

PAJINGSENSHIBING FANGZHI

帕金森氏病

防治 (日)若山吉弘 著

刘建武 金京子 杨仁英 邹志强 译



PARKINSONISM

●江西科学技术出版社

PAJINGSENSHIBING

FANGZHI

帕金森氏病 防治

(日)若山 吉弘 著

刘建武 金京子 杨仁英 邹志强 译

●江西科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

帕金森氏病防治/(日)若山 吉弘著;刘建武等译. 南昌:江西科学技术出版社,2004.3
ISBN 7-5390-2605-7

I. 帕… II. ①若… ②刘… III. 震颤性麻痹—综合征—防治 IV. R742.5
中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 125482 号

国际互联网(Internet)地址:

HTTP://WWW.NCU.EDU.CN:800/

赣科版图书代码:05081-101

选题序号:**KX2003027**

本书由株式会社 永井书店授权

帕金森氏病防治 (日)若山 吉弘著;刘建武等译

出版	江西科学技术出版社
发行	
社址	南昌市蓼洲街2号附1号
	邮编:330009 电话:(0791)6623341 6610326(传真)
印刷	江西科佳图书印装有限责任公司
经销	各地新华书店
开本	787mm×1092mm 1/16
字数	270千字
印张	11.5
印数	3000册
版次	2005年4月第1版 2005年4月第1次印刷
书号	ISBN 7-5390-2605-7/R·638
定价	28.00元

(赣科版图书凡属印装错误,可向出版社发行部或承印厂调换)

前 言

帕金森氏病(Parkinson's Disease PD)是一种中枢神经系统变性疾病,常见于中老年人,疾病呈进行性发展,是中老年人致残的主要病因之一。随着年龄的增长其患病率逐渐增高。其病理改变主要涉及中脑黑质多巴胺(DA)能神经元,呈现细胞脱失死亡。本病的病因目前尚不明确,研究认为其发病与遗传因素和环境因素有关。临床表现为肌强直、肢体震颤和运动障碍等症状。

越来越多的资料显示帕金森氏病已经成为严重危害中老年人健康的神经系统疾病之一,正引起世界各国神经科学工作者的高度重视。近年来,临床和基础研究方面取得了一些令人鼓舞的成就。诸如涉及本病遗传基因的定位、早期诊断技术、神经保护治疗、细胞和基因治疗等均有较大的发展,为人类认识和防治此类疾病展现了良好的前景。

本书体系完整、结构合理、内容翔实,围绕帕金森氏病这个主题,全面介绍了帕金森氏病的病理进程、诊断与鉴别诊断、治疗方法以及未来展望。全书共分四部分。第一部分详细介绍了帕金森氏病不同发展阶段的诊断方法,以及与其症状类似的相关疾病的鉴别诊断;第二部分侧重于帕金森氏病的临床检查,包括影像与脑部检查两方面;第三部分系统地介绍了帕金森氏病的临床治疗方法,从药物治疗到康复疗法、直至脑移植手术治疗;第四部分从医学发展的角度,简要介绍了帕金森氏病的未来治疗与展望。本书特点在于把药物治疗和康复治疗有机地结合起来,并以此为主线,贯穿于全书各部分之中加以论述。强调康复治疗以及合理正确护理的重要性,且提供了相应的临床经验及有效方法。

本书作者若山 吉弘教授从事帕金森氏病的研究多年,积累了丰富的经验,在日本医学界享有很高的声誉。我们编译本书,目的就是从临床实用的角度出发,全面系统地介绍帕金森氏病的理论知识,推广临床经验,将药物治疗与康复治疗有机地结合起来,为致力于神经精神疾病研究的广大科技及医务工作者提供有力的帮助。同时指导患者正确认识本病,合理就医,避免受到各种不良因素的影响和伤害,从而提高全社会广大人民群众的生活质量和健康水平。

译 者

2004 年 10 月于南昌

目 录

1 诊断方法、鉴别诊断	(1)
1.1 诊断方法	(2)
1.2 帕金森氏病	(4)
1.2.1 诊断、鉴别诊断	(4)
1.2.1.1 诊断(症状、流行病学)	(4)
1.2.1.1.1 发病年龄	(4)
1.2.1.1.2 早期症状	(4)
1.2.1.1.3 症状的进展方式	(4)
1.2.1.1.4 4大神经症候	(5)
1.2.1.1.5 其他运动障碍	(6)
1.2.1.1.6 其他症候	(7)
1.2.1.1.7 植物神经症候	(8)
1.2.1.1.8 精神症状	(8)
1.2.1.2 实验室检查	(9)
1.2.1.2.1 血液、尿、脑脊液检查	(9)
1.2.1.2.2 电生理检查	(9)
1.2.3 与治疗有关的病理生理	(9)
1.2.4 治疗	(10)
1.2.4.1 药物疗法	(10)
1.2.4.2 药物副作用与对策	(11)
1.2.4.2.1 盐酸金刚烷胺	(11)
1.2.4.2.2 氟羟去甲安定	(12)
1.2.4.2.3 Ulcerlmin	(12)
1.2.4.2.4 左旋多巴复合剂	(12)
1.2.4.2.5 溴隐亭	(12)
1.2.4.2.6 屈昔多巴	(12)
1.2.4.3 饮食疗法	(12)
1.2.5 患者管理、预后	(13)
1.2.5.1 生活指导	(13)
1.2.5.2 预后及其指标	(13)
1.3 血管性帕金森氏综合征	(17)
1.3.1 诊断、鉴别诊断	(17)
1.3.1.1 诊断(症状、流行病学)	(17)
1.3.1.1.1 发病年龄和流行病学	(18)
1.3.1.1.2 早期症状和进展方式	(18)
1.3.1.2 实验室检查	(19)
1.3.2 病理生理	(19)
1.3.3 治疗	(19)
1.3.4 日常生活指导	(20)

