

周 晋
孟 然
王德生
编 ● 著

血液

病

的 ① 神经损害及治疗

6



人民卫生出版社

血液病的神经损害及治疗

周 晋 孟 然 王德生 编著

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

血液病的神经损害及治疗/周晋等编著. —北京:
人民卫生出版社, 2003
ISBN 7-117-05807-2

I. 血… II. 周… III. 血液病-并发症-神经
系统疾病-诊疗 IV. R552

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2003) 第 101761 号

血液病的神经损害及治疗

编 著: 周晋 等

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 67616688)

地 址: (100078) 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: [http://www. pmph. com](http://www.pmph.com)

E - mail: [pmph @ pmph. com](mailto:pmph@pmph.com)

印 刷: 北京市增富印刷有限责任公司 (四小)

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 20 插页: 1

字 数: 465 千字

版 次: 2003 年 12 月第 1 版 2003 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-05807-2/R · 5808

定 价: 39.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

序

《血液病的神经损害及治疗》一书经过两年的努力终于和广大读者见面了,这是一部系统论述血液学领域神经系统损害的原因、早期识别、检查手段及治疗方法的专著。

目前,各分支学科领域都在飞速发展,对跨学科领域问题认识的敏感程度和解决手段的先进与否,不仅是临床医生能力和水平的体现,更重要的是成功病人抢救的保证。血液病患者一些神经系统的症状早期表现不典型,或神经疾患合并血液学变化,很容易被忽视。因此,临床血液和神经学工作者都迫切需要掌握跨学科领域的新进展。

本书作者在总结国内外大量相关文献的基础上,结合作者多年的临床工作经验,归纳了部分血液系统疾病常见的神经损害,或神经系统疾患并发的血液学变化的特点、发生机制、检查和处理方法的选择等。文字简洁明了,反映了血液和神经学跨学科领域的最新进展和研究成果。对血液和神经学跨专业知识的传播,和帮助血液科、神经内科领域的医务工作者解决临床跨学科问题有一定的实际价值。

值此书出版之际,我表示诚挚的祝贺。希望它能成为一部对解决血液和神经学跨学科领域中的实际问题具有学术价值和实际意义的参考书。

中华血液学会副主任委员
中国实验血液学会主任委员
美国纽约科学院院士



2003年11月18日于北京

前 言

目前,医学领域各分支学科的诊断和治疗技术都在突飞猛进地发展,各分支专业的医务工作者对其本专业理论的掌握也愈透彻,然而,人体是一个完整的有机体,每个系统的疾病或功能异常都与其他系统有着千丝万缕的联系,因此,实际工作中常常遇到一些跨专业领域的问题,要求医生不仅对本专业精通,而且在对病人的处理上要纵观全局。由于日常工作的繁忙和每个专业的侧重点不同,所涉及的相关专业的专著对解决这种跨专业问题就显得有些不便。

本书从血液系统疾病的常见神经并发症入手,结合血液病的神经损害特点和临床工作实际,对血液病的常见神经系统表现、神经损害的发生机制、处理方法、常用的神经科检查的意义和适应证的选择,以及血液病的神经损害与神经疾病的鉴别等方面给予了简要论述。旨在为血液科和神经内科的临床医生、学生以及医学科研人员,在各自的学习和工作中鉴别和处理血液和神经领域的跨学科问题提供一些方便。

由于著者的水平有限,加之时间仓促,编著中对本书虽经推敲但仍自觉不完善。期望在此书奉献于世之时,能得到广大读者的热情合作,对本书的缺点、错误和挂一漏万之处不吝赐教,多提宝贵意见,以便今后修改和补充。

