

NEIKEXUE YUANLI

〔美〕 G·W·索恩 主编

孟家眉 王芷沅 吴万龄 何慕陶 译校

内 科 学 原 理

(第4卷)

人民卫生出版社

内科学原理

(第四卷)

[美] G. W. 索恩 主编

译者 (按章序)

孟家眉	丁铭臣	何筱仙	唐声瑛	魏岗之
黄怡兴	程学铭	余宗颐	陈以先	王芷沅
薛启冀	潘映福	唐万仪	陈祺生	李中藩
吴延瑒	徐天华	苏森龄	吴万龄	汪汉英
金 媛	董 怡	杨韵琴	秦正誉	

校 者

张葆樽	曹起龙	何慕陶	陶国泰	苏森龄
李中藩	黎肇汉	吴延瑒	邹宁生	曾 平
徐天华	孙继武	邝安堃	吴万龄	董德长
王者龄	张乃铮	蔡醒华	李 璞	邱维勤
	许由恩		徐爱华	

人 民 卫 生 出 版 社

Harrison's

Principles of Internal Medicine

(Eighth Edition)

主 编

George W. Thorn

Raymond D. Adams

Eugene Braunwald

Kurt J. Isselbacher

Robert G. Petersdorf

1977年

内 科 学 原 理

(第 四 卷)

孟家眉 等译

人民卫生出版社出版

(北京市崇文区天坛西里10号)

四川新华印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米16开本 22³/₄ 印张 4 插页 574千字

1983年8月第1版第1次印刷

印数: 1—15,800

统一书号 14048·4204 定价: 2.65元

目 录

第10篇 神经系统疾病	1
第330章 神经病学中的诊断方法	1
第331章 周围神经系统疾病	7
第332章 颅神经疾病	21
第333章 脊髓疾病	29
第334章 脑血管疾病	38
第335章 脑外伤性疾患	80
第336章 脑肿瘤	91
第337章 中枢神经系统的脓性感染	102
第338章 神经系统的病毒感染	113
第339章 多发性硬化及其他脱髓鞘疾病	118
第340章 神经系统的代谢和营养疾病	125
第341章 神经系统变性疾病	141
第342章 神经系统的发育和其他先天性异常	159
第11篇 精神病	172
第343章 精神病序言	172
第344章 神经官能症	177
第345章 忧伤, 反应性抑郁症, 躁狂抑郁性精神病, 更年期忧郁症和疑病症	187
第346章 精神分裂综合征及有关的精神病	198
第12篇 横纹肌疾病	207
第347章 临床肌学概论	207
第348章 急性及亚急性肌病性瘫痪	227
第349章 进行性肌营养不良(慢性肌病性瘫痪)	235
第350章 重症肌无力及发作性肌肉软弱无力	241
第351章 其它多肌性综合征	248
第13篇 骨的疾病与骨的盐类代谢	253
第352章 骨的重建及影响骨与骨盐类代谢的因素	253
第353章 甲状旁腺疾病	264
第354章 甲状腺髓样癌和降钙素	277
第355章 代谢性骨病	279
第356章 畸形性骨炎	292
第357章 骨肥厚、肿瘤及骨与软骨的其它疾患	295
第14篇 关节和结缔组织的疾病	303
第358章 关节疾病的探讨	303

第359章	类风湿性关节炎·····	305
第360章	关节强直性脊椎炎·····	316
第361章	莱特尔氏综合征, 牛皮癣关节炎, 与胃肠道病变相关的关节炎和贝切特综合征·····	319
第362章	假性痛风·····	325
第363章	感染性关节炎·····	327
第364章	变性关节病·····	330
第365章	全身性进行性硬化病 (弥漫型硬皮病) ·····	333
第366章	其它关节炎和关节外风湿症·····	336
第15篇	支持组织的遗传性疾病 ·····	341
第367章	结缔组织遗传病·····	341
附录	临床重要的实验室正常值·····	351

第10篇 神经系统疾病

神经疾病患者的检诊

在神经疾病的诊断中，面临着一些内科学其他专业所没有的问题：首先，必须解释众多的临床异常现象。所以如此，是和人类神经系统的复杂性有关。神经系统和别的器官不同，它实际上是若干分开而又相互关联的系统。其次，病灶的解剖学定位对确定病理性质有意义，因为某些疾病将侵及特定部位而不影响别的部位。侵及任何一个区域的疾病过程，表现为特定的综合征，有时可为几个综合征。第三，就神经内科学而言，医生必须综合两方面的临床现象——一种是只有病人自己才知道的（内省性资料），只有他神志完全清楚时才能叙述，另一种靠外部的观察才能获得（行为改变的外象性资料）。最后，所有大脑性疾病，因患者的自我体验及叙述能力常有障碍，故必须从患者的家属或其他了解者获得有关疾病资料。

疾病的定位对解剖诊断和确认综合征有重大意义，须先于病原诊断。故在神经内科学的临床方法中，遵循下列的步骤是有实用价值的：

1. 从患者或了解他的人获得病史，做一个包括精神状态到简单反射的系统检查，从这两方面得到主要的临床资料。

2. 用神经解剖和生理学的术语来解释和说明与当前问题有关的临床资料。

3. 依据占有资料，作出确切的解剖定位，称为解剖的（综合征的）诊断。

4. 确定发病型式、病程、伴随的内科表现及实验室辅诊资料。

5. 从这些资料和定位，最后确定病原诊断。

显而易见，关于神经系统功能异常的不正确的、不可靠的病史资料将导致错误的诊断。在检查中，对细节的不完全或不精确的观察也会引起误诊。神经科诊断分歧的由来，常是病史或体征的重要项目的不肯定引起的。为了肯定疾病的进程，常需反复进行检查，当病史不完整时尤其如此。

因为几种不同的疾病可引起相同的综合征，而任何一种疾病都可引起一种以上的综合征，故在学习神经病学时首先要掌握这方面的知识。下面各章的作者，将遵循这个原则，先叙述综合征，后讲疾病，而涉及具体疾病时则强调可能表现的几种综合征。我们相信，如果医生能把自己的医学知识按下述章节的主要标题（中风、脑外伤、发作、晕厥、运动障碍、头痛等）加以系统化，就能够诊断神经系统的大多数可以治疗的疾病。

上述的检诊方法也不一定总是成功的。甚至在最有经验的医学界，那里有一些终身研究神经疾病的医生，仍有许多神经疾病不能作出诊断。解剖诊断可以明确，但即使使用了全部现有的复杂的实验室手段，仍无法确定若干疾病的病因，只有小心地追踪才能解决这个医学问题。

