

「现代实用临床医疗

姬琳等◎主编

上

现代实用临床医疗

(上)

姬 琳等◎主编

图书在版编目（CIP）数据

现代实用临床医疗/ 姬琳等主编. -- 长春 : 吉林
科学技术出版社, 2016. 8
ISBN 978-7-5578-1166-2

I. ①现… II. ①姬…III. ①临床医学IV. ①R4

中国版本图书馆CIP数据核字(2016) 第205085号

现代实用临床医疗

Xiandai shiyong linchuang yiliao

主 编 姬 琳等
出 版 人 李 梁
责任编辑 孟 波 潘竞翔
封面设计 长春创意广告图文制作有限责任公司
制 版 长春创意广告图文制作有限责任公司
开 本 787mm×1092mm 1/16
字 数 760千字
印 张 31
版 次 2016年8月第1版
印 次 2017年6月第1版第2次印刷

出 版 吉林科学技术出版社
发 行 吉林科学技术出版社
地 址 长春市人民大街4646号
邮 编 130021
发行部电话/传真 0431-85635177 85651759 85651628
85652585 85635176
储运部电话 0431-86059116
编辑部电话 0431-86037565
网 址 www.jlstp.net
印 刷 虎彩印艺股份有限公司

书 号 ISBN 978-7-5578-1166-2
定 价 120.00元

如有印装质量问题 可寄出版社调换
因本书作者较多, 联系未果, 如作者看到此声明, 请尽快来电或来函与编辑
部联系, 以便商洽相应稿酬支付事宜。
版权所有 翻印必究 举报电话: 0431-86037565

编 委 会

主 编：姬 琳 巩 芳 王东慧 黄志伟 宋 丽 王亚屏 江红梅

编者所在单位：

姬 琳 山东中医药大学第二附属医院

巩 芳 滕州市中心人民医院

王东慧 山东大学校医院

黄志伟 济南市儿童医院

宋 丽 济南市儿童医院

王亚屏 济南市儿童医院

江红梅 山东大学校医院

前 言

临床医疗是研究诊断、治疗和预防疾病的科学，是医学的核心。现代临床医疗具有研究对象特殊，涉及知识面广，风险性大，实践性与探索性强等诸多特点。近年来，随着新的“生物-社会-心理医学模式”的建立与不断完善，我国医疗改革的不断深入以及社会对医疗服务需求的不断增长，客观上要求临床医务工作者必须比较全面地了解与熟悉临床医疗的新理论、新知识，以及疾病的诊治过程与防治的新方法，为了对临床医务工作者进行知识更新，拓宽其知识面，为今后对临床工作打下更加坚实的基础，我们编写了本书。

本书重点突出现代临床医疗的新理论、新技术与新进展，兼顾临床实用性。内容实用、可读、易懂、易操作。不仅适用于社区医务工作者使用，也同时适用于广大人民群众对疾病防治知识的需求。节约医疗资源，提供正确的指导与帮助。

本书得到了吉林科学技术出版社的大力支持，各位编者及时高质量地完成了自己负责的章节内容，使得本书顺利付梓出版，在此表示衷心的感谢。

由于编者水平所限，加之时间仓促，不足之处，在所难免，请广大读者雅正！

编委会

2016年6月

目 录

第一章 神经系统发育异常	1
第一节 先天性脑积水	1
第二节 枕骨大孔区畸形	4
第二章 周围神经疾病	8
第一节 特发性面神经炎	8
第二节 多发性末梢神经病	12
第三节 POEMS 综合征	17
第四节 臂丛神经炎	21
第五节 多颅神经病变	27
第三章 神经系统变性疾病	29
第一节 概 述	29
第二节 运动神经元病	30
第三节 路易体痴呆	37
第四节 多系统萎缩	41
第四章 缺血性脑血管病	46
第一节 缺血性脑血管病的抗血小板治疗	46
第二节 缺血性脑血管病的中医诊疗	52
第三节 急性脑梗死的治疗	57
第四节 脑梗死的中西医结合治疗	59
第五节 脑血栓的溶栓与中医治疗	64
第五章 骨髓增殖性疾病	68
第一节 真性红细胞增多症	68
第二节 原发性血小板增多症	71
第三节 骨髓纤维化	73
第四节 儿童血小板增多症	77
第五节 骨髓增生异常综合征	78
第六节 儿童骨髓增生异常综合征的分子生物学	83
第七节 儿童骨髓增生异常综合征的诊疗进展	86
第六章 骨髓衰竭	91
第一节 骨髓衰竭综合征研究进展	91
第二节 儿童免疫介导骨髓衰竭综合征	95
第七章 血小板功能障碍性疾病	100
第一节 先天性血小板功能障碍性疾病	100
第二节 获得性血小板功能障碍性疾病	103