哈尔滨医科大学第一临床学院 周 晋

2003年8月

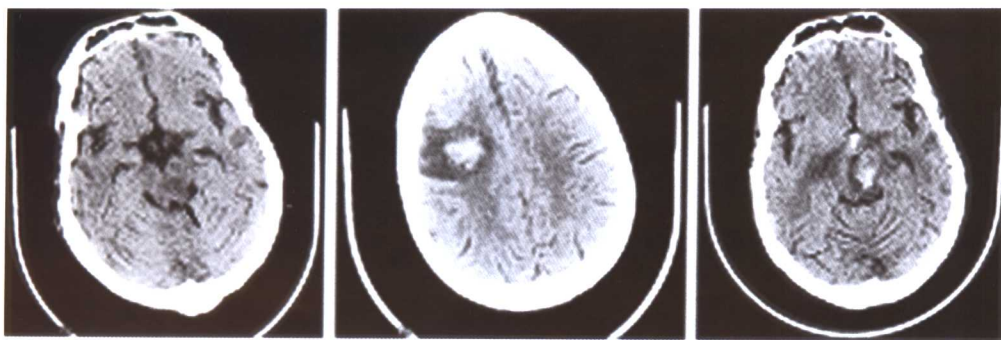


图 4-1 急性白血病继发脑出血损害



图 6-1 骨髓瘤的多灶溶骨性病损和病理性骨折



图 6-2 多发性骨髓瘤的脊柱损害

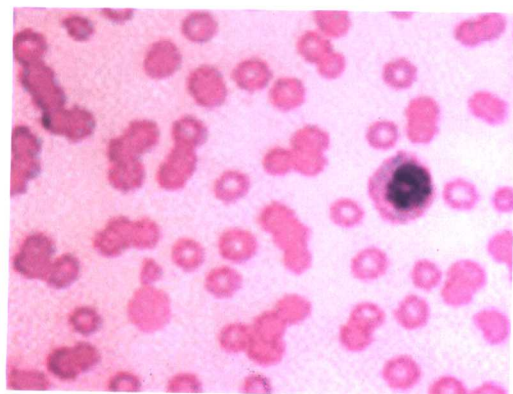


图 6-3 外周血中的缗钱状红细胞

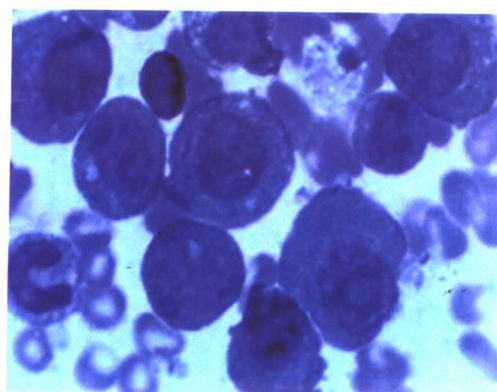


图 6-4 骨髓涂片显示异常浆细胞浸润

骨髓

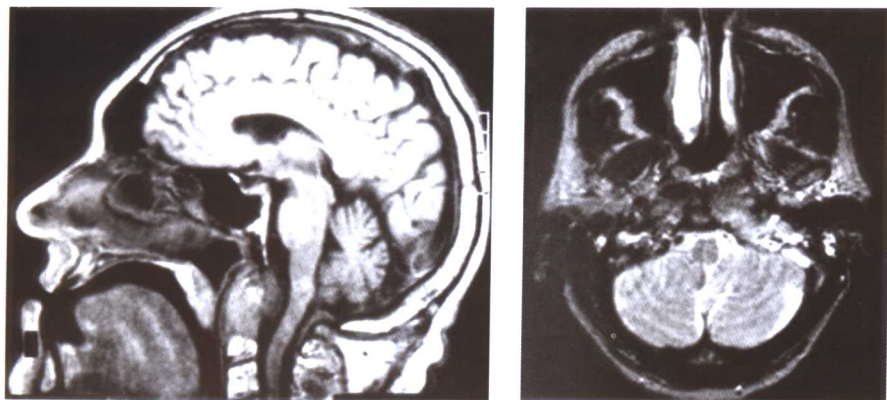


图 6-5 孤立性浆细胞瘤的延髓和高颈髓(C₁~C₂)损害

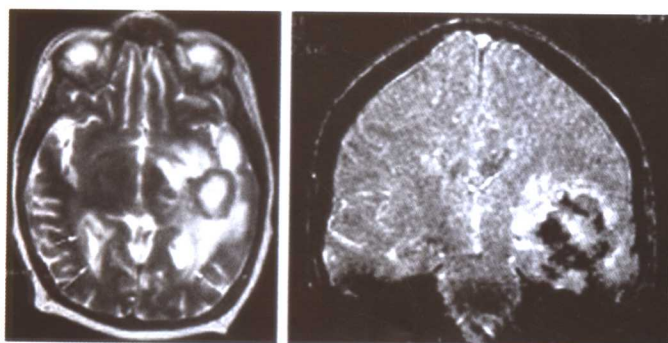


图 6-6 骨髓瘤骨髓移植后继发曲霉病的脑损害

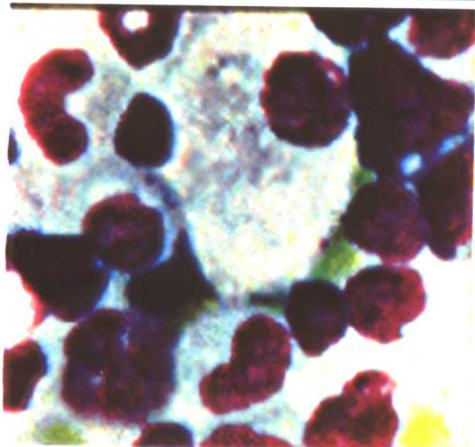
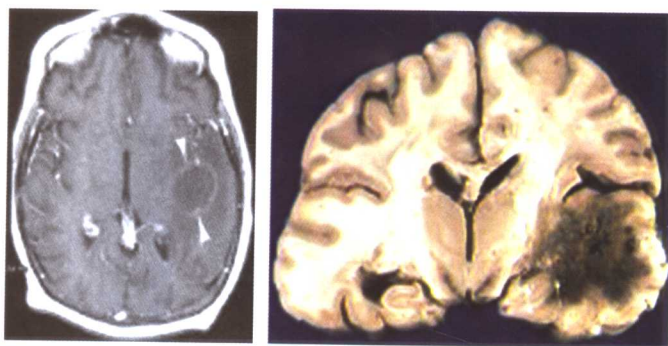


