

jingji shixiao tan zhibing congshu

中国科学院院士 陈可冀 主编

多发性硬化

经济实效谈治病丛书 ③①

刘晓艳 薛焕德 编著

孙怡 宋军 审

多发性硬化是神经系统疑难病

多发性硬化的临床表现及分型

诊断 / 鉴别诊断 / 治疗

自我调养与监护



当前治疗手段的安全性、有效性、经济性评价



中国医药科技出版社

经济实效谈治病丛书

中国科学院院士 陈可冀主编

多发性硬化

中国医药科技出版社

登记证号：(京) 075 号

内 容 提 要

多发性硬化是神经系统疑难病，是一种中枢神经系统原发脱髓鞘疾病，因其主要病理特征是在脑和脊髓的白质中散在多发性不规则硬化斑块，故而得名“多发性硬化”。本书引用国内外最新文献资料，主要论述了多发性硬化的流行病学特点、病因和发病机制、诊断和鉴别诊断、中西医治疗方法、临床护理以及患者自我调养和监护等内容，并就临床诊断与治疗手段的安全性、有效性、经济性、方便性进行了评价，指导患者就医。本书还是临床医生的实用参考书。

图书在版编目 (CIP) 数据

多发性硬化/刘晓艳，薛焕德编著. —北京：中国医药科技出版社，2000.6

(经济实效谈治病丛书/陈可冀，魏子孝主编)

ISBN 7-5067-2272-0

I. 多… II. ①刘… ②薛 III. 多发性硬化病
IV. R744.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2000) 第 62164 号

*

中国医药科技出版社 出版

(北京市海淀区文慧园北路甲 22 号)

(邮政编码 100088)

本社 激 光 照 排 室 排 版

北京市艺辉印刷有限公司 印刷

全国各地新华书店 经销

开本 787×1092mm^{1/32} 印张 8

字数 130 千字 印数 1-5000

2000 年 6 月第 1 版 2000 年 6 月第 1 次印刷

定价：14.00 元

经济实效诊治病丛书

主 编 陈可冀

副主编 魏子孝

编 委 王 阶 王书臣

孙 怡 宋 军

杨宇飞 周乐年

张广生 麻 柔

聂莉芳 魏子孝

策划编辑 傅 龙

前 言

今天的医药科学虽然进步很快，但依然有很多的遗憾。这主要是对某些疾病的病因、病理所知尚不够确切，其临床治疗不少仍处于研究探索阶段。而大多数患者对医学知识又知之甚少，有些病的治疗本不困难，却迷信贵重药、进口药；一旦身患难治性疾病，或无可奈何地任其自然发展，或轻信道听途说，频繁地更换医生。诸多不健康的心理因素使患者付出了沉重的代价。

一些人对于若干难治性疾病的临床研究稍有所得，便急于开发，言过其实，大吹大擂。更有甚者，个别人披着医生的外衣，鼓吹“秘方”、“验方”、“新发现”、“新疗法”，既不承担责任，又谋取暴利。而素为社会所信赖的宣传媒介则推波助澜，有意或无意的误导，常常致使患者贻误了治疗时机，甚至生命遭到残害，同时也使患者承受了不该承受的经济负担。

目前大多数家庭的生活尚未小康，医疗费用是一项不可轻视的支出。不能支付昂贵医药费的现象也还普遍。作为医务工作者，为缓解这一矛盾，应当切实做到三点：一是用医生的良知接待病患者；二是宣传防治疾病的常识；三是踏实认真地投入医学研究。既要实事求是，又要有所作为。对难治性疾病的研究若能有所进展或突破，更是我们医务工作者急切的企望。本套丛书用通俗的语言展示目前对某些常见病、难治性疾病的研究概况，使患者避免盲目就医，掌握疾病康复的规律，调动自己的主观能动作用，用科学的态度正视疾病，这样才能够取得医生与患者之间的密切配合，以最短的时间，最少的费用治愈疾病。并且用医学经济学的方法，对就医行为进行探索，以期减少全社会医疗资源的浪费。如果读者对所关心的疾病，在合理就医的认识上能有所收获，那将使我们全体编著者感到莫大的欣慰。

