

中国卒中学会医学继续教育推荐教材

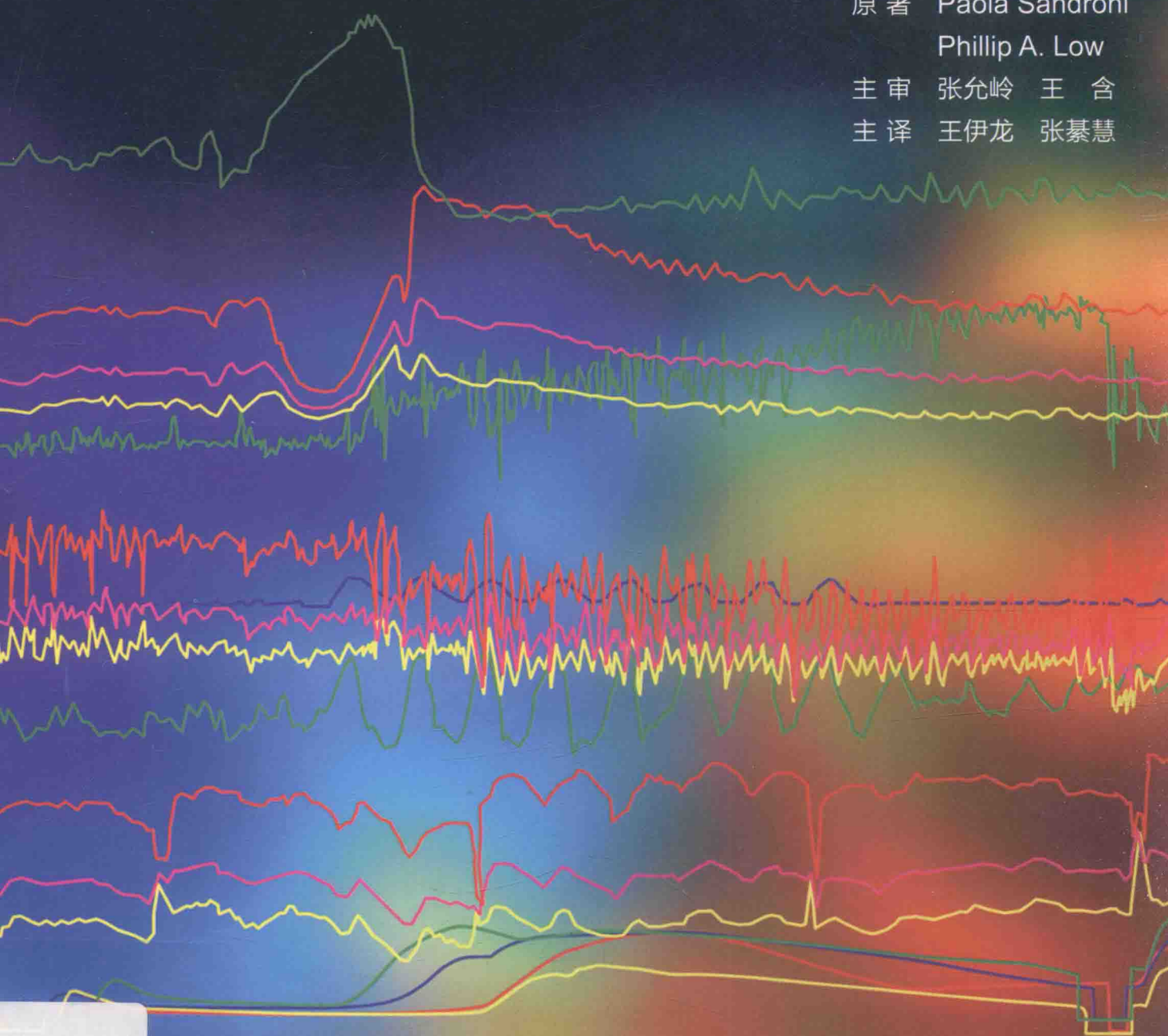
自主神经功能障碍 疑难病例分析

Autonomic Disorders
A Case-Based Approach

原著 Paola Sandroni
Phillip A. Low

主审 张允岭 王 含

主译 王伊龙 张慕慧



CAMBRIDGE



人民卫生出版社

中国卒中学会医学继续教育推荐教材

自主神经功能障碍 疑难病例分析 Autonomic Disorders A Case-Based Approach

原著 **Paola Sandroni, MD, PhD**

Professor of Neurology, Mayo Medical School and Head of the Mayo Autonomic Laboratory,
Mayo Clinic, Rochester, MN, USA

Phillip A. Low, MD

Robert D. and Patricia E Kern Professor of Neurology, Mayo Medical School and previous Chair,
Division of Clinical Neurophysiology, Department of Neurology, Mayo Clinic, Rochester, MN, USA
He founded the Mayo Autonomic Laboratory in 1983 and pioneered clinical autonomic testing.

主审 张允岭 王 含

主译 王伊龙 张綦慧

译者 (以姓氏笔画为序)

王 含 中国医学科学院北京协和医院
王伊龙 首都医科大学附属北京天坛医院
王 鑫 北京中医药大学东方医院
许海洋 吉林大学第一附属医院
肖其华 徐州医科大学附属医院
宋立刚 首都医科大学附属北京天坛医院
张允岭 北京中医药大学东方医院
张 丽 北京中医药大学东方医院
张綦慧 北京中医药大学东方医院
罗仲秋 天津市环湖医院
潘剑威 浙江大学医学院附属第一医院
霍晓川 首都医科大学附属北京天坛医院

人民卫生出版社

Autonomic Disorders; a case-based approach (978-1-107-40044-3) by Paola Sandroni and Phillip A. Low, first published by Cambridge University Press 2015

All rights reserved.

This simplified Chinese edition for the People's Republic of China is published by arrangement with the Press Syndicate of the University of Cambridge, Cambridge, United Kingdom.