图 13-1 Gaucher 细胞:为一种大型组织细胞,呈圆形、卵圆形,直径 20~100 μ m,核小,一个或多个,偏心位,染色质致密,可有 1~2 个核仁,胞质丰富,浅蓝色含有许多波浪状纤维样物,呈"葱皮样"或"皱纹纸样"外观,糖原染色和酸性磷酸酶染色呈强阳性

目 录

第一章 血液病的常见神经精神症状	1
第一节 意识障碍.....	1
第二节 眩晕.....	5
第三节 头痛.....	9
第四节 睡眠障碍	19
第五节 痴呆	22
第六节 晕厥	26
第七节 吞咽困难	31
第八节 感觉障碍	36
第九节 面瘫	38
第十节 肢体瘫痪	41
第十一节 肌肉萎缩	44
第十二节 抽搐	49
第十三节 神经衰弱症候群	53
第十四节 脑水肿	54
第十五节 症状性精神病	59
第二章 贫血及其神经系统损害	63
第一节 贫血继发神经损害	63
第二节 脊髓亚急性联合变性	69
第三章 白血病及其神经系统损害	74
第一节 急性白血病的神经损害	74
第二节 慢性白血病的神经损害	90
第三节 特殊类型白血病的神经损害	95
第四章 中枢神经系统白血病	112
第一节 发病概况.....	112
第二节 病理生理.....	113
第三节 临床表现.....	114
第四节 辅助检查.....	116
第五节 诊断与治疗.....	118

第五章 淋巴瘤及原发性中枢神经系统恶性淋巴瘤	128
第一节 淋巴瘤	128
第二节 蕈样曲菌病	131
第三节 其他结外淋巴瘤	132
第四节 原发性中枢神经系统恶性淋巴瘤	134
第六章 浆细胞疾病的神经系统损害	144
第一节 多发性骨髓瘤	144
第二节 骨髓瘤的神经系统损害	153
第三节 POEMS 综合征	156
第四节 原发性巨球蛋白血症	159
第七章 副肿瘤综合征	165
第八章 血友病及其神经系统损害	171
第九章 紫癜的神经损害	177
第一节 免疫性血小板减少性紫癜的神经损害	177
第二节 过敏性紫癜的神经损害	183
第三节 血栓性血小板减少性紫癜的神经损害	188
第十章 细胞增生性疾病的神经损害	195
第一节 真性红细胞增多症的神经损害	195
第二节 传染性单核细胞增多症的神经损害	202
第三节 组织细胞增生症 X 的神经损害	205
第十一章 血细胞减少的神经损害	209
第一节 先天性全血减少色素异常综合征	209
第二节 先天性白细胞颗粒异常综合征	210
第十二章 弥散性血管内凝血	212
第一节 弥散性血管内凝血	212
第二节 DIC 的诊断标准	216
第十三章 血液系统遗传性疾病的神经损害	222
第一节 类脂质沉积病	222
第二节 葡萄糖脑苷脂病	223
第三节 神经鞘磷脂病	225
第四节 海篮组织细胞增生综合征	227

第十四章	血液系统代谢性疾病的神经损害	229
第一节	卟啉病.....	229
第二节	血卟啉病的神经损害.....	231
第十五章	脑静脉血栓	234
第一节	脑静脉解剖生理.....	234
第二节	脑静脉血栓的病理生理.....	240
第三节	血液病继发脑静脉血栓.....	247
第四节	其他血液系统疾病的脑静脉血栓.....	254
第五节	脑静脉血栓的临床表现.....	259
第六节	脑静脉血栓的诊断.....	269
第七节	脑静脉血栓的治疗.....	274
第十六章	神经系统的辅助诊断方法	297
第一节	脑脊液检查.....	297
第二节	神经影像学检查.....	300
第三节	神经电生理检查.....	302
第四节	经颅超声血流图检查.....	308
第五节	放射性核素检查.....	309
第六节	脑、神经和肌肉活组织检查	311

