

主 编 张维娜 张玉欣 王燕华 胡伟东

S H E N J I N G N E I K E Z H E N L I A O X U E

神经内科诊疗学

河 北 科 学 技 术 出 版 社

《神经内科诊疗学》编委会

总顾问：哈志远

主 编：张维娜 张玉欣 王燕华 胡伟东

副主编：(以姓氏笔画为序)

王天俊	王玉芬	王 冰	王建华	王 静
王锦辉	田书娟	田西菊	李 玲	李保英
李 娜	许月红	闫春雷	刘昌林	刘宏丽
张文彦	张东素	张和振	陈永胜	郭振华
倪爱华	聂建堂	董玉娟	戴海琳	

编 委：(以姓氏笔画为序)

王文利	王丽娜	王 洪	王素英	王建茹
王燕舞	牛连英	尹建英	卢 燕	刘志敏
刘丽宁	刘树理	刘锦燕	孙素娟	邢莉民
许延忠	李志立	李凤奎	李明泉	张利宣
张振凤	陈凤琴	陈淑敏	杨林兴	杨 丽
杨晓红	苏学勇	吴兵庭	赵云飞	赵兴银
赵宝华	贾 敏	康 莉	董艳红	敬小青
窦志杰	魏 慈			

序 言

进入 21 世纪,科学技术发展迅猛异常。网络信息传递便捷,知识更新速度加快,推动社会向前飞速发展。医学领域亦然,神经内科是内科学的一个小分支,近年来由于新诊疗技术的涌现,大大促进了神经内科的发展。

《神经内科诊疗学》一书,是由部分神经内科副高职称以上临床医师编写的,有丰富的临床实践经验,并参阅了大量国内外文献资料,反复修改近一年才完成。本书共 12 章 90 节,皆为神经内科常见病、多发病。作者意为从实际应用出发,力求反映当前各种新技术、新观念在临床上的应用情况,其中也不乏包括作者的临床经验,学术上的新进展,其目的是让更多的临床医师跟上时代前进的步伐,了解某些疾病研究的动向。就其新进展而言,有的已为国内外同道所公认行之有效,拯救普及与推广,有的技术虽然成熟,在临床上也已推广应用,但限于条件难以普及,了解熟悉这些技术也是必要的,有的研究提出了新理论、新观念,需要对过去的常规理论与观念加以修改,有的研究发现了新问题或新苗头,尚需进一步扩大研究。当然,其中可能还包括一些尚无定论,甚至有争议的观点与看法,相信所有这些内容都是临床医师所关心的,需在今后临床工作中加以应用、验证,进一步观察和研究。

神经内科是神经科学的一部分,神经系统包括中枢神经系统和周围神经系统,是统帅和协调全身各系统器官的重要部门,神经系统疾病直接影响着人们的生命和社会活动,对社会和家庭都有不可忽视的影响。编者们在繁忙的工作之余,把自己数十年临床工作经验及国内外近年来研究之进展结合起来,编写成《神经内科诊疗学》这本书。不求全面系统只求翻阅方便实用,本书的出版如果能对广大临床工作者,特别是广大基层医生有所助益,则不胜荣幸。

河北省人民医院神经内科主任医师、教授

哈志远

2003 年 5 月

前 言

神经科学发展日新月异,大量先进诊断手段和治疗方法的应用使临床工作取得较好效果。如电子计算机断层扫描(CT)、螺旋(CT)、磁共振波谱分析及磁共振灌注成像、数字减影、脑血管造影(DSA)、正电子发射断层技术(PET)、单光子发射断层扫描(SPECT)、经颅多普勒超声脑血流速度监测技术(TCD)、脑磁图、脑电地形图、24小时动态视频脑电图、诱发电位(视、听、体感)、肌电图、神经免疫学诊断技术、神经遗传与染色体、基因诊断技术、神经肌肉活体检查等在临床推广应用,无疑提高了临床医师的诊断水平,这些新技术的应用不但使临床医师受益匪浅,更对神经内科某些疾病的传统观念提出了异议,这将更有利于对某些疾病的全面深入了解造福于患者,使神经科的诊断更进一步准确,从而利于临床诊断和治疗。为此,我们组织了从事神经内科工作多年的临床医师,在参阅了近年来大量国内外文献和资料的基础上,发挥各自专业特长,以临床为基点,编写了这部著作。

全书共12章90节,对常见的神经系统疾病进行了综合性的论述,并阐述了新的进展及最新成就。本书主要包括2个部分。第一,在诊断方面,参考国内、外最新研究成果,全面地阐述了神经系统疾病物理检查、影像检查、神经电生理检查与超声检查等诊断方法。第二,在治疗方面,本书不仅把传统的有效治疗方法进行了较为详细的论述,尤其对近几年来在临床证实有效的方法进行了论述。期望通过本书能够对常见神经系统疾病有系统的认识,做出及时、合理、准确的诊断和治疗。希望本书在推动国内临床神经科学的发展中贡献一点微薄之力。不妥之处在所难免,敬请读者提出宝贵意见。

