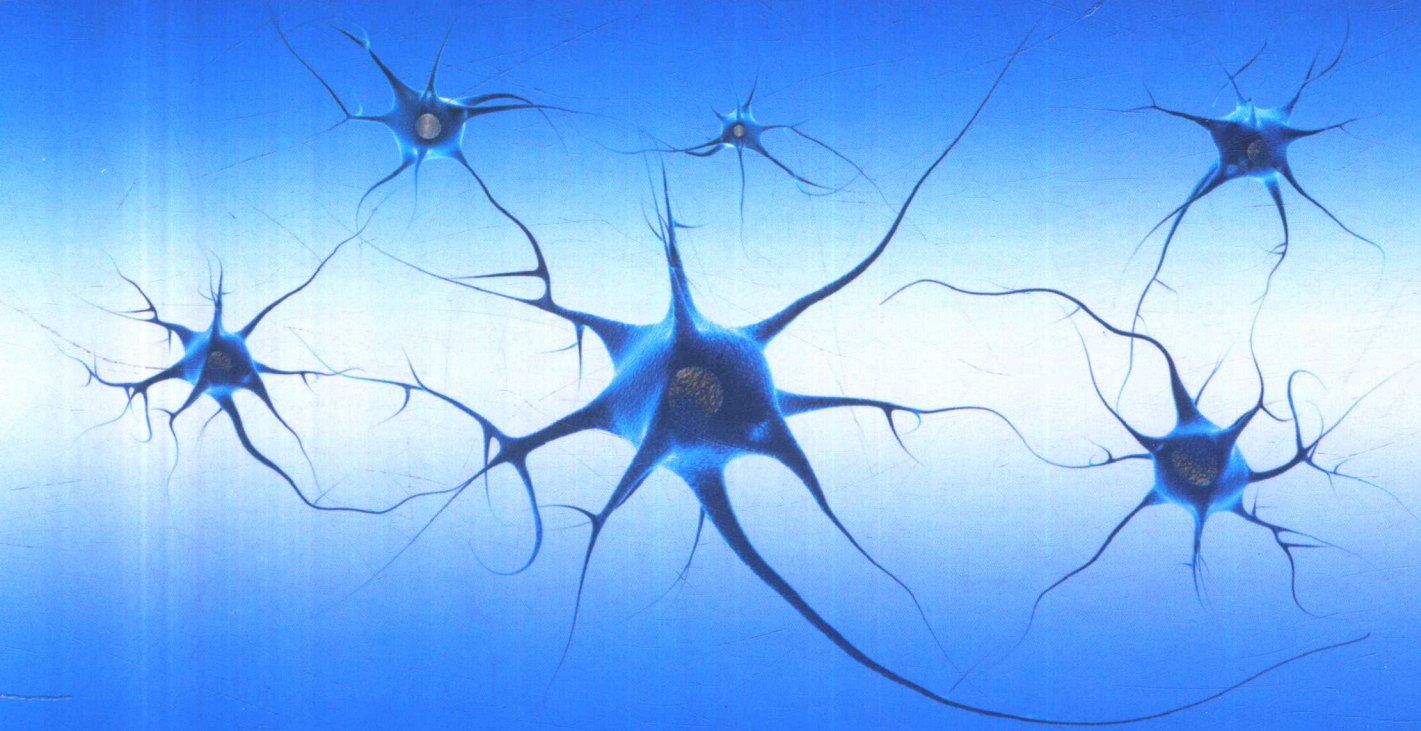


DIAGNOSIS AND THERAPY IN
NEUROLOGIC DISEASE

神经系统疾病诊断与治疗

主 编 丁新生

副主编 陈生弟 谢 鹏 胡学强



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

神经系统疾病 诊断与治疗

主 编 丁新生
副主编 陈生弟 谢 鹏 胡学强

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经系统疾病诊断与治疗/丁新生主编.—北京:人民卫生出版社,2018

ISBN 978-7-117-26265-1

I. ①神… II. ①丁… III. ①神经系统疾病-诊疗
IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2018) 第 058329 号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

神经系统疾病诊断与治疗

主 编:丁新生

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:北京铭成印刷有限公司

经 销:新华书店

开 本:889×1194 1/16 印张:35 插页:6

字 数:1035 千字

版 次:2018 年 4 月第 1 版 2018 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-26265-1/R·26266

