

神經醫學

總監

陳宏一

總編輯

何善台

執行編輯

張德明

于大雄

任益民

謝正源

編輯群

林健群

許燿東

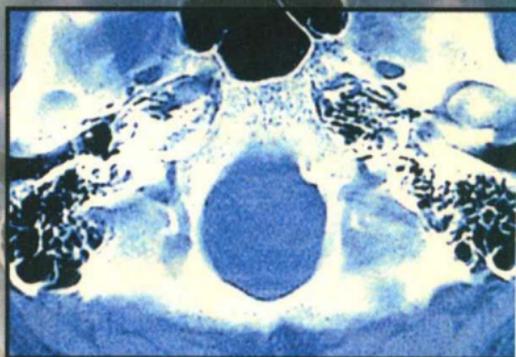
李俊泰

鄧鐘泉

溫金城

製作群

三軍總醫院臨床教學組



神經醫學

總監

陳宏一

總編輯

何善台

執行編輯

張德明

于大雄

任益民

謝正源

編輯群

林健群

許耀東

李俊泰

鄧鐘泉

溫金城

製作群

三軍總醫院臨床教學組



臨床醫學核心教材 .20, 神經醫學 / 何善台
總編輯. — 初版 — 臺北市: 合記, 民 90
面; 公分

ISBN 957-666-807-7 (平裝)

1. 神經系 - 疾病

415.9

90020468

書名 臨床醫學核心教材 (20) - 神經醫學
總監 陳宏一
總編輯 何善台
執行編輯 張德明等
編輯群 林健群等
製作群 三軍總醫院臨床教學組
發行人 吳富章
發行所 合記圖書出版社
登記證 局版臺業字第 0698 號
社址 臺北市內湖區 (114) 安康路 322-2 號
電話 (02) 27940168
傳真 (02) 27924702

總經銷 合記書局
北醫店 臺北市信義區 (110) 吳興街 249 號
電話 (02) 27239404
臺大店 臺北市中正區 (100) 羅斯福路四段 12 巷 7 號
電話 (02) 23651544 (02) 23671444
榮總店 臺北市北投區 (112) 石牌路二段 120 號
電話 (02) 28265375
臺中店 臺中市北區 (404) 育德路 24 號
電話 (04) 22030795 (04) 22032317
高雄店 高雄市三民區 (807) 北平一街 1 號
電話 (07) 3226177

郵政劃撥 帳號 19197512 戶名 合記書局有限公司

中華民國 九十一年一月十日 初版一刷

作者簡介

總監

陳宏一

國防醫學院副院長兼三軍總醫院院長
國防醫學院泌尿外科副教授
英國牛津大學藥理博士

總編輯

何善合

國防醫學院教授兼醫學系主任
三軍總醫院教學副院長

執行編輯

張德明

國防醫學院內科教授
三軍總醫院內科部主任

于大雄

國防醫學院外科教授
三軍總醫院外科部主任

任益民

國防醫學院放射腫瘤科教授
三軍總醫院放射腫瘤部主任

謝正源

國防醫學院公共衛生學系講師
三軍總醫院臨床教學組組長

編輯群

林健羣

國防醫學院副教授
三軍總醫院一般神經科主任

許耀東

國防醫學院副教授
三軍總醫院神經科部主任

李俊泰

三軍總醫院神經科部主治醫師

鄧鐘泉

國防醫學院講師
三軍總醫院神經科部主治醫師

溫金成

前三軍總醫院神經科部主治醫師
現任宜蘭聖母醫院神經科主任

製作群

三軍總醫院臨床教學組

(曾榮傑、張博彥、徐建鵬、楊順晴、張榕浚
、廖健重)

院長序

爲因應醫療科技日新月異的發展及疾病型態的複雜化，醫師所面臨之醫療環境已不似往昔單純。單從教科書上所能獲得的知識若不能加以靈活運用，則終將無法滿足現今一日千里之醫療變化。在浩瀚且快速擴張的醫學領域中，各醫學次專科漸次成立，如何能窺其全貌，亦非易事；因此，爲使本院見、實習醫師及住院醫師於短暫之各科輪替期間，能熟悉並掌握該科全貌及重點，以爲未來個人發展並及早規劃正確方向，實應給予全盤之醫學教育認知，俾符合時代潮流。