编 者

2003年5月

目 录

第一章 周围神经病	(1)
第一节 三叉神经痛.....	(1)
第二节 面神经炎.....	(6)
第三节 蝶腭及翼管神经痛.....	(9)
第四节 面肌抽搐.....	(12)
第五节 膝状神经节痛.....	(15)
第六节 梅尼埃病.....	(16)
第七节 舌咽神经痛.....	(18)
第八节 枕大神经痛.....	(20)
第九节 肋间神经痛.....	(21)
第十节 坐骨神经痛.....	(22)
第十一节 臂丛神经炎.....	(25)
第十二节 胸出口综合征.....	(27)
第十三节 格林—巴利综合征.....	(30)
第十四节 腋神经麻痹.....	(35)
第十五节 桡神经麻痹.....	(36)
第十六节 正中神经麻痹.....	(39)
第十七节 尺神经麻痹.....	(41)
第十八节 股神经麻痹.....	(44)
第十九节 股外侧皮神经炎.....	(46)
第二十节 腓神经麻痹.....	(48)
第二十一节 多发性神经纤维瘤.....	(50)
第二十二节 多发性神经病.....	(53)
第二章 脑血管病	(61)
第一节 概述.....	(61)
第二节 脑血管病的危险因素.....	(74)
第三节 脑血管病的流行病学.....	(80)
第四节 短暂性脑缺血发作.....	(84)
第五节 脑血栓形成.....	(90)
第六节 脑栓塞.....	(96)

第七节 腔隙性脑梗死·····	(99)
第八节 颅内静脉窦血栓形成·····	(103)
第九节 脑出血·····	(106)
第十节 蛛网膜下腔出血·····	(112)
第三章 痴呆 ·····	(119)
第一节 概述·····	(119)
第二节 痴呆的诊断与鉴别诊断·····	(122)
第三节 血管性痴呆·····	(125)
第四节 Alzheimer 病·····	(131)
第五节 Pick 病·····	(137)
第四章 癫痫 ·····	(141)
第一节 癫痫的发病机制·····	(141)
第二节 癫痫的病因·····	(142)
第三节 分类及特征·····	(144)
第四节 辅助检查·····	(147)
第五节 临床表现·····	(148)
第六节 诊断·····	(151)
第七节 癫痫的内科治疗·····	(152)
第八节 预后及预防·····	(155)
第九节 癫痫的外科治疗·····	(156)
第十节 儿童惊厥与癫痫·····	(161)
第十一节 妊娠与癫痫·····	(162)
第十二节 癫痫持续状态·····	(163)
第十三节 有关癫痫的新进展·····	(165)
第五章 脑炎与脑膜炎 ·····	(167)
第一节 脑炎·····	(167)
第二节 脑膜炎·····	(183)
第六章 脱髓鞘性疾病 ·····	(196)
第一节 多发性硬化·····	(196)
第二节 视神经脊髓炎·····	(211)
第三节 急性播散性脑脊髓炎·····	(213)
第四节 弥漫性轴周性脑炎·····	(216)
第五节 同心圆性轴周性脑炎·····	(216)
第六节 脱髓鞘周围神经病·····	(218)
第七章 脊髓疾病 ·····	(220)
第一节 急性脊髓炎·····	(220)
第二节 脊髓蛛网膜炎·····	(223)

第三节 急性化脓性脊髓炎·····	(225)
第四节 脑蛛网膜炎·····	(226)
第八章 锥体外系统疾病·····	(229)
第一节 帕金森病·····	(229)
第二节 舞蹈病·····	(239)
第三节 扭转痉挛·····	(245)
第四节 痉挛性斜颈·····	(247)
第五节 手足徐动症·····	(249)
第六节 其他锥体外系病或锥体外系综合征·····	(250)
第九章 肌肉疾病·····	(260)
第一节 重症肌无力·····	(262)
第二节 类重症肌无力·····	(269)
第三节 多发性肌炎·····	(270)
第四节 进行性肌营养不良症·····	(273)
第五节 强直性肌病·····	(280)
第六节 先天性肌病·····	(283)
第七节 周期性麻痹·····	(285)
第十章 神经系统的先天性畸形·····	(289)
第一节 先天性脑积水·····	(289)
第二节 狭颅症·····	(292)
第三节 颅底凹陷症·····	(295)
第四节 神经管闭合障碍·····	(297)
第十一章 其他·····	(305)
第一节 头痛·····	(305)
第二节 眩晕与晕厥·····	(322)
第三节 肝豆状核变性·····	(336)
第四节 肌张力障碍·····	(345)
第五节 腕管综合征·····	(350)
第十二章 神经系统疾病与康复·····	(354)
第一节 康复医学在医学科学领域的位置·····	(354)
第二节 神经康复的现代概念·····	(355)
第三节 康复医疗的基本方法·····	(356)
第四节 脑血管病的康复·····	(357)
第五节 截瘫的康复·····	(363)
第六节 周围神经损伤的康复·····	(364)