© Cambridge University Press & People's Medical Publishing House 2016

This book is in copyright. No reproduction of any part may take place without the written permission of Cambridge University Press and People's Medical Publishing House.

This edition is for sale in the People's Republic of China (excluding Hong Kong SAR, Macau SAR and Taiwan Province) only.

此版本仅限在中华人民共和国境内(不包括香港、澳门特别行政区及台湾地区)销售。

图书在版编目(CIP)数据

自主神经功能障碍疑难病例分析/(美)保拉·山德罗尼
(Paola Sandroni)原著;王伊龙,张綦慧主译. —北京:人民卫生出版社,2016

ISBN 978-7-117-23984-4

I. ①自… II. ①保…②王…③张… III. ①神经系统疾病-疑难病-病案 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 323325 号

人卫智网 www.ipmph.com 医学教育、学术、考试、健康,
购书智慧智能综合服务平台
人卫官网 www.pmph.com 人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

自主神经功能障碍 疑难病例分析

主 译:王伊龙 张綦慧

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:三河市宏达印刷有限公司

经 销:新华书店

开 本:889×1194 1/16 印张:12

字 数:347 千字

版 次:2016 年 12 月第 1 版 2016 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-23984-4/R·23985

定 价:98.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

作者寄语

Dear colleagues,

I hope this book will help those of you who are starting to perform autonomic studies so that you can recognize the spectrum of normal, paraphysiologic conditions, artifacts and at least some of the most common pathologies. For those of you who do not have access to the tests, I am still hopeful the book will help you understand these conditions better and motivate you to set up an autonomic lab yourself.

Best wishes.

Paola

中文版序

神经系统的诊断对于年轻医生具有很大的挑战性。与其他疾病的诊断不同,神经系统疾病的诊断需要极强的空间想象力和逻辑思维。空间想象力是定位诊断的基础,需要把每一个临床症状和体征与神经解剖学建立一一对应的关系,这种关系是立体的和动态的。逻辑思维是定性诊断的要求,把病史、症状、体征和辅助检查信息有机地结合在一起,加上缜密的逻辑判断,才能给出准确的定性诊断。

神经系统疾病诊断除了症状体征之外,对辅助检查也提出了很高的要求。这些影像、电生理、化验的信息为定位和定性诊断起到重要作用,有时是决定性作用,正确解读实验室检查信息也是神经科医生最重要的基本功。何况,神经系统疾病诊断需要的特殊辅助检查工具和复杂程度是其他疾病诊断难以想象的。

在众多神经系统疾病中,自主神经系统疾病的诊断更为复杂。这类疾病临床表现千变万化,特异性不强。临床检查方法复杂,信息不丰富。同时,辅助检查手段特殊,使用不普遍。如何正确使用和解读辅助检查是诊断资助神经系统疾病的关键所在,正确选择好这类辅助检查十分必要。而这类检查的学习是年轻神经科医生的非常头疼的事情。本书原著为这类内容的学习提供了非常好的材料,其作者是美国梅奥诊所的两位一线医生,在自主神经疾病临床诊疗方面积累了丰富的经验和大量的病例。全书采用了最贴近临床思维的表达方式——案例学习,每一个疾病选择一个典型病例,从具体病例中体会辅助检查的使用和正确判读,是学习自主神经系统疾病不可多得的好教材,也是国内缺乏的教学资料,因此介绍给中国的读者。

本书是由王伊龙、张慧等医生利用业余时间翻译的,他们辛勤的工作使得更多中国神经科医生了解了自主神经系统疾病系统的诊断思路,在此表示敬意。也希望这本译作能够促进国内更多的神经科医生关注自主神经系统疾病,提高对这类疾病的临床处理能力。



2016 年 12 月 12 日

前言

本书以图册形式来帮助临床医生正确的实施自主神经功能检查。因此,书中的病例和插图均非常简明扼要。目的是使临床医生能够识别并且理解各种现象和形式的基本病理生理。

本书不能替代亲自授课,但可以作为其补充。

其他的教材可以在检查形式、自主神经功能解剖和生理以及自主神经功能障碍方面获得更深入的信息。

我们认为这本书能够填补现在的某些空白,希望我们能够在这方面的尝试获得成功。

目录

关于检查	1
病例 1 前驱期疑似路易体病	7
病例 2 多系统萎缩——小脑型	10
病例 3 多系统萎缩——帕金森型为主	13
病例 4 多系统萎缩——帕金森症为主	17
病例 5 单纯性自主神经功能衰竭	20
病例 6 单纯性自主神经功能衰竭	23
病例 7 急性自主神经节神经病	27
病例 8 急性自主神经节神经病	30
病例 9 急性自身免疫性自主神经节病	35
病例 10 自身免疫性自主神经节病	40
病例 11 慢性特发性无汗症	45
病例 12 假性慢性特发性无汗症	47
病例 13 淀粉样变性	48
病例 14 淀粉样变性	51
病例 15 麻风病	54
病例 16 多巴胺- β -羟化酶缺乏	56
病例 17 遗传性感觉和自主神经病 I 型合并慢性特发性无汗症	59
病例 18 直立性心动过速综合征伴交感神经功能亢进	62
病例 19 直立性心动过速综合征	65
病例 20 脑干功能障碍	68
病例 21 压力反射功能障碍	72
病例 22 糖尿病性神经病	76
病例 23 重度糖尿病性自主神经病	79
病例 24 复合性局部疼痛综合征	84
病例 25 假性自身免疫性自主神经节病(正中弓状韧带综合征)	86
病例 26 红斑性肢痛症	88
病例 27 下丘脑功能障碍	91
病例 28 嗜铬细胞瘤	94
病例 29 晕厥	98
病例 30 丑角综合征	101
病例 31 罗斯综合征	106