鑒於上述，本院自八十六年即著手規劃，冀望研擬一套內容精闢且涵蓋各科，且以臨床常見疾病爲主之書籍，使醫學初學者不僅能對各科有概略性的瞭解，並能銜接理論與臨床實務間之落差；故特別延請本院臨床各科學有專精之教師針對其專業領域彙編心得，以爲醫學教育更新及醫學生之福祉奉獻心力。

經過本院前教學副院長王先震教授領導的編輯群及200位醫療專業同仁努力之後，本書第一版終得於八十七年十月付梓出版。歷經一年後本經過院內各部科的內容修訂及讀者建議後進行再版之修訂工作，本第二版的修訂除內容更加充實外，特將原有上下冊的格式，再予以細分共計爲三十六冊，以利讀者攜帶、並可達到隨時學習之目的。全程在教學副院長何善台教授領導下迅速完成，殊屬不易；而在教學組及本院作者同仁的戮力配合下，使本書再版能順利完成，於此一併感謝之。欣逢此書再版完稿，僅忝以數言用以彰顯本院各項成就得來皆非易事，以資共勉，並盼爾後能定期修訂以因應醫學快速發展及進步所需。

國防醫學院副院長兼三軍總醫院院長
國防醫學院泌尿外科副教授
英國牛津大學藥理博士

陳宏一 謹誌

何序

醫學之進步，百年銳於千載；人際之往來，天涯宛若比鄰。醫學生從學校進入醫院臨床各部科見、實習時，面對截然不同的生活環境，如何在浩瀚的醫學領域中，窺其全貌，完全掌握重點學習，絕非易事。為使醫學生能更有效掌握學習方針以達整體醫學教育之目標，本院特別延請臨床各部、科，學有專精之專科醫師共同研商，撰寫本部臨床內外科核心教材，內容精簡扼要，兼顧理論與實務，為醫學教育提供一個方向而精進醫學教育。

本書出版以來，受到各界師生的廣泛使用，至感榮幸並深懷感謝。承蒙各界先進、同仁的賜教斧正，今得以再版，進一步充實本書，並將本書以叢書方式呈現，以增進本書之連貫性及方便性。

本書之再版是集合三軍總醫院臨床專科醫師及資深專業同仁共襄盛舉歷經多次校正得以完成，其中要特別感謝張德明教授、于大雄教授再度鼎力相助，提供不少意見至為感懷，還有教學組謝正源組長及同仁們的努力，特此一併致謝。

於此，並向所有臨床內外科的醫師同仁們，敬致最深的謝意。

國防醫學院教授兼醫學系主任
三軍總醫院教學副院長

何善台教授 謹誌

90年6月15日

神經科學 目錄

1. 三叉神經痛的常見成因及臨床治療方針
許耀東 1
2. 巴金森氏病 李俊泰 5
3. 多發性硬化症 鄧鐘泉 17
4. 肌肉疾病的診斷及分類 許耀東 25
5. 重症肌無力症 許耀東 41
6. 面神經麻痺 鄧鐘泉 49
7. 神經系統感染 李俊泰 55
8. 神經疾病的診斷及神經學檢查 林健群 89
9. 神經電生理檢查 鄧鐘泉 101
10. 周邊神經病變 鄧鐘泉 113
11. 意識障礙與腦死判定 林健群 133
12. 腦血管疾病 林健群 153
13. 頭痛 溫金成 169
14. 癲癇 溫金成 181
15. 癲癇重積狀態 溫金成 191

1

三叉神經痛的常見成因及 臨床治療方針

❖ 學習目標

如何分析診斷三叉神經痛的致因並給予適當的治療。

❖ 前言

三叉神經痛（又稱 tic douloureux），是一種短暫型的神經性抽痛，這種疼痛的致因很多，如：病毒性發炎、血管或腫瘤性壓迫、多發性硬化症、或不明因素的神經炎等等。正確的診斷將使臨床醫師適時的處理及治療。

❖ 主要內容

一、三叉神經痛致病因與發作年齡的關係

三叉神經痛，這種疼痛通常發生在女性患者，尤其以年老人為主。若發生於年輕的病人就必須懷疑其是否為多發性硬化症，往往多發性硬化症患者常以三叉神經痛為先前症狀。若發生於年老患者，除了常見的發炎性發作引起外，必須多注意血管壓