编者

1999年6月

目 录

一、概述	1
(一) 流行病学	5
(二) 多发性硬化的特点	7
(三) 多发性硬化的危害性	12
(四) 病因学研究概况	16
(五) 病理学研究	36
(六) 中医对多发性硬化的认识	40
二、多发性硬化的临床表现及分型	46
(一) 多发性硬化的临床表现	46
(二) 多发性硬化的临床分型	67
(三) 多发性硬化的分期	70
三、多发性硬化的诊断	74
(一) 多发性硬化的诊断标准	74
(二) 多发性硬化的鉴别诊断	81
(三) 多发性硬化的辅助检查	100
四、多发性硬化的治疗	133
(一) 西医治疗	134

(二) 中医治疗·····	183
(三) 中西医结合治疗·····	197
[附] 多发性硬化的实验研究概况·····	204
五、预后 ·····	208
六、临床护理 ·····	210
(一) 护理目标·····	211
(二) 观察要点·····	211
(三) 具体护理·····	212
七、对多发性硬化认识的误区 ·····	220
(一) 关于激素的应用·····	220
(二) 女性患者的生育问题·····	221
(三) 中医药治疗的宜忌·····	222
八、自我调养和监护 ·····	225
(一) 自我调养·····	225
[附] 食疗方·····	226
(二) 自我监护·····	237
(三) 择医择药原则·····	242
主要参考文献 ·····	244

一、
概
述

“多发性硬化”英文为 Multiple sclerosis, 简称 MS, 1868 年 Charcat 首先对多发性硬化进行了完整的描述, 将其作为一个独立的疾病提出。1894 年 Devic 命名视神经炎伴脊髓炎为视神经脊髓炎, 而且认为是多发性硬化的一型。“多发性硬化”是现代医学病名, 是一种中枢神经系统原发性脱髓鞘性疾病。因其病理特征是在脑和脊髓的白质中散在多发性不规则硬化斑块, 故而得名“多发性硬化”。这些硬化斑块是中枢神经系统白质

脱髓鞘继之胶质增生形成的，这也是多发性硬化的两大特点之一，多发性硬化的另一个特点是病程呈现反复缓解与复发。多发性硬化的临床表现复杂多样，早期易误诊，目前其病因病机尚不明确，无特异性的诊断方法，亦无特效的治疗方法。多发性硬化在世界上分布广泛，特别在欧美一些国家患病率相当高。我国并无全面详实的流行病学统计资料，但近几十年来我国多发性硬化病人的临床报道愈来愈多，呈现增高趋势。在中医文献中历来没有“多发性硬化”的病名，医生一般根据其具体的临床表现分属于不同的病症，采取中医及中西医结合治疗，取得了一定疗效。

我国多发性硬化的临床报道逐年增加，尤其是近十多年来报道的病例明显增多。有学者分析认为多发性硬化病例增多的原因可能为：①全国神经科医生增多，几乎每个县级中心医院都有专科设置，广大医务工作者对多发性硬化的认识水平逐渐增高，因此疾病的发现率增高；②检查手段的不断进步，特别是有磁共振检查以来，地区市级医院即可明确诊断脱髓鞘性疾病；③对多发性硬化认识的改变也是原因之一，以往将视神经脊髓炎独立为一种疾病，而近二十年来，逐步将视神经脊髓炎归入多发性硬化的范畴；④不排除由于环境因素的改变，我国的

多发性硬化病人确实有增多的趋势。

多发性硬化属于脱髓鞘性疾病，髓鞘是包绕在神经轴突周围的一种胶质细胞膜性脂质结构。人类中枢神经系统中所有径路的髓鞘在两岁时就已形成，周围神经的髓鞘由许旺细胞所形成，脑和脊髓的髓鞘则由少突胶质细胞支撑和包绕轴突而形成。髓鞘中的两种主要的蛋白质（碱性蛋白和蛋白脂质）占髓鞘中蛋白质总量的60%~80%，而碱性蛋白质约占蛋白质总量的40%。髓鞘碱性蛋白已从许多不同种动物的神经组织中分离出来，并用于诱发神经系统的免疫性疾患。