病例 32 伴自主神经表现的自身免疫性脑病 109

插图 112

推荐阅读 177

关于检查

我们无法脱离临床病史和检查时的情况进行结果的解读。我们可以描述异常所见,进行推测,但是很多时候结果看起来很相似而实际上却有着不同的意义和提示。检查前获取详细的用药史(包括非处方药)非常重要,与之同等重要的是训练有素的技术员,后者能够识别技术上的伪差,或其他与患者相关的可能影响检查质量和意义的因素。

图解

检查技术和生理学原理已经在多种刊物和书籍中有过详细的描述。这里简单地给读者介绍一些要点。

深呼吸(也称作节律性呼吸)试验(deep breathing a.k.a metronomic breathing):被测试者仰卧状态下,保持呼吸频率为6次/分钟,以此可获得心率最大的变化。这种反应的产生涉及 Hering-Breuer 反射(通过肺牵张感受器调节)、脑桥反射(通过右心灌注感受器调节)以及压力感受器

的激活。传入和传出分支均为迷走神经,信号处理是通过孤束核。影响反射的因素包括:年龄,呼吸频率,二氧化碳浓度,是否存在心肺疾病,影响机械呼吸的其他情况,交感神经传出的影响,药物。

瓦氏试验(Valsalva maneuver, VM):仰卧位情况下,以40mmHg的呼气压力进行15秒的强迫性呼气。动作的结果是血压的下降(第Ⅱ期早期,Ⅱ-E)和压力感受器的激活。交感神经显著兴奋伴随外周血管收缩和心率加快,从而引起血压升高(第Ⅱ期晚期,Ⅱ-L),通常会使得平均血压回到基线水平。在动作的最后会出现短暂的血压下降(第Ⅲ期),随之出现一个反弹(第Ⅳ期)。压力反射激活的结果是阻断交感神经的输出并且进一步激发迷走神经,导致心率下降以及外周血管收缩的缓解(图1.1)。影响这一反射的因素包括:体位、呼气的压力、持续时间、年龄和性别、容量情况、药物。瓦氏比值=最快心率/最慢心率。血压的变化需要描述,包括恢复的时间(从第Ⅲ期血压最低恢复到基线血压的时间正常小于6秒)是否正常。

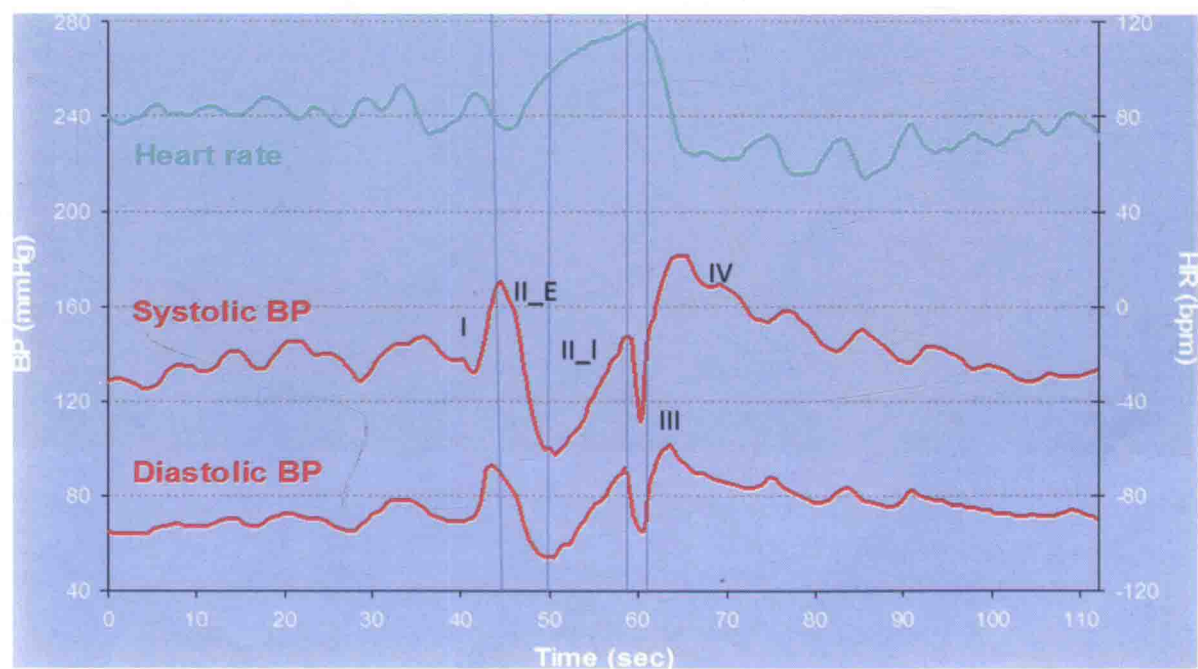


图 1.1

倾斜试验 (tilt test): 20 ~ 30 分钟仰卧后, 被动倾斜 10 分钟。在整个试验中监测血压和心率。

定量泌汗轴突反射试验 (quantitative sudomotor axon reflex test, QSART): 获得稳定基线后, 电刺激 5 分钟, 使乙酰胆碱离子透入, 连续记录 5 分钟以上。轴突反射激活导致排汗。泌汗量通过整合 10 分钟内的曲线下面积获得。

定量泌汗轴突反射试验描记 (QSART tracings): 红色 = 前臂; 蓝色 = 大腿; 绿色 = 小腿; 黄色 = 足。时间轴的标记 (译者注: 横轴上短黑线) 分别表示: 记录开始以获得基线、乙酰胆碱注射刺激开始、刺激结束、记录结束。

深呼吸 (deep breathing, DB), 瓦氏试验 (Valsalva maneuver, VM) 以及倾斜试验的描记: 蓝色 = 胸部条带提示吸气动作; 绿色 = 心率; 红色 = 收缩