第330章 神经病学中的诊断方法

严密分析和解释从细心收集的病史和检查资料可能得出诊断，特殊的实验室检查这时只是证实原来的印象。但更多见的是简单病例研究不能得出疾病性质的最终结论。可能性可以减少到二或三个，但不能确定。此时将应用下文简述的实验室试验中的一个或

几个来助诊。

应当强调,实验室研究应当在临床病例研究之后进行而不是在前,除非在急诊时,疾病威胁生命不允许做详细的临床观察。实验室手段只是本篇前言中介绍的临床方法的一部分。只应当为了特殊目的获得对临床问题有用而无法用其它方法获得的资料时采用。某些操作费钱、费时,有时有危险或痛苦(除非有经验的操作),可能需要住院,如资料不全或未能全面分析则可能导致误诊。在临床训练中每一个青年神经内科医生,应掌握每一种特殊操作,学会掌握它们的应用限度并正确判断其结果。其中某些试验,内科医生也是常规进行的。

腰椎穿刺及脑脊液检查

由脑脊液(CSF)检查结果所得的启示常极为重要。

腰椎穿刺的适应症

1.测压并获得CSF标本以作细胞、化学与细菌学检查。

2.引入脊髓麻醉剂,有时引入抗菌素或抗肿瘤药物以协助治疗。

3.气脑造影时注气;脊髓造影时注入不透X-线物质(碘苯脂, Pantopaque)或某种水溶性对比剂;或诊断脑积水时注入一种放射性物质,例如铟或放射性碘标记血清白蛋白(RISA)。

如CSF压力高(以头痛及视乳头水肿为证据),腰椎穿刺有危险性,因可增加致命的小脑或天幕裂孔疝的可能性。但是,如在某一疑为颅内压增高的病例必须进行脑脊液检查时,腰椎穿刺可作为临床研究的最后一项,用细针(22或24号针)进行。(注意:如压力超过400毫米,在获得必须的液体标本之后,根据所怀疑的临床疾病及患者的情况,给予一个剂量的尿素或甘露醇,并观察压力表直至压力下降。肿瘤患者应开始给予

地塞米松,每6小时4~6毫克。)

小脑延髓池穿刺,在有经验的人手中虽属安全,但由一个无经验的人来做,却是一个极危险的操作。除非有明显的髓腔梗阻而需要延髓池液的标本,或从病灶以上做脊髓造影外,一般应选择腰椎穿刺。

经验证明,细致的技术操作是重要的。腰椎穿刺必须在无菌条件下进行。如行普罗卡因皮内及皮下注射,操作时应无疼痛。当二或三次试穿不能进入蛛网膜下腔时,应进行坐位穿刺,然后协助患者取侧卧再测压及取液。“乾穿”由于穿刺针位置不当较多,由于脊髓压迫性病变或慢性粘连性蛛网膜炎引起蛛网膜下腔病理性闭合者较少。由于刺透脊膜血管而引起的血性穿刺,如被误认为是蛛网膜下腔出血,可造成误诊。

检查操作

当腰椎穿刺成功,可进行下述各种CSF研究的一部或全部:(1)压力及“动力学”;(2)如为脊髓病变,行奎氏(Quackenstedt)试验;(3)CSF的外观;(4)细胞的数目及分类及有否微生物;(5)蛋白、糖、胶样金反应以及在特殊情况下作色素分析;(6)用微孔滤器作脱落细胞学的研究;(7)乏色曼(Wassermann)氏反应及相应的血清沉淀反应;(8)免疫蛋白电泳以确定 γ 球蛋白水平及其它特殊的生化试验(NH_3 、 PHCO_2 、酶等);(9)细菌学培养及病毒分离。CSF检查的各项正常值参见附录。

颅骨及脊椎的放射学检查

根据症状的性质,颅骨或脊柱的X-线平片是外伤性脊椎病、新生物的研究中必不可少的部分,但对其他疾病则价值较小。方法较为简单,大多数放射学者均能认辨其表现。篇幅不允许我们来说明常见的发现如骨折、骨侵蚀、脑内钙化、颅缝过早闭合或分

离或颅骨形状的改变。这些可参见 E.J.Potchen 等所著放射诊断学原理有关章节 (Mc Graw-Hill, 1971)。

在神经病学及神经外科学中更有价值的有五种特殊的放射学方法, 可以看到脑和脊髓的绝大部分及其血管。

1. 血管造影 这是近30年来发展起来的, 因其较为安全, 在诊断动脉闭塞、肿瘤、脓肿及颅内出血方面是极有价值的方法。局部麻醉后, 针或导管可经皮肤放入颈部任何一支大动脉内, 或用一导管经肱动脉或股动脉逆行进入主要的颈部血管。这样, 对比剂可注入以显示主动脉弓, 颈动脉和椎动脉系统的起始部及其经颈入颅的分枝, 偶尔也可显示脊髓动脉。在满意的情况下可以清晰地显示小到0.1毫米直径的脑动脉以及相似大小的静脉, 血管畸形(血管瘤、动脉瘤), 闭塞的动脉, 由于占位病变或硬膜窦、静脉的闭塞而颅内压增高引起的循环延缓, 占位病灶引起的血管移位, 或脑死亡时颅内血管的完全不充盈。

2. 气脑造影及脑室造影 近年来, 在患者坐位时由腰蛛网膜下腔注入空气或氧气, 已在大多数情况下取代了把空气直接注入脑室(脑室造影)。气脑造影可以相当细致地显示脑室的大小及位置, 蛛网膜下腔(上颈部及脑), 以及间接地显示位于脑室和脑膜之间的结构。脑积水, 占位病灶引起脑室的移位或变形及大脑的萎缩性病变均可用此法检示。

3. 碘苯脂脊髓造影(及脑室造影) 经腰椎穿刺针注入5~15毫升碘苯脂后, 在倾斜台上使患者倒立, 可以见到整个脊髓蛛网膜下腔。如碘苯脂以后仍从穿刺针吸除, 此

法几乎和腰椎穿刺一样无害。可以正确地诊断腰和颈椎间盘破裂和脊髓肿瘤。当空气不能从下面进入脑室时, 有时把碘苯脂注入脑室以显示第三、第四脑室及大脑导水管以诊断后颅凹肿瘤。在某些临证用空气代替碘苯脂以显示脊髓腔内的肿瘤。如欲显示脊髓的大小及位置, 以及它与脊椎硬化带或骨刺的关系, 则与多次断层摄影合用就有特殊价值。近来已有水溶性的可自行吸收的对比造影剂。