迫，其中以上小腦動脈壓迫三叉神經為主。

二、三叉神經痛的臨床症候

這種疾病常以單邊發生為主，只有少部分的患者可影響到對側。大部分的患者主要侵犯位置以第二及第三分支的三叉神經且以右側為主。典型的疼痛方式是壓迫性型，但發作的時間非常短，最多只持續數秒鐘（故又稱 tic），可是卻是間斷性且復發性，常因吃東西，咀嚼，談話或遇冷空氣誘發症狀。若發生的頻律太頻繁就會造成持續的疼痛。通常可因觸摸臉部的特定部位引發它的發作（此區域為誘發區）。一般經過數週後疼痛會消失，隔一段時刻再發生。臨床醫師最重要的觀察是分辨其是否因良性腫瘤壓迫神經或是潛在性血管異常所致。

三、三叉神經痛的治療方針

(一) 內科療法

Carbamazepine 是主要的選擇藥物來治療此症。此藥在早期投予時，先以低劑量漸進式給藥，以防早期藥物引起的步態不穩及暈眩症，尤其年齡較長的患者尤甚。假使病人對此藥無法接受，另外可嘗試選擇 phenytoin 或 sodium valproate。一旦病人對任何藥物治療都無效，外科解決是另一項選擇。

(二) 外科療法

有不同的外科方式可實施。溫度凝結法 (Thermocoagulation) 是較成功的一種疼痛控制法且不會造成臉部麻的後遺症。若是血管壓迫性病變，以後顱窩開刀式解除，治癒率很高。

❖ 關鍵詞

Trigeminal neuralgia、*Tic douloureux*、*Carbamazepine*

❖ 參考文獻

Clinical Neurology 1995.

❖ 常見考題

1. 年輕型三叉神經痛常見於：
 - (A) multiple sclerosis
 - (B) cerebellar-pontine angle tumor
 - (C) herpes zoster infection
 - (D) CVA
2. 那一種藥物是有效地緩解三叉神經痛的疼痛症狀？

(A) NSAID agent	(B) tegretal
(C) prednisolon	(D) benzodiazepan

3. 血管性壓迫的三叉神經痛，常以那一條血管壓迫？

- (A) posterior inferior cerebellar a.
- (B) super cerebellar a.
- (C) pontine a.
- (D) middle cerebellar a.

【解答】 1. (A) 2. (B) 3. (B)

2 巴金森氏症

❖ 學習目標

了解巴金森氏病症、病因之全貌，及目前對巴病之最新治療。

❖ 前言

巴金森症氏候群主要的特徵是震顫 (tremor)、僵直 (rigidity)、行動緩慢 (bradykinesia)、及姿態性反射異常 (disturbed postural reflexes)，巴金森氏病病人，約占所有不自主運動疾患的一半，且隨著平均壽命的延長，老年人口的增加，本病有逐漸增加的趨勢。

❖ 主要內容

一、歷史及致病機轉

1987年英國醫師詹姆士—巴金森 (James Parkinson) 以其觀察的六名病人，寫了一篇「關於震顫性麻痺的論文」(An assay on the Shaking Palsy)，後人遂將這個叫做震顫麻痺 (Paralysis agitans) 的病，稱作巴金森氏病 (巴病) (Parkinson')

s disease)，而所有出現類似症狀的病，統稱為巴金森氏症候群 (Parkinsonian syndrome，或 Parkinsonism)。

巴金森當時注意到的病人症狀主要是休息時的顫抖及步伐與姿勢的障礙，一直到 1859-61 年代，Trousseau 及 Charcot 才加上了僵硬與動作遲緩的症狀。1983 年 Blocq 及 Marinesco 發現一位半身巴病病人在對側的黑核 (locus niger 即 Substantia nigra) 長了一個結核瘤，遂使病理學家以黑核為本病的解剖基礎，1912 年黑核細胞內 Lewy bodies 被發現，1919 年 Tretiakoff 發現黑核含色素的神經細胞消失為本病的重要病理變化。1935 年 Hallervorden 在腦炎後巴病病人發現神經纖維纏結 (neurofibrillary tangles)。

組織生化學的研究逐漸發現在正常人基底核 (basal ganglia) 含有高量的多巴胺 (dopamine, DA) 及正腎上腺素 (noradrenaline)，1966 年 Hornykiewicz 等證實巴病人的多巴胺含量的 20% 以下時，巴病的症狀就會出現。以後的研究也證實形成多巴胺的酵素減少。Hornykiewicz 發現黑核含色素的神經細胞製造多巴胺，以供應紋狀體 (striatum)。