压; 粉色 = 平均血压; 黄色 = 舒张压和在瓦氏试验 (VM) 过程中的呼气压。在深呼吸试验 (DB) 过程中, 标记代表每个吸气和呼吸的活动 (译者注: 图 I.5 上方短黑线)。在瓦氏试验 (VM) 过程中, 标记分别代表: 患者进行深呼吸、屏气呼气动作开始、屏气呼气动作结束 (译者注: 图 I.4 和图 I.6 上方短黑线)。在倾斜试验 (Tilt) 中, 标记分别代表直立和平卧 (译者注: 图 I.3 和图 I.7 上方短黑线)。

体温调节排汗试验 (thermoregulatory sweat test, TST): 排汗正常区域为紫色, 排汗减少或无排汗的区域为黄色。这个试验使用茜素红作为指示剂, 在排汗的时候由黄色变为紫色。需要提供实际照片而不是绘图。排汗减少通常发生在骨区, 以及结茧的皮肤、妊娠纹、瘢痕等皮肤状况下。

正常案例

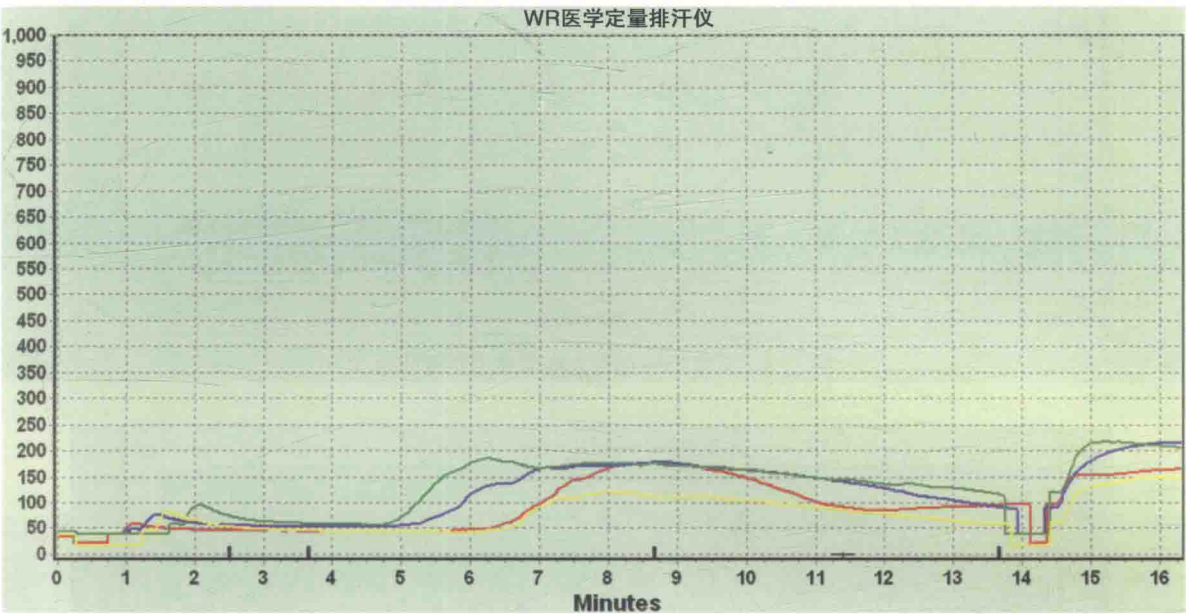


图 I.2(a) 女性和男性正常排汗的病例。通常男性的排汗量更多

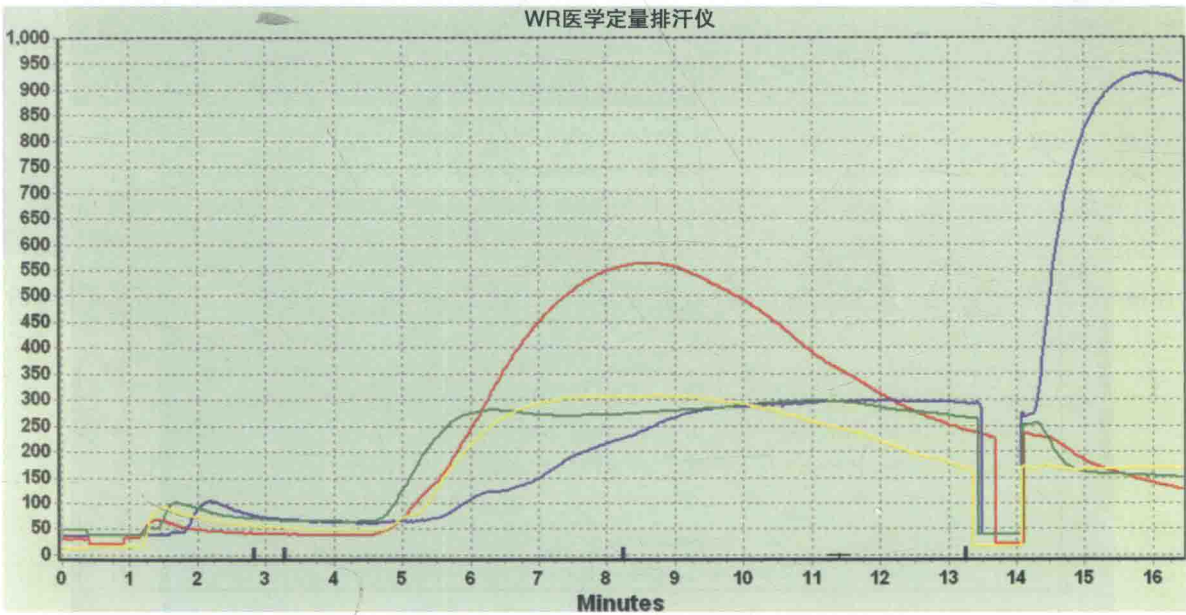


图 I.2(b)