第一章 周围神经病

第一节 三叉神经痛

三叉神经痛是一种原因未明的三叉神经分布区内短暂的、反复发作的阵发性剧烈疼痛，又称原发性三叉神经痛（trigeminal neuralgia，又称痛性抽搐）。

一、解 剖

三叉神经是第 V 对颅神经，由感觉与运动神经纤维组成，三叉神经的传导通路也分感觉通路和运动通路。三叉神经的感觉通路由三级神经元组成。第一级神经元位于颞骨岩尖三叉神经压迹，即半月神经节，其周围突分为三支，即眼支（第 1 支）、上颌支（第 2 支）、下颌支（第 3 支）。眼支从海绵窦外侧壁，经眶上裂（分出眶上神经、额支、鼻睫神经、睫状神经节感觉支、滑车上神经、筛前后神经和泪腺神经）分布于头顶前部、前额、眼球、上睑皮肤、鼻根、角膜、结合膜、泪腺、额窦和部分鼻粘膜。上颌支经圆孔、翼腭窝由眶下裂入眶成为眶下神经。同时分出颧神经、蝶腭神经和上牙槽前后神经，分布于下睑、面、颧部及上唇皮肤、上颌的牙齿、硬腭、上颌窦和鼻粘膜。下颌支经卵圆孔出颅，与运动根汇合分成前干和后干，再分为感觉神经和运动神经支配面部、下颌皮肤和牙齿、舌和口腔粘膜；其返回支（脑膜支）支配中颅窝和前颅窝脑膜。由三叉神经半月节发出的中枢支进入脑桥第二级神经元（感觉主核、三叉神经脊束核）由此发出神经交叉到对侧至第三级神经元（丘脑），再发纤维最后经内囊到中央后回的下部。三叉神经的运动纤维起始于脑桥的运动核（感觉核内侧），伴感觉神经第 3 支出颅，支配咀嚼肌、颞肌及翼内、外肌。

二、病因病理

三叉神经痛习惯性分原发性和继发性两类。

（一）原发性三叉神经痛

病因尚未明确，可能是多源性的。过去认为原发性三叉神经痛一般无三叉神经损害的体征，近来有人在治疗三叉神经痛病人作感觉根切断术行活检时，发现有些纤维脱髓鞘或髓鞘增厚，轴突变细或消失。Janneta (1976) 用显微外科技术检查发现几乎所有三叉神经痛均为继发性三叉神经痛。在 100 例三叉神经痛患者中，6% 为肿瘤，6% 为多发性硬化，余 88% 为血管压迫三叉神经。可能此类致病因素使三叉神经脱髓鞘而产生异位冲动所致。目前认为可能的原因有以下几种说法：

1. 病毒感染：Behaman (1954) 认为单纯疱疹病毒感染在三叉神经痛的发病中起主

要作用。Baringer (1973) 在尸解患者的半月神经节中发现有单纯疱疹病毒。但也有人认为二者无因果关系。

2. 异常血管压迫神经：有学者认为是由于供应血管硬化或颅后窝异常血管团压迫神经根或延髓外侧面或增厚的脑膜、狭窄的骨孔压迫神经引起疼痛。胡兴越等用 MRI 加三维体积扫描飞时法磁共振血管成像 (3D-TOF-MRA)，对三叉神经痛 (TN) 的病因诊断价值的研究认为，TN 的主要病因是患侧三叉神经根部受血管及肿瘤等压迫、包绕或与其紧密接触，最常见的迂曲异位的血管为小脑上动脉。32 例 TN 中三叉神经根受压迫 29 例 (90.6%)，其中血管压迫 25 例 (78.1%)，与报道的影像学诊断结果 72.7%~85.2% 一致。与三叉神经显微血管减压手术所见的 78.8%~88.3% 基本相符。

3. 半月神经节的退行性变：电镜观察发现半月神经节细胞内有空泡形成、阶段性脱髓鞘、髓鞘增生、轴突扭曲和肥厚。光镜检查有半月神经节细胞的脱失，动脉硬化性囊性变等。

4. 遗传因素：在某些病例中遗传是一部分原因。Harris 报告有 2% 病人的父亲或母亲患过此病。

发病机理：半月神经节的神经根脱髓鞘，使相邻的神经之间发生短路，此时，外界刺激经短路传入中枢；中枢的传出冲动经短路成为传入冲动，而使传入冲动达到一定的总和并激发半月神经节内的神经元，产生异常冲动而引起疼痛。