4. 放射性同位素 汞、钨及砷的放射性

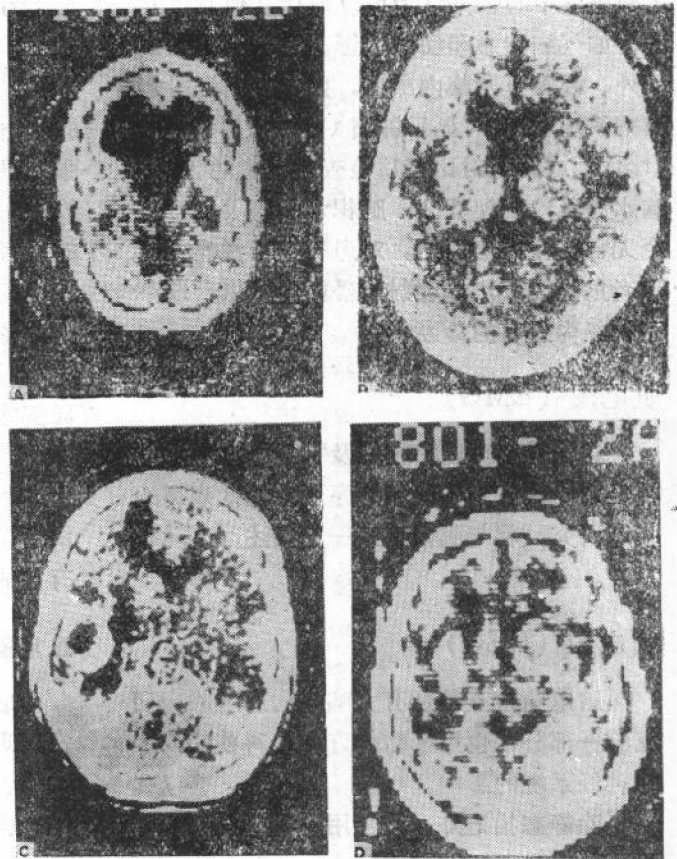


图330-1 大脑疾病时的CT扫描, 全为经过头部的近水平断面, 四个断面中只取一个(注意: 钙、脂肪、血、肿瘤及正常与水肿的脑组织的吸收值都不同, 故可确定病灶的性质。)

A. 左上图: 正常颅压交通性脑积水, 示系统性侧脑室, 第三、第四脑室扩大, 蛛网膜下腔大小正常。B. 右上图: 脑萎缩(可能是阿尔采木老年性痴呆综合征)示中等度扩大的侧脑室和第三脑室, 脑回间距增宽, 中央有钙化的松果体。C. 左下图: 左侧的圆形白色块为左颞来自支气管癌的转移, 中央部分坏死。对比度因静脉注射Renografin已加强。D. 右下图: 白色块是左侧豆状核小囊出血, 血液和肿瘤组织各有其不同的吸收值。

同位素常规用于显示肿瘤、炎性肿块及某些血管病变。由于是一种简单的无创伤性的方法，其应用限制只在于费钱。病灶血管愈丰富，愈能用本法显示。超声波也用于显示占位性病灶引起的脑中中线结构的移位。

5. 电子计算机轴性断层 (CT) 扫描这个新的放射学方法，把脑、CSF 及颅骨对 30,000 次以上的 2~4 毫米 X 线束的阻力加以电子计算机处理后，可以使我们在若干水平断面上看到脑室、蛛网膜下腔，主要脑裂和脑沟 (图330—1)，现已用于大多数医学中心，并认为可以取代其他对比方法，如气脑造影和动脉造影。它可以显示硬膜外、硬膜下及脑内出血，因占位病灶引起脑室系统变形，可显示肿瘤 (静脉注射 Renografin 或其他对比剂后检查)，也可显示脑水肿区，脑梗塞区，脑积水和脑萎缩。这个无创伤性方法简便，对患有进行性病变的患者危险性较小，放射线暴露量较低，改革了神经内外科的诊断学。

肌电图 (EMG)

这个检查可以补充侵及神经肌肉装置的中枢神经系统疾病或骨骼肌的原发或继发疾病的临床研究。将与肌肉疾病一起描述 (见 347 章)。

脑电图 (EEG)

脑电图检查是疑有大脑疾病患者临床研究的一部分，也用于估价许多内科疾病对中枢神经系统的影响。

除静态描记外，还常用一些“诱发”的操作。

1. 患者被要求做每分钟20次的深呼吸，持续3分钟，所引起的硷中毒和脑血管收缩可诱发典型的发作波或其它异常波。

2. 在患者面前置一非常强烈的光源 (闪光刺激器)，于患者睁眼及闭眼时给予每秒1~20次的闪光刺激。EEG导联可能因而出

现病理发放。

3. 患者自然入睡或用口服，静注镇静剂后入睡中描记 EEG。1 和 2 两法是常用的。睡眠对诱发异常波有用，尤其是在颞叶癫痫及某些其它发作时。但在检查中却常略去不做。

4. 特殊的诱发操作，如注射戊四氮或胰岛素，有经验的脑电图工作者常藉以引出异常波。这些方法有危险，现已少用。其目的在于可诱发病理波形，但临床上无抽搐发作。

为使 EEG 发挥最大的效能，需作一些准备工作。患者不应服镇静剂，也不应长时不进食，因为镇静剂和相对的低血糖可使正常的脑电图形态发生变化。精神集中，极度紧张或倦睡，都有抑制 α 节律及增加肌肉伪差的倾向。对于疑为癫痫并已对之进行了治疗的患者，大多数医生愿在患者继续服药时做首次 EEG 描记。如为正常，如转诊医生与脑电图医生都同意，可在停药抗惊厥药物后 24 小时重复描记。众所周知，抗惊厥药可使证实的癫痫患者的发作间歇期脑电图异常率降低。虽然，在这样短的停药期很少发作，但亦可发生，停药较久是危险的。在脑电图申请单上注明可能的病灶位置或提出问题是有益的。

正常描记的类型

成人的正常脑电图记录一般易于认识，常表现为双枕、顶部有些不对称的每秒 8~12 周波、50 微伏的正弦 α 波。这些波自动增减，当患者睁眼或注意某一事物时立即消失。快于每秒 13 周波的低幅 (10~20 微伏) 波，称为 β 波，见于额部，双侧对称。慢波 (δ 波)、棘波或其他不常见的波型，不见于正常的记录。当正常人入睡时，波率对称减慢，出现特征性的波型 (顶部的尖波及睡眠纺锤波)，如睡眠为巴比妥类引起，则快波增多，也属于正常。