1.3.5 预后	(20)
1.4 药物性帕金森氏综合征	(22)
1.4.1 诊断、鉴别诊断	(22)
1.4.1.1 诊断(症状、流行病学)	(22)
1.4.1.1.1 发病年龄和流行病学	(22)
1.4.1.1.2 早期症状和进展方式	(23)
1.4.1.1.3 病例	(23)
1.4.1.1.4 其他药物性锥体外束障碍	(24)
1.4.1.2 实验室检查	(24)
1.4.2 病理生理	(25)
1.4.3 药物治疗、饮食疗法、其他疗法、合并症处理	(25)
1.4.3.1 治疗	(25)
1.4.3.2 预防发病	(25)
1.4.4 患者管理、预后	(26)
1.4.4.1 生活指导(饮食、嗜好品、身体活动)	(26)
1.4.4.2 预后及其指标	(26)
1.5 青年性帕金森氏综合征	(28)
1.5.1 诊断、鉴别诊断	(28)
1.5.1.1 诊断(症状、流行病学)	(28)
1.5.1.1.1 发病年龄和流行病学	(28)
1.5.1.1.2 临床特征	(29)
1.5.1.1.3 病例	(31)
1.5.1.2 实验室检查	(32)
1.5.2 与治疗有关的病理生理	(32)
1.5.3 治疗	(33)
1.5.4 预后及其指标	(34)
1.6 由正常压力性脑水肿引起的帕金森氏综合征	(36)
1.6.1 诊断、鉴别诊断	(36)
1.6.1.1 诊断(症状、流行病学)	(36)
1.6.1.1.1 流行病学	(36)
1.6.1.1.2 早期症状和症状进展方式	(37)
1.6.1.2 实验室检查	(37)
1.6.2 与治疗有关的病理生理	(37)
1.6.3 实际治疗	(37)
1.6.4 生活指导	(37)
1.6.5 预后	(38)
1.7 脑肿瘤引起的帕金森氏综合征	(39)
1.7.1 诊断、鉴别诊断	(39)
1.7.1.1 诊断(症状、流行病学)	(39)
1.7.1.1.1 早期症状、发病年龄、发病率	(39)
1.7.1.1.2 症状的进展方式	(40)
1.7.1.2 实验室检查	(40)
1.7.2 与治疗有关的病理生理	(40)
1.7.3 治疗	(41)
1.7.3.1 药物治疗	(41)
1.7.3.2 手术疗法	(41)

1.7.3.3 其他疗法	(41)
1.7.4 患者管理、预后	(41)
1.7.4.1 生活指导	(41)
1.7.4.2 预后及其指标	(41)
1.8 外伤后帕金森氏综合征	(43)
1.8.1 诊断、鉴别诊断	(43)
1.8.1.1 诊断(症状、流行病学)	(43)
1.8.1.1.1 发病年龄和流行病学	(43)
1.8.1.1.2 早期症状和进展方式	(43)
1.8.1.2 其他检查	(44)
1.8.2 与治疗有关的病理生理	(44)
1.8.3 药物治疗	(44)
1.8.4 生活指导	(45)
1.8.5 预后	(45)
1.9 其他原因(脑炎后、中毒性、代谢异常)引起的帕金森氏综合征	(47)
1.9.1 诊断、鉴别诊断	(47)
1.9.1.1 Economo 脑炎(嗜眠性脑炎)	(47)
1.9.1.2 其他脑炎引起的帕金森氏综合征	(47)
1.9.1.3 中毒引起的帕金森氏综合征	(48)
1.9.1.3.1 锰中毒	(48)
1.9.1.3.2 一氧化碳中毒	(49)
1.9.1.3.3 其他	(49)
1.9.1.4 代谢异常引起的帕金森氏综合征	(49)
1.9.1.4.1 Wilson 病	(49)
1.9.1.4.2 甲状旁腺机能低下	(50)
1.9.2 其他检查	(50)
1.9.2.1 脑炎后帕金森氏综合征	(50)
1.9.2.2 中毒引起的帕金森氏综合征	(50)
1.9.2.3 代谢异常引起的帕金森氏综合征	(51)
1.9.3 与治疗有关的病理生理	(51)
1.9.3.1 脑炎后帕金森氏综合征	(51)
1.9.3.2 中毒引起的帕金森氏综合征	(51)
1.9.3.3 代谢异常引起的帕金森氏综合征	(51)
1.9.4 药物治疗	(52)
1.9.4.1 脑炎后帕金森氏综合征	(52)
1.9.4.2 中毒引起的帕金森氏综合征	(52)
1.9.4.3 代谢异常引起的帕金森氏综合征	(52)
1.9.5 患者管理、预后	(52)
1.9.5.1 生活指导	(52)
1.9.5.2 预后及其指标	(53)
1.10 进行性核上性麻痹	(57)
1.10.1 诊断、鉴别诊断	(57)
1.10.1.1 诊断(症状、流行病学)	(57)
1.10.1.1.1 发病年龄	(57)
1.10.1.1.2 早期症状	(57)
1.10.1.1.3 症状的进展方式	(57)