定 价:126.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编者

南京医科大学
附属第一医院
神经内科

(按姓氏笔画排序)

丁宏岩 复旦大学附属华山医院神经内科
丁新生 南京医科大学第一附属医院神经内科/南京医科大学附属明基医院神经内科
于生元 中国人民解放军总医院神经内科
王伟 华中科技大学同济医学院附属同济医院神经内科
王勋 哈尔滨医科大学附属第一医院神经内科
王瑛 上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科
王蔚 南京医科大学第一附属医院神经内科
王培东 南京紫金医院院办公室
王朝霞 北京大学第一医院神经内科
王鲁宁 中国人民解放军总医院神经内科
王德杭 南京医科大学第一附属医院影像科
印卫兵 南京医科大学第一附属医院神经内科
冯加纯 吉林大学第一医院神经内科
冯美江 南京医科大学第二附属医院老年医学科
刘鸣 四川大学华西医院神经内科
许利刚 南京脑科医院神经内科
李作汉 南京脑科医院神经内科
李承晏 湖北省人民医院神经内科
李晓波 江苏省苏北人民医院神经内科
李清伟 上海市同济医院精神科
李淑华 北京医院神经内科
李慎茂 首都医科大学宣武医院神经外科
杨任民 安徽中医药大学神经病学研究所附属医院神经内科
吴婷 南京医科大学第一附属医院神经内科
吴士文 中国武警总医院神经内科
吴文源 上海市同济医院精神科
吴洵昝 复旦大学附属华山医院神经内科

沈丽华 南通大学附属医院神经内科
沈定国 西安高新医院神经内科
张成 中山大学附属第一医院神经内科
张通 中国康复研究中心院办公室
张颖 吉林大学第一医院神经内科
张苏明 华中科技大学同济医学院附属同济医院神经内科
张清波 南京医科大学第一附属医院核医学科
张黎明 哈尔滨医科大学附属第二医院神经内科
陈生弟 上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科
陈向军 复旦大学附属华山医院神经内科
陈林生 南京医科大学第一附属医院高压氧科
陈海波 北京医院神经内科
赵钢 空军军医大学(第四军医大学)西京医院神经内科
赵忠新 上海长征医院神经内科
胡学强 中山大学附属第三医院神经内科
姜亚军 江苏省中医院神经内科
洪震 复旦大学附属华山医院神经内科
洪汛宁 南京医科大学第一附属医院影像科
骆守真 江苏省中医院神经内科
唐北沙 中南大学湘雅医院院办
彭华 上海长征医院神经内科
董强 复旦大学附属华山医院神经内科
董海蓉 南京医科大学第一附属医院神经内科
蒋雨平 复旦大学附属华山医院神经内科
傅震 南京医科大学第一附属医院神经外科
谢鹏 重庆医科大学校办公室
潘风华 南京医科大学第二附属医院神经内科

参编人员(按姓氏笔画排序)

王杰 王剑虹 王德任 毛志锋 邓刚 李蕊 李大勇 邱占东 辛婧
张淑 张颖 易曦雁 郑一 赵丹华 钟晓南 常艳宇 程莹莹

学术秘书

王蔚 王杰 沈华超 黄素素



丁新生，南京医科大学教授、博士生导师，南京医科大学第一附属医院（江苏省人民医院）及附属明基医院主任医师，南京医科大学明基神经病学研究所所长及附属明基医院神经内科部部长。

1982年12月毕业于南京医学院医学系本科并任职于第一附属医院神经内科。1983年在中国人民解放军总医院（301医院）进修学习，1985年至1988年攻读南京医科大学神经病学研究生学位，毕业后于1989年至1997年先后在美国哥伦比亚大学和宾夕法尼亚大学医学院学习并完成临床博士后（Clinical Fellow）学习，任 Research Associate。

1998年回国后，先后任江苏省人民医院神经内科主任和大内科主任，南京医科大学神经精神病学教研室主任、神经病学研究室主任和内科系副主任，美国宾夕法尼亚大学医学院兼职副教授，中华医学会神经病学分会常务委员及痴呆与认知障碍学组副组长、神经遗传学组委员和神经肌肉病学组委员，江苏省医学会神经病学分会及江苏省医师协会神经内科医师分会主任委员以及神经变性病学组组长、脑血管病学组副组长，江苏省癫痫协会副理事长。