正常脑电图可在闪光刺激时随每一次闪光有枕部反应,叫做诱发反应,当重复率更快时即称为光“诱发”。闪光后20~30毫秒在枕叶距状区发生视觉反应。

这种枕叶诱发反应的临床应用,使脑电图的使用范围从几方面扩大了:(1)可以有理由地肯定,有这种反应的人至少有光感;(2)当此种诱发反应在一侧头部缺如而于另侧却存在时,说明该侧有一个病灶阻碍了视丘至枕叶的正常生理传导;(3)当闪光引起的枕叶反应向皮质扩散而产生病理波时,即为病理激惹的证据。如诱发操作持续进行,EEG可产生真正的发作波型,如敏感性更高些,可发生明显的面或上肢肌阵挛性抽动,偶或发生大发作。这种表现应与正常EEG中常见的因头皮肌肉收缩引起的纯属肌肉的阵挛反应(光肌阵挛 photomyoclonus)相区别。也可描记放在单侧眼前的视觉刺激的诱发反应,如一侧或双侧反应延缓,即使患者并无视觉症状,也可说明一侧或双侧有视神经病变(如视神经炎)。

异常脑电图描记的类型

在各种病理发现中,最多见的是脑电图波型的消失而代之以“脑电静息”,即从头皮测知的皮质表层电活动低于2微伏或缺如。药物如巴比妥类的急性麻醉量中毒也可以产生这类等电位脑电图。总之,当无中枢神经系统抑制剂或低温的影响时,头的各部均为扁平波(如果不是伪迹)几乎都是脑缺氧或缺血的结果。这样一个病人,无EEG活动,无反射,无自动呼吸或任何种类的肌肉活动达6小时以上,称为“不可回逆性昏迷”。这种患者的脑大部坏死。尽管还有用机械呼吸器维持的植物性功能(心血管的),已无神经恢复的可能,可认为患者已经死亡。对于这种说法,过去十年中麻萨诸塞综合医院观察的数百例中从无例外。

局部脑波消失偶见于巨大的软化灶,广

泛的表面肿瘤或血块存在于皮层及电极间。此时,异常改变的定位是精确的,但不能肯定病灶的性质。大多数病灶,和描记方式相对而言太小而不易看到。EEG记录到的异常波来自病灶附近,有改变但尚有功能的脑异常区。这些不正常波的最好标志是较正常波慢而波幅高。那些每秒少于4周波,波幅为50~350微伏者称为 δ 波;每秒4~7周波者为 θ 波,而高波幅的快波则称棘波或尖波。这些快波或慢波可混合存在,当它们阵发性地突然阻断相对正常的EEG图形而成串出现时,即高度提示为癫痫。和癫痫小发作相连的是每秒3周波的棘慢波综合,同时见于EEG的各个导联,随发作的终止而突然消失。

有异常EEG的神经科情况

下面的几组神经系疾病,在确诊过程中,EEG有相当的帮助。

癫痫 各型全身性癫痫发作(大发作和小发作)在当时描记,EEG总是有些异常。在较为局限的发作类型(精神运动性,肌阵挛性,杰克逊氏型)EEG也常有异常。一个例外是某些颞叶深部病灶,在正常脑电活动的背景下,其放电到达头皮时已无足够的可见波幅,特别在有强烈的 α 节律时尤为如此。在这种例外情况下,如用最不受枕部 α 节律干扰的颞前电极,也未能显示来自深部内侧的放电,用鼻咽电极,尤当睡眠时常可显示异常。其他类型的局限性发作时也不能记录到异常波型(感觉性,杰克逊氏,肌阵挛及持续不完全性癫痫发作)。由于这时的神经元放电太深,分散,快或不同步不足以传过颅骨被离开皮质约2厘米的电极记录到。小发作,肌阵挛及大发作型可于发作间歇期的EEG中见到,其表现与临床的发作类型相一致。

一个重要的事实是,在发作的间歇期,

多达20%的小发作,40%的大发作患者可为正常波型。抗癫痫治疗也会减少 EEG 的异常。其它30~40%的癫痫患者,虽然在发作间歇期有异常,却无特异性,故癫痫的诊断只能结合脑电图异常正确分析临床资料。

脑瘤、脓肿及硬膜下血肿 临床上明显的颅内占位性病灶,特征性地伴有 EEG 异常,因病种及部位而不同,可达90%。除了弥散性改变之外,典型的异常是局灶或局限性慢波(常为 δ 波),有时为发作波,波幅减低或正常节律的同步化。规律是,生长较快的占位性病灶(脓肿、某些转移或胶质细胞瘤),特别位于幕上者,其 EEG 异常率最高(后两者为90~95%,而脓肿实际上是100%)。生长较慢的肿瘤(星形细胞瘤),尤其是那些位于大脑半球之外的肿瘤(脑膜瘤、垂体瘤),虽然临床症状明显,常不产生 EEG 改变。硬膜下血肿,幕上肿瘤或脓肿的75~90%,可依 EEG 异常而正确定侧。一个正常的 EEG 和脑扫描一起,几乎可以除外幕上肿瘤或脓肿存在的可能。然而,20~25%的幕下肿瘤患者的 EEG 却可正常。

脑血管疾病 血管病变如脑梗塞及颅内出血可同时产生弥漫和局限的 EEG 改变,异常情况决定于病灶的位置和大小而不是疾病的类型。EEG 对鉴别血管性偏瘫有用。如病灶是由于颅内动脉或主要大脑动脉的病变,实际上常可在相应区域迅速见到正常电活动的减弱和显著的慢波。如偏瘫是由于小血管疾病,例如大脑或脑干深部的腔隙梗塞(334章),EEG 多正常。伴有迅速意识障碍的大型半球病灶也产生象在各种原因引起的昏迷或昏迷时见到的那种非特异的广泛弥漫的慢波。虽然少数很大的梗塞灶表现为同侧的 EEG 活动抑制,但大多数急性期并无不对称。数日后病灶开始消散,脑水肿消退,然后可见到病灶性电活动(慢波活动或正常背景节律的抑制)。较小梗塞灶急性期有局灶性异常,定侧明确,但定位并不精确。与肿

瘤相反,病灶进一步消散,3~6个月后,大约50%的脑血管意外患者,虽临床异常持续存在,EEG 却已正常。一旦出现此种情况,进一步恢复的可能较少。由于与病灶相邻的半球受损较重,急性蛛网膜下腔出血时,EEG 可能有定侧价值。

