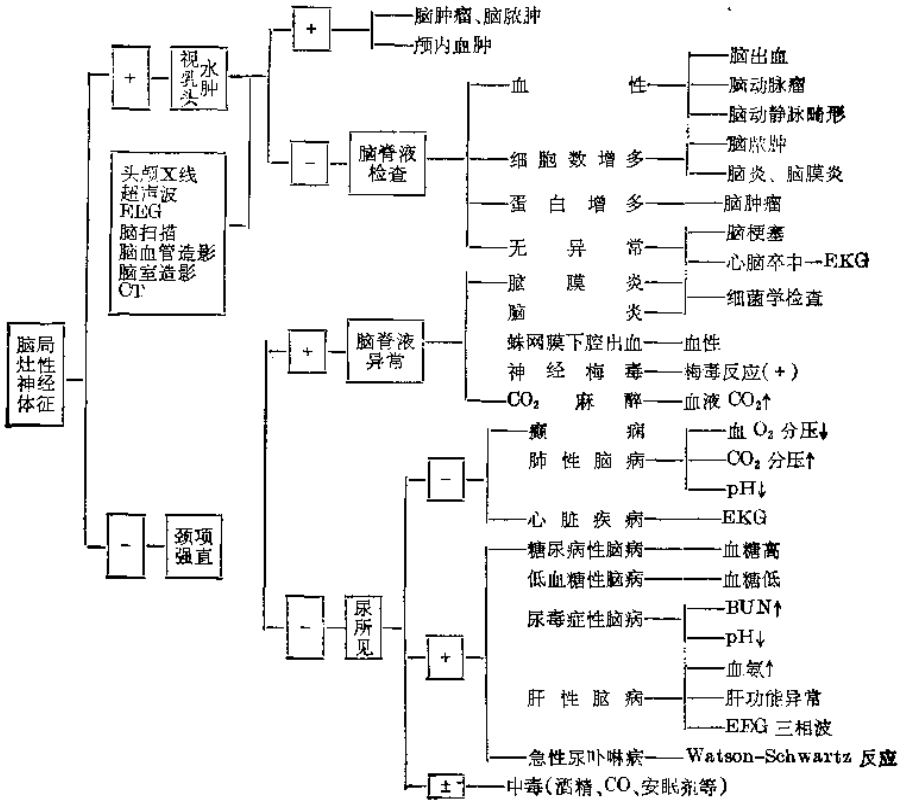
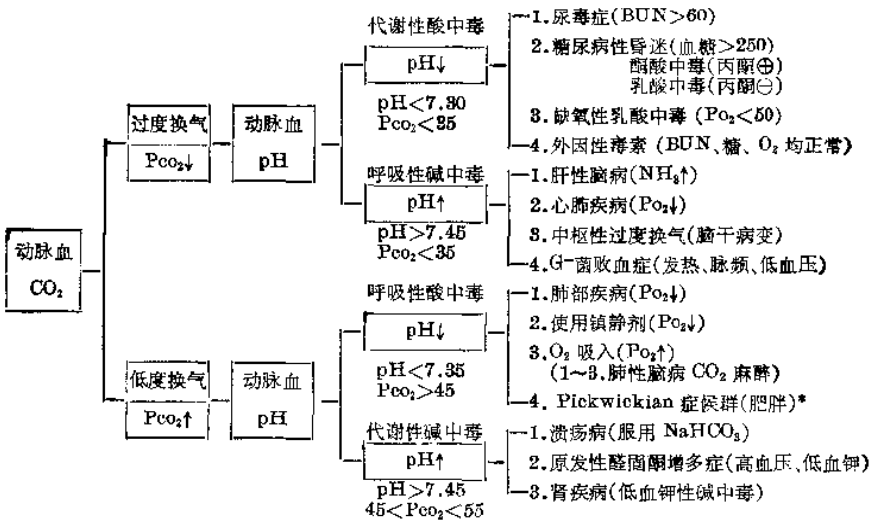


表 3-10 动脉血的酸碱度与昏迷的关系

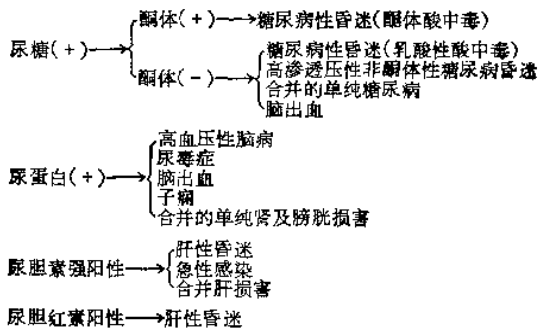


* 为一种儿童期发病的罕见的睡眠障碍, 表现为肥胖、日间嗜睡和睡眠中的呼吸暂停发作。病因可能与呼吸中枢对二氧化碳的敏感度降低有关。一部分形成肺性脑病。

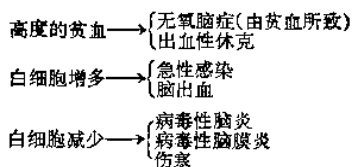
根据辅助检查对昏迷的病因进行分析如表 3-11。

表 3-11 根据辅助检查对昏迷的病因进行分析

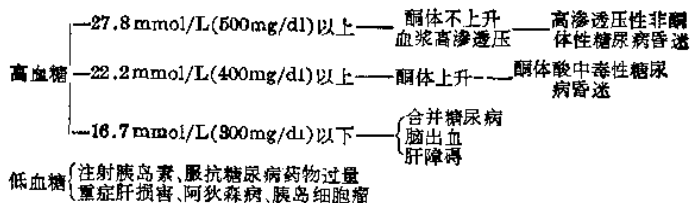
尿



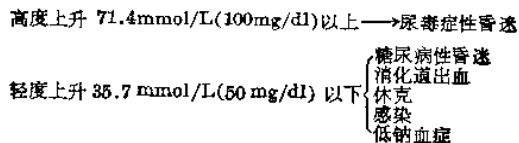
一般血液检查



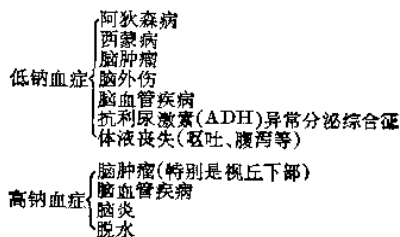
血糖



血中尿素氮(BUN)



血清电解质

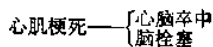


肝功能检查

肝性昏迷、心脏疾病、休克等

血液气体检查(表 3-10)

心电图(EKG)



心房纤颤——脑栓塞

房室传导阻滞——Adams-Stokes综合征

胸部X线

肺炎、肺癌的脑转移、由于肺功能不全引起的 CO₂ 麻醉、心功能不全、结核性脑膜炎

头颅X线

骨折——硬膜外血肿、硬膜下血肿、外伤性脑血管闭塞症、脑外伤

蝶鞍上钙化——颅咽管肿瘤

蝶鞍扩大——垂体肿瘤

松果体钙化偏位——脑肿瘤

骨的破坏增生

CT扫描

高吸收区域——颅内血肿、脑挫伤、血管瘤、脑脓肿、脑肿瘤、脑水肿、硬膜下血肿、脑梗死、脑脓肿、脑肿瘤

脑脊液检查

脑压升高——脑肿瘤、脑脓肿、脑出血、蛛网膜下腔出血、硬膜下血肿、硬膜外血肿、脑膜炎、肺炎、肺性脑病、高血压性脑病

血性脑脊液——(纯血性——蛛网膜下腔出血、轻度——脑出血、出血性脑炎)

白细胞增多——分叶核增多——化脓性脑膜炎、脑脓肿、病毒性脑膜炎、脑炎、细菌性脑膜炎、神经梅毒、淋巴细胞增多——癌性脑膜炎、感染后脑脊液、脑肿瘤、类肉瘤病、硬膜下血肿

蛋白增加——脑肿瘤、脑炎、脑膜炎、脑出血、高血压性脑病、糖尿病

脑脊液糖——上升——糖尿病性昏迷、下降——(化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎、真菌性脑膜炎、癌性脑膜炎、低血糖性昏迷)

脑电图(EEG)

心因性意识障碍的鉴别:心因性或下脑干性障碍EEG正常(α-昏迷)

脑器质性病变与代谢性障碍的鉴别:前者左右差别明显

癫痫发作后昏迷

巴比妥类中毒:高幅慢波

代谢性脑病的诊断:肝性昏迷、肺性脑病、尿毒性昏迷等呈三相波

脑血管造影

血管偏位——颅内占位性病变

血管闭塞——脑梗死

颈部血管狭窄——一过性脑缺血发作(TIA)

异常血管网——烟雾病(Moya-moya)

动静脉畸形、动脉瘤

染色——脑肿瘤

造影延迟——脑循环障碍

早期静脉充填——梗死、出血、肿瘤

第四章 辅助检查

第一节 脑脊液检查

一、脑脊液的采取

一般均用腰椎穿刺,也可采用小脑延髓池穿刺和颈椎侧方穿刺,特殊情况下偶用脑室穿刺和前囟穿刺等方法采取。

(一) 腰椎穿刺术

1. 适应证

- (1) 中枢神经系统感染性疾病、脑血管疾病、变性疾病等取脑脊液检查。
- (2) 脊髓病变,经腰穿作脊髓液动力学检查。
- (3) 神经系的特殊造影,如气脑造影、椎管造影等。
- (4) 于椎管内注射治疗性药物和减压引流治疗。

2. 禁忌证

- (1) 颅内压明显增高,特别是后颅窝占位性病变,或已有早期脑疝迹象者,腰椎穿刺易促使或加重脑疝形成,引起呼吸骤停甚至死亡。
- (2) 穿刺点局部皮肤或脊柱有感染者,穿刺易将感染带入中枢神经系统。
- (3) 病情危重处于休克或濒于休克期者。
- (4) 开放性颅脑损伤或有脑脊液漏者。

3. 操作方法

(1) 腰椎穿刺除作气脑或脊髓空气造影时采取坐位外,一般均采用侧卧位。病人侧卧在平坦的床上或检查台上,头向前弯,两髋屈曲,两手抱紧膝部,使腰椎后凸,椎间隙增宽。

(2) 以3%碘酊及75%酒精消毒局部皮肤,铺消毒洞巾。

(3) 取穿刺点,一般选择腰椎3~4间隙,该处相当于双侧髂骨嵴连线之中点。必要时亦可选择腰椎2~3或4~5间隙。用1~2%普鲁卡因2ml在穿刺点处作皮内、皮下浸润麻醉。

(4) 以左手手指紧按两棘突间隙的皮肤凹陷,右手持穿刺针,于穿刺点刺入皮下,使针体垂直于脊背平面或略向头端倾斜,慢慢刺入(一般成年人可刺入4~5cm,儿童为2~3cm),当感到阻力突然降低时,针已穿过硬脊膜,拔出针芯,转动针尾,可见脑脊液滴出。若无脑脊液流出,可缓慢将针退出少许,略加调节深度,即可见脑脊液流出。个别病人因压力过低,需用针筒轻轻抽吸一下才有脑脊液流出。

(5) 穿刺成功后要求病人全身放松,平静呼吸,两下肢半屈曲,头略伸,接上测压玻璃管,即可看到液面慢慢上升,到一定平面后液面不再上升且随呼吸脉搏有微小波动,此时玻璃管刻度读数即为脑脊液的压力。测压后如压力不高,可慢慢放出需送化验的脑脊液。如在测压时发现脑脊液压力过高,不应再放脑脊液,以防脑疝,可仅将压力管内的脑脊液送化验。

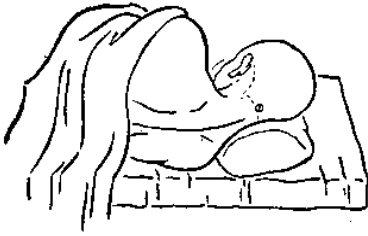


图4-1 小脑延髓池穿刺示意图

(6) 测压和采取脑脊液标本后,放回针芯,拔出穿刺针。局部用拇指稍加按压防止出血,盖上消毒纱布并用胶布固定。术后要求病人去枕平卧4~6h。

(二) 小脑延髓池穿刺 小脑延髓池穿刺(图4-1)不及腰椎穿刺安全,因穿刺部位邻近延髓——生命中枢。只有在必须进行脑脊液检查,而又不能进行腰椎穿刺,或腰椎穿刺达不到诊断治疗目的时,才行小脑延髓池穿刺术。

操作方法:穿刺前先把后枕部与颈部的毛发剃光,进行局部消毒与注射局部麻醉药,一般使用18~20号穿刺针,可采取坐位或侧卧位进行穿刺。病人的头保持正中位,尽量前屈,穿刺处在枕下凹陷处,即枕外隆突与第2颈椎(即能扪及的最高棘突)之间,或在两乳突尖连线的中点,即为穿刺部位标志点。针头对着眉间方向,缓慢刺入,在穿刺针进入皮肤2.5~3cm后,每刺入0.5cm,应取出针芯观察一次,看有无脑脊液流出。达到小脑延髓池的深度平均4.3cm,最深不超过6cm,否则有刺伤延髓的危险。

(三) 颈椎侧方穿刺术 颈椎侧方穿刺取脑脊液是一种简单、安全、易掌握的检查技术,可代替小脑延髓池穿刺下行脊髓造影。适应证:①椎间盘脱出、骨质增生或肿瘤所致的颈髓压迫症;②各种原因不能腰穿者,如腰椎脊柱后突畸形、严重的椎管狭窄、腰部蛛网膜炎和马尾肿瘤等;③急性脊柱损伤,禁忌翻身者;④腰穿注入造影剂证实为椎管完全梗阻,要明确梗阻上界者。禁忌证为颅颈部畸形、高颈段肿瘤以及颅内压增高者。

操作方法:病人仰卧,双耳壳用胶布贴在颞部皮肤上以利操作,乳突周围毛发可剪去少许。头部保持正位,颈伸直,双外耳孔的假想连线必须与床面式检查台平行。常规消毒,局麻,选用腰椎穿刺针,在乳突尖下1cm再向后1cm处(相当于第1~2颈椎之间,无椎骨重叠,椎间隙较宽)进针。进针时应与床面平行与颈部垂直,缓慢推进,深度约4.5cm时便有阻力突然消失的感觉,余同腰穿一样,针拔出后不须特别加压。术后至少平卧4~6h。

二、脑脊液检查内容

(一) 压力 正常成人脑脊液压力卧位为0.59~1.77kPa(60~180mmH₂O),坐位为3.43~4.41kPa(350~450mmH₂O)。正常情况下,每次放出脑脊液0.5~1ml,压力降低约0.10kPa(10mmH₂O)左右。

1. 压颈试验 用以测定脊蛛网膜下腔有无阻塞及阻塞的程度(部分性或完全性阻塞)。用一血压计气袋缠于病人颈部,接上血压表。病人侧卧,按常规作腰椎穿刺。腰穿成功后接上压力表,记录初压读数。由一助手用拳压病人腹部,持续20s,脑脊液压力即迅速上升,然后除去压腹,压力如迅速下降至原水平,证明穿刺针头完全在蛛网膜下腔内。如压腹不升或上升很慢,说明穿刺针孔不完全在蛛网膜下腔内或椎管阻塞平面很低。由助手将气袋加压至2.67kPa(20mmHg)并持续之,术者从加压起每5s报脑脊液压力一次,由助手记录之。共报30s或直至脑脊液压力不再上升,然后由助手将气袋压力放掉,仍每5s报压力读数一次并记录之,到脑脊液压力不再下降为止。此后,再重复压腹一次,便得一组压力读数。按同样方法,将气袋压力升到5.33及8.0kPa(40及60mmHg),分别取得两组压力读数,将以上压力读数分别画于图纸上,便得一完整的压力曲线。

2. 压颈曲线分析

(1) 蛛网膜下腔无阻塞时,脑脊液压力应在加压后15秒左右升至最高点,而减压后15秒左右降至初压水平。加压8.0kPa(60mmHg)时压力可升高到500毫米水柱左右(图4-2)。

(2) 当一侧乙状窦血栓形成时,压迫病灶侧颈静脉,脑脊液压力可不上升;如压迫健侧颈静脉则脑脊液压力仍能上升。

(3) 蛛网膜下腔部分阻塞时,颈部加压后脑脊液压力上升及下降均缓慢,或上升迅速而下降缓慢,或解除压力后,压力不降至原来水平(图4-3)。

(4) 蛛网膜下腔完全阻塞时,压迫双侧颈静脉时,脑脊液压力不上升,甚至加压8.0kPa(60mmHg)压力仍不上升(图4-4)。

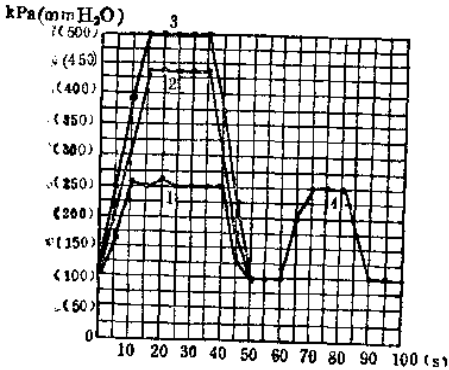


图 4-2 颈静脉压迫试验正常脑脊液压力曲线

1. 加压至 2.67kPa(20mmHg)时的曲线
2. 加压至 5.33kPa(40mmHg)时的曲线
3. 加压至 8.0kPa(60mmHg)时的曲线
4. 压迫腹部时的曲线

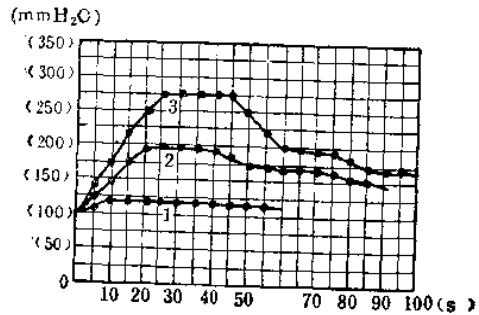


图 4-3 蛛网膜下腔部分阻塞

1. 加压 2.67kPa(20mmHg), 压力微升
2. 加压 5.33kPa(40mmHg), 压力上升少许, 且上升、下降均缓慢
3. 加压 8.0kPa(60mmHg), 压力升高仍可能达到正常, 且上升、下降亦缓慢

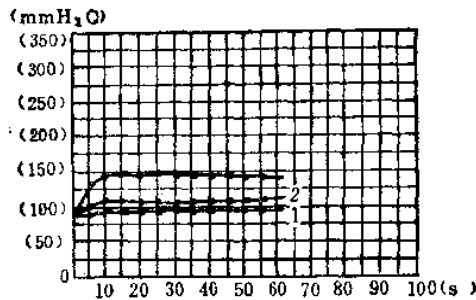


图 4-4 蛛网膜下腔完全阻塞

1. 2 加压 2.67~5.33kPa(20~40mmHg), 压力基本不升
3. 加压 8.0kPa(60mmHg), 压力微升

(5) 腰椎椎管内有肿瘤时,压腹试验可不上升或上升很慢,甚至结果为“干性”穿刺。

(6) 颈椎间盘突出、颈椎关节疾病等颈椎病变时,一般在作压颈试验时应加作头前屈及后仰位检查,因在头部正中位时的压颈试验不出现阻塞现象,但在头部尽量前屈或后仰时可发现部分阻塞或完全阻塞。

(二) 脑脊液的实验室检查

1. 一般实验室检查

(1) 外观 正常脑脊液为无色透明液体,如将盛脑脊液的试管振摇后有泡沫发生,常提示为病理性脑脊液。若脑脊液呈轻度混浊表示细胞增多,在 $0.4 \times 10^9 \sim 0.6 \times 10^9/L$ ($400 \sim 600/mm^3$) 以上;浅黄色表示混有血色素(陈旧出血),或者蛋白含量显著增多,尤其在椎管阻塞时为显著;如为血性脑脊液则表示蛛网膜下腔有血液存在(蛛网膜下腔出血、脑室及其附近出血、肿瘤出血、外伤等),但须注意与穿刺时之组织损伤出血相鉴别如表4-1。

表 4-1 病理性与穿刺外伤之血性脑脊液的鉴别

	病 理 性	穿 刺 外 伤
色 调	前后均匀一致	先浓后淡
沉 淀	上液微黄	上液透明无色
红 细 胞	皱缩	形态尚无变化
凝 固	无	可有

将脑脊液存放若干时间,如有纤维网膜析出,提示结核性脑膜炎之可能,但也偶见于化脓性脑膜炎、乙型脑炎。加脑脊液蛋白含量极高,停放后可有凝固现象。

(2) 显微镜检查 主要包括细胞计数、找癌细胞以及病原体。细胞计数检查最好在采取脑脊液 1~2h 内进行,久置后,细胞常附集于试管壁,并可变形、破坏与消失,影响检查的正确性。正常脑脊液的白细胞数为每立方毫米 0~5 个, 6~10 个为界限状态, 10 个以上在成人是病理,正常脑脊液多为单核细胞,大部分来自脑膜、脑室的室管膜壁与血管周围间隙的间细胞。白细胞增多为病理现象,尤以脑部炎症病变时增高为明显。结核性、霉菌性及病毒性脑膜炎等以单核细胞增加为主,化脓性脑膜炎则以多核细胞增多为主,在中枢神经系寄生虫病时可发现较多的嗜酸细胞。涂片检查时,有时可找到致病菌、霉菌、寄生虫卵及脑肿瘤细胞等,对病原确诊有重要意义。

有时因腰椎穿刺损伤等,脑脊液中含有大量的红细胞,则很难明确脑脊液白细胞有无增加,可用下列计算公式作一粗略的估计:

$$\text{混血前脑脊液白细胞数} = \text{血性脑脊液白细胞数} - \left(\frac{\text{白细胞数(血液)} \times \text{红细胞数(脑脊液)}}{\text{红细胞数(血液)}} \right)$$

或以下列方式估计:

$$\text{混血前脑脊液白细胞数} = \text{脑脊液白细胞数} - (\text{脑脊液红细胞数} \div 700)$$

因在正常血液中,白细胞与红细胞成一定的比例,一般为 1:700 左右,按上列公式推算可减除混入脑脊液的血液中的白细胞。

(3) 生化检查 蛋白质 正常脑脊液的含量为 150~400g/L,脑池液为 100~250g/L,脑室液为 50~150g/L,蛋白质包含白蛋白及球蛋白。脑脊液蛋白质的正常含量与年龄成正比,儿童较低,成人稍高,老年人则比成年人高。正常情况下潘迪(Pandy)蛋白定性试验为阴性。蛋白定量在临床上更为重要,正常脑脊液的蛋白含量在 450g/L 以内,蛋白增高多见于脊髓蛛网膜炎、脊髓肿瘤、脑软化、脑肿瘤、颅内血管病、神经根炎、颅内炎症及变性病等。在含血的脑脊液,蛋白质亦增高。为鉴别原来有无蛋白增高,可用每立方毫米红细胞 700 个,增加蛋白量 10g/L 来推算,含血脑脊液的蛋白量,减去含红细胞数折算成的蛋白质,即为原脑

脊液的蛋白质。

糖 正常脑脊液含糖 400~700g/L,糖增高可见于糖尿病,糖尿病昏迷时尤甚,脊髓前角灰质炎及癫痫时亦可能略有增高。糖降低,可见于急性化脓性脑膜炎,结核性脑膜炎急性期或慢性期有急性发作时,霉菌性脑膜炎,脑膜转移癌,蛛网膜下腔出血的血细胞破坏期,因白细胞破坏后释放出葡萄糖分解酶,分解葡萄糖所致。

氯化物 正常脑脊液的氯化物为 7200~7500g/L。增加见于尿毒症。降低常见于急性化脓性脑膜炎或结核性脑膜炎,肾上腺皮质功能不足综合征(Addison's disease),长期呕吐等。

胶体金试验 是一种蛋白反应,使用一定量的胶体金液,置于不同浓度的脑脊液稀释液中(一般先将脑脊液稀释10个浓度管),正常脑脊液,置于胶体金液后,仍保留胶体金之玫瑰红色,各管均不变色,标记为“0”,因此,正常曲线为0000000000;轻度变色为红带蓝色,标记1;中度变色为淡紫色或紫色,标记2;蓝色标记3;微蓝色标记4;最重变色(完全沉淀)为无色,标记5。

各管变色沉淀程度不同,表明脑脊液中含总蛋白、白蛋白、各类型球蛋白之比例不同。白蛋白、 α 及 β 球蛋白维持胶体金不沉淀, γ 球蛋白则促使胶体金沉淀。

异常曲线:第一型为5555443210,表示蛋白浓度最高的几管均已沉淀;第二型为0123433210,中间几管沉淀最多;第三型为0001123331,蛋白量最少的几管沉淀。

第一型曲线:见于脑实质性病变如麻痹性痴呆、脊髓痨、脑膜血管梅毒、多发性硬化、糖尿病性神经病、脑炎、脑脓肿、脑肿瘤、变性等。

第二型曲线:主要见于脑膜与脑实质之混合性病变。

第三型曲线:见于脑膜炎性病变,如化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎等。

2. 特殊实验室检查

(1) **脑脊液蛋白电泳** 正常脑脊液的蛋白电泳图与血清电泳图类似,主要分为前白蛋白、白蛋白、 α_1 、 α_2 、 β_1 、 β_2 与 γ 球蛋白等。

前白蛋白 在正常脑脊液中为 $4.6 \pm 1.3\%$,脑室部脑脊液为 $6.3 \pm 1.8\%$,腰椎部脑脊液为 $3.9 \pm 0.8\%$,因此认为该类蛋白质可能来自脑组织。脑脊液蛋白质较高者,前白蛋白则较低;反之蛋白质较低者,则前白蛋白较高。感染性多发性神经根炎其平均值为 1.8% ,有时可消失,在脑萎缩及中枢神经变性的病例中可增加。

白蛋白 在正常脑脊液中仅占 $45.0 \pm 6.0\%$,一般较血清白蛋白 $56.0 \pm 3.1\%$ 略低。很多引起脑脊液蛋白增高的神经系疾病,常伴有脑脊液白蛋白增高,脑脊液蛋白电泳所见到的白蛋白比值减低,主要是由于脑脊液中球蛋白增高之故。

球蛋白 正常脑脊液球蛋白总量仅占 44.7% ,其中 α_1 球蛋白 $6.8 \pm 2.6\%$ 、 α_2 球蛋白 $9.6 \pm 2.3\%$ 、 β 球蛋白 $21.6 \pm 4.7\%$ 、 γ 球蛋白 $11.1 \pm 2.7\%$ 。

α_1 、 α_2 球蛋白增高主要见于中枢神经系的急性炎症,如细菌性脑膜炎、脊髓灰质炎等。若急性脑膜炎进入慢性期则出现 γ 球蛋白增高。 α_1 与 α_2 球蛋白的比例倒置对严重的动脉硬化有诊断意义,还可见于脑干及颈髓部的胶质瘤。

β 球蛋白增高主要见于中枢神经系萎缩与退行性病变, β_1 球蛋白在小脑胶质瘤及延髓部肿瘤亦可增加。 β_2 球蛋白降低见于脑与脊髓脑膜瘤及髓内肿瘤等。

γ 球蛋白在脑脊液中显著增高,通常表示中枢神经系有炎性疾病,还可见于多发性硬

化、麻痹性痴呆、白质脑炎、恶性肿瘤。

(2) 脑脊液酶的活力测定 正常脑脊液谷草转氨酶的正常值为 0~19u, 急性颅脑损伤、脑梗塞和癫痫大发作后, 脑脊液内含量增高。

正常脑脊液乳酸脱氢酶含量为 $20 \pm 12u$, 在颅内肿瘤、脑梗塞或脑出血等含量增高, 其活力亦相应增大。

(3) 细胞学检查 简便的脑脊液收集方法为沉淀室法, 即以新鲜脑脊液 1~2ml 倒入沉淀管内, 让细胞直接沉降于玻片上, 约 30~60min, 水分即由沉淀管周围滤纸吸尽, 然后取下玻片干燥和用 MGG (May-Grunwald-Giemsa) 染色, 作镜检。将微型沉淀室连同玻片和滤纸进行低速离心 (1000rpm), 称玻片离心法, 效果也很好。这些方法克服了细胞数少和细胞容易破坏等困难, 不但可以进行正确的细菌分类和发现肿瘤细胞, 并可同时发现细菌、真菌。中枢神经的化脓性感染呈中性粒细胞反应。病毒性感染呈转化型淋巴细胞反应。结核性脑膜炎呈混合性细胞反应。蛛网膜下腔出血时呈无菌性炎性反应, 红细胞引起的单核吞噬细胞反应, 4~5 天出现含铁血黄素的巨噬细胞, 后者于出血后数周甚至数月仍可查到。

第二节 神经系 X 线检查

一、头颅平片检查

头颅平片检查, 一般操作较简单, 对病人较安全, 且能解决一定的临床诊断问题。因颅骨的解剖结构比较复杂, 两侧结构和前后结构等重叠过多, 故颅骨平片的检查需重视投照技术。颅骨平片常规位置是后前位 (图 4-5) 和侧位 (图 4-6) 两张照片, 前者要求两侧岩骨投影在眼眶内, 两侧内耳道清楚显示, 后者要求蝶鞍摆在校正的侧位上, 使蝶鞍的轮廓清楚显示, 并显示两侧前床突。下颌关节、乳突等正常结构在照片上完全重合。其他位置的检查必须结合临床诊断加以选择。

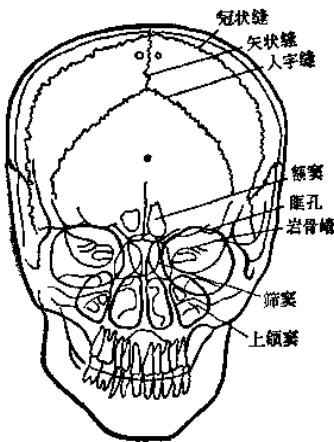


图 4-5 颅骨后前位

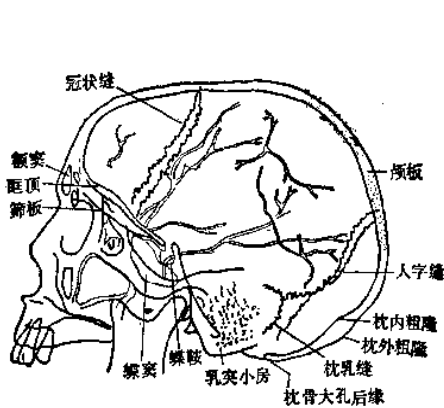


图 4-6 颅骨侧位

(一) 正常头颅的 X 线所见

1. 头颅大小和形状 头颅大小形状, 常因人、种族、性别和年龄而不同。新生儿头颅

额隆突及顶隆突明显,眼眶宽大,颅底平坦,面部和颅底部较小,颅、面比例约为8:1。婴儿期,头颅生长迅速,颅骨的生长和分化,多发生在两年内,两岁时已具备成人头颅特征。8岁后生长缓慢,至12岁时,大小形状就不再改变,成人颅、面比例约2:1。

头颅的形状,可分为短头型、中头型和长头型。一般决定头型,先测得头颅的宽径和横径(两侧鳞状缝上缘间的最大距离,在后前位上测量)及头颅的长径或前后径(眉间与枕骨最远点间的最大距离),再根据下列公式计算:

$$\text{头颅指数} = \frac{\text{头颅宽径}}{\text{头颅长径}} \times 100$$

头颅指数为70~80%者属中头型,大于80%为短头型,小于70%为长头型。我国人以短头型为最多,中头型次之,长头型极为少见。

2. 颅骨的厚度、密度与结构 在6岁以内的小孩,颅壁为一层,不能分辨内外板与板障;6岁以后开始形成3层;青年及中年时期,颅壁的3层分界清楚;到老年期颅壁的3层分野不清楚。

在同一颅骨,颅板厚度不一。成人的前凶、后凶、枕粗隆及顶隆突处最厚,以颞骨鳞状部和颞骨、枕骨的下部最薄。

3. 颅缝及凶 主要的颅缝为冠状缝、矢状缝、人字缝、颞鳞缝和枕乳突缝。颅缝的外板呈锯齿状,内板为线状,沿着颅缝周围常伴有骨质增生,无临床意义。颅缝的闭合约在30岁以后完成,先是内板继而达外板。各颅缝的闭合无一定标准时间,但一般以矢状缝先闭合,其次为冠状缝,最迟为人字缝,而且有终身不闭合者。在颅缝处可遗留有多余的小骨块,称缝间骨,属正常变异。正常时前凶于两周岁闭合,后凶于6个月时闭合。

4. 脑回压迹 与大脑脑回方向一致,于颅骨内板上所构成的变薄区,变薄区之间有清楚的骨嵴,X线片上呈多个圆形或卵圆形透亮区,这些压迹在颞骨鳞部、额骨和顶骨下部较显著。一般在10~20岁之间的青少年为多见,这是由于脑之生长速度较颅骨为快之故,是一种生理现象,老年人中此种迹影就不明显。

5. 脑血管压迹 颅内有颈动脉和椎动脉两个供血系统。供应脑膜的血管有脑膜中动脉和一些小的动脉分支,供应颅骨的血液是板障血管,位于板障内。系颅骨的营养静脉。脑部的血液经静脉流入静脉窦。在颅骨平片上能显出血管影迹,常见的有以下几种:

(1) 脑膜中动脉沟 脑膜中动脉发自颈外动脉,经棘孔入颅内。在侧位片上见该血管影迹起自中颅窝,前支向上行至颅顶部,居冠状缝稍后方,后支小而浅,常不易查出,如出现则于颞骨上成影。前支于1岁以下小儿,很难被查出,2~3岁以后也仅有50%可出现,成人则均可见到。正常时两侧基本对称,形状如冬天枯树枝,从粗到细比较有规律的排列。

(2) 板障静脉沟 板障静脉为颅骨板障的营养静脉。常见于额顶部,粗细不一,分支不规则,彼此常吻合成网状或树枝状。不受颅缝的限制,可越过颅缝而至鳞骨。10岁以内儿童少见,年龄越大,出现愈多。

(3) 静脉窦和脑静脉 静脉窦在颅骨内板上常产生压迹。在侧位片上较易查出的为乙状窦,它呈宽阔的透明带状影。从枕内粗隆开始,向前行达乳突的后方形形成乙状窦,正位片上有时可见横窦压迹,位于枕骨双侧呈对称性横行透明带状阴影。静脉压迹偶见于矢状窦的两旁,正位片上呈卵圆形密度减低的阴影。

(4) 导静脉 为贯通颅骨的静脉。在侧位片上常见导静脉位于乳突后方导于乙状窦的

中部。在额枕位常于枕骨中线或两旁呈小圆形透亮区，一般大小在 2~4mm 直径内。

6. 蛛网膜粒压迹 蛛网膜粒吸收脑脊液入静脉窦，在颅内板造成压迹。多见于额顶部、矢状窦两侧 4cm 以内，呈排列不规则，边缘锐利的密度减低区。压迹大小不一，其直径多不超过 1cm，但有时达数厘米，一般只累及内板，但也可很深，甚至可侵及板障和外板，形成骨质缺损。12 岁以下少见，年纪愈大愈明显。

7. 蝶鞍 蝶鞍位于颅底的中央，应注意其大小、形状及其骨质结构的改变，对成年人颅内慢性占位性病变的诊断极有价值。

(1) 蝶鞍大小 以前后径和深径来表示(图4-7)，前后径是蝶鞍前壁和后壁之间最大距离，正常为 8~16mm，平均为 11.5mm；深径是在前后床突间的联线上，作一垂直于此线到鞍底最低点的距离，正常为 7~14mm，平均为 9.5mm。

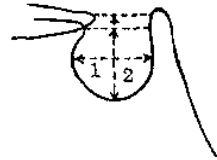


图 4-7 蝶鞍的测量(侧位)

1. 前后径 2. 深径

(2) 形状 正常可分圆形、卵圆形及扁平形，如呈大而方形，常为病理现象。当床突间韧带发生钙化时，便形成封闭型蝶鞍(桥形蝶鞍)，属于正常现象。

(3) 结构 正常蝶鞍内壁骨质呈锐利的淡白弧线状连续影。由于老年性骨质稀疏或先天性因素可在鞍背中部有一边缘不清楚的横条状透光区。鞍背消失则属病理现象。

8. 颅底部

(1) 前颅窝 是从额窦后壁开始至蝶骨小翼的后缘，前颅窝底为眶板，凹凸不平，中线区有一小骨块称鸡冠，两旁为筛板及嗅沟。侧位片上于蝶骨小翼的前方，常出现一类似三角形的密度增高区，这是两侧蝶骨小翼向外伸延的增厚骨质，勿误为异常的骨质增生。

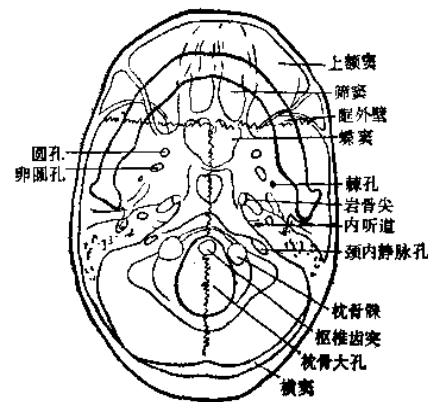


图 4-8 额顶位

(2) 中颅窝 自蝶骨小翼的后缘至鞍背和岩骨嵴之间的范围，常以颞顶位和眼眶位显示(图4-8)，其中较重要的结构有卵圆孔、棘孔、破裂孔和蝶骨嵴等。卵圆孔大小平均为 4.2~9.1 mm，两侧大小不一定对称，有下颌神经和脑膜副动脉通过。棘孔位于卵圆孔的后外方，多呈卵圆形，亦可呈圆形，在颞顶位有时一侧或双侧均不显影。正常人棘孔横径为 1~4mm，长径为 1~6mm，有脑膜中动脉通过。破裂孔则不如卵圆孔和棘孔清楚，有颈动脉通过。

(3) 后颅窝 自鞍背和岩骨嵴至枕内粗隆的范围。后颅窝的主要结构是岩骨和内听道，以及枕大孔和环椎的关系。

正常内听道的宽度为后前 45° 斜位中内听道上下缘的最大距离。成人平均为 5.5mm，最大可达 10mm，两侧相差可 1~2mm。个别正常人的内听道呈扩大的卵圆形，但双侧对称，且骨质清楚，勿认为异常。枕骨大孔和环椎之间保持一定的间隙和位置，要注意两侧有无形成骨性融合。

9. 颅内生理钙化 颅内生理钙化斑多无临床意义，但可以利用它们的位置改变来提示颅内组织位置改变。常见的生理钙化有：

(1) 松果体钙化 发生率为26.8%。形状因人而异,常为圆形、卵圆形或不规则形。一般直径在0.5cm以内。正位片松果体应在中线上,侧位片常见于外耳孔上方4~5cm,向后0.5~1.5cm。如松果体钙化直径超过1cm应疑为松果体肿瘤,如偏向一侧应疑对侧有占位性病变或同侧有萎缩性病变。颅内占位性病变也可引起松果体前后或上下移位。

(2) 脉络丛钙化 位于侧室体与后角交界处(三角区)。钙化常为脉络丛血管及附近结缔组织退行性变钙质沉着所致。常见由散在斑点聚成球形,直径0.5~1.5cm,两侧对称,偶见单侧钙化。正位片,在眼眶上方距中线2.5cm,侧位片,位于松果体钙化后下方2~3厘米。当位置有变化或双侧不对称时,应考虑颅内占位性病变所致。

(3) 大脑镰钙化 常在正位像的颅正中,呈密度大的纵行带状阴影,亦可呈三角形,侧位不易见到,发生率为9%。由于位置固定,而且钙化大部发生在附着点附近,颅内占位性病变不易引起它的移位。

(4) 床突间韧带钙化 侧位像可见蝶鞍前、后床突之间硬膜,均可钙化,成为骨桥,属生理性钙化,无病理意义。

(二) 颅内病变的平片诊断

1. 颅脑先天性异常 先天性脑发育不全或婴儿期各种原因引起脑发育障碍都可能反映到颅骨上,出现头颅畸形和颅骨改变。先天性脑发育不全与小头畸形表现为颅与面部的比例显著地不对称,额部平坦而后倾,枕骨平坦,骨板普遍较厚,凶门闭合过早。大脑发育不全婴儿的脑回压迹可完全消失或显著减少。脑膜膨出与脑膜脑膨出是颅内内容物通过颅骨缺损处的疝出性病变,常发生在矢状中线,特别是枕凶与眉间凶处。如在平片上见骨质缺损,而无颅内内容物膨出,为隐性颅裂。

2. 颅内压力增高 是许多颅内病变的共同表现,一般并不能说明病变的性质与位置。颅内压力增高的发生机理是由于颅内肿块如肿瘤、血肿、脓肿等本身的占位及其随同而来的脑水肿,或脑脊液通路受阻而产生了脑积水。颅内压力增高往往是病变发展到晚期的表现,一般在3~6个月以上,头颅平片才有发现,但少数病例病程1个月就可有阳性发现。在颅内压迅速增高的情况下,虽临床症状和体征明显,但X线平片可无改变,故X线阴性,并不能排除颅内压增高的存在。

婴儿和小儿的颅内压增高主要表现为头颅与前凶扩大,前凶区软组织隆起,颅缝分离,以冠状缝最明显。颅缝分离与年龄有明显关系,愈小愈易分离,且在程度上也愈为严重。分离的程度与颅内压增高的速度是相关的。

成人颅内压增高的主要表现为蝶鞍的改变,可表现为骨质吸收,蝶鞍扩大和鞍背消失,此时多伴有颅缝的轻度分离或脑回压迹增多等其他颅内压增高的X线征。

3. 垂体肿瘤 在侧位片具有典型的鞍内肿瘤的X线征象:①蝶鞍扩大;②后床突游离孤立;③蝶鞍前壁、鞍结节及前床突破坏受压,变形上翘;④鞍背竖起;⑤蝶鞍底受压向下或不平。

4. 颅内病理性钙化 肿瘤钙化是颅内病理性钙化最常见的一种,其发生率为3~15%。肿瘤钙化的出现直接指明了肿瘤在颅内的部位。颅内肿瘤中最易发生钙化者为颅咽管瘤,其次为脑膜瘤、少枝胶质瘤、室管膜瘤、星形细胞瘤,此外垂体瘤、松果体瘤、胶质母细胞瘤等亦可出现钙化,但少见。临床上常根据钙化的位置及形态大小等来判断肿瘤的性质。脑膜瘤钙化常位于颅腔的外围部分,钙化较厚密而规则,外面绕以包壳样轮廓;也有象沙粒

样淡而均匀细微颗粒状钙化,常能把整个肿瘤的形态显示。颅咽管瘤的实质部分钙化,均属零星小点集结成堆,位于蝶鞍内外,而囊壁之钙化则呈弧形状阴影,如两种形态的钙化均能见到时,则诊断明确。小儿的后颅窝出现散在点状钙化阴影者多为室管膜瘤。脑血管瘤可发生平行的线样钙斑,有诊断意义。脑结节硬化症可见到多发、分散、边缘锐利、密度均匀、多边形钙化斑。此外,尚可见到脑质钙斑、结核钙斑及寄生虫钙斑等。

5. 局限性骨质破坏和增生 局限性骨质变化对于颅内肿瘤的诊断极有价值。生长在脑表面、脑底部或接近脑表面的肿瘤,由于接近颅骨,长期缓慢压迫或刺激颅骨内板,可引起局部骨质吸收、萎缩、变薄、膨隆、破坏、缺损或增生等不同表现。局限性骨质变化以脑膜瘤、垂体瘤、听神经瘤最多见,其他如脑表面胶质瘤、转移瘤、胆脂瘤、皮样囊肿、脊索瘤和鼻咽癌等均可引起骨质改变。骨质吸收破坏常自内板而逐渐侵至板障、外板。骨质增生或骨质硬化自内板或渐及三层骨板。增生及破坏同时存在多见于脑膜瘤,其他肿瘤以骨质侵蚀、吸收破坏多见。儿童期生长缓慢肿瘤常压迫颅板局部变薄向外膨隆。局限性颅板增厚系肿瘤刺激局部所致,而弥漫性骨硬化是肿瘤直接侵入所致。

二、脑血管造影

脑血管造影是用含碘造影剂注入颈总动脉或椎动脉,以显示脑血管形态、分布、位置的改变,借以了解颅内病变的位置,性质。颈动脉造影需摄侧位片2~3张,即动脉期、毛细血管期和静脉期各1张。正位片可摄动脉期和静脉期两张,或只摄动脉期1张。

(一) 适应症

1. 脑血管疾病,如动脉瘤、动静脉瘘、血管闭塞、血管畸形等。
2. 颅内占位性病变,如血管供应丰富的脑膜瘤、胶质细胞瘤、转移瘤;形成无血管区的颅内血肿等。
3. 椎动脉造影,对小脑幕以下的占位性病变、血管病变的诊断价值较大。

(二) 禁忌证

1. 对碘剂和麻醉剂过敏者。
2. 有严重肝、肾、心、高血压、动脉硬化疾患者。
3. 穿刺血管区有明显感染者。
4. 有严重出血倾向者。

(三) 术前准备

1. 碘剂过敏试验 ①术前服10%碘化钾 10ml,每日3次,连服3天。②造影剂两滴,滴于造影对侧的眼结膜上,观察 15min,如无明显充血反应,表示阴性。多用于急症脑血管造影。③静脉注射 1ml,观察有无反应。

2. 术前半小时,皮下注射苯巴比妥钠 0.1g,东莨菪碱 0.3mg (小儿用量酌减),或造影前 1h皮下注射罂粟碱 30mg,以防血管痉挛。

3. 颅内压增高者,术前禁食。

4. 常用的造影剂有碘吡啦哈、泛影葡胺、泛影钠等。造影浓度多用30~50%,每次注药 10~15ml,总量不应超过 60~80ml。

5. 用药前应仔细检查有无沉淀物,如有结晶,可加温溶解,若不溶解则不能使用。

6. 术前应向患者说明可能出现的反应和感觉,并嘱头部不要转动。

(四) 操作方法 采用颈总动脉直接穿刺法,病人仰卧,肩部稍垫高使头稍后仰。在甲

状软骨前缘平面上1cm处, 扪得颈动脉搏动, 穿刺针由该处进入皮肤后, 针与皮肤呈45°之倾斜角, 向动脉方向迅速刺入。穿刺者应以最大的压力于1~2s内将10ml造影剂全部注入。于注入动脉内8ml造影剂后立即曝光摄片, 所得为动脉像。造影剂注射完毕后4~6s所摄为深静脉期。照正位片时, X线管要向足端倾斜15~27°角度, 以使颞骨岩部出现在眼眶内。侧位球管中心要对准, 正侧位片都严格要求头位正确。曝光时间最好不超过0.4s。待看片满意后才拔出穿刺针, 拔针后压迫局部, 以防发生血肿。

(五) 注意事项、并发症与处理

1. 因病情需作动脉结扎术, 或多次直接穿刺失败时, 可切开暴露动脉, 直视下穿刺造影。
2. 造影中发生血管痉挛时, 可用0.25%普鲁卡因5~10ml, 以每分钟不超过2ml的速度, 徐徐注入动脉内; 或用0.03%罂粟碱多次、少量、动脉内缓慢注射。
3. 若穿刺局部发生血肿, 压迫气管引起呼吸困难时, 可行切开清除血肿或压迫止血。
4. 造影时或造影后发生惊厥, 可肌肉注射苯巴比妥0.1g, 或缓慢静脉注射异戊巴比妥钠。
5. 因血管痉挛或血栓形成, 出现偏瘫、失语等, 应做颈交感神经节封闭, 或给烟酸、罂粟碱等血管扩张剂。
6. 颅内占位性病变, 术中术后应尽量控制注射生理盐水。
7. 局麻侵及颈交感神经节时, 可出现颈交感神经麻痹症, 无需特殊处理, 多可逐渐恢复。
8. 碘过敏时, 应注射肾上腺素, 并给以氧气吸入。

(六) 脑血管造影的正常X线表现

脑血管造影不仅是诊断颅内血管疾病最可靠的方法, 也是诊断颅内占位性病变的重要方法。现重点介绍以下各支脑动脉血管的正常位置的标志与测量。

1. 颈内动脉颅内段 大脑的血液主要来自颈内动脉。此动脉穿过岩骨的颈内动脉管而进入颅内。位于鞍背下方, 然后向前贯穿蝶鞍旁之海绵窦, 经前、后床突间韧带组成之颈内动脉孔, 穿过硬脑膜向上作“S”状弯曲绕行, 此段称为虹吸。虹吸的床突上方部分称为床突上段, 其下方称为床突下段。

(1) 侧位片 床突上段的终点有一圆形浓白点, 代表大脑中动脉水平段的投影, 此点正常位置在鞍隔上方1cm左右。大多数人此点在鞍上前后径的前1/3或1/2处, 若在鞍背之后, 一般提示向后方移位。正常人虹吸段屈曲是在鞍隔之下。

(2) 正位片 颈内动脉的虹吸段水平的动脉内缘与中线的距离, 正常为0.5~1.1cm。虹吸段的改变多属颅内脑外占位性病变所致, 故应注意该段血管有无受压及局限性变细等。

2. 大脑前动脉 由颈内动脉虹吸上段分出, 向内行(称水平段)向前行, 到达大脑半球内侧面。上升分出胼胝体周围支和胼胝体边缘支, 前者走于胼胝体之上的沟内, 沿胼胝体上界向后达顶叶内侧的后方; 后者位于前者上方呈同一方向分布。

(1) 侧位片 大脑前动脉绕胼胝体前方的弧形弯曲称为膝部, 膝部与额骨内板之距离大多数正常人为4~4.5cm左右。大脑前动脉的正常行径大部分略呈波浪形松弛状态。

(2) 正位片 大脑前动脉的水平段的内端向下倾斜一般不超出颈内动脉分支水平线。

大脑前动脉的全程均在头颅正中线上,但有时有自然扭曲,扭曲的大脑前动脉不超过正中线3mm。

3. 大脑中动脉 是颈内动脉的延续,由虹吸上端分出后向外走行一段(即水平段),然后沿外侧裂向后上走。在脑岛表面有4~5支近垂直向上分支,即额眶支、额升支、中央沟支、顶升支。其垂直部组成侧裂动脉三角区。

(1) 侧位片 大脑前动脉和大脑中动脉的分支在正位像和侧位像上的投影关系如图4-9(1),(2)。侧裂动脉三角的上缘系额顶升动脉的几个分支在岛叶上沟或额叶、顶叶岛盖的内上缘处向下返折点(造影时形成一串浓点影)的连线所构成。在侧位片各浓点可连成一个水平的直线或微上凸的弧线。三角的下缘即为外侧裂,三角底(前缘)为额顶升动脉的第一个分支走行在岛叶表面的一段,一般长2cm。

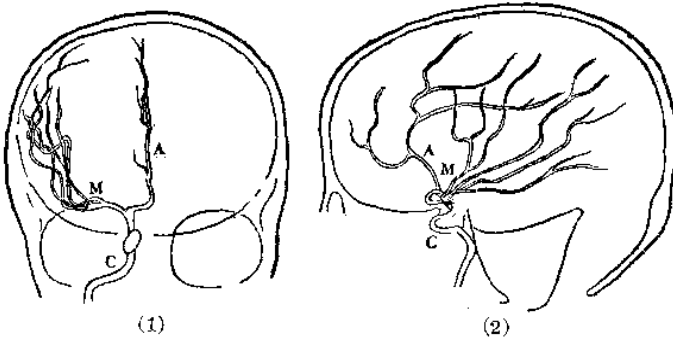


图 4-9 颈内动脉、大脑中动脉和大脑前动脉的分段

A. 大脑前动脉 M. 大脑中动脉 C. 颈内动脉

(1) 颈动脉造影的正位 (2) 颈动脉造影的侧位

侧裂动脉三角区的测定:由外耳孔到颅顶内板作垂直线,动脉三角的上缘位于此垂直线的中点上下2.5mm 的范围内(图4-10)。额叶肿瘤使三角前部向下移位,底边缩短。顶叶肿瘤使三角缩窄和下移。颞叶肿瘤可使三角变窄并向上移位,底边亦缩短。

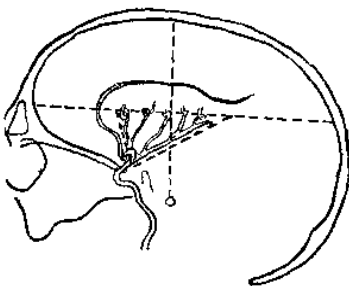


图 4-10 侧裂动脉三角的测定

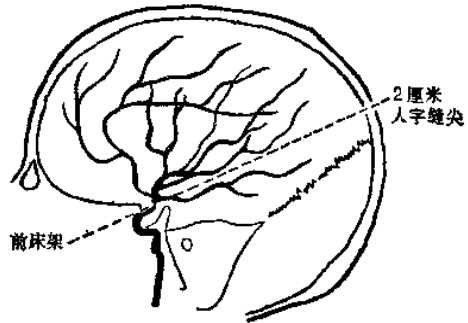


图 4-11 大脑中动脉侧裂段主轴线的测定

侧裂段主轴线的测定(图4-11),自前床突到入字缝尖上方2cm处作连线,称为前床突-顶骨线,侧裂段的轴线与此线大体一致,亦可位于其上方2cm或下方0.5cm的范围内。年龄愈小,侧裂段的位置愈高,这因为儿童时期额叶尚未发育完善,外侧裂较倾斜的缘故。额叶中、后部和顶叶肿瘤常使之向下或后下移位,颞叶肿瘤使之向上或前上移位。

(2) 正位片 大脑中动脉水平段向外侧走行并转向上, 转折处称为外侧膝部。向上的一段称为侧裂段, 正常侧裂段多为向外凹的弧度, 最后返折向外的动脉之最内点称为侧裂点。正常侧裂点不低于眶(岩)顶连线中点下9~10mm。两侧侧裂点的高度大致相等, 侧裂点与颅内板间距3.0~4.3cm。额叶上部或顶叶肿瘤可使侧裂点向下移位, 额叶底部或颞叶肿瘤可使侧裂点向上移位, 大脑突面肿瘤使之向内移, 脑深部肿瘤使之向外移位。侧裂段与颅内板距为2.0~3.0cm(图4-12)。大脑突面肿瘤, 可使侧裂段与颅内板距离增大, 脑深部肿瘤可使此距离缩短。

4. 椎动脉造影

(1) 侧位(图4-13) 椎动脉入枕大孔后, 在桥脑下缘中线和侧侧汇合成基底动脉, 向前上方行走于桥池和脚间池内, 呈弧形前凸, 近段离斜坡较近。其末端分出两支大脑后动脉, 常先凸向下弯曲, 然后慢慢向上分成颞支和枕支, 枕支在上方, 颞支分布于下方。于大脑后动脉起点后2~4cm处各分出脉络膜后动脉, 向上形成一向后凸的弧度。大脑后动脉的

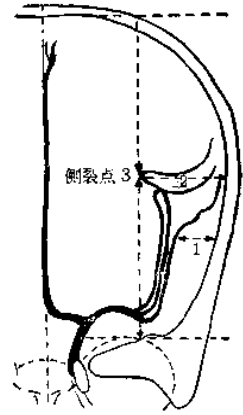


图4-12 侧裂段和侧裂点的测定
1. 侧裂段到颅骨内板的距离为2.0~3.0cm 2. 侧裂点到颅骨内板的距离为3.0~4.3cm 3. 经侧裂点作一垂直线, 此点位于岩骨嵴到颅顶内板最高水平线的中点或在其以下1cm范围内

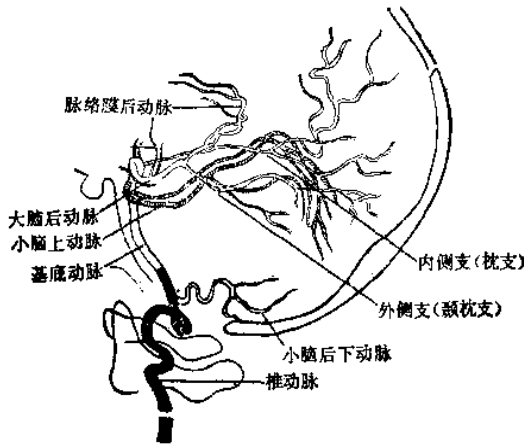


图 4-13 椎动脉造影的侧位

起始部向前经后交通动脉和颈内动脉相连。在大脑后动脉下方4~5mm处, 基底动脉分出一对小脑上动脉, 向后呈弧形分布于小脑上面。椎动脉入枕大孔后, 可见细小的小脑后下动脉, 呈多曲形向后行走。

(2) 额枕位(图4-14), 椎动脉自外向中线行, 汇合成基底动脉, 常居于中线。末端分成一对大脑后动脉, 向后方成葫芦形分布, 它的分支有枕支在内侧, 颞支在外侧。小脑上动脉在其稍下方, 先向外后向内上行, 重叠于大脑后动脉内侧。小脑后下动脉起自椎动脉的颅内部分, 向上外行走并形成分支。

5. 脑静脉 颅内静脉多不与动脉伴行, 命名亦常不相对应。分深浅两组(图4-15), 对

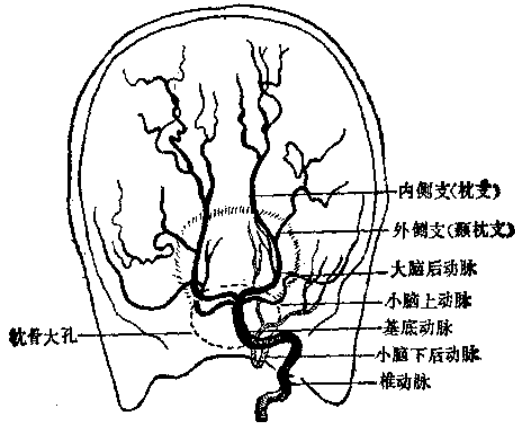


图 4-14 椎动脉造影的额枕位

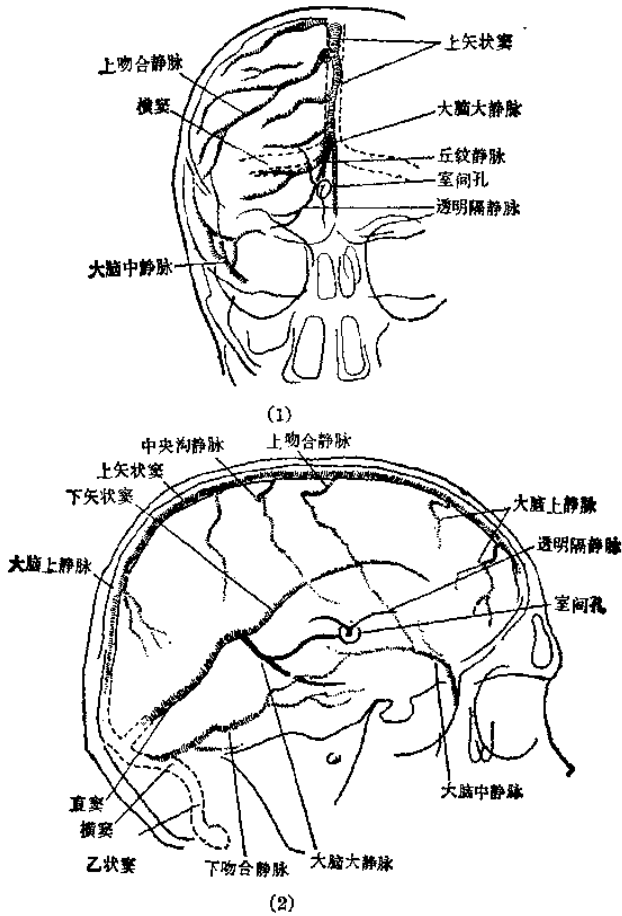


图 4-15 脑血管造影静脉期显影示意图

(1) 正位 (2) 侧位

脑深部占位性病变的诊断有重要意义。

(1) 浅静脉 变异较大,可分上行组和下行组。上行组约6~12支,自大脑凸面侧裂上方向上行导入上矢状窦。下行组,自侧裂下方向下导入海绵窦、岩下窦和侧窦。上行组和下行组之间有交通支吻合。

(2) 深静脉 变异较小,常有一定诊断价值。

纹丘静脉 自基底节沿侧脑室外侧壁前行,表现为弧形向前下行,和前方的隔静脉汇入大脑大静脉。

大脑内静脉 居于第三室顶,和纹丘静脉汇合处形成静脉角,一般为 30° ,成尖锐的弧形前凸。其前下缘即室间孔所在,继而向后成凸向上弧形,在胼胝体压部下方汇入大脑大静脉。测量静脉角的位置有以下几种方法,①由鼻根至鞍结节连线作延长线为基底线,通过静脉角顶作基底线垂直线。正常静脉角应位于鞍结节的后方 $10\sim 27\text{mm}$ 和基底线上方 $32\sim 46\text{mm}$ 的范围内[图4-16(1)]。②静脉角的高度,由鞍结节到前凶内板作连线,由静脉角向此线作一垂直线,正常时其交点应落于鞍结节-前凶内板连线的中下 $1/3$ 分界处。测静脉角的长角时,由前凶内板到枕内粗隆作连线,由静脉角向此线作垂直线,正常时其交点应落于前凶-枕内粗隆线的前中 $1/3$ 处[图4-16(2)]。③静脉角位置的简单粗测法,眉间到人字缝尖作连线,静脉角在此线上方;前凶和斜坡下端作连线,静脉角在此线上[图4-16(3)];在前凶、枕内粗隆和鞍结节形成的夹角中,静脉角在此角的等分线上[图4-16(4)]。

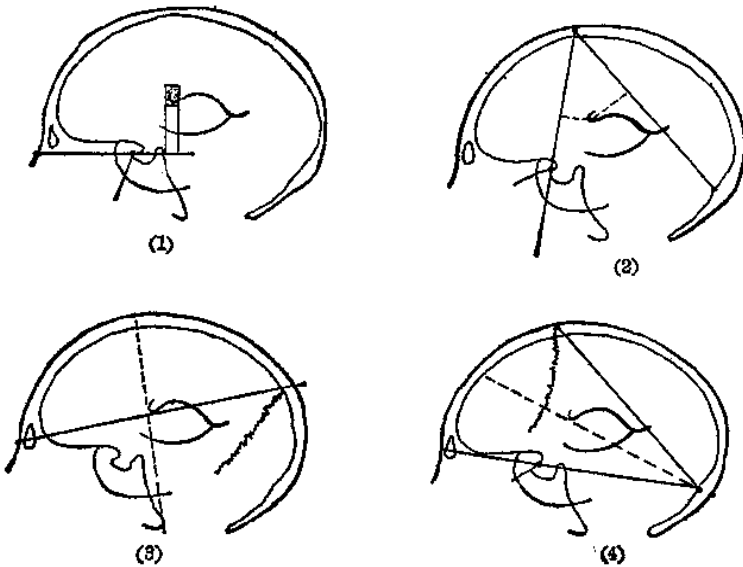


图 4-16 静脉角的测量法

额叶上部肿瘤,使静脉角向下移位;额叶下部肿瘤,使静脉角向后上移位。顶叶肿瘤使静脉角下移,且角度变小。颞叶肿瘤使静脉角向上移位,而且角度变大。枕叶肿瘤,使静脉角向下方移位。鞍上肿瘤,使静脉角向后,上方移位(图4-17)。

后颅窝静脉 脑干前静脉位鞍背后脑干前缘,可间接指示出脑干前缘的位置。小脑上、下静脉相应位于小脑之上、下方,变异较大,大部汇入大脑大静脉或其它静脉窦。

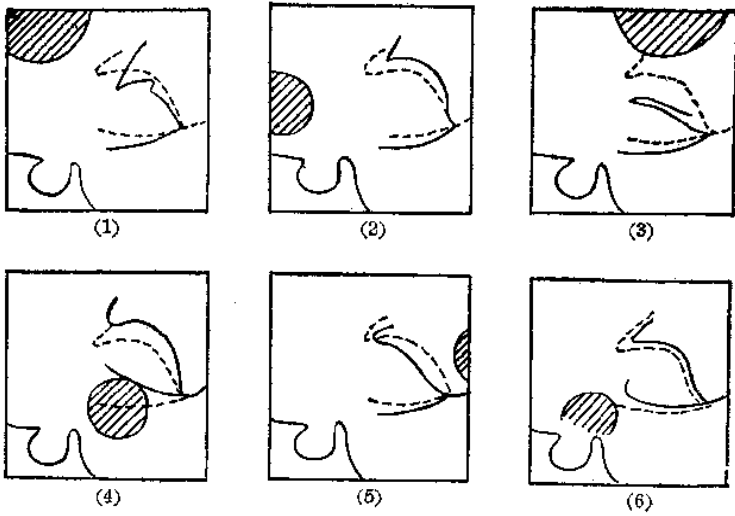


图 4-17 幕上不同部位肿瘤引起静脉角变化示意图

(1) 额叶上部肿瘤 (2) 额叶下部肿瘤 (3) 顶叶肿瘤 (4) 颞叶肿瘤 (5) 枕叶肿瘤 (6) 鞍上肿瘤

脑血管造影的病理表现见表4-2。

数字减影脑血管造影：其原理是应用数字计算机程序产生血管图像的区线检查方法。它首先将组织图像转变为数字信号输入电子计算机内储存，将造影剂注入血流获得的第2次组织图像也转变为数字信号输入电子计算机内。两者数字相减，清除了相同结构的图像，从而得到一个只有充满造影剂的新的血管图像。由于进行了减影，血液内造影剂的浓度只要达到2~4%即可显影，而常规脑血管造影则要使造影剂浓度高达40~50%方能使血管显影。数字减影血管造影采用静脉或动脉插管注药法。

静脉注药：对垂体瘤、胶质瘤、脊索瘤、转移瘤及血管母细胞瘤等均可看到血管移位或血管团。对颅内动脉瘤检查确诊率高，对动脉瘤直径2~5mm只要投照位置准确，动脉瘤蒂及载瘤动脉都能看清楚。对颅内动静脉畸形的诊断准确度与动脉瘤类似。对静脉窦闭塞静脉结构的精确描绘优于常规脑血管造影。

动脉注药：对小血管显影优于静脉注药。静脉注药时对颅内小血管显示不清，对小的动脉瘤诊断有时比较困难，动静脉血管同时显影、血管重叠，不能精确提供所有动脉瘤颈的大小、血管畸形、肿瘤的供血及引流血管等缺点，但均可经动脉注药所克服。

三、气脑造影和脑室造影

气脑造影和脑室造影是诊断颅脑疾病的重要方法之一。两者都是用气体充盈脑室和蛛网膜下腔以显示位置和形态变化，从而确定病变的部位和性质。近年来一些阳性造影剂主要为碘制剂，因其刺激性小，吸收时间缩短，应用日益增多。

(一) 气脑造影

1. 适应证

- (1) 脑退行性萎缩性病变。
- (2) 颅压不高或轻度增高的颅内肿瘤，特别是鞍区和颅后窝肿瘤。
- (3) 颅脑先天性畸形。

表 4-2 脑血管造影的病理表现

病变部位	动脉期中的表现		静脉期中的表现	
	正位片	侧位片	正位片	侧位片
额叶	1. 大脑前动脉的垂直段呈弧形显著侧移, 额极支随同侧移 2. 大脑前、中动脉的水平段呈弧形向下移 3. 大脑中动脉垂直段更接近颅骨板	1. 前动脉垂直段及膝部浑圆呈弧形并后移 2. 前动脉的相应段有凹陷压迹 3. 颈内动脉虹吸部挤紧并下移 4. 大脑中动脉及侧裂动脉向下移 5. 颞顶升支伸直分散或相互挤紧	大脑内静脉向对侧移位	1. 大脑内静脉后移缩短 2. 静脉角变尖稍向下后方移位
顶叶	1. 前动脉垂直段呈平直形侧移 2. 中动脉各分支挤紧下移 3. 病变位于矢状窦旁者可使前动脉垂直段上端分支伸直延长	1. 中支主干及侧裂动脉弯曲向前 2. 肝周支和肝缘支下移并伸直相互分散 3. 中支顶后动脉伸直分散或挤紧	大脑内静脉向对侧移位	大脑内静脉正常弧度变平并向下移
颞叶	1. 前动脉垂直段侧移 2. 颈内动脉的末端伸直 3. 中动脉主干明显抬高 4. 侧裂动脉向外凸的正常弧形消失与颅骨内板距离增大	1. 颈内动脉末端及中动脉主干及其分支向上呈弧形抬高 2. 颞后动脉支向后下方呈弧形包绕	大脑内静脉向对侧移位	1. 纹丘静脉向上抬高 2. 大脑内静脉亦可偏高 3. 静脉角增大
枕叶	前动脉侧移程度走行变化少	中动脉各分支的末梢分散、拉直或相互挤紧	深静脉无明显改变	同左
丘脑	1. 前动脉无明显侧移 2. 朕丝、额前动脉、侧裂动脉各支向外移位	大脑前动脉呈普遍性拉直或有脑积水表现	大脑内静脉明显向对侧移位	1. 纹丘静脉抬高 2. 静脉角增大 3. 大脑内静脉偏直上移 4. 基底静脉向下移位

(4) 其他经脑血管造影等特种检查而不能肯定病变部位的病例。

(5) 症状性癫痫

2. 禁忌证

(1) 严重颅内压增高或疑有脑疝者。

(2) 进行性视力减退而近于失明者, 因气脑有促使视力丧失的危险。

(3) 颅内急性出血。

(4) 颅内急性、亚急性炎症或穿刺部位有感染者。

(5) 已作有脑室心房或脑室静脉分流手术的病例。

3. 术前准备 造影前一天作好普鲁卡因过敏试验, 造影前4~6h内禁食, 造影前静脉注射50%葡萄糖溶液 60~100 ml。有颅内压增高者可用20%甘露醇 250 ml 静脉滴注减压。

4. 造影方法 注气一般均取腰穿途径。病人取坐位, 头颅前倾15°(即外耳孔和眼眦连线在水平线下15°)。小剂量分次定向气脑造影, 一般不放脑脊液, 或先注气后只放少量脑脊液, 放液量相当于注气量的1/2或1/4。注入纱布过滤空气, 速度每分钟1~2ml, 至8ml时即摄侧位片观察气体是否已进入颅内, 若气体已进入脑室系统, 应逐步增加气量至20~25

ml,但不宜超过30ml。根据病变情况,作各种位置的摄片。

气脑造影如有颅内压增高时注气量要少。注气速度要慢,不放或少放脑脊液。注气过程中必须严格掌握头位,控制气体进入脑室的通道。保持病人的安静,边注气边摄片。若无颅内压增高,又有脑室扩大者,脑脊液和气体可大量交换,气量可达50~70ml甚至100ml以上。

5. 造影反应和并发症处理 注气后都有不同程度的头痛、恶心、呕吐、脉快、出汗和面色苍白等反应,乃气体的刺激和颅内压改变所致,无需特殊处理,作深呼吸或休息片刻,待症状减轻后,造影可继续进行。如出现虚脱、抽搐或昏迷时,应即中止注气,并使病人平卧或头低脚高位,吸氧,给予中枢兴奋剂或镇静药物,一般经2~3天症状即明显减轻或消失。

(二) 脑室造影 脑室造影是把造影剂(包括气体、碘苯脂或水溶碘剂)直接注入脑室,使之显影的方法。分脑室气造影、脑室碘苯脂造影与脑室水溶碘剂造影等。

1. 适应证

- (1) 因明显颅内压增高,疑有脑疝形成而不适于作气脑造影者均可改用此法造影。
- (2) 中线和颅后窝占位性病变经气脑造影失败或结果不满意者。
- (3) 各种原因引起的阻塞性脑积水。

2. 禁忌证

- (1) 颅内炎症病变或头皮上有化脓性皮肤病者。
- (2) 有蛛网膜下腔出血的病人,在未明确出血原因以前不宜作此造影。
- (3) 颅内高压晚期伴视力极度减退者。
- (4) 不具备开颅手术治疗者。

3. 造影技术

(1) 造影前的准备和麻醉均与气脑造影同。但需做好开颅手术的准备。

(2) 脑室穿刺径路的选择 脑室造影常用前角和后角或三角部穿刺。穿刺径路的选择以在肿瘤侧并远离肿瘤为宜。如疑为额叶或额顶叶肿瘤,穿刺同侧后角或三角部,疑为顶后或枕叶肿瘤则穿刺同侧前角,疑为顶叶或颞叶肿瘤,以及第三脑室或颅后窝肿瘤,穿刺任何一侧侧脑室前角或后角均可,但一般多采用右侧。造影后拟行侧脑室持续引流者,宜穿刺前角以免导管受压并有利于术后头部活动。

(3) 注气方法 一般先放液后注气,注气量随脑室的容量而异,一般应少于放液量20%左右,以避免使颅内压有大幅度的增加。注气时可转动病人的头部位置,使脑脊液尽量交换出来。脑室造影和气脑造影相仿,利用进入脑室内的气体,变动体位使气体充盈到病变所在的地方或临床怀疑的部位,进行各种位置的摄片。一般作前后、后前、仰位水平投照及俯卧水平投照等摄片,根据片中所见再补摄特殊部位照片。

4. 造影并发症及处理

(1) 颅内压增高或脑移位 乃因穿刺后脑脊液动力学的急剧改变所致。遇此情况,应迅速放气,如病变部位已确定,则立即开颅手术。

(2) 颅内血肿 与操作时损伤血管有关,应立即开颅止血并清除血肿。

(3) 脑室内出血 与穿刺时损伤脉络丛有关,一般不需特殊处理,但情况严重时,应探查侧脑室,清除血肿并行脑室持续引流。

(4) 视力锐减甚至失明 多因脑脊液动力学突然改变所造成,应使颅内压保持较低水平。颅后窝肿瘤或梗阻性脑积水病人,视力较差者,造影前先行脑室持续引流,使颅内压力

逐渐降低,常可预防此并发症的发生。

(三) 脑室碘苯酯造影术 脑室碘苯酯造影系用不透X线的碘苯酯注入脑室,其适应证主要为检查中线和颅后窝占位病变或各种原因的阻塞性脑积水。禁忌证和脑室气脑造影相仿。

病人取坐位,头部前屈,于脑室前角部位作脑室穿刺,注入碘苯酯1~3ml于侧脑室前角。逐渐抬高头位使造影剂经室间孔流入第三脑室,顺第三脑室底流入导水管和第四脑室,发现有病变时立即作正侧位摄片。

碘苯酯造影对比良好,对室管膜的刺激性小,但用量少而有不能弥漫的缺点,有时在观察上不甚满意,如同时注入少量气体则对该片有帮助。碘苯酯吸收缓慢,有时可长期遗留脑内,引起异物反应。

(四) 脑室水溶性碘剂造影术 脑室内注入少量水溶性碘剂与脑脊液混合后,能使整个脑室系显影,从而得到明确的诊断。目前常用的碘剂有60%Conrey和60%Dimerx,后者的毒性和刺激性较小。经过广泛试用后,认为在严格掌握剂量的情况下可以推广使用。本造影适用于中线和颅后窝阻塞或占位性病变。

造影前应先作造影剂的过敏试验。然后通过脑室穿刺插入导管,先注气3~5ml,摄水平侧位片,以确定导管确在脑室内,将造影剂4~5ml,用等量脑室液稀释后注入脑室,并连续抽出及注入脑室液数次,使造影剂充分混合,在3~5min内摄取正位、侧位及必要时额枕位片。造影完毕开放脑室导管,使脑室液引流出来。术后密切观察病人12h。

反应方面,造影剂如漏入蛛网膜下腔时,少数病人可有抽搐发作,其他如发烧、头痛、恶心、呕吐等均比气脑或脑室造影要轻。由于这种造影术能较完整地显示出脑室系,并能将微细结构显示出来,还能摄取立位片,故可弥补上述其他脑室造影方法之不足。

(五) 正常X线造影表现

1. 脑室 包括两侧侧脑室、第三脑室、中脑导水管和第四脑室等几个互相沟通的部分。了解其正常形态,测定脑室各部分的大小和颅内各结构间的距离,并与正常数值(表4-3)相对照,对颅内疾病的诊断有重要意义。

表 4-3 脑室测量正常值(单位:cm)

径	线	正常范围	平均值
前后位像测量	两侧侧脑室宽度	6.5~9.0	7.5
	两侧前角上升角间距离	2.0~4.0	3.5
	透明隔宽度	0.1~0.3	0.2
	侧脑室体部斜径	1.5~2.4	2.0
	下角与颅骨内板间距离	3.5~4.5	4.0
	第三脑室横径	0.3~0.7	0.4
	第三脑室高度	2.2~3.0	2.5
	第四脑室横径	1.5~2.0	1.7
侧位像测量	侧脑室前角长度	2.5~4.0	3.5
	侧脑室体部长度	3.5~5.0	4.5
	侧脑室三角区长度	1.5~3.0	2.3
	室间孔与导水管上口间距	2.3~2.8	2.5
	第三脑室高度	1.2~1.8	1.5
	导水管宽度	0.1~0.2	0.15
	后床突到导水管前壁	3.0~3.9	3.4
	第四脑室高度	1.0~2.0	1.5
	第四脑室底至枕骨斜坡间距离	3.3~4.0	3.6
	桥池宽度	0.5~1.2	0.8
	第四脑室顶至后颅窝间距离	3.0~4.0	3.3

(1) 侧脑室 左右各一,互相对称,各分为前(额)角、体部、三角区、后(枕)角和下(颞)角五部分。在侧位片充气良好者可见侧脑室的全部(图4-18),于室间孔之前呈弧形膨隆者为前角,下缘部其密度略高为尾状核头部的阴影。室间孔之后三角区之前为体部,呈向上隆起的带状影。三角区即体、后角、下角汇合处,其前壁为脉络丛球所在,较大者可显现乳头状阴影突向三角区内。后角向后突出,形态变异较大。下角亦呈带状影伸向前下方。

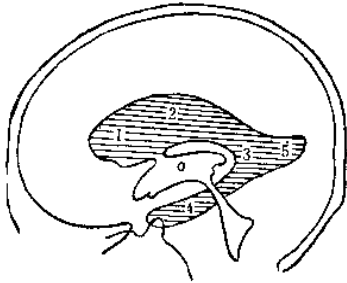


图 4-18 侧脑室的侧位

1. 前角 2. 体部 3. 三角区 4. 下角 5. 后角

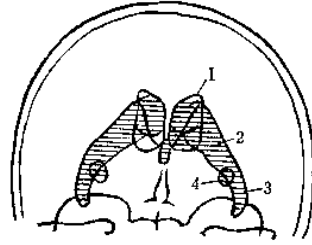


图 4-19 侧脑室的后前位

1. 体部 2. 三角区 3. 下角 4. 后角

在前后位片,气体往往充盈两侧前角、体前部和下角。前角呈长方形密度较淡影,其外缘呈弧形,靠近中线处呈三角形更为透亮,上半部透光度更强为侧脑室体,下部密度较淡为前角和体交界段。侧脑室体两侧对称,在前后位投影中呈蝴蝶形。中间为透明隔,显示2~3mm宽的条状增白影,两侧侧脑室体的外上角尖锐,其间距为2.7~5cm,平均4cm,约为颅腔横径的1/4。两侧下角呈逗点状投影于眼眶之内。

后前位片(图4-19),两侧脑室后角、三角区、体和下角后部充气形如“八”字,相当于三角区处透光度更强或稍内突者为后角,其上靠边中线者为体,其下伸向外侧者为下角。

(2) 第三脑室 侧位片充气较多时可显全貌,呈不整齐的四边形。由于它前部狭窄,故其阴影颇淡,后部较宽,其影较深,中央为一点状不透明的中间块,前下缘有两个突起,为视隐窝和漏斗隐窝,后方有一个较大的突起为松果体上隐窝,其下有一个小的松果体隐窝,紧下方为大脑导水管。

前后位片第三脑室前部呈狭条状阴影,宽5mm左右,居中位于透明隔之下。后前位片第三脑室后部较圆而宽大。

(3) 大脑导水管 侧位片起自第三脑室的后下缘,呈管状长约1.5~2cm,宽约1~2mm,呈弧形弯向后下方,其下端与第四脑室相接。在后前位片呈条状阴影位于中线。

(4) 第四脑室 在侧位片呈扁的三角形(图4-20),其底向前,其顶向后,上下两边略向内凹陷,尤其以下边为著,为附着于后随髓帆上的脉络丛所致。在后前位片上第四脑室呈菱形(图4-21),上接导水管,下接溪部和正中孔,两旁为侧孔,其最大横径约2cm。

2. 蛛网膜下腔

(1) 脑池

小脑延髓池 位于小脑和延髓之间,后颅窝底部的后方,最易显示于侧位片。该池从枕大孔为界分为颅内和颅外两部。颅内部较大呈三角形,前后径约1~3cm,长约3~4cm;颅外部漏斗形,漏斗上部与颅内部相接,下端与脊髓两侧的蛛网膜下腔贯通(图4-20)。

桥池 位于桥脑腹侧面,前接脚间池,后连小脑延髓池。气脑造影中65%在侧位片上显

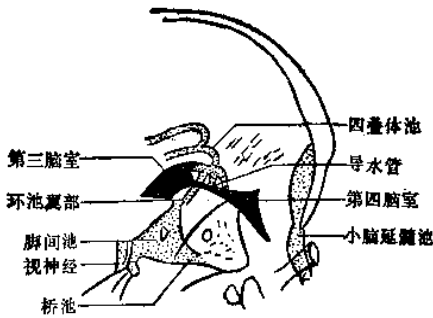


图 4-20 后颅窝脑室脑池(侧位)

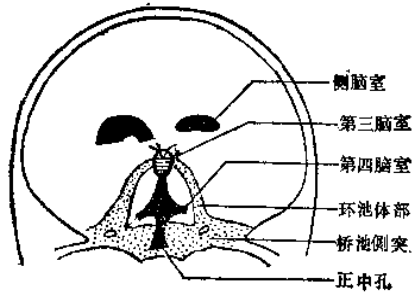


图 4-21 后颅窝脑室脑池(后前位)

示,分成内侧部及外侧部(左右两侧)。前界为斜坡,后界为桥脑,前后径为5~12mm(听、面、外展、三叉神经由此通过),并有基底动脉通过,充气时可显出基底动脉影,外侧部与小脑桥脑角池连续。

小脑桥脑角池(桥池侧突) 前界为岩骨锥体后面,上界为天幕与岩骨连接部,后界为小脑半球及小脑脚,下界为自桥脑延髓伸展而来的蛛网膜,内侧为桥脑侧面。反额枕位,显示清晰,位于内听道开口附近,似线状或三角形,宽度不一,正常时两侧可以不对称。

脚间池 侧位片见于桥池之上和交叉池的后方,鞍背上方0.6~1.5cm范围内,与交叉池无明显分界(图4-20)。

交叉池 为视交叉周围的间隙,其位置以视交叉的解剖部为依据,侧位片位于鞍结节和前床突的上下,气体分布较零乱,其中可见到斜行的视神经影(图4-20)。

四叠体池 侧位片上见于导水管的后上方,或不规则片状阴影,其下缘可见显出四叠体(图4-20),两侧与环池相通;向前上与第三脑室上池相通,向后与小脑上沟连接。

环池 指中脑周围环绕向脑池,约在小脑幕切迹水平。分本部和翼部。本部环绕脑干周围,头低前后位片中在第三脑室和导水管的两侧下外方绕行,与桥池侧突相连(图2-21)。环池向上伸向丘脑枕,称翼部,显示于侧位片,成两条弧状阴影,跨越于四叠体之上下丘之间(图4-20)。

(2) **脑沟** 脑沟系气体沿脑表面蛛网膜下腔进入脑回间沟所形成的多数沟纹状气影,多为上下纵行,分布均匀,常互相重叠。以额叶和顶叶两区较显著。小脑沟呈横行线状气影,较浅淡,一般不易显影。正常大脑沟的宽沟度为1~3mm。超过此限度即为脑皮质萎缩。

(六) **脑室造影中的病理所见** 可表现在两个方面。属于脑室系改变的有脑室的扩大、移位、变形和狭窄、充盈及脑室不显影。属于蛛网膜下腔改变的有脑池及脑沟的扩大、脑池的变形和充盈缺损、脑池不充气等。

1. **脑室扩大** 由于脑脊液循环通路上的阻塞,但也可见于脑的萎缩性病变。后者多见于气脑造影中,并常伴有蛛网膜下腔的扩大而没有脑脊液通路的阻塞情况。前者多见于脑室造影中,其脑室扩大的范围常取决于阻塞的部位。如阻塞位于第四脑室则自导水管以上的部分都扩大,如导水管阻塞则第三脑室及两侧脑室扩大,依次类推。单侧的侧脑室扩大提示该侧的室间孔有阻塞,但也可由于该侧大脑半球的萎缩,两者都伴有脑室的侧移位,在阻塞时扩大脑室向对侧移位,在脑萎缩时则扩大脑室反向同侧移位。

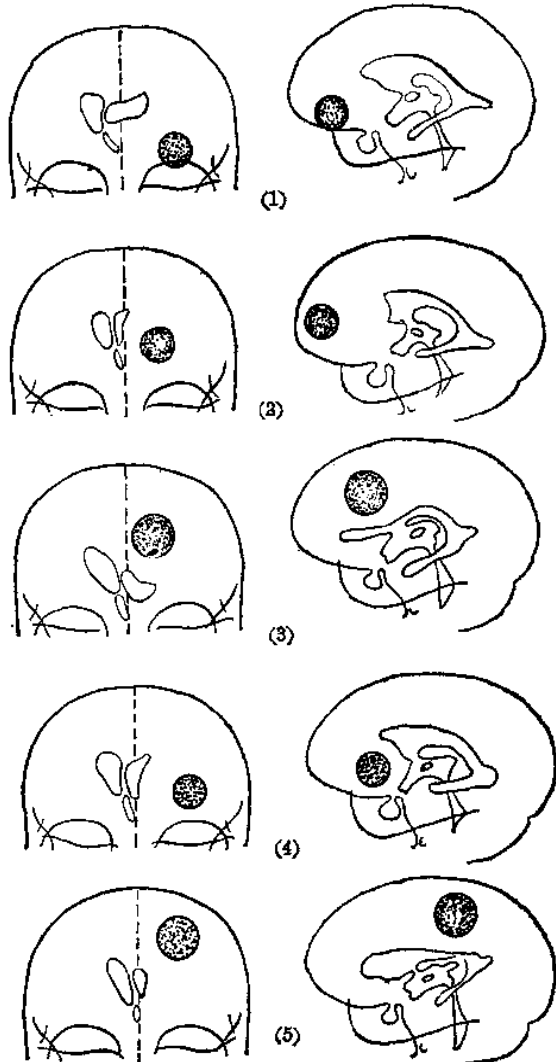
脑室的局部扩大可见于脑局部萎缩性病变,但也可见于扩大的近侧有阻塞性病变。例

如侧脑室三角区的占位性病变可使该侧脑室的后角和下角扩大等。

2. 脑室的移位 多由于占位性病变所引起,偶见于萎缩性病变引起向同侧的牵拉。大脑半球的病变使侧脑室向病变的对侧移位,除侧脑室的偏移外,第三脑室和透明中隔也向同一方向偏斜。后颅窝一侧的病变常使中脑导水管及第四脑室移向对侧。脑室的前后方向移位远为少见,这时病变多引起脑室的变形以代替移位。

3. 脑室的变形和狭窄 多半是由于附近有占位性病变的挤压引起。来自各方向的病变可使脑室发生各种变形,其大体情况可见图4-22A,B。此外脑室的变形可由于穿通性损伤或局部的脑膜疤痕的牵拉,必须善于与占位性病变所引起的变形加以区别。

4. 脑室的充盈缺损 可见于脑室内的肿瘤或邻近脑室的肿瘤突入脑室内,如脑室内室管膜瘤、脑室内脑膜瘤、脉络膜乳头状瘤、颅咽管瘤、垂体腺瘤等。偶可见于脑室内的寄生



A

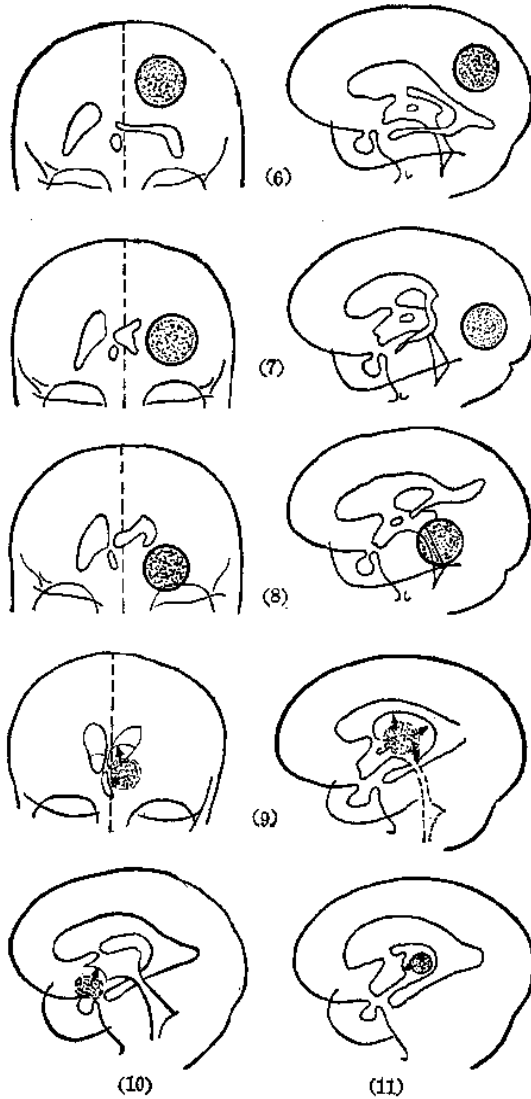


图 4-22 A. 幕上占位性病变脑室造影示意图

(1) 额叶底部肿瘤 (2) 额极部肿瘤 (3) 额叶矢状窦旁肿瘤 (4) 额叶外下部肿瘤 (5) 顶叶肿瘤 (6) 顶枕叶肿瘤 (7) 枕叶肿瘤 (8) 额叶后部肿瘤 (9) 丘脑肿瘤 (10) 第三脑室前部肿瘤 (11) 第三脑室后部肿瘤

虫病如猪囊虫及包囊虫等。有时脑室内的血凝块亦可造成充盈缺损。

5. 脑室不显影 除排除技术方面因素外,还应考虑病变的阻塞所造成。最多见的情况是后颅窝的粘连、枕大孔疝及小脑延髓池内的肿瘤。

6. 脑池脑沟的扩大 多见于脑萎缩、先天畸形、大脑发育不良,扩大最明显的部位也就是脑萎缩最显著之处。但颅中线和中线旁的脑池扩大则常常是因为天幕裂孔处有部分阻塞的结果。因天幕裂孔处的脑脊液流通阻塞可以引起其上方各脑池的积水扩大,称为高压

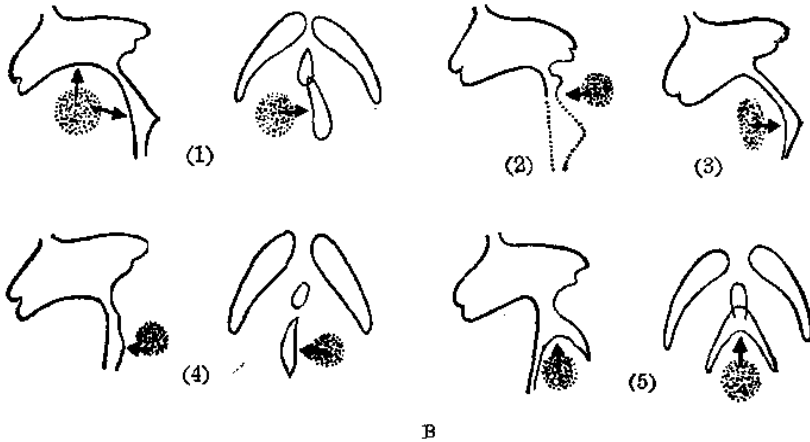


图 4-22 B. 后颅窝各不同部位肿瘤的脑室造影示意图
 (1) 小脑桥脑角肿瘤 (2) 小脑上蚓部肿瘤 (3) 脑干肿瘤 (4) 小脑半球肿瘤
 (5) 第四脑室或下蚓部突入第四脑室内肿瘤

性脑积水,是后颅窝有占位性病变的依据之一。

7. 脑池的变形 多见于肿瘤的挤压或占位。听神经瘤常使桥池的侧突变形或消失,颅咽管瘤则常使脚间池变形或消失,垂体肿瘤常使视交叉池变形或充盈缺损等。

8. 脑池不充盈 可见于广泛的蛛网膜粘连或颅底部的肿瘤。

四、脊髓X线检查

脊髓的各种病变常能反映在椎管的骨结构上,因此脊柱平片检查对椎管内压迫性病变的诊断十分重要,一般视为常规检查项目。

(一) 平片检查及正常X线表现 椎管的平片检查,常规摄取正侧位片,必要时可加拍斜位片或分层片,观察椎管的形态和脊椎骨骨质结构。

1. 椎管形态 正位片反映在椎弓根的距离上。自 C₂开始慢慢增大,至 C₅₋₆处增大最显著,为颈膨大,至 C₇以下又渐渐缩小,至 T₁₀₋₁₁最为狭小,有时可延续至 T₉₋₁₀, T₁₁以下椎弓根距离又渐扩大,为腰膨大和马尾所在。侧位,反映于椎体后缘和后椎弓的前缘间,一般以 C₅₋₆椎管前后径最狭,其余部位变化不多。

2. 椎体和附件的形态 正常椎体的正位片和侧位片均为方形或长方形,外缘光滑,由线状的致密影(骨密质)构成,内部为海绵状的骨松质。椎弓根位于椎体后缘两侧与椎板连接的部分,构成椎板两侧壁和邻近两椎间孔的上下缘。正位片椎弓根投影如卵圆形,两侧大致对称。

3. 椎间隙和椎间孔 相邻两椎体上下缘间的透光带影为椎间隙,亦即椎间盘,侧位片显示最清楚。邻近各椎间隙的宽度大致相等,于腰段间隙慢慢增宽。椎间孔常显示于斜位片,多呈圆形或卵圆形,两侧大致相对称。

(二) 脊髓及附属结构病变之平片表现

1. 椎管内肿瘤 椎管内肿瘤依其发生部位不同,可分脊髓外硬膜内肿瘤、脊髓外硬膜外肿瘤和脊髓内肿瘤三类。因肿瘤不断生长,直接压迫或浸蚀周围骨质,使椎骨下列结构产生吸收、破坏和变形等改变。

(1) 椎管扩大 正位片表现为椎弓根距离增大,侧位片显示椎管前后径增宽,其增大的范围和肿瘤大小密切相关。

(2) 椎体和附件的骨质改变 椎管内肿瘤可引起椎体和附件骨结构变形或破坏。椎体的变形或破坏容易出现于它的后缘,呈弧形向前凹陷;附件的改变最常见于椎弓根和椎板,亦可延及其他结构,表现为椎弓根变形、变薄、甚至消失,椎板的吸收腐蚀等。

(3) 椎间孔的改变 椎间孔的扩大和破坏是神经根肿瘤常见的现象,轻微的改变需在两侧对比下发现。

(4) 椎管内异常钙化 见于少数脊膜瘤和血管母细胞瘤,表现为斑片状钙化影。

(5) 椎旁软组织块影 是肿瘤通过椎间孔向外生长,或椎旁结核性脓肿所造成,在胸段由于肺的对比,较易显示。

2. 椎体或附件的病变 这些病变常殃及脊髓,引起脊髓压迫症,常见的有下列数种:

(1) 脊椎外伤性骨折或脱位 脊椎骨折多见为椎体压缩成楔形改变,亦可表现为椎体或附件的裂断;脱位为椎体之间排列的异常,可向前后或左右移位。

(2) 脊柱结核 显示椎间隙破坏狭窄,伴相邻椎体骨质缺损,严重者可累及数个椎体,成后突畸形,椎旁常有软组织肿胀。

(3) 脊柱肿瘤 以转移瘤、脊索瘤、血管瘤等多见,可见骨质破坏和增生,良性肿瘤的破坏边缘清晰而常有硬化,恶性肿瘤的骨破坏边界模糊,形态不规则,一般不累及椎间盘。

(4) 脊柱退行性骨关节病及椎间盘病变 可见椎体、附件和关节等有增生肥大,关节面及椎体边缘有硬化增白和骨刺形成。椎间盘病变包括变性和突出,椎间隙狭窄是椎间盘病变的常见现象,有时在相应的椎体面上,出现局限性压迹,或在椎间盘出现钙化斑。

(三) 脊髓造影检查 系将碘苯酯或碘水经小脑延髓池或腰椎穿刺注入脊髓蛛网膜下腔内,或经腰穿注入空气。在透视下,调节体位,观察碘苯酯油柱在椎管内的流动有无迟缓、梗阻、充盈缺损和其他异常表现等,以诊断椎管内疾病。

1. 脊髓造影术

(1) 适应证 临床诊断有脊髓压迫症,为进一步明确压迫的原因及位置,均适应做此造影,颈段和上胸段适用于下行性造影;上胸段以下的病变适用上行性造影。

(2) 禁忌证 有炎症、出血者应暂缓造影,椎管无阻塞者造影应慎重。

(3) 操作方法 常规消毒及局麻下经腰穿(上行性)或小脑延髓池穿刺(下行性)将造影剂如碘苯酯 3~6ml注入蛛网膜下腔,变动病人体位,在透视或电视屏下观察造影剂的流动情况。发现梗阻或可疑病变时,即行正侧位摄片。

(4) 并发症和注意事项 ①由于造影剂的刺激偶可出现根性坐骨神经痛,或使神经症状加重。造影剂长期留在椎管内,偶能引起脊髓蛛网膜炎和神经根炎,术后如能取出造影剂则最好。②行小脑延髓池穿刺作下行性造影时,须特别注意进针不可过深,以免损伤延髓造成严重后果。③嘱病人在穿刺和注入造影剂时勿咳嗽或活动,以免误伤椎管内组织或因穿刺针移动而将造影剂注入椎静脉、硬膜下或硬膜外等。④注入造影剂时应用力均匀、连续,否则造影剂可不聚集成油柱而分散成点滴状,以致影响观察。⑤造影剂误入硬膜下腔和硬膜外腔等的征象为:误入硬膜下腔可见碘油流动迟缓或不流动且分散,侧位像碘油影偏后;误入

硬膜外腔见造影剂沿神经根呈不规则条状分布,部分进入蛛网膜下腔,部分位于硬膜下腔则椎管内碘油柱较短且少,可沿椎管自由流动,另一部分偏后者则停滞和分散。

(5) 造影正常表现 碘油造影为分段显示椎管内情况。正常造影呈柱状,其宽度一般比椎管略小(图4-23、24)。在正位上可见颈段柱影较宽而密度淡,胸段较狭长,腰段又较宽大。在柱影两侧随神经根向外分出的小三角形突起为神经鞘袖,在颈段者短小而呈直角方向伸出,在胸腰段斜行而下,神经鞘袖影很少出现。在造影剂柱的中央可以看到较透光的条状影,此即脊髓,在下颈段最易显示,其正常宽度为1~1.7cm(平均1.4cm)。下端盲囊位于第5腰椎至第1、2骶椎平面,多呈圆锥形,末端光滑或稍毛糙不平。在侧位上造影剂柱的前缘,相当于每一椎间盘的部位,往往轻微向内凹陷,此凹陷距椎体后缘一般不超过2mm,但在L₅、S₁处因脂肪组织多而上述间距也增宽。

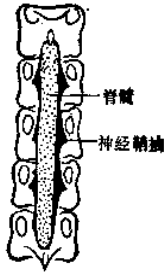


图4-23 胸段脊髓碘油造影(正位)

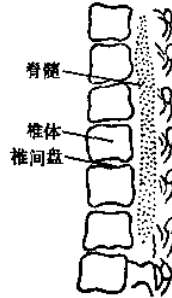


图4-24 胸段脊髓碘油造影(侧位)

(6) 造影中的病理表现 ①髓内肿瘤常侵犯脊髓某一段,引起脊髓部分梗阻,少见完全梗阻。梗阻可见梭形充盈缺损,边缘光滑或不规则。如完全梗阻则形成柱状充盈缺损。②髓外硬脊膜下肿瘤常引起梗阻,可见碘油梗阻平面光滑锐利呈杯口状充盈缺损,脊髓常被压移位。③硬脊膜外肿瘤可引起部分或完全梗阻。可见碘油的梗阻平面呈不规则的梳状或齿状压迹,造影剂近梗阻平面处较窄,侧缘被压变平,脊髓无移位。④椎间盘突出可引起部分梗阻, X线表现病变处椎间隙可见造影剂有压迹或充盈缺损。⑤脊髓蛛网膜粘连常引起部分或完全梗阻。碘油呈分散而不规则的点滴状,不易使造影剂集中。

2. 脊髓空气造影

(1) 适应证 颈段和腰段椎管内不论脑脊液通路是否受阻均适应做此造影。胸段病变因显示效果较差一般不应用此法。

(2) 禁忌证 椎管内有出血病变及颅颈交界占位病变。

(3) 操作方法 颈段造影取头低前倾坐位,使颈部处于最高位。然后作腰穿共注气60~70ml,可作适当的气液交换,摄坐位时的颈椎水平侧位片及仰卧而头过伸位时的颈椎水平侧位片。腰段造影取侧卧位,在头低臀高位置作腰穿,注气情况同前。摄侧位片、分层片等。

(4) 并发症和注意事项 造影后可有头痛、颈肩和腰背酸痛,一般在1~2天内消失,处理同气脑造影。

(5) 造影正常表现 正常颈段脊髓侧位前后径为8~10mm,上段较下段略为粗大。颈段蛛网膜下腔前后侧均呈狭条状透明光影,宽2~5mm,背侧气影至C₁渐渐扩大和小脑延

髓池的颅外部连贯，腹侧气影前缘和颈椎椎体后缘之间的软组织厚1~2mm。腰段侧位为长条形气柱，约在L₁以上可见脊髓影，其前后径略细，气柱的前缘至椎体之后缘软组织厚度可增宽超过2mm以上。

(6) 造影中的病理表现 主要为气柱的中断，脊髓阴影的增粗，椎管腔的狭小等。气体在颈段和腰骶段形成较好的对比。所以，脊髓气造影用于颈段和腰骶段椎管内完全或接近完全梗阻的疾病，如肿瘤和椎间盘突出的诊断。①椎管内肿瘤引起椎管完全或接近完全梗阻时，可见气体聚积病变下缘。在气影的对比下，有时可显示肿瘤下缘的轮廓，以致脊髓受压变窄和移位等征象。如在正位像能看清梗阻端的外形为偏侧性杯形凹陷，呈分叉状深弧形凹陷或较平直的不规则锯齿形等特殊形态，则可进一步提示髓外硬膜内肿瘤、髓内肿瘤或髓外硬膜外肿瘤等。但这种情况少见，一般仅能确定梗阻平面和看到肿瘤的部分轮廓。盲囊部肿瘤可见气柱在腰骶段充盈缺损并显出肿瘤上缘的轮廓。②椎间盘突出多不引起椎管完全梗阻。仰卧水平侧位像可见气柱前缘在病变间隙平面，有明显的凹陷形充盈缺损。前后位像局部可有横形带状或偏侧的凹弧形充气不良，轮廓常不甚清楚。

3. 脊髓水溶性碘剂造影 碘水(60%康锐)作脊髓造影，其具体操作方法可使患者侧卧，头端抬高10~40°，作腰椎穿刺，将5~7ml碘水加3ml脑脊液混匀后注入蛛网膜下腔，如无副作用，即可拔出穿刺针，摄正位和侧位像。因碘水为重比重造影剂，故可用倾斜检查台的方法控制造影剂所充盈的水平，而不使其流入颅腔。其主要优点为操作简易，显影清晰，同时因其粘稠度较低，也可使神经根周围间隙清晰可见。目前多用于椎管内中、下段梗阻性病变。碘水在椎管内逐渐被吸收，但于注射后6~8h内仍可显影。其主要缺点为术后可能发生头痛、呕吐、体温升高等脑膜刺激症状及神经根刺激症状，特别是马尾神经根。并可能出现下肢痉挛、肌阵挛、癫痫发作等。此外碘水误注入硬脊膜外可引起疼痛，血压下降或休克状态。故对老年人及体格衰弱者应慎用。为预防或减少上述并发症，有人建议于造影后宜取头高位或坐位6h，以防碘水流至高脊髓腔或颅腔内。

4. 选择性脊髓动脉造影 适用于脊髓动脉畸形。造影方法：经股动脉插管，应用特制的导管和金属导芯，在透视下沿主动脉上行，根据临床估计的病变位置选择性地插入各腰动脉和肋间动脉，颈部病变插入椎动脉和肋颈干。胸腰部者需做10次左右的注射，每次应用造影剂不超过8ml。使用加压注射器和进行连续摄片。造影证实病变的位置和供应动脉后，便于进行脊髓动静脉畸形的根治手术。

第三节 脑电图检查

脑电图是通过精密的电子仪器，从头皮上将脑部的自发性生物电位加以放大记录而获得的图形。其描记的脑部电活动图形，不仅能说明脑部本身疾病(如癫痫、肿瘤、炎症、血管性疾病、外伤及变性等)所致局限或弥散的病理表现，而对脑外疾病(代谢和内分泌紊乱及中毒等)所引起的中枢神经系统变化也有诊断价值。非器质性精神病的脑电图系正常或偶见轻度异常，故脑电图对鉴别脑器质疾病和功能性疾病有一定作用，脑电图还可作为一种随访观察的方法。

一、描记技术

(一) 被检查者的准备 因为血糖水平对脑电图有很大的影响，故检查应在饭后1~2h

内进行。凡能作用于中枢神经系统并能影响其机能状态的药物，都应在检查前3天停用。为降低头皮电阻值应在检查前一天洗头一次。

(二) 脑电图检查室 要求能防止交流电的干扰，如高频电灼器和电热器要离开检查室50m，广播电台要离开500m以外。仪器的接地线要可靠，检查室要防潮和防震，以保证机器性能良好。检查室不要太亮，要安静，靠脑电图仪的屏蔽室墙上应有玻璃窗，使检查者能看到病人的情况，如在描记过程中万一病人有癫痫发作或其他情况发生，检查者可及时给予处理。

(三) 电极类型 一般用盘状或圆形平面电极，与头部要固定紧贴。与皮肤接触面需要涂以导电糊或盐水，使电极的电阻小于 $5k\Omega$ ，各电极的电阻均应相同，但 $10k\Omega$ 和 $30k\Omega$ 的电阻所获得的脑电图是没有显著差别的。用火棉胶固定电极时的电阻最小，特别对于检查不合作及发作中的病人常可获得无伪迹的记录，测定后用醋酸擦掉取下。针电极对于意识不清，不能完全放松及小孩是比较合适的，如操作熟练可不引起疼痛，但电阻较大。其他应用的特殊电极有：①鼻咽电极系记录颞叶底部和间脑部的电活动；②蝶骨电极系记录前颞叶底部的电活动，尤对确定颞叶癫痫的价值较大；③皮质电极系直接记录大脑皮质的电活动，它对寻找大脑皮质的癫痫灶和能切除的瘢痕很有帮助，有时它能测出肉眼看不到及放射检查等也不能测知的脑瘤。测出异常棘波病灶有助于确定手术切除部位。

(四) 电极安放 最常用的电极安放法是国际脑电图学会建议的10—20系统(图4-25)。测量方法是前后方向从鼻根部到枕外粗隆的中央连线，在这条线上定出额极(FP)、额(F)、中央(C)、顶(P)、和枕(O)五点。其间的距离各为 $1/5$ ；头的两侧是以左右耳屏前点通过中央点的连线，在这条线上也定出五点，其间的距离也各为 $1/5$ ，离开耳屏前点线上 $1/10$ 为颞点(T)，在颞叶上安放电极的前后连线，是从中线上的FP点经过中央线上的T点，再回到中线上的O点的连线。FP就在前端离开中线 $1/10$ 距离的位置上，O点也在后端离开中线 $1/10$ 的距离处，其余各点相距均为 $1/5$ 。这种方法在前后及冠状线上各点间距离基本相等，如多用几个电极，对定位很有帮助。

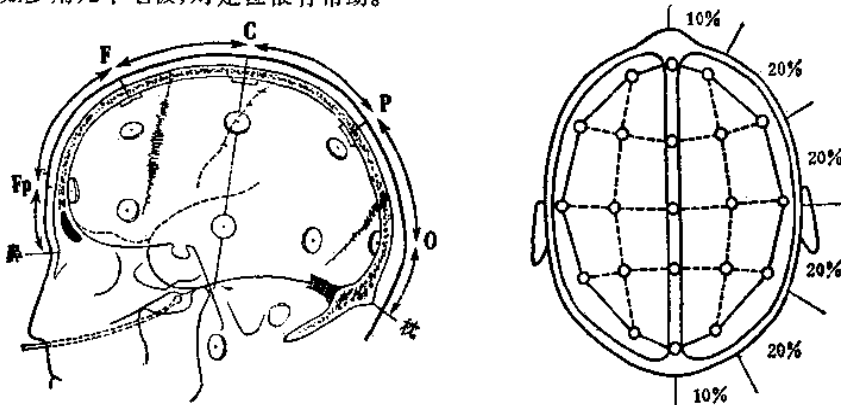


图4-25 头皮电极安放位置图解显示鼻咽电极的位置，各突面电极和大脑部位及骨缝间的关系

Ep-额极 F-额 C-中央 P-顶 O-枕

(五) 电极组合

1. 单极描记 是作用电极和无关电极相比较的记录。无关电极宜按置于对头颅各电

极较远的等距离点,一般是选择双耳垂作为无关电极,它虽然也可受到颞叶的影响,但可用双极记录弥补而避免判断错误,颈椎等较远的无关电极常受强有力的心电影响,故少采用。单极描记由于极间距离较大,故能获得较正确的波型和较大的波幅,且慢波也易认出,因此皮质深部和皮质下的病理活动灶用单极描记比双极描记更易发现,若有局限性变化出现,则可确定病变的部位。

2. 双极描记 为两个作用电极相比较而获得的电位,此时所得电位的波幅较单极为低,但双极可以更准确地作出大脑浅层病灶的定位,且伪差较少。应用位相倒置法,可测定病灶的位置。一般在几个导联中的波上升下降是同时的,称为同时位相。如一个导联的波向上而另一个波向下者则称为位相倒置。

3. 小脑电图描记法 枕下部剃发,消毒后,在枕外粗隆下 2cm 处和两侧乳突后 2cm 处各刺入针状电极,固定在颅外,进行颅骨外描记,同时记录双枕部头皮脑电图作对照。

(六) 诱发试验 有一部分颅内占位性病变的脑电图在一般描记时,异常电活动可能不显著。不少癫痫病人,在发作间隙期的脑电图上不出现痫性或痫样放电,在这些情况下,可以通过一些措施,来使潜在的痫性放电或其他异常电活动显现出来,称为诱发试验。常用的简便方法如下。

1. 睁闭眼 正常人睁眼后 α 节律抑制(图4-26),代之以 β 波,波幅也降低,闭眼后可有易化反应,即 α 活动突然增加(频率稍增1~2次/s,波幅也增高),且变得较为规律。睁眼 α 节律抑制反应的完全与否也能说明脑的机能状态是否正常。有时睁闭眼能诱发出脑电图的异常。

2. 过度换气 在描记过程中病人以每分钟20~25次的速度进行深呼吸,持续3min,也

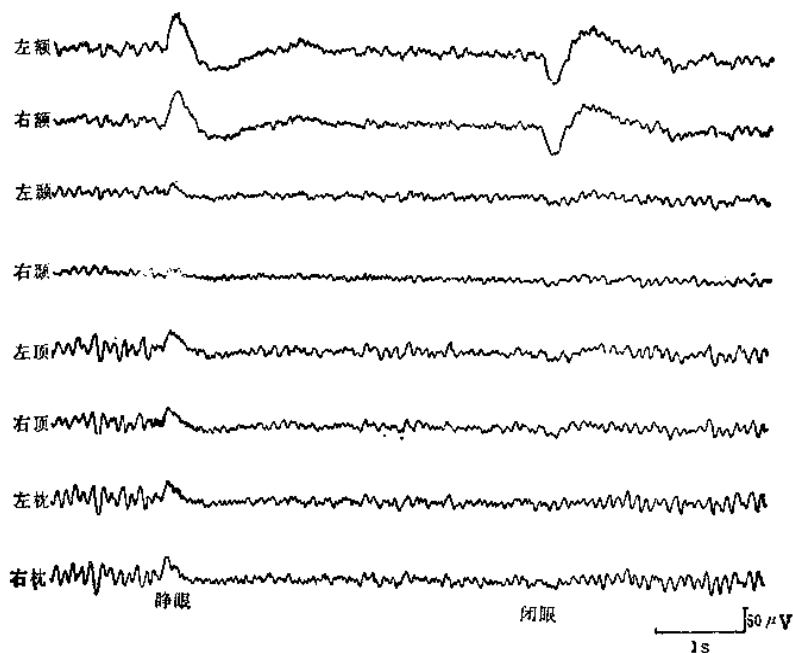


图 4-26 正常脑电图,示正常的睁眼抑制反应

可延长到 4~5min。深呼吸将较多的二氧化碳排出,使血液中二氧化碳浓度减低,而使血液的酸碱度向碱性方面移动,这样就增加了脑皮层细胞的兴奋性,有病细胞就容易产生痫性放电或其它异常。是一种简便、安全的方法。有一些大脑半球肿瘤病人,过度换气可以诱发出局灶性 δ 波,或者使不太明显的局灶性改变转为明显。癫痫病人在深呼吸过程中出现痫性放电。有些病人,特别是有 3 次/s 棘-慢波的小发作病人,痫性放电只在深呼吸过程中出现,在深呼吸停止后并不持续。少数正常人,尤其儿童和青年在深呼吸 2min 后至 3min 末时电活动可以变慢,甚至有双侧 δ 波发放,在深呼吸结束后很快恢复正常,这就需要与痫性放电加以区别。有人认为深呼吸后再闭气 1~1.5min,则在一小部分病人可引起仅用过度换气所不出现的异常。

3. 睡眠诱发 自然睡眠或药物导致睡眠过程中,痫性放电常可出现,特别是颞叶癫痫较易诱发。局灶性癫痫或小发作不一定能诱发。有人认为间脑病变,轻度睡眠时出现 6 次/s 或(和) 14 次/s 正相棘波对诊断有帮助。对自然睡眠被试者可让他检查前一天晚睡,当天早起在睡眠不足的情况下做检查,或者不睡午觉下午检查。或者应用较快作用的安眠药物如速可眠、水合氯醛、氯丙嗪等。若因药物引起的快波不对称,则消失区可能表示有病损。

4. 闪光刺激法 用闪光刺激时光强度不宜太大,以免灼伤视网膜,频率可用每秒 1.5、10、20 次,或以 20~30 次/s 闪光,频率先从低到高,后又从高到低连续刺激,每一频率一般持续 5s,有人认为 8~15 次/s 刺激 4min 效果最好。

正常人受闪光刺激后 α 波被抑制,有的可出现节律同化现象,有的与闪光为同一频率,有的为其倍率。节律同化在频率 3~25 次/s 时最易出现,特别对 α 波范围的闪光频率最易同化。在半球后部如有病变,则这种作用可以不对称,病变侧不出现或引起慢波。小发作病人可以诱发出 3 次/s 棘-慢波。其他癫痫对光刺激不大敏感,偶尔可以引起大发作。若与戊四氮合用,可以减低戊四氮的需要量。称为戊四氮-闪光试验。

5. 戊四氮或美解眠静脉注射 可以诱发出异常放电。大发作、小发作和局限性癫痫都可试用。戊四氮可每 30s 钟快速注射 50mg,直至有痫性放电或总量达 600mg 为止。美解眠可用 0.5% 水溶液每分钟注射 5ml 至出现异常或总量达 30ml 为止。两者可与闪光刺激结合应用。这两种试验对病人常有一定痛苦,故严加控制。

(七) 伪差的原因 从头皮上所获得的脑波的电位极低,仅 50 μ V 左右,故需要放大 100 万倍才能描记到,因此高度灵敏的脑电图机易受外界或病人本身的各种因素的影响而产生伪差。

最常见的伪差来自病人本身的生物电位和电极因素,前者为病人眼球活动及眨眼,在前额和额部等导联可见与眼球节律活动一致的双侧对称的慢波电位差,一般睁眼时向上偏转,闭眼时向下;嘱病人眼球固定或操作者轻轻按住上眼睑即可使之消失。心电图的产生是由于不合适的无关电极所传导,或由衣服潮湿与接触地线(如病人的手足接触于铁床上)等所致。如电极恰置于搏动的血管上,则可在脑电图上产生脉搏波,需稍移动电极即可纠正之。

由于电极因素造成的伪差,如于整个导联均有 50 次/s 的干扰,则纠正地线,以减低电阻即可消除之。又如头皮电极电阻过高、电极松移、头部活动、呼吸时电极帽或电极与枕托碰撞、身体活动、摇头松动等均可引起伪差。其它如脑电机本身的缺陷,与一些大的电器科室(如理疗科、放射科、电梯等)太近亦可产生各种伪差。

二、脑电图图形的频率、波幅和波型

脑电图主要来源于皮质神经元的活动,它不是个别神经元的活动,而是皮质浅表数百万神经元树突的突触后电位或树突电位的总和。这些电位活动在放松和睡眠等情况下为最大,思考和警觉时波幅较低。在人类,正常脑电图根据频率及波幅不同,可分为 α 及 β 波两种:

α 波 频率为8~13次/s,波幅为10~100 μ V的正弦形节律。这是脑电图中的基本节律,主要出现在大脑半球后半部,特别是枕部的描记中。安静及闭眼时出现最多,波幅亦最高。心算时,特别是睁眼时减弱或消失。其波幅可出现周期性逐渐升高和降低现象,呈纺锤形或梭形,此即“调幅”,调幅的周期是0.5~4s。

β 波 频率为14~25次/s,波幅为5~20 μ V之间,常重叠于 α 波上或重叠在病理性波(如 θ 或 δ 波)上,在后头部则常见于 α 波调幅之间(即纺锤形波之间)。 α 波活动因外界刺激(如睁眼)而被抑制时即出现 β 波,在思考、情绪紧张、激动时和服用催眠药时 β 波活动可增多,在握拳时减弱,但不受视觉刺激的影响。 β 节律在前头部(额叶或前中央回)最多见。

θ 波 频率为4~7次/s,波幅为20~40 μ V,常见于正常小儿,以顶、颞叶多见,有6%的正常成人可见少数6次/s的 θ 波,而电压较高的 θ 波见于成年人时多属于病理性。

δ 波 频率为0.5~3次/s,波幅一般在100 μ V左右,见于儿童和成年人的睡眠时,过度换气,睁眼及呼叫其姓名等对 δ 波无影响。一般出现 δ 波均属异常,但在青年人中,枕部散在低电压 δ 波不一定提示局部病变。

棘波 是一种时限短的电位(20~80ms),呈垂直上升和下降,波幅较高约100~200 μ V棘波的极性向上者称为阴性棘波,向下者为阳性棘波。棘波系病理性波,为大脑皮质神经细胞过度兴奋的表现,一般认为棘波电压越高越接近于病灶,见于局限性癫痫。多棘波为两个以上棘波组成的棘波群,见于肌阵挛性发作。棘节律为20~30次/s持续出现的有规则的棘波,见于癫痫大发作。14及6次/s正相棘节律,多见于青少年,一般在睡眠中出现,成人可在觉醒时出现,多在颞枕区,见于间脑癫痫。

尖波 又称锐波,是一种时限在80~300ms之间、形态是快直上升而缓慢下降的三角形波,波幅可达200 μ V以上,也是一种病理波,是皮质刺激现象,多见于癫痫。局灶性尖波提示在记录到该波的电极的附近皮质有局灶性损害,但其部位较描记到棘波时稍远些,也可以从较远的部位传来。

3次/s棘-慢波 这是一种由一个棘波和一个慢波交替结合起来的放电,是两侧对称的、每秒3次的复合波。这种放电在全头部各条线上都有,但以额部为最显著,有时一开始可达3.5次/s,而结束时可稍减慢至2.5次/s。这种放电是小发作特有的。

尖-慢波 是由一个尖波和一个慢波组成的复合波,尖波的周期在80~300ms之间,慢波的周期在500~1000ms之间,见于局限性癫痫。尖-慢节律(小发作异型放电)见于失动性小发作。

多数性棘波或多数性棘-慢波 多数性棘波是指多个(3~6个)棘波成串出现的放电。多个棘波后面跟着一个慢波就成为多数性棘-慢波。这种放电常可伴有肌阵挛抽动。见于小发作的肌阵挛型、肌阵挛癫痫或长期严重的癫痫发作的病人。有的肌阵挛抽动如亚急性硬化性全脑炎等伴有这种放电。

高幅失律症 见于婴幼儿。常为高波幅的尖波、棘波发放,然后有一电活动静止期。发放可两侧对称,也可能不对称,不一定规则。常在婴儿痉挛、苯酮酸尿症等病人中出现(图4-27)。

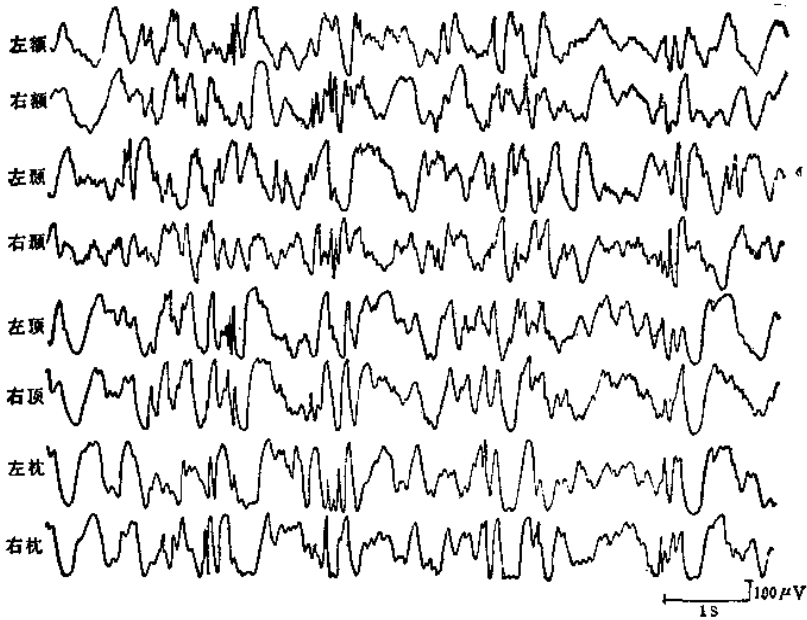


图 4-27 婴儿痉挛(6个半月女性幼儿), 脑电图为高幅失律, 各区见不规则高电位慢波及棘波

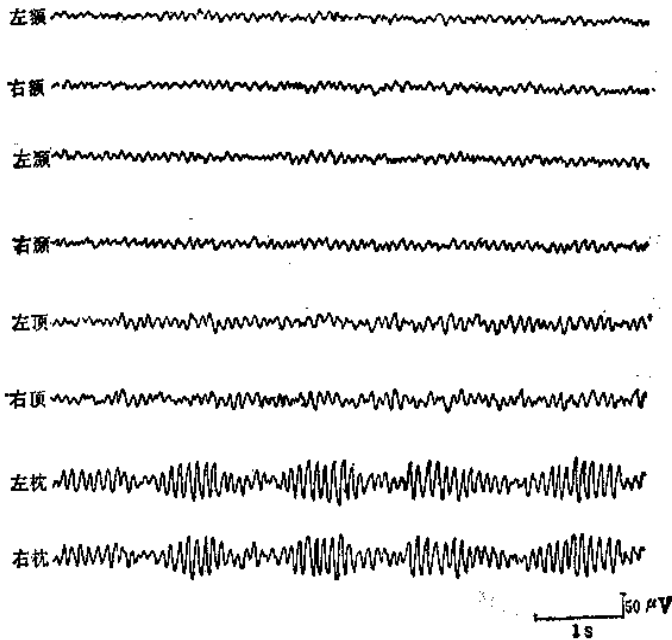


图 4-28 正常成人脑电图

各种频率范围的发作性高幅放电 如14~30次/s、3~8次/s、4~7次/s、0.5~3次/s的突然发放均可视作痫性放电。

三、正常脑电图

(一) 成年人的脑电图 正常成人的脑电图(图4-28), 频率几乎全为 α 波及 β 波组成, 其波幅、波形及频率两侧均对称, 频率恒定不变(频率调节<频宽>在2.5次/s范围内, 同一导联频率调节在0.5次/s) 波幅在两侧可相差30%, 惯用右手的人, 由于左侧半球传入冲动较多, α 波易受抑制, 故右侧半球波幅较高。正常人 α 节律的睁眼抑制反应明显(图4-26), 思考或感觉刺激时 α 波也同樣可被抑制。正常小脑电图是频率为20~60次/s, 波幅20~50 μ V左右, 双侧对称的快节奏。

在某些正常人的额部可见 θ 波活动, 波幅常较低(20~40 μ V), 在疲劳状态下较为显著。部分正常人在额部可见某些低电压(10~20 μ V)的 δ 活动。

85%的正常人呈上述脑电图, 而其余15%则可有其他轻度异常。

正常成人的脑电图有上述各种频率, 但是正常的脑电图又可以分为以下四型:

1. α 型脑电图 除两半球前部外, 脑电活动以 α 节律为主, 频率前后相差不超过1次/s, 两侧对称。右利者的左侧 α 波的波幅可能略低于右侧。
2. β 型脑电图 这是比较少的一型, 脑电图上以 β 波为主。
3. 低电压脑电图 脑电活动的波幅偏低, 看起来似乎呈低平的曲线。在睁闭眼后或深呼吸时可出现短程的 α 节律。
4. 不规则脑电图 脑电活动的频率不规则, 前后可能相差 ± 1.5 次/s。前部可有 θ 波。

(二) 儿童的脑电图 儿童的脑电图与成人有很大不同, 它随年龄而异, 但又无明确的年龄界限。其特点以慢波为主, 随着年龄的增长, 慢波逐渐减少, α 波逐渐增多。新生儿至生后3个月内已有持续性脑电活动出现, 主要为不规则低电压 δ 波, 有时于枕部为著。3个月以后的婴儿已有明显的清醒、困倦和睡眠时的不同变化。5个月以后的幼儿, 枕部电活动更为恒定和规则, 在4~6次/s θ 波活动间可能出现与成人有些类似的7~8次/s的 α 节律。到3岁时, 电活动增快到7~9次/s, 波幅从75~100减至50 μ V, 这种波可能仍重迭在 δ 波上。3岁以后的儿童, 在枕区可见8~9次/s的波, 同时可有各种频率和不同的波幅。 θ 波于额顶为明显。枕部重叠的 δ 波成分减少, 枕部且可有高波幅、有时上升很陡的 θ 波, 不要误认为枕部病灶。5~6岁以后, 枕部 α 节律变得更丰富, 波幅较高, 但仍保留着不规则性。10~14岁的少年, 可见恒定的约100 μ V的 α 节律, 其平均频率为10次/s, 但这个年龄时期的少年, α 节律仍然很不稳定。14~18岁时枕部 α 节律的波幅变得低些, 而调幅更好, 额部的 θ 波变低, 且有 β 波出现。这是儿童在发育过程中脑电图的大概演变情况, 但因变异较大, 故只能作大概介绍。

四、异常脑电图

超过正常脑电图标准者称为异常脑电图。在生理条件下精神安静、闭眼时记录的脑电图, 如果有异常所见, 则属于异常脑电图。此外, 生理条件的变化, 例如诱发试验中发现有异常所见时, 此种脑电图亦属异常范围。一般不正常脑电图可分成两大类。

(一) 持续性不正常脑电图

1. 持续性局限性脑波消失 半球肿瘤、囊肿、血肿、半球切除术后可见到此种脑电图。此种局限性脑波消失不仅限于 α 节律, 也可见于 β 节律消失或睡眠梭的消失。有时局限区域脑电活动虽未至消失但波幅明显降低, 如对称区域某侧电压较对侧低过50%, 也属于不正常现象。

2. 持续性局限性慢波 通常 θ 波和 δ 波均属慢波,正常人的颞区允许有少量低波幅 θ 波(电压不超过 $40\mu\text{V}$ 、出现机会不超过25%);额区允许有少量 δ 波(电压不超过 $20\mu\text{V}$ 、出现机会不超过10%)。如局限区域出现超过上述限度的慢波,则往往是诊断颅内占位性病变的指标,因脑瘤或血肿等本身不产生生物电,而占位性病变附近的脑组织由于受压迫导致缺氧和水肿,此系产生慢波的原因。此种慢波的特点多系不规则的 $0.5\sim 3$ 次/s的多形性波,其电压常在 $50\sim 100\mu\text{V}$ 左右。此慢波如系由急性脑外伤或脑血管疾病引起时,则恢复过程常见其频率由慢变快,振幅由高变低,范围由大变小。

3. 持续性广泛性脑波消失 也就是脑波电位呈低平状态,极端者脑电图几乎成一条直线,此种脑电图在儿童不见,随年龄增长低电压脑电图逐渐增多,60岁以上有动脉硬化的老年人可达5~7%。此外,可见于脑外伤后综合征、一氧化碳中毒后遗症、去皮质状态及部分重型精神病等。

4. 持续性广泛性慢波 颅内压增高、脑水肿、脑炎以及某些能引起意识障碍的疾病均能造成此类脑电图。常见的疾病有脑瘤、脑炎、脑外伤、脑出血等。慢波频率最低可达每秒0.5次,电压可达 $100\mu\text{V}$ 以上,波形可能是单一波形的也可能是复合波,部分肝昏迷病人可呈现三相波。

(二) 发作性不正常脑电图 任何棘波、尖波以及爆发性节律均属不正常电活动,棘波或尖波可单独出现,也可与慢波组合成综合波,如棘-慢波、尖-慢波、多棘、多尖-慢波综合。棘波的时间为 $20\sim 80\text{ms}$,一般认为是大脑皮质神经元放电的过度同步所致,与尖波无本质上的区别。不过后者的同步化程度较低,病灶部位较深而已。尖波的时间介于 $80\sim 300\text{ms}$ 之间,振幅与棘波的振幅均在 $100\mu\text{V}$ 以上。棘波多呈散在形式,一般认为棘波电压越高越接近于病灶。棘(尖)-慢波综合常意味着深部结构的放电,组成综合波中的慢波时程常在 $200\sim 500\text{ms}$ 之间,振幅也多在 $100\mu\text{V}$ 以上。如棘-慢波综合规律地每秒出现3次,且广泛分散于头皮各电极,尤以前额为著,临床上多呈典型小发作。多棘(尖)-慢波综合易于伴有肌阵挛的癫痫出现。入睡之初,在颞枕区出现每秒6或14次阳性棘波被认为是下丘脑性癫痫的特征。

皮质下或后颅窝病变有时在远隔的头皮电极可局限地、间歇地出现所谓远隔波,远隔波可能是 θ 波也可能是 δ 波,间脑病变多呈双侧同步同时相波形规整的 θ 节律,而额叶深部或纹状体病变所引起的 θ 节律既可能是双侧的也可能是单侧的。一侧海马回脑疝,可以压迫间脑而在同侧额叶引出 δ 波。远隔波固然能反映一定的病理生理意义,但临床上不足以依赖它作为定位指标。

异常脑电图可分为轻度、中度及重度异常。

1. 轻度异常脑电图

(1) α 节律很不规则或很不稳定,两侧波幅差超过30%,调幅不良,睁眼抑制反应消失或不显著。

(2) 颞区或各区出现高幅 β 波。

(3) θ 活动增多,某些部位 θ 活动占优势,有时各区均见 θ 波。

(4) 过度换气后出现高幅 θ 波。

2. 中度异常脑电图

(1) α 活动频率减慢至每秒钟3~7次,或 α 波消失,有明显的不对称。

- (2) 弥散性 θ 活动占优势。
- (3) 出现阵发性 θ 波活动。
- (4) 过度换气后,成组或成群地出现高波幅 δ 波。

3. 重度异常脑电图

- (1) 弥散性 θ 及 δ 活动占优势,在慢波间为高电压 β 活动。
- (2) α 节律消失或变慢。
- (3) 出现阵发性 δ 波。
- (4) 自发或诱发地出现高波幅棘波、尖波或棘-慢综合波。
- (5) 出现爆发性抑制活动或平坦活动。

上述异常脑电图,一般指弥漫性或阵发性改变,如伴有局限性异常(包括 θ 波、 δ 波、棘波、尖波、病理综合波、平坦活动或懒波等),可加以说明。例如轻度、中度或重度异常脑电图,某区域(半球)有病灶。

五、睡眠与意识障碍脑电图

(一) 睡眠时的脑电图变化

1. 嗜睡期 α 波波幅降低、变慢,可以从10次/s降到8~7次/s,有时 α 节律消失和出现交替。

2. 浅睡期 α 节律逐渐消失,出现低波幅4~7次/s θ 活动和高波幅尖波,后者通常在颞区及顶区明显,称颅顶波,为此期特点。外界刺激可使 α 节律重新出现。

3. 中度睡眠期 (图4-29) θ 波变慢,波幅增高,且扩散到整个皮质; β 活动群集成梭状,每段约0.5~1s,频率主要为14~16次/s;且可见双顶隆波。突然的声刺激可出现K复合波。

4. 深睡眠期 此时纺锤波仍可见,梭波频率稍变慢(10~13次/s),出现 δ 波,波幅可高达200~300 μ V。

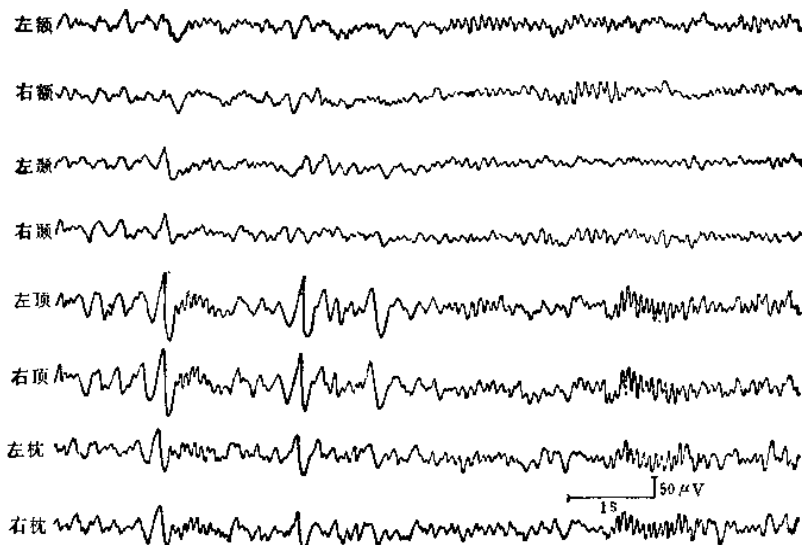


图 4-29 中度睡眠脑电图

占优势的很慢的不规则 δ 波(0.5~1次/s), 见于全脑, 波幅高; 慢的 β 节律杂见于 δ 波中间, 纺锤波消失。

(二) 意识障碍时脑电图变化

1. 嗜睡 节律中度变慢, α 波及 θ 活动混杂, 伴有一些额部或局限性单相 δ 波。强烈的感觉刺激常产生 α 活动抑制。

2. 昏睡 呈较多的 δ 活动, δ 活动间为快波, 刺激时无抑制反应, 而产生 δ 活动增加或出现 θ 波。

3. 昏迷 为持续性 δ 波, 强烈的感觉刺激不引起抑制反应。此时所见与深睡期脑电图相似, 但无纺锤波、双顶隆波等, 脑电图波动不明显。

4. 深昏迷 此期全部为低电压 δ 波, 常接近平线。

六、颅内占位性病变的脑电图

颅内占位性病变往往可引起不同程度的脑电图变化, 尤其是大脑半球的占位性病变, 包括脑肿瘤、脑脓肿、脑转移癌和慢性硬膜下血肿等, 多有一侧性或局灶性慢波(主要为 δ 波和 θ 波)。也可表现为正常者, 如生长较慢的脑膜瘤, 对脑细胞影响较小, 故未能引起脑电图改变。脑电图对大脑半球肿瘤的正确定位率一般在75~85%左右, 颅后窝肿瘤的脑电图一般无局限性或一侧性改变, 只有弥漫性变化或正常, 应用枕下电极作小脑电图检查, 对颅后窝占位性病变常可做出准确的定位诊断。临床证实有不少无定位体征的大脑半球占位性病变的病人, 经脑电图检查后发现有局灶性改变。

(一) 不同部位的颅内占位性病变的脑电图特点

1. 额叶肿瘤(图4-30)

(1) 局限性 δ 波发现率较高为84%, 其中54%与肿瘤的位置相一致, 30%比肿瘤位置靠近颞部或前额部。

(2) 呈现一侧性或双侧性阵发性单一节律性 δ 波者较多, 特别是肿瘤位置较深或靠近

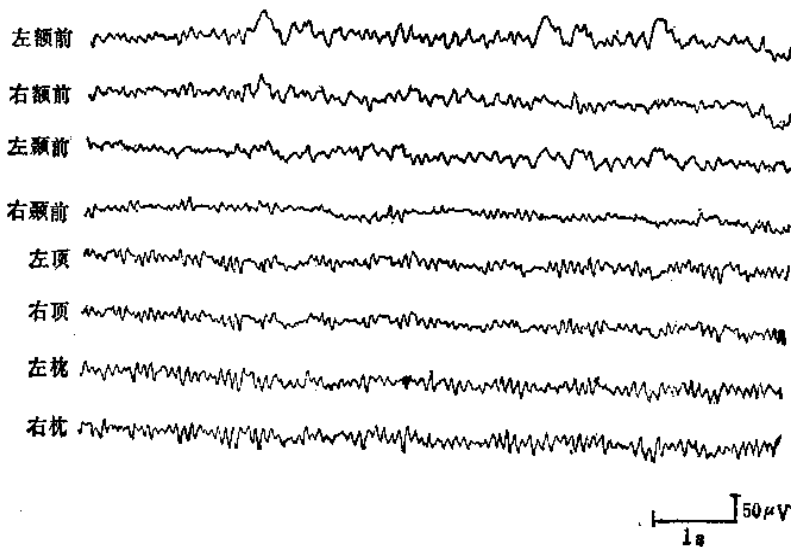


图 4-30 左额前肿瘤

内侧面或矢状窦时或基底面肿瘤时。

(3) 一侧颞叶肿瘤的1/3,在对侧额部也有传播性 δ 波,但一般波幅较低,往往成为混合性。

(4) 背景的 α 波在1/3的病例为正常,一般来说肿瘤位置愈靠前, α 波的异常就愈轻微。

2. 颞叶肿瘤(图4-31)

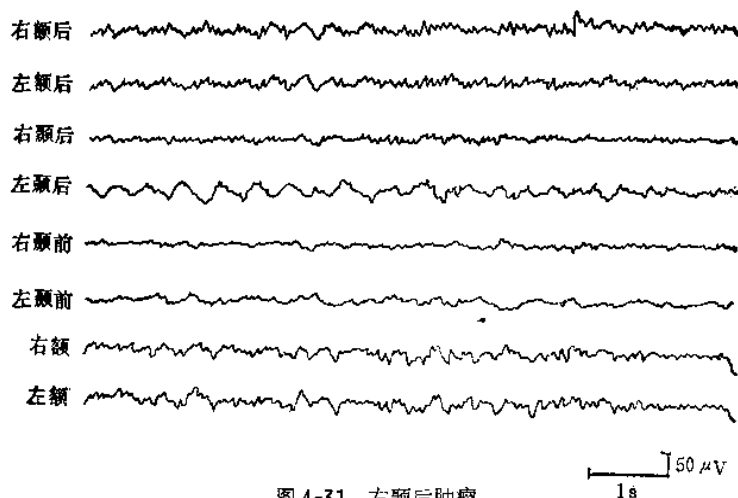


图4-31 左颞后肿瘤

(1) 局限性 δ 波发现率很高,为90%以上,其中70%与肿瘤位置一致,20%靠近额部, δ 波频率较慢(0.5~2次/s)并为持续性。

(2) 背景 α 波多数为异常,只有少数为正常。

(3) 较大的颞叶肿瘤特别是颞后肿瘤压迫大脑中动脉,结果引起颞顶枕部的 α 波减弱。

(4) 发作波发现率高,听觉刺激可促使局限性慢波的显著变化。

3. 中央-顶部肿瘤(图4-32) 部分为局灶性 δ 波,但似较其它部位肿瘤产生局灶性 δ

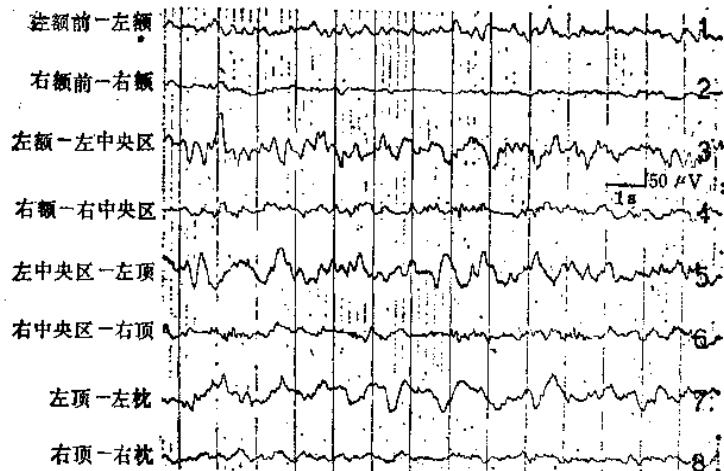


图4-32 左顶叶肿瘤

波者较少。有时只有局灶性5~9次/s的电活动,尤以肿瘤靠近中线时如此。有的作者报告最多见的为7次/s,可以呈发作性,亦可为持续性,这种波不受睁眼影响,尤其此波在 α 节律的频率范围内,睁眼时不受抑制是与正常 α 节律相区别之处。

4. 枕叶肿瘤 单纯枕叶肿瘤少见。主要变化为患侧 α 节律明显减少,局部出现局灶性 δ 波。若为两侧枕部肿瘤,则慢波波幅较低,频率较慢是与后颅窝肿瘤中颅压高引起的阵发性、对称性高波幅 δ 波不同之处。

5. 第三脑室和侧脑室肿瘤 第三脑室肿瘤以及鞍上肿瘤向上生长到三脑室内,都可引起与后颅窝肿瘤相似的脑电图改变(图4-33),可能与颅内压增高有关。慢波常为4~7次/s的 θ 节律,有的作者认为只能在中线排列的电极记录到明显的占优势。 α 节律紊乱或消失常见,当肿瘤侵及第三脑室底部时更为明显。当颅内压增高严重,或伴有意识障碍时,则与其他部位肿瘤引起的类似情况相同,可能出现较多的弥漫性 δ 波。

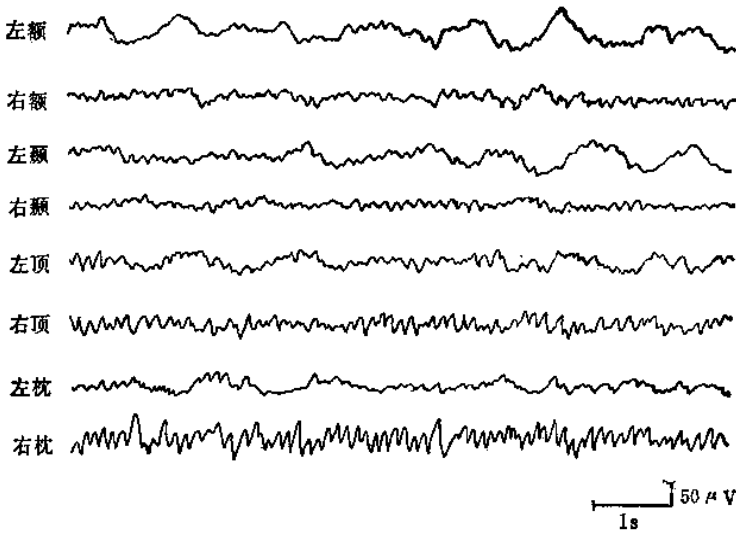


图 4-33 第三脑室肿瘤累及左半球

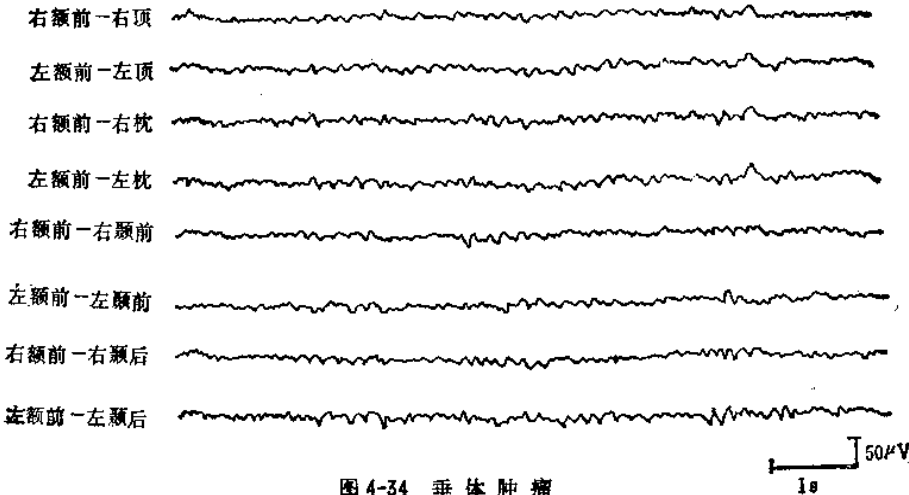


图 4-34 垂体肿瘤

侧脑室肿瘤多位于三角区,临床症状有很大易变性,脑电图表现也依其对周围脑组织直接或间接影响的程度而定,异常电活动多见于颞区,有时分布于—侧半球或出现弥漫性慢波活动。

6. 垂体腺瘤 肿瘤位于鞍内时脑电图无异常。除非肿瘤生长出鞍外至第三脑室底部或半球时产生相应的脑电图异常(图4-34)。或因垂体功能低下而产生变化,较严重时可有弥漫性 θ 波和 δ 波。 δ 波为阵发性,可由深呼吸加重,应用考的松或ACTH时消失。

7. 丘脑肿瘤 常有患侧 α 节律变慢、紊乱、波幅降低,残余的与对侧的 α 节律在睁眼时的反应不受影响。若侵及第三脑室,则有上述第三脑室肿瘤时的变化。向半球白质侵犯,则常有该半球较广泛的不规则 δ 波。若向两侧半球生长,则为双侧弥漫性异常。

8. 颅底肿瘤 前颅窝底肿瘤往往在额部产生局灶性 δ 波(图4-35)。若接近中线则可引起双侧额部的 δ 波。蝶骨嵴脑膜瘤与中颅窝底肿瘤则视其向何方生长,若向前颅窝生长则引起额部 δ 波,若向外侧生长,则可有额颞部或颞部局灶性 δ 波。中颅窝底脑膜瘤往往在颞部产生 δ 波。肿瘤位于颅底且接近中线时,部分可能有患侧为 α 节律的轻度异常,则可有定侧意义。部分为正常脑电图。

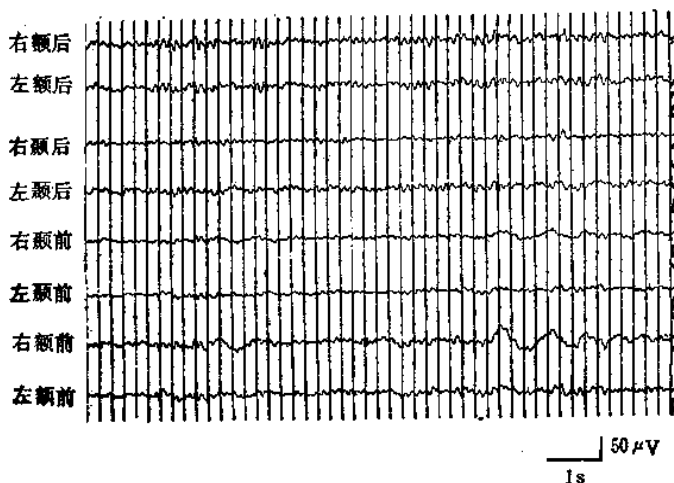


图 4-35 右前颅窝底肿瘤

9. 颅后窝肿瘤 颅后窝肿瘤可为正常或出现不同程度的弥漫性异常(图4-36),表现为:①正弦形慢节律或不规则慢活动,呈阵发性出现,也可为持续性出现。一般为弥漫性改变,成人可在额区占优势,儿童可在枕区占优势。两侧常为对称性,也可为不对称性。如小脑半球肿瘤早期阵发性慢活动可在对侧大脑半球占优势,这可能与通过小脑—→齿状核—→对侧红核—→丘脑—→大脑皮质通路的影响有关;晚期阵发性慢活动可在同侧半球,特别是枕区占优势,这可能由于肿瘤压迫乙状窦引起同侧大脑半球血液循环障碍或天幕上疝直接压迫枕叶有关。有时可在两半球出现“矛盾性不对称”(如—侧额颞区占优势,同时另一侧顶枕区占优势)或游走性(如左右或前后交替占优势)。视反应时慢活动减弱,过度换气时加重。一般 δ 活动多见于晚期肿瘤或小脑肿瘤和第四脑室肿瘤, θ 活动多见于早期肿瘤或脑干肿瘤。②弥漫性 α 节律,多见于中脑肿瘤。③弥漫性低波幅快活动,多见于桥脑、延髓肿瘤。

颅后窝肿瘤做小脑电图检查发现异常率高,如小脑电图表现为快活动减弱,或出现慢活

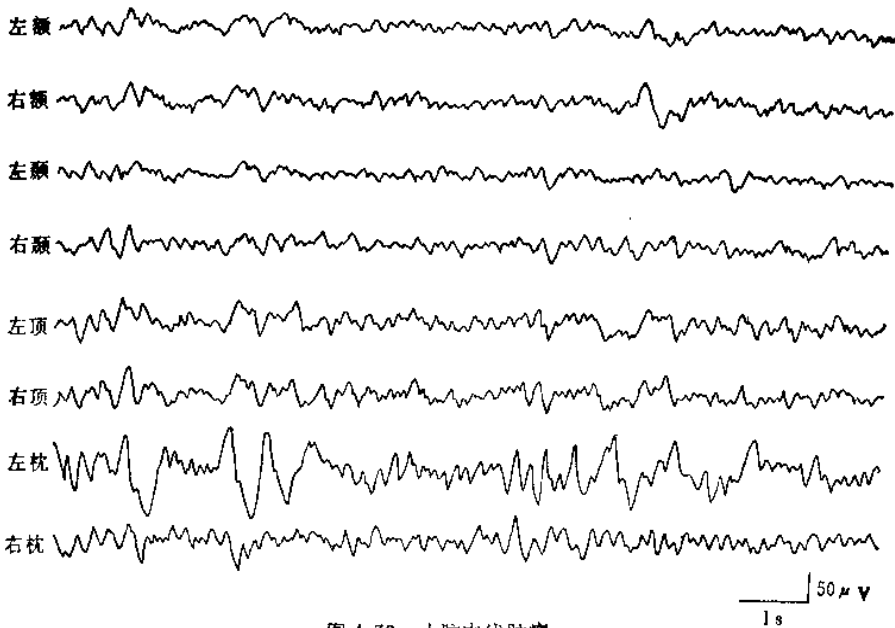


图 4-36 小脑中线肿瘤

动,一般可考虑为颅后窝肿瘤。

(二) 脑肿瘤的性质与脑电图的关系 脑瘤的脑电图改变不是特异性的,不能直接指明肿瘤的性质,但是有些现象可作为参考。①脑膜瘤引起的脑电图改变比较轻微,而临床症状可能已较明显,但脑电图往往缺乏异常所见,因此定位比较困难,当脑电图有改变时,局限性异常改变多以 θ 波、 δ 波为主。额叶脑膜瘤有时在早期就可呈现焦点性 δ 波,这种 δ 波一般为连续性并能比较局限于病变部位,而对侧的脑电图多为正常。脑膜瘤的血管愈丰富, δ 波就出现得愈明显。发作波较多见。②星形细胞瘤与脑膜瘤相似,慢波亦往往局限于病变侧。生长较快的星形细胞瘤,包括囊性变的,则异常的程度较显著,痫性放电也常见。③局限性慢波主要为 θ 波,在晚期才出现 δ 波,痫性放电多见。④胶质母细胞瘤由于生长迅速,脑组织浸润破坏严重并引起重度脑水肿,在脑瘤中显示最严重的脑电图异常。局限性 δ 波的周期较长,振幅较高,其出现范围较广并常成为低幅多形性 δ 波病灶,发作波较少见。对侧半球散在的 θ 波或 δ 波亦较多。因此,临床上有明显的定位体征而脑电图正常时就不大可能为胶质母细胞瘤。⑤转移瘤单发性者一般显示与星形细胞瘤的脑电图相似,可以有局灶性 δ 波。但有时较严重,与胶质母细胞瘤相似,视其发作快慢而异。虽然临床上常有癫痫发作,但痫样放电则少见。多发时,脑电图改变亦为弥漫性。⑥血管瘤,痫样放电常见,但可以有局灶性 δ 波,尤其是不久前瘤内有出血时更明显。以上说明,肿瘤生长较快,性质较恶者则脑电图的变化明显。定位定侧率亦较高些。

(三) 其他颅内占位性病变的脑电图

1. 脑脓肿 大脑半球脓肿的脑电图变化与半球肿瘤相似,约70~90%可以看到局灶性 δ 波而做出比较正确的定位诊断(图4-37)。一般说来脑电图变化与生长较快的肿瘤相似, δ 波频率较慢,比较广泛。慢性脑脓肿则与缓慢生长的肿瘤的变化相似。虽约有1/3的病人临床上有癫痫发作,痫性放电却不常见。小脑脓肿的脑电图改变可自正常至各种程度的弥