现任中国医师协会神经内科医师分会常务委员及规培专委会委员、中国老年学学会老年医学委员会认知障碍专家委员会常务委员、中国药理学会抗衰老与老年痴呆专家委员会委员、江苏省神经科学学会副理事长、江苏省医学会理事、美国神经病学学会资深成员。

丁新生教授从研究生时代起就是一位勤奋好学、认真严谨、思维敏捷、勇于探索的好医生，1989年赴美前就在南京医科大学第一附属医院（江苏省人民医院）打下了扎实的临床和科研基础，赴美后先后在哥伦比亚大学和宾夕法尼亚大学医学院和附属医院学习并完成了临床博士后的培训和研究工作，随后又从事神经病学临床研究工作多年，使他的临床及科研水平都得到了更加系统、全面的提高和升华。1998年回国后，在临床、教学和科研第一线刻苦工作、成绩突出，把他在美国所学到的学识和技术，与中国的实际情况相结合，全心全意地为患者服务，为我国神经病学事业的发展做出了贡献。

在国内神经病学各领域著名专家的鼎力支持下，他主持完成了《神经系统疾病诊断与治疗》的编写工作。本书特色鲜明、重点突出，疾病诊断简明扼要，又吸取了中外神经疾病治疗的精髓，是神经系统疾病临床诊疗的优秀的参考和指导用书。相信本书会受到神经内科临床工作者的欢迎和喜爱。



侯熙德

2018年2月

前言

承蒙各位参编专家的厚爱和支持，该书得以顺利完稿，深感欣慰。

回忆起我 1989 年前往美国哥伦比亚大学医学院及附属医院和随后于 1991 年起在宾夕法尼亚大学医学院及附属医院神经系学习和工作期间，除了 *Adams and Victor's Principel of Neurology* 和 *Merritt's Textbook of Neurology* 这两本经典参考书外，*Current Therapy in Neurologic Disease* 是我在临床上最常用的指导治疗的参考书。该书重点突出、实用性强，关于神经系统各个疾病的临床表现和诊断标准的描述简明扼要、概念明晰，关于治疗原则及具体方法描述详尽、全面，既介绍了经典的常规方法，也提及一些新的方法和经验，是临床治疗中不可多得的参考用书，给我的临床工作带来很大帮助。1998 年我回国后就想到，如能借鉴该书的编写原则，结合我国的实际情况和临床经验编写一本具有中国特色的神经系统疾病诊断和治疗用书是我的夙愿。

根据我国神经病学教科书的模式和章节顺序，把国外的神经系统各个疾病的诊断标准及经典治疗方法和我国的治疗特点相结合，把常规方法和最新的治疗经验与进展相结合，给临床医生提供实用、全面、系统、规范的偏重于临床治疗的诊疗参考用书是本书的编写宗旨。

编写本书前我和恩师侯熙德教授及老朋友陈生弟教授、谢鹏教授、胡学强教授等在一起讨论了该书的编写大纲，并邀请了国内在神经病学各个研究领域功底深厚、颇有造诣的著名专家负责相关章节的编写工作，以保证该书的权威性和指导价值。在此，特向各位副主编和各位编委表示衷心感谢。

虽然该书在编写过程中我们力求形式统一、前后一致，并再三修改、补充了最新内容，但疏漏之处在所难免，敬请广大读者批评指正。



丁新生

2018 年 2 月于南京

目 录

第一章 总论	1	第十一节 中医治疗	111
第一节 意识障碍	1	第十二节 脑脊液检查	113
第二节 神经系统疾病伴发的精神症状及其治疗	10	第十三节 脑电图	119
一、概论	10	第十四节 神经-肌电图	124
二、精神心理症状的量表筛查和评估	13	一、针极肌电图	124
三、常见神经系统疾病伴发的精神症状	17	二、神经传导速度测定	130
四、伴精神症状的药物治疗	20	三、重复神经刺激检查	134
第三节 循证医学	36	第十五节 神经影像学	136
第四节 基因治疗	39	一、神经影像学介绍	136
一、概述	39	二、神经系统常见疾病影像诊断	141
二、基因治疗在神经系统疾病中的应用	41	第十六节 神经病理组织学检查	169
第五节 神经干细胞的应用	47	一、脑组织活检	169
第六节 神经介入医学的发展和应用	51	二、肌肉活检	170
一、脑动脉瘤	55	三、周围神经活检	171
二、脑动静脉畸形	57	四、皮肤活检	171
三、颈动脉海绵窦瘘	58	第十七节 脑卒中的个体化医疗	173
四、缺血性脑血管病	59	第十八节 认知功能相关量表在痴呆诊疗中的评估作用	179
第七节 糖皮质激素的应用	61		
第八节 免疫球蛋白和血浆置换的应用	65	第二章 头痛	182
第九节 康复治疗	67	第一节 偏头痛	182
第十节 高压氧治疗	106	第二节 紧张型头痛	188
		第三节 丛集性头痛	190
		第四节 药物过量性头痛	191
		第五节 三叉神经痛和舌咽神经痛	192
		第六节 低颅压性头痛	194