第三节	药物所致血小板减少和功能缺陷	106
第四节	儿童慢性免疫性血小板减少症	115
第五节	儿童难治性特发性血小板减少性紫癜	119
第六节	促血小板生成剂治疗儿童免疫性血小板减少症	123
第八章	药物性出血	128
第九章	遗传性凝血机制障碍性疾病	130
第一节	血友病	130
第二节	血管性血友病	135
第十章	过敏性紫癜	139
第十一章	儿童贫血	141
第一节	儿童幽门螺杆菌感染与缺铁性贫血	141
第二节	营养性缺铁性贫血对儿童神经系统的影响	143
第三节	儿童自身免疫性溶血性贫血的治疗	145
第四节	重型再生障碍性贫血的治疗	147
第五节	地中海贫血儿童脾切除术后免疫功能研究	151
第十二章	儿童血液肿瘤研究进展	155
第十三章	儿童神经母细胞瘤	160
第十四章	淋巴瘤	164
第一节	儿童淋巴母细胞淋巴瘤	164
第二节	儿童弥散大 B 细胞淋巴瘤	168
第三节	儿童复发霍奇金淋巴瘤的治疗进展	173
第十五章	恶性组织细胞病	178
第十六章	白血病流行病学	182
第一节	白血病发病率和死亡率	183
第二节	白血病的病因	184
第三节	儿童急性白血病围孕期环境因素的影响	190
第十七章	白血病干细胞	195
第十八章	白血病的诊断	201
第一节	白血病的细胞学检验	201
第二节	白血病的流式细胞分析	218
第十九章	儿童急性淋巴细胞白血病	222
第一节	儿童 Ph ⁺ 急性淋巴细胞白血病	222
第二节	儿童急性淋巴细胞白血病复发的研究	225
第二十章	慢性粒细胞白血病	230
第一节	伊马替尼治疗慢性粒细胞白血病耐药的机制	230
第二节	达沙替尼治疗伊马替尼耐药慢性粒细胞白血病	233
第二十一章	儿童急性髓细胞白血病	236
第二十二章	白血病的治疗进展	241
第一节	细胞因子在白血病免疫治疗中的作用	241

第二节	单克隆抗体在白血病免疫治疗中的作用	243
第三节	白血病疫苗	248
第四节	过继免疫治疗在白血病中的应用	250
第五节	儿童白血病化疗药物基因组学研究	258
第六节	造血干细胞移植治疗儿童白血病	262
第二十三章	难治性白血病	267
第二十四章	白血病儿童的生存质量	272
第二十五章	社区急救与护理	278
第一节	心血管急症的社区院前急救	278
第二节	社区心血管疾病的护理路径	281
第三节	高血压人群的社区护理干预	284
第四节	老年慢性阻塞性肺疾病的社区护理干预	288
第五节	老年人社区护理干预	291
第六节	社区家庭输液的护理安全	293
第二十六章	院前急救与护理	298
第一节	急性心肌梗死的院前急救与护理	298
第二节	急性脑血管病的院前急救护理	299
第三节	急性左心衰竭的院前急救护理	301
第四节	急性心肌梗死合并心律失常的院前急救	302
第二十七章	脑血管造影术护理	306
第一节	动脉数字减影血管造影术护理	306
第二节	股动脉穿刺处局部止血的研究进展	312
第三节	数字减影全脑血管造影术后并发症	314
第四节	脑血管造影术后的护理	317
第二十八章	大学生运动性猝死的预防	320
第二十九章	烧伤急救与护理	324
第一节	概 述	324
第二节	烧伤并发症的防治	325
第三节	烧伤急救	328
第四节	烧伤护理	331
第三十章	呼吸道与食管异物护理	339
第一节	呼吸道异物的护理	339
第二节	食管异物的护理	343
第三十一章	门静脉高压症	347
第三十二章	急性胆囊炎	350
第三十三章	胰腺外科护理	352
第一节	胰腺外科研究背景	352
第二节	胰腺外科治疗新观念与新技术	353
第三节	护理新进展	359