第一章

血液病的常见神经精神症状

人体是由多个系统构成的极为复杂的完整的统一体，各系统之间的功能有着不可分割的联系，这是生物进化的结果。神经系统在人体各系统中处于主导地位，它既能控制和调节人体各个系统的活动，维持内环境的恒定，使人体成为一个完整的整体，又能通过各个感受器接受外界刺激，并做出反应，使人体活动能随时适应外环境的变化，保证人体与不断变化的外环境之间保持平衡。因此，当神经系统（主要为中枢神经）在外界的不良刺激影响下发生病变时，各器官系统的功能也必然发生障碍；反之，当机体各器官系统发生局部病理变化时，也会影响神经系统的功能状态，产生神经精神症状。血液和神经系统也不例外。不论何种血液病只要有血液成分和凝血功能发生变化，就可以使神经系统发生缺血、缺氧、浸润、压迫、变性、出血等病理改变，从而产生相应的神经精神症状。如慢性白血病、早期贫血可以出现神经衰弱症候群，急性白血病可合并脑血管病，引起神经系统局灶或全脑定位体征。更有一些血液系统疾病本身就有特异性神经系统症状和体征。

第一节 意识障碍

人类意识活动包括“觉醒状态”及“意识内容”两个方面，前者指对外界及自身的认识状态，后者指精神活动。昏迷是最严重的意识障碍，为脑功能发生高度抑制的病理状态，随意运动丧失，对外界刺激不起反应或出现病态的反射活动。记忆力减退、失语及痴呆属意识内容减少，但觉醒相对正常，觉醒睡眠周期仍保持。

【病理生理】

神经生理研究显示，上行性网状激活系统包括脑干网状结构的上部、丘脑非特异性核团及丘脑下部后区。它具有多种神经元、多突触的特点，把自身体内及体外的各种刺激广泛地传递到大脑皮层各个区的神经元，以保持大脑皮层的觉醒状态。而特异性上行投射系统即各种感觉传导束途经脑干时，发出许多侧支进入网状结构，通过网状结构对大脑皮层产生刺激觉醒的影响。也有人指出边缘系统与意识有关。临床上常见弥漫性双侧大脑半球、优势半球、双侧丘脑、下丘脑后部、中脑及脑桥上2/3双侧性被盖旁正中部位损害，出现意识障碍，证实昏迷同脑损害的部位密切相关。昏迷的重要病理改变是脑水肿及其后的脑疝，脑干受损害，并有一系列生化紊乱。因此，弥漫性大脑皮质或脑干网状结构损害或功能抑制，都会造成意识障碍。

【临床表现】

（一）意识水平下降的意识障碍

血液科常见的引起意识障碍的疾病有：各型白血病的颅内浸润，白血病和血小板减少性紫癜等继发颅内出血，特别是蛛网膜下腔出血。还可见于血栓性血小板减少性紫癜、阵发性睡眠性血红蛋白尿、中枢神经系统恶性淋巴瘤、真性红细胞增多症继发中枢神经系统损害等。临床上通常分为三级。

1. 嗜睡（somnolent）是意识障碍的早期表现，为觉醒的减退。病人精神萎靡，动作减少，表情淡漠，常持续处于睡眠状态，但对语言尚有反应，能被唤醒，唤醒后定向力基本完整，但注意力不集中，记忆力稍差，勉强配合检查及简单回答问题，停止刺激又入睡。常见于颅内压增高的病人。

2. 昏睡（sopor）处于较深的睡眠状态，较重的疼痛或语言刺激方可唤醒。作简单模糊的回答后立即熟睡，自发语言较少，可以见到自发性肢体活动。

3. 昏迷（coma）患者意识丧失，对语言刺激无应答反应。对较重的疼痛刺激有反应。

（1）浅昏迷：对外界的语言、声光等刺激失去了反应，对一般疼痛刺激虽不能唤醒但尚有一定的防御反应，如面部痛苦表情或肢体退缩等。生理反射如瞳孔对光反应、角膜反射、腱反射、腹壁反射等尚可引出，血压、脉搏、呼吸等生命体征尚无显著改变，可有大小便失禁，可有无意识的自发动作。

（2）中昏迷：较重的疼痛刺激可有反应，很少无意识自发动作，腱反射减弱或消失，瞳孔对光反射迟钝，生命体征轻度变化。

（3）深昏迷：对外界的一切刺激包括强烈的疼痛刺激均无反应。瞳孔对光反射、角膜反射及吞咽反射消失。四肢软，所有深浅反射均引不出。血压、呼吸、脉搏等生命体征亦出现明显的改变。大小便失禁。

（二）伴有意识内容改变的意识障碍

1. 意识模糊（confusion）或称朦胧状态（twilight state），意识轻度障碍，表现为意识范围缩小，常有定向力障碍，突出表现是错觉。幻觉较少见，情感反应与错觉相关。可见于白血病的大脑额叶底部浸润。

2. 谵妄状态（delirium state）较意识模糊严重，定向力和自知力均有障碍，注意力涣散，与外界不能正常接触；常有丰富的错觉、幻觉，以错觉为主，形象生动逼真，以至有恐惧、逃逸或伤人行为。