第三章 脑血管疾病 196

第一节 概述	196
第二节 短暂性脑缺血发作	200
第三节 脑梗死	204
第四节 脑出血	212
第五节 蛛网膜下腔出血	216
第六节 动脉瘤及其他血管畸形颅内 出血的处理	220
第七节 脑血管疾病的危险因素及其 预防	223
第八节 其他动脉性疾病	227
一、脑底异常血管网病	227
二、脑动脉盗血综合征	228
三、脑淀粉样血管病	230
四、伴有皮质下梗死和白质脑病的 常染色体显性遗传性脑动脉病	231
第九节 颅内静脉及静脉窦血栓形成	232
第十节 中枢神经系统血管炎	235
第十一节 血管性认知障碍	238

第四章 神经系统变性疾病 242

第一节 运动神经元病	242
第二节 阿尔茨海默病	246
第三节 额颞叶痴呆	254
第四节 路易体痴呆	258
第五节 多系统萎缩	261

第五章 中枢神经系统感染 265

第一节 一般治疗原则	265
第二节 病毒感染性疾病	266
一、单纯疱疹病毒性脑炎	266
二、水痘-带状疱疹病毒性脑炎	270
三、巨细胞病毒性脑炎	271
四、腮腺炎病毒性脑炎	272
五、进行性多灶性白质脑病	272

六、亚急性硬化性全脑炎	273
-------------------	-----

七、进行性风疹性全脑炎	273
-------------------	-----

第三节 化脓性脑膜炎	273
第四节 脑脓肿	276
第五节 结核性脑膜炎	278
第六节 中枢神经系统真菌感染	280
一、隐球菌性脑膜炎	280
二、念珠菌性脑膜炎	282
三、中枢神经系统曲霉菌病	282
四、球孢子菌脑膜炎	282
第七节 脑寄生虫感染性疾病	282
一、脑囊虫病	282
二、脑型血吸虫病	284
三、脑型肺吸虫病	284
四、脑型疟疾	285
五、脑弓形虫病	285
第八节 朊蛋白病	286
第九节 艾滋病所致神经系统功能障碍	287
第十节 神经梅毒	288

第六章 中枢神经系统脱髓鞘疾病 289

第一节 多发性硬化	289
第二节 视神经脊髓炎	297
第三节 急性播散性脑脊髓炎	304

第七章 运动障碍性疾病 307

第一节 概述	307
第二节 帕金森病	308
第三节 肝豆状核变性	316
第四节 小舞蹈病	326
第五节 亨廷顿病	328
第六节 肌张力障碍	330
第七节 其他运动障碍性疾病	334
一、原发性震颤	334
二、抽动秽语综合征	335
三、迟发性运动障碍	337

第八章 癫痫 339

- 第一节 概述 339
- 第二节 癫痫的分类 340
- 第三节 癫痫的诊断 340
- 第四节 癫痫的治疗 345
 - 一、药物治疗 345
 - 二、手术治疗 373
 - 三、生酮饮食 373

第九章 脊髓疾病 375

- 第一节 急性脊髓炎 375
- 第二节 脊髓压迫症 379
- 第三节 脊髓蛛网膜炎 381
- 第四节 脊髓空洞症 382
- 第五节 脊髓亚急性联合变性 383
- 第六节 放射性脊髓病 385
- 第七节 脊髓血管病 386

第十章 周围神经疾病 389

- 第一节 急性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病 389
- 第二节 慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病 393
- 第三节 痛性周围神经病 396
- 第四节 糖尿病性周围神经病 404
- 第五节 中毒性周围神经病 406
- 第六节 血管炎性周围神经病 413
- 第七节 遗传性周围神经病 415
- 第八节 卡压性和压迫性神经病 418