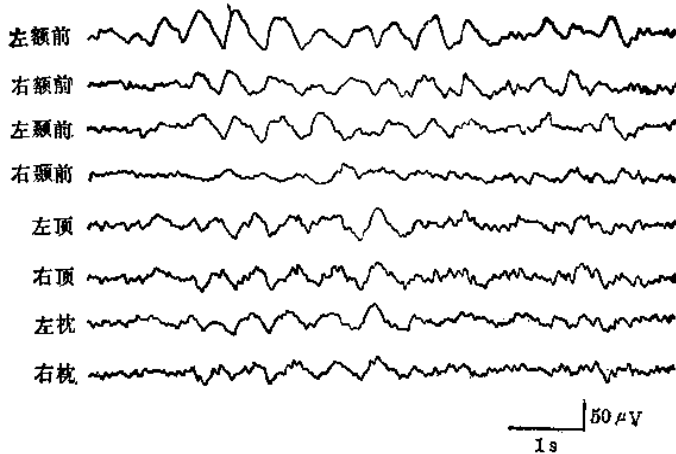


图 4-37 左额脓肿

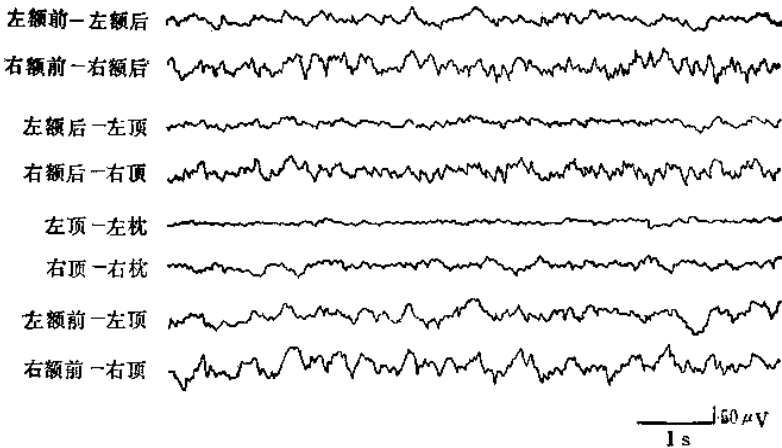


图 4-38 左顶部硬膜下血肿

慢性异常,与小脑肿瘤相似。

2. 慢性硬膜下血肿 慢性硬膜下血肿的脑电图约90%是不正常的(图4-38)。可定侧者约75%,能正确定位者约50%。用以定侧或定位的变化主要为 δ 波在一侧或局部占优势。也有人报告认为在血肿侧 α 节律波幅的减低对慢性硬膜下血肿有诊断意义。

七、癫痫的脑电图

脑电图对癫痫的诊断价值很大,不但能帮助确定癫痫的诊断,而且可以了解其发作类型,并对治疗药物的选择也可提供资料。癫痫病人不仅在发作时有异常脑电图,约有50%的病人在发作间歇期亦可看到一种异常的电活动,统称为痫性放电。痫性放电的特点是基本电活动上突然产生的、一般是高波幅(可达到成千微伏)的电活动。

各种癫痫发作的脑电图

1. 原发性癫痫大发作 发作时由于肌电及抽动不易描记,在间歇期测定时,常显示非特异性的轻度异常,可见在额区有短暂的阵发性4~7次/s的慢波或一些3~4次/s的慢波,与各极均可见单独的时限为125~140ms的尖波,也可见一些棘波和一些不典型的棘-慢波。

异常脑电图一般在发作频繁者容易出现,而发作稀少(如1年左右1次)者常可正常。

在发作前阵发性波变得更频繁,棘波也更明显,每阵发作之间的节律变得不规则,自发波消失。有些在发作前一瞬间可见波幅短暂减低。发作时则见有规律的波幅逐渐增高的棘波,频率15~40次/s,于阵挛期可见有慢波夹杂其中,同时可见有大量的肌肉棘波。发作终止后,波幅减低直到变成低平记录,此提示神经元放电后的衰竭,进入昏睡期则见大的不规则慢(δ)波,病人清醒时再逐渐恢复到原来的波型。

2. 小发作 典型表现为规律的、反复出现而波幅一致的频率2.5~4次/s(最多见为3次/s)之“棘波与慢波”特殊结合(图4-39),通常为两侧半球同步性放电,说明其障碍起源于深部的中线结构,在额、顶区较为明显,且电压也较高(可达300 μ V左右),这种放电通常为亚临床的,过度换气时易于诱发,而自然睡眠时则3次/s棘-慢波被多棘波和随之为不规则慢波所取代。经控制小发作的药物治疗后,典型的小发作波可被频率3~6次/s的单个或多个棘波和慢波的放电所代替。小发作持续状态时,则持续出现此种3次/s的棘-慢波。棘-慢波中的棘波高度可以有波动,有些低到甚至描记不出。

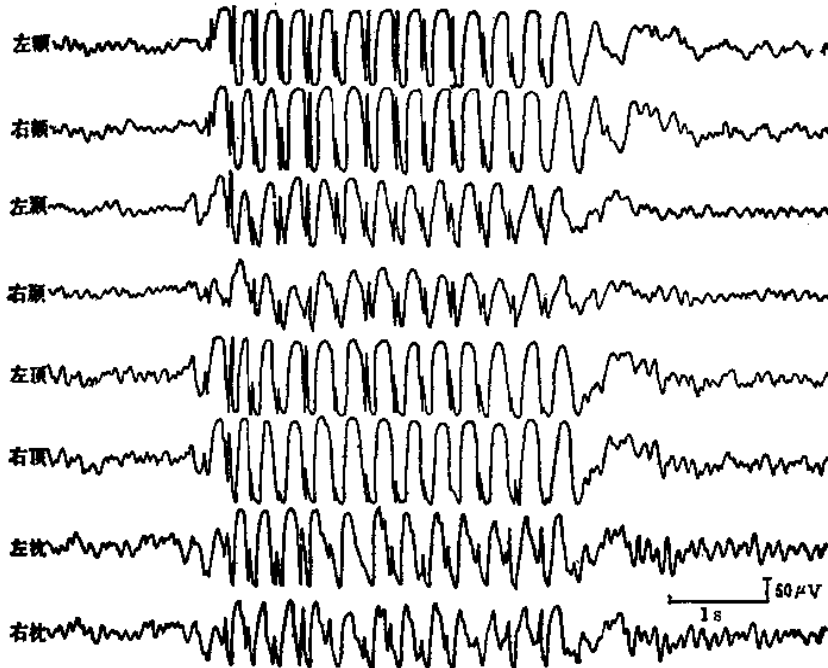


图4-39 癫痫小发作的脑电图,各区阵发性3次/s的棘-慢波

3. 局限性癫痫 一般为单个棘波或棘波慢波综合的局限放电(图4-40),另可见慢波灶与局限性快节律,波幅的不对称也可考虑为局限性异常。发作间隙的脑电图可以是正常的。儿童过度换气后枕部出现阵发性慢波可属正常,除非持续存在。

发作前不久,脑电图上可见局限性电活动或频繁出现波幅增高的异常活动。发作时局限性活动呈持续性高电压棘波的形成。棘波放电先扩散到同侧邻近部位,然后扩散到对侧。局限性慢波灶提示有占位性病变的可能。

局限性异常可以自行消失或通过抗惊厥药物治疗后消失,此种情况特别见于仅单个棘

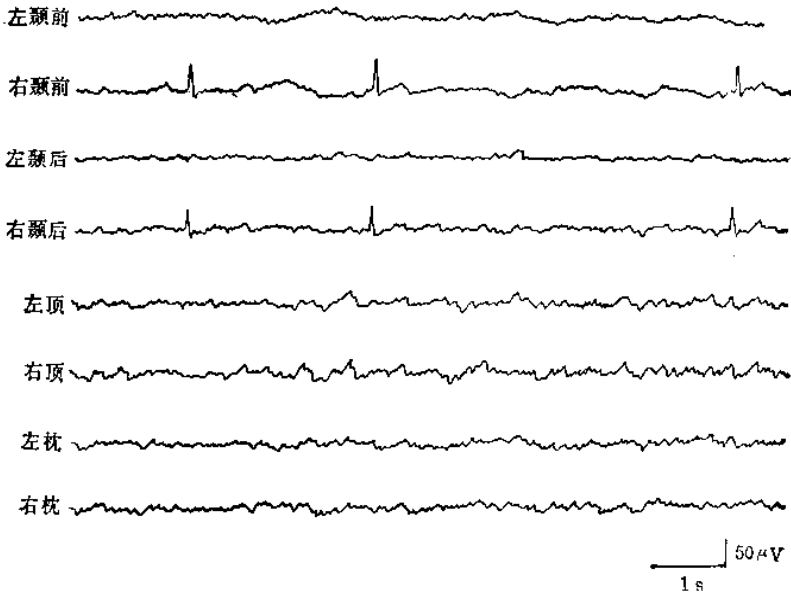


图 4-40 局限性癫痫脑电图右额部出现棘波灶

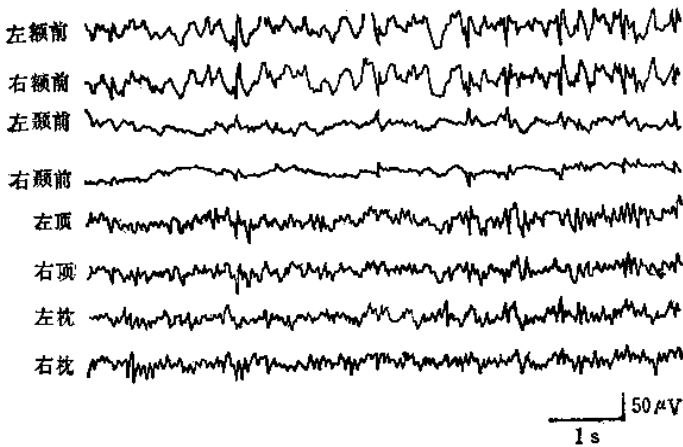


图 4-41 精神运动性发作(间歇期)

波放电时,说明此局限性异常可见于中枢神经系无器质性损害者。

4. 精神运动性癫痫 发作间歇期的发作波(图 4-41),主要是出现于一侧或双侧额部的焦点性发作波,特别是局灶性棘波,额部的焦点多数出现于额叶前部,额叶前部的棘波在睡眠时出现率很高,故额叶癫痫属于睡眠癫痫之一型。额部棘波一般在浅睡期或中度睡眠期,其发现率最高,阳性率可达90%,在清醒时异常率降为30%。有时病灶为两侧性,呈同步化,但病变侧电压较高,而另一侧属于“镜”灶。额叶癫痫的放电灶并不完全限于前额部,发作放电常可见于额叶下面、嗅脑(特别是杏仁核、钩回及岛叶),故测定时最好用鼻咽电极或蝶骨电极,此法所获之异常主要为尖波或真正的棘波。

5. 婴儿痉挛 其特征为经常存在的高幅失律(图4-27),很短一段记录即可确定诊断。在其持续发作放电时,出现高电压多灶性非同步化棘波,混以高幅0.5~3次/s的不规则慢

波。这些异常波在时间和部位上可时有变化。正常的背景活动及正常的睡眠相不存在,因其在清醒和睡眠记录无差别,故此为唯一的对睡眠诱发无诊断价值的癫痫。

6. 肌阵挛性癫痫 表现为普遍性多棘波,随之为慢波(图4-42),以中央区为显著,最常出现于睡眠时,也可由过度换气所诱发。

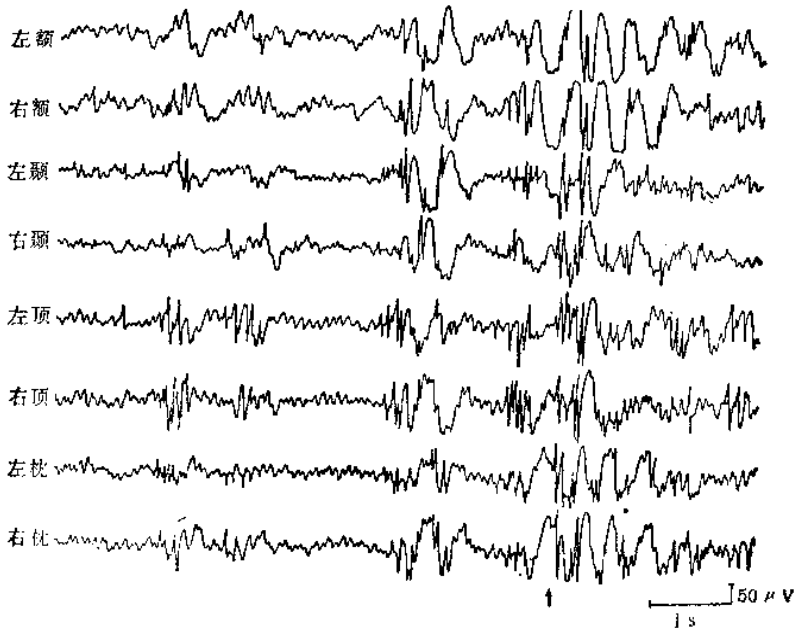


图4-42 肌阵挛性癫痫(10岁女性儿童)可见棘-慢波、多棘波与个别棘波爆发(箭头指处同时有一次临床肌阵挛发作)

7. 植物神经性发作 最常见的波型为每秒14及6次的正相棘波,是一种向下的梳状棘波,电压很少超过 $150\mu\text{V}$,为双侧性但不同步,此类波认为系丘脑、丘脑下部损害所致。但在许多正常人,特别是在浅睡时也可见到。

八、颅脑外伤

(一) 脑震荡 受伤后即刻测定则见到无节律的低平波,以后为广泛的 θ 波及 δ 波,可能与中脑网状结构功能障碍有关,清醒后脑电图恢复正常。

(二) 脑挫伤 可见双侧 α 节律抑制,广泛的双侧高波幅 θ 波及 δ 波,以病侧较明显。有的可见局限性改变,在一侧半球或一脑叶出现 θ 或伴有快波, α 波减弱,重症脑挫伤时基本的 α 节律消失,主要为 δ 波。如合并脑干(特别是间脑)损伤则出现双侧同步的阵发性 δ 波。随着意识恢复,慢波变快,同步化也好转,如1、2个月内脑电图无恢复,则需考虑硬膜下血肿的可能。

(三) 脑外伤后综合征 α 波频率变慢,波幅增高,且不稳定及可出现病理性慢波。在有外伤后癫痫的病人则可见棘波、尖波、复合波等。随着病情的恢复,脑电图逐步好转, α 节律又复变快、规律、对外界刺激反应好转。脑电图的随访检查,可推测脑外伤的预后。

九、脑血管疾病

(一) 出血性中风

1. 脑出血 指较弥漫的内囊出血。急性期的脑电图变化主要为两侧弥漫性 δ 波,受损侧半球有多形性 δ 波,在颞叶和中央区最显著,很少伴有棘波和尖波,随着病情的好转,弥漫性异常逐渐减轻,局灶性改变显得突出,但在数周或数月后甚至可完全消失,而临床上仍可能有偏瘫。

2. 脑内血肿 当出血比较集中而在脑实质内形成一个血肿时,则双侧额部间歇性单形性 δ 波将逐渐出现。血肿在基底部或近中线结构,则双侧投射性额-颞部 δ 波较明显,而一侧性改变可能不很显著。

3. 蛛网膜下腔出血 蛛网膜下腔出血的急性期,脑电图变化与急性颅脑损伤相似,为弥漫性异常。随着病情的好转,尤其是意识状态改善时,频率逐渐变快。慢波波幅亦减低。若出血的部位接近大脑皮质表面,则在弥漫性异常的基础上,还可能有局灶性 δ 波。若引起出血的动脉瘤位于深部时,则出血后一两天可能显现血管破裂侧的一侧性脑电图异常。少数病人由于伴有血管痉挛、脑内血肿或由于硬膜下血肿而有明显的局灶性 δ 波,这时可以对定侧有帮助。没有局灶性改变的出血病人,其脑电图逐渐变为正常。

(二) 缺血性中风

1. 颈内动脉血栓形成 颈内动脉部分阻塞而无症状和体征时,脑电图往往正常。当有一过性症状出现时,患侧半球基本节律的波幅降低,在颞和顶-颞部出现低波幅多形性 δ 波。短程节律性 δ 波可能出现于一侧或双侧额区。这些变化可由于深呼吸或压迫对侧颈动脉而加重。脑电图变化随临床变化而异,如缺血性发作以明显的局灶性症状开始,则可有明显的慢波灶。局灶性 θ 波和 δ 波以额颞部或颞部为明显,常在弥漫性低波幅的慢波基础上重迭出现。

2. 大脑半球动脉阻塞 大脑中动脉急性梗塞时,病侧出现慢活动,以颞区最明显,健侧可正常。若病侧的 α 节律仍存在,提示预后较好。在慢性梗塞时多表现为 α 节律不对称,病侧频率慢、波幅低,有时也可增高。当大脑中动脉外侧裂支梗塞时,可引起一侧或两侧颞区出现阵发性慢活动。当只有内囊支梗塞时,虽然有明显的临床表现,但不引起脑电图异常或只有轻度异常。

大脑前动脉梗塞时可在额区出现阵发性 δ 活动,由于大脑前动脉的变异,一侧的近端梗塞时,有时可产生两侧额区 δ 活动。在水平段梗塞时,病侧额顶区背景脑电图受抑制。由于大脑前动脉胼周支的侧支循环完全丧失,有时可在顶枕区出现 δ 活动。

大脑后动脉梗塞时,可引起病侧枕区 α 节律抑制并出现多形性 δ 活动,伴有颞区的尖波。有时可因大脑后动脉急性梗塞时脉络膜后动脉缺血而出现弥漫性慢活动。如果大脑后动脉梗塞后有颈内动脉部分供血,脑电图只有轻度异常。

3. 椎-基底动脉血栓形成 椎-基底动脉供血不足时,大部分病人为低波幅脑电图。当供血不足影响到大脑后动脉时,在一侧或双侧颞区可出现慢活动,部分病人在枕区可见到慢活动。这些慢活动在颈部过度扭转或过伸时,可被诱发或加重。在分别压迫两侧颈动脉时,如分别在受压侧出现慢活动,则提示椎-基底动脉系的侧支循环障碍。桥脑或桥脑下端有软化时,可出现弥漫性低波幅快活动;而桥脑上端、中脑或间脑有病变时,则出现弥漫性慢活动或14及6周/s正相棘节律。

脑电图随访描记时对鉴别血管性疾病或占位性病变及预后有一定帮助。一般说来血管性疾病脑电图变化趋向于减轻,而占位性病变则加重;在一次发作经过治疗后,脑电图异常

减轻,则提示预后较好,加重则预后较差。

4. 偏头痛 偏头痛发作期大部分脑电图是正常的,间歇期的脑电图大都亦正常。只有少数病人在盲点对侧的枕区出现局限性慢活动。在发作起始时有偏瘫和轻度失语的病人,脑电图亦多为正常,但有显著偏瘫或失语的病人可有局限性或一侧 θ 活动和 δ 活动出现。脑电图的慢活动与临床症状同时出现且同时消失时,可能与局部缺血有关;如慢活动持续数小时或数天消失时,可能与局部水肿有关;如慢波持续较长时间和发生长期局部神经症状时,可能与局部梗塞有关。部分病人可有弥漫性 α 节律变慢和阵发性慢活动。发作间歇期的脑电图虽大部分正常,但也有过度同步化放电或两侧 α 节律不对称,以及局限性慢活动等异常改变。脑电图异常在儿童比成人较多。如果脑电图异常者对麦角胺治疗无效,而对抗癫痫治疗有效,可能是头痛型癫痫。

十、颅内炎症和脑病的脑电图

(一) 脑炎

1. 病毒性脑炎 在病情较轻或发病的早期,脑电图主要表现为 θ 活动。病情较重时则表现为弥漫性高波幅 δ 活动及 θ 活动,也可在脑部病变最严重部位出现局限性慢活动。病情极重时可出现爆发性抑制活动或平坦活动。在脑炎急性期抽搐是常见症状之一,尤以儿童多见,约占半数,抽搐者的脑电图易出现棘波、尖波等痫样放电,脑电图异常程度也增加,一般临床症状好转较脑电图恢复正常稍快,因此临床症状消失而脑电图仍有明显异常者,仍需继续治疗,以免症状复发。

2. 单纯疱疹脑炎 脑电图典型改变为弥漫性高波幅慢活动的背景上,有一侧占优势,尤其以颞区慢活动明显,有时伴有棘波、尖波放电,可能与颞叶边缘系受侵有关。

3. 亚急性硬化性全脑炎 脑电图显示 α 节律变慢、不规则、出现高波幅慢活动,可有两侧不对称,但无明显局限性病灶表现,病情较轻或恢复期以 θ 活动占优势,病情较重时则以 δ 活动占优势。在病情极重时可表现为周期性爆发性抑制活动合并尖波,并伴随肌阵挛发作。

(二) 脑膜炎 发病早期或病情较轻时,脑电图变化较轻。表现为 α 节律不规则,出现低波幅慢活动,过度换气时可出现高波幅慢活动。急性期脑电图常持续出现弥漫性高波幅 δ 活动或 θ 活动,有时呈阵发性出现。如颅底部炎症较重时,可在两侧颞区出现阵发性 δ 活动。如出现局限性慢活动时,须注意是否有脑脓肿存在。如有抽搐发作,则可出现棘波、棘-慢波等痫样放电,尤其在儿童中更易出现。经过治疗后,脑电图可迅速恢复正常者,提示预后良好,如持续不正常,常提示预后不良。

(三) 脑蛛网膜炎 脑蛛网膜炎的脑电图与脑膜炎相同。有人用鼻咽电极引导颅底部蛛网膜炎的脑电图,可见慢活动上重迭有20~30周/s的快活动,而颅底部肿瘤时则常无快活动。

(四) 舞蹈病 部分病人脑电图异常,表现为阵发性或持续性两侧同步性3~5周/s正弦形慢节律,主要在大脑半球后部,症状好转时,脑电图亦相应恢复。有些病者也可出现局限性脑电图改变。

脑生物电地形图: 它是对大脑损害的一种新的检测方法,是利用电子计算机技术将从脑电图记录到的各种信号(有自发脑电和诱发脑电)与其他信号放在一起,加以综合分析,然后画出它们在脑内的空间分布图。简称地形图。也有称之为脑电图二次处理或二次元表示

法。其原理是应用二维内抽补抽的原理,把脑电分析的结果做成头皮表面的分布图,从而能直观定量,准确地对颅内病变进行诊断。地形图直观醒目,定位准确,能够把脑损害的程度和面积在图上以数字的等级显示出来,和 CT 互相补充,以发现 CT 未能发现的病变,其灵敏度高于常规脑电图。

第四节 脑电阻图

脑电阻图又称脑血流图,是用于探查头部血流情况,藉以反映脑血管功能状态(紧张度、弹性)和该区血管的搏动性血流供应状况的一种安全无损害的检查方法。

一、原理

其原理为头部通过微弱高频电流时,产生与脉搏相一致的导电度改变而描记得到的一种阻抗脉波。头部阻抗变化主要取决于脑血流的变化,因头部血流阻抗小于除脑脊液以外的其他组织,也即头部血液的导电度大于除脑脊液以外的其他组织,而且皮肤、骨骼、脑组织、脑脊液、组织间液的导电性能比较恒定,电阻变化较小,唯血液的电阻随着每一心动周期的变化而变化。当心室收缩时,心排血量增多,头部血管扩张而血流量增多,此时电阻变小而导电度增高。当心脏舒张时,心排血量减少,头部血管收缩,血流量减少,电阻增大而导电度降低。头部这种导电度的规律性变化,使射入头部微弱的高频交流电流也随着发生微弱的改变,放大和记录这种变化,可估计出头部血流动力学改变的情况。此外流动电流的电阻率比静止血流者为小,在血流速度增加时,电阻率就降低,因此在心脏收缩时,观察到电阻的下降,部分是由于心脏收缩血流速度加快,使电阻率下降之故。据测定血流对脑电阻影响只有 0.4~0.8%,对此微弱的影响可以忽略不计,因此脑电阻图主要反映脑血容量的变化。

在头皮描记阻抗脉波可来自头皮血管和颅内血管,因头部阻抗脉波的 2/3 来自颅内血流,其余 1/3 则来自颅外血液,所以脑电阻图主要反映了颅内血流的情况。

现在使用的脑电阻图仪尚无统一规格,但基本结构是大同小异,一般均由高频振荡器、精密的惠斯登电桥和记录装置等三部分组成。脑电阻图仪装置示意图 4-43。

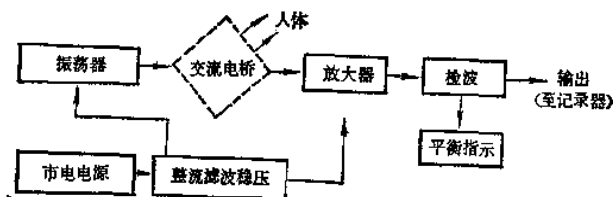


图 4-43 脑电阻图仪装置示意图

脑电阻图检查时,对射入头部的电流,其电流强度应尽量小,最大值控制在 2mA 以下,以避免引起被检查者的不适感。

用 20~40 kHz 的交流电流进入人的头部后,引起的电阻变化是很微弱的,因此需采用精密的惠斯登电桥来反映微小的电阻变化。在进行脑电阻图检查时,测前先调节另一桥臂的电阻和电容,以人体头部的电阻和电容作为电桥的一臂,以电表作为平衡指示器,当调节到张角最大(或电表指示近于零)时即为两臂平衡,此时桥臂两端的电压等于零。当高频交流电射入人体头部后,脑部的电阻变化打破了电桥平衡,在另一臂上即产生了相应信号,这

变化的讯号经放大、滤波后,在心电图机上加以记录,即为脑电阻图波形。因此,脑电阻图所测得的阻抗值,并不是头部的真正的阻抗值,而是在电桥基础平衡后测得的头部阻抗变化量的相对值。

二、检查方法

(一) 电极放置部位 受检者一般采用卧位,头部不同的电极放置,反映不同部位的颅内血流情况,一般采用单板或双极导联法,也有采用四电极或多电极的导联方法。

额-乳突导联:是脑电阻图测定中最常用的一个导联,一个电极放置在前额眉弓上方另一个电极放在耳后乳突部,它主要是综合性的反映了颈内动脉颅内部分的血液动力学状况,也部分地反映了颈外动脉个别支的血液动力学状况。

枕-乳突导联:一个电极放在枕骨结节部位,另一个电极放在乳突部,主要反映椎动脉和基底动脉的血流动力学改变。

双乳突导联:两个电极分别放置于两侧乳突部,主要综合性反映两侧椎-基底动脉系的血液动力学改变。

上述导联有人称为横向脑电阻图,它主要综合性的反映某一区域血管的血液动力学变化。目前,也有人采用纵向电阻图导联来反映某支血管的供血状况。一般电极沿着被测血管纵向放置,相互间距较近,电极均较小,例如,颞浅动脉纵向电阻图导联:放置在颞部沿颞浅动脉通路,相互之间距较近,约为1cm,电极采用圆形,直径约为0.5~1.5cm。

(二) 电极的大小和材料 电极通常采用导电性能良好,能耐耐腐蚀的金属材料或合金材料制成,电极大小对脑电阻图的测定有较大影响,要根据部位选择适合电极。要求能紧贴于测定部位而在电极之下不能与毛发相触,否则就会影响脑电阻图测定。一般在额部采用2×4cm的长方形银电极,耳后乳突部为1.5~2.5cm的矩形银电极。

三、脑电阻图分析

(一) 正常脑电阻图的形成及其意义 脑电阻图实际上也是一种与心脏搏动周期相一致的血管容积脉搏波,它与用其他机械方法所得到容积脉搏波相类似。

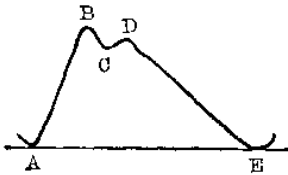


图 4-44 脑电阻图波形

正常脑电阻图是由一系列连续而规律的与心动周期相一致的自然波动曲线所组成。典型的脑电阻图波形一般由上升支、顶峰及带有1~2重搏波的下降支所组成(图4-44)。如果与心电图同步记录时,可见到当心室收缩时,脑血管就被动扩张,血管充盈,脑血流图上见到波形迅速上升。当心室舒张时,血流出颅外,脑血流图上表现为上升后紧接出现缓慢的下降支。在脑电阻图上的第一个最低点(A),是脉搏波起点,反映了血液开始在脑血管内充盈。随着心脏收缩,血液压出,脑血管继续充盈至顶点,形成了顶峰(B),标志着血管充盈到最大。但血管在充盈同时也有血液从另一端流出,当流出量大于流入量时,虽仍处于心脏收缩期,但血管的充盈度已经下降,表现为波形到顶峰B后即下降至切迹C点。C点标志着心收缩期结束。

在切迹C以后,脉搏波曲线紧接着又一次轻微升高,形成了下降支中重搏波(D),亦称为双峰。它是由于主动脉瓣的关闭而引起的,以后曲线就缓慢下降至最低处,反映了血液从脑血管流出。接着又开始相同的第2个脉搏波周期。

脑电阻图既是一种主动脉内的脉压波向脑血管传递的容积脉搏波,因此其波形一方面

取决于主动脉内的脉压波,亦取决于心脏本身的机能状态,同时在相当程度上将取决于脑血管对这种脉压波传递的反应,也就是取决于脑血管本身的机能状态,如脑血管的弹性、紧张度等。脑血管壁的结构与机能状态不同,对脉压波的传递反应亦不同,就会出现不同形状的脑电阻图的波形。因此根据脑电阻图的变化也可以评价脑血管的状态,特别是它的弹性与充盈度。

(二) 波形 脑电阻图是随心动周期的变化周期性波动的图形,正常脑电阻图是由较陡直的上升支、顶峰和较倾斜的带有 1~2 个重搏波的下降支所组成。根据电阻图的外形可以大致确定其是否正常。常见的脑电阻图波形可分为下列七种基本类型(图4-45)。

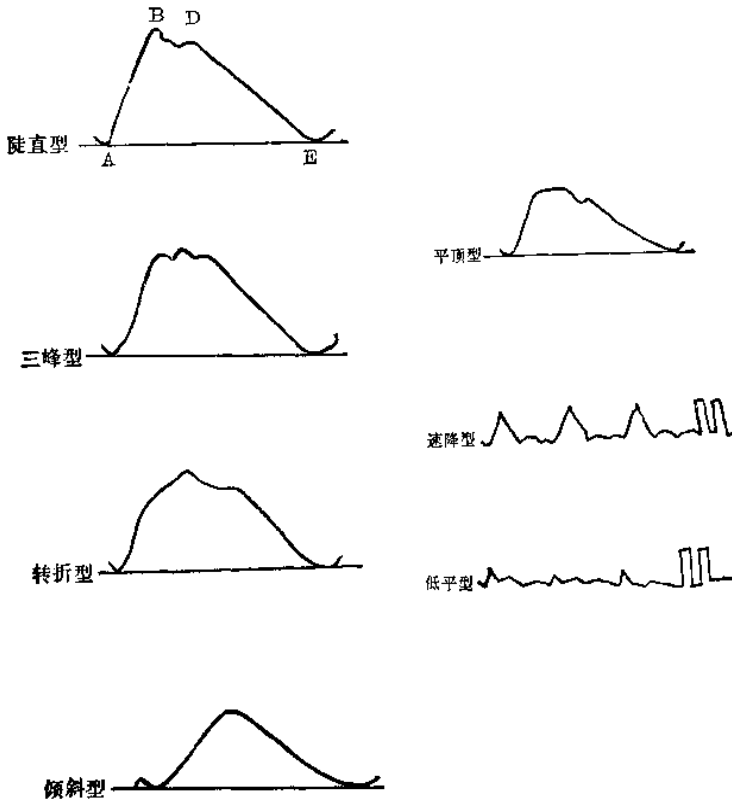


图 4-45 脑电阻图形的七种基本类型

1. 陡直型 最主要的常见波形,上升支陡直,从波的起点到顶峰时间短、重搏波明显。属正常波形。

2. 三峰型 上升支陡直,至第一峰顶时转平或稍下降,随即又上升,呈较尖的第二峰,在其后下降过程中又出现第三峰,波形呈乳头状,第二峰可与第一峰同高或高于第一峰。为血管弹性好,小血管阻力增强的正常波形。

3. 转折型 上升支开始较陡直,但在上升的后部或中部有明显转折,缓慢上升至顶峰。重搏波可明显,也可仅示存在。表明血管弹性减退,如 36 岁前出现此种波形多属异常。

4. 倾斜型 上升支开始就倾斜至峰顶或开始略短暂陡直后转为倾斜至峰顶,双峰隐约

可见或消失,根据上升时间延长及双峰不明显,表示脑血管弹性减退。

5. 平顶型 上升支陡直,在其顶端出现平顶,持续约 0.1~0.16s。双峰可明显,提示血管扩张程度减少,紧张度增高。

6. 速降型 上升支陡直上升迅速达顶峰,后即迅速下降,在未达基线时,可产生一低的波动,可认为重搏波。该型提示动脉血管扩张,静脉外压增强,流出加速。

7. 低平型 此型整个波的波幅均明显减低,第一峰与第二峰几乎不能辨认。提示脑血管高度狭窄,血流量锐减。

以上列举七种类型,在检查中均可出现,有的波形且有其年龄演变规律。因此脑电阻图的波型特征,能提供受检查者颅内血流情况的大致印象,但在分析图形时必须结合受检查者的年龄、性别及颅外血流可能干扰等各种因素,全面分析,避免片面作出结论。

(三) 各种参数分析

1. 波幅 是反映脑血管内血液充盈度的主要指标,为波形最高点与基线的垂直距离,与标准信号高度比较后,以欧姆(Ω)为单位,按下列公式计算:

$$\text{波幅}(\Omega) = \frac{\text{波的高度(格数)}}{\text{标准信号高度(格数)}} \times \text{标准信号欧姆数}$$

正常人的波幅各年龄间无明显差别,而男女之间波幅有明显差别,男性波幅均低于女性,额-乳突导联测定的男性波幅为 0.14~0.17 Ω ,女性 0.21~0.23 Ω 。枕-乳突导联的波幅较额-乳突导联稍低。

波幅降低说明血液充盈度不足,在动脉狭窄、阻塞、痉挛时则供血量减少,波幅降低。波幅增高则表明血管充盈度饱满。心率缓慢时波幅可升高,过速则可下降,故若用此值乘以心率即每分钟的波幅来表示则更为合理。

2. 左右波幅差 即头部左右双侧波幅差数的相对百分比。

$$\text{波幅差}(\%) = \frac{\text{高侧波幅}(\Omega) - \text{低侧波幅}(\Omega)}{\text{高侧波幅}(\Omega)} \times 100$$

这一指标反映了两侧脑循环的对称情况。正常人左右两侧波幅可有一定差别。各年龄女性波幅差 < 25%, 男性 < 20%。只有当波幅差超过上述范围时,方可认为双侧波幅不对称。波幅不对称多见于血管植物神经的调节功能失调,也可见于某一侧脑循环的障碍或器质性病变。

3. 上升时间 即波形起点与顶峰之水平距离,在三峰型中上升时间计算至第一峰的距离。上升时间一般以秒为单位。上升时间反映了心脏收缩后血液射入脑部血管,并使之扩大到最大程度的时间,因此它是血管充盈速度与血管弹性的指标。上升时间随年龄的增长而有规律地相应延长,这与血管弹性随年龄而逐渐减退相吻合。上升时间在很大程度上取决于波形。上升时间在 25 岁以前波动在 0.15s 以内,至 40~50 岁以后波动于 0.25s 以内,此后不再随年龄增长而变化。性别上,男女两性在 25 岁前上升时间无明显差别,25~30 岁以后女性较大于男性,相差约 0.04s,至 45~50 岁以后又逐渐接近,趋向于一致。

4. 主峰角(θ) 上升支与下降支的夹角,以度为单位,是反映血管弹性的一个指标。正常时主峰角应尖而小,而当血液供应减少,血管阻力增加,血管弹性减退时,此角度变圆变钝。如为三峰型,则测三峰中较高的一峰,三峰水平者测第一峰,如为平顶型则测上升支与平顶之夹角。正常范围 30 岁以内男小于 75°,女小于 70°,30~44 岁男小于 85°,女小于 80°,45

岁以后,男小于 95° ,女小于 90° 。

5. 转折高比值 上升支转折点至基线的高度与波幅高的比值。正常范围 $0.75\sim 1.0$ 。它主要反映灌注早期被检部位动脉血管弹性扩张的程度。陡直型和平顶型的转折高比值都是1。随着血管弹性下降转折高降低,灌注阻力系数下降,认为它是反映血管弹性的敏感指标。但它仅适用转折型和三峰递增型。

6. 重搏波 它是一个较好的反映血管弹性的重要指标,血管弹性较好时重搏波明显。脑血管弹性减退时重搏波就变得不明显,甚至消失。按重搏波的明显程度可分为:①明显:在切迹之后,重搏波又一次上升,切迹明显者;②存在:在切迹之后,重搏波并不上升,而是出现一小段水平线后再下降,水平线的长度应在1小格 $0.04s$ 以上;③隐约:在切迹之后,重搏波既不上升,亦不形成平段,而是继续下降,但其切迹尚能隐约见到者;④消失:切迹不明显,重搏波完全消失者。一般认为重搏波越明显者血管弹性越好,反之则表示血管弹性减退,重搏波完全消失多见于动脉硬化者。

四、机能试验

单纯记录脑电阻图有时不能完全反映脑血管病情的程度,例如某些高血压和脑动脉硬化的早期病人的脑电阻图,往往不能与正常由于年龄而产生的变异相区别。有时脑电阻图上出现明显的脑动脉硬化特征时,往往也是脑动脉硬化较晚期了。为了提高脑电阻图早期诊断价值,目前正在逐步应用机能负荷和药物试验,观察在某些机能负荷的情况下,以及某些药物对脑血管的作用下的脑电阻图变化,了解脑血管的代偿功能,并进一步了解脑血管病变的性质、程度。

(一) 硝酸甘油试验 硝酸甘油是一种快速、短效的脑血管扩张剂,它不仅能使脑血管扩张,血流量增加,同时也能改善脑血管弹性。当舌下含服硝酸甘油片 $0.3\sim 0.6mg$ 时,一般经过 $1\sim 2min$ 后脑电阻图开始发生变化,不仅波幅明显升高,表示脑血管扩张,血流量增加,而且还能使上升支变陡直,上升时间缩短,或者快速流入时间缩短,重搏波的明显性增加,切迹加深。有些原为三峰型、平顶型、转折型者,在舌下含服硝酸甘油后 $2\sim 3min$ 之内,脑电阻图的变化趋于稳定。药物去除后不久,又恢复至原来水平。当脑血管弹性减退或动脉硬化时,对舌下含服硝酸甘油后的反应不明显,或开始变化的时间延长或程度较小,不能恢复到陡直型。严重脑动脉硬化时,在舌下含服硝酸甘油后脑电阻图上可不出现变化。

(二) 过度换气 过度换气 $3min$ 后,由于血中二氧化碳张力低下,脑血管收缩,血管阻力增高,引起波幅降低,上升角变小。

(三) 二氧化碳吸入 吸入含有 $5\sim 7\%$ 二氧化碳的空气 $5\sim 10min$,脑电阻图波幅增高,上升角增大,重搏波明显。这是因血中二氧化碳张力增加,脑血管扩张,脑血管阻力减低。此法亦可鉴别血管痉挛或狭窄。

(四) 转颈试验 使头最大限度地转向一侧或后仰以观察椎动脉的血流情况。正常通过这种转颈试验能使该侧枕-乳突导联波幅稍稍减低,而对侧的波幅则稍有增加或无变化。

(五) 压迫颈总动脉试验 用手指压迫颈总动脉 $10\sim 20s$ 后即能使正常人同侧颞-乳突导联的脑电阻图波幅急剧下降。少数人对侧波幅也有轻度减低。颈总动脉压迫试验能提高脑电阻图的诊断价值,但也应慎重使用,因能导致癫痫发作,心缩停顿等。

五、临床应用

(一) 脑动脉硬化 其特点是波形多为转折型或倾斜型,上升支倾斜,上升时间延长,上

升角变小,主峰角变大变圆钝,甚至呈正弦波形,重搏波一般均隐约,大多数消失,波幅可有程度不同的下降,波形不规则和两侧半球不对称。

(二) 高血压 脑电阻图的主要改变是上升时间延长,主峰角增大,重搏波隐约或消失,上升角变小,表明高血压病人脑血管弹性减退,脑血管紧张度增高。部分病人的波幅下降,表明已影响到脑血流量的减少。

(三) 血管性头痛、偏头痛

(1) 血管运动功能不稳定,脑电阻图图形有自发性改变。

(2) 两侧波幅不对称,血管紧张度增高或减低交替出现,证明血管张力明显不稳定。

(3) 血管弹性改变少见。在血管性因素中,主要由于植物神经功能紊乱,引起血管舒缩功能障碍。脑电阻图中主要表现为扩张波,血管痉挛性头痛在血管性头痛中少见。

偏头痛的异常脑电阻图以两侧波幅不对称为主,在不对称的波幅中往往偏头痛侧多出现扩张波,血管弹性改变者较少,这与临床应用麦角胺类药物能制止偏头痛的发作的机理是一致的。

(四) 颈内动脉血栓形成 此时病侧的脑电阻图波幅下降,下降支搏动消失。如果用硝酸甘油片含服则可使之强化,两侧的波幅差更明显,加上压迫颈动脉试验则更清楚,即压迫病侧脑电阻图无明显改变,压迫健侧时可见波幅下降,尤其是如果有侧枝循环建立而血流恢复,则两半球的波幅不对称可消失。此时,进行压迫颈总动脉的功能试验则有重要的诊断价值。

(五) 椎-基底动脉病变 枕-乳突导联可以观察椎-基底动脉的血管功能状态,对发现椎动脉病变和颈椎病引起的血液动力学改变很有意义。当一侧椎动脉狭窄或闭塞时,两侧描记呈明显的不对称。病侧的波幅较低,上升时间延长,顶角变圆,重搏波模糊不清。在颈椎病的同时伴有脑动脉硬化时,脑电阻图描记除有脑动脉硬化的改变外,转颈试验时,头向各处转动均常引起椎动脉搏动性血液供应量减少。

(六) 中毒、代谢障碍疾病 在二硫化碳、铅、铝、锰等中毒病人由于影响到脑血管充盈度的减少及血管弹性减退,在脑电阻图上可出现相应的变化。糖尿病性代谢障碍疾病,也可导致脑血管病变及脑血流动力学的改变,在脑电阻图上出现异常。

第五节 颅脑超声波检查

颅脑超声波检查是神经科常用的一种辅助诊断方法。其基本原理为测定脑中线回声,以判断脑的中线结构有无移位,来诊断颅内的一侧有无占位性病变;测定脑室壁的回声以判断有无脑积水存在;有时还可发现病理性回声。此法操作简便、迅速,对病人无痛苦、无损害,诊断的可靠性很高。

一、超声诊断的原理

声波是一种弹性介质的机械振动。声波的频率高于 20 000 Hz 时人耳不能听到,此为超声波。颅脑超声检查所用的仪器为脉冲反射式,包括①探头(装有晶体),其功能为发射与接收脉冲超声波;②放大系统,将接受到的回声放大;③显示系统,以阴极射线示波管显示检查结果。其工作原理是应用电能振动晶体,产生超声波,超声波在传导介质中传播,遇到声阻(密度×声速)不同的介质的临界面时,有部分声能反射回来(回声),反射波由晶体接受,并

转为电能,经过放大,最后显示在示波管屏幕上。把反射回来的超声波脉冲,在示波屏上显示为一个尖波(其振幅代表能量)者,称为A型。A型仪器的使用条件是“频率”2.5MHz,“输出”为10,“增益”为10,“抑制”为0。检查时若底波或中线波不出现,可改用“频率”为1.25MHz,“增益”与“抑制”适当调节。

二、颅脑超声探测的方法

(一) 颅骨外探测

1. 颞部探测 对急性颅脑损伤,可反覆多次探测,以确定有无急性颅内血肿。对于疑有颅内肿瘤的病人,可帮助判断肿瘤位于小脑天幕上抑或小脑天幕下;若为天幕上者可判断占位性病变位于左侧或右侧。

(1) 探测方法 由于颞骨鳞部骨质较薄,超声衰减较少,且较易穿透,因此探测具体部位,成人在外耳孔直上4~6cm或耳壳上方2~3cm,可前后移动约2cm;小儿在耳壳上1~2cm,前后可移动1~2cm。病人取坐位或仰卧位,站在病人的背面或在病人头端操作;亦可取侧卧位,两侧分别探测;或同时在两侧进行探测。

(2) 接触剂的使用若探头与头皮之间有空气存在,可使超声衰减而影响其发射及回声的接收,因此探测时必须使用接触剂,如凡士林、石蜡油、蓖麻油、甘油、液体凝胶及香霜等声阻与人体软组织近似的物质作接触剂。先充分涂于被检查部位后再进行探测,探测时将长发分开,使探头与头皮密切接触,必要时可剃掉局部头发。

探测时分别由头颅一侧或同时在两侧进行,探头与颅垂直,指向对侧相应部位,稍加压力可以略微移动,使示波屏上出现明确的底波与中线波。两侧反覆探测,底波必须在同一部位出现。记录两组回声图并加以比较,操作准确与否可以影响诊断正确率。

2. 前额部探测 探头垂直置于前额部,即由额部眉弓上使超声束通过耳壳上平面至对侧枕部,或由前额侧发际前使超声束射向对侧小脑部位。前额部探测可以观察脑室大小以及额叶、枕叶和小脑的病变,以弥补颞部探测的不足。前额部颅骨较厚,对超声的吸收衰减较大,常需用频率1.25MHz的仪器方可穿透。

(二) 颅内的探测 若术中发现颅内肿瘤为浸润性,为了明确肿瘤范围,可进行颅内探测。探头于术前用75%酒精浸泡30min消毒。

1. 硬膜外探测 当开颅术翻开骨瓣后,用生理盐水为接触剂,将探头垂直于硬脑膜表面作滑行或多点探测,因无颅骨影响超声波的穿透,可以用高频(2.5~5MHz)探测,其分辨力强,能对占位性病变的范围甚至性质作出较正确的估计,如鉴别病变是否为囊性,或探测肿瘤组织的深度,探测肿瘤组织距大脑皮质较浅的所在位置,有助于术者选择合适的皮质切口。对于手术不能切除或手术后尚需作放射治疗的病例,则硬膜外超声探测的结果可供放射治疗时参考。

2. 脑内探测 应用侧射型脑针式探头,长15cm,直径0.3cm,头端钝圆形,外形与脑室穿刺针相似,晶片位于探头前端侧位,探针上有刻度,末端有晶片方位的标记。探测时探头与脑表面垂直插入脑内,每深入1厘米将探头旋转360°,观察病理波的性质、大小及深度。

三、正常脑超声图

正常颅脑组织双侧基本是对称的,由外向内各层组织为:头皮、颅骨、脑膜及脑组织。大脑两半球当中的中线结构包括:大脑纵裂、大脑镰、透明中隔、第三脑室及松果体等。大脑

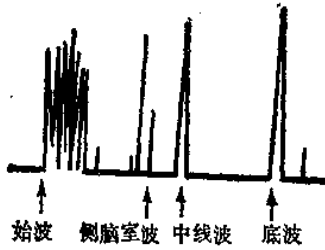


图 4-46 正常超声波波形

两半球实质中有大致对称的左右两侧脑室，其中有脑脊液。由于头皮、颅骨、硬脑膜、中线结构、脑室壁与脑组织间均有不同的界面，因此在超声波诊断仪的示波上出现始波、中线波、脑室波及底波等反射波（图4-46）。

1. 始波 在示波屏的左端出现，这是仪器本身的波，当接好探头后，示波屏上即出现始波。

2. 进波 系颅外软组织与颅骨等的反射，其陡峭上升的一侧表示晶体与头皮间的界面反射，被用作零位。始波最宽，始波与进波相混而不易区别，表现为一群密集杂波。

3. 底波 在示波屏右端的波。为超声波穿过脑组织至对侧颅骨内侧壁的回声波，即颅骨内板和硬脑膜交界面的反射。多为单高波，位置稳定。成人多出现在距始波 12~14cm 处。有时可同时出现两个或三个高波，可能分别来自脑脊液与硬脑膜、硬脑膜与颅骨、颅骨与头皮交界面的反射。

4. 中线波 中线波是位于始波与底波中点附近的最高波，其形态多为单高波或相邻的两个高波，常有明显的上下搏动。中线波的来源，可能为来自透明隔、第三脑室、松果体、大脑纵裂及大脑镰等中线结构的反射。但一般认为在耳壳上方检查所得的中线波系来自第三脑室壁的反射，若探头稍向前移可能是来自透明隔的反射，稍后移则为来自松果体的反射。关于中线波的解释：在颞部耳壳上检查时超声束所经过的通路中，以第三脑室的液体与脑实质最易出现反射的界面，反射波也最高。反射波的搏动反应了颅内压的搏动性变化。因脑室内有液体存在故搏动度最大。第三脑室为一狭缝，两侧壁为丘脑，正常第三脑室宽 0.3~0.7cm，当探头置于耳壳上，在多数情况下超声束与第三脑室的一侧壁垂直，出现一个高反射波，如两侧壁同时反射，则出现两个相邻的高波。

5. 侧脑室波 颞部探测时，在中线波两侧距中线波各约 1.5~2.5cm 处出现的搏动性低中波，为来自侧脑室壁的反射。正常成人由于颅骨的影响，用频率 2.5MHz 的超声波一般不易获得，即使出现也很少两侧同时出现，以中线波前的侧脑室波较易出现。幼儿除出现侧脑室壁反射波外，还可见到相当于侧脑室内液体的液平段（超声波在液体中传播时不产生反射），可以正确的测出侧脑室横径，并可将来探头置于顶部及额部，测出脑室的上、下径和前、后径，以判断脑室的大小及脑实质的厚度。

四、异常脑超声图

当颅内天幕上一侧病变如肿瘤、血肿、脓肿或水肿等影响到中线结构时，作超声探测即可发现中线波向病变对侧移位。如天幕下有上述病变影响到脑脊液循环发生梗阻致脑室扩大时，可出现扩大的脑室波，脑萎缩亦可出现扩大的脑室波。除上述改变外，有时并可见肿瘤波、血肿波及脓肿波等。

(一) 中线波移位 一侧大脑半球有占位性病变时，常将中线结构推向对侧，造成中线波的移位。超声自探头至中线结构往返时间，在左右两侧探测是有差别的，这个时间的差别，在示波屏上是以两侧中线波的距离表示。中线波移位的计算法如下式：

$$\text{中线波移位值} = \frac{\text{两侧始波起点至中线波起点间距离之差}}{2}$$

或 $\frac{\text{两侧中线波起点至底波起点间距离之差}}{2}$

中线波移位值超过 0.3cm 为可疑,可结合临床考虑,必要时随访复查,移位值大于 0.5cm 有诊断意义。

中线波移位的发生率,据报导,脑出血为73~95%,外伤性颅内血肿为81%,大脑半球肿瘤为80%。一侧大脑半球占位性病变均可引起中线结构向对侧移位,移位的程度取决于病变的大小、部位和性质。顶颞部的占位性病变,体积愈大,中线波移位愈显著。前额部及枕部占位性病变引起的中线波移位不如顶颞部病变显著。额部及枕部小的占位性病变常不引起中线波移位。急性颅内血肿及恶性肿瘤常因病变周围组织有水肿而使中线波移位较显著,慢性颅内血肿或良性肿瘤局部组织水肿较轻,中线波移位也较轻。

(二) 侧脑室扩大 凡引起脑脊液循环梗阻的幕上或幕下病变,如肿瘤、粘连、先天畸形等或明显脑萎缩均可致侧脑室扩大,而在探查时发现侧脑室增宽。一般侧脑室波在1.8cm以上即表示侧脑室扩大,2~3cm以上表示明显侧脑室扩大。增宽的侧脑室波可在一侧或两侧,一侧的某一点或多处被测出,如一侧一点有肯定的增宽的侧脑室波即表示有侧脑室扩大。除侧脑室增宽外,有时可见到增宽的双中线波,表示第三脑室扩大。

(三) 病理波 颅内占位性病变如血肿、囊肿或肿瘤,有时可出现振幅较小的杂乱波,是来自病变部位的反射,称病理波。应用频率 2.5MHz 在颅外探测,病理波的出现率较低。在术中做硬脑膜外或脑内探测时常可得到明确的病理波,可借以区分病变为囊性或实质性。

五、脑超声探测在神经科疾病中的应用

(一) 高血压性脑出血 出血部位主要在内囊和外囊。超声波探测所见与外伤性颅内血肿相同,即中线波移位,衰减增加,并可能出现血肿波。脑血管栓塞和脑内散在性出血则无上述改变。

(二) 颅内肿瘤 主要观察中线波是否移位以协助定侧,其定侧正确率在90%以上,如出现肿瘤波,则可判断肿瘤的具体部位、深度以及为囊性或实质性(图4-47)。

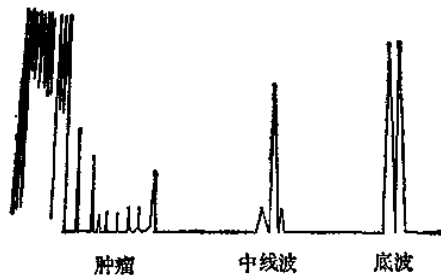


图4-47 肿瘤波形

(三) 外伤性颅内血肿 硬脑膜外或硬脑膜下血肿,除有中线波移位外,在对侧探查时有时可在底波前见一小波,此可能为血肿与脑组织界面的反折波;此波的出现并不稳定,有时是闪烁状出现,因此界面常呈突面,当探头略向对侧乳突方向时较易出现。急性脑挫裂伤有脑水肿时,中线波亦可移位,但移位程度多轻微,一般不超过 0.5cm。

脑内血肿有时可见有成群的不规则的小反射。

(四) 脑积水 正常侧脑室波位于始波至中线波间的后 1/4 处;如果有脑积水时,侧脑

室扩大,此时侧脑室距始波距离减少,而距中线波距离增大;至距中线波约 1/3 时为侧脑室轻度扩大,占 1/2 距离时则为侧脑室重度扩大。

第六节 神经系放射性同位素检查

放射性同位素脑扫描对颅内病变,特别是对颅内肿瘤是一种较好的辅助检查方法,操作简单、简便、无痛苦,且对颅内占位性病变的诊断附合率可达80%左右,因而在临床上具有独特的价值。

一、原理

由于颅内病变(如肿瘤、炎症、变性、血管疾病等)血脑屏障受到破坏,因此将放射性同位素给予病人口服或静脉注射后,放射性同位素就容易经脑血管通过血脑屏障,进入脑组织内。由于肿瘤部位的病理变化如血管的增生和血管壁结构的缺损,脑组织的反应性水肿、细胞代谢的增高、细胞外间隙的增大等,均可造成放射性同位素在病变部位的浓集,因而使扫描机在头部循序探测和记录出颅内所放射出来的 γ 射线脉冲,就可以发现病变部位的放射浓度增高区,对颅内病变作出定位诊断。

二、方法

(一) ^{125}I -血清白蛋白 检查前3天先服复方碘溶液 10 滴,每日3次,以封闭甲状腺。检查方法为:静脉注射示踪剂 300~500 μCi , 24~36h后扫描。由于 ^{125}I -血清白蛋白在人体内清除缓慢,扫描所受辐射剂量较大,目前少用此法。

(二) ^{201}Tl -新醇法 静脉注射 ^{201}Tl -新醇。检查前3~4h先肌注吐唆君或撒利汞 100 mg,静脉注射 750 μCi , 3~6h后扫描。由于此法对肾脏辐射剂量较大(40~140rad),目前已少应用。如用 ^{197}Tl -新醇扫描,则可大大减少肾脏辐射剂量(4rad)。

(三) $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -过锝酸盐 ($^{99\text{m}}\text{TcO}_4^-$)法 检查前1h先口服过氯酸钾 200mg,空腹口服或静脉注射 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 淋洗液 10~15mCi, 1h后扫描,个别病例可延缓3~6h以后扫描。

(四) $^{113\text{m}}\text{In}$ -DTPA 或 ^{109}Cd -DTPA 法 扫描前无需准备,静脉注射 10mCi 后立即扫描。

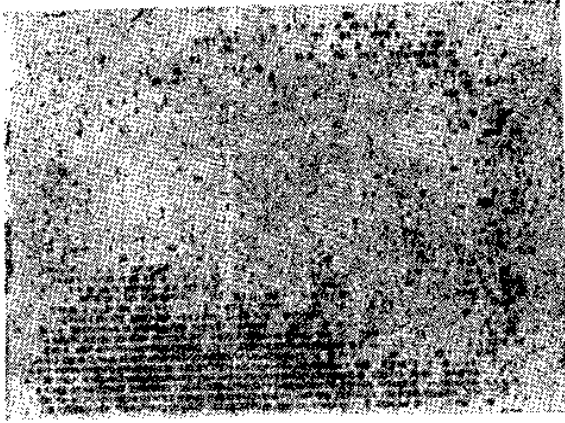
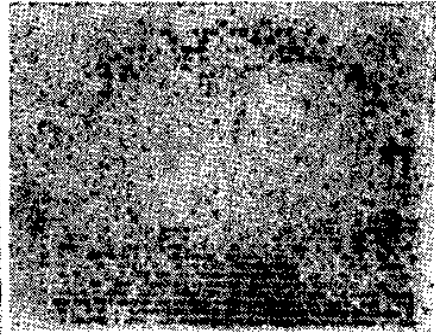
(五) 利用闪烁照相机进行放射性同位素动脉造影术 选择病人肘前静脉或颈总动脉,快速注射 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 锝弹丸(bolus),每隔 2s 拍照 1 张,连续 16s,以观察脑血管灌注情况。

常规作两个位置扫描,即正位(前后位或后前位)和侧位(左右侧位或右左侧位),必要时增加顶位、内面位或后角位。

三、正常脑扫描图

(一) 正常侧位脑扫描图 代表正常脑的解剖位置的区域是一个放射性低水平或空白区,大脑半球上部可有少许放射性分布,头部周围绕着一条放射性增高区带,相当于头皮、颅骨和上矢状窦。因矢状窦管径愈向后愈粗,头顶周围区所显示的放射区,愈向后也愈宽。恰在头顶所显示的放射性周围区的下面,常见一线状放射性区域,相当于大脑浅静脉,特别是上吻合静脉进入上矢状窦的入口处(图4-48)。

从标志的眉间到外耳孔连线以下,在头的下方有较大的放射性区域,为颞肌、眶、面、鼻腔和副鼻窦的血管分布。在正常情况下,两侧侧位脑扫描图所显示的颞肌的放射性浓度是对称的。

图 4-48 ^{99m}Tc 扫描正常侧位图 4-49 ^{99m}Tc 扫描正常前后位

从标志的外耳孔与枕外粗隆的连线以下,在头的后方,有一放射性浓度增高的大小可变的区域,是颅底后部附着的肌肉。横窦在标志的外耳孔与枕外粗隆的连线下,两侧显示的放射性浓度常不对称,在脑扫描图中,常造成对颅后窝病变的解释发生困难。

(二) 正常前后位脑扫描图 可见头颅外形,周围有一圈放射性浓度带,代表头皮、静脉窦和颅骨板障、脑膜中血液的放射性。正常脑组织表现为透亮区,偶尔在左右透亮区有一带状放射性从头颅顶部向下延伸,表示中线血管中的放射性。眼眶以下放射性最强,系代表眶周围组织、面部肌肉、鼻腔粘膜和鼻窦的放射性(图4-49)。

(三) 正常后前位脑扫描图 中线两侧所显示的放射性浓度可互不对称。从颅顶正中延伸向下,有一条放射性高浓度的中线带,相当于上矢状窦。

枕外粗隆以下,显示一放射性高浓度区,其上界呈倒置的“V”形,相当于肌肉的血管分布。枕外粗隆两侧,可显示水平的放射性高浓度带,显示横窦,它是区分幕上幕下的标志。

(四) 正常顶位脑扫描图 可见外周成椭圆形区带,中间有一条绳状放射性分布,相当于静脉、窦汇、上矢状窦、蝶鞍、咽部及鼻腔粘膜血管的放射性。顶位扫描有助于发现颅腔上半部占位性病变。

四、异常脑扫描图

(一) 颅内肿瘤的扫描图 多数颅内肿瘤常在局部显示放射性浓度显著增高,但小的肿瘤与显示放射性浓度低的肿瘤,则扫描图显示模糊或无显著变化。总的来说其诊断阳性率与肿瘤的病理性质、所在部位以及病变的大小有一定关系。

脑膜瘤 国内外的脑扫描阳性率均在90%以上,其扫描图多表现为界限清楚、稠密、均匀的放射性浓集区。形状呈球形或卵圆形(图4-50)。

胶质瘤 脑扫描阳性率不一,与病理性质有关。胶质母细胞瘤高度恶性,血管十分丰富,阳性率最高,在90%以上。肿瘤区(图4-51)放射性浓集不规则,密度不均匀,但边缘尚清楚。有时可见肿瘤周

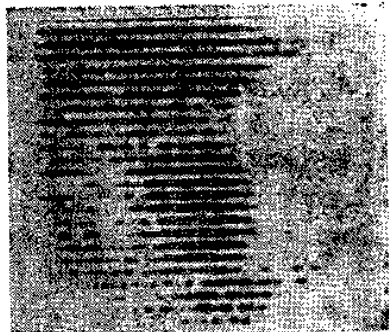
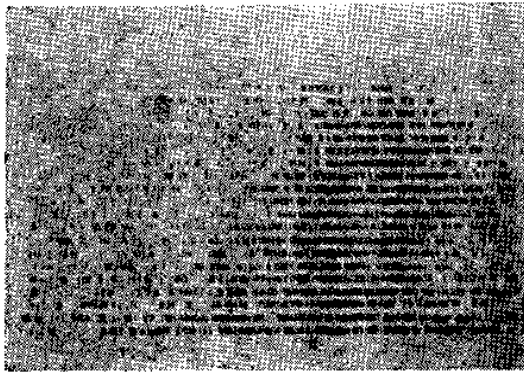
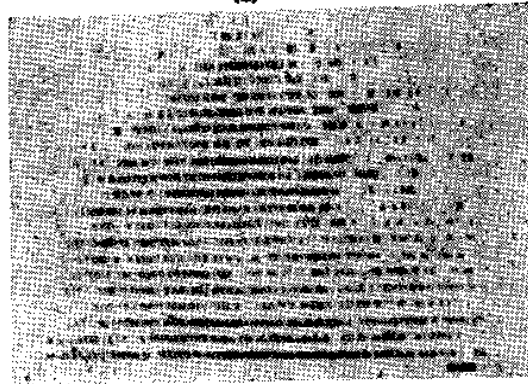


图 4-50 大脑镰脑膜瘤



(1)



(2)

图 4-51 右额叶肿瘤

(1) 侧位额叶放射性浓度增高 (2) 正位右侧半球放射性浓度增高

围呈一圈放射性浓集区，而中央放射性减低或缺如，称为月晕征或炸面圈征，这是由于肿瘤迅速生长，瘤的中心发生坏死、囊变或出血所致。如静脉注射 ^{99m}Tc 镓后用闪烁照像机作连续显影观察，病变区放射性积聚随时间延长而逐渐增加。星形细胞瘤呈慢性浸润性生长，扫描图形上常显示半球深部有一形态不规则，边缘界限模糊的放射性浓集区，其密度较胶质母细胞瘤为低，连续闪烁照相拍片时，可见局部放射性浓度随时间延长而增加。室管膜瘤为胶质瘤的一种，阳性率不及胶质母细胞瘤高。

脑转移癌 扫描的阳性率为80~90%。单个较小的转移癌结节在图形上常表现为单个的局限性放射性浓集区，但当病变周围有脑水肿时，则浓集区的边缘变得模糊，此时扫描图上所显示的病变范围要比手术时实际所见为大。迅速生长的转移瘤由于中央坏死可呈现“月晕征”。

听神经瘤 是天幕下最常见的良性肿瘤，脑扫描的阳性率约在60~70%之间。

垂体肿瘤 脑扫描阳性率降低，仅50%左右，这可能由于肿瘤体积小，靠近颅底，受面肌、鼻腔粘膜高放射性区的干扰，再加肿瘤位于中线，距测定探头较远有关。

(二) 脑脓肿 脑扫描的阳性率随病变过程而异，当病变处于炎症期，扫描常为阳性，但当脓肿已形成，脓液引流，脓腔萎缩时则为阴性。有时脓肿中央放射线较周围为低，形成“月晕征”，提示脓肿病变不一致，有囊腔或坏死组织存在。

(三) 硬膜下血肿 慢性硬膜下血肿,如范围广泛,则仅在侧位图上表现弥漫性放射性迹点增加。局限性血肿(额叶或枕叶),在前后位或后前位图上有典型的“新月形征”,侧位图上显示一片模糊的放射性增加。有人研究,血肿时放射性示踪物主要是积聚在血肿包膜,而并非在血液成分中。因此,急性期阳性率低,超过10天的血肿(或许是包膜形成所需时间)阳性率就增高。

(四) 脑血管疾病 脑梗塞发病一周内扫描常为阴性,2~3周后阳性率可升到70~80%,往后约在60~80天左右,扫描又恢复正常。这种扫描的动态观察是诊断脑梗塞的重要依据。此外,脑梗塞扫描图上局限性放射性浓集区呈特殊的血管分布。

动脉瘤 先天性动静脉血管畸形,应用闪烁照像机静脉快速注入^{99m}Tc得弹丸连续摄影,示病区放射性迅速上升,随即急剧消退。

(五) 颅骨病变 慢性颅骨炎症、血管瘤、颅骨缺损、挫伤、畸形性骨炎等均可产生脑扫描时的局限性浓集区,应与颅内占位性病变慎作鉴别。

(六) 椎管内占位性病变的诊断 脊髓蛛网膜下腔扫描对椎管内占位性病变的诊断有一定价值。完全性阻塞可见放射性的中断;部分阻塞可见病变部位放射性稀疏,但定位及完全性阻塞可靠。脊髓蛛网膜下腔扫描对病因诊断没有帮助。

第七节 肌电图检查

肌电图记录神经和肌肉的电活动,借以判定神经和肌肉功能状态。它可以帮助区别神经原性疾病和肌原性疾病;在神经原性疾病中,可区别脊髓前角细胞病变或周围神经病变;在周围神经损伤的检查中,可以确定损伤的程度,并可对神经损伤后的再生和预后方面进行判断;在神经根压迫性疾病的诊断上亦有帮助。

检查时可应用轴针电极插入肌肉或片状电极放置于肌肉表面的皮肤上,通过肌电图仪的放大器将其电活动显示在阴极射线示波器上,再用照像装置将图像拍摄下来。肌电图仪附有扬声装置,可聆听不同电活动的声音变化,更可将光、声用磁带记录下来,以备参考。

一个下运动神经元的轴突支配几十条至千余条肌纤维。这个下运动神经元连同它所支配的肌纤维一起组成一个功能单位,称为运动单位。

一、正常肌电图

在作肌电图检查时需观察针电极插入肌肉后,静止时(即肌肉完全松弛时)和主动收缩时的变化。

正常肌肉静止时没有电活动,所得记录为一条直线。当针电极插入肌肉时,常可引起一个相当大的、由机械刺激引起的一串动作单位,称为插入电位。插入电位的每个波的时限约为1~25ms。插入电位约持续1s后消失。

在作主动肌肉收缩时,来自运动轴突的冲动抵达神经肌肉接头,触发终板,引起肌肉动作电位,并很快地扩散到整个肌膜的外表,引起肌肉收缩。每个运动神经元的一次冲动引起它所支配的肌纤维(即运动单位)的收缩,出现一个运动单位波。因此运动单位波是一个运动神经元所支配的所有肌纤维的电活动通过容积传导后的总和。在肌肉极轻度主动收缩时,即可看到一个运动单位波。可能为单相、双向或三相。每一个波以每秒5~10次的频率重复出现。波宽或时限(即波从开始偏转至返回基线所需的时间)为2~10ms。波幅为0.4~

3mV,一般为0.5~1mV。双相或三相波在运动单位波中占绝大部分,约占80%以上。四相以上的则称多相波,在正常肌肉中约占5~10%。肌肉动作增强时,参与收缩的运动单位数目增加,于是不止一个单运动单位波,也有电极附近的其他运动单位的动作电位出现,几个运动单位的动作电位混在一起。当肌肉大力收缩时,每个运动单位的放电频率增加,可达每秒50次,甚至可达150次之多,而且活动的运动单位数亦增加。它们各自的节律性的高频放电挤在一起,以至无法辨认每个运动单位波的轮廓,称为干扰相。

二、异常肌电图

(一) 插入电位异常 当针电极插入失神经支配的肌肉或移动针电极时,可出现多个连续的、排放的正相锋形电位,持续时间数秒至数分钟,或可更长。这种电位见于失神经后8~14天,较自发性纤颤电位出现稍早,也可见于神经再生期。先天性肌强直症时的插入电位则呈持续性的肌强直电位。在肌纤维严重萎缩,或被纤维组织与脂肪组织所取代及肌肉不能发生兴奋(低钾)时,插入电位可显著减少或消失。

(二) 自发性电位 正常肌肉在静息时无自发性电位,在神经肌肉病变时可见下列几种自发性电位。

1. 纤颤电位 肌肉放松时出现的短时限、低电压自发电位,称纤颤电位。时限为0.5~4ms,大部分在2ms以下;波幅为50~500 μ V,大部分小于300 μ V;波形呈单相或双相,起始相为正相;放电间隔虽可有比较规律的间隔,但大多不规则。扬声器上可听到如雨点落地的嗒嗒声。该电位系由于去神经支配的肌肉对乙酰胆碱或其他物质的兴奋性增高所致。因其代表肌肉去神经支配,故又称失神经波。

2. 正相电位 亦为肌肉去神经支配后出现的自发电位。图形上先偏离基线向下,尔后向上稍超过基线再回复到基线,正相宽大,负相低矮,故呈“V”形或锯齿状。时限可长达100ms,波幅200~2000 μ V,此电位常出现在针极插入时。

3. 束颤电位 肌肉放松时出现的自发运动单位电位,时限5~15ms,波幅100~600 μ V,频率自1~3次/s或高达50次/s不等,放电间隔常不规则,波形呈双相、三相(单纯束颤电位)或多相(复合束颤电位),常伴有肉眼可见的肌肉束颤。束颤电位仅表示运动单位兴奋性增高,可见于运动神经元疾病和神经根疾病,也可见于无神经系器质性改变的肌肉,因而不能单纯以束颤电位来确定病变的存在,但频率低的复合束颤电位诊断价值较大。

(三) 运动单位电位的改变 运动单位电位时限延长或缩短,波幅的增高或降低,多相电位数量增加时,常提示异常。

运动单位电位的时程,随不同年龄不同肌肉而异,通常需测定20个以上运动单位电位计算出平均值。为迅速作出比较,可粗略的将时限大于12ms者称为运动单位电位时限增长;小于3ms者称为运动单位电位时限缩短。

正常运动单位电位的波幅差异较大,故其诊断价值较小,若其幅度大于6000 μ V时,称为波幅增高或巨大电位。长时限和高波幅的电位见于脊髓前角细胞疾病和陈旧性周围神经损伤。低波幅和短时限电位见于肌原性疾病及神经再生早期。

多相电位的数量超过12%时,称为多相电位增加。位相繁多呈簇的多相电位,称为复合电位,多见于周围神经损伤。低波幅的多相电位,多见于神经再生早期,称为新生电位,尚可见于肌原性疾病。

同一肌肉插入两根针极,间距大于运动单位的横切直径时,如该两极引导的电位完全同

步时称为电位同步化,多见于脊髓前角细胞疾病及陈旧性神经损伤。

(四) 肌肉不同程度收缩时波型改变 当肌肉大力收缩时,正常情况下应出现干扰相,如有病变而致运动单位电位数量减少则不能综合成干扰相。随病变程度不同出现混合相或单纯相,有时可见单个电位组成的高频放电。上述波型多见于周围神经损伤或脊髓前角细胞疾病。

有时肌肉瘫痪严重,虽最大用力,而肉眼仅见轻微的收缩,肌电图上反而见到极高频率的放电,波型琐碎呈干扰相,称为病理干扰相,多见于肌原性疾病。

三、肌电图的临床诊断

肌电图对神经、肌肉疾病的诊断是一个很有价值的检查方法,它能鉴别神经原性和肌原性疾病,并能确定周围神经病变的位置。神经传导速度的测定对于疾病部位的确定很有意义,如疾病在脊髓还是神经根、是周围神经还是肌肉、是神经末梢还是神经肌肉接头处等。此外还能估计神经肌肉病变的恢复程度,从而可估计其预后。但是,肌电图不具有特征性的意义,如纤颤电位也只能说明病变性质属于神经原性损害可能性较大,因为纤颤电位也可见于多发性肌炎。

测定肌电图一般应从下列几方面观察:①插入电极或休止时自发性电活动的出现(即失神经电位的出现);②动作电位的平均时限;③动作电位的波幅;④轻微收缩时多相电位出现的情况;⑤有无同步性;⑥肌肉最大自主收缩时动作电位的波型;⑦神经刺激及传导速度等。

(一) 下运动神经元病变的肌电图

1. 基本表现 急性下运动神经元损害后,在神经尚未发生变性前,肌电图表现仅呈完全性电静息(完全麻痹)或运动单位电位数减少(部分麻痹),插入电位正常。当神经变性发生(一般在2~3周后),其支配肌肉的插入电位,呈现失神经电位,如正相尖波、纤颤电位或束颤电位,且可持续一定时间;在肌肉静止情况下,失神经电位可自发地出现。失神经电位的频率愈高,则病情愈重,但随着肌纤维萎缩变性被纤维组织所替代时,纤颤电位的消失就不能表示病情的轻重了。在部分神经变性的肌肉收缩时,运动单位电位的波幅与时限增大,多相电位增多,运动单位同步性也可增多。在最大收缩时,如完全麻痹者则呈病理性电静息,不完全麻痹者则呈单纯相;神经传导速度减慢。

慢性进行性下运动神经元病变的肌电图表现与神经变性后相似。

2. 神经再生 神经再生后,纤颤电位减少,最早期为新生运动单位电位,可在临床恢复前数周出现,因而有预后意义。特别是神经外伤时,出现这种电位则手术应当推迟进行。多次检查可见随着神经的继续再生,纤颤电位逐渐消失,运动单位逐渐增多,多相电位逐渐减少,最后恢复正常。

3. 病变定位 根据失神经电位出现的范围及其他异常肌电图表现,推测病变的部位在脊髓前角、神经根、神经丛或周围神经。

脊神经前支分布于肢体肌肉,后支分布于椎旁肌肉,因此,当失神经电位出现于肢体及相应节段的椎旁肌,说明病变在神经根及前角细胞;如仅出现于肢体肌肉,而相应节段的椎旁肌不出现者,则说明病变在神经根以下的神经丛或神经干。因而可根据不同范围来确定病变部位。

(二) 原发性肌病的肌电图

1. 肌营养不良 插入电位可较正常稍延长,有时可出现肌强直性发放。肌肉静止时为电静息,收缩时可见异常的肌营养不良性电位,其时限较短(在 3~5ms 内),波幅较低,其多相电位中等度增加,无纤颤及束颤等失神经电位。传导速度正常。

2. 肌强直症 针电极插入肌肉时迅速发生肌强直电位,呈连续的棘波样的运动单位电位排放,其频率时增时减,波幅逐步降低。肌静止时则为电静息。当肌肉用力收缩再放松后出现肌强直症,肌电图上呈现电活动并不随即停止,亦发生肌强直电位,持续约数秒钟。

3. 多发性肌炎及皮肌炎 插入电位一般正常,但亦可出现异常插入电位,呈连续的电位发放,称假性肌强直发放,肌休止时也是电静息,但相当一部分病例则可在针电极插入或移动后出现纤颤电位。肌肉收缩时则可见到与肌营养不良电位相似的异常运动单位电位。多相电位亦增加。

(三) 神经肌肉传递障碍的肌电图 重症肌无力的肌电图主要表现为运动单位电位的失节律性,即于持续用力时,开始的电位正常,其后波幅及频率逐渐减低,与正常人的运动单位电位波幅、频率逐渐增高适相反。用频率为 30 次/s 以下的电刺激时即产生神经肌肉疲劳。

(四) 其他

1. 废用性肌萎缩 除运动单位动作电位的波幅在最大用力时减低外,基本上属于正常肌电图,个别运动单位呈多相电位轻度增多。

2. 功能性瘫痪 当令瘫痪肌用力时,其拮抗肌出现运动单位动作电位,且其频率、波幅显著不规则,提示为功能性瘫痪。有时功能性瘫痪可呈完全性电静息,但无临床肌萎缩,又无失神经电位,因而可与器质性瘫痪相鉴别。

正常及不同部位病损引起的运动障碍的肌电图见表 4-4。

表 4-4 正常及不同部位病损引起的运动障碍的肌电图

	插入电位	自发电位			运动单位动作电位改变				神经传导速度	
		纤颤电位	正相尖波	束颤电位	平均波幅	平均时限	多相电位(%)	同步性	最大收缩时表现	
正 常	正 常	无	无	偶见	正常范围	正常范围	0~10	少	干扰相	正常
前角细胞病变	失神经电位	常见	常见	常见	显著增高	增加	10~20	增加	单纯相有时混合相	稍减慢
周围神经病变	失神经电位	常见	常见	常见	增高	增加	10~30	少	单纯相有时混合相	明显减慢
多发性肌炎、皮肌炎	假性肌强直电位	可见	无	无	降低	降低	15~30	少	干扰相	正常
肌营养不良	正 常	无	无	无	降低	降低	15~30	少	干扰相	正常
肌强直症	肌强直电位	无	无	无	正常	正常	0~10	少	干扰相	正常
废用性肌萎缩	正 常	无	无	无	稍降低	正常	10~20	少	干扰相	正常

第八节 电 诊 断

一、神经和肌肉的电兴奋检查

电兴奋性检查可以测知周围神经和肌肉的兴奋性和肌肉的收缩反应。施行检查时,无关的片状电极缚于背部或胸部,有效电极应为便于开闭的按钮式电极。在应用感应电流刺激过程中,肌肉持续收缩,呈抽搦样。应用直流电流检查,则仅在闭合和开启时,引起肌肉呈

闪电样收缩,并且阴极和阳极的刺激作用具有一定规律性的极反应,其强度按下列次序递减:阴极闭合收缩(KCC) > 阳极闭合收缩(ACC) > 阳极开启收缩(AOC) > 阴极开启收缩(KOC)。神经及肌肉的电兴奋性以电流的强度来表示,感应电流以两个线圈间的距离毫米表示,直流电单位为毫安培。

感应电流或直流电刺激正常肌肉均引起收缩。运动神经发生变性时,肌肉就对感应电不起反应,但仍保持对直流电的反应,肌肉收缩延缓迟钝(变性反应)。周围神经受损后引起的变性反应,一般在受损后 10~14 天才出现,故此检查应在损伤二周后进行。感应电流反应良好者,不必测直流电的反应。一般规律见表 4-5。

表 4-5 神经和肌肉电兴奋性检查结果判定

电 流	感 应 电		直 流 电		预 后
	运 动 点	运 动 点	运 动 点	极 反 应	恢 复 所 需 时 间
正 常 反 应	连续强直性肌肉收缩	肌肉迅速收缩	肌肉迅速收缩	阴极通电收缩 > 阳极通电收缩 (KCC > ACC)	3~6 周以内
部分变性反应	迟缓收缩或收缩消失	肌肉迟缓收缩	肌肉迟缓收缩	阳极通电收缩 = 阴极通电收缩 (ACC = KCC)	3~6 个月
完全变性反应	无收缩	缓慢蠕动收缩,远离运动点的肌肉收缩迅速	缓慢蠕动收缩,远离运动点的肌肉收缩迅速	阳极通电收缩 > 阴极通电收缩 (ACC > KCC)	1 年以上或不恢复

电兴奋检查引起神经和肌肉的异常反应:

1. 肌无力反应 在感应电连续刺激情况下,肌肉迅速失去收缩能力,但一经休息,又能迅速恢复,此种反应常见于重症肌无力。

2. 肌强直反应 用直流电或感应电刺激后,引起肌肉局部强直性收缩,而且在电刺激停止后,肌肉仍然处于收缩状态。此种反应可见于肌强直症。

3. 变性反应 它反应部分或完全失去神经支配的肌肉对电刺激兴奋性变化。

(1) 部分变性反应 轻者感应电刺激神经引起的反应减弱(收缩阈值增高)。肌肉与神经对直流电刺激的反应尚无改变。随着病变的进展则感应电的收缩阈值更为增高,同时直流电的收缩阈值也增高,而且肌肉出现蠕动收缩,并有极性逆转(ACC ≥ KCC)。

(2) 完全性变性反应 神经和运动点对感应电、直流电刺激均无反应,肌肉对直流电的反应尚存,刺激时出现持续、徐缓的收缩(蠕动收缩),并有极性逆转(ACC ≥ KCC)。在这种情况下,肌肉不再存在运动点,最大的收缩反应出现于远离运动点部位。

4. 尸反应 瘫痪肌肉对感应电流和直流电流都无反应,可见于周期性麻痹症。

电兴奋单纯升高见于手足抽搦和肌强直症。单纯降低见于中枢性瘫痪、肌病、肌炎等。电性变性反应主要用于鉴别器质性与功能性疾病;区别下运动神经单位疾病和肌病;大略估计下运动神经元病变的预后。

二、时间-强度曲线

电反应检查是较电兴奋检查更为精确的一个定量检查方法,是按照不同电流作用时间及阈刺激强度作曲线图,即为时间-强度曲线。在测量时,用不同强度和波宽的方波电刺激加于肌肉最敏感点,即运动点。用较长波宽的脉冲,确定产生肌肉最小收缩的电流强度(用

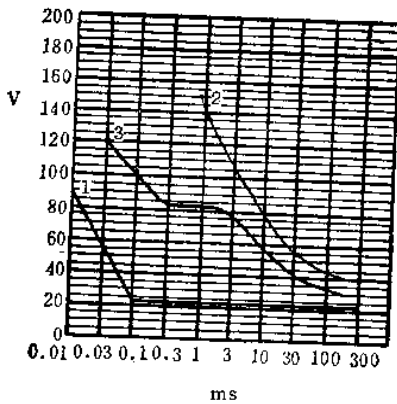


图 4-52 时间-强度曲线

1. 正常曲线 2. 肌肉完全失神经支配后的曲线 3. 肌肉部分失神经支配后的曲线

伏特或毫安来表示)称为“基强度”。然后将波宽逐渐缩短至100、30、10、3、1、0.3、0.1、0.03和0.01ms,再测定肌肉最小收缩的电流强度,以电流刺激的时间(波宽)毫秒为横坐标,强度为纵坐标,画出的曲线就是时间-强度曲线。

根据曲线的形态和位置通常分为三种类型(图4-52)。

(一) 正常曲线的形态 正常情况下,肌肉的兴奋来自神经刺激,因神经兴奋性高,所以对短时间(0.01ms)至长时间(300ms)各种电流强度均有反应,呈一连续低平的双曲线,并在长时限区域内曲线与横坐标平行。

(二) 失神经支配曲线 肌肉完全失去神经支配时,虽能对电刺激发生反应,完全是肌肉本身兴奋

的结果,而肌肉的兴奋性较神经为低,只有延长作用时间,增加刺激强度才能引起反应,故曲线形态较陡峭,位置上升,对于短时限的电流刺激不起反应。

(三) 再生或部分失神经支配曲线 表现为神经及肌肉纤维的混合反应,一部分肌肉仍有神经支配,故为神经的反应,另一部分失去神经支配,故为肌肉本身的反应。曲线上出现一个弯曲部分,称为扭曲或不连续性。

曲线对诊断下运动神经元性疾病,判定程度及估计预后有一定帮助。上运动神经元瘫痪、癱病性瘫痪的肌肉呈正常曲线。根据曲线类型可确定支配该肌肉的神经为正常或断裂、变性,断裂是完全性或者是部分性。曲线还可提供早期诊断的依据。肌肉在失去神经支配后2~3天,曲线上即可出现扭曲,而电兴奋性检查要在10~14天后始有变化,肌电图须在3周后才有可靠变化。在周围神经损伤后出现的肌肉瘫痪,若7天后曲线仍为正常,则为神经功能障碍,预后良好。在估计预后方面,在神经缝合术后,在原来完全失去神经支配的曲线上出现扭曲,则为神经再生的第一个征象,要比临床上出现自主运动早6~8周。本检查对下运动神经元病变不能鉴别其病变部位和病因;只适用于表浅肌肉的检查,对深部肌肉及较大的肌肉检查结果往往不太可靠。

第九节 计算机体层摄影(CT)诊断

计算机体层摄影(computed tomography, CT)图像在显示屏上以由黑到白的不同灰度表示,黑表示吸收区即低密度区,如脑室;白表示高吸收区,即高密度区,如颅骨。这与X线照片所示的黑白一致。由于CT有高的分辨率,故人体软组织吸收系数虽大多数近于水的吸收系数,也能形成对比而显影。

一、脑瘤 CT 诊断

通过CT检查,大多数的颅内肿瘤的部位、大小、轮廓及与周围结构的关系均可明确。增强CT扫描,还可以进一步显示肿瘤的实质部分以及肿瘤的血供情况。

脑膜瘤平扫为略高或等密度肿块,病灶多呈圆形或分叶状,边界清楚,病灶常与颅骨或

硬膜转折部相连(图 4-53);脑室内者多位于侧脑室三角区。肿瘤多较大,有明显占位征象。可有颅骨增生或破坏。增强扫描,肿瘤呈明显均一强化,边界更清楚锐利。但有5~7%的脑膜瘤不具特征表现。



图 4-53 右额叶凸面脑膜瘤

图 4-54 左额叶星形细胞瘤
增强扫描

图 4-55 嫌色性垂体腺瘤

星形细胞瘤平扫为脑实质内低密度或混杂密度肿块,形态多不规则,与脑质分界不清,可有低密度的囊性改变,有占位征象。周围有脑水肿。增强扫描时多呈现片状或环状强化,强化环厚薄不一,环壁上出现瘤节,是星形细胞瘤的特征(图 4-54)。

鞍区肿瘤常见有垂体腺瘤、颅咽管瘤、鞍结节脑膜瘤、异位松果体瘤等。垂体腺瘤位于鞍内,蝶鞍扩大,向上生长,突破鞍隔,可见鞍上池变形,亦可突入蝶窦。肿瘤为类圆形,边界清楚、光滑(图 4-55)。垂体微腺瘤需高分辨率 CT 才能显示。颅咽管瘤平扫表现为鞍上低密度囊性肿块,CT 值-40 到 10H。病变边界清楚,呈圆形、卵圆形或分叶状。实体性颅咽管瘤呈均一性,略高或等密度肿块。

桥脑小脑角肿瘤有神经鞘瘤、上皮样囊肿、脑膜瘤,听神经瘤占 70%。听神经瘤与岩骨后缘紧密相连,表现为圆形或分叶状低密度病灶,多有明显强化,强化区常有大小不等的低密度病灶,代表囊变或坏死部分。低密度区有时很大,几乎占据整个肿瘤,仅周边发生强化。

二、脑血管病 CT 诊断

CT 平扫即可迅速而准确地显示高血压动脉硬化性脑出血的部位、大小及有无血液进入脑室系统,从而为早期手术治疗和判断病人预后,提供重要参考依据;对于闭塞性脑血管病,CT 检查能显示血管闭塞引起的脑梗塞的部位和范围;对脑血管畸形和动脉瘤等检查,亦可提示病灶部位,大致的形态和轮廓等,从而为进一步行脑血管造影,指明检查方向。

高血压性脑内血肿最常发生在基底神经节,其次为丘脑、桥脑和小脑。基底节出血常侵及内囊,并可进入脑室和蛛网膜下腔(图 4-56)。CT 表现和血肿的病程有关。新鲜血肿为边缘清楚,密度均匀的高密度区。2~3 天后血肿周围出现水肿带,约 1 周后,血肿从周边开始吸收,高密度灶向心性缩小,边缘不清,周边低密度灶增宽。约于 4 周后则变成低密度灶。2 个月后成为近于脑脊液密度的边缘整齐的低密度囊腔。CT 可以反映血肿形成、吸收和囊变的演变过程。在吸收过程中,如行增强检查,可见周边的环状增强,至囊变期,则无明显增强。

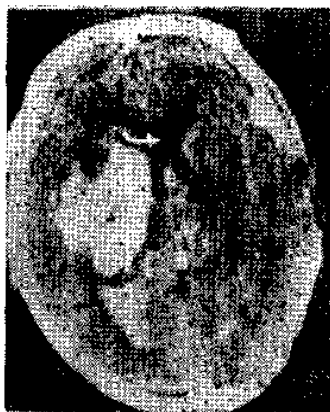


图 4-56 右侧基底节脑出血破入脑室

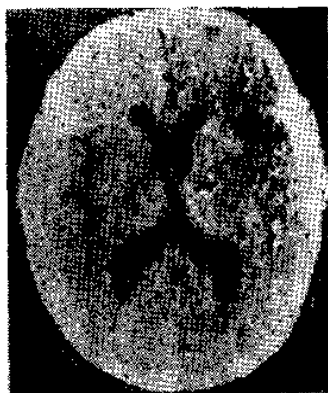


图 4-57 左侧大脑中动脉急性梗塞

CT 对幕上的脑梗塞显示效果较好,对脑干及小脑梗塞效果较差。幕上脑梗塞除继发出血以外(所谓出血性脑梗塞),均为低密度。低密度病灶的分布,与血管供应区分布一致。大脑中动脉梗塞病灶呈三角形,基底朝向脑突面,尖端指向第三脑室(图 4-57)。大脑中动脉梗塞在豆纹动脉以远,病灶多为矩形。大脑前动脉梗塞表现为长条状低密度影。大脑后动脉梗塞则在顶叶看到半圆形低密度影,位于大脑镰旁后部。脑梗塞早期可有轻度的占位征象,后期有脑萎缩征象。豆纹动脉梗塞表现为基底节、内囊、丘脑和脑干的椭圆形、圆形及长条形的低密度影,梗塞灶的直径 $<2.0\text{cm}$,称腔隙状脑梗塞。小的腔隙是由于血管脂肪透明变性所致,大的腔隙是由于穿通血管闭塞引起。腔隙脑梗塞临床诊断困难,脑血管造影也不易显示,而 CT 是最好的显示方法之一。出血性梗塞是缺血性梗塞经抗凝治疗,血栓破碎变小,向远侧移动,血流进入再通,但已有坏死的血管,易破裂而形成出血性梗塞。CT 表现为大片低密度区中出现不规则的高密度出血斑。

脑动脉瘤直径小于 1.0cm ,无血栓及钙化的动脉瘤,CT 检查不易发现。较大的动脉瘤的 CT 表现与瘤腔内有无血栓有关。分三型:①薄壁无血栓动脉瘤,表现为边缘较清楚的圆形稍高密度处,有明显均一强化。②部分血栓动脉瘤,增强检查血栓无强化,瘤腔和外层囊壁有明显强化。③完全血栓化的动脉瘤中心区无强化。动脉瘤破裂出血,CT 可查出血液在蛛网膜下腔,脑内或脑室内的分布情况。

三、颅脑损伤 CT 诊断

CT 平扫不仅可以发现颅内血肿,而且可以分清血肿的部位,是脑内还是硬膜下或者硬膜外;脑挫伤 CT 检查,可以明确其部位及范围;亚急性或慢性期颅脑损伤的 CT 检查,可查明有无慢性颅内血肿的存在,血肿吸收情况,有无脑萎缩、脑瘢痕和脑穿通畸形等。

四、颅内炎症的 CT 诊断

脑脓肿、硬膜下或硬膜外积脓等,CT 检查可作定位、定性及定量诊断。脑结核的 CT 检查,不仅可以了解脑实质的损害以及脑积水的情况,对脑结核的定位诊断亦有作用。脑部非特异性炎症 CT 检查,有助于排除脑瘤、脑出血等,从而对确定诊断和治疗方法有重要作用。其他如各种脑的退行性疾病,如脑发育障碍、胼胝体发育不全、多发性硬化、寄生虫疾病等。

硬膜外血肿表现为颅骨内板下方局限性双凸形高密度区,CT 值 $40\sim 80\text{H}$,血肿密度均一或不均一,血肿内缘也可不规则。占位表现因血肿多局限而比硬膜下血肿轻。少数病例

有脑水肿。上矢状窦、枕窦、横窦损伤引起的硬膜外血肿,诊断有时较困难,行磁共振成像冠状或矢状面扫描有助于确诊。

硬膜下血肿较硬膜外血肿多见。CT平扫急性硬膜下血肿为外缘紧贴颅骨内板,内缘沿大脑表面分布的镰刀状或新月形高密度影。一侧性硬膜下血肿可使中线结构向对侧移位,侧脑室被压缩,两侧硬膜下血肿,可无中线结构移位,但双侧侧脑室前角的夹角变小,形成“兔耳征”。血肿于受伤后5~10天内为高密度影,2~4周为等密度,不能直接辨识血肿,但可见白质内移,脑沟消失及占位征象,增强扫描多数可见血肿膜有增强效应。

外伤性脑内血肿CT表现与高血压动脉粥样硬化脑出血的血肿所见基本相同,轮廓多不规则,但常见部位为额叶底部及颞极。外伤性脑内等密度血肿亦多见,于受伤后2~4周内,此时平扫表现主要为占位征象。增强扫描可见环形征。

脑挫裂伤常合并脑内血肿。脑挫裂伤则多见局部脑组织因水肿而密度减低,该低密度区一般界限模糊,并可有多发的小片状或点片状高密度区,如病灶范围大,可伴有占位征象。约30%的脑挫裂伤为多发,40%并无其他病变,75%伴发骨折。脑干挫裂伤CT较难显示,但高分辨率的CT,用薄层扫描有可能发现。

第十节 磁共振成像(MRI)诊断

磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI),就是将人体置于特殊的磁场中,利用人体中的氢原子核和磁场的互相作用,产生一种磁共振信号,这些信号经过计算机处理,重建人体内部的图像技术。

一、脑的磁共振成像诊断

脑的正常结构用SE序列扫描,能清楚显示出脑的三种结构,灰质呈白色,白质呈灰色,脑脊液呈黑色。较小的旁中央小叶、岛叶也看得清楚,各脑叶的标志,如顶枕裂、距状裂和扣带回沟可辨。横断面可以显示基底神经节核及丘脑,内囊呈“>”形,前肢窄,后肢宽。中脑、桥脑及延髓各部显示清楚,但脑干内神经核一般分辨不清。矢状面扫描,对中线结构显示比较直观,如丘脑下部及垂体结构。冠状面扫描,可显示X-CT易遗漏的颅顶及颅底结构,并且没有骨性伪影。脑室系统的显示与X-CT相似,但导水管及中孔比X-CT看得清楚,脑池系统也比X-CT显示好,特别是采用快速成像,脑脊液呈白色,比脑池X-CT更有优越性。还看到颅内大的静脉及硬膜静脉窦。

1. 颅内肿瘤 脑膜瘤占颅内肿瘤15~20%。发生在蛛网膜颗粒,并与硬脑膜相连,少数位于侧脑室内。脑膜瘤因其结构中纤维的排列较致密,以及水的含量较少,故 T_1 和 T_2 值较其他颅内肿瘤短。磁共振信号强度稍高于皮质者占60%,相等者20%,稍低者20%。脑膜瘤周围水肿为血管源性,主要发生在白质,呈高信号。磁共振成像检查能较容易显示其相应区颅骨内板的侵蚀和破坏。对于颅底扁平型脑膜瘤,因受其空间分辨率的限制,而其 T_1 、 T_2 值与脑组织的相差甚小,故有时出现假阳性。

星形细胞瘤 T_2 成像为高信号, T_1 成像为明显的低信号。星形细胞瘤体与周围水肿的鉴别有时困难。

髓母细胞瘤恶性程度高,浸润性生长,易种植生长, T_1 、 T_2 值长于周围脑组织,常有第四脑室受压及脑积水征象。



图 4-58 桥脑肿瘤

脑干胶质瘤，磁共振成像为其最佳诊断方法。 T_1 成像时，脑干胶质瘤呈高信号、低信号、等信号或混杂信号。 T_2 成像为高信号或混杂信号。脑干肿瘤占位征象明显，表现为脑干变形和体积增大，第四脑室和脑干周围池的形态及大小变化。中脑肿瘤脚间凹消失，中脑膨胀呈圆形，鞍上池前后径变短，环池和脚池消失。

桥脑肿瘤显示桥脑膨胀呈球形，第四脑室底部向后隆起，肿瘤进一步扩大，可使第四脑室变窄或消失，桥前池受压变窄或者消失(图 4-58)。

垂体腺瘤位于蝶鞍，肿瘤向上生长可穿破鞍膈侵入鞍上池，肿瘤 T_1 及 T_2 值与正常脑组织接近或稍高。垂体腺瘤的磁共振检查，因肿瘤常有出血，坏死和囊变，而显示异常信号。冠状和矢状面切层，可从不同方向观察，可清晰显示肿瘤的鞍上侵犯，向下突入蝶窦，向双侧推挤海绵窦和颈内动脉。但低磁场的扫描仪因扫描层厚较大，空间分辨率低，故难于显示直径小于 1cm 的微腺瘤。顺磁性磁共振增强剂的使用，可提高垂体腺瘤，尤其是微腺瘤的检出率。这与垂体腺瘤的血运较丰富有关。

颅咽管瘤肿瘤常位于鞍上，也可以位于鞍内，还可发生在垂体蒂经过的任何一个部位，如蝶骨、蝶窦或咽顶，但少见。肿瘤 70~95% 为囊性，钙化率占 87%。肿瘤 T_1 及 T_2 值变化很大，主要取决于瘤内胆固醇结晶，上皮角化蛋白及囊液的比例。钙化为低信号。

听神经瘤占桥脑小脑角肿瘤的 80%，多起源于内耳道前庭神经，起源于耳蜗神经者少见，由雪旺细胞发展而来。肿瘤多为单发，但在神经纤维瘤病可发生在两侧听神经。大多数肿瘤有较长的 T_1 和 T_2 值。肿瘤囊变或有坏死区 T 值长，纤维成分密集则 T 值短。肿瘤周围有一明显的低信号带，提示包膜或假囊形成。肿瘤较大时有占位征象，如第四脑室受压移位，上位脑室系统扩大，脑干变形移向对侧，内听道扩大等。

转移瘤多发生在中年以上患者，常见于大脑半球的皮质及皮质下区，好发于顶枕叶，这与肿瘤栓子较易进入大脑中动脉末梢分支有关。也可发生在小脑，但脑干少见。也可经脑脊液种植转移，如髓母细胞瘤、生殖细胞瘤。也有直接侵犯至颅内者，如鼻咽癌及眼眶肿瘤。转移瘤的磁共振成像表现多为多发，亦可为单发， T_1 及 T_2 值很长，瘤体小而水肿范围大，有时两者不易区分，占位征象显著。

2. 脑血管疾病 脑梗塞幕上半球梗塞磁共振成像与 X-CT 显示效果相近，但是显示基底节腔隙状脑梗塞及脑干、小脑梗塞，磁共振成像明显优于 X-CT，显示梗塞灶与脑结构的关系，磁共振成像比 X-CT 清楚。 T_1 成像梗塞灶为低信号， T_2 成像为高信号。幕上较大的血管梗塞，病灶为三角形或四边形，基底节及脑干梗塞灶为类圆形或长条形。病变早期可以有轻度占位征象，后期多伴有脑萎缩征象。

脑出血以基底节多见，大脑皮质次之，脑干及小脑更少。急性脑出血，血肿信号强度与周围脑组织差别不大。 T_2 成像，血肿信号强度高，慢性血肿信号强度更高。

动脉瘤和血管畸形(图 4-59)借其高的分辨率和流动效应，磁共振成像能明显地检出巨大的动脉瘤及其输入和输出血管。磁共振成像表现为条状或者圆形状低信号影，血流淤滞或者血凝块，信号强度增加。

3. 脑外伤 X-CT 诊断效果亦很好。但是，等密度的硬膜下血肿特别是双侧等密度的

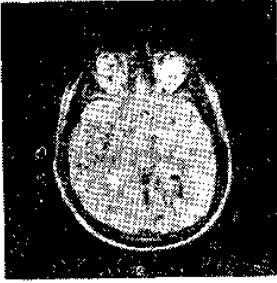


图 4-59 脑血管瘤

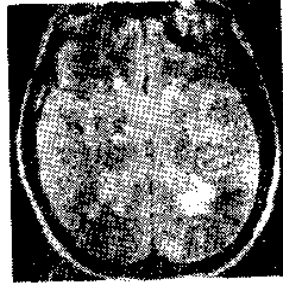


图 4-60 多发性硬化

硬膜下血肿,占位征象互相抵消,X-CT 诊断尤为困难,磁共振成像显示出了它特有的优越性。较小低密度硬膜下血肿,有时和扩大的蛛网膜下腔难于区别,而磁共振成像能将两者区别开来。硬膜下血肿磁共振成像表现为靠颅骨内板条状或半月形高信号影,有占位征象,如脑沟受压,脑室及中线结构移位,相邻脑组织水肿、出血或梗塞。对硬膜外血肿及脑内血肿的诊断,X-CT 的显示似比磁共振成像简单明了。

4. 其他疾病 磁共振成像对多发性硬化的检出率明显高于 X-CT,阳性率可达 85~100%,位于脑干的病灶,仅有磁共振成像才能检出。多发性硬化的磁共振成像表现为大小不等,形状不一的高信号病灶,主要分布在幕上半球脑实质,脑室周围(图 4-60),亦可见于脑干和小脑,同时伴有脑萎缩征象。

脑脓肿的 T_1 、 T_2 值延长,磁共振成像表现为团块状病灶,形态与肿瘤相似。用 GD-DTPA 增强扫描,可使脑脓肿的实质部分增强,从而与其液化的中央部分和长 T_2 的病灶周围水肿带相区别。

先天性和遗传性疾病同 X-CT 一样,磁共振成像亦可识别脑发育畸形,胼胝体发育不全,在矢状面或者冠状面检查最为真切。在进行性共济失调的病例,磁共振成像可见脑萎缩。

Huntington 舞蹈病(慢性进行性舞蹈病)显示尾状核萎缩。Wilson 病的磁共振成像可呈现豆状核和丘脑的异常改变出现于临床表现之前。但磁共振成像对结节性硬化的诊断不甚理想,这由于其对钙化灶检出不敏感之故。

二、脊柱和脊髓磁共振成像检查

脊柱和脊髓磁共振成像检查,有许多优点,其中以高的软组织分辨能力和矢状切面的使用更为重要。目前脊柱和脊髓的检查,磁共振成像的应用越来越广泛。

1. 正常腰椎的磁共振成像表现 矢状面观察,椎体呈方形,骨松质含脂肪信号强度高,周围骨皮质信号强度低,椎间盘的髓核呈长方形或近似梭形。信号强度均匀,髓核周围有纤维环围成的低信号暗区,宽 2~3mm。矢状面正常髓核不超出椎体前后缘。椎体后方有一条白色带状结构, L₁ 以下逐渐增宽,前后宽度 2~4mm。这是硬膜外脂肪形成的高信号区,身体肥胖者此线宽。

2. 腰椎椎间盘突出 表现为①髓核突出,髓核超过椎体后缘小于 2mm,可考虑椎间盘膨隆,同时伴有神经根压迫症状者,可以符合椎间盘突出。②髓核突出形成的压迫征象,髓核突出轻者,白线形成半圆形深压迹,重者则致中断。硬膜囊受压占 84%,后纵韧带移位占 78%。③椎间隙变窄及磨角征,对椎间盘突出的诊断有肯定意义。

3. 椎管内占位病变 ①脊髓内胶质瘤,矢状面 T₁ 成像时,病变部位脊髓局限性增粗,信号不均匀,与正常脊髓分界不清楚。T₂ 成像肿瘤信号稍高,病变周围蛛网膜腔变窄或者完全闭塞。②脊髓外硬膜内外肿瘤常见的有神经纤维瘤和脊膜瘤等。表现为圆形、椭圆形或者不规则形,轮廓较清楚,与脊髓界限可辨,磁共振成像信号稍高。压迫脊髓移位,肿物平面蛛网膜腔变窄或者闭塞,但肿瘤水平上下的蛛网膜腔增宽。横断面扫描,能鉴别肿瘤是硬膜内还是硬膜外,肿瘤与脊髓间存在一条低信号带,即硬膜外征,这是肿瘤位于硬膜外的征象。

第十一节 正电子发射断层扫描(PET)

PET 的作用是诊断生理生化性异常,如局部脑血流,局部血容量、局部脑氧代谢及局部葡萄糖代谢等。PET 对脑内受体(如多巴胺受体)、递质(如内啡肽)、镇静安眠药、抗癫痫药及各类疾病的生化改变进行研究。

PET 的基本原理是某些化合物能放射正电子,它们进入脑组织后与电子碰撞而湮灭,同时转变为电磁放射并产生一对高能量(511keV)的光子。这一对光子向相反方向移动形成 γ 射线。排列成圆圈的 PET 探测器可在不同时间里从各个角度接受这些射线,然后输入电子计算机,经过与 CT 相似的处理后可重建出脑切面组织的图像。其切面可为 1~2cm 厚。

PET 对反映人体内生理生化代谢方面的变化比较敏感。它能发现癫痫患者局灶性葡萄糖代谢降低,提示该区有病理学上的结构改变。PET 扫描能判断脑瘤的恶性程度且比 CT 能更敏感地发现早期病灶。脑血管病在结构性损害灶出现以前 PET 图像即可显示病理生理性异常,有助早期防治。舞蹈病在 CT 显示尾状核萎缩之前,PET 图像可发现尾状核区代谢率明显降低。说明代谢异常远早于细胞丧失,有助于早期诊断。

第十二节 大脑诱发电位

大脑诱发电位即给身体各种感受器以有关刺激产生大脑电活动的一种新的客观的电生理学检查,有视觉诱发电位(visual evoked potential, VEP)、听觉诱发电位(auditory evoked potential, AEP)和体感觉诱发电位(somato-sensory evoked potential, SEP),该法可选择性观察特异性传入神经通路的功能状态,可用于各种感觉(视觉、听觉)以及某些疾病(视神经炎、多发性硬化、脊髓病变等)的客观检查,对意识障碍、乳幼儿以及诈病者更是一极有用的客观检查手段。

体感诱发电位(SEP)系指周围神经给予电刺激或自然刺激皮肤,神经冲动沿传入通路行至皮质。在此段,可记录到感觉神经电位、脊髓成分、脑干成分和皮质成分。SEP 对多发性硬化诊断阳性率为 49~94%,以潜伏期为主要指标,潜伏期延长,波幅明显下降。多与 VEP、AEP 联合应用。脑血管疾病在内囊病变时,SEP 异常为病灶侧全部成分缺如或波幅下降。顶叶皮质病变时,SEP 表现为 P₁、N₁ 正常,其后成分全部或部分缺如,波幅下降及潜伏期延长等。去皮质综合征表现为双侧 SEP 缺如。末梢感觉神经有障碍时,SEP 多为异常,主要各波峰潜伏期延长,严重者 SEP 消失。脊髓病变时,产生峰潜伏期延迟。

视觉诱发电位(VEP)系指向视网膜给予视觉刺激时,在头部记录到由视觉通路所产生的电位变化。VEP在临床上主要用于检查视路损害。视神经炎90%表现为波峰潜伏期延迟,波幅降低。多发性硬化主要异常是P₁₀₀的延迟。它的异常形式与病损部位有关。脑部肿瘤压迫视路,VEP异常多为波形改变,少数有潜伏期延迟。亨丁顿舞蹈病VEP各波幅减小。震颤性麻痹1/3的病人VEP异常,主要为潜伏期延迟。脑缺血病变VEP波幅降低,有时合并潜伏期延迟。

脑干听觉诱发电位(BAEP)为当给予短声刺激,可从头颅表面记录到一个包括脑干成分的听觉诱发电位。听神经瘤瘤体小而CT不能发现者诊断意义大。病侧BAEP仅可见I波,或者I~III波,后面的波形成分均消失。I~III波峰间潜伏期延长。多发性硬化BAEP的异常率为87%,主要表现为I~V波峰间潜伏期延长,波形成分缺如及波幅明显降低。脑死亡从昏迷发展到脑死亡,波形逐渐发生改变。首先是中、晚成分消失波幅下降,然后产生I波或BAEP消失。为判断脑死亡标准之一。

(郑建仲)

第五章 脑神经病变的诊断

第一节 脑神经的概述

脑神经共计 12 对(图 5-1、2); 嗅神经(I)、视神经(II)与大脑相连, 余 10 对脑神经的核

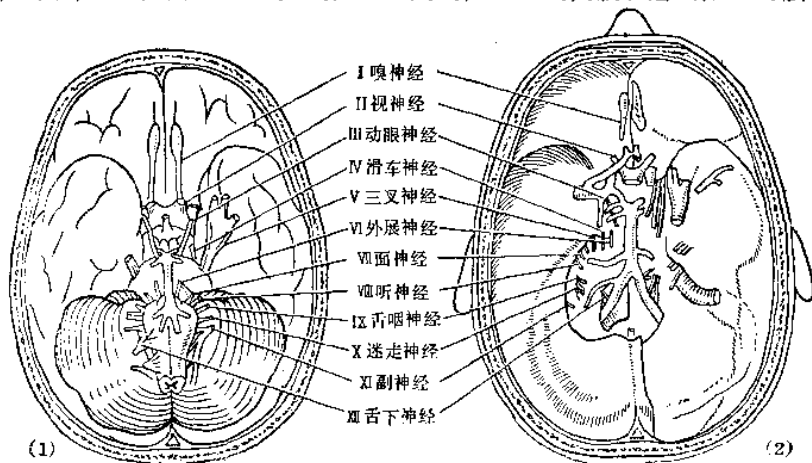


图 5-1 脑神经的位置及出入颅孔道

(1) 脑神经的位置 (2) 右半为硬脑膜外脑神经的走向, 左半为硬脑膜内脑神经的走向

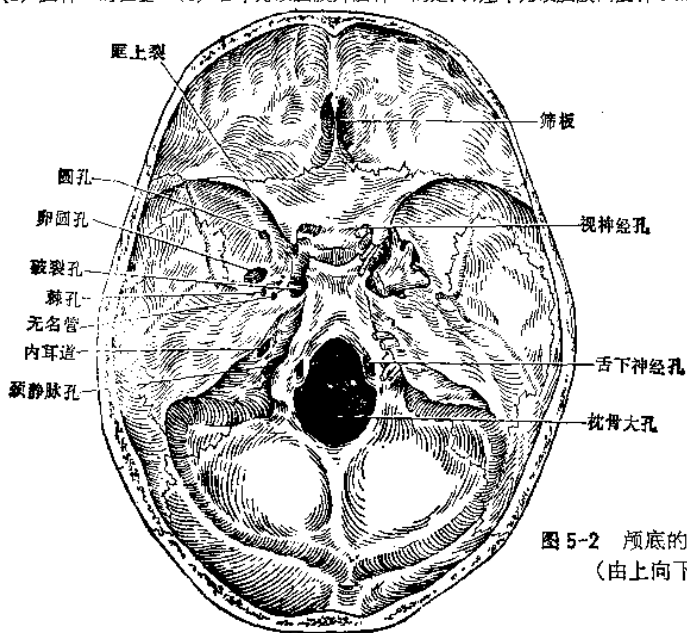


图 5-2 颅底的主要孔道 (由上向下看)

位于脑干内并与脑干相连(图 5-3、4)。运动神经核均靠近大脑导水管及第四脑室的腹侧,而感觉核则位于运动神经核的外侧。脑神经纤维除滑车神经(IV)自脑干背侧出脑干外:其他脑神经均出于脑干的腹侧。在中脑有动眼神经(III)及滑车神经(IV),在桥脑有外展神经(VI)、三叉神经(V)及面神经(VII),在桥脑、延髓交界处有位听神经(VIII),在延髓有舌咽神经(IX)、迷走神经(X)、副神经(XI)及舌下神经(XII)。12对脑神经及其损害的临床表现如表 5-1。

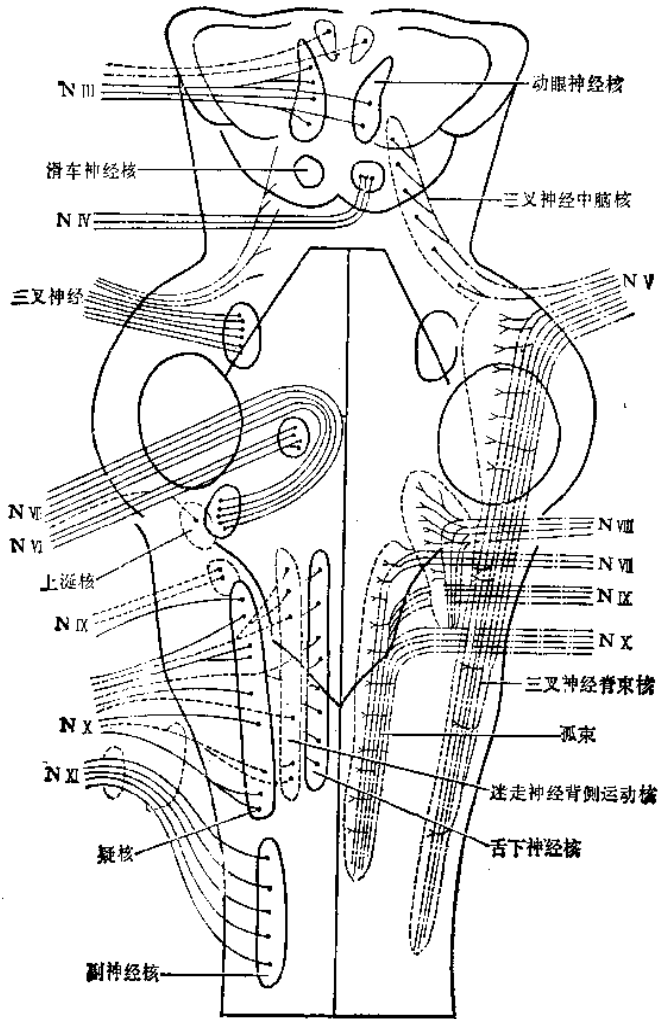


图 5-3 脑神经核及其纤维(正面观)

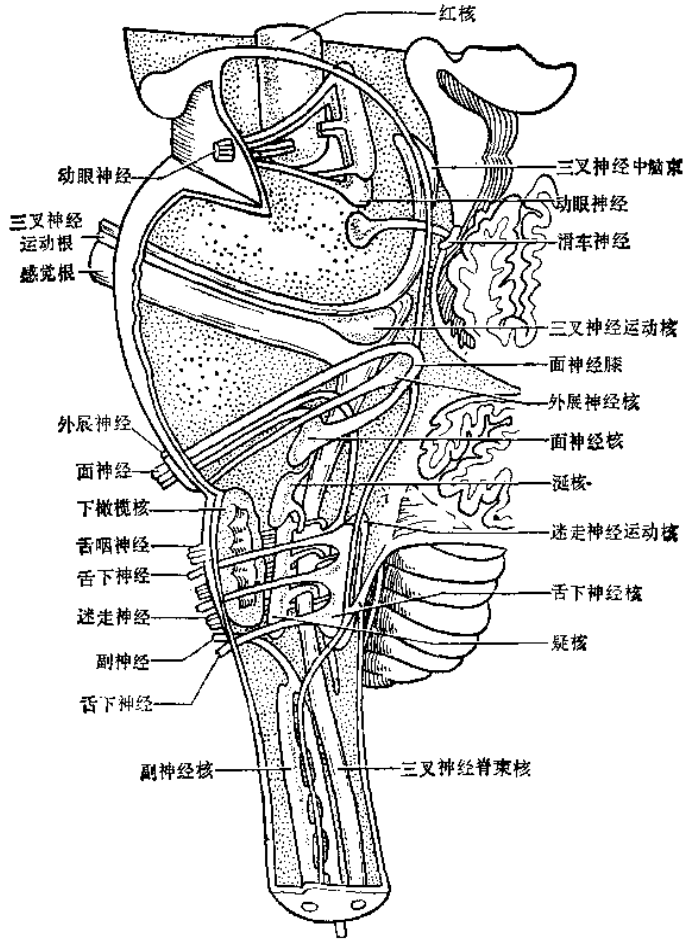


图 5-4 脑神经核及其纤维(侧面观)

表 5-1 脑神经及其损害的临床表现

脑神经	起核或止核	核的位置	连脑部位	出入颅孔道	纤维成分和分布范围	损害表现
I. 嗅神经 (感觉)	嗅球	额叶底面, 嗅沟前端	大脑(嗅球)	筛孔	感觉——鼻腔嗅粘膜	嗅觉障碍
II. 视神经 (感觉)	外侧膝状体核、上丘核	四叠体部位	间脑(视交叉)	视神经孔	感觉——眼球视网膜	视觉障碍
III. 动眼神经 (混合)	动眼神经核(运)	中脑上丘平面, 中央灰质的前方	大脑脚的内侧, 脚间窝	眶上裂	运动——提上睑肌、上直肌、下直肌、内直肌、下斜肌 副交感——瞳孔括约肌、睫状肌	复视, 眼睑下垂, 眼球不能向内、向上或向下运动, 瞳孔散大、对光反射消失
	动眼神经旁核(副)	动眼神经核的后内侧				
IV. 滑车神经 (运动)	滑车神经核	中脑下丘平面, 中央灰质的前方	前髓帆	眶上裂	运动——上斜肌	复视、眼球向下外运动障碍

续表

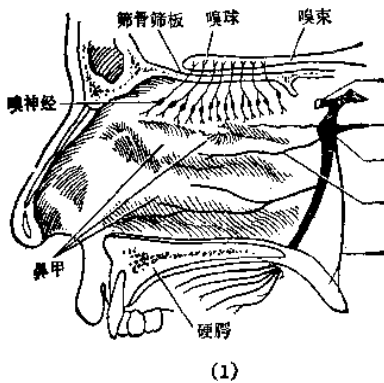
脑神经	起核或止核	核的位置	连脑部位	出入颅孔道	纤维成分和分布范围	损害表现
V. 三叉神经 (混合)	三叉神经中脑核(深感觉)	中脑	脑桥臂与脑桥移行部	眼神经(感)→眶上裂	感觉—眼及额部的头皮、泪腺	额部感觉障碍、角膜反射减弱或消失
	三叉神经感觉主核(触觉)	桥脑网状结构背外侧		上颌神经(感)→圆孔	感觉—眼裂到口裂间的皮肤、上颌及上齿槽、鼻腔	上述部位感觉障碍
	三叉神经脊束核(痛、温觉)	居于主核下方, 向下延续至第二颈髓后角的胶状质		下颌神经(混合)→卵圆孔	感觉—口裂以下及耳前皮肤、下颌、下齿槽、舌前2/3及口底粘膜	上述部位感觉障碍
	三叉神经运动核	位于桥脑三叉神经感觉主核的内侧		运动—咀嚼肌	咀嚼肌无力、萎缩, 下颌偏向患侧	
VI. 外展神经(运动)	外展神经核	桥脑中部, 面神经核的深面	桥脑腹外侧后缘与延髓交界之横沟上, 位于正中线的两旁	眶上裂	运动—外直肌	复视, 眼内斜位、眼球外展障碍
VII. 面神经 (混合)	面神经核(运)	桥脑中下部之被盖内, 居外展神经核的前外侧	桥脑腹侧后缘, 与延髓交界之横沟上居外侧, 即小脑桥脑角处	内耳门→面神经管→茎乳突孔	运动—面肌、颈阔肌、镫骨肌、二腹肌后腹、茎突舌骨肌	面瘫、口角歪斜、不能闭目
	上涎核及泪腺核(副)	面神经核下端附近之网状结构			副交感—下颌下腺、舌下腺、泪腺	唾液、泪液分泌障碍
	孤束核(感)	桥脑中下部, 居三叉神经脊束核与绳状体之间			内脏感觉—舌前2/3的味觉	舌前2/3的味觉障碍
	三叉神经脊束核(浅感觉)	同三叉神经			感觉—外耳道、鼓膜、耳廓的外侧面以及耳后乳突上一个小区的痛温触觉	该区感觉障碍, 可伴有疱疹
	三叉神经中脑核(深感觉)				感觉—面肌的深感觉	面部深感觉障碍
VIII. 位听神经(感觉)	耳蜗神经核	菱形窝听神经节深面	居面神经的外侧	内耳门	感觉—内耳螺旋器	耳鸣、耳聋
	前庭神经核	菱形窝前庭区深面			感觉—椭圆囊斑、球囊斑及三半规管的壶腹嵴	眩晕、眼球震颤、平衡失调
IX. 舌咽神经(混合)	疑核(运)	延髓上部, 居下橄榄核后面的网状质内	居橄榄体与后外侧沟之间的上部	颈静脉孔	运动—茎突咽肌、咽上缩肌	吞咽困难
	下涎核(副)	延髓上部, 居下橄榄核与疑核之间的网状质内			副交感—腮腺	唾液分泌障碍
	孤束核(感)	在延髓居三叉神经脊束核与前庭核之间的网状质内			感觉—咽腭等处粘膜及舌后1/3的味觉	舌后1/3的味觉障碍

续表

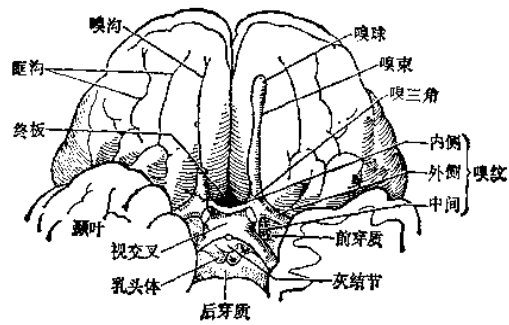
脑神经	起核或止核	核的位置	连脑部位	出入颅孔道	纤维成分和分布范围	损害表现
	三叉神经脊束核(感)	居绳状体内侧			感觉—舌后1/3粘膜、脑膜	该处普通感觉障碍
X. 迷走神经(混合)	疑核(运)	延髓中部, 下橄榄核后面的网状质内	居橄榄体与后外侧沟之间在舌咽神经根的下方	颈静脉孔	运动—咽喉的横纹肌	吞咽困难 喉反射减弱
	迷走神经背核(副)	菱形窝的灰质内			副交感—心、肺、气管、脾、肝、胆、食道、胃、大小肠至横结肠以上的腺体及肌肉	声音嘶哑、 心率减慢等
	孤束核(感)	居迷走神经背核的腹外侧			感觉—会咽部之味蕾及上述各脏器	味觉障碍
	三叉神经脊束核(感)	延髓灰小结节内			感觉—外耳道底、鼓膜下部、颅后窝硬脑膜	该区感觉障碍
XI. 副神经(运动)	疑核(运)	延髓下部网状质内, 为疑核下端	居迷走神经根的下方	颈静脉孔	运动—加入迷走神经分布于喉部、咽部、软腭的肌肉	前迷肌无力
	副神经核(运)	脊髓C ₁₋₆ 灰质前后角之向上伸至延髓锥体交叉部			运动—胸锁乳突肌、斜方肌	该肌萎缩、 转头、耸肩困难
XII. 舌下神经(运动)	舌下神经核	延髓菱形窝, 舌下神经三角的深部	延髓锥体与橄榄体之间的前外侧沟	舌下神经管	运动—舌肌、部分口轮匝肌	核损害除舌肌瘫痪外, 还有口轮匝肌瘫痪

第二节 嗅神经(I)

一、嗅觉的传导路(图 5-5、6)



(1)



(2)

图 5-5 嗅神经

(1)侧面 (2)下面

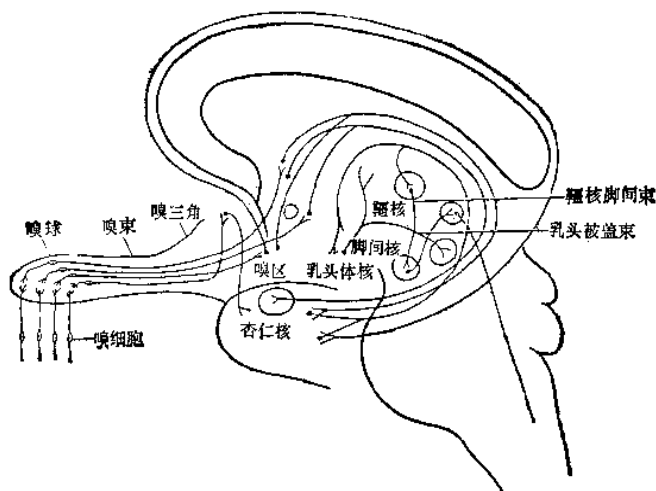


图 5-6 嗅觉纤维的传入通路

嗅细胞 (I 级神经元)——嗅丝——筛孔——嗅球 (II 级神经元)——嗅束——嗅三角
 (III 级神经元)——{ 外侧嗅纹——海马沟和海马回前部、杏仁核
 中间嗅纹——前穿质 } 面神经核、缰核、灰结节、乳头体等联系形成
 嗅觉与食欲有关的反射弧。颞叶沟回及海马回为嗅觉皮质中枢。

二、嗅神经病变的症状

1. 嗅觉减退或缺失 双侧嗅觉减退或缺失见于鼻病或先天性嗅觉丧失;单侧嗅觉减退或缺失见于嗅神经路上的病损,如前颅窝骨折、脑膜炎、嗅沟或蝶骨嵴脑膜瘤、垂体瘤、额叶胶质瘤(额叶底部)。
2. 嗅觉过敏 见于癌病。
3. 嗅幻觉 见于沟回发作、精神病等。
4. 福斯特-肯尼迪(Foster-Kennedy) 综合征 由于嗅沟脑膜瘤和额叶底部肿瘤引起病侧嗅觉丧失及福斯特——肯尼迪综合征(即病侧视神经萎缩,对侧视乳头水肿)。

第三节 视 神 经(II)

一、视觉传导路(图 5-7、8、9)

视锥、视杆细胞(I 级神经元)——神网膜的双极细胞(II 级神经元)——视网膜的神经节细胞(III级神经元)——视神经——视交叉(鼻侧视网膜神经纤维交叉)——视束——外侧膝状体(IV级神经元)——内囊(后肢)——视放射——距状裂两岸皮质(纹状区即第 17 区)。

视觉传导路与一般感觉传导路的比较见表 5-2。

二、视神经病变的症状

(一) 视力及视野改变 见于眼病及视神经传导路的病损。视神经传导路病变部位与视野改变(图 5-10)如表 5-3。

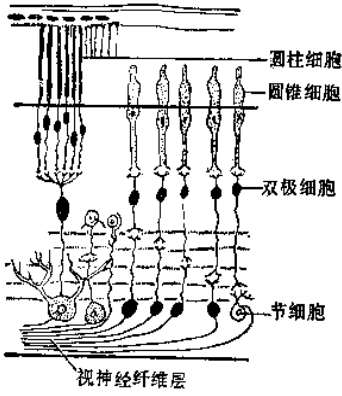


图 5-7 视网膜结构

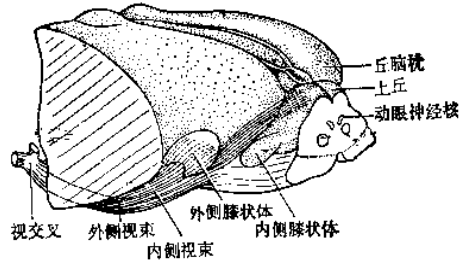


图 5-8 视 束

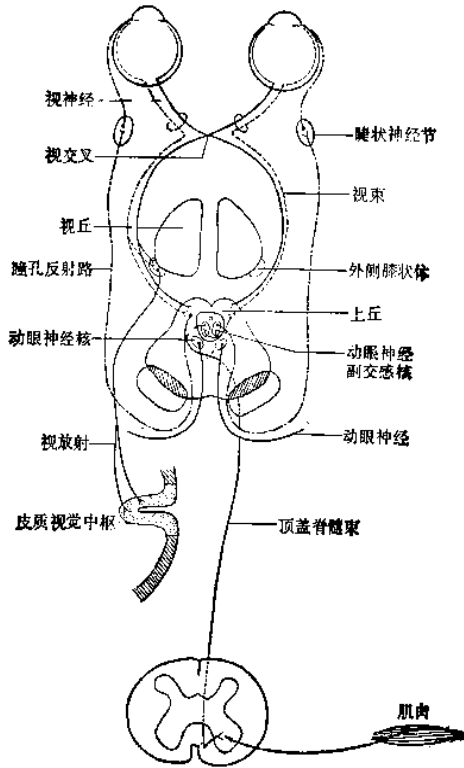


图 5-9 视觉传导路及其主要反射路径

表 5-2 视觉传导路与一般感觉传导路的比较

	视 觉 传 导 路	一 般 感 觉 传 导 路
最高级中枢	枕叶纹状区 (17区) (视觉中枢)	顶叶感觉区 (感觉中枢)
第 IV 级神经元	视放射 ↑ 外侧膝状体	丘 脑 ↑ 丘脑皮质束
第 III 级神经元	视束 ↑ 视交叉 ↑ 视神经 ↑ 视网膜神经纤维 ↑ 视网膜的神经节细胞	内侧面丘系 ↑ 脊丘系 ↑ 后角神经细胞 = 薄束核 ↑ 楔束核
第 II 级神经元	视网膜的双极细胞	脊髓后束(薄束与楔束) ↑ 脊髓后根神经节
第 I 级神经元	视锥视杆细胞(视细胞)	终末感觉神经 ↑ 皮肤终末感受器

注: ×完全交叉; ∩部分交叉

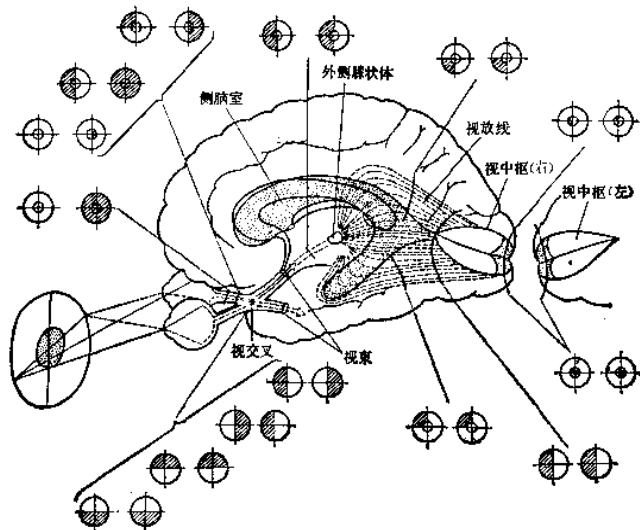


图 5-10 视神经传导路病变部位与视野改变

表 5-3 视路病变部位与视野的改变

病变部位	视野缺损	闭塞的血管
1. 视网膜	暗点或视野缩小	中央动脉
2. 视神经	全盲或暗点	中央动脉
3. 视交叉 { 正中部 { 两侧部	双颞侧视野缺损 双鼻侧视野缺损	} 颈内动脉
4. 视束	同向偏盲	
5. 视放射 { 颞叶 { 顶叶 { 枕叶	同向偏盲或上 1/4 缺损	脉络膜前动脉
	同向偏盲或下 1/4 缺损	
	同向偏盲或缺损(不一定是 1/4) 伴有黄斑回避	

视交叉中部病变时多引起双颞侧偏盲。双颞侧偏盲伴有原发性视神经萎缩时称为视交叉综合征,可由蝶鞍区各种病变引起,其主要疾病鉴别诊断如表 5-4。

表 5-4 视交叉综合征的鉴别诊断

病变	年龄	部位	X线所见	垂体前叶功能	尿崩症	视力障碍	颅内压高
垂体腺瘤	30~50岁	蝶鞍	球形蝶鞍,鞍底变薄,前床突侵蚀	障碍	无	(+)	(-)
颅咽管瘤	10岁左右,成人偶见	鞍内或鞍外	鞍上有蝶形钙化(70~80%),蝶鞍变薄变浅,鞍背脱钙	障碍	(±) 视丘下部症状(嗜睡、烦渴等)	(+) 小儿视乳头水肿,成人视神经萎缩	(+) 或人(-)
视交叉胶质瘤	10岁前	鞍上	一侧或二侧视神经孔扩大,前床突侵蚀	正常 偶有障碍	(-)	一定有 (原发性视神经萎缩)	(-)
鞍结节脑膜瘤	20~60岁,女性多见	鞍上	蝶鞍大致正常,鞍结节骨质增生	正常	(-)	(+) 左右差明显	(-)
异位松果体瘤	20岁前,男性多见	视交叉	蝶鞍无变化	必有严重障碍	一定有	一定有	(-)
漏斗部星形细胞瘤	10~15岁	丘脑下部	蝶鞍无变化	正常	(-)	(±)	(+) 显示三脑室症状
动脉瘤	成人	鞍上、鞍内	蝶鞍无变化,偶见钙化影	正常	(-)	(-)	(-)
视交叉蛛网膜炎	任何年龄	视神经和视交叉的蛛网膜炎	蝶鞍无变化	正常	(-)	(+) 视乳头水肿,中心暗点,视野向心性缩小	(+)

(二) 视乳头水肿 常是颅内压增高的主要客观体征,由于颅内压增高影响眼静脉回流所致。最近有人研究可能按下列顺序发展:颅内蛛网膜下腔脑脊液压力升高→视神经鞘内脑脊液压力升高→视神经组织压力升高→轴浆流动停滞→视乳头纤维肿胀,眼底镜检查有早期视乳头肿胀(比早期视乳头水肿征象先出现,常规眼底镜检查不出来,要用彩色立体镜眼底照相检查。最早出现的视乳头肿胀是先从视乳头下部开始,依次为上部、鼻侧,最后为颞侧。水肿的程度亦依此顺序而定)→视乳头小血管压缩(静脉管壁薄,且压力

低,因而容易受压;动脉管是一个高压系统,不易被压缩)→视乳头静脉郁血。视乳头水肿要与视神经炎、假性视神经炎、高血压性眼底病变鉴别,其鉴别诊断如表 5-5。

表 5-5 视乳头水肿与其他眼底病变的鉴别诊断

症状和体征	视乳头水肿	视神经炎	假性视乳头炎	高血压性眼底病变
视 力	早期正常或稍减退,晚期减退	早期即迅速减退	正常	视力常不受影响
视 野	盲点扩大,向心性缩小或偏盲	可能有中心暗点,向心性缩小	正常	不定
眼底 部 眼	视乳头隆起 视网膜血管 出血 部位痛	大于 2 屈光度常达 6~8 屈光度 静脉淤血,动脉正常 点片状,常出现多为两侧 (-)	小于 2 个屈光度 动脉和静脉曲张 血管充盈 无 两侧 (-)	可达 3~6 屈光度 动脉细,管径不均 静脉曲张,常有动脉 硬化症 常有,广泛 不定 (-)

(三) 视神经萎缩 为视神经纤维变性的结果,主要表现为视力减退及视乳头苍白。分原发性及继发性视神经萎缩,其鉴别诊断如表 5-6。

表 5-6 原发性与继发性视神经萎缩的鉴别诊断

	原发性视神经萎缩	继发性视神经萎缩
视 力	减退	减退
视 野	不定	向心性缩小或不定
眼底 边 缘 筛 板	视乳头苍白,凹陷 边缘锐利,清晰 筛板清晰,可见	视乳头苍白较前者轻,呈灰白色或灰色或灰红色 边缘模糊 筛板由于胶质增生常不见
病 因	视神经、视交叉或视束、视觉皮质因外伤、肿瘤、炎症、脱髓鞘病变所致	视神经炎、视乳头水肿、球后视神经炎

(四) 视神经炎 分为两种:①球内视神经炎(即视神经乳头炎);②球后视神经炎(即视神经之眶内部分到视神经交叉前的炎症)。其鉴别诊断如表 5-7。

表 5-7 视神经乳头炎和球后视神经炎的鉴别诊断

症状及体征	视神经乳头炎	球后视神经炎
起 病	逐渐发生	急性发生
视 力	减退	减退
视 野	一般呈周围性扇状缺损	中心暗点和相对性向心性视野缩小
眼底 早期 视神经萎缩	明显肿胀,渗出物多 继发性视神经萎缩	一般无异常,偶尔出现轻度边缘模糊 颞侧苍白或呈全部的原发性萎缩
预 后	不定	较佳
病 因	多由急性炎症引起	多由于副鼻窦病变和脱髓鞘病变,如多发性硬化、视神经脊髓炎等

第四节 动眼(III)、滑车(IV)和外展(VI)神经及眼交感神经

一、眼组脑神经传导路(图 5-11、12)

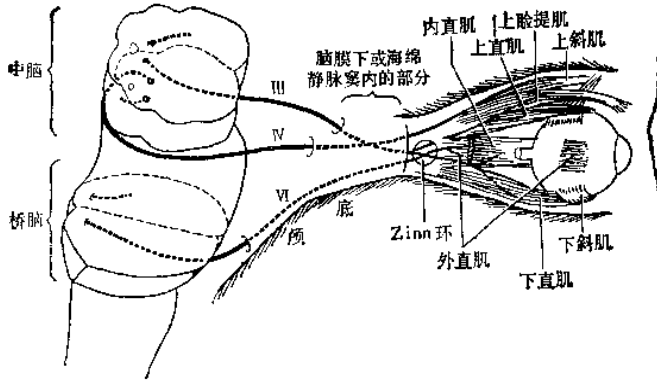


图 5-11 动眼神经(III)、滑车神经(IV)、外展神经(VI)的核、髓内根、髓外根和眼外肌的关系

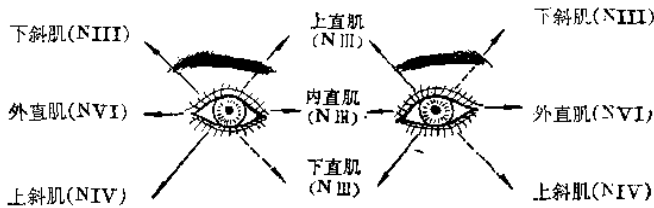
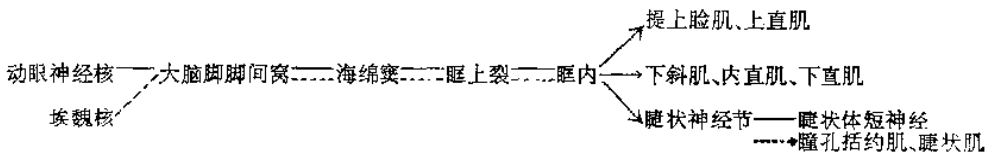


图 5-12 眼球的运动与眼肌、神经

(一) 动眼神经(III)



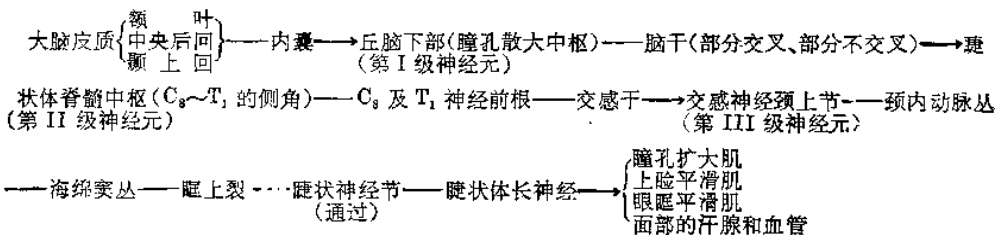
(二) 滑车神经(IV)

滑车神经核——下丘下方——绕大脑脚向前——海绵窦——眶上裂——眶内——上斜肌

(三) 外展神经(VI)

外展神经核——桥脑下缘——海绵窦——眶上裂——眶内——外直肌

(四) 眼交感神经(图 5-13)



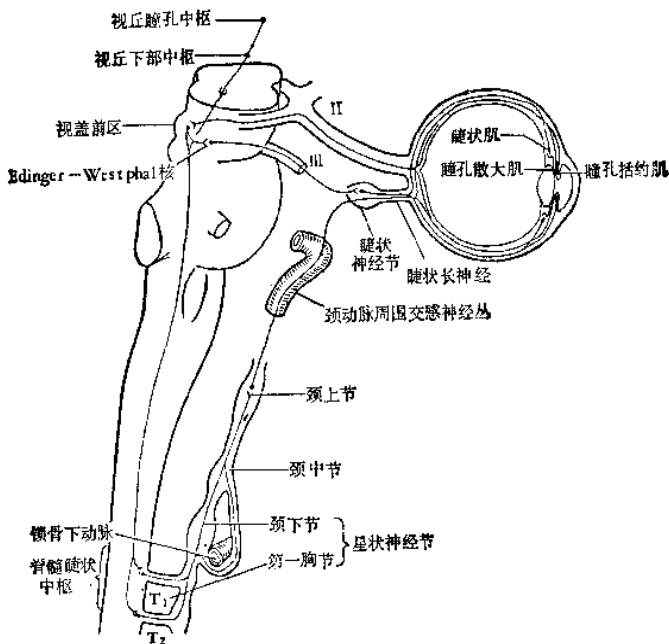


图 5-13 瞳孔的神经支配

(五) 视运动路 眼球共同运动分为同向运动和异向运动,前者又分为侧方同向运动和垂直同向运动;异向运动又分为集合运动和分开运动。这些运动,特别是同向运动,受大脑皮质的“动眼中枢”所支配,此中枢借皮质下传导纤维与皮质下中枢联系,并由内侧纵束而将冲动传至眼外肌的各神经核,引起眼球的共同运动。并与视觉通路的皮质下视觉中枢(外侧膝状体)及皮质视觉中枢(纹状区)相联系,完成注视运动。

(六) 眼球运动的核上性支配 大脑皮质中有眼球运动的高级中枢(图 5-14),额叶(6、8区)是与眼球随意运动有关的中枢。枕叶(18、19区),顶叶(5、7区),颞叶(22区)与视觉或视觉刺激及感觉、听觉刺激有关,这些区是眼球自动反射中枢。眼球运动的低级中枢在脑干,中脑动眼神经核附近及桥脑外展神经核附近(外展旁核)。其传导路为:从大脑皮质的“动眼中枢”开始,发出纤维,到达皮质下“动眼中枢”,再由皮质下的“动眼中枢”发出纤维,直接支配眼外肌神经核或经由内侧纵束,将冲动传至眼外肌的神经核,以完成眼球的共同运动。

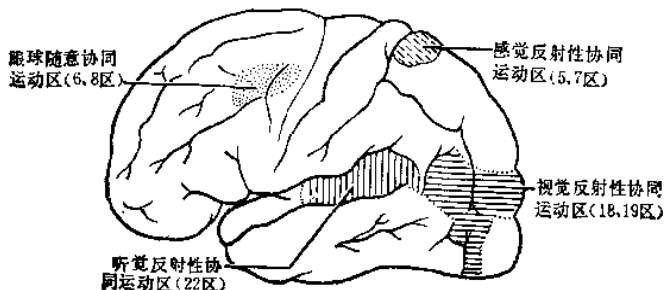
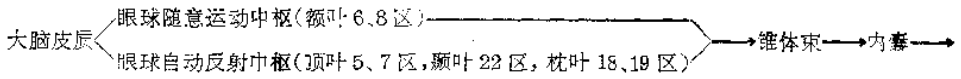
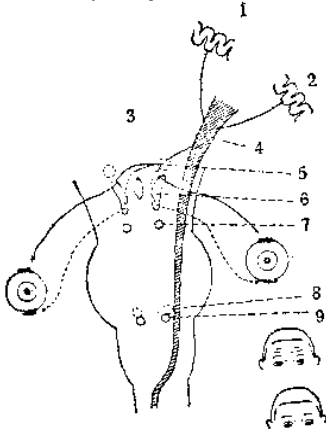


图 5-14 大脑皮质眼球运动中枢

1. 眼球的垂直共同运动机制(图 5-15)



皮质下垂直凝视中枢(四迭体上丘的上半司眼球向上,下半司眼球向下) → 动眼神经核 → 动眼神经 → 上直肌及下直肌。



1. 眼球随意运动中枢(额叶6、8区)
2. 眼球自动反射中枢(顶叶5、7区,颞叶22区,枕叶18、19区)
3. 皮质下垂直凝视中枢(Perlia核)
4. 锥体束
5. 皮质下垂直凝视中枢
6. 动眼神经核
7. 滑车神经核
8. 皮质下侧视中枢(外展旁核)
9. 外展神经核
10. 内侧纵束

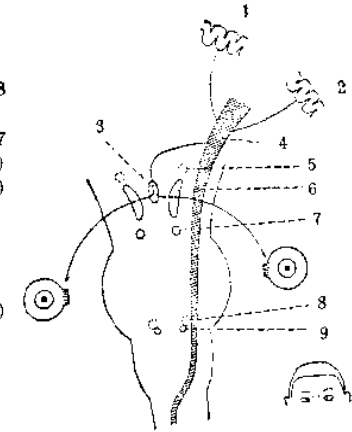
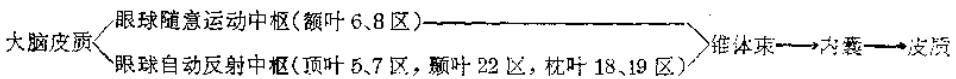


图 5-16 眼球的辐凑运动机理

2. 眼球的辐凑运动机制(图 5-16)



下辐凑中枢 → 动眼神经核 → 动眼神经 → 内直肌。

3. 眼球的侧视共同运动机制(图 5-17)

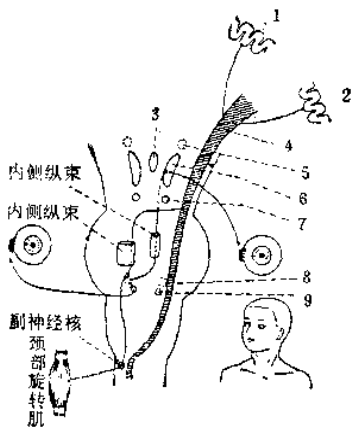
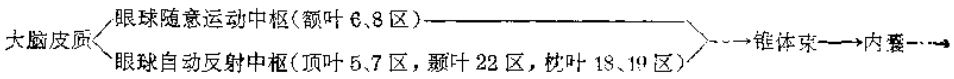


图 5-17 眼球的侧方向运动机理

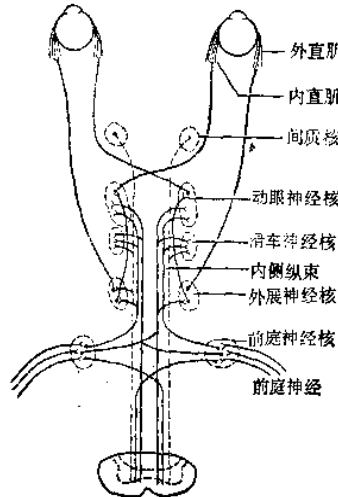


图 5-18 内侧纵束及其联系



4. 内侧纵束(图 5-18) 本束为联系于各眼外肌的神经核之间的纤维束, 并与脑干的其它神经核(如前庭神经核、外展旁核等)相联系, 故属于眼球运动的核上支配机构。此束每侧各一, 位于中线的两侧, 前起于丘脑, 后达颈部脊髓的前角细胞。内侧纵束系由上行和下行两种纤维所组成。

- 上行纤维来自 {
- 1) 前庭上核;
 - 2) 前庭外侧核: 此核的纤维使第 III、IV、VI 脑神经核相互联系, 并将各神经核置于小脑和平衡机构的直接影响下;
 - 3) 三叉神经感觉核的纤维, 以助成因结膜、角膜、眼睑等处的感觉刺激所引起的眼球运动;
 - 4) 脊髓前角细胞;
 - 5) 第 V、VI 脑神经核;
 - 6) Derkschewitsch 核(功能未明)。
- 下行纤维来自 {
- 1) Cajal 间质核(位于红核的头端);
 - 2) 前庭上核和外侧核;
 - 3) 第 III、IV 脑神经核。

(七) 调节瞳孔的神经结构

1. 瞳孔的神经支配(图 5-13) 见动眼神经及眼交感神经节。

2. 瞳孔对光反射(图 5-9、5-19) 光 → 视网膜(内有三级神经元) → 视神经及视束 → 四叠体上丘 → 顶盖前区细胞(IV) → 同侧和对侧的动眼神经副交感核(V) → 节前纤维(随动眼神经) → 睫状神经节(VI) → 睫状短神经(节后纤维) → 瞳孔括约肌

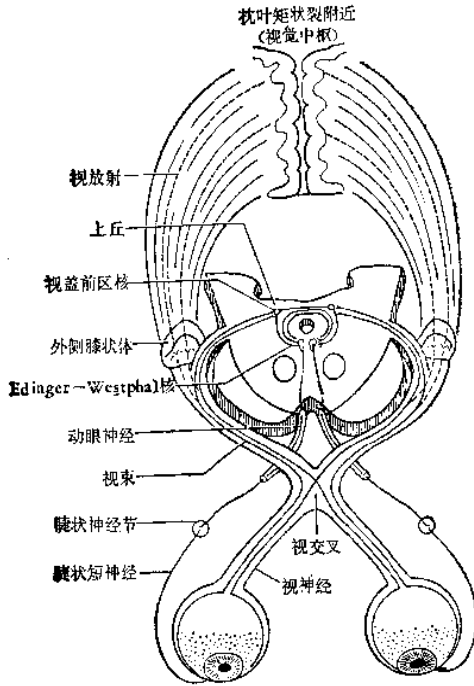


图 5-19 瞳孔对光反射弧与视觉径路

(缩瞳)。

视觉通路损害如在外侧膝状体前(周围型),则除视觉障碍外尚有瞳孔对光反射障碍;若病变在外侧膝状体以后(中枢型),则瞳孔对光反射不受影响。瞳孔对光反射的离心纤维(主要动眼神经)受损时则瞳孔对光反射消失。

3. 调节与辐辏反射

(1) 调节反射 当看近物时由于调节使瞳孔缩小。关于反射径路有些不明确,但可能是光(物体)→视网膜→视神经→视交叉→视束→外侧膝状体→内囊(后肢)→视放射→枕叶19区→额叶8区→锥体束→内囊→大脑脚→中脑的动眼神经副交感核→瞳孔括约肌(缩瞳)。

(2) 辐辏反射 见眼球的辐辏运动机制。

二、眼部肌群与神经支配(图 5-20、21)

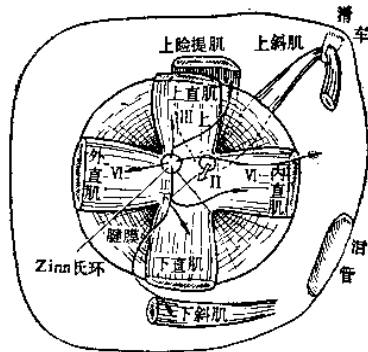


图 5-20 眼外肌与诸神经解剖(右)

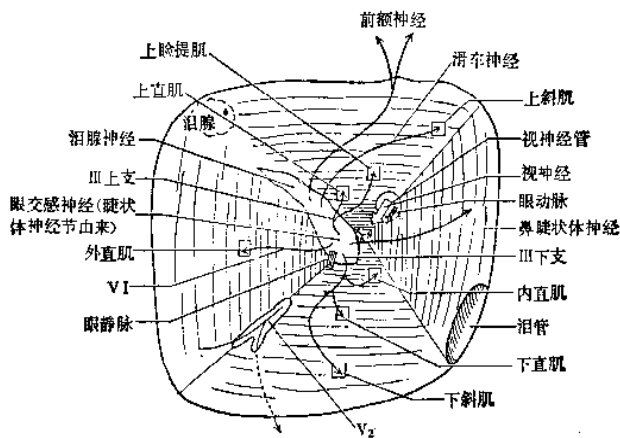


图 5-21 眼眶内神经(右)

眼部肌群与神经支配见表 5-8。

三、某个眼肌瘫痪引起的症状

某个眼肌瘫痪引起的症状如表 5-9。

四、眼外肌麻痹的诊断要点

表 5-8 眼部肌群与神经支配

眼 部 位	肌 肉 名 称	支 配 神 经
眼 窝	眼 窝 肌	眼 交 感 神 经
眼 睑	睑 板 肌	
	眼 轮 匝 肌	面 神 经
	上 睑 提 肌	
眼 球	上 直 肌	动 眼 神 经
	内 直 肌	
	下 直 肌	
	下 斜 肌	
	上 斜 肌	滑 车 神 经
	外 直 肌	外 展 神 经
	眼 内	睫 状 体 肌
瞳 孔 括 约 肌		
瞳 孔 散 大 肌		眼 交 感 神 经

表 5-9 某个眼肌瘫痪的症状

肌 肉	神 经	眼球偏斜方向	复 视 方 向	虚 象 方 向
内 直 肌	III	向外(外斜视)	向 鼻 侧	正
上 直 肌	III	向下及向外	向上及向内	歪
下 直 肌	III	向上及向外	向下及向内	歪
下 斜 肌	III	向下及向内	向上及向外	歪
上 斜 肌	IV	向上及向内	向下(向外)	歪
外 直 肌	VI	向内(内斜视)	向 颞 侧	正

表 5-10 眼外肌麻痹的诊断要点

肌 名	复 象 位 置	使二像水平或垂直分离程度最大的眼球位置	用以克服复视的代偿性头部姿势
右外直肌	水平(不交叉)	右 转	面转向右侧,有时颞下沉
左外直肌	水平(不交叉)	左 转	面转向左侧,有时颞下沉
右内直肌	水平(不交叉)	左 转	面转向左侧,有时颞抬起
左内直肌	水平(不交叉)	右 转	面转向右侧,有时颞抬起
右上直肌	垂直(呈水平的交叉)	右 上 转	颞部抬起,面转向右侧,头倾向右侧(或面转向左侧,头倾向左侧)
左上直肌	垂直(呈水平的交叉)	左 上 转	颞部抬起,面转向左侧,头倾向左侧(或面转向右侧,头倾向右侧)
右下直肌	垂直(呈水平的交叉)	右 下 转	颞部下沉,面转向右侧,头倾向左侧(或面转向左侧,头倾向右侧)
左下直肌	垂直(呈水平的交叉)	左 下 转	颞部下沉,面转向左侧,头倾向右侧(或面转向右侧,头倾向左侧)
右上斜肌	垂直(呈水平的不交叉)	左 下 转	颞部下沉,面转向左侧,头一般倾向左侧
左上斜肌	垂直(呈水平的不交叉)	右 下 转	颞部下沉,面转向右侧,头一般倾向右侧
右下斜肌	垂直(呈水平的不交叉)	左 上 转	颞部抬起,面转向左侧,头一般倾向右侧
左下斜肌	垂直(呈水平的不交叉)	右 上 转	颞部抬起,面转向右侧,头一般倾向左侧