1.10.1.1.4 主要症状	(58)
1.10.1.2 实验室检查	(59)
1.10.2 与治疗有关的病理生理	(59)
1.10.3 治疗	(59)
1.10.3.1 药物疗法	(59)
1.10.3.1.1 抗忧郁药	(59)
1.10.3.1.2 多巴胺性药物	(60)
1.10.3.1.3 多巴胺受体刺激药	(60)
1.10.3.1.4 抗胆碱药	(60)
1.10.3.1.5 胆碱酯酶抑制剂	(60)
1.10.3.1.6 抗血清药	(60)
1.10.3.1.7 去甲肾上腺素前驱药	(60)
1.10.3.2 其他疗法	(60)
1.10.4 患者管理、预后	(61)
1.10.4.1 生活指导	(61)
1.10.4.2 预后及其指标	(61)
1.11 纹状体黑质变性	(63)
1.11.1 诊断、鉴别诊断	(63)
1.11.1.1 诊断、流行病学	(63)
1.11.1.1.1 帕金森氏病和 SND(纹状体黑质变性)	(64)
1.11.1.1.2 MSA 与 SND	(65)
1.11.1.2 实验室检查(图像诊断除外)	(66)
1.11.2 与治疗有关的病理生理	(66)
1.11.3 药物疗法、饮食疗法、其他疗法、预防合并症的措施	(67)
1.11.4 患者管理、预后	(67)
1.11.4.1 生活指导	(67)
1.11.4.1.1 生活治理时期的生活指导	(67)
1.11.4.1.2 需要护理时的生活指导	(67)
1.11.4.1.3 全护时期的生活指导	(68)
1.11.4.2 预后及其指标	(68)
1.12 特发性直立性低血压综合征(Shy - Drager syndrome、SDS、希 - 德二氏综合征)	(70)
1.12.1 诊断、鉴别诊断	(70)
1.12.1.1 诊断、流行病学	(70)
1.12.1.1.1 发病年龄和流行病学	(70)
1.12.1.1.2 早期症状和进展方式	(70)
1.12.1.2 实验室检查	(71)
1.12.1.2.1 植物神经	(71)
1.12.1.2.2 小脑	(73)
1.12.1.2.3 大脑	(73)
1.12.1.2.4 脑干	(73)
1.12.1.2.5 末梢神经(运动感觉)	(74)
1.12.2 与治疗有关的病理生理	(74)
1.12.3 治疗	(74)
1.12.3.1 药物疗法	(74)
1.12.3.1.1 植物神经症状	(75)
1.12.3.1.2 帕金森氏症状	(75)

1.12.3.1.3 共济失调	(75)
1.12.3.2 物理疗法	(76)
1.12.3.2.1 对并发症的治疗	(76)
1.12.3.2.2 营养缺乏	(76)
1.12.3.2.3 感染症	(76)
1.12.4 患者管理、预后	(76)
1.12.4.1 生活指导(摄食、嗜好、身体活动)	(76)
1.12.4.2 预后及其指标	(76)
1.13 特发性震颤	(79)
1.13.1 诊断、鉴别诊断	(79)
1.13.1.1 症状、流行病学	(79)
1.13.1.1.1 早期症状	(79)
1.13.1.1.2 症状的进展方式	(79)
1.13.1.2 实验室检查	(79)
1.13.2 与治疗有关的病理生理	(79)
1.13.3 治疗	(80)
1.13.3.1 药物疗法与副作用	(80)
1.13.3.2 饮食疗法	(81)
1.13.3.3 其他疗法	(81)
1.13.4 患者管理、预后	(81)
1.13.4.1 生活指导	(81)
1.13.4.2 预后及其指标	(81)
1.14 克雅氏病(Creutzfeldt – Jakob 病,CJD)	(83)
1.14.1 诊断、鉴别诊断	(83)
1.14.1.1 症状、流行病学	(83)
1.14.1.1.1 发病年龄和流行病学	(83)
1.14.1.1.2 早期症状及其进展	(83)
1.14.1.1.3 病例	(85)
1.14.1.2 实验室检查	(85)
1.14.1.2.1 脑电波	(85)
1.14.1.2.2 大脑诱发电位	(85)
1.14.1.2.3 脑脊液	(85)
1.14.2 与治疗有关的病理生理	(87)
1.14.3 药物疗法、饮食疗法、其他疗法、并发症预防	(87)
1.14.4 患者管理、预后	(87)
1.14.4.1 生活指导(饮食、嗜好、身体活动等)	(87)
1.14.4.2 预后及其指标	(88)
1.15 弥漫性利维氏小体病(Diffuse Lewy body disease DLBD)	(89)
1.15.1 诊断、鉴别诊断	(89)
1.15.1.1 症状、流行病学	(89)
1.15.1.1.1 历史与流行病学	(89)
1.15.1.1.2 临床特点	(92)
1.15.1.2 实验室检查	(92)
1.15.2 与治疗有关的病理生理	(92)
1.15.3 治疗	(92)
1.15.4 患者管理、预后	(92)

