

现代神经内科诊疗进展 (下)

刘 露等◎编著

现代神经内科诊疗进展

(下)

刘 露等◎编著

第十章 自主神经系统疾病

第一节 间脑病变

间脑由丘脑、丘脑底、下丘脑、膝状体及第三脑室周围结构所组成,是大脑皮质与各低级部位联系的重要结构。间脑病变包括与间脑有关的自主神经功能障碍、精神症状和躯体方面症状(如体重变化、水潴留、体温调节、睡眠-觉醒节律、性功能、皮肤色素等异常)。

【病因】

最主要的原因因为肿瘤,如颅咽管瘤、垂体瘤或丘脑肿瘤的压迫。其次是感染(如脑膜炎、脑炎、结核、蛛网膜炎等)、损伤、中毒和血管疾病等。少数病因不明。

【病理变化】

间脑破坏的程度与症状不成比例。破坏第三脑室的底部达 $1/4$ 可不发生任何症状,破坏下丘脑后部达 $2/3$ 则可引起恶液质而死亡。反之,某些病人有较严重的自主神经、心血管系统、水代谢、睡眠-觉醒系统的功能紊乱,但不一定有严重的间脑破坏和组织学改变,或仅见轻度脑萎缩等。

【临床表现】

分为定位性症状和发作性症状两大方面。

1. 定位性症状

(1)睡眠障碍:间脑病变的突出症状之一。下丘脑后部病变时,大部分病人即有嗜睡现象,但少数病人失眠。当下丘脑后区大脑脚受累时,则表现为发作性睡病和猝倒症等。常见的临床类型有以下几种。①发作性睡病:发作性不分场合的睡眠,持续数分钟至数小时,睡眠性质与正常人相似。②异常睡眠症:发作性睡眠过多,每次发作时可持续睡眠数天至数周,但睡眠发作期常可喊醒吃饭、小便等,饭后又睡。③发作性嗜睡-强食症:不可控制地出现发作性睡眠,每次睡眠持续数小时至数天,醒后暴饮暴食,食量数倍于常量,且极易饥饿。数月至数年反复发作一次。男性较多,病人多数肥胖,但无明显内分泌异常,成年后可自愈。

(2)体温调节障碍:①低热。一般维持于 $37.3\sim 37.8^{\circ}\text{C}$,很少达 39°C 以上。②体温过低。下丘脑后侧部病变时产热机制减弱或消失,引起体温过低。③高热。下丘脑视前区急性病变时体温很快升高,甚至死亡后体温仍然很高。服解热药无效,体表冷敷及给氯丙嗪降温反应良好。脑桥或中脑血管性病变也可出现高热。

(3)尿崩症:下丘脑的病变损害视上核、室旁核或视上核-垂体束,均常发生抗利尿激素分泌过少,可引起尿崩症。各种年龄均可见,但以 $10\sim 20$ 岁为多,男性稍多于女性。起病可骤可缓,主要症状有口渴、多饮、多尿,每昼夜排尿总量常在 $5\sim 6\text{L}$ 以上,多至 10 余升。尿比重低(<1.006),但不含糖。病人有头痛、疲

乏、肌肉疼痛、体温降低或心动过速、体重减轻。久病者常因烦渴多饮，日夜不宁，发生失眠、焦虑、烦躁等神经精神症状。若下丘脑前部核群功能亢进，或双侧视交叉上核损害，偶尔发生少饮及少尿症。

(4)饥饿：较烦渴症状少见。轻度善饥症状见于激素治疗及少数精神分裂症病人。在强食症中，表现过分饥饿，伴周期性发作性睡眠过度等症状。双额叶病变时，偶亦发生善饥，表现贪食，吃不可食的东西，同时有视觉辨别功能丧失、攻击行为及性活动增加等症状。

(5)性功能和激素代谢障碍：表现为性欲减退，儿童有发育迟缓或早熟，青春期后女性则月经周期改变或闭经，男性则精子形成障碍甚至阳痿。可能为下丘脑脊髓纤维及下丘脑垂体纤维通过神经体液的调节紊乱所致。闭经-溢乳综合征的主要机制是催乳素分泌过多，高催乳素血症抑制下丘脑促性腺释放激素的分泌。常由肿瘤(垂体肿瘤等)、下丘脑与垂体功能障碍性或服用多巴胺受体拮抗药(硫代二苯胺、氟哌啶醇)等所致。因17-酮类固醇类是许多肾上腺皮质激素和性激素的中间代谢产物，间脑病时激素代谢的改变以17-酮类固醇类最明显。

(6)脂肪代谢障碍：肥胖是由于下丘脑后方病变累及腹内侧核或结节附近所致，常伴有性器官发育不良症，称肥胖性生殖不能性营养不良综合征。继发性者常为下丘脑部肿瘤或垂体腺瘤压迫下丘脑所致，其次为下丘脑部炎症；原发性者多为男性儿童，起病往往颇早，有肥胖和第二性征发育不良，但无垂体功能障碍。肥胖为逐渐进展性，后期表现极其明显，脂肪分布以面部、颈及躯干最著，其次为肢体的近端。皮肤细软，手指细尖，常伴有骨骼过长现象。消瘦在婴儿多见，往往因下丘脑肿瘤或其他病变如肿瘤破坏双侧视交叉上核、下丘脑外侧区或前方发生厌食症，吞咽不能，体重减轻。在成人有轻度体重下降，乏力，但极端恶病质常提示有垂体损害。垂体性恶病质的特征为体重减轻，厌食，皮肤萎缩，毛发脱落，肌肉软弱，怕冷，心跳缓慢，基础代谢率降低等。本征亦发生于急性垂体病变，如头颅外伤、肿瘤、垂体切除术后。垂体性恶病质反映垂体前叶促甲状腺素、促肾上腺皮质激素及促性腺激素的损失。