眼外肌麻痹的诊断要点如表 5-10。

五、中枢性与末梢性眼肌麻痹的鉴别诊断

中枢性与末梢性眼肌麻痹的鉴别诊断如表 5-11。

表 5-11 中枢性与末梢性眼肌麻痹的鉴别诊断

	眼球运动受限	Bell 现象头眼反射	眼震	肌电图	复视	眼肌麻痹种类	症 状	病 变
中 枢 性 眼 肌 麻 痹	两眼(或+)单眼(或-)受限	(-)	各种中枢性眼震(+)	无异常波型	(-)	水平性注视麻痹	健侧偏瘫,向患侧共同偏视,无脑神经麻痹	大脑
							健侧偏瘫,向健侧共同偏视,有脑神经麻痹	脑干
						垂直性注视麻痹	伴有水平性注视麻痹	大脑
							仅为垂直性	脑干
						后退性斜视	眼球外展受限,内收时后退且眼裂变小	异常神经支配
						分开麻痹	远视时,复视明显	不明
末 梢 性 眼 肌 麻 痹	单眼(或+)两眼(或-)受限	(-)	(-)	放有电异常波型	(+)	辐辏麻痹	近视时,复视明显	中脑
						核间麻痹	麻痹眼内收时复视明显	内侧纵束
						动眼神经麻痹	向上、下、内方视时,复视明显	III
						滑车神经麻痹	向下方视时,复视明显	IV
						外展神经麻痹	向外方视时,复视明显	VI

六、脑干病变伴有眼症状

脑干的病变伴有眼症状和各种神经症状,引起特有综合征,其主要的综合征如表 5-12。这些综合征多由于脑干炎症、肿瘤、血管病所致。

表 5-12 伴有眼肌麻痹的脑干病变

综 合 征	损害部位	眼 症 状	其 他 症 状	主要病因
Weber	中脑内侧(大脑脚)	动眼神经麻痹	对侧偏瘫	血栓、动脉瘤、肿瘤
Benedikt	中脑内侧(被盖)	动眼神经麻痹	震颤、手足徐动、舞蹈症	同上
Parinaud	中脑背侧(上丘)	垂直性注视麻痹		松果体肿瘤
Millard-Gubler	桥脑内侧	面神经麻痹(外展神经麻痹)	对侧偏瘫(包括舌)	软化灶、肿瘤
Foville	桥脑背外侧	Ⅴ、外展神经麻痹、侧视麻痹	同上	同上
Mobius	桥脑(外展核)	外展麻痹、侧视麻痹、面瘫		先天发育不全

七、大脑和桥脑病变所致的同向侧视运动障碍的鉴别诊断

同向侧视运动障碍有以下几种,历来被称为 Landonzy 定律,

1. 若双眼注视上、下肢抽搐侧者,病灶在对侧大脑半球,是刺激性病灶(图 5-22)。
2. 若双眼注视上、下肢瘫痪侧的对侧肢体者,病灶在同侧大脑半球,是破坏性病灶(图 5-23)。
3. 若双眼注视上、下肢瘫痪侧者,病灶在对侧桥脑,是破坏性病灶(图 5-24)。
4. 若双眼注视上、下肢抽搐侧的对侧肢体者,病灶在同侧桥脑,是刺激性病灶(图 5-25)。

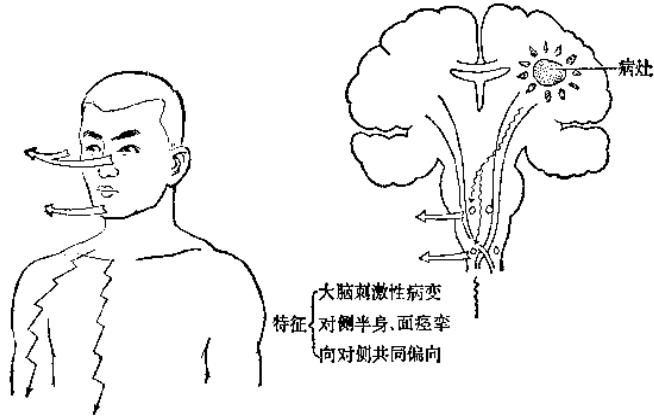


图 5-22 眼与头共同偏向

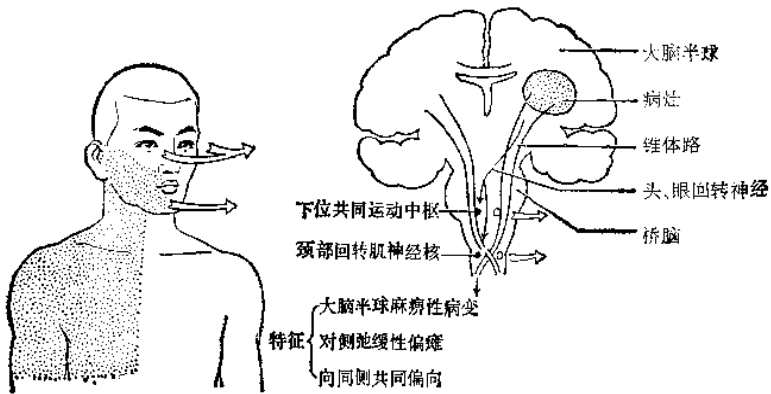


图 5-23 眼与头共同偏向

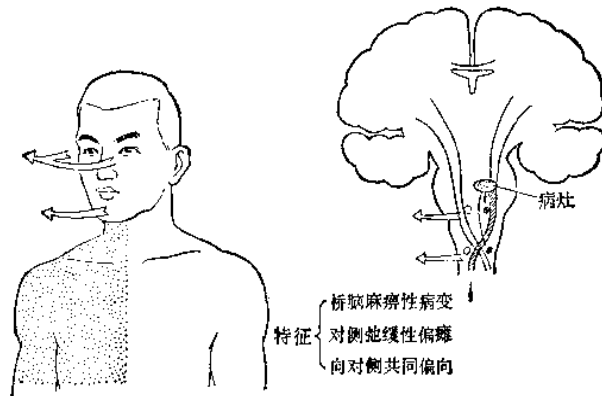


图 5-24 眼与头共同偏向

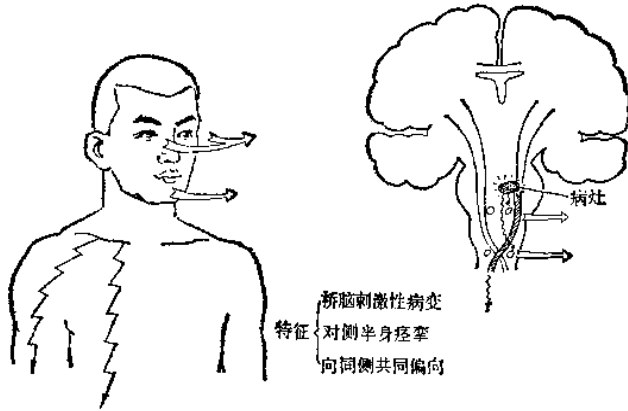


图 5-25 眼与头共同偏向

大脑和桥脑病变引起的同向侧视运动障碍的鉴别诊断如表 5-13。

表 5-13 大脑和桥脑病变引起的同向侧视运动障碍的鉴别诊断

大 脑 半 球 病 变	桥 脑 病 变
在初期出现同向运动障碍,且甚显著 眼球偏斜为时短暂 眼球偏向病侧 眼球偏斜,多为刺激性 头转向眼球偏斜的同侧,一般为必有之现象 可伴有使眼球向病变对侧运动的肌肉麻痹,但多轻微而短暂 可有协同肌的对称性功能障碍 常有与眼肌麻痹同侧的肢体瘫痪和面神经麻痹(中枢性) 在两侧大脑半球的病变,一切眼球运动,包括垂直运动,都受限制或丧失	同向运动障碍较少见,且较轻微 眼球偏斜,如存在时,为永久性 眼球偏向病灶的对侧 眼球偏斜,多为麻痹性,甚少为刺激现象 头转向眼球偏斜的对侧,但头的偏斜并非时常出现 伴有使眼球向病变同侧运动的肌肉麻痹,且都较重而持久 因核上病变向神经核扩展,致出现协同肌的不对称性麻痹 如出现肢体的瘫痪,则在眼肌麻痹的对侧;如出现面神经麻痹(周围性),则在眼肌麻痹的同侧 在两侧桥脑的病变,仅有侧方运动麻痹而无垂直运动麻痹

八、核间性眼肌麻痹

因为病变位于动眼神经核和外展神经核之间的内侧纵束,故称为“核间性眼肌麻痹”(图 5-26),而与核性及核上性注视麻痹相区别。核间性眼肌麻痹表现为单(或双)眼的内收肌或外展肌的分离性麻痹,大多数合并分离性眼球水平震颤。此症多见于多发性硬化、脑干疾病(肿瘤、炎症、血管病等)。临床分前、后两型,其鉴别诊断如表 5-14。

表 5-14 前型与后型核间性眼肌麻痹的鉴别诊断

	前型核间性眼肌麻痹	后型核间性眼肌麻痹
病变部位 两眼侧视障碍	内侧纵束前部(中脑部分)的上行纤维 一眼的内直肌不收缩,对侧眼的外直肌收缩如常	内侧纵束后部(延髓部分)的下行纤维 一眼的内直肌收缩如常,对侧眼的外直肌不能收缩
眼肌麻痹 眼球的辐辏运动 前庭冷水试验	一侧或两侧的内直肌 麻痹的内直肌仍可收缩 冷水刺激对侧迷路,麻痹的内直肌仍可收缩	一侧或两侧的外直肌 正常,但有分离性眼震 多数麻痹的外直肌仍可收缩

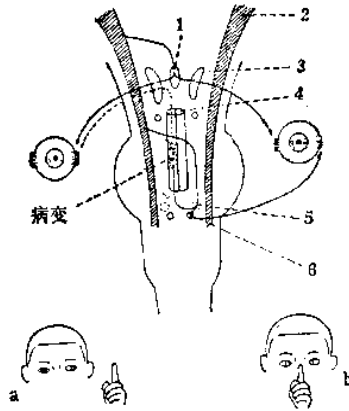


图 5-26 核间性眼球运动麻痹的机理

MLF综合征,例如右侧 MLF 病变(点线)向左方注视时,右眼不能内收,左眼外展伴有眼震(a)。辐辏保留(b)。

九、先天性和后天性眼外肌麻痹的鉴别诊断

先天性和后天性眼外肌麻痹的鉴别诊断如表 5-15。

表 5-15 先天性和后天性眼外肌麻痹的鉴别诊断

症状的开始		先天性	后天性
症状	自觉的	间歇性复视,或在某注视方向出现复视 聚光困难 阅读时将一眼闭合(如完全的代偿,则无自觉症状)	皆有复视
	他觉的	间歇性斜视 异常的头部姿势	如斜视角相当大,则他人可发现其斜视,斜视为恒定性,而非间歇性
体征	代偿性头部姿势异常	一般都存在,常同时伴有脊柱侧凸和脊柱的解剖学改变	可能存在,脊柱无解剖学改变
	副偏向	副偏向一般仅稍大于原偏向,近似共同性斜视	一般较原偏向显著的大
	复象抑制	都有若干程度的复象抑制	早期无抑制,其后可能出现抑制

十、各种综合征所产生的眼球运动神经障碍

各种综合征所产生的眼球运动神经障碍如表 5-16(图 5-27、28)。

表 5-16 各种综合征的眼球运动神经损害范围

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

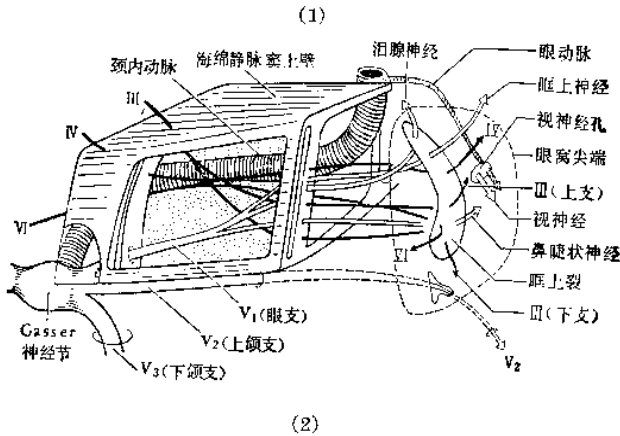
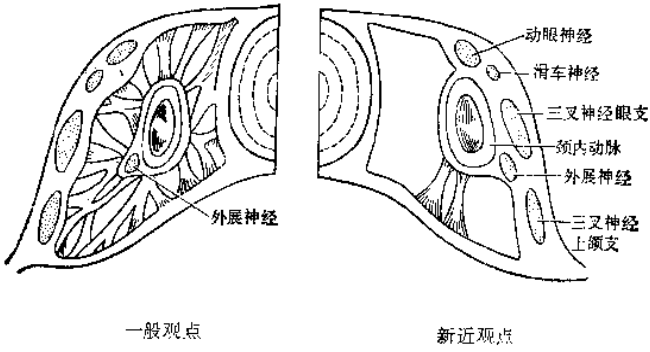


图 5-27 海绵窦附近的解剖(右)

(1) 海绵窦(冠状切面) (2) 外侧壁切开, 颈动脉与诸神经关系

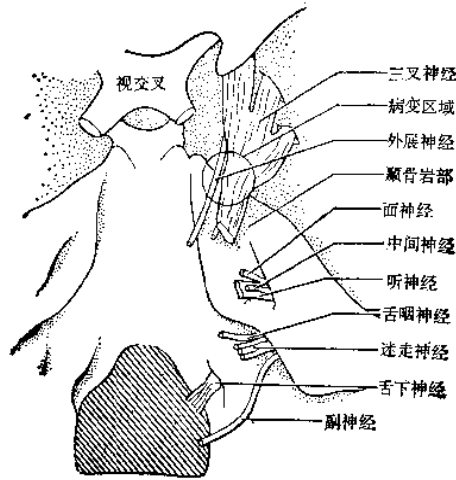


图 5-28 岩骨尖综合症的病变部位

十一、引起眼球运动障碍的病变部位

引起眼球运动障碍的病变一般分五个部位, 即①核上性(中枢性); ②核及核下性(末梢

神经);③神经肌肉接合部;④眼外肌;⑤眼球周围组织的异常。如果再增加异常神经支配,则为六个病变部位,如图 5-29 及表 5-17。

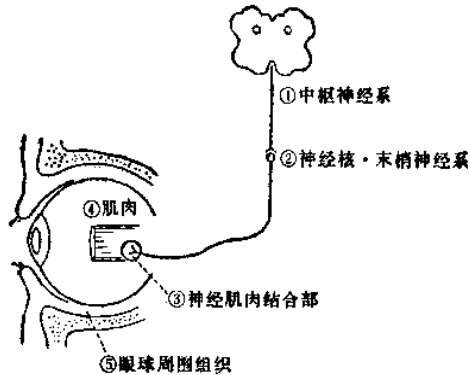


图 5-29 眼球运动的障碍部位

表 5-17 引起眼球运动障碍的病变部位

I、核上性(中枢性)障碍

- 1) 注视麻痹——
 - 水平性注视麻痹……大脑半球、桥脑
 - 垂直性注视麻痹……中脑
- 2) 先天性眼球运动性运用不能症
- 3) 共同偏视……大脑半球、中、桥脑
- 4) 辐辏麻痹……中脑
- 5) 核间麻痹(MLF 综合征)……MLF
- 6) 眼球反侧偏视
- 7) 辐辏痉挛……中脑
- 8) 眼球浮沉……桥脑
- 9) 斜视眼阵挛……小脑
- 10) 眼球游动……桥脑
- 11) 跳板样眼震……中、桥脑

II、核及核下性神经原障碍

- 1) 动眼神经麻痹
- 2) 滑车神经麻痹
- 3) 外展神经麻痹
- 4) 复合神经麻痹

III、神经肌肉接合部障碍

- 1) 重症肌无力(MG)
- 2) 毒性肌无力综合征

IV、肌原性障碍

- 1) 眼外肌肌病
- 2) 内分泌性肌病

V、眼球周围组织障碍

- 1) 眶骨骨折
- 2) 眼眶内肿瘤、炎症

VI、异常神经支配

- 1) 杜安(Duane)综合征(后天性斜视)
- 2) 马卡斯-格恩(Marcus-Gunn)综合征(上睑与下颌的联合运动)

十二、陶鲁沙-亨特(Tolosa-Hunt)综合征

本病表现为眶上及眶内顽固性疼痛,伴有眼肌麻痹,为一种位于海绵窦前部、眶上裂及眶尖的肉芽肿病变。用类固醇治疗有效果。

本病的诊断标准是:

1. 疼痛可在眼肌麻痹前数天或以后出现。疼痛不表现为发作性、搏动性,而是眼球后“咬痛”或“钻痛”。
2. 神经损害可以通过海绵窦的任一脑神经开始,即 III、IV 或 V 脑神经的第一支。动脉周围的交感纤维与视神经也可能受侵犯。
3. 症状可持续数天至数周。
4. 症状可自行缓解,有时可遗留神经损害。
5. 症状间歇期可为数月或数年。
6. 全面检查,包括脑血管造影及手术探查,未发现明显的海绵窦以外结构的侵犯。患者无全身性反应。
7. 应排除下列疾病:胶原性疾病(如颞动脉炎、结节性动脉周围炎等)、动脉瘤、淋巴瘤、癌、脑膜瘤以及其他局部的新生物,化脓感染,特异性肉芽肿如梅毒性骨髓炎、眼肌麻痹型偏头痛和外伤性颈内动脉海绵窦瘘等。
8. 对类固醇的治疗非常敏感。

十三、眼球震颤

眼球震颤是不随意的运动,有节律性眼震与钟摆性眼震。详见位听神经节。

(一) 眼震的分类(依 De Jong)

1. 诱发眼震

- (1) 视动眼震
- (2) 迷路性眼震
- (3) 音响反射眼震
- (4) 感觉性反射眼震
- (5) 化学性或中毒性眼震

2. 疾病的眼震

(1) 眼和其他附属器官的疾病伴有的眼震 ①视觉诱发性眼震: a)“限性”眼震, b)职业眼震, c)变异性痉挛, d)反射眼震。②神经肌原性眼震: a)不全麻痹眼震, b)疲劳性眼震, c)偏心固定眼震, d)潜伏眼震。

(2) 由于注视性眼球运动、躯体平衡障碍引起的眼震 ①前庭眼震, ②小脑性眼震, ③“中枢性”眼震。

(3) 其他眼震 ①中毒性眼震, ②先天性或遗传性眼震, ③由于颈髓障碍引起的眼震, ④瘰病性眼震, ⑤自发性眼震。

(二) 眼震与病变部位的关系 眼震与病变部位的关系如表 5-18。

十四、瞳孔异常的诊断

正常瞳孔的直径为 2.5~4mm, 小于 2mm 为瞳孔缩小, 大于 5mm 为瞳孔散大, 小儿比成人瞳孔大, 老年人较小。观察瞳孔的改变确定神经系损害的部位及程度有帮助。病变的部位与瞳孔的变化如图 5-30 及表 5-19。

表 5-18 眼震与病变部位的关系

损害部位	眼球运动	自发、头位眼震	前庭性眼震	视动性眼震	听 觉
顶盖前部	注视障碍 (主要是上方)	垂直性眼震 (主要是向上的)	垂直性障碍	垂直性障碍	听觉定向力减 退, 立体声感减 退
中脑被盖部	注视麻痹、辐 辏麻痹、III、IV 脑神经麻痹	向患侧注视性眼 震, 非协调性眼震	优势方向向患 侧	障碍、定性的 变化	
桥脑	向患侧注视麻 痹, VI 脑神经 麻痹	向患侧注视性眼 震, 向健侧自发性眼 震, 头位眼震	优势方向向健 侧	优势方向向健 侧, 定性的变化	
小脑桥脑角	向患侧注视麻 痹	向患侧注视性眼 震, 向健侧自发性眼 震、旋转眼震、垂直眼 震、头位眼震	优势方向向患 侧	优势方向向健 侧, 定性的变化	一过性阈值变 动(+) 复聪现象(-)
迷路	向自发性眼震 的方向注视不良	多为向健侧的自 发性眼震	优势方向向患 侧	优势方向向健 侧	迷路性耳聋
“眼科眼震”	注视障碍, 各 方向	瞬目时, 摆动样	有变化, 亢进 或低下	特征的变化	(-)

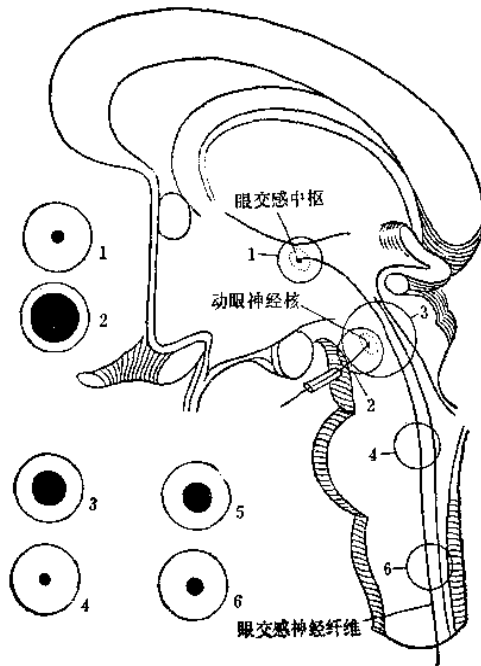


图 5-30 瞳孔大小改变的定位意义示意图

1. 一侧丘脑下部病变 2. 一侧中脑不全损害 3. 较广泛的中脑损害
4. 桥脑被盖部损害 5. 中脑-桥脑合并损害(4+2 或 4+3) 6. 一侧延脑外侧部损害

表 5-19 病变部位与瞳孔变化

病 变 部 位	瞳 孔 变 化
大脑半球	无变化
间脑(丘脑下部)	缩小,对光反射(+),同侧 Horner 征(+)
中脑	
中脑顶盖-顶盖前区	稍散大(5~6mm),圆形,对光反射(-)动播性瞳孔,睫脊反射正常
中脑被盖(动眼神经核)	大小正常,形不正的多,对光反射(-)
中脑腹侧(动眼神经)	散大,对光反射(-),伴有眼外肌麻痹
桥脑	
延髓外侧-颈髓腹外侧	极度的缩小(针尖大小),对光反射(+)
动眼神经(末梢)	大小正常,对光反射(+),同侧 Horner 征(中等)
交感神经(末梢)	散大,对光反射(-),伴有眼外肌麻痹
药物中毒	缩小
酒精中毒、导眼能、阿托品	散大,对光反射(-)
吗啡	缩小,对光反射(+)
代谢障碍	缩小,对光反射(+)(保持到末期)
(例外)低氧血症	散大,对光反射(-)

十五、何纳(Horner)综合征

该综合征是由于自丘脑下部发出的交感神经纤维,途经脑干、上部脊髓、颈交感神经节及节后纤维任何一处的病变所引起。其传导路分三级神经元(图 5-13):

- 第一级神经元(中枢神经元): 丘脑下部至睫状体脊髓中枢(颈 8~胸 1 的侧角)
- 第二级神经元(节前神经元): 睫状体脊髓中枢至颈上交感神经节
- 第三级神经元(节后神经元): 颈上交感神经节至虹膜

临床特征为三主征: 瞳孔缩小、眼裂变小和眼球内陷。还有面部发汗减少和皮肤温度增高, 眼压降低。三级交感神经元损害时产生何纳综合征的鉴别诊断如表 5-20 及图 5-31。

表 5-20 三级交感神经元损害时引起的何纳综合征的鉴别诊断

		第一级神经元(中枢)	第二级神经元(节前)	第三级神经元(节后)
交感神经元		丘脑下部至睫状体脊髓中枢	睫状体脊髓中枢至颈上交感神经节	颈上交感神经节至虹膜
可能的病变部位		丘脑下部、脑干及上颈髓的各种损害	下颈髓、颈交感神经干的各病种	颈内动脉及眶上裂或眼眶内病变
症 状	瞳孔	一般均缩小,或暂时性扩大	明显缩小	缩小
	睑下垂	不很明显	明显	更明显
	眼球内陷	无	轻	明显
	出汗	有	有	少或无
瞳 孔 反 应	疼痛*	强烈(瞳孔散大)	几乎没有反应	(±)
	阿托品	散大	散大	散大
	可卡因	强烈(瞳孔散大)	(-)	(-)
	肾上腺素	(-)	(-)	强烈(瞳孔散大)
	依色林	缩瞳	缩瞳	缩瞳

续表

	第一级神经元(中枢)	第二级神经元(节前)	第三级神经元(节后)
病因	①外伤、手术、刺伤、针灸、大脑半球切除 ②血管病变:广泛脑梗塞、延髓外侧综合征, Babinski-Nageotti 综合征, Avellis 综合征, 小脑上动脉综合征, 脊髓出血(颈段) ③肿瘤: 桥脑神经胶质瘤, 颈髓肿瘤(神经胶质瘤、脊膜瘤、室管膜瘤) ④先天性异常: 先天性外展、面神经麻痹综合征, 脊髓空洞症, 先天性骨性斜颈综合征, 先天性小脑扁桃体和延髓下疝综合征, 基底压迹 ⑤炎症: 脑干脑炎、脊髓炎 ⑥其他: 多发性硬化症	①外伤: 刺伤, 骨折(锁骨、胛骨、第一肋骨) ②血管病变: 大动脉瘤, 锁骨下动脉瘤 ③肿瘤: 肺癌(Pancoast 肺癌), 食管癌, 癌脊椎转移, 咽头瘤, 交感神经干瘤, 恶性淋巴瘤, 甲状腺瘤, 纵隔肿瘤, 胸膜中皮瘤 ④炎症: 淋巴结炎, 结核(肺尖部、胸膜炎、脊椎脓肿) ⑤其他: 变形性脊椎症, 椎间盘突出, 颈肋	①外伤: 喉头、甲状腺手术, 交感神经切除, 星状神经节封闭, 扁桃体摘除, 颅底骨折 ②血管病变: 颈内动脉瘤 ③肿瘤: 上咽头癌, 淋巴瘤(原发或转移), 颈静脉孔周围肿瘤 ④炎症: 淋巴结炎, 中耳炎 ⑤其他: 海绵窦窦综合征, 三叉神经旁综合征, 腮腺后间隙综合征
必要的检查	①头颅X线: 正面、侧面、轴方向 ②颈椎X线: 六方位: 正面、侧面(前屈、后屈、直立位)斜位(左、右) ③CT: 头部、颈部 ④脑电图 ⑤肌电图 ⑥脑脊液检查 ⑦脑闪烁扫描 ⑧血管造影: 颈内、椎、脊髓动脉 ⑨脊髓造影	①X线: 断层(颈椎、肺炎)摄影 ②CT ③食管钡透 ④肌电图 ⑤脑脊液检查(红菌培养, 细菌学诊断) ⑥结核素反应 ⑦喀痰检查 ⑧CBA(癌胚抗原) ⑨活检(甲状腺癌、淋巴瘤肿瘤) ⑩血管造影: 锁骨下、椎、支气管、脊髓动脉造影 ⑪脊髓造影 ⑫气纵隔造影 ⑬支气管镜检查 ⑭支气管造影	①颈部详细的触诊 ②眼科检查 ③耳鼻咽喉科检查 ④头颅X线: 轴方向、颈静脉孔摄影及颈静脉孔断层 ⑤血管造影: (颈内动脉、逆行性颈静脉造影) ⑥活检: 淋巴结肿瘤、肿瘤

* 疼痛刺激引起瞳孔散大的反射弧: 疼痛→脊髓丘脑侧束→顶盖→顶盖脊髓束→对侧颈8—胸1侧角细胞→颈上交感神经节→瞳孔散大肌。

十六、交感神经刺激综合征

多为交感神经病变的早期表现, 后期多出现破坏症状。交感神经刺激症状为三主症: 瞳孔散大、眼裂开大及眼球略外突。

十七、强直性(Adie)瞳孔

多见于 20~30 岁的女性, 突然发生, 且持续不变。

这种瞳孔具有下列特征:

1. 约 80% 的病例为一侧性。
2. 患侧瞳孔较健侧为大。
3. 患侧眼的直接和间接光反射完全或近于完全消失, 但在暗室中瞳孔可慢慢扩大, 光线照射较久时也可慢慢收缩。
4. 调节反射消失, 但辐辏动作持续较久时(5min 左右)瞳孔即缓慢地收缩, 最后可能

	Horner 综合征的损害部位		
	I 中枢神经元	II 节前神经元	III 节后神经元
正常			
1. 丘脑下部髓孔散大中轴 2. 睫状体背侧中枢 3. 颈上神经节 4. 颈内动脉周围神经丛 5. 瞳孔病变部位			
滴眼药前			
阿托品			
可卡因			
肾上腺素			
依色林			

图 5-31 Horner 综合征的损害部位与点眼药试验出现的反应

小于健侧瞳孔。但辐辏动作停止后,瞳孔的扩大也较迟缓而缓慢。

5. 对阿托品、后马托品、可卡因、肾上腺素、依色林和匹罗卡品等药物呈正常反应;对乙酰胆碱类药物(如乙酰甲胆碱)正常瞳孔无反应,强直性瞳孔有明显收缩。

6. 常伴有睫反射减弱或消失。

原因不明,亦可能由于副交感神经节后纤维或睫状神经节病变所致。

十八、阿-罗瞳孔

瞳孔对光反射消失,而辐辏调节反射存在,称为阿-罗(Argyll-Robertson)瞳孔。瞳孔一般较小,边缘不整齐或椭圆形,这种瞳孔改变多为双侧,偶可为一侧。其原因一般认为系由中脑顶盖前区与瞳孔收缩调节核之间的光反射通路的传入纤维损害所致。

巴彬斯基指出诊断阿-罗瞳孔,必须符合以下条件:①损害必须是永久性的;②瞳孔强直无变化;③瞳孔分离性反射障碍:即直、间接光反射消失,辐辏调节反射保存;④上述障碍多半为两侧性的,也有一侧性;⑤瞳孔多数缩小,但有部分病例大小正常;⑥视网膜和动眼神经功能正常。该瞳孔多见于神经梅毒、脑炎和多发性硬化。

阿-罗瞳孔与强直性瞳孔的比较如表 5-21。

表 5-21 阿-罗瞳孔与强直性瞳孔的比较

阿-罗 瞳 孔	强 直 性 瞳 孔
两侧,偶而单侧	单侧
缩小	散大
对光反射(直接、间接)(-)	如果对光反射照时间长可缩瞳
在暗处也不散瞳	在暗处缓慢散大
在近见反射时正常缩瞳	在近见反射时缓慢缩瞳
对散瞳剂的反应差	对散瞳剂的反应正常
对 25% 乙酰甲胆碱不反应	用 25% 乙酰甲胆碱缩瞳

十九、反阿-罗瞳孔

瞳孔调节反应消失而对光反射存在。其原因是会聚核或枕叶病变所致,见于脑炎、震颤性麻痹及神经梅毒等。

二十、Marcus-Gunn 瞳孔现象(图 5-32)

由于一侧眼球视网膜或视神经病变较为广泛,该眼对光反射明显减弱时,可出现以下现象:如果遮盖病眼,正常眼受到光线刺激两瞳孔出现正常收缩,如果遮盖正常眼,由于病眼对同样光线的感受力大为减弱,两侧瞳孔反而散大。本现象对于鉴别球后视神经炎的视力减退和功能性视力减退(例如癔病等)具有重大价值。

二十一、头部外伤的眼症状

头部外伤的眼症状系瞳孔、眼球运动、视传导路损害的症状,如表 5-22。

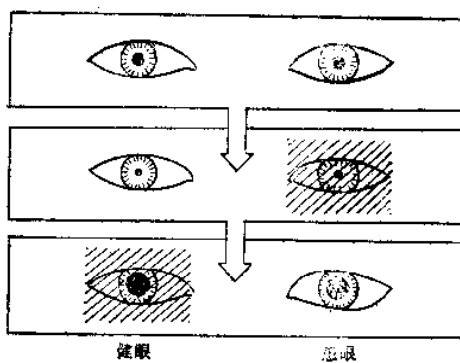
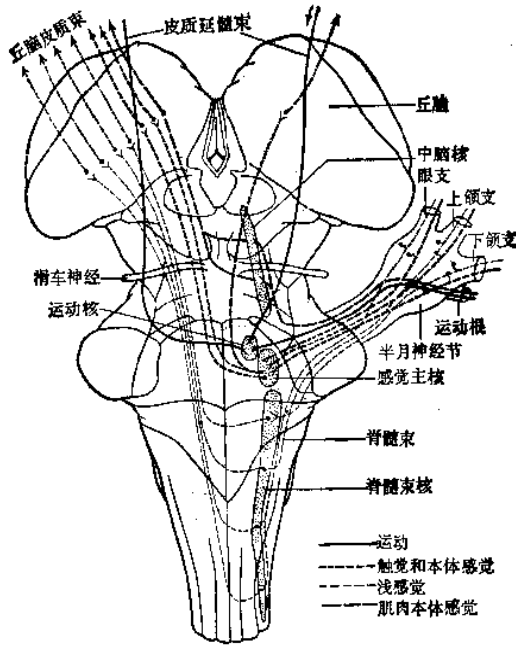


图 5-32 Marcus-Gunn 瞳孔现象(见于视网膜、视神经病变,光反应的改变)

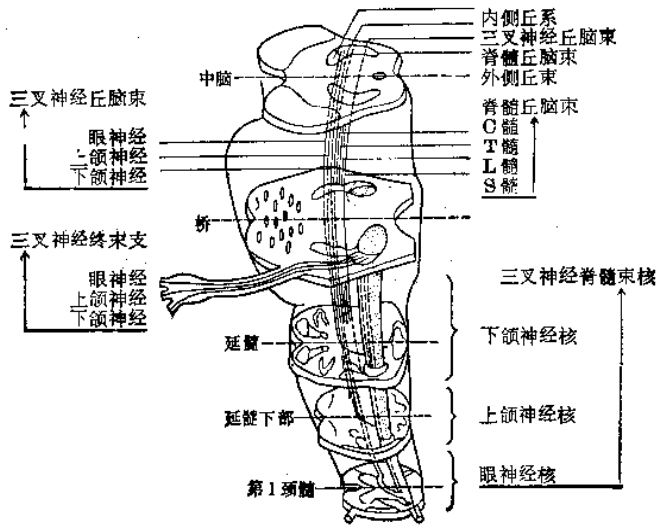
第五节 三叉神经(V)

一、三叉神经的通路及分布

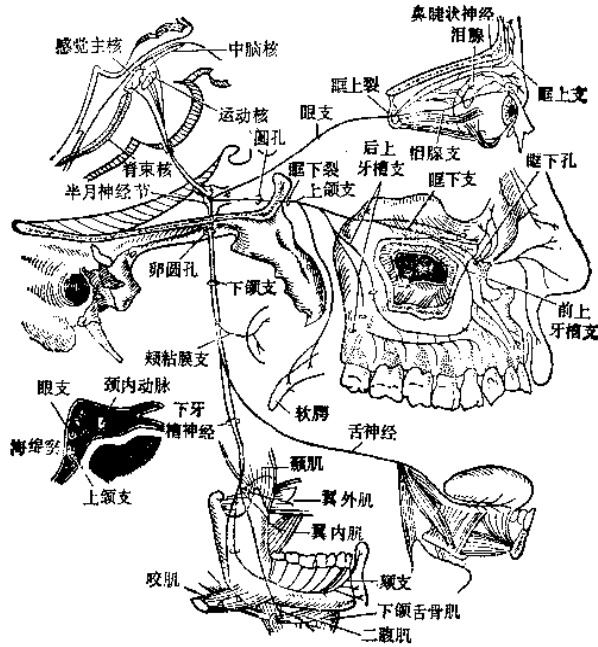
(一) 三叉神经的感觉通路(图 5-33)



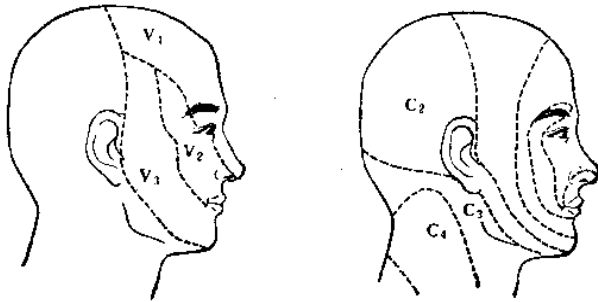
(1)



(2)



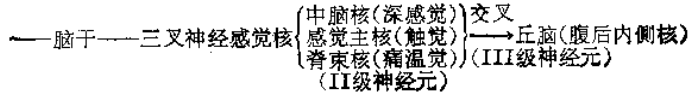
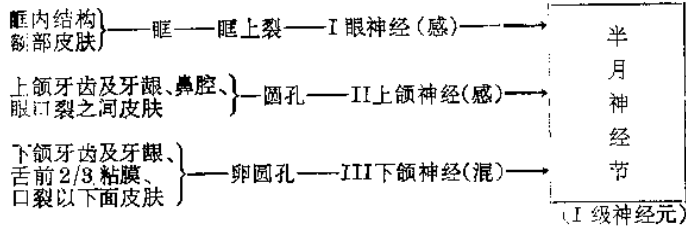
(3)



(4)

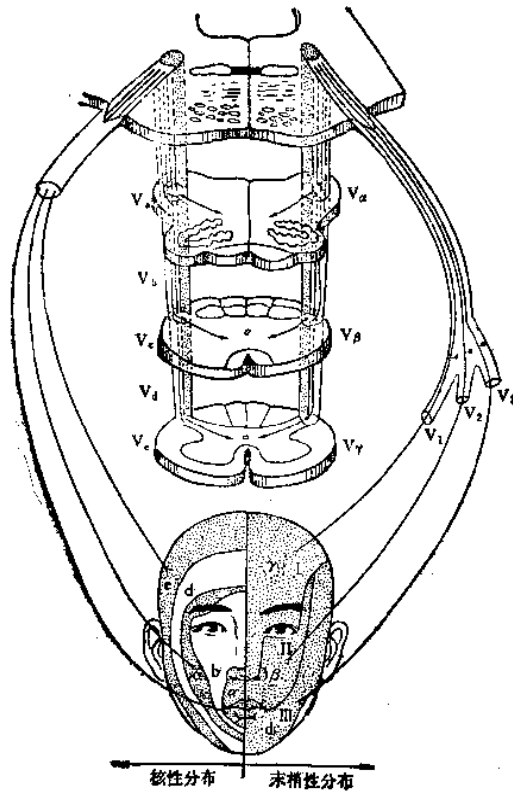
图 5-33 三叉神经

(1) 三叉神经中枢联系 (2) 三叉神经感觉核
 (3) 三叉神经行径与分布 (4) 末梢三叉神经分布, 核性三叉神经分布



— 内囊 —> 中央后回下1/3区。

(二) 三叉神经的运动通路



(1)

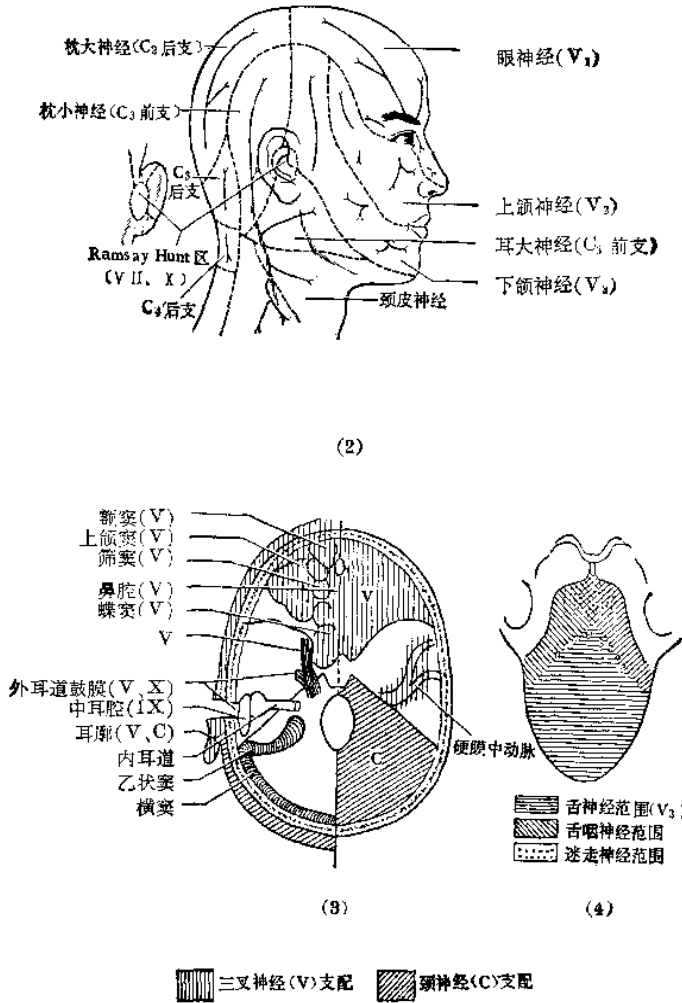


图 5-34 三叉神经分布

- (1) 三叉神经核、髓内根型支配
- (2) 头面部的感觉神经支配
- (3) 耳鼻区与颅底硬膜的神经支配
- (4) 舌面感觉神经支配

中央前回下1/3 — 内囊 — 脑干 — 同侧 — 三叉神经运动核 — III 下颌神经(混) — 卵圆孔 —→
(上运动神经元) — 对侧 — (下运动神经元)

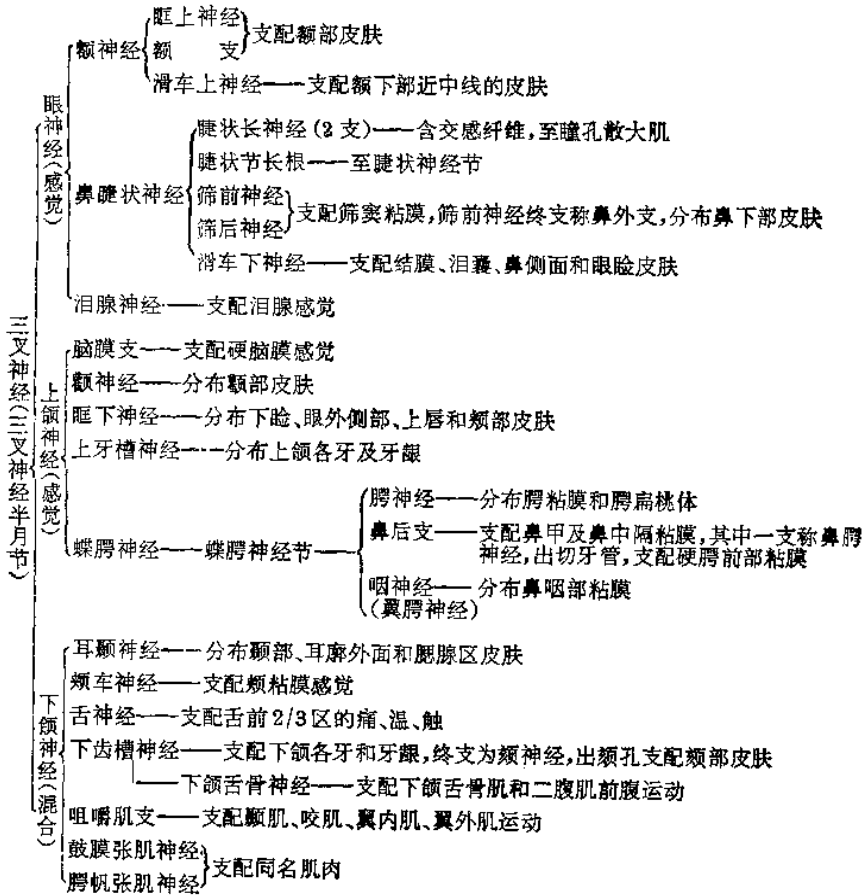
咀嚼肌。

(三) 三叉神经的分布 [图 5-33(3)、(4)、34]

二、三叉神经病变的症状

1. 疼痛 如半月神经节和周围分支受害, 疼痛较剧烈。

2. 感觉障碍 [图 5-33(1)、(2)] 三叉神经支配区感觉减退或缺失, 角膜反射减弱或消失, 为早期征象。感觉障碍分周围型, 呈周围性三个支的分布, 所有感觉均减退; 核型, 呈同



心圆形分布,有感觉分离现象(痛温觉减退或消失,而触觉存在);传导束型;发生病灶对侧面部感觉障碍,但常伴有其他感觉、运动的障碍。

3. 咀嚼肌瘫痪与萎缩 张口时下颌偏向患侧。
4. 下颌、喷嚏、眼睑、结合膜及角膜反射减弱或消失。
5. 听觉障碍 咽鼓膜张肌麻痹。
6. 牙关紧闭 咀嚼肌强直性痉挛。
7. 营养与分泌障碍 有疱疹、神经性角膜炎、鼻腔干燥、面部溃疡及牙齿脱落等。

三、三叉神经痛

沿着三叉神经支配区的面部,呈阵发性、电击样、短促而剧烈的疼痛。常有扳机点,亦有的病人剧痛时伴有面肌抽搐所谓“痛性抽搐”。三叉神经痛的发生部位及放射方向(如图5-35)。三叉神经痛分原发性和症状性,前者检查无阳性体征或仅有轻度的压痛,后者疼痛持续时间长,有三叉神经损害体征。

原发性三叉神经痛与偏头痛、丛集样头痛(组胺性头痛)的鉴别诊断如表5-23。

四、三叉神经带状疱疹

常由于带状疱疹病毒感染所致,引起半月神经节发炎,病者多为成人,其分布多为眼神

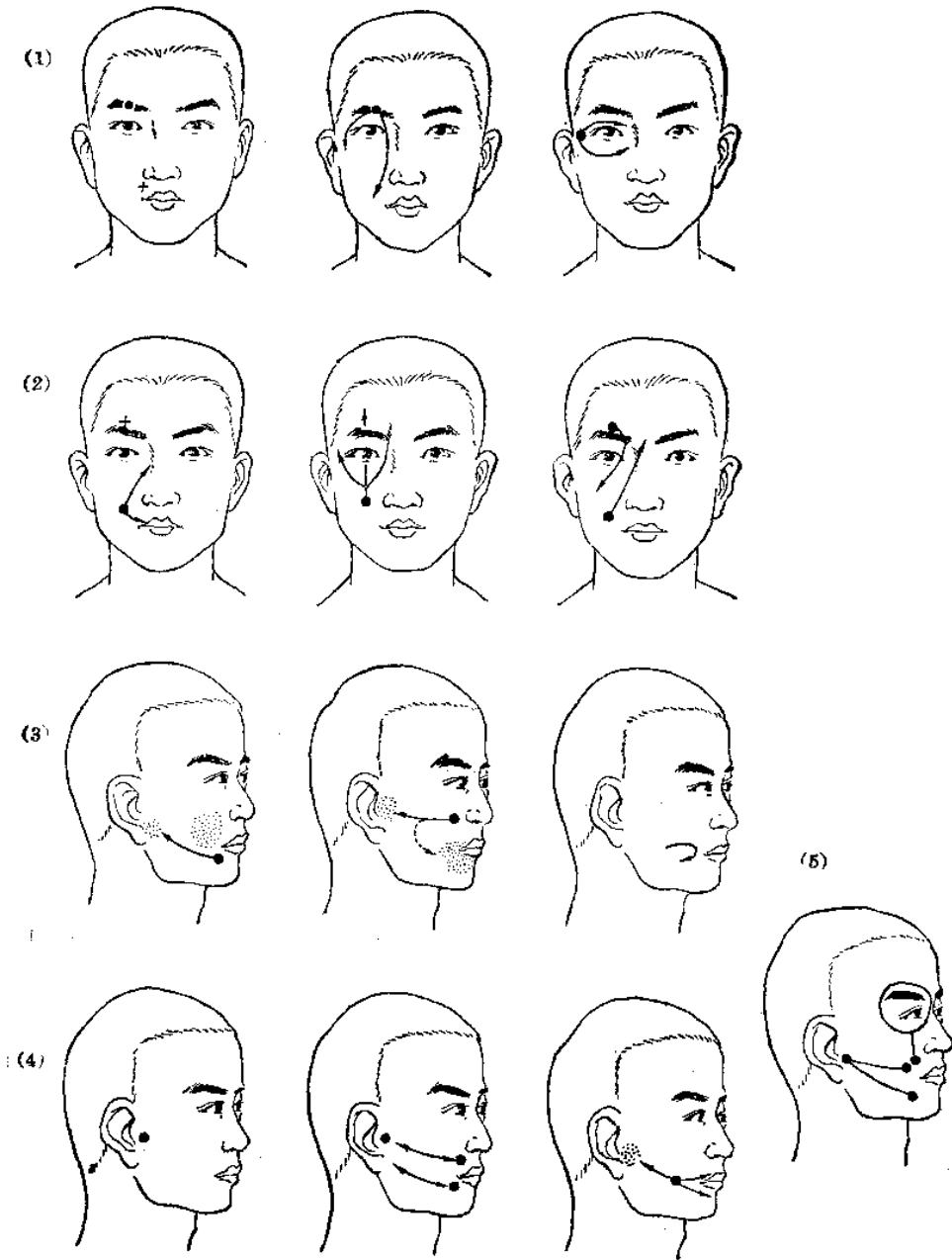


图 5-35 三叉神经痛的部位及放射

(1) 疼痛限于眼眉处皮肤,“扳机点”(+)在上唇,放射向下到上牙龈或到外眦,于外眦之痛则向内绕眼而放射 (2) 痛始自门齿或(和)小牙齿向上放射到眶偶到上唇,放射向上过内眦,到眼后或绕外眦或沿鼻颊交界深部上下来回放射 (3) 痛始自下唇、上颌及局限于舌 (4) 痛局限于耳深部,沿一或二牙龈放射及自颌骨间铰链灶开始 (5) 鼻-眶及口-耳带三叉神经痛的主要位置

表 5-23 原发性三叉神经痛与偏头痛、丛集样头痛(组织胺性头痛)的鉴别诊断

	原发性三叉神经痛	偏 头 痛	丛 集 样 头 痛
性别及年龄	40岁以上的女性多见	年青女性多见	壮年及中年男性多见
疼痛部位	单侧面部(以 V_2 、 V_3 支常见)	单侧头部	单侧面部(眼部周围较多)
发作先兆	无	常有	无
疼痛的性质	电击样、火焰样痛	搏动性痛、跳痛、胀痛	跳痛、烧灼痛
发作时间	多在日间	多在上午	大多数在夜间
持续时间	数秒钟~数分钟	数小时~1、2天	30min~2h
伴随症状	面部抽搐、流泪	恶心、呕吐、腹痛等	流泪、鼻塞、流涕、脸红
直立位	无改变	疼痛加剧	疼痛减轻
扳机点(激痛点)	有	无	无
对药物的治疗反应	苯妥英钠有效	麦角胺有显效	麦角胺可有效 抗组胺药物有效
遗传性	少见	比较多见	较少见

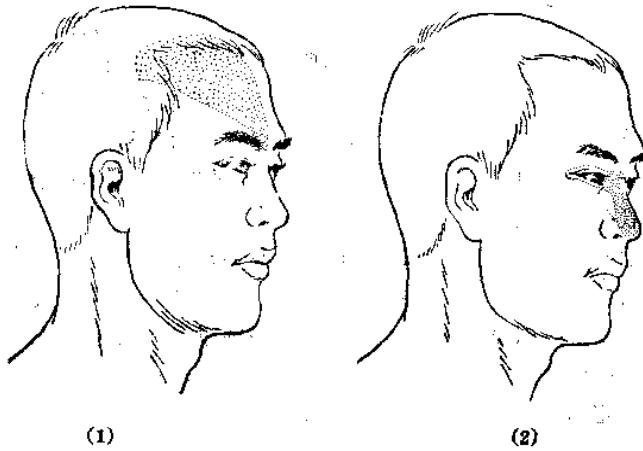


图 5-36 三叉神经带状疱疹

(1) 多见的区域为额神经的带状疱疹 (2) 鼻睫状神经的带状疱疹伴角膜感觉障碍

经的带状疱疹,也可只有颜面皮肤发病,或单纯口腔粘膜发病,亦可两者同时发病,损害很少超越中线(图 5-36)。常伴有三叉神经支配区域的疼痛及感觉减退,亦可遗留顽固性疱疹后三叉神经痛。

五、岩骨尖(Gradenigo)综合征

岩骨顶尖区(图 5-28)限局性脑膜炎所致,以颜面疼痛为主(因半月神经节受刺激),同时伴有外展神经麻痹症状,如内斜视及复视等,常为化脓性中耳炎的并发症。

六、耳颞神经(Frey)综合征

本综合征少见。取食时一侧颜面潮红,常由于腮腺创伤及感染所致。

七、放射性头痛

头部局限性的疼痛,并沿着头皮部的神经分布区域放射,引起剧烈的头痛,并伴有恶心、呕吐,如三叉神经痛可放射至枕神经区域,或枕神经痛可放射至三叉神经区域(图 5-37)。其原因,①头皮的感觉神经末梢与其他头皮的感觉神经末梢有吻合,吻合支将冲动扩散而发生疼痛。②有的感觉神经在首端脊髓内与其他神经联络如枕神经和三叉神经的联络。

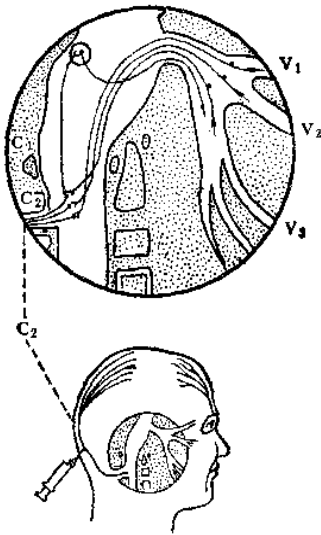


图 5-37 枕大神经与三叉神经在脊髓首端的纤维连络

放射性头痛发生与三叉神经第 I 支的分支 (眶上神经及滑车上神经)、枕大神经、枕小神经、第 III 后头神经及耳大神经有关。

八、三叉神经旁(Raeder)综合征

有症状性三叉神经痛 (多由于半月神经节受刺激所致), 并有第 III 支进行性麻痹, 患侧有颜面麻木, 咀嚼肌无力或萎缩。动眼神经麻痹亦不少见, 又因同侧颈动脉交感神经丛受累, 可出现单侧瞳孔缩小或何纳征。本征见于半月神经节旁局限性动脉瘤、脑膜瘤、骨折、颞骨椎体骨炎或行疼痛治疗经圆孔或卵圆孔注射酒精引起。

九、蝶腭神经节(Sluder)综合征

本综合征又称为蝶腭神经痛, 由于蝶腭神经节受累所致, 常继发于蝶窦感染, 其特点为:

1. 疼痛为发作性, 多突然发生。月经来潮、气温改变或情绪激动容易诱发, 常于夜间发作。
2. 疼痛位于一侧鼻根部, 眶内眦角水平, 向深部放射, 呈烧灼样剧痛, 有时疼痛也可见于乳突区, 并向枕颈部放散。
3. 常伴有血管运动和分泌障碍, 为本综合征突出现象。表现为: 眼危象—结合膜充血、水肿、流泪、畏光、闪辉暗点等。鼻危象—鼻粘膜充血、水肿、鼻涕增多尤为突出, 鼻腔通气不良, 连续打喷嚏。少数病例伴有耳鸣, 耳部堵塞感或咳嗽发作, 患侧软腭上提。
4. 每次发作持续 10~30min, 少数可长达 2h。
5. 发作有一定的周期性, 有时一天发作 3~4 次或 48h 发作 1 次, 甚至 1~2 周发作 1 次。

第六节 面 神 经(VII)

一、面神经的通路及分布

(一) 面神经的通路

1. 面神经的运动通路(图 5-38)

中央前回(下 1/3)——内囊——脑干——面神经核(上、下部)*——内耳门——面神经管——
 (上运动神经元) 对侧与同侧 (下运动神经元)

—茎乳突孔——腮腺——分五支——表情肌

2. 味觉神经通路(图 5-39)

舌前 2/3 味蕾——舌神经——鼓索神经——膝状神经节——中间神经——脑干——孤束核(上部)交叉——味觉
 (第 I 级味觉神经元) (第 II 级味觉神经元)

• 面神经核上部受双侧皮质延髓束控制, 支配面上 1/2 或 1/3 区域。面神经核下部受对侧皮质延髓束控制, 支配面下 1/2 或 2/3 区域。

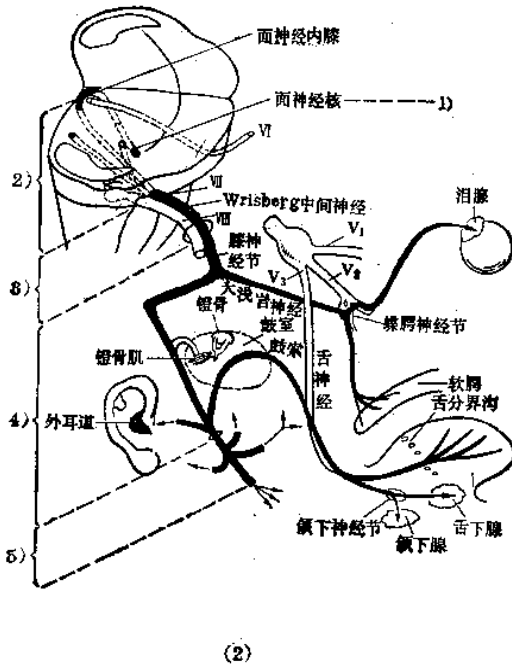
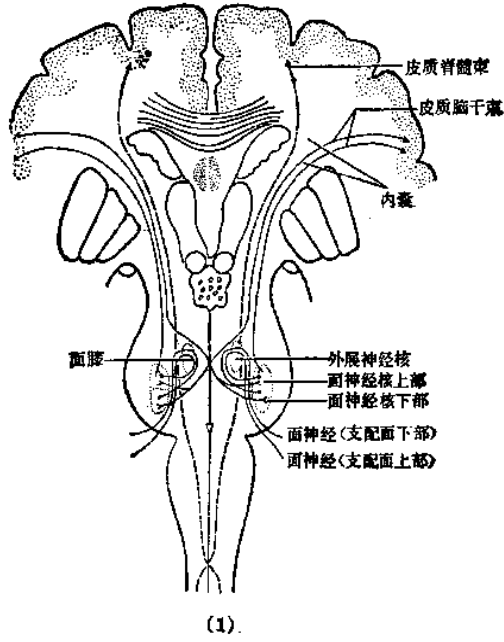


图 5-38 面神经

(1) 面神经核的中枢支配 (2) 面神经的分布 1)~5)为受损部位的表现

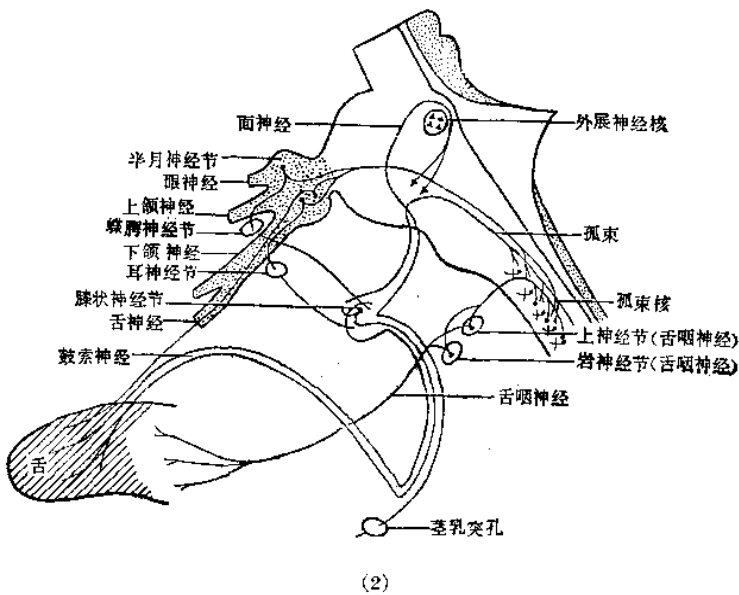
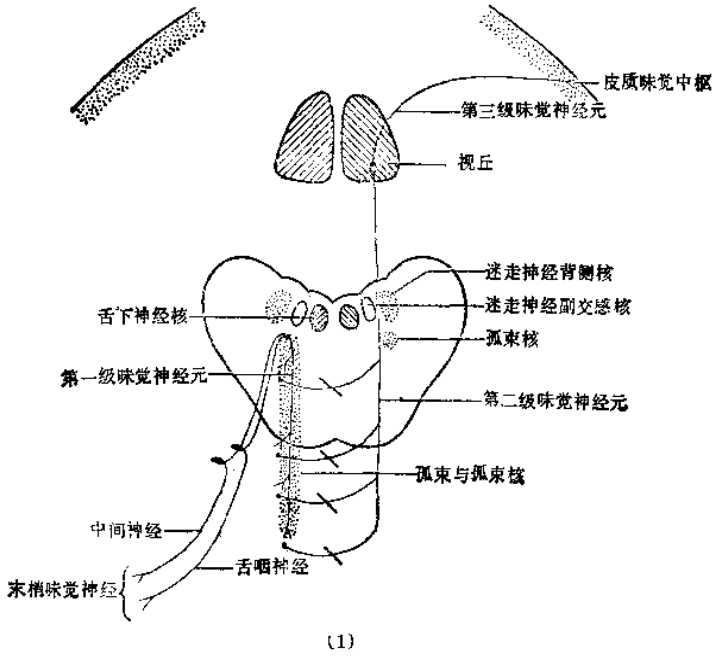


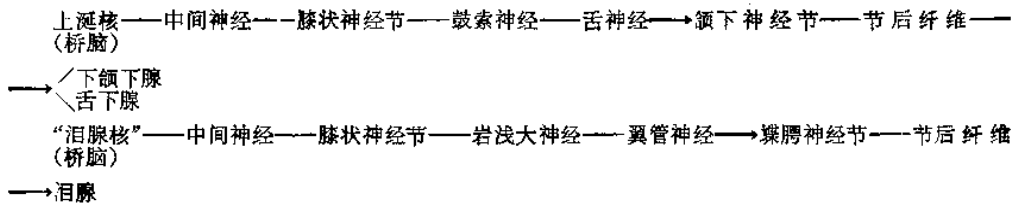
图 5-39 味觉神经通路

(1) 味觉路的模式图 (2) 味觉神经纤维传入径路

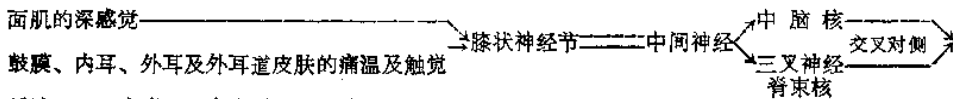
丘系 → 丘脑腹后内侧核 → 内囊 → 皮质味觉中枢 (第III级味觉神经元)

- 1. 颞叶的海马回及其附近区域
- 2. 岛叶前部
- 3. 中央后回下部的岛盖

3. 副交感神经通路 [图 5-38(2)]



4. 普通感觉神经通路



丘脑——内囊——中央后回(下 1/3 区)

(二) 面神经的分布 [图 5-38(2)]

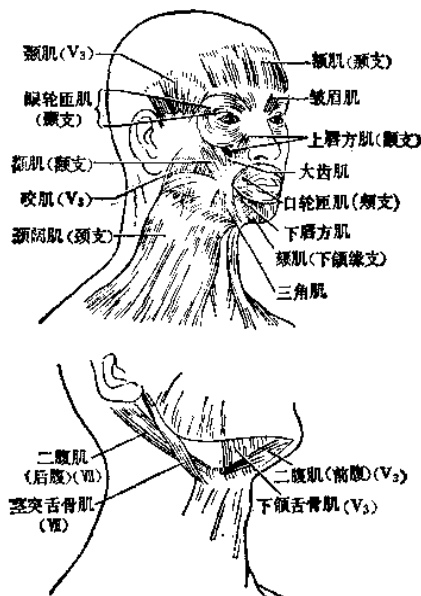
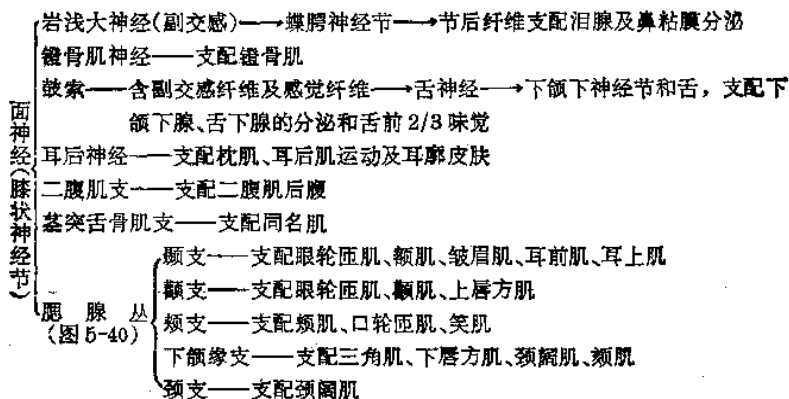


图 5-40 面神经支配面肌及下颌附近诸肌



(三) 泪腺、唾液腺的神经支配

泪腺、唾液腺的神经支配如表 5-24。

表 5-24 泪腺、唾液腺的神经支配(反射弧)

	泪 腺	下颌下腺、舌下腺	腮 腺
感 受 器	结膜、鼻粘膜	舌前 2/3 的粘膜	舌后 1/3 的粘膜
传 入 神 经	鼻睫状体神经(V ₁)	舌神经(V ₃)鼓索(VII)	舌咽神经(IX)
中 枢	桥脑的“泪腺核”	桥脑的上涎核	桥脑的下涎核
传出神经与神经节	岩浅大神经 翼管神经 } (VII) 蝶腭神经节 三叉神经(V ₂ 、V ₁)	鼓索(VII) 舌神经(V ₃) 下颌下神经节 舌下神经节	鼓室神经 岩浅小神经 } (IX) 耳神经节 耳颞神经(V ₃)
效 应 器	泪 腺	下颌下腺、舌下腺	腮 腺

二、面神经病变的症状

(一) 周围性面神经瘫痪的定位诊断 从面神经核到面肌的行程中, 因损害部位不同, 症状也就各异, 其鉴别点如表 5-25(图 5-38(2))。

表 5-25 周围性面神经瘫痪的定位诊断

部 位	瘫痪特征	听神经症状	味 觉	分 泌	其他症状	疾 病
1. 面神经核	面瘫多为 两侧性, 可 分上半与下 半形式的面 瘫, 病情持 久可有面肌 萎缩				外展神经 常受损	急性前角灰 质炎、脑炎、进行性球 麻痹、先天性面神 经核形成不全
2. 面神经髓内根段	病侧面瘫				病侧外展 神经瘫, 两 眼侧视麻痹, 对侧偏瘫	脑血管病(出血、 梗塞)、肿瘤、炎症、 多发性硬化症
3. 面神经髓外根段	面瘫		舌前 2/3 味觉减退	泪腺、唾 液腺分泌减 少		颅底动脉瘤、脑 膜炎、颅底脑膜瘤 及其他肿瘤、小脑 桥脑角蛛网膜炎、 听神经瘤等
4. 岩骨 内段	内听道	面瘫	眩晕、眼 震、共济失 调、听力减退	同上	同上	岩骨骨折、中耳 炎、膝状神经节疱 疹、面神经鞘瘤、颞 骨肿瘤、面神经炎 等
	膝状神 经节	面瘫		同上	同上	
	镫骨肌 支至鼓索	面瘫	听觉过敏	同上	唾液腺分 泌减少	
5. 茎乳突下段	面瘫					产钳损害面神 经、化脓性腮腺炎、 腮腺肿瘤、外伤手 术等

(二) 中枢性面神经瘫痪与周围性面神经瘫痪的鉴别诊断 如表 5-26(图 5-41)。

(三) 中枢性面神经瘫痪 中枢性面瘫, 常常不是单纯的面肌麻痹, 同时咬肌、舌和指部

表 5-26 中枢性面神经瘫痪与周围性面神经瘫痪的鉴别诊断

	中 枢 性 面 瘫	属 围 性 面 瘫
神 经 元	上运动神经元(皮质延髓束)	下运动神经元
灶	对侧	同侧
面 瘫 范 围	眼裂以下面肌瘫	全面肌瘫
味 觉	正常	可有障碍
伴 发 症 状	常有, 如偏瘫	不一定
电 变 性 反 应	无	有

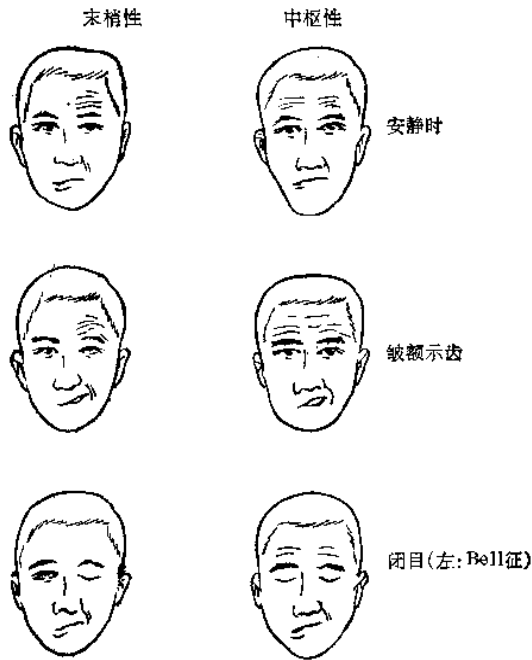


图 5-41 面肌瘫痪(右侧瘫痪)

分也可发生麻痹,这是因为面肌与咬肌等中枢在中央前回的运动皮质上位置接近(图 5-42)容易同时受损之故。在面瘫侧咀嚼肌紧张度低下,而健侧咀嚼肌紧张度还正常,造成下颌偏

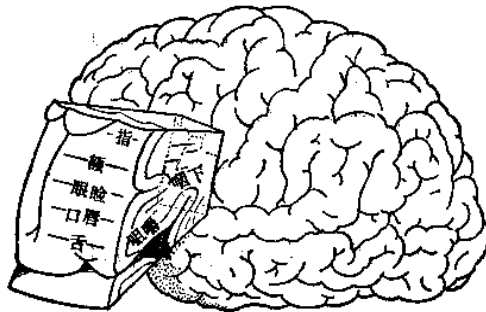


图 5-42 面肌附近的运动皮质中枢

向健侧。但翼外肌麻痹时,张嘴下颌偏向患侧(额肌与咽下肌受双侧支配,故不麻痹,而咀嚼肌虽受双侧皮质支配,但主要受对侧支配,故表现部分麻痹)。

(四) 情感性面神经瘫痪 主要表现在笑或哭等情感运动时显示有面肌瘫痪,而随意运动时面肌仍能收缩,此种情感性面神经瘫痪亦属中枢性面神经瘫痪,系由于锥体外系的基底节、丘脑或丘脑下部损害所引起。

三、面肌痉挛

面肌呈阵发性不自主的抽搐,多为一侧,无法自控,发作时颜面随意运动受限,常因精神紧张及疲劳时加重,入睡时消失,多见中年女性。其原因有人认为是由于岩骨内段中的面神经水肿受压,致使神经鞘变薄或缺损,神经鞘的绝缘功能消失,从面部向脑传入的本体感觉,通过短路,而刺激传出的运动神经,引起面肌抽搐。

四、膝状神经节带状疱疹(Ramsay Hunt 征)

本症是由于带状疱疹病毒从耳部经过皮肤侵入至膝状神经节、面神经主干,发生炎症性、出血性病变。因为面神经与位听神经都在狭窄的内耳道内相邻,又为同一神经鞘覆盖,故易并发听觉、平衡觉障碍。

临床特征为① 患侧耳痛及头痛作为初发症状;② 耳甲部的带状疱疹,外耳道、鼓膜及软腭、舌根和舌前 2/3 的舌缘上的疱疹(图 5-43);③ 患侧 Hunt 区(是中间神经支配区的耳甲、外耳道、鼓膜部等)[图 5-34(2)]的发作性或持续性疼痛,亦称中间神经痛;④ 患侧高音性难听、耳鸣;⑤ 自发性水平眼震、眩晕;⑥ 患侧的唾液、泪液分泌障碍;⑦ 患侧外耳道、舌前 2/3 的感觉迟钝;⑧ 出疱疹后 1~10 天可发生患侧面神经瘫痪(预后良好)。

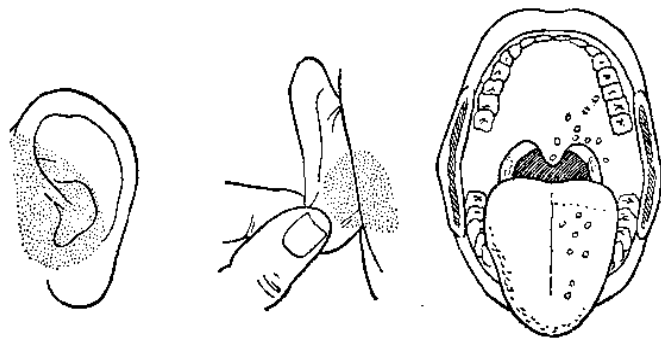


图 5-43 膝状神经节带状疱疹

临床分四型, I 型仅有一侧带状疱疹, 缺少神经学所见。II 型为 I 型 + 同侧面神经瘫痪。III 型为 II 型 + 听力障碍; IV 型为 III 型 + 同侧平衡觉障碍(带状疱疹 + VII 脑神经症状 + VIII 脑神经症状的三主征, 称为完全型)。

本症应与 Bell 麻痹、中间神经痛、三叉神经痛、偏头痛、眼性带状疱疹等进行鉴别诊断。

第七节 位听神经(VIII)

一、位听神经的通路

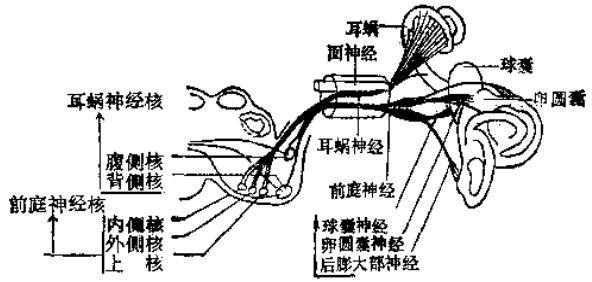
(一) 耳蜗神经的通路[图 5-44(1)(2)]

(听)螺旋器(Corti器)——螺旋神经节(I级神经元)——耳蜗神经——内听道——内耳门——桥脑下缘——耳蜗神经核(腹核与背核)(II级神经元)——斜方体(交叉)——外侧丘系(对侧与同侧)——顶盖脊髓束——颈胸髓前角细胞——肌肉

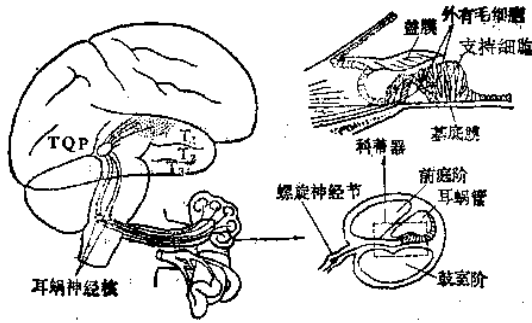
四迭体下丘(听反射中枢)——内侧膝状体(III级神经元)——内囊后肢——听放射——听觉中枢
 交叉
 顶盖延髓束——眼球运动神经核——眼肌

颞上回
 颞横回
 后部

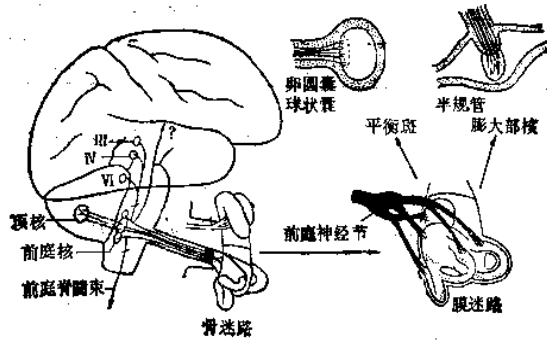
(二) 前听神经的通路[图 5-44(1)(3)]



(1)



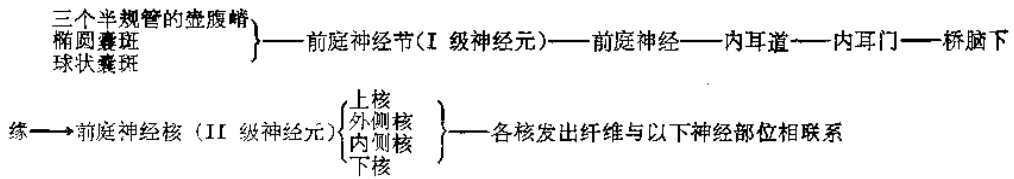
(2)



(3)

图 5-44 位听神经

(1) 位听神经的分布 (2) 耳蜗神经系 (3) 前庭神经系



(1) 前庭神经各核发出纤维组成内侧纵束，向上止于 III、IV、VI 脑神经核，支配眼外肌，从而形成刺激前庭时出现眼球震颤的反射；向下至副神经核和上颈髓前角细胞，支配颈肌以完成头颈的姿势反射性调节。

(2) 前庭神经外侧核的纤维组成前庭脊髓束，下降至颈髓和上胸髓的前角细胞，亦完成姿势反射调节。

(3) 另有一部分前庭纤维经绳状体进入小脑终止于绒球、小结和顶核(有经前庭神经核间接进入的，有不经前庭神经核直接进入)，再于小脑内传递，并借小脑—红核—脊髓等通路而完成平衡调节。

(4) 前庭神经与脑干网状结构的血管运动中枢、迷走神经核等联系，故前庭系受刺激出现眩晕、恶心、呕吐等反应。

(5) 前庭神经与大脑皮质联系 前庭神经各核纤维—>丘脑—>皮质前庭功能代表区(颞上回、中央后回或角回以及 6 区)。

二、位听神经病变的症状

(一) 耳蜗神经病变的症状

1. 耳鸣、听觉过敏及听幻觉 ① 耳鸣：无声音刺激而感到的一种单纯音调，如蝉鸣、笛鸣及隆隆声等，为听觉路的任何部分(螺旋器、听神经节、耳蜗神经核、听觉的中枢路及皮质的听觉中枢)受损都可发生。见于各种耳部疾病、听神经瘤、高血压、动脉硬化症、贫血、链霉素中毒及神经衰弱等；② 听觉过敏：多见于痛性听觉过敏、中耳炎、面神经炎、迷路性难听初期、神经衰弱、瘧病等。其中特别是面神经麻痹伴有听觉过敏，是镫骨肌麻痹引起的；③ 听幻觉：是听觉中枢(颞横回)有刺激性病灶或精神病引起。

2. 听力减退或丧失 听力障碍分为传导性耳聋、感音性耳聋、混合性耳聋，其鉴别诊断如表 5-27(图 2-28)。

表 5-27 传导性、感音性和混合性耳聋的鉴别诊断

	正 常	传导性耳聋	感音性耳聋	混合性耳聋
听 力	正 常	减 退	减 退	减 退
任内试验	气导>骨导(阳性)	骨导>气导(阴性)	气导>骨导(弱阳性)	不 一 定
韦伯试验	正中位	偏向病侧	偏向健侧	不 一 定
什瓦(Schwabach)试验	骨传导音正常	延 长	缩 短	不 一 定
音响障碍	正 常	低音阶的听力减退	高音阶的听力减退	高、低音阶的听 力均障碍
病损部位		声音传导装置(鼓 膜、听骨等)	迷路及听神经纤维 至听觉中枢(颞横回)	前两者同时受累

(二) 前庭神经病变的症状

1. 眩晕 是前庭神经病变时常见的症状。病者感觉自身或外物旋转或摇动，且常伴有

走路摇摆不稳、眼球震颤、复视、错定物位、以及迷走神经刺激的症状,如恶心、呕吐、面色苍白、出汗以及血压和脉搏的变化。严重发作时,可有虚脱、暂时性黑矇和短暂的意识丧失。

前庭性眩晕可分为前庭周围性眩晕与前庭中枢性眩晕,其鉴别诊断如表 5-28。

表 5-28 前庭周围性眩晕与前庭中枢性眩晕的鉴别诊断

	前庭周围性眩晕	前庭中枢性眩晕
眩晕的性质	旋转性或向上、下左右摇晃的运动幻觉	旋转性或物体向一侧运动的感觉
眩晕的程度	多较重	多较轻
眩晕持续的时间	呈发作性,时间较短,数分钟至数天	呈持续性,时间较久
迷走神经兴奋反应(恶心、呕吐及脉搏、血压变化)	常有,且明显	少有,而不明显
眼球震颤与眩晕的程度	一致	可不一致
眼球震颤的性质	水平或水平兼旋转性	水平性、旋转性或垂直性,中脑以上病变,一般无眼球震颤
闭目难立征	常有,向眼球震颤之慢相侧,与头位有一定关系	方向不定,与头位无一定关系
听觉障碍	常有耳鸣或耳聋	不明显
中枢神经系症状与体征	无	常有脑干损害症状,亦可有抽搐、昏厥
前庭功能试验	无反应或反应减弱	常呈正常反应
病变部位	内耳及前庭神经的病变	前庭神经核及其中枢径路的病变
病因	内耳眩晕症、中耳感染、乳突及迷路感染、迷路炎、前庭神经元炎、急性前庭损伤、迷路出血、耳咽管阻塞、外耳道疝等	颅内压增高、脑供血不足、颅脑外伤、小脑和第四脑室及脑干的肿瘤、延髓空洞症、多发性硬化症等

表 5-29 病变部位与眩晕特征

病变部位	眩晕的性质	耳 鸣	听力障碍	位置性眼震	共济失调
耳性、内耳性末梢神经病变	发作性剧烈性眩晕,变换头位症状加重	常常发生	常常发生	自病侧耳向对侧迅速运动	急性发作时可见到
脑干部病变	常为轻度眩晕,变换头位不增强	没有	很少发生	与发生位置变化的同一方向不发生	如果有共济失调,与眩晕无关
大脑皮质(颞叶)病变	如果有眩晕,亦是轻度的,非旋转性的	是癫痫的主要部分症状	没有		没有

神经系各部位病变出现的眩晕特征如表 5-29。

眩晕的分类如表 5-30。

按临床症状的眩晕分类如表 5-31。

眩晕的诊断方法如表 5-32。

伴有眩晕的代表疾病如表 5-33。

2. 眼球震颤 眼球在某固定点发生不自主的来回往返运动称为眼球震颤。分快、慢相,用快相表示眼震的方向。慢相是壶腹嵴的冲动通过前庭神经核作用于 III、IV、VI 神经核。

表 5-30 眩晕的分类

-
- I. 旋转性眩晕(前庭性或系统性眩晕)**
- 1) 内耳疾病(Meniere 病、迷路炎、药物中毒 KM、SM)
 - 2) 前庭神经疾病
 - ① 末梢性前庭疾病(前庭神经炎、耳性带状疱疹、听神经鞘瘤)
 - ② 中枢性前庭神经及其核(脑干)疾病(小脑桥脑角肿瘤、椎-基底动脉血栓、Wallenberg 综合征、脑干炎、脑干肿瘤、多发性硬化症等)
 - 3) 小脑中部疾病(小脑炎、小脑卒中、小脑肿瘤)
- II. 非旋转性眩晕(非前庭性或非系统性眩晕)**
- 1) 动摇型眩晕
 - ① 大脑、上脑干、脊髓、末梢神经的疾病
 - ② 肌收缩性头痛或心因性眩晕
 - ③ 内科疾病(高血压、低血压、低血糖、贫血、恶液质等)
 - ④ 眼科疾病(眼外肌麻痹、屈光不正、眼睛疲劳等)
 - ⑤ 妇科疾病(月经前紧张症、更年期综合征)
 - ⑥ 整形外科疾病(颈椎病等)
 - 2) 失神型眩晕
 - ① 直立性低血压
 - ② 颈动脉窦综合征
 - ③ Adams-Stokes 综合征
 - ④ 过度换气综合征
 - ⑤ 癫痫:精神运动性发作、强直一阵挛性发作
 - ⑥ 急性消化道出血
-

表 5-31 按临床症状的眩晕分类

-
- I. 伴有头痛的眩晕**
- 1) 小脑出血、蛛网膜下腔出血
 - 2) 良性再发性(偏头痛性)眩晕症
- II. 伴有听觉症状的眩晕**
- 1) 突发性耳聋
 - 2) Meniere 病
 - 3) 神经血管压迫综合征
- III. 单独眩晕**
- 1) 诱发性眩晕
 - (1) 动头时(定型的)
 - ① 良性发作性头位变换眩晕症
 - ② 恶性持续性头位眩晕症
 - (2) 扭转颈项时(颈性眩晕)
 - (3) 左上肢运动时(锁骨下动脉盗血现象)
 - 2) 特发性眩晕
 - (1) 迁延性非定型的眩晕
 - ① 前庭神经炎
 - ② 脑干梗塞(Wallenberg 综合征)
 - (2) 一过性再发性非定型的眩晕
 - ① 癫痫性眩晕
 - ② 一过性脑缺血发作
-

表 5-32 眩晕的诊断方法

I. 问诊	
1) 性质(旋转性或非旋转性)	
2) 发病状态(发作性、反复性或持续性)	
3) 诱因(头位或体位的影响)	
4) 伴随症状(恶心、呕吐、耳鸣、难听、吞咽困难、复视、凝肩、头痛、全身倦怠感)	
5) 既往史、家族史	
II. 一般内科检查	
1) 脉搏(颈脉、颈脉、不整脉)	
2) 血压(测卧位、坐位、立位的血压)	
3) 其他(过度换气、贫血、下肢浮肿、静脉瘤)	
III. 神经学的检查	
1) 检查眼震	
2) 系统的神经学检查	
IV. 详细的平衡功能和听力检查	
1) 用 Frenzel 眼镜检查眼震	
2) 电气眼震检查(视运动眼震、视标追迹运动检查)	
3) 温度眼震检查	
4) 听力检查	
5) 其他	
V. 辅助检查	
1) 一般临床辅助检查:血、尿、便常规,血液生化检查,免疫血清反应	
2) 神经学的辅助检查:头颅及颈椎X线检查,脑电图,脑血流图,头部 CT,脑血管造影,脑脊液检查等	

表 5-33 伴有眩晕的代表疾病

旋 转 性 眩 晕	非 旋 转 性 眩 晕(头晕)
1. 耳疾病引起的眩晕	1. 循环障碍引起的眩晕
① 美尼尔病	① 脑循环障碍(脑梗死、颅内出血、短暂性脑缺血、脑血管功能不全、高血压性脑病)
② 药物中毒(链霉素、卡那霉素、阿斯匹林、奎宁、庆大霉素等)	② 高血压病
③ 外伤性内耳障碍	③ 低血压症或直立性低血压
④ 耳石疾病(良性发作性位置性眩晕、特发性位置性眩晕)	④ 心源性脑缺氧综合征
⑤ 炎症(中耳炎、迷路炎、迷路梅毒等)	⑤ 颈动脉窦综合征
⑥ 突发性难听	⑥ 大动脉综合征(无脉症)
⑦ 耳硬化症	
2. 位听神经障碍引起的眩晕	2. 贫血
① 小脑桥脑角肿瘤、听神经鞘瘤	3. 中枢性神经功能障碍(癫痫、偏头痛、外伤)
② 病毒性内耳听神经炎、耳带状疱疹	4. 脑的器质性损害(外伤、肿瘤、炎症、变性)
③ 前庭神经炎	5. 颈性眩晕(变形性颈椎病、鞭打损害)
④ 外伤	6. 眼科疾病(眼镜不适、眼睛疲劳、外眼肌麻痹等)
3. 前庭核或脑干的障碍引起的眩晕	7. 过度换气综合征
① 椎-基底动脉循环不全症	8. 心因性眩晕(癔病、神经衰弱、忧郁状态)
(短暂性脑缺血和脑血管功能不全)	9. 植物神经失调症
② 锁骨下盗血综合征	10. 鼻疾病(副鼻窦炎)
③ 椎-基底动脉系统闭塞	11. 耳疾病(外耳及中耳炎、耳咽管狭窄)
④ 小脑出血	12. 月经、妊娠、更年期障碍

旋 转 性 眩 晕	非 旋 转 性 眩 晕 (头 晕)
⑤ 脑肿瘤或脓肿 ⑥ 头部外伤 ⑦ 多发性硬化症 4. 颈部疾病引起的眩晕 ① 颈椎病 ② 鞭打损伤 ③ 颈肌肌膜异常引起椎动脉压迫 ④ Barre-Lieon 综合征*	13. 中毒(酒精、尼古丁、安眠剂等) 14. 低血糖症等代谢异常,甲状腺功能低下,甲状腺旁腺功能低下等 15. 下颌关节综合征 16. 颅骨异常引起的眩晕(颅底凹陷症) 17 运动病

* Barre-Lieou 综合征:由于颈椎(C₃₋₄)的变化,刺激椎动脉周围的交感神经,而呈现出包含眩晕的复杂症状。

的结果;快相是大脑皮质的作用,用以纠正慢相所产生的偏差。

观察眼震时要注意眼震的类型、形式、频率、振幅及强度。眼球震颤标志图见图 5-45。

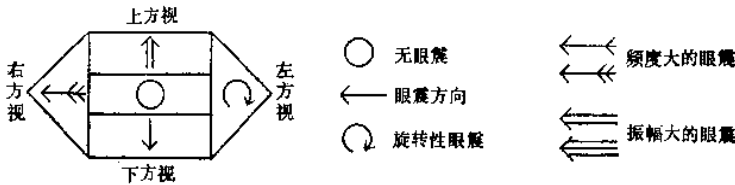


图 5-45 眼球震颤的标志图

- ①眼震的类型 {
 - 节律性眼震: 眼球呈速度不同的往返摆动,分快相与慢相。
 - 钟摆性眼震: 眼球自中点向两侧摆动的速度和振幅大致相同。
- ②眼震的形式 {
 - 水平性眼震: 眼球向侧方摆动。
 - 垂直性眼震: 眼球上、下摆动。
 - 旋转性眼震: 循眼前后轴而旋转,分顺、逆时针。
 - 斜向性眼震: 眼球倾向性摆动。
 - 混合性眼震: 斜向性、水平性或垂直性且兼有旋转性者。
- ③眼震的频率 {
 - 慢的震颤: 10~40 次/min。
 - 中的震颤: 40~100 次/min。
 - 快的震颤: 100 次/min 以上。
- ④眼震的振幅 {
 - 粗的震颤: 15°以上或 3mm 以上。
 - 中的震颤: 5~15°或 1~3mm 之间。
 - 细的震颤: 5°以下或 1mm 以下。
- ⑤眼震的强度 {
 - 第 I 度: 仅在向快相的方向注视时才出现眼震。
 - 第 II 度: 不仅向快相的方向注视时出现眼震,而眼球居中位时也出现眼震。
 - 第 III 度: 眼球向慢相方向注视时也出现眼震,如表 5-34。

表 5-34 眼球向右震颤的分度

	向右注视方向	向前注视方向	向左注视方向
第 I 度	(+)	(-)	(-)
第 II 度	(++)	(+)	(-)
第 III 度	(+++)	(++)	(+)

注: (-)无震颤 (+)细的震颤 (++)中等的震颤 (+++)粗的震颤

眼震与损害部位的关系,见表 5-18。

前庭周围性眼震与前庭中枢性眼震的鉴别诊断如表 5-35。

表 5-35 前庭周围性眼震与前庭中枢性眼震的鉴别诊断

	前庭周围性眼震	前庭中枢性眼震
震颤的形式	多为水平性眼震,慢相向病侧	不一定,可为水平、旋转、垂直、斜向性眼震,一般中脑为垂直性,桥脑为水平性,延髓为旋转性,延髓左侧病变为顺时针,右侧病变为逆时针方向
持续时间	较短,一般不超过三周,多呈发作性	较长
眼震与眩晕的程度	一致	不一致
闭目难立征	常有,向眼震的慢相侧倾倒,与头位有一定关系	方向不定,与头位无一定关系
听力障碍	常有	不明显
前庭功能障碍	明显	不明显或正常
中枢神经症状与体征	无	常有脑干、小脑受损体征
病变部位	内耳或前庭神经病变	脑干或小脑,中脑以上病变引起眼震者罕见

点头痉挛与先天性眼球震颤的鉴别诊断如表 5-36。

表 5-36 点头痉挛与先天性眼球震颤的鉴别诊断

点 头 痉 挛	伴有点头动作的先天性眼球震颤
多在生后4~12月发病,仅偶尔见于生后数月内或3岁以上都能恢复,症状一般在8岁以前消失 头部运动的形式与眼球震颤的形式无关。眼球运动迅速,经常性,且振幅小而一律 点头动作常在眼震开始以前2~8周出现,眼震或点头可能单独存在有时限于单侧眼 眼震多为水平性钟摆样,偶为垂直性	出生后即发生 症状终身存在,点头动作可能消失 头部运动是为了代偿眼球的运动 点头与眼震同时发生 皆为两侧眼 为水平性钟摆样眼震

3. 自发性肢体偏斜 前庭系的作用是维持躯体平衡,前庭系损害时则引起躯体平衡障碍而发生肢体偏斜。肢体偏斜的方向是向前庭功能破坏的一侧,与眼震慢相的方向为同一方向时,称为一致性偏斜。一致性偏斜为内耳迷路或前庭神经单纯性病变(在内听道骨管内的部分)的特有表现。若前庭系的颅内部分(包括前庭神经颅内段及前庭神经核)损害时,则眼震慢相方向可能与肢体偏斜方向不一致时,称为分离性偏斜。

自发性肢体偏斜的检查内容有① 闭目难立征;② 指误试验;③ 闭目前进。若是一致性偏斜(图 5-46、47),则前三者试验均偏向眼球震颤慢相(前庭功能破坏一侧)方向;如是分离性偏斜,则前三者试验偏向方向与眼球震颤慢相方向不一致。

三、小脑桥脑角综合征

该区病损,则出现病侧三叉神经、面神经、外展神经、听神经损害的症状及小脑性共济失调,若病损波及脑干时,则可伴有病侧舌咽、迷走神经瘫痪和对侧偏瘫、感觉障碍等。小脑桥脑角部位的病变分肿瘤性与非肿瘤性病变,如表 5-37。

听神经瘤是该区较常见的肿瘤,听神经瘤发病过程的规律为:耳鸣、耳聋、前庭功能障碍^{0.8年}→症状性三叉神经痛→头痛→小脑症状^{3.2年}→外展神经、面神经受累→颅内压增

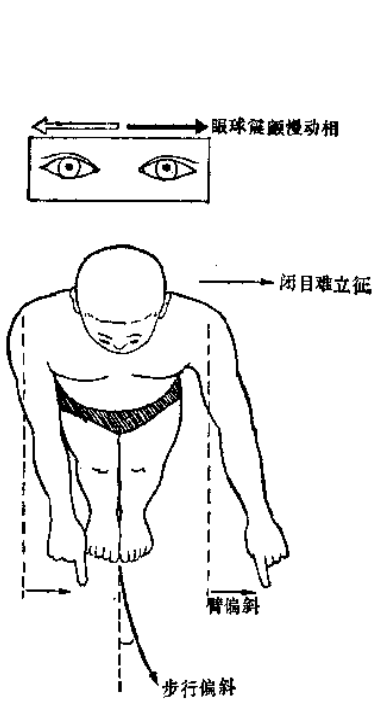


图 5-46 一致性偏斜

①闭目难立征 ②指误试验 ③闭目前进三者均偏向眼球震颤慢相(前庭功能破坏一侧)方向,多见于前庭神经末梢或迷路病变

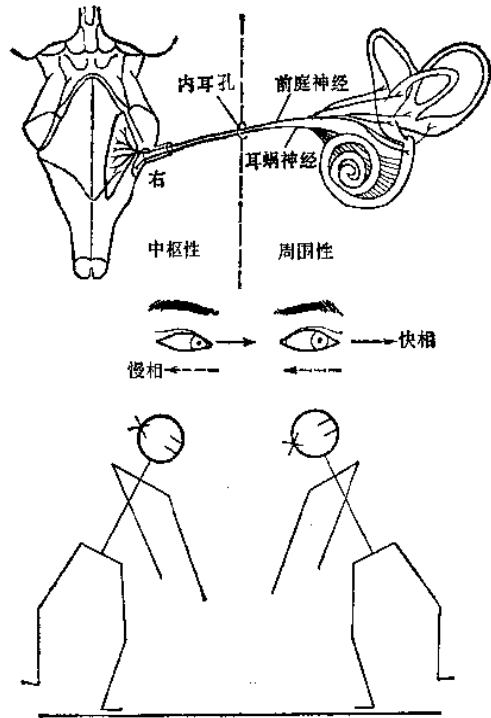


图 5-47 自发性肢体偏斜

左: 分离性偏斜 右: 一致性偏斜

表 5-37 小脑桥脑角部位的病变

肿 瘤 性 病 变	非 肿 瘤 性 病 变
听神经瘤	蛛网膜炎(囊肿或粘连)
脑膜瘤	多发性神经炎
胆脂瘤	血管疾病(小脑前下动脉综合征等)
IV 脑室肿瘤向侧隐窝内扩张引	Arnold-Chiari 综合征
起小脑桥脑角综合征	小脑、脑干的变性
小脑或桥脑侧方肿瘤	脱髓鞘疾病等
颅底恶性肿瘤	
三叉神经瘤等	

高^{3.8年}→小脑性构音障碍、吞咽困难→长束征(锥体束、脊丘束)→小脑性发作(去大脑性强直性发作)、呼吸困难、垂死危象(脑疝形成)。如出现一侧听力障碍,观察2年仍无三叉神经症状,可除外听神经瘤。听神经瘤应与小脑桥脑角蛛网膜炎相鉴别,如表5-38。

四、耳鸣、耳聋、眩晕(Lermoyez)综合征

发作性听力减退,继有眩晕。眩晕以后听力即恢复。

五、良性再发性(偏头痛性)眩晕症

表 5-38 听神经瘤与小脑桥脑角蛛网膜炎的鉴别诊断

	听 神 经 瘤	小脑桥脑角蛛网膜炎
脑神经症状出现的顺序	VIII→V→VII	V、VII、VIII一起出现
听力减退	(+++)	(±)或(+)
前庭功能减退	明显	不明显
内听道破坏	80%有破坏	(-)
颅内压增高	(++)	(+)
脑脊液改变	蛋白质增高明显	白细胞与蛋白质均增高
内科治疗	无效	有效

本症由 Slater 在 1979 年提出诊断标准：① 既往有偏头痛或家族史；② 易诱发的因素有疲劳、应激反应、饮酒等；③ 急性、突发性、持续性(数分钟至 24 小时)的眩晕，头位(变换)性短暂的眩晕，可持续数日至数周；④ 不伴有听觉症状；⑤ 温度眼震正常；⑥ 女性多，小儿也可见到；⑦ 不伴有恶心等的特征。

六、内耳眩晕病(Meniére 病)

一般认为是由于植物神经功能失调引起迷路动脉痉挛、内淋巴产生过多或吸收障碍，导致迷路水肿及内淋巴系压力增高，从而产生内淋巴腔扩大及内耳末梢器缺氧、变性等病理变化。多数于中年起病，典型症状为阵发性眩晕，伴有耳鸣及听觉障碍。其诊断标准如下：① 反复性的眩晕发作；② 眩晕发作时伴有耳鸣、难听等听觉症状；③ 有内耳性难听存在；④ 没有其它器质性的病变与眩晕有直接关系；⑤ 没有听神经以外的症状，或没有中枢神经障碍与眩晕有直接关系。

判定标准：确定诊断——具备①至⑤项者；②比较可靠的诊断——具备①、②、③、④或①、②、③、⑤项者；③疑似诊断——具备①、②、③项者。

临床经过，分五期：I. 前驱期；II. 眩晕初发期；III. 完成期；IV. 成熟期；V. 终末期，如图 5-48。

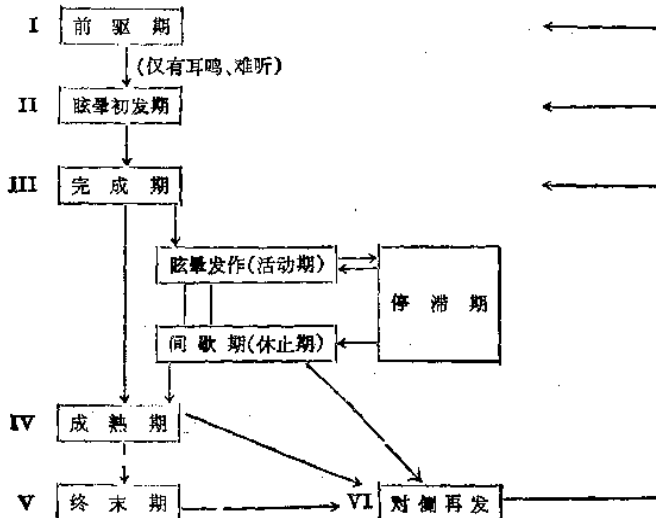


图 5-48 内耳眩晕症的标准临床经过模型图

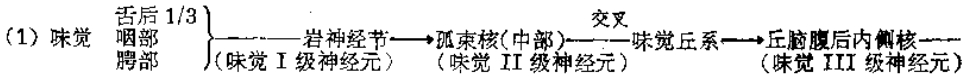
前驱期有的病例缺如,伴有耳症状的眩晕发作如果反复发生,就是完成期。频繁反复发作的活动期与间歇期(休止期)交替,这时把两者之间称之为停滞期。随着内耳功能下降,眩晕发作间隔延长而且减轻,内耳功能更低下。两侧耳的病例,同时对侧耳蜗症状加重,眩晕再发。

第八节 后组脑神经〔舌咽神经(IX)、迷走神经(X)、副神经(XI)、舌下神经(XII)〕

一、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)的通路及分布

(一) 舌咽神经(IX)的通路及分布

1. 舌咽神经(IX)的通路(图 5-49、50):



→中央后回下部

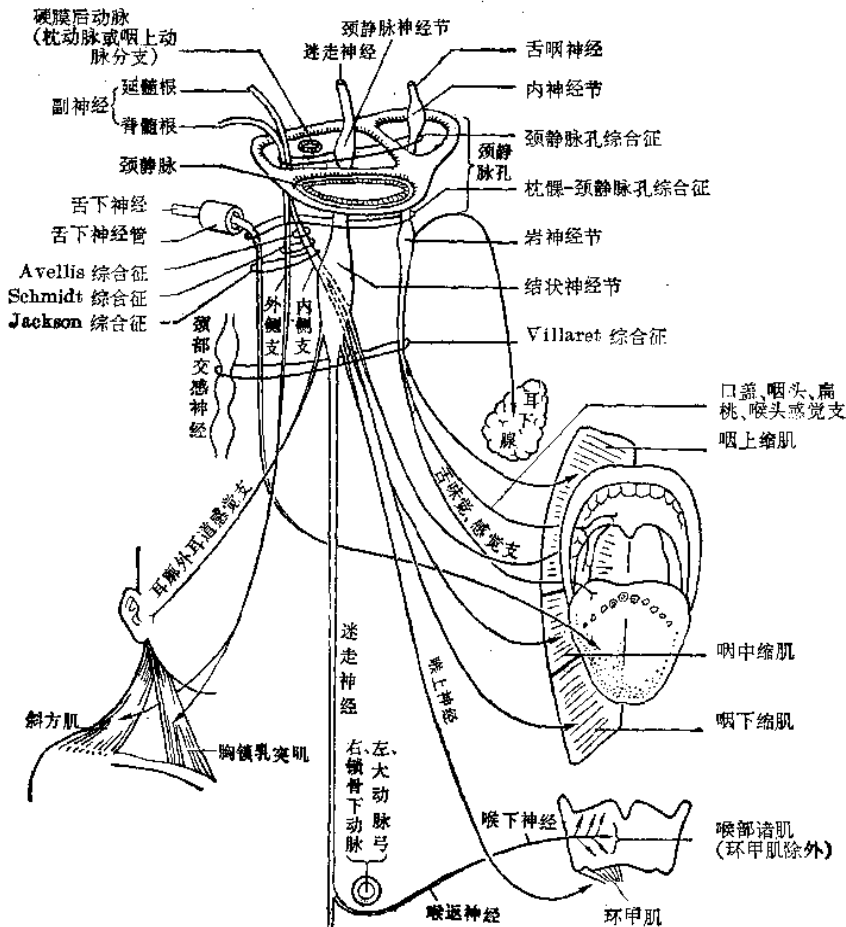


图 5-49 后组脑神经(IX、X、XI、XII)的解剖(与颅底孔道的关系及诸综合征)

舌后 1/3、软腭、咽后壁、扁桃区、喉
 (2) 普通感觉 门、欧氏管、中耳、鼓膜、外耳道之后
 壁、颅后窝的硬脑膜、乳突附近 } 岩神经节 → 脊束核 } 交叉 } 三叉
 (感觉I级神经元) (感觉II级神经元)

丘系 → 丘脑 → 中央后回下部
 (感觉III级神经元)

(3) 运动纤维 中央前回下 1/3 区 — 内囊 — 双侧 → 疑核(上部) → 茎突咽肌
 (上运动神经元) (下运动神经元) (软腭上提)

(4) 副交感纤维 下涎核 — 鼓室支 — 鼓室丛 — 岩浅小神经 — 耳节 — 腮腺

2. 舌咽神经(IX)的分布(图 5-50):

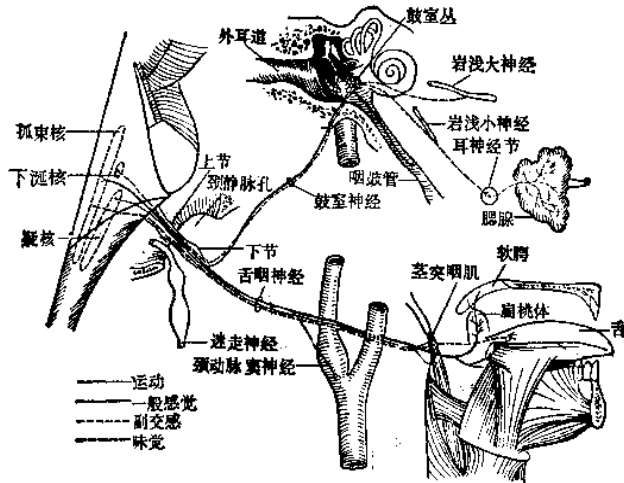


图 5-50 舌咽神经的核、行径及分布

舌咽神经 { 鼓室神经 — 鼓室丛 — 岩浅小神经(副交感性) — 耳神经节 — 节后纤维支配腮腺分泌
 咽支 — 与交感神经、迷走神经支共同构成咽丛,支配咽部粘膜感觉
 茎突咽肌神经 — 支配同名肌,提咽
 窦神经 — 分布颈动脉窦和颈动脉体(球),向内传导血压和二氧化碳的刺激,调节心跳、血压和呼吸

(二) 迷走神经(X)的通路及分布

1. 迷走神经(X)的通路(图 5-49, 51):

(1) 味觉 会厌 — 结状节 — 孤束核(下部) — 交叉 — 味觉丘系 — 丘脑腹后内侧核 — 中
 (味觉I级神经元) (味觉II级神经元) (味觉III级神经元)

央后回下部

(2) 普通感觉 外耳道底 鼓膜下部 }
 颅后窝的硬脑膜 } → 颈静脉神经节 → 三叉神经脊束核 — 交叉 → 三叉丘系
 (感觉I级神经元) (感觉II级神经元)

丘脑 — 内囊 — 中央后回下部
 (感觉III级神经元)

(3) 内脏感觉 为副交感纤维, I 级神经元在结状神经节内,其周围支分布于咽、喉、气管、肺、胃肠道及腹腔其它器官

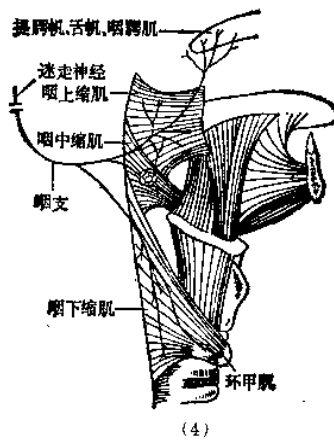
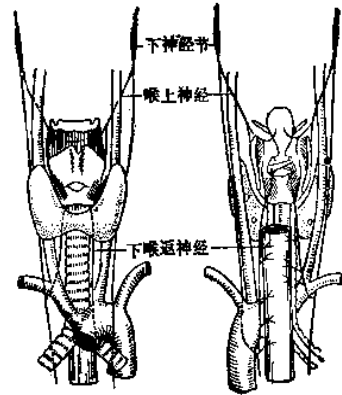
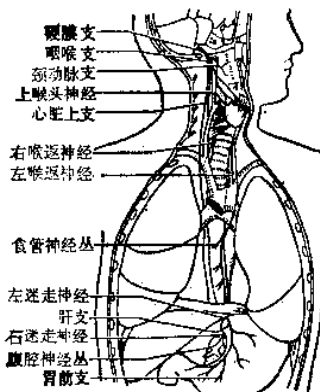
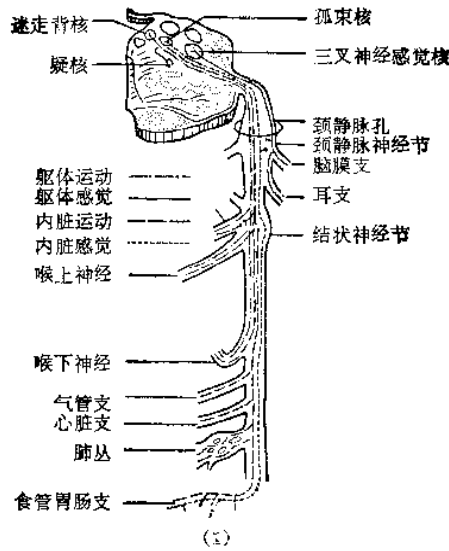
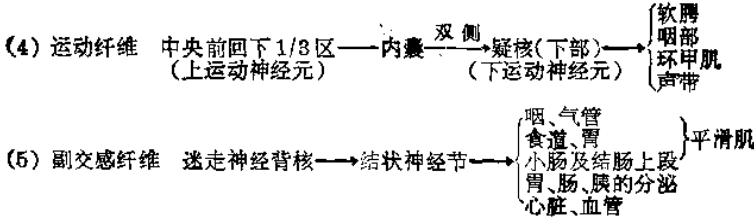
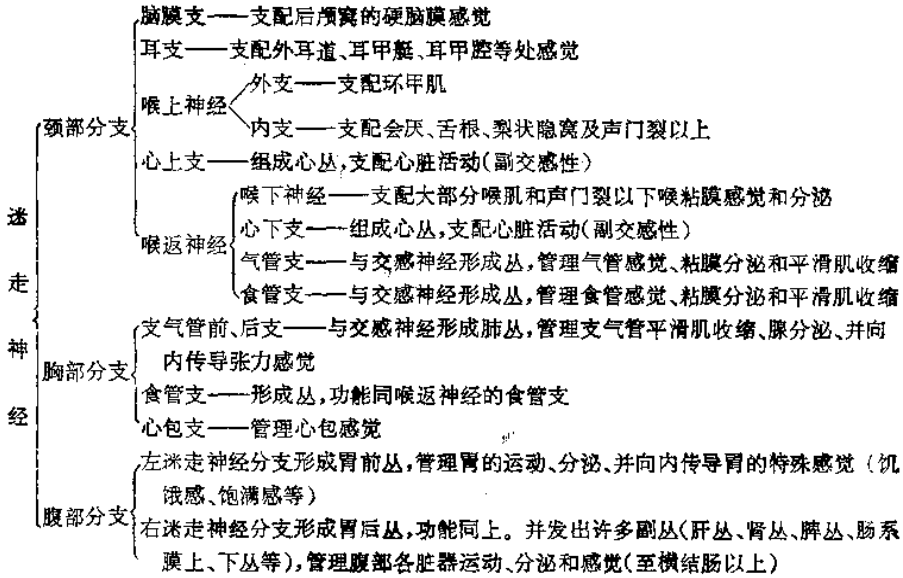


图 5-51 迷走神经

(1) 迷走神经核及分支 (2) 迷走神经的径路 (3) 喉头神经 (4) 迷走神经的咽支的分布



2. 迷走神经(X)的分布(图5-49、51):



(三) 副神经(XI)的通路及分布(图5-49、52)

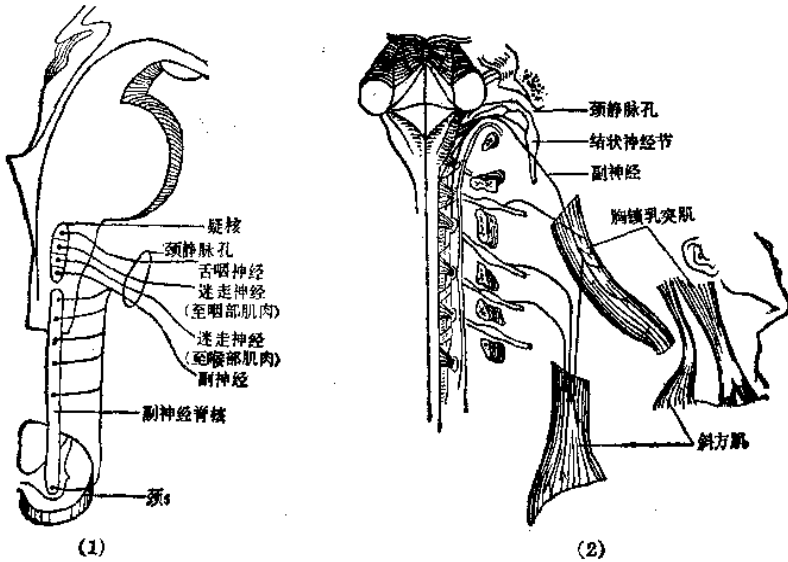


图5-52 副神经
(1) 副神经核 (2) 副神经的径路及分布



(四) 舌下神经(XII)的通路及分布(图 5-49,53)

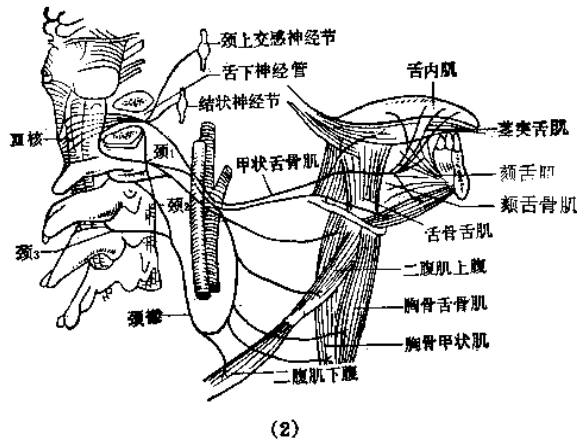
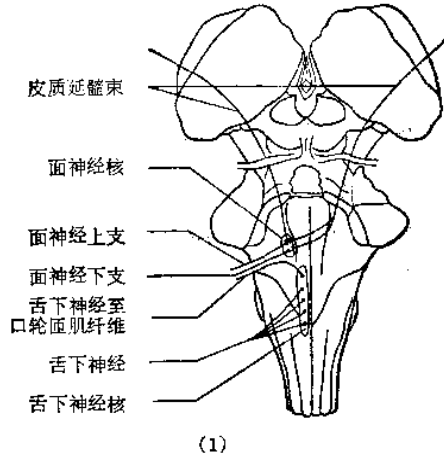
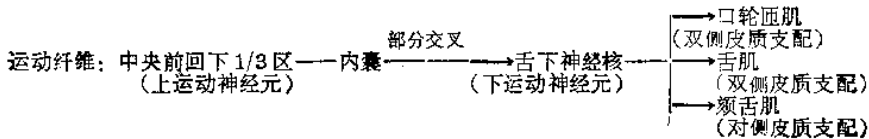


图 5-53 舌下神经

(1) 舌下神经核及其支配口轮匝肌的纤维示意图 (2) 舌下神经的径路及分布



二、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的症状

(一) 舌咽神经(IX)病变的症状

- (1) 轻度吞咽困难。
- (2) 舌后 1/3 味觉丧失。

(3) 咽部、扁桃体、咽喉以及舌根之感觉丧失。

(4) 悬雍垂偏向健侧。

(5) 咽反射减弱或消失。

(6) 舌咽神经痛 疼痛位于一侧咽后部、喉部、扁桃体及舌根等处。呈发作性，持续数秒至数分钟，为一种尖锐的刺痛，并放射至鼻咽部或耳部(图 5-54)。常因吞咽或舌体运动诱发疼痛。分原发性与继发性舌咽神经痛，后者常继发于鼻咽部、咽部后、颅底及小脑桥脑角的恶性肿瘤或炎症。舌咽神经痛的鉴别诊断，如表 5-39。

有时可产生联合性舌咽神经痛和三叉神经痛发作。

表 5-39 舌咽神经痛与三叉神经痛的鉴别诊断

舌 咽 神 经 痛	三 叉 神 经 痛
少见	多见
疼痛沿舌咽神经分布	疼痛沿三叉神经分布
左侧较右侧多	右侧较左侧多
疼痛在较深部	疼痛在较浅表
扳机点多在咽后、舌底	扳机点多在口唇、鼻翼
常由咀嚼、吞咽诱发	常由说话、洗脸、刮胡子诱发
食物进入口腔和吞咽均可直接引起发作	食物一旦进入口腔，吞咽是容易的
发作次数较少	发作较频繁
患侧咽部涂以 5% 可卡因可使疼痛缓解	发作频繁时局部应用可卡因无效



图 5-54 舌咽神经痛的部位及其扩散方向

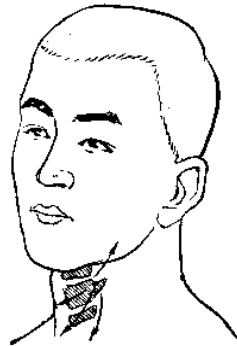


图 5-55 喉上神经痛

疼痛起点在甲状软骨与舌骨韧带之后外侧(此处为喉上神经之进口处),疼痛向面部及颈部扩散

(7) 鼓室神经痛 疼痛仅限于耳咽管及耳部,阵发性剧痛,并向外耳道放射。

(8) 咽痉挛及悬雍垂震颤 为舌咽神经刺激症状,是中枢神经损害的结果,亦见于神经症。

(9) 腮腺分泌功能减少。

(二) 迷走神经(X)病变的症状

(1) 声音嘶哑或失音。

(2) 吞咽困难。

(3) 呃逆、饮水呛咳。

- (4) 软腭麻痹及咽反射消失。
- (5) 咽喉、食道、贲门或幽门痉挛。
- (6) 咽喉部感觉减退。
- (7) 心动过缓(刺激)或过速(麻痹)。
- (8) 喉上神经痛 疼痛多半自甲状腺放射至耳部(图 5-55)。

(三) 副神经(XI)病变的症状

1. 核上性病变 一侧大脑皮质副神经代表区受刺激时,患者头向对侧转动,伴有耸肩,见于 Jackson 癫痫;两侧大脑皮质副神经代表区受刺激时,则出现点头样运动(点头痉挛);破坏性病变,常可引起瘫痪。

2. 核下性病变 胸锁乳突肌和斜方肌萎缩、无力、肩下垂。一侧病变,头向健侧转动困难,不能耸肩;双侧病变,头向下垂,仰卧时不能抬头。

(四) 舌下神经(XII)病变的症状

- 1. 核上性病变 对侧半舌肌瘫痪,伸舌偏向患侧,无肌萎缩。
- 2. 核下性病变 病损侧舌肌萎缩、无力、肌纤维颤动,伸舌偏向患侧(图 5-56)。

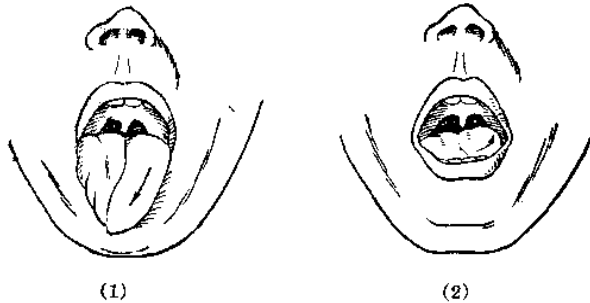


图 5-56 舌下神经麻痹

(1) 伸舌偏向麻痹侧 (2) 舌在口内偏向健侧

3. 中枢性舌下神经瘫痪与周围性舌下神经瘫痪的鉴别诊断 见表 5-40。

表 5-40 中枢性舌下神经瘫痪与周围性舌下神经瘫痪的鉴别诊断

	中枢性舌下神经瘫痪	周围性舌下神经瘫痪
神经元	上运动神经元	下运动神经元
病灶	对侧	同侧
肌萎缩	(-)	(+)
肌纤维颤动	(-)	(+)
伴发症状	常有,如偏瘫	不一定
电变性反应	(-)	(+)

(五) 吞咽反射 整个吞咽运动过程分两步,在口腔时,舌向咽部拨送食物,是有意识的随意运动,食物到达咽峡部。进入咽头时,通过反射,自动地、无意识地进行。吞咽反射(图 5-57)的向心传入神经纤维为舌咽神经、三叉神经、迷走神经,反射中枢在延髓,传出神经纤维为迷走神经,使咽缩肌有顺序的从上向下收缩,迫使食物由咽部到食道,经贲门进入胃。该反射弧受损,则发生吞咽困难。

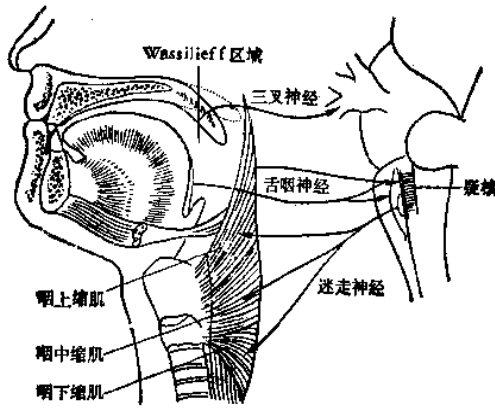


图 5-57 吞咽反射的神经机制

(六) 延髓麻痹与假性延髓麻痹的鉴别诊断 IX、X、XI、XII 脑神经均起源于延髓部位,其功能甚为密切,可总称延髓神经,该组神经麻痹称“延髓麻痹”或“球麻痹”。假性延髓麻痹是两侧皮质延髓束(上运动神经元)病损产生该组脑神经上运动神经元瘫痪,称“假性延髓麻痹”。两者的鉴别诊断见表 5-41。

假性延髓麻痹分以下各型(图 5-58);

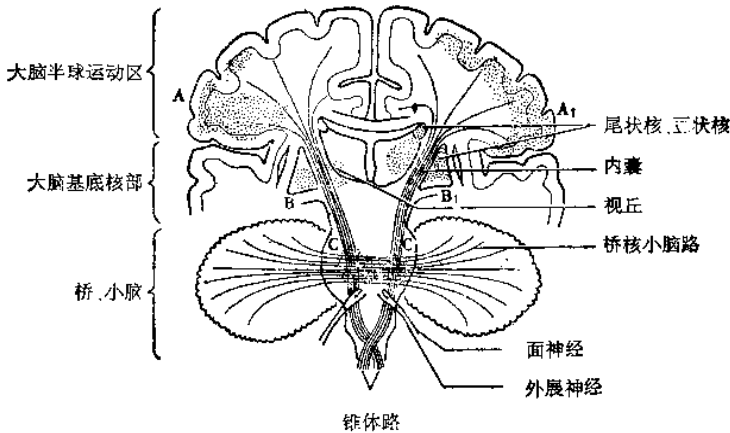


图 5-58 假性球麻痹的各种病型和病灶部位

A-A₁ = 大脑皮质-皮质下型

C-C₁ = 脑桥型 (桥小脑型
桥被盖型)

B-B₁ = 中心型 { 小碎步型
震颤麻痹型
偏瘫型
屈曲性四肢瘫痪型

黑点区为病变部位

假性延髓麻痹 { 皮质——皮质下型——两侧皮质或皮质下,损害双侧皮质延髓束
中心型 { 小碎步型
震颤麻痹型
偏瘫型 } —— 双侧基底节附近,以纹状体及内囊区损害为主
桥脑型 { 桥小脑型——桥脑基底部分与桥核、桥臂、小脑损害
桥被盖型——桥脑基底部分与被盖部(VI, VII 脑神经)损害

表 5-41 延髓麻痹与假性延髓麻痹的鉴别诊断

	延 髓 麻 痹	假 性 延 髓 麻 痹
神 经 元	下运动神经元	上运动神经元
病 灶	延髓或双侧 IX、X、XII 脑神经	双侧皮质延髓束
舌肌萎缩及纤维颤动	(+)	(-)
强 哭 强 笑	(-)	(+)
咽 反 射	减弱或消失	存在
下 颌 反 射	存在	亢进
吸 吮 反 射	(-)	(+)
掌 颏 反 射	(-)	(+)

三、后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的综合征(图 5-49、59)

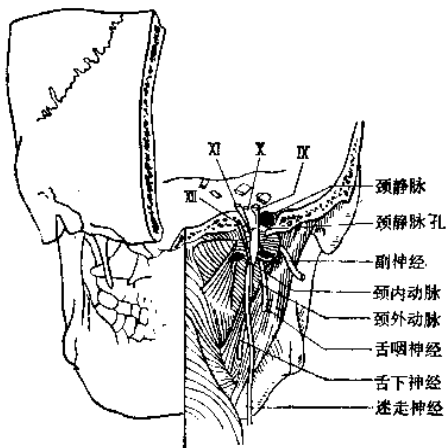


图 5-59 颈静脉孔部位的解剖关系(后面观)

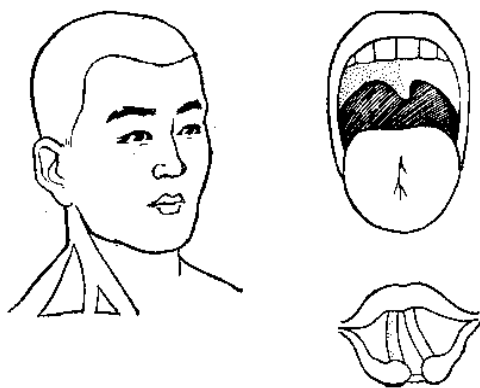


图 5-60 Avellis 综合征
一侧软腭麻痹加同侧喉头麻痹

后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的综合征见表 5-42。

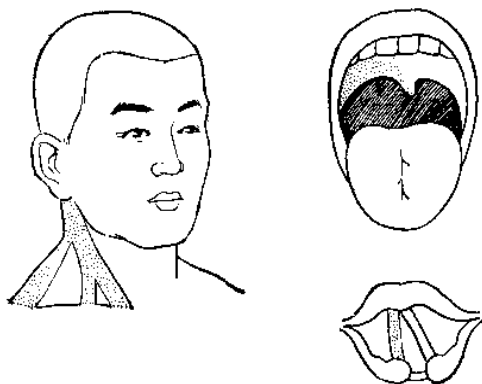


图 5-61 Schmidt 综合征
一侧软腭麻痹加同侧喉头麻痹加同侧胸锁乳突肌、斜方肌麻痹

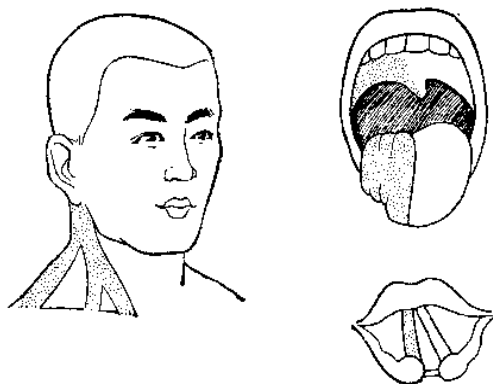


图 5-62 Jackson 综合征
一侧软腭麻痹加同侧喉头麻痹加同侧胸锁乳突肌、斜方肌麻痹加同侧舌肌麻痹、萎缩

表 5-42 后组脑神经(IX、X、XI、XII 脑神经)病变的综合征

综 合 征	后组脑神经	症 状	病 变 部 位
Avellis 综合征 (图 5-60)	X	同侧的软腭、喉头瘫痪	多为延髓病变
Schmidt 综合征 (图 5-61)	X XI	同侧软腭、喉头瘫痪 同侧胸锁乳突肌、斜方肌萎缩、 瘫痪	多为末梢性病变
Jackson 综合征 (图 5-62)	X, XI XII	同侧 Schmidt 综合征 同侧半舌肌萎缩及瘫痪	多为末梢性病变
Tapia 综合征 (图 5-63)	X XII	同侧喉头瘫痪, 而软腭不瘫 同侧半舌肌萎缩及瘫痪	结状神经节下的部位病变
Vernet (颈静脉孔) 综合征 (图 5-64)	IX X XI	同侧软腭瘫痪、舌后 1/3 味觉 障碍、吞咽困难、声音嘶哑 同侧喉头瘫痪 同侧胸锁乳突肌和斜方肌萎缩 及瘫痪	颈静脉孔区病变
Collet-Sicard (枕寰- 颈静脉孔)综合征 (图 5-65)	IX, X, XI XII	同侧 Vernet 综合征 同侧半舌肌萎缩及瘫痪	颈静脉孔及枕骨髁区病变
Villaret (腮腺后部) 综合征 (图 5-66)	IX, X, XI, XII 颈交感神 经 干	同 Collet-Sicard 综合征 同侧何纳征(眼睑下垂、眼球内 陷、瞳孔缩小)	腮腺后下部病变

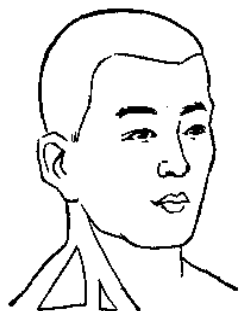


图 5-63 Tapia 综合征

一侧喉头麻痹加同侧舌肌麻痹、萎缩

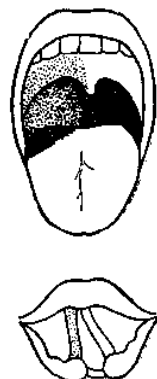
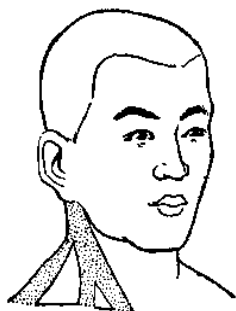


图 5-64 Vernet 综合征

一侧软腭麻痹加同侧咽部麻痹加同侧喉头麻痹加同侧舌后部味觉障碍加同侧胸锁乳突肌、斜方肌麻痹

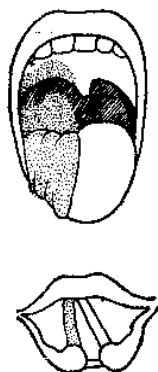
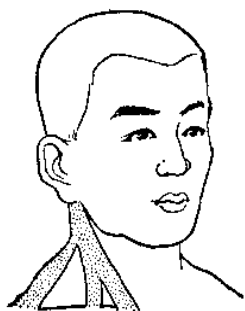


图 5-65 Collet-Sicard 综合征

一侧软腭麻痹加同侧咽部麻痹加同侧喉头麻痹加同侧胸锁乳突肌、斜方肌麻痹加同侧舌肌麻痹、萎缩

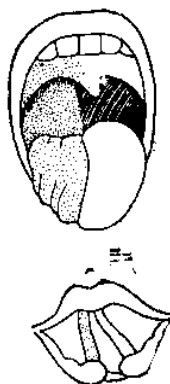
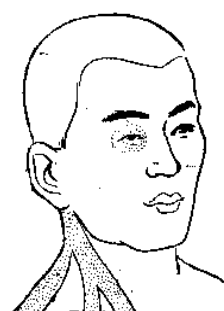


图 5-66 Villaret 综合征

同 Collet-Sicard 综合征加何纳征

四、脑神经综合征新的分类与主要综合征

脑神经综合征最新的分类与主要综合征如表 5-43。

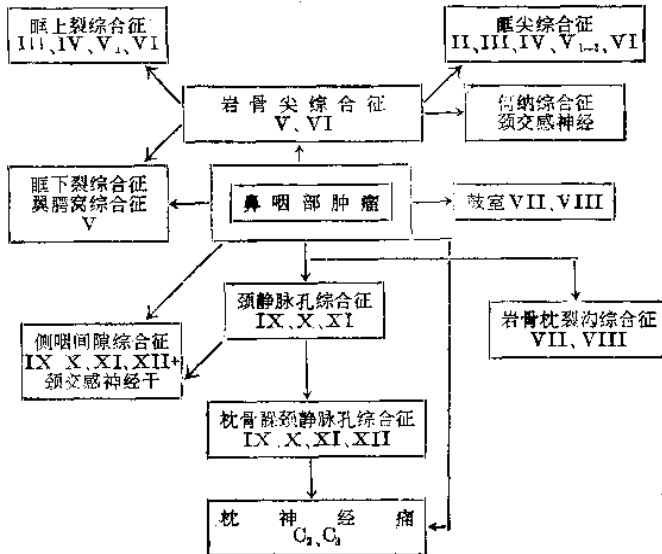
表 5-43 脑神经综合征新的分类与主要综合征

A. 中颅窝群	Jacob 综合征(II, III, IV, V, VI 脑神经)
	Foix 综合征(III, IV, V, VI 脑神经)
B. 颞骨岩骨部群	Gradenigo 综合征(V, VI 脑神经)
C. 后颅窝群	Avellis 综合征(X 脑神经)
	Vernet 综合征(IX, X, XI 脑神经)
	Schmidt 综合征(X, XI 脑神经)
	Tapia 综合征(X, XII 脑神经)
	Jackson 综合征(X, XI, XII 脑神经)
	Collet-sicard 综合征(IX, X, XI, XII 脑神经)
	Villaret 综合征(IX, X, XI, XII 脑神经, 颈交感神经干)
D. A+BGodtfredsen 综合征(II~V + XII 脑神经)
E. A+C	混合群
F. B+CTrotter 综合征[V~(IX)(X)脑神经]
G. A+B+CGuillain-Garcin 综合征(II~XII 脑神经)

五、鼻咽部肿瘤的扩展与脑神经症状

鼻咽部恶性肿瘤侵犯颅底部及损害脑神经,其临床表现如表 5-44。

表 5-44 肿瘤的扩展与脑神经症状



第九节 脑神经麻痹的原因

脑神经麻痹的诊断, 根据特征性的症状是比较容易的, 但其原因(定性)的诊断较为复杂, 如表 5-45。

表 5-45 脑神经麻痹的原因

脑 神 经	原 因
I 嗅神经	前颅窝肿瘤(尤其脑膜瘤)、头部外伤等
II 视神经	多发性硬化症、视网膜中心动脉闭塞、颞动脉炎、脑下垂体及视神经肿瘤、维生素 B ₁ 、B ₁₂ 缺乏、烟草及酒精中毒、家族遗传性视神经萎缩、眼窝内炎症、脑膜炎、脑炎等
III 动眼神经	糖尿病、脑底动脉瘤、钩回疝、外伤、眼肌麻痹型偏头痛、眼窝内和其附近的肿瘤、炎症性疾病等
IV 滑车神经	单独麻痹的少见, 外伤等
V 三叉神经	炎症(梅毒、类肉瘤病、带状疱疹、副鼻窦炎)、肿瘤(三叉神经鞘瘤等)、颈内动脉瘤、中毒(三氯乙烯等)、多发性硬化症、外伤等
VI 外展神经	肿瘤(尤其后颅窝)、外伤、糖尿病、动脉瘤、多发性硬化症、其他炎症性疾病等
VII 面神经	肿瘤、多发性硬化症、脑血管病、先天性面神经核形成不全、小脑桥脑角病变(肿瘤、炎症)、耳性带状疱疹(Ramsay-Hunt 综合征)、Bell 麻痹、中耳炎、腮腺肿瘤及炎症、外伤等
VIII 听神经	听神经鞘瘤等小脑桥脑角肿瘤、外伤、炎症(流腮、梅毒、前庭神经炎、内耳炎)、暴聋、中毒(链霉素、卡那霉素、奎宁等)、多发性硬化症等
IX 舌咽神经	血管疾患、肿瘤(延髓、第 IV 脑室、脑底部、咽喉、纵隔)、炎症(白喉、梅毒)、多发性硬化症、延髓空洞症、外伤等
X 迷走神经	
XI 副神经	与 IX、X 脑神经大致相同
XII 舌下神经	末梢性单独麻痹的少, 枕颈椎关节形成异常、枕下骨结核、腮腺和扁桃腺肿瘤、外伤、梅毒等
多发性脑神经麻痹	脑膜炎、糖尿病、类肉瘤病、肿瘤(脑干神经胶质瘤、颅底部肿瘤)、多发性脑神经炎、胶原病(尤其结节性多发性动脉炎)等

(田时雨)

第六章 感觉系病变的诊断

第一节 感觉的解剖生理

一、感觉的种类

- (一) 特殊感觉 { 嗅觉、视觉、听觉
味觉、前庭觉
- (二) 普通感觉 { 浅感觉(外来感觉): 痛觉、温觉、触觉
深感觉(本体感觉): 震动觉、位置觉
复杂感觉(皮质感觉): 皮肤定位觉、两点辨别觉、图形觉、实体辨别觉

二、感觉传导路

(一) 痛、温觉传导路(图2-40、6-1)

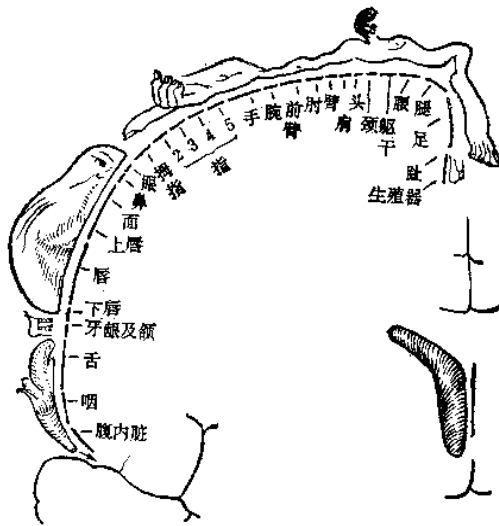
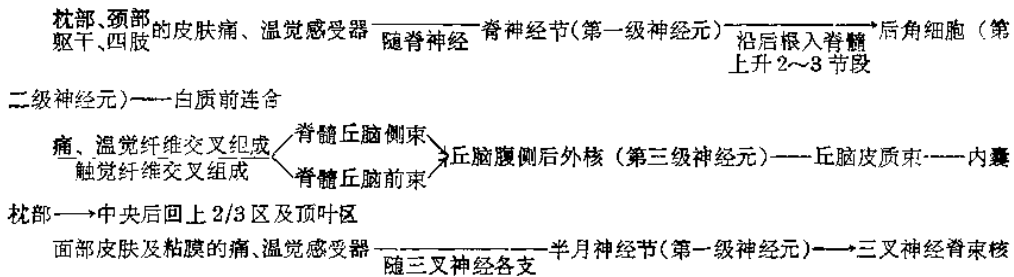


图 6-1 人体器官在大脑皮质感觉分析器之投射面积



(第二级神经元) $\xrightarrow{\text{交叉对侧}}$ 沿脊髓丘脑束上升 \rightarrow 三叉神经丘脑束 \rightarrow 丘脑腹侧后内核 (第三级神经元) \rightarrow 内囊 \rightarrow 中央后回下1/3区

(二) 深感觉传导路(图2-40,6-1,2)

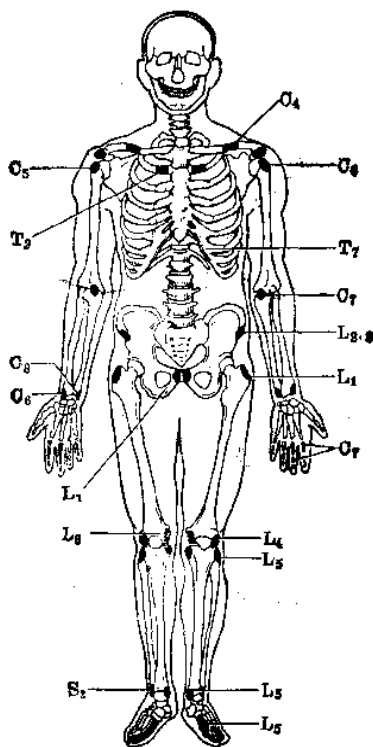


图 6-2 振动觉主要检查部位与其脊髓节段的高度

肌肉、肌腱、关节、骨膜的深部感受器 $\xrightarrow{\text{随脊神经}}$ 脊神经节(第一级神经元) $\xrightarrow{\text{沿后索上升}}$ 薄束(下肢) 楔束(上肢)

\rightarrow 薄束核(第二级神经元) $\xrightarrow{\text{在延髓交叉}}$ 内囊丘系 \rightarrow 丘脑腹侧后外侧核(第三级神经元) \rightarrow 丘脑皮质束 \rightarrow 内囊枕部 \rightarrow 中央后回上2/3及顶叶区

部分触觉沿此路径上升

(三) 触觉传导路 一部分触觉纤维交叉后沿对侧脊髓丘脑前束上升,另一部分触觉纤维沿同侧薄束楔束上升。

(四) 面部感觉 见三叉神经节。

(五) 感觉纤维在脊髓内排列的顺序[图 6-3(1)、(2)、(3)] 脊髓丘脑束(侧束、前束),其纤维是以骶、腰、胸、颈段的次序,依次由外向内排列。

薄束、楔束,其纤维是以颈、胸、腰、骶段的次序由外向内排列。

三、皮肤感觉的节段性分布

(一) 皮肤感觉神经支配的重叠(图6-4) 每一个脊髓神经后根支配一定的皮肤区(或

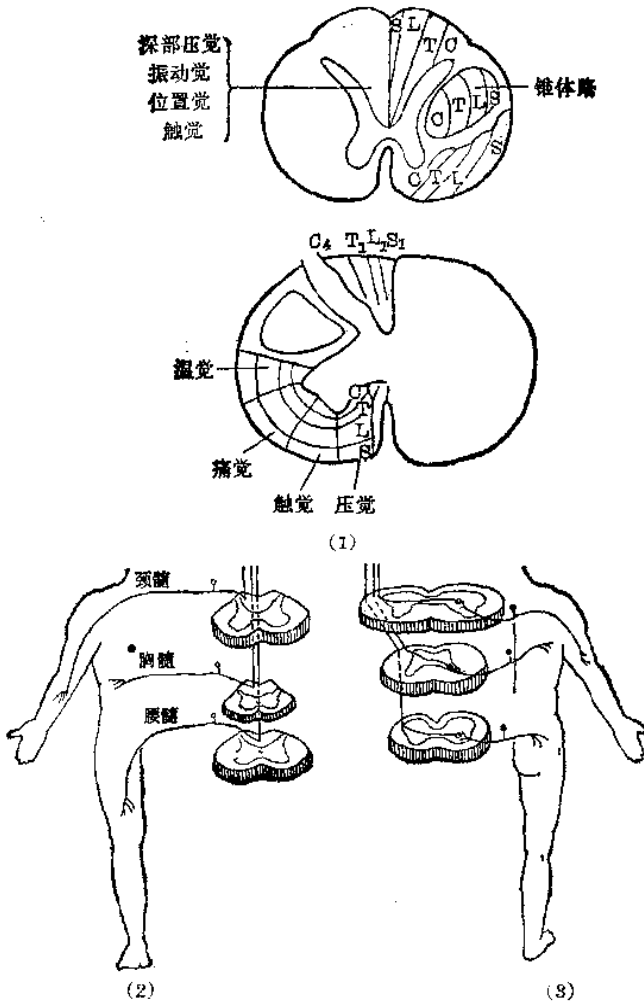


图 6-3 感觉纤维在脊髓内的排列

- (1) 脊髓丘脑束与后索的排列 (2) 后索纤维排列顺序(下方纤维在内侧)
- (3) 脊髓丘脑束的纤维排列顺序(下方纤维在外侧)

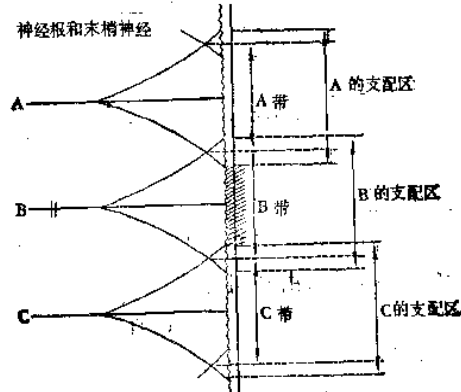
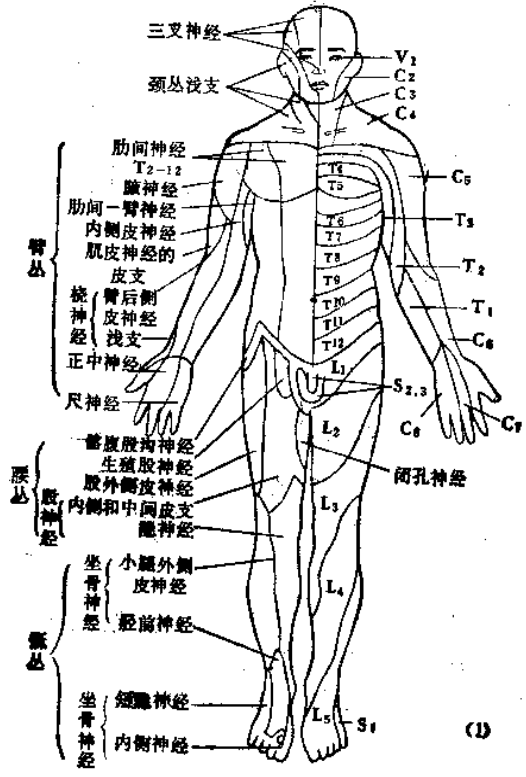
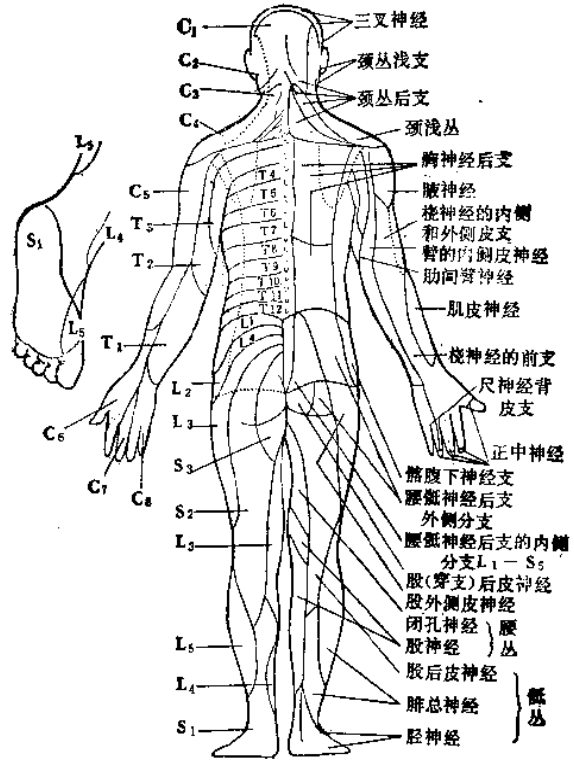


图 6-4 皮肤感觉的神经支配的重叠

第一节 感觉的解剖生理



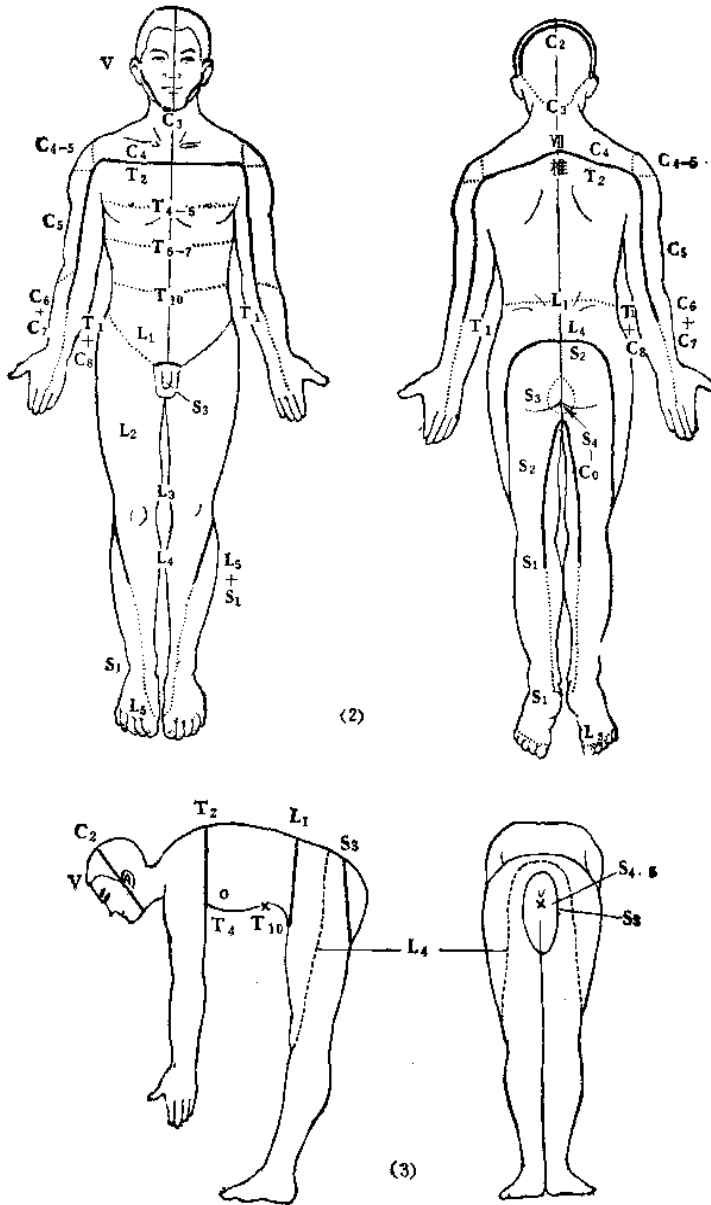


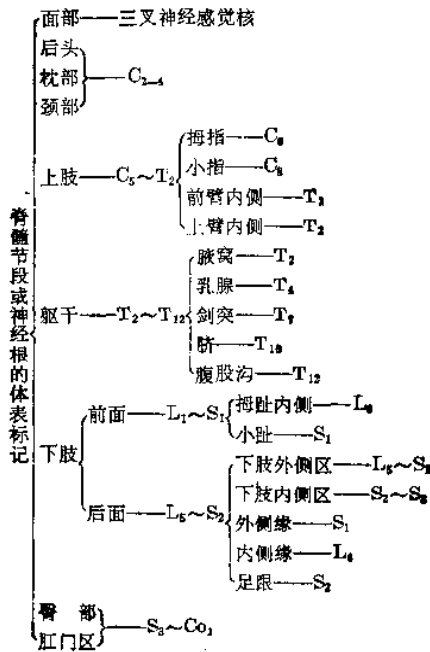
图 6-5 脊髓节段或神经根的体表标记

(1) 脊髓节段(或根)和周围神经的皮肤分布示意图(前面与后面) (2) 脊髓节段(或根)性皮肤感觉支配要点图(日常诊察记录要点) (3) 脊髓节段(或根)性皮肤感觉支配图(侧位与后位)

称皮节),分布到该皮肤区的邻近脊神经又互相重叠。绝大多数的皮节由2~3个后根重叠感受,故如一个神经根损伤,常无感觉障碍表现,但可有神经根痛。

(二) 脊髓节段或神经根的体表标记[图6-5(1)、(2)、(3)、5-33] 脊髓节段或神经根的体表标记如表6-1。

表 6-1 脊髓节段或神经根的体表标记



第二节 感觉障碍的临床表现

一、感觉障碍的性质

常见的感觉功能障碍有：①感觉缺失；②感觉减退；③感觉过敏；④感觉过度；⑤感觉分离；⑥感觉异常；⑦感觉倒错；⑧疼痛（局部疼痛、放射痛、扩散性痛、灼性神经痛、幻肢痛及牵涉性疼痛等）。

二、牵涉性疼痛(Head 过敏带)

内脏有病时，刺激经交感神经传入交感干，再经交通支而进入后根和脊髓后角感觉细胞，在该节段所投射的相应的皮肤分布区所发生的疼痛称牵涉性疼痛(图6-6)。该区内尚有感觉过敏，这种现象有时对内脏疾病的诊断有一定意义。如心脏病、肝胆疾病等。各内脏疾病时的牵涉性疼痛和感觉过敏节段见表6-2。

三、灼性神经痛

是发生在周围神经不完全损伤时的一种特殊的烧灼样剧烈疼痛，它的发生机理一般认为系病变涉及交感神经所致(图6-7)。

四、浅感觉分离

浅感觉分离系指痛、温觉明显减退或消失，而触觉正常或轻度减退。浅感觉分离的定位与病因诊断如表6-3。

浅感觉分离的机理：①皮肤型麻风的早期主要损害真皮层，而真皮层中主管痛、温觉的末梢感受器遭受损害，主管触觉的末梢感受器因位于表皮的粒层以上的皮肤中未受到损害而出现浅感觉分离。②脊神经后根中的触觉纤维较痛、温觉纤维为粗，发生和形成也较早，