(二) 继发性三叉神经痛

是指肿瘤、炎症、代谢等原因引起的三叉神经痛。

1. 脑干及颅内肿瘤：桥脑肿瘤、脑干肿瘤、脑膜瘤、听神经瘤、三叉神经瘤、胆脂瘤、鼻咽癌等。

2. 脑干及颅内炎症：蛛网膜炎和脑干三叉神经感觉根处的粘连、单纯疱疹病毒感染、伤寒、流感等。

3. 脑血管病变：脑桥延髓缺血性病变、延髓空洞症、基底动脉瘤、动静脉畸形等。

4. 其他：酒精中毒、铅中毒、其他中毒性疾病、个别糖尿病性三叉神经病引起的疼痛。

发病机理：肿瘤、炎症等侵犯、压迫三叉神经或半月神经节，引起三叉神经痛及原发病的其他体征等。

三、临床表现

(一) 原发性三叉神经痛

原发性三叉神经痛的平均发病率为 4.0/10 万，Selby (1975) 报道为 1550/10 万。一般在中年后发病，年龄范围 15~89 岁 (平均 51 岁)，70%~80% 病例发生于 40 岁以上，女性略多于男性，约为 3.2:1~2:1。三叉神经痛是一种症状，也是神经痛中最常见的一种。三叉神经痛的特点为：

1. 骤然发生，无何先兆；呈发作性剧烈疼痛，持续数秒或 1~2 分钟，很少超过 2 分钟。

2. 严格限于三叉神经分布区内，以第 2、第 3 支多见，第 1 支很少受累，可单支或

多支合并发病,三支同时受累约占3%~5%。

3. 多在一侧,双侧罕见。

4. 发作多有诱因,常见诱因如洗脸、咀嚼、说笑、刷牙等。

5. 约33%的病人上面部有触发点或称扳机点。

6. 疼痛时可伴有面红、结膜充血、流泪、面肌抽搐,因此,本病又称痛性抽搐。

7. 无三叉神经感觉和运动受损的体征。

8. 疼痛发作时可有特殊表情,如张口不动,低头不语,蹙额皱眉,眼睑闭合,以手掩面,咀嚼动作或揉搓颊部等。

9. 三叉神经痛发生后,病初次数少,以后渐增多,可呈周期性发作,每次发作数日数周或数月,缓解期亦可数日或数年,可完全正常,但多渐变短,到最后每日可发作多次,很少自愈。

(二) 继发性三叉神经痛

继发性三叉神经痛的临床表现类似原发性三叉神经痛,但有几下不同特点:

1. 持续时间长。

2. 疼痛不典型。

3. 有三叉神经感觉和运动障碍的体征,如角膜反射减弱,咀嚼肌萎缩。

4. 有原发病的症征。

5. 可伴有 VI、VII、VIII 等数支颅神经的损害。

6. 辅助检查有异常,如脑脊液中蛋白增高、CT 有肿瘤、脑血管病变、颅底片可见圆孔、卵圆孔扩大等。

四、辅助检查

继发性三叉神经痛症状不典型,需作相应的辅助检查:

(一) 颅脑 CT、MRI

可发现颅脑肿瘤、炎症等。肿瘤、炎症是继发性三叉神经痛的常见病因,在肿瘤中桥脑小脑角肿瘤占多数,其中胆脂瘤占首位,炎症是指桥脑小脑角的蛛网膜炎。

(二) 磁共振血管成像技术

曹惠霞和胡兴越等用磁共振血管成像技术诊断三叉神经痛病因的研究认为,此方法对三叉神经痛的病因诊断有重要价值,尤其是显示神经血管接触的敏感方法。曹惠霞报道 17 例三叉神经痛中证实肿瘤 2 例,15 例为血管压迫。国外 MRI 已常规用于 TN 的术前诊断。

(三) 脑干三叉神经诱发电位 (BTEP)