(7)糖、蛋白代谢及血液其他成分的改变：下丘脑受损时，血糖往往升高或降低。当下丘脑受急性损伤或刺激时，可产生高血糖，但血清及尿中酮体往往阴性。损伤下丘脑的前方近视交叉处或破坏室旁核时，能引起低血糖及增加胰岛素敏感性。蛋白质代谢障碍表现为血浆蛋白中白蛋白减低，球蛋白增高。血中钠含量一般都处于较低水平。也可以发生真性红细胞增多症，在无感染情况下也可出现中性粒细胞增多。

(8)胃十二指肠溃疡和出血：产生原理有两种意见，一种认为由于交感神经血管收缩纤维的麻痹，发生血管扩张，而导致黏膜出血；另一种认为是迷走神经活动过度的结果，使胃肠道肌肉发生收缩，引起局部缺血与溃疡形成。消化性溃疡常发生于副交感神经过度紧张的人。

(9)情绪改变：主要的精神症状包括兴奋、病理性哭笑、定向力障碍、幻觉及激怒等。

(10)自主神经功能症状：心血管方面的症状常是波动性的，血压大多偏低，或有位置性低血压，但较少有血压增高现象。下丘脑后方及腹内核病变或有刺激现象时，有血压升高、心率加快、呼吸加快，胃肠蠕动和分泌抑制，瞳孔扩大；下丘脑前方或灰结节区刺激性病变，则血压降低，心率减慢、胃肠蠕动及分泌增加、瞳孔缩小。若整个下丘脑有病变，则血压的改变更复杂、不稳，伴有心率、脉搏减慢，有时出现冠状动脉供血不足，呼吸浅而慢，两侧瞳孔大小不对称，偶可引起排尿障碍，常有心脏、胃肠、膀胱区不适感，因结肠功能紊乱，偶有大便秘结，便秘与腹泻交替出现的情况。

(11)其他：视觉障碍或弱视，视野向心性缩小，偶可有皮肤色素改变，毛发增生。如为肿瘤，尚有颅内压增高及其他的邻近结构受压的定位症状。如为感染者则有炎症反应等特征。

2. 发作性症状

以间脑癫痫为主要表现，实际为下丘脑疾病所引起的阵发性自主神经系统功能紊乱综合征。前驱症状有情绪波动，食欲改变(增高或低下)，头痛，打呵欠，恐惧不安和心前区不适。发作时面色潮红或苍白、流涎、流泪、多汗、畏寒、血压骤然升高、瞳孔散大或缩小、眼球突出、体温上升或下降，脉速、呼吸变慢，尿意

感及各种内脏不适感,间或有意识障碍和精神改变等。发作后全身无力、嗜睡或伴有呃逆。每次发作持续数分钟到数小时。有的则突然出现昏迷,甚至心脏停搏而猝死。

【辅助检查】

1. 脑脊液检查

除占位病变有压力增高及炎性病变有白细胞增多外,一般均属正常。

2. X线头颅正侧位摄片

偶有鞍上钙化点、蝶鞍扩大或后床突破坏情况,必要时行血管造影及CT脑扫描。

3. 脑电图

可见14Hz的单向正相棘波或弥漫性异常,阵发性发放的、左右交替的高波幅放电。

【诊断】

诊断较难,必须注意详细询问病史,并结合神经系统检查及辅助检查,细致分析考虑。不要忽略详细的自主神经系统检查,如出汗试验、皮肤划痕试验、皮肤温度测定、眼心反射、直立和卧倒试验及药物肾上腺素试验等,以测定自主神经功能状况。脑电图的特征性改变有助于确诊。

须强调,临床常发现下丘脑病理的改变很严重,而临床症状却不明显,亦有下丘脑病理改变不明显,而临床症状却很严重的。此外,在亚急性或慢性的病变中,自主神经系统具有较强的代偿作用。

【治疗】

1. 病因治疗

肿瘤引起者应根据手术指征进行开颅切除或深部X线治疗。若为炎症,选用适当的抗生素、激素及中药等治疗。若系损伤和血管性病变所致,则应根据具体情况,采用手术、止血或一般支持治疗。非炎症性的慢性退行性下丘脑病变,一般以对症治疗、健脑和锻炼身体为主。

2. 特殊治疗

(1) 下丘脑病变:若以嗜睡现象为主者,则选用中枢兴奋药物口服,如苯丙胺、哌醋甲酯、氯酯醒等。

(2) 尿崩症:采用抗利尿激素替代治疗。垂体后叶制剂常用者有下列三种。①垂体加压素:以鞣酸盐油剂(又名尿崩停注射剂)的作用时间为最长,每次肌肉注射0.5~1ml。②垂体后叶粉剂(尿崩停鼻烟剂):可由鼻道给药,成人每次30~40mg,作用时间6~8h。③氢氯噻嗪:主要用于对尿崩停类药物有抗药、过敏或不能耐受注射者。

(3) 垂体前叶功能减退:补偿周围内分泌腺(肾上腺、甲状腺、性腺)分泌不足,用合并激素疗法。例如甲状腺制剂合并可的松适量口服,丙酸睾酮25mg每周1~3次肌肉注射,高蛋白饮食。若有电解质紊乱可考虑合用去氧皮质酮或甘草。

(4) 间脑性癫痫发作:采用苯妥英钠、地西洋等口服治疗。

(5) 精神症状:症状明显的病人可用氯丙嗪口服。但如有垂体功能低下的病例须注意出现危象。

(6) 颅内压增高:脱水药,如氨苯蝶啶50mg,每日3次,口服,氢氯噻嗪25mg,每日3次口服;20%甘露醇250ml,静脉滴注等。

3. 对症治疗

血压偶有升高,心率快,可给予适量降压药,必要时口服适量普萘洛尔。发热者可用中枢退热药物(阿司匹林、氯丙嗪)、苯巴比妥、地西洋、甲丙氨酯等,或物理降温。合并胃及十二指肠出血,可应用适量止血药,如止血敏及氨甲苯酸等。神经症状明显者,应采取综合治疗方法,首先要增强体质锻炼,如广播操、太极拳等,建立正常的生活制度,配合适当的休息,可适量服用珍合灵、脑复康或健脑合剂等。对失眠者晚间用适量催眠剂,白天也可适当用镇静药。头痛严重者可给予镇痛药。

(邱伟庆)