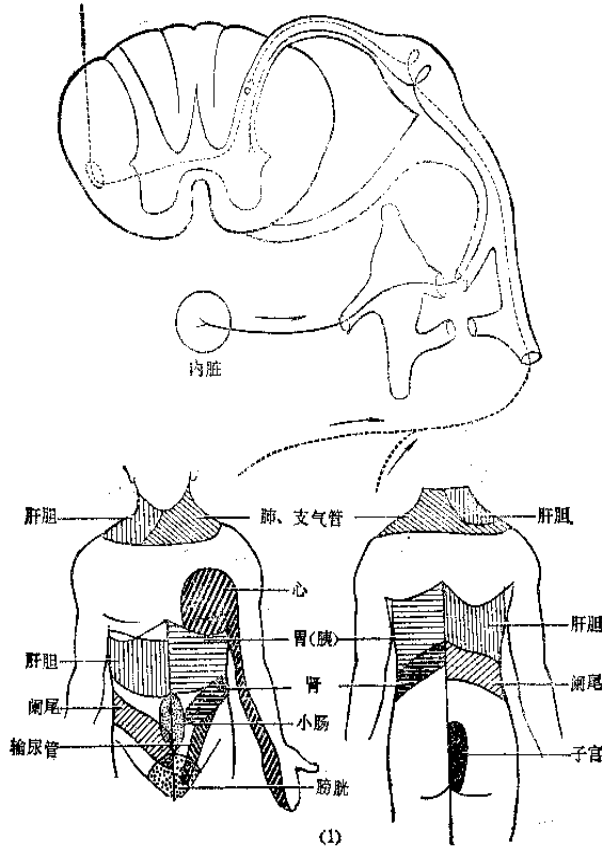


图 6-6 牵涉性疼痛示意图

牵涉性疼痛, 上为脏器疼痛的传导途径, 下为脏器疼痛投射到体表的区域

表 6-2 内脏疾病时的牵涉性疼痛和感觉过敏节段

内 脏 器 官	牵 涉 性 疼 痛 和 感 觉 过 敏 节 段		
	交感神经支配	膈 神 经	迷 走 神 经
心 脏	T ₁₋₄ (T ₄₋₆)	C ₃ , C ₄ , (C ₅)	C ₁ , 面部
支气管、肺	(T ₁)T ₂₋₃ (T ₄₋₆)	C ₃ , C ₄ , (C ₅)	C ₂ , 面部
食 管	(T ₆)T ₇₋₉	?	?
胃	(T ₆)T ₈₋₉	C ₃ , C ₄ , (C ₅)	C ₃ , 面部
肠	T ₉₋₁₂	—	C ₂ , 面部
直 肠	S ₂₋₄	—	—
肝、胆 囊	T ₇ (T ₈₋₁₀)	—	C ₂ , 面部
肾 输尿管	T ₁₀₋₁₂ , L ₁₋₂	—	—
(1) 膀胱壁	T ₁₁ ~L ₁	—	—
(2) 膀胱颈	(S ₁)S ₂₋₄	—	—
前 列 腺	T ₁₀₋₁₁ (T ₁₂), (L ₂)S ₁₋₄	—	C ₂
睾 丸、卵 巢	T ₁₀ ~L ₁ , (L ₂)	—	C ₂
(1) 体部	T ₁₀ ~L ₁ (L ₂)	—	—
(2) 颈部	(S ₁)S ₂₋₄	—	—

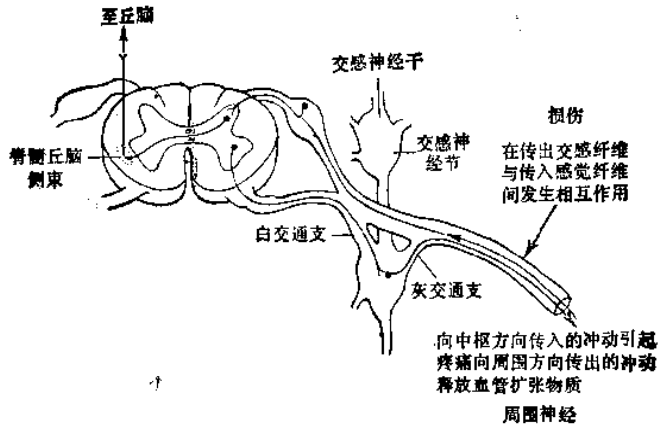


图 6-7 灼性神经痛的发生机理示意图

表 6-3 浅感觉分离的定位与病因诊断

病 变 部 位		症 状	病 因、疾 病
周 围 神 经	神经末梢	片状浅感觉分离	皮肤型麻风
	脊神经根	单侧或双侧节段性浅感觉分离	颈胸神经根炎、脊髓蛛网膜炎
		四肢呈套式或节段性浅感觉分离	先天性感觉神经根神经病
脊 髓	后角	一侧节段性浅感觉分离	脊髓空洞症、脊髓后角神经胶质瘤
	中央管前附近	双侧对称性节段性浅感觉分离	脊髓空洞症、脊髓出血、脊髓内肿瘤、脊髓前中央沟肿瘤
	脊髓丘脑侧束	一侧胸腰段以下的束性浅感觉分离	颈椎畸形(第一颈椎狭窄)、高位颈髓外肿瘤、颅底凹陷症
	脊髓前动脉闭塞	一侧或双侧性病变水平以下的束性浅感觉分离	脊髓前动脉硬化、糖尿病、高脂血症、梅毒性血管内膜炎、脊髓血管畸形、低氧血症
脑 干	延髓(尤其是延髓下部病变)	偏侧性浅感觉分离	脑血管病、肿瘤
	桥下-延髓	病侧面部浅感觉分离	脑血管病、先天性三叉神经脊束核发育不全、延髓空洞症

且有髓鞘保护,故当后根炎性病变时,痛觉纤维比触觉纤维较易遭受损害,而出现节段性浅感觉分离。③四肢呈套式或节段性感觉分离,可能与其相应的后根神经节细胞或(和)感觉神经根,特别是传导痛、温觉的神经纤维有变性或显著减少有关。这种浅感觉分离现象可随着疾病的进展,最终发生痛、温、触觉全部消失。④关于脊髓或脑干病损出现的浅感觉分离机理见脊髓或脑干章。

五、常见疼痛综合征(图6-8)

(一) 三叉神经痛、舌咽神经痛、鼓室神经痛、喉上神经痛(见脑神经章)。

(二) 枕神经痛 后头部及上颈部呈阵发性剧痛,多为一侧。咳嗽、震动、转头、精神紧张等诱因常可引起或加重疼痛。压迫枕神经压痛点(枕大神经压痛点相当于风池穴;枕小神

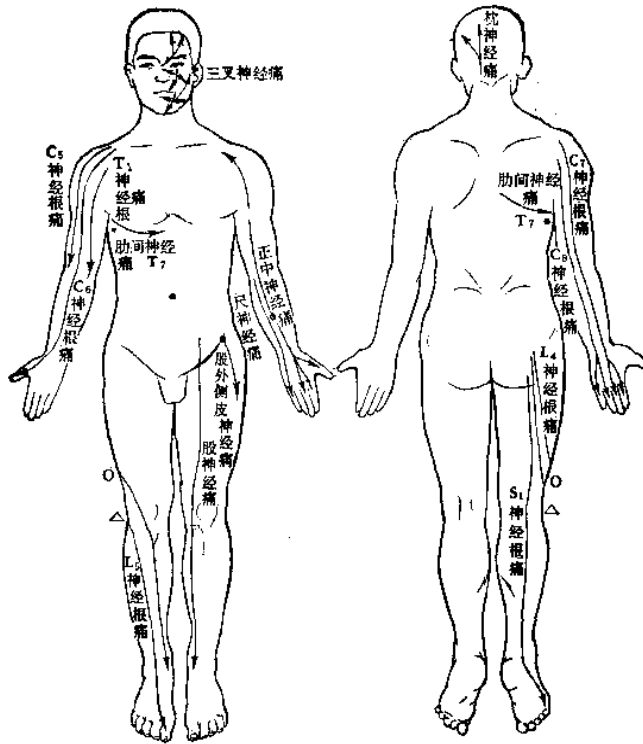


图 6-8 各种神经痛放射区

经压痛点位于胸锁乳突肌的后上缘有压痛，并向头顶部放射(图6-9)。枕神经痛分原发和继发，前者似三叉神经痛发作；后者常有局限性体征，疼痛呈持续性，见于颈椎病、颈髓肿瘤(神经鞘瘤、脊膜瘤、髓内肿瘤)、颈椎骨折、炎症、肿瘤、颅后窝疾病、上部颈神经的带状疱疹(图6-10)及脊髓(上颈段)空洞症等。

(三) 臂丛神经痛 臂丛神经由 C₅~T₁ 神经根组成，主要分布肩及上肢，臂丛受损时产生在此范围内的疼痛综合征，称臂丛神经痛。又分为上型(C₅~₆)及下型(C₇~T₁)臂丛神经痛。

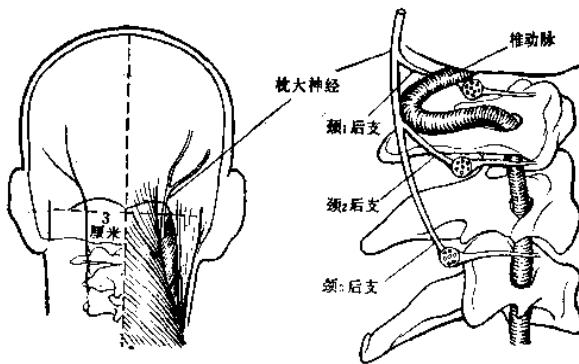


图 6-9 枕神经解剖与枕神经痛压痛点

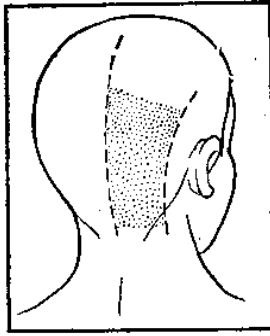


图 6-10 上部颈神经的带状疱疹好发部位
(因长在毛发内常被忽略)

1. 颈椎病 由于颈椎的慢性退行性病变损害，压迫颈神经根而发生的临床综合征，称颈椎病。这是臂丛神经痛最常见的原因。颈椎病引起臂丛神经痛的机理见图6-11。颈椎病时各神经根受累的表现见表6-4。

表 6-4 颈椎病时各神经根受累的表现

椎间盘水平	受累神经根	疼痛部位*	感觉减退区	肌无力	反射减弱或消失
C ₄₋₅	C ₅	上臂外侧	上臂外侧三角肌区	岗上肌、岗下肌、三角肌、肱二头肌	肱二头肌腱
C ₅₋₆	C ₆	上臂外侧，前臂桡侧	拇指、食指	肱二头肌 手腕背肌	肱二头肌腱 桡骨膜
C ₆₋₇	C ₇	上臂外侧，前臂桡侧	食指、中指 腕桡侧	肱三头肌 手腕屈肌	肱三头肌腱
C _{7~T₁}	C ₈	上臂及前臂内侧	小指、无名指	所有的腕伸肌及腕屈肌**、手部诸肌	肱三头肌腱
T ₁₋₂	T ₁	上臂内侧	上臂内侧	指固有肌	

* 各神经受累均可有颈、肩胛、肩、前胸上部疼痛。

** 除桡侧腕伸肌、桡侧腕屈肌及掌长肌外。

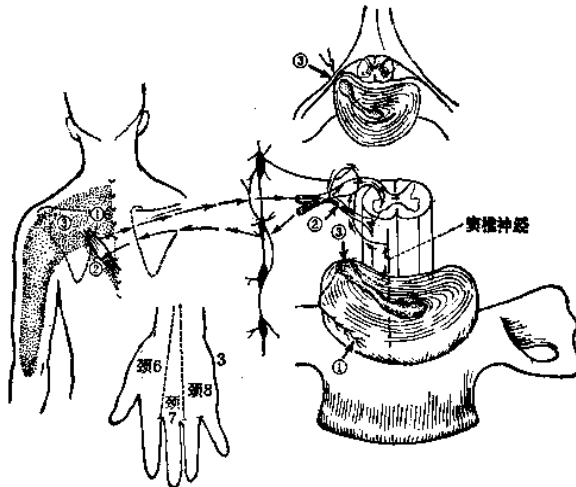


图6-11 颈椎病引起臂丛神经痛的示意图

椎间盘突出刺激脊神经传入后根引起疼痛(肩胛之椎侧)①;经节间神经纤维至神经角细胞,再经前根至肌肉,使肌肉痉挛,引起疼痛②;刺激后根引起节段性根痛③

颈椎病的分类及鉴别的疾病如表6-5。

表 6-5 颈椎病的分类及鉴别的疾病

分 类	鉴 别 的 疾 病
I 神经根型颈椎病	①风湿病,②臂丛神经血管受压综合征,③锁骨上肿物,④进行性脊肌萎缩症,⑤心绞痛,⑥臂丛神经炎
II 椎动脉型颈椎病	①内听动脉栓塞,②内耳眩晕症,③位置性眩晕
III 脊髓型颈椎病	①脊髓肿瘤,②枕骨大孔区肿瘤,③脊髓粘连性蛛网膜炎,④脊髓空洞症,⑤肌萎缩侧索硬化症,⑥原发性侧索硬化症,⑦亚急性联合变性
IV 交感神经型颈椎病	①冠心病,②神经症或自主神经症
V 混合型(I~IV中两型以上)	

2. 颈椎间盘脱出 本病以 C₅₋₆ 间隙最为常见, C₄ 和 C₇ 间隙少见。一般由于颈部突然转动、过伸或过屈而发生的。疼痛可向肩和肩周放散, 常为钻痛性质。颈神经根的刺激或破坏症状及体征见表6-4。椎间盘的进展方向与神经症状的关系如图6-12。

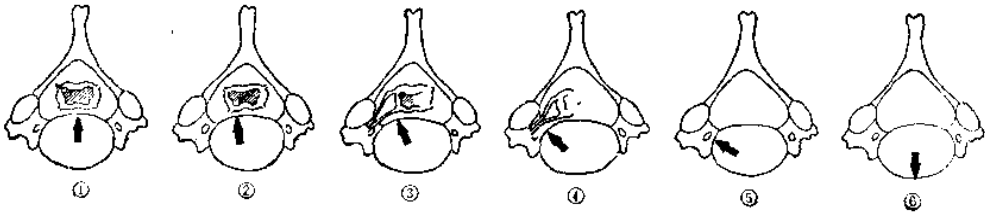


图 6-12 椎间盘的进展方向与神经症状的关系

- ① 出现两侧性的脊髓压迫症状;
- ② 出现一侧脊髓压迫症状的多;
- ③ 出现一侧神经根及脊髓的症状;
- ④ 仅见神经根的症状;
- ⑤ 出现椎动脉与神经根的压迫症状;
- ⑥ 神经根症状少,少数由于喉返神经麻痹出现呃声,由于食管压迫引起吞咽困难。

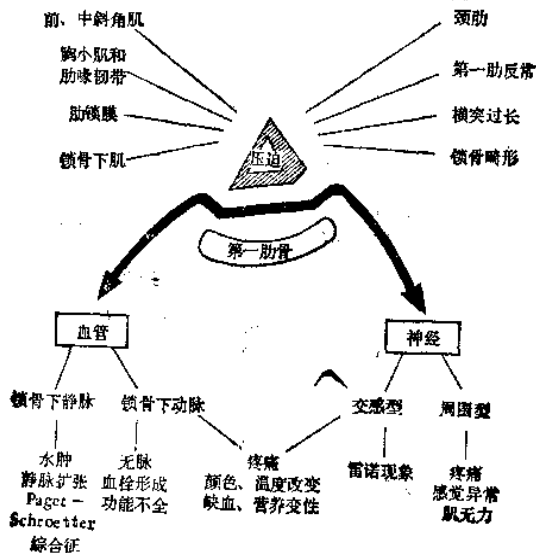


图 6-13 臂丛神经血管受压综合征发生原理

3. 臂丛神经血管受压综合征 又称胸上口综合征,包括前斜角肌综合征、锁骨肋骨综合征及胸小肌综合征。三个综合征的特点是:它们的症状与体征都是由于神经(臂丛神经)和血管(锁骨下动脉和锁骨下静脉)在颈胸背侧出口区受压迫所致(图6-13)。颈胸背侧出口区由第一肋骨、前方的胸骨上段、后方的第一胸椎构成(图6-14)。

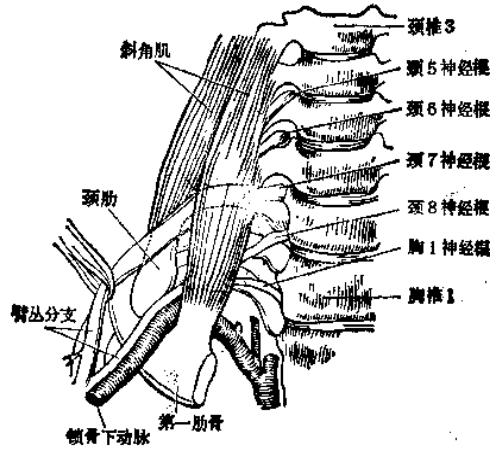


图 6-14 颈肋、前斜角肌与臂丛及锁骨下动脉的关系

(1) 前斜角肌综合征 臂、手及手指麻木、刺痛和感觉减退,手指无力及营养障碍、水肿等。前斜角肌试验(图6-15):头部转向病侧,并向后仰伸,手臂外展;深吸气时,病侧上肢桡动脉搏动消失并出现上述症状。



图 6-15 前斜角肌试验

发生这些症状和前斜角肌试验的机理(图6-16):前斜角肌起自C₃₋₆的横突,终止于第一肋骨上缘近胸骨处,前斜角肌在第一肋骨终止处组成一个三角,臂丛神经及锁骨下动脉在该三角中通过。前斜角肌试验时由于头部转动及颈仰伸,斜角肌收缩,使第一肋骨抬高上升,并在深吸气时抬高更明显(斜角肌为吸气副肌),因而对神经和血管产生压迫作用,其次为牵引作用。

(2) 锁骨肋骨综合征 臂及手感觉异常及麻木,可有皮肤营养性改变、肌萎缩、反射改变及无力,但症状和体征都是暂时性的。当肩关节向后向下时,桡动脉搏动消失,并出现上述症状。发病机理(图6-17):是由于经过锁骨和第一肋骨之间的神经和血管受压迫所致。

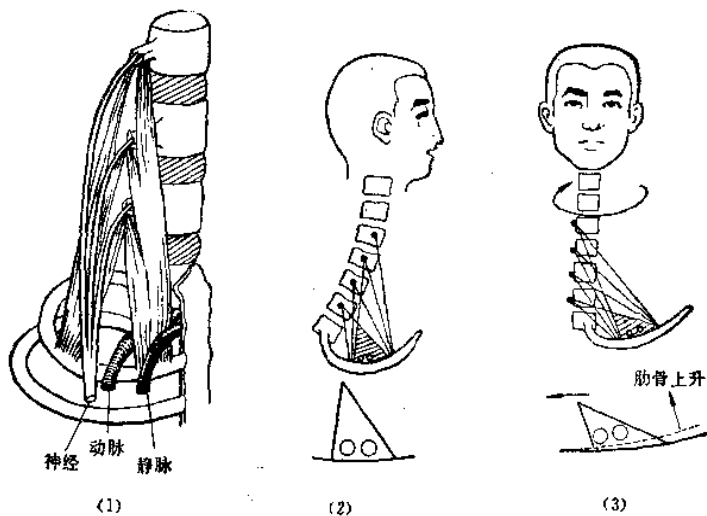


图 6-16 前斜角肌综合征

(1) 前斜角肌与神经血管的关系 (2) 前斜角肌与第一肋骨所形成之三角
 (3) 在头转向病侧时, 第一肋骨上升使神经血管受压

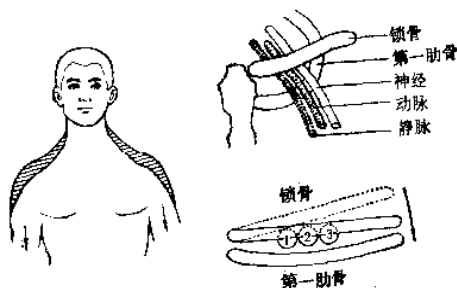


图 6-17 锁骨肋骨综合征

1. 静脉 2. 动脉 3. 神经

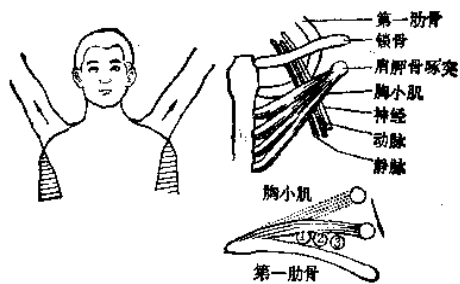


图 6-18 胸小肌综合征

1. 静脉 2. 动脉 3. 神经

(3) 胸小肌综合征 又称过度外展综合征。主要为暂时性手臂及手麻木及感觉异常, 常发生于凌晨或晚上, 多无客观体征。发生症状及胸小肌试验机理(图6-18), 病者两臂举过头部, 外展而稍向后侧时, 桡动脉搏动消失且重现上述症状, 是由于胸小肌受牵张而压迫神经

和血管所致。

4. 臂丛神经炎 急性或亚急性起病,肩部疼痛,而后向下传布至臂及手。牵引臂丛即产生疼痛。臂丛及其神经干有压痛,早期即出现手和臂部肌肉无力、萎缩、腱反射减弱等。

该病应与肩关节周围炎、肩胛肋骨综合征(图6-19)相鉴别,后者为局部疼痛,活动障碍,但无神经损害体征。

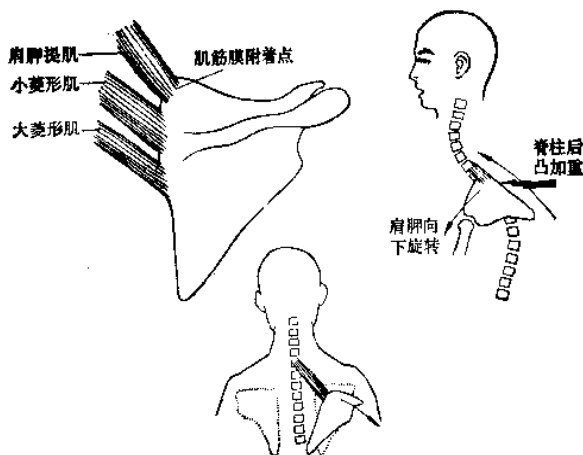


图 6-19 肩胛肋骨综合征

(四) 腕管综合征 正中神经在腕管内受压而致手指(尤其桡侧三个指)麻木、疼痛及感觉异常,或鱼际肌萎缩及无力(图6-20)。以下三个试验阳性即可确诊,①叩打试验:用手指或叩诊锤叩打腕部屈面或腕横韧带时,若在桡侧三个手指上出现麻木为阳性。②止血带试验:在患肢上臂缚以气囊血压计,使汞柱高于收缩压20毫米,若在30~60秒内出现上述症状,为阳性。③腕背屈试验,当腕关节维持在背屈位,而于30~60秒内,出现上述症状为阳性。

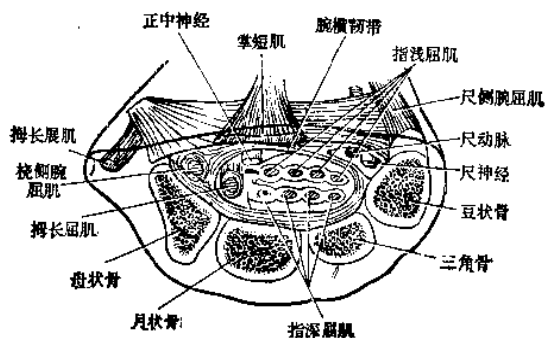


图 6-20 手腕横断面(右)

(五) 肋间神经痛(图6-8) 肋间神经受损,引起阵发性或持续性沿着肋间神经支配区域的剧痛。常在咳嗽、喷嚏或深吸气时疼痛加重。见于胸内疾病(胸膜炎、慢性肺部感染、肺

癌、主动脉瘤等)、肋骨疾病(骨折、骨膜炎)、胸椎疾病(炎症、肿瘤、畸形)、胸段脊髓肿瘤、脊髓空洞症、脊髓炎、带状疱疹等。

(六) 股外侧皮神经痛(图6-8) 股外侧皮神经为感觉神经,由 L₂₋₄ 神经后根纤维组成。受损时,在大腿前外侧(下2/3区)皮肤感觉异常,麻木、蚁走感或疼痛,局部感觉减退。症状常于行走或站立久时加剧。见于腹股沟疝、盆腔肿瘤、妊娠子宫压迫、腰椎关节病、腹主动脉瘤及带状疱疹等。

(七) 股神经痛(图6-8) 股神经为腰丛的主要支干,由 L₂₋₄ 神经根纤维组成。受损时,在股前面,股内侧下2/3区及小腿和足的内侧感觉障碍,疼痛、麻木,感觉减退。股四头肌萎缩无力,不能抬小腿,膝腱反射减弱或消失。见于腰椎关节病、盆腔内肿瘤、髂腰肌炎、髌髻关节炎等。

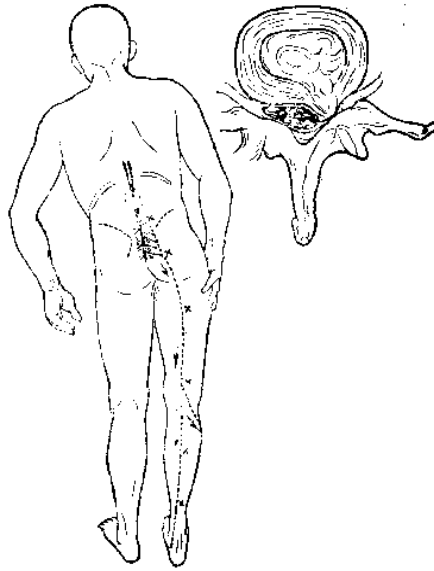


图 6-21 坐骨神经痛

右上图示腰椎间盘突出压迫骶神经根,“x”示压痛点,箭头示疼痛放射方向

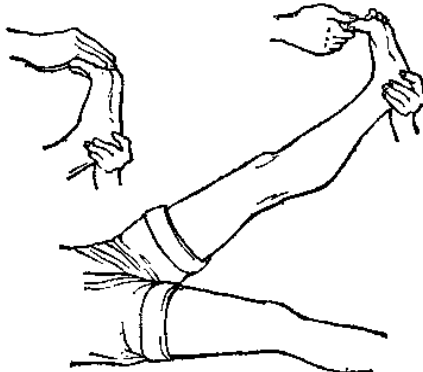


图 6-22 塞卡尔征

加重腿高举试验阳性,将患肢稍放下,使其疼痛明显减轻或消失,然后背屈其脚趾或全足趾,疼痛又再加剧者为阳性

(八) 坐骨神经痛 坐骨神经由 L₄~S₂ 神经根纤维组成。沿着坐骨神经通路及其分布区内的疼痛综合征，称坐骨神经痛。疼痛部位是位于腰部、臀部并向股后、小腿后外侧放射(图6-21)。活动、行走或牵拉坐骨神经可使疼痛加剧，如直腿高举试验(图 2-153)、塞卡尔(Sicard)征(图6-22)，均阳性，并沿坐骨神经干走行有压痛，如腰旁点、臀点、腘窝点、腓肠肌点、外踝点、踵中点可有压痛。小腿外侧及足底感觉减退，跟腱反射减弱或消失，而膝腱反射有时也减弱。根性与干性坐骨神经痛的鉴别诊断如表6-6。

表 6-6 根性与干性坐骨神经痛的鉴别诊断

	根性坐骨神经痛	干性坐骨神经痛
发病部位	根部	干部
病因	椎间盘突出症、椎管内肿瘤、增生性腰椎炎、腰骶神经根炎等	髌髓关节炎、附件炎、妊娠子宫、盆腔内肿瘤、臀部外伤或注射损伤、梨状肌综合征等
增加腹压(如咳嗽、打喷嚏、用力排便等)	疼痛明显加重，呈放射性	疼痛可增加，但不如根性明显
压痛点	脊椎棘突和腰椎旁点压痛明显，坐骨神经干压痛轻	与其前相反
肌肉压痛	较少	多有
屈颈试验	可诱发腰部及患肢疼痛	较少
感觉障碍	客观明显	主观明显
脑脊液检查	可有改变	正常
腰骶椎X线检查	可有改变	正常

腰椎间盘突出在 L₄₋₅ 及 L₅~S₁ 之间最常见，因此常有 L₄ 及 S₁ 神经根受损体征(图6-23(1)(2))。腰椎间盘突出症的诊断要点为：

- (1) 脊椎变形，如侧弯等；
- (2) 脊椎运动受限制；
- (3) 直腿高举试验(+)；
- (4) 感觉、运动障碍及反射异常(表6-7)。

表 6-7 腰椎间盘突出感觉、运动、反射表现

椎间盘突出部位	受压迫的神经根	疼痛的性质	反射异常	肌无力	感觉障碍
L ₂ ~L ₃	L ₂	股神经痛	膝腱反射减弱	膝伸直、大腿内收	L ₂ 皮节
L ₃ ~L ₄	L ₄	股神经痛	膝腱反射减弱或消失	L ₄ 胫骨前肌(足内翻)	L ₄ 皮节
L ₄ ~L ₅	L ₅	坐骨神经痛	跟腱反射消失	踝趾背屈	踝趾侧
L ₅ ~S ₁	S ₁	坐骨神经痛	跟腱反射消失	臀大肌、足外翻	小趾侧
突向中央(不论哪个阶段)	全部的马尾神经	腰痛、排尿困难	膝、跟腱反射减弱或消失	由于阶段不同，下肢呈种种束带性麻痹与膀胱、直肠功能障碍	由于阶段不同而有不同异常

(九) 常见神经痛的原因 常见神经痛的原因如表6-8。

(十) 头痛 头痛是临床上常见的症状，有时可为某种严重疾病的早期或突出症状，应及时明确诊断。

1. 头痛的病因与分类 头痛可因头部组织结构[图5-34(2)(3)及表6-9]的炎症、牵涉、

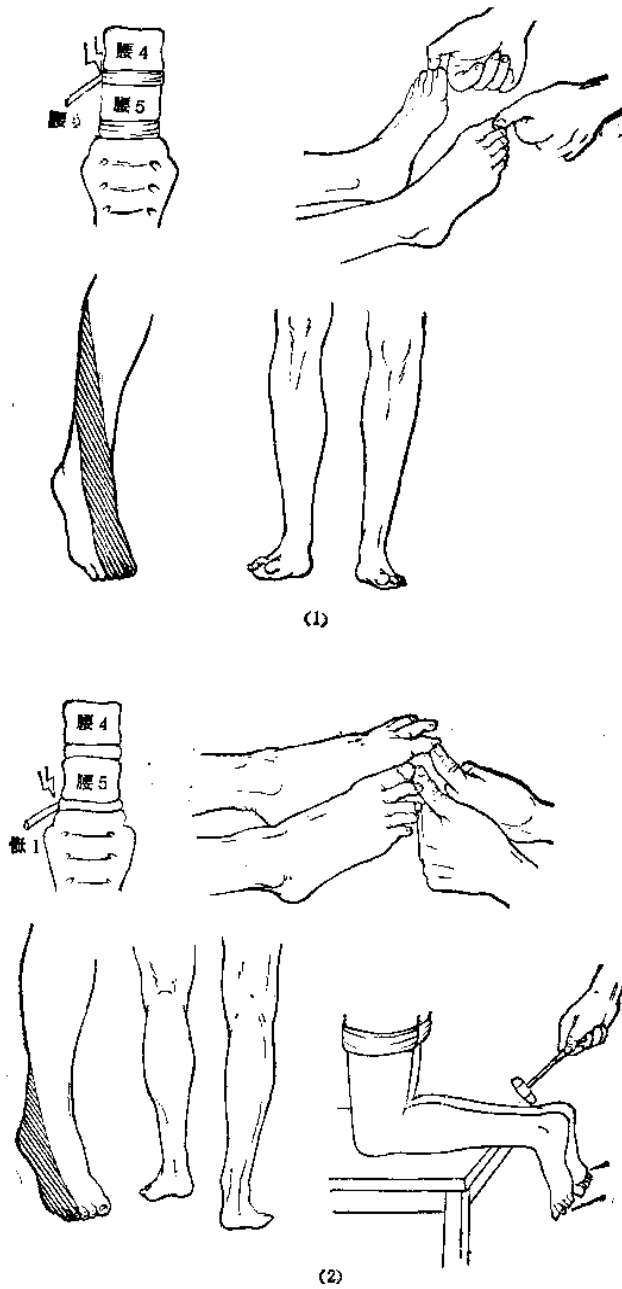


图 6-23 腰椎间盘突出症

(1) L₄₋₅ 间盘突出, L₅ 神经根受损表现: 病侧踝趾背屈力差, L₅ 节段性感觉减退或消失, 胫骨前肌轻度萎缩, 行走时踝趾轻度下垂 (2) L₄~S₁ 间盘突出, S₁ 神经根受损表现: 踝趾跖屈力弱, 腓肠肌轻度萎缩, S₁ 节段性感觉减退或消失, 跟腱反射减弱或消失

表 6-8 常见神经痛的原因

神 经 痛	原 因
三叉神经痛	大部分是原发性;症状性:多发性硬化症、延髓空洞症、小脑桥脑角病变(肿瘤、蛛网膜炎)、半月神经节肿瘤、带状疱疹,其他海绵窦炎、眶窝、副鼻窦病变等
舌咽神经痛	原发性多(75~85%);症状性:后颅窝肿瘤、舌咽神经痛、咽喉、扁桃腺、舌、颈静脉球的肿瘤及咽后壁脓肿等
枕神经痛	原发性少,多为症状性:颈椎病变(变形性颈椎病、骨结核)、颅底畸形、延髓及上颈部肿瘤、脊髓空洞症等
臂丛神经痛	几乎都是症状性。①颈神经根损害:颈椎病、颈椎结核及肿瘤、颈髓肿瘤、颈髓脊髓空洞症等;②臂丛神经损害:Pancoast 综合征、神经瘤性肌萎缩、胸上口综合征、外伤等;③末梢神经损害:尺神经痛、正中神经痛(主要外伤引起)、腕管综合征等
肋间神经痛	原因不明的也有,但多为症状性:脊髓肿瘤、胸椎病变(变形性颈椎病、骨结核、肿瘤)、胸膜炎、带状疱疹、肋骨骨折等
股外侧皮神经痛	症状性:腹股沟韧带压迫(腰围、腰带、托疝带等)、腰椎病变(L _{2,3} 神经根损害)、蛛网膜粘连、腹腔及盆腔内病变(妊娠、腹水、阑尾炎)及骨盆骨折等
股神经痛	症状性:L _{2,4} 神经根损害(腰椎病变等)、骨盆内病变、髂腰肌炎、骶髂关节炎等
坐骨神经痛	症状性:L ₅ ~S ₁ 神经根损害(椎间盘突出、变形性颈椎病等)脊髓肿瘤、骨盆内病变、带状疱疹、糖尿病、性神经病等

表 6-9 头面部感觉神经的分布

周 围 神 经	颅 外 部 的 分 布	颅 内 部 的 分 布
三叉神经 { 第一支 第二支 第三支	前额部、鼻梁及副鼻窦粘膜 面部、上颌 口腔粘膜 下颌、舌	小脑幕以上的血管和硬脑膜
舌咽神经、迷走神经、面神经的中间神经	软腭、咽部、舌的后部、耳咽管、鼓室、耳郭及外耳道一部分	小脑幕以下的血管和硬脑膜
C _{1,2}	后头部及颈部	后颅窝前面的硬脑膜

脑膜刺激、血管扩张及牵引、肿瘤直接压迫、变态反应、代谢异常、内分泌、植物神经功能失调及精神因素等病因所致。

关于偏头痛的内因性物质如表6-10。

表 6-10 偏头痛的内因性物质

胺	类	5-羟色胺、组胺、肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺
脂	质	游离脂肪酸、前列腺素
多	肽	缓激肽、P 物质
激	素	雌性激素、黄体酮、催乳激素
核	苷	ATP、ADP、环磷酸腺苷

头痛的分类 古老的分类分为(1)原发性头痛:①偏头痛、②习惯性头痛、③神经性头痛;(2)症状性头痛。新的分类为:

(1) 血管性头痛

① 偏头痛型:典型偏头痛、普通型偏头痛、丛集型头痛、偏瘫型和眼肌瘫痪型及面瘫型偏头痛、下半颜面头痛、基底动脉型偏头痛、偏头痛等值症、复杂偏头痛;② 非偏头痛型。

(2) 肌收缩性头痛。

(3) 牵引性头痛。

- (4) 炎症性头痛。
- (5) 眼、鼻、耳、齿疾病的头痛。
- (6) 精神性头痛。

2. 头痛的临床检查方法

头痛的临床检查方法要领如表6-11。

表 6-11 头痛的临床检查方法

-
- I. 问诊
 - ① 头痛的发病方式(急性、亚急性、慢性、反复性)
 - ② 头痛的部位
 - ③ 头痛的性质
 - ④ 头痛的前驱症状,伴随症状
 - ⑤ 头痛的诱发因素,缓解因素
 - ⑥ 其他:性格、家族史、既往史
 - II. 一般身体检查:视诊、触诊、听诊、血压、体温等
 - III. 神经学检查
 - ① 眼底检查
 - ② 脑膜刺激症状
 - ③ 脑局部症状
 - ④ 其他:有无意识障碍等
 - IV. 一般临床辅助检查
 - ① 头颅及颈椎X线检查
 - ② 脑电图检查
 - ③ 头部CT扫描
 - ④ 脑脊液检查
 - ⑤ 头部MRI检查
 - ⑥ 脑血管造影、气脑造影
 - ⑦ 神经耳科学的检查
 - ⑧ 其他
 - V. 综合诊断

对 I~V 各项检查,进行综合分析、判断可以得出正确的诊断
-

3. 头痛的发病方式和经过

从头痛的发病方式和经过,对头痛进行鉴别,分为①急性头痛;②亚急性或慢性进行性头痛;③慢性反复性头痛,如表6-12。

4. 常见的剧烈性头痛的疾病

常见的剧烈性头痛的疾病如表6-13。

5. 头痛的诊断

(1) 偏头痛 多起病于青春期,女性较多,常有家族史。常在情绪波动、疲劳、食物过敏及月经来潮等诱因下发作。症状多变,每次历时几小时到几天,呈周期性发作。临床上共分四期:①头痛前期(先兆期或颅内动脉收缩期) 头痛发作前有先兆,以幻视或各种形式的

表 6-12 头痛的发病方式和经过

<p>I. 急性头痛</p> <p>(1) 突然发病的头痛</p> <p>① 蛛网膜下腔出血</p> <p>② 脑出血</p> <p>(2) 急性发病的头痛</p> <p>① 急性脑膜炎</p> <p>② 高血压性脑病</p> <p>③ 颞动脉炎</p> <p>④ 急性青光眼</p> <p>⑤ 其他</p>
<p>II. 亚急性、慢性进行性头痛</p> <p>① 脑肿瘤</p> <p>② 慢性硬膜下血肿</p> <p>③ 结核性或真菌性脑膜炎</p> <p>④ 脑脓肿</p> <p>⑤ 其他</p>
<p>III. 慢性反覆性头痛</p> <p>(1) 持续性头痛</p> <p>① 肌收缩性头痛</p> <p>② 其他</p> <p>(2) 发作性头痛</p> <p>① 偏头痛型血管性头痛</p> <p>② 三叉神经痛等的神经痛</p> <p>③ 其他</p>

表 6-13 常见的剧烈性头痛的疾病

头痛起病方式	伴随症状	疾 病 原 因
突发性疾病	脑膜刺激症状	蛛网膜下腔出血
	局灶症状	脑出血、脑栓塞
急性疾病	脑膜刺激症状	化脓性脑膜炎、病毒性脑膜炎 结核性脑膜炎(亚急性)
	发 热	
	全身症状	感冒、全身感染症
	高血压骤升 中枢神经症状	高血压脑病
	中毒、代谢障碍	高山病、肺性脑病、低血糖
	眼 症 状	青光眼、眼肌麻痹型偏头痛、陶鲁沙-亨特综合征
	耳鼻喉科疾病	副鼻窦炎、乳突炎等

头痛起病方式	伴随症状	疾 病 原 因
亚急性疾病	中枢神经症状	慢性硬膜下血肿、静脉窦血栓症
	发 热	脑脓肿
慢性、反复性 进行性疾病	胶原系疾病	颞动脉炎、结节性多发性动脉炎
	颅内压增高症状 中枢神经症状	脑肿瘤
慢性、反复性 发作性疾病	血管性头痛	偏头痛(典型、普通型) 丛集性头痛
	凝肩、颈肌痛	肌收缩性头痛
	心 因 性	心因性头痛
	炎 症 性 神 经 痛 性	非定型颞颌痛 三叉神经痛 枕神经痛 舌咽神经痛

表 6-14 偏头痛的类型及其特征

类 型	一 般 特 征	前 驱 症 状	伴 发 症 状	持 续 时 间	其 他
典型偏头痛	家族性发病倾向大	头痛的对侧出现闪光性暗点	食欲不振、恶心、呕吐、苍白	4~6h	一侧性
普通型偏头痛	最多见	精神症状、胃肠症状、疲劳(数时~数日)	恶心、呕吐、腹泻、多尿、出汗、鼻塞、流涕、流泪、溢泪	12~48h	周末多，晨醒后发生，一侧性
丛集性头痛	男性多	眼红，并有灼热感(5 min)	结膜充血、流泪、流涕、鼻塞、缩瞳(头痛侧)	20~90 min	频发2~3周，一侧前额痛，长期缓解
偏瘫型、眼肌瘫痪型、面肌瘫痪型偏头痛	幼年或成年，也有家族性	不定	偏瘫、眼肌瘫痪、面肌瘫痪	头痛消失后也有持续性瘫痪	
面下部头痛	幼年，女性	视觉→眩晕、共济失调、构音困难(数分~45min)	呕吐	数小时	后头部痛
基底动脉型偏头痛	幼年或成年，女性	闪光、失明、耳鸣、眩晕、共济失调、构音困难、感觉异常、一过性膝腕(数分~30min)	恶心、呕吐		枕部痛，常与月经有关
偏头痛等位症(表6-15)	已往发生过偏头痛，周期性发作的躯体障碍与典型偏头痛交替出现		腹部症状、疼痛、发烧、脉速等(没有头痛)		
复杂型偏头痛	有家族史		神经损害是永久性的，如大脑半球、脑干、视网膜	永久性	枕叶受累，永久性偏盲

表 6-15 偏头痛等值症包括以下诸症状

- ① 腹痛型偏头痛:腹痛伴有恶心、呕吐及腹泻
- ② 喉部、骨盆或肢体的局限性疼痛
- ③ 发作性发热
- ④ 阵发性心动过速
- ⑤ 阵发性眩晕
- ⑥ 周期性水肿
- ⑦ 精神等值症:意识模糊、嗜睡以及情绪、睡眠及行为紊乱
- ⑧ 偏头痛发作时,可以出现胃溃疡或使原有的溃疡病活化
- ⑨ 哮喘发作及溃疡性结肠炎与偏头痛交替出现

盲点较多。其他少见者有眩晕、失语、精神错乱、感觉异常、颜面或四肢乏力,历时约 10~30 分钟或几小时,此期与脑的局限性缺血有关。②头痛期 颅外动脉(颞浅动脉或/和枕动脉)扩张引起搏动性头痛,多伴有恶心、呕吐、面色苍白、羞明等植物神经症状。③头痛极期 颅外动脉周围水肿,动脉变硬有压痛,头痛变为持续性。④头痛后期 一般头痛持续2~3小时后入睡,醒后头痛消失。

临床上将偏头痛分为八型:如表6-14。

偏头痛应与症状性偏头痛相鉴别,症状性偏头痛多由于脑肿瘤(尤其枕叶肿瘤)、脑动脉瘤或脑血管畸形等所引起,可无先兆而突然发病。凡是第一次发作出现于中年或以后,每次发作均固定在同一侧,随着病情的发展,发作次数逐渐频繁或呈持续性,以及发作时伴有明显局灶性体征者,均应考虑有症状性偏头痛的可能。

偏头痛与肌收缩性头痛的鉴别如表6-16。

表 6-16 偏头痛与肌收缩性头痛的鉴别

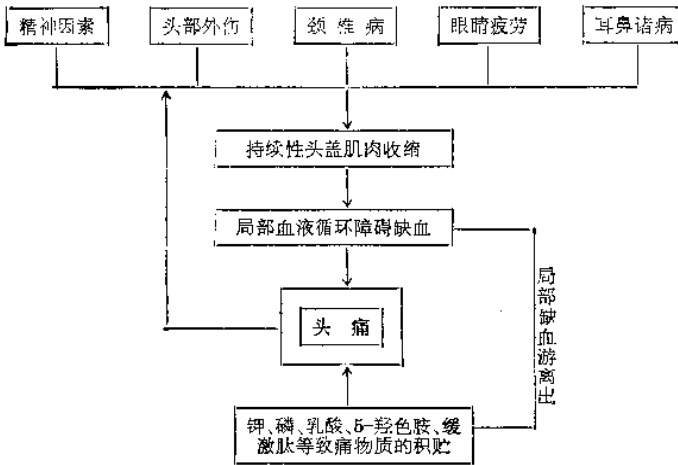
	偏头痛(普通型、典型)	肌收缩性头痛
年龄、性别	10~20岁为发病高峰,女性多	30~40岁的最多,没有性别差
诱因	由于家庭、工作过重影响睡眠不足时,对食物过敏者	常常出现头痛
起病方式	典型偏头痛有前驱症状,普通型偏头痛没有	没有前驱症状
头痛的性质	与心搏动一致性的搏动性头痛,典型偏头痛数小时消失的多,普通型偏头痛持续半日~1日	持续性重压感或戴紧帽感,一日中呈持续性多,特别是午后疼痛更重
头痛的程度	疼痛出现时,不能(或勉强)工作的多	疼痛时期还可(或勉强)工作的多
头痛的部位	主要是偏侧性	两侧性的多,偏侧性也有
伴随症状	有恶心、呕吐、头痛发作后,也有的出现肌收缩性头痛	凝肩,后头部胀感及疼痛是必发的,恶心、麻木、浮动感也有
对药物的反应	发作时血管收缩剂有效	精神安定、肌肉松弛剂有效

(2) 非偏头痛型血管性头痛 是一种非复杂性由颅内血管扩张引起的头痛,包括由高热、一氧化碳中毒、缺氧、金属中毒、亚硝酸盐等引起的颅内血管扩张,以及癫痫发作后、糖尿病、低血糖、慢性酒精中毒、高血压性头痛等。头痛呈搏动性,重时难忍,喜紧压痛处,常为一侧或二侧颞部、额部或全部部。可因震动、用力咳嗽而使头痛加剧。发作时常伴有颞浅动脉、静脉扩张,动脉搏动明显,低头或压迫颈外静脉可使头痛加重。

(3) 肌收缩性头痛 又称紧张性头痛。由于肌肉持续收缩以致肌肉的血液循环障碍——缺血,缺血只能导致局限性肌痛,但因此游离出的钾、磷、乳酸、5-羟色胺、缓激肽等致

痛物质的积贮可产生头痛,如表6-17。血管性头痛又可继发肌肉收缩性头痛,成为混合性头痛。

表 6-17 肌收缩性头痛机理



肌收缩性头痛无前驱症状,常为双侧性的,亦可为单侧性的。大部分头痛局限于后头部与颈部,疼痛的性质如戴紧帽,或有重压感。头痛非搏动性,持续数小时、数天、数周以至数月。多伴有焦虑、紧张、烦躁等。在斜方肌及肩胛上部常有压痛。

肌收缩性头痛与抑郁性头痛的鉴别诊断如表6-18。

表 6-18 肌收缩性头痛与抑郁性头痛的鉴别诊断

	肌收缩性头痛	抑郁性头痛
患者的性格	紧张性格,神经质	贪恋、一丝不苟
日内变动	午后至傍晚	早晨
部位	与肌肉分布一致(项部~后头部)	全部部
持续时间	数时~1日	数日~数个月
睡眠	入眠困难	熟睡困难,早晨觉累
伴随症状	凝滞	抑郁症状
治疗	镇痛剂有效	镇痛剂无效,抗抑郁剂有效

(4) 牵引性头痛 由于脑肿瘤、脑脓肿、硬膜下血肿等牵引颅内疼痛敏感组织结构而致痛(图6-24)。腰穿后头痛亦由于牵引与血管扩张而引起头痛。

(5) 炎症性头痛 由于脑膜炎、气脑造影和蛛网膜下腔出血(空气和血液可致无菌性脑膜炎)引起头痛,还有颞动脉炎也可引起头痛。颞动脉炎属于胶原性疾病,又称为巨细胞动脉炎,多见于60~75岁的老年人,女性多。颞动脉可肿胀呈索状、增厚甚至搏动消失,有按痛,头痛部位在双颞侧。尚可发热、食欲减退、消瘦等全身症状,血白细胞增高、血沉增快。可伴有其他部位的动脉炎(如主动脉、髂、股、冠状、颈动脉等)。晚期可发生脑血管意外及心肌梗塞。确诊有赖于动脉活检。

(6) 耳、鼻、眼、齿等疾病引起的头痛 眼、鼻、副鼻窦、耳、齿等疾病可引起相应部位的

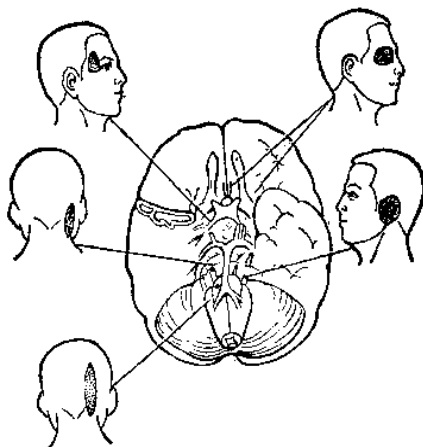


图 6-24 刺激脑底部时的疼痛部位

头痛,临床上只要注意诊断并不难。但应注意青光眼急性发作时引起的头痛,不能误诊及延误,否则会造成失明。青光眼急性发作的特点为剧烈眼痛、头痛(三叉神经眼支支配区域疼痛),恶心、呕吐、出汗,可有视力障碍、角膜混浊、结膜充血、瞳孔散大。测验眼压高于正常即可确诊。

(7) 精神性头痛 由于神经功能失调引起颅内、外血管舒缩障碍所致头痛,包括神经衰弱、癔病、重型精神病、用脑过度、睡眠不足、过度疲劳等。如癔病性头痛,多见于青年女性,有精神诱因,头痛程度及部位易变,常突然哭诉剧烈头痛,而一般情况良好,检查无特殊发现。

第三节 感觉系病变的定位诊断

一、皮质型

当大脑皮质中央后回有刺激性病变时,则出现对侧局限性感觉性癫痫;如是破坏性病变时,则出现皮质感觉障碍(图6-1),其特点是:①多出现对侧单肢感觉障碍,半身少见;如有半身感觉障碍时,肢体重于躯干,肢体远端重于近端;②复合感觉及深感觉障碍比浅感觉障碍明显;③皮质感觉区的分布,即下肢在上,躯干与上肢依次在下,上肢的桡侧在中央后回的前部,而尺侧在中央后回的后部,如发生小病灶时,则出现假性节段(神经根型)感觉障碍;④如果中央后回下部病变,则出现对侧手掌-口综合征,即手掌及口周围的浅感觉障碍,手掌中感觉障碍的特征为第1、2、3指的掌面比其邻近部位明显。

二、内囊型

在内囊后肢的后1/3通过丘脑皮质束,此处受损,则出现对侧半身感觉障碍,其特点是:①肢体重于躯干,肢体远端重于近端,深感觉重于痛温觉;②内囊病变常侵犯运动、感觉及视觉纤维,故常出现“二偏”或“三偏”综合征,前者为偏瘫及偏身感觉障碍,后者为前两偏,并伴有偏盲。

三、丘脑型

丘脑为各种感觉的汇集站,当受损时,则出现丘脑综合征 ①对侧半身感觉减退或消失,肢体重于躯干,肢体远端重于近端;上肢重于下肢;深感觉比浅感觉障碍重,同时出现感觉性共济失调。②丘脑痛,对侧半身自发性剧痛,是一种痛苦难忍的、异常不适的、定位不确切的、性质难以形容的强烈灼热感或疼痛,检查时可伴有感觉过度。③感觉过敏或倒错。④同向偏盲,为外侧膝状体或视放射受损所致。⑤当丘脑至纹状体及苍白球的纤维受累时,出现不自主运动,对侧出现舞蹈症或手足徐动症。⑥对侧半身水肿,尤其是肢体。⑦丘脑手即一种过度伸展,类似手足徐动症样的手指多动。⑧精神症状。

四、脑干型

(一) 延髓型 延髓病变易出现交叉性和分离性感觉障碍,共分五型,其感觉障碍的特点,见表6-19。

表 6-19 延髓型感觉障碍各型的特点

	受损的感觉纤维	症 状	病 变 部 位
交叉性痛、温觉障碍	三叉神经脊束及核、脊髓丘脑侧束	同侧面部的痛、温觉障碍,对侧上、下肢及躯干的痛、温觉障碍	延髓一侧的外侧部位
半身型痛、温觉障碍	三叉丘系 脊髓丘脑侧束	对侧面部的痛、温觉障碍,对侧上、下肢及躯干的痛、温觉障碍	延髓上部的靠内侧部位
双侧面及一侧上、下肢、躯干痛、温觉障碍	三叉神经脊束及核、三叉丘系、脊髓丘脑侧束	同侧面部的痛、温觉障碍,对侧面部的痛、温觉障碍,对侧上、下肢及躯干的痛、温觉障碍	延髓一侧的外侧部位病变范围较大
一侧上、下肢及躯干痛、温觉障碍	脊髓丘脑侧束	对侧上、下肢及躯干的痛、温觉障碍	延髓一侧的外侧病变部位较小
一侧上、下肢及躯干深部感觉障碍	内侧丘系 薄束核及楔束核	对侧上、下肢及躯干的深感觉障碍,同侧上、下肢及躯干的深感觉障碍	延髓一侧的前内侧部位或延髓一侧的后内侧部位

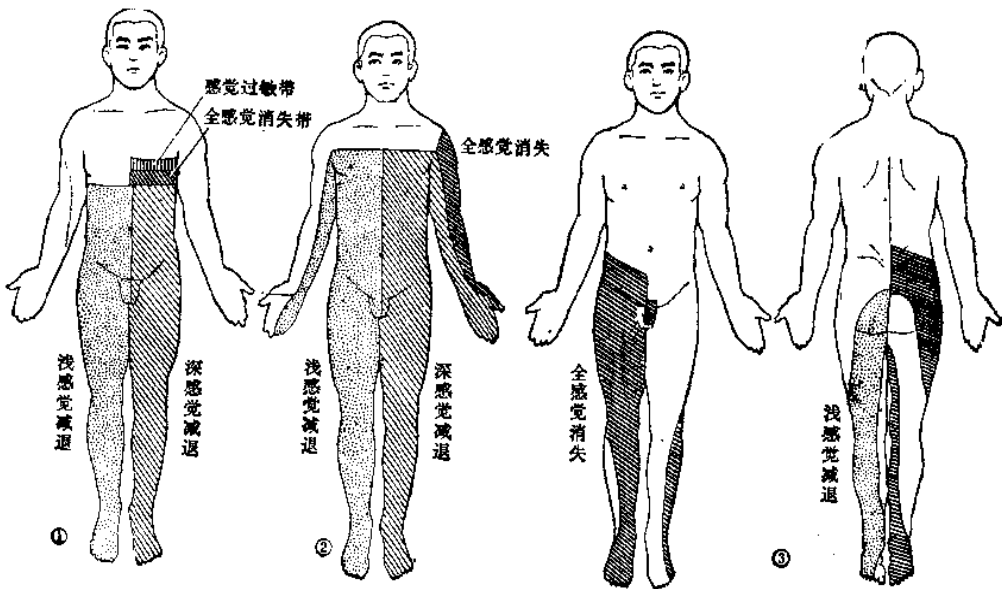
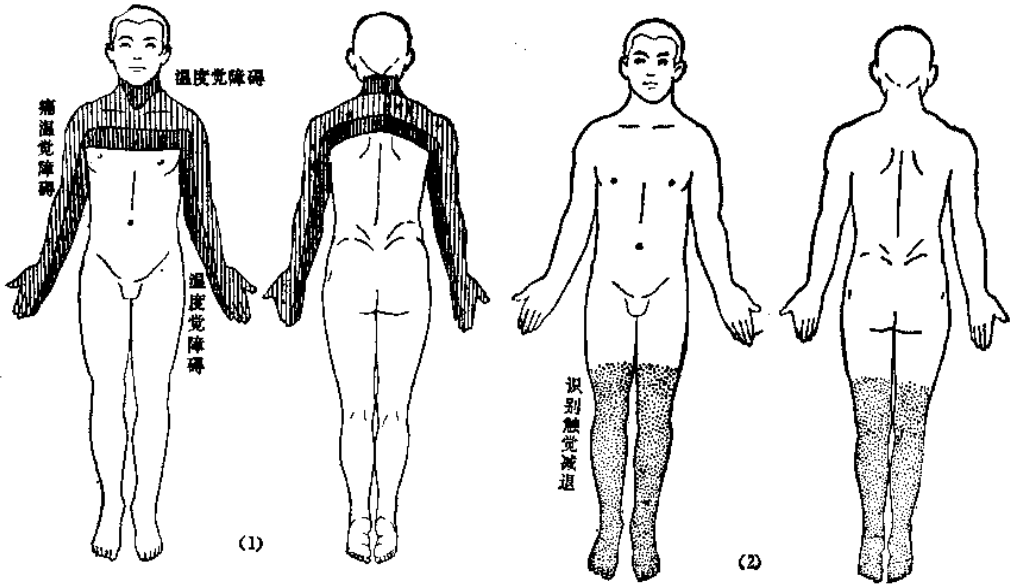
(二) 桥脑、中脑型 在本区内脊髓丘脑侧束、内侧丘系及三叉丘系已合并在一起,故损害时,出现对侧面部及上、下肢和躯干的各种感觉障碍。

五、脊髓型

该型又分为后角型、白质前连合型及传导束型,其感觉障碍的特点见表6-20。

表 6-20 后角型、白质前连合型及传导束型感觉障碍的特点

	受 损	症 状	疾 病	
后 角 型	后角	同侧节段性痛、温觉障碍	脊髓空洞症	
白质前连合型[图6-25(1)]	已交叉的脊髓丘脑侧束	对称性、节段性痛、温觉障碍	脊髓空洞症	
传 导 束 型	后索病变 [图6-25(2)]	薄束和楔束	病变侧以下深感觉障碍、感觉性共济失调	脊髓痨 亚急性联合变性
	侧索病变	脊髓丘脑侧束	病变对侧以下痛、温觉障碍	
	脊髓半切 [图6-25(3)]	薄束、楔束、锥体束、脊髓丘脑侧束	病变侧以下深感觉障碍,病变侧以下中枢性瘫痪,病变对侧以下痛、温觉障碍	脊髓压迫症早期
	脊髓前半切	脊髓丘脑侧束、锥体束	病变侧以下痛、温觉障碍,病变侧以下中枢性瘫痪	脊前动脉闭塞
脊髓全横断 [图6-25(4)]	薄束、楔束、脊髓丘脑侧束、锥体束、交感、副交感纤维	病变以下所有感觉障碍,双侧中枢性瘫痪,大小便功能障碍	脊髓炎 脊髓压迫症脊柱外伤	



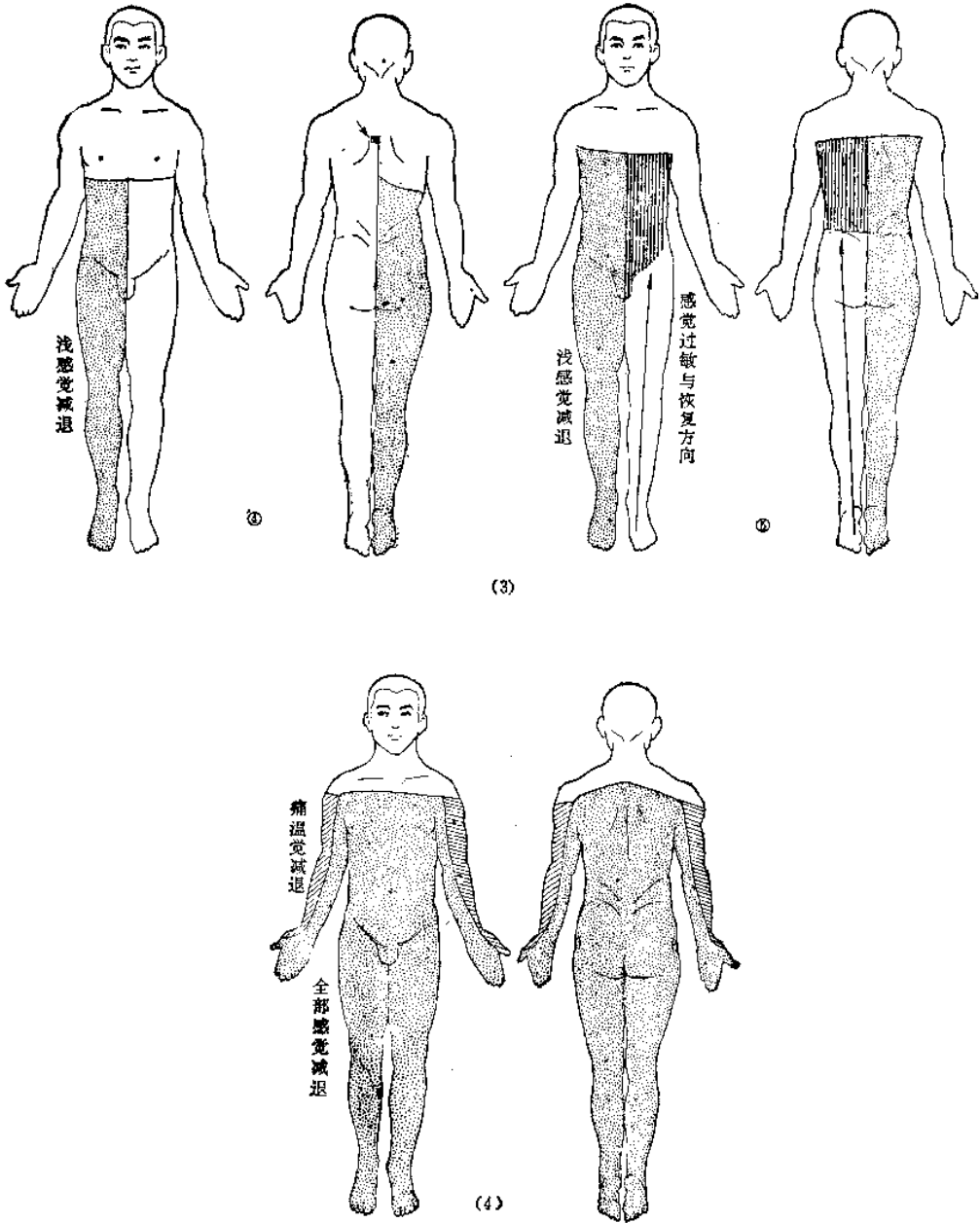


图 6-25 脊髓型感觉障碍

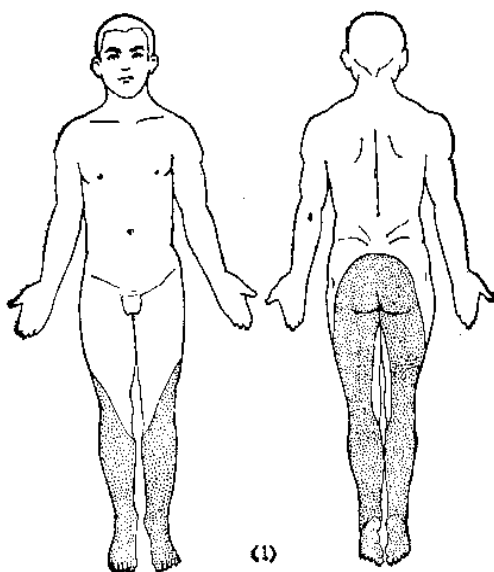
(1) 白质前连合型(脊髓空洞症: C_4-L_1 , 痛、温觉障碍, 深部感觉、触觉保存, 其上、下温度障碍区, 左右两侧对称)
 (2) 脊髓后索性感觉障碍(深感觉减退明显) (3) 脊髓半切 ① 左 T_6 半切 ② 左 C_6 半切 ③ 右 L_1 半切 ④ 左 T_1 不完全半切, 前外侧部切断 ⑤ 急性起病, 病变以下同侧感觉过敏, 恢复方向是从下向上 (4) 脊髓全横断(C_7 颈椎病变引起脊髓横断)

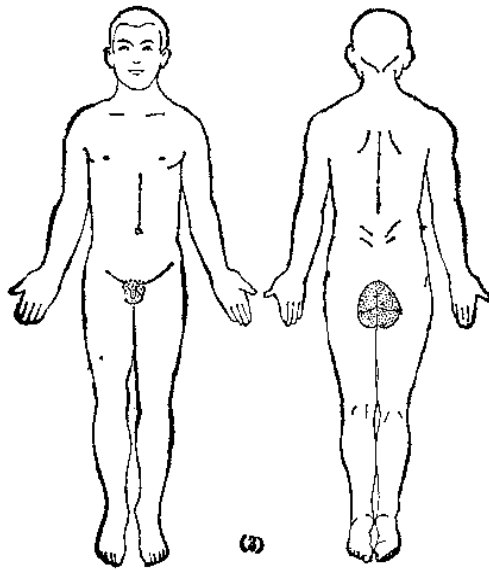
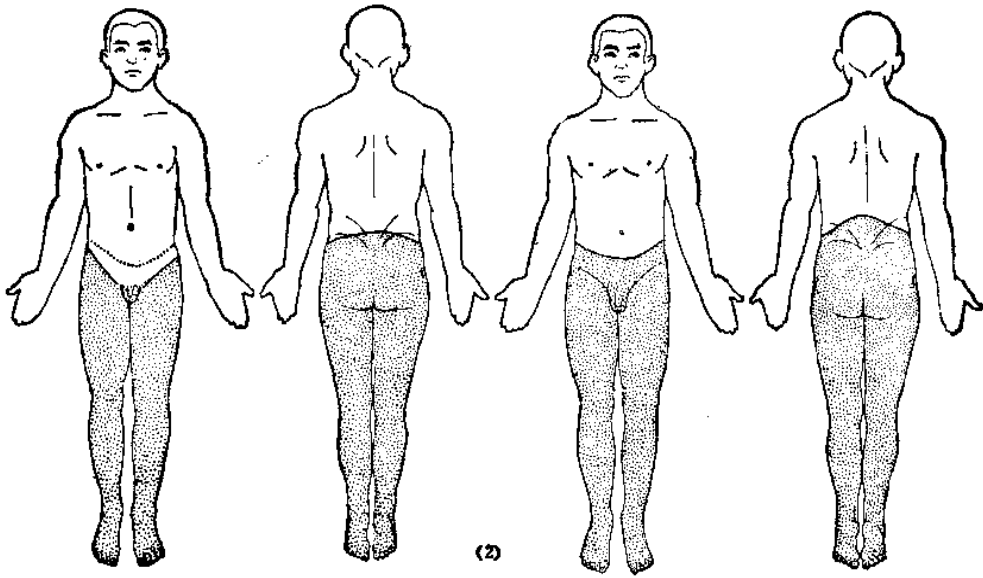
六、周围神经型

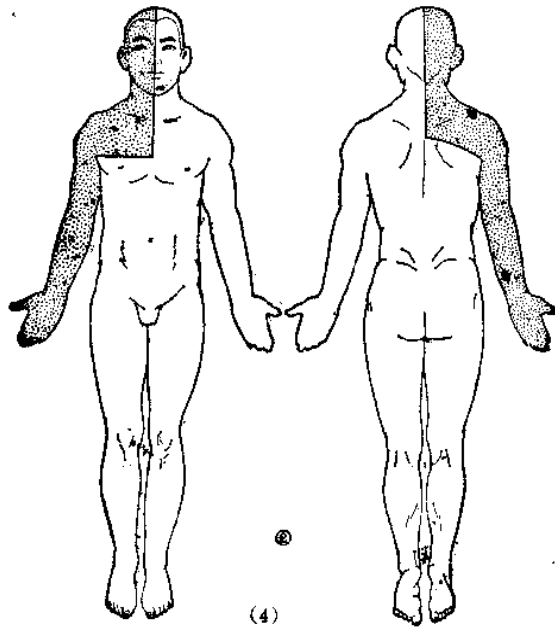
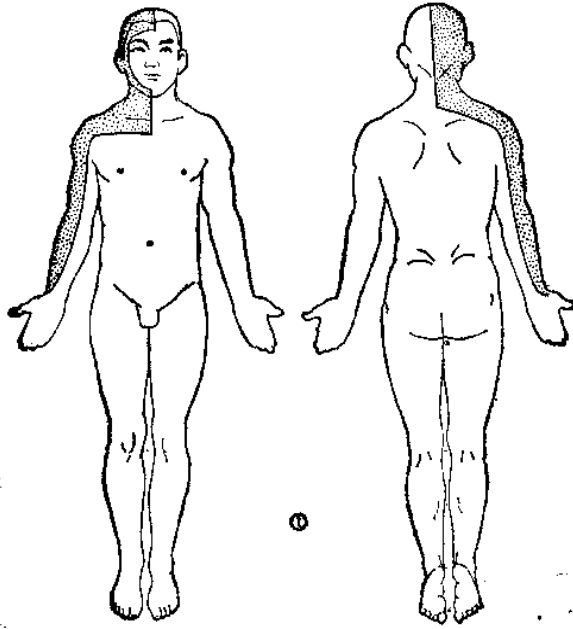
该型又分为神经根型、神经丛型、神经干型及末梢型,其感觉障碍的特点见表6-21。

表 6-21 后根型、神经丛型、神经干型及末梢型感觉障碍的特点

	受 损 部 位	症 状	疾 病
后 根 型 〔图6-26(1)(2)(3)(4)〕	神经后根脊神经节	病侧呈节段性疼痛及感觉障碍,病侧呈节段性带状疱疹	神经根炎、椎间盘突出、带状疱疹
神 经 丛 型	神经丛	受损神经支配区域(比干大)疼痛和感觉障碍,伴有运动及植物神经功能障碍	臂丛神经炎
神 经 干 型	神经干	受损神经支配区疼痛、感觉异常及感觉障碍,伴有植物神经功能障碍	桡神经麻痹、腓总神经麻痹
末 梢 型 〔图6-26(5)〕	末梢神经	双侧对称性四肢末梢呈手套、袜套型感觉障碍及疼痛,伴有运动及植物神经功能障碍	多发性神经炎







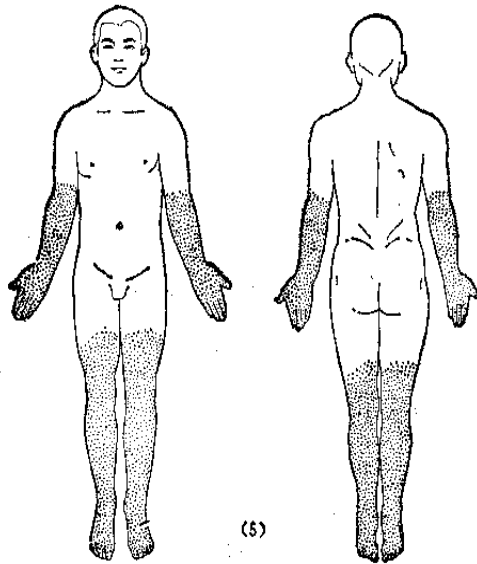


图 6-26 周围神经型感觉障碍

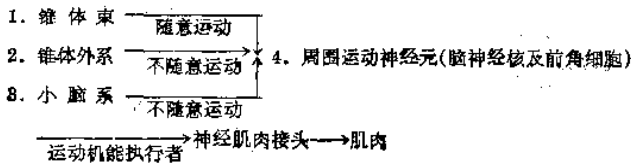
(1) 中部马尾(T_{4} 以下)病变的感觉障碍 (2) 上部马尾(L_{2} 以下)病变的感觉障碍(与脊髓圆锥病变相似,但上部马尾病变不越腹股沟部) (3) 鞍状感觉障碍 (4) 颈髓病变引起感觉障碍①髓外压迫性病变引起 C_{2-4} 节根性感觉障碍和三叉神经节束损害引起颜面周边的感觉减退②病变继续发展,感觉障碍区域扩大 (5) 多发性神经炎型感觉障碍

(田时雨)

第七章 运动系病变的诊断

运动系分为四个组成部分,即锥体束、锥体外系、小脑系及周围运动神经元,如表 7-1。

表 7-1 运动系的四部分组成及其关系

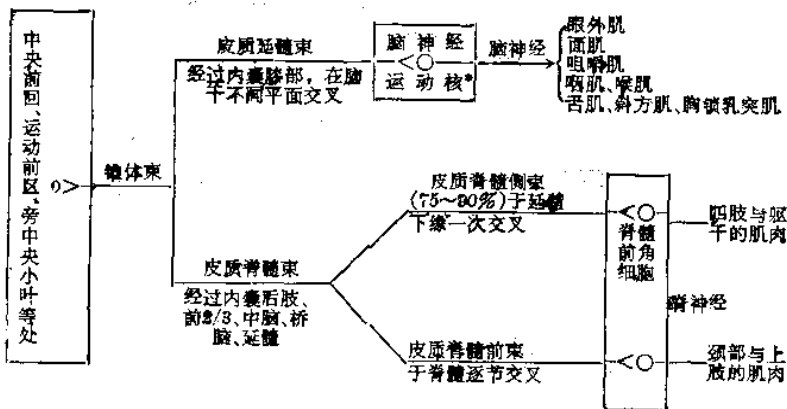


第一节 锥体系

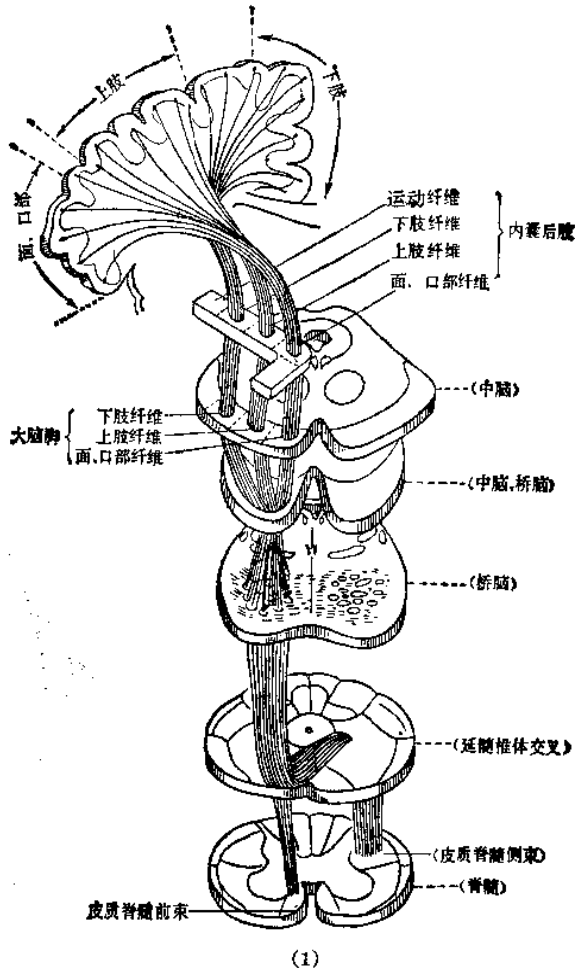
一、传导路

锥体路由上、下运动神经元链锁组成。上运动神经元起自大脑中央前回、运动前区和旁中央小叶等处皮质的巨型锥体细胞和其他锥体细胞,它的轴突下行,组成锥体束,通过内囊的膝部、后肢前 2/3 区及脑干、脊髓,止于脑神经核称皮质延髓束,止于脊髓前角细胞的称皮质脊髓束,后者又分皮质脊髓前束和皮质脊髓侧束,传导路如表 7-2 及图 7-1。

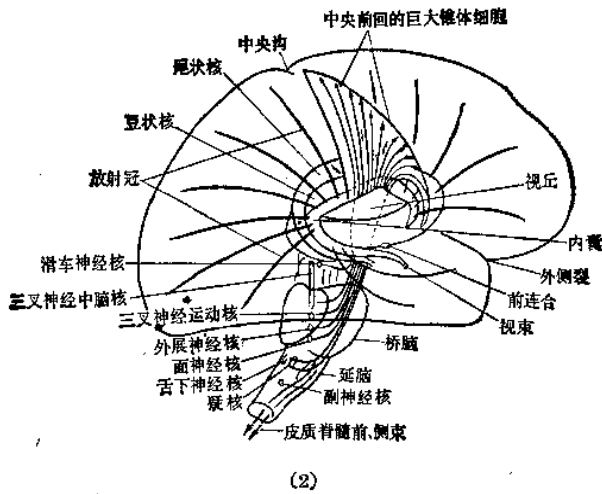
表 7-2 锥体传导路



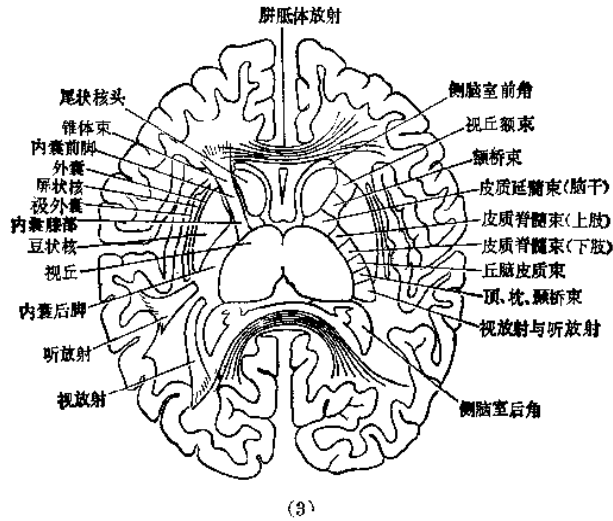
• 脑神经运动核(III、IV、V、VI、VII、IX、X、XI、XII),除 VII 核下部及 XII 核只受对侧皮质支配外,其余均受双侧皮质支配。但 V 核受对侧支配为主,XI 核受同侧支配为主。



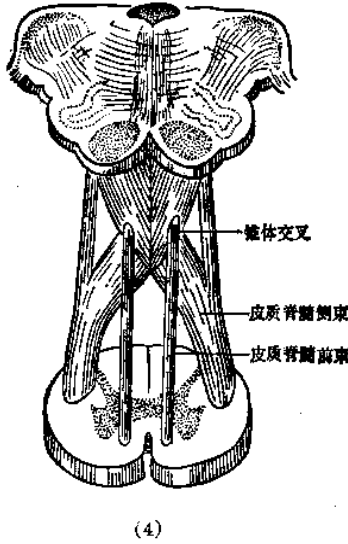
(1)



(2)



(3)



(4)

图 7-1 锥体束

(1) 锥体束纤维(皮质脊髓束和皮质延髓束)在各阶段的排列及径路 (2) 锥体束及放射冠
 (3) 内囊与锥体束的位置 (4) 锥体交叉模式图

二、锥体束纤维在中枢神经系中各部位的排列

(一) 中央前回(图 7-1) 中央前回的神经细胞对身体的支配有一定的排列次序，呈一个倒置的人形，即最高部分支配下肢，其中支配足趾者在最上部，与半球内侧面旁中央小叶有排尿便功能。依次向下为足跖、小腿、大腿、躯干、肩、肘、腕、手指、拇指、颈、眼睑、面、口、下颌、舌、软腭、咽、喉的排列。在中央前回可以用一个人正在把手放到他的口腔处的姿态来表现。

(二) 内囊区(图 7-2) 内囊膝部为皮质延髓束，从前向后依次为眼、面、口、舌的排列；内囊后肢前 2/3 部为皮质脊髓束，从前向后依次为肩、臂、前臂、手、指、拇指、躯干、腹、大腿、

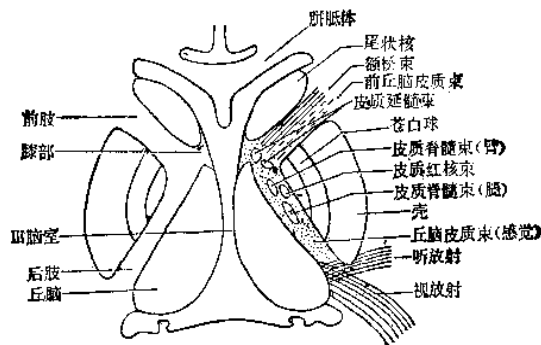


图 7-2 内 囊

前肢: 额、桥、小脑束、丘脑皮质束、带状回与纹状体连系 膝部: 皮质延髓束(排列顺序: 眼、面、口、舌) 后肢: 皮质脊髓束(排列顺序: 肩、臂、前臂、手、指、拇指、臀、腰、脚跟、足趾)、皮质红核束、丘脑皮质束、听放射、视放射

小腿、足趾的排列。在内囊可以用一个人把他的手紧靠他的身旁的姿态来表现。

(三) 大脑脚〔图 7-1(1)〕 大脑脚内 1/5 区为额桥束, 外 1/5 区为额桥束, 中 3/5 区为锥体束, 从内向外依次为支配对侧的头面、上肢、躯干和下肢的纤维的排列。

(四) 颈髓〔图 6-3(1)〕 皮质脊髓束从内向外依次为 C、T、L、S、Co 的纤维排列。

(五) 脊髓前角细胞 颈膨大(C₅~T₁)的前角细胞支配的肌群, 从外向内依次为指、前臂、上臂、肩、躯干的肌群; 胸段(T₂~L₁)的前角细胞支配的肌群, 从外向内依次为肋间肌、背肌、腹肌; 腰膨大(L₂~S₂)的前角细胞支配的肌群, 从外向内依次为足、小腿、大腿、髌、躯干的肌群。总之, 前角的内侧支配颈部与躯干的肌肉; 前角的外侧支配四肢的肌肉。前角的腹侧支配伸肌和外展肌; 前角的背侧支配屈肌和内收肌。

三、上、下运动神经元病变的症状

上运动神经元损害出现的瘫痪, 称为上运动神经元瘫痪, 或中枢性瘫痪, 又称硬瘫; 下运动神经元损害出现的瘫痪称为下运动神经元瘫痪, 或周围性瘫痪, 又称软瘫, 两者的临床表现与区别如表 7-3。

表 7-3 中枢性瘫痪和周围性瘫痪的鉴别诊断

瘫 痪 种 类	中 枢 性 瘫 痪 (上运动神经元瘫或硬瘫)	周 围 性 瘫 痪 (下运动神经元瘫或软瘫)
症 状 表 现		
损 害 部 位	皮质运动区及锥体束 (上运动神经元)	脊髓前角细胞和脑神经运动核及其两者的纤维 (下运动神经元)
瘫 痪 的 范 围	较广泛, 常以肢体为主	常为局限, 以个别肌肉或肌群为主
肌 张 力	增高, 常呈折刀样	减低
肌 萎 缩	无或有废用性肌萎缩	明显, 早期就可出现
肌 纤 维 颤 动	无	可有
联 带 运 动	有	无
反 射	腱反射亢进、浅反射减弱或消失	腱反射减弱或消失
病 理 反 射	有	无
电 变 性 反 应	无	有

四、锥体系病变的定位诊断

(一) 锥体束病变的定位诊断(图 7-3)

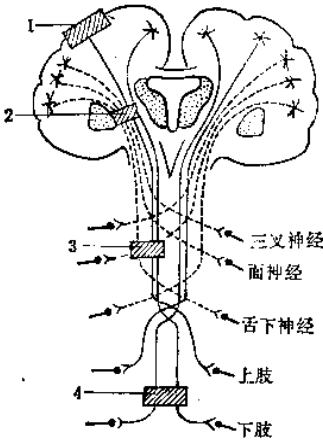


图 7-3 锥体束病损图解

1. 单瘫 2. 偏瘫 3. 交叉性偏瘫 4. 截瘫

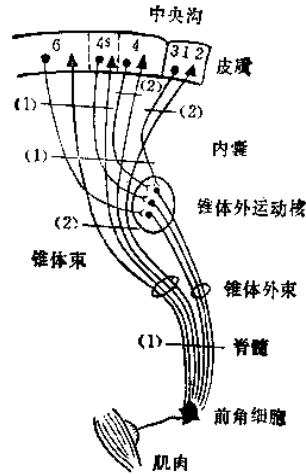


图 7-4 大脑皮质发出的锥体束及锥体外束, 痉挛性(1)、弛缓性(2)瘫痪的病变部位

1. 皮质型 中央前回、运动前区皮质的病损。

(1) 局限性癫痫 如刺激性病变, 则出现局限性癫痫。大拇指、食指、口角或脚趾三处之一开始的单肢痉挛发作。如癫痫的兴奋波逐渐扩散, 可由某一肢体的局限性癫痫发展为半身或全身性癫痫发作, 称贾克森(Jacksonian)癫痫。

(2) 单瘫 是皮质运动区的破坏性病变的特点。偏瘫的少见。

(3) 运动区(4区)与运动前区(6区)病变瘫痪的区别(图 7-4) 运动区(4区)局限性病变, 表现为弛缓性瘫痪, 肌张力低, 腱反射减弱, 病理反射阳性; 运动前区(6区)病变, 表现为痉挛性瘫痪, 肌张力高, 腱反射亢进, 病理反射阴性。如果两者均损害, 则表现为痉挛性瘫痪, 肌张力高, 腱反射亢进, 腹壁、提睾反射减弱, 病理反射阳性(如表 7-4)。

表 7-4 一侧上运动神经元(皮质瘫痪)障碍

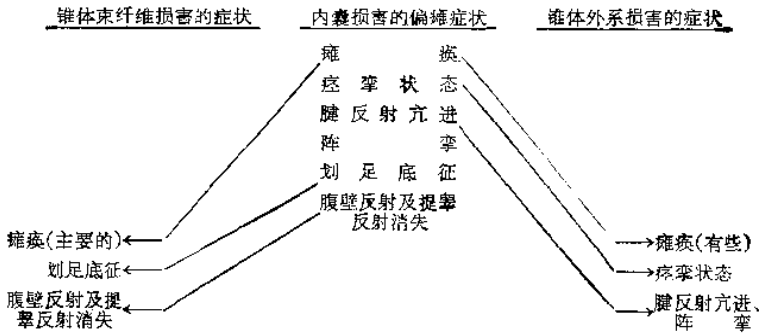
症 状	运动区、锥体路	运动前区、锥体外路	运动区和运动前区
痉 挛	0	++	+++
腱 反 射	+	++	+++
腹 壁 反 射	0	?	0
病 理 反 射	+	0	++
强 握 反 射	0	+	+
血管运动异常	0	++	++

2. 皮质下型(放射冠)[图 7-1(2)] 通过放射冠的锥体束纤维向内囊聚集, 病损时则出现对侧不完全性偏瘫, 如果丘脑皮质束受损害, 可伴有对侧半身感觉障碍, 若视放射损害, 可伴有对侧同向性偏盲。

3. 内囊型 内囊区域狭窄, 锥体束、丘脑皮质束和视放线的纤维聚集紧凑, 当病损时出现对侧完全性偏瘫, 如同时损害丘脑皮质束及视放线时, 可伴有对侧半身感觉障碍和同向性

偏盲,称为三偏综合征。内囊损害的偏瘫症状与锥体束、锥体外系损伤的症状不同,其特点如表 7-5。

表 7-5 内囊、锥体束和锥体外系损害的症状



前述的皮质型、皮质下型(放射冠)、内囊型,若是主侧半球病损时,则出现运动性失语。

4. 脑干型(图 7-5) 当脑干半侧病损时,则出现病侧脑神经瘫痪和对侧中枢性偏瘫,称交叉性偏瘫。若脑干两侧病损时,则出现病损区脑神经瘫痪和四肢中枢性瘫痪及病损以下感觉障碍等。详见脑干章。

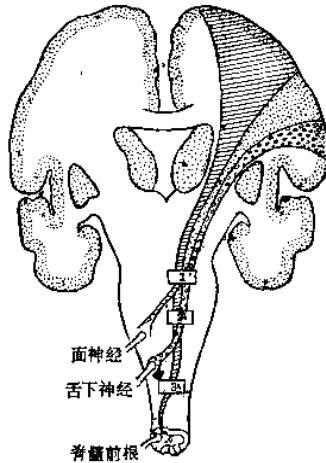


图 7-5 脑干型的各平面锥体束损害时病灶对侧脑神经症状

- 1. 中脑病变:对侧 VII、XII 脑神经中枢性瘫痪
- 2. 桥脑病变:对侧 XII 脑神经中枢性瘫痪
- 3. 延脑病变:对侧无脑神经损害

5. 脊髓型 当脊髓半侧病损时,则出现脊髓半切症(Brown-Seguard 综合征)。即病变以下深感觉障碍及中枢性瘫痪,对侧痛、温觉障碍。若脊髓横贯性病损时,则出现病变以下感觉障碍、瘫痪(中枢性或周围性)及括约肌功能障碍。详见脊髓章。

(二) 下运动神经元病变的定位诊断 下运动神经元是指脊髓前角细胞、脊髓前根、脊髓周围神经、脑神经运动核及其运动纤维。这种瘫痪特点是腱反射减弱或消失、肌张力减低及肌萎缩等。

1. 前角细胞病变 该部位病变出现节段性、弛缓性瘫痪,肌张力低、肌萎缩、腱反射减

弱或消失,可有肌纤维震颤,无感觉障碍。如侵及前角细胞内侧群,则身体近端的肌肉出现症状,如侵及前角细胞的外侧群,则身体远端出现症状。

2. 前根病变 其症状和体征与前角细胞损害时相似,但常与后根同时受损害出现根性疼痛和感觉障碍。当前根受刺激时,常出现肌纤维束性震颤。

3. 周围神经病变 周围神经为混合神经,病变时出现弛缓性瘫痪,疼痛和感觉障碍以及植物神经功能障碍,与周围神经的支配区是一致的。

五、从瘫痪的分布分析病变部位与疾病原因

从瘫痪的分布分析病变部位与疾病原因如表 7-6。

表 7-6 从瘫痪的分布分析病变部位与疾病原因

分 布	病 变 部 位	主要疾病的原因
I. 单 瘫	对侧运动皮质 脊神经根 神经丛 末梢神经(单)	肿瘤、梗塞、动静脉畸形等 脊椎病、椎间盘突出、肿瘤等 外伤、肿瘤、炎症等 压迫、外伤、脱原病等
II. 偏 瘫	对侧大脑半球(尤其内囊) 对侧脑干 同侧颈髓	梗塞、出血、肿瘤等 梗塞、多发性硬化症等 髓内肿瘤、颈椎病等
III. 交叉性瘫痪	脑干	梗塞、血肿、肿瘤等
IV. 四肢瘫痪	两侧大脑半球 脑干 颈髓 锥体束 脊髓前角细胞 末梢神经(多发性) 神经肌肉接合部 肌肉	多发性梗塞、多发性出血、脑炎、多发性硬化症、皮质-纹状体-脊髓变性症等 梗塞、出血、脑干炎、肿瘤、多发性硬化症等 颈椎病、椎间盘突出、肿瘤、多发性硬化症、脊前动脉综合征等 原发性侧索硬化症、亚急性联合变性症等 肌萎缩侧索硬化症、进行性脊肌萎缩症、小儿麻痹等 急性感染性多发性神经炎、中毒性神经病、代谢性神经病、遗传性神经病等 重症肌无力、Eaton-Lambert 综合征、腊肠(肉毒)中毒 进行性肌营养不良症、多发性肌炎、代谢性肌病、周期性麻痹等
V. 截 瘫	旁中央小叶 胸髓 马尾 末梢神经(多发性)	肿瘤、外伤、上矢状窦血栓症等 肿瘤、外伤、脊髓炎、结核、梗塞、出血、血管瘤、多发性硬化症等 肿瘤、炎症、外伤等 与四肢瘫痪同
VI. 两上肢瘫痪	颈髓 两侧颈神经根 末梢神经(多发性、单发性)	脊髓空洞症、多发性硬化症等 颈椎病、后纵韧带钙化症等 结节性动脉周围炎等
VII. 面肌瘫痪	对侧运动皮质 同侧桥脑 面神经(一侧) 面神经(两侧) 神经肌肉接合部 肌肉	与单瘫同 梗塞、血肿、肿瘤、多发性硬化症等 Bell 麻痹、膝状神经节带状疱疹、小脑桥脑角部肿瘤等 炎肉瘤病、多发性脑神经炎、传染性单核细胞增多症、麻风、Möbius 综合征等 重症肌无力、腊肠(肉毒)中毒等 先天性肌病等
VIII. 吞咽困难	两侧大脑半球	多发性脑梗塞等

分 布	病 变 部 位	主 要 疾 病 的 原 因
IX. 注 视 麻 痹	上脑干	肿瘤、梗塞、水肿、多发性硬化症、神经白质综合征等
	延髓	梗塞、水肿、肿瘤、多发性硬化症、进行性脊髓麻痹等
	舌咽、迷走神经	脑神经炎、肿瘤、外伤、白喉等
	神经肌肉接合部	重症肌无力、腊肠(肉毒)中毒等
	肌肉	咽喉肌肌病等
	对侧大脑半球 中脑(垂直方向)	梗塞、出血、局灶炎症等
X. 核间性眼肌麻痹	同侧桥脑	肿瘤、梗塞、出血、局灶性炎症、多发性硬化症等
	对侧内侧纵束(脑干)	多发性硬化症、肿瘤、梗塞、炎症等
XI. 眼外肌麻痹	脑干	肿瘤、梗塞、出血、炎症、多发性硬化症、Wernicke 脑病等
	III、IV、VIN 麻痹	颅内动脉瘤、糖尿病、肿瘤、Fisher 综合征、脑神经炎、Tolosa-Hunt 综合征等
	神经肌肉接合部 肌肉	重症肌无力、腊肠(肉毒)中毒等 眼肌肌病、甲状腺中毒性眼肌麻痹、Kearns-Sayre 综合征

第二节 锥体外系

一、锥体外系的解剖生理

锥体外系是指锥体束以外的所有运动纤维的通路的总称,是多种神经元结构。包括锥体外皮质及有关核团和传导束所组成的协调躯体运动的系统。

(一) 锥体外皮质 除锥体皮质(即第四区)外,凡能引起躯体运动的皮质均属锥体外皮质,如 4S、6、8、5、7、18、19 等区,但主要的是第 6 区,又称运动前区。

(二) 基底神经节 包括四部分:纹状体-苍白球系、红核、黑质及丘脑下核(又称 Luys 体),主要是纹状体-苍白球系(图 7-6)。

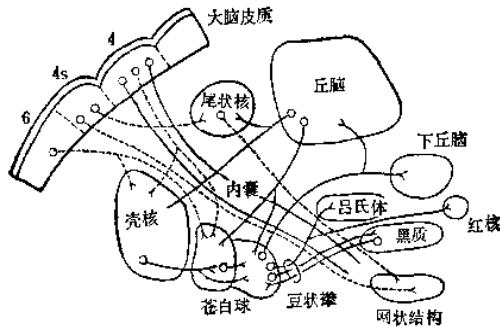
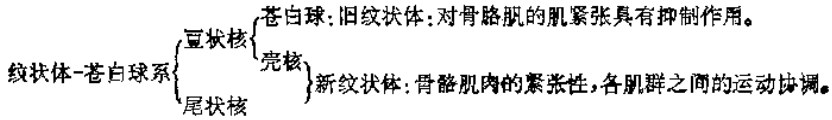


图 7-6 基底神经节及其联系



(三) 与锥体外系活动有关的径路(图 7-7)

1. 锥体外系与大脑皮质的联系

(1) 皮质与纹状体纤维 皮质(25、45、85区) → 尾状核

(2) 皮质桥脑小脑束:

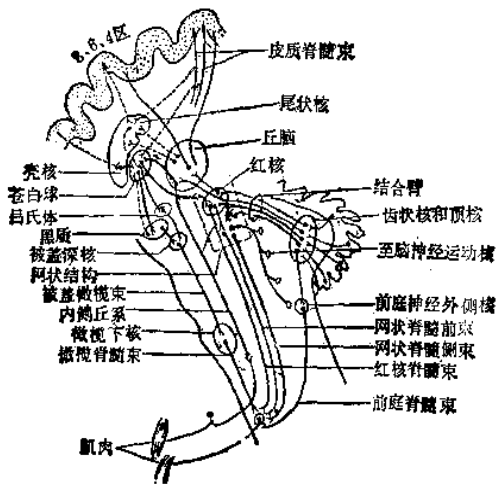
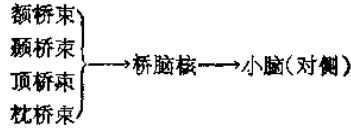


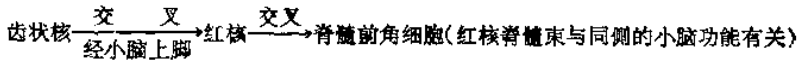
图 7-7 与锥体外系活动有关的径路

(3) 皮质丘脑束 皮质 → 丘脑

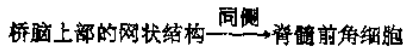
(4) 其他有皮质黑质束等。

2. 通过脊髓的主要锥体外系束(图 7-8)

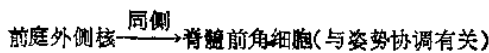
(1) 红核脊髓束



(2) 网状脊髓束



(3) 前庭脊髓束



(4) 四叠体脊髓束(又称顶盖脊髓束)

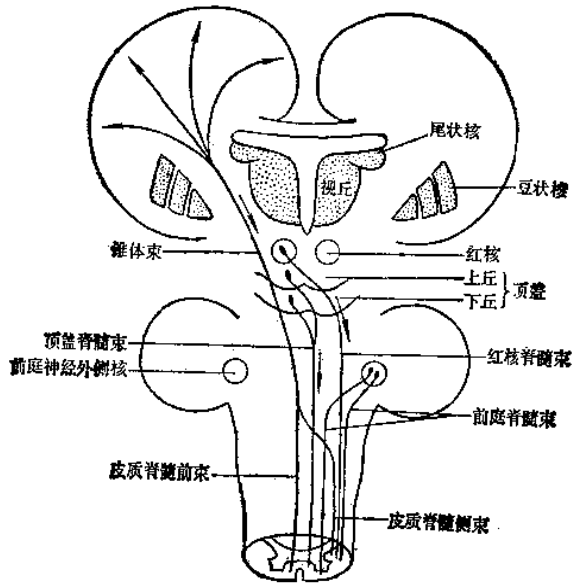
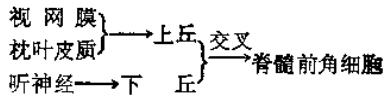


图 7-8 脊髓下行的神经径路



3. 锥体外系的环路(图 7-7、7-9) 主要环路有三条:

- (1) 皮质——尾状核——苍白球——丘脑——皮质通路;
- (2) 皮质——桥脑——齿状核——红核——丘脑——皮质通路;

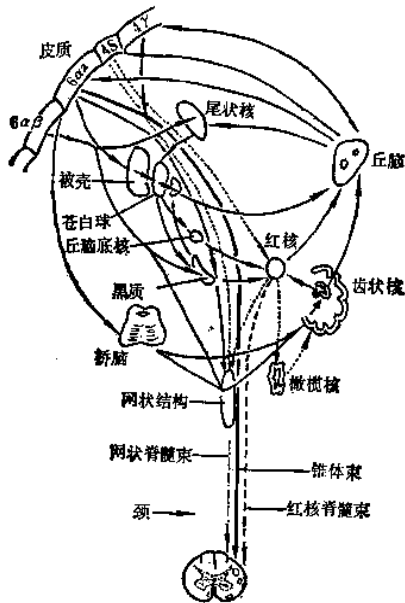
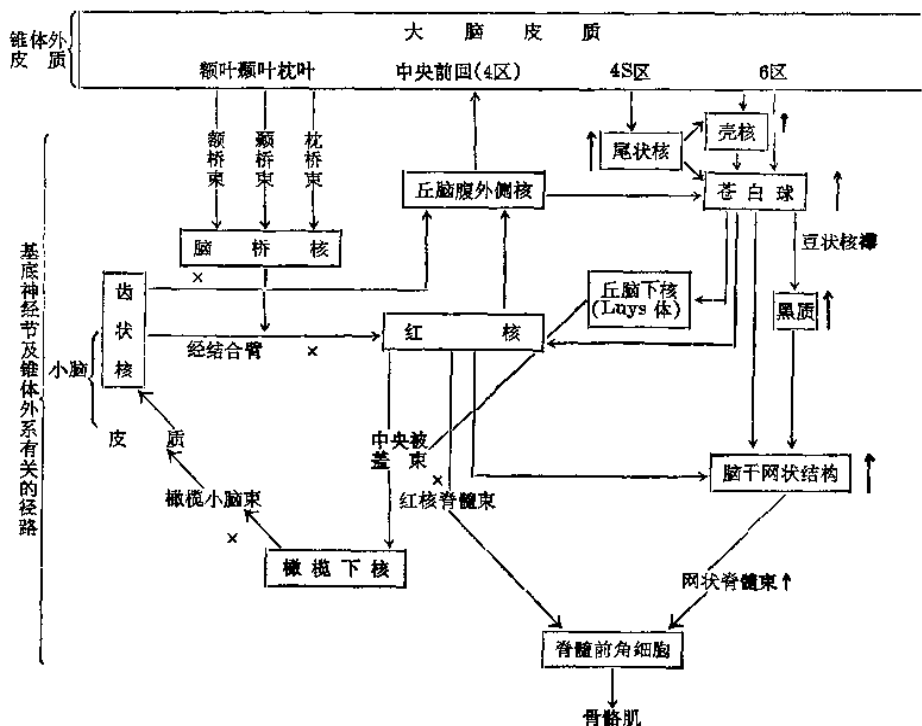


图 7-9 锥体外系与大脑皮质、丘脑及脊髓的联系

(3) 皮质——黑质——苍白球——丘脑——皮质通路。

4. 锥体外系与皮质、丘脑、脊髓的联系(图 7-9) 锥体外系与皮质、丘脑、脊髓的联系如表 7-6。

表 7-7 锥体外系与皮质、丘脑、脊髓的联系



“x”代表交叉

(四) 锥体外系的特点

- (1) 其神经纤维下行途中不经过延髓锥体；
- (2) 其作用不能直接抵达下运动神经元，而是下行传导过程中，于纹状体、小脑、脑干、网状结构等部位经过一系列神经元的转换；
- (3) 锥体外系的中枢各部位(包括皮质部位)都不能引起肌肉的随意运动，而是影响肌肉的协调、准确等，此外，通过影响肌紧张的变化，以维持正常姿势。

二、锥体外系病变的症状

锥体外系的损害，主要是肌张力的改变和不随意运动的出现。肌张力变化有肌张力增高、减低和游走性的增强或减低。不随意运动有舞蹈样动作、手足徐动、震颤、扭转痉挛、痉挛性斜颈等，一般睡眠时停止，情绪激动时增强。基底节的病变部位与产生的运动障碍(图 7-10)见表 7-8。

锥体束与锥体外系损害时的鉴别诊断要点如表 7-9。

临床上常见的基底节病变综合征有两组：

(一) 肌张力增强——运动减少综合征(苍白球、黑质损害时)

1. 肌张力增强 呈铅管样或齿轮样强直。早期由于腕关节伸肌的强直可出现路标现象

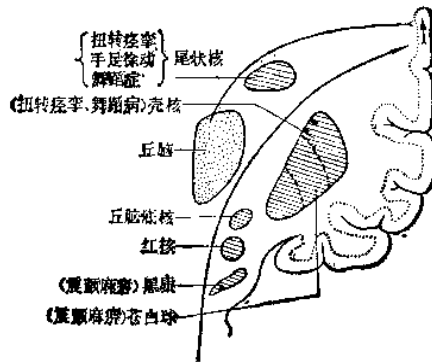


图 7-10 基底节病变的部位和产生的运动障碍

表 7-8 基底节病变的部位与产生的运动障碍

病变的部位	运 动 障 碍
被壳	舞蹈病(被壳小细胞受侵犯)、震颤麻痹(被壳大细胞受损时)、手足徐动、运动减少症
尾状核	运动倒错(Parakinesia)
苍白球内侧	无动症、肌强直
苍白球外侧	表情运动消失
黑质	运动消失、肌强直
丘脑底核	扭转、投掷症(Ballismus), 丘脑底核首端与面肌有关,中部与上肢有关、后部与下肢有关
红核、红核-齿状核束	舞蹈症、手足徐动样动作、意向性震颤(小脑-红核-丘脑束损害)
红核、红核-脊髓束	运动消失、伸肌强直

表 7-8 锥体束与锥体外系损害时的鉴别诊断

	锥 体 束	锥 体 外 系
肌张力增高 特 征 分 布 (图7-11)	痉挛性 (折刀样) 上肢为屈肌 下肢为伸肌	僵硬性 (齿轮样或铅管样) 四肢、躯干的全部肌肉
不随意运动	(-)	(+)
瘫 瘓	(+)	(-)或轻度(+)
腱 反 射	亢进	正常或轻度亢进
划 足 麻 征	(+)	(-)

(图 7-12),对于早期诊断很有价值。

2. 运动减少或少动症。

3. 姿势与表情 全身呈屈曲状态。缺乏表情呈假面具脸、情感易冲动、易哭泣。

4. 步态 呈慌张步态。

5. 言语 声音低哑,单调,构音困难。

6. 震颤 呈“静止性”震颤,多发生于手、足及头部。震颤频率为 6~10 次/秒,随意运动时减弱或消失,睡眠中消失,情绪激动时加重。

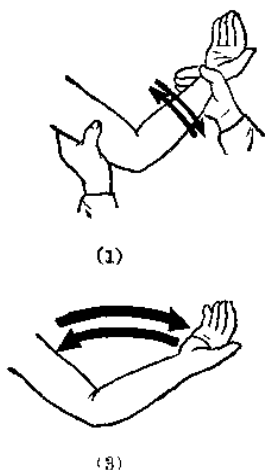


图 7-11 肌张力的改变

(1) 正常肌张力 (2) 锥体束损害, 呈剪刀样
(3)、(4) 锥体外束损害, 呈铅管样或齿轮样

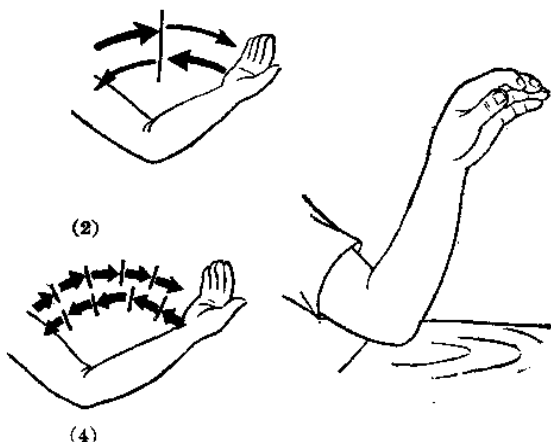


图 7-12 路标手

病人把肘搁于桌上, 使前臂与桌面成垂直位置, 臂及腕肌肉尽量放松, 腕关节或多或少仍保持伸直位置(正常人成 90° 屈曲), 俨若铁路上竖立的路标

上述症状见于震颤性麻痹(Parkinson 病)或震颤麻痹综合征(Parkinson 综合征)。

(二) 肌张力减低——运动增多综合征(尾状核、壳核损害时)

1. 舞蹈症 为头面部及肢体迅速的、粗大的、无目的的、不规律的、不自主的运动。常伴肌张力低, 腱反射弱, 进行随意运动或精神激动时加重, 反之减轻, 睡眠消失。多见于风湿性舞蹈病、遗传性舞蹈病和妊娠舞蹈病。

2. 手足徐动症 多见于肢体远端, 为缓慢的手指与足趾的屈伸与分散的运动(图 7-13)。有时也累及躯干及咽、面部、舌等肌肉。可见到手及其他部位有间歇的、缓慢的、弯弯曲曲的蚯蚓样运动。见于尾状核病变。

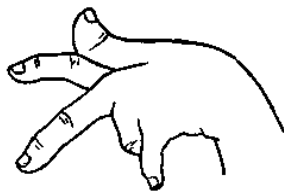


图 7-13 手足徐动症的手部姿势

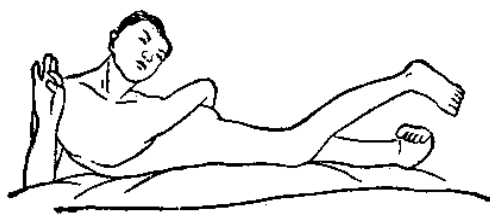


图 7-14 扭转痉挛

3. 扭转痉挛 是肢体或躯干以肢体长轴为中心的徐缓的扭屈转动，其特点为躯干肌、颈项及四肢肌(近端为主)呈有力的收缩，因而产生各种扭曲状态(图 7-14)。本症可单独出现或合并手足徐动症。

4. 肌阵挛 为一块肌肉或一组肌肉(软腭、咽、喉、膈肌等)的突然而迅速的阵挛收缩，呈间歇性发生，不产生肢体运动，如有也甚轻微，见于症状的对侧延髓橄榄核与中脑红核和症状同侧的小脑齿状核三个部位连结的三角区(图 7-15)的病变。

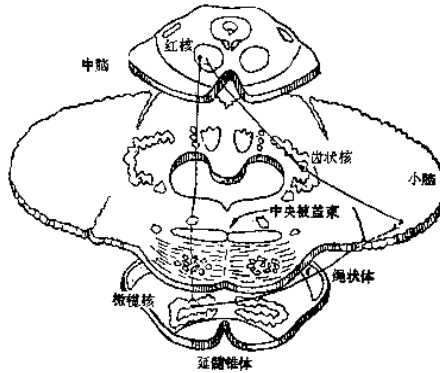


图 7-15 Guillain-Mollaret 的三角区

这个三角区的边相当于橄榄齿状核纤维、中央被盖束、小脑上脚

5. 半身跳跃 即半身痉挛发作，呈大幅度的跃跳样运动(一侧投掷运动)。常限于身体之一侧，其运动甚为有力，以躯干及肢体近端为主，见于丘脑底核病变。

6. 痉挛性斜颈 由于颈部肌肉的阵挛性或强直性收缩造成的一种头部旋转性姿势(图 7-16)。见于锥体外系损害。



图 7-16 痉挛性斜颈

三、锥体外系病变的综合征

(一) 震颤性麻痹 是一种锥体外系(主要为苍白球、黑质)的慢性、进行性变性疾病。多发生于 50~60 岁之间，男多于女。临床特征为肢体震颤、全身强直、运动减少三联症，三者可单独发生或合并发生。震颤性麻痹的典型症候如表 7-10。病程逾数年甚至数十年。少数病例有家族史。

震颤性麻痹的诊断标准如表 7-11。

由于脑炎、脑动脉硬化、脑外伤、脑肿瘤、一氧化碳中毒、锰中毒及氯丙嗪等损害苍白球与黑质时引起类似的征状，称震颤性麻痹综合征。

表 7-10 震 颤 性 麻 痹 的 典 型 症 候

① 无肌无力的手指运动笨拙	⑬ 肌张力增强,呈齿轮样或铅管样
② 言语-构音困难	⑭ 肌力弱
③ 自动的吞咽唾液消失	⑮ 肌张力障碍样屈曲姿势
④ 自然的瞬目减少或消失	⑯ 上方凝视痉挛(动眼危象),抽搐和肌痉挛
⑤ 步行时手臂协调运动障碍	⑰ 抑郁状态
⑥ 在安静时四肢肌无意识自然收缩消失	⑱ 各种运动减少或停止
⑦ 正常大小的连续的肌肉运动消失 (小步症、小孕症、说话音量低下,并有加速倾向)	⑲ 突进现象(向前、后、侧方)
⑧ 表达意志的手、面、身体的协调运动消失	⑳ 运动缓慢
⑨ 一定模型的运动的半自动的连续消失	㉑ 缓慢进展的注意、记忆和对周围的关心减弱或消失
⑩ 在协调运动时习惯的运动模型消失	㉒ 自主神经障碍(脂性面容、流唾液、排尿障碍、便秘、下肢浮肿等)
⑪ 静止震颤(4~6次/s,非常规律)	㉓ 颈部落下试验及鼻眼险(眉间)反射异常

表 7-11 震 颤 性 麻 痹 的 诊 断 标 准

I. 中年期以后发病多,缓慢起病,进行性加重,症状从一侧上肢或下肢开始,逐渐发展为全身
0 II. 震颤,静止性震颤,4~6次/s,运动时消失,从一侧开始
0 III. 运动减少,动作迟缓,假面具脸
0 IV. 肌强直,近端重,呈齿轮样或铅管样
V. 自主神经症状:脂性面容、唾液分泌增加、出汗异常、起立性低血压、膀胱功能障碍、便秘、阳痿等
VI. 姿势反射障碍,突进现象(向前、后、侧方突进)
VII. L-Dopa 剂有效
VIII. 除外其他疾病(表 7-12)

注:“0”为三主征。

常见的震颤性麻痹综合症的鉴别诊断如表 7-12。

表 7-12 震 颤 性 麻 痹 综 合 征 的 鉴 别 诊 断

	震颤麻痹	少年性	脑炎后	中毒性	脑血管病性	药物性(医源性)
疾病的概念	少动至无动,肌强直、震颤三主征的原因不明的变性疾病	在40岁以前发病,原发性震颤性麻痹综合征,遗传性的多	乙型脑炎、嗜睡脑炎后续发的震颤麻痹综合征	Mn、CO 等中毒引起的震颤性麻痹综合征	在纹状体苍白球系中心的多发性脑梗死引起,常在轻的脑中风后出现	给予抗精神病药、降压药等续发的震颤麻痹综合征
发病方式	非常缓慢	非常缓慢	停止性	急性或亚急性	亚急性、阶段性发展	亚急性,因停止原因药物,症状减轻
肌 强 直	+~+++	+~+++	+++	++	+~+++	+++
震 颤	-~++	-~++	+	+	-~+	-~++
少 动~无 动	+~+++	+~+++	+++	+++	+	+++
假 面 具 脸	+~+++	-~++	+++	±	-~+	-~+
构 音 困 难	+	+	+	+	-~++	-~+
姿 势、步 态 障 碍	+~+++	+~++++	+~++	+~+++	-~++	-~+
锥 体 束 征	-	+~+++	-~+	-~+	+~+++	-
内 翻 足	-	+	-	-	-	-
自 主 神 经 症 状 (流 涎 等)	+	+	+++	+	-~+	-~++
精 神 症 状	+	+	++	++	-~++	++
对 L-Dopa 药 剂 的 反 应(治 疗)	+++	+++	±	+	-~+	-

震颤性麻痹及震颤性麻痹综合证的分类如表 7-13。

表 7-13 震颤性麻痹及震颤性麻痹综合证的分类

- I. 原发性(震颤性麻痹,又称帕金森病)
 1. 按病程分型:
 - ①良性型 病程较长,平均可达 12 年。运动症状波动和精神症状出现较迟
 - ②恶性型 病程较短,平均可达 4 年。运动症状波动和精神症状出现较早
 2. 按症状分型:
 - ①震颤型;②少动和强直型;③震颤或少动和强直伴痴呆型;④震颤或少动和强直型不伴痴呆
 3. 按遗传分型:
 - ①家族性震颤性麻痹;②少年型震颤性麻痹
- II. 继发性(震颤麻痹综合征)
 1. 感染性(包括慢性病毒感染): 脑炎后震颤麻痹综合征(嗜睡脑炎、乙型脑炎及其他脑炎等)
 2. 中毒性(CO、Mu、二硫化碳、氰化物、甲醇等)
 3. 药物性(抗精神病药物如吩噻嗪类、丁酰苯系、萝芙木、生物碱及 α -甲基多巴等)
 4. 脑血管性病变
 5. 脑肿瘤(特别是脑中线肿瘤)
 6. 脑外伤
 7. 中脑空洞症
 8. 代谢性(甲状腺腺功能减退、基底节钙化、慢性肝脑变性)
- III. 症状性震颤性麻痹综合征(异质性系统变性)
 1. 进行性核上性麻痹
 2. 纹状体黑质变性
 3. 皮质齿状核黑质变性
 4. 橄榄桥脑小脑萎缩症
 5. 原发性直立性低血压症
 6. 痴呆(关岛帕金森-痴呆-肌萎缩性侧索硬化综合征、皮质-基底节-脊髓变性症、Alzheimer 病、Pick 病、正常压力脑积水)
 7. 遗传性疾病(肝豆状核变性、Hallerroraen-Spatz 病、脊髓小脑黑质变性症、Huntington 病等)

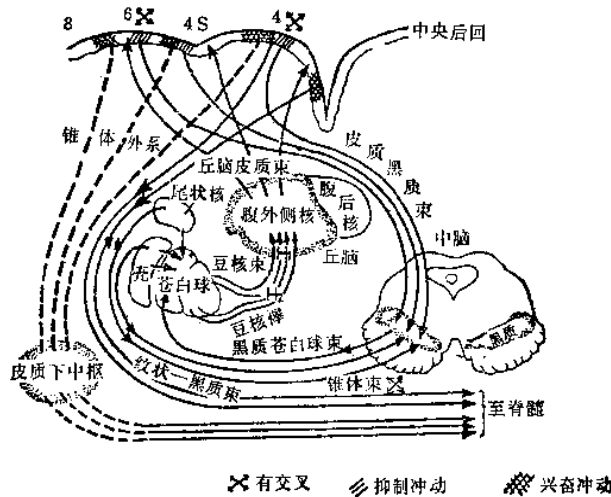


图 7-17 静止性震颤产生之机理

抑制冲动来自大脑皮质 4S 区, 4 区及 6 区 → 黑质 → 苍白球 → 豆状核束 → 豆状核 → H₂ → H₁ → 丘脑(腹外侧核)

4 区(纤维较多)
6 区(纤维较少)

上述传导路上任何一处病变, 此种抑制消失, 则产生静止性震颤, 多见于黑质、苍白球及丘脑的病变。

震颤性麻痹发生原因有三方面的推论：①锥体外系的皮质(4S区)-黑质-苍白球-丘脑-皮质(4,6区)环路的障碍(图7-17)；②脊髓前角细胞活动加强；③多巴胺递质缺乏。因在正常时，大脑皮质通过黑质经苍白球、丘脑、又回到皮质(6区)对大脑皮质管理肌紧张的功能具有抑制作用，当此环路受损时，表现肌紧张增强；黑质发出的纤维经黑质网状脊髓束到达脊髓，抑制脊髓前角细胞运动神经元的活动，于是肌紧张降低，当黑质受损时，对脊髓的抑制作用减弱或消失，故肌紧张增强，出现强直。

目前认为静止性震颤的发生与中枢神经系内递质的变化有关，可能是中枢神经系中胆碱能和多巴胺能两个系的平衡失调所致，此症主要是由于黑质产生多巴胺的功能降低所致。临床上常见的震颤鉴别诊断如表7-14。

表7-14 常见的震颤鉴别诊断

疾 病	震 颤 类 型				机 理	治 疗
	静时 震颤	体位 震颤	意向 震颤	其他		
震颤性麻痹	++++	++	0		缺少多巴胺	抗胆碱能药物左旋多巴 手术：苍白球、丘脑腹外侧核
原发性震颤 (家族性或遗传性)	+	++++	++			心得安、利眠宁、安定 手术：丘脑腹外侧核
小脑疾病 半球 结合臂	0 0	++++	++++			
肝豆状核变性 (Wilson病)	+	++++	+++	拍翼	铜代谢障碍	青霉胺
多发性硬化症	0	+++	++++			
代谢性疾病 (肝、肾、肺功能衰竭所致)	无定位性震颤					
酒精中毒	0	++++	?			
甲状腺毒症	0	++++	0		交感神经活动增强	心得安
肾上腺素震颤	0	++++	0		增加肌梭的敏感度	心得安
焦虑性震颤	0	++++	0		肾上腺素分泌增加	
疲劳震颤	0	++++	0		同上	
苯妥英钠中毒	0	0	+++		小脑损害	
中 脑 (红 核 性) 震 颤		+++	++++		红核-橄榄小脑红核束、红核 脊髓纤维、多巴胺能黑质、新纹 状体纤维和5-羟色胺能脑干- 端脑纤维的病损	

说明：标记：“0”不出现；“+”很少出现；“++”偶尔出现；“+++”常常出现；“++++”典型出现。

震颤的检查方法：最简单的序贯检查方法，令患者手放在膝上(静止性)，将臂向前伸，使其臂作翼状姿势(体位性)，最后令其指鼻试验(意向性)。用下肢来作类似的姿势，可以估价腿的震颤。震颤分为体位性、意向性-动作性震颤(图7-18)；静止性-静止性震颤。

(二) 舞蹈病 舞蹈病也是较常见的锥体外系疾病，主要临床表现为舞蹈样动作，肌张力减低，各关节可过度伸直。发病机理：纹状体(尾状核和壳核)的主要功能是抑制肌肉的紧

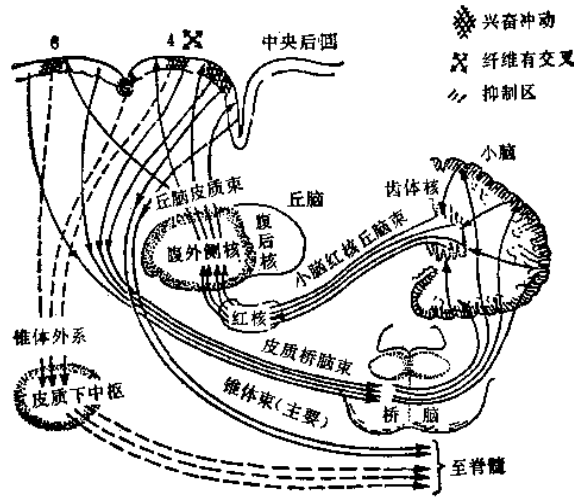


图 7-18 动作性震颤产生机理

正常人来自小脑半球皮质的抑制冲动传至齿状核,经小脑上脚至红核,再经丘脑腹外侧核传入大脑4区(主要)及6区(次要),自锥体束至前角细胞的冲动系有节律的、同时的。上述传导路上任何一处有病变,此种抑制消失,则产生动作性震颤,多见于小脑及其传入纤维的病变。

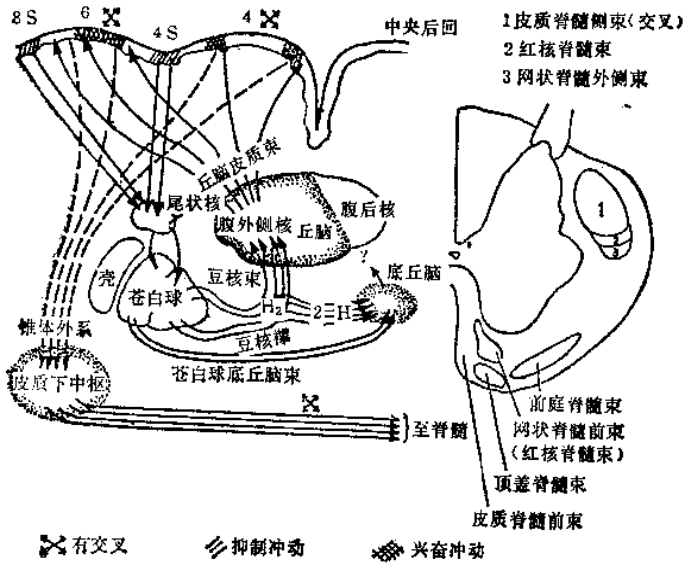
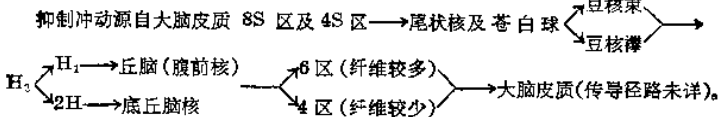


图 7-19 舞蹈动作及手足徐动产生之机制



如在上述传导路上任何一处损伤,对锥体外系之抑制作用消失,则可产生舞蹈动作及手足徐动,但因病灶若位于豆状束及豆状核处,则必伴锥体束受损,致使锥体外系之症状表现不出来,故临床多见于苍白球、尾状核及丘脑部病变。

张性,并且使身体各肌群之间的运动协调,因此当尾状核损害时,常常出现一些不能控制的自发性运动,表现运动增多,如舞蹈症、手足徐动症等。其原因为锥体外系的皮质(4S)-尾状核-苍白球-丘脑-皮质(4S区、6区)环路(图7-19)的障碍有关。因为正常时,大脑皮质4S区通过尾状核经苍白球、丘脑、皮质的环路,对大脑皮质4区(运动区)有抑制性作用,当这个环路在尾状核受损害时,皮质运动区的下行冲动失去抑制性调节,故出现不自主的多动。另一方面尾状核的下行纤维可加强脑干网状结构抑制区的活动,通过网状脊髓束抑制脊髓的伸肌紧张性。引起舞蹈病的病因及分类如表7-15。

表 7-15 舞蹈病的病因及分类

舞 蹈 病	症 状 性 舞 蹈 病	功 能 性 舞 蹈 病
1. 小舞蹈病 2. 大舞蹈病或遗传性舞蹈病 3. 家族性良性舞蹈病*	1. 病毒性脑炎 2. 全身性红斑性狼疮 (SLE) 3. 肝豆状核变性 4. 肝性脑病 5. 硫二苯胺、汞、一氧化碳中毒 6. 脑肿瘤 7. 脑血管疾病,如老年性舞蹈病 8. 妊娠	模仿性舞蹈病*

- 家族性良性舞蹈病:美国曾报道过,为染色体性遗传,2~12岁发病,在家族中发生,不伴痴呆和其他神经症状。
- 模仿性舞蹈病:患者具有癡病性格,接触舞蹈病后而发生。

临床常见的小舞蹈病与大舞蹈病的鉴别诊断如表7-16。

表 7-16 小舞蹈病与大舞蹈病的鉴别诊断

	小 舞 蹈 病	大 舞 蹈 病
发 病 年 龄	5~15岁之间	30~45岁以后
家 族 史	无	有明显的家族史,为常染色体显性遗传
病 程	多为4~6周,其后逐渐好转	进行性发展,少有缓解
病 因	与风湿热有关	病因未明
智 能	正常	早期智能减退,进行性痴呆
舞 蹈 症	舞蹈动作急促,肌张力低	舞蹈动作缓慢,两次舞蹈动作之间间歇期较长,肌张力减退不显著
气 脑 造 影	正常	可见双侧的侧脑室扩大,显示普遍性脑萎缩
病 理	主要为炎性改变以及神经细胞变性	主要为神经细胞发生变性
治 疗	抗风湿治疗	无特殊疗法,因遗传应避免孕或手术
预 后	佳	预后不良,病后10~20年合并感染而死亡

(三) 常见的锥体外系疾病的鉴别诊断 常见的锥体外系疾病的鉴别诊断如表7-17。

表 7-17 常见的锥体外系疾病的鉴别诊断

	震颤麻痹	舞蹈病	肝豆状核变性	扭转痉挛	手足徐动症
神经系统病变部位	主要累及苍白球与黑质,新纹状体受累较轻	最常累及新纹状体,大脑皮质、黑质、小脑也可累及	主要在豆状核、尾状核,大脑皮质也可累及	基底节,尤以尾状核与壳核。丘脑及丘脑下部也可累及	基底节,尤以尾状核及壳核
发病年龄与性别	大多 50~60 岁男多于女	大多为 5~15 岁女多于男	大多为 10~25 岁男多于女	特发性者发病于 6~12 岁,症状控制可发生于任何年龄,男女无明显差别	双侧性者多,出生后数月发病,一侧性者因原发病不同而可发生于任何年龄,性别无明显差别
不自主运动的特点	震颤较粗大,有节律性 4~8 次/s,静止性震颤,运动或工作时减轻,主要在肢体远端	急促的、无目的而变化不定的舞蹈样动作,面部及上肢肌常累及,面部常有离奇的表情与动作,肢体远端肌肉受累较甚	粗大震颤,在静止时不停止,运动时加剧,能稍加以控制,也可有舞蹈样动作,扭转痉挛等	一侧或双侧下肢痉挛性跣足,走路时脚不离地,肢体近端及脊柱缓慢的扭转,行走时明显,躺下或入睡后消失	滑稽相或怪脸,肢体表现“蠕虫样”动作,上肢重于下肢,远端较明显。在同一时间内,有些手指伸直,有些手指弯曲,其速度介于舞蹈病与扭转痉挛之间
肌张力	增强	减弱	增强	痉挛期增强,间歇期减弱	发作时明显增强,发作停止后减弱
精神症状	智力一般能保持	往往出现精神症状如情绪不稳、易激动或兴奋躁动,智能保持正常	精神症状如情绪改变,时哭时笑,智力减退,后期表现痴呆	精神症状少见	精神症状常见
其他	主动运动减少和运动徐缓,面具脸,慌张步态	多伴有风湿热的其他症状	家族病史、角膜色素环、铜代谢和氨基酸代谢紊乱、肝硬化及肝功能低下	脊柱前凸或侧凸、斜颈	划足底征假阳性
原因	纹状体、黑质内多巴胺减少	风湿及其他原因	铜蓝蛋白合成缺陷,引起铜代谢障碍,血清铜氧化酶降低	家族性,甲型脑炎后,肝豆状核变性,间日疟,冬眠灵等	先天性,症状性小儿脑性瘫痪(各种原因引起),成人脑血管疾病,肝豆状核变性,其他脑疾病

第三节 小脑系

一、小脑的解剖生理

(一) 小脑的形态与结构(图 7-20) 小脑组成主要为三部分:①蚓部;②半球;③小脑脚,如表 7-18。

(二) 小脑的纤维联系(图 7-21)

三种纤维 { 联络纤维——联系同侧半球各部分
 连合纤维——连接小脑两半球的纤维
 投射纤维——传入或传出,经小脑脚(见前述小脑脚)

(三) 小脑的功能 小脑的功能主要是反射性的维持肌张力、姿势的平衡和运动的共济与协调。

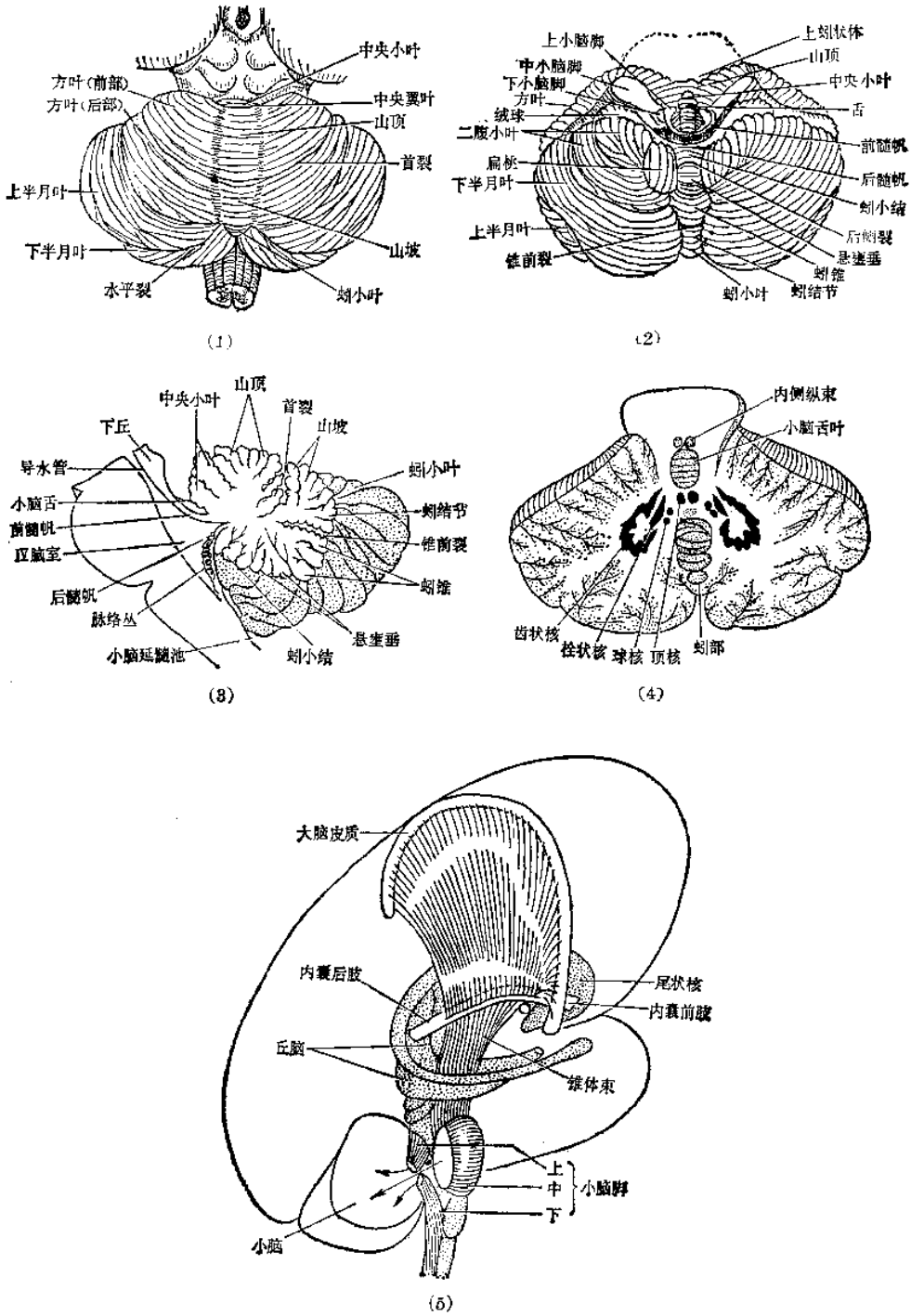


图 7-20 小 脑

(1) 小脑上面(背面) (2) 小脑下面(腹面) (3) 小脑的正中切面
(4) 小脑的核群(水平切面) (5) 小脑脚及内囊示意图

表 7-18 小脑的形态与结构

小脑	半球	蚓部	{ 上蚓 { 稳定身体重心, 维持平衡 { 下蚓
		皮质	—由三层细胞组成: 分子层、浦肯野细胞层、颗粒层。调节肢体共济运动
	髓质	—埋有四对核①齿状核, ②栓状核, ③球核, ④顶核	
	小脑脚	结合臂(上脚)	—通行齿状红核束、脊髓小脑前束、被盖小脑束
脑桥臂(中脚)		—由对侧桥脑核进入小脑的纤维组成	
绳状体(下脚)		—由脊髓小脑后束、橄榄小脑束、前庭小脑束组成	

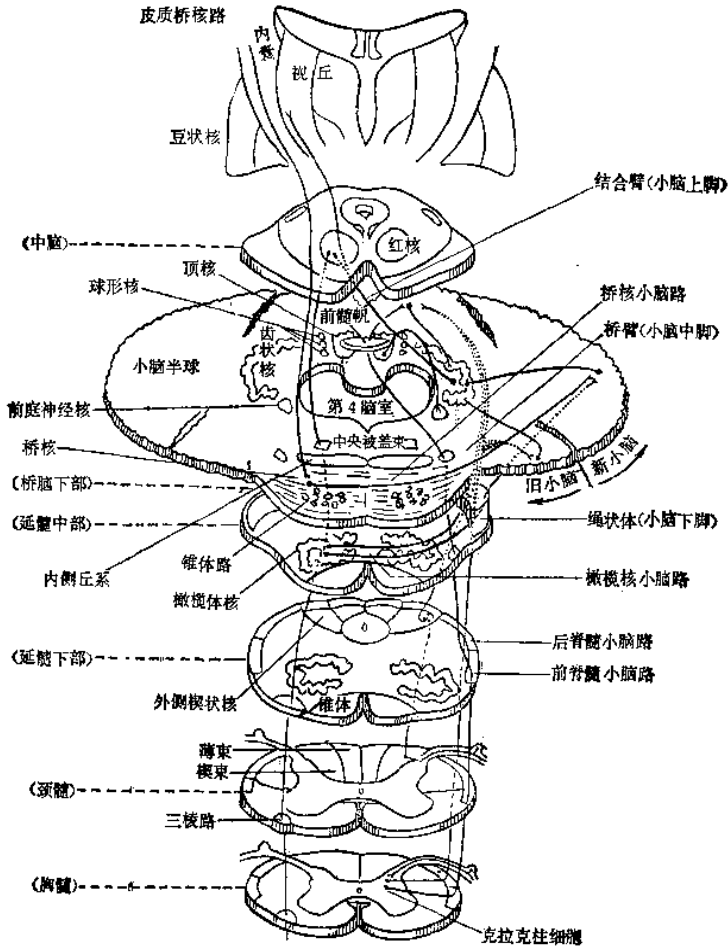


图 7-21 小脑的纤维联系

1. 小脑功能的定位 如表 7-19。

2. 古(原始)小脑、旧小脑、新小脑的功能 如表 7-20。

(1) 古小脑(绒球小结)的功能 主要是维持身体平衡。如病损时, 则出现平衡障碍, 主要症状是步态不稳, 容易跌跤, 但四肢运动完好。其反射途径,

表 7-19 小脑功能的定位

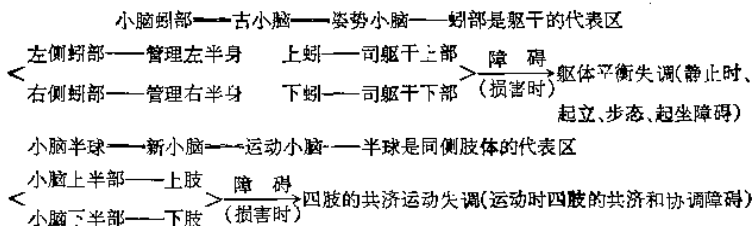


表 7-20 小脑的发生、结构、连接及功能定位

1. 古(原始)小脑——绒球节结——前庭神经核——躯体平衡
2. 旧小脑——蚓部——脊髓——躯体平衡
3. 新小脑——半球——大脑——肢体协调运动

前庭器官(内耳)——前庭核——古小脑——前庭核——脊髓前角细胞运动神经元——骨骼肌

(2) 旧小脑(蚓部的锥体、悬雍垂和前叶的顶部)的功能 主要是调节肌张力以维持身体的平衡姿势,抑制肌紧张。小脑对肌紧张的抑制作用,主要通过脑干网状结构的抑制区完成。其反射途径:

深部感受器(肌肉、关节、韧带)——脊髓小脑束——小脑前叶——顶核——脑干网状抑制区——网状脊髓束——脊髓前角细胞运动神经元——骨骼肌。当这部分小脑损害时,则出现角弓反张、肌紧张亢进的现象。

(3) 新小脑(两半球)的功能 有加强肌紧张的作用及协调随意运动的功能。①加强肌紧张的作用 当新小脑病损时,则出现肌张力减低,有钟摆样膝反射。其反射途径有两条:

新小脑(齿状核)——红核——丘脑——大脑皮质运动区——锥体束——兴奋脊髓前角细胞运动神经元——骨骼肌肌紧张增强; 新小脑——红核——脑干网状结构易化区——网状脊髓束——兴奋脊髓前角细胞运动神经元——骨骼肌肌紧张增强。②有协调随意运动的功能 当新小脑病损时,除肌张力降低外,还有运动协调障碍,如指物不准、运动不能快速转换、运动性(意向性)震颤等,其环途径有两条:

皮质——桥脑——小脑——红核——丘脑——皮质环路,这条环路对大脑皮质有抑制作用;本体感觉——脊髓小脑束——小脑——红核——丘脑——皮质环路,上达大脑皮质,对大脑皮质的下传冲动再度控制。

通过上述两条环路,能使已经活动的肌群不断调整,使运动准确、平稳、动作精细。

总之,小脑经常接受大脑皮质运动区、前庭器官及本体感觉传来的冲动,并随时又发出冲动到达大脑皮质运动区,有的到达脑干网状结构,经网状脊髓束到达脊髓,组成锥体外系的大脑皮质-小脑途径,在调节肌紧张及随意运动中起着重要作用。故小脑病损出现“三乏”症状(即乏紧张、乏力气、乏合作)。

小脑损害的部位与临床症状总结如表 7-21。

二、小脑病变的症状

小脑本身损害时,功能障碍表现在损害同侧,大脑皮质和红核损害时,功能障碍表现在损害的对侧。这些功能障碍都在运动时发生和加剧。小脑蚓部损害,主要表现为躯体平衡

表 7-21 小脑的病灶部位与症状

病灶部位	综合征	症状出现的部位	运动失调			眼震	构音困难	肌张力低下	反击试验	其他
			步态 躯干	上肢	下肢					
古(原始)小脑	小脑底部(下蚓部)	躯干	(+)	0	(±)	(±)	0	(±)	0	头位异常 小脑发作强直性昏厥
旧小脑	小脑前叶(上蚓部)	躯干及 下肢	(+)	(±)	(-)	0	0	(+)	(±)	
新小脑	小脑外侧(小脑半球)	半身	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	
全脑	全小脑	全身	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	

障碍;小脑半球损害,主要表现肢体共济运动失调。急性病损较慢性病损表现明显,因慢性小脑病损可有一定程度的代偿结果。

(一) 小脑性步态(蹒跚步态)(图 2-100)。

(二) 协调运动障碍 主要见于蚓部损害。

- (1) 闭目难立征(图 2-29);
- (2) 躯干运动失调(图 2-90);
- (3) 站立姿势及向侧方推移试验(图 2-96);
- (4) 前进步行试验(图 2-91);
- (5) 协调运动障碍(图 2-92);
- (6) 卧一起试验(图 2-95)。

(三) 共济运动失调 主要见于小脑半球损害。上肢重于下肢,远端重于近端,精细动作较粗糙动作更明显。

- (1) 指鼻试验(图 2-83);
- (2) 指耳试验(图 2-84);
- (3) 手翻转试验(图 2-85);
- (4) 划线试验(图 2-87);
- (5) 书写障碍(图 2-88);
- (6) 跟膝胫试验(图 2-93);
- (7) 足趾手指试验(图 2-97)。

(四) 眼球震颤 多为水平性,而垂直、旋转性也可见到。向病侧注视时眼球震颤明显。眼球震颤原因,是累及前庭与小脑之间的联系之故。

(五) 肌张力减低

- (1) 腱反射减弱;
- (2) 钟摆样反射(图 2-94);
- (3) 反击试验(图 2-86)。

(六) 言语障碍 表现为言语不流利,发音不清,忽高忽低,断续而涩滞,呈“暴发式”言语,为共济运动失调的结果。常见于小脑(半球)病变。

(七) 低估重量 不能正确估计手中所持物体的重量。

(八) 软腭肌阵挛 软腭肌阵挛是肌阵挛的代表,其他的肌阵挛有咽、喉、眼或横膈膜以及四肢肌。引起肌阵挛的病变部位为 Guillain-Mollaret 的三角区(图 7-15)。

(九) 姿势障碍(图 7-22)。

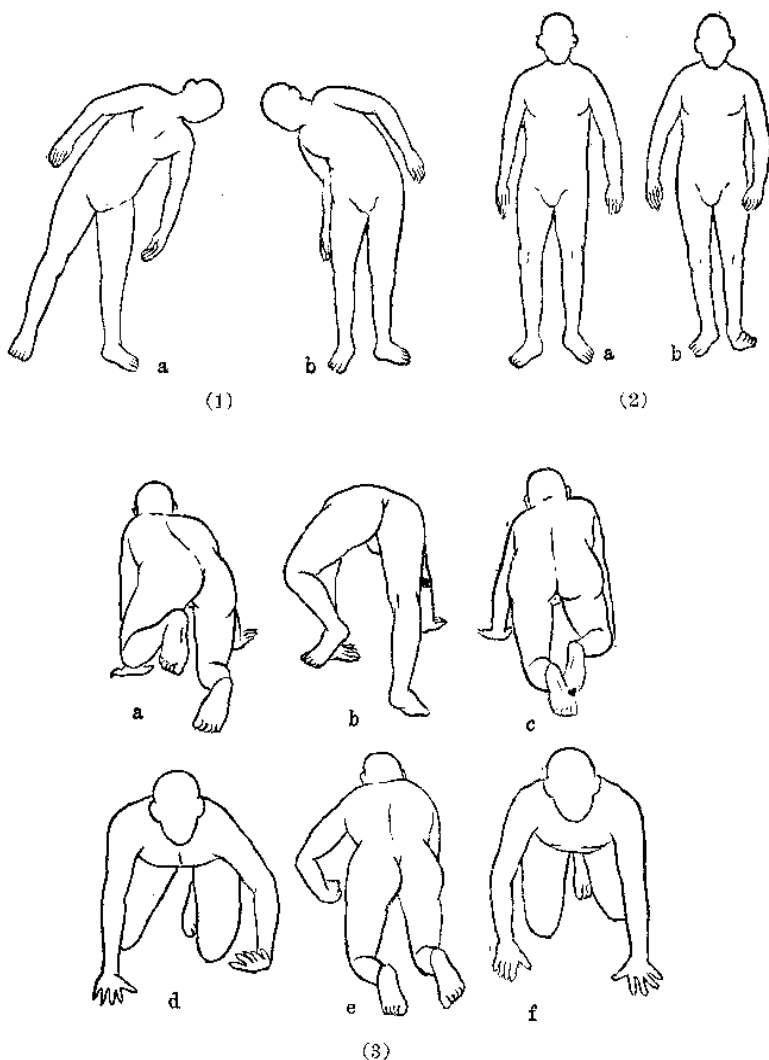


图 7-22 小脑损害时的姿势障碍

(1) 右小脑半球损害 a 向健侧(左)倾斜;b 向患侧(右)倾斜 (2) 左小脑
 部及半球损害 a 向前伸健足(右);b 向前伸患足(左) (3) 左小脑
 部及半球损害 向前爬行的姿势 a→……→f。

三、运动失调症

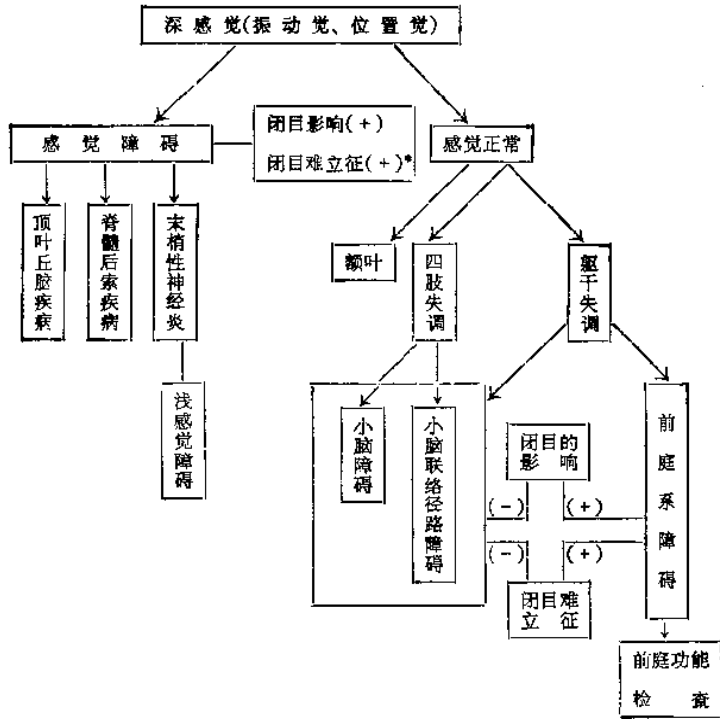
(一) 运动失调症的鉴别诊断 运动失调症多因中枢神经系三个不同部位的病变引起。这三个部位是,①传导本体感觉的纤维(末梢神经、神经根、脊髓后索、内侧丘系、丘脑腹侧后外侧核、顶叶等部位);②小脑及其向心或远心径束(丘脑外侧腹侧核、额叶等部位);③前庭器官及其核。这三个部位病损出现的运动失调症,分别称感觉性运动失调症;小脑性运动失调症;前庭性运动失调症。其运动失调症的鉴别诊断如表 7-22。

表 7-22 运动失调症的鉴别诊断

	感觉性运动失调症	小脑性运动失调症	前庭性运动失调症	额叶性运动失调症
病变部位	末梢神经、神经根、后索、丘脑、顶叶	小脑、脑干(与小脑联络径路)	前庭及其神经和核	额叶前部(额-桥-小脑束; 齿状核-红核-丘脑-皮质束)
运动失调部位	同侧或对侧	同侧或对侧	同侧	对侧
眩 晕	(-)	(+)	(+++)	?
眼球震颤	(-)	(+)	(++)	?
言语障碍	(-)	(+)	(-)	?
深感觉障碍	(+)	(-)	(-)	(-)
腱反 射	减弱或消失	减弱	正常	正常或增强
钟摆样反射	(-)	(+)	(-)	(-)
闭目难立征	(+)	(-)	(+)	(-)
视力纠正	有	无	有	无
前庭功能试验	正常	减退	减退明显	正常
步 态	蹒跚步态, 行走时难以掌握平衡, 步行不稳, 脚跟重拍地, 有踏棉感	蹒跚步态, 行走时前扑后跌, 躯体左右摇晃	似左、闭目时严重	起立、步行不能, 站立时细小步态向后移, 似身体重心向后移
伴有症状	常有其他感觉障碍, 丘脑综合征等	常有肢体共济失调	常有眩晕、恶心呕吐或听力障碍	常有额叶其他症状, 如精神症状、吸吮反射、掌颏反射、握持反射均阳性等
疾 病	多发性末梢神经炎、进行性神经性肌萎缩症、进行性肥大性多发性神经炎、脊髓痨、亚急性联合变性、少年脊髓型遗传性共济失调症、腓肌萎缩型共济失调症、亚急性性脊髓视神经病、顶叶或丘脑血管病或肿瘤	小脑肿瘤、炎症、血管病、变性疾病。如少年脊髓型遗传性共济失调症、非遗传性的橄榄-桥脑-小脑萎缩症、晚发性小脑萎缩症(包括恶性肿瘤伴有亚急性小脑皮质变性症)等	耳性眩晕、前庭神经炎、链霉素、卡那霉素、庆大霉素等中毒、脑干疾病(炎症、肿瘤、血管病)	主要见于肿瘤或炎症、血管病等

(二) 运动失调症的定位诊断提要 首先确定有否深感觉障碍, 如有则为感觉性运动失调症; 如若是深感觉正常, 则为小脑性运动失调症或前庭性运动失调症, 以及额叶性运动失调症。如表 7-23。

表 7-23 运动失调症的定位诊断提要



• 闭目难立征：睁眼时不稳减轻，闭目时加重为(+)；睁眼、闭眼均不稳，不受视力影响为(-)。

(田时雨)

第八章 大脑半球病变的诊断

第一节 大脑半球的解剖生理

一、大脑的形态与结构

大脑的形态与结构如表 8-1。

表 8-1 大脑的形态与结构(图 8-1、2)

大 脑	表 面 沟 回	额叶	中央前回(外面)运动中枢,局部定位如人体的倒置 额上回(外面) 额中回(外面)后三分之一为书写中枢,稍前为眼球协调运动中枢 额下回(外面)后三分之一为运动性言语中枢 旁中央小叶(内面)运动中枢 颞回(底面)											
		顶叶	中央后回(外面)感觉中枢,局部定位如人体的倒置 顶上小叶(外面) 缘上回(外面)听感觉性言语中枢 角回(外面)视感觉性言语中枢 楔前叶(内面)											
		枕叶	外面沟回 楔叶 (内面) 舌叶 (内面) } 视觉中枢											
		颞叶	颞上回(外面)听觉中枢 颞中回(外面) 颞下回(外面) 颞横回(卷入大脑外侧裂内)听觉中枢 扣带回(内面) } 内脏活动调节中枢 海马回(内面) } 海马回沟(内面) } 嗅觉中枢											
		脑岛	位于大脑外侧裂底部											
		灰质	尾状核 豆状核(壳核——新纹状体) 苍白球——旧纹状体 屏状核	属锥体外系结构										
白质	嗅 脑 包括嗅球、嗅束、嗅三角、前穿质、海马、齿状回													
	连合纤维 为连接两侧大脑半球新皮质的纤维,主要是胼胝体 联络系 为连接同侧半球不同部位皮质纤维,有钩束、上、下级束和扣带束等 内囊 为上、下行投射纤维集中通过的部位 外囊 为豆状核与屏状核之间区域 极外囊 为屏状核与脑岛之间区域	<table border="1"> <tr><td>I.</td><td>分子层</td></tr> <tr><td>II.</td><td>外颗粒层</td></tr> <tr><td>III.</td><td>锥体细胞层</td></tr> <tr><td>IV.</td><td>内颗粒层</td></tr> <tr><td>V.</td><td>神经节细胞层</td></tr> <tr><td>VI.</td><td>多型细胞层</td></tr> </table>	I.	分子层	II.	外颗粒层	III.	锥体细胞层	IV.	内颗粒层	V.	神经节细胞层	VI.	多型细胞层
I.	分子层													
II.	外颗粒层													
III.	锥体细胞层													
IV.	内颗粒层													
V.	神经节细胞层													
VI.	多型细胞层													

二、内囊、外囊和极外囊

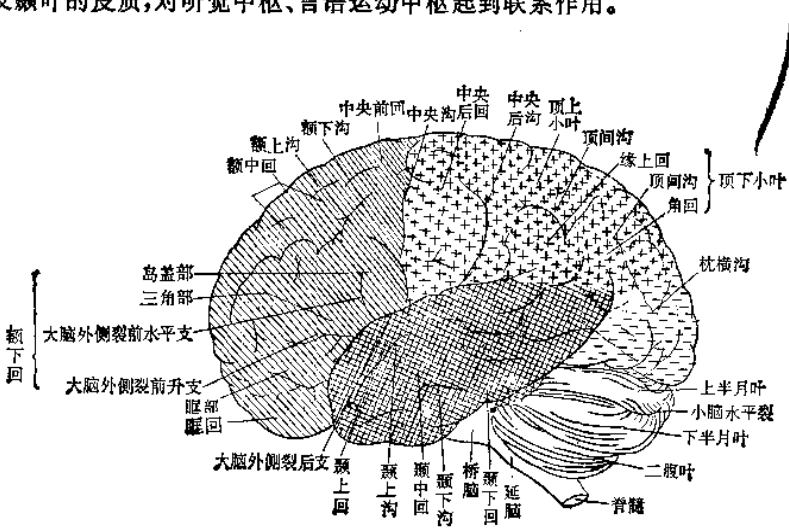
(一)内囊〔图 7-1(3)、7-2〕 位于豆状核的内侧、丘脑和尾状核的外侧的白质板,为投射纤维(联接皮质和丘脑、脑干及脊髓的传入、传出纤维)所组成。内囊的前部位于豆状核与