第四节	目前护理研究的热点	371
第三十四章	泌尿生殖系统护理	373
第一节	肾、膀胱、尿道损伤	373
第二节	肾、输尿管、膀胱结石	376
第三节	前列腺增生症	378
第四节	肾移植	380
第三十五章	脊柱疾病患者的护理	383
第一节	颈椎病患者的护理	383
第二节	腰椎间盘突出症患者的护理	389
第三节	腰椎管狭窄症患者的护理	393
第四节	脊柱侧凸患者的护理	397
第五节	气性坏疽患者的护理	401
第六节	臀肌挛缩症	403
第三十六章	下腰痛患者的康复护理	407
第一节	概 述	407
第二节	下腰痛的一般康复护理	411
第三节	腰椎间盘突出术后的康复护理	414
第四节	下腰痛的预防	419
第三十七章	小儿胃肠外科护理	421
第一节	急性阑尾炎	421
第二节	新生儿坏死性小肠结肠炎	429
第三节	胎粪性腹膜炎	435
第四节	胎粪性肠梗阻	439
第五节	小儿短肠综合征	443
第六节	小儿疝气护理	448
第三十八章	小儿骨折护理	451
第一节	儿童骨折的流行病学	451
第二节	儿童骨折的治疗进展	455
第三节	儿童骨折患者的心理及康复护理	458
第四节	儿童骨折的护理特点	459
第五节	儿童骨折患者的手术心理护理	462
第三十九章	小儿泌尿外科护理进展	464
第一节	外科治疗新观念与新技术	464
第二节	护理新进展	467
第三节	目前护理的研究热点	473
第四十章	小儿气管内吸痰的护理	475
第四十一章	小儿头皮静脉输液的护理	479
第四十二章	小儿术后疼痛的护理	483

第一章 神经系统发育异常

神经系统发育异常性疾病(developmental diseases of the nervous system)是指胎儿在于宫内发育的整个过程中,特别是在神经系统发育旺盛的妊娠前3个月内,受到母体内外环境各种因素的侵袭,导致不同程度的发育障碍或迟滞,表现为出生后神经组织及其覆盖的被膜和颅骨的各种畸形和功能失常。神经系统特别是脑的发育具有特殊性,出生以后受损的神经元几乎很难再生,因此先天发育异常性疾病往往导致终生的畸形或残废。神经系统发育异常性疾病的病因复杂,主要是由于母体内外环境各种有害因素对胎儿生长发育产生作用,而不是由遗传基因决定,本组疾病可以在出生时即表现症状,也可在出生后神经系统发育的过程中逐渐表现出来。其发病机制目前尚未完全清楚。常见的病因有:①感染:母体受到细菌、病毒、原虫、螺旋体等病原体感染后,可能通过胎盘侵犯胎儿,导致胎儿先天性感染而致畸。例如风疹、脊髓灰质炎、唾液腺包涵体病、弓形体病等可使胎儿罹患脑膜炎、脑发育异常、脑积水及先天性耳聋等。②药物:肾上腺皮质激素、雄性激素、地西泮类制剂、抗癌制剂、抗疟药物和抗甲状腺药物等对胎儿均有致畸可能。③辐射:对妊娠3~4个月孕妇的骨盆及下腹部作放射性治疗或强烈 γ 线辐射可导致胎儿畸形,以小头畸形最常见。④躯体疾病:孕妇重度贫血、营养不良、异位胎盘等可导致胎儿营养不良;频繁惊厥发作,羊水过多导致子宫内压力过高,使胎儿窘迫、缺氧;糖尿病、代谢障碍等都能直接影响胚胎发育,导致畸形发生。⑤心理社会因素:孕妇紧张、焦虑、恐惧、忧郁、不安全感等消极情绪及某些不良行为习惯,如吸烟、酗酒等均对胎儿的发育有害。

先天性因素与后天性因素是相对的,有时二者可共存,如新生儿窒息、产伤等。并且有先天性缺陷的患儿,比正常婴儿更易受到出生时和出生后环境因素的影响,如脑性瘫痪、核黄疸等。