髓鞘具有高阻抗、低电容的特点而起绝缘功能。髓鞘间歇地间断于轴突区域（约1微米长），形成郎飞结区。郎飞结区的快速钠离子通过，使有髓纤维传导动作电位呈跳跃式快速传导，而无髓纤维的传导是沿轴突而连续进行的。有髓纤维的传导速度较同样粗细的无髓纤维快，有髓纤维且能于较高频率下传导，耗能较无髓纤维少。因此，髓鞘脱失引起神经冲动传导的明显异常。鉴于轴突与髓鞘间营养性的相互影响，故神经元原发病变可导致髓鞘的继发性损害，而髓鞘又可以是由一组不同病因、病理学及临床特征的疾病所首先受损。

脱髓鞘疾病是以髓鞘减少或脱失，而相对缺乏

神经元原发病理为特点的一大类疾病。原发性脱髓鞘时，髓鞘本身或其支持的少突胶质细胞或许旺细胞受损，使这两种细胞的合成及维持髓鞘完整性的能力发生改变。根据病理学的原则，脱髓鞘疾病可以分为两大类：一是髓鞘破坏型；二是髓鞘形成障碍型。炎症性感染性疾病及中毒性疾病可导致髓鞘破坏，此种类型多见，多发性硬化最具代表性。多发性硬化的基本病变为中枢神经系统内节段性、局灶性的炎症与脱髓鞘，而轴突的连续性相对保留。

目前大多数学者认为多发性硬化是一种免疫性疾病。机体免疫系统的基本功能是识别“自我”和“异我”，并能消除异我。为了完成这一功能，免疫系统动员一系列细胞和制造一些产物来消除侵入人体内的“异我”物质。消除“异我”的方式可以是非特异性的，如吞噬作用和炎症反应；也可以是特异性的，即细胞免疫反应和体液免疫反应。免疫系统消除“异我”的功能有时是成功的，可使机体免于“异我”的损伤；有时这种消除“异我”的免疫反应却会给机体造成损伤或疾病，此即所谓变态反应性疾病或免疫性疾病。

能引起免疫性疾病的致病物中，有的是异种抗原（或半抗原），如药物、化学物质、微生物、寄生虫等；有的是同种异体抗原，如异型红细胞（误输

异型血液), 器官移植排斥反应等; 有的是自身抗原。由自身抗原引起的疾病称为自身免疫性疾病。神经系统中的免疫性疾病大都属于自身免疫性疾病, 即患者体内产生了对抗神经组织细胞中某些成分的特异抗体和/或致敏的淋巴细胞而引起疾病。

多发性硬化也是中枢神经系统的一种自身免疫性疾病。

(一) 流行病学

我国迄今尚无多发性硬化全面的流行病学资料, 但多发性硬化在世界各地分布十分广泛。流行病学调查结果说明多发性硬化的发病与地理纬度有一定关系, 远离赤道地区多发性硬化发病率高, 特别是北半球寒温带地区, 发病率最高的地区是北纬 60° , 如北欧北美一些国家患病率为 $50/10$ 万 $\sim 100/10$ 万, 苏格兰北部、谢德兰群岛 (Shetland Islands) 和奥克尼群岛 (Orkney Islands) 患病率高达 $100/10$ 万 $\sim 300/10$ 万; 热带国家患病率较低, 发病率最低的地区是北纬 7° , 到目前尚未发现过病人。

曾有人就多发性硬化在世界范围内的分布分为高发病地区 ($>30/10$ 万)、中等发病地区 ($5\sim 30/10$ 万)、低发病地区 ($<5/10$ 万)。其高发地区主要

包括北欧、中欧、前苏联欧洲部分的中西部，美国北部、加拿大南部、新西兰和澳大利亚西南部地区；中等发病地区包括美国南部、挪威西南部、斯堪地纳维亚半岛的最北部地区，原苏联从乌拉尔山脉至西伯利亚平原以及乌克兰地区，此外尚包括地中海盆地，西班牙以及意大利，澳大利亚大部分地区，夏威夷和南美中部地区也属中等发病地区，南非白人多发性硬化患病率和中等发病地区的患病率相似。亚洲和非洲大部分地区、阿拉斯加、格陵兰群岛、墨西哥、南美洲北部的加勒比地区均属低发区。

有些国家内部各地区之间患病率差别比较大，而且最高患病率与最低患病率相差悬殊，约差6倍之多，尤其是高发病地区连成片，形成所谓密集区，这种分布的密集现象和地理分布不均现象，说明多发性硬化和地理位置有着内在的联系。