三叉神经病变者 BTEP 有异常变化,且周围神经病变和中枢神经病变异常 BTEP 表现各异,故可用其作为一种新的可靠的评价三叉神经功能的电生理方法。

(四) 血糖或葡萄糖耐量试验

部分病人尚需作血糖或葡萄糖耐量试验以排除糖尿病性神经病变。

五、诊断

原发性三叉神经痛一般根据疼痛的发作性、发作部位、触发点的存在和有疼痛的缓

解期、诱发因素及无三叉神经器质性病变的体征，一般诊断较容易。

六、鉴别诊断

(一) 牙痛

多为持续性钝痛，局限于齿龈部，进冷热食物时疼痛加剧。口腔检查在疼痛部位可发现龋齿或尖周脓肿。X线有助于鉴别，拔除患牙，疼痛缓解。

(二) 偏头痛

是一种反复发作的血管性头痛，呈一侧或两侧头痛，常伴有恶心、呕吐。少数典型发作前可有视觉、感觉、运动等先兆，并多有家族史。

(三) 鼻窦炎

为局部持续性钝痛、压痛，多有压痛点，病人可有发热、白细胞增高、流脓涕等。鼻腔检查及X线摄片有助于诊断。

(四) 非典型面痛

疼痛部位不定、多为两侧，易发生于忧郁和神经质的病人，多在情绪激动时加重。无触痛点。

(五) 下颌关节炎

主要是咀嚼时疼痛而运动受限，局部有压痛。下颌骨运动时，颞下颌关节有响声。又称 Costen 综合征。

(六) 舌咽神经痛

多为一侧咽喉疼痛，沿耳前、颈部的侧面向下或向下颌的后面放射，扁桃体窝常为触痛点，吞咽或伸舌可引起疼痛发作。

七、治 疗

(一) 病因治疗

如桥脑小脑角肿瘤的肿瘤切除加后根切断术，抗生素控制感染，糖尿病的降糖治疗及营养神经等治疗，脑梗塞的扩血管、抗凝等治疗。

(二) 症状治疗

对原发性三叉神经痛的治疗主要目的是止痛，先用药物治疗，无效时可采用神经阻断或手术治疗。

1. 卡马西平（又称痛痉宁）：为首选口服药，开始 0.1g，每日 2 次口服，以后每日增加 0.1g，直到疼痛缓解。通常每日 0.6~0.8g，最大量每日 <1.0g。此后再减量至找出最小维持量。本药在动物实验中表明对刺激三叉神经分支，在脊髓核和丘脑中央内侧核得到的诱发电位有明显的抑制作用，可有止痛作用，如果大剂量 72 小时无效，提示应换药或手术治疗。此药的副作用为恶心、呕吐、思睡、眩晕和走路不稳、焦虑，少数有视幻觉、复视，减药或停药症状可消失。偶有皮疹、高血压、白细胞减少、再生障碍性贫血，需停药并给对症处理。孕妇禁用此药。

2. 苯妥英钠：开始 0.1g，每日 3 次口服，一般数日起效，如无效每日增加 0.1g，至有效为止，大多数病人每日 0.6g 疼痛可缓解。作用机理是本药对突触传导有明显的

抑制作用，并可抑制因反复刺激周围神经引起的电位发放。与卡马西平合用止痛效果更好。还可与七叶莲、美芬新等合用。

3. 七叶莲：又称野木瓜，有针剂和片剂 2 种。片剂每次 3 片，每日 4 次口服，如不能口服，可用七叶莲针剂每次 4ml，每日 2~3 次，肌注。一般用药后 4~10 日疼痛减轻，可再改为七叶莲片剂，连续口服治疗。

4. 力奥素 (badofen)：又称巴氯芬或氯苯氨丁酸，开始剂量每日 30~40mg，如能耐受可用至每日 60~80mg，副作用有恶心、呕吐和嗜睡等。

5. 氯硝西泮：上述药物无效时可选用此药，开始每日 1mg，逐渐增至每日 4~6mg，40%~50% 的患者疼痛能完全缓解。副作用可出现步态不稳、嗜睡等。

6. 其他：与氯丙嗪、苯巴比妥、利眠宁等药合用，可提高止痛效果。

(三) 神经阻滞治疗

多用于不能耐受药物副作用或不宜手术的病人。用法为以无水酒精注射到疼痛的三叉神经支或分支上，止痛效果很好。操作简易、安全，但作用时间不持久，对技术要求高，要求注射部位一定准确，故临床应用减少。临床不典型的三叉神经痛，可用此法暂时缓解疼痛及鉴别是否为颜面部疼痛。

1. 三叉神经周围支阻滞：如眶下神经、眶上神经及下颌神经等。

2. 无水酒精阻滞：三叉神经半月神经节，可达到较持久的止痛效果。副作用是本法有引起出血、失明及其他颅神经麻痹的危险，故临床上要慎用。

3. 阿霉素神经分支阻滞：将阿霉素注射于眶上神经、眶下神经及下颌神经，借助于轴浆流运输，逆行至感觉神经元胞体，使后者发生永久性损毁。一般应用剂量为 1% 的浓度，每支注射 0.2~0.3ml。

(四) 手术治疗

1. 射频电流经皮选择性电凝术：当射频达到半月神经节时可选择性地破坏痛觉纤维，保留触觉纤维。本法适合于三叉神经痛药物治疗无效，而疼痛涉及多支病变，且颅内手术有禁忌的患者。此电凝术方法简便、疗效高，并发症少，值得临床推广。

2. 经皮三叉神经节甘油注射法：首先行三叉神经半月节穿刺，然后向半月节内注入甘油，术后止痛效果显著，但有复发现象。治愈率各家报道不一，有人报告为 84.66%~96.16%，复发率 15.34%。