第十一章 自主神经系统疾病 423

- 第一节 概述 423
- 第二节 雷诺病 425
- 第三节 红斑性肢痛症 427
- 第四节 面偏侧萎缩症 429
- 第五节 全自主神经功能不全 430

第六节 自发性多汗症 431

第七节 进行性脂肪营养不良 432

第十二章 神经肌肉接头和肌肉疾病 434

- 第一节 重症肌无力 434
- 第二节 周期性麻痹与非营养不良性肌强直 442
- 第三节 肌营养不良 446
- 第四节 特发性炎症性肌病 452
- 第五节 线粒体病 455

第十三章 神经系统遗传性疾病 464

- 第一节 概述 464
- 第二节 遗传性共济失调 470
 - 一、Friedreich 共济失调 472
 - 二、脊髓小脑性共济失调 473
- 第三节 遗传性痉挛性截瘫 476
- 第四节 腓骨肌萎缩症 478
- 第五节 神经皮肤综合征 482
 - 一、神经纤维瘤病 482
 - 二、结节性硬化症 483
 - 三、脑面血管瘤病 486

第十四章 神经系统发育异常性疾病 488

- 第一节 颅颈区畸形 488
 - 一、颅底凹陷症 488
 - 二、扁平颅底 490
 - 三、小脑扁桃体下疝畸形 490
- 第二节 脑性瘫痪 492
- 第三节 先天性脑积水 495

第十五章 睡眠障碍 498

- 第一节 失眠 498
- 第二节 阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征 502
- 第三节 发作性睡病 504

第四节 不安腿综合征	507	第二节 神经系统副肿瘤综合征	531
第十六章 神经损伤	510	一、副肿瘤性脑脊髓炎	533
第一节 急性脊髓损伤	510	二、亚急性小脑变性	535
第二节 周围神经损伤	512	三、斜视性阵挛-肌阵挛	536
第十七章 脑肿瘤	517	四、亚急性坏死性脊髓病	536
第一节 儿童脑肿瘤	517	五、亚急性运动神经元病	536
第二节 胶质瘤	519	六、亚急性感觉神经元病	536
第三节 脑转移瘤	522	七、Lambert-Eaton 综合征	537
第四节 硬膜外脊髓压迫症和脑膜转移	523	第三节 系统性红斑狼疮的神经系统	
一、硬膜外脊髓压迫症	523	表现	537
二、脑膜转移	524	第四节 甲状腺疾病的神经系统并发症	539
第五节 恶性肿瘤的远隔效应：副肿瘤性		一、甲状腺功能亢进的神经系统	
神经系统疾病	526	病变	539
第十八章 内科系统疾病的神经系统		二、甲状腺功能减退性神经病变	540
并发症	528	三、桥本脑病	540
第一节 糖尿病神经系统并发症	528	第五节 中毒引起的神经系统损伤	541
一、糖尿病性多发性周围神经病	530	一、慢性酒精中毒	541
二、糖尿病性单神经病	530	二、一氧化碳中毒神经系统损害	542
三、糖尿病性自主神经病	530	三、毒品引起的神经系统损害	543
四、糖尿病性脊髓病	531	关键词索引	546

网络增值服务



人卫临床助手

中国临床决策辅助系统

Chinese Clinical Decision Assistant System

扫描二维码，
免费下载



第一节 意识障碍

【概述】

意识是机体对自身和周围环境的感知和理解的功能,并通过语言、躯体运动和行为表达出来;或是中枢神经系统对内、外环境刺激做出应答反应能力,该能力减退或消失就意味着不同程度的意识障碍。

意识有两个组成部分即意识内容及其“调控”系统。意识内容即为高级皮质活动包括记忆、思维、定向及情感,还有通过语言、视听、技巧性运动及复杂反应与外界环境保持联系的机敏力。所有这些取决于大脑半球的功能完整性,大脑半球任何局部的功能丧失或广泛慢性的损害只表现上述意识内容的缩小而不发生诸如昏迷等意识障碍,除非是两侧半球广泛、急剧的病变或大脑半球向下移位压迫丘脑或中脑时才会发生昏迷。意识的“调控”系统则可以激活大脑皮质使之维持一定水平的兴奋性,使机体处于觉醒状态,从而在此基础上产生意识的内容。意识的“调控”系统最重要的结构是脑干网状结构上行激活系统,它发放的兴奋向上传至丘脑的非特异性核团,再由此弥散地投射到整个大脑皮质,对皮质的诱发电位产生易化作用,从而使皮质不断地维持觉醒状态,该结构的损害就可导致意识障碍。“调控”系统其次是特异性投射系统,即所谓经典的感觉传导径路的总称,各传导径路产生特定的感觉并对大脑皮质有一定的觉醒作用。