尾状核之间,称为前肢(或额肢),内囊的后部位于豆状核与丘脑之间,称后肢(或枕肢),前肢和后肢连接的地方称为膝部。

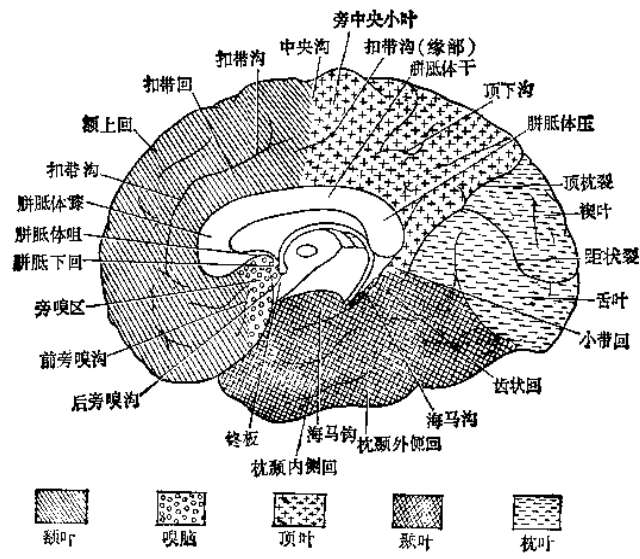
通过内囊的投射纤维如表 8-2。

(二) 外囊(图 7-2) 位于屏状核和豆状核之间,主要由皮质被盖纤维(岛盖与岛叶皮质至中脑被盖)组成。

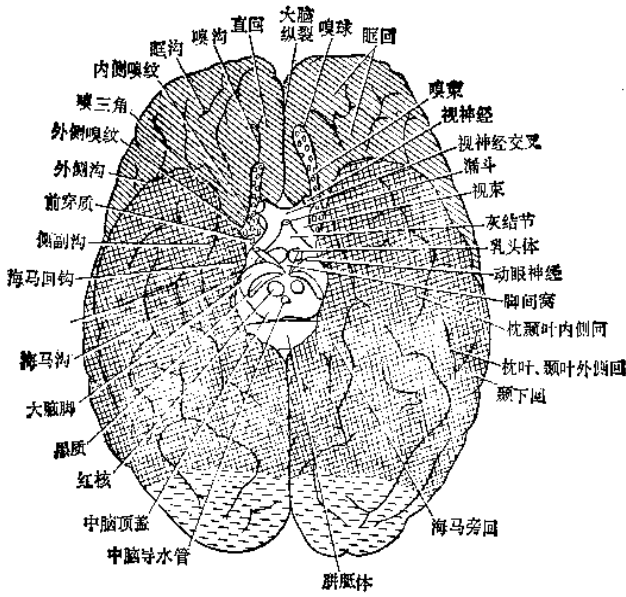
(三) 极外囊[图 7-1(3)] 位于屏状核与脑岛之间,主要是皮质的联络纤维,联系额叶、岛叶及颞叶的皮质,对听觉中枢、言语运动中枢起到联系作用。



(1)



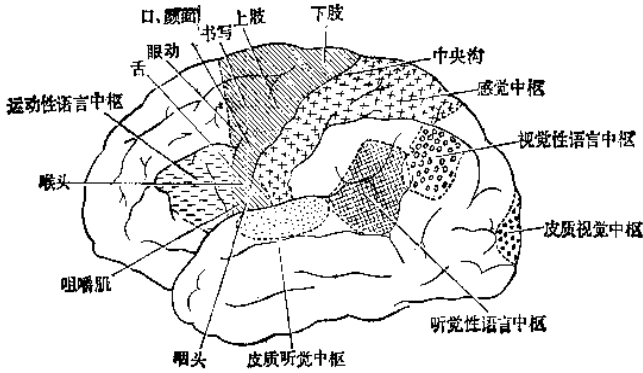
(2)



(3)

图 8-1 大脑表面沟回

(1) 大脑外侧面 (2) 大脑内侧面 (3) 大脑底面



(1)

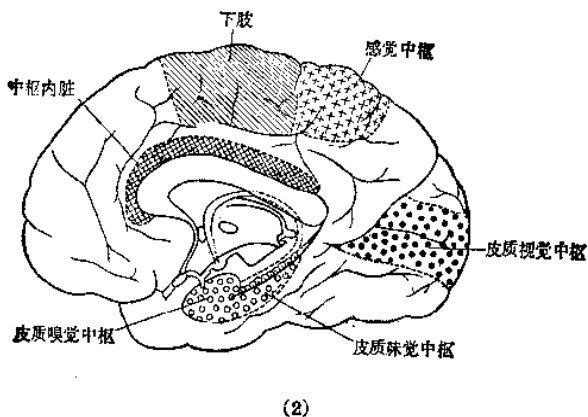


图 8-2 大脑皮质中枢
 (1) 大脑皮质中枢外侧面 (2) 大脑皮质中枢内侧面

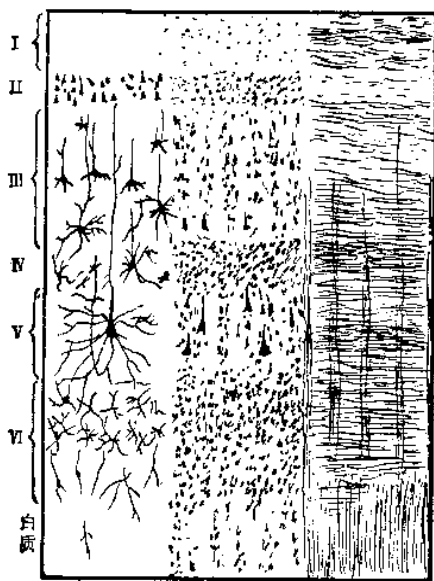
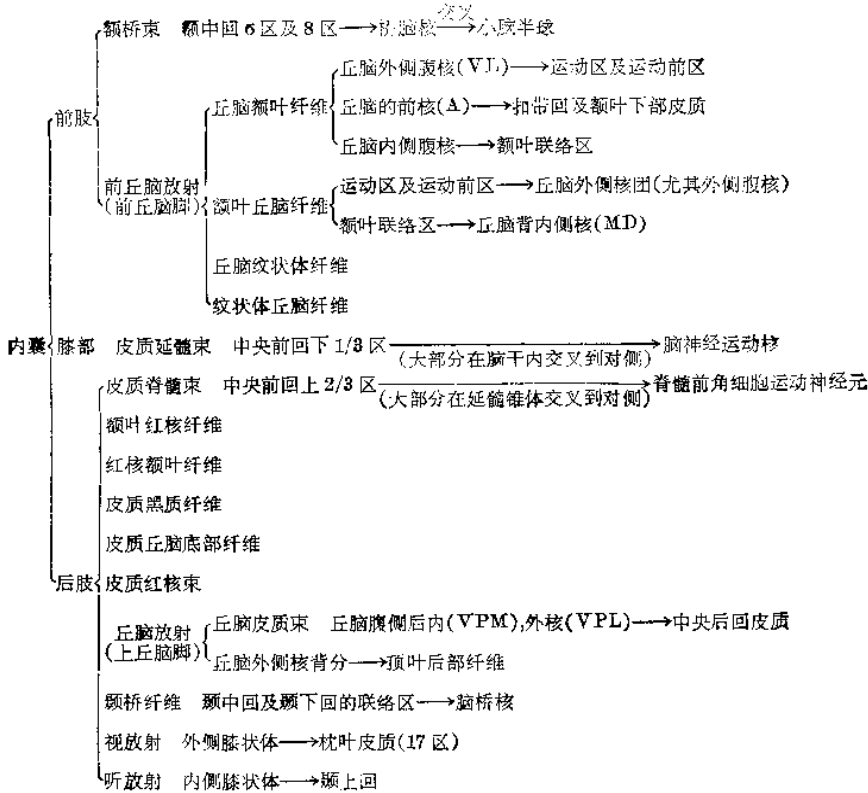


图 8-3 大脑皮质细胞分六层
 (I)分子层 (II)外颗粒层 (III)小锥体细胞和中锥体细胞层
 (IV)内颗粒层 (V)大锥体细胞层 (VI)多型细胞层

表 8-2 通过内囊的投射纤维



第二节 大脑半球病变的症状

在临床上主要表现为意识和精神活动障碍、失语症、失用症、失认症、偏瘫、癫痫发作、偏身感觉障碍和偏盲等症状。

一、大脑半球各部位病变的临床表现

大脑半球各部位病变的临床表现如表 8-3。

表 8-3 大脑半球各部位病变的临床表现

部 位	主 要 症 状
额叶前部	精神障碍,如人格改变、淡漠、主动性缺乏,定向、计算、记忆力障碍等。对侧额叶性共济失调(主要为躯干)
中央前回	对侧局限性癫痫或单瘫;皮质上 1/3 损害,对侧下肢抽动或瘫痪;中 1/3 损害,对侧上肢抽动或瘫痪;下 1/3 损害,对侧面部,眼等抽动或瘫痪
额下回后部(44 区)(*主侧半球)	运动性失语
额中回后部(主侧半球)	失写症
额中回后部(8 区)	刺激性病灶,头眼转向健侧;破坏性病灶,头眼转向病灶侧
额叶(6 区)	强握反射、摸索反射(对侧)
额叶	木僵状态,又称紧张症
额上回后部	前回转动作,当受刺激时,立刻发生对侧半身所有肌肉突然的痉挛发作,同

续表

部 位		主 要 症 状
额叶	额叶底部	时伴有头和眼向对侧转动,意识丧失 嗅觉障碍,Forster-Kennedy 综合征
顶叶	中央后回及顶上小叶 缘上回(主侧半球) 角回(39区)(主侧半球) 顶、颞、枕交界区(主侧半球) 顶叶(主侧半球) 旁中央小叶 顶叶深部 顶上小叶 顶叶	对侧感觉性癫痫及感觉障碍(皮质综合觉、深部感觉障碍明显) 失用症(运动不能)(图 8-4) 失读症 格斯特曼 (Gerstmann) 综合征: 左侧顶叶后下部与颞顶叶及枕顶交界处(顶、颞、枕交界区)的病变, 出现手指失认症、失去、右定向症、失写症、失算症 失结构症 括约肌功能障碍及外生殖器的功能异常 对侧同向性偏盲或下 1/4 象限盲 后回转发作, 当顶上小叶受刺激时, 可引起对侧半身突然的异常感觉发作 对侧身体萎缩(软组织及骨骼萎缩)
颞叶	颞上回后部(42区)(主侧半球) 颞上回后部与角回之间(主侧半球) 颞上回(22区) 颞上回与颞横回 海马钩回 颞叶(主要为左侧半球) 颞叶深部 颞中回、颞下回后部(颞叶-桥脑-小脑束) 颞上回前部	感觉性失语 命名性失语(遗忘症) 眩晕 听力障碍 颞叶性癫痫 精神障碍, 如人格改变、情绪异常(焦虑、忧虑、恐慌、愤怒)、类偏狂、记忆力障碍、精神迟钝、表情淡漠 对侧同向偏盲或上 1/4 象限盲 对侧共济失调(躯干为主) 为音乐中枢, 不能唱歌, 也听不懂音乐
枕叶	视觉皮质中枢(17区) 枕叶主侧半球 顶枕交界区	视觉性癫痫 对侧同向偏盲或象限盲, 但黄斑视力保存, 因每侧的黄斑纤维终止于双侧皮质视觉中枢。皮质性黑蒙(双枕), 但瞳孔对光反射存在 失认症: 对过去认识的人或物, 现已不能辨认 变形症: 视物或人变形 受刺激时, 头和眼向对侧转动和注视
内囊	前肢或后肢的前 2/3 后肢的后 1/2 后肢的后 1/3 膝部 膝部(双侧) 主侧半球内囊	偏瘫, 一般较轻, 往往可逆 痉挛性偏瘫(恢复困难), 多伴有同侧感觉障碍 同侧偏盲 发音障碍、中枢性的舌、面神经麻痹 假性球麻痹 运动性失语
岛 叶 及 外 囊		该部病变的症状都系压迫内囊而引起轻偏瘫、两眼向病灶侧凝视, 如主侧半球病变时, 可发生失语
胼 胝 体	前 1/3 部位 中间 1/3 部位	精神障碍, 如淡漠、嗜睡、健忘、注意力不集中及人格改变 失用症、失语症 失用症或不能完成精细动作 偏瘫或截瘫

* 主侧半球: 是指语言中枢所在的大脑半球, 在右利者发生失语症时, 大约 95% 以上的病例其病灶位于左侧半球。

二、癫痫发作

癫痫是一种常见的神经症状，表现特点为突然发生的阵发性、短暂性、反复发作的大脑功能障碍。它的实质是脑灰质神经元群的异常放电。不同部位的神经元群放电，其临床表现也不同，常见的症状有躯体或内脏的感觉和运动异常，情感和意识的活动障碍。

(一) 病因 按病因可分为继发性(症状性)癫痫与原发性(真性)癫痫。继发性癫痫的病因见表 8-4。

各年龄组癫痫好发的原因：①乳幼儿期(0~2岁)：先天性发育障碍、出生时产伤、代谢障碍(低钙血症、低血糖症)、维生素 B₁₂ 缺乏等。②小儿期(2~10岁)：出生时产伤、头部外伤、炎症、脑动、静脉血栓、原发性癫痫等。③青春期(10~18岁)：原发性癫痫、头部外伤、先天性畸形等。④成年前期(18~35岁)：头部外伤、脑肿瘤、原发性癫痫、酒精中毒、药物嗜癖等。⑤成年中期(35~60岁)：脑肿瘤、脑外伤、脑血管疾病、酒

表 8-4 继发性癫痫的常见病因

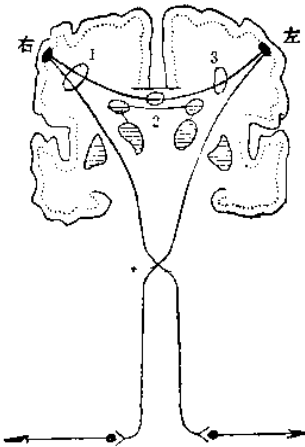


图 8-4 引起右手失用的三个解剖部位(“1”处病变可发生左侧瘫痪)

分 类	疾 病
颅内病变	炎症 肿瘤 脑血管疾病 外伤 变性 脱髓鞘病变 先天性疾病
颅外病变	急性中毒 心血管疾病 新陈代谢及内分泌性疾病 先天性代谢性疾病 其他
	脑膜炎、脑炎、脑脓肿、蛛网膜炎、脑型疟疾、脑寄生虫(血吸虫、囊虫、肺吸虫等) 天幕上的原发性肿瘤及转移性癌瘤 脑动脉硬化症、脑出血、蛛网膜下腔出血、脑栓塞、脑血栓、高血压脑病、脑动脉瘤及动、静脉畸形、脑血管性静脉炎、结节性动脉周围炎、大脑基底异常血管网病 产伤及颅脑外伤(脑挫裂伤、硬脑膜下血肿) 大脑黄斑变性、弥漫性大脑萎缩症、脑叶萎缩症 急性播散性脑脊髓炎、多发性硬化、弥散性硬化、中毒性脑病 先天性双侧瘫痪、先天性脑积水、结节硬化症、面-脑血管瘤 一氧化碳中毒、农药中毒、酒精、铅及可卡因、土的宁、樟脑等中毒 肺性脑病、心传导阻滞(心源性脑缺氧)、急性心肌梗死、无脉症、风湿性血管炎等 尿毒症、肝脑综合征、低血糖、低血钙、甲状腺功能低下、维生素 B ₁₂ 缺乏及维生素 P ₈ 依赖症、妊高征等 苯丙酮酸尿幼稚症、糖原代谢病 I 型及 VIII 型、果糖血症、脑甾脂网状内皮细胞病婴儿型、黑蒙性痴呆、含硫氨基酸代谢障碍症、枫糖尿症、组氨酸代谢异常症、高吡咯血症 脂肪肝并发脑综合征、嗜铬细胞瘤等

表 8-5 继发性癫痫与原发性癫痫的鉴别诊断

继 发 性 癫 痫	原 发 性 癫 痫
多为 30 岁以后 先兆时间长 抽搐时间长,可达数 10min 多为局限性发作,也可为大发作 可有原发疾病的相应体征	首次发病多为 30 岁以前 先兆时间短,多为 1~2s 抽搐时间短,多为 5min 左右 多为大发作和小发作 一般无阳性体征

精中毒、药物嗜癖等。⑥成年后期(60岁以上):脑血管疾病、脑变性、脑肿瘤等。

继发性癫痫与原发性癫痫的鉴别诊断如表 8-5。

(二) 分类

1. 癫痫发作的国际分类,如表 8-6。

表 8-6 癫痫发作的国际分类

<p>I 部分发作</p> <p>1. 单纯部分发作</p> <p>(1) 运动发作</p> <p>(2) 感觉发作</p> <p>(3) 自主神经发作</p> <p>(4) 精神发作</p> <p>2. 复杂部分发作</p> <p>3. 部分发作发展至全身发作</p> <p>II 全身发作</p> <p>1. (1) 失神发作(小发作)</p> <p>(2) 非典型失神发作</p> <p>2. 肌阵挛发作</p> <p>3. 阵挛发作</p> <p>4. 强直发作</p> <p>5. 强直-阵挛发作(大发作)</p> <p>6. 失张力发作</p> <p>III 不能分类的癫痫发作</p>
--

(International League against Epilepsy, 1981)

2. 癫痫发作的国内分类,如表 8-7。

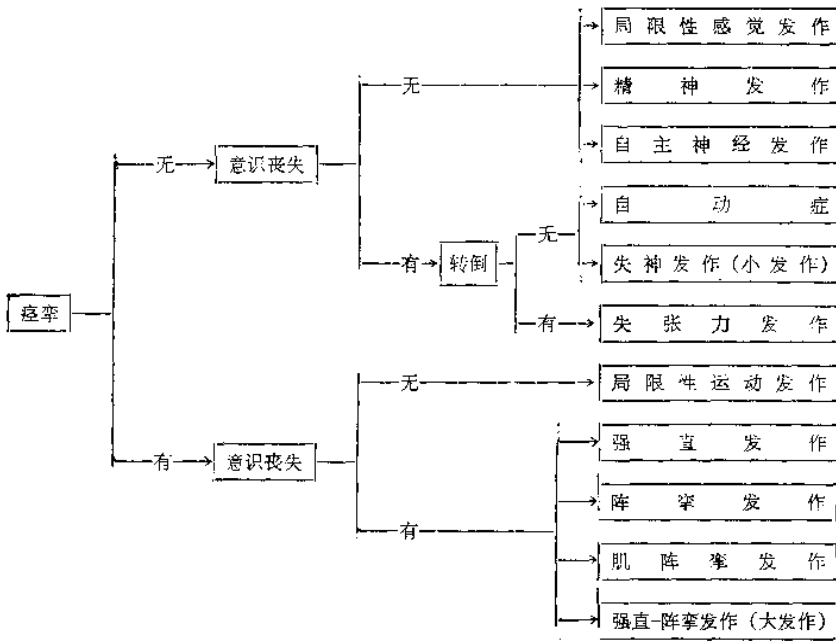
表 8-7 癫痫发作的国内分类

<p>I 部分发作(局限性、局灶性)</p> <p>1. 单纯部分发作无意识障碍</p> <p>(1) 运动性(局限性、扩展性、转动性等)</p> <p>(2) 感觉性(躯体性、特殊感觉性)</p> <p>(3) 自主神经性</p> <p>(4) 精神性(见复杂部分发作)</p> <p>2. 复杂部分发作(精神运动性发作或颞叶癫痫)</p> <p>伴有意识障碍:包括仅有意识障碍、精神症状(感知、情感、记忆、错觉、幻觉等)、自动症</p> <p>3. 部分发作发展至全身发作</p> <p>II 全身发作(普遍性)非局限开始</p> <p>1. 全身强直-阵挛发作(大发作)</p> <p>2. 失神发作(小发作)典型或非典型</p> <p>3. 其他</p> <p>(1) 肌阵挛发作</p> <p>(2) 阵挛发作</p> <p>(3) 强直发作</p> <p>(4) 失张力发作</p> <p>III 不能分类 因资料不足或不能归入上述各类的发作</p> <p>附录</p> <p>1. 癫痫持续状态</p> <p>(1) 全身强直阵挛发作持续状态</p> <p>(2) 失神发作持续状态</p> <p>(3) 复杂部分发作持续状态</p> <p>(4) 部分性癫痫持续状态</p> <p>2. 在某些特定情况下发生的发作</p> <p>(1) 反射性发作</p> <p>(2) 各种诱发因素引起的发作(如饮酒、疲劳、情绪等)</p> <p>(3) 周期性发作(如月经、觉醒睡眠周期等)</p>
--

[中华医学会第一届全国癫痫学术会议拟定癫痫发作分类法(草案)1985]

3. 根据有无痉挛的癫痫的病型分类, 对国际分类和国内分类的各发作型的诊断如表 8-8。

表 8-8 根据有无痉挛的癫痫的病型分类



(三) 症状

1. 运动性发作

(1) 局限性运动性发作: 局部阵挛性抽搐, 如果在反复发作中每次波及的范围固定在某一范围内, 意识清醒, 称为局限性运动性发作。如果发作持续数小时至数日, 称为部分性癫痫持续状态。部分发作常在大拇指与食指、口角或脚趾三处之一开始, 迅速扩及一侧上肢或下肢, 然后扩及整个半身, 意识清醒。如果扩及对侧肢体时则意识丧失, 出现全身强直-阵挛性发作, 称为 Jackson 型发作。发作停止后常有一过性轻度瘫痪, 称为 Todd 瘫痪。病灶在对侧中央前回相应代表区。

(2) 旋转性发作: 头眼转向一侧, 有时身体也转向一侧, 甚至向一侧转圈。病灶常在对侧额中回后部。

(3) 姿态性发作: 手向一侧上方举起, 头和眼也转向手的方向。病灶在对侧半球补充运动区(在中央沟的大脑半球内侧面)。

(4) 运动抑制发作: 发作性肢体瘫痪。病灶在对侧中央前回上 2/3 区。

(5) 失语发作: 发作性运动性失语, 病灶在主侧半球运动性言语中枢。

2. 感觉性发作

(1) 体感性发作: 局限于一侧肢体或口唇、舌部、手指或足趾阵发性麻木感、触电感、蚁走感、针刺感、温热感、动作感、变形感或肢体缺失感。病灶在对侧中央后回及顶叶相应区。

(2) 视觉性发作：阵发性闪光、局部视野缺损或有复杂图像。病灶在对侧枕叶视觉中枢。

(3) 听觉性发作：有各种音响或短暂耳聋表现。病灶在颞上回或颞横回。

(4) 嗅觉性发作：多为特殊臭味，如焦臭、放鞭炮气味。病灶在颞叶海马钩回，故又称钩回发作。

(5) 味觉发作：多为苦、咸等幻味。病灶在味觉中枢。

(6) 眩晕性发作：身体移动感或旋转感。病灶在颞上回后部前庭中枢附近。

3. 自主神经性发作 自主神经发作，表现为发作性植物神经功能异常，持续时间为数秒~数分，还有极少数的为数时~数日。临床表现有以下几种：①头部的植物神经异常：头痛、头重、眩晕、耳鸣等；②胸部的植物神经异常：胸部压迫感、呼吸困难、呼吸急促、心悸等；③消化道发作症状：咽喉及食管绞扼感、恶心、呕吐、腹痛、腹泻或便秘；④泌尿系发作症状：夜尿、尿失禁、膀胱尿道异常感；⑤各种腺体分泌增多，如汗、泪、唾液等；⑥皮肤有立毛现象或鸡皮现象。

以上症状，是反覆的周期的出现，这些症状常是恒定的。病变的部位可能为丘脑下部、边缘系统、深部脑干等。脑电图呈现颞叶后部、枕叶的 14 次/s 和(或)6 次/s 阳性棘波或周期的发作性慢波。

如以头痛发作为主要症状者，称头痛型癫痫；若以腹痛发作为主要症状者，称腹型癫痫，多见于小儿；若以自主神经发作为主的综合征，也称间脑性癫痫，如表 8-9。

表 8-9 间脑性癫痫的症状

大 症 候 群	小 症 候 群
第 I 群 自主神经系、内分泌系 功能障碍症状	1) 恶心、呕吐、食管部绞扼感、上腹部痛、心窝部痛、脐周痛、下腹部痛、腹泻 2) 呼吸困难、呼吸频数、心悸、胸内苦闷 3) 头重、头痛、颈项痛
第 II 群 情感性感觉性功能 障碍症状	4) 耳鸣、眩晕 5) 尿频、排尿不快感、尿失禁 6) 感觉异常、麻木感、冷感、热感
第 III 群 意识、睡眠、醒觉功能 障碍症状	7) 意识混浊、意识丧失、卒倒发作 8) 发作睡眠、睡眠障碍、夜惊 9) 自动症样感情发作、感觉性错乱状态
第 IV 群 情感、行动功能 障碍症状	10) 幻觉、梦游、情绪异常 11) 不安、刺激性、剧发性易怒(自杀、他杀、凶暴等) 12) 性格行动异常(流浪、盗癖、污秽语言、放火等)

自主神经发作的诊断除了一般癫痫规律外，还有脑电图的异常改变，对抗癫痫药物有效者，才考虑为本型发作。一定要排除间脑综合征和植物神经症。

4. 精神发作 表现发作性高级神经活动障碍。如记忆障碍性发作，对生疏事物感到似曾相识感；思维性发作，强迫思维，双重思维或瞬间顺序涌现往事的全景思维；情绪性发作，无故的恐惧、欣快、抑郁或暴怒；错觉性发作，影像大小、形状、距离、颜色发生变化或伴影像移动感，声源强度、音调、距离或部位发生变化；结构性幻觉发作，景像幻觉、言语与音乐幻听等，多为以往经历的重现，内容较为复杂。病灶在颞叶(包括海马和杏仁核)。

5. 精神运动性发作 精神运动性发作，也称颞叶性癫痫，多发生于成年人，偶尔也见于

儿童。表现在意识障碍时发作,可分为三种类型,①自动症:不自主动作、喃喃及咀嚼、吞咽等与周围情况全无关系的动作,历时 30s 至 1min,长者持续 4~5min 甚至数小时。发作恢复后,对发作时的动作毫无记忆。有时可继以大发作,也可能在大发作后出现自动症。②梦样状态:幻觉状态或忆见景。③精神发作:出现抑郁、躁狂、兴奋冲动、攻击性或冲动行为。

6. 强直-阵挛发作 又称大发作,全身对称性、强直性、阵挛性痉挛发作和意识丧失,该型约占癫痫患者中 80%,其发作经过如表 8-10。

表 8-10 大发作的发作过程

过 程	前驱症状	先兆	痉挛期			意识恢复期	意识恢复期	醒觉
			初期叫泣	强直性	阵挛性			
持续时间	数秒	数秒	20s	40s	1min	数分	30min	
症状	不安、头痛、眩、耳、失眠	恐怖、恍惚、精神、幻觉、幻听、幻视、麻木、恶心、呕吐、口角、抽搐	意识丧失、肌肉、僵硬、瞳孔、散大、应、消失、咬伤、头	全身、肌肉、抽搐、尿、失、肢、体、碰、撞、口、沫	四肢、抽搐、强、直、昏、迷、呼、吸、急、促、中、液、沫、色、正、常	意识恢复、身、体、痛、痛、昏	恢复、身、力、酸、头、头	醒觉

全身性发作在继发性癫痫大多起源于额叶及颞叶的病灶。在强直期时,向对侧转位(头、眼、躯干同时全部或先后部分转向对侧)发生在意识丧失之前者,病灶在额叶后部中央前回之前;对侧转位发生在意识丧失之后者,病灶在额叶的前部(图 8-5)。



图 8-5 癫痫发作类型与病灶部位的关系

大发作连续发作,而间歇期意识也不恢复者,称癫痫持续状态,往往是病情危重的表现。大发作与癫痫痉挛性发作的鉴别诊断如表 8-11。

7. 失神发作 又称癫痫小发作,以短暂的意识障碍为主要表现,多见于儿童和少年期,有以下类型。

(1) 典型失神发作: 典型失神发作,常在谈话、进食、步行或工作中突然发生短暂(数秒

表 8-11 癫痫大发作与癔病性痉挛性发作的鉴别诊断

	癔病大发作	癔病性痉挛性发作
诱因	可有饮酒、疲劳、精神刺激	常有精神因素
先兆	常有短暂的胸气上升等症状	可有心跳、气塞、头晕等症状
发作特点	1. 尖锐叫声 2. 昏迷 3. 瞳孔散大,对光反射消失,可有病理反射 4. 强直性及阵挛性抽搐,颜面青紫 5. 常有外伤,如舌或颊粘膜咬伤、跌伤 6. 常有尿失禁 7. 持续时间 2~5 min	叫喊,哭闹 清醒或蒙眬 瞳孔正常,对光反射正常,无病理反射 四肢挣扎乱动,打人毁物等,面色正常 咬手臂(自己或他人)或物件,不伤害自己 无尿失禁 几分钟至数小时
终止	可自然终止	可经暗示治疗终止发作
脑电图	异常(75~85%)	正常
治疗	抗癫痫治疗	暗示治疗

钟)的意识丧失,无跌倒和全身抽搐,可伴有节律性瞬目、点头、两眼凝视、茫然若失,或手持物件脱落等。每次发作历时 20s 左右,发作过后,仍可继续进行原来的活动和谈话。日内可多次发作甚至百次以上,脑电图呈现典型 3 次/s 棘慢波综合,过度换气时易诱发。

(2) 非典型失神发作(变型失神发作): 发作过程较短,约 5s,意识障碍较轻,有时仅有短促的精神错乱。开始和终止也很急骤。当时脑电图记录有双侧同步但常不很对称的高电位不规则 1~1/2 次/s 尖-慢复合波,背景活动也有弥散性异常。

(3) 复合失神发作: 意识障碍伴有运动或植物神经症状。①失神伴肌阵挛: 有轻微节律性阵挛动作。以屈肌为主,常导致倾跌。②失神伴失张力发作: 突然全身肌张力丧失而跌倒,以致碰伤自己。跌倒后常很快恢复,又称跌倒发作。有时发作较轻,只是头往下点,又称点头发作。③失神伴肌张力增强: 肌群间的张力可能有偏胜或不对称,造成前俯性,后仰性或旋转性失神。④失神伴自动症: 如伴嘴唇、咀嚼、吞咽动作、理衣服或其他无目的的动作,偶尔有喃喃自语或行走动作等。⑤失神伴植物神经症状: 如心率或呼吸加快或减慢,恶心、呕吐、肠鸣、腹痛、腹泻、流汗、流涎、皮肤潮红、青紫,瞳孔散大、缩小,尿失禁等。

失神发作持续状态是指典型失神发作持续数小时至数日。发作时意识障碍,自精神错乱至轻微思维缓慢不等,脑电图呈长段失神发作型放电。

失神发作的共同点: ①儿童和青年比成年多; ②发作回数显著的多; ③没有先兆; ④发作的时间短; ⑤症状是左右对称的; ⑥特有的脑电图所见(3 次/s 棘-慢波综合)。

失神发作可能由大脑居中结构,如丘脑产生,也可由大脑皮质病变产生。

8. 强直性发作 多见于儿童和少年期,睡眠中发作较多。发作时肌肉呈现移动性的缓慢收缩。一般牵涉躯干、颈肌、面肌、嚼肌、喉肌和胸、腹肌次第收缩。称为躯干发作。伴有四肢近端肌肉收缩者称干肢型发作。伴有全身肌肉收缩者称全身型发作,可造成倾跌。发作时程约数秒至数十秒,同时有意识障碍和植物神经紊乱。

9. 肌阵挛发作 主要特征为具有肌阵挛发作,发作时描记脑电图有多棘波或多棘慢波,发作时多无意识障碍,可伴有其他癫痫发作,晚期出现智能障碍,可有家族遗传史。

临床表现突然单次头、颈、肢体或躯干抽动,可扩及某一肌肉的一部分或整块肌肉,甚至

某些肌群、整个肢体。抽动之后立即松弛，可为一侧性或双侧性。轻度肌阵挛只影响头或手，严重时则全身受到影响，站立时突然失去平衡而跌倒。发作常在一次抽动后，每间隔 3~6s 后重复抽动 4~5 次，特别当正要觉醒或入睡时发生。偶有肌阵挛发作持续状态，而意识仍然清醒。

目前认为，大脑皮质、皮质下灰质、脑干、小脑和脊髓等不同水平均可引起肌阵挛，Halliday 强调脑干下段网状结构，尤其是延髓的巨细胞核放电在发病中的意义。

10. 阵挛性发作 呈节律性肌阵挛仅见于婴儿及幼童，多在睡眠或发热时发生。开始即昏迷，然后持续数秒至数分钟的双侧肢体阵挛性抽搐。

11. 失张力发作 多见于儿童。一般为短促的意识障碍和全身肌张力松弛，导致倾跌，称为癫痫性跌落发作。

12. 未能分类的发作

(1) 婴儿痉挛症：是婴儿癫痫的一种类型，又称为 West 综合征。临床上主要有三种主要表现形式。①鞠躬样痉挛：突然发作，短暂性全身肌痉挛，颈、躯干和腿弯曲，双侧手臂向前向外急伸。②点头样痉挛，肌肉痉挛主要限于头颈部。③闪电样痉挛：持续时间非常短暂。大多数病例在 5 岁左右停止发作，但常出现严重智能发育障碍，亦可转化为非典型失神发作或强直-阵挛发作。

多种病因可以引致本综合征，包括先天性脑畸形、产伤、新生儿窒息、结节硬化、苯酮尿症、氨酸血症、颅内感染、疫苗接种或其他代谢障碍等，但有时无明显原因。

(2) 良性中央回癫痫：起病在 10 岁左右的儿童，过去均无脑部损害病史或神经精神征象。在睡眠中发作较多，一般限于一侧面部和口部的局灶性阵挛亦可伴有麻木，也可扩及同侧上下肢，甚至呈强直-阵挛性发作。较少见的症状有口腔内麻木、窒息感、发音、吞咽和舌部动作困难，口唇不自主动作，嚼肌强直，流涎，胃痛，呕吐等。

(3) 反射性癫痫：是由某种特异刺激或非特异刺激通过丘脑-皮质系统的激活，反射性地引起癫痫发作。临床上各种类型的反射性癫痫，如①光源性癫痫：由间隙性光刺激引起，如 5~25 次/s 闪光刺激，日光透过树丛、海浪、雪浪、摩托车从一排树前驶过都造成暗明相间的闪光，有可能引起发作。②电视性癫痫：由电视闪光引起发作。多为儿童，常为强直-阵挛性发作，患者大多数对光线敏感，闪光刺激时可引起脑电图异常。③阅读性癫痫：由于阅读引起癫痫发作。④声源性癫痫：突然音响刺激引起发作，如突然关门声。⑤音乐性癫痫：听到音乐时引起发作。

(四) 内科疾病引起的癫痫样发作的疾病诊断 内科疾病引起癫痫样发作并不少见，大多发生于疾病晚期或原发疾病的症状已经充分暴露之后，故诊断并不困难。但也有少数疾病，以癫痫样发作为首发症状，而原发病的症状不明显时，则易被误诊为原发性癫痫。现将内科疾病引起的癫痫样发作的疾病诊断要点列表如下，见表 8-12。

三、失语症、失用症及失认症

见第二章第三、四节。

四、痴呆

大脑结构的弥散性损害可使患者在意识清醒的背景上也可出现持久的全面智能减退。表现在记忆及判断障碍、思想贫乏、感情淡漠、独立思考和工作能力丧失。痴呆分先天性痴呆和后天性痴呆，现重点介绍慢性单纯性痴呆(属于后天性痴呆部分)，单纯性痴呆为一种影

表 8-12 内科疾病引起的癫痫样发作的疾病诊断

原发疾病	发作类型	发病机理	诊断要点
肺性脑病	发作性肢体无力, 异常发麻感。癫痫样大发作少见	脑缺氧、脑水肿相互影响下, 引起大脑皮质激惹	① 慢性肺、胸疾病史 ② 右心室肥大及右心衰竭体征 ③ 心电图标准: 主征有 QRS 额面平均电轴明显偏右, V ₁ 导联 R/S > 1 和 V ₅ R/S < 1。副征有肺性 P 波, 不全或完全性右束支传导阻滞等
急性心肌梗死	局限型或大发作型	血压急骤下降 → 脑供血不足	① 年龄大多在 50~70 岁之间, 过去有心绞痛等冠心病史 ② 痉挛发作大多发生于血压急骤下降时 ③ 根据梗塞部位, 心电图示 S-T 段抬高或显著降低, T 波倒置, R 波压低, Q 波形成等
脑栓塞	大发作型多见, 偶有频繁发作, 部分强直型发作	脑血管急速阻塞 → 急性脑缺血	① 有心脏病或(及)亚急性细菌性心内膜炎史 ② 常伴有偏瘫、失语等神经症状
脑动脉硬化	大发作型或局限型	脑缺氧或伴有脑软化	① 年龄大多在 50 岁以上 ② 有动脉硬化体征及血脂增高等 ③ 除外脑肿瘤等其他颅内疾病
无脉病	一时性异样发麻, 局限型较多见, 也可见大发作型	脑缺血及缺氧	① 单侧或双侧烧、麻或颞动脉搏动明显减弱或消失 ② 单侧或双侧血压明显降低或消失 ③ 眼底可见视网膜萎缩或色素沉着 ④ 常并发癫痫后偏瘫征
慢性肾功能衰竭	大发作型多见, 局限型少见	一般为氮质产物等潴留, 并有酸、碱、水、盐平衡紊乱所致。局限性发作表示脑出血、脑软化等脑血液循环障碍所致	① 慢性肾炎史 ② 尿有蛋白、管型等改变 ③ 血中非蛋白氮、尿素氮及肌酐等增高
血小板减少性紫癜	局限型	急性期大多数为脑出血引起, 缓解期可能为疤痕化所致	① 全身紫癜 ② 血小板数减少 ③ 出血时间延长
血栓性血小板减少性紫癜	大发作型	脑的小动脉及毛细血管血栓形成引起多处小软化灶, 或毛细血管破裂引起点状出血	① 五大主征: 紫癜、溶血性贫血、发热、肾脏损害及偏瘫、意识障碍等 ② 血小板大多少于 $5 \times 10^9/L$, 出血时间延长及血间接胆红素增高
脂肪肝并发脑综合征	大发作型多见, 局限型较少见, 持续状态罕见	可能与中枢神经系统病毒感染有关	① 8 岁以下小儿发生原因不明的急性脑病, 应可疑本病 ② SGOT、SGPT 及门冬转氨酶增高 ③ 肝活检见脂肪变性
甲状旁腺功能减退症	大发作型多见, 局限型少见	一般认为与低血钙有关, 也可能与高血磷及低血镁有关	① 皮肤粗糙、指甲萎缩、毛发脱落、牙齿钙不全、白内障 ② 血钙减低、血磷增高 ③ 头颅平片有时可见基底节钙化 ④ 术后甲状旁腺功能减退症, 有甲状腺手术史
风湿病	大发作型、小发作型或局限型	脑小血管周围炎, 细胞浸润及血管内膜增生引起炎症后疤痕形成所致	① 大多数有长期风湿病史 ② 情绪不愉快时易诱发 ③ 血沉、抗“O”及粘蛋白等增高
红斑性狼疮	一般为大发作型	① 本病直接侵袭中枢神经系统, 使脑小动脉内膜增生, 肌层及弹力纤维破坏, 引起多数弥散性小的出血或软化灶, 进而发生胶质细胞增生 ② 心、肝、肾等主要脏器损害引起尿毒症、高血压等继发性影响中枢神经系统	① 不规则发热、关节痛 ② 脸部蝶形红斑 ③ 心、肝、肾等多脏器损害 ④ 周围及骨髓中找到狼疮细胞

响智能活动的神经损害,而没有其他神经系定位体征表现的痴呆疾病。

(一) 痴呆的判断 作为痴呆的判断法,最简便又容易使用的是长谷川式简易智能检查法(略修改)如表 8-13。

表 8-13 简易智能评价分度表

	质 问 内 容	评 分
1.	今天是几月几日?星期几?	0,3
2.	这里是什么地方?	0,2,5
3.	你今年几岁*?	0,2
4.	问一件最近发生众所周知事件的情况及时间?	0,2,5
5.	你出生在哪里?	0,2
6.	抗日战争何时结束(或国家是那年成立)*?	0,3,5
7.	一年有多少天(或一小时多少分钟)?	0,2,5
8.	国家总理是谁?	0,3
9.	100-7……(如 100-7=93,93-7=86……)	0,2,3
10.	倒念数字(如 6-8-2;8-5-2-9)	0,2,4
11.	五种物品(如烟、火柴、钥匙、表、笔)摆在病人面前,让他说出名称。	0,0,5,1,5,2,5,3,5

注:*可误差 3~4 年以内。

评分: 32.5 为满点;31 以上为正常;30.5~22 为低于正常;21.5~10.5 为痴呆前期;10 以下为痴呆。

(二) 慢性单纯性痴呆的病因及分类 成人慢性单纯性痴呆的主要病因与分类有:

1. 感染和炎症性疾病

①梅毒;麻痹性痴呆、脑膜血管梅毒;②脑脊膜炎;细菌性、霉菌性;③脑炎;④皮质-纹状体-脊髓变性症。

2. 营养缺乏及代谢疾病

①维生素 B₁₂ 缺乏;②硫胺缺乏;③菸酸缺乏;④甲状腺功能减退;⑤肾上腺皮质功能不全;⑥中毒(如溴中毒);⑦慢性肝性脑病;⑧低血糖;⑨缺氧;⑩高碳酸血症;⑪尿毒症;⑫尿紫质症;⑬慢性电解质及酸碱平衡紊乱;⑭钙代谢障碍。

3. 变性疾病

①老年性痴呆;②弥漫性大脑萎缩症;③脑叶萎缩症;④慢性进行性舞蹈病;⑤胼胝体变性;⑥多发性硬化症。

4. 血管性疾病

①脑血管性痴呆;②皮质下脑病;③胶元疾病(如系统性红斑狼疮);④蛛网膜下腔出血(动脉瘤、动静脉畸形)。

5. 肿瘤 额叶、胼胝体、脑脊液通路阻塞。

6. 创伤 脑挫伤、硬膜下血肿。

7. 脑积水

①交通性;高压、正压;②非交通性。

(三) 慢性单纯性痴呆的鉴别诊断

1. 感染和炎症性疾病

(1) 梅毒 可通过两种机转引起痴呆,脑膜受累可妨碍脑脊液循环引起脑积水;脑实质

性神经梅毒可引起麻痹性痴呆。本病潜伏期为10~20年。初期患者有一般仪态和行为改变,并出现思维内容紊乱。后期可有局灶性神经体征和抽搐发作。血清、脑脊液检查常呈梅毒阳性反应,脑脊液有轻度细胞数与蛋白增高。

(2) 细菌性和霉菌性脑膜炎 累及脑实质时可引起痴呆。在急性期中痴呆并非突出症状,通过腰椎穿刺可做出脑膜炎的诊断。急性期过后,遗留的痴呆症状可能是继发于脑积水。

(3) 脑炎 可产生痴呆。疱疹性脑炎患者因累及颞中回常致记忆缺损。

(4) 皮质-纹状体-脊髓变性症 常为迅速的进行性痴呆,可伴有肌阵挛、锥体外系体征及脊髓性肌萎缩。病原疑为一种慢性病毒感染。

2. 营养缺乏和代谢疾病

(1) 维生素 B₁₂ 缺乏 可产生多种神经系和血液方面的病症,偶而痴呆是唯一的表现。精神改变以一般仪态和行为改变为主。可伴有思维内容紊乱,尤其是妄想,记忆障碍也不少见。巨红母细胞性贫血的发现有助于诊断,但反之并不排除本病。未给维生素 B₁₂ 时体内维生素 B₁₂ 浓度水平异常减少和胃游离酸测定有助于诊断。

(2) 硫胺缺乏 常见于酒精中毒和其他营养不良患者。精神障碍主要表现为近记忆损害。常伴出血性上脑干灰质炎(见第十九章第十节)。化验可证实硫胺缺乏。

(3) 烟酸缺乏 偶见于饮酒者。主要表现为具有痴呆的脑病,常伴有其他神经系、胃肠道及皮肤症状。精神症状以一般仪态和行为障碍为主,但也常有记忆缺失。

(4) 甲状腺功能低下 常有甲状腺功能低下的系统症状,但这些症状可以不明显。精神症状为淡漠无欲、嗜睡和情绪波动,偶有记忆障碍。化验结果可作诊断依据,包括蛋白结合碘和血清甲状腺素测定。

(5) 肾上腺皮质功能不全 和甲状腺功能低下相似,但系统性症状表现不同。化验检查应包括尿及血浆17-羟皮质类固醇和17-酮类固醇测定。

(6) 中毒 中毒常为急症,但长期使用某些麻醉品也可致痴呆,尤以慢性溴剂中毒较多见,长期服用溴剂可引起嗜睡和躁狂,也可出现思维内容紊乱。血浆溴浓度指标达75毫克/100毫升或更高时即可确诊。

(7) 慢性肝性脑病 本病诊断常很困难,几乎各种肝脏疾病均可引起本病,但以酒精中毒性肝硬化为多见。既往可有昏迷史,患者常行为迟缓及嗜睡,并可有其他神经系体征。可能有某些慢性肝脏疾病的躯体症状。若酚四溴联钠排泄试验在正常范围内,则可排除本病。除非患者处于昏迷状态,一般并无血氨升高。脑电图可示慢波与三相波。然而有时慢性肝性脑病的确诊仍需取决于对治疗的反应。

(8) 其他代谢障碍 伴有痴呆的代谢障碍(低血糖、缺氧、高碳酸血症、尿毒症、尿紫质症、慢性电解质及酸碱平衡紊乱,以及钙代谢障碍)的诊断通过适当的化验检查很易做出诊断。

3. 变性疾病

(1) 老年性痴呆 是指在老年期发生的脑萎缩性病变所引起的进行性的慢性神经精神症状群。病程进展缓慢,有记忆、智能的全面性进行性减退而无颅压增高与神经系的局灶性体征。可与脑动脉硬化性痴呆并发。

(2) 弥漫性大脑萎缩症 发病年龄多在40~60岁之间,少数病例可较此为早。起病隐

衰,发展缓慢,代表性症状为记忆缺失,命名性失语症或结构性失用症。一般仪态与行为通常不受影响,临床常给人以“纯粹痴呆”的印象。

(3) 脑叶萎缩症 发病年龄多在40~60岁之间,个别病例可发病于40岁以前。本病只有通过对脑组织的活检才能与弥漫性大脑萎缩症鉴别,表8-14所列诸点可供鉴别诊断时参考。

表8-14 弥漫性大脑萎缩症与脑叶萎缩症的鉴别诊断

弥漫性大脑萎缩症	脑叶萎缩症
以顶叶症状为主	以额叶症状为主
命名性失语症、失用症、失写症较多见	较少见
记忆障碍出现较早	较迟,发病早期性格改变明显
癫痫发作较多见	较少见
面瘫、肌张力增高	较少见
兴奋、激动、无目的活动多见	多较安静,动作减少
可有妄想、幻觉	少见
气脑造影示弥漫性脑皮质及髓质萎缩	呈叶性(常额叶或颞叶)局限性萎缩

(4) 慢性进行性舞蹈病 若痴呆先于舞蹈症出现,则本病可类似单纯性痴呆。当无家族史和运动异常时,诊断很困难,气脑造影可示尾状核区异常。

(5) 多发性硬化症 本病可以痴呆开始,而人格改变(欣快感)为其特征。除痴呆症状外,典型患者同时有累及神经系各不同部位的症状和体征,这些症状体征可有恶化与缓解的病史。

4. 血管性疾病

(1) 脑血管性痴呆 本病发病率较高。脑血管性痴呆的分类如表8-15。脑血管性痴呆是由脑血管病引起的痴呆,特别强调大梗塞或多发性梗塞性痴呆多见。

表8-15 脑血管性痴呆的分类

I 广泛病变或多发性病变
1. 大梗塞(血栓或栓塞)
2. 多发性皮质梗塞(主要是脑栓塞引之)
3. 多发性皮质出血(主要是脑淀粉样血管病引之)
4. 进行性血管性白质脑症—宾斯万格(Binswanger)型(特征为大脑半球白质的广泛性缺血性病变)
5. 多发性脑梗塞性痴呆(特征为大脑白质、基底节的多发性小梗塞)
II 局灶性病变(梗塞或出血)
额叶、枕叶、颞叶、丘脑、海马

本病是慢性进行性的脑功能障碍,由于脑部小动脉硬化产生多灶性脑梗塞所造成的。一般说来脑血管性痴呆,具有以下诸点:①发病多比老年性痴呆为早,但也不是绝对的;②头痛、眩晕,特别是立位时眼花,瞬间意识丧失、耳鸣、健忘等神经衰弱综合征,在初期就可以出现;③以卒中发作开始,且阶段性的加剧较多见;④半身运动麻痹、半身感觉障碍、言语障碍、失语症、失用症、失认症。有腱反射亢进与不对称、病理反射、痉挛发作等。脑的局部的或普遍性的神经症状表现较多;⑤人格能较好的保持,有自知力者较多,出现情感失禁之症状,即因一点小事就笑个不止,又立即哭出来;⑥不像老年性痴呆那样的普遍性痴呆,过去的记忆显

示岛状的存在,所谓“竹筴状的粗孔痴呆”;⑦精神障碍,特别是谵妄状态,在循环状态不良时出现,在循环状态改善时消失;⑧脑电图检查,像老年性痴呆那样显示普遍性慢波的较少。显示局限性慢波及异常波者较多。再者这个异常波也容易变动;⑨眼底、心、肾等的动脉硬化的出现,血压、胆固醇、脑血管造影及脑电阻图等检查可作为参考,但上述的临床症状更重要。

一般来说,血管性痴呆呈斑点样痴呆,智能低下有起伏,保留人格和自知力,伴有情感失禁和夜间谵妄,经过是反覆的。老年性痴呆是高度的痴呆,人格崩坏,自知力丧失,呈进行性经过特征。用 CT、MRI 检查确诊,亦可用 Hachinski 的缺血性计分表鉴别如表 8-16。

表 8-16 缺血性计分表(依Hachinski)

临床表现	配点	临床表现	配点
急骤起病	2	情感失禁	1
阶段性加重	1	既往有高血压史	1
经过波动	2	既往有脑卒中发作史	2
夜间谵妄	1	有动脉硬化存在	1
人格保留	1	局部神经症状	2
抑郁	1	局部神经症状候	2
躯体症状	1		

说明: 4 点以下:老年性痴呆;7 点以上:多发性脑梗塞性痴呆。

(2) 胶原疾病 主要是系统性红斑狼疮可通过血管炎和脑缺血而引起痴呆。

(3) 蛛网膜下腔出血 蛛网膜下腔出血因影响脑脊液再吸收及形成脑积水而致痴呆。

5. 肿瘤疾病 “沉默区域”(联合性皮质区与边缘系)的肿瘤可出现类似痴呆的症状。此类肿瘤常在额叶和胼胝体。肿瘤可阻塞脑脊液循环,也可侵及其他区域。脑扫描、脑电图和颅脑 X 线检查有助于诊断。

6. 外伤性痴呆 严重的脑损伤遗留器质性痴呆症状,是最重的一种后遗症。额叶或中颞叶挫伤可致近事记忆缺损。脑脊液中的血液可引起脑积水。

7. 脑积水 成人梗塞性脑积水常继发于阻塞脑脊液循环的肿瘤。交通性脑积水比非交通性脑积水更常见。颅内压不高的脑积水称为正压力性脑积水,其主征为三联症:“痴呆-步行困难-二便失禁。”精神症状最突出,包括情感淡漠,记忆缺损及精神运动迟缓。此类脑积水可能为原发性,或继发于蛛网膜下腔出血与颅内感染。临床诊断困难时,可作血清蛋白结合放射性碘脑扫描或气脑造影检查协助诊断。

五、多神经炎性精神病

出现于丘脑下部,特别是乳头体内侧部严重损害时。见于慢性酒精中毒、硫胺缺乏症以及脑干外伤、肿瘤、蛛网膜下腔出血等。主要临床表现为:①对时间、地点及人物的定向力丧失;②近事记忆障碍;③虚构事实。

(田时雨)

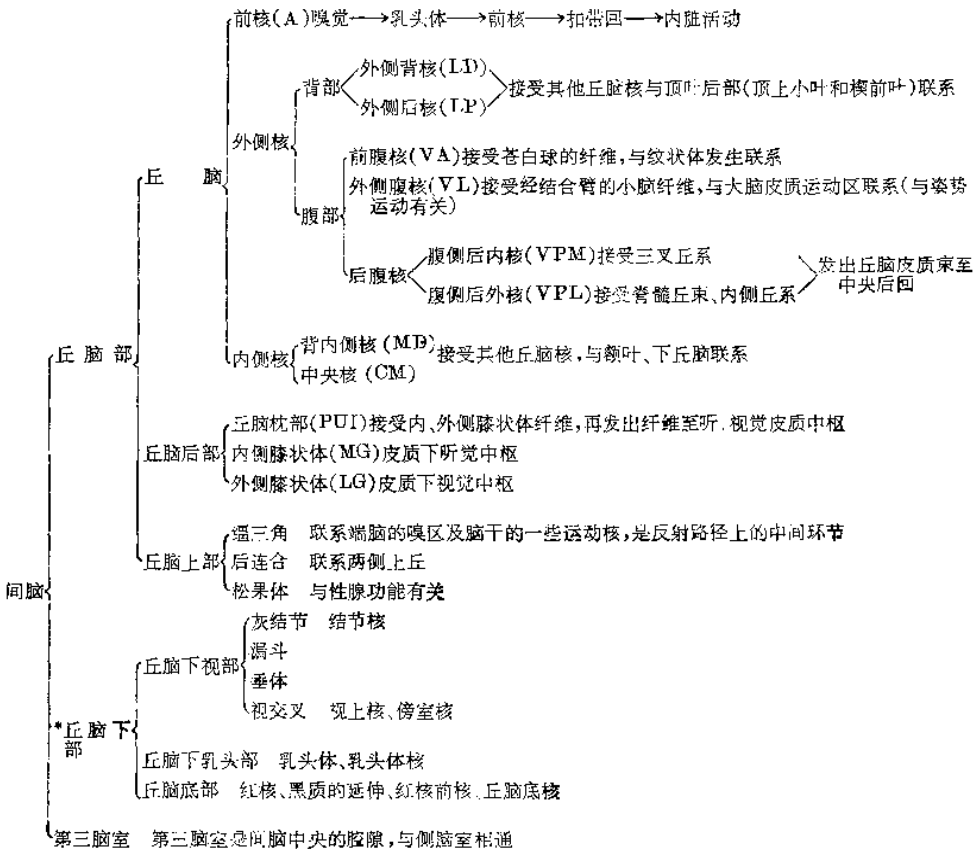
第九章 间脑病变的诊断

第一节 间脑的解剖生理

一、间脑的形态和结构

间脑位于大脑半球和中脑之间。包括三个部分：(1) 丘脑部；(2) 丘脑下部；(3) 第三脑室，见表 9-1 及图 9-1、2。

表 9-1 间脑的形态和结构



- 丘脑下部所有的核分三个核群：
 - 前部核群 视上核、傍室核
 - 中部核群 结节核及附近核群
 - 后部核群 乳头体核、第三脑室侧壁后部的丘脑下部后核

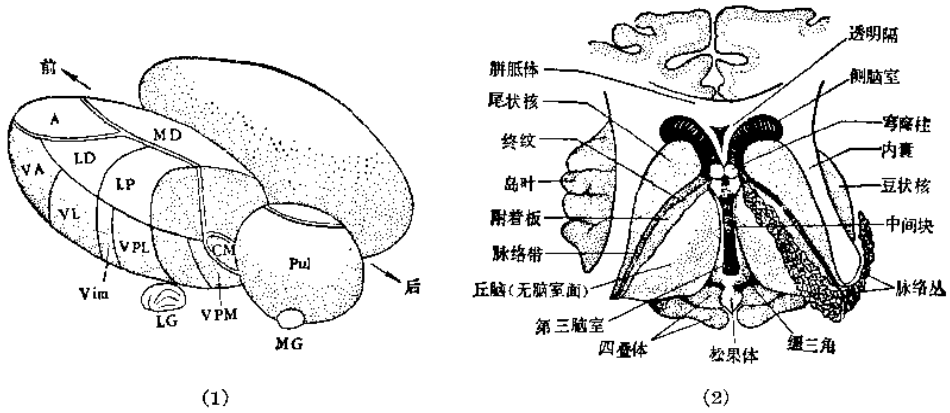


图 9-1 丘脑的解剖及核群的分区

- (1) 丘脑解剖及核群的分区(左丘脑的后方一部分的内部切断面)(Vim:中间腹侧核)
 (2) 间脑、尾状核和相邻结构的背面

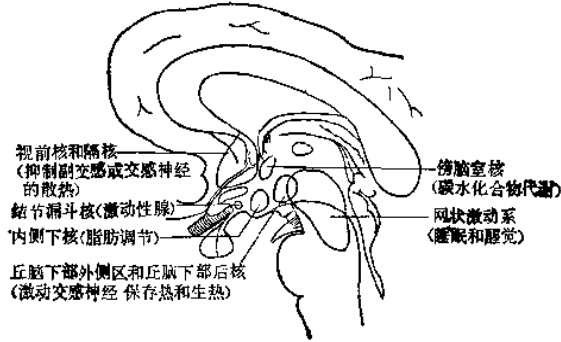


图 9-2 丘脑下部诸核与网状激动系及其几种功能

表 9-2 丘脑核群的纤维联系与分类(依 Fulton)

	核 名 称	上行性传导束	大 脑 皮 质
1) 大脑皮质下联络核群 (古丘脑或原始核) (丘脑非特殊核)	内侧中线核(eM) 中央核(CM) 网状核(RT) 髓板内核 中央旁核(PC) 束旁核(Pf)	未知	大脑皮质广泛区域
	前腹侧核(VA)	苍白球	
2) 大脑皮质中接替核群 (旧丘脑或转接核) (丘脑特殊核)	前核(A)	乳头丘脑束	扣带回
	腹侧核 外侧腹核(VL) 后腹侧核 腹侧后内侧核(VPM) 腹侧后外侧核(VPL)	齿状核, 红核、丘脑纤维 三叉丘系 内侧丘系、脊髓丘脑束	中央前回(4,6区) 中央后回下1/3区 中央后回上2/3区
	膝状体 外侧膝状体(LG) 内侧膝状体(MG)	听、视觉传导路 视束 外侧丘系	视觉皮质中枢(17区) 听觉皮质中枢(41区)
3) 联合核群 (新丘脑或联系核) (丘脑特殊核)	背内侧核(MD) 外侧后核(LP) 丘脑枕(Pul)	1) 和 2) 的丘脑核群与 纤维联系	额叶前部(9,10,11,12 区)顶叶(5,7区) 枕叶(18)颞叶(22)

二、间脑的神经纤维联系

间脑的神经联系非常复杂,重点叙述丘脑的纤维联系,丘脑核群的纤维联系与分类(依 Fulton)见表 9-2(图 9-3)、表 9-3。

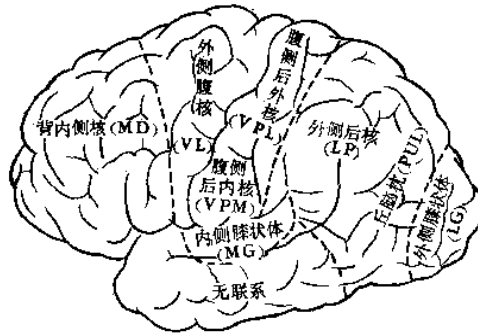
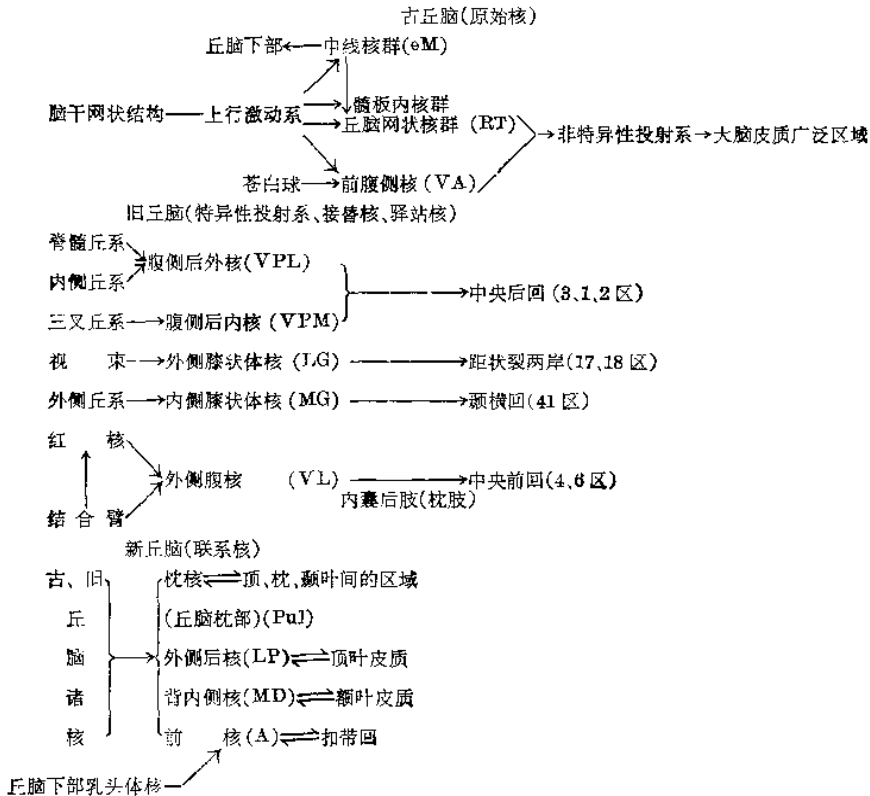


图 9-3 丘脑核群与大脑皮质的联系

表 9-3 丘脑的联系纤维(分古丘脑、旧丘脑、新丘脑)



三、丘脑下部的功能

(一) 丘脑下部是植物神经较高级中枢 前部核群为副交感神经中枢,后部核群和中部核群的外侧为交感神经中枢。

(二) 水平衡的管理 视上核及傍室核——抗利尿激素——垂体后叶,病损出现尿崩症。

(三) 食量调节 中核群的外侧病损出现少食、消瘦;内侧病损出现多食、肥胖。

(四) 体温调节 前核群——散热,病损出现高热;后核群——产热、保温,病损出现低温。

(五) 睡眠与醒觉 丘脑下部后部、乳头体的前端组成上行性网状激动系——保持醒觉,病损出现嗜睡。

(六) 性功能管理 中核群与性腺功能有关,结节垂体束——漏斗茎——垂体前叶,促性腺激素的排出。中核群病损出现肥胖性生殖无能或早熟症。

四、丘脑的功能

1. 主要是感觉传导束的皮质下转换站。
2. 维持意识状态。
3. 与情绪和精神活动有关。
4. 调节运动。

第二节 间脑病变的症状

一、间脑各部位病变的临床表现

间脑的病变大多无明显定位体征,其病损的临床表现见表 9-4。

丘脑下部疾病的最常见的病因如表 9-5。

二、各种肥胖病的鉴别诊断

间脑病变引起的肥胖病与其他肥胖病的鉴别诊断见表 9-6。

表 9-4 间脑各部位病变的临床表现

部 位		主 要 症 状	疾 病	
间 脑	丘 脑	偏身感觉缺失 偏身自发性疼痛,常伴感觉过敏和感觉过度 偏身共济失调 偏身手足徐动或舞蹈症等(纹状体) 暂时性偏瘫(锥体束) 偏侧情感性面瘫(病变对侧出现面肌分离性障碍) 同向性偏盲 丘脑手	丘脑膝状动脉闭塞	
	松果体和四叠体	瞳孔对光反射和调节反射常都消失,偶可出现阿-罗瞳孔 眼球的垂直性协同运动障碍,特别是仰视麻痹 双侧共济失调(小脑-红核-丘脑) 内分泌障碍,如早熟症或尿崩症,直接或间接影响丘脑下部所致	松果体和四叠体肿瘤	
脑	丘 脑 下 部	视上核或傍室核及其纤维	三多症状:多饮、多尿、多渴	尿崩症
		前核群 后核群	高热 低温	
		中部核群 (内侧部分)	肥胖,脂肪呈向心性分布,并发性腺萎缩及第二性征缺失	肥胖性生殖无能营养不良症
		网状激动系	常产生嗜睡,甚至昏迷	发作性睡病、猝倒症

部 位		主 要 症 状	疾 病
间 脑 下 部	中部核群 (灰结节)	与性功能有关,出现性欲减退、性功能障碍及生殖器萎缩。也可出现性腺功能亢进,发生幼童时产生早熟症,性欲早发、阴毛、腋毛和面部的毛发过早发生,第二性征过早发育成人	丘脑下部或松果体肿瘤 肥胖性生殖无能症
	丘脑下部后区 丘脑下部前区	与交感神经有关,刺激时血压升高、瞳孔散大 与副交感神经有关,刺激时血压下降、瞳孔缩小	
		急性严重丘脑下部损伤,则出现高热、胃和12指肠溃疡及合并出血、肺水肿、心血管改变	脑出血、重度脑外伤
		间脑性癫痫	

表 9-5 青年和成年期的丘脑下部疾病的主要病因

- I. 先天性中线脑缺损,如脑垂体发育不全
- II. “家族性”疾病,如尿崩症
- III. 慢性脑积水或颅内压增高
- IV. 肿瘤:颅咽管瘤、神经胶质瘤、错构瘤、皮样囊肿、脂肪瘤、淋巴瘤或白血病、脑膜瘤
- V. 脑炎:各种病毒性脑炎、发疹性脱髓鞘性脑炎、播散性脑脊髓炎
- VI. 肉芽肿:结节病、结核、组织细胞病
- VII. 外伤
- VIII. 蛛网膜下腔出血、动脉瘤、动静脉畸形
- IX. Wernicke 脑灰质病(硫胺缺乏)

表 9-6 各种肥胖病的鉴别诊断

肥 胖 病 分 类		临 床 特 征	
		一 般 特 征	神 经 精 神 症 状
遗传性疾病	性-指(趾)畸形-精神发育幼稚综合征 颅骨内板增生症 肌张力减低-智力减退-性腺功能减退-肌胖综合征(HHHO综合征)	侏儒,多指(趾)性腺不全,视网膜色素变性 颅骨内板增生,多毛症 肥胖,手足相对较小	精神发育幼稚症 精神障碍 智力减退,步态蹒跚,阴茎短小,阴囊不发育
	丘脑下部病变	肥胖性生殖无能症 间脑肿瘤 周期性饥饿-嗜睡综合征	外生殖器发育不全 间脑-垂体障碍 间脑综合征,颅内压增高 发作性嗜睡及精神异常
垂体病变	垂体肿瘤		颅内压增高、前垂体综合征
内分泌疾病	胰岛细胞瘤		低血糖发作
	家族性低血糖症(先天性β细胞缺损)		低血糖发作
	柯兴综合征(Cushing's syndrome)	向心性肥胖、满月脸、四肢瘦	忧郁、欣快、妄想、幻觉、肌萎缩、脑血液循环障碍等
	甲状腺功能减退	成年期即为粘液水肿	轻度智能减退,共济失调,周围神经病变
药物性肥胖	药物性系长期服用吩噻嗪类药物	肥胖	精神分裂症等
原因不明	肥胖-嗜睡综合征	右心室肥大、右心衰竭	头痛、嗜睡、癫痫

(郑建仲)

第十章 垂体病变的诊断

第一节 垂体的解剖生理

脑垂体体积小,重约 0.5g,悬于丘脑下部,位于颅底蝶鞍内,它是最主要的内分泌腺,能产生 20 多种激素,通过这些激素调节和影响其他内分泌的作用。

一、垂体各部位的名称及关系

垂体各部位的名称及关系如表 10-1 及图 10-1。

表 10-1 垂体的分部

起 源	原 始 部 分	各 部 位 的 名 称
咽 腔	垂体腺体部	远侧部(前部或腺体部) 结节部
第三脑室底	垂体神经部	中间部 神经叶(神经部) 神经茎(漏斗茎)

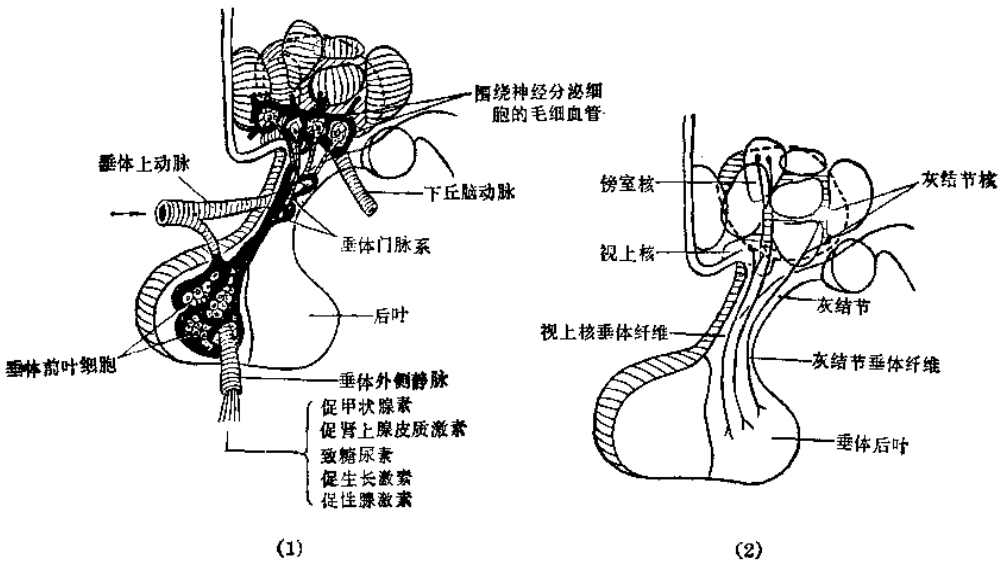


图 10-1 垂 体
(1) 垂体前叶 (2) 垂体后叶

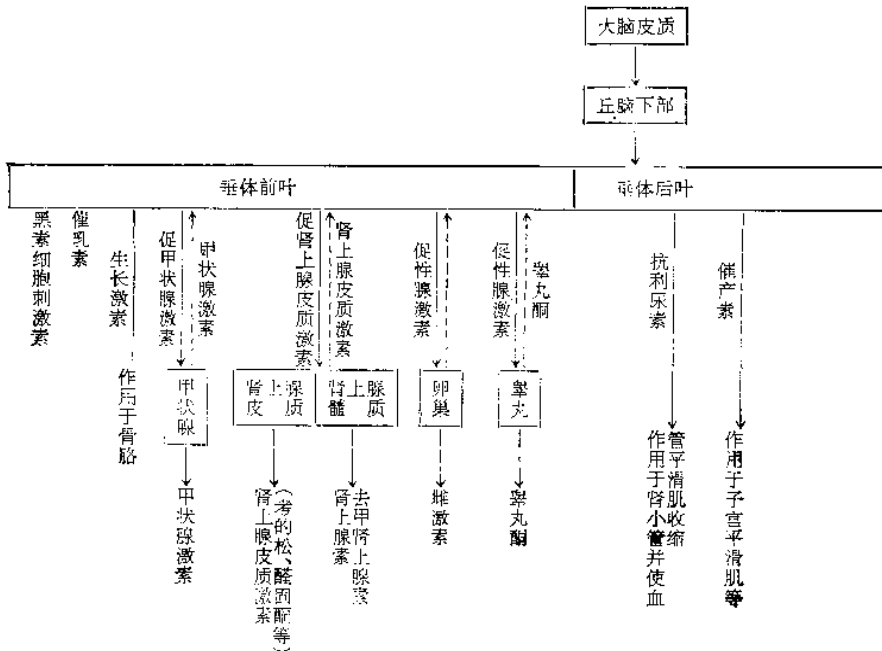
二、垂体中有内分泌功能的部分

垂体中有内分泌功能的部分如表 10-2 和表 10-3。

表 10-2 垂体中有内分泌功能部分

部 分		功 能
前部 (腺体部)	嫌色细胞(主细胞)	功能未详
	嗜酸性细胞	生长激素(GH),促进组织生长,促进体内蛋白质合成
	嗜碱性细胞	促性腺激素[卵泡刺激素(FSH)、黄体生成素(LH)]
	其他	促肾上腺皮质激素(ACTH)、促甲状腺激素(TSH)、生乳素(Prolactin)
中 间 部		促黑色素激素(MSH)
神 经 部		加压素: 升高血压和抗利尿 催产素: 促使子宫强烈的收缩

表 10-3 垂体激素及其他分泌腺的相互关系



注——→致垂体分泌的激素

——→其他腺体分泌的激素对脑垂体各相关的促腺激素的反馈作用。

第二节 垂体病变的症状

一、垂体分泌的各种激素减少的症状

垂体分泌的各种激素减少的症状如表 10-4。

表 10-4 垂体分泌的各种激素减少的症状

激 素	症 状
促肾上腺皮质激素	全身倦怠、易疲劳,肌力低下、血压低
促黑色素激素	皮肤色素减少
促甲状腺激素	怕冷、抵抗力弱、皮肤干燥
生长激素	小儿 发育障碍、侏儒症 成人 没有特殊症状
卵泡刺激素 } 黄体生成素 }	小儿 性成熟的障碍(第二性征发育不全) 成人(男) 性欲低下,勃起不能,阴毛减少并女性化,睾丸萎缩 成人(女) 月经不调或无月经,阴毛脱落,乳房萎缩,内外生殖器萎缩
生乳素	乳汁分泌障碍
抗利尿激素	多饮、多尿、多渴,尿崩症

二、垂体及其附近的病变的临床表现

(一)垂体肿瘤 临床特征为①视交叉综合征(见视神经节);②蝶鞍扩大;③内分泌障碍。垂体肿瘤分三种,即嫌色细胞瘤、嗜酸性腺瘤和嗜碱性腺瘤,其特点见表 10-5。

表 10-5 各种垂体肿瘤的临床特征

	视交叉综合征	蝶鞍扩大	内 分 泌 障 碍	其 他 症 状
嫌色性肿瘤	2	1	3 垂体机能减退 (压迫其他垂体细胞)	4 (I、III、IV、VI 脑神经、海绵窦等受累)
嗜酸性肿瘤	3	2	1 肢端肥大症或巨人症	±
嗜碱性肿瘤	±	±	肾上腺皮质功能亢进征群	±

注:表中数字 1、2、3、4 代表症状出现的先后次序,“±”表示极少发生。

(二)鞍区的其他肿瘤 常见有①颅咽管瘤、②鞍上脑膜瘤等(见视神经节)(图 10-2)。

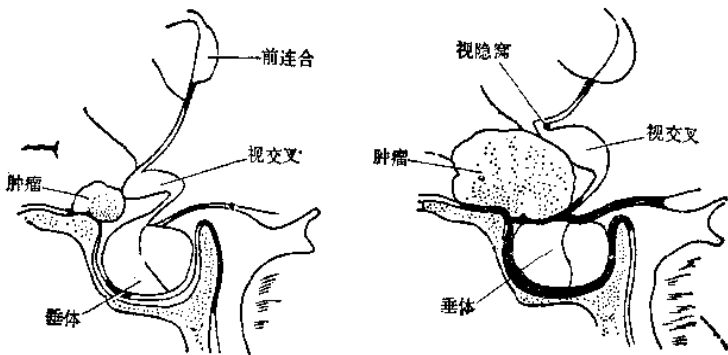


图 10-2 鞍上脑膜瘤与视交叉、蝶鞍、垂体的关系

(三) 视交叉蛛网膜炎(见视神经节)。

(四) 垂体卒中 由于垂体腺瘤或其他原因(外伤、深部放射治疗等)引起垂体血管疾病,临床上突然出现激烈的头痛、视力障碍、眼外肌麻痹或(和)脑膜刺激征等,称为垂体卒中。其诊断依据如表 10-6。

表 10-6 垂体卒中的诊断依据

受 损 部 位	临 床 表 现
1. 垂体腺瘤内急性出血或梗塞使鞍内张力突然增加及血液进入蛛网膜下腔出现脑膜刺激征	剧烈头痛,位于额部,眶后或颞部,伴有恶心、呕吐、颈项强直、提腿试验或布鲁金征阳性
2. 压迫视交叉及视神经(或先已有原发性视神经萎缩)	视力、视野急剧减退至失明,双侧视野偏盲
3. 海绵窦受压	III、IV、VI 及 V ₁₋₂ 脑神经麻痹
4. 垂体功能突然丧失,肾上腺皮质功能障碍,发生低血压及电解质紊乱;丘脑下部受压	意识障碍,轻者嗜睡,重者昏迷
5. 丘脑下部受压	胃肠道出血或高热等
6. ①出血入蛛网膜下腔,②缺血发生梗塞、坏死、坏死组织进入蛛网膜下腔	①脑脊液为血样,②脑脊液蛋白、白细胞增加
7. 垂体膨胀	蝶鞍球形或盆形扩大

垂体卒中应与动脉瘤、脑膜炎、球后视神经炎等鉴别。

(五) 垂体性其他疾病 临床为垂体性侏儒症、席汉病、功能性垂体功能减退、空蝶鞍综合征、尿崩症等。其特点见表 10-7。

表 10-7 垂体性其他疾病的临床特征

疾 病 分 类	发 病 机 理	诊 断 要 点
垂体性侏儒症	儿童期下丘脑-垂体前叶功能减退、生长激素分泌减少所致	生长迟缓骨骼发育不全,性器官不发育,第二性征缺乏,智力与年龄相称,生长激素低于 5ng/ml 或不可测知
席 汉 病 (Sheehan's disease)	妇女产后大出血引起垂体前叶功能减退,病理上垂体前叶大片坏死	产后大出血休克,乳汁减少,性欲减退,乳房、外阴萎缩,闭经,有时酷似精神病发作
功能性垂体功能减退	慢性营养不良,神经性厌食,引起垂体分泌 ACTH、TSH 及 LH 轻度减少	ACTH、TSH、FSH 水平稍低,以 FSH 减低明显,垂体 X 线检查及神经系统检查无阳性发现
空蝶鞍综合征	蛛网膜下腔疝入蝶鞍为变性囊泡所占,使蝶鞍扩大,垂体受压缩小,临床出现占位症状及内分泌改变,CT 显示空蝶鞍	头昏、头痛、视力障碍、脑脊液鼻漏,内分泌症状, X 线或 CT 呈汽球状蝶鞍无明显骨质破坏
尿 崩 症	影响下丘脑的视上核垂体后叶的抗利尿激素减少,失去抗利尿激素水作用	口渴、多饮、多尿,比重低 1.004~1.010,排除糖尿病、肿瘤

(郑建坤)

第十一章 脑干病变的诊断

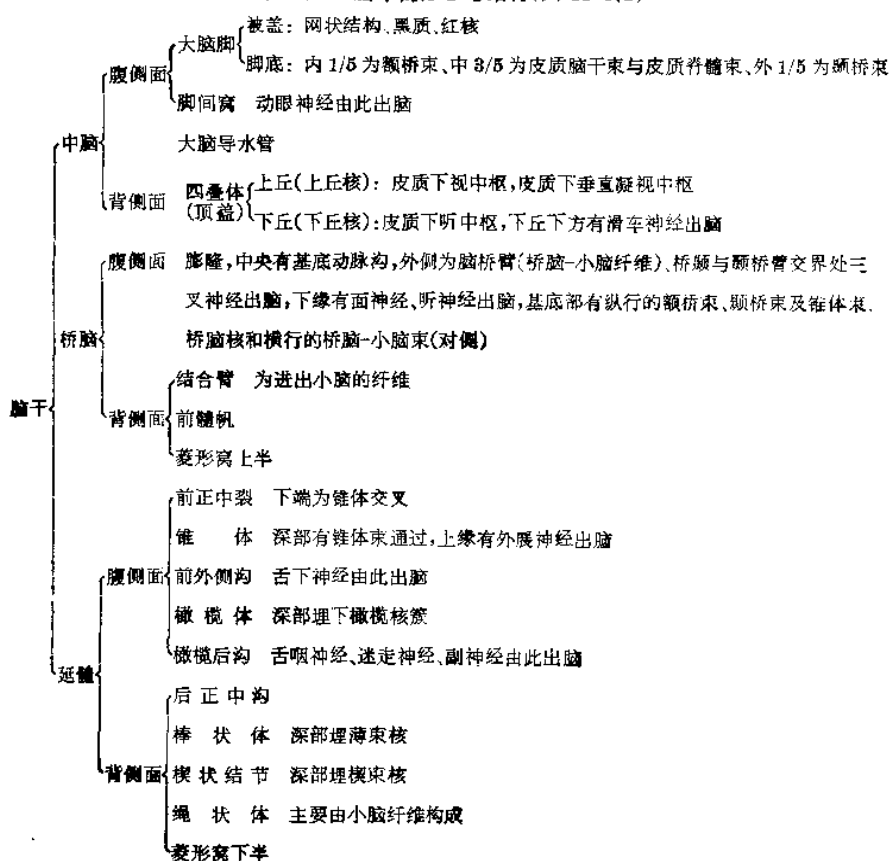
第一节 脑干的解剖生理

脑干包括中脑、桥脑和延髓三部分，脑干从背腹方向分为三阶：背阶称顶盖，包括四叠体和前、后髓帆；中阶称被盖，脑神经核和网状结构在此阶中；腹阶称底，由大脑脚底、桥脑底和延髓锥体等构成。其结构特点是①脑干里有许多上行、下行传导束和有关核团；②脑干内有 III~XII 脑神经核及其纤维；③脑干内有广泛的网状结构，其中有维持生命活动的重要中枢及意识状态。

一、脑干的形态与结构

脑干的形态与结构见表 11-1、2。

表 11-1 脑干的形态与结构(图 11-1、2)



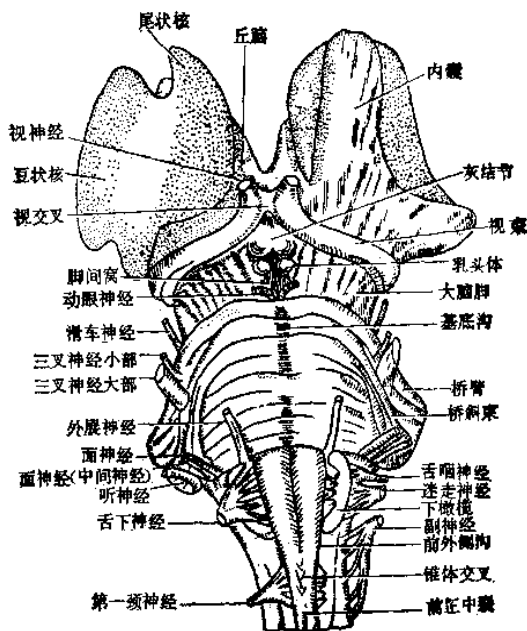


图 11-1 脑干腹侧面

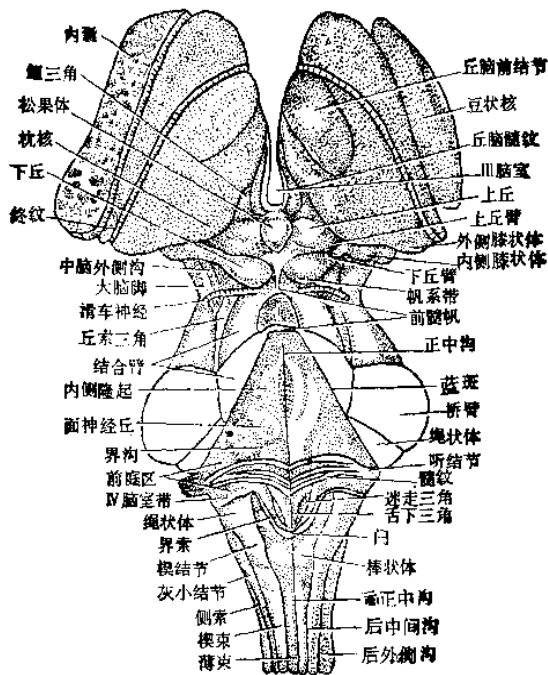


图 11-2 脑干背侧面

菱形窝的形态和结构：菱形窝为第四脑室底，见表 11-2。

表 11-2 菱形窝的形态与结构(图 11-2,3)

结合臂 菱形窝上外界
 绳状体 菱形窝下外界
 后正中沟
 髓纹 自外侧角横行至中线的纤维,为延髓和桥脑的分界线
 菱形窝
 界沟 在外侧,与后正中沟平行
 内侧隆起 深面通行有神经纤维束
 面丘 深面埋外展神经核
 舌下神经三角 深面埋有舌下神经核
 灰翼 深面埋有迷走神经背核
 前庭区 深面埋有前庭神经核

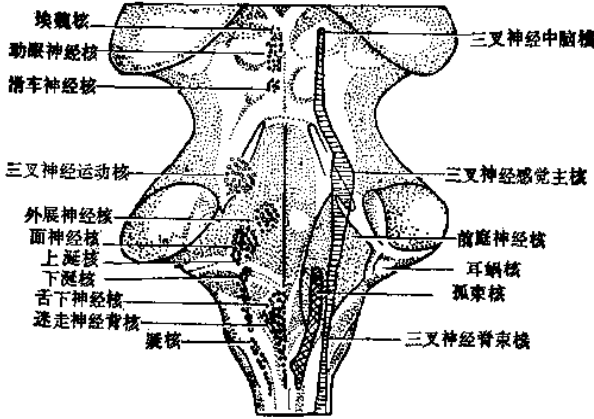


图 11-3 菱形窝及脑神经核位置

表 11-3 脑神经核在脑干内部的排列表(图 11-3)

	内 侧 部		外 侧 部	
正中沟	运 动 核	副交感核	界 沟	感 觉 核
中 脑	动眼神经核(III) 滑车神经核(IV)	埃 魏 核		三叉神经中脑核(V)
桥 脑	三叉神经运动核(V) 面神经运动核(VII) 外展神经核(VI)	上涎核(VII) 泪腺核		三叉神经感觉主核(V)
髓 纹			孤束核(VII) (IX) (X) (内脏核) (内脏感)	前庭神经核(VIII) (VIII) (特殊感觉核) (特殊躯体)
延 髓	疑核(IX) (X) (XI) 舌下神经核(XII)	下涎核(IX) 迷走神经背核(内脏运动)(X)	三叉神经脊束核(V) (躯体感)	耳蜗神经核(VIII) (VIII)
颈 髓				

二、脑神经核在脑干内部的排列

脑神经核在脑干内部的排列见表 11-3。

三、脑干的传导束

脑干的传导束见表 11-4。

表 11-4 脑干的传导束

名 称	起 止 点	功 能	
下行束	皮质脊髓束	起自中央前回上 2/3 区。止对侧脊髓前角细胞	属于锥体系，支配骨骼肌的随意运动
	皮质延髓束	起自中央前回下 1/3 区，止对侧或同侧的脑神经运动核，除面神经下核及舌下神经核受对侧支配外其余者均受双侧支配，但副神经主要受同侧支配	
	红核脊髓束	起自红核止对侧脊髓前角细胞	属于锥体外系，维持肌紧张度、姿势、协调和防御反射等有关。如内侧纵束司头、眼的反射转动，四叠体脊髓束司视、听反射性颈肌活动等
	中脑盖脊髓束	起自盖部的神经核(在网状结构内)止对侧脊髓前角细胞	
	内侧纵束(后纵束)	起自内侧纵束核，止眼外肌核、脊髓前角细胞	
	四叠体脊髓束	起自四叠体核，止对侧脊髓(颈髓)前角细胞	
	网状脊髓束	起自桥脑上部及延髓的网状结构，止脊髓前角细胞	
	前庭脊髓束	起自前庭外侧核，止脊髓前角细胞	
皮质桥脑小脑束	起自颞、顶、枕的皮质(除外锥体系皮质)至桥脑核，交叉对侧止小脑		
上行束	脊髓丘脑束	起自脊髓后角细胞，止对侧丘脑腹侧后外核(VPL)	司躯体浅感觉(痛、温觉及部分触觉)
	内侧丘系	起自薄束核和楔束核，止对侧丘脑腹侧后外核(VPI)	司躯体深感觉(位置觉、振动觉等)、部分触觉
	三叉丘系	起自三叉神经脊束核、主核、中脑核，止对侧丘脑腹侧后内核(VPM)	司头面部的感觉
	外侧丘系	起自耳蜗神经核，止同侧或对侧四叠体下丘及内侧膝状体(MG)	司听觉
	脊髓小脑背侧束	起自后角的背核(克氏柱)经小脑下脚止小脑蚓部	司无意识的深感觉
	脊髓小脑腹侧束	起自后角的固有核，经结合臂止小脑蚓部	

四、呼吸中枢与循环中枢

(一) 呼吸中枢(图 11-4) 调节呼吸运动的神经中枢,称为呼吸中枢。位于延髓网状结构内,左右对称,每一侧呼吸中枢的神经细胞群(网状运动核)主要支配同侧的呼吸肌。其径路是①网状脊髓束,达脊髓前角细胞支配膈肌和肋间肌的活动;②沿迷走神经、面神经支配喉肌和鼻肌,进行辅助呼吸活动。呼吸中枢的界限,在下橄榄体的背侧与听神经起源部分的后侧,其表面位置相当于第四脑室底,上达面神经丘,下至第四脑室顶的凸(obex)。呼吸中枢又分吸气中枢和呼气中枢,吸气中枢靠下部腹侧,呼气中枢靠上部背侧。延髓的呼吸中枢是最低级中枢,较高级呼吸调节中枢在桥脑,甚至在大脑皮质。

(二) 循环中枢(图 11-5) 调节心脏、血管的运动的神经中枢,称循环中枢。位于延髓网状结构内,血管收缩中枢(加压中枢)和心跳加速中枢靠上部外侧,血管舒张中枢(减压中枢)在

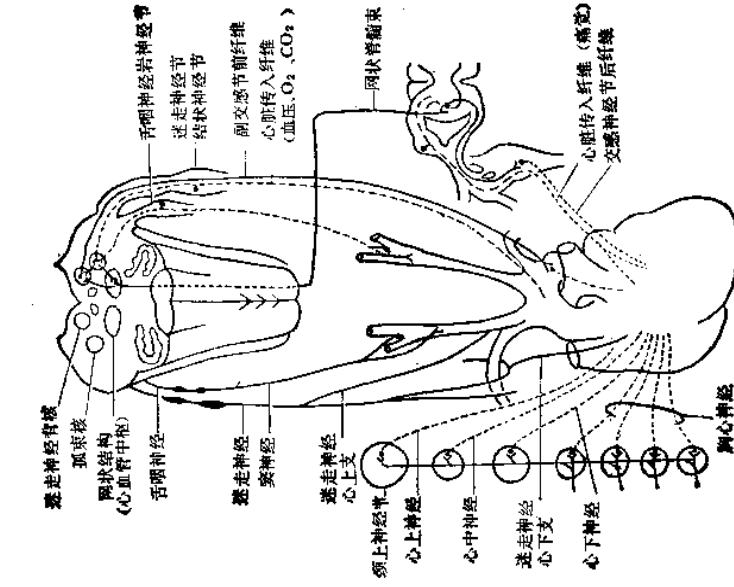


图 11-5 循环中枢及心脏的神经支配

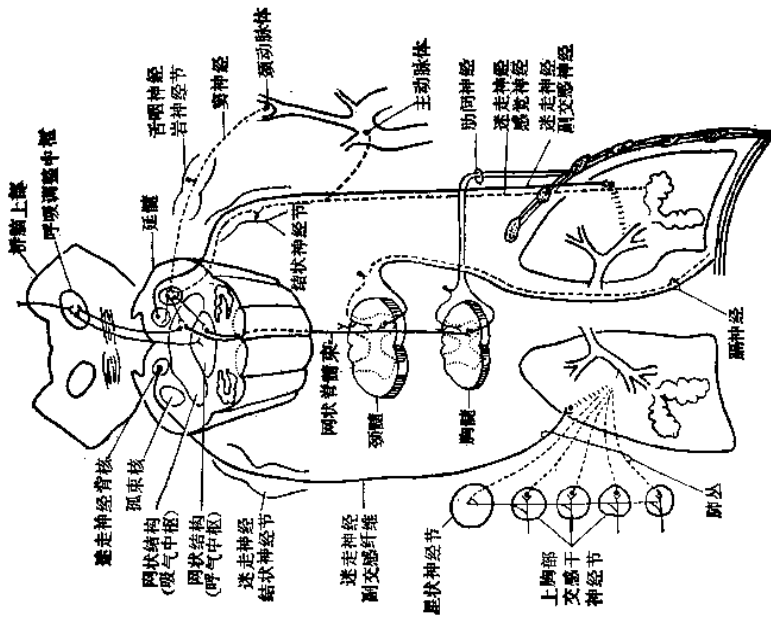


图 11-4 呼吸中枢及支气管、肺的神经支配

下部内侧。

五、脑干的重要反射

(一) 眼外肌、头、颈及躯干的反射



(二) 呼吸反射(图 11-4)

肺泡的牵张感受器 → 迷走神经结状节 (I) → 孤束核 (II) → 网状结构的呼吸中枢 (III) → 网状脊髓束 → C₃₋₅ 及 T 髓各阶段的前角细胞 (IV) → 膈及肋间肌。

(三) 心血管调节反射(图 11-5)

心血管感受器(舌咽神经分布的颈动脉窦、迷走神经分布的主动脉弓) → 舌咽、迷走神经的神经节 (I) → 孤束核、网状结构 (II) → 迷走神经运动背核 (III) → 迷走神经副交感节前纤维 → 副交感神经节 → 网状脊髓束 → 胸髓侧角的中间外侧核细胞 (III) → 交感神经节前纤维 → (IV) → 节后纤维至心(心跳减慢)、血管舒张(降压)。

→ 交感神经节 (IV) → 节后纤维至心(心跳加快)、血管收缩(加压)。

(四) 咳嗽反射(图 11-4)

呼吸道粘膜的内感受器 → 迷走神经结状节 (I) → 孤束核 (II) → 网状结构 (III) → 网状脊髓束 → C₃₋₅ 及 T 髓各阶段的前角细胞 (IV) → 膈肌、肋间肌及腹肌。

(五) 呕吐反射

胃、胆囊、十二指肠等 } 内感受器 → 迷走神经结状节 (I) → 孤束核 (II) → { ①网状结构 (III) → 网状脊髓束 → C₃₋₅ 和 T 髓各阶段的前角细胞 (IV) → 膈肌及腹肌。

副交感神经节前纤维 → 副交感节 (IV) → 节后纤维止于胃的贲门(弛缓)和幽门(紧闭)。

(六) 角膜反射(图 11-6)

角膜 → 眼神经 → 三叉神经半月神经节 (I) → 三叉神经感觉主核和脊束核(中下段) (II) → 同侧和对侧面神经核 (III) → 面神经 → 眼轮匝肌。

(七) 对光反射

光 → 视网膜(内有三级神经元) → 视神经及视束 → 顶盖前区细胞 (IV) → 同侧和对侧的埃魏核(副交感) (V) → 节前纤维(随动眼神经) → 睫状节 (VI) → 睫状短神经 → 瞳孔括约肌(缩瞳)。

(八) 疼痛刺激引起散瞳的反射弧

痛 → 脊髓丘脑侧束 → 顶盖 → 顶盖脊髓束 → 对侧上胸髓侧角细胞 → 交感神经颈上节 → 睫状长神经 → 瞳孔散大肌(散瞳)。

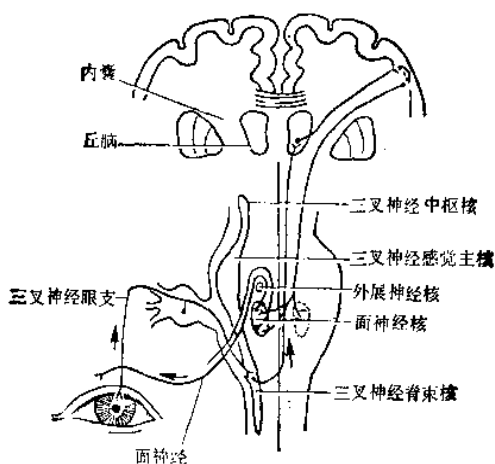


图 11-6 角膜反射弧

第二节 脑干病变的症状及综合征

一、脑干病变的一般症状

(一) 意识障碍 大脑皮质和网状结构及丘脑下部对维持意识状态起着极其重要的作用,该处损伤或抑制均可导致意识障碍。

1. 网状结构 从网状结构角度来看,意识障碍的发生机理可能是以下两个原因的综合:①上行网状激动系(图 11-7)能激动整个大脑皮质的活动,维持其兴奋性,使机体处于醒觉状态。当其活动减弱时,大脑皮质就从兴奋转入抑制,进入睡眠。当其活动极度降低或无活动时便昏睡不醒或昏迷。当脑的疾患累及上行网状激动系时,由于神经冲动不再弥散的投射到皮质维持其兴奋,便可产生意识障碍。②中脑网状结构-丘脑-大脑皮质之间存在着往返

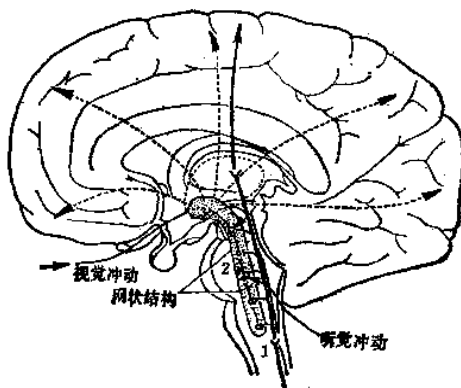


图 11-7 上行性网状激活系示意图

1. 代表特异性上行投射系。在向皮质投射途中发出侧支进入脑干网状结构(实线) 2. 代表脑干网状结构。网状神经元经过多突触传递到丘脑非特异核团 3. 再弥散地向大脑皮质投射(虚线)

的神经联系,构成所谓神经环路。感觉神经冲动经特异性上行投射系传导至大脑皮质,由皮质发出皮质边缘网状激动系(皮质的额叶弓状回、顶下小叶、颞上回后部-边缘系的扣带回-中脑网状激动系)纤维下至中脑上行网状激动系,在此汇合从非特异性上行投射系传来的冲动,经丘脑再投射至皮质,沿此环路循环不已,从而持续地维持皮质的兴奋。当此环路遭到病损,皮质兴奋性得不到维持,便产生意识障碍。

2. 丘脑下部 也有人认为中脑网状结构主要是激活新大脑皮质,而下丘脑是激活大脑边缘系,下丘脑也激活中脑网状结构(图 11-8)。所以除了我们历来知道的中脑网状结构对意识有作用外,下丘脑健全也很重要。

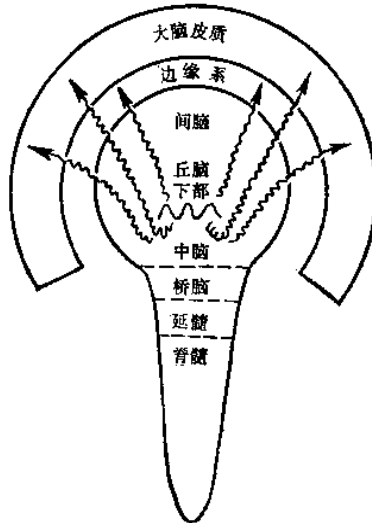


图 11-8 丘脑下部调节系

中脑网状结构主要是激活新大脑皮质,丘脑下部激活大脑边缘系,也激活中脑网状结构

3. 大脑皮质 即使上行网状激动系健全,然而大脑皮质广泛损害意识亦不能保持正常。

昏迷是大脑皮质及皮质下网状结构处于抑制状态。睁眼昏迷是大脑皮质处于抑制状态,脑干各部分功能已恢复,皮质和脑干的功能表现分离现象,见于去大脑皮质综合征。

(二) 延髓生命中枢损害时导致呼吸循环衰竭

(三) 瞳孔变化

瞳孔大小改变的定位意义如表 11-5(图 5-30)。

(四) 眼球位置和运动异常 两眼球分离,不能凝视(内侧纵束);眼球向健侧偏视(桥脑同向凝视中枢);仰视与俯视麻痹(四叠体上丘)。

(五) 去大脑强直状态 病人呈四肢强直性伸展,颈后伸,甚至角弓反张,肩下抑,上臂内收、内旋,前臂伸直,过度旋前,髋部内收、内旋,膝伸直,踝跖屈。同时伴有呼吸不规则,全身肌肉搐搦或肌束颤动、寒战及高热、出汗等。去大脑强直可以是完全性或不完全性的,单侧性,两侧对称或不对称性的,可自发地出现(如在吞咽时)或疼痛刺激诱发出出现的。病损部位是在红核与前庭核水平之间时出现,是由于脑干网状结构下行抑制系失去大脑皮质和小

表 11-5 瞳孔大小改变的定位诊断

部 位	瞳 孔 大 小	对光反射	损 害 的 纤 维	疾 病
一侧丘脑下部 损害	中度缩小(2~3mm)	存在	眼交感中枢	
一侧中脑不完全 损害	显著扩大(7~10mm)	消失	动眼神经核及其纤维	天幕裂孔疝
较广泛的中脑 损害	瞳孔稍大(4~6mm)	迟钝	动眼神经核及其纤维和眼交感纤维同时受损	
桥脑被盖部 损害	瞳孔缩小如针尖(1mm)	存在	眼交感神经麻痹, 而副交感神经纤维未受损之故	桥脑出血
中脑、桥脑合并 损害	瞳孔呈一般大小	消失	眼交感、副交感神经均麻痹	
一侧延髓外侧 损害	瞳孔缩小	存在	眼交感神经麻痹	延髓背外侧综合征

脑、红核、黑质、纹状体等部位的加强作用, 抑制肌张力的作用明显减弱, 而下行加强系兴奋性增高的结果。见于中脑下部或桥脑上部被脑干肿瘤、松果体肿瘤、巨大颅咽管瘤、小脑蚓部肿瘤及脑疝压迫所致。

去大脑皮质强直状态呈上肢屈曲、内收, 前臂紧贴于前胸部, 下肢强直性伸展。去大脑皮质强直状态可以是完全性或不完全性的, 单侧性、两侧对称或不对称性的, 可自发性或给予疼痛刺激症状加重。病损部位是在双侧大脑脚以上的病变, 是由于上运动神经元(锥体束)病损, 失去皮质对下运动神经元的控制, 而释放的结果。见于急性两侧大脑半球病变, 如炎症、缺氧、缺血、中毒、损伤、丘脑出血等。

两者的鉴别诊断如表 11-6。

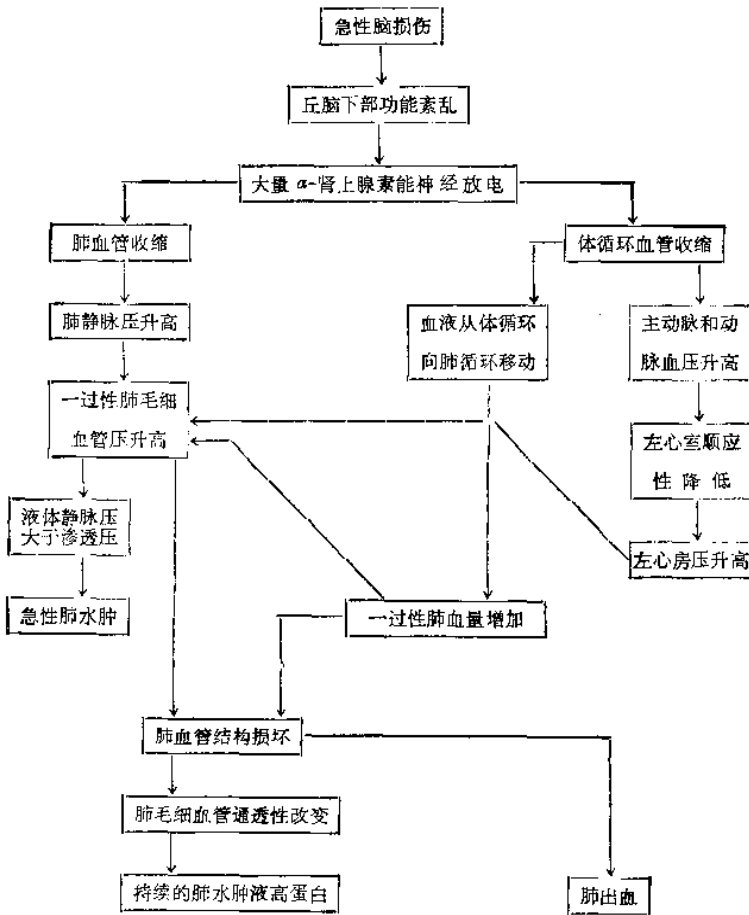
表 11-6 去大脑强直状态与去大脑皮质状态的鉴别诊断

	去 大 脑 强 直 状 态	去 大 脑 皮 质 强 直 状 态
临床特征	四肢强直性伸展, 颈后伸, 甚至角弓反张	上肢屈曲, 下肢强直性伸展
病变部位	红核与前庭核水平之间的病变	两侧大脑脚以上的病变
疾 病	中脑或桥脑上部被脑干肿瘤、松果体肿瘤、四叠体肿瘤、颅咽管瘤、小脑肿瘤压迫等	急性两侧大脑半球病变, 如炎症、缺氧、缺血、中毒、损伤、丘脑出血等

(六) 中枢性高热 是由于桥脑病变破坏了来自丘脑下部体温调节中枢的控制而产生高热。

(七) 内脏症状 如上消化道出血、急性肺水肿(如表 11-7), 心肌间质点状出血等。

表 11-7 急性神经性肺水肿发生的机理



二、常见的脑干综合征

脑干病变的三大症状：①脑神经(III~XII)症状；②长束(锥体系及感觉系)症状；③小脑(脊髓小脑束及绳状体等)症状等。当脑干一侧发生病变，则出现病侧脑神经麻痹，对侧偏瘫，称交叉性瘫痪；若脑干两侧病变则出现病灶区脑神经麻痹，四肢瘫痪及感觉和括约肌功能障碍。常见的脑干综合征如表 11-8。

三、脑干髓内、髓外病变的鉴别诊断

脑干髓内、髓外病变的鉴别诊断见表 11-9。

四、脑疝

脑疝是严重的颅内压增高的结果。由于颅内局部或全部的压力增高，造成脑组织移位并被挤进硬脑膜裂隙或枕骨大孔中，从而压迫脑干、脑神经和血管及阻塞脑脊液循环，产生一系列紧急症状，称为脑疝。其发病机理如表 11-10。

在颅内压增高情况下，腰椎穿刺放液，可使颅内与椎管内压力失去平衡，促进脑疝的形成(图 11-26)。一般慢性颅内压增高的病人，腰椎穿刺后(硬脊膜上的针刺孔，约需 24h 才能闭合)促进脑疝的发生，小脑幕裂孔疝是在穿刺后 12~24h 内，枕骨大孔疝常在 12h 以

表 11-8 常见的脑干综合征(依 W. Scheid, 并修改)

综 合 征	病 灶	一 侧 病 损 的 症 状		疾 病	
		同 侧	对 侧		
中 脑	动眼神经交叉性偏瘫(Weber) (图 11-9,10)	大脚底 1. 动眼神经根 2. 皮质延髓束 3. 皮质脊髓束	1. 动眼神经麻痹	2. 中枢性面瘫、舌下神经瘫 3. 中枢性偏瘫	脑血栓、炎症、肿瘤、外伤、小脑幕裂孔疝
	克洛德(Claude)综合征 (图 11-11)	红核 1. 动眼神经髓内纤维 2. 红核	1. 动眼神经麻痹	3. 小脑性共济失调、运动性震颤	脑血栓、动脉瘤、外伤、肿瘤
	本尼迪特(Benedikt)综合征 (图 11-12)	红核下部 1. 动眼神经髓内纤维 2. 黑质	1. 动眼神经麻痹	2. 震颤、半侧舞蹈、手足徐动	脑血栓、脑出血、外伤、肿瘤
	四叠体综合征 (图 11-19)	四叠体区的上丘	两眼早期垂直性眼震, 晚期垂直性视麻痹, 两眼会聚麻痹		四叠体胶质瘤、松果体肿瘤、脑炎、多发性硬化症
桥	外展、面神经交叉性偏瘫 (Millard-Gubler) (图 11-14,15)	桥脑腹外侧 1. 外展神经髓内纤维或(和)核 2. 面神经根或(和)核 3. 皮质延髓束 4. 皮质脊髓束	1. 外展神经麻痹 2. 周围性面神经麻痹	3. 中枢性舌下神经瘫 4. 中枢性偏瘫(轻)	炎症、肿瘤、变性、出血
	外展神经交叉性偏瘫 (Foville) (图 11-16)	桥脑内侧部 1. 外展神经髓内纤维或(和)核 2. 外展旁核 3. 内侧纵束 4. 皮质延髓束 5. 皮质脊髓束	1. 外展神经麻痹 2. 两眼向患侧注视视麻痹 3. 前型核间性眼肌麻痹	两眼注视健侧 4. 中枢性舌下神经瘫 5. 中枢性偏瘫(轻)	脑血管疾病、炎症、肿瘤
	Raymond-Cestan 综合征 (图 11-17)	桥脑被盖部的背侧部 1. 外展神经 2. 外展旁核 3. 内侧纵束 4. 桥脑臂(桥脑-小脑束) 5. 内侧丘系	1. 外展神经麻痹 2. 两眼向患侧注视视麻痹 3. 前型核间性眼肌麻痹 4. 小脑性共济失调	两眼注视健侧 5. 偏侧深感觉障碍	肿瘤、血管疾病
	桥脑上外侧综合征 (小脑上动脉综合征) (图 11-18)	桥脑上外侧部 1. 三叉神经二级前束 2. 从丘脑下部至脊髓的交感神经纤维(I级神经元) 3. 脊髓丘脑束 4. 结合臂	2. 何纳征 4. 小脑性共济失调、肌张力减退、运动性震颤	1. 面部痛温觉消失 3. 偏侧痛温觉消失	小脑上动脉血栓形成
	桥脑外侧综合征	桥脑外侧部 1. 三叉神经运动核 2. 从丘脑下部至脊髓的交感神经纤维(I级神经元) 3. Guillain-Mollaret 三角(中央被盖束、橄榄小脑束、小脑红核束组成三边) 4. 脊髓丘脑束 5. 皮质延髓束 6. 皮质脊髓束 7. 桥脑臂	1. 三叉神经瘫痪 2. 何纳征 3. 软腭及咽部肌阵挛(橄榄核、红核病变时对侧肌阵挛, 齿状核同侧肌阵挛) 7. 小脑性共济失调、肌张力低、运动性震颤	4. 偏侧痛温觉消失 5. 中枢性舌下神经瘫 6. 中枢性偏瘫(轻)	肿瘤、血管疾病、变性疾病
脑					

续 表

综 合 征	病 灶	一 侧 病 损 的 症 状		疾 病	
		同 侧	对 侧		
桥 脑	面肌痉挛交叉性偏瘫(Brissaud)	桥脑下部 1. 面神经受刺激 2. 皮质延髓束 3. 皮质脊髓束	1. 面肌痉挛	2. 中枢性舌下神经瘫 3. 中枢性偏瘫(轻)	血管疾病、肿瘤
	交叉性感觉得障碍(图 11-19)	桥脑内侧 1. 三叉神经髓内根 2. 脊髓丘脑束 3. 内侧丘系(病灶扩大即可受累)	1. 面部痛温觉消失	2. 偏侧痛温觉消失 3. 偏侧深感觉消失	肿瘤
延 髓	舌下神经交叉性偏瘫(延髓前部或橄榄核间综合征)(Jackson) [图 11-20(1)(2)]	延髓体前部 1. 舌下神经髓内根 2. 内侧丘系 3. 皮质脊髓束	1. 周围性舌下神经瘫、舌肌萎缩及纤颤	2. 偏侧深感觉消失 3. 中枢性偏瘫	脊前动脉闭塞
	延髓外侧综合征(Wallenberg) [图 11-20(1)、21]	延髓外侧部 1. 前庭神经外侧(或内侧)核 2. 舌咽神经髓内根和(或)核 3. 迷走神经髓内根和(或)核 4. 三叉神经脊束核 5. 三叉神经II级前束 6. 脊髓丘脑束 7. 从丘脑下部至脊髓的交感纤维(I级神经元) 8. 小脑下脚(绳状体)(脊髓小脑后束) 9. 锥体束,有时水肿受压	1. 眩晕、旋转性眼震 2. 软腭麻痹、痛觉减退(舌根感觉、味觉缺失) 3. 恶心、呕吐、咽喉麻痹 4. 面部痛温觉减退或消失 7. 何纳征 小脑性共济失调、肌张力低、运动性震颤	5. 面部痛温觉减退或消失 6. 偏侧痛温觉减退或消失 9. [中枢性偏瘫(轻)]	小脑后下动脉或椎动脉闭塞
	延髓后部综合征(图 11-20(1)、22)	延髓后部侧近中线 1. 舌咽神经核和(或)根 2. 迷走神经核和(或)根 3. 副神经核和(或)根 4. 舌下神经核和(或)根 5. 脊髓丘脑束	1. 软腭麻痹、痛觉减退(舌根感觉、味觉减退) 2. 咽喉麻痹 3. 斜方肌、胸锁乳突肌麻痹、萎缩 4. 周围性舌下神经瘫、肌萎缩及纤颤	5. 偏侧痛温觉减退或消失	脑干的短旋动脉闭塞、肿瘤
髓	Cestan-Chenais 综合征(图 11-25)	延髓的外侧 1. 舌咽神经髓内根和(或)核 2. 迷走神经髓内根和(或)核 3. 从丘脑下部至脊髓的交感纤维(I级神经元) 4. 三叉神经脊束核 5. 脊髓丘脑束 6. 皮质脊髓束 7. 小脑下脚(绳状体)(脊髓小脑后束)	1. 软腭麻痹、痛觉减退(舌根感觉和味觉减退) 2. 咽喉肌麻痹 3. 何纳征 4. 面部痛温觉减退或消失 7. 小脑性共济失调、肌张力低、运动性震颤	5. 偏侧痛温觉减退或消失 6. 中枢性偏瘫(轻)	血管疾病、肿瘤

续 表

综 合 征	病 灶	一 侧 病 损 的 症 状		疾 病
		同 侧	对 侧	
延髓外側交叉性偏瘫 (Babinski-Nageotte) (图 11-24)	延髓的外側 1. 从丘脑下部至脊髓的交感纤维 (I 级神经元) 2. 小脑下脚(绳状体)(脊髓小脑后束) 3. 三叉神经脊束核 4. 脊髓丘脑束 5. 皮质脊髓束	1. 何纳征 2. 小脑性共济失调、肌张力低、运动性震颤 3. 面部痛温觉减退或消失	4. 偏侧痛温觉减退或消失 5. 中枢性偏瘫(轻)	血管疾病、肿瘤、延髓空洞症
小脑交感神经综合征 (延髓背外側综合征) (图 11-25)	延髓背外側 1. 从丘脑下部至脊髓的交感纤维 (I 级神经元) 2. 小脑下脚(绳状体)(脊髓小脑后束)	1. 何纳征 2. 小脑性共济失调、肌张力低、运动性震颤		血管疾病 肿瘤
交叉性上下肢瘫痪	脊髓的交叉外側 1. 已交叉的下肢皮质脊髓束 2. 未交叉的上肢皮质脊髓束	1. 下肢中枢性瘫痪	2. 上肢中枢性瘫痪	外伤、肿瘤

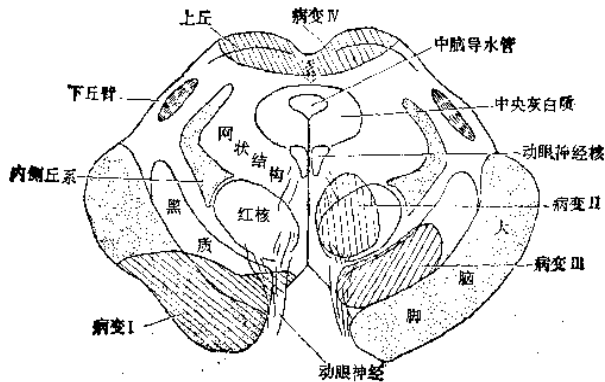


图 11-9 中脑横断面及病变部位

I. 动眼神经交叉性偏瘫 II. 克洛德综合征
III. 本尼迪特综合征 IV. 四叠体综合征

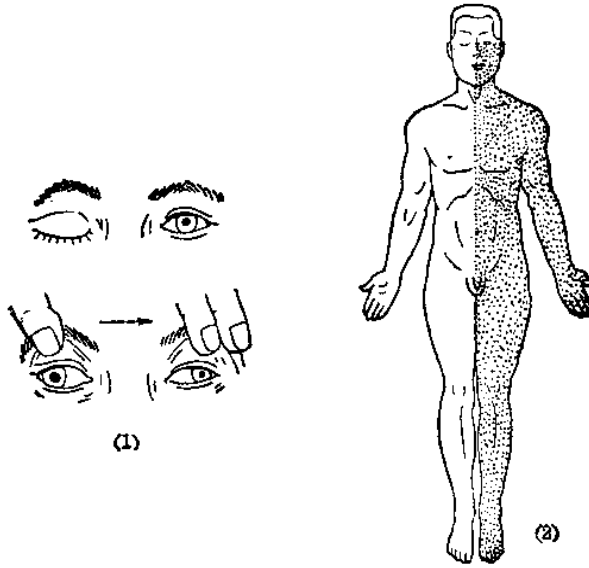


图 11-10 动眼神经交叉性偏瘫(I)
 (1) 右眼动眼神经麻痹 (2) 左侧偏瘫(包括面及舌)

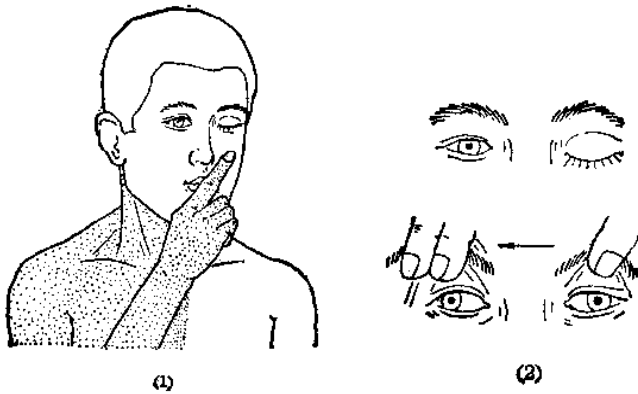


图 11-11 克洛德综合征(II)
 (1) 右侧共济失调,意向性震颤 (2) 左动眼神经麻痹

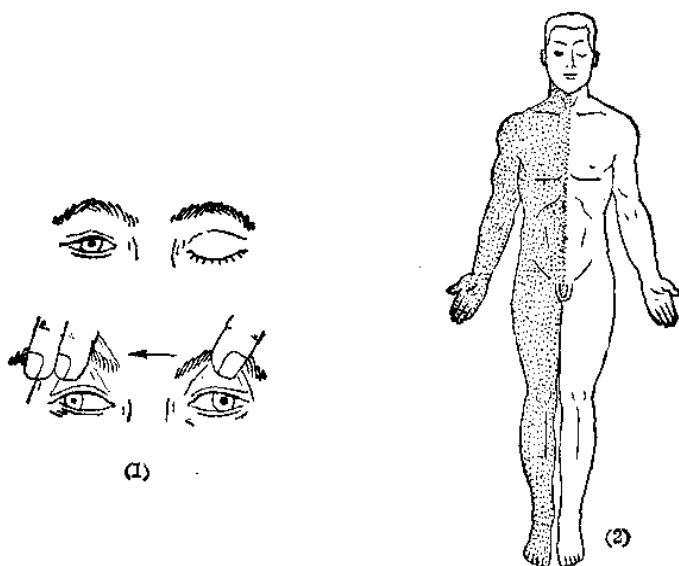


图 11-12 本尼迪特综合征(III)

(1) 左动眼神经麻痹 (2) 右侧半身震颤或舞蹈、手足徐动等

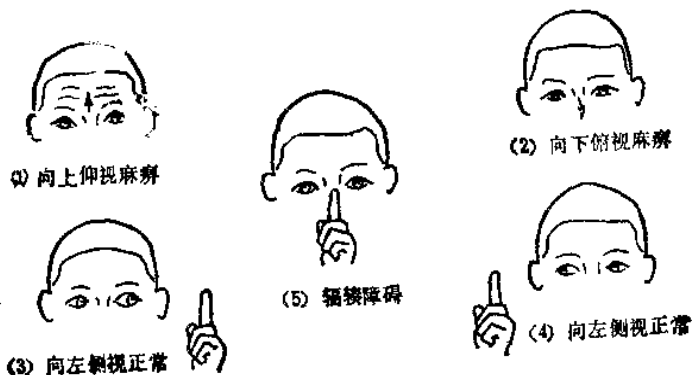


图 11-13 四叠体综合征(IV)

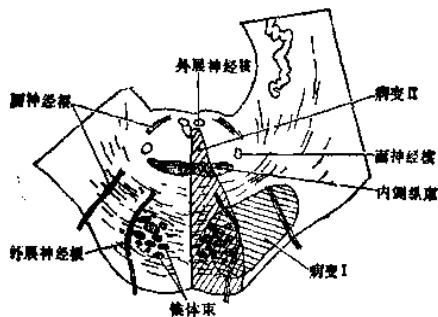


图 11-14 桥脑横断面及病变部位

I. 外展、面神经交叉性偏瘫 II. 外展神经交叉性偏瘫

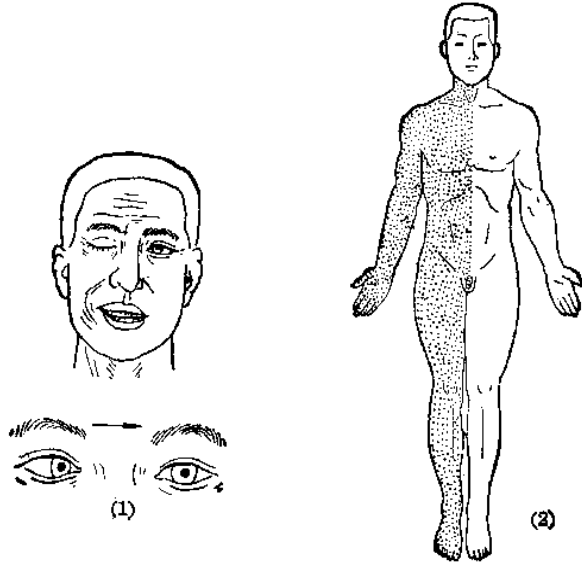


图 11-15 外展、面神经交叉性偏瘫(I)
 (1) 左侧外展、面神经麻痹 (2) 右侧偏瘫(包括舌下神经)

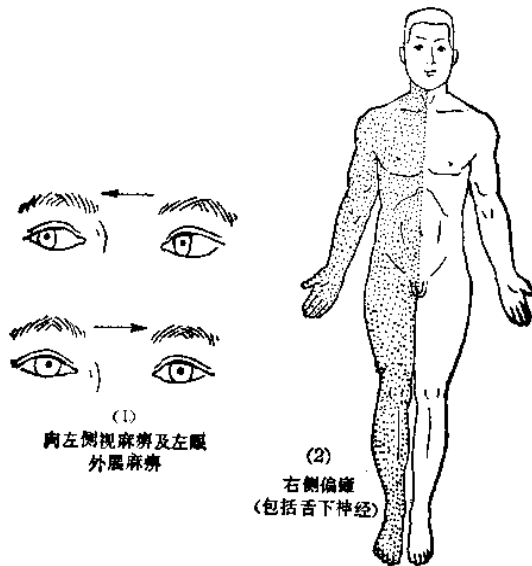


图 11-16 外展神经交叉性偏瘫 II
 (1) 向右凝视, 向左侧注视麻痹, 左外展神经麻痹 (2) 右侧偏瘫(包括舌下神经)

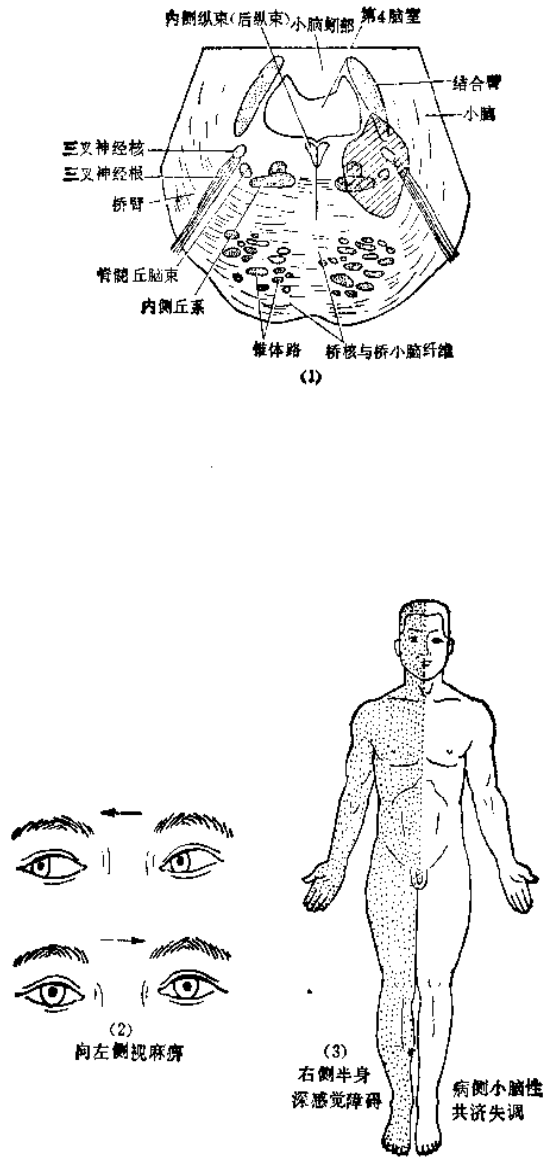


图 11-17 Raymond-Cestan 综合征

(1) 桥脑横断面及病变部位 (2) 向右凝视 向左侧注视麻痹、左外展神经麻痹 (3) 左侧小脑性共济失调, 右侧半身深感觉障碍

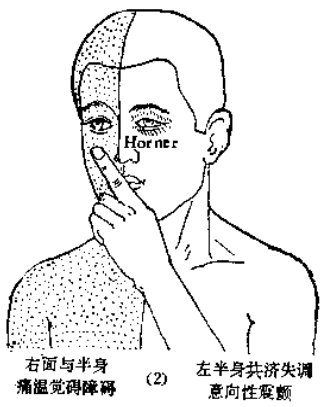
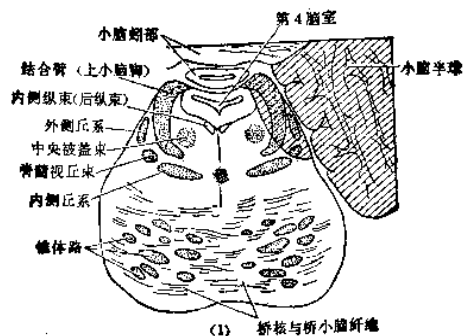


图 11-18 桥脑上外侧(小脑上动脉)综合征

(1) 桥脑横断面及病变部位 (2) 左侧何纳征,小脑性共济失调,意向性震颤,右面及半身痛温觉障碍

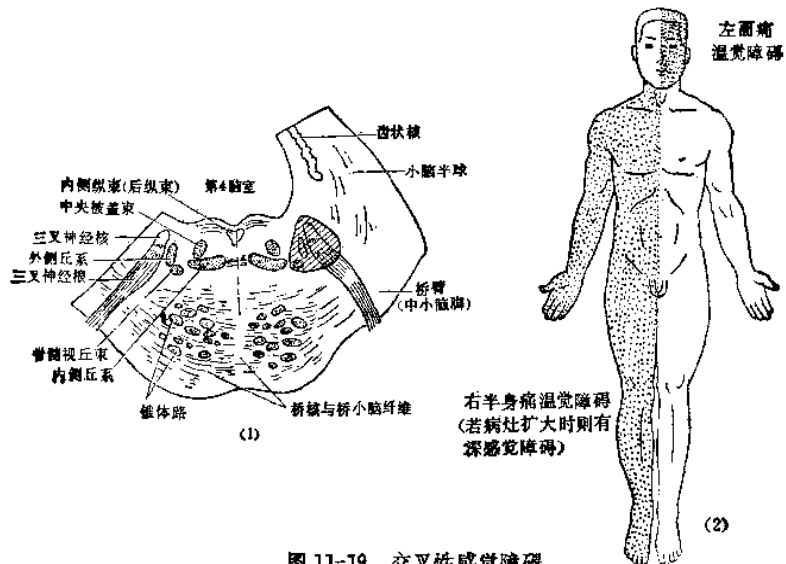


图 11-19 交叉性感觉障碍

(1) 桥脑横断面及病变部位 (2) 左面痛温觉障碍,右半身痛温觉障碍(若病灶扩大时则有深感觉障碍)

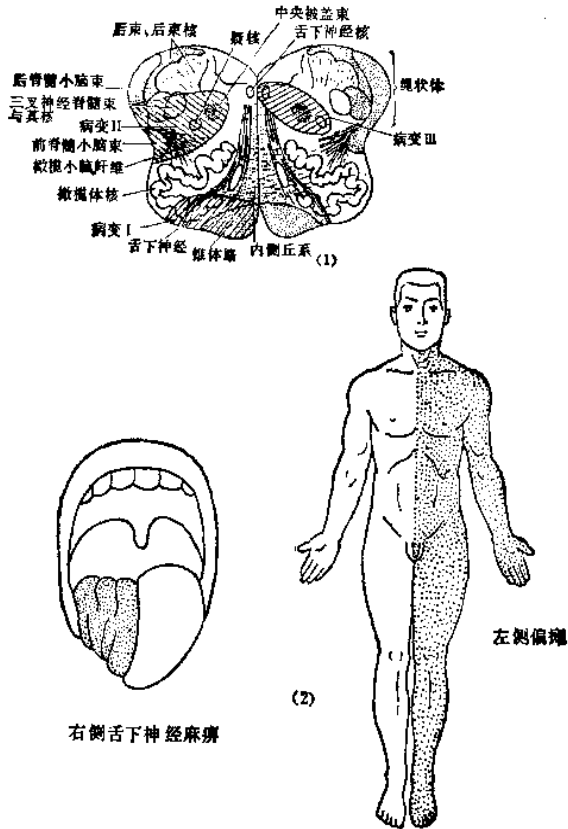


图 11-20 舌下神经交叉性偏瘫(I)

(1) 延髓横断面及病变部位 (2) 右周围型舌下神经麻痹, 左侧偏瘫

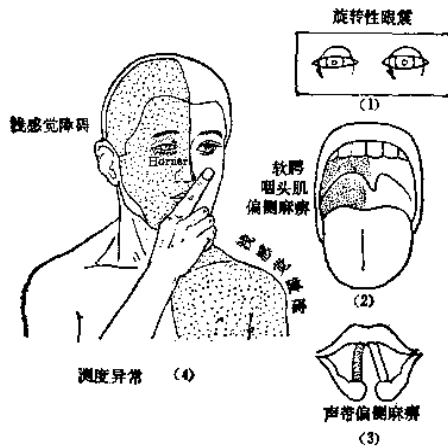


图 11-21 延髓外侧综合征(II)

(1) 旋转性眼震 (2) 右软腭及咽喉肌麻痹 (3) 右声带麻痹
(4) 右侧何纳征: 共济运动失调, 右面痛、温觉障碍, 左半身痛温觉障碍

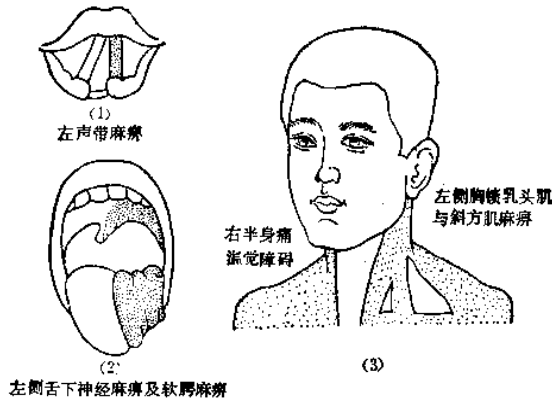


图 11-22 延髓后部综合征(III)

- (1) 左声带麻痹 (2) 左软腭麻痹及左周围型舌下神经麻痹
(3) 左斜方肌、胸锁乳突肌麻痹,右半身痛温觉障碍

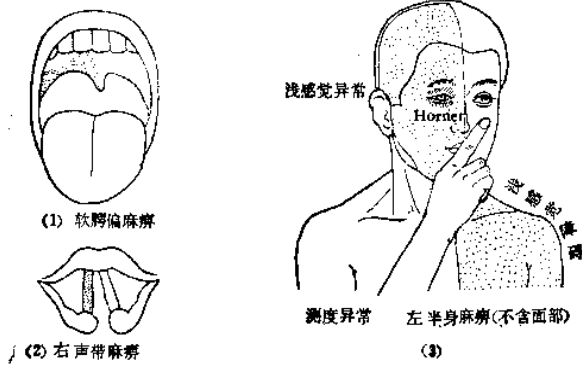


图 11-23 Cestan-Chenais 综合征

- (1) 右软腭麻痹 (2) 右声带麻痹 (3) 右面痛温觉障碍及何纳征,共济失调,左半身痛温觉障碍及偏瘫(不包括面)



图 11-24 延髓外侧交叉性偏瘫
右面痛温觉障碍、何纳征、小脑性共济失调、左半身痛温觉障碍、偏瘫(不包括面)

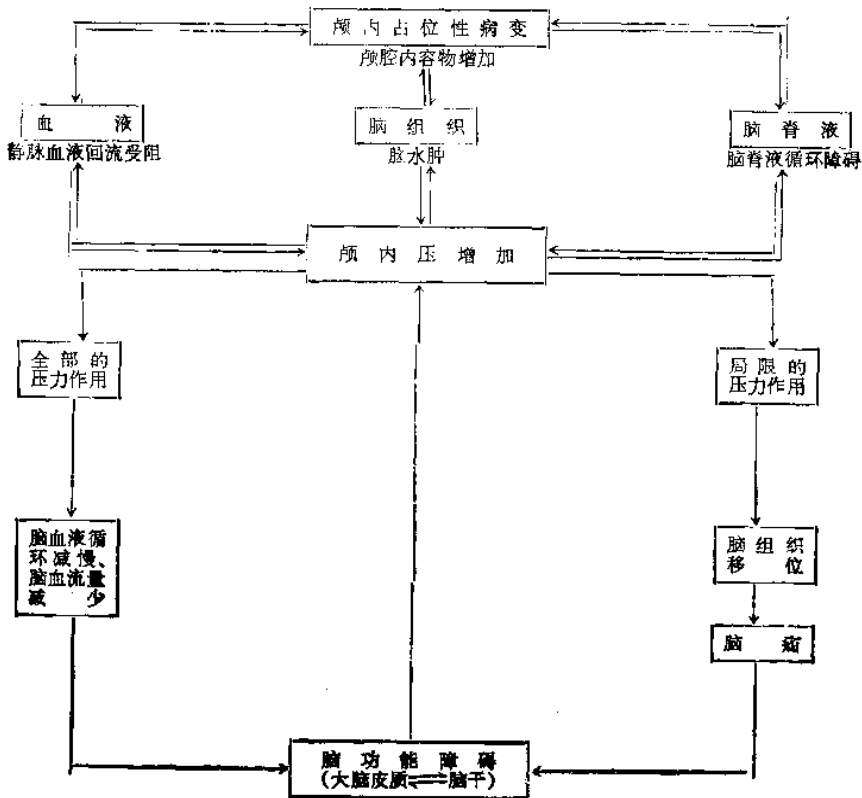


图 11-25 小脑交感神经综合征(延髓背外侧综合征)
右何纳征及右半身小脑性共济失调

表 11-9 脑干髓内与髓外病变的鉴别诊断

	髓 内	髓 外
年龄	小儿多见	成人多见
病程与病灶	较短,发展快,常为双侧脑神经损害	较长,进展较缓慢,常先一侧单发,渐为多发性脑神经损害
脑神经	动眼神经核:分离性眼肌麻痹,眼轮匝肌不全麻痹 三叉神经感觉核:节段性分离性感觉障碍 舌下神经核:口轮匝肌麻痹 内横束:核间性眼肌麻痹 桥脑水平凝视中枢:两眼注视健侧	动眼神经根:全眼肌麻痹,无眼轮匝肌麻痹 三叉神经根:周围型感觉障碍 舌下神经根:无口轮匝肌麻痹 无核间性眼肌麻痹 无两眼同向注视障碍
锥体束征	除起于脑干基底部外,早期不出现或仅有轻微的锥体束征	多因压迫脑干腹侧,早期出现一或两侧锥体束征
颅内压增高	较少	经常合并
脑脊液改变	少有	常有蛋白质增高
疾病	髓内胶质瘤	桥脑小脑角区、小脑、松果体和颅咽管等部位的肿瘤

表 11-10 颅内压增高的机理及恶性循环、脑疝



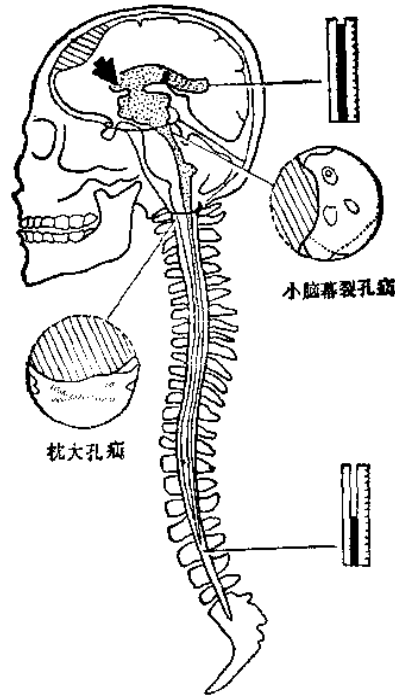


图 11-26 颅内压增高时腰椎穿刺引起脑疝的图解

内。

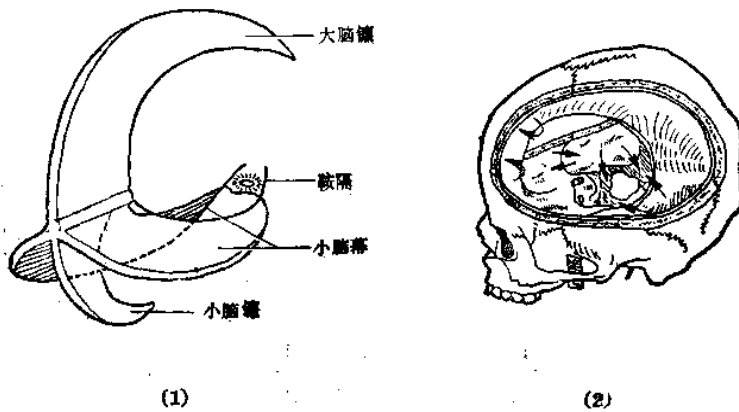
(一) 小脑幕裂孔疝(简称天幕疝)

1. 解剖基础 天幕裂孔缘及其附近的神经结构,构成脑疝的解剖基础,包括:

(1) 正常时颞叶内侧面的钩回及海马回位于天幕上方,并向内侧稍超出天幕缘(图 11-27)。

(2) 中脑顶盖部的上丘和大脑脚由幕孔通过。

(3) 脑干腹侧面的基底动脉,在幕孔处分出小脑上动脉及大脑后动脉,分别走行于天幕下方和上方,动眼神经即在这两条动脉之间走行。



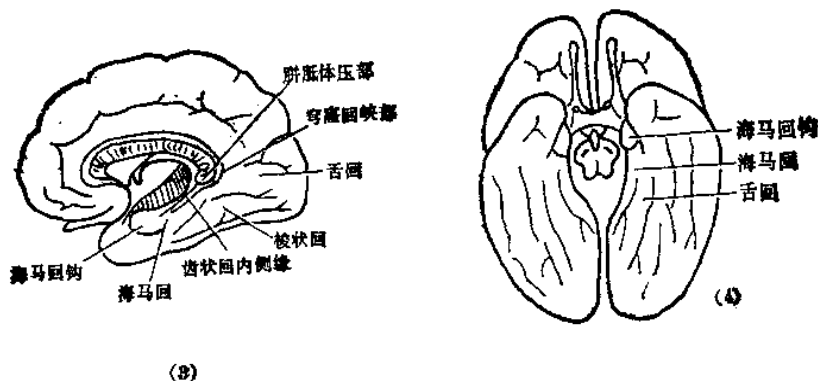


图 11-27 脑瘤的解剖基础

(1) 大脑镰、小脑幕及鞍隔位置关系示意图 (2) 大脑镰、小脑幕及小脑幕切迹的部位和形状,箭头示几类常见的脑疝发生部位 (3) 大脑内侧面(标名各部相当于与下行性小脑幕切迹疝有关的脑部) (4) 大脑底面(标名各部相当于与下行性小脑幕切迹疝有关的脑部)

(4) 中脑周围与天幕缘之间称小脑幕裂隙为脑池所在(图 11-28), 是脑脊液从幕下向幕上回流必经之路。前方为大脑脚与鞍背之间的脚间池, 后方为中脑被盖后的四叠体池, 中脑两侧为环池。

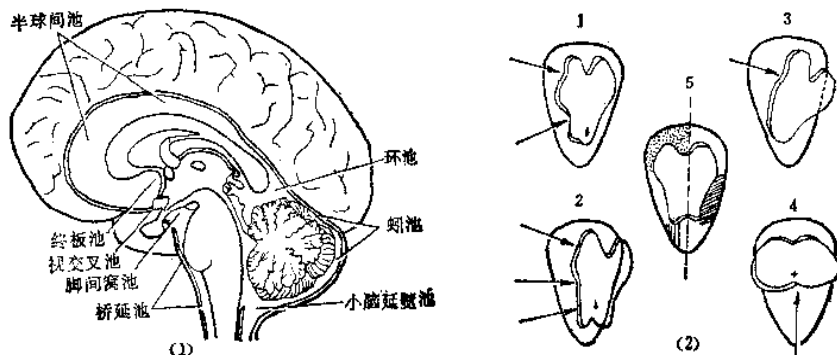


图 11-28 脑池及脑疝

(1) 正中矢状切面上的主要脑池 (2) 中脑周围与小脑幕切迹之间的脑池分布及可能发生的脑疝(箭头的方向所示) 1 发生一侧的脚间池疝和四叠体池疝, 环池没受累 2 脚间池疝 3. 一侧全部疝 4. 四叠体池疝 5. 正常解剖关系小点为脚间池、竖线为四叠体池, 斜线为环池区

2. 发生原理 小脑幕裂孔疝(天幕疝), 系因一侧幕上占位性病变或脑水肿以一侧大脑半球为重时, 所造成颅内压增高不均衡, 使该侧脑组织有向压力较低处移位的倾向(图 11-29)。常见为颞叶钩回疝入小脑幕裂隙内(图 11-30)从而压迫动眼神经及中脑, 并阻塞脑环池和导水管的脑脊液循环, 更促使颅内压增高。再者疝入的脑组织发生血液循环障碍, 出血、坏死、肿胀, 又加重对脑干的压迫; 也可压迫大脑后动脉, 致使枕叶发生梗塞(图 11-31)。

3. 类型

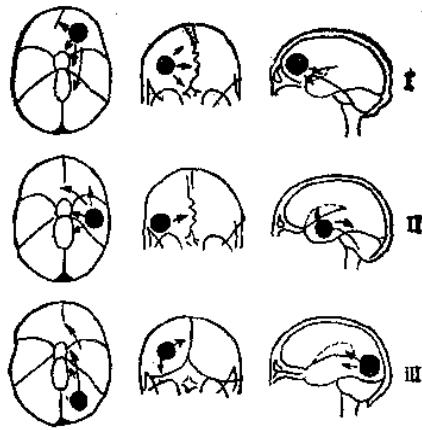


图 11-29 颅内幕上局限性占位性病变所致的脑移位和脑疝方向
I. 额区病变 II. 颞区病变 III. 枕区病变

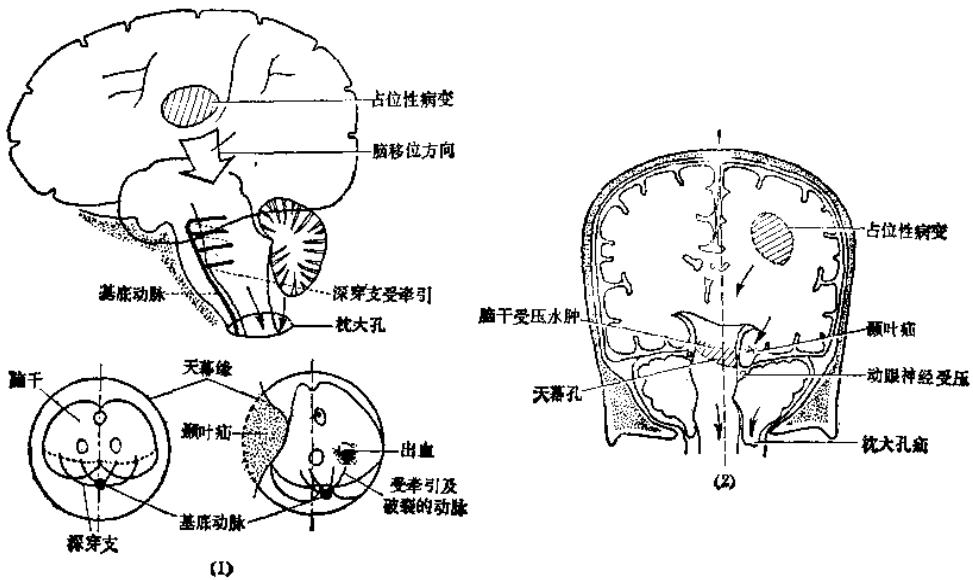


图 11-30 小脑幕裂孔疝
(1) 小脑幕裂孔疝压迫脑干, 使脑干移位变形, 血管受牵引, 血流受阻, 脑干出血、水肿 (2) 小脑幕裂孔疝及枕骨大孔疝

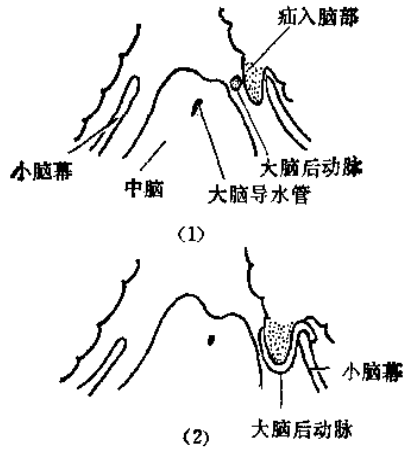


图 11-31 枕叶梗塞的原因

(1) 大脑后动脉受疝入脑部的压迫 (2) 大脑后动脉在小脑幕切迹处被牵扯, 并沿纵行方向被拉长

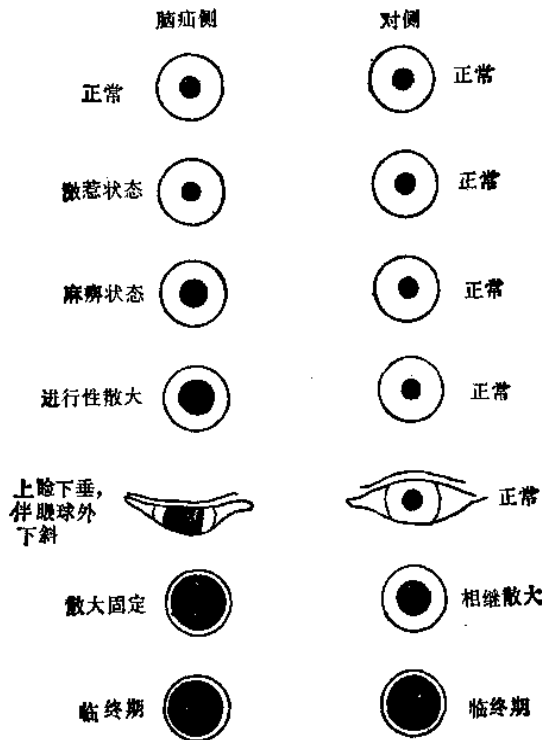


图 11-32 一侧小脑幕裂孔疝引起典型瞳孔变化过程

小脑幕裂孔疝的类型 {

- 前疝: 钩回疝(又称脚间池疝)
- 小脑幕裂孔疝(钩回、海马回疝入) { 后疝: 海马回疝(又称环池疝)
- 全疝: 前、后疝具有
- 小脑幕裂孔上疝(部分小脑蚓部连同脑干向上挤入小脑幕裂孔,压迫中脑、导水管)

4. 临床症状

(1) 瞳孔改变(图 11-32) 多为病侧瞳孔逐渐散大,对光反应迟钝,为同侧动眼神经受压或牵扯造成。

(2) 意识障碍 由于中脑及桥脑上部的被盖部受压缺氧或出血,使脑干网状结构上行激动系受损所致。

(3) 对侧偏瘫及锥体束征 由于钩回疝入压迫大脑脚,使锥体束受损所致。

(4) 去大脑强直。

(5) 生命体征的改变 调节呼吸、循环的中枢均位于延髓网状结构内。其受损时生命机能的典型演变如表 11-11。

表 11-11 小脑幕裂孔疝时生命机能的典型演变形式

分 期	呼 吸	脉 搏	血 压	体 温
前 驱 期	轻度增快、加深	轻度加快	轻度升高	轻度升高
代 偿 期	明显减慢、加深	减慢,但饱满有力	显著升高	显著升高
衰 竭 期	周期性、最后停止	细速不齐,常于呼吸停止后心脏停跳	降低且波动不稳,最终不可测及	逐渐下降

(二) 枕大孔疝(小脑扁桃体疝) 由于颅内压增高(尤其是颅后窝占位性病变)引起小脑扁桃体疝入枕骨大孔,压迫延髓,称枕大孔疝(图 11-33)。因小脑扁桃体受压发生瘀血、水肿、软化,严重地压迫前方的延髓下段(呼吸中枢所在),并使其发生缺血及损害。下疝的扁桃体使第四脑室出口阻塞,加重或形成梗阻性脑积水,进一步增高颅内压力,反过来又使脑疝加重,终于出现急性延髓受压危象。主要表现为突然昏迷,双侧瞳孔先缩小很快散大,并出现呼吸、循环解离现象,呈呼吸缓慢、不规则或间歇,口唇、指甲发绀,短时间内即可呼吸停止。有时在人工呼吸条件下,而循环功能维持一段时间,至循环中枢受损,出现循环衰竭、血

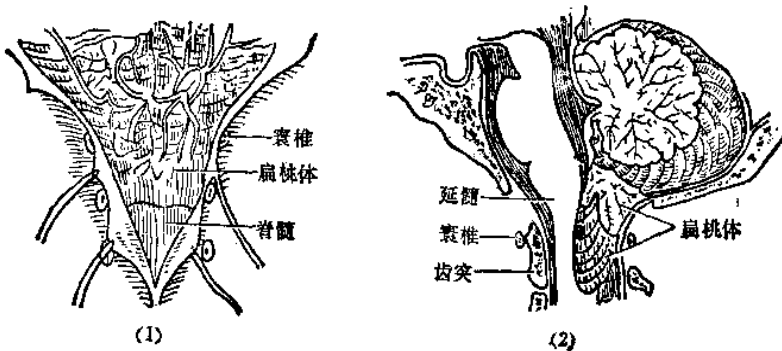


图 11-33 枕大孔疝
(1) 背面观 (2) 侧面观

压下降、脉弱速，最后心跳停止。其原因未定，可能有两个因素：①呼吸中枢在延髓下段，易直接受压；②呼吸中枢比循环中枢脆弱；③是失去脑干控制的离体心脏的自律性跳动。

小脑幕裂孔疝与枕骨大孔疝的鉴别诊断，如表 11-12。

表 11-12 小脑幕裂孔疝与枕骨大孔疝的鉴别诊断

	小 脑 幕 裂 孔 疝	枕 骨 大 孔 疝
发生原因	常为幕上病变引起	常为幕下病变引起
意识状态	常有不同程度的意识障碍	急性者常发生意识障碍，突然昏迷；慢性者常无意识障碍
瞳孔改变	脑疝侧瞳孔较大，对光反应消失，眼睑下垂，以后对侧瞳孔也发生同样变化	两侧瞳孔先对称性缩小，随后同时散大，对光反应消失
呼吸变化	晚期出现呼吸不整和呼吸停止	呼吸衰竭较早较快，常突然呼吸停止，有呼吸循环解离现象
病程经过	病程较长，进展较慢	病程较短，进展较快

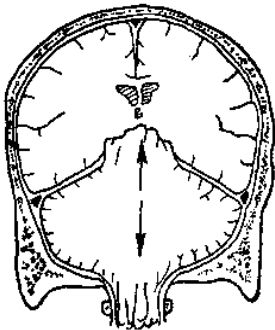


图 11-34 小脑幕裂孔上疝
 颅后窝占位性病变可引起两种疝——枕大孔疝，小脑幕裂孔上疝
 (箭头示脑疝的方向)

(三) 小脑幕裂孔上疝 颅后窝的尤其是第四脑室或小脑的肿瘤时，小脑上部及脑干可经小脑幕切迹向上疝入(图 11-34)，致中脑及导水管受压，大脑大静脉回流受阻，由于脑室穿刺减压可诱发该种脑疝。主要表现脑干受压综合征，即进行性昏迷，双瞳孔散大，对光反射消失，去大脑强直，呼吸抑制等。

(四) 大脑镰下疝(扣带回疝) 一侧幕上占位性病变或一侧大脑水肿，可压迫大脑半球内侧的扣带回及胼胝体，使其经大脑镰下突向对侧。患者主要表现原有幕上病变的症状，此疝本身并无临床特征。