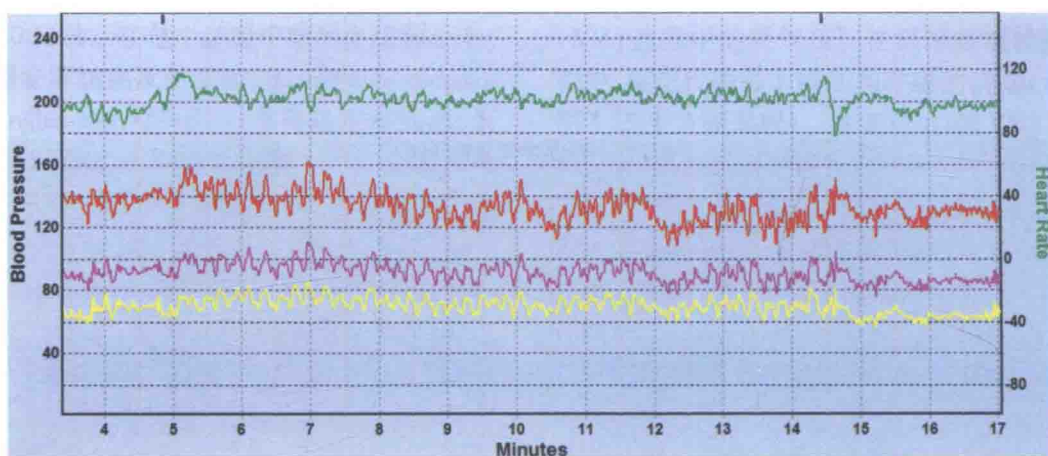


图 1.3 正常 Tilt: 正常人血流动力学变化极少

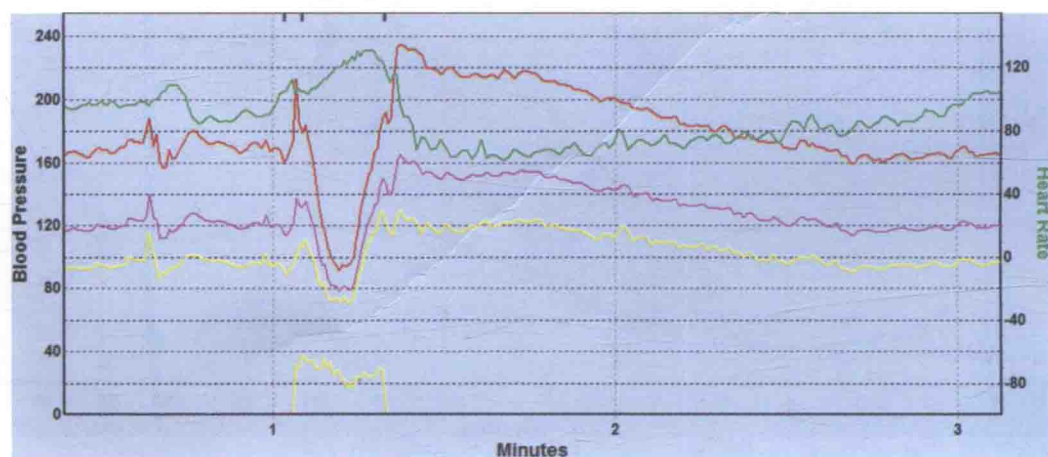
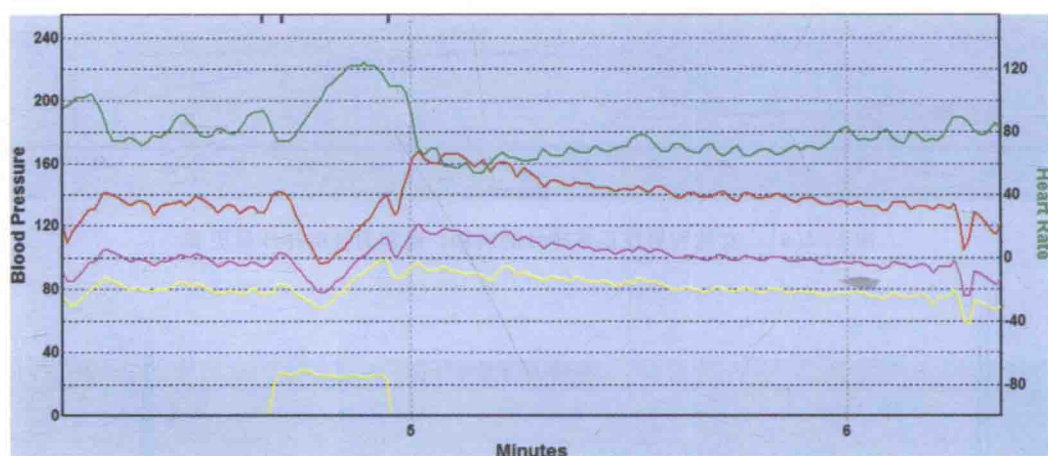


图 1.4 正常 VM 的两个例子: 记录了在第 II 期后期剧烈的血压上升, 尤其是第二例, 这源于更显著的第 II 期早期血压变化的诱导, 脉压的压低提示容量收缩。第 IV 期也很清晰。在动作过程中心率加速良好, 随后在第 IV 期内快速地下降到低于基线水平