综上所述,意识障碍是由于脑干网状结构上行激活系统障碍引起,但是大脑半球广泛性、急性受损也可产生。网状结构作用于大脑的新皮质,下丘脑作用于边缘叶,并以此来维持和调节大脑

皮质的活动,因此,在脑干网状结构、下丘脑和大脑皮质间构成的环形通路上,每个部位的损害均能导致意识障碍,具体的病变分为下面三类:①脑桥-中脑-间脑网状结构损害;②双侧大脑皮质及皮质下广泛性损害;③额叶正中部下面-胼胝体-扣带回的损害。

意识障碍特别是昏迷,是疾病危重信号,各种疾病均可引起意识障碍,医务工作者应尽早识别患者的意识改变,治疗相关的疾病,在发生永久性损伤前提供干预的时机。

【意识障碍的分类和分级】

按意识障碍的严重程度、意识范围的大小、内容和脑干反射,把意识障碍分为意识觉醒障碍、内容障碍和特殊类型的意识障碍。

1. 觉醒障碍 包括嗜睡、昏睡、昏迷(浅、中、深)、脑死亡(或称过度昏迷、不可逆性昏迷)。

(1) 嗜睡:意识障碍的早期表现,意识清晰度水平降低,处于睡眠状态,唤醒后定向力基本完整,但注意力不集中,记忆力稍差,如不继续对答,又进入睡眠。

(2) 昏睡:处于较深睡状态,较重的疼痛或较响的语言刺激方可唤醒,能做简短、模糊不完整的答话,自发语言少,当外界刺激停止后立即进入熟睡。

(3) 昏迷:意识丧失,对语言刺激无应答反应,可分为浅、中和深昏迷。

1) 浅昏迷:意识丧失,对疼痛刺激可有反应,可有无意识自发动作,腱反射存在,角膜反射及瞳孔对光反射仍存在,生命体征如呼吸、脉

搏、血压无明显变化。

2) 中昏迷: 对较强疼痛刺激可有防御反射, 可有较少无意识自发动作, 角膜反射及瞳孔对光反射均减弱, 生命体征可有轻度改变。

3) 深昏迷: 自发无意识动作完全消失, 对外界任何刺激无反应, 角膜反射、瞳孔对光反射及腱反射均消失, 生命体征有明显变化。

(4) 脑死亡(过度昏迷、不可逆性昏迷):

①对外界任何刺激无反应, 无任何自发性动作; ②自主呼吸停止, 需用呼吸机持续换气; ③瞳孔对光反射消失、瞳孔散大固定, 角膜反射消失, 玩偶头试验眼球无运动, 眼前庭反射消失, 咽反射消失等 5 项重要的脑干反射障碍, 持续时间至少 12 小时; ④脑电图是一条直线, 对任何刺激无反应, 至少维持 30 分钟, 脑干听觉诱发电位引不出波形; ⑤须排除药物中毒、低温和内分泌代谢紊乱等。有去大脑或去皮质强直发作说明脑干仍有功能, 不能判断为脑死亡。

2. 意识内容障碍 包括意识模糊和谵妄状态。

(1) 意识模糊: 或称朦胧状态, 意识轻度障碍表现意识范围缩小, 注意力、记忆力及思维受损, 说话不连贯, 易走神, 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。

(2) 谵妄状态: 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, 形象生动而逼真, 甚至有恐惧、外逃或伤人行行为。急性谵妄状态常见于高热或中毒, 如阿托品中毒; 慢性谵妄状态多见于慢性酒精中毒。

3. 特殊类型的意识障碍 即醒状昏迷或睁眼昏迷, 包括以下类型。

(1) 去皮质综合征: 能无意识睁眼, 角膜反射、瞳孔对光反射存在, 对外界任何刺激无反应, 无自发性语言及有目的的运动, 肢体上肢屈曲, 下肢伸直姿势(去皮质强直状态), 可有病理征。因中脑及脑桥上行网状激活系统未受损, 可保持觉醒-睡眠周期, 可有无意识咀嚼和吞咽动作, 见于缺血缺氧性脑病、大脑皮质广泛损害的脑血管病及脑外伤等。