（三）特殊类型的意识障碍（coma vigil）

1. 去皮质综合征（decorticated）由于双侧大脑皮质广泛性损害，皮质功能受到抑制，引起意识消失。同时，皮质下功能保持或得到恢复，特别是皮质下中脑及脑桥的网状结构上行激活系统未受损害，所以存在觉醒和睡眠周期。醒时无意识睁眼闭眼，可有瞬目、咀嚼、吞咽等反射活动，但缺乏有目的自主动作和自发性语言，对外界刺激无反应。常伴吮吸、强握等原始反射和病理反射，四肢肌张力增高，或呈双上肢屈曲、双下肢伸直的去大脑皮质强直。见于再障等严重贫血的缺氧性脑病、白血病等血液系统恶性肿瘤广泛转移导致的大脑皮质广泛损害，或继发于血液病引起的脑出血和蛛网膜下腔出血后。

2. 无动性缄默症(akinetie mutism) 当脑干网状结构特别是间脑的内髓核和中线核或中脑的上行网状结构, 及前额叶-边缘系统遭到部分性损害, 使大脑皮质得不到足够的来自上行性网状激活系统的兴奋, 引起缄默不语、肢体不动、睁眼若视、无目的眼球运动, 吞咽等反射活动可以存在。伴有自主神经功能紊乱, 如: 体温高, 心跳或呼吸节律不规则, 多汗, 皮脂腺分泌旺盛, 尿便潴留或失禁, 肌肉松弛, 无锥体束征。

临床上需要与意识障碍鉴别的几种情况:

(1) 闭锁综合征 (locked-in syndrome): 又称去输出状态, 见于脑桥基底部病变, 如白血病继发脑血管病、白血病或其他血液系统恶性肿瘤的脑干浸润、过敏性紫癜等变态反应疾病导致的脑桥中央髓鞘溶解综合征等。病人四肢及脑桥以下脑神经均瘫痪, 仅能以眼球运动示意与周围环境的联系, 因大脑半球及脑干被盖部的网状激活系统无损害, 故意识保持清醒, 但因身体不能运动、不能语言, 易被误诊为昏迷。

(2) 意志缺乏症 (abulia): 患者处于清醒状态并能意识到自己的处境, 但却不讲话, 无自主活动, 虽然其感觉和运动通路仍完整, 而且患者对自身和环境的记忆仍存在, 但对刺激无反应, 无欲望, 呈严重淡漠状态, 见于白血病等血液科恶性克隆性疾病的双侧额叶侵害 (浸润或继发出血和梗死)。

【辅助检查】

为明确病因, 应视病人的情况以及可能的条件给予必要的检查, 有时对诊断可以起到决定性的作用。包括头部 CT、MRI、DSA、脑电图、血象、尿常规、尿三胆、酮体、骨髓象、尿素氮、血糖、二氧化碳结合力、肝功、脑脊液检查、头颅平片等。

【诊断】

对昏迷的病人, 必须详细询问病史, 进行全面的体格检查及有关的实验室检查。对所了解的病史及检查结果进行综合分析, 才能做出正确诊断。

(一) 病史

1. 年龄与季节 老年人突然昏迷, 有助于脑血管病的诊断, 流脑、乙脑等传染病多有季节特点, 一氧化碳中毒在冬季煤炉取暖时出现。

2. 昏迷的发病过程有助于诊断 在原有慢性病的基础上逐渐昏迷, 如白血病脑出血、肺性脑病、肝性脑病、糖尿病酮症诊断比较容易。但发病前健康、一发病就昏迷时诊断较困难, 在有些白血病、脑血管病、急性中毒、颅脑外伤、部分糖尿病酸中毒等, 昏迷可能是首发症状。

3. 昏迷的伴随症状对诊断有意义 昏迷伴偏瘫多见于脑血管病; 昏迷伴黄疸则可能是肝性脑病; 昏迷伴抽搐多见于脑血管意外、癫痫、药物中毒。

4. 昏迷伴贫血 多见于血液系统疾病。

(二) 查体

应进行系统的检查, 生命体征改变对预后的判断有较大帮助, 而神经系统检查对定位诊断有较大价值。脑神经检查要注意眼底、瞳孔、眼球位置与运动、额纹是否对称等。肢体检查时, 应观察体位、运动功能、不随意运动、对痛觉刺激的反应、生理病理反射、脑膜刺激征、自主神经功能改变。脑干反射的变化有助于对意识障碍平面的定