1. 15. 4. 1 生活指导	(92)
1. 15. 4. 2 预后及其指标	(93)
1. 16 其他疾患	(94)
1. 16. 1 橄榄体脑桥小脑萎缩(OPCA)	(94)
1. 16. 2 阿尔茨海默氏病(Alzheimer's disease)	(95)
1. 16. 3 抗廷顿氏舞蹈病的僵化型	(95)
1. 16. 4 Guam 帕金森氏性痴呆综合征(Parkinsonism - dementia complex of Guam)	(95)
1. 16. 5 进行性苍白球萎缩病(Progressive Pallidal atrophy)	(95)
1. 16. 6 哈勒伏登——斯帕茨氏病(Haller - Vorden - Spatz disease)	(95)
1. 16. 7 苍白球—黑质—丘脑下部核变性(Pallido - nigro - lusal atrophy)	(95)
1. 17 鉴别要点	(97)
2 病型诊断所需的检查	(101)
2. 1 影像诊断	(102)
2. 1. 1 影像诊断	(102)
2. 1. 2 脑内的铁分布	(103)
2. 1. 3 帕金森氏病和帕金森氏综合征	(105)
2. 1. 4 多系统萎缩症(multiple system atrophy, MSA)	(108)
2. 1. 4. 1 纹状体黑质变性症(striatonigra degeneration, SND)	(108)
2. 1. 4. 2 希—德二氏综合征(Shy - Drager syndrome, SDS)	(110)
2. 1. 4. 3 橄榄体脑桥核小脑萎缩(olivo - panto - cerebellar atrophy, OPCA)	(112)
2. 1. 5 其他	(114)
2. 2 脑部尸检所见	(121)
2. 2. 1 帕金森氏病	(121)
2. 2. 2 多发性脑梗塞引起的帕金森氏综合征	(122)
2. 2. 3 药物性帕金森氏综合征	(123)
2. 2. 4 青年性帕金森氏综合征、家族性帕金森氏综合征	(123)
2. 2. 5 由正常压力性脑水肿引起的帕金森氏综合征	(124)
2. 2. 6 由脑肿瘤引起的帕金森氏综合征	(124)
2. 2. 7 外伤后帕金森氏综合征	(125)
2. 2. 8 其他原因(脑炎后、中毒性、代谢异常)引起的帕金森氏综合征	(125)
2. 2. 9 进行性核上性麻痹	(125)
2. 2. 10 黑质纹状体变性症	(127)
2. 2. 11 希—德二氏(Shy - Drager's syndrome)	(127)
2. 2. 12 特发性震颤	(128)
2. 2. 13 克雅氏病(Creutzfeldt - Jack's disease, CJD)	(128)
2. 2. 14 弥漫性利维氏小体病	(128)
2. 2. 15 其他	(130)
3 临床治疗	(133)
3. 1 抗帕金森氏病药	(134)
3. 1. 1 药物的种类	(134)
3. 1. 2 使用方法	(134)
3. 2 康复疗法	(143)
3. 2. 1 康复疗法在治疗帕金森氏综合征中的位置	(143)
3. 2. 2 帕金森氏病功能障碍的分级	(144)
3. 2. 3 帕金森氏病的功能障碍	(145)

3.2.4	功能障碍评价的实例分析:关于站立动作迟缓	(146)
3.2.5	帕金森氏病功能障碍的对策	(148)
3.2.6	康复疗法的实际应用	(149)
3.3	外科治疗的适应症	(153)
3.3.1	绪言	(153)
3.3.2	帕金森氏病固有的症状	(153)
3.3.2.1	选择性腹内中间核毁损术(Vim核)	(153)
3.3.2.2	用于少动症的新型苍白球手术	(155)
3.3.3	与一般症状的关系	(157)
3.3.4	两侧的症状	(157)
3.3.5	丘脑的慢性电流刺激	(158)
3.3.6	年龄和全身状况	(158)
3.3.6.1	高龄的问题	(158)
3.3.6.2	CT、MRI 诱导定位的丘脑手术	(159)
3.3.7	定位性放射疗法	(160)
3.3.8	脑移植	(161)
3.3.9	不适合药物治疗的情况	(162)
4	现代研究进展	(165)
4.1	发病机制与治疗进展	(166)
4.1.1	发病机制	(166)
4.1.2	治疗进展	(167)
4.1.2.1	药物治疗	(167)
4.1.2.2	外科治疗	(168)
4.1.2.3	基因治疗	(169)
4.1.2.4	中医药治疗	(170)
4.2	未来展望	(171)