第二节 雷诺综合征

【流行病学】

雷诺综合征是指肢端动脉阵发性痉挛。雷诺综合征多见于女性,男、女发病比例约为 1:10。发病年龄多在 20~30 岁,很少超过 40 岁。多见于北方寒冷的地区,好发于寒冷季节。

【病因】

病因不清。可能由于血管交感神经张力增高或组胺缺乏引起舒张血管张力下降导致肢端血管痉挛;由于病情常在月经期加重,在妊娠期减轻,有人认为本症可能与性腺功能有关。此外,许多疾病均可导致,如硬皮病、皮炎、红斑狼疮、类风湿、脉管炎等。寒冷刺激、情绪激动或精神紧张是主要的激发因素。其他诱因如感染、疲劳等。

【病理变化】

本病早期在指(趾)的动脉壁中一般并无病理发现。后期可见动脉内膜增生、中层纤维化、肢端末梢动脉分支管腔直径缩小等改变,有的管腔由于血栓形成及机化过程而逐渐闭塞,出现内皮营养改变、毛细血管过度扭曲、动脉痉挛性狭窄和静脉扩张充血等。血管造影示肢端血管显影差,指(趾)血管腔直径缩小。

【临床表现】

常于寒冷刺激或情绪激动等因素影响下发病,一般见于手指,也可见于足趾,偶可累及耳和鼻。症状发作呈对称性。

1. 苍白期(缺血期)

由于小动脉强烈痉挛,手指皮色突然变为苍白,伴有局部发凉、出冷汗、麻木、针刺感和感觉减退。发作常从指尖开始,以后扩展至整个手指,甚至掌部。检查可有感觉障碍,每次发作时间和频度不等,持续数分钟至数小时。

2. 青紫期(缺氧期)

由于组织缺血、缺氧后代谢产物致小静脉、毛细血管扩张,动脉痉挛有所缓解,手指皮色发紫,界限明确,受压时消失,且伴疼痛。延续数小时至数日,然后消退,或转入充血期。

3. 潮红期(充血期)

动脉充血,皮肤温度上升,色泽先转潮红,以后恢复正常。部分病例晚期指尖可有溃疡或坏疽,肌肉及骨质轻度萎缩。

【辅助检查】

1. 血液检查

应常规检查抗核抗体,类风湿因子,免疫球蛋白电泳,补体,抗天然 DNA 抗体,冷凝球蛋白等。

2. 上肢神经传导速度以发现可能存在的腕管综合征。

3. 手部 X 线平片

有助于发现类风湿关节炎和手指钙化症。

4. 手指动脉造影

必要时行上肢动脉造影,了解手指动脉情况。是一种损伤性的检查方法,而且比较复杂,因此,不宜作为常规检查。

【诊断】

根据起病年龄、性别、诱因,肢体远端相继出现苍白、青紫及潮红的皮肤改变,不难诊断本病。

【鉴别诊断】

①血栓闭塞性动脉炎:病程较长,不对称地发生于下肢,几乎均为男性患病,扪及足背动脉搏动微弱或消失可资鉴别。②硬皮病:雷诺现象可为其晚期并发症,此时硬皮病的皮肤和皮下组织改变已非常明显,常见于上臂、面部、胸部及颈部皮肤;雷诺病先有皮肤色泽改变,数年之后,皮肤才产生硬皮样变化。③遗传性冷指症:暴露于寒冷后,手指出现苍白、发绀及麻木,病情很少进展,症状可改善或完全消失。④冻疮:表现红肿或青紫,局限于外露部,有灼热感或痛痒感,寒冷季节过后渐痊愈。

【治疗】

1. 预防发作

应注意保暖,防止肢体受凉,戒烟,避免情绪激动。

2. 原发病治疗

雷诺综合征治疗的最重要方面是针对原发病治疗。

3. 药物疗法

(1)血管痉挛期治疗:①扩血管药物。如妥拉苏林 25~50mg,每日 4~6 次,饭后服用,肌肉注射、静脉或动脉内注射,剂量每次 25~50mg,每日 2~4 次;烟酸每次 100~200mg,每日 3 次,口服,或静脉滴注;罂粟碱 30~60mg,每日 3 次,口服,或 60~90mg 静脉滴注,每日 1 次,7~10 次为 1 个疗程。②钙拮抗药。维拉帕米每次 40~90mg,每日 3 次,口服,连用 2 周;尼莫地平每次 40mg,每日 3 次,口服,连用 2 周;硝苯地平每次 20mg,每日 3 次,口服。③儿茶酚胺耗竭剂。利血平 0.25mg,每日 3 次,口服,并合用利福平 0.1g,每日 3 次,口服;胍乙啶口服每次 5~10mg,每日 3 次。④局部用药:涂擦硝酸甘油软膏,每日 4~6 次,能明显减少雷诺综合征的发作次数,麻木和疼痛显著减轻。

(2)充血期治疗:主要是调整自主神经及中药治疗,常用 B 族维生素、小剂量甲状腺素、复方丹参注射液及毛冬青等中药制剂。

4. 物理治疗

有条件时可做理疗,冷、热水交替治疗,光疗,直流电按摩等。

5. 手术外科疗法

可采用交感神经切除术,适用于保守治疗无效、病情严重的病人。应用长效普鲁卡因阻滞有一定效果,尤其是对下肢雷诺综合征效果明显。

【预后】

预后不良,症状常反复发作,手术能改善者仅占 40%~60%,缓解时间不长,往往术后 2 年症状复发;对伴有结缔组织病的患者疗效不佳。

(陈 晶)

第三节 进行性脂肪营养不良

进行性脂肪营养不良是一罕见的脂肪组织代谢障碍性疾病。主要临床表现为进行性的皮下脂肪组织消失或消瘦,起病于脸部,继之影响颈、肩、臂及躯干。常对称分布,进展缓慢。多数于 5~10 岁前后起病,女性较为常见。