位,对指导治疗、判断预后有较大价值,包括睫状脊髓反射、头眼反射、垂直性眼前庭反射、瞳孔对光反射、角膜反射、结膜反射、额眼轮匝肌反射、咬肌反射、眼心反射、掌颞反射、角膜下颌反射。主要呈现局限性神经体征,如脑神经损害、肢体瘫痪、局限性抽搐、偏侧锥体束征等。常见于脑出血、脑梗死、炎症、外伤、占位性病变等。主要表现为脑膜刺激征,而无局限性神经定位体征,多见于蛛网膜下腔出血、脑膜炎等,而全身性疾病继发代谢性脑病如中毒、严重贫血的乏氧性脑病、肝性脑病、尿毒症、低血糖等,既无局限性神经定位体征,也无脑膜刺激征。

【治疗】

昏迷病人的一般急救处理大致相同,主要包括积极治疗原发疾病、对症治疗、脑水肿的脱水疗法、并发症的处理、脑保护剂的应用以及支持疗法等方面。应将病人安排在监护室内,以便严密观察、抢救治疗。注意观察病人的意识状态、体温、脉搏、呼吸、血压及神经系统体征的变化,保持呼吸道通畅。维持呼吸循环功能,注意水电解质平衡。

昏迷病人可伴有脑水肿,如不及时纠正,昏迷将进一步加深,严重时可继发脑疝、呼吸停止而死亡。降低颅内压、纠正脑水肿治疗占有极其重要的地位。应选用高渗脱水剂甘露醇、利尿剂速尿和肾上腺皮质激素等。甘露醇脱水作用快,作用时间较长,为目前首选的脱水剂。有癫痫发作者,若不及时控制,可以造成脑缺氧,加重脑水肿使昏迷加深,又可诱发癫痫发作,导致恶性循环。一般首选安定 10~20mg 静脉注射,亦可选用苯妥英钠、苯巴比妥等,有效后继续以维持剂量防止再发,上述药物效果不佳时,可选用氯硝西泮 0.5~1mg 肌内注射或水合氯醛灌肠。

由于各种原因引起的昏迷均伴有脑细胞代谢功能障碍,而致大脑功能紊乱。脑水肿消退后应用改善脑功能的药物促进苏醒,防止或减少由于昏迷引起的后遗症。神经节苷脂 GM₁ 和脑活素能改善脑内氨基酸代谢,改善脑功能,能透过血脑屏障,直接进入脑神经细胞中,作用于蛋白质合成并影响呼吸链,改善脑细胞缺氧状态,增加脑内毛细血管密度,调节脑内神经递质、肽类激素及酶的活性,并能活化腺苷酸环化酶,是改善脑代谢的药物。胞二磷胆碱是卵磷脂的主要辅酶,能改善意识状态,降低大脑血管阻力,增加大脑血流量,改善大脑血液循环,提高脑细胞线粒体功能。具有催醒作用。其他可选用能量合剂、乙酰谷酰胺、肌酐、 γ -氨酪酸、谷氨酸钠、脑复康等。

甘露醇、肾上腺皮质激素等能减少或抑制自由基的过氧化作用,降低脑代谢,从而阻止细胞发生不可逆性改变,对脑组织起保护作用。

因病人意识障碍导致误吸、误咽和全身抵抗力下降,易招致继发感染,常见有肺炎,其次为尿路及肠道感染,应用有效的广谱抗生素,剂量以抗菌效果最大而毒性最小为宜。

对昏迷原因已经明确者,则迅速给予有效的病因治疗,这是病人是否能有效地转危为安、及早治愈的关键。

【护理】

1. 密切观察及详细记录患者的意识、瞳孔、脉搏、血压、呼吸等变化。

2. 保持呼吸道通畅, 头位偏向一侧, 经常吸痰吸氧, 气管切开者做好护理。
3. 保护眼睛, 清洁口腔。
4. 尿潴留者应置尿管, 定时做膀胱冲洗更换尿管。
5. 保持床褥整洁及皮肤清洁, 定时翻身。

【预后】

主要取决于原发病的种类、脑损害的程度以及治疗的时机, 与昏迷的深浅、持续时间及脑干功能障碍的水平等因素有关。

第二节 眩 晕

眩晕 (vertigo) 是一种自身或外物的运动性幻觉, 是对自身的平衡觉和空间位象觉的自我体会错误。临床上常包括前庭系统性眩晕 (亦称真性眩晕) 及前庭非系统性眩晕 (亦称假性眩晕或头晕)。病人主观感觉到自身或外物呈旋转感样摆动运动、直线运动、升降、倾斜或头重脚轻等不稳感觉。常伴有平衡障碍、站立不稳、肢体偏斜倾倒、眼球震颤、物体定位错误、复视及自主神经系统反应等症状。