1 诊断方法、鉴别诊断

1.1 诊断方法

帕金森氏病的大脑基底核疾患多伴有以震颤为主的不随意运动症状,在颜貌、动作、姿势等方面呈现特有的特征。1817 年英国外科医生¹⁾ James Parkinson 以“An Essay on the Shaking Palsy”为题报道了当今称之为帕金森氏病的情况,在其论文中详细记载了 6 名严重震颤患者的诊察结果。以大脑基底核疾患为代表的锥体外束疾患大多可以从患者表情,进入诊察室的动作等方面获得有意义的诊断信息。例如帕金森氏病的慌张步态常在狭窄场所容易发生,患者在进入诊察室入口的狭窄地方时便会出现。

对帕金森氏病以及帕金森氏综合征进行诊断时,与其他疾病一样询问病史非常重要。患者何时发病、早期症状有哪些症状、之后又增加了些什么症状、症状是如何变化发展等要一一详细询问,特别要仔细询问患者有无震颤、出现动作迟缓的时间、以及出现小步、前倾姿势、摔倒等步行障碍的出现时间和部位。

帕金森氏病极易出现便秘等植物神经功能紊乱症状,便秘常作为帕金森氏病早期症状出现,问诊时加以注意。此外,对于 Shy - Drager 综合征患者询问有无起立性眩晕、阳痿等植物神经症状是非常重要的。有无脑中风病史对于多发性脑梗塞引起的血管性帕金森氏综合征的诊断至关重要。询问患者治疗中出现的合并症以及服药情况,能为药物性帕金森氏综合征的诊断提供重要的信息。特别是镇静剂、胃肠药、降压药中有些会引起抑郁症状、药物性帕金森氏综合征。长期服用这些药物时应多加注意。青年性帕金森氏综合征有遗传倾向,要详细询问患者家族史,特别是未满 40 岁发病时有患本病的可能性。青年性帕金森氏综合征的症状在一天之内变化明显,睡眠、休息后可使症状得以改善。询问患者有无外伤史、脑炎既往史、是否患有中毒性疾病。脑肿瘤引发本病时常出现头痛、进行性性欲低下、智力机能障碍、感觉头胀、眩晕不适。采集病历时要询问有无这样症状。

在理化检查方面,帕金森氏病有血压偏低的倾向,由动脉硬化或多发性脑梗塞导致的血管性帕金森氏综合征患者多数为高血压,而 Shy - Drager 综合征表现为体位性低血压。

在神经学检查诊断方面,有依据对病变的部位和性质的检查而进行诊断的,也有通过对患者的动作、不随意运动的发展方式的观察而进行诊断的。帕金森氏病和帕金森氏综合征的诊断主要以后者方法为主。神经病的体征分为两大类即半身不遂、知觉障碍、半盲、失语等机体功能障碍阴性体征、痉挛、震颤以及其他不随意运动等阳性体征。分析这些阳性体征有助于帕金森氏病和帕金森氏综合征的诊断。为了准确检查出这些阳性体征,医者应不断积累经验,提高观察力和检测诊断水平。

在神经学检查方面。如果在询问病史之初怀疑患者有痴呆时,首先要问患者今天是何年何月何日、星期几,若答非所问,就要进行有关痴呆方面的详细检查。然后做常规脑神经检查,特别要对几个重要的脑神经进行仔细检查。首先观察上下左右眼球的运动是否正常,如果有眼球运动制限,检测者移动患者头部,比较眼球被动运动的范围。同时要观察患者瞬目频率,观察表情肌状态,是否有假面具面容。然后让患者发音、读短句,观察患者在讲话时是否音量低、音节不变、慌张,以及有无构音障碍、失调症状。另外,唾液从口角流出是否明显也是帕金森氏病重要的症状。观察患者的坐位姿势、身体是否前倾,颈部是呈现伸直还是屈曲状态。进行性核上性麻痹患者颈部多呈现后屈,锥体外束障碍的有无助于鉴别诊断,特别是帕金森氏病与多发性脑梗塞导致的血管性帕金森氏综合征两者鉴别时,后者常伴有深部反射亢进而作为鉴别诊断的要点。此外还要检查四肢肌力有

无左右差别。

观察有无震颤、强直、运动减少等锥体外束症状。患者两手放置于大腿部,安静时观察到的震颤称为静止震颤,患者手向前伸出,在某特定的肢位出现的震颤称为姿势震颤,小脑征候出现的震颤伴有手的动作出现,静止震颤出现于口唇、下颏、手腕、手指、小腿等以上下肢为中心的部位。头部震颤常呈现为原发性震颤,而作为帕金森氏病征候几乎不出现。帕金森氏病患者手指呈执笔写字的特殊形态,要仔细检查患者手指状态。检查颈部、肘关节、手腕关节、膝关节、踝关节等部位肌肉强直情况。用头下落试验检测颈部强直状态,让患者平仰卧,医者用手稍托起患者头部。然后松开手,观察头部下落情况以判断颈部强直状况。可是,帕金森氏病患者一般多为神经质,在进行头下落试验检测时,在医生松开手之前,患者便紧张而很难判定出其真实的强直程度。而且发病初期患者也很少出现直强症状。在诊察一侧肘关节强直情况时,让患者随意运动对侧肘关节可使被检测肘关节的直强增加,这种方法对诊察轻度强直的患者非常有效。通过对舌的上下运动、腕关节的内旋外旋、踝关节的内旋外旋等拮抗运动可诊察患者运动减少情况。最后诊察患者姿势反射和步行状态。诊察室应尽最选择宽敞的房间,如果患者不能在诊察室内以自然状态自由行走,就不能自然地诱发出患者步行时手振动的症状。让患者行走,观察患者手的振动姿势、步幅、有无慌张走态。改变方向和行走于狭窄场所时容易出现冻结步态,在诊察床和诊察室的椅子等狭窄空间范围内活动时便可观察到这一现象。向患侧方向旋转运动非常迟缓。另外,检测者用双手抱紧患者腰部,左右前后方向摇动患者以检查其姿势反射情况,切忌使患者摔倒。