脑外伤 脑挫伤或撕裂伤的 EEG 改变与上述的脑血管疾病相似。弥漫性改变常转变为局灶性改变,当病灶在脑的侧面或上部表面时尤为如此,多在数周或数月后消失。当局限性慢波异常消失后,有时可出现尖波或棘波,可见于外伤后癫痫出现之前。故就癫痫的预测而言,脑外伤后作连续 EEG 观察是有预后价值的。

引起昏迷和意识障碍状态的疾病 凡有某种意识障碍者,EEG 几乎全为异常(脑干梗塞以上)。甲状腺机能低下时图形正常而波率常慢。一般说来,意识障碍越深,EEG 的异常越重。在后一情况下,慢波(δ 波)为双侧高幅性,额叶更著。引起上述改变的包括各种不同的情况如:急性脑膜炎或脑炎,血气、葡萄糖、电解质和水平衡的严重紊乱,尿毒症,糖尿病昏迷,肝昏迷,或为上述的伴有大脑大片病损的意识障碍。肝昏迷时,EEG 异常的严重程度与意识混浊、昏睡或昏迷的程度相一致。此外,阵发性双侧同步巨大“三相尖波”为其特点,虽也见于肾或肺功能衰竭的代谢性脑病。弥漫的退行性疾病(例如阿尔采木氏病及老年性痴呆)侵及大脑皮质时伴有较轻的属于 θ 波范围(每秒4~7周波)的弥漫性慢波异常。较快发展的疾病,如亚急性硬化性全脑炎,痉挛性假硬化(Jacob-Creutzfeldt病),还有非常特异的、几乎是病征性的 EEG 改变,包括反复出现的阵发性尖、棘波和慢波,大脑脂质沉积病也是如此而较轻。一个无欲、缓慢、抑郁或健忘的患者而脑电图正常,有利于情感性障碍或精神分裂症的诊断。

在不能获得恰当的病史时,EEG 对昏

迷患者的处理有帮助。可以提醒一些一般想不到的疾病如肝性脑病（双侧同步三相波），巴比妥类或安定剂中毒（过多的快活动），临床不明显的癫痫持续发放，大的占位病变或弥漫的缺氧-缺血。

其他大脑疾病 有许多神经功能障碍的疾病不引起或只有轻微的 EEG 改变。多发性硬化及其他脱髓鞘疾病就是例子，虽然约50%的进展性病例可能有异常。震颤性谵妄及威涅克-柯萨柯夫氏病，虽然临床表现很严重，EEG 却只有轻微的甚至没有改变。前曾提及（第26章）少动性谵妄时的错乱状态可伴有某种程度的波率减慢。有意义的是，神经症或精神病如狂躁-抑郁障碍或精神分裂症，由于致幻剂如LSD引起的病态，及大多数智力衰退并无重要的异常改变，即使有些异常也是非特征性的。

EEG的特殊应用

由于 EEG 能提供有关大脑状态及功能的信息，在操作越来越广泛的现代心血管外科中，可作为手术室中有用的监护，以确证脑的存活。脑电记录仪久已用于指示麻醉的深度，麻醉医师终将于一切外科麻醉中使用这种简单的机器以监护心脏和脑的状态。

在神经外科的手术室内，可从暴露的脑记录 EEG（皮质电图），比从头皮记录发作时定位更为精确，从而切除此种生理上已不正常的组织。

在诊断癔病性失明中，EEG 是常规的有效手段。与此相似，一个伪称全聋的患者，如能在轻睡时用声音引起诱发反应，也可证实其听力存在。这些反应对估价婴儿的听力和视力也有裨益。

智力测定、视野测定、听力测定及前庭功能的试验

这些方法，主要从生理心理学的范畴内

引出，对因神经系统疾病引起的精神或感觉缺陷的定量和定性研究是有用处的。因篇幅所限，不能在此描述。做这些检查的具体适应症是：（1）证实神经系统特定部位的功能异常并确定其性质。（2）对这种功能异常作定量检查，以便在连续检查中明确潜在疾病的自然病程。

生物化学试验

由于代谢疾病的生物化学的进展，现已有一些高度特异的有关血清、脑脊液及循环白细胞和红细胞的试验。将在论及有关代谢疾病的诊断时涉及。

（孟家眉 译 张葆榭 校）

第331章 周围神经系统疾病

周围神经系统疾病是神经病学中最困难的课题之一。因为这个系统的结构和功能比较简单，可能认为有关其疾病的知识或较完整。但并非如此。现在，对进入综合医院的周围神经系统疾病的半数病人，不能作出适当的解释，对其中的许多人也不能充分肯定其病理改变。此外，周围神经疾病的许多症状的生理基础，连本行的专家也仍搞不清楚。

由于上述背景，我们将陈述对读者有用的经验。

概述

应当搞清楚周围神经系统的范围及其病变可能的发病机制。

周围神经系统（PNS）包括位于脊髓和脑干的软膜蛛网膜之外的一切神经结构，视神经和嗅球例外，它们是脑的特殊伸延。在椎管内和颅腔内的部分，位于脊髓的腹面和背面和脑干的腹外侧面，分别称为脊神经根和颅神经根。背根（感觉）含有传入纤维

(背根神经节细胞的中央轴突), 伸入脊髓后柱(索)达一定距离。传出的腹根含有从前角和侧角细胞发出的轴突, 最后终止于肌纤维或交感或副交感神经节。颅神经和脊神经根无神经外膜, 部分无神经束膜, 穿行于蛛网膜下腔, 浸于脑脊液(CSF)中, 以腰骶根为最长。颅神经和脊神经的大量周围分枝是值得注意的, 它有厚的神经外膜和神经束膜保护, 且有纵行排列的有大量吻合支的营养动脉分支组成的独特血液供应。感觉末梢呈游离分支或球样, 是背根神经节细胞周围缘轴突的终止处。起自血管, 内脏的交感神经传入纤维, 交感和副交感神经节, 及其交通枝与周围延续一起构成整个系统。雪旺细胞浆膜的特殊突起——髓鞘, 节段地覆盖轴突, 两者虽然是共生关系, 形态上仍分开。