【病理生理】

机体维持正常的空间位象感觉, 主要靠有关的感觉终末器官及其传入通路与中枢结构的功能正常。视觉系统、触觉及深感觉系统、前庭感觉系统, 均为位象感觉的基本结构。视觉提供了解周围物体方位及机体与周围物体的关系。触觉与深感觉传导有关肢体关节与体轴姿势的感觉。前庭系统则传导机体的方位及运动方向。外界各种刺激经由上述各种感觉系统传到皮质下中枢、前庭核、小脑红核等, 不断地反射性地调节人体对体位平衡和对加速度的反应。除了上述反射性调节以外, 皮质下中枢还将神经冲动继续传导到前庭皮质中枢, 而使平衡调节更为完善。上述三种感觉系统中的任何一种损害, 均可产生病理性眩晕。但视觉、触觉与深感觉对空间位置的感受只起辅助作用, 其病变时很少以眩晕为主诉, 因此, 产生病理性眩晕的主要原因是前庭系统病变。前庭核经内侧纵束与眼球运动神经核相联系的通路病变, 即出现眼球震颤。前庭核经过内侧纵束、前庭脊髓束及前庭、小脑、红核、脊髓通路, 与脊髓前角细胞连接, 故前庭受损有倾倒及指物偏位等体征。由于前庭核还同脑干网状结构的血管运动中枢、迷走神经核等联系, 所以临床上常伴有恶心、呕吐、苍白、出汗、血压下降及心率减慢。

【临床表现】

(一) 非系统性眩晕病

病变部位是前庭系统以外的全身各系统疾病。大多数为头晕、头胀、头重脚轻等, 常为非发作性, 多无外物和自身旋转感, 很少伴有恶心、呕吐、出汗等自主神经症状。除眼部病变可有眼源性眼球震颤外 (无快相和慢相区别), 多无其他类型眼球震颤。见于血液科的各种类型贫血、白血病、多发性骨髓瘤、骨髓增生异常综合征、淋巴瘤等。

(二) 系统性眩晕

有明显的旋转感,多呈发作性,多伴有眼球震颤及自主神经症状。依据解剖功能可以划分为周围和中枢两部分,周围包括前庭器官和前庭神经的内听道部分;中枢包括前庭神经的颅内部分、脑干前庭核及其传导路。临床上可分为前庭周围性眩晕和前庭中枢性眩晕。

1. 前庭周围性眩晕 为阵发性,常突然发生,每次发作持续时间较短,可数分钟、数小时或数日渐渐消失,为旋转性。眼球震颤与眩晕程度一致,多为水平性或水平旋转性。眩晕发作时表现为闭目难立,向前庭功能被破坏的一侧倾倒,与眼球震颤的慢相相同。可伴有听觉症状,明显恶心、呕吐、面色苍白等自主神经症状,无脑干、小脑及大脑等神经系统损害体征,前庭功能实验无反应或减弱,见于白血病的脑神经侵害、中枢神经系统白血病放疗的脑神经损害等。

2. 前庭中枢性眩晕 多为持续性发作,持续时间较长,达数日至数月,甚至数年。多为旋转性或向一侧移动感。眼球震颤与眩晕程度不一致,为水平性、旋转性或垂直性。闭目难立征偏斜倾倒的方向不一定,与眼球震颤无肯定关系。无明显听觉症状,恶心、呕吐等自主神经症状较少且不明显,可伴有中枢神经系统症状和体征,前庭功能实验常呈正常反应。见于白血病的前庭中枢浸润、恶性淋巴瘤以及白血病脑出血、血栓性血小板减少性紫癜的中枢神经损害等。

(三) 各种原因的贫血导致椎-基底动脉供血不足引起眩晕

其眩晕的特点为病人感觉自身旋转、浮动或摇摆,亦可感觉下肢发软,站立不稳或倾倒。常伴有视觉障碍,头痛,运动、感觉与定向障碍,恶心、呕吐、记忆力减退,亦可有晕厥和倾倒发作。一般不伴有耳鸣或可有双侧耳鸣,前庭功能检查一般无特殊发现。

【鉴别诊断】

(一) 内耳晕动病

又称美尼尔(Meniere)病。典型表现是反复发作的眩晕,伴恶心、呕吐、耳鸣、耳聋和眼球震颤。多发于青壮年(20~40岁),老年少见,20岁以下者罕见。其确切病因不明,可能与血管运动神经功能失调有关,主要病变为迷路内淋巴积水、水肿。由于血管运动神经功能失调引起迷路动脉痉挛,导致局部缺血或内耳毛细血管通透性增高,使内淋巴产生过多或吸收障碍所致。本病有下列四类表现:

1. 眩晕 发作性突然而无显著前驱症状(部分病人可有患耳重压感、堵塞感、耳后钝痛、耳周发热等前驱症状),可在任何时候发生,甚至入睡后也可发作。发作开始时眩晕即达最重程度。眩晕有数种形式,最常见的是当病人睁眼时感觉周围景物在转动,闭眼时感觉自身在旋转。病人也可有身体不稳感,试图行走时常向一侧倾倒或表现为前后左右摇摆。偶尔眩晕的来势猛烈,可使病人突然倒地,病人多表现为闭目静卧,头部及身体均不敢转动。剧烈眩晕发作之后,仍有身体或景物不稳晃动之感,并觉全身乏力、嗜睡。此种情况可逐渐减轻而自行缓解。眩晕持续时间一般为数分钟至数天,很少超过2周。