3. 三叉神经感觉根部分切除或延髓三叉神经脊束切断术：适合于各种治疗无效又病情严重者。因为破坏性手术，不能恢复，术后并发症也多，故临床不常使用，需严格掌握适应证。

4. 微血管减压术：适合于因颅内微血管压迫三叉神经引起的三叉神经痛病例。手术中发现三叉神经与周围微血管的关系有接触压迫或局限性蛛网膜粘连、增厚将三叉神经包绕并压迫三叉神经。手术的方法即充分暴露受压神经，并松解三叉神经根和周围血管的粘连，在受压神经及血管之间放一块明胶海绵还要把增厚的蛛网膜切除。

5. 其他：三叉神经周围支撕脱术、神经根拔弄术等。但临床应用较少。

(李保英 聂建堂)

第二节 面神经炎

面神经炎是指原因未明,急性发病的单侧周围性面神经麻痹,或称为茎乳孔内急性非化脓性面神经炎,又称 Bell 麻痹。

一、解 剖

面神经是由运动、感觉和内脏感觉纤维组成的混合性神经,三种神经各发自不同的神经核:面神经核、孤束核、泌涎核。面神经核是运动神经核,位于脑桥小脑角被盖腹侧,发出纤维绕过展神经核,由脑桥小脑角处出脑干,伴听神经进入内听道,行走于狭窄细小、呈“Z”型长而弯曲的骨性管道,即面神经管中,茎乳孔处穿出,主要在腮腺形成腮腺丛,然后由此发出五大分支,即颞支、颊支、颧支、下颌缘支和颈支,支配上下面部表情肌;泌涎核为副交感神经核,位于脑桥上,分别通过蝶腭神经节和颌下神经节支配泪腺、颌下腺、舌下腺的分泌和鼻、腭粘膜腺体及软腭、扁桃体粘膜的感觉;孤束核为内脏感觉神经,支配舌前 2/3 味觉及面深部粘膜、耳甲、耳后部皮肤的感觉。面神经的颅内段由基底动脉分支供血,内听道段由内听动脉供血,颞骨内段则由脑膜中动脉和耳后动脉分支供血,上述动脉间少有吻合支。

二、病因病理

面神经炎的病因仍是当前临床研究的一个主要内容,疲劳、耳面部受凉是发病的主要诱因,机体抵抗力下降,如妊娠、糖尿病及白血病等情况,其危险性显著增加。目前已证明一部分患者是由带状疱疹和流行性出血热病毒引起。在致病诱因和致病因素的共同作用下,面神经可发生一系列的病理变化,早期有神经水肿,血管受压,小静脉充血,偶有小灶性、新鲜的神内出血,还可见到神经纤维髓鞘崩溃、部分轴突消失,神经束或血管周围淋巴细胞浸润。病情严重且进一步发展者可有严重的 Wallerian 变性,轴突浆呈泡沫状,甚至消失。神经血管周围广泛的淋巴细胞浸润,神经变细、萎缩,周围结缔组织增生。

三、临床表现

(一) 症状

任何年龄均可发病,20~40 岁最多见,男女均可受累,男性略多于女性,但 10~20 岁间女性多于男性 2 倍。无明显季节性。妊娠,尤其是妊娠后期,糖尿病 Bell 麻痹的危险性增加。急性起病,睡前常无不适,次日晨醒时出现一侧口角歪斜,半数以上病人在 48 小时内出现严重的面神经麻痹。患者病前有受风、着凉史,可有 Bell 麻痹家族史。面瘫绝大多数为一侧,双侧同时发病极为罕见。但用电生理证实有对侧面神经的亚临床损害。患者有构音障碍,进食时,患侧牙齿与面颊间隙易有食物残渣存留,伴流涎、流泪,颊肌在咀嚼时易嵌入齿间。

(二) 体征

1. Bell 现象: 眼裂不能闭合或闭合不全, 病人试闭时, 病侧眼球向内上方转动, 露出白色巩膜, 称 Bell 现象。

2. 病侧面部表情肌瘫痪: 患侧无表情, 前额额纹消失, 眼裂增宽, 鼻唇沟变浅, 口角下垂, 眉下垂, 不能皱眉、蹙额, 眉不能上举。有 57% 的病例有鼓索神经受损时出现舌前 2/3 味觉障碍, 有镫骨肌支受损出现听觉过敏。带状疱疹病毒感染易致睫状神经节受损, 可出现病侧乳突疼痛, 耳廓和外耳道感觉差, 外耳道和鼓膜上有疱疹出现, 称为 Ramsey-Hunt 综合征或 Hunt 综合征。如有岩浅大神经受损, 则必有病侧眼泪减少及面部出汗障碍, 29% 还有舌咽神经及三叉神经区感觉减退, 喉上神经麻痹约为 11%, 眼泪减少占 17%。