第一节 先天性脑积水

先天性脑积水(congenital hydrocephalus)也称为婴儿脑积水,是指由于脑脊液分泌过多、吸收减少或循环障碍所致脑脊液在脑室系统及蛛网膜下腔内积聚并不断增加,常伴有颅内压的增高。在婴儿因颅缝尚未闭合,头颅常迅速增大。

一、病因学和病理学

先天性脑积水可分为交通性脑积水和阻塞性脑积水两类:交通性脑积水(communicating hydrocephalus)脑脊液能从脑室系统至蛛网膜下腔,但因蛛网膜吸收障碍或脑脊液分泌过多而致脑积水。阻塞性脑积水(Obstructive hydrocephalus)由于

脑脊液循环通路的某一部位发生梗阻所致的脑积水，多伴有脑室扩张。大多数的先天性脑积水为阻塞性脑积水。

脑积水病理上的突出特点是脑室扩张。因病变部位和性质的不同，脑室扩张的部位、范围和程度也不相同，可以是第三脑室以上或侧脑室的扩张，也可以是全脑室系统的扩张，严重者脑脊液可至 1000ml 以上。脑实质长期受压变薄，白质萎缩比灰质更明显，脑回平坦，脑沟消失；其中胼胝体、锥体束、基底核和四叠体最易受损害。第三脑室向下凸出，可压迫视神经、嗅束、垂体。

二、临床表现

先天性脑积水多表现高压力性、梗阻性和慢性脑积水。

主要表现如下：

(一) 头颅形态改变

即头颅增长明显，这是最重要的体征。头围增大常在出生时或出生不久出现，并且呈进行性加剧，在一定时间内连续测量头围有明显改变。头颅与躯干生长比例失调，头颅过大且重，重者可垂落胸前。患儿呈头颅大，颜面小，前额突出，下颌尖细的容貌。

(二) 颅内压增高

婴儿期的颅缝对颅内压力有一定的缓冲作用。随着脑积水的进行性发展，颅内压增高的症状逐渐出现，患儿前囟扩大、张力高，颅缝裂开，有时后囟、侧囟也受累。由于颅内压增高，静脉回流受阻，故头皮静脉明显怒张；颅骨变薄，叩诊时可出现破壶音征；且患儿头发稀少。因婴儿不会说话，常表现抓头、摇头、尖声哭叫，严重时呕吐、嗜睡或昏睡。

(三) 神经功能障碍

如果第三脑室后部的松果体侧隐窝扩张明显，压迫中脑顶盖部可出现眼肌麻痹，类似 Parinaud 综合征，表现双眼球下旋，上部巩膜暴露，眼球下半部落到下眼睑下方，称之为“落日征”，是先天性脑积水的特有体征。外展神经麻痹常见，可有斜视、眼球震颤，晚期出现生长停顿、智力下降、表情呆滞，嗅觉、视力减退，严重者呈痉挛性瘫痪、共济失调和去脑强直。患儿头部控制力差，一般不能坐也不能站立。

本病病程缓慢，早期发育可无异常，晚期可见生长停顿，智力下降。临床上可见到有的患儿脑积水显著，脑灰白质明显变薄，但其精神神经功能保持良好，说明脑本身的代偿能力很大。还有的患儿脑积水发展到一定时期自行停止进展，称为“静止性脑积水”。

三、辅助检查

(一) 测量头围

本病患儿头围比正常同龄婴儿要大得多，正常新生儿头周径(额、枕)为 33~35cm，出生后 6 个月头围每月增加约 1.2~1.3cm，本病的患儿可为正常的 2~3 倍。头围一般测三个径：①周径：为最大头围，自眉间至枕外粗隆间。②前后径：自眉间沿矢状线至枕外粗隆。③横径：两耳孔经前囟连线。

(二) 头颅平片

颅腔扩大，颅骨变薄，颅缝分离，前后囟扩大，蝶鞍加深，颅面比例明显增大。

(三) 头部 CT 扫描

梗阻性脑积水可见脑室系统扩大，脑实质显著变薄。交通性脑积水时，额和额顶区蛛网膜下腔增宽，其他区域蛛网膜下腔不宽或稍宽，前部半球间裂增宽，基底池主要是鞍上池增大，额顶区脑沟加深增宽。