这许多解剖的特征, 提示周围神经疾病的可能途径及机能。侵及脊髓的前角或侧角细胞, 背根或交感、副交感神经节细胞的病理过程, 可以继发地反映为这些神经细胞周围神经纤维的轴突及髓鞘变性。疾病过程侵及脊髓腹或背索的少突胶质细胞或星形细胞时, 那里也有前角细胞或背根神经节细胞的轴突, 也可以影响周围神经系统的功能和结构。一个病理过程损害软脑膜和CSF时, 对两者的影响是不同的, 因为CSF和特殊的蛛网膜细胞(绒毛)关系密切, CSF从该处被吸收。侵及结缔组织的各组成部分的病理过程可能影响周围神经, 它们包在结缔组织鞘内。弥散或局限的动脉疾病因营养血管的狭窄或闭塞, 血液供应减少而损伤神经。有害的因素选择性地损害雪旺细胞或组成髓鞘膜引起周围神经的髓鞘脱失而轴突完整。最后, 可以设想运动或感觉纤维的轴突原浆、周围末梢和终器都可能各有其对疾病的易感性。

这些都是理论性的, 有些推测的成分。现今已可以举出一些基于上述的可能发病途径的例子, 如: 白喉毒素直接作用于靠近背根神经节处的雪旺细胞膜和邻近的神经, 结节

性多动脉炎引起广泛神经营养血管的闭塞, 脊髓痨时则为螺旋体性腰骶段脑膜神经根炎。但相似的解剖学上的可能, 无疑也存在于其它还未能阐明其机能的疾病(表331-1)。

表331-1 周围神经病的主要原因

I 毒物

- A. 金属: 砷、铅、汞、铋、铊。
- B. 药物: 呋喃妥英及与之有关的呋喃西林, 雷米封, 酰胺嘧啶酮, 长春新碱, 苯妥英钠, 苡蓿, 戒洒硫, clioquinols
- C. 有机物: 一氧化碳, 丙烯酰胺, 溶剂包括n-己烷甲基-n-丁基丙酮、三氯乙烯, 免疫血清, 有机磷化合物包括磷酸三邻甲酚

II 营养缺乏及代谢异常

- A. 慢性酒精中毒, 脚气病, 糙皮病, 亚急性联合变性, 妊娠, 慢性胃肠道疾病
- B. 肺癌, 糖尿病, 血紫质病, 淀粉样变性, 多发性骨髓瘤, 巨球蛋白血症, 尿毒症, 低血糖, 红血性狼疮

III 特异性炎症状态及感染:

- A. 急性原发性多神经炎 (Landry Guillian-Barre 综合征)
- B. 多神经病, 并发急性或慢性感染: 白喉, Boeck氏结节, 传染性单核细胞增多症
- C. 神经局部的感染: 麻风

IV 血管疾病: 结节性多动脉炎, 动脉硬化, 糖尿病, 类风湿性关节炎

V 遗传性疾病: 进行性肥大性多神经病, 腓型肌萎缩等

VI 原因未明的多神经病: 慢性进行性或复发性多神经病

可以分辨出若干不同的病理过程, 这些病理过程并非某一具体疾病所特有, 在一个具体病人也可以各种形式合并出现。主要的病理过程是神经纤维脂肪变性, 节段性髓鞘脱失(局限性髓鞘退变), 及轴突变性。髓鞘本身是神经中最易受病的成份, 髓鞘的崩解可为侵及雪旺细胞(或其组成部份)的原发病变的一部份, 也可继发于轴突或神经细胞的破坏。当髓鞘本身退变时, 高度组织化的脂蛋白崩解为小颗粒, 然后转化为胆固醇脂, 由巨噬细胞经血流移除。轴突的崩解引起髓鞘裂解为块体或球体, 内含轴突的碎片。这是神经纤维脂肪变性的典型特征。轴突与髓鞘的退变可见于裂断的轴突的远端(神经纤维脂肪变性), 或呈“逆行变性”

现象而见于较广泛的由代谢改变引起的多发性神经病（轴突变性）。节段性髓鞘脱失可迅速恢复，因为完整的轴突只要裸露的节段髓鞘再生即可重行恢复功能。与此相反，神经纤维脂肪变性或轴突变性的恢复缓慢，常需数月至一年或更久，因为在功能恢复之前轴突要再生并与其末梢端接连。

除了病变途径及疾病对神经实质的影响不同之外，各型多发性神经病还以病灶的其它特征和神经纤维改变的部位不同而相区别。事实上，这些是“鉴别诊断”的唯一可靠指标。在急性原发性多种神经炎及传染性单核细胞增多症时，疾病的特征是在脊神经根、感觉和交感神经节，以及神经干有淋巴细胞、浆细胞和其他单核细胞浸润，且常有静脉周围的髓鞘脱失。在结节性多动脉炎伴多神经病时，突出的发现是伴管腔闭塞和神经干局限性梗塞的“坏死性全动脉炎”，较少见的有动脉破裂和出血。在淀粉样变性多神经病时，诊断的基础是这种异物在神经内膜下结缔组织和血管壁的沉积，这些沉积物继发压迫神经或引起缺血。在白喉性多神经病时，可因下列的特征而在显微镜下得到确认：病损部位限于神经根及感觉神经节内及其附近，神经纤维的改变是单纯的髓鞘脱失，无炎症反应。其他多神经病（癌性，营养性，血紫质病性，砷中毒，尿毒症性）分布是对称的，相互间不能用组织学方法加以区别。尚需要确切的研究。关于家族性多神经病所知最少。虽可确定遗传的型式，但只有少数先天性神经病发现了内在的生化紊乱，这种特殊的生化异常如何引起神经功能的改变，其机制尚无所知。

关于单神经病，常由局部原因所致。压迫、剧烈牵拉、穿通性外伤的挫伤都易理解，其病理过程也在动物实验中得到复制。单支神经的局限性炎症只有麻风、结节病及带状疱疹是可以辨认的疾病状态。至于大多数急性病变，其病理改变尚未明确，因

其常属良性、可逆，没有解剖检查的可能性。

临床学家常面临两个问题：（1）确定周围神经系统确有病损；（2）确定其性质与治疗可能。当肌无力、反射消失、肌萎缩及感觉消失可查得并符合单支或数支神经的分布区，则并无困难。本病倾向于侵及足与小腿比较近端者为多，下肢较上肢为多，躯干常不受累，膀胱与肛门括约肌也不累及，这些现象反映最长和最粗的神经易于患病，已在17及21章涉及，对诊断是相当可靠的线索。但有时疼痛或感觉迟钝为主要症状，而其他主观和客观的神经症状则较难于确证。或病变可为纯运动性，像肌病、运动终板疾病或前角细胞疾病，或仅为感觉异常、共济失调、感觉缺失，提示另一些疾病如后根或脊髓后索的疾病如脊髓痨。此时，当借助于一些实验室手段，如：（1）生化试验以证实或除外可引起神经病的代谢或中毒状态。（2）测定神经传导速度（在慢性神经疾病时减慢，脊髓或肌肉疾病时不变）（3）肌电图，可区别原发性肌病，失神经支配或神经肌肉接头的阻滞。（4）脑脊液检查（在根或脑膜疾病时，蛋白增多，有时细胞增多）。（5）神经（腓神经）和肌肉活检。