五、天幕上和颅后窝占位性病变引起脑干功能障碍

天幕上和颅后窝占位性病变可发生小脑幕裂孔疝与枕大孔疝、中央疝，压迫脑干而出现意识、呼吸、瞳孔、对光反射、睫

表 11-13 脑疝引起脑干障碍的发病机理

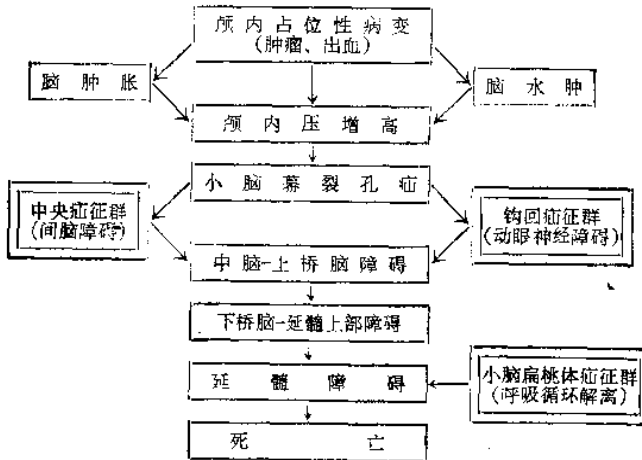


表 11-14 天幕上和颅后窝占位性病变引起脑干功能障碍

类 型	脑干功能障碍病期	意 识	呼吸类型	瞳 孔 变 化			眼脑反射	眼前庭反射	运 动
				大 小	对光反应	睫脊反射			
中 央 疝 征 群	1. 间脑早期	迟钝或嗜睡	正常	小(2~3mm)	(+)	(+)	正常	(+)	可有偏瘫, 双划足底征阳性及肌张力高
	2. 间脑晚期	昏睡或昏迷	潮式	小	(+)	(+)	敏感	(+)	同上, 压眶可有去皮质强直
	3. 中脑-桥脑上部期	昏迷	潮式-中枢性过度换气	中度扩大(3~5mm)	(-)	(-)	迟钝	(±)	压眶时出现去脑强直
	4. 桥脑下部-延髓上部期	昏迷	浅、频数(呼吸失调)	中度扩大	(-)	(-)	(-)	(-)	压眶时去脑强直不明显, 偶有下肢三屈反射
	5. 延髓期	昏迷	慢(常少于12次/min)	散大	(-)	(-)	(-)	(-)	血压下降, 呼吸停止
钩 回 疝 征 群	1. 动眼神经受压早期	嗜睡	正常	一侧扩大	迟钝	(+)	正常	(+)	自一侧划足底征阳性至偏瘫
	2. 动眼神经受压晚期	昏睡或昏迷	中枢性过度换气	一侧极大	(-)	瞳孔大侧(-)	瞳孔扩大侧不能内收	瞳孔散侧(-)	压眶时病变对侧出现去脑强直
	3. 中脑-桥脑上部期	昏迷	同上	两侧扩大	(-)	(-)	迟钝	(±)	压眶时出现双侧去脑强直
	4. 桥脑下部-延髓上部期	昏迷	浅、频数(呼吸失调)	中度扩大	(-)	(-)	(-)	(-)	压眶时, 去脑强直不明显, 偶有下肢三屈反射
	5. 延髓期	昏迷	慢(常少于12次/min)	散大	(-)	(-)	(-)	(-)	血压下降, 呼吸停止
小 脑 扁 桃 体 疝 征 群	1. 延髓早期	清醒, 突然剧烈头痛后, 迅速进入昏迷	正常或浅而慢, 可有抽泣, 叹息样呼吸	正常或缩小, 随后散大	(+)	(+)	(-)	(-)	四肢迟缓性瘫痪
	2. 延髓晚期	昏迷	浅而慢, 不规则, 可突然停止	散大	(-)	(-)	(-)	(-)	同上, 呼吸骤停, 血压下降, 心跳停止, 呈呼吸、循环解离现象

脊反射、眼脑反射、眼前庭反射、肢体运动等的改变。脑干功能障碍分为三征群：①以间脑障碍开始的中央疝征群；②以动眼神经麻痹开始的钩回疝征群；③以呼吸循环解离开始的小脑扁桃体疝征群。见表 11-13、14。

六、枕大孔区综合征

常由于枕大孔区附近的肿瘤、环枕部畸形引起。主要症状有：①颈神经根及脑膜刺激征, 枕颈部放射性头痛, 后枕部感觉减退, 该部有压痛, 颈强硬, 强迫头位, 手指麻木和肢体肌束震颤；②延髓及颈髓首端损害的症状, 有锥体束及感觉束症状, 肢体瘫痪, 手部及前臂肌肉常发生萎缩, 可有括约肌功能障碍, 晚期呼吸肌功能障碍；③后组脑神经损害症状, 有舌咽、

迷走、副、舌下神经瘫痪,亦可累及三叉神经、听神经;④小脑损害的症状:有眼球震颤、肌张力低、腱反射减弱及共济失调等(图 11-35)。

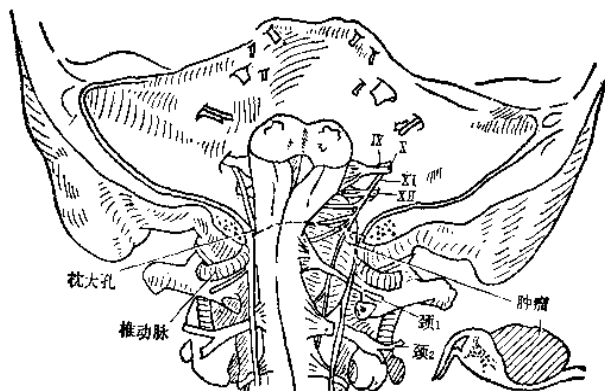


图 11-35 枕大孔区肿瘤压迫延髓、上颈髓及后组脑神经示意图

七、闭锁综合征

由于桥脑腹侧的两侧皮质脊髓束和皮质延髓束受损而未累及上升性网状激动系所引起的缄默、四肢瘫痪而意识清醒的一种特异状态,称为闭锁综合征(Locked-in syndrome)(图 11-36)。临床表现:①意识清醒;②缄默,无自发言语,处于完全缄默状态。能理解问话而以垂直的眼球运动和瞬目表达示意。缄默为皮质延髓束在桥脑底部损害所致;③四肢瘫痪,多为四肢完全性弛缓性瘫痪,偶有肌张力增高,为皮质脊髓束在桥脑底部损害所致。有的给予疼痛刺激呈去大脑强直状态;④头面、咽喉及舌部运动亦呈完全性瘫痪,因此表情缺乏、说话不能和吞咽反射消失。少数有咀嚼肌痉挛(不能张口)和软腭肌阵挛,为三叉神经运动核(或传出通路)和中央被盖部受病变刺激所致;⑤眼球运动,眼睑及眼球的垂直、辐辏运动一般均保存,其余眼球运动消失,为桥脑的侧视中枢受累的缘故;⑥感觉障碍,可有半身或交叉性感觉减退或消失,为桥脑部分的脊丘系、内侧丘系或内侧面丘系及三叉丘系(或三叉神经脊束)受累所致;⑦脑电图,多为正常或有轻度慢波。一般预后较差,可经历数小时、数日而转入昏迷,亦有的维持此状态达数年。病因多为桥脑基底部梗塞或出血,亦可由脱髓鞘疾病、肿瘤、炎

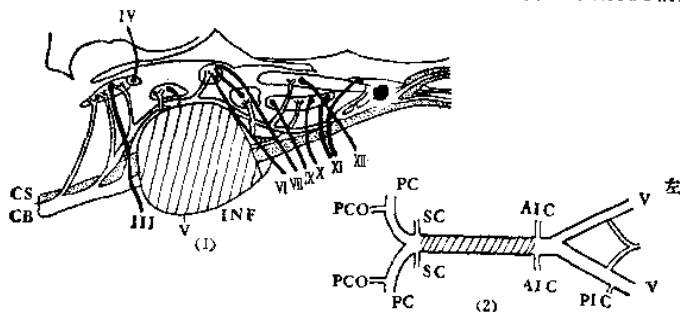


图 11-36 闭锁综合征的病理

(1) 梗塞(INF)与皮质脊髓束(CS)和皮质延髓束(CB)和脑神经核(III~XII)的关系 (2) 椎-基底动脉系,血栓的部位 PCO: 后交通动脉;PC: 大脑后动脉;SC:小脑上动脉;AIC:小脑前下动脉;PIC:小脑后下动脉;V:椎动脉

症或由罕见的海洛因中毒等所引起。

八、脑死亡

“死亡”的传统概念是心跳和呼吸停止,但随着医学的发展,用人工维持呼吸和循环可使一些病例得到挽救或延缓了死亡,从而提出了“脑死亡”(昏迷过度或不可逆昏迷)代替心脏是死亡的标准。脑死亡系指全脑功能呈不可逆性丧失,脑功能永不恢复。

脑死亡的诊断标准:①确诊为不可逆性原发性脑器质性损害;②深度昏迷,应排除由于抑制性药物、原发性低温、代谢和内分泌紊乱所致昏迷;③自动呼吸停止而需呼吸器维持,应排除松弛剂或其他药物所致的呼吸衰竭;④脑干反射消失,如双侧瞳孔散大及对光反射、角膜反射、睫毛反射、眼脑反射、眼前庭反射等均消失;⑤急剧的血压下降和持续性低血压;⑥实验室标准:脑电图呈电静息;阿托品试验心率没有增加;前庭变温试验阴性;电眼球震颤图呈平坦的图线;脑回声图无搏动性回声波;脑血管造影颅内血管不显影;脑温比体温低;颈动、静脉氧差,动脉、静脉血之间无氧差;脑闪烁扫描颅内未能看到放射性示踪剂(冷脑区); γ -照相均为冷脑区;脑血流测定无脑血流;鞘内注射放射性碘血清白蛋白(RISA)放射活性在注射区完全停滞,示脑脊液循环停止。⑦上述表现持续 6h 以上。

(田时雨)

第十二章 边缘系与网状结构病变的诊断

第一节 边缘系

一、边缘系的解剖生理

(一) 边缘系的形态与结构 根据种族的发育观点,人的大脑皮质可分为三类:

(1) 内皮质为最原始的,在嗅脑的最后部,加上丘脑下部形成植物神经系,功能为调节内脏。

(2) 中间皮质为古老的,即边缘系,包括隔间区、杏仁核、海马、海马回、穹窿、穹窿柱、乳头体、乳头丘脑束、丘脑前核、扣带回,可能还有岛叶、额叶眶面等。功能与情绪有关,系向外

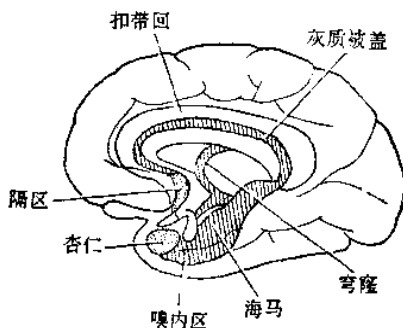


图 12-1 边缘系的各组成部分

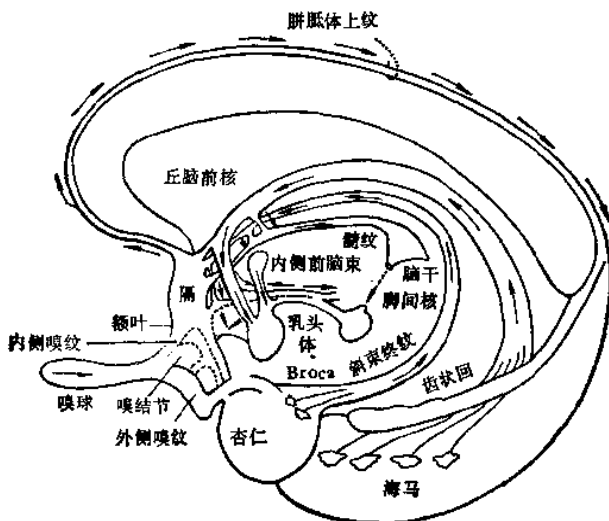


图12-2 边缘系各组成部分之间的主要联系

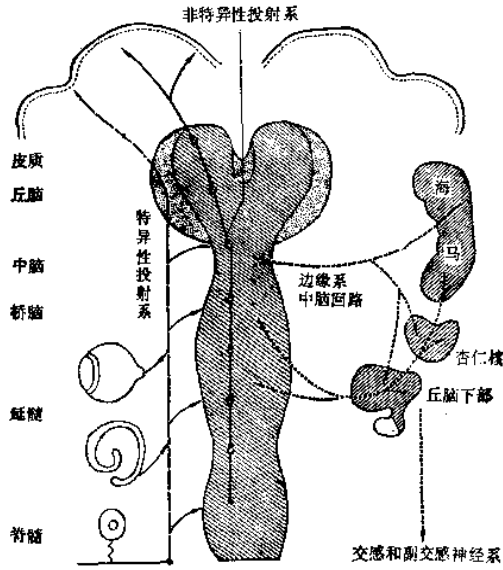
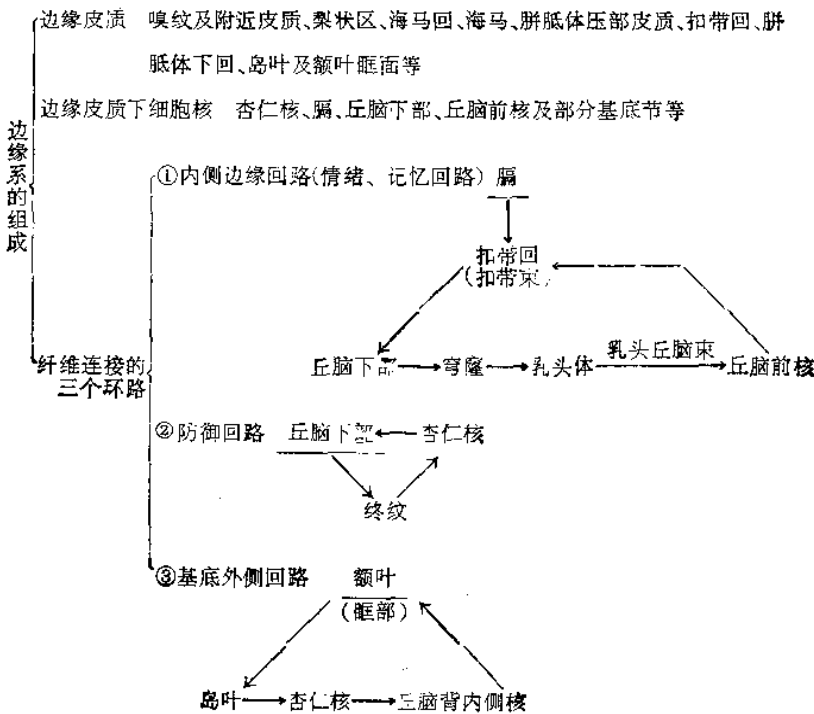


图 12-3 网状结构与边缘系的联系

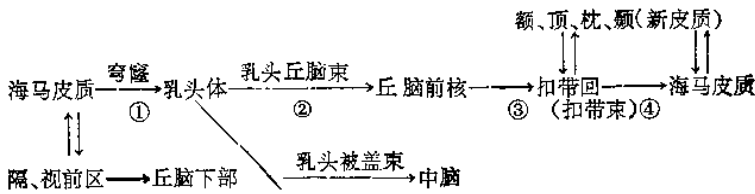
表达内在状况,这些包括饥饿、口渴、惧怕、盛怒、欢乐、悲伤及其他情绪。

(3) 外皮质为新发展的皮质,实现对外界联系并改造世界。

边缘系的形态与结构(图12-1、2、3):

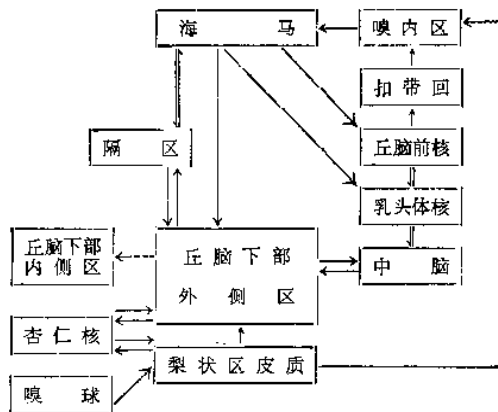


(二) 边缘回路 简单说来,这个回路是由四个通路所组成(图12-2),



(三) 丘脑下部与边缘系之间的联系 丘脑下部与边缘系之间的联系见表12-1。

表12-1 丘脑下部与边缘系之间的联系



(四) 网状结构与边缘系之间的联系 中脑的中央灰质、被盖的中央部及外侧部等网状结构与边缘系发生联系(图12-3),构成边缘-中脑环路, 海马皮质^{穹窿}→**乳头体**^{乳头丘脑束}→**中脑被盖部**。

(五) 边缘系的生理功能 边缘系是内脏器官活动的调节中枢,同时亦是具有意识属性的情绪中枢,并提出了精神病的脑结构基础。

1. 新皮质→**海马**^{穹窿}→**乳头体**^{乳头丘脑束}→**丘脑前核**→**扣带回**→**海马**→**新皮质**环路,为情绪感觉和反应的神经基础。扣带回与情绪有关,乳头体与近记忆有关。

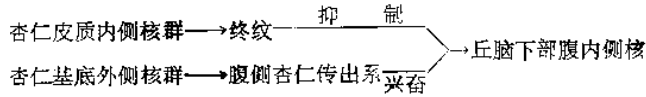
2. 边缘系是调节脑干中枢的各种反射,起促进或抑制性影响。

3. 杏仁:见表12-2。

表 12-2 杏仁的功能

	攻击防御	接近、逃避	ACTH分泌	摄食	性成熟	性行为
杏仁皮质 内侧核群	(-)抑制	接近,自我刺激	(-)抑制	(+)促进	(-)延迟	(+) ? 易化
杏仁基底 外侧核群	(+)参与	逃避刺激	(+)促进	(-)抑制	? 不明	(-) ? 不明

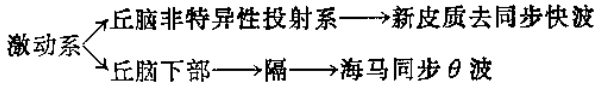
杏仁与丘脑下部的联系:



4. 海马

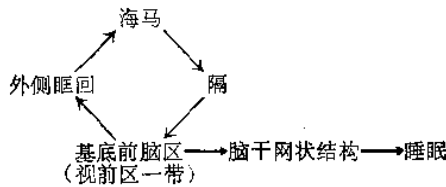
(1) θ 波 ①4~7/s, 海马出现 θ 波时, 新皮质出现去同步快波, 属于醒觉反应一部分。

②网状结构上行



(2) 双侧海马损害时, 失去近期记忆力。

(3) 刺激基底前脑(视前区一带), 导致睡眠, 其活动环路与海马有关。



(4) 海马调节免疫可能为直接或通过丘脑下部起作用。

5. 隔

(1) 与攻击(破坏)及性功能(刺激)有关。

(2) 刺激尾状核, 隔能抑制动物的痛反应。

6. 丘脑下部(见间脑节)。

二、边缘系病变的症状

(一) 出血性上部脑干灰质炎 由于维生素B₁缺乏而引起脑组织的小血管增生、出血及胶质细胞增生, 主要病变在乳头体, 因而引起近记忆力消失, 有虚构。又由于第三脑室、导水管及第四脑室周围受累, 亦出现嗜睡、定向力减退、复视、眼震、共济失调等。

(二) 原发性蛛网膜下腔出血 患者有一小部分出现遗忘症, 其机理是累及乳头体。

(三) 颞叶性癫痫 由于颞叶包含大部分边缘系如杏仁核、海马、颞前叶等, 故颞叶有病灶引起癫痫发作时则出现精神运动表现。如嗅、味、视、听幻觉、熟习感、生疏感、梦境、恐惧、欢乐、意识朦胧以及遗忘等。边缘系有萎缩时, 亦可发生。

(四) 边缘系软化灶 边缘系有软化时, 同样出现精神症状。

(五) 单纯性疱疹性脑炎 引起精神症状, 其机理是累及颞叶包括扣带回及颞叶眶面。

(六) 亚急性性脑炎 发生在老年人, 其主要症状为精神失常如忧郁、躁动、多疑等。可伴低热, 脑脊液有细胞蛋白增加。其炎症病变在边缘系。

(七) 癌瘤(特别是肺癌) 患者有时并发边缘系统性脑炎(炎性变和退性变)。表现为癫痫发作, 近记忆力消退及痴呆。

(八) 颅内肿瘤 损及边缘系亦出现精神症状。

(九) 缺氧脑病 偶然亦可能只损害边缘系而引起精神症状及痴呆。

第二节 网状结构

一、网状结构的解剖生理

(一) 网状结构的形态与结构 脑干除了脑神经核、传导束及一些明显的细胞群(如红核、黑质、橄榄核)以外,其余部位的神经纤维交错成网,有大小不等的神经细胞体散在其中,这些灰白交织的地区,称网状结构。位于中枢神经系的中轴位置。包括延髓、桥脑、中脑被盖部网状结构、丘脑底部和丘脑下部的一部分以及丘脑网状系(图12-3)。

根据近二十几年的研究,发现脑干的网状结构中有下列一些主要核群,

1. 旁正中网状核 在延髓及桥脑的正中两侧;
2. 巨细胞网状核 在延髓内侧,锥体束和下橄榄体背侧;
3. 腹侧网状核 在延髓腹侧部位;
4. 外侧束网状核 在延髓尾端外侧处靠腹面;
5. 外侧网状核 在延髓前端部外侧靠腹面;
6. 小细胞网状核 在延髓背侧部;
7. 桥脑尾侧网状核
8. 桥脑首侧网状核
9. 蓝斑下核 桥脑与中脑之间的外侧部位;
10. 中脑被盖

丘脑内属于网状结构的核群主要有(图12-4),

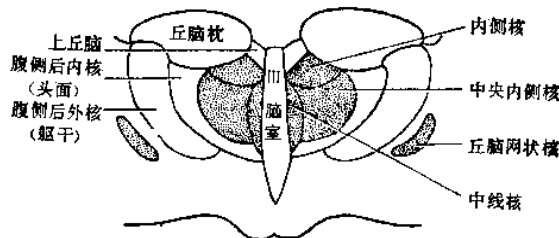


图 12-4 属于网状结构的丘脑核群(冠状断面)

1. 中线核群 在丘脑内侧,靠近第三脑室;
2. 内侧核群 在内髓板内侧;
3. 丘脑网状核 在外下方。

以上三个核群,又称“非特异”丘脑核。

脑干网状结构可分为内、外两大部分。外侧(1/3区)称“感觉区”,它接受特异性上行投射的侧支,并发出纤维与内侧部相联系。内侧(2/3区)“效应区”,网状结构传出的长的上行或下行纤维均由此区发出。通常网状结构与大脑、小脑和脊髓的联系为双相的联系。

(二) 网状结构的纤维联系及其功能

1. 网状结构(下降性)对躯体运动的调节

(1) 网状结构下行抑制系 实验证明,当延髓网状结构的内侧腹侧抑制区兴奋时,发出的冲动通过网状脊髓束下行到脊髓,对脊髓的前角运动神经元有抑制作用,从而抑制了四肢

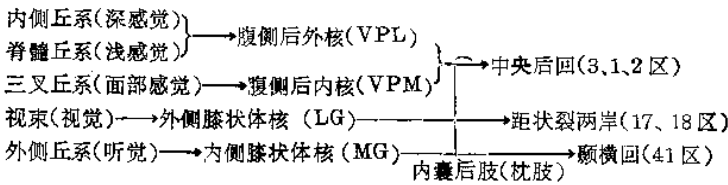
的肌张力,皮质引起的运动也会受到抑制。抑制区还有皮质抑制区,尾状核及小脑前叶,这些抑制区的传出冲动都是通过网状结构而实现对骨骼肌的抑制作用。

(2) 网状结构下行易化系 从延髓网状结构抑制区的外侧部,以及由此向桥脑和中脑,延伸至间脑的腹侧,这些部位通过下行传出纤维网状脊髓束到脊髓,对脊髓前角运动神经元有兴奋作用,能加强脊髓的伸肌紧张反射。易化区还有新小脑、前庭核及大脑皮质也有易化作用,它们共同加强脊髓的伸肌紧张反射。

下行抑制系与下行易化系的对立统一活动,就是控制全身骨骼肌紧张性及各种躯体运动的物质基础。

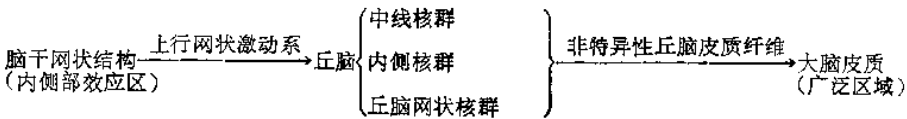
2. 网状结构(上升性)对大脑皮质的作用 通常认为,维持大脑皮质兴奋性,使机体处于醒觉状态,从而保持意识存在的途径有两条,即位于网状结构周边的特异性上行投射系和位于网状结构内的非特异性上升投射系。

(1) 特异性上行投射系(丘系) 包括下列感觉传导束:



通过特异性上行投射系(常为三级神经元传递),将痛、温、触、压、光、声等感受传递给大脑皮质特定区,产生相应的感觉,并对维持大脑皮质兴奋性起一定的作用。传导感觉冲动的速度比非特异性上行投射系迅速,约快4~5倍。

(2) 非特异性上行投射系 由上行网状激动系和上行网状抑制系所组成。也有人单纯把上行网状激动系称为非特异性上行投射系。①上行网状激动系 其投射途径:



上行网状激动系与特异性上行投射系有着密切的联系。后者各主要上行束在途经脑干时发出侧支与前者相连。其中三叉神经二级纤维发出侧支最为广泛,其次为外侧丘系,似乎内侧丘系并没有侧支与上行网状激动系相连。这样看来,上行网状激动系的兴奋主要依靠三叉神经传导束、外侧丘系和脊髓丘系侧支旁路束的神经冲动,其他如嗅觉、视和内脏感觉的冲动也有其一定的作用。此外,由大脑皮质发出的下行的皮质边缘网状激动系对调节上行网状激动系的兴奋也有十分重要的作用。上行网状激动系弥散地投射到大脑皮质后,不直接引起感觉,主要是维持大脑皮质兴奋性、维持醒觉,故上行网状激动系是维持机体意识状态的基础,它的损伤可导致意识障碍。②上行网状抑制系 这个系的细胞主要集中在桥脑腹侧区,部分存在于延髓水平靠近孤束核附近。其投射途径大体与上行网状激动系走向一致,经脑干、间脑向大脑皮质投射。其主要功能为对大脑皮质兴奋性起抑制作用。

非特异性上行投射系的这两个系的功能是对立统一的,两系功能活动的复杂整合可能是维持大脑皮质正常兴奋性的基础。通常上行激动和上行抑制影响中,常常倾向于激动方

面占优势。两系功能平衡失调,是意识障碍发生的重要原因。

3. 网状结构对内脏活动的调节 脑干(主要是延髓部分)网状结构中有很多调节内脏活动的中枢(如呼吸、心跳、血管运动等)。因此脑干下部的损伤往往迅速致命。

二、网状结构病变的症状

(一) 意识障碍

(二) 去大脑强直

(三) 生命体征 上述三大症状详见第十一章脑干病变的诊断章。

(田时雨)

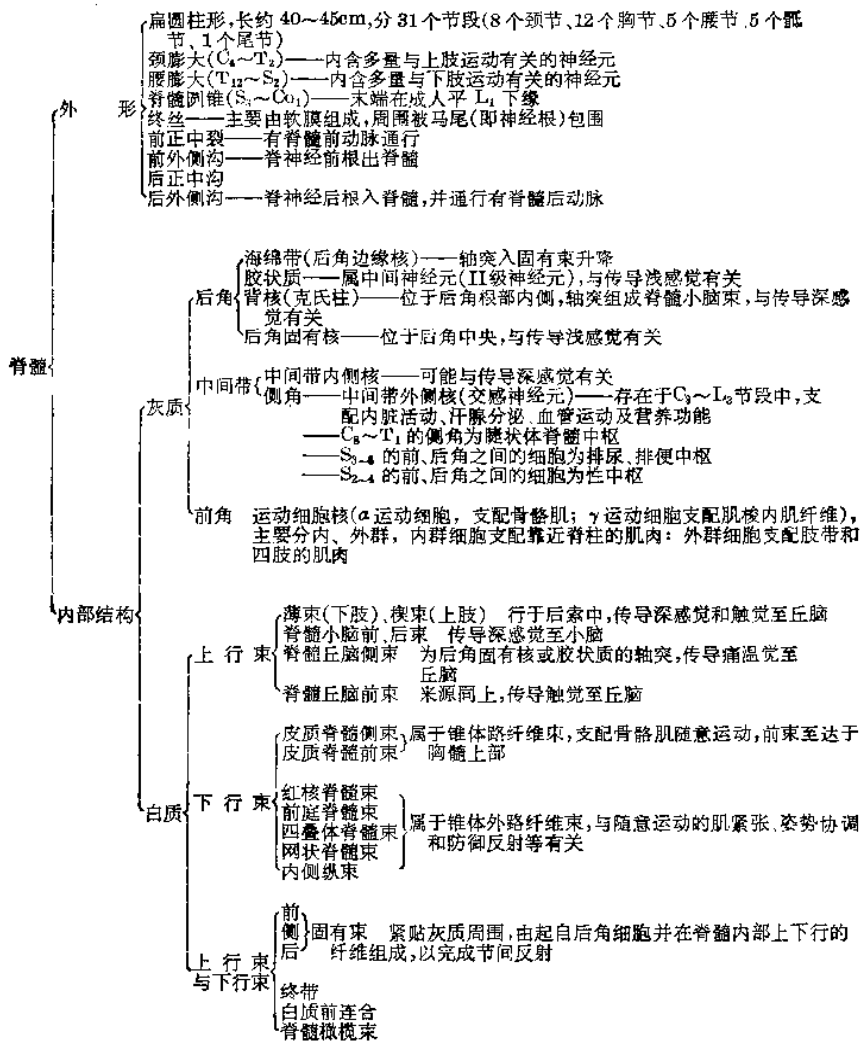
第十三章 脊髓病变的诊断

第一节 脊髓的解剖生理

一、脊髓的形态与结构

脊髓的形态与结构见表13-1(图13-1、2、3)。

表 13-1 脊髓的形态和内部结构



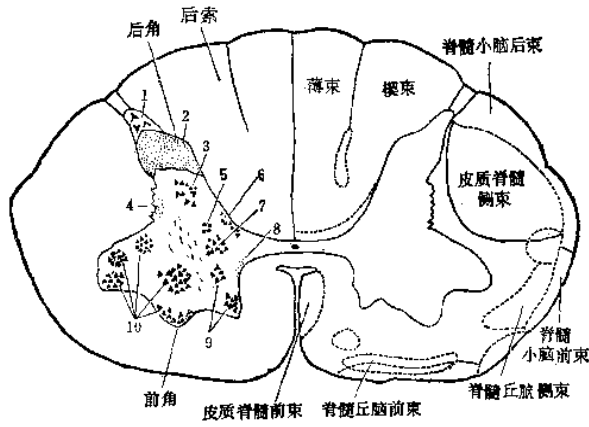


图 13-1 脊髓横断面(C₇-L₁水平)

1. 后角边缘核 2. 胶状质 3. 后角固有核 4. 网状核 5. 克拉克柱 6. 后角连合核
7. 中间内侧核 8. 前角连合核 9. 内侧运动核 10. 外侧运动核

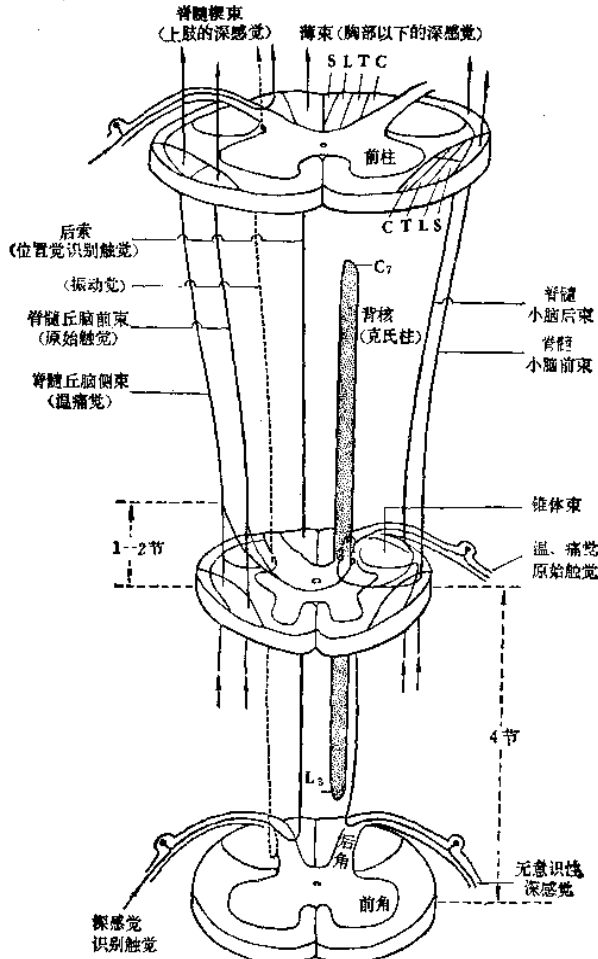


图 13-2 各种感觉的脊髓内径路

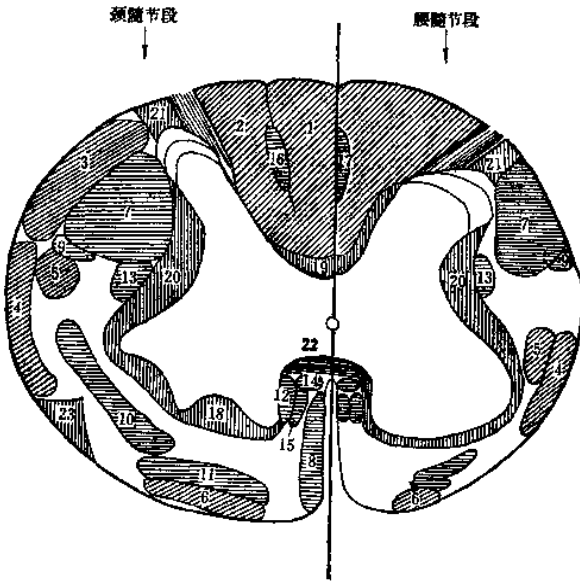


图 13-3 脊髓横断面及传导路的位置

- 斜线示上行性：
 1. 薄束 2. 楔束 3. 脊髓小脑后束
 4. 脊髓小脑前束 5. 脊髓丘脑侧束及脊髓顶盖束 6. 脊髓丘脑前束
- 水平线示下行性：
 7. 皮质脊髓侧束 8. 皮质脊髓前束
 9. 红核脊髓束 10. 前庭脊髓束 11. 网状脊髓前束 12. 网状脊髓内束 13. 网状脊髓外束 14. 内侧纵束 15. 顶盖脊髓束 16. 束间束 17. 卵圆野
- 竖线示上行性与下行性：
 18. 前固有束 19. 后固有束 20. 侧固有束 21. 终带 22. 白质前连合
 23. 脊髓橄榄束

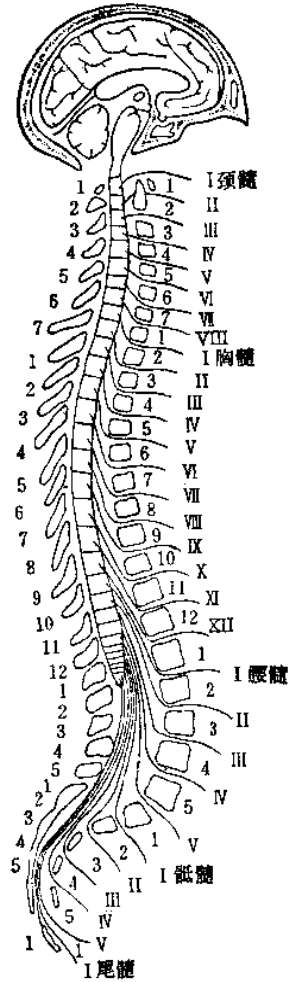


图 13-4 脊髓节段、脊神经根与脊椎的关系

表 13-2 脊髓节段与脊椎体的关系

脊髓节段	脊椎体	脊髓节段	脊椎体	脊髓节段	脊椎体	脊髓节段	脊椎体	
颈髓	C ₁	C ₁	胸髓	T ₁	C ₇	胸髓	T ₁₀	T ₉
	C ₂	C ₁₋₂		T ₂	C ₇ ~T ₁		T ₁₁	T ₉
	C ₃	C ₂₋₃		T ₃	T ₁₋₂		T ₁₂	T ₉₋₁₀
	C ₄	C ₃		T ₄	T ₂₋₃	腰髓	L ₁	T ₁₀₋₁₁
	C ₅	C ₄		T ₅	T ₃₋₄		L ₂	T ₁₁
	C ₆	C ₄₋₅		T ₆	T ₄₋₅		L ₃	T ₁₁₋₁₂
	C ₇	C ₅₋₆		T ₇	T ₅₋₆		L ₄	T ₁₂
	C ₈	C ₆₋₇		T ₈	T ₆	骶髓	L ₅	T ₁₂
		T ₉	T ₇	S ₁	T ₁₂ ~L ₁			
				骶髓		S ₂	L ₁	
					S ₃	L ₁		
					S ₄	L ₁		
				尾髓		S ₅	L ₁	
					Co ₁	L ₁₋₂		

二、脊髓节段与脊椎的关系

脊椎和脊髓的生长发育并不相等，脊椎的生长发育较脊髓快而长，31节脊髓分布在约20

个脊椎的范围内,因此脊髓与相应节段脊椎体的水平并不一致,其关系(图13-4)如表13-2。

三、脊髓内的上行、下行及上行与下行传导束

脊髓内的上行、下行及上行与下行传导束见表13-3(图13-3)。

表 13-3 脊髓的主要传导束

名称	部位	起止点	功能	
下行束	皮质脊髓侧束	位于侧索, 脊髓小脑后束的内侧, 并纵贯脊髓全长	起自对侧中央前回上 2/3, 止于脊髓前角运动细胞	支配骨骼肌的随意运动
	皮质脊髓前束	位于前索, 靠前正中裂下行, 至脊髓上部	同上	同上
	红核脊髓束	位于侧索, 皮质脊髓侧束前方	起自对侧中脑红核, 止于脊髓前角运动细胞	调节肌张力和运动协调
	前庭脊髓束	位于前索, 顶盖脊髓束外侧	起自同侧前庭外侧核, 止于脊髓前角运动细胞	维持平衡反射和调节肌张力
	网状脊髓束	位于侧索, 脊髓丘脑前束后侧	起自脑干的网状结构, 止于脊髓前角运动细胞或侧角细胞	对脊髓的躯体、内脏运动反射加以调整(易化或抑制有关反射)
	内侧纵束	位于前索, 皮质脊髓前束的背侧至脊髓上段	起自同侧或对侧前庭神经核, 沿中线两旁升降, 止于脊髓前角运动细胞	司头颈部肌肉共济协调活动与平衡姿势反射
	四叠体脊髓束	位于前索, 皮质脊髓前束外侧	起自对侧中脑四叠体(主要是上丘), 止于颈髓前角运动细胞和胸髓上部的侧角细胞	司视、听觉的防御反射活动。发生向对侧转头转眼
上行束	薄束	位于后索, 楔束内侧	起自同侧胸髓中部以下的脊神经后根纤维进入脊髓, 在同侧上升, 止于延髓的薄束核	司下肢和下半躯干的深部感觉及精细触觉
	楔束	位于后索, 薄束的外侧	起自同侧胸髓中部以上的脊神经后根纤维进入脊髓在同侧上升, 止于延髓的楔束核	司上肢和上半躯干的深部感觉及精细触觉
	脊髓小脑后束	位于侧索, 脊髓小脑前束的背侧, 至胸髓以上	起自同侧背核(克氏柱), 经绳状体止于小脑蚓部	司无意识的深感觉
上行与下行束	脊髓小脑前束	位于侧索边缘的腹侧, 纵贯脊髓全长	起自同侧或对侧的中间内侧核, 经结合脊止于小脑蚓部	司无意识的深感觉
	脊髓丘脑侧束	位于侧索, 脊髓小脑前束的内侧	起自同侧后根的一级传入纤维, 入脊髓后在后角尖的外边上升 1~2 节(或立即)入灰质, 终于后角固有核或胶状质, 然后由胶状质转给后角固有核, 其纤维经白质前连合交叉对侧转折上升组成此束, 止于丘脑腹侧后外核(VPL)	司对侧痛、温觉
	脊髓丘脑前束	位于前索的前部	起自同侧后根粗纤维先在后索内上升 2~3 节, 终于后角固有核, 其纤维经白质前连合交叉对侧前索转折上行成束, 止于丘脑腹侧后外核(VPL)	司对侧粗的触、压觉
固有束(分前、后、侧)	位于前、后、侧索, 紧贴灰质周边	起自后角细胞(灰质内联络神经元), 走出灰质后立即分成升降支, 升降一定距离后, 其末端及侧支又返回到灰质, 从而联络不同高度的脊髓各节段	司节间反射的联络作用	

四、脊髓内运动及感觉纤维的排列

(一) 皮质脊髓束的排列 见运动系章。

(二) 脊髓前角运动细胞 见运动系章

(三) 脊髓丘脑束及薄束、楔束的排列 见感觉系章。

五、脊髓节段与运动功能的关系

脊髓节段的运动功能概括如表13-4。

表 13-4 脊髓节段与运动功能的关系

脊髓节段		运动功能	脊髓节段		运动功能
颈 髓	C ₁	头部旋转	胸 髓	T ₂₋₁₂	背肌运动 肋间肌运动 腹肌运动
	C ₂₋₃	头部后屈			
	C ₄	头部前屈			
	C ₅	肩胛上提	腰 髓	L ₂₋₅	大腿的屈曲和内转 小腿的伸展 大腿的外转和旋内 小腿屈曲
	C ₆	呼吸的吸气(膈肌)			
	C ₇	肩胛后方索引			
胸 髓	C ₈	上臂上举和旋外	骶 髓	S ₁₋₄	大腿的伸展和旋外 足背屈曲 足底屈曲 足趾诸肌的运动 膀胱功能 直肠功能 会阴诸肌的功能
	C ₇	前臂屈曲和旋外			
	C ₈	上臂内转旋内			
胸 髓	C ₇	前臂伸展和旋内	S ₂	足趾诸肌的运动	
	C ₈	手腕关节的伸展和屈曲			
胸 髓	C ₈	指的伸展和屈曲	S ₃₋₄	膀胱功能 直肠功能 会阴诸肌的功能	
	T ₁	拇指的运动			

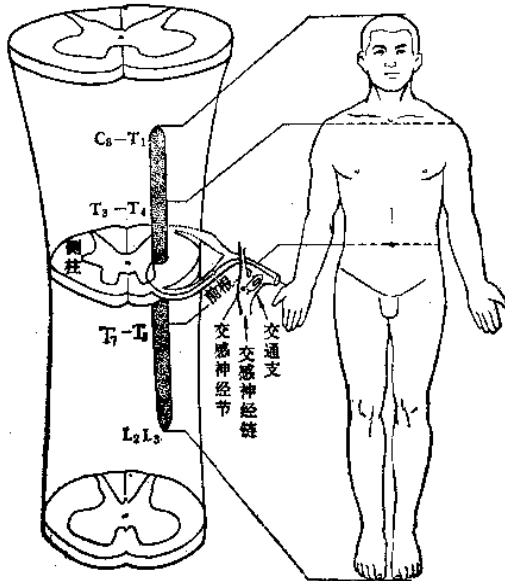


图 13-5 脊髓侧角(交感神经中枢)与体表的的关系

六、脊髓侧角(交感神经中枢)与体表的的关系

从C₈至L₂的侧角为交感神经细胞(图13-5)。脊髓的交感神经中枢与体表的的关系不同于运动、感觉神经细胞的节段性体表分布。头部对应T₁₋₄; 上肢对应T₄₋₇; 下肢对应T₁₀~L₂。当交感神经细胞损害时发生汗腺分泌、血管运动及立毛反射障碍。C₈~T₁侧角为睫状体脊髓中枢,支配瞳孔散大肌、睑板肌、球后平滑肌。T₃₋₄侧角支配心脏及支气管; T₆~L₂侧角支配内脏(胃肠)。

第二节 脊髓病变的症状及综合征

脊髓是脑和脊神经之间各种运动、感觉、植物神经传导的连接枢纽,亦是各种脊髓反射的中枢。脊髓的损害可引起病变水平以下的各种运动、感觉、植物神经的功能障碍及各种脊髓反射的改变。所有这些功能障碍可以是完全的,亦可是部分的。

一、脊髓瘫痪

可分为三型,即锥体束型(上运动神经元型)、前角型(下运动神经元型)、混合型,其临床特点如表13-5。

表 13-5 脊髓瘫痪三型的临床表现

锥 体 束 型	前 角 型	混 合 型
不完全瘫痪	主要是完全瘫痪	主要是完全瘫痪
广泛性分布	仅限于单独肌	广泛性分布
无肌萎缩	有肌萎缩	有肌萎缩
肌张力增高	肌张力减低	肌张力增高,以后减低
常有联合运动	无联合运动	偶有联合运动
腱反射增强或亢进	腱反射减弱或消失	腱反射增强,以后逐渐消失
常有病理反射	无病理反射	有病理反射,随后消失
无电变性反应	有电变性反应	有电变性反应

二、脊髓各部位病变的症状

(一) 脊髓半切或部分性病变的临床表现 脊髓半切或部分性病变的临床表现见表13-6。

(二) 脊髓横贯性病变的临床表现 脊髓横贯性病变的临床表现,主要为病损部位以下感觉、运动、反射及植物神经功能的障碍,见表13-7。

(三) 脊髓内部局限性病变的临床表现 脊髓内部局限性病变的临床表现见表13-8(图

13-12)。

三、脊髓圆锥与马尾病变的鉴别诊断

表 13-6 脊髓半切或部分性病变的临床表现

名 称	病 灶	一 侧 病 损 的 症 状		疾 病
		同 侧	对 侧	
完全性脊髓半切综合征 (图13-6)	完全性脊髓半切 1.后角 2.前角 3.薄束、楔束 4.锥体束 5.交感、副交感神经 6.脊髓丘脑侧束	1.病损水平全部感觉缺失 2.病损水平弛缓性瘫痪 3.病损部位以下深感觉缺失 4.病损部位以下中枢性瘫痪,病损部位以下腱反射亢进,病损部位以下病理反射阳性 5.病损部位以下发汗消失与血管运动障碍 6.无括约肌障碍,因半侧脊髓足以维持内脏功能	6.病损部位以下痛、温觉缺失	完全性脊髓半切症少见,多为不完全性。见于脊髓压迫症、出血、炎症及外伤等
不完全性脊髓半切综合征 (图13-7)	不完全性脊髓半切 1.后角 2.前角 3.锥体束 4.脊髓丘脑侧束	1.病损水平痛、温觉缺失 2.病损水平弛缓性瘫痪 3.病损部位以下中枢性瘫痪 病损部位以下腱反射亢进 病损部位以下病理反射阳性 4.无括约肌功能障碍	4.病损部位以下痛、温觉缺失	脊髓压迫症、外伤、炎症、出血等
不完全性下颈髓半切综合征 (图13-8)	不完全性下颈髓半切 1.C ₃ ~T ₁ 2.C ₇ ~T ₁ 前角 3.C ₇ ~ ₈ 节段 4.脊髓丘脑侧束	1.何纳征 2.手肌无力伴肌萎缩,呈爪形手 3.肱三头肌腱逆反射	4.病损部位以下痛、温觉缺失	同上
不完全性胸髓半切综合征 (图13-9)	不全胸髓全半切 1.薄束,楔束 2.锥体束	1.病损部位以下深感觉缺失 2.病损部位以下中枢性瘫痪(下肢) 病损部位以下腱反射亢进 病损部位以下病理反射阳性		同上
脊髓前半切综合征 (图13-10)	脊髓前半切 1.前角 2.锥体束 3.脊髓丘脑束 4.后索无损害	1.病损水平弛缓性瘫痪 2.病损部位以下中枢性瘫痪 3.病损部位以下痛、温觉缺失 4.触觉及深部感觉正常		脊髓前动脉闭塞
倒脊髓半切综合征 (图13-11)	肿瘤将脊髓推向对侧而使 1.后角及后根 2.脊髓丘脑侧束 3.后索 4.锥体束	1.神经根疼痛 2.病损部位以下痛、温觉缺失	3.病损部位以下深感觉障碍 4.病损部位以下中枢性瘫痪、腱反射亢进,病理反射阳性	前后根之间的外侧部肿瘤
后侧脊髓半横断综合征		1.闪电型疼痛可扩展到肢端 2.假型脊髓痲型深感觉障碍 3.如侧索受累则呈现共济失调痉挛性综合征		黄韧带折叠,压迫脊髓所致脊髓病变

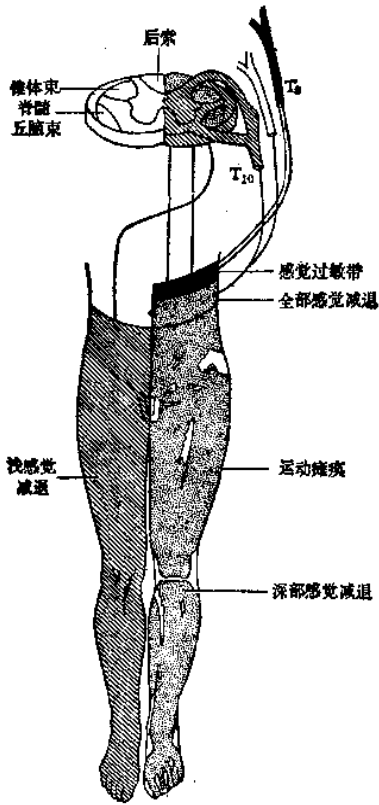


图13-6 胸髓完全半切征

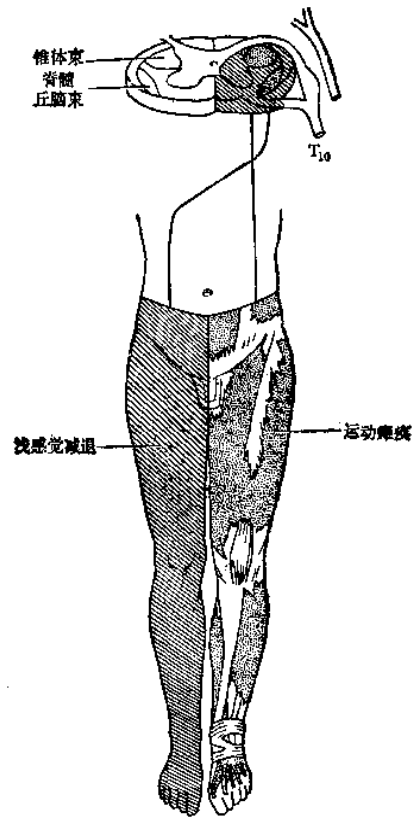


图13-7 胸髓不完全半切征

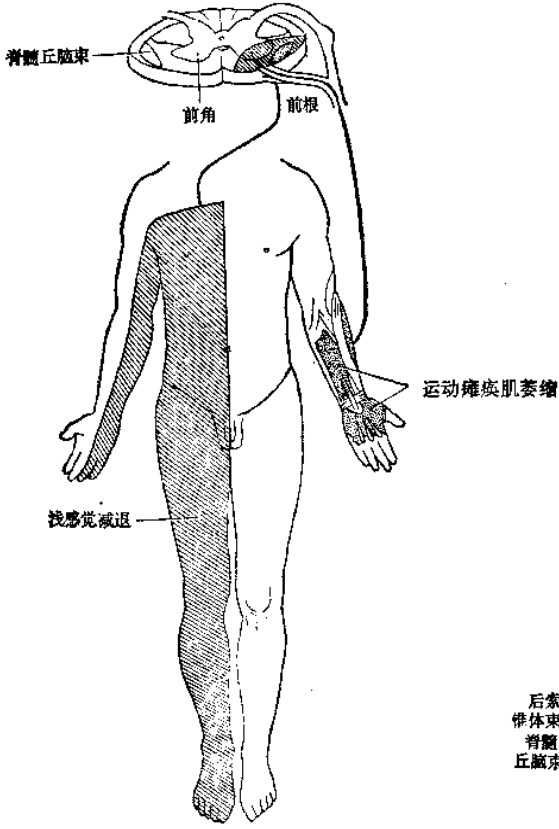


图 13-8 颈髓下段不完全半切征

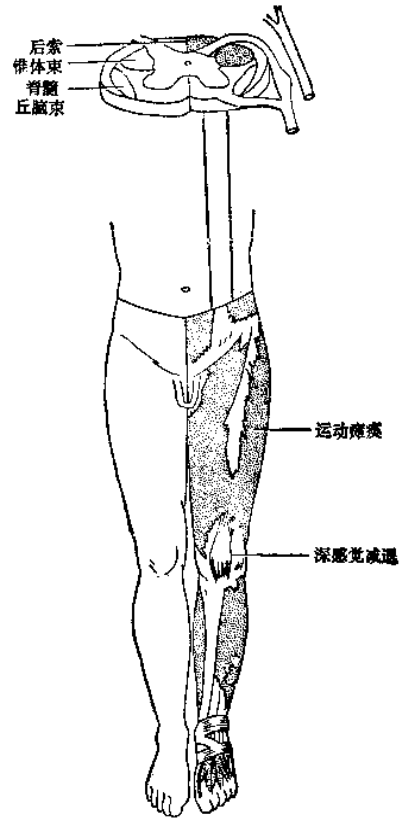


图 13-9 胸髓的不完全半切征

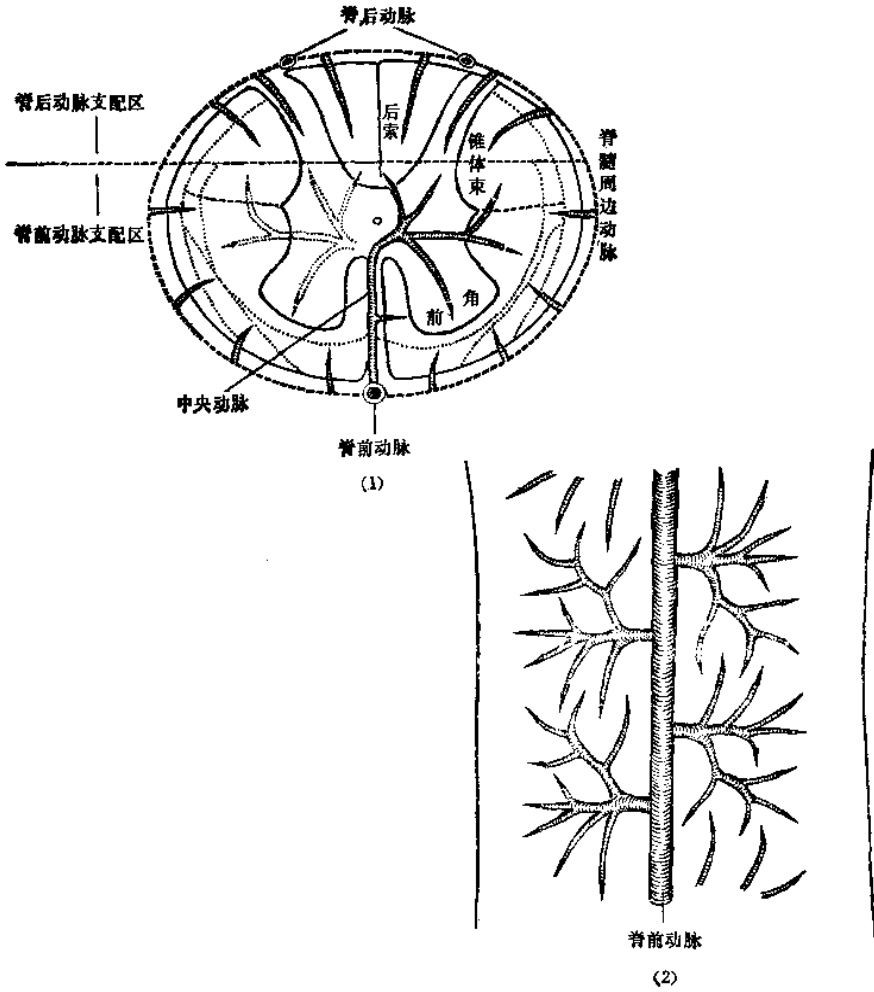


图 13-10 脊髓前半切综合征(脊髓前动脉综合征)
 (1) 脊髓横断面和动脉的分支 (2) 脊髓纵断面和脊前动脉的中央动脉分支(模式)

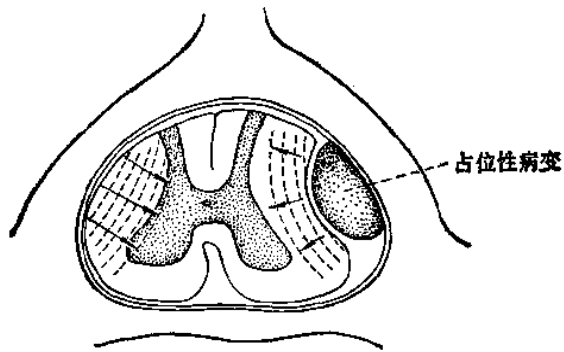


图 13-11 倒脊髓前半切综合征的病理机理

表 13-7 脊髓横贯性损害的临床表现

病变部位	感 觉	运 动	反 射	括约肌功能
上颈段 (C ₁₋₄)	1. 颈枕部疼痛(C ₂₋₃ 后角及后根) 2. 面部感觉障碍(三叉神经脊髓束) 3. 颈部以下传导束型感觉障碍(后索及脊髓丘脑束)	1. 四肢中枢性瘫痪(锥体束) 2. 肋间肌麻痹(锥体束) 3. 膈神经麻痹(C ₃₋₄ 前角)呼吸困难或刺激现象(呃逆)	1. 四肢腱反射亢进 2. 浅反射减弱或消失 3. 病理反射阳性	反射性膀胱。模糊不定的尿胀感,膀胱张力高低不定,早期不能排尿,残余尿多,晚期突然排尿不能控制,残余尿不定
下颈段 (颈膨大C ₅ ~T ₂)	1. 上肢疼痛及感觉障碍(C ₅ ~T ₂ 后角及后根) 2. 病损部位以下传导束型感觉障碍(后索及脊髓丘脑束)	1. 两上肢周围性瘫痪伴肌萎缩(C ₅ ~T ₂ 前角) 2. 两下肢中枢性瘫痪(锥体束) 3. 肋间肌瘫痪(锥体束) 4. 何纳征(C ₈ ~T ₁)	1. 两上肢腱反射减弱或消失 2. 两下肢腱反射亢进、病理反射阳性 3. 浅反射减弱或消失	同上
胸 段 (T ₃₋₁₂)	1. 肋间神经痛(T ₃₋₁₂ 的后角及后根) 2. 病损部位以下传导束型感觉障碍(后索及脊髓丘脑束)	1. 两下肢中枢性瘫痪(锥体束) 2. 可有部分肋间肌麻痹(前角)	1. 浅反射减弱或消失 2. 两下肢腱反射亢进、有病理反射 3. 脊髓自动反射及总体反射(尤其上胸段损害)	同上
腰膨大 (L ₁ ~S ₂)	两下肢疼痛及感觉障碍(L ₁ ~S ₂ 的后角及后根和传导束性)	两下肢周围性瘫痪(L ₁ ~S ₂ 的前角及前根)肌萎缩,足下垂	1. 两下肢腱反射减弱或消失 2. 无病理反射	同上
圆锥 (S ₃₋₅)	1. 会阴部疼痛(S ₃₋₅ 的后角及后根) 2. 马鞍型感觉障碍(S ₃₋₅ 的后角)	1. 下肢无瘫痪 2. 肛门、性器官的肌麻痹,性功能障碍(阳痿及射精不能)	肛门反射消失 跖反射消失	自主性膀胱。膀胱张力存在,膀胱膨胀,晚期排尿困难或滴尿

表 13-8 脊髓内部局限性病变的临床表现

病 变 部 位	症 状	疾 病
1) 前角	节段性周围性瘫痪,伴有肌肉萎缩和肌纤维颤动、腱反射减弱,无病理反射	急性前角灰质炎及进行性脊肌萎缩症
2) 锥体束	中枢性瘫痪,肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性	原发性侧索硬化症、遗传性痉挛性截瘫
3) 前角+锥体束	混合性瘫痪(周围性瘫痪与中枢性瘫痪)	进行性肌萎缩侧索硬化症
4) 后索	深部感觉障碍,感觉性共济失调,如刺激性病变引起病变部位以下的电击痛或刺痛或带状痛,颈伸感觉异样征(Lhermitte)是当头前屈时引起颈髓后索的刺激症状,肌张力减低,腱反射消失	脊髓痨
5) 后索+锥体束	2)+4)症状	亚急性联合变性
6) 后索+锥体束+脊髓小脑束	2)+4)+小脑性共济失调蹒跚步态	遗传性共济失调
7) 后角	呈同侧节段性分离性感觉障碍,即痛温觉缺失,深感觉及触觉存在	脊髓空洞症
8) 中央管附近(包括白质前连合)	呈两侧节段性分离性感觉障碍,即痛温觉缺失、深感觉及触觉存在或轻微减退	脊髓空洞症

续表

病变部位	症状	疾病
9) $\left\{ \begin{array}{l} \text{侧} \left\{ \begin{array}{l} C_8 \sim T_4 \\ T_{4-7} \\ T_{10} \sim T_{12} \end{array} \right. \\ \text{角} \left\{ \begin{array}{l} C_8 \sim T_2 (\text{睫状体脊髓中枢}) \\ T_{3,4} \\ T_8 \sim L_2 \end{array} \right. \end{array} \right.$	头面部汗腺分泌、血管运动及立毛肌反射障碍 上肢同上 下肢同上 何纳征 心脏及支气管功能障碍 腹部脏器(胃肠)功能障碍	
10) 脊髓半切综合征	见表 13—6	
11) 脊髓横贯性综合征	见表 13—7	

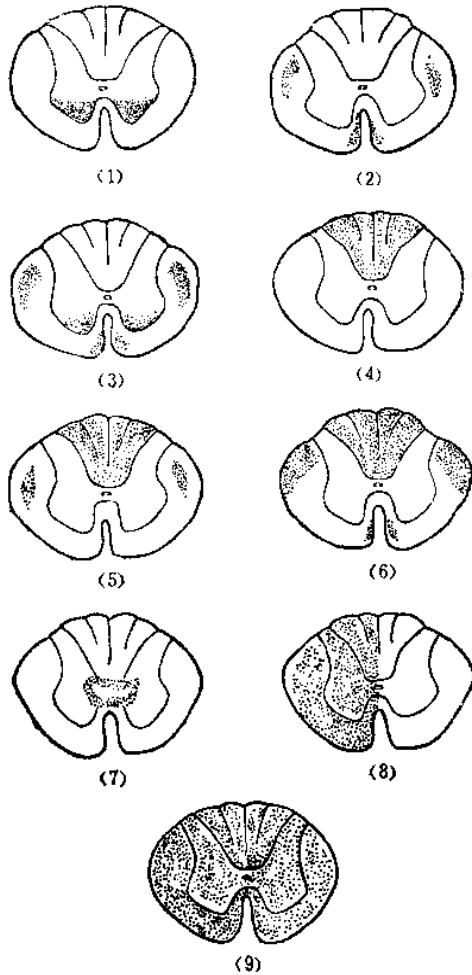


图 13-12 脊髓内部病变的部位

(1) 前角病变 (2) 锥体束病变 (3) 前角与锥体束病变 (4) 后索病变 (5) 后索与锥体束病变 (6) 后索、锥体束与脊髓小脑束病变 (7) 中央管附近病变 (8) 脊髓半侧病变 (9) 脊髓横贯性病变

脊髓圆锥与马尾病变的鉴别诊断如表13-9(图13-13、14)。

表 13-9 脊髓圆锥与马尾病变的鉴别诊断

	脊髓圆锥 (S ₁₋₅ , Co ₁)	马尾 (L ₃ ~Co ₁ 的神经根)
自发性疼痛	少见且不显著;双侧对称,位于会阴部及股部	多见而严重;根性疼痛,可单侧或对称,位于会阴部、股部或小腿
感觉障碍	鞍状分布;双侧,常对称,可有感觉分离	鞍状分布或根性(L ₃ ~Co ₁)分布;可以单侧或不对称,各种感觉均障碍而无分离
运动障碍	少见	常见,不对称,可有肌萎缩及肌纤维颤动,尤其腓骨诸肌
反射改变	仅有肛门反射消失	膝腱、跟腱反射均消失
膀胱及直肠症状	早期出现尿潴留,性功能障碍	晚期出现尿潴留伴性功能障碍
症状分布	对称	非对称性,一侧症状显著

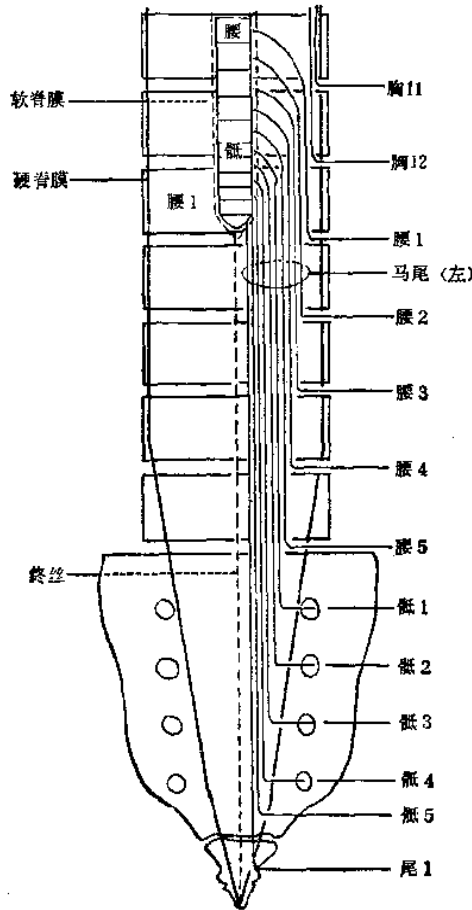


图 13-13 圆锥、马尾与脊椎的关系

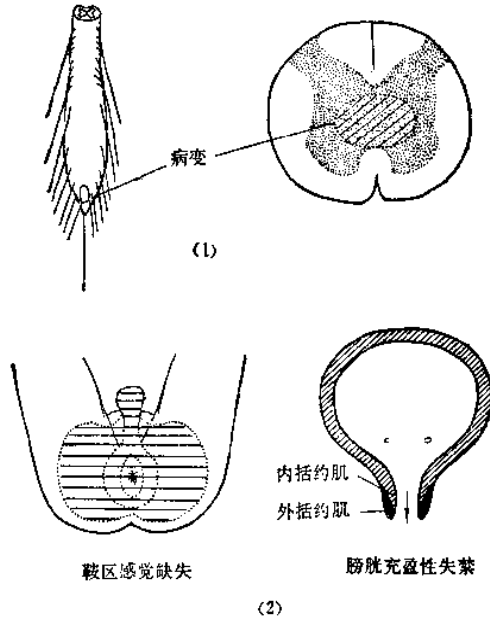


图 13-14 圆锥部位病变的临床表现
(1) 圆锥病变的部位 (2) 鞍区感觉缺失及膀胱充盈性失禁

表 13-10 脊髓的完全横断与部分横断的鉴别诊断

	部 分 性 横 断	完 全 性 横 断
感觉障碍	不完全缺失,病损以下常保持某些感觉	完全缺失
运动障碍	不对称,一侧较另一侧广泛	对称
脊髓休克时间	短,常数天就恢复	常超过3个星期以上
反射	不对称	对称
括约肌功能障碍	有,但程度较轻	很显著
脊髓自动反射	双相反射(先屈后又自行伸直)	单相反射(屈后不再自行伸直)

表 13-11 脊髓内与脊髓外肿瘤的鉴别诊断

	髓 内	髓 外
根性疼痛	少见,或有烧灼痛,定位含糊	多见。呈根性分布
感觉障碍	自上而下感觉减退,上界水平常不明显,且有感觉分离,鞍区感觉保留	自下而上感觉减退,上界水平明显,无感觉分离
肌肉萎缩	多见,明显,有肌束震颤	少见,马尾部肿瘤晚期下肢肌萎缩明显
锥体束征	出现较晚,多不显著	早期出现,显著,即使全瘫后,锥体束征仍持久存在
皮肤营养改变	多见,且显著	少见,往往不明显
膀胱、直肠括约肌功能障碍	较早发生,尤以圆锥部病损,常为早期症状	晚期出现
不完全性脊髓半切综合征	少见	常见
倒脊髓半切综合征	无	可有
蛛网膜下腔梗阻	无梗阻或晚期出现	较早出现,腰穿后往往会加重症状常有蛋白增高,阻塞部位越低,越完全者,蛋白增高越显著,或黄色(黄变症),自动凝块
脑脊液改变	少见	
脊椎改变	无或少见	多见

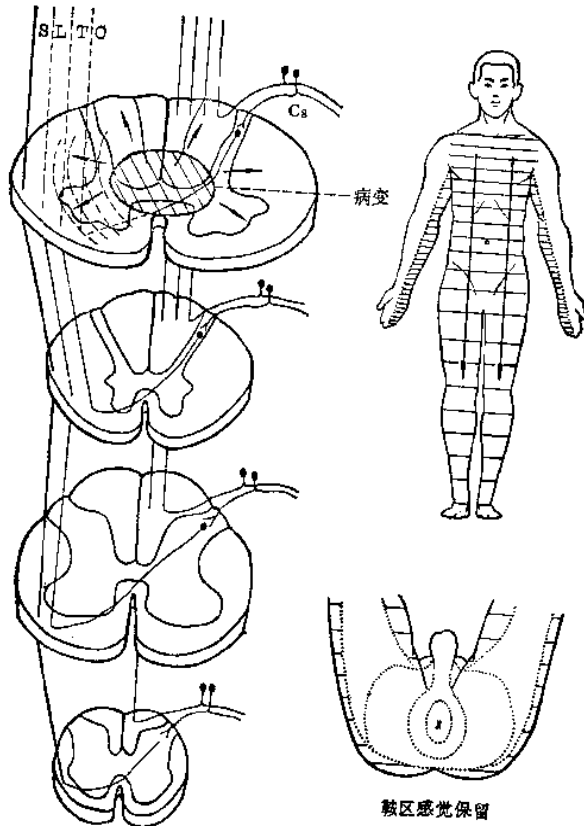


图 13-15 脊髓内病变的感觉障碍

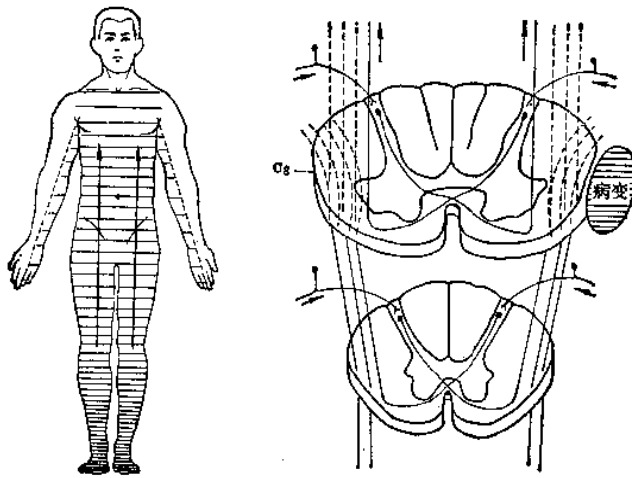


图 13-16 脊髓外病变的感觉障碍

四、脊髓的完全横断与部分横断的鉴别诊断

脊髓的完全横断与部分横断的鉴别诊断见表13-10。

五、脊髓内与脊髓外肿瘤的鉴别诊断

脊髓内与脊髓外肿瘤的鉴别诊断见表13-11及图13-15、16。

六、脊髓硬膜内与脊髓硬膜外病变的鉴别诊断

脊髓硬膜内与脊髓硬膜外病变的鉴别诊断见表13-12。

表 13-12 脊髓硬膜内与脊髓硬膜外病变的鉴别诊断

	脊髓硬膜内病变	脊髓硬膜外病变
病程发展	较慢	较快
两侧体征	不对称,可引起脊髓半切综合征	常对称
脑脊液改变	较明显	不明显
X线检查改变	少见	多见

(郑建仲)

第十四章 脊神经病变的诊断

第一节 脊神经的解剖生理

一、脊神经的组成

脊神经共 31 对，C8 对；T12 对；L5 对；S5 对；Co1 对。

每一脊神经由脊髓前根(运动纤维)和后根(感觉纤维)在椎间孔处合成。前根C₃~L₅有交感纤维，S₂₋₄有副交感纤维。后根在椎间孔处有膨大的脊神经节，内含假单极神经元，其中央突组成后根入脊髓，周围突组成脊神经的一部分，终于各种感觉末梢(图14-1)。

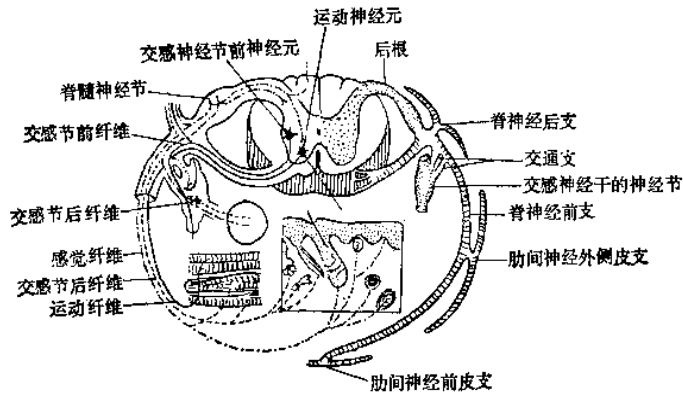


图 14-1 脊神经的组成

脊神经出椎间孔后分为前、后两支；后支细，穿横突间隙向后行，分布项、背、腰、骶部肌肉和皮肤；前支粗，向外前行，分布颈、胸、腹、四肢肌肉和皮肤。

二、脊神经的纤维成分及结构

- 每一脊神经含四种纤维
- ①躯体感觉纤维(深、浅感觉)
 - ②内脏感觉纤维(内脏、血管和腺体的感觉)
 - ③躯体运动纤维(颈、躯干、四肢的骨骼肌)
 - ④内脏运动纤维(皮肤的汗腺、立毛肌、血管及肌肉中的血管及调节肌肉营养)

周围神经的结构如图14-2。

三、脊神经后支分布

脊神经后支分布见表14-1。

四、脊神经前支分布

脊神经前支分布见表14-2。

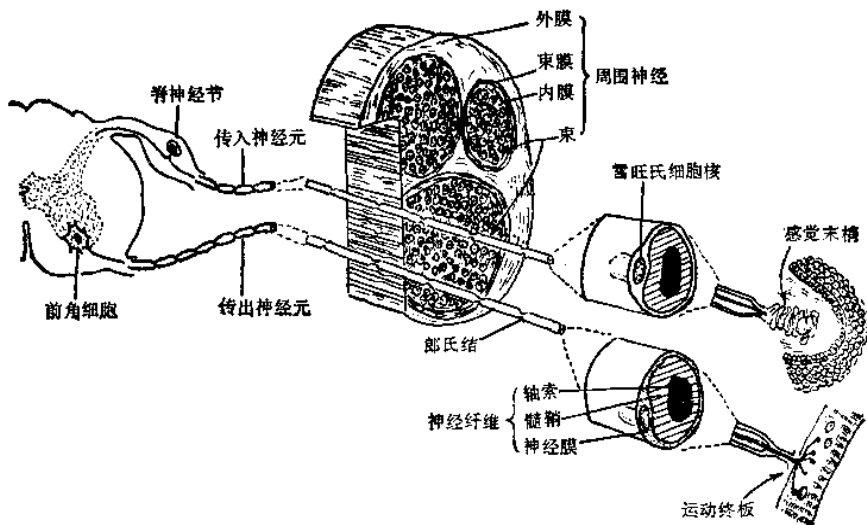


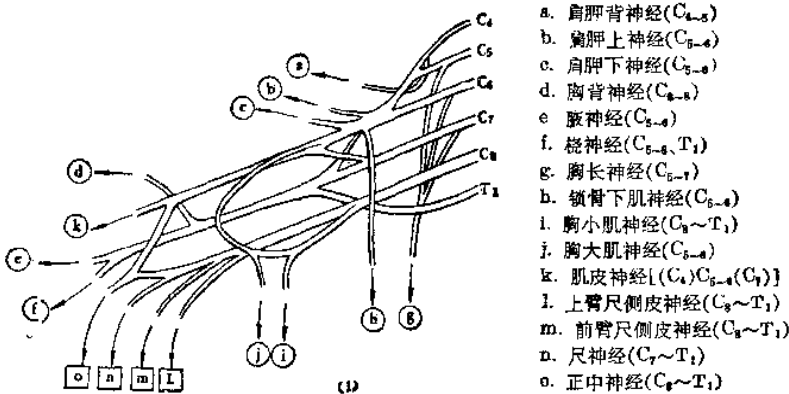
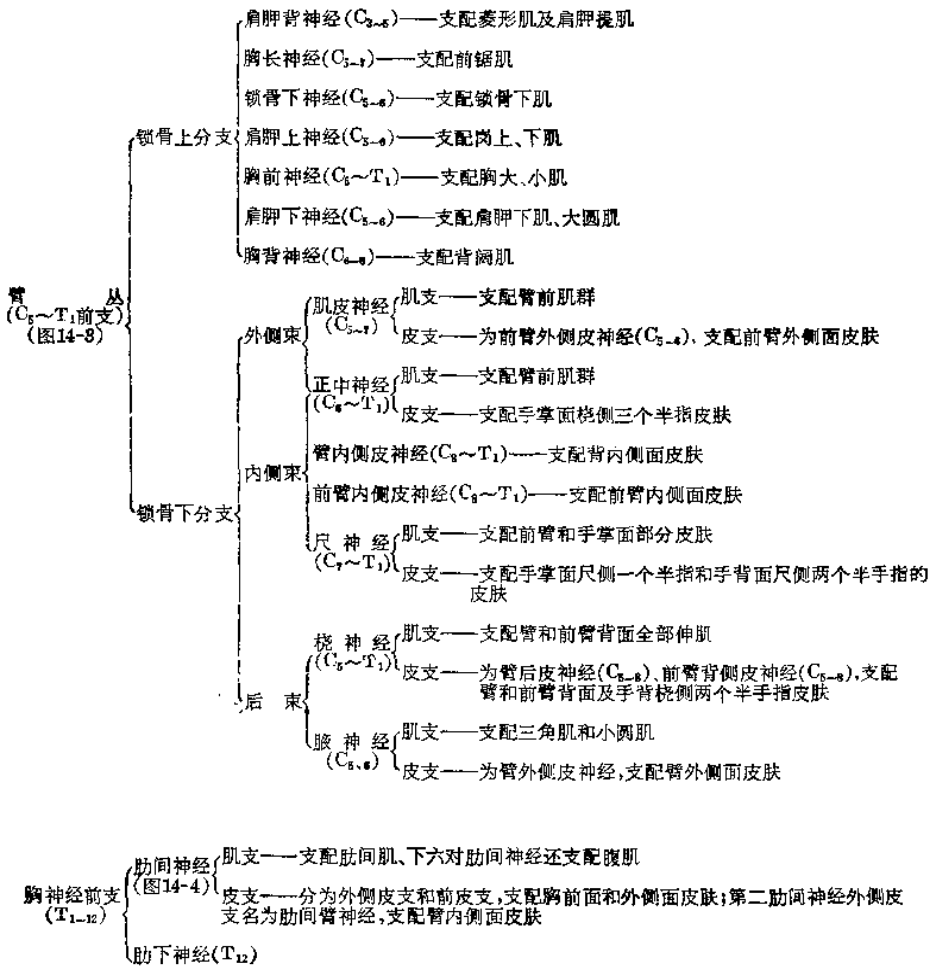
图 14-2 周围神经的结构

表 14-1 脊神经后支分布

脊神经后支分布	枕下神经(C ₁ 后支)	—纯运动性,支配头后短肌(头直肌和头斜肌),使头回旋
	枕大神经(C ₂ 后支)	—支配项肌(头下斜肌、头夹肌、头最长肌)及枕部皮肤
	第3枕神经(C ₃ 后支)	—支配项肌(头半棘肌)及枕部皮肤
	颈神经(C ₄₋₆)后支	—按节段支配项、背、腰部短肌、长肌及皮肤,其中腰1~3后支的皮支,又称臀上皮神经,支配臀上部皮肤
	胸神经(T ₁₋₁₂)后支	
	腰神经(L ₁₋₅)后支	
骶神经(S ₁₋₅)后支	—出骶后孔,其中骶1~3后支的皮支为臀中皮神经,支配臀中部皮肤	
尾神经(Co ₁)后支	—出骶管裂孔,分布尾部皮肤	

表 14-2 脊神经前支分布

脊神经前支分布	皮支	枕小神经(C ₂)	—支配枕外部、耳廓后面及乳突部皮肤
		耳大神经(C _{2,3})	—支配耳廓、乳突和腮腺区皮肤
		颈皮神经(C _{2,3})	—支配颈前面皮肤
		锁骨上神经(C _{3,4})	—支配锁骨区、肩部和上胸部皮肤
		胸锁乳突肌支(C _{3,4})	
		斜方肌支(C _{3,4})	
	肌支	颈深肌支	—支配头前直肌、头侧直肌(C ₁)、头长肌(C _{2,4})、颈长肌(C _{1,4})、中斜角肌(C _{2,4})、头斜角肌(C ₁)
		肩胛提肌支(C _{3,6})	
		膈神经(C ₄)	—运动纤维——膈
	膈神经(C ₄)	感觉纤维	—心包、膈、纵隔胸膜和肋胸膜一部分
交通支		—至舌下神经的交通支——支配颊舌骨肌、肩胛舌骨肌、胸骨舌骨肌(舌下神经节)(C _{2,3})胸骨甲状肌、甲状舌骨肌	
交通支	—至迷走神经的交通支(C ₁)——支配颅后窝硬脑膜感觉		



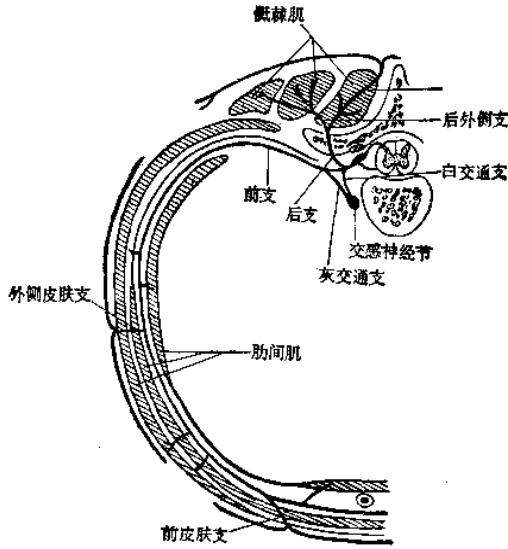
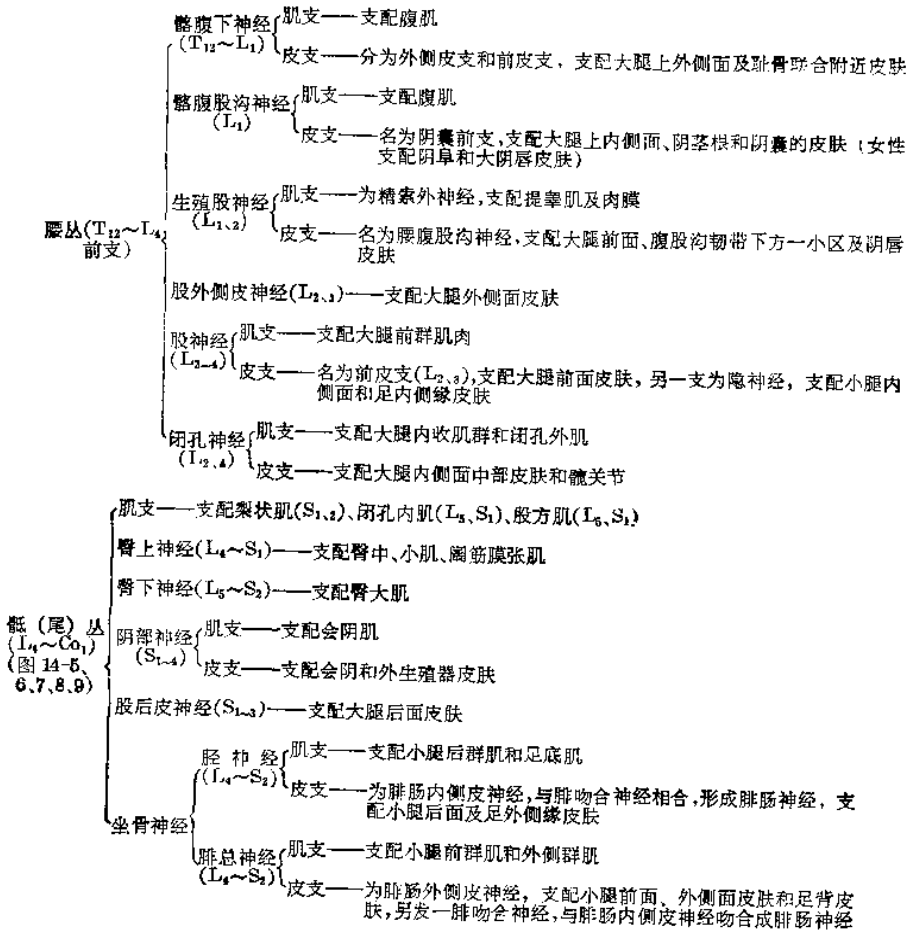


图 14-4 肋间神经



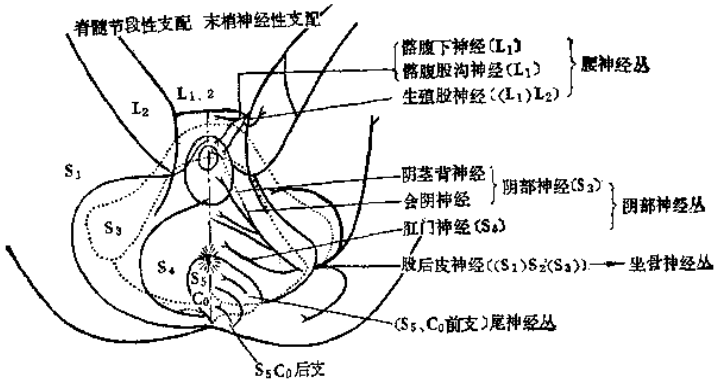


图 14-9 会阴、阴部的神经支配

五、关节运动的脊髓节段中枢

关节运动的脊髓节段中枢见表14-3。

表 14-3 关节运动的脊髓节段中枢(主要节段)

关 节	运 动	中 枢	关 节	运 动	中 枢
肩 关 节	屈 曲	C _{5,6}	髋 关 节	屈 曲	L _{2,3}
	伸 展	C _{7,8}		伸 展	L _{4~S₁}
	外 展	C ₅		内 收	L _{2,4}
	内 收	C _{6,8}		外 展	L _{4~S₁}
	外 旋	C ₅		旋 内	L _{4,5}
	内 旋	C ₆₋₈		旋 外	L _{5, S₁}
肘 关 节	屈 曲	C _{5,6}	膝 关 节	伸 直	L _{3,4}
	伸 展	C _{7,8}		屈 曲	L _{4~S₁}
	前臂旋后	C _{5,6}	踝 关 节	足 背 屈	L _{4,5}
	前臂旋前	C _{6,8}		足 跖 屈	L _{6~S₂}
腕 关 节	伸 腕	C _{6,7}	趾 关 节	足 内 翻	L _{4,5}
	屈 腕	C _{7~T₁}		足 外 翻	L _{5, S₁}
指 关 节	屈 曲	C _{6,7}		趾 关 节	屈 曲
	伸 直	C _{7,8}	背 伸		L _{4~S₁}

第二节 脊神经病变的症状

脊神经(除前、后根外)为混合神经,损害时表现为运动、反射、感觉、血管运动、分泌营养等各方面的障碍。

一、一般表现

1. 运动障碍 是属于下运动单位的障碍,肌肉瘫痪,肌张力低,肌肉萎缩,肌肉纤维束颤动及电变性反应,肌电图呈失神经损害。

2. 感觉障碍 ①刺激症状,沿脊神经支配区疼痛,并伴有明显的感觉过敏、感觉过度及明显的营养障碍。②破坏症状,该脊神经支配区的感觉减退或消失。③混合症状,有刺激症

状及破坏症状。

3. 血管运动、分泌及营养障碍 这是周围神经中的植物纤维损害之故。其表现为发绀、充血、皮肤温度改变。分泌障碍表现为多汗、少汗或无汗。营养障碍表现肌萎缩、皮肤萎缩、角化过度、毛发过多、指(趾)甲无光泽及干燥易脆、指甲裂纹、骨质疏松及营养性溃疡等。

4. 反射 损害反射弧时则该节段的腱反射或浅反射减弱或消失,无病理反射。

二、脊神经病变的定位诊断

脊神经病变的定位诊断见表14-4。

表 14-4 常见的脊神经损害的临床表现

		运 动	感 觉	反 射	植物神经	疾 病
脊神经根	后根		呈节段性(根性)疼痛和感觉障碍,如病损在脊神经节时,还伴有带状疱疹	该区内腱反射减弱		根性坐骨神经痛、带状疱疹、肿瘤、结核、外伤等
	前根	呈节段性肌萎缩,无力,可有肌束颤动		该区内腱反射减弱		进行性脊肌萎缩症、增生性脊椎炎、多发性神经根炎
臂丛神经	臂丛上型 (C ₅ 、6)	肩部肌肉萎缩、瘫痪,其典型姿态为臂及前臂内收,前臂伸直且向前旋;上臂不能外展举起,不能屈肘,但腕及手指的动作无损	上臂外侧有感觉障碍,但不明显	肱二头肌腱反射减弱或消失		外伤,如穿刺伤、跌伤、产伤(由于难产时牵拉胎头所引起)
	臂丛下型 (C ₇ ~T ₁)	手部小肌萎缩、瘫痪,形成鹰爪手	手的尺侧感觉缺失	肱三头肌腱反射减弱或消失	何纳征,手的皮肤水肿、营养障碍等	肺部病变(如肺癌)、锁骨骨折、颈肋、肱骨头骨折、脱臼、肩关节过度外展、炎症等
	臂丛全型 (C ₅ ~T ₁)	上肢呈周围性瘫痪、肌萎缩	上肢除臂内侧(第2、3肋间神经支配)外,其余区感觉障碍	上肢的腱反射减弱或消失	可有何纳征,上肢皮肤及手指的营养障碍及水肿	
神经	尺神经 (C ₈ ~T ₁)	手部骨间肌、小鱼际肌、尺侧腕屈肌、指深屈肌、尺侧头等萎缩,无力,手指外展、拇指内收和手指的外展内收动作不能,手呈爪形手	手掌及手背的尺侧、小指及无名指尺侧半感觉缺失		手部皮肤及指甲营养障碍	腕、肘部外伤、麻风、肘管综合征(肘后慢性尺神经炎)
	桡神经 (C ₅ ~T ₁)	腕下垂,腕不能伸直,手指亦不能伸直而呈屈曲状态	桡侧手背及拇指背侧感觉缺失	肱三头肌腱反射及桡肌腱反射消失		腋部被拐杖所压、肩关节脱臼、肱骨或桡骨骨折、上肢穿透伤及铅中毒、麻风等
干	正中神经 (C ₆ ~T ₁)	屈腕无力,手略向尺侧倾斜,前臂常处于旋后位置,旋前不能,大鱼际肌萎缩,手掌平坦,拇指、食指、中指的屈曲动作和拇指对掌动作丧失,呈“猿形手”	手掌桡侧、食指和中指的掌侧和背侧、无名指的桡侧以及拇指的掌侧感觉缺失	桡骨膜反射减弱或缺失	手部皮肤、血管、汗腺、营养等功能障碍	肩关节脱臼、肘关节、腕关节、桡、桡骨骨折、腕管综合征等

续表

	运 动	感 觉	反 射	植物神经	疾 病	
神	腋神经 (C ₅₋₇)	小圆肌的单独麻痹,产生臂的轻度外旋无力,三角肌麻痹,上臂不能向外平举(外展),三角肌萎缩	三角肌区皮肤感觉缺失			肩部外伤、肱骨头骨折及脱位、神经炎
	肌皮神经 (C ₅₋₇)	前臂屈曲和旋后的动作减弱,肱二头肌、喙肱肌及腋肌萎缩	前臂的桡侧及掌面	肱二头肌腱反射减弱或消失		肩部及上臂近端外伤,肱骨骨折等
	股神经 (L ₂₋₄)	膝部伸腿和屈腿无力,行走困难,股四头肌萎缩,虽平地可步行,但不能登楼和从坐位起立	股内侧下2/3区、小腿内侧和足内侧的感觉缺失	膝腱反射消失		骨盆、脊柱肿瘤、股骨上端骨折、腰大肌脓肿、股动脉瘤压迫、腹膜后淋巴结肿大及糖尿病等
干	坐骨神经 (L ₄ ~S ₃)	足的所有肌肉麻痹,膝关节屈曲无力,踝和趾关节不能伸屈,足内翻、外翻的能力消失,病人不能用足趾或足跟站立,足、小腿、股后肌群萎缩	小腿外侧及足的外侧感觉缺失,伴灼性坐骨神经痛	跟腱反射及足跖反射消失	局部皮肤干燥或水肿,足底皮肤过度角化	骨盆骨折、髋关节脱臼、肿瘤、穿通伤、臀部注射或臀部产等、钳牵引损伤、腰椎间盘突出等
	腓总神经 (L ₄ ~S ₂)	足下垂,足、趾不能背伸,呈内翻马蹄状畸形,行走呈跨阈步态。胫前肌群萎缩	小腿外侧和足背跖趾同第二趾之间感觉缺失		不明显	腓骨头处外伤或压迫(如石膏固定、跪等姿势)麻风、铅中毒
	胫神经 (L ₄ ~S ₃)	不能抬起足跟及用脚尖站立或行走,不能内翻,足及趾屈曲不能,小腿后群肌及足底肌群显著萎缩	小腿及足底感觉缺失,部分损害时可出现灼性神经痛	跟腱反射及足跖反射消失	局部血管运动、分泌及营养障碍	骶丛及坐骨神经损伤、下肢弹伤、刺伤、骨折等
股外侧皮神经		大腿外侧麻木刺痛、蚁走感,股外侧感觉减退			经腹股沟韧带下方或穿大腿阔筋膜时受压而损伤,有时与感染及中毒有关	
末梢神经	手、足以及四肢肌无力和萎缩	呈手套、袜套型感觉障碍	四肢腱反射减弱或消失	手足发冷,少汗或多汗,皮肤光滑、菲薄、干燥、起裂、脱屑、指(趾)角化过度、增厚、脱落等	感染、中毒、营养障碍及全身疾病等所致的末梢神经炎	

三、三种神经外伤的区别

周围神经的结构如图 14-2。Seddon 将轴突对外伤的反应分三类,①神经失用症 为传导阻滞而无轴突中断。②轴突断伤 为轴索和髓鞘的断离而神经的结缔组织支架(神经外膜、神经膜衣与神经内膜管)保存。③神经断伤 指神经部分或完全断离,即不仅轴索和髓鞘而结缔组织也断离。其三者区别见表 14-5。

四、末梢神经肥厚

(一)皮下神经肥厚的检查 皮下表浅的末梢神经肥厚时,可呈结节状、棒状、条索状或银丝样硬,压迫时有沿神经支配区域的感觉异常。其检查法如表 14-6。

乙
二
一
五
八
六

表 14-5 三种神经外伤的区别

原 因		神 经 断 伤	轴 突 断 伤	神 经 失 用 症
		切伤和撕裂伤、枪弹伤、骨折、牵引、注射、手术、缺血等	同左,还有长期压迫、摩擦、冻伤等	枪弹伤、牵引、短暂的压迫、冻伤、手术、缺血等
病 理	解剖的连续性 主要损害	可丧失 完全解体	保持 神经纤维断裂,许旺鞘 保持	保持 较大纤维的选择性脱髓鞘,无轴突变性
临 床 表 现	运动麻痹 肌肉萎缩 感觉障碍 植物神经障碍	完全 进行性 完全 完全	完全 进行性 完全 完全	完全 很少 常无 常无
电 检 查	变性反应 病灶远端神经传导 运动单位动作电位 纤颤电位	有 无 无 有	有 无 无 有	无 保存 无 偶见
依 复	手术修复 恢复速度 恢复次序 性质	主要 修补后每天1~2mm 按照支配次序 不完全	不需要 每天1~2mm 按照支配次序 完全	不需要 迅速,数天或数周 无次序 完全

表 14-6 皮下神经肥厚的检查

皮 下 神 经		检 查 部 位
颈 部	耳大神经(图 14-10)	自锁骨中点至耳根的连接与胸锁乳突肌后缘的交点处(胸锁乳突肌后缘的中点附近),向上可触及肥厚的耳大神经
	颈皮神经(图 14-10)	自耳大神经的起始部向前水平的方向,在颈阔肌下可触及肥厚的颈皮神经
上 肢	尺神经(图 14-11)	在上臂下 1/3 内侧的范围,尺侧肌间中隔的内侧及肘骨下端尺神经沟处,可触及正常或肥厚的尺神经
	正中神经(图 14-11)	在上臂下 1/3 内侧的范围,肱二头肌肉内侧或肘过伸时,肱二头肌腱内侧、肱动脉内侧处,可触及肥厚的正中神经
	皮 神 经(多 数)	沿前臂静脉网或与静脉网交叉的丝状的神经凸起,可看到或触及
下 肢	腓总神经(图 14-12)	在腓骨的上端,沿腓骨小头后面可触及正常或肥厚的腓总神经
	胫神经(图 14-13)	在胫骨下端的胫骨下沟处可触及肥厚的胫神经
肢	皮 神 经(多 数)	在大腿和小腿行于静脉网或交叉的肥厚的皮神经,可看到或触及。但应与静脉血栓鉴别,困难大时可作活检确诊

第十五章 植物神经病变的诊断

第一节 植物神经系的解剖生理

一、植物神经的中枢

- (一) 高级中枢 位于大脑皮质, 大脑半球的边缘脑是内脏器官活动的调节中枢。
- (二) 较高级中枢 位于丘脑下部, 前区为副交感神经中枢, 后外区为交感神经中枢。
- (三) 低级中枢 位于脑干和脊髓。交感神经: $C_8 \sim L_1$ 的侧角; 副交感神经: 脑干的 Edinger-Westphal 核、泪腺核、上涎核、下涎核、迷走神经背侧核; S_{2-4} 的前后角之间的细胞(图 15-1)。

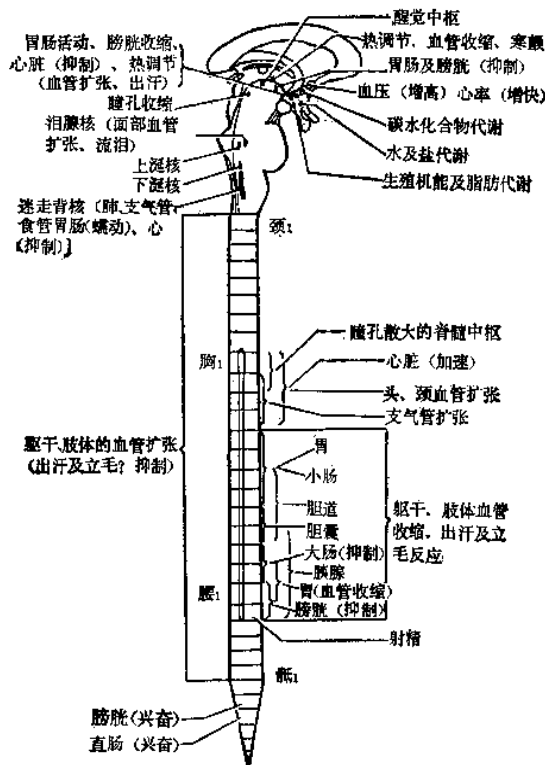


图 15-1 交感及副交感神经中枢

二、交感神经

(一) 交感神经节(图 15-2)

1. 交感干神经节(中心节) 约有 22~25 对交感干神经节(颈段; 3 个, 颈下节往往与

第一胸节合并而成星状神经节；胸段：11个；腰段和骶尾段各有4~5个。

2. 侧节(椎前神经节) 其中最大的有腹腔神经节、肠系膜上神经节、肠系膜下神经节及肾神经节。

3. 终节 位于内脏器官内。

(二) 交感神经纤维的走行有以下三种形式(图15-2)。

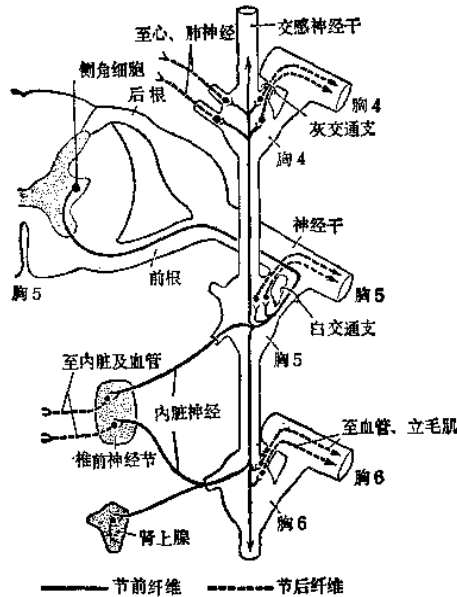


图 15-2 交感神经节前、节后纤维的起源、分布与交感神经干中的通路
实线示节前纤维 虚线示节后纤维

1. 交感神经的侧角——节前纤维——前根——白交通支——交感干神经节(有些节前纤维沿交感干上升到颈段交感干神经节交换神经元；有些沿交感干下降，到腰骶段交感干神经节交换神经元)——节后纤维——灰交通支——脊神经——全身皮肤和肌肉的血管、汗腺、立毛肌；调节血管收缩、立毛肌反射和汗腺分泌。

2. ……——交感干神经节——节后纤维——周围器官；如颈上、中、下交感干神经节的节后纤维随血管分布到头部各器官(下颌下腺、舌下腺、腮腺、泪腺、瞳孔散大肌、甲状腺及头面部血管和汗腺)，并组成心上、中、下神经分布到心脏。

上胸段(T₁₋₅)交感干神经节的一部分节后纤维分布到食管、气管、支气管和肺。

腰骶段交感干神经节的节后纤维随血管分布于直肠、膀胱和生殖器。

3. ……——交感干神经节——侧节(椎前神经节交换神经元)——节后纤维——周围器官；如，下胸段(T₆₋₁₂)脊髓侧角——前根——节前纤维——白交通支——交感干神经节——节前纤维组成内脏大、小神经—— $\left. \begin{matrix} \text{腹腔神经节} \\ \text{肠系膜上神经节} \end{matrix} \right\}$ ——节后纤维随腹腔血管分布到各腹腔器官。

三、主要内脏和血管的交感神经支配

主要内脏和血管的交感神经支配见表 15-1。

表 15-1 主要内脏和血管的交感神经支配

反应器官	脊髓中枢	节前纤维	节后神经元	节后纤维
头颈部血管、汗腺、眼球、瞳孔	T _{1,2}	T _{1,2} 脊神经、白交通支，沿交感干上升	颈上神经节	颈内、外动脉神经、颈丛、脑神经
上肢的血管与汗腺	T ₂₋₆	T ₂₋₆ 脊神经、白交通支、交感干	颈中、下神经节、T _{1,2} 交感节	臂丛及血管周围
心	T ₁₋₆	T ₁₋₆ 脊神经、白交通支、交感干	颈上、中、下神经节、T ₁₋₆ 交感节	心上、中、下神经 胸神经
食管、气管、支气管、肺	T ₁₋₅	T ₁₋₅ 脊神经、白交通支	T ₁₋₅ 交感节	分支至各器官，形成丛
腹腔器官（横结肠以上）	T ₈₋₁₂	T ₈₋₁₂ 脊神经、白交通支、交感节内脏大小神经	腹腔神经节、肠系膜上神经节	组成副丛随血管至器官
降结肠、乙状结肠和盆腔器官	T _{10~L3}	T _{10~L3} 脊神经、白交通支、腰骶交感节	肠系膜下结、下腰和骶交感节	组成腹下丛和盆丛至各器官
下肢的血管和腺体	T _{10~L5}	T _{10~L5} 脊神经、白交通支	全部腰骶交感节	腰骶丛及血管周围

四、主要内脏和血管的副交感神经支配

主要内脏和血管的副交感神经支配见表 15-2。

表 15-2 主要内脏和血管的副交感神经支配

反应器官	脑干或脊髓中枢	节前纤维	节后神经元	节后纤维	
眼球及瞳孔	中脑 Edinger-Wesephal 核	动眼神经	睫状神经节	睫状短神经至瞳孔括约肌、睫状肌	
泪腺及唾液腺	舌下腺及颌下腺	桥脑下涎核	下颌下神经节	舌下腺及颌下腺	
	泪腺	桥脑泪腺核	面神经的中间神经	蝶腭神经节	泪腺
	腮腺	延髓下涎核	舌咽神经、岩浅小神经	耳神经节	腮腺
心、气管、支气管、肺、食管、胃肠（降结肠以上）、肝、胰、肾等器官	延髓迷走神经背侧核	迷走神经	各器官附近或壁内神经节	至前述各器官	
降结肠、乙状结肠、直肠、肾和膀胱等盆腔器官	脊髓 S ₂₋₄	S ₂₋₄ 脊神经，出骶前孔，随即成盆内脏神经	各器官附近或壁内神经节	至前述各器官	

五、节段性交感神经支配

节段性交感神经支配见表 15-3。

六、内脏传入神经

(一) 借脑神经和盆神经中的感觉纤维传入

1. 舌咽神经

T₁~L₂ 后根——脊髓侧索上升(图 15-3)。
(脊神经节)

脊神经和交感神经中的感觉纤维主要传导胃肠等胸、腹、盆腔器官的痛觉。

(三) 内脏传入纤维的脊髓节段 内脏传入纤维的脊髓节段见表 15-4。

表 15-4 内脏传入纤维的脊髓节段

器 官	传入脊髓节段	器 官	传入脊髓节段
心	T ₁₋₅	肾	T ₁₁ ~I ₂
支气管、肺	T ₁₋₅	输尿管	L ₁ ~I ₂
胃、肝、胆、胰	T ₆₋₉	直肠	I ₁₋₃ S ₂₋₄
小肠	T ₈₋₁₁	膀胱	I ₁₋₃ S ₂₋₄
结肠	T ₁₁ ~L ₂	子宫	L ₁₋₄ S ₂₋₄

七、膀胱的神经支配

(一) 脊髓上反射中枢 脊髓上反射中枢在大脑皮质(主要为旁中央小叶)、丘脑下部(交感、副交感中枢)、脑干。大脑皮质和丘脑下部对膀胱主要起抑制作用,脑干主要起使膀胱在排尿时持久有效的收缩。大脑皮质直接控制着逼尿肌的运动。

(二) 脊髓反射中枢(图 15-4)

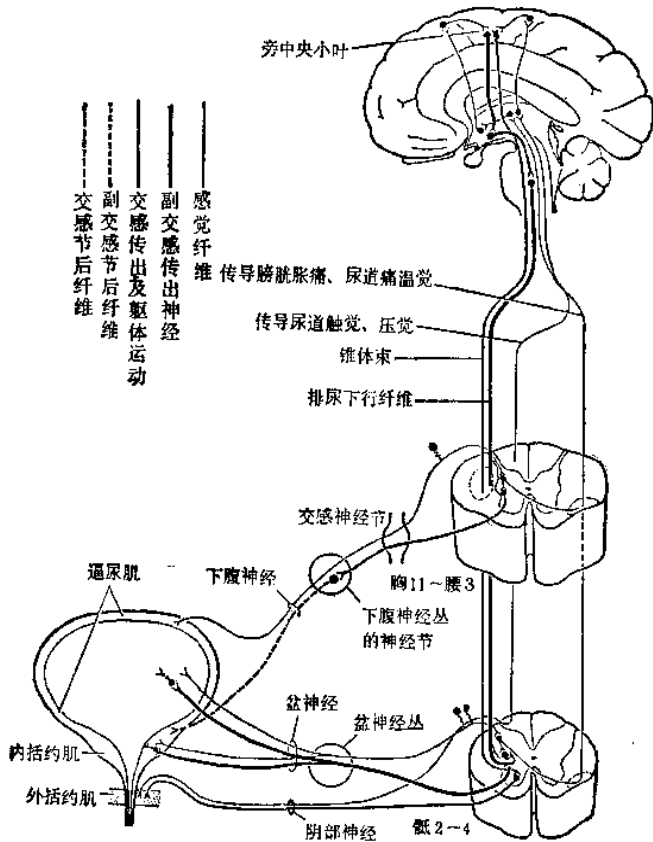


图 15-4 膀胱的神经支配及其中枢联系

① 副交感神经中枢和躯体运动神经中枢在 S_{2-4} 的侧角及前角。② 交感神经中枢在 $T_{11} \sim L_1$ 。

(三) 副交感神经 (图 15-5) S_{2-4} 侧角——节前纤维——前根——脊神经——盆神经——膀胱附近或壁内神经节(交换神经元)——节后纤维——膀胱逼尿肌和内括约肌,使膀胱逼尿肌收缩和内括约肌松弛,促使排尿。

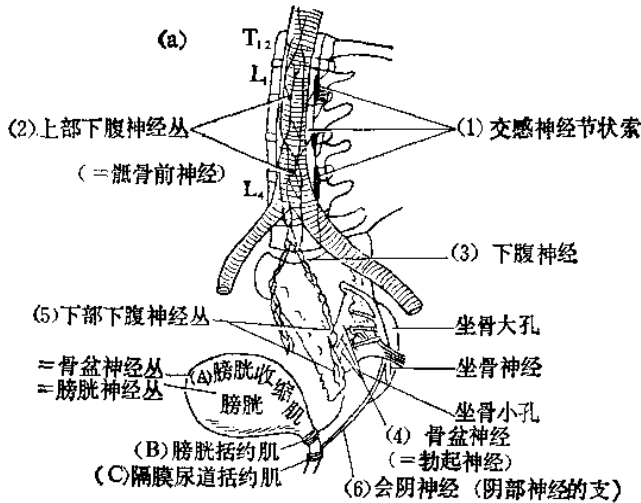
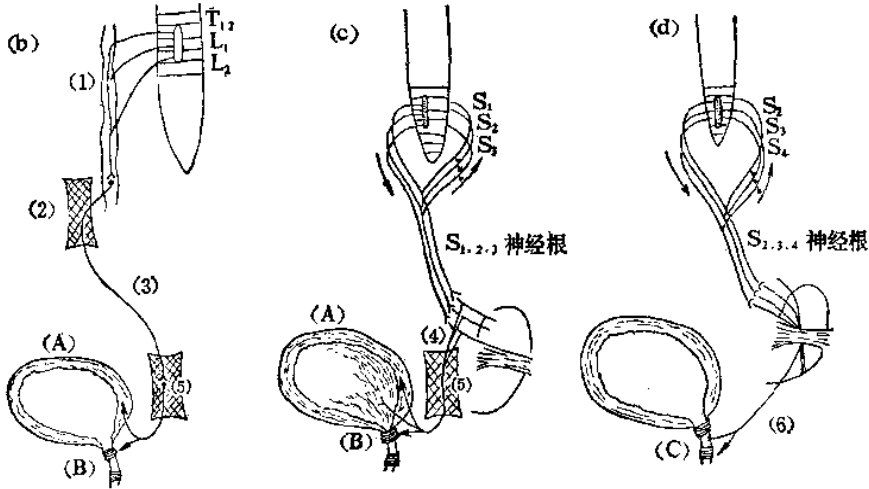


图 15-5 膀胱的神经支配

<p>交感神经</p> <p>交感神经兴奋膀胱收缩肌(A)松弛,膀胱括约肌(B)收缩,如病损时出现膀胱过膨满贮留</p>	<p>副交感神经</p> <p>排尿反射弧,膀胱充满尿液感,膀胱肌(A)收缩,膀胱括约肌(B)松弛,如病损时排尿反射消失,排尿障碍</p>	<p>躯体神经</p> <p>膈膜尿道括约肌(外括约肌)(C),形成反射弧,保持随意排尿</p>
--	---	--

副交感的传入纤维(经盆神经)传导膀胱的自体感觉及尿道感觉。

(四) 交感神经(图 15-5) $T_{11} \sim L_1$ 侧角——节前纤维——前根——脊神经——白交通支——交感干神经节——下腹神经丛(交换神经元)——节后纤维——腹下神经——膀胱

三角、内括约肌、前列腺和精囊及膀胱血管,使逼尿肌松弛,三角部及内括约肌收缩,贮尿。但一般认为其功能主要与射精有关,而对排尿影响不大。

交感神经的传入纤维(经下腹神经)传导膀胱之充满、膨胀及其所产生的胀痛感。

(五) 躯体神经(图 15-4、5) 旁中央小叶——内囊——脑干——锥体交叉——皮质脊髓束(前、侧)—— S_{2-4} 前角——前根——脊神经——骶丛的阴部神经——尿道外括约肌、肛门括约肌、骶肌,可随意控制排尿。

躯体神经的传入纤维(经阴部神经)传导会阴皮肤、阴囊、阴唇部分皮肤和后尿道与阴道的粘膜感觉。

八、直肠与肛门的神经支配

直肠和肛门内括约肌接受盆神经(S_{2-4} , 副交感性)和下腹神经($T_{11} \sim L$, 交感性)支配,而肛门外括约肌则受阴部神经(S_{2-4} , 躯体神经)支配。盆神经兴奋时直肠收缩,肛门内括约肌放松,排便;下腹神经兴奋时,直肠松弛,肛门内括约肌收缩,贮粪;阴部神经兴奋时则肛门外括约肌收缩,受随意控制。

九、植物神经的功能

身体内各个内脏器官皆接受交感神经和副交感神经的支配,两者的作用既拮抗又协调,共同完成器官的正常功能。见表 15-5。

表 15-5 植物神经的功能

器官的功能	交感神经	副交感神经
心脏	心跳增快、加强、心输出量增加	心跳减慢、心输出量减少
虹膜	瞳孔散大	瞳孔缩小
支气管	扩张	缩小
胃肠分泌	抑制	兴奋
胃肠蠕动	抑制	兴奋
膀胱排尿	抑制	兴奋
胃肠括约肌	收缩	松弛
尿道括约肌	收缩	松弛
唾液分泌	使之粘稠	使之稀淡
肾上腺分泌	兴奋	抑制
心冠状动脉	扩张	影响很小
螺旋动脉	收缩	扩张
所有其他动脉	皮肤和内脏小动脉收缩, 骨骼肌小动脉扩张	不支配皮肤和内脏小动脉
汗腺	兴奋	不支配
竖毛肌和阴囊肉膜	兴奋	不支配

第二节 植物神经病变的症状

一、血管神经症

(一) 肢端感觉异常症 是一种缓慢进行性疾病,常见中年女性。表现为手指麻木、刺痛、蚁走感、疼痛、皮肤发冷及轻度苍白。其原因由于血管收缩缺血,引起感觉神经末梢刺激症状,见于臂丛神经血管受压综合征或腕管综合征。

(二) 肢端青紫症 又称手足发绀症。青春期女性较常见,可能和内分泌腺功能异常有关,出现血管扩张,血流瘀滞现象。肢体青紫,无苍白,暴露在冷空气中加重,但在温暖的环境中不能减轻。有麻木感,肢体下垂时加重青紫,上举时则减轻。局部无营养障碍及坏疽。

(三) 网状青斑 临床特点是皮肤颜色呈网状或斑点状青紫。发生部位除了手足外,还可累及整个肢体,乃至躯干。一般呈间歇性,遇冷或情绪激动出现,而温热时消失。

(四) 红斑性肢体痛 常见于男性青年,表现为肢体远端,特别是足,发作性血管过度扩张,伴剧烈灼痛,皮肤发红,肿胀,皮肤温度升高。肢体下垂或遇热时疼痛加重,肢体抬高或遇冷时疼痛减轻。其原因是由于手足血管过度扩张所致。

(五) 肢端动脉痉挛病 常见于青年女性,好发于肢体远端(主要是手及手指),呈阵发性、对称性、间歇性指端发白、紫绀。常由于情绪激动或受寒所诱发,故每于寒冷季节加重,夏季缓解。其原因是由于周围血管神经功能紊乱引起肢端小动脉痉挛所致。

应与肢端动脉痉挛现象相鉴别,如表 15-6。

还应与血栓闭塞性脉管炎、闭塞性动脉硬化症相鉴别,如表 15-7。

表 15-6 肢端动脉痉挛病与肢端动脉痉挛现象的鉴别诊断

	肢端动脉痉挛病	肢端动脉痉挛现象
发病年龄与性别	20~30岁,女性多	50岁以上,尤其是男性
病变部位	两侧对称性,以手及手指为主	单侧性,特别局限1、2指者
溃疡及坏疽	一般无肢体坏疽,仅晚期出现亦轻	起病后较快发生溃疡,以及广泛性溃疡或坏疽
周围动脉搏动	正常	一支或几支搏动减弱,或有症状的肢体的动脉搏动消失
伴有全身症状	无	可有发热、全身症状、贫血或血沉增快等
原发病	无	有
诱因	情绪激动或受寒诱发或加重	不明显
病因	周围血管神经功能紊乱引起肢端小动脉痉挛所致	(1) 阻塞性动脉疾病: ① 动脉硬化性阻塞 ② 血栓闭塞性脉管炎 ③ 多发性大动脉炎 (2) 结缔组织疾病: ① 全身硬皮病 ② 类风湿性关节炎 ③ 全身性红斑狼疮 ④ 结节性动脉周围炎 (3) 慢性损伤: ① 气锤病 ② 以手指叩击的工作者,如打字员等 (4) 职业性肢端骨质溶解症 (5) 神经系疾病: ① 臂丛神经血管受压综合征 ② 神经病变(如周围神经炎、多发性硬化、脊髓横贯性病变、脊髓空洞症等) (6) 中毒(铅、砷、汞等) (7) 寒冷损害的晚期 (8) 原发性肺动脉高压症 (9) 其他: ① 血液中冷凝集素增多 ② 冷球蛋白血症等

表 15-7 肢端动脉痉挛病与血栓闭塞性脉管炎、闭塞性动脉硬化症的鉴别诊断

	肢端动脉痉挛病	血栓闭塞性脉管炎	闭塞性动脉硬化症
发病年龄	20~30岁	20~40岁	50岁以上,兼有糖尿病者发病年龄可较早
性别	女性为主	绝大多数是男性	两性都有,但男性较多见
病理特点	大多数血管无变化	动脉、静脉均受累,全动脉炎,引起血栓形成	动脉内膜变性,不侵犯静脉
好发部位	仅手指或足趾动脉,手指较多见	下肢较上肢多见	主要发生于下肢大血管
对寒冷的敏感反应	常见	无	无
游走性血栓性静脉炎	无	约有40%病例	无
寒冷或情绪激动诱发动脉痉挛症状	有,为本病诊断的主要依据	少数病例可有	无
全身动脉硬化	无	无	常伴有
X线检查	动脉未见钙化现象	动脉未见钙化现象	动脉可有钙化现象

(六) 血管痉挛性心绞痛

常发生于幼年,由于植物神经功能紊乱引起冠状动脉痉挛所致,在有冠状动脉硬化基础上更易发生。亦有发生心肌梗塞,但病理所见冠状动脉正常。

(七) 血管神经性水肿

其特征表现为暂时性局限性组织水肿,常发生于手臂及颜面,尤其唇部。发病前常有全身不适,发冷或微热,亦可因情绪激动而诱发。持续数小时,能自行消退。少数患者因累及呼吸道而致死。

二、瞳孔的植物神经病变

(一) 强直性瞳孔 见眼组脑神经章。

(二) 何纳征 见眼组脑神经章。

(三) 交感神经刺激综合征 见眼组脑神经章。

(四) 阿-罗瞳孔 见眼组脑神经章。

三、面偏侧萎缩症

多数起病于20岁,发病潜隐,进行性的半侧颜面肌萎缩,面部的皮肤、皮下组织、骨骼、面及颅顶肌逐渐萎缩,严重者同侧躯干、肢体也有轻度萎缩,原因不清。

四、巨结肠症

又称先天性巨结肠症。发生于乳儿或幼儿,表现为顽固性便秘与腹部膨隆为其特征。有的出现进行性部分性或完全性结肠梗阻症状。X线平片检查可见结肠显著扩大,肠腔内积有大量气体和粪便。其病因是由于远端结肠肠壁肌间神经丛的神经节细胞减少或缺如所致。

五、原发性直立性低血压

常见于中年男性,表现为直立时收缩压与舒张压降低[收缩压降低6.67kPa(50mmHg)左右],出现脑供血不足的症状,如头重脚轻、视力模糊、眩晕、全身无力、甚至昏厥等,昏厥发生时,也无苍白、出汗和恶心,脉搏并不改变。还有植物性神经功能障碍,如直肠、膀胱功能失调、阳痿、局部或全身出汗障碍以及何纳征。起病数年后,在一部分病人出现锥体束征、基底节及小脑受累症状,如锥体束征阳性、腱反射亢进、全身无力、震颤麻痹、构音困难,以及小脑性共济失调。这些症状和体征均两侧对称,大多缓慢进展。其病因是未明的中枢神经系

或周围性交感神经的变性病变,主要部位在交感神经节。

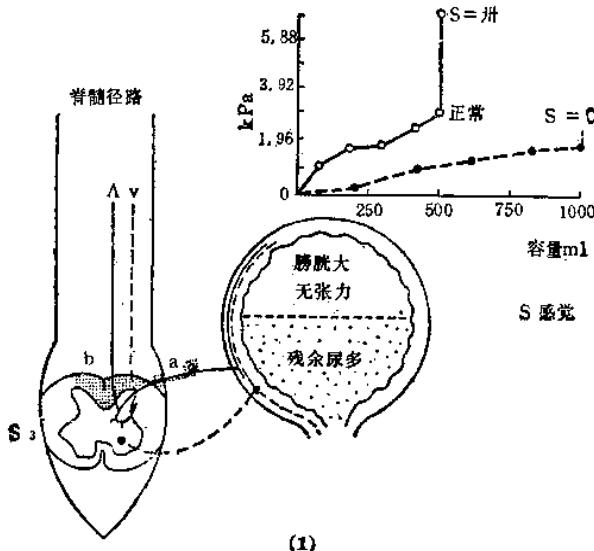
应与继发性直立性低血压相鉴别,它的原因有:①交感神经干切除或损伤后综合征;②中枢神经疾病(如脑炎、震颤性麻痹、橄榄桥脑小脑萎缩症、肌萎缩侧索硬化症、脊髓痨、脊髓空洞症、亚急性联合变性等);③慢性消耗性疾病(如严重急性感染性疾病后恢复期、慢性感染如肺结核病、类风湿性关节炎、营养不良等);④家族性植物神经机能不全症及急性全植物神经机能不全(可能是自身免疫性疾病)。

六、神经原性膀胱

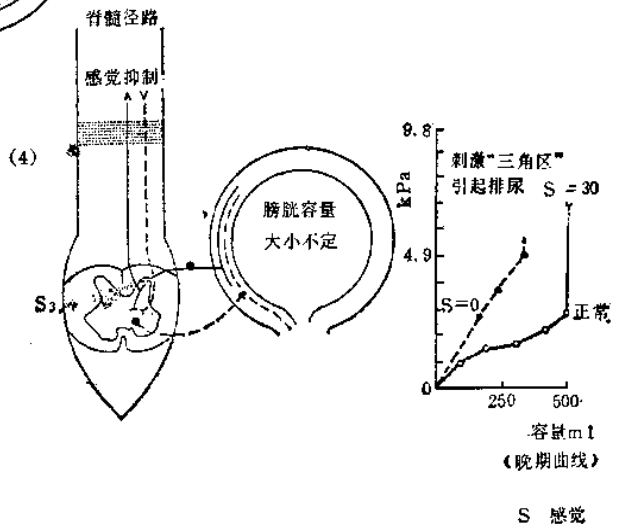
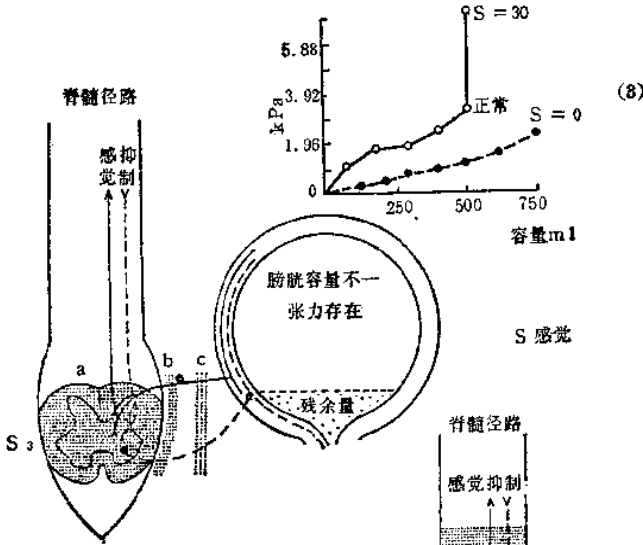
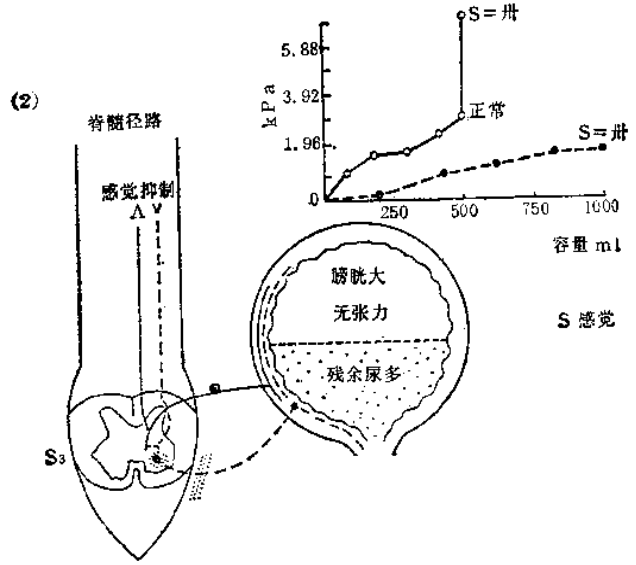
控制膀胱的中枢或周围神经发生病变后所引起的排尿功能障碍,称为神经原性膀胱。凡

表 15-8 神经原性膀胱综合征

综合征	感觉麻痹性膀胱	运动麻痹性膀胱	自主性膀胱	反射性膀胱	无抑制性膀胱	
病灶	感觉经路①后根 ②后索	运动经路①前角 ②前根	圆锥、马尾、盆神经	骶段以上脊髓横贯(颈、胸、腰髓)	较高级中枢,主侧尤多,可能位于①足运动区②内囊③弥漫性病变	
症状	感觉	正常	感觉丧失	模糊不定之尿紧迫感及小腿痉挛	正常	
	容量	显著增大(膀胱张力减低)	同左	大小不定(膀胱张力存在)	减少(膀胱张力增高)	
状	残余尿	400~1000ml	150~600ml	100~400ml	40~1000ml(决定于膀胱张力)	0
	早期表现	不能完全排空	不能排空,伴胀感	不能排尿,膀胱膨胀	不能排尿,容量大,残余尿多	尿急、尿频、尿失禁
	晚期表现	充溢性尿失禁,滴尿	同左	排尿困难,成滴尿	突然排尿不可控制,容量不定,残余尿不定	同上
治疗	尿频者用乌拉胆碱和训练膀胱,治疗原发病,抗感染	部分性者用乌拉胆碱治疗;完全性者手术治疗	Crede手法:用手先轻轻按摩压迫下腹部,然后紧挤膀胱	训练膀胱,亦可手术治疗	阿托品,但注意尿储留	



(1)



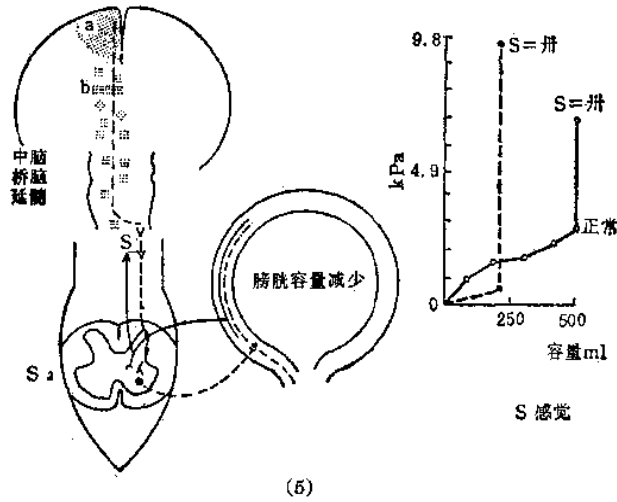


图 15-6 神经原性膀胱

(1) 感觉麻痹性膀胱, (2) 运动麻痹性膀胱, (3) 自主性膀胱, (4) 反射性膀胱, (5) 无抑制性膀胱

是造成神经原性膀胱的病变,都是双侧性的。神经原性膀胱综合征见表 15-8 及图 15-6。
直肠的神经损害的症状与膀胱相似,故不赘述。

(田时雨)

第十六章 脑与脊髓的血管病变的诊断

第一节 脑与脊髓的血管解剖

一、中枢神经系的动脉支配原则

脑与脊髓的动脉支配部位多少有些差异,但原则上分三个区(图 16-1 左侧),分正中区、

表 16-1 脑的动脉分布

	正中区域	外侧区域	背侧区域	内侧区域
大脑皮质	大脑前动脉*	大脑中动脉*	大脑后动脉*	脉络膜前动脉*
大脑基底节	内侧面中央支 (纹状体前动脉)	外侧中央支 (豆状核纹状体动脉)	外侧脉络膜丛后支	苍白球支 杏仁核后支 外侧膝状体支
间脑	丘脑下部支 内侧面中央支 (丘脑穿通动脉)	丘脑膝状体动脉	内侧脉络膜丛后支 丘脑枕支	
中脑	正中中脑支	外侧中脑支	背侧中脑支 (四叠体动脉)	
桥脑	正中桥脑支	外侧桥脑支	背侧桥脑支	
延髓	正中延髓支	外侧延髓支	背侧延髓支	内侧延髓支
小脑			小脑上动脉* 小脑前下动脉* 小脑后下动脉*	

注: () 内为别名; * 为解剖学用语

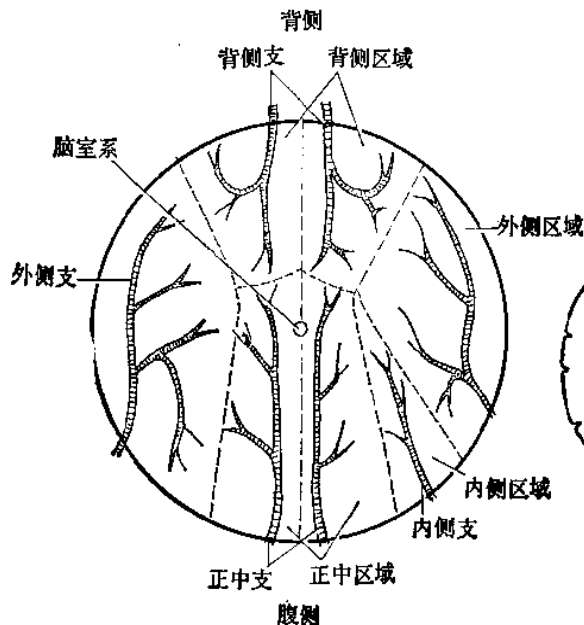


图 16-1 中枢神经系的动脉支配的模型图(横断面或水平面)
左侧分三个区域,右侧分四个区域

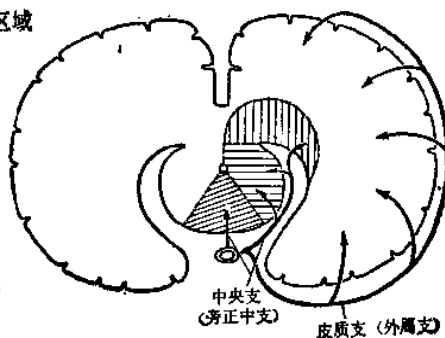


图 16-2 大脑动脉的主要两组分支

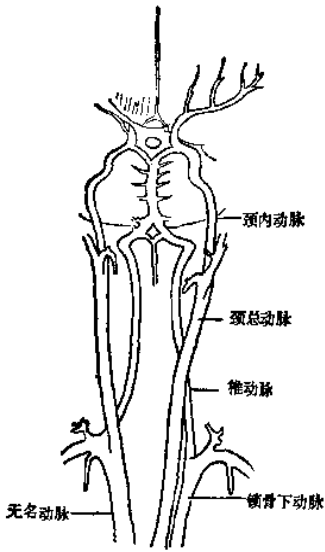


图 16-3 颈动脉系和椎动脉系

外侧区、背侧区。大脑和延髓等，有的分四个区，增添内侧区(图 16-1 右侧、表 16-1)。这些区的动脉分为正中支、外侧支、背侧支和内侧支。亦有将大脑动脉分两类分支，①旁正中的或中央的分支；②外周的或皮质的分支(图 16-2)。

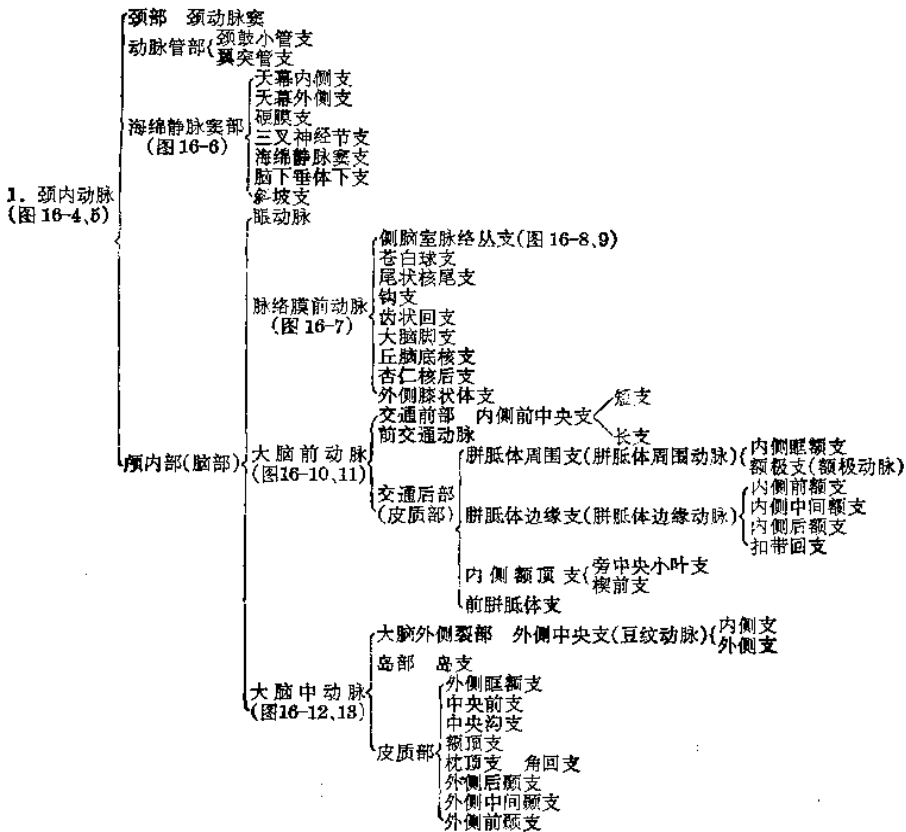
二、中枢神经系的动脉

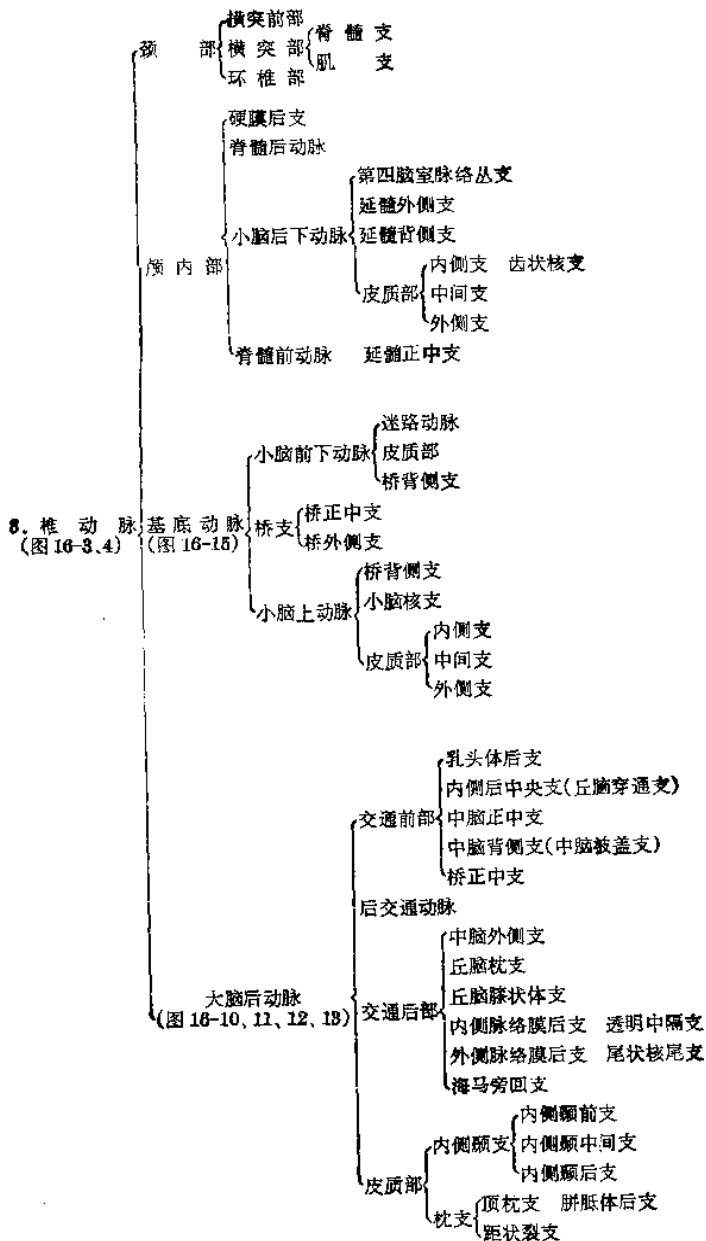
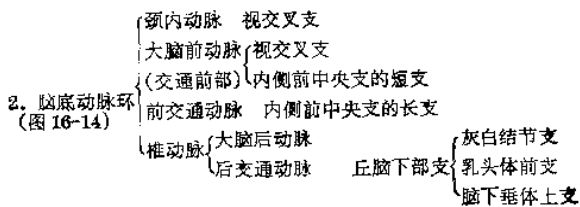
整个脑的血液供应来自颈内动脉和椎动脉(图 16-3)。颈内动脉分布于额、顶、颞叶的外侧面，丘脑的前半部，纹状体和内囊。椎动脉的分支分布于大脑枕叶，颞叶的底面，丘脑的后半，小脑，脑干和脊髓首端、内耳等。

(一) 脑 脑的动脉见表 16-2。

(二) 脊髓 脊髓的动脉来源：脊髓的血液供应来自椎动脉、颈升动脉、肋颈干、肋间动脉、腰动脉背支、髂腰动脉和外侧髂动脉。这些血管形成两条供应血液的通路——脊髓前动脉，脊髓后动脉(双)，脊

表 16-2 脑的动脉





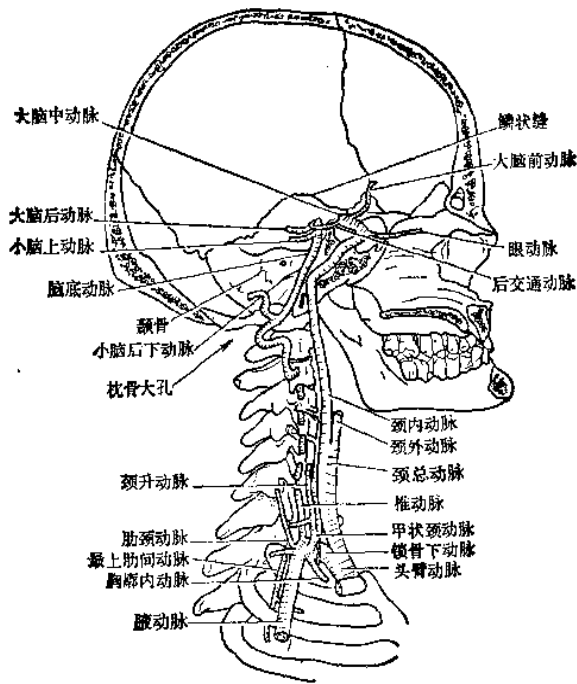


图 16-4 供应脑的动脉到达颅腔的经过

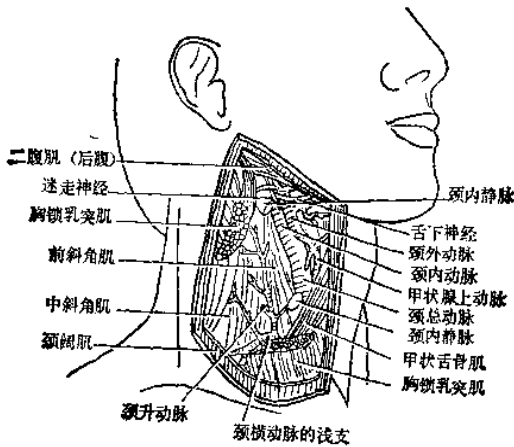


图 16-5 颈总动脉、颈内动脉与颈动脉三角(颈内动脉与胸锁乳突肌之间部分切除)

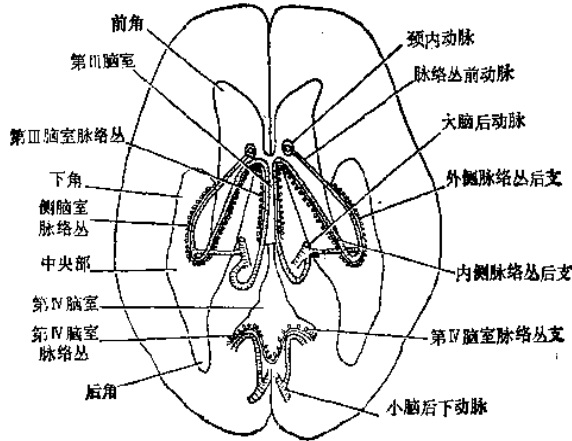


图 16-9 脉络丛的动脉分布(上面观)

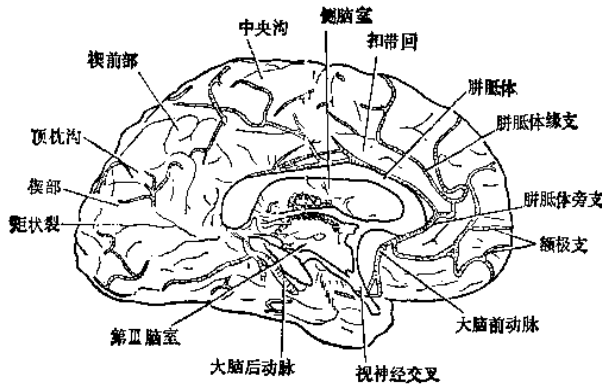


图 16-10 大脑半球内侧面动脉分布

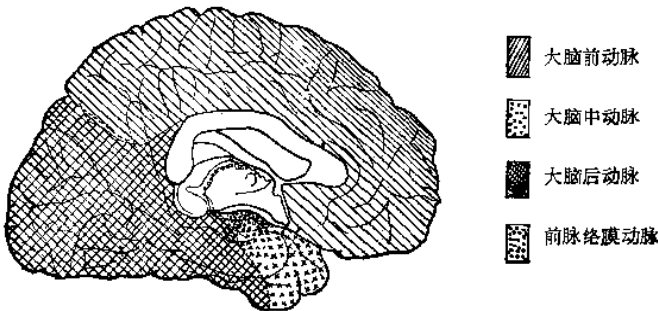


图 16-11 大脑半球内侧面动脉分布区域

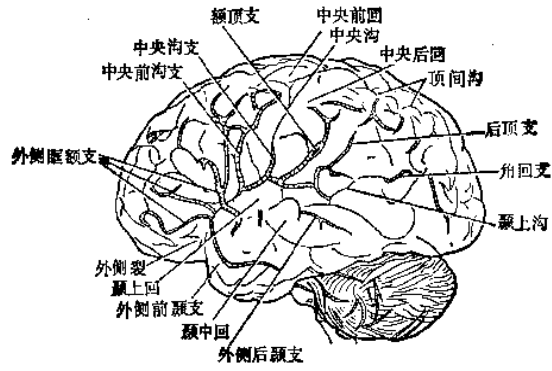


图 16-12 大脑半球外侧面动脉分布

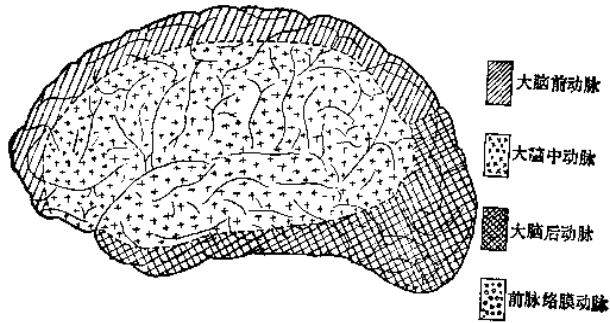
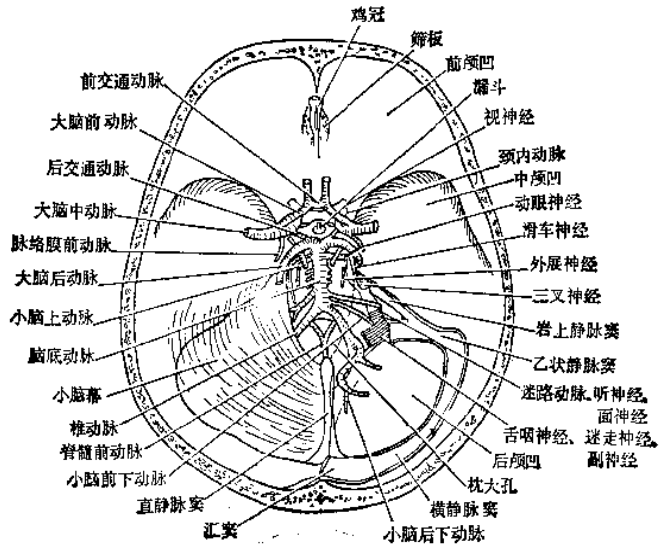
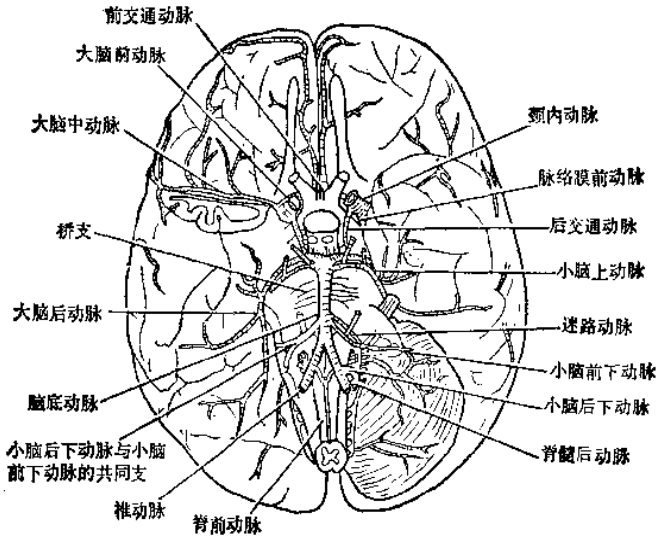
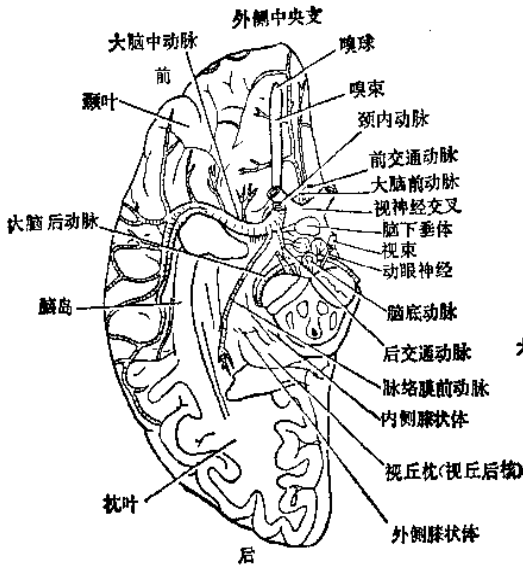


图 16-13 大脑半球外侧面动脉分布区域

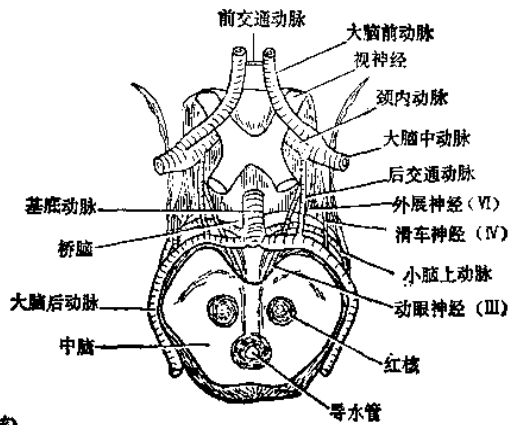




(2)



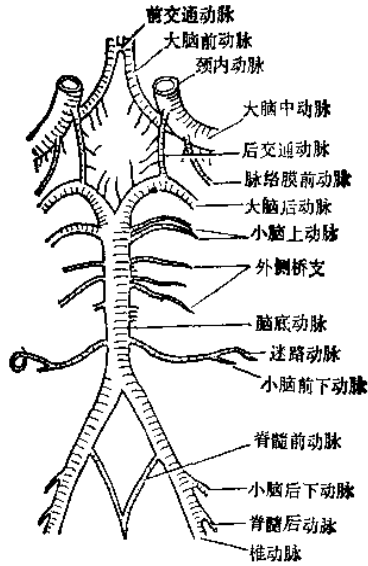
(3)



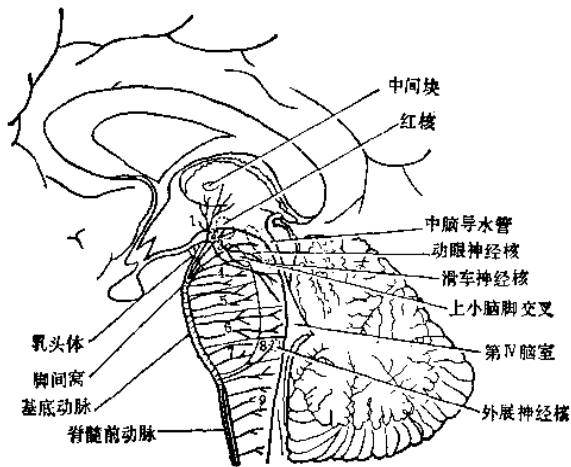
(4)

图 16-14 脑底动脉环

(1) 颅底与脑血管模型图(除去大脑镰与右侧小脑幕) (2) 脑底面与脑血管 (3) 脑底动脉的分布(颞、枕叶部分切除) (4) 脑基底动脉环与眼肌神经(III、IV、VI)的关系(注意动眼神经与后交通动脉附近位置关系,这部分易发生动脉瘤引起动眼神经麻痹)



(1)



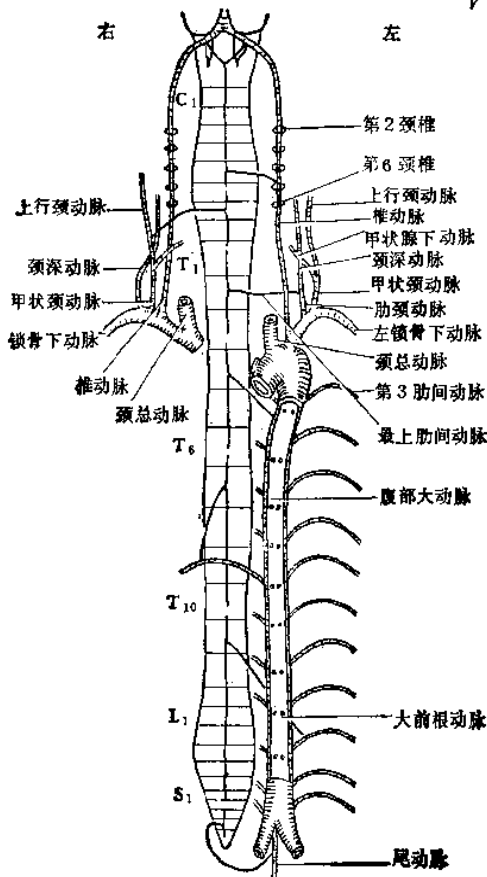
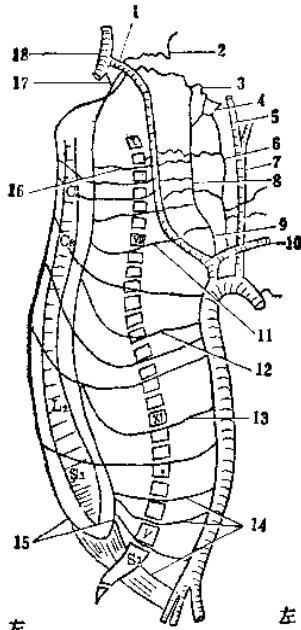
(2)

图 16-15 基底动脉

(1) 基底动脉分布 (2) 脑干的动脉分布

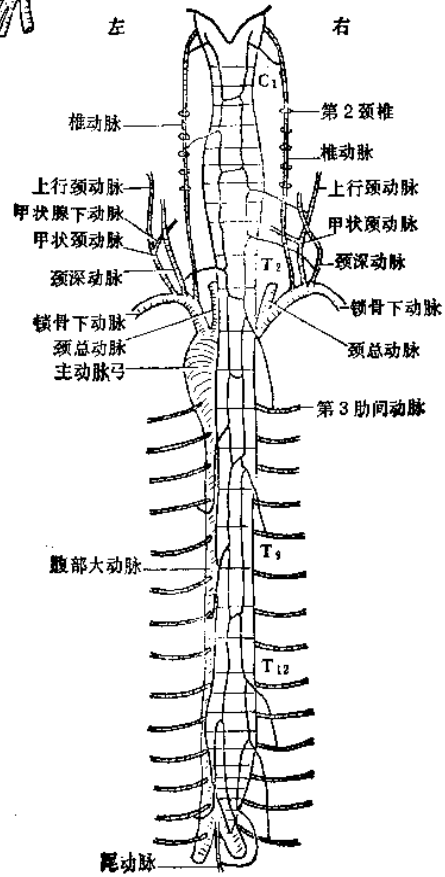
(正中支的走行, 正中矢状断面)

1. 后内侧中央支 2. 上正中中脑支 3. 下正中中脑支 4-5-6-7-8 正中桥支 4. 上桥被盖支 5. 上桥底支 6. 中支 7. 下桥底支 8. 下桥被盖支 9. 正中延髓支