一、病因

病因尚不明。无家族因素。大多数认为自主神经之节后交感神经障碍,或可能与自主神经中枢下丘脑的病变有关,因下丘脑对促性腺激素、促甲状腺激素及其他内分泌腺均有调节作用,并与节后交感神经纤维及皮下脂肪细胞在解剖联系上极为密切。起病前可有急性发热病史,内分泌缺陷,如甲状腺功能亢进症、垂体功能不足、间脑炎。而损伤、精神因素、月经初期及妊娠可为诱因。

二、临床表现

起病及进展均缓慢,常开始于儿童期。首先发现面部脂肪组织消失或消瘦,面部表现为两侧颊部及颞颥部凹入,眼眶深陷,皮肤松弛,失去正常弹性,以后发展到颈、肩、臂、胸或腹部,常呈对称性。有些病例脂肪组织的进行性消失仅局限于面部,或半侧面部、半侧躯体。有时可合并局限的脂肪组织增生、肥大。尤其臀部、髋部仍有丰富的脂肪沉着,表现特殊肥胖。但手、足部常不受影响。

可并发其他病变,如自主神经系统功能的异常,表现为血管性头痛、神经过敏、出汗异常、皮温异常、心动过速、腹痛、呕吐、精神及性格改变等。本病也可并发有其他障碍,如糖尿病、高脂血症、肝脾肿大、肾脏病变等。个别病例合并内分泌功能障碍,如生殖器发育不全、甲状腺功能异常、女性月经异常及多尿症。基础代谢除少数病例外,都正常。多数病例在1~2年内病情进展较快,经2~6年后进展自行停止,保持原状不变,少数达10年而后静止。肌肉、骨质、毛发、乳腺及汗腺均正常。无肌力障碍,多数体力不受影响。

活组织检查显示皮下脂肪组织消失。也有部分患者血脂低于正常。

三、诊断

依据脂肪组织消失而肌肉、纤维、皮、骨质正常,即可诊断。

四、鉴别诊断

1. 面偏侧萎缩症

表现为一侧面部进行性萎缩,皮肤、皮下组织及骨质全部受累。

2. 局限型肌营养不良(面-肩-肱型)

面肌消瘦伴肌力软弱,而皮下脂肪仍有保留。

五、治疗

目前尚无特殊治疗。若用纯胰岛素针剂直接注入萎缩区,有些患者常逐渐引起局部脂肪组织增长,恢复正常形态。另外,甲状腺、卵巢及垂体激素、紫外线、甲状腺切除术等均曾尝试治疗,已发现无大价值。有些患者在适当注意休息和营养,并做按摩和体疗后可重新获得失去的脂肪。一般强壮剂、各种维生素均可试用。

如病变比较局限或由于职业上的需要,可以进行局部脂肪埋植或注射填充剂等整形手术。

(李明振)

第四节 红斑性肢痛症

【流行病学】

红斑性肢痛症是一种少见的病因不明的阵发性血管扩张性周围自主神经疾病。由 Mitchell(1878)首先报道。本病多见于 20~40 岁青中年,男性多于女性。

【病因】

本病病因未明。可能与寒冷导致肢端毛细血管舒缩功能障碍有关。由于肢端小动脉扩张,血液流量显著增加,局部充血,血管内张力增高,压迫或刺激动脉及邻近神经末梢而产生剧烈疼痛。常因气温骤降受寒或长途行军等诱发。

【临床表现】

1. 多见于中青年男女。症状以肢端,尤以双足最常见,表现足前部、足趾的红、肿、热、痛,疼痛为阵发性,非常剧烈,呈烧灼痛、针刺感,多在夜间发作或加重,通常持续数小时。

2. 在温度较高的环境、长时间站立、行走或双足下垂均可引起或加剧疼痛,患者不愿穿袜或戴手套,因可导致疼痛加剧。喜欢将足置于被外,在冰冷地面行走、用冷水浸足、将患肢抬高或休息均可缓解疼痛。

3. 检查可发现患肢皮肤发红、皮温增高、血管扩张、轻度肿胀、多汗,轻压可使红色暂时消退,患肢足背动脉搏动正常。无运动、感觉及反射障碍。少数患者晚期可出现营养障碍,表现肢端皮肤与指甲变厚或溃破,甚至坏疽。

【诊断】

诊断主要根据患者在一定诱因下,出现阵发性红、肿、热、痛症状,在受热时疼痛加重,局部冷敷可使疼痛减轻等表现,注意排除局部感染性炎症。

【鉴别诊断】

肢端红、痛亦可伴发于骨髓增生性疾病,特别是真性红细胞增多症、血小板增多症或血管闭塞性脉管炎等;某些痛性多发性神经病如糖尿病性周围神经病也可有肢端红、痛表现,应注意鉴别。另外,使用麦角类多巴胺激动药治疗帕金森病也会出现此症状,需鉴别。

【治疗】

1. 预防

寒冷季节,注意肢端保温,鞋袜保持干燥;长时间乘车、站立、哨卫、步行时,宜及时更换姿势,定期下车活动,可预防或减少发作,或减轻症状。

2. 急性期

应卧床休息,抬高患肢,避免过热或抚摸等不良刺激;局部冷敷或将肢体置于冷水中以减轻疼痛。急性期后应避免任何引起血管扩张的局部刺激。

3. 药物治疗

① β 受体阻滞药:每次普萘洛尔 20~40mg,每日 3 次,口服,可使大部分患者疼痛减轻,部分停止发作;但有低血压者禁用。②阿司匹林 0.3g,每日 1~2 次口服,可使症状减轻。③5-羟色胺拮抗药如二甲麦角新碱 2mg,每日 3 次。其他药物如口服利血平、氯丙嗪、利福平等可改善症状。骶管内神经阻滞及腰交感神经阻滞有较好疗效。

【预后】

本病常有缓解、复发,可呈慢性病程。大多预后良好,可自然康复。

(王利柱)

第五节 自主性多汗症

【流行病学】

自主性多汗症是指不可控制地、过多地出汗。多汗症在年轻人中的发生率为 0.6%~1%,主要好发于手掌、足跖、腋部、头面部或面颊部。

【病因】

1. 全身性多汗

可为异常的生理性反应,也可见于多种内科疾病如甲状腺功能亢进、糖尿病、高血压、更年期、肥胖症、风湿病、结核、慢性金属中毒等。服用荷尔蒙、感冒药降热、休克以及脑部病变导致体温调节中枢受刺激都会大量出汗。