借助于各种可能获得的临床和实验室手段及疾病自然病程的知识，表331-2所列的周围神经综合征对医生是有用的。如能确认表331-2所列的任何一种综合征，就应考虑表中所列的几种周围神经疾病中的一种。

表331-2 主要的周围神经病综合征

- | | |
|----|-------------------------------------|
| I | 急性上行性运动瘫痪伴不同程度的感觉功能障碍。 |
| A | 急性原发性多神经炎（Landry-Guillian-Barré综合征） |
| | 1. 传染性单核细胞增多症及多神经炎 |
| | 2. 肝炎及多神经炎 |
| | 3. 白喉性多神经病 |
| | 4. 血紫质病性多神经病 |
| | 5. 中毒性多神经病（磷酸三邻甲酚中毒，牙买加生姜） |
| II | 亚急性感觉运动性瘫痪综合征 |

A. 对称性多神经病

1. 酒精中毒性多神经病和脚气病
2. 砷中毒性多神经病
3. 铅中毒性多神经病
4. 呋喃妥英及其他中毒

B. 不对称性多神经病

1. 糖尿病性
2. 结节性多动脉炎
3. 亚急性原发性多神经炎
4. 结节病

Ⅲ 慢性感觉运动性多神经病综合征

A. 获得性:

1. 癌, 骨髓瘤及其他恶性变
2. 异蛋白血症
3. 尿毒症
4. 脚气病
5. 糖尿病
6. 结缔组织病
7. 淀粉样变性
8. 麻风

B. 遗传性疾病

1. 腓型肌萎缩 (Charcot-Marie-Tooth病)
2. 增殖性多神经病 (Dejerine-Sottas病)
3. 葡萄糖淀粉样变性 (Andrade病) 及其他型
4. 遗传性共济失调性多神经炎 (Refsum病)
5. β -脂蛋白缺乏症
6. 丹吉尔 (Tangier) 病
7. 异染性白质变性

Ⅳ 慢性复发性多神经病综合征

A. 原发性多神经炎

B. 血紫质病

C. 脚气病或中毒

Ⅴ 单发或多发的神经病综合征

A. 压迫性瘫痪

B. 外伤性神经病

C. 原发性臂丛及坐骨神经炎

D. 血清性神经炎

E. 带状疱疹

F. 肿瘤侵犯致神经病

G. 麻风

H. 副结核 (多发性颅神经炎)

其他中毒性多神经病及引起这些综合征的疾病。

急性原发性多神经炎Landry-Guillian-Barré综合征 本病似可见于任何季节, 为一种地方性疾病, 可侵犯各种年龄的儿童或成人, 无性别差异。病原未明, 一切试图分离病毒或微生物的努力均告失败。约半数患者在神经炎症状前1~3周有轻度呼吸道或胃肠道感染。其他病前情况包括外科手术、病毒性皮疹和抗狂犬疫苗接种。也可在何杰金氏病、其他恶性疾病和红斑狼疮的过程中出现。

周围神经侵犯的主要症状与上面概述者同。肌无力于数日内进行性加重, 同样侵及肢体的远近端, 也侵及躯干。疼痛甚少见, 感觉异常(针刺感或麻木)颇常见, 但也可于全病程中均不出现。肌无力进展甚急, 虽肌张力减低与反射消失极著, 可不伴肌萎缩。压挤肌肉时常有疼痛。早期, 上肢可不受侵或肌无力较下肢为轻。双侧面瘫, 见于全部病例的一半, 常于上肢瘫后较晚出现。然其他颅神经(眼、延髓)常累及。当尿潴留发生时, 轻, 少有需导尿数日者。

体温常正常, 淋巴结与脾脏不大。常报道有轻度心电图异常, CSF压力正常, 细胞不增多, 大多数病例蛋白增高, 但病后数日内第一次腰穿的化验值却常正常或仅略高。约10%的病例细胞增多至10~50/毫升。(很少超过200/毫升, 主要是淋巴和单核细胞)。血白细胞计数及分类旋即降到正常范围。死亡病例的病理改变有固定的型式和表现。当疾病在数日内致命时, 可见血管周围的淋巴细胞浸润和静脉周围髓鞘脱失, 伴同节段性脱髓鞘与某种程度的神经纤维脂肪变性。神经根的炎症显然是CSF改变的原因。偶见肝、脾、淋巴结、心及其他器官的浸润, 这反映了疾病的系统性质。从发病论的观点说, 大多数证据提示, 本病的临床表现是发生于周围神经的细胞免疫反应的结果。

急性上行性运动瘫痪伴不同程度的感觉功能障碍

只有轻微的病症学差异可区分: (1) Landry-Guillian-Barré 急性原发性多神经炎; (2) 急性传染性单核细胞增多症; (3) 血紫质病; (4) 白喉性多神经病; (5) 伴多神经炎的急性原发性肝炎; (6)

鉴别诊断包括脊髓灰质炎（常可以其流行、脑膜征、发热及纯反射消失性瘫痪相区别）和急性脊髓炎（以脊髓一定水平以下的感觉运动瘫痪和括约肌瘫痪为特征）。下述各型多神经病亦应与本综合征相区别。

可用去氢可的松（每日45~60毫克）作治疗试验，同时给低盐饮食并注意胃与十二指肠溃疡，如数日无肯定疗效即停用。如换气量低于800~1,000毫升，即给辅助呼吸，常同时作气管切开，尤当患者咽及气管中的分泌物不易排出时。完整的治疗常规还包括细心清洁呼吸道，用适当的抗菌素治疗支气管与肺部感染，针对低血压用升压药支持血压。如有训练有素的呼吸单位能维持适当的换气与脑循环，可获得最好的效果。在最理想的条件下死亡率可降至5%以下。

应给予物理治疗（肢体被动运动，后期给抗阻力练习），预防关节挛缩尤为重要。根据患者呼吸机制恢复的程度决定停用辅助呼吸及封闭气管导管。

完全恢复的预后良好。75%以上的患者可恢复正常功能；其余者常只有轻度功能缺陷。康复的速度不定，常在数周到数月之间，如神经已经退变，其再生可能要6~18个月。

传染性单核细胞增多症伴多神经炎 曾描述了三个与本病有关的神经综合征：（1）上行性感运动性瘫痪，与Landry-Guillain-Barré综合征相同；（2）无菌性脑膜炎；（3）脑膜脑炎。三者均见于感染之中期。多神经炎的严重程度不定，很少致命。几个尸检病例有神经、神经根和脑膜的重度淋巴细胞、单核细胞和浆细胞的浸润。CSF可含数百单核细胞，蛋白增多。诊断依本病的典型物理与化验证据而定（见209章）。