血液、尿一般常规检查无特异性变化,但也应检测。除此之外,要进行头部 CT、MRI、SPECT 检查。脑肿瘤、硬膜下血肿实施腰椎穿刺有引起脑疝的危险,应加以避免。

以上简单地讲了一下诊断方法和步骤。若症状典型,诊断就容易。临床上经常要注意非典型病例和疾病初期的诊断。以痴呆症状作为发病早期症状,之后出现帕金森氏病征候;也有早期轻度强直和植物神经等症状的帕金森氏病患者,之后随着病程发展肌强直消失,形成以失调症状为主,发展为橄榄脑桥、小脑萎缩症的脊髓小脑变性症,临床上需要对病情发展过程进行一段时间的仔细观察方可做出正确诊断。

参考文献

- 1) Parkinson J: An Essay on the Shaking Palsy. Sherwood, Neely & Jones, London, 1817(豊倉康夫, 萬年 徹, 高須俊明ほか: Parkinson 病の原著と全訳、三共, 東京, 1974)

1.2 帕金森氏病

1.2.1 诊断、鉴别诊断

1.2.1.1 诊断(症状、流行病学)

震颤、强直、运动减少、姿势反射障碍是帕金森氏病四大主要征候,且为各自独立的障碍¹⁾。除强直外,其他征候,只有对患者细致观察便可知晓。英国 James Parkinson 医生曾在“An Essay on Shaking Palsy”论文中除强直征候外,对本病其他征候都进行了详尽记载²⁾。

1.2.1.1.1 发病年龄

本病多为中年以后发病,据卫生部特定疾病、异常运动疾病调查研究组的全国 24 所机构所在医院的统计资料显示³⁾,发病平均年龄为男 55.76 ± 11.49 岁、女 56.76 ± 10.86 岁。无性别差异,两者年均发病年龄为 56.12 ± 11.32 岁。又据 Hoehn 学者调查,平均发病年龄为 55.3 岁⁴⁾。我们及其关联机构观察的 65 例帕金森氏病中,60~69 岁 22 人,70~79 岁 17 人,50~59 岁 15 人,40~49 岁 7 人;30~39 岁 2 人,20~29 岁、80~89 岁各 1 人。其中 39 岁以前发病者与帕金森氏综合征加以区分,在后章中详细论述。

1.2.1.1.2 早期症状

中年以后,特别是 50~60 岁发病最多。其症状逐渐被发现,进行徐缓。我们所观察的 65 例患者早期症状为便秘 48.4%,震颤 27.7%,步行障碍 13.9%,精细运动障碍 3.1%。其中便秘和震颤居多。Hoehn 学者对 183 例早期症状调查显示,震颤 70.5%,步行障碍 11.5%,强直 9.8%,动作缓慢 9.8%,肌肉痛 8.2%,精细运动障碍 7.6%,与我们的观察结果相比较,而在我们所观察的病例中震颤所占比例并不多。另外,植物神经症状的便秘作为早期症状的病例相当多。这里所指的震颤是静止震颤,作为笔者的主观印象,震颤的发生频率比想像的低而感到意外。诊察时出现震颤的病例确实多。如果仔细询问病史,发现手指精细运动比以前变得困难、肌力低下,运动减少症状的病例意外之多。至于左右差别,在我们所观察的病例中右侧出现早期症状 35 例(53.8%),左侧出现早期症状 23 例(35.4%),双侧出现早期症状 7 例(10.8%),且均为双下肢。

1.2.1.1.3 症状的进展方式

一侧上肢出现震颤、精细运动障碍、运动减少等症状,继而同侧下肢,然后从对侧上肢至下肢出现症状的进展方式较多。其中一侧下肢→同侧上肢→对侧下肢→对侧上肢以及一侧上肢→对侧上肢→同侧下肢→对侧下肢的症状进展方式也有出现。症状进展方式多表现为平山学者所说的 N 字形或倒 N 字形⁵⁾,也有表现为 Z 字形或倒 Z 字形。与震颤相比早期症状多表明为拖步、下肢沉重、运动不灵活、疲乏等。这些症状导致多数患者自诉步行困难。在询问病史时可发现,与上肢相

比,右下肢、左下肢出现早期症状病例较少。帕金森氏病几乎多为一侧性发病,1~2年后双侧出现症状。但是,也有症状长年固定于单侧的病例,称之为单侧帕金森氏综合征(hemiparkinsonism)。