2. 局部多汗

可由于交感神经损伤或异常反应,乙酰胆碱分泌增多,导致小汗腺分泌过多的汗液。多半是精神抑郁或感动时发生。偏身出汗的情况常见于脑卒中、脑外伤、肿瘤、脑炎等患者。

【临床表现】

全身性多汗者皮肤表面常是湿润的,而且有阵发性出汗。局部多汗常见于手掌、足跖、腋下,其次为鼻尖、前额、阴部等,多在青少年时发病,患者常伴有末梢血液循环功能障碍,如手足皮肤湿冷、青紫或苍白、易生冻疮等。足部多汗由于汗液蒸发不畅,致足底表皮浸渍发白,常伴足臭。腋窝部及阴部多汗时,由于该部皮肤薄嫩,经常潮湿摩擦,易发生擦烂红斑,伴发毛囊炎、疖等。

【诊断】

根据临床病史、症状及客观检查,诊断不难。

【治疗】

1. 保持精神愉快,情绪安定,避免紧张,忌食辛辣肥腻食物。

2. 积极治疗原发病,如甲状腺功能亢进、风湿病、糖尿病、结核、慢性炎症及交感神经系统疾病。

3. 口服抗胆碱能药、抗抑郁症药或镇静药等。如口服阿托品、东莨菪碱、山莨菪碱、樟柳碱,现有用地尔硫革和可乐定等,也可口服多虑平等治疗。其副作用如口干、嗜睡、恶心、眩晕、视物模糊、思维迟钝等使患者不能忍受,而且效果也不太好。

4. 局部用药。最常用的外用药为 10%~30%氯化铝无水乙醇溶液,5%~10%甲醛溶液,2%~10%戊二醛溶液,0.5%醋酸铅溶液,4%~5%鞣酸溶液等。以上药物治疗效果不明显,有的有刺激性,有的易使皮肤、衣服着色。用药前应先将腋部擦干,每晚睡前外搽,连续 7d。掌跖多汗症的患者还可用 5%明矾溶液或复方硫酸铜溶液浸泡;对足跖多汗者应勤换袜子,穿透气及吸水性好的鞋。近年来采用 A 型肉毒杆菌毒素局部注射,取得较好疗效。

5. 物理治疗。用氯化铝等行电离子导入疗法,每周 2~3 次,非常费时,效果也不太满意。

6. 外科手术治疗。最常行腋窝部软组织切除术,术后易留下瘢痕,影响上肢伸展活动,且术后易复发。腋窝皮下脂肪抽吸术,将脂肪抽吸的同时把大汗腺也抽吸掉,但效果也不确切。交感神经切

断术,将胸2~4交感神经切断,可以立即止汗,但手术要经过胸部,有一定危险。

【预后】

该病如属于继发性多汗症,随原发病的治疗多可治愈。如属于先天性多汗症,多数较顽固,不易治愈,但是对身体健康影响不大。

(苑 斌)

第六节 血管迷走性晕厥

晕厥是指突然发作的短暂的意识丧失,同时伴有肌张力的降低或消失,持续几秒至几分钟自行恢复,其实质是脑血流量的暂时减少。晕厥可由心血管疾病、神经系统疾病及代谢性疾病等引起,但临床根据病史、体格检查、辅助检查还有许多患者不能找到原因。血管迷走性晕厥(VS)是多发于青少年时期不明原因晕厥中最常见的病因,据统计,有40%以上的晕厥属于此类。

血管迷走性晕厥是指各种刺激通过迷走神经介导反射,导致内脏和肌肉小血管扩张及心动过缓,表现为动脉低血压伴有短暂的意识丧失,能自行恢复,而无神经定位体征的一种综合征。

一、发病机制

虽然Lewis提出血管迷走性晕厥这一诊断已近70年,但至今人们对其病因及发病机制尚未完全阐明。目前多数学者认为,其基本病理生理机制是由于自主神经系统的代偿性反射受到抑制,而不能对长时间的直立体位保持心血管的代偿反应。正常人直立时,由于重力的作用,血液聚集在肢体较低的部位,头部和胸部的血液减少,静脉回流减少,使心室充盈及位于心室内的压力感受器失去负荷,向脑干中枢传入冲动减少,反射性地引起交感神经兴奋性增加和副交感神经活动减弱。通常表现为心率加快,轻微减低收缩压和增加舒张压。而血管迷走性晕厥的患者对长时间的直立体位不能维持代偿性的心血管反应。有研究报道,血管迷走性晕厥患者循环血液中儿茶酚胺水平和心脏肾上腺素能神经的张力持续增加,导致心室相对排空的高收缩状态,进而过度刺激左心室下后壁的机械感受器(无髓鞘的C神经纤维),使向脑干发出的迷走冲动突然增加,诱发与正常人相反的反射性心动过缓和外周血管扩张,导致严重的低血压和心动过缓,引起脑灌注不足、脑低氧和晕厥。

另外,人们研究还发现,神经内分泌调节也参与了血管迷走性晕厥的发病机制,包括肾素-血管紧张素-醛固酮系统、儿茶酚胺、5-羟色胺、内啡肽以及一氧化氮等,但其确切机制还不清楚。

二、临床表现

血管迷走性晕厥多见于学龄期儿童,女孩多于男孩,通常表现为立位或坐位起立时突然发生晕厥,起病前可有短暂的头晕、注意力不集中、面色苍白、视、听觉下降,恶心、呕吐、大汗、站立不稳等先兆症状,严重者可有10~20秒的先兆。如能警觉此先兆而及时躺下,可缓解或消失。初时心跳常加快,血压尚可维持,以后心跳减慢,血压渐下降,收缩压较舒张压下降明显,故脉压差缩小,当收缩压下降至10.7kPa(80mmHg)时,可出现意识丧失数秒或数分钟,少数患者可伴有尿失禁,醒后可有乏力、头昏等不适,严重者醒后可有遗忘、精神恍惚、头痛等症状,持续1~2天症状消失。发作时查体可见血压下降、心跳缓慢、瞳