(四) MRI 扫描

可以清晰地从冠状面、矢状面和横断面显示颅脑影像，为明确脑积水的病变部位与性质提供了直接的影像依据。表现为：①脑室扩大程度与蛛网膜下腔大小不成比例。②侧脑室额角膨出或呈圆形(冠状面显示)。③三脑室呈气球状，压迫丘脑，使下丘脑下移。④胼胝体升高(矢状面显示)。⑤脑脊液重吸收征：表现为脑室周围弥漫性长 T_2 高信号带。

四、诊断

(1) 婴儿出生后渐进性头颅明显增大，前囟扩大或膨出，或出现头痛、颅内压增高症状。

(2) 查体头部叩诊呈破壶音，可见有落日征。

(3) 头颅 X 线平片有颅内压增高的影像表现。

(4) 头颅 CT、MRI 检查可确诊本病并可进一步明确病因。

五、鉴别诊断

本病应注意与以下疾病鉴别：

(一) 巨脑征

表现为头颅周径增大，头颅增大速度很像先天性脑积水，但无落日征与神经系统受损症状和体征。头颅 X 线检查无颅内压增高征象，CT 或 MRI 表现脑实质增大，脑室正常。

(二) 佝偻病

头颅增大，额顶结节突出明显，呈不规则形或方形，前囟扩大但张力不高；还可有佝偻病的其他表现。

(三) 婴儿硬膜下血肿

常有产伤史。病变位于单侧或双侧硬膜下，有颅内压增高的表现，但无“落日征”。前囟穿刺可抽出黄色或血性液体，CT 或 MRI 可帮助鉴别。

六、治疗

本病应以手术治疗为主，尤其对有进展的脑积水更应手术治疗；药物治疗可对症轻且稳定者使用，也可作为手术治疗的辅助治疗。

(一) 手术治疗

为主要治疗手段，包括解除病变部位梗阻的病因治疗和脑脊液分流术。

(二) 药物治疗

只是暂时采用的方法，不宜长期应用。

(1) 减少脑脊液分泌：首选醋氮酰胺，可抑制脑脊液分泌。此药可引起代谢性酸中毒，使用中要注意。

(2) 增加体内水分的排出：间接减少脑脊液量，降低颅内压。可选用高渗脱水药物

与利尿药物，如甘露醇、氢氯噻嗪、氨苯蝶啶、呋塞米等。

(3)对有蛛网膜粘连者，根据病情可口服、静脉滴注或鞘内注射糖皮质激素。

(姬 琳)

第二节 枕骨大孔区畸形

枕骨大孔区畸形是指发生于颅底枕大孔区及上颈椎的畸形，伴有或不伴有神经系统损害症状。在胚胎发育、神经管闭合过程中，此处闭合最晚，故此区最容易发生先天性畸形。枕大孔区畸形分为下列几种：扁平颅底、颅底凹陷症、小脑扁桃体下疝、寰枕融合、颈椎融合、寰枢椎融合、寰枢椎脱位等。临床上常见的是扁平颅底、颅底凹陷症及小脑扁桃体下疝，它们可单独发生，也可合并存在。

一、扁平颅底

扁平颅底(platybasia)是指颅前窝、颅中窝及颅后窝的颅底部，特别是鞍背至枕大孔前缘处，向颅腔内上凸，使颅底变得扁平，蝶骨体长轴与枕骨斜坡构成的颅底角度变大，超过 145° 。扁平颅底常与颅底凹陷症合并存在。

本病多为原发性先天性发育缺陷，少数有遗传因素存在。如无其他畸形合并存在，不累及颅底骨质及周围支持组织，可无明显病理改变。

扁平颅底本身可无临床症状，或有短颈、蹼状颈等外观。可根据头颅X线侧位片测量颅底角或Boogard角做出诊断。颅底角是指颅骨侧位片上以鞍结节为中心，分别与鼻根部和枕骨大孔前缘做连线所构成的角度，正常为 $125^{\circ}\sim 143^{\circ}$ ，颅底角超过 145° 则为扁平颅底。Boogard角为枕骨大孔的平面与斜坡之间的角度，正常为 $119^{\circ}\sim 131^{\circ}$ ，超过 131° 即为扁平颅底。单纯扁平颅底无须治疗。