传染性肝炎伴多神经炎 急性发展的Landry-Guillain-Barré型多神经炎可伴急性肝炎。我们关于本综合征的经验是多神经炎发生于黄疸后数日至数周，和呼吸或肠道感

染亦有同样关系。肝炎及多神经炎均可恢复。

白喉性多神经病 典型的白喉（见154章）发生于咽喉部感染之后。外毒素的局部作用可于数日内使咽及喉部肌肉瘫痪，也可因调节反应丧失而视力模糊。但这些及其他颅神经症状可被忽视。神经病的第一个症状于4~8周后发生，是急性或亚急性的肢体无力与感觉异常和远端的震动位置觉消失。无力特征性地同时侵及四肢或从臂下行至腿。数日、一周或更久后，患者不能站立或行走，有时瘫痪甚严重及广泛而影响呼吸。CSF蛋白常增高（50~200毫克%）。在咽部感染控制之后，白喉的死亡常由于心肌病或伴呼吸瘫痪的多神经炎。

尸体解剖可发现脊神经根、感觉神经节及邻近的脊神经的髓鞘脱失而无炎症反应。轴突前角细胞、远端周围神经及肌纤维正常。

本病的可能性应在任何一例急性多神经病时想到。咽培养可在咽部感染消失很多星期后仍培养得棒状杆菌。病前数周的鼻音、吞嚥困难、视力模糊、唇麻及咽痛历史可为诊断线索。多神经炎时，ECG可异常。偶见多神经病继发于局限性棒状杆菌伤口感染者（见1816页）。血抗毒素滴定度及阳性Schick反应对诊断常无何助益（治疗见154章）。

防治了呼吸瘫痪后，完全恢复的可能极大。

血紫质病性多神经病 在109章中曾述及，急性间歇性血紫质病的病程中可以发生一种严重的、迅速进展的、多少对称的多神经病，可能伴发或不伴发精神病（谵妄、意识混浊）及抽搐。神经病主要侵及运动神经或同时侵犯运动与感觉神经，可从足及腿开始上行，或从臂开始延及躯干和腿。通常主要分布于近侧端。CSF蛋白常为正常。

多神经病的病程不定。如为轻症，可能

很短暂,病症于数周内消退。如为重症,可于数日内迅速加重至死亡,进展可突然发生或于数周内跳跃式进行,最后形成严重的感觉运动瘫痪,只在数月后才可能好转。中枢神经系统障碍较多发生于急性严重型神经病之前,也可能根本不发生。

周围神经系统的病理改变因死于疾病的不同时期而各异。如死于最初数日内,虽几为完全瘫痪,髓鞘纤维可完全正常。如症状已存在数周,则大多数周围神经均有严重的轴突与髓鞘变性。本型神经病以并无炎性反应、血管病变或其它改变为特征。在肝脏以血紫质生物合成途径为中心的代谢异常与神经系统功能障碍的关系,迄今尚未得满意解释。

治疗的讨论见109章。

最终恢复的预后极好,血紫质病的复发可再侵及周围神经系统(见下述复发性多神经病)。

结节性多动脉炎伴多神经病 有时本型神经病发展和急性原发性多神经炎一样迅速。大多数病例则较为缓慢,分布可对称或不对称。为此,将在下节给予描述。为了和急性原发性多神经炎相区别,有时需行肌肉活检。全身症状的存在,发热或嗜酸性细胞增多,应可作为诊断的线索。

可能在数日内引起瘫痪的其他中毒性多神经病 一个例子是磷酸三邻甲酚中毒,其纯运动性瘫痪最终证明是由上和下运动神经元受侵犯之故(关于其他化学因素见117章)。急性期并伴谵妄与昏迷的脑病。治疗黑热病的芪脒(Stilbamidine)可引起三叉神经为主的纯感觉性神经病。

亚急性感觉运动性瘫痪

对称性分布

此处涉及的是在数周内发展的病程不同的神经疾病。主要特征有疼痛、皮肤感觉过敏、肌肉压痛和感觉减退与异常相混杂的状

态。有这类症状的完全对称的综合征应注意营养障碍(酒精中毒性脚气病),外源性毒素(砷、呋喃妥英)或代谢异常(骨髓瘤、尿毒症)。

酒精中毒性多神经病与脚气病 虽然缺乏的究竟是硫胺、吡哆醇、泛酸中的一种还是几种B族维生素尚未搞清,全部资料都说明这两种病有着共同的营养因素。我们还未指明一种单纯由酒精的直接作用引起的多神经病。

在北美和西欧,很少见到不嗜酒者患此型多神经病。单纯饥饿不引起本病,理想的发病条件是在高碳水化合物消耗时伴有维生素B缺乏。当然,偏食、胃肠道疾病、口炎性腹泻、高血压饮食而忽视补充维生素等,都可构成这种神经病的发病条件。

饮食不当几个月(约3个月)后,出现足部麻木、针刺感及压痛,伴有下肢远端的肌肉无力,几天内延及小腿,后及大腿。小腿肌的侵及恒早于大腿,运动瘫痪的第一期症状是伴同膝屈肌无力的足下垂。大腿肌受侵的标志是蹲位起立困难。腱反射(踝及膝)消失,皮肤和肌肉压痛和颤动,位置觉与触觉有不同程度的减退,病情进展时有手指、手及前臂的麻木与过敏,然后出现握力减弱与腕下垂。当伴有Wernicke病时,有双侧外展与侧视瘫、眼震、小脑共济失调步态、意识混浊和记忆缺陷(Korsakoff精神病),否则颅脑结构不被延及。如也有糙皮病或营养缺乏性脊髓病,球后视神经病、耳聋与锥体束征可查得,则与亚急性联合变性类同。

此型神经病引起明显的感觉运动障碍,却只有半数患者能做出诊断并进行治疗。一旦发病,常在数日或数周内进展至患者卧床不起。但许多嗜酒者就医时仅为亚临床神经病(小腿细瘦,可疑的胫足部感觉障碍及反射减弱或消失)。但无亚急性症状性多神经病的病史,如不予治疗,病状可进展,于数