孔扩大等体征。发作间期常无阳性体征。有研究发现,血管迷走性晕厥可诱发张力性阵挛样运动(惊厥样晕厥),可被误诊为癫痫。高温、通风不良、劳累及各种慢性疾病可诱发本病。

三、辅助检查

长期以来,明确神经介导的血管迷走性晕厥的诊断一直是间接、费时而且昂贵的,并且常常没有明确的结果。

直立倾斜试验(HUIT)是近年来发展起来的一种新型检查方法,对血管迷走性晕厥的诊断起到决定性的作用。其阳性反应为试验中患者由卧位改为倾斜位后发生晕厥并伴血压明显下降或心率下降。

直立倾斜试验对血管迷走性晕厥的诊断机制尚未完全明确。正常人在直立倾斜位时,由于回心血量减少,心室充盈不足,有效搏出量减少,动脉窦和主动脉弓压力感受器传入血管运动中枢的抑制性冲动减弱,交感神经张力增高,引起心率加快,使血压维持在正常水平。血管迷走性晕厥的患者,此种自主神经代偿性反射受到抑制,不能维持正常的心率和血压,加上直立倾斜位时心室容量减少,交感神经张力增加,特别是在伴有异丙肾上腺素的正性肌力作用时,使充盈不足的心室收缩明显增强,此时,刺激左心室后壁的感受器,激活迷走神经传入纤维,冲动传入中枢,引起缩血管中枢抑制,而舒血管中枢兴奋,导致心动过缓和(或)血压降低,使脑血流量减少,引起晕厥。有人认为抑制性反射引起的心动过缓是由于迷走神经介导的,而阻力血管扩张和容量血管收缩引起的低血压是交感神经受到抑制的结果。此外,Fish认为HUIT诱发晕厥的机制是激活Bezold-Jarisch反射所致。

直立倾斜试验的方法学尚无一致标准,归纳起来有以下3种常用方法:

1.基础倾斜试验

试验前3日停用一切影响自主神经功能的药物,试验前12小时禁食。患者仰卧5分钟,记录动脉血压、心率及Ⅱ导心电图,然后站立于倾斜板床(倾斜角度 60°)上,直至出现阳性反应或完成45分钟全程。在试验过程中,从试验开始即刻及每5分钟测量血压、心率及Ⅱ导联心电图1次,若患者有不适症状,可随时监测。对于阳性反应患者立即终止试验,并置患者于仰卧位,直至阳性反应消失,并准备好急救药物。

2.多阶段异丙肾上腺素倾斜试验

实验前的准备及监测指标与基础倾斜试验相同。实验分3个阶段进行,每阶段先平卧5分钟,进行药物注射(异丙肾上腺素),待药物作用稳定后,再倾斜到 60° ,持续10分钟或直至出现阳性反应。上一阶段若为阴性,则依次递增异丙肾上腺素的浓度,其顺序为 $0.02\sim 0.04\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ 、 $0.05\sim 0.06\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ 及 $0.07\sim 0.10\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ 。

3.单阶段异丙肾上腺素倾斜试验

实验方法与多阶段异丙肾上腺素倾斜试验相同,但仅从第三阶段开始。

直立倾斜试验阳性结果的判断标准如下:

患者在倾斜过程中出现晕厥或晕厥先兆(头晕并经常伴有以下一种或一种以上症状:视、听觉下降,恶心、呕吐、大汗、站立不稳等)的同时伴有以下情况之一者:①舒张压 $<6.7\text{kPa}(50\text{mmHg})$ 和(或)收缩压 $<10.7\text{kPa}(80\text{mmHg})$ 或平均压下降25%以上;②窦性心动过缓(4~6岁:心率 <75 次/min;6~8岁:心率 <65 次/min;8岁以上:心率 <60 次/min)或窦性停搏 >3 秒以上;③一过性Ⅱ度或Ⅲ度以上房室传导阻滞。

4.交界性心律

(包括逸搏心率及加速性自主心率)。

四、诊断及鉴别诊断

对于反复晕厥发作的患者,经过详细的询问病史,了解发作时的症状与体征,再通过必要的辅助检查如心电图、脑电图、生化检查和直立倾斜试验等手段不难诊断,但要与以下疾病进行鉴别:

1. 心源性晕厥

该病是由心脏疾患引起的心排血量突然降低或排血暂停,导致脑缺血所引起。多见于严重的主动脉瓣或肺动脉瓣狭窄、心房黏液瘤、急性心肌梗死、严重的心律失常、Q-T 间期延长综合征等疾患。通过仔细询问病史、体格检查、心电图改变等易于鉴别。

2. 过度换气综合征

过度焦虑和癔症发作可引起过度换气,导致二氧化碳减少及肾上腺素释放、呼吸性碱中毒,脑血管阻力增加,脑血流量减少。发作之初,有胸前区压迫感、气闷、头晕、四肢麻木、发冷、手足抽搐、神志模糊等。症状可持续 10~15min,发作与体位无关,血压稍降,心率增快,不伴有面色苍白,亦不因躺下而缓解。当患者安静后发作即终止,并可因过度换气而诱发。

3. 低血糖症晕厥

本病常有饥饿史或使用降糖药的病史,主要表现为乏力、出汗、饥饿感,进而出现晕厥和神志不清,晕厥发作缓慢,发作时血压和心率多无改变,可无意识障碍,化验血糖降低,静注葡萄糖迅速缓解症状。

4. 癫痫

对于表现为惊厥样晕厥发作的血管迷走性晕厥患者要注意与癫痫鉴别,通过做脑电图、直立倾斜试验的检查不难鉴别。

5. 直立调节障碍

该病患者表现为由卧位直立瞬间或直立时间稍长可有出现头晕、眼花、胸闷不适等症状,严重者可有恶心、呕吐,甚至晕倒,不需治疗能迅速清醒,恢复正常。可通过直立试验、直立倾斜试验等加以鉴别。