本病早期诊断时要仔细观察患者轻微症状,例如在观察强直症状时,要严格按照观察诊断评价项目中各项内容进行,步行时上肢振幅的左右差等观察项目都不能忽视。

1.2.1.1.4 4大神经症候

(i)震颤(tremor)

震颤出现于口唇、下颌、静止状态的四肢,随意运动、睡眠时消失。帕金森氏病震颤由于在静止时出现,称之为静止性震颤。四肢保持某姿势时出现的震颤多为原发性震颤。有时表现为上肢、头部左右震颤,声带震颤而引起声音发颤。

节律性震颤的频率为3~7Hz,多数为4~5Hz,称之为“搓丸样”震颤。“搓丸样”震颤为帕金森氏病典型征候,患者拇指、食指震颤,似乎在搓捻药丸。食指指尖与母指掌侧面相互摩擦,好似在纺羊毛,又好似数钱的动作。手指运动常伴有腕部的屈伸、内外旋运动。帕金森氏病震颤会影响写字、进餐等日常生活动作。一般原发性震颤(频率7~11Hz)对日常生活动作影响并不明显。下肢也有震颤,在笔者的印象中其出现率没有上肢高。据卫生部研究组报告显示⁶⁾,约10%~20%病例不出现震颤,与继发性帕金森氏综合征相比,帕金森氏病震颤出现率高。但是,帕金森氏病不出现意志性震颤和运动时震颤。

(ii)强直(rigidly)

没有不出现强直的帕金森氏病,并非言过其实。Martin等学者所观察的100例患者中99例有强直⁷⁾。据卫生部研究组报告的1000例以上患者统计资料表明,强直占95.7%,其次为震颤92.3%,少动87.4%,强直出现率最高。有64.5%患者出现姿势反射障碍的突进现象。

临床上强直常与痉挛相比较,强直为帕金森氏病锥体外束征候,痉挛为脑中风、肌萎缩性侧索硬化症等锥体束征候,是对被动性的肌肉伸屈而产生的病理性抵抗反应。通过对关节被动屈伸运动观察以了解骨骼肌情况,强直表现为肌肉在屈伸时肌抵抗力始终保持一致,即使停止屈伸动作,被屈伸的肌肉仍保持原位置,此时犹如弯曲铝管样的感觉,称“铅管样强直”,如合并有震颤可有断续的停顿称“齿轮样动作。”另一方面,痉挛表现为关节被伸屈一定范围时肌抵抗力增大,一旦超过这一范围,肌肉抵抗性张力立即消失,称“折叠小刀”现象。

检查时让患者充分放松,被动伸屈手关节、肘关节,以观察腕肘关节以及颈部强直情况。症状轻微时,很难判断强直的有无。这时让患者做感应性反应试验,令患者用对侧手做随意运动。随着运动时间增加,手关节、肘关节的强直现象也表现明显。例如:医者向患者发出指令后,患者立即屈伸腕关节,手、肘关节不断被动伸屈时,突然发出停止指令,之后强直明显增大。另外,颈部强直为帕金森氏病必发之症,四肢有肌肉强直时颈部也必有强直出现。让患者仰卧位,撤去枕头,医者双手托住患者头部至原枕头高位置,让患者放松,然后放开双手,观察头下落的情况。帕金森氏病颈部强直,头部落缓慢,这一现象称头部落试验阳性(head dropping test)。

(iii)少动,无动(hypokinesia, akinesia, bradykinesia)

帕金森氏病患者动作缓慢,动作涉及范围小。坐立时身体向前弯,很少转动。当坐姿端正,紧张背部肌肉时,常出现呼吸运动加深,似乎全身代谢发生明显加快。少动、无动在颜面因表情肌运动减少而表现为假面样颜貌,眨眼减少,发音障碍。发音障碍表现为声小语低,出现所谓运动机能减退的语言状态(hypokinetic speech)。而且咀嚼、吞咽时间延长。躯干、四肢从远端出现无动症状,容易出现上肢手指的精细运动障碍。例如在系解纽扣、使用筷子、写字时表现出来。写字时字越写越小,字间隙变小,称为“写字过小征”。下肢步行时常出现拖步容易摔倒等症状。

通过让患者读简单的词和句子以了解无动对发音的影响情况。让患者上肢腕关节、下肢踝关

节反复做内旋、外旋运动,坐位观察腕关节反复内旋、外旋运动时,要注意其运动速度和范围二个方面的观察,有些帕金森氏病人运动速度慢,但运动范围能够保持;而有些帕金森氏病人运动速度并不慢,甚至比正常人稍快些,但运动范围变小。这二种情况较多,并非都表现为运动速度慢,运动范围小。

虽然无为震颤所致的从属症状的假说成立。但是也有震颤轻微而动作缓慢明显的病例,推测两者为独立的障碍,1925 年 wilson 学者⁸⁾ 对此进行过论述。

(iv) 姿势反射障碍

是帕金森氏病 4 大征候之一,与震颤、强直、少动一样为独立障碍之一。帕金森氏病患者坐位、站立时,头部稍前倾、肘关节屈曲、腰膝关节也轻度屈曲,呈所谓的前倾前屈姿势(图 1a)。检测姿势反射障碍时,医生双手抱紧患者的腰部,前后左右摇动患者进行观察。例如,从后面推患者时,患者身体前倾、脚向前移动;从后方牵拉患者腰部时,患者身体向后倒下。这些分别称前方突进现象、后方突进现象。向侧方检测阳性者,称侧方突进现象。Reichert 等学者¹⁾ 观察发现,多数帕金森氏病患者对温度刺激所致的前庭反射比同龄人减弱或消失,并认为这是产生姿势反射障碍的因素之一。