2. 眼球震颤 可出现短暂的水平性眼球震颤,有时呈轻度水平位和旋转位相混合的眼球震颤,久病者眼球震颤可以不明显,甚至消失。

3. 耳蜗症状 半数病例在眩晕发作同时出现耳鸣及耳聋, 1/4 的病例在眩晕发作前已有耳鸣及耳聋出现, 而在发作后加剧。其余 1/4 的病例则在眩晕发作后才逐渐出现耳鸣及耳聋。可伴有耳内闷胀感、压迫感或同侧耳痛及头痛。每次发作听力可进一步减退, 至完全耳聋; 迷路功能丧失时, 眩晕发作亦停止。听力检查呈典型的感音性耳聋。

4. 自主神经功能紊乱症状。

此外, 美尼尔病时神经系统检查无异常发现。甘油试验对美尼尔病有诊断价值。甘油为高渗脱水剂, 可以增加血浆渗透压, 减轻膜迷路水肿, 以改善听力。方法是: 甘油 1.5g/kg 体重, 加等量生理盐水, 一次口服, 阳性反应有助于诊断。标准是: 电测听三个邻接频率至少增进 10dB 或语言识别能力提高 12%。服后 3h 即见听力有所恢复, 次日听力障碍又复旧。其他疾患所致的耳聋对此实验为阴性反应。

(二) 美尼尔 (Meniere) 综合征

由炎症、感染、外伤、出血及耳硬化症等耳疾病或前庭神经元炎、内听动脉栓塞、桥小脑角肿瘤所致眩晕者。血液科可见于白血病的颅底浸润、真性红细胞增多症的前庭中枢损害和中枢神经系统恶性淋巴瘤等。

(三) 前庭神经元炎 (vestibular neuronitis)

发病多在 20~50 岁, 多数发病前有发热或上呼吸道感染。临床表现为急性起病的眩晕、恶心、呕吐、眼震与平衡障碍, 但一般无耳鸣、耳聋为其特点。双侧前庭功能试验示迷路功能减退, 神经系统检查无异常。预后良好, 病后数日即见眩晕好转, 不稳感尚可持续数周, 痊愈后很少复发。

(四) 阵发性位置性眩晕 (episodic positional vertigo)

指患者头部处于一定位置时出现的眩晕及眼震的一种综合征。多数伴有耳鸣和听力减退。每次发作症状持续数秒至数十秒钟, 重复这种头位时症状可再度出现。症状在几天或几个月中周期性复发。诊断试验: 嘱病人坐位, 头向后倾 30 度, 并向一侧转动 30 度, 约经 3~6 秒钟病人即有眩晕感。同时, 见旋转性或水平性或混合性且慢相向病侧的眼震, 持续约 15 秒钟。连续重复试验 3~4 次后, 可以逐渐适应, 而不出现眩晕和眼球震颤。休息一段时间后再做以上动作, 又可重现原来症状。本征为内耳耳石病变, 头部外伤、耳病、老年、噪音性损伤及应用链霉素等可使耳石变性, 变性的耳石由于地心引力作用而移位, 于是发生眩晕及眼球震颤。本征主要应与后颅窝肿瘤 (中枢神经系统白血病后颅窝浸润、出血、原发性中枢神经系统恶性淋巴瘤等) 所致的眩晕相鉴别, 详细的神经系统检查及后颅窝 CT 薄层扫描或脑干 MRI 有助于二者的鉴别。

(五) 颈性眩晕 (cervical vertigo)

有颈椎退行性变、骨质增生或骨刺形成者, 当头部后伸或转动时可以诱发或加剧眩晕、自身旋转感、恶心、呕吐、站立不稳及倾倒等表现, 是因椎动脉受压引起脑缺血所致。

(六) 延髓外侧综合征 (wallenberg syndrome)

延髓后外侧通常由小脑后下动脉的一条分支供给血液, 小脑后下动脉大多数由椎动脉分出, 由于椎动脉或小脑后下动脉发生血栓闭塞, 致使延髓后外侧病变者称为延髓后外侧综合征。较常发生于中老年, 发病大多突然, 也有亚急性起病者, 主要症状有剧烈眩晕、平衡障碍、呕吐、说话含糊不清及进食反呛等。体征可见眼球震颤、软腭及声带麻痹, 有交叉性感觉障碍 (病侧面部及对侧肢体痛温觉减退或消失), 病侧有霍纳氏综