6. 癔症性晕厥

该病发作前有明显的精神因素,且在人群之前。发作时神志清楚,有屏气或过度换气,四肢挣扎乱动,双目紧闭,面色潮红。脉搏、血压均正常,无病理性神经体征,发作持续数分钟至数小时不等,发作后情绪不稳,有晕倒,亦缓慢进行,不会受伤,常有类似发作史,易于血管迷走性晕厥鉴别。

五、治疗

血管迷走性晕厥的治疗有多种方法,要因人而异。

1. 一般治疗

医务人员要耐心细致地告诉患者和家属要正确认识本病的性质,并要求患者避免可能诱发血管迷走性晕厥的因素(如过热的环境和脱水等),告诉患者在有发作先兆时要立即坐下或躺倒,对于只有一次或少数几次发病的患者可进行观察治疗。

2. 药物治疗

对于反复发作且发作前无任何先兆症状和症状严重的患者可选用下列药物治疗:① β -受体阻滞剂如美托洛尔已用于预防并认为有效,因为其负性变力作用可阻缓突然的机械受体的激活,剂量 $1\sim 4\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,分 2 次口服;②丙吡胺因其具有负性变力作用和抗迷走作用而常常有效,剂量一般 $3\sim 6\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,

分4次口服;③东莨菪碱氢溴酸东莨菪碱剂量为 $0.006\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{次})$ 口服。

3.对于心脏抑制型、混合型表现的患者

可考虑心脏起搏治疗。

(刘殿勋)

第七节 面偏侧萎缩症

【流行病学】

该病是一种进行性的单侧面部组织的萎缩性疾病,又称为 Parry-Romberg 综合征。起病多在儿童、少年期,一般在 $10\sim 20$ 岁起病,但无绝对年限,女性多于男性。

【病因】

发病原因不明,可能与全身感染、损伤、结缔组织疾病、遗传变性疾病、三叉神经炎有关。

【病理】

面部的皮下脂肪和结缔组织最先受累,然后涉及皮肤、皮下组织、毛发和汗腺,严重者侵犯软骨和骨骼。受损部位的肌肉因所含脂肪、结缔组织减少而缩小,但肌纤维不受累,同侧颈交感神经可有小圆细胞浸润,部分病例伴有大脑半球萎缩,个别病例伴发偏身萎缩症。

【临床表现】

隐袭起病,呈进行性缓慢发展。萎缩起于眶上部、颧部多见,逐渐发展到面部其他部位。萎缩涉及皮肤、皮下组织,甚至波及头盖部、颈肩部或对侧面部。皮肤皱缩,毛发脱落,称为“刀痕”。部分患者可有面部麻木、疼痛、面肌痉挛、偏头痛、青光眼等。

【诊断】

本症形态特殊,当出现典型的单侧面部萎缩,特别是皮下脂肪萎缩,偶尔波及头部、颈肩及肢体等,而肌力不受影响时,诊断不难。

【治疗】

治疗上无特殊,目前以对症治疗为主。还可采取针灸、理疗、推拿等,用氢溴酸樟柳碱 5ml 和生理盐水 10ml 混合面部局部注射,有一定疗效。

【预后】

本病发展速度不定,大多数呈持续缓慢进展,在进行数年至数十年后趋向平稳,部分严重者影响美容不会影响寿命。

(孟丽红)

第八节 神经源性直立性低血压

【流行病学】

神经源性直立性低血压又称特发性直立性低血压,也称 Shy-Drager 综合征(SDS)。SDS 是一种少见的特发性多系统变性病,自主神经功能异常是其最具特征性的临床特点,还可有小脑性共济失调、帕金森

综合征、锥体束征和肌肉萎缩等。本病多在中年(37~75岁,平均55岁)后发病,男性为多,约占65%。起病隐潜,可从数月至数年,长者可达10年以上。

【病因】

病因尚不清楚。可能是原发于中枢神经系统或周围自主神经系统的变性疾病,导致中枢或周围自主神经系统功能失调。

【病理变化】

病变可对称性地侵及壳核、苍白球、黑质、蓝斑核、小脑皮质、迷走神经背核、脊髓前角及中间外侧柱、交感神经节,以脊髓中间外侧柱及脑干色素核最明显。前者与直立性低血压有关。而其他损害导致自主神经、锥体外系、小脑系及锥体系、橄榄等损害,故亦称为多系统变性。有人把SDS、橄榄桥小脑变性(OPCA)及纹状体黑质变性(SND)均归于一组原因不明的变性疾病——多系统萎缩,而主要症状有所不同;

【临床表现】

早期只有轻微的自主神经功能不全的症状,以后缓慢进展可出现以下症状。

1. 直立性低血压

当站立或行走过久时,可出现头晕、视物模糊、一过性黑矇,甚至晕厥。亦可发生猝倒。发作突然,无心率变化,历时几秒或1~2min恢复。病人卧位时血压正常,也有高于正常者,直立时血压显著下降(收缩压下降超过50mmHg)。严重者,每当变换为直立性体位,血压即迅速下降并发生晕厥。发生直立性低血压的原因是由于自主神经中枢病变,阻断了压力感受器的反射弧所致,也有周围性自主神经功能的失调。

2. 自主神经症状

最常见为阳萎,局部或全身发汗异常;括约肌障碍如尿频、尿急、尿潴留或失禁等,便秘或顽固腹泻。体温波动及Homner征,晚期可有呼吸障碍至呼吸骤停。

3. 躯体神经症状

可有言语不清、眼球震颤,肢体共济失调等小脑体征;肢体强硬、活动少、面具脸、慌张步态,静止震颤等帕金森样症状;腱反射亢进、病理反射出现等锥体束征,其他还有脑神经麻痹、肌萎缩、痴呆、虹膜萎缩、声音嘶哑等神经损害体征。

4. 体检

卧位至立位血压通常下降6.6kPa(50mmHg)以上。眼心反射、颈动脉窦反射及冷压试验均可无反应。发汗试验,无或少许。皮肤划痕试验减弱或消失,Valsalva动作试验在正常人出现血压升高,心率变慢,但SDS患者无反应。