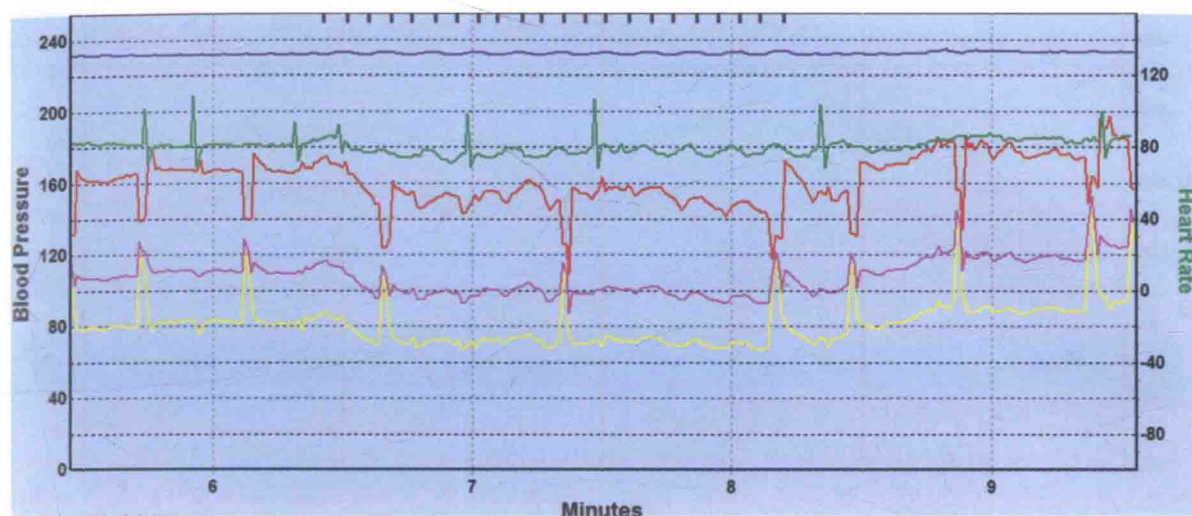


图 1.5 老年测试者(上图)与青年测试者(下图)的深呼吸变化:心率波动的幅度随着年龄的增加而减弱。相比之下,青年的心率波动可超过 40 次/分钟

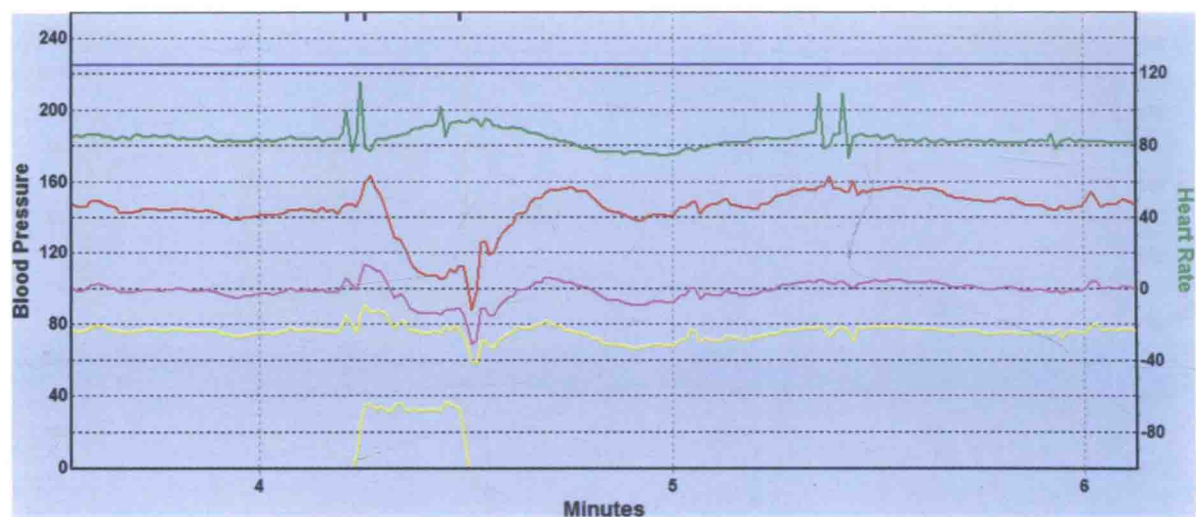


图 1.6 老年测试者的 VM:第Ⅱ期后期的血压升高可能较迟钝。可能是老年轻度自主神经功能调节异常的表现

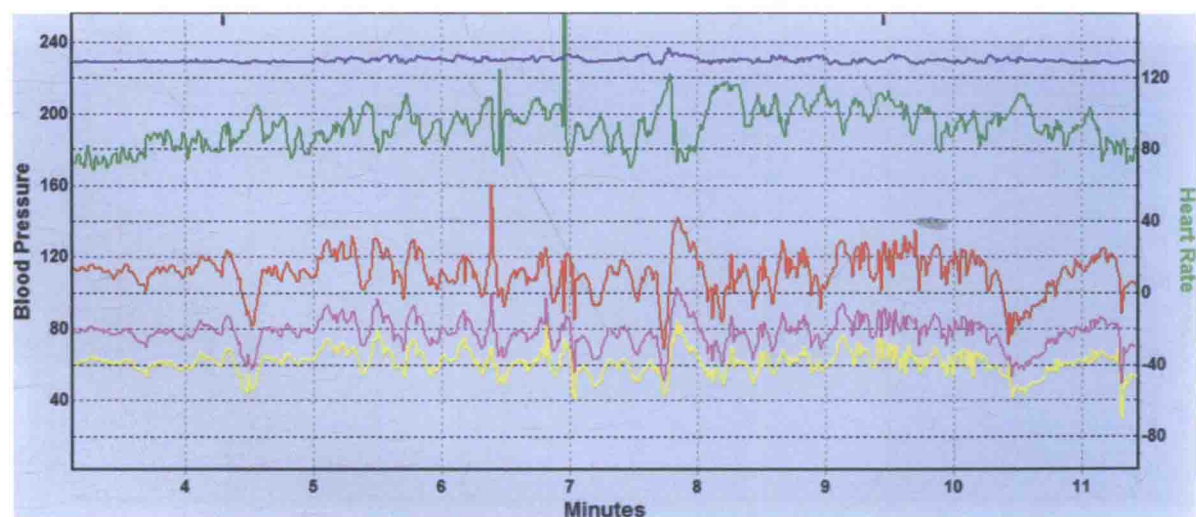


图 1.7 青年受试者的 Tilt:与成年人相比,青年的血流动力学的变化和波动均更大

病例 1 前驱期疑似路易体病

病史

44 岁男性,表现为 37 岁时开始出现常做噩梦,伴肢体挥舞或坠床。42 岁时开始出现头晕并不断加重,多次出现晕厥前兆,高温和活动后症状加重。自觉身体多处不出汗,但在头部出汗增加,除轻度便秘、腹胀外,无其他显著胃肠道症状。排尿不净,并出现勃起功能障碍,使用西地那非无效。43 岁出现轻度步态不稳,呈宽基步态并经常跌跌撞撞,语言和肢体活动功能都无影响,无认知功能障碍,近期出现明显疲乏无力。