此外，15岁以前从多发性硬化高发区移民到低发区，这些人群发病率明显下降至与低发区的人群相同，而15岁以后移民者则其发病率和原所在地区发病率相同。有人提出：“生活在低发区的人群，在儿童期可获得一些保护因子，故不发病，而在高发区15岁以后移出高流行地区的居民仍保持其出生地的流行危险性。”因而认为15岁是关键年龄，15岁以前所接触的的外界环境因素是多发性硬化的发病

基础。

我国目前尚无多发性硬化全面的流行病学调查资料，根据北京协和医院的统计，二十世纪20年代前的临床资料，在4000例神经系统疾病住院病人中，有6例多发性硬化，占0.15%；1949~1977年发现70例，占同时期神经科住院病人的1.2%，1978~1979年多发性硬化占同期住院病人的2.7%。至1985年3月国内文献报道已近1000例，并且从临床报道看，我国的多发性硬化患病有逐年增高的趋势。

(二) 多发性硬化的特点

多发性硬化好发于年轻人，发病年龄为10~50岁，以20~40岁多见，10岁以下和50岁以上较少见，起病的高峰年龄女性为22~23岁，男性为25岁，女性多于男性，男女之比为1:1.2~1:1.9。儿童发病较少，西方国家儿童多发性硬化罕见，10岁以下者仅0.3%~2.7%；我国文献报道儿童多发性硬化较多见，10岁以下为3.5%~4.3%，最小的多发性硬化患儿仅1.5岁，男女孩之比为1:3~1:4。偶见于老人，5%在50岁以后起病，1%在60岁以后起病。白种人患病率明显高于有色人种，从多发

性硬化在世界范围内的分布来看，无论是高发病区还是中等发病地区，其患病都是以白种人为主。

多发性硬化临床有两个特点，一是在时间上病程较长，临床经过呈现反复缓解与复发（临床上症状恢复或好转稳定一个月以上称为缓解；病情复发加重或出现新的征候且持续 24 小时以上称为复发。）二是在空间上中枢神经系统白质中散在多发性病灶。其临床表现变化多端，颇为复杂。多发性硬化之所以名之为“多发性”也正是由于这两个特点，即其时间上的多发、即有多次复发、缓解和空间中中枢神经系统中病变部位的多发。

多发性硬化发病的季节性尚难确定，有的资料统计认为以 4~7 月份发病最多，但有些资料却难以肯定其发病季节。

多发性硬化的发病诱因较多，最常见的是上呼吸道感染，其次为过度劳累及精神紧张，洗热水澡、外伤或外科手术、妊娠、分娩、人工流产以及各种感染等也经常为本病的发病诱因。

多发性硬化的起病方式往往以急性或亚急性起病者居多。根据从起病至症状发展到最严重程度的时间，一般认为 1 周内者为急性，1 周至 1 月者为亚急性，1 个月以上者为慢性。据国内一组 256 例的病例分析，急性起病者 45.3%，亚急性起病者

25.4%，慢性起病者 29.3%；另一组 56 例的资料分析，急性起病者 53.4%，亚急性起病者 39.3%，慢性起病者 7.3%；一组 151 例的资料分析，急性和亚急性起病者各为 35.1%，慢性起病者为 29.8%，从以上三组资料分析看出，多发性硬化多以急性和亚急性起病者居多。

多发性硬化临床表现复杂多样，病程呈现复发与缓解。急性起病者其神经系统功能受损表现历时几小时到几天，常继以完全或几乎完全的缓解历时几周或数月，遗留一定程度的、新的、永久性的神经功能缺损。以后每复发一次均稍留有后遗症，于是总的病情呈逐渐加重趋势。有些多发性硬化病人，可因过度疲劳、锻炼过度或感染而发生一过性的神经系统症状和体征，但这些并不一定代表真正的复发，而可能是先前受损髓鞘的传导发生阻滞的结果。有时会把一过性的电生理改变误诊为“复发”，所以，一般把其临床症状和体征持续超过 24 小时才定义为“复发”。

多发硬化化的病灶可发生于中枢神经系统白质的任何部位，于中枢神经系统白质内小静脉周围，散在大小不一的斑块，其中最大的病灶好发于脑室（尤其是侧脑室）周围。新鲜病灶呈粉红色，神经细胞和轴突减少，炎性细胞在血管周围浸润明显，呈