【辅助检查】

1. 脑脊液检查

正常。

2. 膀胱测压

无张力型。

3. 神经电生理

肌电图可见散在纤颤及束颤电位,下肢神经传导速度减低。

4. 影像学检查

头颅CT常见小脑半球或蚓部及中脑、脑桥萎缩,相邻第四脑室扩大,有些皮质萎缩及侧脑室增大。

【诊断】

1. 成年隐匿起病,进行性发展。

2.起身站立或久站后反复发生晕厥;测量卧位及直立位血压,每分钟1次,连续测定5~10min,如果直立位收缩压下降达40mmHg以上,并出现临床症状者,无其他引起血压降低的原因,并伴有阳痿、无汗及膀胱直肠功能障碍等。

3.病程中发生小脑及锥体外系类震颤麻痹及橄榄脑桥小脑萎缩的症状和体征。

4.除外其他可引起类似症状的疾病。

【鉴别诊断】

1.晕厥、颈静脉窦综合征

2.神经系统疾病

如多发性神经病、帕金森病等。

3.内分泌代谢疾病

如肾上腺皮质功能减退、糖尿病等。

4.低血容量贫血

5.药物

如安眠镇静药(氯丙嗪)、强利尿药(呋塞米)和降压药(呱乙啶)等。

【治疗】

治疗目的是缓解症状和提高生活质量,以综合治疗为主。

1.一般处理

包括卧床时可将头位稍高于下肢 $15^{\circ}\sim 20^{\circ}$,能促进肾上腺素的释放及刺激自主神经系统;从床上坐起或下地时动作要缓慢,坐起之前先活动双腿几秒钟;穿有弹性的紧身裤和弹力长袜以减少病人直立时静脉回流的淤积。

2.药物治疗

(1)作用于外周交感神经系统:如交感神经兴奋药麻黄素、新福林、利他林、恢压敏、苯丙胺等,效果不理想,且会引起卧位高血压。目前常用盐酸米多君,成人剂量为2.5mg,早晚2次口服,可根据情况增至每日3次;也有的病人仅需1.25mg(半片),每日2次,因其可增加外周动、静脉阻力而治疗本病有效。

(2)增加血容量的药物:9- α -氟氢可的松可产生水钠潴留以增加血容量。每日0.1~1mg,以0.1mg小剂量开始,每日1次,渐增至每日2次,直至不出现直立性低血压或体重明显增加时减量维持。要注意有促发高血压的可能。

3.食物疗法

多食多种维生素,食盐疗法是普通饮食另加食盐2~4g,每日3次,平均可提高直立血压10~20mmHg。加强身体锻炼,如仰卧运动、太极拳等。

(孟丽红)

第九节 反射性神经障碍

【流行病学】

反射性神经障碍症又名躯体性神经病。系由于富于交感神经的周围神经受轻微的损伤后反射性地引起该受累神经支配区及其支配区以外部位的严重神经功能障碍的一种疾病。

【病因及病理机制】

肢端轻微外伤可致此病;此外,精神因素、过度紧张在疾病的发生上亦有一定作用。

本病主要由于肢端轻微外伤,如刺伤、砸伤、割伤、震伤、针刺或穴位药物注射等,损及富于交感神经纤维的正中神经、桡神经、胫神经等周围神经,在伤处形成恒久的刺激灶,刺激了本体觉和深部痛觉纤维,并发出病理冲动,不断地传至脊髓,在脊髓相应的及邻近的节段形成病理性优势灶。当病理性优势灶波及脊髓前角,以抑制性为主时表现为反射性麻痹,以兴奋性为主时表现为反射性痉挛;病理性优势灶波及侧角自主神经中枢时,可有自主神经功能障碍。此种病理优势灶仅限于一侧脊髓时表现为同侧症状,若同时波及对侧脊髓节段时(泛化现象),则可表现为双侧症状,但常表现为原发一侧较重。

【临床表现】

本症临床表现特殊,肢端神经损伤轻微而病理反应重,神经受损范围小而神经功能障碍的范围大,远远超出受伤神经支配范围。

1.早期明显的自主神经功能障碍

常在伤后半小时至数小时内出现患肢严重肿胀、肤色发红、发紫或呈大理石纹样改变,有时可有水疱。皮温降低。后期伤部可有色素沉着及皮肤、指甲的营养性变。

2.严重的运动障碍

多表现为反射性瘫痪,亦可表现为反射性挛缩。较早出现伤肢肌肉萎缩,甚至波及整个患肢。肌肉对机械及电的刺激兴奋性增高。腱反射多亢进,亦可降低或消失。

3.伤部及其周围严重触压痛及运动性疼痛

伤时即可有伤部严重疼痛或同时向远端放射。客观检查可有套式感觉障碍(减退或过敏)。伤部及其周围触压痛及运动性疼痛。

【诊断】

根据临床表现特点诊断不难。但尚须与下述疾病相鉴别。自主神经功能障碍明显者应与红斑性肢痛、蜂窝织炎、过敏性皮炎等鉴别;运动障碍明显者应与周围神经损伤、癱症等鉴别;疼痛症状明显者应与灼性神经痛、肩手综合征等鉴别。

【治疗】

1.积极治疗伤肢刺激病灶

局部可行伤部透热疗法、碘离子或钙离子直流电导入、超高频电场治疗,以消除刺激灶。

2.神经阻滞

神经阻滞以降低交感神经的兴奋性和解除相应脊髓节段的优势病灶。上肢病变者可行同侧臂丛及颈交感神经节阻滞,下肢病变者可行骶管硬脊膜外及同侧腰交感神经干阻滞,以及相应脊髓节段的透热、普鲁卡因或钙离子导入等疗法。

3.手术

对顽固不愈病例,可行伤部手术探查、切除瘢痕和神经瘤、病灶侧交感神经节切除等。

4.其他

可采用神经干脉冲电流刺激、针刺及中药等治疗。

【预后】

发病后如若及时治疗,可在较短期内痊愈,预后良好。若未能及时治疗的严重病例,病程可迁延日久顽固不愈,遗有较严重的运动和自主神经障碍。

(孟丽红)