(三) 病情及预后

本书所讨论的面神经炎, 即 Bell 麻痹, 预后较好。国外 Peiterson 观察了 1011 例, 有 85% 病人在 3 个月内完全恢复正常, 国内某学者资料表明约 70% 能恢复正常。根据美国头颈外科、耳鼻喉科认可的 House-Brack 国际面神经分级标准, 把面神经功能障碍分为五级, 即轻度功能障碍、中度功能障碍、中度严重功能障碍、严重功能障碍、完全无功能 (完全麻痹)。轻中度功能障碍者不遗留后遗症, 中度严重障碍者治疗不及时有可能遗有后遗症, 严重功能障碍和完全无功能者大部分会遗有不同程度的后遗症及并发症。年轻患者愈后较好, 年长患者在 3~4 个月仍无提口角运动者则后遗症及并发症发病率较高。镫骨的反射、唾液 pH 值测定推测预后易受人为因素影响。面神经电图若显示神经变性超过 90%, 多不能完全恢复。常见的后遗症有患侧面肌萎缩, 面肌连带运动, 耳鸣和鳄鱼泪现象。

四、辅助检查

无须作特殊检查。但下列检查有助于不典型病人的诊断和鉴别诊断及判断神经损害及恢复情况。

(一) 脑脊液检查

如无蛋白-细胞分离现象可除外格林-巴利综合征。

(二) 电诊断

电诊断检查包括肌电图、神经传导时间测定、神经兴奋性和面神经电图。能够了解面神经阻滞和变性的程度。对判断预后有帮助, 健侧与患侧神经兴奋性阈值相差 3.5MA 以上, 提示预后差。

(三) 血糖、血常规、颅脑 CT 等检查

可帮助鉴别和确定病因。

五、诊 断

一般根据患者急性起病和周围性面瘫即可诊断。

六、鉴别诊断

(一) 格林—巴利综合征

可发生周围性面神经麻痹，但多伴有四肢对称性、弛缓性运动障碍和感觉障碍，脑脊液有特征性表现即蛋白—细胞分离现象。

(二) 各种中耳炎、迷路炎、乳突炎等并发的耳源性面神经麻痹及腮腺炎、腮腺肿瘤、颌后化脓性淋巴结炎

均可累及面神经，多有原发病的特殊症状及病史

(三) 颅内肿瘤

如桥脑小脑角肿瘤、颅底脑膜瘤及鼻咽癌，除有面神经麻痹外，大多起病较慢，多伴有恶心、呕吐及其他颅神经及原发病的症征，颅脑CT有肿瘤征象。

(四) 大脑半球肿瘤、脑血管意外等产生的中枢性面瘫

表现为病变对侧下面部表情肌的运动障碍，额纹不消失，但多伴有肢体的定位体征。

(五) 糖尿病、带状疱疹等

可有血糖升高、疱疹等原发病的表现。

七、治 疗

治疗原则：轻症患者在3个月内可恢复正常，中重度患者经及时正确的治疗，可促进面神经功能的恢复，减少后遗症和并发症。目前治疗方法甚多，但总的治疗原则为，改善局部血液循环，减轻面神经水肿，加强神经营养，促进功能恢复。

(一) 药物治疗

1. 皮质类固醇激素：急性期应及早应用。可给地塞米松每日10~15mg，静滴7~10日；或服泼尼松，开始剂量每日1mg/kg，或泼尼松每日30~60mg，顿服或分2~3次口服，连用5日，以后1周内逐渐减量。此治疗可减少后遗症或严重失神经支配的发生，但对病程无明显影响。

2. 阿昔洛韦（无环鸟苷）、色甘酸钠等，对带状疱疹病毒感染者可以用，在急性期效果较好，但疗效不肯定。也可用聚肌胞2ml肌注隔日1次。

3. 维生素B₁、维生素B₁₂肌注，每日各1支，也可用弥可保500μg肌注，隔日1次。神经节苷脂可减轻瘫痪的程度。地巴唑也可以用。

4. 眼裂不能闭合者，可给眼罩，眼药水滴眼，涂眼膏等可保护眼角膜，预防结膜炎。

5. 神经生长因子（NGF）：NGF是神经营养因子中的一类，在促进神经细胞分裂、诱导轴突生长及形成突触网络等方面起着重要作用。在轴突受到损伤时，能防止轴突的坏死。用法用量：1000u，肌注，每日1次。茎乳孔注射效果更佳。