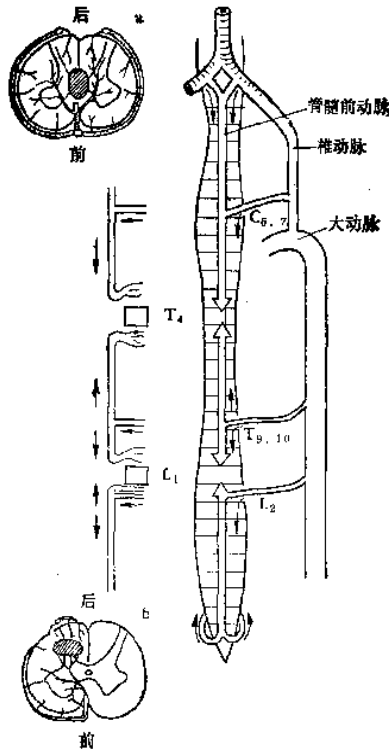


(2)

(1)



(3)



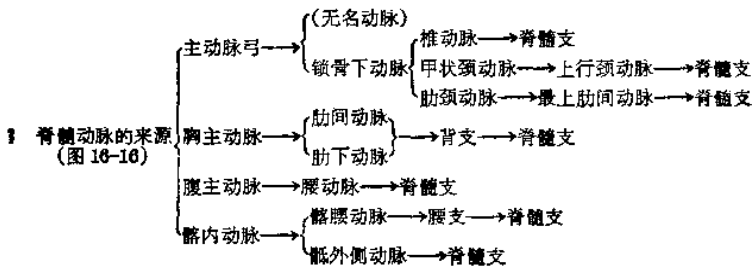
(4)

图 16-16 脊髓动脉

(1) 脊髓的血液供应 1. 椎动脉 2. 小脑后下动脉 3. 枕外动脉
 4. 环椎椎后吻合结 5 颈外动脉 6. 颈升动脉 7. 颈总动脉 8. 颈深动脉
 9. 肋颈干 10. 锁骨下动脉 11. 颈扩张动脉 12. 背弓动脉 13. 腰扩张动脉
 14. 腰骶根动脉 15. 终末血管圆锥 16. 颈3根动脉 17. 脊髓后动脉 18. 基底动脉 (2) 脊髓动脉的分布 (脊髓前动脉区域) (3) 脊髓动脉的分布 (脊髓后动脉区域) (4) 脊髓的血液循环薄弱部位 [T₁、T₁₂~L₁ 节段及后索的深部(a) 与后角颈部(b)]

髓前动脉上起自椎动脉的脊髓前支，在前纵裂内沿脊髓长轴延伸；脊髓后动脉是成对的血管，是椎动脉的脊髓后支的延续，在后外侧沟内沿脊髓长轴走行，脊髓前、后动脉都接受来自根动脉的附加血液，脊髓前、后动脉之间形成环形分支，互相广泛吻合，构成一个丰富的侧支循环网。见表 16-3。

表 16-3 脊髓的动脉



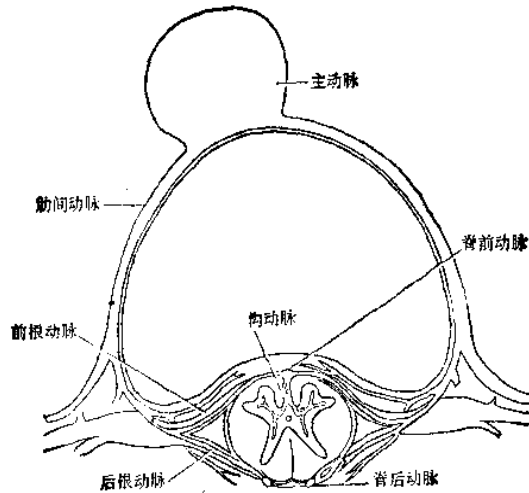
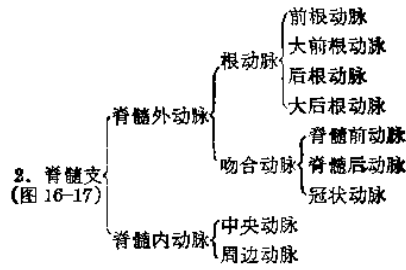


图 16-17 胸髓的血液供应

三、中枢神经系的静脉

(一) 脑

1. 静脉窦与静脉回流 主要接收来自颅内大脑静脉、内耳静脉、脑膜静脉与板障静脉等处的回流血液。脑脊液经绒毛和蛛网膜颗粒也入窦内。见表 16-4、16-5、16-6。

表 16-4 硬膜静脉窦

硬膜静脉窦 (图 16-18)	乙状窦
	横窦
	上矢状窦
	直窦
	枕窦
	下矢状窦
	岩上窦
	岩下窦
	海绵窦
	脑底静脉窦

表 16-5 导静脉与板间静脉

导静脉 颈外静脉	顶导静脉
	乳突导静脉
	枕导静脉
	颞导静脉
	破裂孔导静脉
	舌下神经静脉丛
	卵圆孔静脉丛
	颈动脉管静脉丛
	额板间静脉
	板间静脉 (图 16-19)

颞顶板间静脉
枕顶板间静脉
枕板间静脉

2. 大脑静脉 脑的静脉分为浅静脉和深静脉两部分，一般均不与动脉伴行，没有静脉瓣。见表 16-7、16-8、16-9。

表 16-7 大脑浅部静脉系

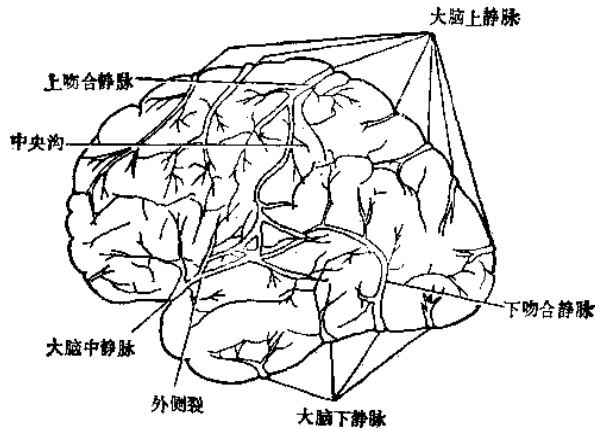
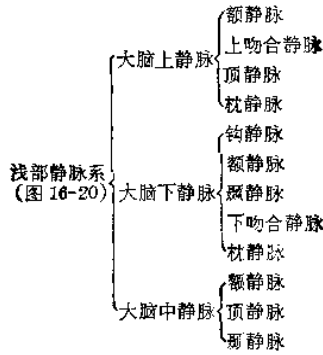
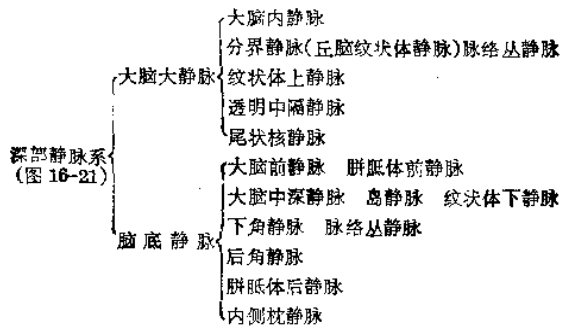


图 16-20 大脑浅部静脉系(大脑半球外侧面)

表 16-8 大脑深部静脉系



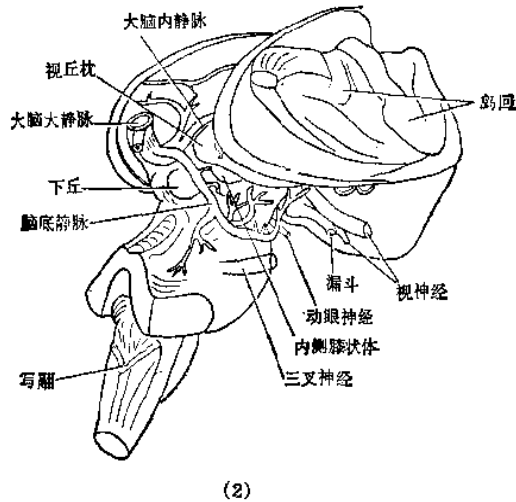
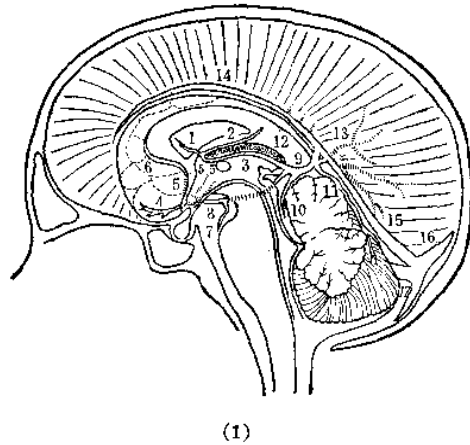
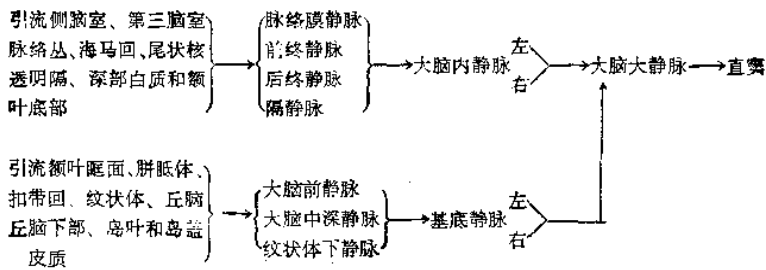


图 16-21 大脑深部静脉系

(1) 大脑深部静脉系 1. 透明中隔静脉 2. 分界静脉 3. 大脑内静脉 4. 额下静脉 5. 纹状体下静脉 6. 大脑前静脉 7. 桥静脉 8. 脑底静脉 9. 大脑大静脉 10. 中央前静脉 11. 颞部上静脉 12. 肝抵体后静脉 13. 枕内侧静脉 14. 下矢状静脉窦 15. 直静脉窦 16. 上矢状静脉窦 17. 枕静脉窦 (2) 脑底静脉(后外侧观)

表 16-9 大脑深静脉的回流



3. 脑干与小脑静脉 见表 16-10、16-11。

表 16-10 脑干静脉

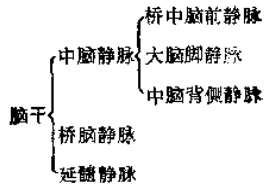


表 16-11 小脑静脉

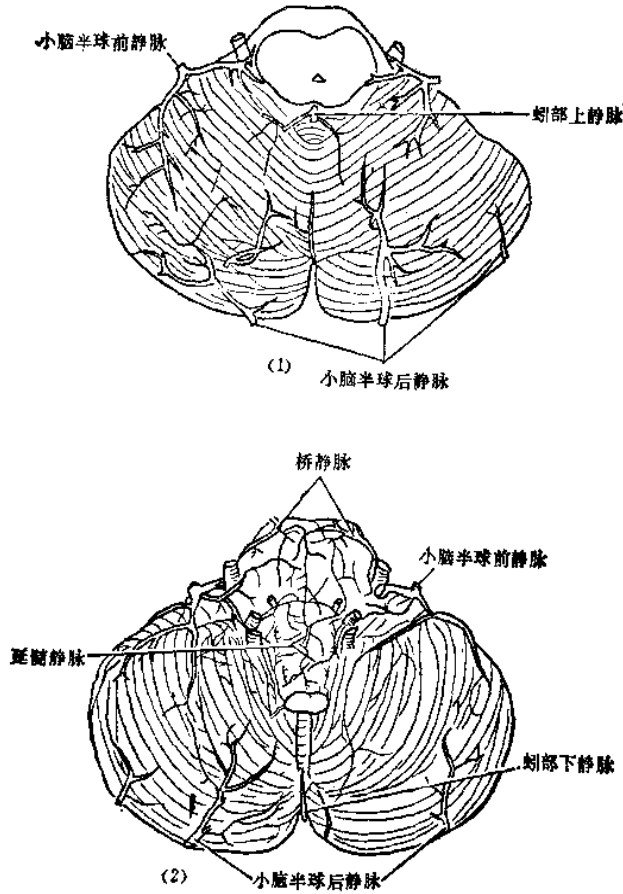
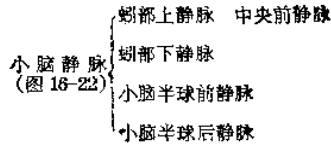


图 16-22 小脑静脉
(1) 小脑上面 (2) 小脑下面

(二) 脊髓 脊髓静脉 见表 16-12、16-13。

表 16-12 脊髓外静脉

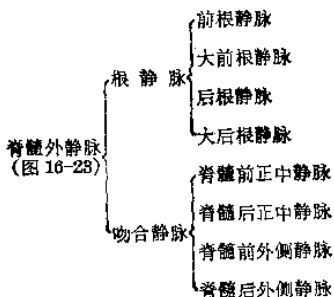


表 16-13 脊髓内静脉及椎静脉丛

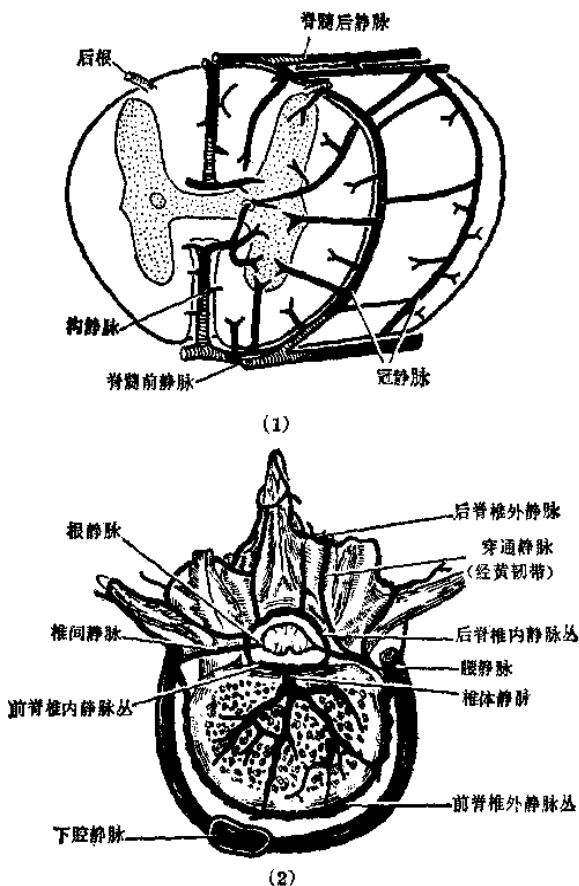
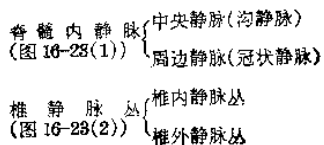


图 16-23 脊髓静脉

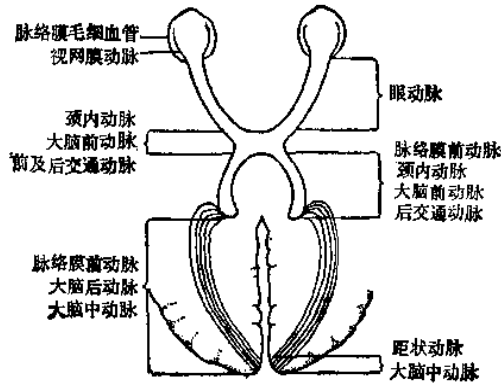
(1) 脊髓的静脉分布 (2) 脊髓的静脉回流

四、中枢神经系局部的血液供应

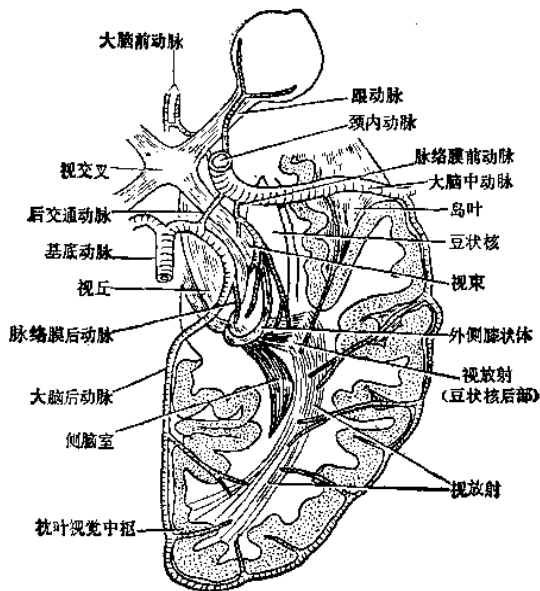
(一) 视觉系的血液供应 见表 16-14。

表 16-14 视觉系的血液供应(图 16-24)

部 位	血 管
视网膜	脉络膜毛细血管、视网膜动脉
视神经	眼动脉
视交叉	颈内动脉、大脑前动脉及前、后交通动脉
视束	前脉络膜动脉、大脑前动脉、颈内动脉、后交通动脉
视放射	前脉络膜动脉、大脑中动脉、大脑后动脉
视觉中枢(皮质)	距状动脉(大脑后动脉)、大脑中动脉



(1)



(2)

图 16-24 视觉系的血液供应

(1) 视觉系的血液供应(模式图) (2) 视觉系的血管分布

表 16-15 内囊的血液供应(图 16-25)

部	位	血 管
后肢(枕肢)	上 部	大脑中动脉深支(被壳内囊尾状核动脉,又称纹状体外侧动脉)
	上部的后方	大脑后动脉发出的丘脑膝状体动脉
	下部前半	后交通动脉的分支
	下部后半	前脉终膜动脉(纹状体内侧动脉)
前肢(颞肢)	大 部 分	大脑中动脉深支(豆状核、尾状核动脉)
	前 端 部 分	大脑前动脉的分支
	下 方 部	前交通动脉的分支

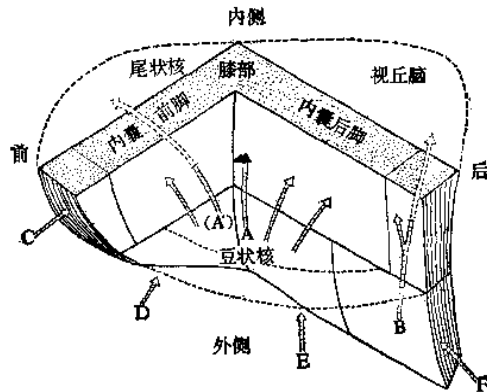
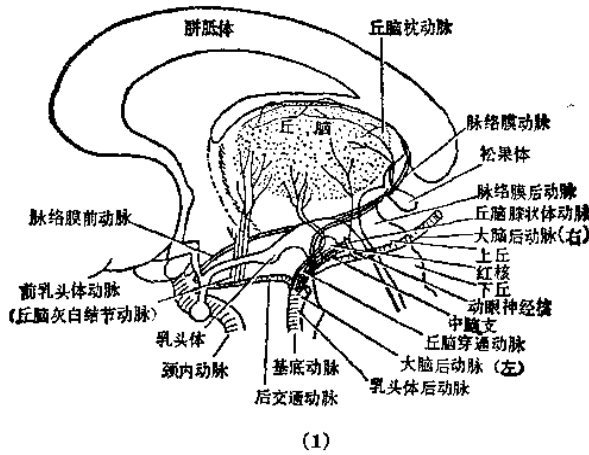


图 16-25 内囊的动脉分布

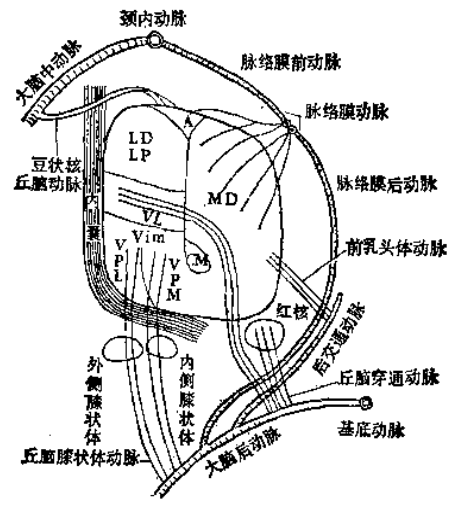
- A. 大脑中动脉的分支:被壳内囊尾状核动脉(纹状体外侧动脉)
- A' 豆状核尾状核动脉
- B. 大脑后动脉的分支:丘脑膝状体动脉
- 外侧下丘脑动脉
- 外侧后丘脑动脉
- C. 大脑前动脉的分支
- D. 前交通动脉的分支
- E. 后交通动脉的分支
- F. 脉络膜前动脉的分支 (颈内动脉的分支)
- 外苍白球动脉
- 纹状体内侧动脉

表 16-16 丘脑的血液供应(图 16-26)

部	位	血 管
背内侧核(MD)		乳头体前动脉(丘脑灰白结节动脉)
外侧腹核(VL)、背内侧核(MD)、大脑脚、红核尾端、丘脑底部		乳头体后动脉(丘脑穿通动脉)
腹侧后内核(VPM)、腹侧后外核(VPL)、内、外侧膝状体		丘脑膝状体动脉
前核(A)、背内侧核(MD)		脉终膜动脉(由脉终膜前、后动脉组成)
前核(A)		豆状核丘脑动脉
(丘脑枕部)(Pu1)		(丘脑枕动脉)



(1)



(2)

图 16-26 丘脑的动脉分布

(1) 丘脑的动脉分布 (2) 丘脑动脉分布模式图

(二) 内囊的血液供应 见表 16-15。

(三) 丘脑的血液供应 主要为五组血管供应,见表 16-16。

(四) 基底节的血液供应 主要来自脑底动脉环和大脑前、中、后动脉的近端发出中央动脉(前内、前外、后内、后外侧中央支)和脉络膜前动脉、脉络膜后动脉。见表 16-17。

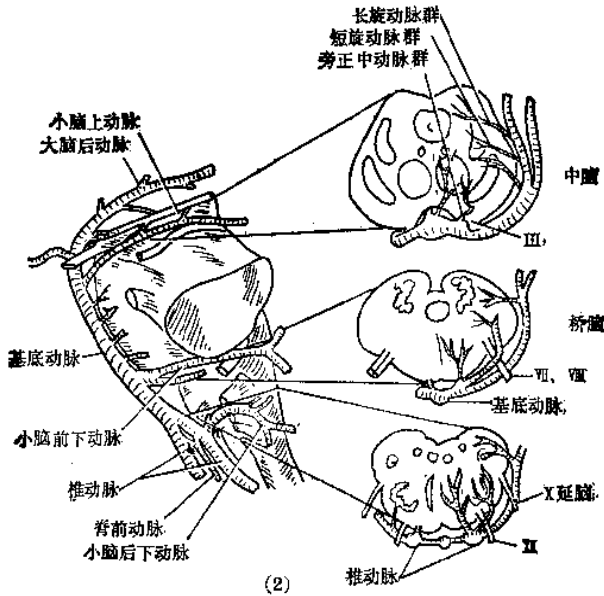
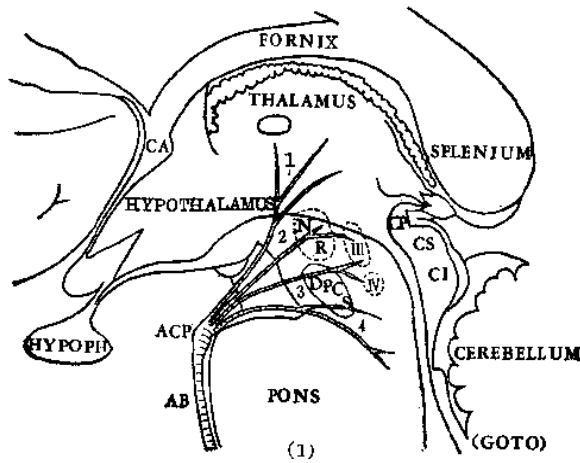
(五) 脑干的血液供应 见表 16-18。

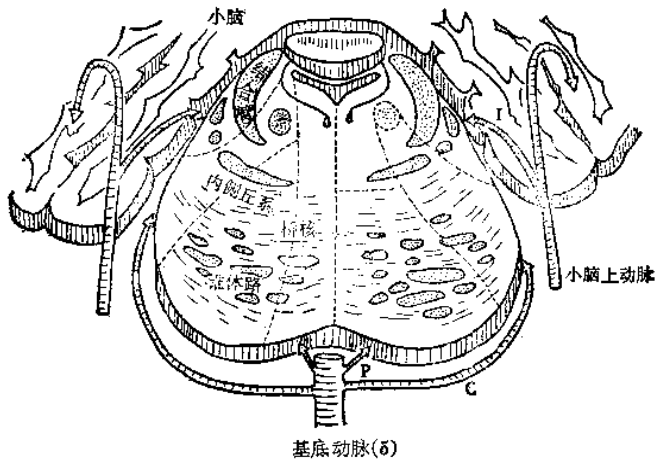
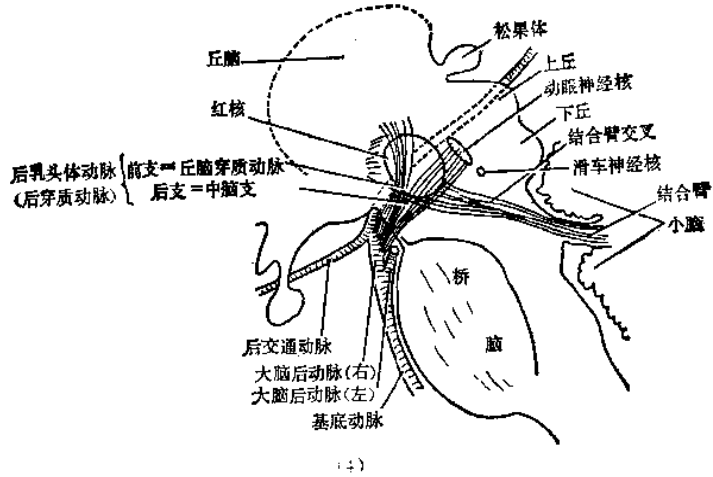
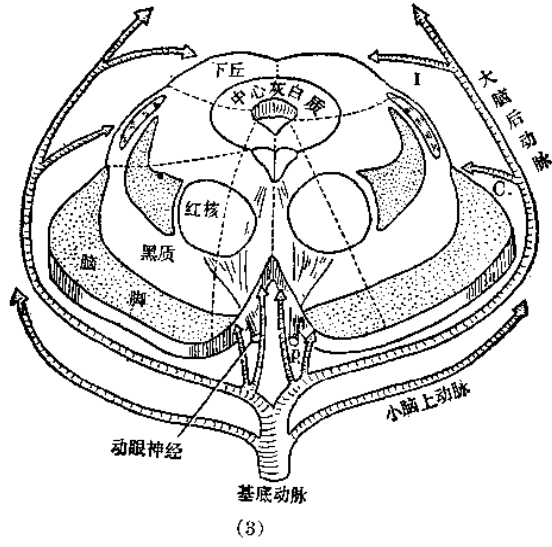
(六) 小脑的血液供应 主要来自小脑后下动脉、小脑前下动脉及小脑上动脉,见表 16-19。

(七) 脊髓的血液供应 主要来自两组动脉,第一组是椎动脉在颅内分出之脊髓前动脉和脊髓后动脉(双),供应颈髓的营养,第二组是著根动脉,供应胸、腰、骶髓的营养,而胸、和腰、节段为血供薄弱区。见表 16-20。

表 16-18 脑干的血液供应(图 16-28)

	旁正中动脉		短旋动脉		长旋动脉	
	来源	供血区	来源	供血区	来源	供血区
1. 中脑	基底动脉、大脑后动脉、后交通动脉、脉络膜前动脉	中脑内侧部, 有分支至黑质、红核、动眼神经核及大脑脚内侧部	大脑后动脉、脉络膜后动脉、基底动脉、小脑上动脉	大脑脚外侧部、黑质、红核	大脑后动脉、小脑上动脉	四叠体、中脑、顶盖部
2. 桥脑	基底动脉后面	桥脑内侧部	基底动脉侧面	桥脑腹外侧部的外3/5, 包括桥臂	小脑前下动脉、小脑上动脉	桥脑被盖上部、结合臂
3. 延髓	脊髓前动脉、椎动脉或基底动脉起始段	前部及中间部	小脑后下动脉、外侧裂动脉	延髓的前外侧部	小脑后下动脉	延髓后外侧部





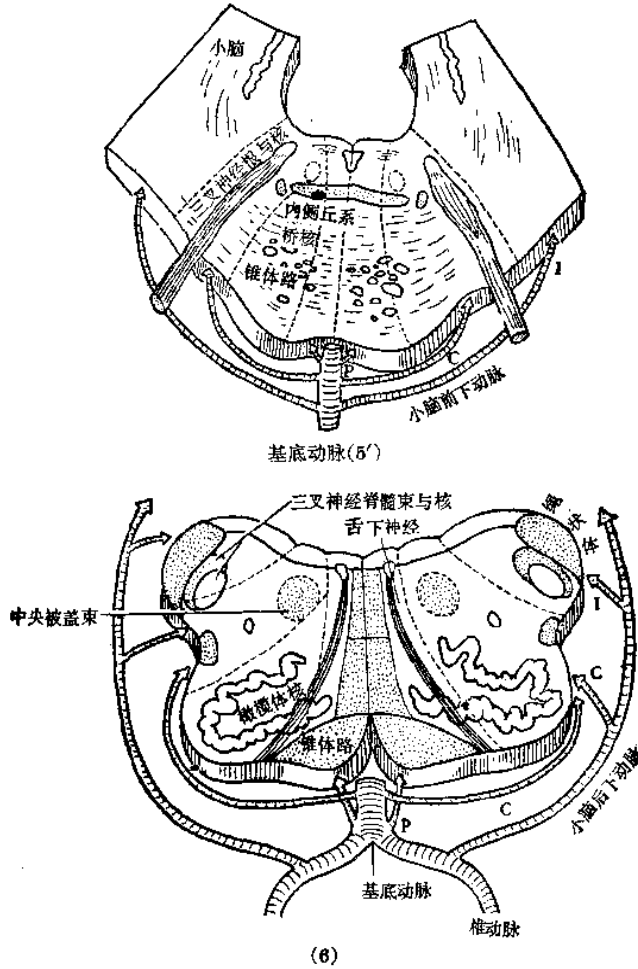


图 16-28 脑干的血液供应

(1) 后穿质的动脉分布(正中矢状面观)

- CA 前连合
- CP 后连合
- CS 上丘
- CI 下丘
- NR 红核
- III 动眼神经
- IV 滑车神经
- DPCS 上大脑脚交叉
- ACP 大脑后动脉
- AB 基底动脉

- 1. 内侧后中央支
- 2. 正中上中脑支
- 3. 正中下中脑支
- 4. 桥被盖上支

(2) 脑干的动脉分布

(3) 中脑的动脉分布

P. 傍正中动脉 C. 短旋动脉 1. 长旋动脉

(4) 红核附近的动脉分布 (5) 桥脑上部的动脉分布

(5') 桥脑中部的动脉分布 (6) 延髓的动脉分布

表 16-19 小脑的血液供应(图 16-29)

部 位	血 管
小脑后下部、绳状体	小脑后下动脉(起自椎动脉)
小脑半球下面、蚓部、肉状核、桥脑臂、结合臂	小脑前下动脉(起自基底动脉)
小脑半球上面、蚓部、桥脑臂、结合臂	小脑上动脉(起自基底动脉上端)

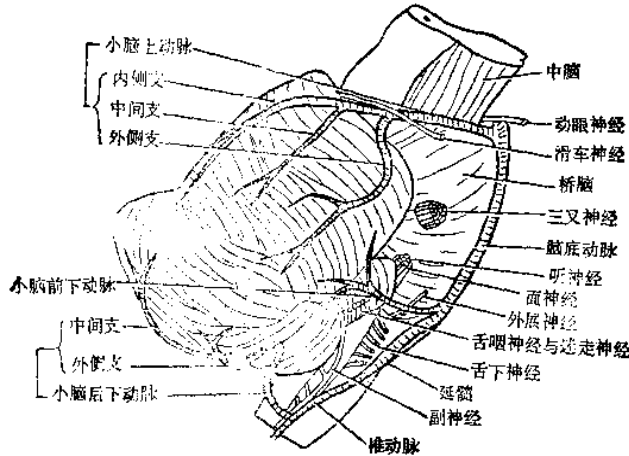


图 16-29 小脑的动脉分布(脑干的右外侧面)

表 16-20 脊髓的血液供应

前根动脉支配脊髓部位	脊髓节段范围	前根动脉进入高度
上颈部	C _{1-3,4}	椎动脉硬膜内部
颈胸部(包括颈膨大)	C _{4,6} ~T ₂₋₄	C _{4,6} ~T ₂₋₄
中胸部	T _{3,4} ~T ₆₋₈	T _{3,4} ~T ₆₋₈
下胸部(存否不定)	(T ₉ ~T ₁₂)	(T ₉ ~T ₁₁ ~L ₁)
胸腰部(包括腰膨大)	T ₈₋₁₂ ~L ₂ ,S,Co	T ₈ ~T ₁₂ (~L ₂)
圆锥部(存否不定)	(L~S)	(L ₂ ~S ₁)

(八) 大脑皮质的血液供应 (详见脑血管综合征节)。

五、脑动脉的侧支循环

脑部动脉通过以下三组吻合支,在一定条件下可以建立丰富的侧支循环。

(一) 脑底动脉环 此环状动脉吻合对颈总动脉与椎-基底动脉两大血供系之间,特别是两侧大脑半球血供的调节、平衡以及病态时形成侧支循环,极为重要。但是,脑底动脉环的发育异常相当多见,以及发生动脉粥样硬化等病变时,侧支循环的建立势必大受影响。例如同为颈内动脉闭塞时,如动脉环发育正常,因侧支循环迅速建立,症状较易恢复或不发生任何症状。反之如有发育异常影响侧支循环的建立,则可能发生同侧大脑半球的严重梗塞。

(二) 颈外-颈内动脉的吻合支 可存在于颈外动脉的面动脉与颈内动脉的眼动脉支之间;枕动脉的脑膜支与大脑后动脉分支之间;颈外动脉的上颌动脉通过鼓室前动脉、脑膜中动脉与颈内动脉的颈-鼓室动脉及大脑中动脉分支之间均可建立侧支循环。

(三) 软脑膜动脉 在大脑前、中、后动脉的软脑膜分支之间也存在吻合支。在颈内动脉某一分支闭塞时,颇能发挥防止或减轻血供障碍的作用。

第二节 脑血管病变的症状

一、脑血管综合征

当脑组织发生供血不足、缺血(脑梗塞)或出血时,可出现相应部位的脑功能障碍——脑

血管综合征。见表 16-21、22、23、24、25。

二、脑出血的部位

关于高血压脑出血的好发部位，在古典成书记载中均指出约70%发生在基底节和内囊附近，而多数在外囊区域，其次为丘脑附近。内囊出血是由上述各个位置出血扩展而来的，并非内囊原发出血。按基底节附近出血所占部位与内囊的关系分为内侧型、外侧型及混合型。内侧型在内囊内侧，主要在丘脑附近，常穿破侧脑室和第三脑室，出血可直接破坏丘脑下部和中脑。外侧型在内囊外侧，主要在外囊、壳和屏带核附近。混合型为上述两型的合并，其范围较广，破坏邻近组织亦严重，此型是外侧型向内扩展的结果。

近年来有的学者指出，脑出血时要考虑以下四个问题：① 出血的原发动脉；② 血肿扩

表 16-21 脑血管综合征

综合征(动脉名称)		供血区域	临床表现	
颈内动脉		额、顶、颞叶、尾状核、豆状核、内囊、辐射冠、眼	眼交叉性偏瘫： 病侧：失明和视网膜缺血，可为短暂性发作 对侧：偏瘫(包括面、舌) 半身感觉减退(偏盲) 呈发作性 主侧半球有失语(运动性、感觉性)	
大脑前动脉	主干	额、顶叶内侧面、尾状核、壳核、胼胝体	对侧：偏瘫，下肢较上肢重；半身轻度感觉障碍 主侧半球有失语(运动性)和病侧肢体失用(左)。其他：精神障碍，记忆力丧失，缄默症；强握反射及吸吮反射；尿失禁	
	深支	尾状核前、苍白球、壳核前2/3、内囊前肢	对侧：轻偏瘫，肌张力增强显著，不随意运动	
	浅支	额前动脉	额叶内侧面	无症状或短暂性对侧肢体共济失调，肌张力减低，腱反射亢进和强握反射
		额极动脉	额上回上部	同额前动脉
支	胼胝体动脉	额上回、扣带回、旁中央小叶、胼胝体	对侧：下肢瘫，远端重，腱反射亢进，划足底征阳性，感觉障碍 主侧半球有左上肢失用	
大脑中动脉	主干	额、顶、颞叶外侧面、豆状核、内囊	对侧：偏瘫，半身感觉减退，同向性偏盲，主侧半球有失语(运动性、感觉性) 其他：意识障碍(昏迷)、失用，失认，共同偏视，向病灶侧或对侧注视麻痹	
	深支(豆纹动脉)	内囊、壳核、苍白球	对侧：偏瘫，半身感觉障碍，同向性偏盲，主侧半球有失语(运动性)，意识障碍轻或无	
	浅支	中央前动脉	4区、6区下部	对侧：面瘫、上肢瘫 主侧半球有口吃、失语(运动性)
		中央动脉	中央前回、后回	对侧：上肢瘫或偏瘫(上肢重)，伴有肌肉萎缩和轻度感觉减退
	支	顶后动脉	顶叶上部	对侧：轻瘫(下肢)，感觉障碍，皮质感觉障碍明显，定向障碍，失用症 主侧半球有假性丘脑综合征，手足徐动
	支	角回动脉	角回	主侧半球有视觉性失认症、失读症、失语症
支	颞后动脉	颞横回、颞上回后部	主侧半球有命名性失语、感觉性失语	

续表

综合征(动脉名称)		供血区域	临床表现	
脉络膜前动脉		侧脑室、脉络丛、海马、纹状体、内囊的一部分	对侧: 偏瘫(上肢重), 半身感觉减退, 同向偏盲或上部同向性象限性偏盲, 主侧半球无失语	
大 脑 后 动 脉	主干	枕及颞叶下部、胼胝体压部、丘脑、中脑	对侧: 短暂性偏瘫, 感觉障碍和丘脑症状, 手足徐动和视觉失认 主侧半球有命名性失语	
	深	丘脑膝状体动脉	丘脑膝状体和邻近的白质	对侧: 丘脑综合征: 自发性剧痛, 肢体感觉障碍, 深感觉较浅感觉障碍为重, 短暂性轻偏瘫, 轻度共济失调, 舞蹈动作, 手足徐动、丘脑手, 伴有同向性偏盲
		丘脑穿通动脉或旁正中动脉(基底动脉上部的分支)	中脑	病侧: 动眼神经麻痹(A) 对侧: 1) 小脑性共济失调(B) 2) 偏瘫(C) 3) 舞蹈动作(D) 4) 半身感觉(深)障碍(E) 其他: 1) 下红核综合征(A+B) 2) 大脑脚综合征(A+C) 3) 红核综合征(A+D+E) 4) 单侧跳跃或半身颤搐(路易体) 5) 四叠体综合征 两眼不能向上仰视或两眼会聚麻痹 6) 大脑脚幻觉症 7) 如果中脑上部广泛的梗塞, 则出现昏迷, 去大脑强直状态
	支	内囊后肢的分支	内囊后肢	对侧: 偏瘫、半身感觉障碍、同向性偏盲
浅支	枕叶视觉中枢、颞叶一部分	枕叶视觉中枢、颞叶一部分	对侧: 同向性偏盲(有黄斑回避现象), 主侧半球有失读症、视觉失认症 两侧障碍出现皮质盲, 但对光反射、调节反射存在 其他: 记忆力障碍	
桥脑内上端综合征(基底动脉上部的旁正中支)		小脑上脚及/或中脚, 内囊纵束、被盖中央束、齿状核、下橄榄核、皮质脊髓束、皮质延髓束、内囊丘系	病侧: 小脑性共济失调、核间性眼肌麻痹、肌阵挛综合征(如软腭、咽、声带、呼吸器官、面、眼肌) 对侧: 偏瘫(包括面、舌)触觉、振动觉、位置觉的障碍	
桥脑外上端综合征(小脑上动脉)		小脑中脚及上脚, 小脑上面、齿状核、前庭核、下行性交感纤维、脊髓丘脑束、内囊丘系(外侧部分)	病侧: 小脑性共济失调(A) 倾向病侧, 意向性震颤 眩晕、恶心、呕吐、水平或垂直性眼球震颤 何纳综合征 病侧注视麻痹(B) 对侧: 半身(包括面部)痛温觉障碍(C)、下肢比上肢重的触觉、振动觉、位置觉的障碍(D) (上肢、面部有分离性感觉障碍的倾向) 其他: 斜偏视 脑桥被盖部综合征 (A+B+C+D+对侧偏瘫)	
桥脑中部内侧综合征(基底动脉中部的旁正中支)		小脑中脚 皮质延髓束、皮质脊髓束、内囊丘系	病侧: 小脑性共济失调 (双侧损害更明显) 对侧: 偏瘫(包括面、舌) 短暂易变的半身触觉、振动觉、位置觉障碍	
桥脑中部外侧综合征(短旋动脉)		小脑中脚 V 脑神经的运动纤维或其核 V 脑神经的感觉纤维或其核 下行交感纤维 桥脑水平凝视中枢 脊髓丘脑束	病侧: 小脑性共济失调 咀嚼肌麻痹 面部感觉减退 何纳综合征 病侧注视麻痹 对侧: 半身分离性感觉障碍	

续表

综合征(动脉名称)	供血区域	临床表现
桥脑下部内侧综合征(基底动脉旁正中支)	小脑中脚? 水平凝视中枢(外展旁核) VI 脑神经 前庭核 皮质延髓束、皮质脊髓束、内囊 丘系	病侧: 小脑性共济失调 向病侧注视麻痹(辐辏反射存在) 向外侧方注视有复视 眩晕、水平性眼球震颤 对侧: 偏瘫(包括面部、舌) 半身触觉、振动觉、位置觉障碍 其他: Millard-Gubler 综合征: 病侧 VII、VI 脑神经麻痹, 对侧偏瘫 桥脑旁正中综合征: 病侧 VII 神经麻痹、病侧注视麻痹、对侧偏瘫 Brissand 综合征: 病侧面肌抽搐, 对侧偏瘫
桥脑下部外侧综合征(小脑前下动脉)	前庭核或其纤维 VII 脑神经 水平凝视中枢 耳蜗神经核或 VIII 脑神经纤维 小脑半球皮质及小脑中脚 下行交感纤维 V 脑神经感觉核 脊髓丘脑束	病侧: 恶心、呕吐、眩晕、眼球震颤(水平或垂直) 周围性面瘫(A) 病侧注视麻痹(B) 耳鸣、难听(C) 小脑性共济失调 何纳综合征 面部感觉减退(少见)(D) 对侧: 半身分离性感觉障碍 桥脑被盖综合征: 病侧: A + B + C + D 对侧: 半身分离性感觉障碍
桥脑下部半侧综合征	桥脑下部内侧 + 桥脑下部外侧	桥脑下部内侧和外侧综合征的综合
延髓内侧综合征(椎动脉或其分支、脊前动脉的分支、基底动脉下部的分支)	XII 脑神经 皮质脊髓束 内囊丘系	病侧: 舌半侧麻痹和萎缩(A) 对侧: 偏瘫(无面瘫, 上肢重)(B) 上半身触觉、振动觉、位置觉障碍(C) 其他: 脊前动脉的旁正中支闭塞, 出现病侧上肢瘫、对侧下肢瘫(交叉性偏瘫)有时四肢瘫痪 Jackson 综合征: A + B Dejerine 综合征: A + B + C
延髓外侧综合征(椎动脉或其分支、小脑后下动脉、基底动脉下部的分支)	小脑半球?小脑下脚、橄榄核小脑纤维?脊髓小脑束 V 脑神经感觉核及其下行纤维 前庭核 下行交感纤维 IX、X 脑神经核或(和)其纤维 孤束或其核 脊髓丘脑束 未定	病侧: 小脑性共济失调(向病侧倾倒) 面部麻木感、分离性感觉障碍 恶心、呕吐、眩晕、眼球震颤(旋转性) 何纳综合征 声嘶、吞咽困难(C)软腭麻痹、声带麻痹、咽反射减弱(A) 味觉减退 对侧: 半身分离性感觉障碍(B) 其他: 呃逆 延髓后橄榄综合征: A + B + 对侧偏瘫 迷走副神经综合征: A + 病侧 XI 脑神经麻痹 + 对侧偏瘫 延髓综合征: 延髓外侧综合征 + 对侧偏瘫
延髓半侧综合征(椎动脉)	延髓内侧 + 外侧	延髓内侧和外侧综合征的综合
桥脑延髓外侧综合征(小脑前下动脉或延髓外侧上动脉)	桥脑下部外侧 + 延髓外侧	桥脑下部外侧和延髓外侧综合征的综合
基底动脉综合征(与单独椎动脉相等)	双侧皮质延髓束及皮质脊髓束 III 脑神经 水平凝视中枢 内囊纵束 前庭核及其神经和前庭、枕叶视觉中枢、小脑脚?及小脑半球 中脑顶盖 丘脑 内囊丘系 脊髓丘脑束或丘脑核	各种单侧脑干综合征加上起于大脑后动脉分布区的病变, 临床上表现以双侧长束征(感觉、运动)伴有脑神经及小脑功能障碍为最常见 全部延髓肌瘫痪或软弱、四肢瘫痪、复视、同向凝视麻痹、眩晕、恶心、呕吐、眼球震颤、黑朦、视野缺损、视力减退、昏迷、双侧小脑性共济失调 有的几乎全部瘫痪时感觉可完全无损, 当感觉丧失时, 可呈脊髓空洞症或相反, 且可有各种类型
脊髓前半切综合征(脊髓前动脉综合征)(表 16-26)	前角 锥体束 脊髓丘脑束 后索无损害	病损水平弛缓性瘫痪 病根水平以下中枢性瘫痪 病根水平以下痛、触觉消失 触觉与深部感觉正常

表 16-22 丘脑血管综合征

综合征(动脉名称)	供血区域	临床表现
乳头体前动脉 (丘脑灰白结节动脉)	背内侧核(MD)	精神障碍及植物神经症状
乳头体后动脉 (丘脑穿通动脉)	外侧膝核(VL)、背内侧核(MD)、 大脑脚、红核尾端、丘脑底部	对侧:小脑性共济失调、意向性震颤、舞蹈症、手足徐动
丘脑膝状体动脉	腹侧后内核(VPM)、腹侧后外核(VPL)、内、外膝状体(MG, LG)	丘脑综合征——古典的丘脑综合征(见丘脑节)
脉络膜动脉 (由前、后脉络膜动脉组成)	前核(A)、背内侧核(MD)	精神障碍或植物神经症状
豆状核丘脑动脉	前核(A)、豆状核及内囊	对侧半身偏瘫、感觉障碍 偏盲、舞蹈症、手足徐动症、不伴疼痛
(丘脑枕动脉) (属于脉络膜动脉的分支)	(丘脑枕部)(Pu1)	(脉络膜动脉已包括)

表 16-23 大脑后动脉起始部(穿通支)闭塞的丘脑综合征

动脉	症状	病变部位
旁正中丘脑动脉	舞蹈、手足徐动 丘脑性痴呆 ¹ 丘脑性健忘 ² 丘脑性失语 ³ 半侧空间无视 ⁴ 无动性无言 ⁵	红核-丘脑束 两侧的内侧核群 一侧或二侧的乳头体、丘脑束、VL核、内髓板
丘脑膝状体动脉	丘脑综合征(古典) 手掌-口综合征 ⁶ 小脑性共济失调	VP核 VPM核、VPL核 VL核
脉络膜后动脉	同向性偏盲 听觉失认	外侧膝状体 两侧的内侧膝状体

注:

1. 丘脑性痴呆 由两侧的内侧核群病变引起。言语、记忆、认知、行为等功能全部障碍,尤其发动性和情动面发出新的异常,即出现皮质下性痴呆的特征。
2. 丘脑性健忘 由一侧或两侧丘脑病变引起。左侧病变仅发生言语性记忆异常,双侧病变则产生全部的记忆障碍。
3. 丘脑性失语 由左侧丘脑病变引起。作为失语型,多数是超皮质性感觉失语。表现为发语流畅,理解障碍,言语困难,称呼障碍重,保持重述。
4. 半侧空间无视 发生于右侧丘脑病变。无视自己左侧外空间,还否认自己左偏瘫的存在。
5. 无动性无言 仅见于两侧丘脑病变。患者开眼,尽管没有明显的麻痹,却无言、无动。
6. 手掌-口综合征 系指口周围的半侧与同侧手掌(拇、示指)感觉障碍。按病变部位分为大脑皮质性、丘脑性及脑干性,其特征如表 16-24。

表 16-24 手掌-口综合征的病变部位特征

症 候 病变部位	自觉的感觉障碍	他觉的感觉障碍	合 并 症 候
皮质性 (中央后回下部)	麻 木 感	一般少 有时浅、深感觉障碍	痉挛发作 失语症 偏盲 伴有足的感觉障碍
丘脑性 (VPM 核、VPL核)	麻 木 感 自 发 痛	多为痛、温觉迟钝 有或无全部感觉障碍 也有痛觉过敏	
脑干性 (中脑、桥脑)	麻 木 感	多为触觉迟钝 伴有深部感觉障碍 仅痛、温觉迟钝亦有	旋转性眩晕 复视(眼肌麻痹) 眼震

表 16-25 大脑后动脉皮质支区域梗塞的综合征

症 状	病 变 部 位
同向偏盲、同向 1/4 偏盲 幻视(简单或复杂性) 巨视、小视、变形视、单眼性复视 视觉性感觉转移症	一侧枕叶 一侧枕叶 一侧枕叶 一侧枕叶
纯粹失读(能写不能读) 色名称呼障碍 视觉性失语 健忘失语	左侧枕叶+胼胝体膨大 左侧枕叶+胼胝体膨大 左侧枕叶+胼胝体膨大 左侧枕叶?
视觉保持 Charcot-Wilbrandt 综合征 地点定向力障碍 半侧空间无视	右侧枕叶 右侧枕叶 右侧枕叶 右侧枕叶?
皮质盲(Anton 综合征) Dide-Boteazo 综合征 ¹ 视觉失认 色彩失认 大脑性色盲 相貌失认 视觉失调 Balint 综合征 ² 同时失认 Kluver-Bucy 综合征 ³ 健忘 焦躁性谵妄	两侧枕叶 两侧枕叶、颞叶 两侧或左侧枕叶 两侧或左侧枕叶 两侧枕叶 两侧或右侧枕叶 两侧或右侧顶、枕叶 两侧顶、枕叶 两侧枕叶 两侧颞叶 两侧或左侧颞叶(海马) 两侧或一侧颞叶

注:

1. Dide-Boteazo 综合征 健忘,伴有地点定向障碍。
2. Balint 综合征 又称皮质性视麻痹综合征,表现为视固定麻痹,视性运动失调及视觉注意障碍。
3. Kluver-Bucy 综合征 本症表现为严重记忆障碍,情绪及行为异常,性欲增强,食欲亢进等。

表 16-26 脊髓前动脉综合征的病灶阶段的鉴别诊断

症状 \ 病灶阶段	上部颈髓	中、下部颈髓	胸 髓	腰 骶 髓
四肢瘫痪	+(下肢>上肢)	+	+	+
截 瘫				
下运动神经原征		+(上肢)		+(下肢)
腱反射亢进	+	+(下肢)	+(下肢)	-
病理反射	+	+(下肢)	+(下肢)	-
痛、温觉消失 (病灶以下)	+	+	+	+
膀胱、直肠功能 障 碍	+	+	+	++

展的方向；③脑实质破坏的程度；④有否冲破脑室。为此，提出脑出血部位的新的分类法：

1. 被壳外囊出血 本型最多见。原发出血动脉为外侧豆纹动脉的外侧支。临床上分以下几型：

(1) 局限型 血肿局限于被壳外囊附近。意识轻度障碍或清醒，数分钟以内神经症状进展完了，轻偏瘫，预后良好。

(2) 扩展型 血肿自外囊向上、下或前、后扩展至白质。① 内囊后肢型 血肿向上后方扩展至内囊后肢，本型最多见。有轻度至重度的意识障碍。扩展完了的时间大部分为数分钟至 1h 以内，大部分出现典型的内囊型偏瘫，多数预后良好，但病残率高且重。血肿增大还可扩展至额、颞、枕部，如果没有累及内囊后肢时就不出现典型的内囊型偏瘫。② 冲破脑室型 血肿自内囊后肢穿破侧脑室体部外角、三角部或向前扩展冲破前角而进入脑室。有重度的意识障碍，多数陷入昏迷。扩展完了时间是数分钟以内，有的认为是数小时以上至一日内。完全性偏瘫，头痛、呕吐、瞳孔不等大，预后不良。

2. 丘脑出血 本型原发出血动脉为丘脑膝状体动脉，该血管出血最多，其它的丘脑穿通动脉亦可出血。临床上分以下几型：

(1) 局限型 在丘脑及其附近有局限的小出血。意识轻度障碍，数分钟以内扩展完了。有轻偏瘫，预后良好。如果有感觉性共济失调、知觉异常(麻木感、自发痛等)、不自主运动等的丘脑综合征的出现，丘脑出血的诊断就可以确诊。

(2) 扩展型 血肿不局限于丘脑，而向白质扩展。① 内囊后肢型 血肿扩展至内囊后肢，亦可达至内囊前肢。意识障碍自轻度至重度，数分钟以内或 1h 以内扩展完了。完全偏瘫的多。预后不良。② 冲破脑室型 多数冲破第三脑室侧壁或侧脑室下壁而进入脑室。重度的意识障碍，自数小时至半日或一日扩展完了。预后差。完全偏瘫，颈项强直，两眼球内下偏位，瞳孔不等大。两眼球内下方偏位(凝视鼻尖)是丘脑出血的特征。

3. 皮质下出血 皮质下动脉破裂出血，血肿较大，有的怀疑是外囊出血波及的。亦有的是动静脉畸形破裂出血引起的。临床上由于出血灶部位不定，临床的症状亦不同。预后良好。

关于这种新的分类及发生率以日本脑血管研究所美原纪念病院资料(水上、富田、荒木)说明，如表 16-27。

4. 桥脑出血 主要是旁正中动脉的破裂出血引起的，即桥脑下部被盖及腹侧部出血比

表 16-27 脑出血新的临床分类、发生率

1	被壳外囊出血 (82%)	(1)	局限型			13
		(2)	扩展型	①	内囊	33
				②	→脑室	36
2	丘脑周边出血 (15%)	(1)	局限型			6
		(2)	扩展型	①	内囊	6
				②	→脑室	3
3	皮质下出血 (3%)					3
合 计(100%)						100

较多见。发病比大脑半球脑室出血急骤,立即陷入昏迷,有的在数小时内死亡。植物神经症状明显,多出现 39°C 以上的高热、呼吸异常、血压显著升高、双瞳孔极度缩小。多数发生四肢弛缓性瘫痪,有的出现去大脑强直状态。经常见到两眼球固定正中位置,少数可见到两眼球同向偏视(向病灶的对侧)。预后极差。

5. 小脑出血 多见于小脑上动脉的分支破裂出血,在齿状核及其附近发生出血的多。初发症状为强烈的旋转性眩晕或眩晕感,剧烈的头痛,顽固的呕吐等。作为初发症状以旋转性眩晕为主诉的多见。病初意识可正常或轻度障碍或陷入昏迷状态。多数没有瘫痪,有时亦可发生轻瘫。没有感觉障碍。肌张力低,检查时可能发现眼震和小脑症状。瞳孔正常或缩小,对光反射存在,两眼向病灶对侧同向偏视。两眼底视乳头水肿常出现。预后极差。

6. 脑室出血 原发性脑室脉络丛动脉出血引起的脑室出血少见。大多数是由被壳外囊及丘脑出血后穿破入脑室,以致血液充满整个脑室和蛛网膜下腔系。小脑及桥脑出血可直接穿破第四脑室。意识常在发病后 1~2h 内陷入深度昏迷,出现四肢抽搐发作或四肢瘫痪,双侧有病理反射或脑膜刺激征,亦可出现强直性痉挛或去大脑强直状态,呼吸异常,血压不稳,体温升高,瞳孔缩小。预后极差。

常见脑出血部位的鉴别诊断如表 16-28。

三、脑血管疾病的眼症状

在脑血管疾病时,眼症状是非常重要的。眼症状一出现,首先明确是原发性或继发性损害引起的,因为一般眼症状能非常敏锐地反映颅内病变的变化,所以不失时机地严密地持续地观察眼症状,可得到综合判断,协助诊断。

(一) 眼底变化 眼底所见是脑血管疾病的鉴别诊断和预后判定是不可缺少的检查。仅眼底所见,常能断定是脑出血与脑梗塞,或是蛛网膜下腔出血与脑出血。

1. 视乳头水肿或视乳头边界不清楚 在脑出血、蛛网膜下腔出血能够见到视乳头水肿或视乳头边界不清楚,在脑梗塞呈现明显的视乳头水肿极罕见,视乳头边界不清楚的也少,见于颈内动脉、大脑中动脉起始部闭塞。在桥脑出血大体是没有见到视乳头水肿,而小脑出

表 16-28 常见脑出血部位的鉴别诊断

症状与体征	被壳外囊出血			丘脑出血			脑室	桥脑	小脑
	局限型		扩展型	局限型		扩展型			
	被壳外囊	内囊后肢		内囊→脚	内囊→脑室				
开始意识丧失	(-)	(-)	(±)	(-)	(-)	(±)	(+)	(+)	(-)
呕吐	偶尔	偶尔	(+)	偶尔	偶尔	(+)	严重, 反复出现	极少	严重, 反复出现
抽搐	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
眩晕	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(±)	(+)
瞳孔大小	正常	正常	略小	常不等大	略小	略小, 常不等大	小	极小	小, 常不等大
对光反应	(+)	(+)	(+)	(±)	(-)	(±)	(+)或(-)	(-)	(+)
眼球浮动	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)
共同偏视障碍	(+)对侧	(+)对侧	(+)对侧	常不见	向上注视	眼球内下方偏位	(-)	(+)同侧	常见同侧
冰水注入后逆转	(+)	(+)	(±)	(+)	(+)	(±)	(±)	(-)	(-)
外展神经麻痹	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(+)	(-)
面神经麻痹	对侧, 中枢性面瘫	同左	同左	不定	同左	同左	(-)	同侧周围性面瘫	(-)
偏盲	(+)	(+)	(±)	(-)	(+)	(±)	(-)	(-)	(-)
视网膜前出血	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)	(+)	(-)	(±)
偏瘫	(+)	(+)	(+)	(-)	(+)	(+)	四肢	四肢或偏瘫	(-)
去皮质或去大脑强直	一侧(去皮质)	同左	同左	(-)	一侧(去皮质)	同左	两侧(去皮质或去大脑)	两侧(去大脑)	两侧常在晚期(去大脑)
感觉障碍	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(-)	(+)	(-)
早期不能步行	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(-)
高热	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(+)	(+)	(+)	(-)
预后	良好	良好	较差	良好	良好	较差	不良	不良	不良

视乳头痛的不少见。一般视乳头痛在两个月被吸收, 几乎用肉眼看不出。视乳头痛的出现成为预后判断上的重要指标, 早期发现视乳头痛的一般预后不良, 特别在发病后 1~3h 见到视乳头痛则预后更不良。

2. 视网膜前出血 在脑出血可见到, 在脑梗塞几乎见不到。视网膜前出血是蛛网膜下腔出血特有的征象, 而在脑出血见不到。在伴有偏瘫的蛛网膜下腔出血时, 有无视网膜前出血多成为与脑出血的唯一鉴别点。在蛛网膜下腔出血早期发现视网膜前出血, 可作为预后不良征象。

(二) 瞳孔不等大 有以下三种情况: ① 一眼正常, 另眼缩小或散大; ② 两眼缩小或散大, 并且瞳孔不等大; ③ 一眼缩小, 另眼散大, 瞳孔不等大。由于脑血管疾病引起瞳孔不等大的定位及临床意义见图 5-30 及表 5-19。

(三) 眼球运动障碍 在脑血管疾病常有昏迷, 可根据眼球运动障碍判断病变部位(尤其脑出血)(图 16-30)。

被壳外囊区出血时两眼同向偏视, 注视病灶侧。丘脑出血时两眼内下方偏视, 注视鼻尖; 有时同向偏视, 注视病灶侧或健侧; 缩瞳(2mm), 对光反射消失。桥脑出血时两眼正中位固定, 瞳孔极度缩小; 对光反射存在, 但很难看出缩瞳; 眼脑反射消失; 亦可出现周期性眼球垂直运动。小脑出血时两眼向病灶侧或健侧共同偏视; 亦可出现水平或垂直性眼震。发生



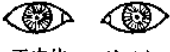


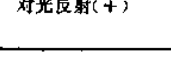

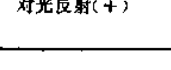
眼症状	四肢麻痹	出血部位
 向病灶侧同向偏视	偏麻痹(-)	壳核
 凝视鼻尖 向病灶侧同向偏视 缩瞳(2mm) 对光反射(+)  正中位，缩瞳极小 对光反射(+)  浮动	偏麻痹(+)	丘脑出血
 向健侧同向偏视 外展神经麻痹 对光反射(+)  浮动	四肢麻痹(+)	桥脑出血
 向健侧同向偏视 外展神经麻痹 对光反射(+)  浮动	四肢麻痹(-)	小脑出血

图 16-30 脑出血的眼症状与出血部位

小脑幕裂孔疝时病灶侧瞳孔散大，晚期两瞳孔散大。

见到单独一侧动眼神经麻痹时，则首先考虑是颈内动脉瘤(颈内-后交通动脉分支部)的存在。如果是一侧动眼神经麻痹合并对侧偏瘫时，考虑是中脑的血管疾病。

有时见到一侧外展、周围性面神经麻痹和对侧偏瘫者，考虑是桥脑的血管疾病。

全眼肌麻痹见于脑干病变，特别是桥脑广泛的病变，常常出现眼球各方向不动，固定在正中位。

(四) 眼震 在脑血管疾病中出现的眼震，通常向注视方向是快相，是其特征。桥脑病变时，大部分是水平眼震，也能见到部分旋转性。中脑被盖部病变时主要出现垂直性眼震。小脑病变时，多出现水平眼震，早期向凝视方向。

(五) 其他的眼球异常运动 在昏迷患者常常能观察到眼球的异常运动，根据这点能够得到病灶部位的诊断。

1. 眼球游动 在保持脑干的动眼神经功能的昏迷患者，常常能够见到慢慢水平眼球徘徊样式转动，称之眼球游动。好像正常人浅睡眠时眼球运动。这种眼球运动，是病势的进展，当脑干功能低下时眼球游动反而消失。

2. 退缩性眼球震颤 眼球被牵引向后方样的全眼肌收缩。在中脑被盖病灶时出现。

3. 会聚眼球震颤 所谓辐辏眼震，系指两侧眼球迅速向内侧，紧接着，自发性眼球慢慢地外转运动。

4. 眼球沉浮 眼球从中间位向下方移动，又回到原处，反复地异常运动，向下方移动时迅速。在脑桥出血和脑底动脉血栓时可见。

第十七章 中枢神经系统病变的脑脊液改变及循环障碍——脑积水

第一节 解剖生理

一、脑膜

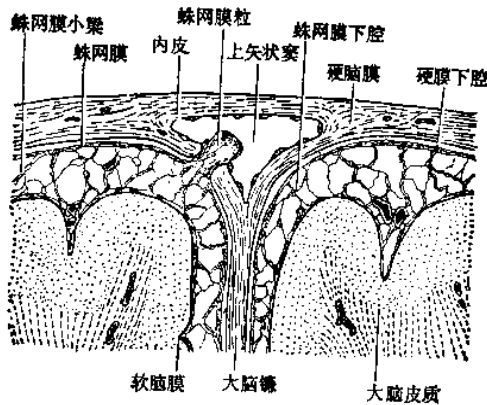
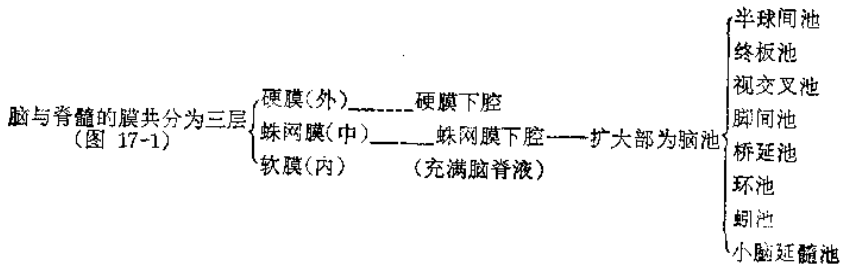
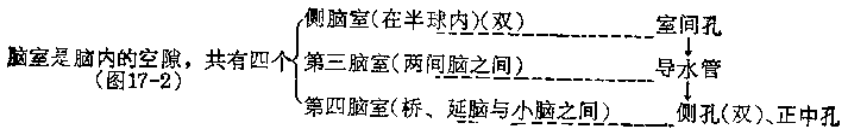


图 17-1 三层脑膜(上矢状窦的冠状切面)

二、脑室



三、脑脊液的量、生成、循环、吸收及功能

(一) 脑脊液的量

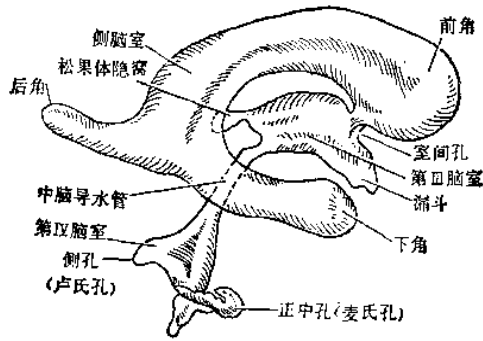
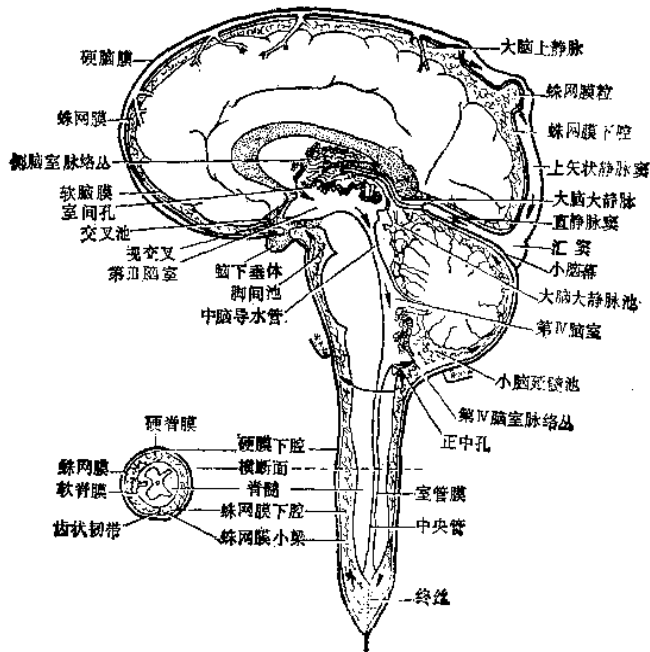


图 17-2 脑室及其孔

总量	}	侧脑室(双)	20~30ml
		III、IV 脑室	5~10ml
		脑蛛网下腔与各脑池	25~30ml
		脊髓蛛网膜下腔	70ml
		成人脑脊液总量约	120~180ml, 平均 150ml

(二) 脑脊液的生成、循环、吸收 脑脊液主要从脑室脉络丛上皮细胞分泌的,其循环及吸收(图 17-3)见表 17-1。



(1)

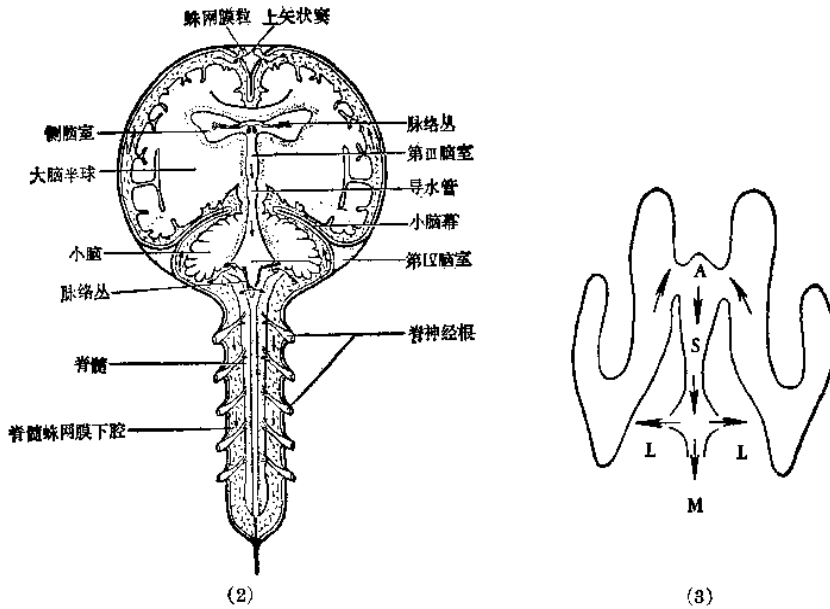
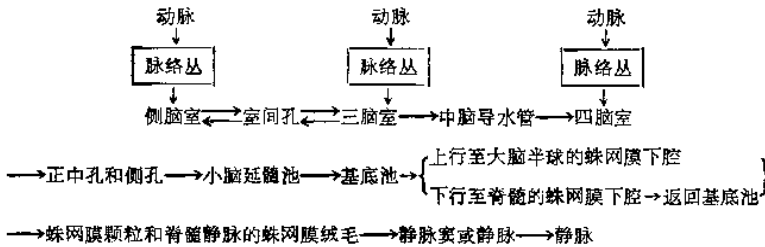


图 17-3 脑脊液循环图

(1) 脑脊液循环图(侧面观) (2) 脑脊液循环图(正面观) (3) 脑脊液在脑室内循环
 A 室间孔 S 中脑导水管 L 第四脑室侧孔(卢氏孔) M 第四脑室正中孔(麦氏孔)
 箭头指示脑脊液流动方向

表 17-1 脑脊液的生成、循环和吸收图解



(三) 脑脊液的功能

1. 作为缓冲液,保护脑和脊髓,减少或消除外力对脑脊髓的冲击作用。
2. 作为贮水池以调节颅腔的内容物,如果脑的体积或脑血的容积增加,则脑脊液被挤走,反之,则脑脊液的容积增加。
3. 司新陈代谢传递作用,脑脊液能运送营养物质至中枢神经系,移去代谢产物。

第二节 中枢神经系统病变的脑脊液改变
 及循环障碍——脑积水

一、中枢神经系统病变的脑脊液改变

中枢神经系统病变的脑脊液改变见表 17-2。

表 17-2 中枢神经系统变的脑脊液改变

疾 病	压 力 kPa (mmH ₂ O) (侧卧位)	外 观	碳酸溶液 试 验	细 胞 数 (×10 ⁶ /L)	化 学			其 他
					蛋 白 质 (g/L)	糖 (mmol/L)	氯化物 (mmol/L)	
正常脑脊液	10.67~ 2.40 (80~180)	清, 无色	(-)	0~0.005	0.015~ 0.045	2.78~4.16	720~750	
化脓性脑 膜炎	↑	混浊、淡 黄	(++)以上	常超过 1.0以上, 可达数10, 多为多核细 胞	增高,多 为0.12以 上	减少	减少	涂片或培养可见脑 膜炎双球菌、肺炎球 菌、葡萄球菌、流感杆 菌等
结核性脑 膜炎	↑	毛玻璃 状,置数小 时可有薄膜 形成	(++)以上	数0.01至 0.1,淋巴 细胞为主, 急性期中性 粒细胞增加	增高,多 数为0.12以 上	明显减少	常在 650 以下	以网状凝块涂片, 可找到结核杆菌,色 氨酸反应阳性
新型隐球 菌性脑膜炎	↑	微混	(++)以上	数0.01至 0.1,淋巴 细胞为主	增高,多 为0.12以 上	减低	减低	涂片或培养,可找 到新型隐球菌
病毒性脑 膜炎	↑	多清晰或 微混	(+~++)	数0.01至 0.1,淋巴 细胞为主	轻度增 高,一般 在0.12以 下	正常或轻 度增加	正常	
乙型脑炎	↑	多清晰或 微混	(+~++)	数0.01至 0.1,淋巴 细胞为主, 早期中性多 核细胞为主	稍高,一 般在0.12以 下	正常或增 加	正常	
病毒性脑 炎 (散发性)	正常或↑	正 常	(-~±)	正常或稍 增加,淋巴 细胞为主	正常或增 加	正常或增 加	正常	
急性脊髓 灰质炎	正常或↑	正 常	(+~++)	数0.01至 0.1,以淋 巴细胞为主	增加,一 般在0.12以 下	正常或增 加	正常	
急性脊髓 炎	正常或↑	正 常	(-~+)	稍增	正常或略 增	正常	正常	急性期,脊髓水肿 明显时,可发生脊髓 蛛网膜下腔阻塞
多发性神 经炎	正 常	正 常	(-)	正常或略 增	正常或增 加	正常	正常	除在酒精中毒性、 重金属中毒性或维生 素缺乏性神经炎的脑 脊液蛋白稍增加外, 其余正常,糖尿病性 神经炎脑脊液含糖量 明显增高
急性感染 性多发性神 经炎	正 常	微黄或黄 色透明	(+~++) 以上	数 0.01 个,以淋巴 细胞为主	增高,常 在0.12以 上	正常	正常	脑脊液呈蛋白-细 胞分离现象
脊髓痨	正 常	无色,澄 清	(±~+)	轻度增 高,以淋巴 细胞为主, 有时可见浆 细胞	0.03~ 0.06少	正常或减 少	正常	梅毒血清补体结合 反应阳性 放体金试验呈梅毒 型: 1253210000
脑膜血管 梅毒	正常或↑	无色,清	(+~++)	0~1.0, 淋巴细胞为 主	0.03~ 0.15少	正常或减 少	正常	

续表

疾 病	压 力 kPa (mm H ₂ O) (侧卧位)	外 观	碳酸溶液 试 验	细 胞 数 ($\times 10^6/L$)	化 学			其 他
					蛋 白 质 (g/L)	糖 (mmol/L)	氯化物 (mmol/L)	
麻痹型痴呆	正常或↑	无色,清, 常凝成小块	(±~+)	0.08~0.2, 淋巴细胞为 主,有时可 见浆细胞	0.05~0.1	正常或减 少	正常	梅毒血清补体结合 反应阳性,胶体金试 验呈麻痹型: 5555321000
无菌性脑 膜反应	↑	正常或微 黄	(±~+)	增加	轻度增加	正常	正常	脑脊液有变化,但 找不到病原体,由于 颅骨和脊髓的坏死灶 或蛛网膜下腔注入空 气、药物或血液等所 致
脑脓肿 (未破者)	↑	透明或黄 色	(+)	稍增,以 淋巴细胞为 主	轻度增高	正常	正常	凡是颅内压增高 的病例,为避免脑疝 形成,一般禁做或慎 做腰穿,必须做时,不 可放液过多,以能诊 断为度:5~10滴即 可;测压力后勿放脑 脊液,仅留压力管内 脑脊液,作常规性等 检查
脑肿瘤	↑	无色,或 黄色,清	(±~+)	正常或稍 增,以淋巴 细胞为主	正常或稍 增 0.02~ 0.2	正 常 或 2.22~5.55	正常	
脑出血	↑	常为血性	(+~++)	红细胞	轻度到高 度增加	正常	正常或稍 低	
蛛网膜下 腔出血	↑	血性	(+~++)	红细胞在 0.1~3.0 \times $10^6/L$ 之间	轻度到较 高度	正常	正常	该病多无局灶性体 征,而有剧烈的头痛 及脑膜刺激征,可与 脑出血区别
脑梗塞	正常或↑	90%的病 例为无色透 明,10%为 草黄色	(±~+)	正常或稍 高,有时见 红细胞	轻度增高	正常	正常	包括脑血栓形成与 脑栓塞,如是菌性栓 子,脑脊液可有炎性 改变
硬膜下血 肿	↑	带血色或 黄色	(±~+)	有红细胞	正常或中 度增高	正常	正常	
硬膜外血 肿	↑			不一定有 红细胞		正常	正常	
脊髓肿瘤	不定,常 较低	早期无 色,后期黄 色,带有凝 块	(+++~++++)	大多不增 高	0.06~0.3 以上	正常	正常或稍 增	脊髓蛛网膜下腔常 有阻塞现象
原发性癫 痫	正 常	正 常	正 常	正常	正常	正常	正常	继发性癫痫由原发 病而决定脑脊液的改 变
多发性硬 化症	正常或降 低	正 常	正 常 或 (±~+)	正常或轻 度增高	轻度增高 以 γ 球蛋白 增高为主	正常	正常	胶体金试验呈麻痹 型:5555321000 脑脊液中有麻疹抗 体, γ 球蛋白增加,有 多条单克隆带
亚急性硬 化性全脑炎	↑	正 常	正 常 或 (±~+)	正常或增 高	轻度增高 以 γ 球蛋白 为主	正常	正常	胶体金试验呈麻痹 型:5555321000 脑脊液中免疫球蛋 白G和抗麻疹病毒抗 体明显增高
穿刺损伤	正 常	血色或微 浊	(+)	有红细胞	略增	正常	正常	脑脊液不断滴出, 血色逐渐变浅,镜下 多为新鲜红细胞

二、脑脊液循环障碍——脑积水

脑脊液循环发生障碍(通路受阻、吸收障碍或分泌过多)产生颅腔内脑脊液容量的增加,聚积于脑室系统或蛛网膜下腔,称脑积水。脑积水可分为:

1. 代偿性脑积水 脑脊液量增加而颅内压力正常。脑脊液过多是脑萎缩的一种代偿,见于先天性大脑发育不全,后天性脑萎缩(弥漫性硬化症、麻痹性痴呆、老年性或早老性退行性病变、头部严重外伤后及癫痫等)。

2. 高压性脑积水 脑积液量增加,颅内压力亦增高。脑脊液过多是脑脊液的分泌、循环或吸收上发生障碍。

高压性脑积水,还分二亚型:① 阻塞性脑积水 是指脑室系或其第四脑室的出口处有阻塞,使部分或全部脑脊液不能流至蛛网膜下腔或脑池,阻塞以上的脑室系可显著扩大。见于先天性畸形(如室间孔闭锁、导水管闭塞、狭窄或瓣膜形成、第四脑室的正中孔和侧孔闭锁、小脑扁桃体下疝畸形和枕骨大孔附近骨质异常等)、脑膜炎的炎症后粘连、外伤后出血(特别是产伤后颅内出血,可使导水管阻塞或第四脑室开孔处粘连闭塞)、颅内占位性病变(如肿瘤、寄生虫囊肿等使脑室阻塞)。② 交通性脑积水 是指脑室与蛛网膜下腔之间仍然通畅,而脑积水的发生是由于脑脊液的分泌和吸收有障碍,或者由于蛛网膜下腔本身有阻塞而阻碍其循环所致。见于脑脊液吸收障碍(如脑膜炎、产后外伤性蛛网膜下腔出血、先天性脑池发育不全、上矢状窦血栓性静脉炎等)和脑脊液产生过多(如脉络丛乳头状瘤或脉络丛组织增生等)。

3. 正常压力脑积水 系指颅内压不超过 $1.77\sim 1.96\text{kPa}$ ($180\sim 200\text{mmHg}$) 的交通性脑积水。其特点为① 有三联症 痴呆、步态不稳、二便失禁;② 脑脊液压力正常,脑空气造影显示脑室系普遍扩大而大脑凸面蛛网膜下腔没有空气到达;③ 同位素脑池脑室扫描的特点为放射性物质于 $6\sim 24\text{h}$ 内出现于脑室系,并在脑室系内滞留到 $48\sim 72\text{h}$,在大脑凸面及矢状窦区不能发现放射性物质,部分病人在经过较正常为久的时间之后,大脑凸面可发现小量放射性物质,但绝不在矢状窦区呈带状集中出现;④ CT 和 MRI 检查可确诊。

常见于蛛网膜下腔出血、脑外伤、脑膜炎等,由于出血、炎症招致蛛网膜增厚、粘连阻碍脑脊液正常循环所引起的。

4. 良性颅内压增高 是一种颅内压增高综合征,又称假脑瘤。其临床特征:① 具有颅内压增高症状,如头痛、呕吐、视乳头水肿等;② 无神经系统局灶性体征;③ 腰穿脑脊液压力增高 [$1.96\sim 5.88\text{kPa}$ ($200\sim 600\text{mmHg}$)],成分正常,蛋白含量多低于正常;④ Ayley 指数 80% 大于正常,表明蛛网膜下腔有过多的脑脊液;⑤ 脑池扫描可见脑脊液循环变慢;⑥ 脑电图、脑扫描、脑血管造影均正常,颅脑 CT 和 MRI 无占位病变;⑦ 本症预后较好。

还可分为先天性脑积水与后天性脑积水。

先天性脑积水:多发生于婴幼儿,特征为头颅膨大,颅缝裂开很宽,前囟门扩大,头皮静脉怒张,两眼球突向下方。头颅大,面及躯干小,显得奇特难看,患儿头痛、呕吐不明显,视神经可有萎缩,在此基础上亦可出现视乳头水肿。常有智能不全。

后天性脑积水:在阻塞性脑积水时,颅内压力增高的症状明显,有头痛、呕吐、视乳头水肿。在成人头颅膨大不显著,颅内压力增高的症状显著;如在婴幼儿头颅膨大显著,而颅内压增高症状不显著。交通性脑积水的症状不如阻塞性脑积水的症状严重。

(郑建仲)

第十八章 肌病的诊断

第一节 肌肉的解剖生理与生化

一、骨骼肌纤维的超微结构与生化

横纹肌细胞(肌纤维)主要由肌膜、肌浆、肌原纤维和细胞核组成(图18-1)，见表18-1。

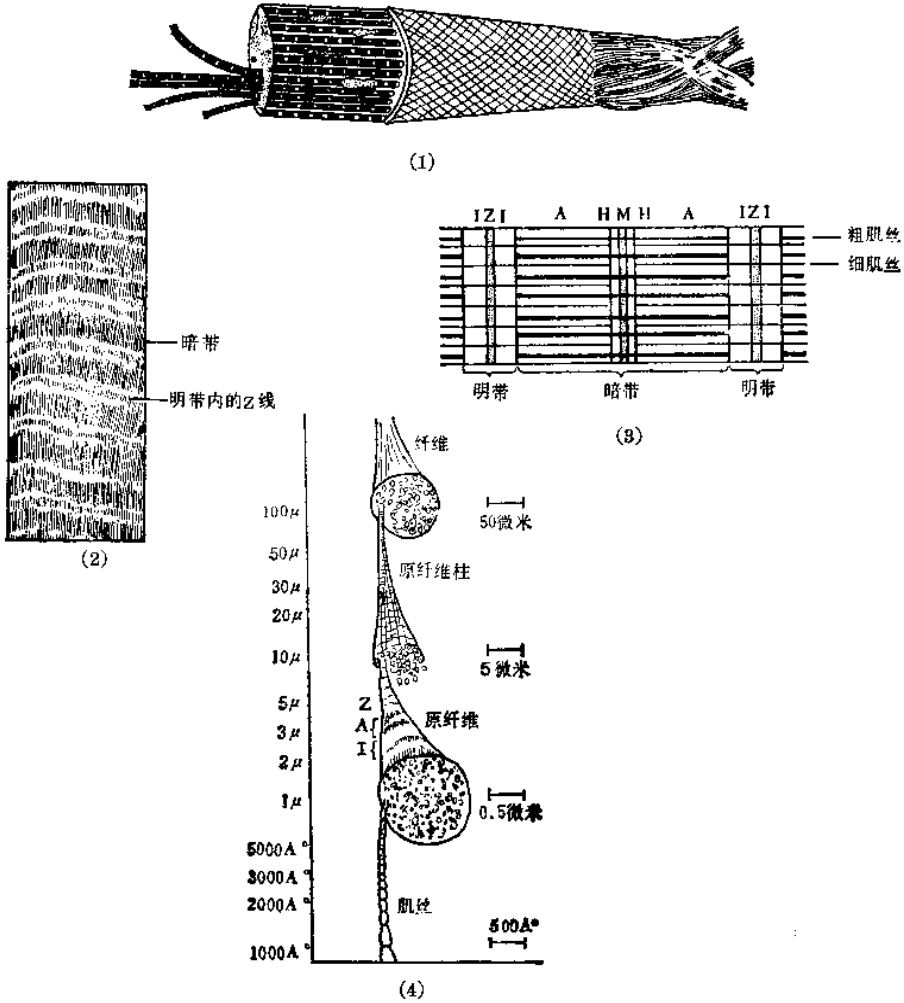


图 18-1 肌原纤维超显微结构

(1)肌纤维模式图 右端为肌腱,左端示分开的肌原纤维自切面伸出 (2)纵切的横纹肌纤维 (3)肌原纤维模式图 (4)骨骼肌纤维结构的对数标尺图解

表 18-1 横纹肌细胞的主要组成及功能

肌细胞	肌膜	包绕整个肌细胞的外膜,它可产生和传导兴奋,与外界进行物质交换,并保持正常形态
	肌浆	线粒体 纵行排列,集中在Z线处,主要为氧化,供能系统
		肌浆管(内膜系) { 横管系(T系):主要功能为将肌膜兴奋内传 纵管系(SR):主要功能为合成肌蛋白,参与肌收缩、松弛
	糖元	纵行排列
	肌原纤维	肌收缩单位
胞核	在肌膜下有多个	

(一) 肌原纤维的超微结构 每根肌原纤维由几百个较宽的A带(暗带)和较窄的I带(明带)交替组成。每段I带的中央均被一较暗的Z线所分,而A带的中央也有M线,M线的两边还有较亮的窄带称为H带。两条Z线之间的一段称为一个肌节。

(二) 肌肉膜系——肌浆管

1. 横管系(T系) T系是由肌外膜在Z线处(蛙)或在A-I带交界处垂直内凹陷而形成。每根T管在肌膜下再分3~4个管腔,彼此相通,组成T系,并横贯深入包绕着每根肌原纤维。T系开口于肌外膜,肌细胞外液得以通过T系进入肌浆而与细胞内液进行交换。T系的主要功能是将肌膜的兴奋迅速内传到每根肌原纤维。

2. 纵管系(SR) SR是细胞浆内蛋白质颗粒排列成膜管状,并沿肌纤维的长轴分布成网状相通的结构。它分为三部分:终末小池(在Z线)、纵行小管及小管网(在A带),三者互相勾通,并分别包绕着每根肌原纤维。其主要功能为合成肌原纤维内的收缩蛋白,进行三大物质代谢、供给肌肉的营养、参与肌肉的收缩与松弛过程。

3. 三极管结构 在Z线(蛙)或A-I带交界处(人)T管与SR管平行并列存在,中央为T管,两侧各有SR的侧室,后者即是终末小池的组成部分。这种并列存在的三管装置叫做三极管结构,它是T系和SR系的接头点,是兴奋(电变化)和收缩(机械变化)的偶联处,机能上极为重要。

(三) 肌原纤维的化学组成 肌细胞的收缩单位是肌原纤维,肌原纤维内的蛋白质叫收缩蛋白质。肌原纤维内主要有四种收缩蛋白质,其中肌凝蛋白约占54%,肌纤维蛋白占21%,原肌凝蛋白占10%和少量的肌原宁蛋白等。

1. 肌凝蛋白 它是构成肌原纤维的主要收缩蛋白,其主要生理特性有:

(1) 肌凝蛋白具有ATP酶的活性,即 $ATP \xrightarrow{\text{肌凝蛋白(ATP酶)}} ADP + H_2PO_4 + \text{能量}$ (12000卡)。

(2) 很易和肌纤维蛋白结合成肌纤维凝蛋白复合物,后者有弹性和收缩性,与肌收缩有关。

(3) 对胰蛋白酶很敏感,该酶可将肌凝蛋白水解成两部分,即重酶解肌凝蛋白(HMM),轻酶解肌凝蛋白(LMM)。HMM又分两部分即S-1和S-2。S-1即ATP酶部分,S-2即横桥。HMM的主要功能为促进ATP水解,并促肌纤维凝蛋白合成,LMM则具有收缩性特性,参与肌收缩。

2. 肌纤维蛋白 它分两型:球型和纤维型。肌收缩时以球型出现,肌松弛时则以纤维型出现。球型内含有结合的ATP,但肌纤维蛋白本身不是一种ATP酶。

3. 原肌凝蛋白

4. 肌原宁蛋白 它由三部分组成,即①抑制成分(TN-I),它能抑制肌纤维蛋白和肌凝

蛋白分子间的相互作用；②钙结合成分 (TN-C)，是钙的受体；③和原肌凝蛋白有很强结合力的结合成分 (TN-T)。主要成分是TN-C，故它是一个钙活化系统，是钙的受体，对肌收缩与松弛起着重要作用。

经研究发现粗肌丝由肌凝蛋白组成，细肌丝由肌纤维蛋白、原肌凝蛋白和肌原宁蛋白按一定比例组成。因A带中央只有粗肌丝，故只有肌凝蛋白；I带只有细肌丝，故由三种蛋白组成；A带插入I带区的边缘区有粗细两种肌丝，则由多种蛋白组成。

二、骨骼肌的收缩功能

脊髓运动神经元传出冲动引起肌肉收缩要经过以下三个步骤(图18-2)。①脊髓运动神经元传出冲动到达轴突末梢；②末梢释放乙酰胆碱于运动终板并产生肌膜动作电位(神经-肌接头兴奋传递)；③肌膜动作电位沿T系迅速内传到三极管，T管膜去极化引起两侧SR侧囊释放钙离子于肌浆，肌浆内钙离子浓度升高达一定阈值浓度后，钙离子进入细肌丝内与肌原宁蛋白结合成 Ca^{2+} -肌原宁蛋白-原肌凝蛋白-肌纤维蛋白复合物。该复合物解除了肌原宁蛋白抑制成分的作用，使粗肌丝的横桥得以与肌纤维蛋白结合，即形成肌凝蛋白，与此同时肌凝蛋白中的ATP酶将肌纤维蛋白内的ATP水解放出能量，供给横桥运动，使两组肌丝互相滑行产生收缩，这一过程称为兴奋-收缩偶联。

肌膜及T系膜复极时，侧囊停止释放钙。同时，SR的纵行小管膜上的钙泵又将原释放到肌浆内的钙离子再吸收回到侧囊内储存，肌浆内钙离子降低，肌原宁蛋白与钙离子分离，横桥又被肌原宁蛋白中抑制成分所抑制，肌凝蛋白又分解成肌纤维蛋白与肌凝蛋白。ATP又复合成，肌肉松弛。

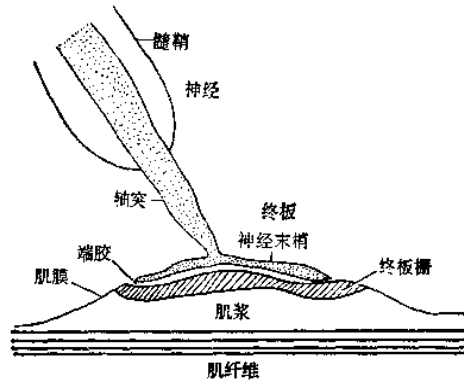


图 18-2 运动终板区域图

三、运动单位

运动神经原与它所支配的肌纤维合称运动单位(图18-3)，一条运动神经的轴突支配着3~150条肌纤维。如表18-2。

侵犯五个部位之一可导致运动单位疾病，I前角细胞(如急性前角灰质炎、脊肌萎缩症)；II周围神经(如脊神经外伤、炎症等)；III运动终板区(神经肌肉接头)(如重症肌无力、肉毒中毒)；IV肌膜病变(如周期性麻痹等)；V肌纤维(如进行性肌营养不良症、先天性肌强直症、营养不良性肌强直症)。

四、前角细胞、神经丛、周围神经支配的肌肉的不同组合

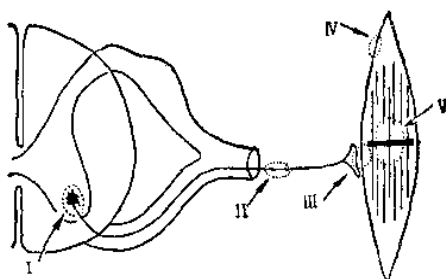
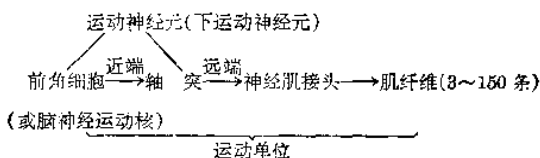


图 18-3 运动单位疾病受侵害部位(以罗马数字表示)图解

表 18-2 运动单位



脊髓每一节段的前角细胞支配相应的肌节。由于复杂的发育过程，运动神经根在神经丛中混合，自神经丛分出的每一个周围神经可包含来自多个神经根的纤维；一个肌肉又可接受一个以上的脊髓节段来的神经支配，而使脊髓中的前角细胞、神经丛和周围神经所支配的肌肉有不同的组合(图18-4)。因此前角细胞、神经丛和周围神经病变所引起的肌肉运动障碍就有不同的分布。

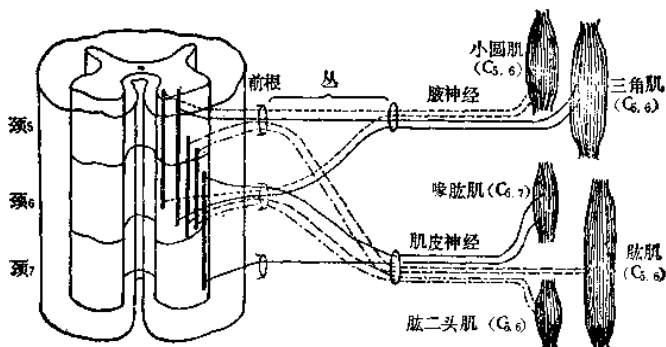


图 18-4 前角细胞、神经丛、周围神经所支配的肌肉的不同组合

第二节 肌病的诊断

一、肌病的分类

国际神经联合委员会推行的肌肉疾病的国际分类如表18-3。

二、周期性麻痹

周期性麻痹是周期性、一过性、主要为四肢肌及躯干肌弛缓性瘫痪的综合征或原发性周期性麻痹。本病机理不清，但倾向于肌细胞膜功能异常的学说。

周期性麻痹的病型，如表18-4。

表 18-3 肌肉疾病的国际分类(修改)

分 类	疾 病
I. 遗传性	A. 进行性肌营养不良症 B. 良性先天性肌病 ① 中央髓病 ② 线粒体肌病 ③ 线杆状体肌病 ④ 肌管样肌病 ⑤ 多髓肌病 ⑥ 還元体肌病 ⑦ 指纹体肌病等。 C. 糖元沉积症 D. 肌紧张综合征 E. 家族性周期性麻痹 F. 家族性肌球蛋白尿症 G. 其他
II. 外因性	A. 外伤 B. 中毒 C. 药物(激素,奎宁等)
III. 感染性	A. 病毒 B. 细菌性 C. 寄生虫 D. 毒血症 E. 其他肌炎
IV. 肌炎	A. 多发性肌炎 B. 多发性肌炎或皮炎,常伴有结缔组织疾病、口-眼干燥综合征 C. 恶性肿瘤伴有多发性肌炎 D. 原因不明的肌炎、肉状瘤病等
V. 内分泌代谢性疾病伴有的肌病	A. 甲状腺中毒症 ① 肌病(慢性或急性) ② 重症肌无力 ③ 周期性麻痹 B. 粘液性水肿 ① 束带肌病 ② 粘液性水肿大力士(Debre-Semelsigne)综合征等 C. 垂体机能低下症伴肌病 D. 肢端肥大症伴肌肥大 E. 突眼性眼肌麻痹 F. 肾上腺皮质功能亢进综合征、肾上腺皮质功能减退症 醛固酮增多症等伴肌病 G. 营养性肌病 H. 代谢增高性肌病 I. 其他

续表

分 类	疾 病
VI. 恶性肿瘤伴有肌病	A. 癌性肌病(多发性肌炎以外的肌病) B. 肌无力性-肌病综合征
VII.	重症肌无力
VIII. 原因不明的肌病	A. 急性肌坏死 B. 发作性肌球蛋白尿 C. 淀粉样变性 D. 肌纤维震颤-多汗综合征
IX. 肌肉肿瘤	A. 横纹肌瘤 B. 横纹肌肉瘤 C. 其他

表 18-4 周期性麻痹的病型

- | |
|--------------------------|
| I. 原发性周期性麻痹 |
| 1. 低血钾性周期性麻痹 |
| ① 家族性 |
| ② 特发性 |
| 2. 高血钾性周期性麻痹 |
| ① 家族性 |
| ② 特发性 |
| 3. 正血钾性周期性麻痹 |
| II. 继发性周期性麻痹 |
| 1. 低血钾性 |
| ① 甲状腺机能亢进症 |
| ② 异型继发性醛固酮增多(Bartter)综合征 |
| ③ 肾小管性酸中毒 |
| ④ 原发性醛固酮增多症 |
| 2. 高血钾性 |
| ① 尿毒症 |
| ② 饮钾过多 |
| ③ 肾上腺皮质功能不全 |

低血钾性周期性麻痹,是神经-肌肉系的钾代谢障碍性疾病,常在暴饮暴食、受凉、疲劳等诱因下发病。表现为四肢、躯干及颈项肌肉弛缓性瘫痪,近端重于远端,常从下肢开始,1h后达到高峰,偶有偏瘫、截瘫、单瘫等。肌张力低,腱反射减弱,无病理反射,无脑神经及感觉和括约肌功能障碍。持续数小时至3~4天后可完全恢复,但可复发。并伴有低血钾症状,如脉搏迟缓,偶有心界扩大、心音减弱、心律失常等。血清钾降低,心电图可见Q-T间歇延长,ST段低垂,T波降低或倒置,产生U波等。少数为家族性,多为散发性的周期性麻痹。

低血钾性周期性麻痹与高血钾性、正常血钾性、甲亢性周期性麻痹鉴别诊断见表 18-5。

表 18-5 低血钾性与高血钾性、正常血钾性、甲亢性周期性麻痹鉴别诊断

	低血钾性周期性麻痹	高血钾性周期性麻痹	正常血钾性周期性麻痹	甲亢性周期性麻痹
发病年龄、性别	20岁以前男>女	10岁以前 男=女	10岁以前 男=女	20~30岁 男>女
发病率	最常见	甚少见	甚少见	多
诱因	受凉、疲劳、暴饮暴食、吃大量碳水化合物、葡萄糖；用胰岛素、氯化钠、肾上腺素、麻黄素、皮质激素等药物	剧烈运动后休息、湿冷、服用钾盐	运动后休息、长时间坐位或卧位、湿冷、服钾盐、少食钠盐	运动后休息、过食(碳水化合物)饮酒、寒冷
发病时间	早晨或夜里	白天	早晨	晚饭后、到翌晨恢复
瘫痪范围	除面肌、咽喉肌、括约肌外，其余肌肉均可瘫痪，感觉正常	与左相似，但常有肌肉疼痛性痉挛，偶有眼、面、舌肌强直现象，可伴有感觉障碍	包括面肌在内的所有肌肉均可瘫痪，偶有末梢性感觉障碍	瘫痪程度
持续时间	数小时至3~4天，平均12h	1h以内	10天以上，一般20天左右	数小时至1日
血钾	减低	增高	正常	减低
心电图	低血钾征象	高血钾征象	正常	低血钾征象
预防	多吃含钾食物，氯化钾、螺旋内酯均可服用	少运动，多吃糖，口服乙酰唑胺、双氢克尿塞	轻运动，多吃钠盐，口服乙酰唑胺	同低血钾
诱发药物	葡萄糖+胰岛素	氯化钾	氯化钾	葡萄糖+胰岛素
治疗	氯化钾	葡萄糖酸钙，限制钾盐摄入	氯化钠	原发病、氯化钾

表 18-6 要鉴别的疾病临床特征

疾病名称	临床特征	辅助检查
多发性肌炎	四肢近端较重，持续性肌无力、肌痛、肌萎缩	血清酶(CPK等)、血沉、血清蛋白、肌电图、肌活检
甲状腺中毒性肌病	四肢近端重，持续性肌无力、肌萎缩、体重减轻、多汗	甲状腺功能、肌电图、肌活检
重症肌无力	颜面(尤其眼肌)、四肢和躯干肌无力，反复运动加重，易疲劳	抗胆碱酯酶剂试验、诱发试验、诱发肌电图
糖尿病性神经病	感觉障碍，持续性肌力弱	尿糖、血糖、葡萄糖耐量试验、肌电图
癫痫	突然的一过性活动停止，瞬时的意识丧失，发作时间短(2~30s)	脑电图
手足搐搦症	有抽搐性强直性肌痉挛，轻症时肌无力和疲劳感	血清钙、镁、血液 pH
发作性睡病	睡眠发作与全身无力	
瘧病性瘫痪	四肢瘫痪，特别是下肢，多为两侧或一侧	
低血钾性坏死性肌病	一过性四肢瘫痪，持续时间为7日~8周，血清酶上升	血清酶(CPK等)、肌活检

周期性麻痹应与急性感染性多发性神经根炎合并低血钾症、原发性醛固酮增多症、甲状腺功能亢进合并周期性麻痹及地方性、流行性低血钾麻痹症-低血钾软病相鉴别。前三者注意原发病即可明确诊断，而低血钾软病的特征为①常有地区性、流行性、成批发病，多发生于青壮年，女性较多；②急性、亚急性或慢性渐进发生的四肢弛缓性瘫痪；③血清钾降低和(或)

心电图低血钾改变;④除轻型外常有多饮多尿、恶心呕吐等症状;⑤较重的病例常有酸中毒或其他电解质紊乱。其病机可能为粗制棉油中的棉酚或其他毒性物质通过中毒变态反应损坏了肾小管功能或由于某种附加因素(如体内镁缺乏和镁代谢紊乱等)的参与,抑制了钠钾-ATP酶的活性,使细胞内钾流失,引起经肾排钾增多,造成体内缺钾。

周期性麻痹还应与下列疾病鉴别如表18-6。

三、重症肌无力

是一种神经-肌肉间传递功能障碍的慢性疾病,近有人认为系胸腺的自身免疫疾病,由于胸腺素分泌过多,使神经轴突末梢的乙酰胆碱产生减少而引起。本病型的分类如表18-7。

表 18-7 重症肌无力的病型分类(依Osserman的分类,并修改)

-
- | | | |
|-------------|---|---|
| A. 新生儿一过性型: | 患重症肌无力的母亲合并妊娠,生后,新生儿有一过性的肌无力症状,可能是引起重症肌无力的物质经过胎盘致胎儿发病,生后6周内自然治愈。但分娩后要给抗ChE剂 | |
| B. 幼年型: | 小儿眼肌型多见,有一眼或两眼发病,预后良好 | |
| C. 成年型 | I. 局限性非进行性: | 多见眼肌型,预后佳 |
| | II. 全身型: | 眼外肌、颈项肌、四肢肌、躯干肌无力的最多,如伴有球麻痹及呼吸肌麻痹者预后不良 |
| | III. 暴发型: | 急躁起病,若为全身型,伴有呼吸肌麻痹者预后不良,易死亡 |
| | IV. 晚期重症型: | 全身型在长期经过中,若发生急性恶化,多死于呼吸肌麻痹 |
| | V. 合并肌萎缩型: | 在全身型的经过中,可伴有舌肌、肩胛部肌、骨盆带及股部的近位肌萎缩的多见,如合并胸腺肿瘤肌萎缩更多。 |
-

重症肌无力的诊断标准,见表18-8。

表 18-8 重症肌无力的诊断标准

-
- | | |
|-----------|---|
| I. 必发症状: | 有疲劳现象,即运动后易引起眼外肌、吞咽肌等局部肌肉或全身肌肉的肌力下降、疲劳,休息后症状减轻或消失 |
| II. 参考事项: | |
| 1. | 抗胆碱酯酶药效试验(腾喜龙2~10mg或新斯的明0.5mg肌注)症状减轻 |
| 2. | 有下列诸症状: |
| a. | 眼睑下垂 |
| b. | 眼运动障碍或复视 |
| c. | 吞咽困难 |
| d. | 言语障碍(构音困难) |
| e. | 步行或运动障碍 |
| f. | 呼吸困难 |
| 3. | 症状在一日内有变动,晨起或休息减轻,晚间或疲劳后加重 |
| 4. | 肌电图检查有Waning现象 |
| 5. | 有合并症或伴有的症状: |
| a. | 胸腺瘤 |
| b. | 甲状腺功能异常 |
| c. | 肌萎缩 |
| 6. | 不伴有锥体束征和感觉障碍 |
-

重症肌无力的临床分类如表18-9。

重症肌无力危象是一种十分严重危及病人生命的症状,为延髓支配的肌肉和呼吸肌进

表 18-9 重症肌无力的临床分类

I. 度——眼肌无力	
外眼肌障碍(眼睑下垂、复视), 轻症, 不死亡	
II. 度——全身型肌无力	
A. 轻症全身型	
缓慢发病, 眼症状多, 随着发展到骨骼肌和球肌。无呼吸肌障碍, 药物治疗反应良好, 死亡率低	
B. 中等症全身型	
以眼症状缓慢发病, 随着全身骨骼肌和球肌的障碍恶化, 言语、吞咽障碍, 咬肌无力等比轻症型显著。没有呼吸肌障碍。药物治疗的效果不十分好, 患者活动受限制, 死亡率低	
C. 重症全身型	
急性重症型: 重症球症状和骨骼肌无力, 发生急性呼吸肌障碍。通常进行 6 个月内完成。合并胸腺瘤率高。药物治疗的效果不十分好, 患者活动受限, 死亡率低	
晚发重症型: 眼肌型或全身型至少 2 年内进展为严重的肌无力。进行缓慢或急剧合并胸腺瘤者次于急性重症型。药物治疗效果差, 预后也不良	

表 18-10 重症肌无力危象与胆碱能危象的鉴别诊断

	重症肌无力危象	胆碱能危象
瞳孔	正常或稍大	小
分泌物(泪、唾液、气道)	不多	多
肌肉颤动	无	明显
肠蠕动	正常	亢进
腹痛、腹泻	无	有
出汗	正常	大汗
解磷定(500mg 静注)	加重症状	减轻症状
抗胆碱酯酶药	加重症状	减轻症状
{ 停	减轻症状	加重症状
{ 给		

表 18-11 重症肌无力与神经性瘫痪、周期性麻痹、癱病性瘫痪的鉴别诊断

临床 种类	肌萎缩	肌张力	腱反射	病理反射	其 他
中枢性瘫痪	无或有废用性萎缩	增高, 呈痉挛性硬瘫	增强或亢进	阳性	在脑髓、脊髓休克期肌张力低, 腱反射减弱或消失, 一般 3~4 周后可出现硬性瘫, 可有感觉或括约肌功能异常
周围性瘫痪	有, 明显	降低, 呈弛缓性软瘫	减弱或消失	阴性	可有感觉障碍
周期性麻痹	无	降低, 呈弛缓性软瘫	减弱	阴性	感觉及括约肌功能正常, 很少有头面肌瘫痪, 可有颈项肌、呼吸肌瘫痪, 四肢瘫痪近端重于远端, 有低血钾征象, 服钾后很快恢复, 亦可复发
重症肌无力	无或晚期伴有萎缩	降低或正常, 呈弛缓性瘫痪	减弱或正常	阴性	感觉正常, 无锥体束征, 瘫痪肌群有疲劳现象, 疲劳时加重, 休息后症状减轻, 抗胆碱酯酶药效试验症状减轻
癱病性瘫痪	无	正常或增高	正常或增强	阴性	体征与神经病损征象不符, 有多变性, 可接受暗示治疗而治愈

行性无力达到不能维持正常换气功能的程度，甚至呼吸肌麻痹，如不即时抢救，可造成死亡。重症肌无力的全身型或延髓型易发生危象。但应与胆碱能危象鉴别如表18-10。

重症肌无力应与神经性（中枢性或周围性）、周期性、瘵病性瘫痪相鉴别，如表18-11。

重症肌无力与癌性运动神经病的鉴别诊断见表18-12。

表 18-12 重症肌无力与癌性运动神经病的鉴别诊断

	重 症 肌 无 力	癌 性 运 动 神 经 病
性别、年龄	女性多，儿童和青年	男性多，50岁后
受累肌的分布	下肢带一般少见，多为眼外肌开始	下肢带，大腿开始，扩展至上肢带，躯干
外眼肌麻痹	总数25%以上以此症状开始，经过中100%呈现，仅有本症状者不少，改善期也残留	一定经过后发生，此频度为60%；无仅以本症状为主征之病例，自然缓解期本症状消失较早
肌力障碍	反覆劳动时，无力症易发、增恶	至少在早期，在反覆劳动(工作)中，肌力一时性恢复
腱反射	正常或减弱	减弱或消失
Ach-抑制	大多数(+)	较多(+)
对新斯的明的反应	大多数(+), 有的在抗胆碱酯酶药物治疗中转为(-)	少数(+)较多(-)
小脑、感觉障碍	几乎无	约30%合并
唾液分泌障碍	几乎无	40%
经过	慢性，如为胸腺癌者呈亚急性，自然缓解40%	亚急性或急性开始，10%自然缓解，又在此前有癌症状

重症肌无力与其他疾病的鉴别诊断如表18-13。

表18-13 重症肌无力与其他疾病的鉴别诊断

症 状	鉴 别 的 疾 病 名
眼症状	眼肌麻痹、眼肌肌病、核间性眼肌麻痹等
球症状	进行性球麻痹、假性球麻痹
四肢无力症状	周期性麻痹、甲状腺中毒性肌病、多发性肌炎、多发性神经炎、进行性肌营养不良症、营养不良性肌强直症、脑炎、副肾上腺皮质功能低下、瘵病等
肌无力征候群	肺癌(支气管肺癌)并发癌性运动神经病征候群，内分泌性、代谢性、中毒性等

四、进行性肌营养不良症

是一种原发性的横纹肌变性疾病，大多数有家族性(兄弟姐妹有同样的肌病)与遗传性，亦有少数散发。多发生于青少年，常见受累部位有肩胛带、骨盆带或面肌萎缩，亦有四肢肌萎缩，有的伴假性肥大，以腓肠肌最为多见。由于骨盆带肌无力，走路呈“鸭步态”，仰卧起坐站立时有高韦斯现象(图18-5)。无锥体束征和肌束震颤，感觉正常，智能亦正常。尿中的肌酸增多，肌酐减少，血清中肌酸磷酸激酶(CPK)、磷酸葡萄糖变位酶、醛缩酶或乳酸脱氢酶均有所增加，但CPK增加更为明显。肌肉活检及肌电图检查亦有助于诊断。

临床上进行性肌营养不良症(DMP)，常见的三型，有假性肥大(Duchenne)型DMP、面肩胛肱(FSH)型DMP、肢带(LG)型DMP，其临床特征见表18-14。

五、良性先天性肌病

起病于婴儿，男、女均见。临床特点为①非进展性或比较不进展的病程；②近端或广泛

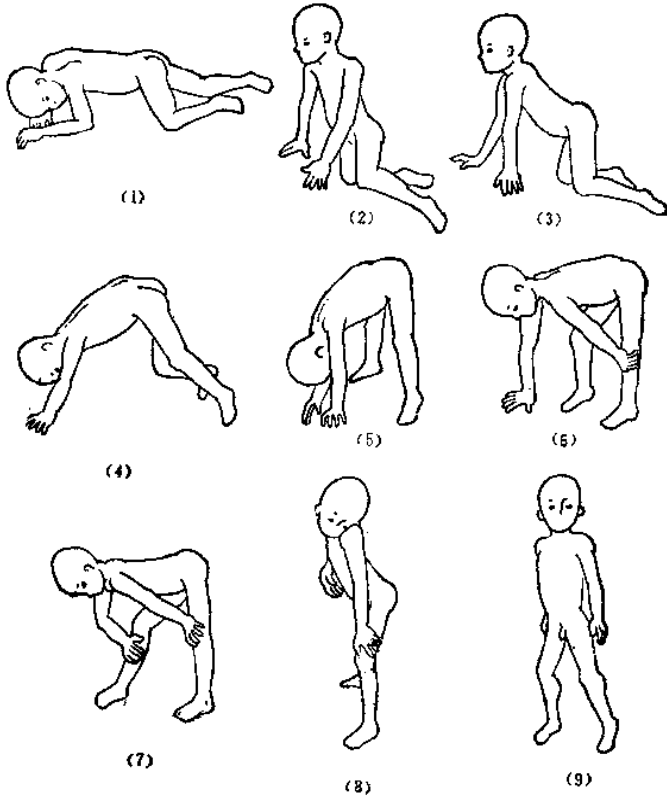


图 18-5 高韦斯现象

(1)~(9)图表示进行性肌营养不良小儿自卧位至立位的动作步骤

表 18-14 三型进行性肌营养不良症的表现

	假性肥大型	肢带型	面肩胛型
起病年龄	儿童	儿童期或更大	青春期
性别	男	两性	两性
面肌受累	罕见	绝无(?)	总有
假性肥大	常见	偶见	罕见或无
起病部位	骨盆带	肩胛带及骨盆带	肩胛带、颜面
肌萎缩	假性肥大到严重萎缩	中度到严重	中度到严重
挛缩及畸形	常见	偶有	罕见
病程进展	比较快	中等	慢
遗传方式	性环连隐性	常染色体隐性	常染色体显性
肌酸磷酸激酶增高(CPK)	明显	轻度或中度	轻度
预后	不良	较良好	良好
心电图异常	常见	偶有	罕有

性轻度肌无力,包括脑神经支配的肌肉;③有可识别的,但非特征性的形态学表现;④血清酶正常(肌酸磷酸激酶、乳酸脱氢酶、醛缩酶和谷草转氨酶);⑤肌电图检查正常或肌病型。遗传方式至今不清。现认为属于这组肌病的综合征及其特点见表18-15。

六、肌强直症

表 18-15 良性先天性肌病

肌 病	病 理 的 特 征	临 床 的 表 现	其 他
中央髓肌病	致密肌丝的中央髓缺乏线粒体和酶活动力;髓样体见于I型纤维中	也曾有合并肩萎缩,畸形足,先天性脱臼,线杆状体肌病者	一般轻度
线杆状体肌病	肌纤维中有小圆型杆状体,与肌丝蛋白相似	可有肌萎缩,重症肌无力,面肌受累,弓形足,反射消失,进行性病程	杆状体亦曾见于多发性肌炎等其他疾病,病情可严重
线粒体肌病 巨线粒体型 多线粒体型	巨线粒体型:有含包涵体的巨大线粒体。多线粒体型:线粒体数目增多		一般轻度
肌管样肌病(中央核肌病)	长链状中央核,肌肉纤维小	可有眼肌麻痹,面肌受累,垂足及进行性病程	病情可严重(在肌发育过程中的胚胎肌管阶段)
多髓肌病	多灶性肌丝变性,线粒体氧化酶活性呈局限性减低	面容和蜘蛛指状病相仿(Marfán综合征)	轻度
还原体肌病	肌纤维中有还原性质的异形体	双侧上睑下垂,反射消失,消瘦,死亡	严重
指纹状体肌病	*I型纤维中有同心环层型(指纹样)包涵体,II型纤维增生		轻度
家族性肌病(I型纤维中的肌原纤维溶解?)	II型纤维正常,I型纤维萎缩,合并肌原纤维溶解	肌电图正常,肌酸磷酸激酶轻度增高	轻度

*I型纤维(红纤维):富于氧化酶(即有氧代谢)。I型纤维对氧化酶染色显得更突出。I型纤维被考虑为“慢”肌肉纤维,如用于位置控制。II型纤维(白纤维):缺乏氧化酶,由糖酵解提供能量(即无氧代谢)。用磷酸化酶和三磷酸腺苷酶染色,这类纤维着色显著。II型纤维被刺激时反应快,用于精细和快速运动,故称“快”肌肉纤维。

本症与重症肌无力相反,强直的肌肉能随时作出有力的收缩,但不能随意放松。肌强直现象在休息一段时间后最为明显,并随着重复尝试而降低;晚间的病情比早晨好些。叩击受累肌肉可产生延长的局部收缩-肌球。

1. 肌强直的分类 见表18-16。

2. 常见的肌强直症

(1) 先天性肌强直症 本病是家族性遗传性疾病,男多于女,常在童年起病,在青春期

表 18-16 肌强直症的分类

I. 先天性肌强直症
a. 常染色体显性型
b. 常染色体隐性型
c. 肌紧张特殊面容侏儒(Schwartz-Jampel)综合征*
d. 后天性肌强直(myotonia aguisita)
II. 营养不良性肌强直症
a. 古典型
b. 早期发作型
III. 异常性肌强直
a. 先天性异常肌紧张症
b. 没有麻痹的肌强直
c. 伴有异常肌强直的周期性麻痹(如高血钾性周期性麻痹)
IV. 药物诱发的肌强直

* 该症为先天性眼裂缩小,伴有全身性肌强直,脊椎畸形,头颈短小,手足呈蜘蛛样,病因不明。

更明显。一般以四肢肌肉受累为主,但咀嚼肌、咽喉肌或眼外肌亦受累。一般无肌萎缩,常伴肌肉肥大或假性肥大,肌力可较正常稍差。该病随着年龄的增长,症状可逐渐减轻;但亦可出现肌萎缩而成为营养不良性肌强直症。

(2) 营养不良性肌强直症 本病是遗传性疾病,其特征是肌营养不良、肌强直,以及其他营养不良性障碍,特别是白内障及性腺萎缩。同一家族中以往世代各成员中白内障现象的发生,亦是本病的一个特征。营养不良性肌强直症——古典型的特征有:

1) 随意肌运动障碍 ①肌强直(尤其紧握或叩击);②肌萎缩(尤其颜面、颈部、肩胛带、骨盆带及肢体);③肌电图检查异常;④血清CPK轻度增高;⑤肌肉活检可有异常发现。

2) 各内脏肌的障碍(心肌、平滑肌、一部分横纹肌)。

3) 神经系障碍 ①腰痛;②有时伴有轻度末梢神经炎;③植物神经症状;④EEG显示低平慢波;⑤病理可见脑萎缩变性、脑重量减轻。

4) 精神症状 ①智能低下;②情感、意志障碍;③睡眠过多。

5) 眼症状 ①白内障;②其他眼的异常。

6) 秃发,早期前额部脱发。

7) 骨异常 头颅骨肥厚,骨质形成过度,窦扩大等。

8) 内分泌障碍 ①性腺障碍(睾丸、卵巢形成不全,性激素分泌异常,男性性欲丧失、阳痿及不育症,女性卵巢、子宫萎缩、闭经等);②糖代谢异常(糖尿病型、平坦型等),血中胰岛素水平异常;③其他(甲状腺瘤等)。

9) 免疫异常,尤其IgG的下降等。

10) 遗传性 ①通常为常染色体显性遗传;②有进行性加重的遗传倾向(anticipation & potentiation);③通常,第一世代轻症(白内障、糖代谢障碍、免疫异常等);第二世代为古典型;第三世代为小儿重症型,为稀有古典型。

(3) 先天性异常肌紧张症 本病为常染色体显性遗传性的稀有疾病。临床特点为肌强直和四肢无力,眼睑肌强直显著。常在寒冷刺激或投以钾剂后而诱发或加重。

七、多发性肌炎与皮肌炎

多发性肌炎是一种原因不明的炎症性肌病,当出现特征性的皮疹时则名为皮肌炎,两者均有结缔组织疾病的共同特点,故常被归类在一起,且常伴有恶性肿瘤。

1. 多发性肌炎(或皮肌炎)的分类,见表18-17。
2. 多发性肌炎(或皮肌炎)的诊断标准,见表18-18。
3. 多发性肌炎与进行性肌营养不良症的鉴别诊断,见表18-19。

表 18-17 多发性肌炎(或皮肌炎)的分类

I. 原发性、特发性多发性肌炎
II. 原发性、特发性皮肌炎
III. 伴有结缔组织疾病的多发性肌炎
硬皮病、SLE、风湿样关节炎、结节性动脉周围炎、干燥综合征
IV. 合并血管炎的儿童期皮肌炎或多发性肌炎
V. 恶性肿瘤伴有的多发性肌炎或皮肌炎(恶性肌病)
VI. 病毒感染性肌炎(?)
VII. 原虫感染症(寄生性肌病)
旋毛虫症(Trichinosis)、弓形虫症(Toxoplasmosis)、囊虫症(Cysticercosis)

表 18-18 多发性肌炎(或皮肌炎)的诊断标准

1. 对称性肢胛带和颈前屈肌无力,近端重于远端,有肌痛或肌肉萎缩,病程进展数周及数月,伴有或不伴有吞咽困难或呼吸肌受累。腱反射正常或减弱,感觉正常
2. 血清骨髓肌酶,特别是肌酸磷酸激酶的升高;醛缩酶,血清谷草、谷丙转氨酶和乳酸脱氢酶亦往往升高
3. 肌电图上有短时限低振幅的和多相运动单位;纤维震颤,正相尖波和插入激惹;紊乱和高频的反覆放电的三联症
4. 肌肉活检有I、II型肌纤维坏死,吞噬作用,嗜碱性的并有大空泡的肌浆膜核再生,核仁显著,肌纤维萎缩按束周分布,纤维大小不一,血管周围常有炎症性渗出
5. 皮肤病学特征,包括眼睑呈淡紫色,伴眶周水肿,手背(特别是掌指关节和近端指间关节)鳞状红斑性皮炎并累及膝、肘、内踝以及面、颈和躯干上部,这种分布的形式被许多人认为是皮肌炎的特征
 - (1) 确定诊断:具有上述 3 条或 4 条标准加上皮疹者为皮肌炎; 4 条标准而无皮疹者为多发性肌炎
 - (2) 比较可靠的诊断:具有 2 条标准加上皮疹者为皮肌炎; 3 条标准而无皮疹者为多发性肌炎
 - (3) 疑似诊断:具有 1 条标准加上皮疹者为皮肌炎; 2 条标准而无皮疹者为多发性肌炎

表 18-19 多发性肌炎与进行性肌营养不良症的鉴别诊断

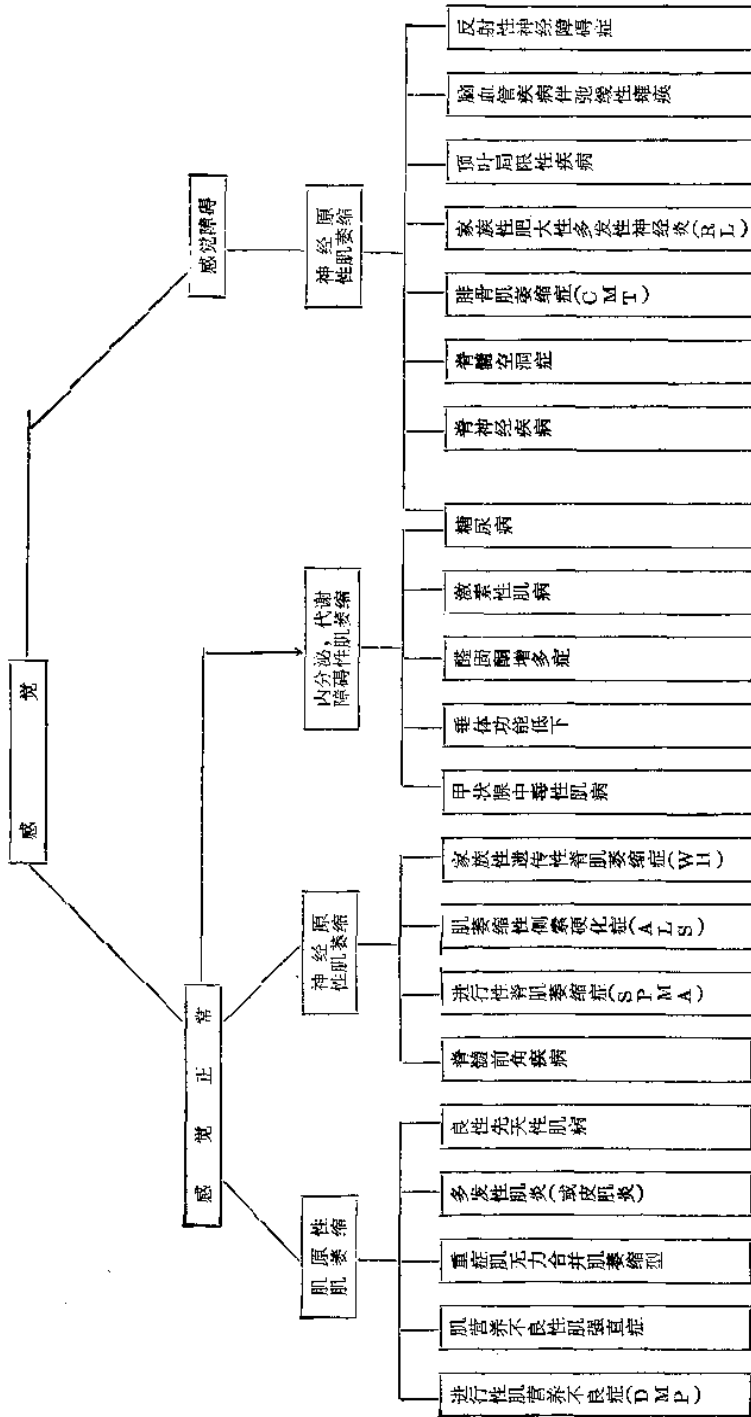
	多发性肌炎	进行性肌营养不良症
性别	女多于男	男多于女
家族性	无	多有
发病年龄	任何年龄	10岁以下的多
病程进展	急性或亚急性	慢性进行性
经过	反覆性	徐缓进行
皮肤症状	多有	无
肌痛及压痛	有	无
肌萎缩	轻度	显著
吞咽困难	常有	罕见
血沉	增快	正常
激素疗法	有效	无效

八、肌萎缩的鉴别诊断

(一) 肌萎缩的概念 局限性或广泛性肌容积缩小,肉眼尚能辨别出来,镜下肌纤维数目减少或直径变小,正常成人男性肌纤维直径为 48~65 μm ,女性为 33~53 μm 。男性成人在 35 μm 以下,女性成人在 28 μm 以下才能诊断为肌萎缩。常伴有肌力低下。由于长期慢性疾病及营养不良引起的全身消瘦则不属于肌萎缩。常见的肌萎缩有两类,即神经原性肌萎缩和肌原性肌萎缩。

(二) 肌萎缩的定位诊断提要 根据有无感觉障碍而初步区分为神经原性肌萎缩及肌原性肌萎缩。详见表18-20。

表 18-20 肌萎缩的定位诊断提要



(三) 神经原性肌萎缩与肌原性肌萎缩的鉴别诊断 神经原性肌萎缩与肌原性肌萎缩的鉴别诊断见表18-21。

表 18-21 神经原性肌萎缩与肌原性肌萎缩的鉴别诊断

	神经原性肌萎缩	肌原性肌萎缩
发病年龄	成年	小儿或青年
家族性	少	极多
受累肌肉	远端肌多,如上、下肢的远端	近端肌多,如肩胛带、骨盆带
肌纤维束震颤	常有	无
锥体束征	可有,如肌萎缩性侧索硬化症	无
感觉障碍	常有或无	无
假性肌肥大	无	可有,如假性肥大型肌营养不良症
血清酶(如肌酸磷酸激酶等)	轻度上升	明显上升
肌电图	神经原性变化	肌原性变化
肌肉活检	神经原性病变	肌原性病变

表 18-22 神经原性肌萎缩与肌原性肌萎缩的肌肉活检的鉴别诊断

	神经原性肌萎缩	肌原性肌萎缩	附 注
一般显微镜下所见	<ol style="list-style-type: none"> 束性肌萎缩,即是在一堆或数堆萎缩的肌束间夹杂一堆或数堆正常的肌束 变性改变不明显,肌膜核轻度增加,肌束衣中结缔组织及脂肪组织增生 其他 	<ol style="list-style-type: none"> 无束性肌萎缩(早期),而是在同一肌束内,有的纤维萎缩,有的肥大,变性显著,肌核显著增多 变性显著 多发性肌炎以变性和炎细胞浸润为特征;重症肌无力可有肌纤维轻度萎缩,但主要为淋巴细胞成堆的聚集在肌纤维间;先天性肌强直症为肌纤维肥大 	晚期两者病理上不易鉴别
电子显微镜下所见肌萎缩的超微结构	<ol style="list-style-type: none"> T系开口接近 肌浆网纵行小管扩大,稀疏 横纹A-I带消失 	<ol style="list-style-type: none"> T系开口消失,膜结构病变 肌浆网纵行小管,侧突与T管连接处(三接管)膜破裂,通透性加大;SR内的微粒体漏出到肌浆间液中,肌浆管腔扩大 I带变性,出现空泡 Z线断裂,肌丝碎裂 	肌原性(肌营养不良症和肌萎缩性肌强直症)肌萎缩

(四) 肌萎缩(或肌力低下)的类型 肌萎缩(或肌力低下)的类型随着不同的疾病而有其特征,并可作为诊断依据。分为五类见表18-23。

表 18-23 肌萎缩(或肌力低下)的类型

类 型	疾 病		
	神经原性肌萎缩	肌原性肌萎缩	其 他
全身弥漫性肌萎缩	<ol style="list-style-type: none"> 1. 急性感染性多发性神经炎 2. 家族性遗传性脊肌萎缩症 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 垂体功能不全 2. 糖尿病 3. 良性先天性肌病 4. Krabbe 病 5. 先天性硬化性无张力型肌营养不良症 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 恶性肿瘤末期 2. 吸收不良综合征 3. 先天性多发性关节弯曲畸形
头部及面部肌萎缩	<ol style="list-style-type: none"> 1. 面神经炎 2. 多发性脊神经炎 3. 先天性两侧面瘫(Moebius)综合征 4. 运动神经元疾病(如进行性球麻痹) 5. 急性感染性多发性神经炎 6. 面偏侧萎缩症 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 进行性肌营养不良症 2. 营养不良性肌强直症 3. 眼外肌肌病 4. 重症肌无力(眼肌型) 5. 中央核肌病 6. 线杆状体肌病 	
颈及上、下肢近端肌萎缩	<ol style="list-style-type: none"> 1. 运动神经元疾病(如肌萎缩性侧索硬化症) 2. 家族性遗传性少年肌萎缩症 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 假性肥大型 DMP 2. 肢带型 DMP 3. 面、肩、肱型 DMP 4. 多发性肌炎 5. 甲状腺中毒性肌病 6. 激素性肌病 7. 重症肌无力 8. 中央髓肌病 9. 线杆状体肌病 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 类固醇肌病 2. 肾上腺皮质功能亢进症
上、下肢远端肌萎缩	<ol style="list-style-type: none"> 1. 运动神经元疾病(肌萎缩性侧索硬化症、进行性脊肌萎缩症) 2. 家族性肥大性多发性神经炎 3. 肥厚性间质性神经炎 4. 多发性神经炎 5. 脊髓空洞症 6. 家族性遗传性脊肌萎缩症 7. 腓骨肌萎缩症 8. 颈椎病 9. 麻风病性肌萎缩 10. 腕管综合征 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 营养不良性肌强直症 2. 肢端型肌病 3. *肩胛腓骨肌萎缩症 	
局限性肌萎缩	<ol style="list-style-type: none"> 1. 周围神经损伤(如尺、正中神经等) 2. 多发性局限性肌萎缩(脊髓灰质炎后) 3. 椎间盘突出(颈、腰椎间盘突出) 4. 臂丛神经血管受压征 5. 腕管综合征 6. 顶叶病变 7. 肥厚性颈髓硬膜炎 8. 反射性肌萎缩(如关节病变) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. 局限性肌炎 2. 进行性肌营养不良症(初期) 3. 眼外肌肌病 4. 眼-咽喉肌型营养不良症 5. 局限股四头肌的慢性进行性肌病 	

*肩胛腓骨肌萎缩症,表现为上肢近端肌萎缩,下肢远端肌萎缩,具有肌原性与神经原性两方面的特征。

还有半身性肌萎缩,见于先天性脑部疾病、顶叶局限性血管障碍和肿瘤。脑血管疾病急性期伴有弛缓性瘫痪者很快出现半身肌萎缩。

(五) 主要引起肌萎缩疾病的发病时期 引起肌萎缩疾病的发病年龄在诊断上可供参考。见表18-24。

表18-24 主要引起肌萎缩疾病的发病时期

时 期	神经原性肌萎缩	肌原性肌萎缩
出生时	家族性遗传性脊肌萎缩症	先天性肌病
幼儿期	同上	先天性肌病 假性肥大(Duchenne)型DMP 糖元病
少年期、青春期	家族性遗传性少年肌萎缩症 腓骨肌萎缩症	面肩胛肱型 DMP 肢带型 DMP 家族性周期性麻痹(无肌萎缩)
成人	肌萎缩侧索硬化症(ALS) 进行性脊肌萎缩症(SPMA)	肢带型 DMP 肢端型 DMP 眼外肌肌病 营养不良性肌强直症 甲状腺中毒性肌病
任何年龄		重症肌无力 多发性肌炎 药物中毒性肌病

(六) 常见的肌萎缩鉴别诊断 常见的肌萎缩鉴别诊断见表18-25。

表18-25 常见的肌萎缩鉴别诊断

	肌萎缩侧索硬化症	进行性脊肌萎缩症	肌营养不良症	神经性腓骨肌萎缩症	营养不良性肌强直症	家族性遗传性脊肌萎缩症	脊髓空洞症	多发性肌炎	多发性神经炎	局限性肌萎缩
年龄	80~50	20~55	15岁以下	20岁左右	中年	婴儿	青年	20~40岁	不定	中年
受累部位	上肢远端肌肉	颈、上、下肢、肩胛带肌肉	面、肩胛带、骨盆带、四肢等肌肉	下肢、腓骨肌	面及四肢肌肉	四肢肌肉	上肢及手肌肉	肩胛带、骨盆带等肌肉	四肢远端肌肉、对称性	上肢或手肌肉
肌纤维束震颤	(+)	(+)	(-)	少见	少见	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)
假性肥大	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(±)	(-)	(-)	(-)	(-)
感觉障碍	(-)	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)	(+)呈分离性	(-)	(+)末梢型	(-)
延髓症状	(+)晚期或进行性延髓麻痹	多见	(-)	(-)	(-)	(-)	延髓型(+)	(+)	格林-巴利(±)	(-)
腱反射	(+++)	(-)	(+)	(-)	(±)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
病理反射	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(±)	(-)	(-)	(-)
血清酶(CPK活性)			明显升高		升高			轻度升高		不定
电变性反应	变性反应	变性反应	(-)	变性反应	强直反应	(-)	变性反应	(-)	变性反应	局限变性反应
肌电图	神经原性变化	神经原性变化	肌原性变化	神经原性变化	肌原性变化	神经原性变化	神经原性变化	肌原性变化	神经原性变化	不定
肌肉活检	神经原性病变	神经原性病变	肌原性病变	神经原性病变	肌原性病变	神经原性病变	神经原性病变	肌原性病变	神经原性病变	不定

注:(+)存在 (±)或有 (-)无

(田时雨)

第十九章 神经系疾病的定性诊断

根据采取的病史、体格检查(尤其神经系的检查)和辅助检查的材料,经过进一步的综合、研究、分析、判断病变的性质(病因),即所谓定性诊断。常见的病因有:①遗传和家族性病变;②外伤;③炎症;④肿瘤(或转移瘤);⑤血管性疾病;⑥退行性病变;⑦脱髓鞘病变;⑧寄生虫;⑨中毒;⑩营养缺乏;⑪代谢障碍;⑫放射病;⑬瘰病等。

第一节 遗传和家族性病变

神经系疾病中,有不少是由遗传所决定的,还有一些具有家族性的,由遗传决定的疾病。

一、常见的遗传性疾病及其遗传方式、临床特征

常见的遗传性疾病及其遗传方式、临床特征见表19-1。

表19-1 常见的遗传性疾病及其遗传方式、临床特征

疾病名称	一般遗传方式	发病年龄	主要病变部位	临床特征
结节性硬化症	显性	5岁前	脑、颜面皮肤	皮脂腺瘤、癫痫和精神发育缺陷等
家族性黑蒙性痴呆	隐性	婴儿、儿童	大脑半球、视神经	进行性智力衰退、失明和瘫痪。视网膜和视神经萎缩、黄斑处有樱桃红色斑点为本病的特征
脑白质萎缩症(异染性)	隐性	儿童	大脑半球(白质)、周围神经	早期发生皮质性失明、进行性精神衰退和痉挛性瘫痪,偶有味、嗅觉障碍、耳鸣、失听等
遗传性舞蹈症	显性	成人	大脑皮质和基底节	舞蹈动作、痴呆
肝豆状核变性	隐性	10~25岁	基底节、肝、肾、角膜	震颤、肌强直、角膜有K-F环、肝硬化、进行性精神衰退
遗传性多发性神经炎型共济失调症	隐性		周围神经、小脑、视神经和听神经	多发性神经炎症状,感觉及视力障碍(夜盲及视野缩小)小脑性共济失调、非典型沉着的视网膜炎和耳聋
家族性遗传性脊髓萎缩症	(不规则)显性	1岁内	脊髓	进行性肌萎缩,有肌纤维束颤动,感觉正常
脊髓小脑共济失调症	隐性	7~13岁	脊髓	共济失调、锥体束征、深感觉障碍、足畸形
家族性痉挛性截瘫	显性	3~15岁	脊髓	进行性痉挛性截瘫,不出现感觉、括约肌功能障碍,也无肌萎缩
遗传性视神经萎缩	显性	小儿	视神经	视力障碍至失明,原发性视神经萎缩,偶尔伴有眼震、共济失调、痉挛、腱反射亢进等
腓骨肌萎缩症	显性	6~10岁	周围神经	进行性足及手肌萎缩,对称性,不超过肘关节或大腿中段与下1/3的交界处,感觉减退
家族性肥大性多发性神经炎	显性	儿童偶尔成人	周围神经	周围神经有显著的肥大,伴有缓进性多发性神经炎症状及其他异常现象
多发性神经纤维瘤病	显性	小儿及青年	周围神经、皮肤、听神经	有多发性神经纤维瘤和皮肤瘤,皮肤有褐色雀斑
假性肥大性肌营养不良症	X性联(隐性或显性)	5岁以前	肌肉	肌肉萎缩和假性肥大(腓肠肌、臀肌、股四头肌及三角肌等)有高书斯现象,鸭步态,感觉正常,智力好

续表

疾病名称	一般遗传方式	发病年龄	主要病变部位	临床特征
肢带型肌营养不良症	隐性	15~35岁	肌肉	肩胛带及骨盆带肌萎缩
面肩胛肱型肌营养不良症	显性	7~25岁	肌肉	面肌、肩胛肌、肱肌萎缩
先天性肌强直症	显性	儿童	肌肉	受累肌肉收缩延长,伴同缓慢的松弛。无肌萎缩,感觉正常
营养不良性肌强直症	显性	儿童、成人等	肌肉、晶状体、睾丸、卵巢等	除肌强直症外,伴有肌营养不良症、肌萎缩、秃头、生殖功能障碍、白内障等
家族性周期性麻痹:低血钾性	显性	20岁以前	肌神经性	发作性弛缓性瘫痪,血清钾低症状
高血钾性(遗传性发作性无力症)	显性	10岁以前	肌神经性	发作性弛缓性瘫痪,伴有肌肉疼痛痉挛及肌强直症(眼、面及舌),血清钾高症状

二、伴有神经精神异常的先天性代谢异常性疾病的临床特征

伴有神经精神异常的先天性代谢异常性疾病的临床特征见表19-2。

表19-2 伴有神经精神异常的先天性代谢异常性疾病的临床特征

代谢缺陷	疾病名称	分型	病因	神经-肌肉及精神症状	其他临床特征	遗传方式	治疗
碳水化合物代谢病	糖元	I型	葡萄糖-6-磷酸酶缺乏	低血糖,少数发生痉挛昏迷、玩具娃娃样面容	出血倾向,肝大,腹膨,黄疸,贫血,脂血症,视网膜炎,酸中毒等	常染色体隐性遗传	肾上腺皮质激素及ACTH对低血糖发作有效
		II型	α -(1~4)葡萄糖苷酶缺乏	肌张力减退	心肌损害	常染色体隐性遗传	
		III型	类淀粉-1, 6-葡萄糖苷酶缺陷	同I型,低血糖等症,无I型严重	预后较I型良好	常染色体隐性遗传	
		V型	肌肉加磷酶缺陷	肌肉易疲劳,运动时肌肉痉挛性疼痛,休息后迅速恢复	缺血运动试验乳酸增高	常染色体隐性遗传	静注葡萄糖可暂时缓解症状
		VI型	肝脏加磷酶缺陷	轻度低血糖	肝肿大	常染色体隐性遗传	
		VII型	磷酸果糖酶缺陷	同V型,但缺血运动试验阴性		常染色体隐性遗传	
		VIII型	肝糖元合成酶缺陷	空腹时低血糖,并发痉挛		常染色体隐性遗传	频繁摄取碳水化合物
		半乳糖血症		磷酸半乳糖尿苷酸转移酶缺陷	智能障碍	肝肿大、肝硬化、白内障等	
糖类	果糖血症	遗传性果糖不耐症	肝脏果糖醛缩酶缺陷	出汗、震颤、痉挛、意识障碍及低血糖发作	恶心、呕吐		限制果糖饮食
	粘多糖代谢病	I型(多发性骨发育障碍)		高度智能障碍,有时出现斜视、视神经萎缩	角膜混浊、骨骼畸形、丑陋面容	常染色体隐性遗传	肾上腺皮质激素及维生素A可能有效
		II型		智能障碍较I型为轻,常有听力减退	同I型,无角膜混浊	同上,或伴性隐性遗传	

续表

代谢缺陷	疾病名称	分型	病因	神经-肌肉及精神症状	其他临床特征	遗传方式	治疗
	粘多糖代 谢病	III型		智能障碍严重	躯体症状轻	常染色体隐 性遗传	
		V型		智能障碍可有可无	关节强直, 丑陋面容,主 动脉瓣闭锁不 全	常染色体隐 性遗传	
脂	脑甾脂网状 内皮细胞病	婴儿型(急 性型)		智能明显障碍,生后6个 月发病,斜视,眼球运动障 碍,肌张力增高,角弓反张 痉挛,吞咽困难	肝脾肿大, 全身淋巴结肿 大,晚期呼吸 困难	隐性遗传	脾切除及深 部X线照射
		青年型		斜视、智能障碍等症	比婴儿型轻	隐性遗传	
		成人型(慢 性型)		骨痛、脊柱变形外,无神 经症状	贫血、出血 倾向	隐性遗传	
脂	神经磷脂网 状内皮细胞病			对周围不关心,无欲状 态,反应迟钝,甚罕白痴。 肌张力减低或痉挛性瘫痪, 痉挛发作,肌阵挛,耳聋,失 明	呕吐、食欲 减退,肝脾明 显肿大,黄斑 部桃红色斑等	隐性遗传	
代 谢 缺 陷 类	黑 蒙 性 痴 呆	婴儿型		一般4~6月发病,早期 对周围不关心,进行性肌张 力减低,视力减退,进而肌 阵挛、癫痫样痉挛及惊愕性 反射性癫痫,去大脑样强直		隐 性 遗 传	
		婴儿晚期型		进行性智能障碍及视力 障碍,视神经萎缩,视网膜 色素变性,小脑性共济失 调,肌阵挛等			
		少年型		智能障碍,自5~7岁开 始,视神经萎缩,痉挛、分裂 症样精神症状、痉挛性四肢 瘫痪、锥体外系症等			
		晚发型		青春后期25~45岁左右 发病,智能障碍,痉挛发作, 锥体外系征,视力障碍			
氨 基 酸 代 谢 缺 陷 类	苯丙酮酸尿 幼稚症		苯丙氨酸代 谢障碍	精神发育幼稚,头发棕 黄,皮肤白而细腻(黑色素 缺乏)	尿中苯丙酮 酸存在	常染色体隐 性遗传	低苯丙氨酸 饮食
	酪氨酸代谢 异常症		酪氨酸代谢 障碍	智能障碍(部分病例)	肾性佝偻, 肝脾肿大	隐性遗传	低酪氨酸及 低丙酮酸饮 食,维生素D
	含硫氨基酸 代谢障碍症	同型胱氨酸 尿症	胱硫醚合成 酶缺陷	智能障碍,痉挛,分裂症 样精神症状,脑血性,步行 障碍,脑电图异常	水晶体脱 位,骨骼畸形, 尿亚硝酸盐 氧化反应(+)	常染色体隐 性遗传	低胱氨酸饮 食有效
		胱硫醚尿症	胱硫醚酶缺 陷	智能障碍及脑电图异常, 痉挛,发育迟缓	贫血、血小 板减少		大量维生素 B ₁₂ 有效

续表

代谢途径	疾病名称	分型	病因	神经-肌肉及精神症状	其他临床特征	遗传方式	治疗
氮	分支氨基酸代谢障碍	枫糖尿症		痉挛,四肢肌张力减低或四肢强直及角弓反张,间歇性无力或强直,共济失调,智能障碍,昏迷等	哺乳困难,呼吸困难,尿枫糖尿味	隐性遗传	低白氨酸、异白氨酸及缬氨酸饮食有效
		高氨基缬氨酸血症	可能为氨基缬氨酸、二氨基转酶代谢障碍	嗜睡,肌张力减低,无欲,眼球震颤,四肢运动过多,智能障碍	发育不全,哺乳困难	不明	低氨基缬氨酸饮食
		异缬氨酸血症	异缬氨酸辅酶A的脱氢反应阶段障碍	反复轻度智能障碍,睡眠发作	呕吐,呼吸有恶臭	不明	无特殊
基	尿素循环代谢障碍	高血氨症		意识障碍发作,智能发育障碍,气脑示大脑皮质萎缩,视力减退,心尖畸形	发作性剧烈呕吐,血氨及尿氮增高		限制蛋白质饮食
		赅屈氨基酸尿症		意识障碍,痉挛发作,智能障碍,气脑示广泛性大脑皮质萎缩,脑电图弥散性低幅慢波	呕吐,发育迟缓,血氨增高		低蛋白饮食
		琥珀酸阿金氨基酸尿症	琥珀酸阿金氨基酸酶缺乏	智能障碍,共济失调;半数有痉挛、意识障碍、脑电图失律	发作性呕吐,毛发易脱落,血氨增高		
		高氨酸不耐症	高氨酸分解障碍	痉挛,意识障碍	周期性呕吐		低高氨酸饮食
代	甘氨酸血症		推测为甘氨酸向丝氨酸代谢过程障碍	全身弛缓,嗜睡,痉挛,智能障碍,呼吸障碍	呼吸障碍,周期性酸中毒	常染色体隐性遗传	低蛋白疗法
谢	先天性色氨酸尿症	先天性色氨酸尿症	色氨酸吡酷酶活性异常	侏儒症,智能障碍,小脑性共济失调的步行障碍为主	糙皮病样皮疹		烟酸及复合维生素B治疗
		羧基犬尿酸原尿症	犬尿酸原酶缺陷引起烟酸缺乏	轻度智能障碍,痉挛,肌阵挛,脑电图示高度异常	短躯,糙皮病,肝脾肿大等		烟酸及维生素B ₆
		依赖性黄色素酸尿症	犬尿酸原酶活性减低	智能障碍,无痉挛,脑电图异常	口角炎、舌炎		大量维生素B ₆
		遗传性糙皮病	色氨酸吡酷酶缺陷	反复发作性一过性共济失调为特征,情绪不稳,失语,意识混浊,精神症状及智能障碍	日光晒后发生糙皮病样皮疹,尿蓝母试验(±或++++)		烟酸
陷	组氨酸代谢异常症	组氨酸代谢异常症		严重精神障碍,白痴,痉挛,脑电图呈癫痫样异常波	尿组织胺排泄量异常增高		抗痉挛剂
		先天性亚氨基酸代谢异常I型	高吡咯血症	可能为吡咯酸氧化酶缺陷	听力减退,光源性癫痫	高吡咯酸血症,肾畸形,血尿等	
类	先天性亚氨基酸代谢异常II型	高吡咯血症II型	亚氨基酸代谢第二阶段去氨酶异常	精神及躯体发育障碍	血浆吡咯酸浓度异常增高		
		羧吡咯血症	羧吡咯酸氧化酶缺陷	高度智能障碍,运动过多	血浆羧吡咯酸浓度增高		
		吡咯酸尿症	肾小管对吡咯酸再吸收障碍	智能障碍,脑萎缩	尿吡咯酸及甘氨酸增高		

续表

代谢缺陷	疾病名称	分型	病因	神经-肌肉及精神症状	其他临床特征	遗传方式	治疗
血浆蛋白	先天性脂蛋白异常	无 β -脂蛋白血症	β -脂蛋白合成缺陷	一般5~10岁左右发病,在脂肪泻出现数年后发生神经症状,运动失调,意向性震颤,深感觉及腱反射消失,肌力减退等,酷似脊髓型遗传性共济失调	脂肪泻,棘红细胞,碘型网膜色素变性,血浆 β -脂蛋白缺失	常染色体隐性遗传	
		家族性 β -脂蛋白血症	同上	一般在90岁以后发病,也以共济失调为特征	脂肪泻及网膜色素变性	常染色体隐性遗传	
		家族性 α -脂蛋白缺乏症		末梢神经病变(感觉及运动障碍,肌力减低)见于小儿或成人	扁桃体黄染肿大,肝脾及全身淋巴结肿大	常染色体显性遗传	
缺陷	肝豆状核变性		先天性的铜蓝蛋白合成障碍	锥体外系症状,震颤,手足徐动,舞蹈动作等多动作;肌张力增高,吞咽困难,构音困难,偶有全身痉挛	肝硬化征象及角膜色素环(K-F环)血清总铜量和血清铜蓝蛋白量降低	常染色体隐性遗传	低铜量饮食,驱铜疗法:二巯基丙醇,青霉胺等
其他代谢	嘌呤代谢异常	高尿酸血症	HGPRT酶的活性缺陷	婴儿期发生精神发育明显迟钝,角弓反张,舞蹈样手足徐动症,两下肢痉挛性瘫痪,腱反射亢进,病理反射(+),反复咬伤手指、口唇等,自伤行为是本病的特征	肾功能减退,肾结石,轻度大细胞性贫血,血清尿酸增高及尿酸排泄增加	隐性遗传	L-5 HTP 1~8 mg/d,长期服2周至1年以上,高糖、低脂肪、低嘌呤饮食
		Fabry病	脑苷 β -六糖苷合分解酶缺陷	四肢灼痛,感觉异常,无汗症,也可出现偏瘫,步行障碍,精神症状,头痛,眩晕,听力减退,痉挛发作,失语,小脑症状等	皮肤小血管弥漫性扩张,肾功能衰竭,心脏扩大等	隐性遗传	
		高叶酸血症		叶酸有关酶的缺陷	智能障碍,四肢肌张力及腱反射增强或减退,脑萎缩,脑电图异常	血清叶酸增高	
缺陷	遗传性多发神经病(Retsum)综合征			肥大性末梢神经病变,小脑性共济失调,脑脊液蛋白、细胞分离,神经性耳聋	视网膜色素变性,鱼鳞癣,非特异性心电图	常染色体隐性遗传	大量维生素E

第二节 外 伤

由于外伤所致的颅脑、脊髓及脊神经的损伤。

一、颅脑外伤

有脑震荡、脑挫裂伤、颅内血肿(硬膜外血肿、硬膜下血肿和脑内血肿)等,常通过CT、MRI、颅脑超声波检查及脑血管造影可确诊。

(一) 颅脑损伤的类型与特征 见表19-3。

(二) 慢性硬膜外血肿与慢性硬膜下血肿的鉴别诊断 见表19-4。

(三) 脑挫裂伤与颅内血肿、脑干损伤的鉴别诊断 见表19-5。

(四) 颅骨骨折 分颅底前、中、后颅窝骨折,各其特征见表19-6。

表 19-3 颅脑损伤的类型与特征

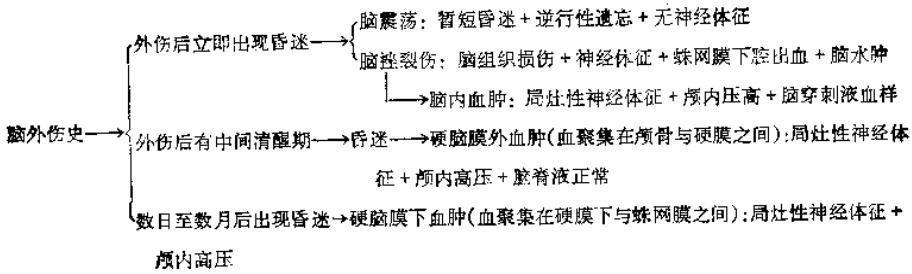


表 19-4 慢性硬膜外血肿与慢性硬膜下血肿的鉴别诊断

	慢性硬膜外血肿	慢性硬膜下血肿
头部外伤史	皆有	多数有
年 龄	平均年龄 20.2 岁	平均年龄 35.7 岁
骨 折 线	多数存在	少见
血 肿 范 围	较局限	较广泛
出 血 来 源	多数为硬膜的静脉或板障	皮质静脉
治 疗 方 法	开颅清除血肿	钻孔冲洗或开颅血肿清除

表 19-5 脑挫裂伤与颅内血肿、脑干损伤的鉴别诊断

	脑 挫 裂 伤	颅 内 血 肿	原发脑干损伤
原发昏迷程度	浅或深	不定,但多数较浅	较深
意识演变过程	持续昏迷	多有中间清醒期	持续昏迷
生命体征变化			
血 压	稍增高	明显增高	正常或偏低
脉 搏	正常或稍快	多减慢	多加快
呼 吸	正常或稍快	多深而慢	病理呼吸
体 温	轻度升高	多无变化	可升高或过低
瞳孔改变	多无改变	血肿侧散大至双侧散大	双侧缩小、散大、不等,时大时小
脑神经损伤	第 I、II、VII、VIII 脑神经多见	第 III 脑神经多见	第 III、VI、VII、VIII、IX、X、XI、XII 脑神经多见
锥体束征	有无不定	单侧出现	单侧或双侧出现
瘫痪	中枢性面瘫、单瘫、偏瘫(轻)	偏瘫	交叉性瘫痪或四肢瘫
颈项强直	多有	多无	可有可无
去脑强直	无	脑疝晚期可见	早期即可出现
腰椎穿刺			
压 力	轻度升高	明显升高	多不升高
红 细 胞	较多	较少	多或少
CT 检查	低密度脑水肿区中出现多发散在斑点状高密度出血灶,亦可有占位效应	硬膜外血肿呈颅骨内板下方局限性梭形或半月形高密度区,硬膜下血肿呈颅骨内板下方新月形或半月形高密度区 脑出血呈局限性高密度区,周边低密度水肿带,有占位效应	较难显示