二、颅底凹陷症

颅底凹陷症(basilar invagination)又称颅底压迹(basilar impression)，系颅底骨组织(以枕大孔区为主)向颅腔内陷，枢椎的齿状突上移，进入枕大孔，使枕大孔狭窄，颅后窝变小，引起脑桥、延髓、小脑和颈髓受压及脑神经过伸以及椎动脉供血障碍而发生一系列神经系统症状，是枕大孔区最常见的畸形。

(一)病因与病理学

本病可分为原发性和继发性。原发性者多见，因先天发育异常所致，多合并小脑扁桃体下疝、扁平颅底、寰枕融合等畸形。继发性者可见于佝偻病、骨软化症、畸形性关节炎(Paget病)、类风湿性关节炎及甲状腺功能亢进等疾病。

本病枕大孔狭窄，颅后窝缩小，在此基础上，头颈部活动不当、外伤等可使枕大孔附近的肌膜、韧带和硬脑膜增厚粘连，甚至形成囊肿，以致小脑、延髓、后组脑神经、高位颈髓和颈神经受压迫或刺激，并影响椎动脉供血和脑脊液循环，从而出现各种神经症状和体征。如果脑脊液循环通路受阻，则出现梗阻性脑积水。颅内压增高可致小脑扁

桃体、延髓下疝，造成死亡。

(二) 临床表现

常于 10 岁以后或青壮年期发病，症状多缓慢进展，头部突然用力可诱发症状，或使原有症状骤然加重。患者常伴有特殊的外貌，如短颈、蹼颈、身材短小、后发际低及头部活动受限、强迫头位等。患者临床症状的有无和轻重与畸形本身的严重程度并不成正比。

该病主要表现为枕骨大孔区综合征，可有以下几种临床症状和体征：①后组脑神经症状：表现为吞咽困难、声音嘶哑、语言不清、舌肌萎缩等。偶可见第 V、VII、VIII 对脑神经受累症状。②颈神经根症状：枕部及颈部疼痛、强硬，颈部活动受限。单侧或双侧上肢麻木、疼痛无力、肌肉萎缩，腱反射减低或消失等。③上颈段及延髓症状：四肢不同程度的感觉障碍、无力或瘫痪，锥体束征阳性，括约肌功能障碍及呼吸困难等，部分患者因有延髓、脊髓空洞症而表现分离性感觉障碍。④小脑症状：眼震、小脑性共济失调等。⑤椎-基底动脉供血不足：反复发作性眩晕、呕吐、心悸、出汗等。⑥颅内压增高：疾病晚期因脑脊液循环障碍而出现头痛、呕吐、视盘水肿等颅内压增高的症状，甚至形成脑疝。

(三) 辅助检查

(1) 头颅正侧位 X 线片上测量枢椎齿状突的位置，是诊断本病的重要依据。测量方法有：①硬腭-枕大孔线最常用，为自硬腭后缘至枕大孔后缘的连线。齿状突高出此线 3mm 以上即为颅底凹陷症，若高 0~3mm 为可疑。②硬腭-枕骨线为自硬腭后缘至枕骨最低点间的连线。齿状突高出此线 7mm 为可疑，超过 9mm 为颅底凹陷症。

(2) 头颅 CT 检查可发现脑室扩大、脑积水等异常。MRI 可发现小脑扁桃体下疝、延髓、脊髓空洞症等畸形。

(四) 诊断

(1) 颈短，后发际低，外观异常，颈部活动受限。

(2) 儿童或青年时出现症状，缓慢进展，逐渐加重。

(3) 有枕骨大孔区综合征的症状和体征。

(4) 有典型的影像学改变，同时注意是否合并有扁平颅底、寰枢椎脱位等其他畸形。

(五) 鉴别诊断

1. 延髓、脊髓空洞症 临床表现有特征性的节段性分离性感觉障碍。X 线检查可见脊柱侧弯畸形，可有神经源性关节病变。CT 扫描、脊髓 MRI 可显示空洞。

2. 后颅窝或枕骨大孔区占位性病变 病情进展快，早期即可出现颅压增高的表现。头颅 CT、MRI 检查可明确诊断。

3. 多发性硬化 中枢神经系统白质内同时存在两处以上的病灶，病程有缓解-复发呈阶梯样进展的特点，发病年龄偏大些，多在 20~50 岁之间。视、听、体感诱发电位异常。脑 CT、MRI 可显示脑白质、尤其是侧脑室周围异常病灶。