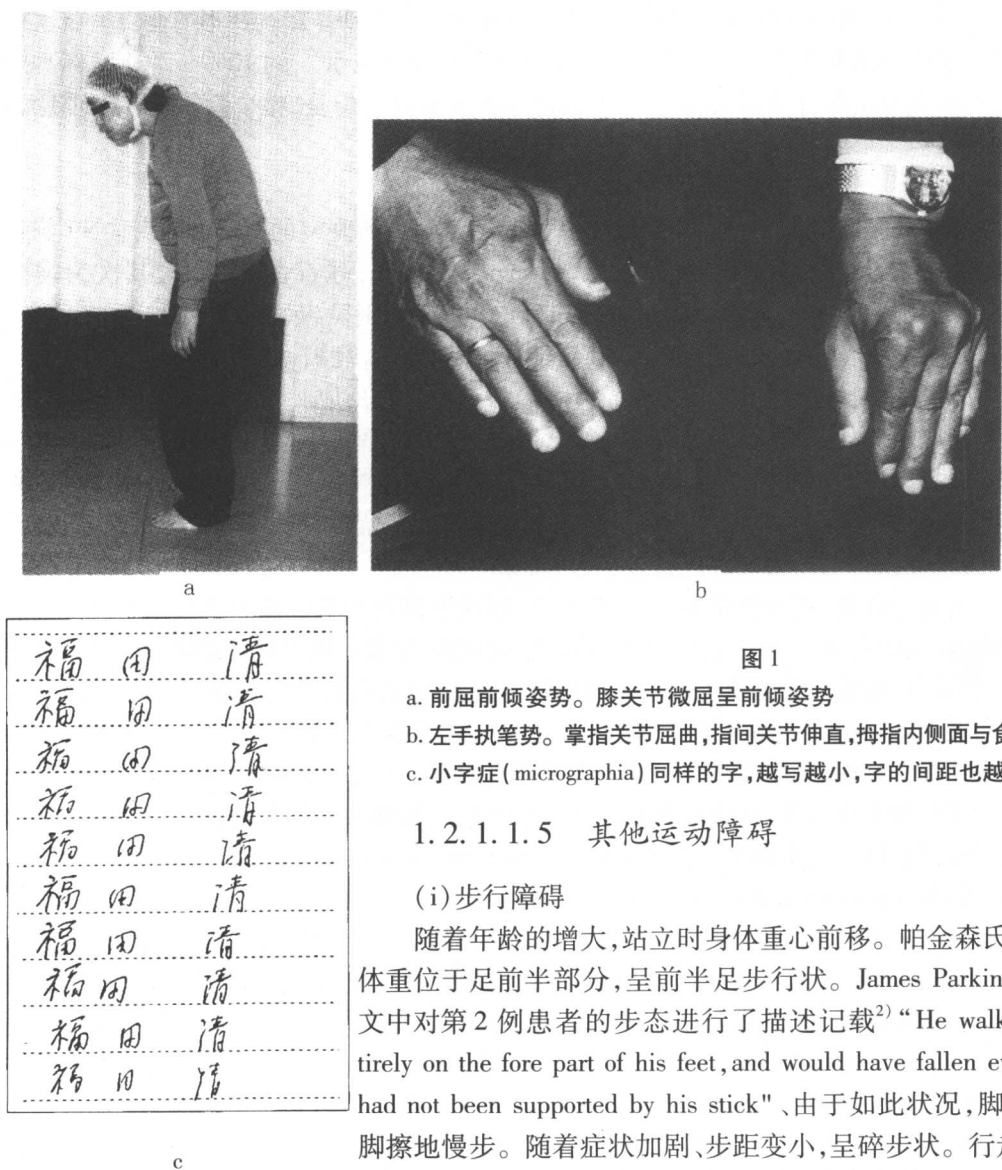


图 1

- a. 前屈前倾姿势。膝关节微屈呈前倾姿势
- b. 左手执笔势。掌指关节屈曲,指间关节伸直,拇指内侧面与食指外侧面紧靠
- c. 小字症 (micrographia) 同样的字,越写越小,字的间距也越写越窄

1.2.1.1.5 其他运动障碍

(i) 步行障碍

随着年龄的增大,站立时身体重心前移。帕金森氏病尤为明显,体重位于足前半部分,呈前半足步行状。James Parkinson 医生在论文中对第 2 例患者的步态进行了描述记载²⁾ “He walked almost entirely on the fore part of his feet, and would have fallen every step if he had not been supported by his stick”、由于如此状况,脚尖上翘困难,脚擦地慢步。随着症状加剧、步距变小,呈碎步状。行走时上肢摆动动作减少或消失即联合运动消失。摆动减少明显,表明其损害障碍