既往体健,19 岁时候有次轻度脑震荡。患者的职业是焊接工,有多种化学物品的接触,包括锰。他有两个工友被诊断为多系统萎缩。

其他病史无特殊。服用的药物包括:米多君、氟氢可的松、褪黑素、唑吡坦。

体格检查

跟腱试验轻度异常,余神经系统检查正常。

相关的检查

全血细胞计数、常规生化检测、神经免疫检测、促甲状腺激素(TSH)敏感试验均正常。血浆去甲肾上腺素水平为 116pg/ml(卧位),204pg/ml(立位,因考虑到其体位性低血压未给予足够的直立)。患者 24 小时尿量为 1600cm³,钠排泄为 203mEq/L(提示足够的液体和盐分摄入)。

多导睡眠监测提示出现快速动眼期睡眠行为障碍。神经心理测试发现轻度异常,主要表现为听理解和记忆力减退,并不能特异性提示某种神经退行性病变。

自主神经功能试验发现心脏迷走功能轻度减退(图 1.1),瓦氏试验(VM)时血管收缩异常,伴有心脏反应异常(图 1.2),并可见体位性低血压(图 1.3)。在定量泌汗轴突反射试验(QSART)(图 1.4)和体温调节排汗试验(TST)(图 1.5)中排汗仅轻度异常。