另外还需与其他因脑干、小脑、后组脑神经、脊髓损伤所引起的疾病相鉴别。如肌萎缩侧索硬化症、遗传性共济失调、颈椎病等。

(六) 治疗

(1) X 线上显示畸形，无临床症状或症状轻微者，可保守治疗观察。

(2)对有延髓、上颈髓受压、颈神经受累伴脊髓空洞、脑和脑神经症状进行性加重、脑脊液循环通路受阻、颅内压增高者，X线片显示合并寰枢椎脱位者应手术治疗。

三、小脑扁桃体下疝畸形

小脑扁桃体下疝畸形，又称 Arnold-Chiari 畸形，为枕骨大孔区的一种先天性发育异常，颅后窝容积变小，小脑扁桃体异常延长，疝入枕大孔而达颈椎椎管内，造成枕大池变小或闭塞、蛛网膜粘连肥厚等改变。多数学者认为小脑扁桃体下疝是胚胎期颅后窝发育不良所致。

(一)病因及病理

病因不清，可能与胚胎第3个月时神经组织生长过快或脑组织发育不良，以及脑室系统-蛛网膜下腔之间脑脊液动力学紊乱有关。病理改变包括以下表现：①小脑扁桃体经枕骨大孔疝入到椎管内，有时可充满整个小脑延髓池。②延髓变长，与第四脑室下部一起疝入到椎管内，延髓、上颈髓均受压变扁。③第四脑室正中孔、导水管粘连狭窄致梗阻性脑积水。④脑干与小脑的下移使X～XII对脑神经受牵拉变长。⑤枕骨大孔区颅内结构粘连，蛛网膜下腔闭塞，形成囊肿。⑥若中脑下移可合并桥池、外侧池闭塞。此畸形常合并颅底和枕骨大孔区畸形、枕部脑膜脑膨出、脊椎裂、脊膜脊髓膨出、脊髓空洞症等多种畸形。

小脑扁桃体下疝畸形依照畸形的特点及轻重程度可分为四型：I型，小脑扁桃体及下蚓部疝到椎管内，有时可达第3颈椎，延髓与第四脑室位置正常或轻度下移，约50%合并有脊髓空洞症，一般无脊髓脊膜膨出。II型，最常见，小脑、延髓、第四脑室均下移疝入椎管内，延髓与上颈髓重叠，桥脑延长变薄，第四脑室正中孔与导水管粘连狭窄致梗阻性脑积水，多伴有脊膜脊髓膨出。III型，最严重，除II型特点外，常合并上颈部、枕部脑膜脑膨出。IV型，表现小脑发育不全，不向下方移位。

(二)临床表现

本畸形女性多于男性。I型多见于儿童与成人；II型多见于婴儿；III型罕见，在新生儿期发病；IV型也罕见，在婴儿期发病。临床表现依小脑-延髓下疝的情况而有不同。

1.多先出现头部或颈枕部疼痛，疼痛呈发作性，并向肩部放射。有颈枕部压痛及强迫头位。

2.随病情进展，在颈枕部疼痛的同时，可表现以下几组症状：①延髓、上颈髓受压症状如偏瘫或四肢瘫，偏身或四肢感觉障碍，病理征阳性。合并脊髓空洞症可出现节段性分离性感觉障碍及呼吸困难、括约肌障碍等。②脑神经、颈神经症状耳鸣、吞咽困难及声音嘶哑，手部麻木无力、手肌萎缩等。③眼震及小脑症状。④颅内高压症状等。

(三)辅助检查

1.头颅颈椎X线片可显示枕骨大孔区、头颅、颈椎骨畸形异常，如颅裂、脊椎裂、寰枕区畸形。

2.CT、MRI扫描可以非常直观的显示畸形的组织结构及其毗邻关系，尤以MRI最佳。其影像表现如下：

(1)I型：①小脑扁桃体变形移位，呈舌状经枕骨大孔向下疝超过5mm，进入颈椎管上部。②枕大池变小，可合并颅颈交界区畸形。③可合并脑积水和脊髓空洞症，各占

20%~25%。

(2) II型：①小脑狭长的舌状突出物可经寰椎移至颈2~颈4水平或以下。小脑发育不良向尾端延长，经枕大孔疝至颈1椎弓上缘，枕大孔明显扩大。②脑干明显延长，延髓疝入颈椎管内。③颈髓下移，颈部神经根相对上升至出口水平，小脑与第四脑室疝入椎管。④天幕发育不良，也可天幕低位，使直窦、横窦、窦汇的位置下移。⑤可合并多种复杂畸形，如脊髓脊膜膨出、脑积水以及脊髓空洞症、大脑畸形、颅底凹陷症和脊髓纵裂畸形等。