Carlsson 等於 1957 發現 reserpine 會引起巴病徵狀，並且在動物耗盡紋狀體的多巴胺。在實驗動物，用多巴胺的前身，左多巴 (L-dopa, Levodopa) 作治療，可以改善 reserpine 所造成的行為

變化，並恢復腦中部份多巴胺含量。

在治療上，1861年 Charcot 與 Vulpian 的時代，因針對流口水的症狀，試用 belladonna, hyoscyamine 等藥物，為抗膽鹼素藥物（抗乙酰膽鹼劑，anticholinergic）的濫觴。由於以上基礎知識的進步，1961年 Birkmayer 及 Hornykiewicz 使用靜注 50-150 mg 左多巴、Barbeau 等投於口服 100-200 mg 左多巴，都得到暫時性的明顯療效。1967年 Cotzias 等以大量 (1.6-12.6 mg) 之 L-dopa 口服，得到了戲劇性的效果，遂奠定了多巴胺類藥物治療巴病的基礎，並開啓了企圖操縱腦中神經傳導物質 (neurotransmitter) 以治療腦退化性疾病的熱潮。

二、流行病學

此病的流行率約 0.1%，60 歲以上老人則約 1%，70-79 歲約 1.5%。白人 (84-187/100,000) 比黑人 (4-31/100,000) 或中國人、日本人 (37-81/100,000) 略高。其年發生率為 5-24/100,000。

發病年齡以 58-62 歲 (50-79) 最多，男女大多相同。大約有 8% 之病人會在 40 歲以前發病，其病程以往約 9-10 年 (1-33 年)，有了多巴療法後約可延長四年。年死亡率為 0.5-3.8/100,000。

三、診斷

巴病至今診斷根據為老年人出現下列四大症狀的組合：即休息時的顫抖、僵硬、緩動症及姿勢與步伐不穩 (TRAP)。當出現：(1) 以上所提四大症狀其中之兩項；(2) 病況是逐漸形成；(3) 對左多巴有療效；(4) 沒有符合造成巴金森氏症候群之原因時，便可診斷是巴病。且巴病所表現之症狀常是不對稱的，如果不是則要考慮其它診斷。將來可能輔以正子放射攝影 (PET)，以定量紋狀體中多巴胺含量降低至正常的 20% 以下，作為確定巴病的檢驗室資料。

(一) 休息時的顫抖 (震顫、振顫) (Resting Tremor)

典型巴病病人的顫抖，以手腳為主，在靜止狀態下抖動最明顯、規律性、約 4Hz；其狀如搓藥丸 (Pill rolling) 或數銅板 (Coin counting)，又稱交替性 (alternating) 顫抖。隨意動作時減少或消失。常需與老年性、家族性或原發性 (essential tremor) 的體位性 (Postural) 顫抖作鑑別 (表 20-1)。

(二) 僵硬 (Rigidity)

四肢及頸部肌肉僵硬，使病人自覺痠痛無力，動其關節，可感到節奏性的阻力變化，稱為齒輪狀

(cogwheel) 或鋸齒狀 (saw tooth) 僵硬。重者呈持續性僵硬稱作鉛管狀 (lead pipe) 僵硬。

表20-1 各類顫抖 (tremor) 的鑑別診斷

	巴金森氏病 顫抖	小腦疾病顫抖	原發性顫抖
家族史	通常無	可有可無	50%
發病年齡	中年、老年	依病因而定	小兒、成年、老年
罹病部位	手、腿	手、腳、軀幹	手、頭、聲音
顫抖形式	休息時	意向動作時 (接近目標時)	維持姿勢或動作時
顫抖頻率	約 4 Hz	不定	約 8-10 Hz
肌張力	亢進、僵硬	減低	不變
附帶症狀	緩動症、 姿態不穩	步履不穩	不影響步伐
作用藥劑	左多巴	無	propranolol、酒精

(三) 緩動症 (Bradykinesia) 或失動症 (Akinesia)

動作緩慢，尤其起始動作困難，自坐椅起立、起步或轉彎特別遲滯。正常的附帶協調動作 (accessory movement) 如眨眼動作減少，面無表情，成面具臉 (mask face)；走路時上肢擺動消失。

(四) 異常姿態及步伐不穩

正常維持姿勢的反射消失，病人逐漸頭頸軀幹向前彎曲，雙肩前彎，重心不穩，走路雙臂木僵不能擺動，易發生前衝步式 (Propulsion) 或後衝步