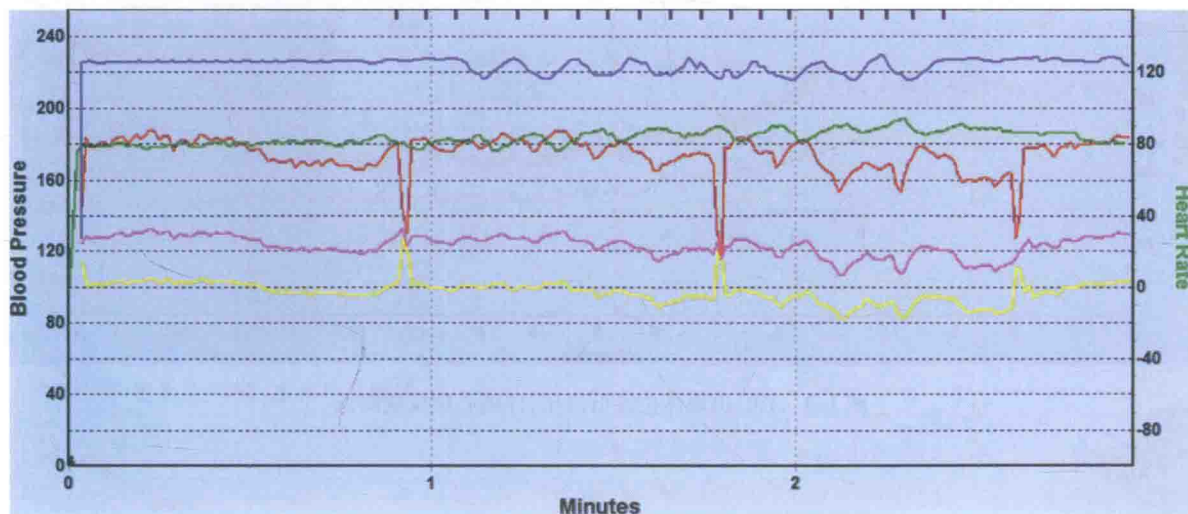


图 1.1 深呼吸时心率反应较同龄下降

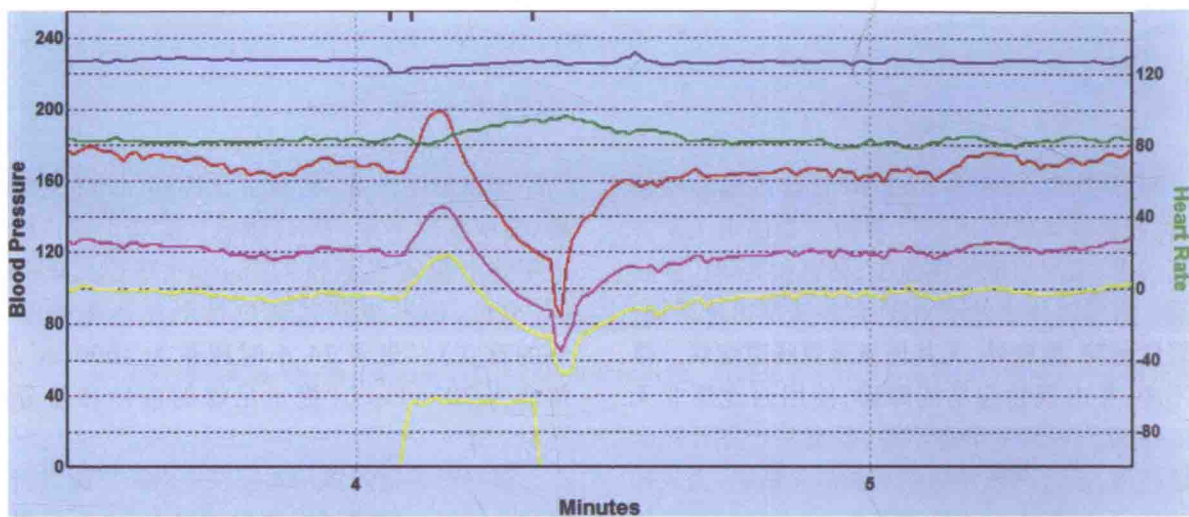


图 1.2 VM: 瓦氏比值降低, 提示心脏反应受损, 血压变化异常, 表现为第 II 期后期和第 IV 期缺失, 恢复时间延长

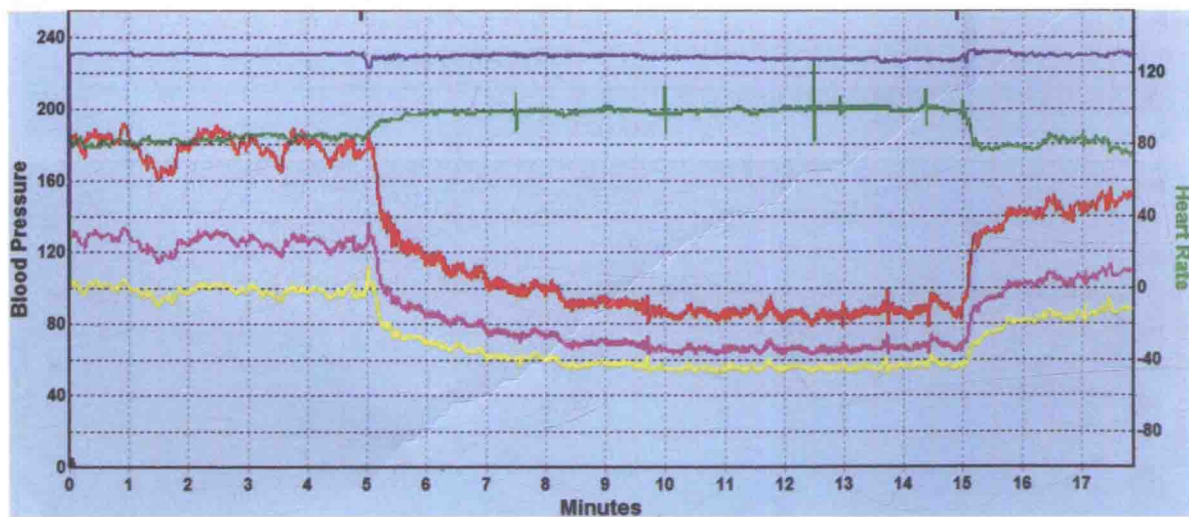


图 1.3 Tilt: 出现体位性低血压, 伴随心脏反应降低

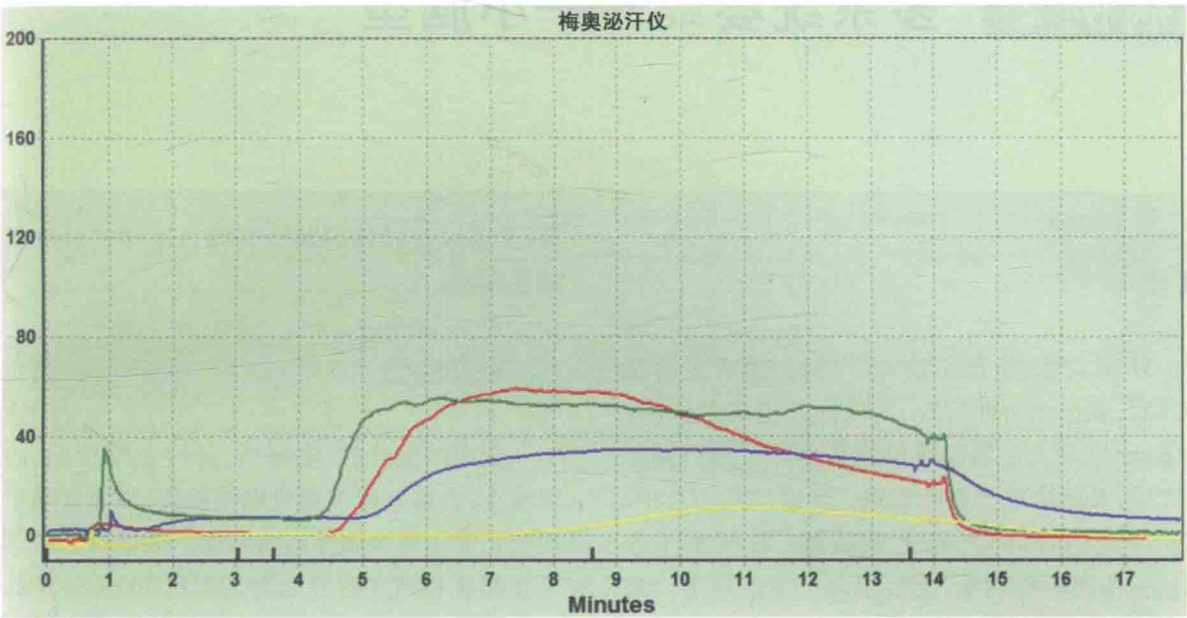


图 1.4 QSART:除足部减少外,其他部位正常

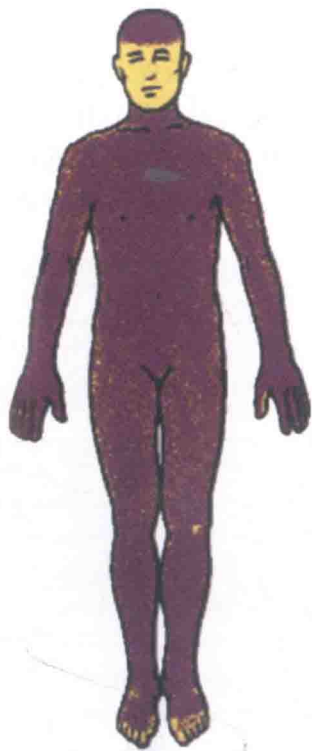


图 1.5 TST:正常排汗模式

点评

患者表现非常像路易体病 (DLB) 的早期表现。如果是多系统萎缩 (MSA) 的话,与这种程度的自主神经损害相匹配的应当是无汗。DLB 比帕金森病有更多的自主神经受累,但是比 MSA 要更少些。MSA 通常无认知异常。没有证据表明锰或其他毒素能够引起 DLB 或 MSA,但可以导致帕金森综合征。