(3) III型：除II型表现外，均有明显的颅底陷入，颈椎畸形，枕大孔扩大，低枕部或高颈部的脑膜脑膨出。

(4) IV型：严重的小脑发育不全，无移位，第四脑室扩大，后颅窝脑池、脑沟增宽。

(四) 诊断及鉴别诊断

根据发病年龄、临床表现，特别是MRI的影像学表现可明确诊断。

本病易误诊为运动神经元疾病、多发性硬化、脊髓空洞症、颈椎病、小脑性共济失调等。MRI应用于临床后，使鉴别诊断变得简单、迅速、准确。

(五) 治疗

(1) 对病情轻或仅有颈枕部疼痛、病情稳定者可保守对症治疗观察，口服泼尼松10mg，每日3次，消炎痛25mg，每日3次。

(2) 手术治疗为本病的主要治疗方法，其目的是解除压迫与粘连，缓解症状。手术指征有：①有梗阻性脑积水或颅内压增高者。②症状进行性加重，有明显神经系统受损体征者。手术方法：多采用后颅凹减压术、上颈椎椎板切除减压术等。有梗阻性脑积水要作脑脊液分流术。小脑扁桃体下疝畸形合并脊髓空洞症患者应行枕大孔区减压、空洞引流术，解除第四脑室出口处梗阻和脊髓的积水。

(姬琳)

第二章 周围神经疾病

第一节 特发性面神经炎

面神经炎(facial neuritis)是脑神经疾病中最常见的疾病之一,是因茎乳孔内面神经非特异性炎症所致的周围性面瘫。该病由苏格兰爱丁堡的 Charles Bell 医生于 1882 年首次描述,所以又称为贝耳(Bell)麻痹。它是起病急、病因不明的周围性面神经麻痹,又称为特发性面神经麻痹(idiopathic facial palsy)。

一、病因与病理

面神经炎的病因与发病机制尚未完全阐明。目前认为病毒感染所致的面神经水肿或损伤、受凉、感染、中耳炎、茎乳孔周围水肿及面神经管出口处受压、缺血、水肿等均可引起发病。其病理改变除局部面神经水肿外,严重者并发髓鞘脱失和轴突变性。

二、临床表现

本病任何年龄者、任何季节均可发病,但较多见于 30~60 岁者,男性患者略多于女性患者。

一般为急性发病,常于数小时或 1~3d 内症状达高峰。病初可伴有麻痹侧耳后乳突区、耳内或下颌角的疼痛。多数患者因刷牙时从病侧口角漏水而发现得病,有的患者自己不知道已患病,被别人发现口角歪斜才就诊。主要症状是患侧面部表情肌瘫痪:额纹消失或变浅,不能皱额蹙眉,眼裂闭合不能、或闭合不完全、或伴有泪液分泌减少,病侧鼻唇沟变浅,口角歪向健侧(露齿时更明显),吹口哨及鼓腮不能等。颊肌瘫痪使食物易滞留于病侧齿颊之间。患者眼裂变大,眼裂不能闭合或闭合不全,闭眼时瘫痪侧眼球向上外方转动,显露白色巩膜,称 Bell 征。

少数患者可有茎乳孔附近及乳突压痛。病变影响到中耳鼓室段者可出现听觉过敏和病侧舌前 2/3 味觉缺失,若影响到膝状神经节,则除上述表现外还出现病侧耳郭与外耳道疼痛、感觉减退及出现疱疹,称为 Ramsay-Hunt 综合征。

特发性面神经炎多为单侧性,偶见双侧,多为 Guillain-Barre 综合征。

三、诊断与鉴别诊断

面神经炎的诊断并不困难,首先要确认是否为周围性面瘫,同时根据起病形式不难做出诊断。值得注意的是面神经炎表现为周围性面瘫,但是周围性面瘫并不一定是面神经炎。