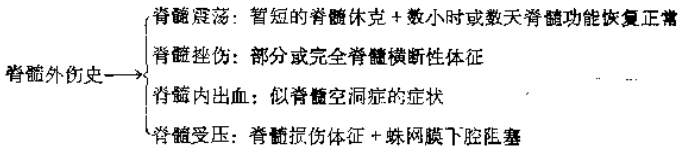
表19-6 各部位颅底骨折的特征

骨折部位	软 组 织 出 血	脑神经损伤	脑 脊 液 漏	脑组织损伤
前颅窝底	眼睑青紫、肿胀,球结膜下瘀血	嗅神经	鼻腔、口腔流出血性脑脊液	额叶底部
中颅窝底	颞肌下出血及压痛	面神经、听神经	中耳流出血性脑脊液	颞叶底部
后颅窝底	乳突皮下出血,胸锁乳突肌出血,颈肌强直、压痛	少见,偶有IX~XII脑神经	脑脊液外漏到胸锁乳突肌及乳突后皮下,该处瘀血、肿胀、压痛	可有脑干损伤,尤其延髓损伤

二、脊髓外伤

脊髓损伤的类型与特征见表19-7。

表19-7 脊髓损伤的类型与特征



三、周围神经损伤

其分类及神经损伤的表现见脊神经章。

第三节 炎 症

由于病原体所致的脑脊膜及脑脊髓和脊神经的感染。

一、脑膜炎

是指软脑膜(蛛网膜与软膜)的炎症,也可伴有脑炎。

(一) 脑膜炎的病因与分类 见表19-8、19-9。

表19-8 脑膜炎的病因

	疾	病
病毒性脑膜炎	1. 肠道病毒性脑膜炎 2. 淋巴脉络丛脑膜炎 3. 腮腺炎病毒性脑膜炎 4. 脑膜炎型传染性单核细胞增多症 5. 带状疱疹病毒性脑膜炎 6. 流感病毒性脑膜炎 7. 急性弥漫性葡萄膜炎综合征 8. Molaret 脑膜炎 9. 其他病毒性脑膜炎	
细菌性脑膜炎	1. 流行性脑脊髓膜炎 2. 肺炎双球菌性脑膜炎 3. 流感杆菌性脑膜炎 4. 金黄色葡萄球菌性脑膜炎 5. 结核性脑膜炎 6. 伤寒杆菌性脑膜炎 7. 绿脓杆菌性脑膜炎 8. 布鲁杆菌性脑膜炎 9. 炭疽杆菌性脑膜炎 10. 粘液双球菌性脑膜炎 11. 其他细菌性脑膜炎	
螺旋体性脑膜炎	1. 钩端螺旋体性脑膜炎 2. 梅毒性脑膜炎 3. 回归热螺旋体脑膜炎	
真菌性脑膜炎	1. 新型隐球菌性脑膜炎 2. 白色念珠菌性脑膜炎 3. 奴卡菌性脑膜炎	
寄生虫性脑膜炎	1. 肺吸虫性脑膜炎 2. 绦虫性脑膜炎	
其他原因所致脑膜炎	1. 风湿性脑膜炎 2. 嗜酸粒细胞增多性脑膜炎 3. 脑膜性白血病 4. 脑膜脑炎型白塞病	

表19-9 脑膜炎的分类

- I. 急性脑膜炎
 - (1) 细菌性
 - (2) 非细菌性
- II. 亚急性脑膜炎
- III. 慢性脑膜炎
- IV. 再发性脑膜炎

(二) 脑膜炎的诊断标准

1. 发热

2. 脑膜刺激症
- 头痛、呕吐
 - 颈肌强硬
 - 提腿试验、布鲁金斯基征阳性

3. 脑脊液异常
(见脑脊液节)

- 化脓性
 - 脑压升高,混浊
 - 白细胞 $1.0 \times 10^9/L$ 以上,中性分叶占优势
 - 球蛋白增多
 - 糖、氯化物明显减少
 - 病原体(涂片或培养)
- 浆液性
 - 脑压升高,毛玻璃样
 - 白细胞 $1.0 \times 10^8/L$ 以下,淋巴细胞为主(早期中性分叶占优势)
 - 球蛋白增多
 - 糖、氯化物大部正常(结核菌和真菌感染时明显减少)
 - 病原体(涂片或培养)
- 出血性
 - 脑压升高,血样
 - 白细胞、红细胞增加,白细胞:红细胞 = 1:500
 - 球蛋白增多
 - 糖、氯化物正常或减少
 - 病原体(炭疽杆菌、回归热螺旋体等)

4. 病 原 体

- 涂片染色检查
- 细菌培养
- 病毒分离
- 免疫学试验
- 动物接种

二、脑炎

是指脑实质的炎症,可伴有脑膜炎。

(一) 脑炎的病因与分类 见表19-10。

表 19-10 中枢神经系统感染的Baker分类与病因

分 类		疾 病	
I 原 发 性 亲 神 经 病 毒	已 证 明 病 毒 感 染	(一) 节肢动物: 蜱类传播的脑炎	1. 苏联(春夏或森林)脑炎 (1) 中欧脑炎 (2) 羊跳跃脑炎 2. 卡罗拉多(美国西部州名)蜱虫热
		(二) 节肢动物: 蚊子传播的脑炎	1. 甲组 (1) 西部马脑炎(WRE) (2) 东部马脑炎(EEF) (3) 委内瑞拉马脑炎(VEE) 2. 乙组 (1) 圣路易脑炎(SLR) (2) 日本脑炎(乙型脑炎)(TBE) (3) Murray山崎(澳洲)脑炎(MVE) (4) Ilhéus 脑炎 (5) 西尼罗河(非洲北部)脑炎
		(三) 疑是节肢动物: 蚊子传播的脑炎	1. 裂谷热(Rift Valley fever) 2. Mengo脑脊髓炎(EMC,哥伦比亚 K, MM)
		(四)	灰质性脑炎
		(五)	狂犬病性脑炎 疫苗接种后脑脊髓炎
		(六)	出血性脑炎
		(七)	单纯疱疹脑炎
		(八)	柯萨奇病毒脑炎
		(九)	埃可(Echo)病毒脑炎
		(十) 实验室的变种	1. "B"病毒脑炎 2. Semliki 森林脑炎 3. 美国加州(Hammon-Reeves)脑炎
II 亲 内 脏 性 亲 内 脏 性 感 染	疑是 病毒 感 染	(一) 已证明是病毒感染	流行性脑炎(甲型脑炎, Von Economo氏) 冰岛病 Dawson 包涵体脑炎
		(二) 疑是病毒感染	1. 腮腺炎脑膜脑炎 2. 鸚鵡热病脑炎 3. 黄热病脑炎 4. 登革热脑炎 5. 传染性肝炎脑炎 6. 流感脑炎 7. 唾液腺病毒脑炎
		(三) 立克次体感染	1. 斑疹伤寒脑炎 2. 洛杉矶斑疹伤寒脑炎 3. 恙虫病脑炎 4. Q 热脑炎
		(四) 细菌感染	1. Oroya 热脑炎 2. 土拉伦斯脑炎 3. 波浪热脑炎 4. 腺鼠疫脑炎 5. 伤寒热脑炎 伤寒疫苗接种后脑炎 6. 痢疾杆菌脑炎 7. 霍乱脑炎 8. 类鼻疽脑炎 9. 麻风脑炎

续 表

分 类		疾 病
II 亲 内 脏 性 感 染	(五) 螺旋体感染	1. 梅毒性脑炎 2. 回归热脑炎 3. 鼠咬热脑炎 4. 钩端螺旋体脑炎
	(六) 原虫性感染	1. 阿米巴脑炎 2. 非洲锥虫病脑炎 3. 南美锥虫病脑炎 4. 黑热病脑炎 5. 疟疾脑炎 6. 弓形虫属病脑炎
	(七) 蠕虫性感染	1. 蛔虫脑炎 2. 钩虫脑炎 3. 血丝虫病 4. 血吸虫病 5. 肺吸虫病 6. 毛线虫病 7. 囊尾蚴病脑炎 8. 多头蚴病脑炎
	(八) 霉菌及酵母菌性感染	1. 放线菌属 (1) 放线菌病 (2) Narcodosis 2. 霉菌 (1) 新型隐球菌病 (2) 念珠菌病 (3) 芽生菌病 (4) 球孢子虫病 (5) 毛霉菌病
III 炎	(一) 出疹性疾病	1. 麻疹脑炎 2. 风疹脑炎 3. 水痘脑炎 4. 猩红热脑炎 5. 天花脑炎 疫苗接种后脑炎
	(二) 其他疾病	1. 风湿性脑炎 2. 百日咳脑炎 3. 非化脓性肺炎脑炎

【附】慢病毒脑炎：包括：①亚急性硬化性全脑炎 (SSPE)，②进行性多灶性白质脑病 (PMLE)，③皮质-基底节-脊髓变性综合征，④Kuru 病。

神经系慢性病毒感染的特征：①病毒感染与发病之间有一个很长的(数月或数年)潜伏期；②多以慢性或亚急性方式发病，病程长，进行性加重，预后不良；③病人常有免疫缺陷，尤其常有细胞免疫缺陷；④病毒或病毒样致病因子在体内大量存在，但病理变化主要发生在中枢神经系内；⑤神经系内的病变比较弥散，常为多灶性。

1. 亚急性硬化性全脑炎 本病是一种麻疹或麻疹样病毒所致的慢病毒感染。主要侵犯颞叶、额叶、枕叶、顶叶、并逐步累及基底节、脑干、小脑及脊髓等。

本病多为儿童，常见于12岁以下幼儿。多数患儿在两岁以前罹患麻疹的历史。起病隐袭，呈进行性发展，病程分四期(亦有人分三期)。①行为及精神障碍期：主要表现为智能低下，情感易波动，健忘，淡漠，注意力不集中，流涎及言语障碍。此期常不易为患者家属发现。②运动障碍期：易出现多种形式的运动过多，如癫痫、肌阵挛、运动失调、舞蹈、手足徐动及动作性震颤等。③昏迷、角弓反张期：最常表现去大脑强直。昏迷可能持续数月，可伴有植物神经紊乱，如体温调节障碍，呼吸不规则等。④大脑皮质功能丧失期：大脑皮质功能几乎完

全丧失,出现眼球浮动,病理性哭笑,肌张力低下,四肢屈曲,头转向一侧,尖叫等。此时亦可见到各种肌阵挛,通常死于3、4期,死亡原因常系合并感染或循环衰竭。

本病的临床症状与检查所见如表19-11。

表19-11 亚急性硬化性全脑炎的临床症状与检查所见

病 期	临 床 症 状	检 查 所 见			
		脑 电 图	脑脊液中 γ -球蛋白增加	麻疹抗体	脑 活 检
I-A	缓慢的智能低下,轻的人格变化	±	±	通常+	非特异性
I-B	肌阵挛发作	+	+	通常+	非特异性
I-C	进行性更加智能低下,肌阵挛发作增加	+	+	+	±
II-A	进行性神经障碍,高度的言语障碍	+	+	+	+
II-B	肌僵硬,躯体外症状,吞咽困难,痉挛性发作,Babinski(+)	+	+	+	+
II-C	皮质性盲	+	+	+	+
III-A	智能缺陷,去脑强直	非特异性	+	+	±
III-B	丘脑下部机能低下	非特异性	+	+	非特异性
III-C	死亡	非特异性	+	+	非特异性

CT扫描示脑室系统弥漫性、对称性扩大,全脑白质有无数的密度减低区。

脑组织活检示血管周围炎性细胞浸润,神经细胞内有特征性的A型包涵体。

本病的诊断标准如表19-12。

表19-12 亚急性硬化性全脑炎的诊断标准

1. 特异的临床症状及典型的临床病程;
2. 特殊的脑电图所见:周期性阵发放电,为阵发的高波幅双相 σ 波之间杂以低波幅的节律,有时并有棘波。两次阵发放电的间歇期通常为3~5s;
3. 脑脊液中 γ -球蛋白升高或麻疹型胶金曲线;
4. 血清或脑脊液中出现高水平的麻疹抗体;
5. 脑组织活检或尸检发现特异性病理改变;
6. 脑组织中分离出麻疹样病毒。

具备上述6条中之4条者,可以确定诊断

2. 进行性多灶性白质脑病 本病多在慢性淋巴细胞白血病与淋巴网状细胞瘤基础上发生,似与免疫功能缺陷、产瘤病毒感染有关。本病无发热,呈现神经系进行性多灶性损害的征象,包括轻偏瘫、失语、视觉障碍、精神障碍及智能减退,有些病例出现较广泛的小脑损害,发生严重的眩晕和共济失调,亦可发生球麻痹等。症状逐渐进展,通常经过3~6个月发展成痴呆或精神错乱,最后昏迷死亡。一般病程为3~12个月死亡,也有存活长达5年者。

脑脊液正常,脑电图可见弥漫性慢活动。CT扫描示在大脑白质内出现多灶低密度区域,增强检查不发生强化,是其特征。

3. 皮质-纹状体-脊髓变性综合征 本病是一种慢病毒感染引之,通常在40岁以后发

病,男女感染率无差别,临床上分三期。①前驱期:病人易疲劳,淡漠,轻度的记忆力障碍,行为古怪,下肢无力,步态失调,言语障碍逐渐明显。②第二阶段:神经系损害广泛,共济失调,构音困难,进行性四肢痉挛性瘫痪,病理反射阳性,锥体外系表现为舞蹈,震颤,指划,扭转动作,齿轮样强直,脊髓前角损害出现肢体肌萎缩,迅速发展为痴呆。③末期,言语不连贯,痉挛与麻痹,括约肌功能障碍,逐渐消瘦或合并感染而死亡。

脑脊液正常。脑电图常见广泛的高波幅尖慢波复合,尤其出现周期性同期性放电是极重要的。CT 扫描没有特异性改变,可见脑萎缩。

4. kuru 病 (略)

(二) 病毒性脑炎的诊断标准

1. 临床 有似病毒感染所致的脑实质受损征象。

(1) 精神障碍型 单纯精神障碍或以精神障碍为主。

(2) 癫痫型 单纯癫痫发作或以癫痫发作为主,常以局限性发作较大发作常见,可发展为癫痫持续状态,在开始发热中出现。

(3) 瘫痪型 有单瘫、偏瘫、交叉性瘫或四肢瘫,同时可伴失语、失用及脑神经损害。

(4) 脑瘤型 以局灶症状为主,伴有头痛、呕吐、眼底水肿等颅内压增高症状,血管造影示脑局部肿胀。

(5) 昏迷型 起病后不久即意识发生障碍,以后迅速发展昏迷,其他症状可有,但不突出。

(6) 多动型 以手足徐动、舞蹈症、扭转痉挛为主,可有低热或不热,无其他症状。

(7) 共济失调型 以共济失调为主,见于小脑炎。

(8) 混合型 以上 7 种症状中两个以上的症状出现或先后发生。

2. 脑脊液 有或无炎症改变,但查不到细菌(包括结核菌、霉菌等)。

3. 脑电图检查 呈弥散性异常,有些可局灶化,脑血管造影无移位(单纯疱疹脑炎例外)。

4. 血清抗体滴度 明显增高(特别恢复期比急性期高 4 倍以上)。

5. 脑脊液查到病毒抗原或特异性抗体。

6. 脑组织活检发现病毒。

一般 1~4 项可作临床诊断依据。

(三) 常见的中枢神经系统病毒感染的鉴别诊断及特殊诊断方法 见表 19-13。

表 19-13 常见的中枢神经系统病毒感染的鉴别诊断及特殊诊断方法

疾 病	流行病学	临床表现特征	脑 脊 液		特殊诊断方法	
			细胞数 (10 ⁶ /L)	蛋 白	病毒分离	血清学
流行性乙型脑炎	蚊子传染, 7~9月流行, 小儿多发生	高热、昏迷、脑膜刺激征, 脑炎征, 常有瘫痪、抽搐等	0.05~0.5, 早期以多核, 晚期以单核为多	轻度升高	血、脑脊液中不易分离, 尸解脑中可分离	补体结合试验(C. F)及中和
森林脑炎	蝉传染, 仅发生于林区, 春夏季节流行	高热, 有脑膜刺激征及脑炎征, 可有周围型瘫痪	0.05~0.2, 以单核细胞为主	轻度升高	血、脑脊液、尿、尸解脑	中和及 C.F

续表

疾 病	流行病学	临床表现特征	脑 脊 液		特殊诊断方法	
			细胞数 (10 ⁶ /L)	蛋 白	病毒分离	血清学
非特异性 (散发性)脑 炎	散发性,无 季节性及地区 性	发热或正常,有病毒感染的前驱 症状,有脑炎征,多数无脑膜刺激 征,有精神症状及(或)神经症状,脑 电图有参考价值	正常或轻度 升高	正常或轻度 升高	目前未分离 出病毒	中和及 C. F?
脊髓灰质 炎	夏秋季节流 行,小儿多发	有脑膜刺激征,偶有脑炎征,抽搐 少见,常见某肌群弛缓性瘫痪伴肌 萎缩明显	0.05~0.1, 早期以多核, 晚期以单核细 胞为主	中等升高	大便、尸解 中的神经系	中和及 C.F
柯萨奇病 毒感染	夏秋季节流 行	脑膜刺激征,偶有脑炎征,瘫痪少 见,可伴胸壁痛	同上	同上	大便及脑脊 液	中和及 C.F
埃可 (Echo) 病 毒感染	夏秋季节流 行	有脑膜刺激征,有或无脑炎征,有 的有皮疹,瘫痪少见	同上	同上	同上	中和及 C.F
淋巴细胞 性脉络丛脑 膜炎	夏秋季节 多,有鼠的感 染史	以脑膜刺激征为主,可有流感症 状	1.0 以下, 100% 为单核 细胞	轻微的升高	脑脊液(早 期)	中和及 C.F
狂犬病	疫狗或其他 动物(狐、猫 、蝙蝠、鼯、 牛、马、羊)咬 伤的病史	三恐症(恐水、风、声),兴奋,精神 错乱,瘫痪,吞咽困难,预后不良	一般正常, 偶尔达0.1,单 核细胞多	正常或轻度 升高	狗的唾液、 脑或人的唾 液、脑	
牛痘	种痘后相隔 时间不定,平 均 10 天	以脑炎征为主,可有瘫痪	正 常 或 增 高,以单核细 胞为主	轻微升高		
风疹脑炎	冬春季节, 小儿间流行	风疹及其他症状,常有抽搐	同上	中等升高		
传染性单 核细胞增多 症	春秋季节流 行于小儿中, 也有散发,无 季节性	常伴有上升性瘫痪,一般脑炎征 较轻	数0.01~数 0.1,以单核细 胞为主	中等升高		Heterop- hile 抗体
水痘脑炎	冬春季节流 行	典型皮疹,常有共济失调,偶有抽 搐	正常或高达 1.0以上,以单 核为主	中等升高		
麻疹脑炎	冬春季节流 行,婴幼儿发 病多	有麻疹及其他症状,可有脑炎、脊 髓炎或脑膜炎,常有抽搐	正常或似乙 脑的改变	轻微升高	血及鼻咽部 已分离出病毒	C.F
腮腺炎性 脑炎	冬春季节流 行	有或无腮腺炎的症状,以脑膜刺 激征为主,预后好。也有脊髓炎	多为0.1个, 85%以上为单 核细胞	中等升高	唾液、脑脊 液已分离出病 毒	C.F及血球 凝集抑制试验
单纯疱疹 脑炎	散发,并少 见	多为致命性的严重脑炎,新生儿 可伴发肝炎及皮肤损害	正常或升高	升高	脑脊液、皮 疹、尸解脑	中和及 C.F
带状疱疹 脑炎	散发,以成 人常见	脑膜脑炎征,偶脊髓前角受累,出 现弛缓性瘫痪,有皮肤损害特征	正常或增 高,以单核细 胞为主	轻微升高	皮疹及脑脊 液(?)	中和(?)及 C.F
亚急性硬 化性全脑炎 (SSPE)	多发生于儿 童及青年,多 为5~12岁之 间,麻疹样病 毒感染	亚急性起病,病程呈进行性发展, 分四期:①行为及精神障碍期,精 神衰退;②运动障碍期,肌阵挛、共 济失调、舞蹈或手足徐动等;③昏迷 及去大脑强直期;④皮质功能丧失 期	正常或稍高	γ-球蛋白增 高,胶金曲线 呈典型的麻疹 型	脑组织分离 麻疹样病毒	血清、脑脊 液出现高水平 的麻疹抗体

三、蛛网膜炎

是指脑或脊髓的慢性局限性蛛网膜与软膜的炎症,分为脑、脊髓及脑脊髓蛛网膜炎。

(一) 分型 ① 单纯增厚型;② 粘连型;③ 囊肿型;④ 混合型。

(二) 诊断标准

- (1) 急性或亚急性起病,可转为慢性过程,病程较长;
- (2) 病前有感染(尤其结核)及外伤因素;
- (3) 病变局限或散在,临床症状及体征较复杂、弥散(脑蛛网膜炎常见部位: 颅后窝、大脑海凸面、视交叉及桥脑小脑角等,脊髓胸段多见);
- (4) 病情常有缓解和再发,多在感冒、受凉、劳累后加重;
- (5) 脑脊液异常,常为蛋白、细胞分离,脊髓蛛网膜炎可有蛛网膜下腔阻塞,如糖、氯降低明显可能为结核性;
- (6) 对综合治疗可能有一定疗效;
- (7) 可作气脑造影及脊髓造影来确诊。

(三) 小脑桥脑角蛛网膜炎与听神经瘤的鉴别诊断 见听神经节。

四、多发性神经病(或炎症)

由于各种原因引起的多发性神经病(或炎症)的鉴别诊断见表 19-14。

五、急性感染性多发性神经炎

急性感染性多发性神经炎的原因尚未十分清楚,可能是感染后引起的自体免疫疾病。

(一) 本病诊断标准

1. 发病前 1~3 周常有非特异性感染史,多为呼吸道感染、胃肠道感染以及血清病和传染性单核细胞增多症等。
2. 本病可发生于任何年龄的男女两性,入院时无发热(除外并发症)。
3. 急性快速的发生对称性四肢弛缓性瘫痪,常见下肢近端肌先受累,上肢近端也常见,有时肢体远端先受影响,躯干肌严重受累不常见,瘫痪肢体虽然对称性,但瘫痪程度可以不同。无力常在入院后几天内发展,很少超过两周。
4. 感觉障碍以主观感觉明显,四肢远端麻木、疼痛等,但客观感觉缺失很轻,而且短暂。最典型者是“手套-袜套型”的触、痛觉减退。
5. 膀胱括约肌功能完好,但可有暂时性排尿困难,这是由于卧床不能活动和腹肌无力之故。
6. 腱反射减弱或消失。
7. 脑神经常受累,尤其是 VII、IX、X 发生一侧或两侧麻痹最为多见。
8. 植物神经障碍,如多汗、频脉、不整脉、起立性低血压及血管运动障碍,亦可发生排尿困难。
9. 病情好转,通常在第 3 周开始,1~2 个月后逐渐恢复,多数在 6 个月内功能可完全恢复,而无残留,但腱反射减弱可长期保持。偶尔,在疾病的早期由于呼吸衰竭而死亡。
10. 脑脊液检查常有“蛋白质-细胞”分离现象,即蛋白质增高(常在 100~300mg/L),而细胞数正常或略高(不超过 $25 \times 10^6/L$),该现象常于病后 1~2 周出现,于 4~5 周达到高峰,6~10 周明显下降,3~4 个月基本正常。
11. 末梢神经传导速度减低。远端潜伏期延长, F 波延迟。

表 19-14 各种多发性神经病(或炎症)的鉴别诊断

原发疾病	多发性神经病 (或炎症)的特征	发病机理	诊断根据	治疗原则
先天性心脏病	感觉-运动型,四肢末梢尤其是两下肢,呈手套样、袜套样感觉障碍及异麻感为特征。常有阵发性肢端疼痛及发冷,肌力也减退	由于缺氧使四肢末端代谢产物易于淤滞,或下肢供血不足引起缺血性多发性神经病变。临床较为少见	① 先天性心脏病的症状及体征 ② 常具有长期缺氧史	先天性心脏病的治疗,改善缺氧状态
动脉硬化症	感觉-运动型,以主观感觉异常(异痒发麻、蚁走感、不适感)为主,偶见末梢型感觉障碍	不明,可能为动脉硬化引起缺血性改变所致	① 具有动脉硬化及高脂血症的证据 ② 除外糖尿病等疾病	血管扩张剂及去脂药物
肢端动脉痉挛症	早期出现主观感觉异常,晚期出现末梢型感觉障碍及指(趾)剧烈疼痛 —股上肢比下肢多见	植物神经功能紊乱 →肢端动脉痉挛 →缺血性改变	① 发作性或持续性肢端局部皮肤苍白或青紫,寒冷时加重 ② 四肢末端动脉搏动正常	血管扩张剂及维生素B族
癌肿	感觉型:从四肢末端开始上升性自觉强烈不适感及疼痛伴深透感减退或消失。运动障碍较轻,少数可见脑脊液蛋白增高 感觉-运动型:呈亚急性经过,恶化及缓解反复出现,可在癌原发灶症状前发病,也可在后期发病。脑脊液约半数蛋白增高	尚不明,可能与免疫机制有关,也有认为是代谢障碍所致	在癌原发灶症状出现后发病者,较易诊断。如在癌原发灶症状前发病则较难以诊断,凡年龄40岁以上,发生原因不明的多发性神经病时,应提高警惕,注意作各脏器的详细检查	原发病因治疗
慢性肾功能衰竭	大多为感觉-运动型,下肢较上肢多见,夜间发生感觉异常及疼痛加重	① 血液内某种原因不明的毒素侵犯神经末梢组织 ② 可能与糖、蛋白质代谢障碍,营养及血管障碍等多种因素有关	① 有慢性肾炎史,血非蛋白氮、肌酐及尿素氮等代谢产物增高 ② 常发生于本病患者的病情恶化过程	① 腹膜或血液透析疗法 ② 维生素B族
贫血	感觉-运动型	营养缺乏及缺氧	长期慢性的贫血史,经纠正贫血后症状好转	增加营养,纠正贫血
巨球蛋白血症	感觉-运动型	可能与丙酮酸中间代谢障碍有关	血中巨球蛋白(IgM)增高	① 半胱胺酸及青霉胺 ② 大量维生素B族
传染性肝炎	感觉型,起病缓慢,呈末梢型感觉障碍。肌力、肌张力减退及肌萎缩均较少见	肝功能损害→维生素B ₁₂ 磷化能力减低→磷酸硫酸缺乏→多发性神经病	① 食欲减退,上腹部不适,肝区疼痛,肝肿大及压痛,伴或不伴黄疸 ② 肝功能损害	① 保肝治疗 ② 大量维生素B族,尤其是盐酸吡喃硫胺
糖尿病	感觉型多见,早期出现主观感觉障碍,振动觉减退最为常见,其他感觉障碍少见。部分病人出现近端肌肉非对称性肌萎缩	代谢障碍引起继发性神经损害	① 多饮、多食、多尿、消瘦 ② 血糖增高,尿糖阳性,葡萄糖耐量试验不正常等	① 迅速控制糖尿病,纠正营养失调 ② 维生素B族
血紫质症	运动型为主,两侧对称性,近端为重的四肢瘫痪,约1/2~1/3伴末梢型感觉障碍	可能为卟胆元影响末梢神经所致	① 腹痛、呕吐、肌肉痛等症状 ② 血、尿的卟检查	肾上腺皮质激素,促代谢药物
维生素B ₁₂ 缺乏	感觉-运动型	维生素B ₁₂ 缺乏→糖代谢障碍→神经营养障碍	① 见于慢性消耗性疾病 ② 下肢浮肿,重者有心衰症状	大量维生素B ₁₂
烟酸缺乏	感觉-运动型	烟酸缺乏→影响辅酶I、II→严重代谢障碍	常伴发皮肤红斑、舌炎、腹泻等症状	中等量烟酸补充

续 表

原发疾病	多发性神经病 (或炎症)的特征	发 病 机 理	诊 断 根 据	治 疗 原 则
红斑性狼疮	感觉-运动型	末梢神经直接受炎细胞浸润或营养血管闭塞引起神经纤维变性	① 发热、关节痛 ② 皮疹：面部呈蝴蝶形红斑 ③ 内脏各器官受累，如心、肺、肾、脑等 ④ 血和骨髓查到“红斑狼疮细胞”	肾上腺皮质激素及维生素
结节性多动脉炎	感觉-运动型	损害区的神经营养血管闭塞	① 多脏器损害 ② 病程缓解和恶化 相交替 ③ 沿小动脉可出现结节，有疼痛、压痛 ④ 肌活检可确诊	肾上腺皮质激素及维生素
类风湿性关节炎	感觉-运动型	神经营养血管闭塞或神经邻近血管炎等多种因素引起	游走性关节炎肿痛及畸形，胶乳试验阳性	水杨酸制剂、肾上腺皮质激素
遗传性原发类淀粉变性	感觉型为主，感觉较运动性障碍重，最早痛、温觉减退、触觉次之，深感觉较轻，感觉障碍可延及躯干而似节段性分布		① 常染色体显性遗传 ② 常伴阳痿、无汗、直立性低血压等植物神经症状 ③ 内脏活检可确诊。如神经粗大时，可作神经活检有助诊断	维生素、铁剂
非遗传性类淀粉变性	感觉-运动型，以感觉障碍为主		除无遗传史外，其他诊断根据同上	维生素、铁剂
Refsum 综合征	感觉-运动型	原因不明的代谢障碍引起肥大性末梢神经病	① 视网膜色素变性 ② 神经性耳聋 ③ 鱼鳞癣 ④ 非特异性心电图 ⑤ 常染色体隐性遗传	大量维生素E
异烟肼中毒	感觉-运动型，浅感觉大多达胸部，深感觉以振动觉最常见	异烟肼对维生素 B ₆ 代谢影响，使后者排泄增加而体内缺乏	① 有大剂量或长期服用异烟肼史 ② 尿中维生素 B ₆ 排泄增加 ③ 早期停药后，2~3 周内症状消失	大量维生素 B ₆
硬皮病	感觉-运动型，肢端冷感及发作性剧痛，常并发皮肤溃疡	可能为远端小动脉损害继发的，或病变直接累及末梢神经	① 皮肤变硬、萎缩 ② 肢端动脉痉挛现象	肾上腺皮质激素、中药二仙汤等
风湿病	感觉型为主，运动障碍较轻	血管周围炎细胞浸润及血管内膜增生引起末梢神经损害	① 大多并发关节炎、风湿性心脏病等风湿病 ② 血沉、抗“O”及粘蛋白增高	肾上腺皮质激素及维生素 B

(二) 鉴别诊断 本病应与下列疾病鉴别,见表 19-15。

(三) 临床病型 本综合征是一个疾病单元,在临床上分五型如表 19-16。广义的解释,仅症状不同,而经过、预后是相同的。第 I 型是最常见的。

六、艾滋病(AIDS)的神经系统损害

艾滋病(acquired immune deficiency syndrome) 是获得性免疫缺陷综合征。AIDS 患者约 1/3 有神经系统损害的表现,1/10 且为其首发症状,尸检发现 80% 以上患者神经系统有病理改变。病原为一种 C 型 RNA 病毒——逆转录酶病毒 (retro-virus)。命名为人类免疫缺陷病毒(HIV)。此病毒选择性地感染 T 辅助淋巴细胞(T_H),引起严重的细胞免疫

表 19-15 主要疾病的鉴别诊断要点

疾 病	临 床 特 征	辅 助 检 查
急性间歇性血紫质病	激烈的腹痛发作,对日光过敏,精神症状	尿中卟啉增加,δ-ALA 增加
白喉性神经炎	白喉感染史,喉返神经麻痹,心脏传导障碍	咽喉部能分离出白喉杆菌
铅中毒性神经炎	上肢重于下肢,两侧不对称,垂手、垂足,腹痛发作,齿铅线	血中铅定量增加,血液点彩红细胞增多
小儿麻痹	急性发病,左右非对称性,感觉正常	分离病毒,抗体效价增高,脑脊液细胞数增多
急性出血性角膜炎	结膜发红,小儿麻痹样瘫痪,非对称性	分离病毒,抗体效价增高,脑脊液细胞数增多
周期性麻痹	男性多,2~3日恢复,易再发	脑脊液正常,血清钾低
脚气性神经炎	感觉障碍重,肌压痛,心脏扩大,水肿,脉压增大	脑脊液正常,传导速度正常,肌电图轴突变性,血中 VitB ₁ 减少

表 19-16 临床病型

- I. 脊神经型
- II. 脊神经、脑神经混合型
- III. 脑神经型
- IV. 假肌营养不良型
- V. 运动失调型(Fisher 综合征)*

* Fisher 综合征 本症是全眼外肌麻痹、运动失调和腱反射消失三主征,是急性感染性多发性神经炎的特殊型。脑脊液通常是蛋白质细胞分离,预后良好。Fisher 综合征的诊断标准见表 19-17。

表 19-17 Fisher 综合征的诊断标准

- I. 发病前数天或两周内常有上呼吸道感染、腹泻等前驱症状,还可有流行性腮腺炎、疫苗接种、过敏反应及产后等病史;
- II. 本征多发生于青壮年,男性稍多;
- III. 三主征:① 全眼外肌麻痹(亦有眼内肌麻痹)
② 双侧小脑性共济失调
③ 腱反射消失
亦有 VII、IX、X 脑神经麻痹,四肢感觉异常,振动觉减低等症候;
- IV. 脑脊液呈“蛋白质-细胞”分离现象,病后 1 周出现;
- V. 脑电图常呈现轻度弥漫性异常;
- VI. 预后良好,约 2 周后逐渐好转,2~6 个月恢复正常;
- VII. 需排除 Wernicke 脑病、脑干脑炎或梗塞、重症肌无力、急性小脑炎、多发性硬化症、腊肠(肉毒)中毒、羊妥英钠中毒等。

表 19-18 HIV 所致中枢神经系统疾病

中枢神经系统原发性人类免疫缺陷病毒直接感染

- (一) 急性 HIV 脑膜脑炎 急性精神症状和意识障碍,常合并癫痫大发作。脑脊液呈非特异性炎症改变,EEG 显示弥漫性异常,CT 扫描正常,急性期症状可几周内消失,但脑部 HIV 感染仍继续存在,以后并发展为亚急性或慢性脑病及(或)脑炎
- (二) 慢性 HIV 脑膜炎 表现为慢性头痛和脑膜刺激征,可累及 V、VII、VIII 对脑神经。CSF 为慢性炎症反应,HIV 培养阳性
- (三) 亚急性或慢性脑病及(或)脑炎(爱滋病-痴呆综合征) 最常见。主要特征为进行性痴呆伴显著脑萎缩,常为艾滋病首发症状。疲乏、退缩、识别障碍,意识模糊,后期可发展为严重痴呆,大小便失禁。少数有局灶征。脑脊液正常或淋巴细胞及蛋白轻度增高。EEG 可见弥漫性慢波,CT 可见非特异性脑萎缩,脑室扩大,脑沟增宽,白质有低密度影。MRI 可有水肿及炎症。病理可见脑萎缩,白质中血管周围脱髓鞘,有多发性小神经胶质结节。脑脊液和脑组织 HIV 培养阳性。用 AZT (Azidothymidine, 叠氮胸腺嘧啶) 治疗能改善症状
- (四) 急性肉芽肿性脑血管炎 尸检呈广泛的大脑前、中、后动脉及其近端分支呈肉芽肿性血管炎改变,引起多数脑梗塞灶,涉及基底节,内囊皮层下白质、顶及枕叶中层以及桥脑被盖部。高热、精神症状、阵发性意识障碍及相应的局灶征。脑脊液中 WBC $0.18 \sim 0.329 \times 10^6/L$ 淋巴细胞占 88~97%,CT 呈进行性脑萎缩和多发性低密度灶

续 表

- (五) 脊髓病 病理呈空泡样脊髓病,表现类似亚急性联合变性,进行性痉挛截瘫,共济失调、尿失禁。脑部可有空泡样改变,可有肌阵挛和痫呆
- (六) 周围神经病 表现为远端对称性感觉运动性神经病,脑脊液正常或蛋白增高,肌电图示肢端感觉运动神经病,脱髓鞘为主者有轻度神经传导速度减慢
- 继发于艾滋病的中枢神经系统机会性感染
- (一) 脑弓形体病 为艾滋病的常见并发症。病理改变为多发性脓肿或肉芽肿,可见分界清楚的坏死灶,周围有炎性细胞浸润(艾滋病患者以中性白细胞为主,非艾滋病者以单核细胞为主),坏死灶附近可见弓形体包囊和自由滋养体。神经系表现多样,多为亚急性起病。局灶征明显包括:偏瘫、失语、视野缺损、癫痫发作、脑干、小脑或基底节症状等,有持久发热及不同程度的意识障碍、精神症状等弥漫性脑病的表现。脑脊液多有蛋白增高,少数有轻度单核细胞增高或糖降低。CT 可见多发性块状病灶,多位于灰、白质之间。可有周围水肿带及占位效应。脑组织活检可迅速确诊。用乙胺嘧啶和磺胺对甲氧嘧啶治疗,几周症状可缓解
- (二) CNS 真菌感染 真菌特别是新型隐球菌脑膜脑炎为艾滋病的 CNS 常见并发症。头痛、发热、意识障碍及癫痫大发作。偶有颈强直,脑脊液细胞常不增高,CT 为非特异性,轻-中度脑室扩大,有时可见脑萎缩、肉芽肿或脓肿的图像。脑脊液墨汁染色可查到隐球菌或其荚膜抗原阳性而肯定。可用二性霉素 B 和 5-氟胞嘧啶联合治疗。曲霉菌感染是艾滋病晚期少见的脑内并发症。球孢子菌病流行地区亦可合并于艾滋病的脑内感染
- (三) CNS 病毒感染 病毒性脑膜炎常为反覆发作的慢性状态,部分可并有脑神经麻痹或远端感觉运动性周围神经病
- 巨细胞病毒感染(CMV): 感染可直接造成严重脑炎和导致失明的视网膜炎。症状很似亚急性或慢性脑病,脑活检及病毒分离有助于诊断
- 单纯疱疹病毒(HSV)脑炎: 表现为头痛、发热、人格改变、轻偏瘫、失语、癫痫发作等。脑活检作 HSV 分离确诊
- 进行性多灶性白质脑病(PML): 为弥漫性大,小脑半球的非对称性白质受累。有进行性精神衰退、识别障碍、偏瘫、偏盲、失语、偏身感觉障碍、面瘫、构音障碍、视觉障碍等。CSF 正常。EEG 有局灶性异常。CT 于较晚期可见白质中多灶性低密度区、无增强及块影。脑活检可确诊。病理呈多灶性白质脱髓鞘区,少突胶质细胞中存在核内包涵体,用间接免疫荧光技术可证实为 JC Polyoma 病毒
- (四) CNS 细菌感染 以分枝杆菌感染较多,表现为儿童发育延迟和基底节钙化、发热、精神衰退、视神经炎、多发性神经病、脑膜炎及脑脓肿等。其他有奴卡菌、沙门菌、李司忒菌等感染
- 继发于艾滋病的中枢神经系统肿瘤
- (一) 淋巴瘤 可为原发于 CNS 或继发于系统性淋巴瘤。瘤细胞浸润脑实质血管周围间隙或软脑膜。临床表现有人格改变、意识模糊、头痛、视觉障碍、局灶性神经功能障碍。脑膜转移者可有脑神经(以 III、VI、VII 常见)损害及多发性神经根损害等。CSF 正常,或淋巴细胞、蛋白增高和糖降低。CT 显示脑组织深部、脑室周围有环状增强病变与其他肿瘤或感染难鉴别。脑膜转移者可有脑膜增厚及增强。脑活检可确诊。也可累及脊髓
- (二) Kaposi 肉瘤 CNS 受累时多已伴有其他内脏受累及肺部广泛转移。且易并发 CNS 感染,包括脑弓形体病、隐球菌脑膜脑炎等
- 继发脑血管意外
- 由于急性脑内芽肿性血管炎引起广泛的脑梗塞,或脑出血以及蛛网膜下腔出血
- 其他
- 可有多发性肌炎、视网膜损害。小儿艾滋病的神经系并发症表现为后天性头小、智力迟钝、脑病和锥体束征等。EEG 呈弥漫性慢波。CT 或尸检曾发现基底节血管钙化

缺陷,导致对许多机会性感染及某些肿瘤的易感性增高。HIV 可由突变获得亲神经特异性的变种。感染的单核和巨噬细胞是 HIV 通过血脑屏障进入中枢神经系统(CNS)的媒介。HIV 可在 CNS 内长期存活,并直接感染而造成多种损害。神经系的损害可分为原发性和继发性,见表 19-18。

第四节 肿瘤(包括转移癌瘤)

一、神经肿瘤的分类与鉴别诊断

神经肿瘤的分类与鉴别诊断见图 19-1、2 及表 19-19。

表 19-19 神经肿瘤的分类

鉴别项目/分类	星形细胞瘤		少枝胶质细胞瘤	室管膜瘤	髓母细胞瘤	脑膜瘤	
	I 级	II 或 III 级					
组织来源	星形胶质细胞		少枝胶质细胞	室管膜细胞	胶质细胞	脑膜、胶质母细胞、蛛网膜绒毛之脑膜细胞	
好发部位	成人多见于大脑(额、顶、颞叶)皮质下的白质中,在幼儿都发生于小脑半球及脑干		大脑半球,尤以额叶	第四脑室及脊髓中央管	小脑蚓部	矢状窦、海绵窦、蝶窦附近、节板附近、胸椎神经根之一侧	
症状	缓慢起病,有颅内压增高如头痛、呕吐及视乳头水肿等,以及精神症状和抽搐,脑组织受肿瘤压迫及破坏出现局灶性神经症状		同左,症状发展较慢,癫痫发作机会较多	同左,常有喷射性呕吐,枕下部疼痛,两下肢运动失调,脊髓内肿瘤症状	症状发展快,先是走路蹒跚步态,颅内压增高征明显且重,小儿时头颅可增大	发展慢,头痛,失明、抽搐、瘫痪等	
肉眼所见	大小	不一	不定	一般较小	大小不一,一般不很大	不一,小者仅几毫米直径,大者如苹果	
	包膜	无	无	无,但界限清楚	无,但界限清楚	有	
	质地	软脑本质为硬	软	较软	软	软,易碎	坚韧,压之微有弹性
	形状	肿瘤在脑实质中,仅见患处肿大,脑回扁平,脑沟狭窄		同左	脑外观正常或囊形脑积水	脑室扩大,有时肿瘤填满第四脑室	球形,扁平盘状,或分叶结节
	切面	灰白色,均匀,边缘不清楚,常有囊性变	出血、变性和坏死,故有各种各样颜色,呈镶嵌状,边缘清楚,有囊性变	浅红色,可有多种小囊肿发生	灰红或深红色,常有囊性变,恶性者,常见出血或坏死	灰红色,均匀一致	白色或灰白色,常呈纹状,偶有出血或钙化砂粒
镜检	细胞形状	分化佳,与正常星形细胞相似	分化较差者,形状大小不等,典型细胞很像双极胶质细胞	大小形状不一致	上皮样细胞柱形,常形成管腔,管膜或胶质细胞萝卜形	如淋巴细胞或呈梨状、梭形	脑膜细胞扁平或多角形,边界不清楚,纤维细胞呈梭形、星形,分界清晰
	胞浆	H. E 染色切片中不见胞浆	少量	胞浆空而胞膜清楚	少量	少	前者丰富,着色浅,后者丰富,着色红
	胞核形状	圆形、椭圆形,染色较深,大小一致,形状整齐	大小形态不一致	圆形,深染	卵圆形	圆形或椭圆形,染色质丰富	前者圆形或椭圆形,染色质呈颗粒状,分布均匀,后者圆形深染
	核分裂	无	可见	偶见	恶性者可见	多见	偶见,恶性者多见
	其他		可见瘤巨型细胞		恶性者可见瘤巨型细胞		多核巨细胞于恶性者多见
	排列	瘤细胞分布均匀弥散,但细胞间有一定空隙,血管不多	细胞密度高和坏死,坏死灶周围瘤细胞排列成栅状,血管较多,并有血窦样。血管之外膜、内皮增生及丝球样增生	瘤细胞排列紧密,间质少,细胞浆变空,核膜清楚,故呈蜂窝状,血管较少,内膜可有增生,管壁可见钙化	由两层瘤细胞排列成环状之“菊花团”或围绕血管排列成“假菊花团”,此外尚有呈现弥漫、片状或乳头状排列	瘤细胞成片排列,由丰富血管之间质分隔,有时见到排列半圆形、圆形的“假菊花团”	瘤细胞可呈漩涡状或波浪状排列
	治疗	手术治疗,或手术治疗配合放射治疗及化疗,中草药治疗		同左,采用综合治疗	同左	放射治疗或配合手术综合治疗	手术切除

与鉴别诊断(临床与病理)

血管母细胞瘤	垂体腺瘤	松果体瘤 (松果体细胞瘤)	节细胞神经瘤 (神经节细胞瘤)	节细胞神经母细胞瘤(神经母细胞瘤)	颅咽管瘤
血管母细胞及血管瘤	嫌色细胞、嗜酸细胞或嗜碱细胞	大细胞(类上皮细胞)小细胞(类似淋巴细胞)	神经节细胞	由肾上腺髓质及交感神经节而来	咽管残存鳞状上皮
小脑半球	垂体前叶	中脑背面中部	胸腹腔的交感神经节,肾上腺,间脑灰结节附近	肾上腺及躯干交感神经节	垂体结节部
颅内压增高症状明显,小脑性共济失调及其他小脑损害症状	视交叉综合征,加上内分泌的改变,如嫌色性腺瘤—垂体机能减退(压迫其他垂体细胞);嗜酸性腺瘤—肢端肥大症或巨人症;嗜碱性腺瘤—肾上腺皮质功能亢进综合征	有四选体综合征和颅内压增高征,还伴有性早熟症状	据肿瘤的部位而定	据肿瘤的部位而定	多见儿童,生长慢,常表现垂体机能减退,视力障碍,视神经萎缩等症状
不定	不一,嗜酸性腺瘤,体积不超过数毫米直径	不定	较大,直径约15~30cm	不定,一般较大	不一,常较大体大
无	有,限于垂体内则无包膜	无	有	无,如有且多不完整	有
囊状或实体性肿物	软	脆,软	略硬	脆,软	略硬,常有囊性感
不定	球形	圆形	表面光滑,圆形肿物	不定	囊肿或实性
常为鲜红色或嗜红色囊状,内有黄色液体,囊之一端为瘤组织	灰红,均匀	均匀,灰白色,有出血则呈灰红色	灰白色纹状	灰白色或浅红色,均匀,可有出血和坏死偶有钙化	囊内含黄色液体,囊壁一端常有结节状结构,囊壁常有钙化
核形或多边形	嫌色性腺瘤,为多角、长形,空泡状,界限不明显。嗜酸性,嗜碱性腺瘤细胞大,界限明显	大细胞卵圆形,或多角形,小细胞圆形	卵圆形、梨形或不规则形	小圆形,类似淋巴细胞	多角形、柱形或立方形
有泡沫状细胞,瘤细胞内部出现空隙,血液流通,称细胞浆内开窗	嫌色性腺瘤:色淡无颗粒;嗜酸性腺瘤:色红有颗粒;嗜碱性腺瘤:深紫有颗粒	大细胞丰富,着色淡,小细胞几乎没有	胞浆均匀、致密或呈颗粒状	少,几乎不见	较多
圆形或卵圆形	圆形	大细胞呈圆形或椭圆形,大且呈泡状;小细胞圆形深染	较大,圆形,核仁较粗,尼氏耳体不多,可有双核	圆而小,深染,无核仁	圆形
偶见	偶见	甚少	无	多见	恶性者多见
					胆固醇结晶
肿瘤常为囊状,主要由小血管及其壁间的网状内皮细胞所组成,血管壁较菲薄	腺泡状,索状排列,间隙少,有的沿血管排列,嗜酸性腺瘤细胞排列紊乱	和睾丸精原细胞的形态结构完全相似,有时有钙化	瘤细胞散布在大量错综排列的神经纤维之间,如生长在脑内,有各阶段的成胶质细胞穿插,故瘤的背景好像胶质瘤	瘤细胞弥漫分布,可环集为“菊形”团状排列	组织图像为鳞癌,可有角化珠形成,有时又像造釉细胞瘤
同星形细胞瘤	放射治疗或手术加放射治疗	手术切除或放射综合治疗	手术切除	手术切除	手术切除或补充放射治疗

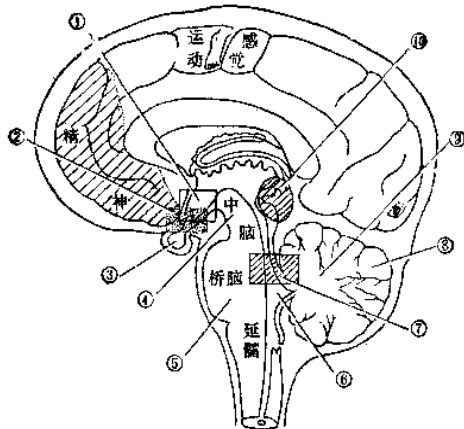


图 19-1 脑的各部位的特征性症状

- ① 丘脑下部(植物神经、内分泌): 神经内分泌、体温、食欲障碍、性欲、防御反应(恐怖、怒)
- ② 蝶鞍上部: 两侧侧偏盲、视力下降、视神经萎缩、内分泌(丘脑下部)症状、肥胖、嗜睡、尿崩症、垂体功能低下
- ③ 脑下垂体: 垂体功能低下、垂体功能亢进(巨人症、肢端肥大症)、ACTH 过多(肾上腺皮质功能亢进征群)
- ④ 中脑: 动眼神经麻痹、红核黑质障碍、动眼神经麻痹 + 对侧偏瘫、动眼神经麻痹 + 对侧震颤、舞蹈动作、手足徐动
- ⑤ 桥、延髓: 面神经麻痹、外展神经麻痹、对侧偏瘫、中枢性眼震、排尿障碍、呼吸障碍
- ⑥ 第四脑室: 刺激呕吐中枢、排尿障碍、四肢感觉障碍
- ⑦ 小脑桥脑角: 耳鸣、听力下降、眩晕、面神经麻痹
- ⑧ 小脑半球: 一侧小脑失调、眼震、眩晕
- ⑨ 小脑蚓部: 躯干失调、肌力减弱、步态不稳、眩晕
- ⑩ 松果体、四叠体: 上方视障碍、性早熟。

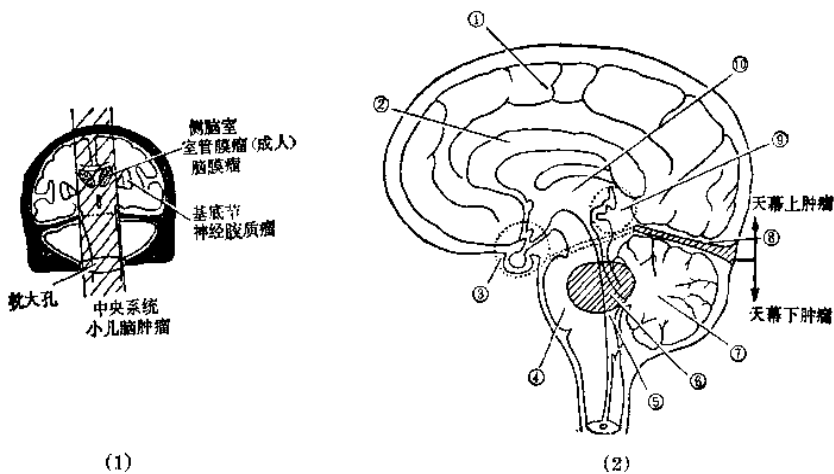


图 19-2 易发肿瘤常见部位

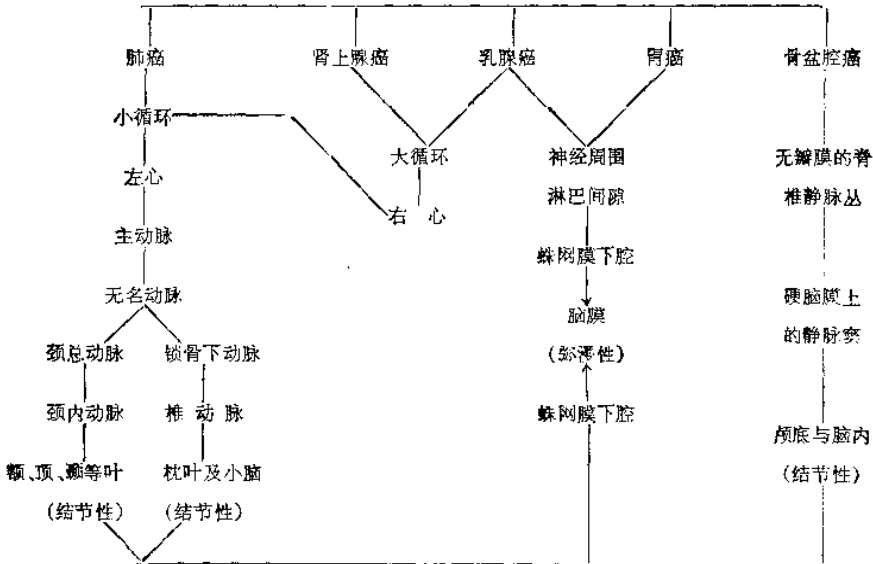
- (2) 中 ① 大脑半球: 神经胶质瘤、星形细胞瘤、多形神经胶质母细胞瘤、少突胶质瘤、室管膜瘤、脑膜瘤、转移性肿瘤
- ② 垂体体: 神经胶质瘤
- ③ 蝶鞍周边: 垂体腺瘤(成人, 包括嫌色细胞瘤、嗜酸细胞瘤)、颅咽管瘤(小儿) 脑膜瘤、视神经胶质瘤、异位松果体瘤、胆脂瘤、脊索瘤
- ④ 脑干部(中脑、桥脑、延髓): 神经胶质瘤、星形细胞瘤、海绵母细胞芽瘤、多形神经胶质母细胞瘤
- ⑤ 第 IV 脑室: 室管膜瘤(小儿)
- ⑥ 小脑、桥脑角: 听神经瘤、脑膜瘤、胆脂瘤、皮样囊肿、脊索瘤
- ⑦ 小脑半球: 星形细胞瘤(小儿)、血管母细胞瘤(成人)、小脑蚓部髓母细胞瘤(小儿)
- ⑧ 天幕: 脑膜瘤
- ⑨ 松果体部: 松果体肿瘤、奇胎瘤、髓母细胞瘤
- ⑩ 第 III 脑室: 乳头瘤、室管膜瘤、星形细胞瘤

二、转移性脑癌瘤

常见的原发癌有肺癌、乳腺癌、宫颈癌及绒毛膜上皮癌、前列腺癌、胃癌、甲状腺癌、肾癌、鼻咽癌等。

(一) 原发肿瘤与转移途径(血液循环、淋巴、脊静脉丛逆流)的关系 见表 19-20。

表 19-20 原发性肿瘤与转移途径的关系



(二) 转移性脑癌瘤的分类 见表 19-21。

表 19-21 转移性脑癌瘤的分类

分 型		原 发 癌 瘤
I 脑 内 型		1. 肺癌(占有转移瘤 50%左右) 2. 乳腺癌(在转移瘤中占第 2~5 位) 3. 宫颈癌及绒毛膜上皮癌(占转移瘤的 8~22.6%)
II 脑 外 型	脑 膜 型	1. 胃癌 2. 肺癌
	颅 底 型	1. 鼻咽癌 2. 其他
	颅 骨 型	1. 甲状腺癌 2. 乳腺癌

(三) 转移性脑癌瘤的诊断标准

1. 颅内转移癌瘤的诊断:

- (1) 年龄为中年以上;
- (2) 病程短而病情发展迅速;
- (3) 有颅内压增高表现(视乳头水肿且出血);
- (4) 血沉增快(可除外结核及风湿病等常见病);
- (5) 脑脊液发现癌细胞;

- (6) 脑组织活检或病理证实;
- (7) 辅助检查(X线、脑电图、脑超声波、同位素脑扫描、CT检查等)可确定占位性病变;

(8) 可找出原发器官的癌瘤,如肺癌、胃癌、肝癌及鼻咽癌等;或尚未发现原发病灶。

2. 颅内多发性转移癌瘤的诊断:

- (1) 明显的精神障碍;
- (2) 血沉增快,尤其超过 80mm/h 者;
- (3) 临床表现不能用一处病灶解释者;
- (4) 脑血管造影正常或有多个病灶变化者;
- (5) 脑电图有多个病灶波者;
- (6) CT 检查即可确定;
- (7) 可找出原发器官的癌瘤。

三、非转移性癌性神经疾病

癌肿对神经系损害的表现: ① 转移性神经系损害(如前述); ② 局部浸润或压迫性神

表 19-22 非转移性癌性神经疾病与分类

<p>(一) 脑 症</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 进行性多灶性白质脑病 2. 弥漫性灰白质脑病 <ul style="list-style-type: none"> ① 伴有精神症状 ② 亚急性小脑变性症 ③ 脑干损害 3. 代谢和内分泌功能障碍、营养缺乏原因的脑症 <ul style="list-style-type: none"> ① 不伴有骨转移的高钙血症 ② 副肾功能亢进症 ③ 低血糖症 ④ 低钠血症和水中毒 ⑤ 在特别大球蛋白血症的高粘稠状态
<p>(二) 脊髓病</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 慢性脊髓病 <ul style="list-style-type: none"> ① 脊髓束性变性症 ② 脊髓索性、神经元性变性症 ③ 运动神经元疾病 2. 亚急性坏死性脊髓病 3. 营养性脊髓病
<p>(三) 神经病</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 伴有后索变性的感觉性神经病 2. 末梢感觉运动性神经病,多发性神经病或单发性神经病 3. 代谢、内分泌性、营养性神经病
<p>(四) 肌肉病</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. 多发性肌病 2. 神经肌肉传导异常 <ul style="list-style-type: none"> ① 重症肌无力样综合征 ② 重症肌无力症 3. 多发性肌炎与皮肌炎 4. 内分泌功能障碍引起的代谢性肌病 <ul style="list-style-type: none"> ① 副肾功能亢进症 ② 高钙血症 ③ 甲状腺功能亢进症

经系损害;③ 非转移性神经系损害。

非转移性癌性神经疾病与分类如表 19-22。其诊断在临床上遇有以下情况时,应考虑非转移性癌性神经疾病:① 中年或中年以上患者;② 已有原发癌肿存在,或已有癌肿但尚未被发现;③ 出现以感觉障碍和疼痛为主的周围神经损害;④ 症状发展异常之慢的运动神经元疾病;⑤ 近端肌无力和肌内萎缩,迅速或逐渐发展,伴有肌肉疼痛者;⑥ 有平衡及共济运动障碍,缓慢或亚急性起病,无颅内压高者,可能为亚急性小脑变性症;⑦ 慢性淋巴细胞性白血病、淋巴网织细胞瘤及淋巴瘤病程中出现弥漫性不对称的脑损害症状,可能为进行性多灶性白质脑病。

四、脑瘤的精神障碍

(一) 发病机理 脑瘤引起的精神障碍的原因可能有:① 肿瘤直接对正常脑组织的刺激与破坏;② 肿瘤对邻近与远处脑组织的机械性压迫与移位;③ 肿瘤引起脑血液与脑脊液循环障碍;④ 由于肿瘤的占位、脑组织肿胀或水肿、脑血液与脑脊液循环受阻等多种原因形成了颅内压增高;⑤ 肿瘤本身的毒性代谢产物和肿瘤引起全身性营养代谢障碍与恶病质对脑组织的毒性作用;⑥ 个体神经系的不稳定性与个体反应的差异。

(二) 脑瘤的性质和部位与精神障碍的关系 有的材料统计约 70%的脑瘤患者可出现

表 19-23 各部位脑瘤的精神症状

脑 瘤 的 部 位		临 床 症 状
额 叶	额叶凸面	淡漠,主动性缺乏,运动抑制,言语思维贫乏,分析综合与领悟能力降低为特征
	眶面	人格改变,如欣快、幼稚、浅薄的诙谐,好说大话;道德性障碍,如贪食、性欲亢进、不知羞耻,不注意卫生,行为放荡笨拙,童样痴呆,自知力丧失等
胼 胝 体		淡漠,呆滞少动,缺乏主动性,对周围缺乏兴趣。记忆障碍突出,有近事遗忘。尚可有定向障碍及嗜睡,一般无智能障碍
颞 叶		发作性梦样状态,表现为短暂的意识丧失,患者突然中断谈话,停止活动,对空凝视,具有似曾相识感与似曾不识感(现实疏远感),有时有幻听。听到钟表的响声,觉得物体变形等; 钩回受侵时,出现钩回发作,即发作前有不愉快的嗅觉或味觉先兆,随后意识模糊,梦境般体验,并伴有舔吮唇舌及咀嚼等动作。患者在有幻嗅、幻听时通常伴有不快的情绪、焦虑、疑病倾向、易激惹,甚至有冲动行为;主侧颞叶肿瘤可出现感觉性失语和言语错乱等
顶 叶		主侧顶叶肿瘤出现失语症、健忘等,还可有失读症、失用症、书写构图与计算不能、左右定向障碍、手指失认症等,其他还有情绪改变,如忧郁、焦虑、恐惧等
枕 叶		除有同向性视野缺损外,亦可发生幻视。幻视的特点为圆形、星状、线条、或移动多变的闪光。幻视本身可作为单一的症状出现,亦可能为癫痫的先兆
上段脑干(丘脑、III 脑室、中脑)		常有意识障碍,发作性意识障碍者有突然发生的剧烈头痛、呕吐、意识不清,伴有去大脑强直姿态,亦可伴有全身肌张力降低而猝倒。持续性意识障碍呈瞪眼昏迷状态 丘脑肿瘤呈丘脑性痴呆,在丘脑较内侧者,尤其是向双侧浸润的肿瘤,可见到与柯萨可夫综合征相似的表现:明显的智能减退、记忆障碍、时间、空间定向缺失,有时出现主动缺乏和嗜睡,但情感方面变化较少 少数病例有病理性持续不眠,躁动不安,恐怖性幻视、幻嗅及难忍的自发性疼痛,或出现体温调节、代谢与内分泌障碍
垂 体		一般无颅内压增高。有性格和行为的改变,通常表现为精神迟钝,兴趣减少,行为被动,情绪不稳,焦虑紧张,易激惹,性欲减退,月经停止,嗜睡与睡眠倒错等现象
弥 散 性 肿 瘤		大脑两半球白质中的弥漫性神经胶质细胞瘤、多发性肿瘤或多灶性转移癌瘤,易产生器质性痴呆的精神症状

精神障碍。其中 40~50% 为神经胶质瘤(其中约半数为多形性成胶质细胞瘤), 20~25% 为脑膜瘤, 其余为转移瘤、垂体瘤、听神经瘤和颅咽管瘤等。

额叶、颞叶、胼胝体及丘脑的肿瘤, 常有精神障碍。特别是颞叶与额叶的肿瘤, 精神障碍可能是其唯一的早期症状。大脑半球后部与小脑幕下的肿瘤, 其精神障碍常常不明显。

(三) 脑瘤的精神症状

最常见的为不同程度的意识障碍, 记忆障碍与智能障碍。这些症状在疾病的后期, 多为颅内压增高与大脑功能广泛受累的结果。在疾病的早期, 则额叶肿瘤易出现智能障碍, 颞叶肿瘤易出现记忆障碍, 上段脑干肿瘤易出现意识障碍。各部位脑瘤的精神症状见表 19-23。

第五节 脑血管疾病

一、脑血管疾病的分类

一九八六年第二届全国脑血管疾病会议制定的脑血管疾病分类如表 19-24。

表 19-24 脑血管疾病分类

I. 短暂性脑缺血发作
1. 颈动脉系统
2. 椎-基底动脉系统
II. 脑梗塞(颈内动脉系统及椎-基底动脉系统)
1. 脑血栓
(1) 动脉粥样硬化
(2) 动脉炎
(3) 外伤性及其他物理因素
(4) 血液病如红细胞增多症、巨球蛋白血症等
(5) 药物
(6) 其他原因
2. 脑栓塞
(1) 心源性
(2) 动脉源性
(3) 其他(脂肪栓、空气栓、瘤栓、寄生虫栓、静脉炎栓等)
3. 腔隙性脑梗塞
(1) 纯感觉型
(2) 纯运动性轻偏瘫及其变异型
(3) 同侧共济失调性轻偏瘫
(4) 构音不全-手笨拙综合征
(5) 感觉运动型
4. 血管性痴呆
(1) 弥散缺血性痴呆
① 面积广泛性梗塞
② 分水岭梗塞
③ 进行性皮质下脑病
(2) 多发梗塞性痴呆
(3) 重要部位梗塞引起的痴呆: 海马、丘脑和额叶
5. 其他
III. 颅内出血

续表

1. 脑出血
 - (1) 高血压动脉硬化性脑出血(壳核、丘脑、尾状核头部、中脑、桥脑、小脑、皮质下白质即脑叶、脑室及其他)
 - (2) 外伤性
 - (3) 继发于梗塞的出血
 - (4) 肿瘤性出血
 - (5) 血液病引起
 - (6) 动脉炎引起
 - (7) 药物引起(抗凝剂、血栓溶解剂如尿激酶等)
 - (8) 脑血管畸形或动脉瘤引起
 - (9) 其他
 - (10) 原因不明
 2. 蛛网膜下腔出血
 - (1) 动脉瘤破裂引起
 - ① 先天性动脉瘤
 - ② 菌性动脉瘤
 - ③ 动脉硬化性动脉瘤
 - (2) 血管畸形
 - (3) 动脉硬化
 - (4) 颅内异常血管网症
 - (5) 外伤
 - (6) 其他及原因不明
 3. 硬膜下出血
 4. 硬膜外出血
- IV. 高血压脑病
- V. 颅内动脉瘤
1. 先天性动脉瘤
 2. 动脉硬化性动脉瘤
 3. 菌性动脉瘤
 4. 外伤性假性动脉瘤
 5. 其他
- VI. 颅内血管畸形
1. 脑动静脉畸形(部位、大小)
 2. 海绵状血管瘤
 3. 静脉性血管畸形
 4. Galen 静脉瘤
 5. 颈内动脉海绵窦瘘
 6. 毛细血管扩张症
 7. 脑-面血管瘘病
 8. 颅内-颅外血管交通的动静脉畸形
 9. 其他
- VII. 脑动脉炎
1. 感染性动脉炎
 2. 大动脉炎(主动脉弓综合征)
 3. 弥散性红斑性狼疮
 4. 结节性多动脉炎
 5. 颞动脉炎
 6. 闭塞性血栓性脉管炎
 7. 钩端螺旋体动脉炎

-
- 8. 其他
 - VIII. 脑动脉盗血综合征
 - IX. 颅内异常血管网症
 - X. 颅内静脉炎及脑静脉血栓(部位)
 - 1. 海绵窦血栓
 - 2. 上矢状窦血栓
 - 3. 直窦血栓
 - XI. 脑动脉硬化症

另外按病程发展可分为短暂性脑缺血发作、可逆性缺血性发作(发作后3周内症状消失) 进行性中风和完全性中风
-

国外脑血管疾病分类较复杂,且详细,如表 19-25,可供临床工作参考。

表 19-25 脑血管疾病的分类

-
- I. 脑梗塞
 - 1. 动脉粥样硬化性脑血栓
 - 2. 脑栓塞
 - (1) 心源性
 - ① 心房纤颤和心律不齐(风湿性、动脉硬化性、高血压性、先天性心脏病)
 - ② 心肌梗塞伴有附壁血栓
 - ③ 急性或亚急性细菌性心内膜炎
 - ④ 心律不齐,伴有附壁血栓的心脏病
 - ⑤ 心脏外科的合并症
 - ⑥ 非细菌性血栓症(消耗性疾病)心内膜增殖
 - ⑦ 先天性心脏病,伴有奇异性栓塞
 - (2) 非心源性
 - ① 主动脉和颈动脉的粥样硬化症(附壁血栓、粥样物质)
 - ② 其他部位的脑动脉血栓
 - ③ 肺静脉血栓
 - ④ 脂肪栓(长骨骨折)
 - ⑤ 肿瘤(肺癌、胃癌等)
 - ⑥ 空气栓(气胸、气腹)
 - ⑦ 颈和胸部外伤的合并症
 - ⑧ 其他,罕见
 - ⑨ 原因不明
 - 3. 发生于其他疾病的脑梗塞
 - (1) 脑静脉血栓
 - (2) 全身性低血压
 - (3) 动脉造影的合并症
 - (4) 动脉炎
 - (5) 血液疾病(红细胞增多症、血栓性血小板增多症、镰状红细胞贫血)
 - (6) 夹层性主动脉瘤
 - (7) 颈动脉外伤
 - (8) 乏氧症
 - (9) 放射能或X线照射
 - (10) 小脑幕裂孔疝、枕大孔疝、大脑镰下疝
 - (11) 烟雾病(Moyamoya 病)
 - (12) 其他,罕见
-

续 表

4. 原因不明的脑梗塞
- II. 短暂性脑缺血发作(TIA)**
1. 反复性局限性脑缺血发作(所谓脑血管痉挛,通常伴有脑血栓和粥样动脉硬化症)
 2. 全身性低血压(单纯晕厥、急性失血、心肌梗塞、Adams-Stokes 综合征、外伤性或外科性休克、颈动脉窦综合征、重症体位性低血压)
 - (1) 伴有局限性神经功能障碍
 - (2) 伴有晕厥
 3. 偏头痛
- III. 颅内出血(脑出血、脑室出血、蛛网膜下腔出血、硬膜下或硬膜外血肿)**
1. 高血压性脑出血
 2. 囊状动脉瘤破裂
 3. 血管瘤破裂
 4. 外伤及火器伤
 5. 出血性因素(白血病、再生不良性贫血、血小板减少性紫癜、肝脏疾病、抗凝血剂疗法的并发症、其他等)
 6. 原因不明(血压正常、没有血管瘤)
 7. 原发性或转移性脑肿瘤内的出血
 8. 败血症性栓塞、真菌性动脉瘤
 9. 伴有出血性梗塞(动脉或静脉)
 10. 继发性脑干出血
 11. 高血压性脑病
 12. 特发性脑紫斑病
 13. 伴有脑动脉、静脉的炎症性疾病
 14. 烟雾病
 15. 其他、罕见
- IV. 脑血管畸形**
1. 动脉瘤——囊状、纺锤状、球状、广泛性
 2. 血管瘤(家族性末梢性血管扩张症、网膜桥血管瘤)
 3. 缺损,发育不全,其他的血管异常(包括脑底动脉环畸形)
- V. 动脉炎症性疾病**
1. 感染和寄生虫
 - (1) 脑膜、血管梅毒
 - (2) 败血症性栓塞
 - (3) 化脓性或结核性脑膜炎继发的动脉炎
 - (4) 罕见(伤寒、血吸虫病、疟疾、旋毛虫病、其他)
 2. 原因不明的炎症性疾病
 - (1) 红斑性狼疮
 - (2) 风湿性动脉炎
 - (3) 结节性动脉周围炎(坏疽型或肉芽肿型)
 - (4) 颞动脉炎
 - (5) 主动脉和其主要分支发生的特发性肉芽肿动脉炎
- VI. 有脑实质变化的脑血管疾病**
1. 粥样动脉硬化
 2. 高血压动脉、小动脉硬化症
 3. 透明样动脉、小动脉硬化症
 4. 血管的钙化和铁色素沉着症
 5. 毛细血管硬化症,其他
- VII. 高血压脑病**
1. 恶性高血压症(原发性、慢性肾脏疾病、嗜铬细胞瘤等)

-
2. 急性肾小球肾炎
 3. 妊娠高血压综合征
- VIII. 静脉窦和脑静脉血栓症
1. 继发于耳、鼻、鼻窦、颜面及其他颅骨各部的感染
 2. 由于脑膜炎、硬膜下脓肿引起的
 3. 由于慢性疾病的衰竭引起的
 4. 产后
 5. 手术后
 6. 血液病(红细胞增多症、镰状细胞性贫血)
 7. 心功能不全、瘀血性心脏病
 8. 其他, 罕见
 9. 原因不明的
- IX. 原因不明的发生的脑卒中
-

近来按急性脑血管疾病的发病时间与进展过程, 临床上可分以下三类, 如表 19-26。

表 19-26 按急性脑血管疾病的发病时间与进展过程和临床表现分三类

-
- I. 短暂性脑缺血发作: 常为几分钟至几小时的神功能障碍, 不超过 24h, 之后不留后遗症, 多为脑血栓的前驱症状。可逆性脑缺血发作: 发作后症状持续 24h 以上, 3 周内症状消失
 - II. 进展性中风: 在一天或更长时间内产生神经功能障碍至顶峰, 可呈阶梯式或跳跃式进展, 常为脑血栓, 偶可为轻度或小量出血
 - III. 完全性中风: 在短时间内(2h)即产生神经功能障碍至顶峰, 常伴有昏迷, 多为脑出血和蛛网膜下腔出血, 偶为发展较快的脑血栓和脑栓塞
-

二、常见的脑血管疾病

常见的各种急性脑血管疾病有脑血栓形成、脑出血、脑栓塞、蛛网膜下腔出血等, 其诊断标准及鉴别诊断如下:

(一) 急性脑血管疾病的诊断标准

1. 脑梗塞(白色; 红色—出血; 混合型)

(1) 脑血栓 ① 常有前驱的短暂性脑缺血发作(TIA), 而脑栓塞和脑出血这种症状少见。② 静止时发病为多, 常在睡醒后或安静时发病, 缓慢且多逐渐进展或呈阶段性进行, 症状在几小时或较长时间内逐渐加重。③ 常意识清醒或轻度意识障碍。④ 脑脊液清晰, 只有在极其罕见的情况下, 即出血性梗塞时呈血样。⑤ 偶尔症状急速的减轻。⑥ 延髓外侧综合征(脑栓塞原因罕见)。⑦ 在其他脏器(特别是冠状动脉或周围动脉及主动脉)有动脉粥样硬化症。⑧ 通常伴有动脉粥样硬化症的疾病(高血压病、糖尿病、黄色瘤症)存在。⑨ 要除外肺癌脑内转移, 胸部X线检查应列为常规。⑩ CT: 发病后数日内相当病灶的低密度区域。

(2) 脑栓塞 ① 急骤发病, 可在几秒或 2~3min 内达到顶峰。② 多数无脑部的前驱症状。③ 意识清楚或轻度障碍。④ 脑脊液清晰, 但细菌栓子引起脑部感染时, 白细胞增高。⑤ 偶尔, 症状急速的减轻。⑥ 局灶性神经症状或特定动脉供应区的症状。⑦ 栓子的来源多为心源性(风湿性心脏病、心肌梗塞等)或非心源性。⑧ 可有新发生栓塞的表现, 其他脏器(脾、肾、四肢、肠、肺、眼结合膜等)或其他的脑血管区域。⑨ CT: 闭塞动脉支配区呈

低密度区域。如在该区内出现斑点或带状高密度区,中线偏位,可能为出血性脑梗塞。

(3) 腔隙性脑梗塞 系指脑深部微梗塞后,由大吞噬细胞将梗塞处脑组织移走,而遗留的小腔或筛孔腔隙,其大小一般为 2~20mm。其好发部位为脑的深部,特别是基底节、丘脑及桥脑。临床特征:① 病前有一次或数次 TIA 发作。② 神经系体征具有明显的孤立性质,如常见的 5 型:纯运动性偏瘫(病灶为放射冠、内囊、桥脑的锥体束)、纯感觉性中风(病灶多为丘脑腹后核)、共济失调性轻偏瘫(病灶多为放射冠或桥脑)、构音不全-手笨拙综合征(病灶为桥脑基底部的上 1/3 和 2/3 交界处或内囊最上部分的膝部)、感觉运动性卒中(病灶为丘脑腹后外侧核和内囊后肢)。③ 起病通常是渐进性,症状在数小时或数天内完成。④ 绝大多数无头痛、呕吐及意识障碍,神经症状和体征多可恢复。⑤ 因腔隙很小,故脑电图、脑血管造影和脑脊液检查常无异常,而 CT 及 MRI 对诊断有肯定价值,但腔隙小于 2mm 则不易发现。⑥ 确切的诊断是病理检查找到腔隙。

2. 颅内出血

(1) 脑出血 ① 多在体力活动或情绪激动时发病。② 发病快,在几分钟或几小时内出现偏瘫等神经精神症状。③ 急速发生昏睡至昏迷。④ 发病时常有反覆呕吐和头痛(意识没有丧失时)。⑤ 意识清醒时可有脑膜刺激征。⑥ 高血压,既往常有高血压病史及动脉粥样硬化症。⑦ 必要时于发病 6 小时后行腰穿,大多数脑脊液为血样和压力增高(脑疝前期避免腰穿)。⑧ CT:脑内血肿呈高密度区域。要注意小量出血,既无头痛,又无意识障碍,而且脑脊液澄清等的脑出血的诊断。

(2) 蛛网膜下腔出血 ① 发病急骤,青壮年以动脉瘤为多,中年以上多见于动脉硬化症。② 突然发生的剧烈头痛和常伴有呕吐。③ 可有短暂意识丧失。④ 常有明显的脑膜刺激征(颈项强直、提腿试验、布鲁金斯基征均阳性)。⑤ 多无局限性神经症状,可有精神症状。⑥ 眼底视网膜前多有出血。⑦ 脑脊液呈血样。⑧ CT:在脑池内因出血,而呈高密度区域。

3. 不伴有脑梗塞的短暂性脑缺血发作(TIA)

(1) 反覆性局限性脑缺血发作(所谓脑血管痉挛) ① 常为重度的脑血管疾病的前驱症状。② 发作是由于脑局部血循环障碍引起的短暂性脑缺血发作,但不少亦可成为非可逆性状态。③ 发作与脑血栓及动脉粥样硬化症有关。④ 主要症状为大的血管(大脑前、中、后动脉,颈内动脉,椎-基底动脉)供血区域的神经症状,多为麻木感与不全麻痹。⑤ 症状是一过性,每次发作历时数分钟至数小时,但不超过 24h 症状即消失。

(2) 伴有低血压性短暂性脑缺血发作(TIA) ① 由于低血压引起发作的症状有两类:局灶性神经症状;仅有意识丧失。② 如果血压恢复正常,则症状亦消失。而且,若无反覆的低血压,也就无反覆的发作。③ 低血压的主要原因有晕厥、急性失血、恐惧、心肌梗塞、心源性脑缺血症、外伤性及外科的休克、颈动脉窦过敏症、各种原因引起的明显的体位性低血压症等。

4. 高血压性脑病 ① 急剧的血压升高[24.0/16.0kPa(180/120mmHg 以上)],尤其舒张压。② 既往有高血压病或肾病、嗜铬细胞瘤、妊娠中毒史。③ 发生一过性的头痛、恶心、呕吐、意识障碍、抽搐、视力模糊等的急剧症状。④ 脑脊液压力增高,但清晰。⑤ 眼底可有视乳头水肿。

5. 原因不明的发作 在临床上脑出血、脑血栓、脑栓塞等的鉴别困难的脑血管疾病。

6. 其他 不属于1~5的脑血管疾病。

(二) 常见的脑血管疾病的鉴别诊断 见表19-27。脑出血与脑血栓形成有时很难鉴别,抓住以下要点有助诊断。

表 19-27 常见的脑血管疾病的鉴别诊断

鉴别要点	脑 血 栓 形 成	脑 出 血	脑 栓 塞	蛛网膜下腔出血
发病年龄	60±	50±	30±	40±或青年
过去史	动脉硬化、低血压、高血压、糖尿病等	高血压、动脉硬化、出血疾病等	心脏病(风湿性二尖瓣狭窄、心房纤颤、心内膜炎)	有头痛史、动脉硬化等
病因	(1) 动脉硬化+血流速度减慢,血压降低 (2) 动脉炎 (3) 血液粘滞性增加 (4) 颅内各种感染性疾病、头颈部外伤、钩端螺旋体病、红细胞增多及结缔组织疾病 血栓形成 → 脑软化	(1) 高血压、动脉硬化+突然血压升高 (2) 动脉瘤、血管畸形 (3) 血液病(出血性) (4) 脑外伤 (5) 脑肿瘤	(1) 二尖瓣狭窄+心房纤颤、血栓脱落 (2) 亚急性细菌性心内膜炎,赘生物脱落 (3) 心肌梗塞,附壁血栓脱落 (4) 骨折、脂肪栓子 (5) 颈部手术、胸外伤、人工气胸、气腹 脑 栓 塞 → 软 化	(1) 先天性动脉瘤、血管畸形 (2) 脑动脉硬化性动脉瘤 (3) 脑外伤 (4) 血液病等
短暂缺血性发作史	常有	多元	可有	无
起病缓急	多数缓慢(时或日)	急性(分或时)	最急(秒或分钟)	突然(分钟)
头痛	偶有	常有	无	剧烈
呕吐	无	有	常无	常有
昏迷	常无	常有	可有	有
颈项强直	无	可有	无	有,明显
潮式呼吸及其他异常呼吸	少见	常见,脑干出血更明显	少见	少见
眼底改变	动脉硬化	动脉硬化、出血以及视乳头水肿	可见中央动脉栓塞	视网膜前出血、视乳头水肿、血管瘤
失语(主侧半球病变)	常有	常见	常有	无
偏瘫	有	有	有	无或轻
脑脊液	多正常	多为血样	多正常	血样
脑血管造影	动脉狭窄或闭塞,侧支循环形成	脑动脉偏位	脑动脉闭塞	动脉瘤或血管畸形
CT 检查	低密度区域	高密度区域	低密度区域	脑池内高密度区域
生命预后	一般良好	比较恶	比较良好	比较良好,再发者恶

1. 急性起病(24h内),在活动情况下发病,迅速出现意识障碍,有头痛、呕吐、肢体抽搐、血压增高明显[24.0kPa(收缩压180mmHg以上)]者,倾向脑出血的诊断,上述五项中至少要有三项符合。

2. 除上述项目外,加上有颈强直或血性脑脊液即可诊断脑出血,两眼同向偏斜,两侧划足底征(+),视丘下部损害症状,病灶侧瞳孔散大,对光反射迟钝或消失,腰穿压力 300 mm H₂O 以上均强烈支持脑出血的诊断。可做脑超声波检查中线波有否移位。

3. 安静情况下发病,缓慢起病(24h 以上),无意识障碍,无明显头痛、呕吐者倾向脑血栓形成。若有反覆缺血的前驱症状或病灶侧有何纳征及上述第二项支持脑出血的各点为阴性,即可诊断脑血栓形成。

4. 在难诊断的病例,倾向脑出血与脑血栓形成的症状均有出现时,则应考虑该症状在两病发生率的高低加以权衡,尤应注意对两病的鉴别诊断有强烈倾向的体征如颈强直、血样脑脊液、颞压高明显、深昏迷、脑疝征、病灶侧何纳征等。

5. 如有条件可做 CT 或 MRI 检查确定诊断。

(三) 短暂性脑缺血发作(TIA) 临床特点为急性起病的短暂而可逆的局灶性神经功能障碍,一般发作持续几分钟至几小时,多在 24h 内恢复,常有反覆发作。主要原因为动脉硬化、高血压或低血压以及颈椎病和心脏病等。颈内动脉与椎-基底动脉短暂性脑缺血发作的临床表现如表 19-28。

TIA 的诊断标准如表 19-29。

表 19-28 颈内动脉与椎-基底动脉短暂性脑缺血发作的临床表现

症状与体征	颈内动脉	椎-基底动脉
头痛	颞部(单侧)	枕部
眩晕	(-)	(+)
头昏	(+)	(+)
晕厥	(+)	(+)
视物模糊	(-)	(+)
一眼失明	(+)	(-)
眼震	(-)	(+)
一过性脑神经麻痹	(-)	(+)
语言障碍	(+)	(-)
意识障碍	(+)	(+)
跌倒发作	(-)	(+)
半身感觉异常	(+)	(+)
双侧视觉异常	(-)	(+)
偏瘫(轻)	(+)	(+)
四肢瘫	(-)	(+)
抽搐	(+)	(+)
行为异常	(+)	(-)
小脑体征	(-)	(+)
脑梗塞	易引起	很少引起

表 19-29 TIA 的诊断标准

- I. 发生脑的局限症状,在数分至数小时内完全消失,不超过 24h
 II. 起病或平定下来都是急的,2~3min 以内
 III. 颈内动脉系 TIA
 ① 出现偏身的症状,如运动、感觉障碍,一眼失明、偏盲、失语等
 ② 发作次数少,但发作的症状相同
 ③ 容易引起梗塞
 IV. 椎-基底动脉系 TIA
 ① 出现偏身或两侧的症状等
 ② 脑神经症状如复视、眩晕、吞咽困难、运动失调等
 ③ 发作次数多,而发作的症状有变动
 ④ 很少引起脑梗塞

(四) 颅外动脉狭窄或闭塞 颅外动脉是供应脑的血液颅外部血管,常易发生狭窄或闭塞,导致脑或臂供血不足,而出现临床症状,如锁骨下动脉盗血综合征(图 19-3),其临床特点:① 间歇性的椎-基底动脉供血不足,发生眩晕、复视、后头痛、吞咽困难,可出现倾倒症状以及晕厥等,患肢运动时常可继发或加重上述症状;② 锁骨上窝听诊可闻及高音调收缩期杂音,触之有震颤(表明阻塞不完全);③ 双上肢收缩压之差在 2.67kPa(20mmHg)以上,患肢桡动脉搏动减弱或延迟;④ 病侧上肢无力,时间久了可有萎缩。其诊断标准如表 19-30。颈内动脉闭塞时出现眼交叉性偏瘫(图 19-4)。

表 19-30 锁骨下动脉盗血综合征的诊断标准

- I. 症状
 1. 椎-基底动脉供血不足的症状 ① 眩晕,② 呕吐,③ 视力障碍,④ 眼震,⑤ 运动失调,⑥ 构音困难,⑦ 后头痛,⑧ 吞咽困难,⑨ 倾倒现象,⑩ 晕厥等
 2. 上肢供血不足的症状 ① 患侧上肢缺血性疼痛,② 感觉异常,③ 易疲劳,④ 无力,病程迁延可萎缩
 3. 盗血的症状 患侧的上肢运动时,出现眩晕等症状
 II. 理学所见
 1. 桡动脉搏动,患侧减弱
 2. 血压左右差有 2.67kPa(20mmHg)以上(患侧低)
 3. 右锁骨上窝听到血管杂音(收缩期)
 III. 血管造影
 可确定诊断

(五) 颅内动脉瘤 颅内动脉瘤有囊圆形的浆果动脉瘤、梭形的粥样硬化性动脉瘤、感染产生的细菌性动脉瘤和外伤夹层动脉瘤。浆果状动脉瘤临床常见,由先天性动脉壁缺陷(肌肉的弹力纤维缺失)和动脉硬化所致。多发生在动脉分叉处,以脑底动脉环前部尤为好发。其临床表现分两类,即为未破裂前的肿瘤样压迫脑组织的症状和动脉瘤破裂的蛛网膜下腔出血的症状,出现头痛、脑膜刺激征及血性脑脊液三联症。脑动脉瘤破裂急性期的分级如表 19-31。较常见的颅内动脉瘤及其局灶性压迫症状可见表 19-32。

表 19-31 脑动脉瘤破裂急性期的分级

0 级	未破裂
I 级	意识清醒,没有除脑神经麻痹以外的神经症状,最大限度有轻度的头痛和轻度项强
I _a 级	急性期症状,没有固定神经症状
II 级	意识清醒,有中度以上的头痛与项强
III 级	嗜睡或错乱状态,还有局限的神经障碍(轻度)
IV 级	昏迷状态,有中等度以上的偏身瘫痪等神经症状,有植物神经障碍及初期的去脑强直
V 级	昏迷,去脑强直,濒死状态

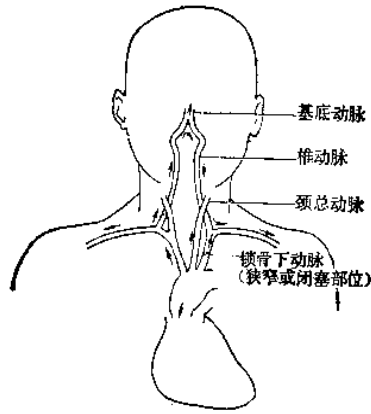
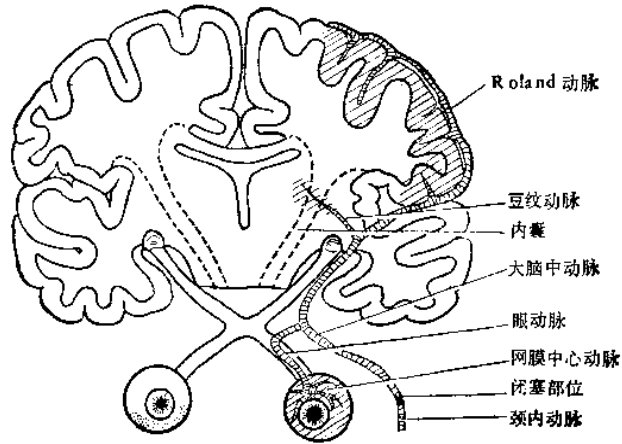
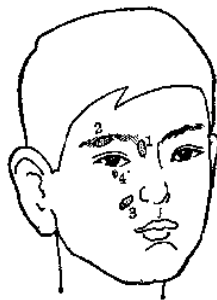


图 19-3 锁骨下动脉盗血综合征图解



(1)



(2)

图 19-4 颈内动脉闭塞

(1) 眼交叉性偏瘫 (2) 颈内动脉闭塞时引起面部血管搏动部位

表 19-32 动脉瘤与血管畸形的部位及症状(依 Walker)

	破裂前			破裂的频度	在蛛网膜下腔破裂后										
	无症状	头痛	动经眼麻痹		脑神经障碍							昏迷	偏瘫	抽搐	
					II	III	IV	V	VI	VII	VIII				
血管畸形(天幕上)	+	*	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	++	++	+
动脉瘤	0	0	0	+	+	++++	+++	+	+++	0	0	+	0	0	0
颈内动脉	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
{ 床突下															
{ 海绵窦旁															
{ 床突上															
大脑前动脉与前交通动脉	++	++	0	+++	+	++	+	0	0	0	0	0	+++	+	+
大脑中动脉	+	+	0	+++	0	0	0	0	0	0	0	0	++	++	+
后交通动脉与大脑后动脉	+	+++	+	+++	0	+	+	+	-	0	0	0	+	+	+
椎-基底动脉	++	+	0	+++	0	0	0	0	0	+	+	+	+++	+	0

* 抽搐的多

** 搏动性眼球突出,血管杂音,特别是眼肌麻痹明显。

症状出现的频度:0 = 0~5%, + = 5~35%, ++ = 35~65%, +++ = 65~95%, ++++ = 95~100%

(六) 脑动脉硬化症 本症是根据循环障碍有自觉症状及精神症状等,没有脑的局限性症候,另外 CT 也没有局限性异常。

(1) 脑动脉硬化的神经精神症状 见表 19-33。

表 19-33 脑动脉硬化的神经精神症状的分型

类 型	特 征	主 要 症 状
I	自觉症状及神经症状为主, 精神症状缺如或轻微	头痛、眩晕、语言障碍、步行障碍、睡眠障碍等
II	神经局灶症状及精神症状为主	麻木、瘫痪、肌张力增高、失语、记忆严重障碍、情绪改变、痴呆
III	精神症状为主, 神经症状缺如, 或轻微	记忆严重障碍, 情绪改变, 夜间谵妄, 情绪淡漠等
III ₁	情绪障碍为主	抑郁状态或轻躁狂样
III ₂	妄想状态及(或)幻觉为主	迫害妄想、嫉妒妄想等
III ₃	痴呆为主	严重痴呆
IV	插问综合征	癫痫样痉挛发作、谵妄发作、朦胧发作等
IV ₁	癫痫样发作	局灶或全身痉挛发作
IV ₂	意识障碍发作	晕厥发作或发作性朦胧状态、发作性谵妄状态

(2) 脑动脉硬化症的诊断标准如下 ① 年龄: 40 岁以上; ② 症状: 头痛、头昏、记忆力明显减退, 手足麻木、言语障碍、肌张力增高、步行障碍及病理反射等; ③ 血压较恒定于 21.33/12.0kPa(160/90mmHg) 以上, 亦有血压正常者; ④ 眼底动脉: 眼底动脉硬化 II° 以上(KW 分型)。

判断, 确定诊断: 1) 具备上述①、②、③、④项目。2) 具备第①项, 另有突发的无其他原因的偏瘫, 或其他脑的局灶症状(②、③、④项可有可无)。比较可靠的诊断: 具备①、②

项,③或④中具备一项。疑似诊断:具备第①、②项。

应与动脉硬化症鉴别的主要疾病如表19-34。

表19-34 应与动脉硬化症鉴别的主要疾病

- ① 其他脑血管疾病(如脑梗塞等)
- ② 震颤性麻痹
- ③ 脑炎、进行性麻痹
- ④ 正常压力脑积水
- ⑤ 脑肿瘤、慢性硬膜下血肿等
- ⑥ 神经症
- ⑦ 内因性精神病
- ⑧ 早老性痴呆
- ⑨ 老年性痴呆
- ⑩ 内分泌及代谢疾病引起的脑症状
- ⑪ 血液疾病引起的脑症状
- ⑫ 酒精中毒,其他营养障碍引起的脑症状
- ⑬ 重金属、药物等中毒

(3) 视网膜动脉硬化的分类 见表19-35、19-36。

表19-35 视网膜动脉硬化的分类(K-W二氏)

- I 级(度) 视网膜动脉由于痉挛而轻度狭窄,或有轻度动脉硬化
- II级(度) 变化较I级显著,但尚无出血及渗出物,有中度或重度动脉硬化,光反射增强,有动静脉交叉压迫及小动脉局限性不规则狭窄
- III级(度) 除血管硬化及痉挛外,有棉花状斑及出血
- IV级(度) 除上述变化外,并有视神经乳头水肿

表19-36 视网膜动脉硬化的分类(Schele)

	硬 化 性 变 化	高 血 压 性 变 化
I 度	动脉反光强,轻度的交叉征	细动脉轻度的变细
II 度	动脉反光高度增强,中度的交叉征	细动脉轻度或高度变细,口径粗细不均
III 度	铜丝动脉,高度的交叉征	细动脉显著变细,口径粗细不均,有视网膜出血及白斑
IV 度	银丝动脉,高度的交叉征	III度,加视神经乳头水肿

第六节 变性疾病

一、变性疾病的分类

神经系变性疾病根据受累的系统分类如表19-37。

表 19-37 变性疾病的分类

I.	主要侵犯大脑皮质的征群
	弥漫性大脑萎缩症
	脑叶萎缩症
II.	主要侵犯锥体外系的征群
	震颤性麻痹
	纹状体黑质变性
	进行性核上性麻痹
	扭转痉挛
	苍白球黑质色素变性
	家族性震颤
III.	主要侵犯共济运动功能征群
	脊髓小脑变性症、少年脊髓型遗传性共济失调、Marie 病、腓肌萎缩型共济失调症、后索性运动失调症、遗传性痉挛性截瘫、橄榄桥脑小脑萎缩症、晚发性小脑皮质萎缩症、Ramsay Hunt 综合征、齿状核-红核-苍白球-路易体萎缩症等
IV.	主要侵犯运动神经元的征群
	运动神经元疾病
V.	侵犯两个系以上的征群
	慢性进行性舞蹈病
	皮质-基底节-脊髓变性症
	大脑小脑变性症
VI.	其他

二、变性疾病的一般临床特点

进行性神经系变性疾病的一般临床特点有：①潜隐性发病；②渐进不停性的临床经过；③有家族性遗传性的强烈倾向；④临床表现与病灶多属于两侧对称性质；⑤选择性的解剖学和生理学上相关系的神经元受累；⑥实验室检查常为阴性。

三、锥体外系变性疾病

常见的有震颤性麻痹、舞蹈症、肝豆状核变性、扭转痉挛及手足徐动症等，见锥体外系节。

四、遗传性共济失调症

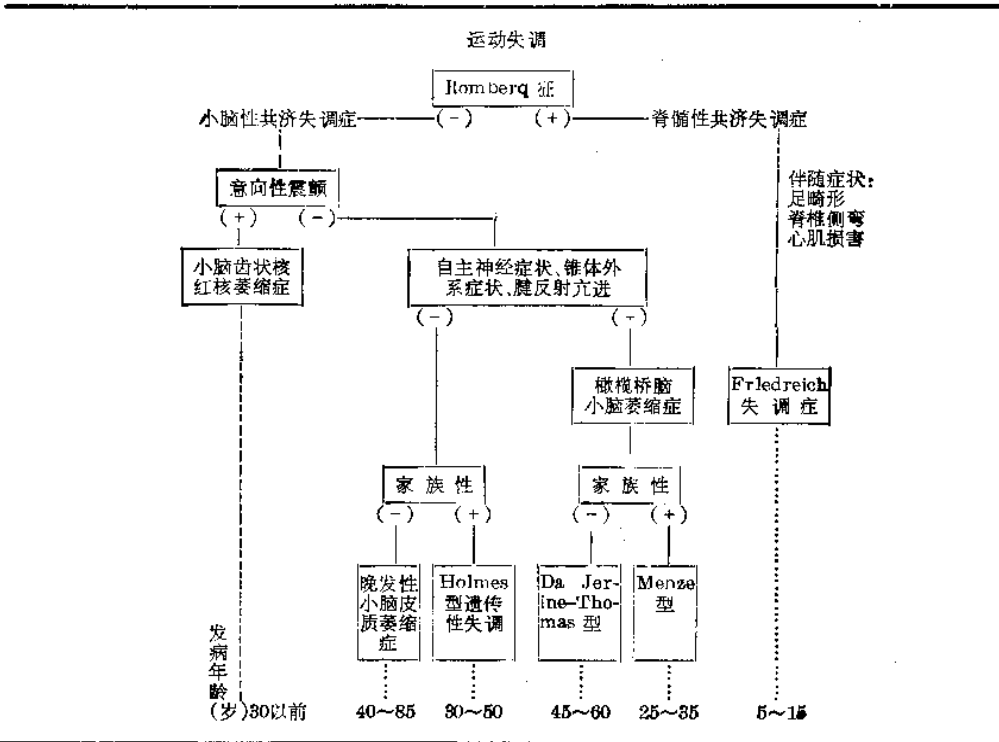
这是一组以共济失调为主的家族性遗传性疾病，属常染色体显性或隐性遗传，发病年龄可自婴儿期至中年以后，均系缓慢起病进行性加重。属于原因不明的变性疾病，亦可能系因酶系统的缺陷所致。

(一) 临床分类 遗传性共济失调症的临床分类与病型诊断如表 19-38、19-39。

表 19-38 遗传性共济失调症的临床分类

I	脊髓型
	(1) 少年脊髓型共济失调症(Friedreich)
	(2) 腓肌萎缩性共济失调(Roussy-Levy)
	(3) 遗传性痉挛性截瘫
II	脊髓小脑型
	(1) β -脂蛋白缺乏血症(Barsen-Kornzweig)
	(2) 共济失调-毛细血管扩张症(Louis-Bar)
III	小脑型
	(1) 遗传性痉挛性共济失调症(Marie)
	(2) 橄榄桥脑小脑萎缩症(Dejerine-Andre-Thomas) (Menzel 型)
	(3) 晚发性小脑皮质萎缩症
	(4) 肌阵挛性小脑协调障碍(Ramsay-Ilunts)
IV	周围型
	遗传性共济失调型多发性神经炎(Rafsum)

表 19-39 遗传性共济失调症的病型诊断



(二) 各型的特征

1. 少年脊髓型共济失调 1876年由Friedreich记载,在幼儿期发病,呈现运动失调、深感觉障碍、腱反射消失、Babinski 征阳性等神经症状,另外多数伴有脊柱侧弯、足变形及心脏病变。病理发现脊髓后索、锥体束、脊髓小脑束的变性 & Clarke 柱细胞脱失等。多为家族性常染色体隐性遗传。

2. 遗传性痉挛性共济失调症 1893年由Marie 记载,在20岁以后发病,主要表现运动失调与腱反射亢进。不伴有脊柱异常。病理变化主要是小脑萎缩。为常染色体显性遗传。

3. 腓肌萎缩性共济失调 1926~1936年由Roussy-Levy作为新的疾病单元报告。在儿童期发病,表现为四肢肌肉萎缩,肌力弱,腱反射消失,深感觉障碍等,没有典型的小脑症状,也没有眼震。认为是Friedreich病与 Charcot-Marie-Tooth病的中间型。主要病理改变为脊髓的后索和后根变性。家族性发病的多,为常染色体显性遗传。

4. 遗传性痉挛性截瘫 在儿童期发病,表现为痉挛性截瘫,腱反射亢进,病理反射阳性等。病理为脊髓锥体束变性。家族性发病多,为常染色体显性遗传。

5. 橄榄桥脑小脑萎缩症 在中年期以后发病,主要症状为运动失调,锥体外束症状,锥体束症状,自主神经症状等,病理为小脑浦肯野细胞脱失,桥核细胞消失,横走纤维减少,下橄榄核萎缩等为主要改变,而黑质、被壳、脊髓后索、锥体束等也有变性。少数呈常染色体显性遗传。

6. 晚发性小脑皮质萎缩症 多在中年期以后发病,主要症状是小脑性运动失调。病理

为浦肯野细胞脱失。为常染色体显性遗传。

7. 肌阵挛性小脑协调障碍 1921年由Ramsay Hunt 记载。多在20岁以前发病,主要为小脑性运动失调,伴有肌阵挛样癫痫。病理为小脑齿状核变性为主,也有红核、小脑上脚的变性。为常染色体显性遗传。

8. 其他 ① β -脂蛋白缺乏血症,其特征为血液中胆固醇降低, β -脂蛋白缺乏,周围血象的棘红细胞。②共济失调-毛细血管扩张症,系免疫缺陷所致疾病,血清中免疫球蛋白A缺乏,周围血象淋巴细胞减少,对皮肤致敏抗原的延迟反应减弱。③遗传性共济失调性多发性神经炎,是由于隐性遗传代谢缺陷,不能将饮食中植烷酸 α 氧化,而积聚体内各组织而发病。

(三) 诊断标准 遗传性共济失调的诊断标准如表19-40。

表19-40 遗传性共济失调的诊断标准

遗传性共济失调是运动失调为主要症状,原因不明的变性疾病总称

临床特征

1. 发病缓慢,经过是进行性
2. 有的病型,常常是家族性发病
3. 主要症状是运动失调,有的病型有锥体束症候、锥体外束症候、末梢神经的症状和伴有脊柱弯曲、足变形等
4. 病型

(1) 主要呈小脑障碍型:晚发性小脑皮质萎缩症,橄榄桥脑小脑萎缩症

(2) 脊髓小脑型

(3) 主要呈脊髓障碍型:少年脊髓型共济失调症,遗传性痉挛性截瘫

5. 发病年龄,多数是前(1)项50岁左右;前(2)项中期;前(3)项青春以前

附 作为关联疾病的伴有代谢障碍、中毒、免疫异常的疾病

有:(1)遗传性共济失调性多发性神经炎

(2)先天性 β -脂蛋白缺乏血症

(3)遗传性烟酸缺乏症

(4)亚急性性脊髓小脑变性症(癌性)

(5)弥漫性浦肯野细胞萎缩症(中毒)

(6)共济失调-毛细血管扩张症等

(1)、(2)、(3)、(6)的生化及免疫异常:

遗传性共济失调性多发性神经炎	血中植烷酸增加
先天性 β -脂蛋白缺乏血症	无 β -脂蛋白血症、棘红细胞
遗传性烟酸缺乏症	中性氨基酸尿中排出,尿中吡嗪增加
共济失调-毛细血管扩张症	IgA、IgE 低值

(四) 鉴别诊断 应与遗传性共济失调鉴别的疾病如表19-41。

表19-41 应与遗传性共济失调鉴别的疾病

共济失调-毛细血管扩张症	上颈椎异常(颅底凹陷症、扁平颅底、关节脱臼、
先天性 β -脂蛋白缺乏血症	齿状突起骨折)
遗传性烟酸缺乏症	亚急性性联合变性症
遗传性共济失调性多发性神经炎	脊髓痨
进行性肥大性多发性神经炎	脑肿瘤(小脑、脑干)
有机银中毒	脑血管病(小脑、脑干)
苯妥英钠中毒	各种原因引起的多发性神经炎
多发性硬化症	其他

遗传性共济失调症各型的鉴别诊断及少年脊髓型共济失调症与遗传性痉挛性共济失调症的鉴别诊断如表19-42、表19-43。

表19-42 遗传性共济失调症各型的鉴别诊断

	晚发性小脑皮质萎缩症	微桥桥脑小脑萎缩症	脊髓小脑型	少年脊髓型共济失调	遗传性痉挛性截瘫
家族性发病	散发的多家族性	散发的多家族性	散发,家族性	散发,也有家族性	家族性
性 别	也有 男性多	也有 男性稍多	男性稍多	男性多	男性多
发病年龄	50~70岁	40~50岁	中年期	青春期前7~13岁	青春期前
言语障碍	有	有	有	有	一般没有,有也轻
眼 震	有	有也轻	常有	有	没有
深感觉障碍	没有	没有	有	多有	没有
运动失调	下肢至躯干,上肢	同左	同左	同左	痉挛性截瘫
自主神经症状	少有	常有	少有	有时有	有
腱 反 射	减弱	多为亢进	一般亢进	减弱,消失	亢进
Babinski 征	没有	有	有	少有	常有
脊柱与足变形	没有	没有	有时有	常有	有
经 过	缓慢进行性	进行性,5~10年	缓慢进行性,极少急性经过	缓慢进行性,10~20年	缓慢进行性

表19-43 少年脊髓型共济失调症与遗传性痉挛性共济失调症的鉴别诊断

	少年脊髓型共济失调症	遗传性痉挛性共济失调症
发 病 年 龄	15岁左右	20岁以后,40~60岁
遗 传 方 式	散发或同胞间的多发,隐性遗传	经过数代的多发,显性遗传
言 语 障 碍	构音不良	分节言语,暴发性
吞 咽 障 碍	-	+
眼球运动障碍,视神经萎缩	-	可有
意 向 震 颤	-	可有
大字体(写字过大)	-	+
深 感 觉 障 碍	+	-
测 定 障 碍	-	++
不能反覆变换运动	-	++
运动完成延迟	-	++
闭目难立征	++(受视力纠正,即闭目加重)	±(不受视力纠正,即闭目时不加重)
腱 反 射	±或-	+或++
锥 体 束 征	+	-
足与脊柱畸形	+	-
病 变 部 位	①后索;②皮质脊髓侧束;③脊髓小脑束等	主要为小脑皮质萎缩,其他部位轻

五、运动神经元疾病

运动神经元疾病是上、下运动神经元有广泛变性而导致的进行性肌肉萎缩、肌力减退和锥体束损害的疾病。

(一) 病变部位与分类

病变部位有上运动神经元与下运动神经元。上运动神经元有皮质脊髓束与皮质延髓束，变性时前者为原发性侧索硬化症(PLS)或痉挛性脊髓瘫痪(SSP)，后者为假性球麻痹(Pseudo BP)。下运动神经元有脊髓前角细胞与脑干的桥脑、延髓的脑神经运动核，变性时前者为进行性脊髓性肌萎缩症(SPMA)，后者为进行性球麻痹(PBP)。上、下运动神经元同时变性时为肌萎缩性侧索硬化症(ALS)。见表19-44、19-45。

表19-44 运动神经元疾病的病变部位

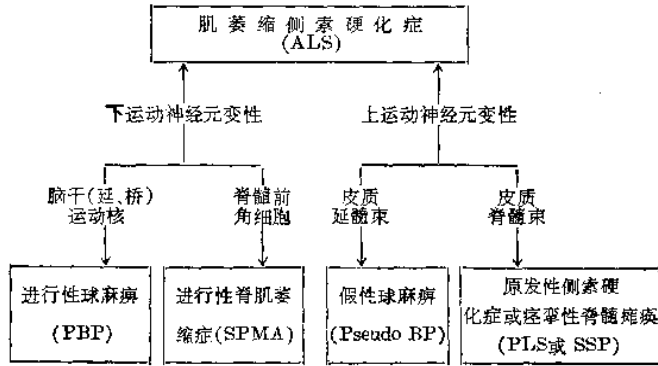


表19-45 运动神经元疾病的分类

I. 无家族性、遗传性

1. 肌萎缩侧索硬化症 (ALS)
 - ① 古典型
 - ② 球麻痹型
 - ③ 假性多发性神经炎型
2. 进行性脊肌萎缩症 (SPMA)
3. ALS 与 SPMA 之中间型

II. 有家族性、遗传性

1. 家族性肌萎缩侧索硬化症
 - ① 具有与散发性ALS 同样病征
 - ② 具有与散发性ALS 不同样病征
2. 家族性进行性脊肌萎缩症
 - ① 少年型家族性进行性脊肌萎缩症
 - ② 婴儿型进行性脊肌萎缩症
 - ③ 球脊肌萎缩症
3. 家族性痉挛性脊髓瘫痪

III. 特殊性

少年性一侧上肢肌萎缩症

(二) 运动神经元疾病的诊断标准 见表19-46、19-47、19-48、19-49、19-50、19-51、19-52、19-53。

表19-46 运动神经元疾病的诊断标准

1. 一般在20岁以上发病
2. 发病缓慢,病程是进行性的
3. 主要症状
 - (1) 延髓麻痹症状:构音困难,吞咽困难,舌肌麻痹、萎缩,肌纤维震颤及咽反射减弱
 - (2) 上运动神经元症状:肌张力增高,肌力弱,无肌萎缩,腱反射亢进,病理反射阳性
 - (3) 下运动神经元症状:肌张力低,肌力弱,肌萎缩,肌纤维束震颤,腱反射减弱,无病理反射
4. 病型分类

病 型	主要症状		
	(1)	(2)	(3)
1. 肌萎缩侧索硬化症(ALS)	+ + -	+ + +	+ - +
2. 进行性脊肌萎缩症(SPMA)	-	-	+
3. 进行性延髓麻痹(PBP)	+	-	-
4. PBP + SPMA	+	-	+
5. 原发性侧索硬化症(PLS 或 SSP)	-	+	-

5. 原则上没有下述症状 ①感觉障碍;②膀胱、直肠功能障碍;③小脑症状;④锥体外系症状
6. 应排除下列疾病 ①颈椎病;②脊髓或脑干肿瘤;③多发性肌炎;④进行性肌营养不良症及其他肌病;⑤多发性神经炎;⑥进行性神经性肌萎缩症;⑦遗传性共济失调症;⑧家族性痉挛性截瘫;⑨脑性瘫痪

表19-47 肌萎缩侧索硬化症的诊断标准

1. 发病年龄、性别 中年以后(40~50),男:女为2~3:1
2. 发病方式 潜行性发病
3. 进行形式(临床病型)
 - (1) 古典型(Charcot型):一侧上肢→他侧上肢→下肢→球症状(所谓Z型)
 - (2) 球麻痹型(Dejerine):球症状→四肢
 - (3) 假性多发性神经炎型(Patrikios型):下肢→上肢→球症状(逆Z型)
4. 经过 常常缓慢进行性,多数1~3年死亡
5. 主要症状 ①肌力减弱;②肌肉萎缩;③肌纤维束震颤;④腱反射亢进、阵挛(假性多发性神经炎型,开始减弱,Babinski征未必有);⑤球麻痹症状
6. 阴性所见 ①他觉的感觉障碍;②眼球运动障碍;③膀胱直肠障碍;④褥疮
7. 检查所见 肌电图是神经原性变化
8. 应与下列疾病鉴别 颈椎病、脊髓空洞症、脊髓或延髓肿瘤、多发性肌炎

表19-48 进行性脊肌萎缩症的诊断标准

1. 发病年龄、性别 中年以后多,男多于女
2. 发病方式 潜行性发病
3. 进行形式(临床病型)
 - (1) 上肢近端型(Aran-Duchenne型)
 - (2) 上肢远端型(Vulpian-Bernhardt型)
 - (3) 腰骶部型
 } 发病两侧性
4. 经过 多数为10年以上
5. 主要症状 ①肌力减弱;②肌肉萎缩;③肌纤维束性震颤;④腱反射减弱消失
6. 阴性所见 ①锥体束症状;②球麻痹症状(认为有也轻);③感觉障碍;④眼球运动障碍;⑤膀胱直肠障碍;⑥褥疮
7. 应与下列疾病鉴别 ALS、脊髓空洞症、脊髓肿瘤、慢性多发性肌炎等

表19-49 肌萎缩侧索硬化症与进行性脊肌萎缩症的中间型特征

	ALS	中 间 型		SPMA
		I	II	
家族性发病	-	-	-	-
发病年龄	成人	成人	成人	成人
四肢肌萎缩(主要型)	远端部	远端部	远端部	远端部
球麻痹症状	+	+	+	-
锥体束症状	+	-	-	-
经 过	进行性, 数年内	同左	同左	非常缓慢, 10年以上
病理学的病变				
上运动神经元	+	+	-	-
下运动神经元	+	+	+	+

表19-50 少年型家族性进行性脊肌萎缩症(Kugelberg-Welander 病)的诊断标准

1. 发病年龄 少年发病
2. 遗传方式 常染色体隐性遗传
3. 发病方式 潜行性发病
4. 进行形式 下肢→上肢
5. 非常缓慢地进行
6. 主要症状 ①肌力减弱;②肌萎缩(四肢近端重);③肌纤维束颤
7. 阴性所见 ①球麻痹症状;②锥体束症状;③感觉障碍;④眼球运动障碍;⑤膀胱直肠障碍;⑥褥疮
8. 检查所见 肌电图、肌肉活检 神经原性变化,亦有肌原性变化,CPK轻度上升的多
9. 应与下列疾病鉴别 肌营养不良症、婴儿型进行性脊肌萎缩症、ALS

表19-51 婴儿型进行性脊肌萎缩症(Werdnig-Hoffmann病)的诊断标准

1. 发病年龄、性别 生下时~乳儿期发病,男:女为3:2
2. 遗传方式 常染色体隐性遗传
3. 发病方式 急性发病
4. 经过 因呼吸系感染等在2~3岁死亡
5. 主要症状 ①肌张力减低;②肌力减弱(下肢>上肢,近端>远端);③腱反射消失;④舌挛缩;⑤关节挛缩
6. 阴性所见 ①肌萎缩;不明显的多;②智能;正常
7. 应与下列疾病鉴别 急性前角灰质炎、糖尿病、横贯性脊髓炎(出产时障碍)、多发性神经炎、先天性肌病等

表19-52 家族性痉挛性脊髓麻痹的诊断标准

1. 发病年龄、性别 幼儿期~青春前期,男的多
2. 遗传方式 常染色体隐性遗传
3. 发病方式 潜行性发病
4. 经过 因两下肢痉挛步行障碍开始,缓慢进行
5. 主要症状 ①痉挛性瘫痪(下肢显著);②腱反射亢进, Babinski 征
6. 阴性所见 ①肌萎缩;②感觉障碍;③膀胱直肠障碍
7. 应与下列疾病鉴别(尤其家族性不明显的更重要) 脊髓肿瘤、脊髓梅毒、颈椎病、多发性硬化症、肝性脊髓症等

• 本病分类亦属遗传性共济失调

表 19-53 少年性一侧上肢肌萎缩症的诊断标准

1. 发病年龄、性别 少年(14~24岁)发病,几乎是男性
2. 家族性 不认为是原则
3. 发病方式 潜行性发病[一侧上肢末梢无力(特别是寒冷麻痹)与肌萎缩开始]
4. 经过 ①一时期(1~8年)是进行性的,以后呈停止性;②多为一侧性而有时两侧性(左右有差别)
5. 主要症状 ①运动麻痹(特别寒冷麻痹):指、手;②肌萎缩:小手肌,前臂诸肌(除外腕桡骨肌),局限特异的分布;③指的震颤:指伸展时
6. 阴性所见 ①上肢反射异常;②上肢感觉异常;③下肢、颜面的异常
7. 检查所见
 - (1) 针肌电图:萎缩肌肉局限性神经原性变化,健侧同名肌也潜在性神经原性变化
 - (2) 神经传导速度:正常
8. 应与下列疾病鉴别 急性脊髓前角灰质炎、前角灰白质软化症、下颈髓肿瘤、ALS、SPMA等

六、脊髓空洞症

脊髓空洞症是在脊髓内部有胶质增生及长形的空洞形成,引起受损节段中的痛、温觉缺失、肢体瘫痪(颈、腰膨大处)和营养障碍。病变累及延髓时称延髓空洞症。脊髓空洞症的分类如表19-54。

表 19-54 脊髓空洞症的分类

- I. 交通性脊髓空洞症 枕骨大孔与后颅窝发育不全,伴有颅底部后天异常(蛛网膜炎、后颅窝肿瘤、囊肿)
- II. 非交通性脊髓空洞症
 1. 由外伤引起的迟发性后遗症的脊髓空洞症 继发性重症脊髓损伤、继发性轻症脊髓损伤
 2. 由脊髓部蛛网膜炎的后遗症引起的脊髓空洞症
 3. 伴有脊髓肿瘤的脊髓空洞症 伴有髓内肿瘤的脊髓空洞症、伴有髓外肿瘤的脊髓空洞症
- III. 特发性脊髓空洞症

脊髓空洞症应与脊髓内血肿、麻风鉴别诊断,如表19-55。

表19-55 脊髓空洞症与脊髓血肿、麻风的鉴别诊断

	脊髓空洞症	脊髓血肿	麻 风
流行性与地区性	无	无	有
起病过程	缓慢,进行性	急性,有不同程度的恢复	缓慢,进行性
分离性节段性感觉障碍	有	有	无,感觉障碍呈末梢性改变,可呈地图样
痛觉缺失的皮肤斑	无	无	有
瘫痪与肌萎缩	有,明显	瘫痪为主要	少有瘫痪,可萎缩
神经肥大	无	无	有(耳大、桡、腓总神经等)
发病部位	主要上肢,左右对称的少	病因的部位而定	面与上、下肢,左右对称的多
麻风杆菌	无	无	有
CT	空洞区低密度影	血肿区高密度影	脊髓正常

第七节 脱髓鞘疾病

脱髓鞘疾病是中枢神经系原发性髓鞘脱失的一组疾病。本组病理改变的特点是有明显的髓鞘脱失,而神经轴突、神经节细胞、胶质等改变轻微或相对完整。髓鞘脱失病灶散在于脑

或脊髓的白质,特别是小静脉周围或脑室周围。

一、脱髓鞘疾病的分类

脱髓鞘疾病的分类见表19-56。

表19-56 脱髓鞘疾病的分类

分 类	同 义 词	流 行 性	病 变 部 位	病 程	
中 枢 神 经 系	多发性硬化症 (MS)	播散性硬化、岛性硬化	散发性, 偶或有家族性, 15~50岁, 以20~30岁最多	脑、视神经与脊髓内有多数连续的斑块	急性或慢性的进行, 但有显著的缓解与复发倾向
	视神经脊髓炎	播散性脊髓炎伴有视神经炎	散发性, 12岁以后, 任何年龄均可发生	视神经、视交叉与脊髓内有大量软化灶与空洞形成	急性或亚急性, 有时自动停止, 有时复发并进行
	急性播散性脑脊髓炎(ADPM)	急性血管周围性血管断裂症	散发性, 家族性极罕见, 常见于小儿及青年人	脑与脊髓内有斑块, 多趋向于静脉周围, 偶或波及视神经	急性或亚急性, 可自动停止
	弥漫性硬化症	弥漫性轴周性脑炎、家族性脑中叶硬化、类球状细胞型弥漫性硬化症、家族性脱髓鞘性脑病、同心层型轴周性脑炎	散发性与家族性, 常见于婴儿与青年, 成人较少见	病变弥散而严重, 常为对称性, 脑较脊髓更重	急性、亚急性或慢性, 逐渐进行或有缓解
末梢神经系	急性感染性多发性神经炎(见第三节炎症)	急性多发性神经根炎、格林-巴利综合征	散发性, 任何年龄	脊神经、脑神经为主, 亦有脑和脊髓受累	急性或亚急性, 少数可慢性, 可复发或再发, 预后良好

二、多发性硬化症(MS)的诊断标准

(一) 多发性硬化症(MS)的诊断标准 见表19-57。

表 19-57 多发性硬化症(MS)的诊断标准

I. 多发性硬化症(MS)

1. 好发于15~50岁
2. 中枢神经的多灶性症状(脑、脊髓、视神经2个以上的病灶)
3. 缓解与复发(时间的多发性)
4. 排除其他疾病(肿瘤、脑血管病、亚急性脊髓视神经病-SMON、神经系白塞病、小脑变性病、梅毒、脑动脉硬化症、颈椎病及瘰病等)

II. 视神经脊髓炎

1. 急性两眼视力障碍(视神经炎)
2. 横断性脊髓炎(数周以内发生)

本病是多发性硬化的一部分

III. 可疑多发性硬化症 上述1~4条中缺少某一条者

[参考事项]

A. 下列情况应考虑多发性硬化

- (1) 视神经炎时又有其他神经症状者(反射异常、瘫痪、麻木、共济失调等)
- (2) 脊髓症状时又有眼肌麻痹、眼震者
- (3) 相继发生小脑症状、脊髓症状和脑部症状者
- (4) 反覆发生脊髓炎者
- (5) 反覆发生视神经炎者

B. 急性播散性脊髓炎、急性脊髓炎也可变成多发性硬化

续表

- C. 症状不对称:亚急性脊髓视神经病(SMON)几乎都是左右对称的发生,而多发性硬化则以左右不对称者多见
- D. 重要的辅助检查
- (1) 脑脊液检查:①细胞数正常或轻度增加(约80%,通常 $0.005 \times 10^9/L$ 以下);②蛋白质正常或轻度增加(约40%,通常 Ig/L 以下);③ IgG 多增加;④ IgG 的单克隆区带(Oligoclonal bands)出现(约95%出现)
- (2) 电生理学检查:①体感诱发电位;②视觉诱发电位;③听觉诱发电位
- (3) CT检查:①与神经征候相对应的低密度灶或脑室旁的低密度灶等是比较特异的征象;②脑室扩大,皮质萎缩等非特异的征象

(二) 多发性硬化症的病型分类 根据主要症候的障碍部位和临床经过分为以下病型如表19-58。

表19-58 多发性硬化症的病型分类

- I. 散在性、反复型
- II. 散在性、进行型
- III. 视神经、脊髓、反复型
- IV. 视神经、脊髓、脑干、反复型
- V. 视神经脊髓炎(Devic 综合征)
- VI. 脑干、反复型
- VII. 视神经、反复型
- VIII. 脊髓、反复型
- IX. 疼痛性、进行型
- X. 其他

(三) 多发性硬化症常见的综合征

1. 痛性强直性痉挛发作 由于脊髓病变部位冲动的异常传导所致。①突然发病,每次持续不超过1min,约2~3min,发作一次;②活动、深呼吸、皮肤触觉刺激等为诱发;③由一定部位开始而向一定方向急速扩展;④发作中呈破伤风样强直性痉挛,伴随疼痛或感觉异常,四肢呈特异的姿势,皮肤温度上升、出汗、鸡皮现象;⑤发作中脑电图正常,无意识障碍。

2. 颈伸感觉异样征 由于颈髓后索损害所致。使颈部前屈而产生的从背部向下肢扩展的电击样疼痛。

3. 内侧纵束综合征 由于脑干的内侧纵束损害所致。向侧方注视时,患侧眼内收受限而对侧的外展眼有水平性眼震——分离性眼震、核间性眼肌麻痹。

4. 夏科(Charcot)三主征 由于小脑损害所致。①意向性震颤;②分节性言语(吟诗状言语);③眼球震颤。

三、视神经脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断

视神经脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断见表19-59。

四、多发性硬化症的鉴别诊断

多发性硬化症的鉴别诊断见表19-60。

五、急性播散性脑脊髓炎(ADEM)

本病是脑、脑干、脊髓的白质中急性广泛的血管周围髓鞘脱失为主,伴有轻度淋巴细胞

表19-59 视神经脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断

		视神经脊髓炎	多发性硬化症 (MS)
临床症状	发病 视力障碍 眼震 瘫痪 缓解	急性 急, 两侧, 重 无 截瘫或四肢瘫, 重 少见	急性或慢性 一侧或两侧, 轻 多有 瘫痪形式不定, 轻 多见
病理	病灶分布 部位 细胞浸润 空洞形成 髓鞘与轴突	视神经、脊髓 白质和灰质 多, 血管周围细胞浸润明显 有 均受侵	全中枢神经系 白质为主, 特别是脑室周围 罕有 无 髓鞘改变较重

表19-60 多发性硬化症的鉴别诊断

疾 病	鉴 别 的 要 点
脑、脊髓肿瘤 梅毒 脑血管疾病 颈椎病 血管瘤 亚急性脊髓视神经病(SMON) 神经-白塞综合征	一般是单一病灶, 进行性发展, 颅内压增高症状, CT 扫描、脑血管、脊髓造影等血清、脑脊液的梅毒反应 一般是高年龄者, 急剧发病, 有基础疾病 有颈神经根的症状, 颈椎X线检查 反复性的局灶性症状, 脑脊液改变 有腹部症状, 视神经脊髓受累症状, 是左右对称性, 有服氯喹啉史 没有完全缓解者, 反复发生的阴部、口腔粘膜有溃疡及眼葡萄膜炎, 血液及脑脊液的炎性改变
小脑变性症 胶原病	慢性进行性的经过, 症状为对称性, 有遗传史 血沉、抗O、CRP、血清γ-球蛋白、红斑狼疮抗体、抗核抗体、红斑狼疮细胞等

浸润为其特征。

(一)急性播散性脑脊髓炎的类型及临床特点 见表19-61。

表19-61 急性播散性脑脊髓炎的类型及临床特点

类 型	临 床 特 点
I 特发性	① 病前无疫苗接种和感染史, 多见于成人; ② 急性发热; ③ 并有脑或脊髓或兼有两者的白质亚急性病变的表现, 如大脑病变可有昏迷、偏瘫、失语症、偏盲及抽搐等; 脊髓病变可有两下肢或四肢瘫痪及感觉、膀胱功能障碍等
II 感 染 性	1. 麻疹脑脊髓炎 ① 麻疹感染后, 发热退, 皮疹消退后4~6天发病; ② 中枢神经系统散在性病变, 出现多种症状, 如大脑、基底节、脑干、小脑、视神经等; ③ 多数伴有脑膜刺激征
	2. 风疹脑脊髓炎 ① 风疹感染后; ② 有脑膜刺激症状, 急性上行性脊髓麻痹与多发性神经炎等
	3. 水痘脑脊髓炎 ① 水痘发疹后5~20天急性发病; ② 发热、头痛、呕吐、眩晕为特征, 有时出现谵妄。可以脑膜、脑或脊髓为主
	4. 带状疱疹伴急性脱髓鞘性炎症 ① 带状疱疹后; ② 伴有脑或脊髓症状

续表

类 型	临 床 特 点
III. 种痘后脑脊髓炎	① 种痘史,常在种痘后 10~12 天发病,早者第 2 日(即发型),晚者 25 天后(迟发型)发病,一般再接种有潜伏期的倾向; ② 多见学龄期儿童; ③ 急性起病,特征为头痛、呕吐、嗜睡、发热,可有抽搐,有脑膜刺激征,伴有广泛的脑或脊髓的功能障碍
IV. 狂犬病预防接种后脑炎	① 接种后 20 天前发病为早期型;50 天前发病为晚期型; ② 早期型:呈急性脑炎或脊髓炎症状;晚期型:逐渐头重感,意识障碍,多神经炎性精神症,视力障碍及锥体束征等
V. 急性出血性白质脑炎	① 急性发病的热性疾病; ② 伴有重症的脑症状,头痛、呕吐,不断加重的木僵,有或不伴有轻偏瘫,血液中白细胞增多; ③ 病理:在白质内静脉周围有明显的细胞浸润与出血,病灶性髓鞘脱失

(二)急性播散性脑脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断 见表19-62。

表 19-62 特发性急性播散性脑脊髓炎与多发性硬化症的鉴别诊断(依 McAIPine修改)

	特发性 ADEM	多发性硬化症 (MS)
发热	常在38℃以上	不定,多正常
复视	罕见	常见
球后视神经炎	少见,多为两侧	常见,多为一侧
眼震	轻而快	重而慢
欣快感	罕见	常见(早期)
感觉障碍	痛、温觉为主	震颤觉和位置觉为主
下肢腱反射消失	常见	罕见
脑膜刺激征	常见	少见

六、弥漫性硬化症

是进行性疾病,常见于童年,其病理特征为大脑两半球白质的广泛性髓鞘脱失,典型的临床特征为视力障碍,精神衰颓,痉挛性瘫痪,抽搐等症状。起病为急性或慢性经过。

视力障碍: 为皮质性黑蒙,对光反射正常,可有偏盲,视神经萎缩或视乳头水肿亦可见到。如视神经髓鞘脱失引起的视神经炎(或球后),伴有两侧中心暗点,对光反射障碍。

精神衰颓: 记忆障碍,痴钝,刺激过敏,性格变化和痴呆等。

痉挛性瘫痪: 逐渐发生,一侧肢体可较另一侧先受累,但末期四肢呈痉挛性瘫痪。

发热罕见,其他还有癫痫样抽搐(全身抽搐或肌阵挛性抽搐),锥体外系症状,亦有感觉障碍,一般躯体感觉的皮质型及深感觉消失,特殊感觉如嗅、味觉丧失、失听和耳鸣亦可见到。

第八节 寄生虫病

脑寄生虫病为全身性寄生虫病的一部分,常见的有脑囊虫病、脑血吸虫、脑肺吸虫病、脑型疟疾和脑包虫病等。寄生虫病引起神经系并发症的临床表现有共同特点,大致可归纳三

表19-63 寄生虫病引起神经系并发症的临床表现

	症 状
I. 脑的症状	① 急性期：头痛、精神躁动、不安、失眠、记忆力减退、嗜睡、昏迷、抽搐、瘫痪等（急性血吸虫病、脑型疟疾、脑肺吸虫、脑囊虫病） ② 慢性期：颅内压增高（头痛、呕吐、视乳头水肿）、抽搐、瘫痪、精神障碍（慢性脑血吸虫病、脑肺吸虫病、脑囊虫病、脑包虫病）
II. 脊髓的症状	① 急性脊髓炎（急性血吸虫病） ② 慢性脊髓病变（疟疾） ③ 脊髓压迫症（慢性血吸虫病、囊虫病、肺吸虫病、包虫病）
III. 周围神经症状	① 周围神经炎（急性血吸虫病） ② 单神经炎（疟疾）

类，见表19-63。

神经系的寄生虫病的诊断依据有：①全身感染的寄生虫病（流行病学史、虫卵、成虫、活检等）；②寄生虫感染后出现神经系受累症状及体征；③补体结合试验阳性及血中嗜酸细胞增多；④抗寄生虫治疗有效（血吸虫、肺吸虫、疟原虫等）；⑤有上述的局灶或多灶性的神经症状。

常见的脑寄生虫病如表19-64。

表19-64 常见的脑寄生虫病

疾 病	脑型肺吸虫病	脑型血吸虫病	脑囊虫病	嗜酸性细胞性脑膜脑炎 (广东血管圆线虫病)
病原体	肺吸虫	日本血吸虫	有钩绦虫的幼虫（囊尾蚴）	广东血管圆线虫
病原体的分布	日本、朝鲜、中国、东南亚	日本、中国、菲律宾、泰国等	智利、墨西哥、秘鲁、巴西、厄瓜多尔、朝鲜、印度、日本、中国（尤其三北地区）	南太平洋、锡兰、奥地利、马达加斯加、印度、东南亚、中国（广东、台湾）、日本（东京、横滨）
人体的感染	摄食未熟的感染小蟹或蝾螈	从中间宿主（钉螺）游出尾蚴，侵入皮肤	经口摄食被患者粪便污染的食，感染来自自体或自体的虫卵	食入感染未熟的蜗牛、淡水虾、蚌蛤、蟹及污染的蔬菜、瓜果等
原发寄生部位	肺脏	门脉系的诸静脉	成虫：小肠内 囊虫：全身肌肉及脏器	中枢神经，可是本来的宿主在大白鼠的中枢神经发育，成虫寄生在肺动脉
脑症状发生机理	有虫卵栓塞或虫体脑内存在说，虫体经静脉孔或静脉或颈动脉入脑内	虫体的毒素、变态反应，成虫或虫卵的栓塞（急性型），脑内直接产卵或成虫栓塞（慢性型）	在肠管内孵化成幼虫，随血液、淋巴输送到全身，到大脑	由血流，感染的幼虫，几乎全部集中脑内
脑的病变	有囊肿型、脓肿型、肉芽肿三型，虫体罕见	急性型：不明 慢性型：肉芽肿	一个或多个房状（葡萄状囊虫）在颅底，尤其颅后凹，脑室，尤其四脑室和大脑半球实质内寄生。幼虫生存的组织中有死亡的幼虫引起细胞浸润及纤维组织增生的炎性反应	活虫体的周围没有反应，死亡的虫体周围有明显的多核白细胞、嗜酸性细胞的浸润
病型分类	分脑膜炎型、脑肿瘤型、后遗症型	急性型、慢性型、症状性精神病		
发病年龄、性别	小儿多见，男性多	12~25岁，男性多	10~60岁，20~50岁多	各年龄组，小儿多

续 表

疾 病	脑型肺吸虫病	脑型血吸虫病	脑囊虫病	嗜酸性细胞性脑膜炎 (广东血管圆线虫病)
临床症状	脑膜脑炎型: 脑膜脑炎的症状 脑肿瘤型: 脑压增高症状与局限症状 后遗症型: 偏瘫和抽搐发作, 发烧, 头痛, 恶心, 呕吐, 视力障碍, 运动障碍等。初发症状为抽搐发作, 尤其是 Jackson 型最多	急性型: 脑膜脑炎的症状, 即发烧, 头痛, 呕吐, 颈项强直, 脑膜刺激症状, 意识障碍, 脑神经及运动瘫痪。 慢性型: 占位症状, 即视乳头水肿, 视野缺损, 言语障碍, 症状性癫痫, 运动瘫痪	颅内压增高症状, 精神障碍, 癫痫发作, 脑神经障碍, 四肢麻痹, 小脑症状等	剧烈的头痛为特征, 恶心, 呕吐, 颈项强直, 感觉异常, 脑神经麻痹, 重症者有意识障碍
检查所见	白血球增多, 嗜酸性细胞增多, 痰及粪便中有肺吸虫卵, 皮内反应, 补体结合反应, 沉降反应阳性, 胸部平片, 头颅X线(钙化), 脑扫描, CT 等检查, 均有阳性所见, 脑脊液嗜酸性细胞增加, 罕见虫卵	粪便中有虫卵, 尤其直肠粘膜活检, 血中嗜酸性细胞增生, 皮内反应, 补体结合反应, 沉降反应阳性, 脑脊液中嗜酸性细胞存在。 慢性型: 脑电图、脑扫描, CT 检查有阳性所见	脑脊液中出现嗜酸性细胞, γ -球蛋白增加, 补体结合反应阳性, 头颅平片(多发性小钙化灶), CT 检查均有阳性所见	末梢血嗜酸性细胞增加(正常的也有)脑脊液嗜酸性细胞增加, 有时有虫体
诊断	肺吸虫症的诊断, 头颅平片有钙化, 脑脊液的嗜酸性细胞增加 确定诊断: 摘出标本中证明有虫卵	首先诊断血吸虫病, 又有前述的神经症状时则考虑本病, 脑脊液嗜酸性细胞存在, 即可确诊	有钩丝虫的诊断, 脑以外, 全身囊虫寄生的诊断(X线检查有钙化)血中、脑脊液中嗜酸性细胞增加, 免疫学诊断, 确定诊断: 活检	脑脊液中显著的嗜酸性细胞增加, 有时幼虫可检出
经过、预后	预后不良, 由于化学疗法发展, 预后好转	依据治疗的反应, 通常预后好	不良的多	大部分预后良好, 但不良者也有
治疗	脑膜脑炎型: 化学疗法(硫双二氯酚) 脑肿瘤型: 手术疗法, 也行化学疗法 后遗症型: 对症疗法与康复锻炼	化学疗法(酒石酸锑钠), 慢性要行外科手术	手术疗法, 摘出囊虫, 对脑内积水行分流手术	仅对症治疗, 剧烈头痛者, 排除脑脊液有效

第九节 中毒性疾 病

(一) 细菌性中毒 由于细菌(白喉杆菌、破伤风杆菌、肉毒杆菌)分泌嗜神经外毒素引起神经系疾病。

1. 白喉 多见于幼儿或儿童, 主要表现: ①软腭麻痹, 说话有鼻音, 饮水呛咳, 咽反射消失; ②多发性神经炎, 四肢远端肌力弱, 有压痛, 腱反射减弱, 感觉呈手套、袜套形减退。由于深感觉减退明显, 呈“假型脊髓痨”型的感觉性共济失调症。

2. 破伤风 临床特征为无痛性牙关紧闭, 肌肉强直(轻度角弓反张)及特有的颜貌——痉笑状态。

3. 腊肠中毒 是一种食物中毒, 特别是保存在罐头中的食物被肉毒杆菌的外毒素污染而致病, 其临床特征为横纹肌及平滑肌的极度无力和疲乏。除了一般的食物中毒的胃肠道症状外, 首先出现眼内外肌麻痹, 视力模糊, 瞳孔散大、对光反射消失, 复视, 眼睑下垂, 重者眼球固定。相继出现吞咽、咀嚼困难、躯干和四肢无力, 以及尿闭。感觉正常, 无锥体束征。

(二) 金属中毒 如铅、锡、砷、铝、铬、银及其化合物等。

重金属中毒的临床表现如表19-65。

表19-65 重金属中毒的临床表现

原 因	临 床 表 现		诊 断
	急 性 中 毒	慢 性 中 毒	
无机水银：内服水银、吸入水银、蒸气	流涎，口内炎，呕吐，腹泻，肾小管坏死，气管炎（吸入时）	贫血，震颤，流涎，水银中毒性神经过敏症	尿中水银量增加，小晶体沉着（褐色）
有机水银：产业中毒，农药污染	皮肤炎，胃肠症状，精神症状，痉挛，意识障碍	Hunter-Russell 综合征（向心性视野狭窄，运动失调，言语障碍，听力障碍，感觉障碍）	头发、血液中水银量高值，Hunter-Russell 综合征
铅：铅管、铅字、涂料、食器、白粉料中毒	胃肠症状，呕吐，腹泻	贫血，铅绞痛，桡神经麻痹，铅毒缘（齿银缘着色）铅性脑症（小儿）	红细胞有嗜碱性颗粒，尿中粪叶卟啉 III 增加，血中、尿中铅高值
四乙铅：产业中毒	头痛，恶心，精神症状	胃肠症状，幻觉，妄想，人格变化，痉挛发作	
锰：误饮过锰酸钾、矿毒	口腔、咽喉、胃肠的刺激症状，肿胀，坏死，血性腹泻	头痛，肌痛，震颤，记忆障碍，构音、步行障碍	帕金森综合征
铊：白癣治疗药、脱毛剂、杀鼠剂中毒	胃肠症状，脑症状，交感神经症，痉挛发作	脱毛（眉毛、睫毛、阴毛）多发性神经病，球后视神经炎	指甲的半月状白斑，检出杀鼠剂
砷：产业中毒、矿毒、误用、误饮杀虫剂	胃肠症状，脱水、休克状态，肺水肿（吸入时）	胃肠、营养，肾损害，错感觉，酸痛，色素沉着，脱发，脱毛	腓肠肌压痛，感觉呈手套、袜套型，多神经病

(三) 食物中毒 如毒草、麦角、白果以及发芽的马铃薯中毒等。

(四) 工业毒物类中毒 如有机物、有机溶剂及化学药物等。

(五) 农药中毒 如有机磷农药中毒。

(六) 药物中毒 如巴比妥类、利血平、阿片类、颠茄碱类及乙醇中毒等。

主要的药物性神经病的损害部位、特征、中毒量及其临床表现如表19-66。

表 19-66 药物性神经病

	脊神经损害	脑神经损害	中 毒 量	其 他
I. 药物				
琥珀氢毒素	S	II	1.5~2g/日5个月	头痛,抑郁,精神障碍
苯妥英钠	S, 腱反射弱	-	0.5~0.6g/日长期	震颤,毛多,齿龈增生,发疹,共济失调
Disulfiram	SM, S>M 下肢为重	II, VII	500mg/日	帕金森综合征,精神症状,有肌痛,压痛
乙醇丁醇	SM, S>M	II	0.75~1g/日	脊髓损害
导眼能	SM, S>M	-	1.5g/日,9个月	比趾肢肌酸痛少,症状轻
Gold	SM, 非对称	VII	罕见	精神症状,脑脊液蛋白增加,发热,发疹,肾损害
异苯砷酸	SM, S>M	-	150mg/日,7日	
异烟肼	SM, S>M	-	10mg/kg/日 9~35周	
咪喃坦定	SM, S>M	-	300mg/日 10年,罕见	
Sulphonamide	SM, 下肢多	II, X	与剂量无关	发热,发疹,变态反应
噻嗪素	SM	V, VIII		脊神经损害少
趾肢肌酸痛	SM	-	常用量2~8个月	短肢畸形,中枢神经损害,脑脊液蛋白高

续表

	脊神经损害	脑神经损害	中毒量	其他
甲风毒素	SM, S>M	-	0.75g/日 3个月	
长春新碱	SM, S>M	II III IV VI X	4mg	
II. 有机溶剂化学物质				
丙烯酸胺	SM, S>M	有时构音障碍		中枢神经损害, 易疲劳, 眩晕
二硫化碳	SM, S>M	II, VII VIII		中枢神经损害, 帕金森综合征
滴滴涕	SM	-		
D-己烷	SM, S>M	有时II, VIII		头痛, 眩晕, 无力
三氯乙烯	-	II, V, VII, IX, X XII		V 损害的多见

注: M:运动; S:感觉; SM:感觉, 运动

中毒性神经病, 一般是慢性发病, 四肢末梢部呈手套型、袜套型感觉障碍为主征。表现感觉异常, 自发疼痛, 感觉减退, 重症者有肌力减弱、肌肉萎缩等的运动障碍。走行距离长的神经越容易受损害, 下肢远端出现的症状重。病轻者腱反射存在, 一般的是减弱或消失。这些症状虽然已离开中毒物质, 但恢复也慢, 多数难治。

(七) 一氧化碳中毒 大量一氧化碳(CO)吸入后与血红蛋白(Hb)结合形成碳氧血红

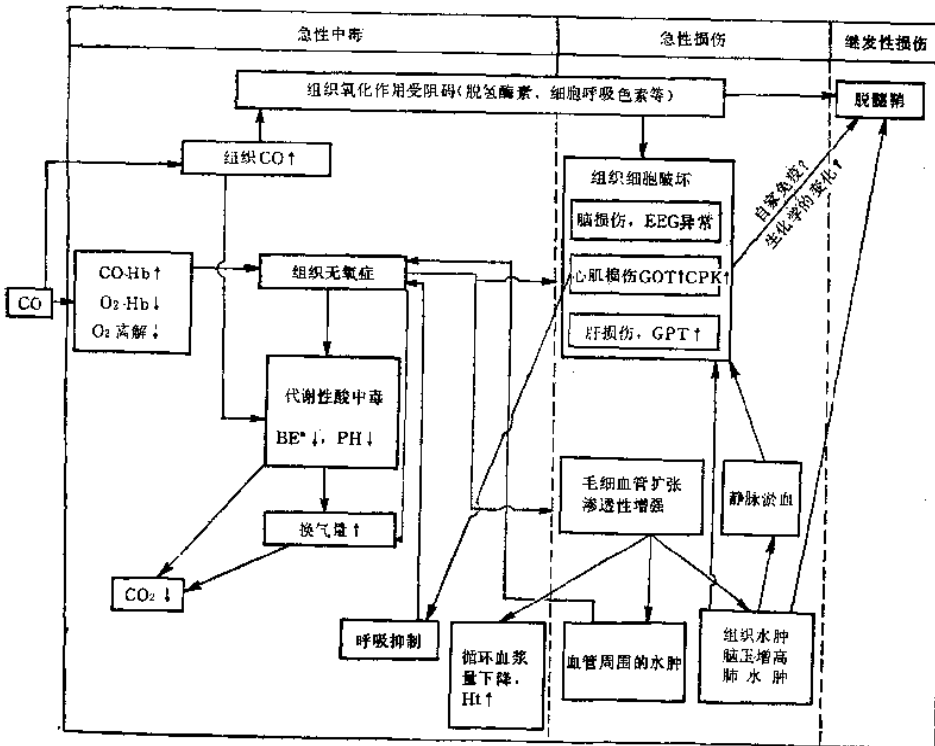


图19-5 CO中毒机理

* CO浓度较高时, 可与细胞内(线粒体)的呼吸酶细胞色素氧化酶的铁(Fe)结合, 其酶的活性降低, 抑制组织的呼吸过程。

蛋白(CO-Hb),致使红细胞携氧能力减低,导致组织缺氧。CO中毒机理如图19-5。

BE, bast excess (盐类过剩)

急性CO中毒的神经症状,临床分三度,即轻度、中度及重度三级,其神经症状的轻重程度与血内CO-Hb的浓度成正比,如表19-67。

表19-67 CO-Hb浓度与症状的关系

CO-Hb 浓度 (%)		症 状
轻	0~10	没有
	10~20	前头部紧迫感,轻度头痛,皮肤血管扩张
中	20~30	头痛,颞部搏动
	30~40	剧烈头痛,倦怠,眩晕,视力下降,恶心,呕吐
	40~50	同上,呼吸脉搏增快,易发生假死与虚脱
重	50~60	同上,昏迷,痉挛,潮式呼吸
	60~70	昏迷,痉挛,呼吸脉搏减弱
	70~80	脉搏弱,呼吸慢至停止,死亡

1. 轻度中毒 头痛,眩晕,恶心呕吐,全身无力。
2. 中度中毒 上述症状加重,口唇,面颊部呈樱桃红色,昏迷状态。
3. 重度中毒 迅速进入昏迷状态,常并发脑水肿,肺水肿,心肌损害,心律失常,皮肤水泡等。CO-Hb浓度为50%以上。如果CO-Hb浓度达到70~80%时,可引起血压下降,呼吸停止,脑电活动消失。CT扫描在脑白质低密度区域,基底节区亦有低密度区。

CO中毒的临床经过如图19-6,CO中毒引起的神经症候分为两型,非间歇型与间歇型。

非间歇型:如前述症状,一般在数日至数周间意识障碍改善。恢复后能够出现健忘综合征、去皮质综合征、失语及失用、锥体外路综合征等。

间歇型:从急性期意识障碍恢复之后,经过1~3周间无症状期,再发生定向力障碍,健忘综合征,锥体外路症候及意识障碍等。

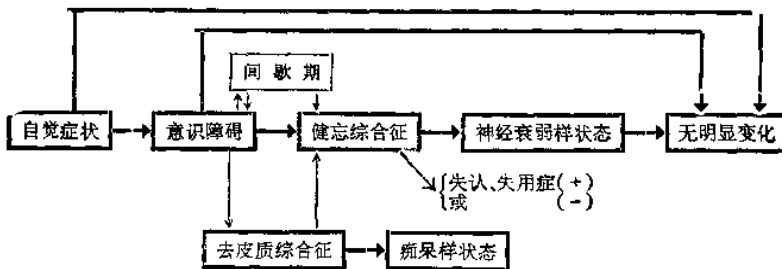


图 19-6 CO中毒的临床经过模式图
(粗线表示比较频度高的经过)

第十节 营养素缺乏所致的疾病

由于维生素(B₁、B₂、B₁₂及烟酸)缺乏所致的神经系疾病,见表19-68。

表 19-68 维生素缺乏所致神经系疾病的临床特征

维生素缺乏	病名	受损部位	临床表现	治疗
维生素 B ₁ 缺乏症	脚气病	① 周围神经 ② 脑神经 ③ 心肌	① 多发性神经炎征象; ② 脑神经炎(喉返神经、视神经、动眼神经、外展神经、听神经等); ③ 心肌受损,出现心悸、气短、心动过速、心脏扩大、心力衰竭等; ④ 血中丙酮酸含量增高	大量维生素 B ₁
	出血性上脑干灰质炎	丘脑下部及中脑灰质炎症性改变,尤以两侧乳头体为好发部位,中脑四叠体、同脑、动眼神经核亦受损	① 意识障碍,谵妄-健忘综合征、嗜睡、昏迷; ② 眼肌麻痹,眼球震颤; ③ 肌张力增高,常出现去大脑强直状态; ④ 可伴有出汗、呕吐、直立性低血压等植物神经症状; ⑤ 共济失调	大剂量维生素 B ₁ 还用维生素 B ₂ 及烟酸
	急性维生素 B ₁ 缺乏脑病		① 婴幼儿; ② 夜啼、声音嘶哑、烦躁、哺乳时呛咳、嗜睡、昏迷、惊厥等; ③ 心脏:心音弱、心律紊乱	大剂量维生素 B ₁
烟酸缺乏症	神经衰弱综合征	大脑皮质功能紊乱	主要表现为神经衰弱症状,无神经系统阳性体征	大剂量烟酸 *常合并皮疹、舌炎、腹泻等
	急性脑病型	① 大脑 ② 中脑	① 神志障碍,昏迷、半昏迷; ② 瞳孔改变,眼球运动障碍; ③ 肌张力改变及震颤	
	亚急性脊髓联合变性症	脊髓后索与侧索	① 深感觉障碍,感觉性共济失调; ② 锥体束征及痉挛性截瘫	
	周围神经病变	末梢神经	周围型感觉障碍,肢端肌肉无力、萎缩,腱反射减退,腓肠肌压痛等	
维生素 B ₆ 缺乏症	维生素 B ₆ 缺乏症	末梢神经 大脑	① 多发性神经炎的征象(如异烟肼中毒); ② 痉挛,易发生2~4个月婴儿,早期表现不安,应激性增强,对噪音出现惊跳及失眠,其后发生肌肉抽搐或全身痉挛发作(伴有意识丧失); ③ 色氨酸负荷试验使尿中黄尿酸排泄增加,为本病特异诊断依据	大剂量维生素 B ₆
	维生素 B ₆ 依赖症	大脑	① 出生后3小时至7天内全身痉挛,应激性增高及听觉过敏; ② 常合并贫血、荨麻疹、哮喘及精神发育幼稚症; ③ 晚期发生精神异常	
维生素 B ₁₂ 缺乏症	亚急性脊髓联合变性症	脊髓的白质的变性,主要为后索、侧索、周围神经	① 亚急性或急性起病,逐渐进展; ② 深感觉障碍,感觉性共济失调; ③ 锥体束征及痉挛性截瘫; ④ 多发性神经炎征象; ⑤ 其他症状:括约肌功能障碍及阳痿,原发性视神经萎缩,精神障碍等; ⑥ 常合并恶性贫血,但国内少见,可有轻度贫血症	① 肝、肝浸膏、或干的猪胃 ② 大剂量维生素 B ₁₂ ③ 贫血的治疗

第十一节 代谢障碍所致的疾病

各种脏器功能紊乱或衰竭时而发生代谢障碍,进而脑部功能障碍和受损,如尿毒症、肝昏迷、糖尿病或昏迷、低血糖或昏迷等,急性期主要表现为意识障碍,并有相应的血液生化改变。慢性期主要表现为神经衰弱综合征、精神障碍、抽搐、瘫痪、脊髓病变及多发性神经炎等改变。

第十二节 放射性脑脊髓病

恶性肿瘤放射治疗后产生神经系损害的症状,称为放射性脑脊髓病。

(一)发病率 本病较少见,约占放射治疗总人数的1.25~10%。

(二)病因 发病机理尚有争论,主要有三种学说:①血管改变是原发的而脑脊髓的软化坏死是继发于血管改变之后;②脑脊髓的损害直接由于照射引起的;③由于免疫学机理,自身免疫反应的结果。

(三)临床症状

1. 潜伏期 放射性脑脊髓病的症状,通常在放射治疗完成后3个月至2年甚至5年缓慢出现。发生坏死的潜伏期与照射剂量成反比,量越大潜伏期越短。

2. 脑组织放射损伤后可发生局部刺激症状(如癫痫)和破坏症状(如偏瘫、失语、偏盲等)。在损伤病灶组织周围有水肿时,亦可发生邻近症状。

3. 放射性脊髓病大多发生在颈部肿瘤放射治疗后。故多数为颈髓的损害。起病隐袭,最常见的颈髓病例常先出现四肢的刺痛及麻木,有时伴有阳性颈伸感觉异样征即使颈部前屈而产生的从背部向下肢扩展的电击样疼痛。此为颈髓后索损害所致。脊髓可发生半切征或完全性横贯性损害性的症状。本病临床上多变,可分为下列类别:①一过性放射性脊髓病;②慢性进行性放射性脊髓病;③静止了的放射性脊髓病;④选择性前角细胞损害或肌萎缩;⑤中枢神经系播散性脱髓鞘性变。

(四)诊断依据 放射性脑脊髓病的诊断依据有:

(1)神经症状出现在放射治疗以后,并且大多数病人是经过一定的潜伏期后才出现症状的。

(2)多数病人神经症状符合照射区。

(3)病人一般情况较好,无转移性肿瘤的恶液质,和全身其他处转移。

(4)脊柱无明显压痛,照片正常。

(5)脑脊液正常,偶有蛋白少量增高。

(6)排除癌的神神经系并发症,如进行性多灶性白质性脑病、带状疱疹伴发脑炎与脊髓炎。

第十三节 癔病

多因精神刺激或不良暗示而致病。临床症状复杂多变,表现感觉、运动功能障碍,内脏器官、植物神经功能失调,以及精神异常等,但神经系无器质性改变。多发生于青年,女性多见。癔病的诊断依据有:

(1)病人常有癔病样性格,如感情用事,富于幻想和好表现自己。

(2)发病与精神因素有密切的关系。

(3)临床上具有癔病的特征:夸张、做作和易受暗示,阵发性发作,间歇期完全正常。

(4)经过详细而周密的检查,没有发现相应器官的器质性病变。

(5)经过暗示治疗可恢复正常。

(田时雨)