(二) 理疗

急性期可在茎乳孔附近热敷，短波透热和红外线照射治疗。给碘离子透入治疗对恢复期的病人也很有效。

(三) 针灸治疗

针灸治疗有肯定效果,但对面瘫严重者,在1周内是否给予针灸,各家学说不一。在恢复期可促进神经功能恢复。

(四) 体育锻炼或称体疗

急性期按摩瘫痪的面肌,每次5~10分钟,每日4~6次。在神经功能恢复期,病人可进行面肌的主动运动和被动锻炼,以促进神经的再生和减缓萎缩,促进瘫痪肌肉功能恢复。

(五) 手术治疗

1. 面神经减压术:采用面神经管减压术治疗,严重的面神经炎和复发性面神经炎仍处于研究中。手术毕竟是一种创伤性治疗,还可能出现新的并发症。有学者建议,发病3周内,患侧面神经电图低于健侧90%以上,考虑手术治疗。

经临床观察2~3个月,面神经麻痹的病征无改善,可行面神经减压术。

2. 自体神经移植术或神经交叉吻合术:如用自体股外侧皮神经作面神经移植术。还可以行面神经—脊髓副神经或面神经—舌下神经作交叉吻合术,可以明显改善面肌运动,保护角膜等眼球结构,常在病后1年以上进行此手术。

3. 阔筋膜悬吊术:1913年Stein首次将此术式用于临床。方法即在口角及内眦的皮肤下分别放置筋膜吊索,并连于咬肌与颞肌上,患者通过使用筋膜吊索的练习,使口角回缩,眼睑闭合。

4. 肌肉悬吊术:方法是将部分咬肌与口轮匝肌缝合,将部分颞肌与眼轮匝肌缝合,通过健康肌肉的收缩牵拉患肌,使患者病侧口角回缩,眼裂闭合,保护眼球改善面肌及外貌。

5. 整容一成形术:对一小部分面神经功能无恢复病人,可作面部成形术,可有较好的效果。

(聂建堂 李保英 张文彦)

第三节 蝶腭及翼管神经痛

蝶腭神经痛

当蝶腭神经节受刺激时即出现蝶腭神经痛,又称Sluder综合征或Sluder神经痛,也称下面部神经痛(Lower half headache)。

一、解剖

蝶腭神经节在解剖上比较复杂,位于蝶腭窝内,是由副交感神经根、交感神经根和感觉神经根组成,节后纤维组成眼眶神经、后上鼻神经、腭神经、咽神经等分支,分布于眼眶、泪腺、鼻腔、蝶窦、上颌窦以及口腔内腭、上齿龈、咽部等处的粘膜。其周围分支极其广泛,故临床表现非常复杂而不典型,也是非典型面部疼痛中最常见的一种。

二、病因病理

病因目前尚不明,可能的原因有几种说法:

(一) 炎症

如龋齿、副鼻窦炎、扁桃腺炎等刺激蝶腭神经节引起蝶腭神经痛。

(二) 外伤

颅底骨折等使蝶腭神经节受损伤或受压等,也可引起疼痛。

(三) 其他

情绪因素如忧郁焦虑,颈动脉血栓形成等。

三、临床表现

以面部的疼痛为主,为一侧面部深在的弥漫性疼痛,也可阵发性或不规则发作,数月或数年后易复发。可涉及鼻根后方,顶枕部、上颌部、上腭和齿龈部。疼痛部位开始可在鼻、眼内、眶周、上颌部、颧部,可向同侧耳、乳突、颈、肩部放散,远远超出三叉神经的分布范围。可伴有患侧的流泪、鼻塞、流涕、结膜充血、面部潮红等自主神经症状,个别病人有 Horner 征、鼻粘膜和眼睑肿胀、耳鸣、头晕、眼睑下垂等。疼痛的性质可为针刺样或撕裂样。病痛呈发作性,持续时间较长,数十分钟或数小时,多在一侧,有时也可两侧,疼痛多在夜间发生,原因尚不明。神经系统检查无阳性体征。鼻根、眼眶或乳突可有压痛点,或有触发点。

四、辅助检查

用 4% 可卡因涂布于患侧中上鼻甲后方或作蝶腭神经节封闭可使疼痛缓解或消失。

五、诊断

根据一侧下半面部的深在而弥漫发作性疼痛,病发时常伴有同侧鼻粘膜充血、鼻塞、流泪。X 线检查部分患者有鼻窦炎改变,结合上述辅助检查即可诊断。

六、鉴别诊断

(一) 三叉神经痛

为发作性剧痛,疼痛在三叉神经分布区内,无流涕、面红、流泪等症状,疼痛持续时间较短,多不超过 2 分钟。

(二) 鼻睫状神经痛

此病也有一侧眼、鼻根部和面部阵发性疼痛,还可出现流涕、流泪等症状。但本病尚有角膜或虹膜的炎症,眼部、内耳及鼻可有明显疼痛。在上鼻甲前部涂布 4% 可卡因疼痛才能缓解。

(三) 翼管神经痛

翼管神经受刺激或发炎可引起翼管神经痛。以成年女性多发,蝶窦炎为常见诱因,夜间易发作,多为单侧。用 0.25%~0.5% 利多卡因或 0.3% 丁卡因封闭蝶腭神经节不