(2) 无动性缄默: 对外界任何刺激无意识反应, 四肢不能活动, 也呈不典型去脑强直状态, 可有无目的的睁眼或眼运动, 睡眠-觉醒周期保留或有改变, 如呈睡眠过度状态, 伴有自主神经功

能紊乱, 如体温升高、心跳或呼吸节律不规则、多汗、皮脂腺分泌旺盛、尿便潴留或失禁等, 肌肉松弛, 无锥体束征。为脑干上部或丘脑的网状上行激活系统及前额叶-边缘系统损害所致。

(3) 持续植物状态: 完全对自身和周围环境无意识, 无意义的自发性睁眼, 偶尔对语言刺激有一些无意义的反应, 不能执行命令, 也不能对有害刺激做出定位反应, 睡眠-觉醒周期、循环、呼吸及脑干反射存在, 下丘脑及脑干功能基本保存, 对于非脑创伤性病因患者此状态持续 1 个月以上, 对于脑创伤性病因引起此状态持续 1 年以上。2009 年欧洲意识障碍负责小组提出将其改为“无反应觉醒综合征”(unresponsiveness of wakefulness syndrome, UWS), 用以替代用了多年的植物状态。

(4) 微小意识状态(minimally consciousness state, MCS): 具有微小但非常明确的行为证据来证明能感知自我和环境的严重意识改变的一种状态。这种行为不稳定并且不一致, 但与反射和自发活动有显著区别。具有以下行为之一, 即可判定为 MCS。①简单的遵嘱动作; ②以手势或言语作出“是/不是”的反应; ③可理解的语言; ④根据相关的环境作出相应的活动和情感行为: 由相应情感内容的言语和视觉情景而非中性的话题和刺激, 导致的哭、微笑和大笑、对命令语言和问题作出手势和言语回应; 伸手取物或定位、根据物体的大小、形态触摸和握持物体、跟随运动的物体或静止的物体作出眼球活动。

由于持续植物状态的诊断完全基于阴性证据, 这导致有很高的误诊率, 所以 2002 年由神经病学、神经外科学、神经心理学、精神病学的专家组成的 Aspen 工作组于将这种有限保留意识行为的状态正式确定为“微小意识状态”, 并且推荐一些特定的诊断步骤以最小程度地减少误诊率: ①足够的刺激以确保检查时是最清醒状态; ②注意影响清醒程度的一些别的因素, 如镇静剂和癫痫发作; ③通过言语命令诱导的行为反应不包括经常发生的反射活动; ④遵嘱活动必须是在患者有能力的范围内进行; ⑤必须用广泛多样的刺激来诱导各种不同的行为反应; ⑥检查过程必须在没有干扰的环境下进行; ⑦连续多次系统的观察和可靠的评估策略以确保评估的有效性; ⑧特定的工具和步骤设计对量化评估是有用的; ⑨每天参与医疗护理的家庭成员、保姆和其他工作人员的观察结果在评估时应被考虑在内。

4. 临床上需与昏迷鉴别的情况

(1) 意志缺乏症：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，其感觉和运动通路仍完整，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，多见于双侧额叶病变患者。

(2) 闭锁综合征：患者几乎全部运动功能丧失（四肢和脑桥及其以下脑神经均瘫痪），不能言语、不能吞咽，四肢不能动，但患者意识清醒并能以睁闭眼或眼球上下运动与周围建立联系，多见于脑血管病等引起的脑桥基底部病变。

(3) 木僵：表现为不语不动，不吃不喝，对外界刺激缺乏反应，甚至大小便失禁，多伴有蜡

样屈曲，违拗症，言语刺激其痛处时可用流泪、心率增快等情感反应，缓解后多能回忆发病过程，见于精神分裂症的紧张性木僵、严重抑郁症的抑郁性木僵、反应性精神障碍的精神性木僵。

5. 昏迷程度评分 临床为对昏迷程度进行准确判定，目前临床广泛应用 1978 年修订的 Glasgow-Pittsburgh 昏迷量表（表 1-1-1）。从 I ~ VII 七大项，总分为 35 分。分数越高意识越清晰。但此量表项目多，较复杂。在我国普遍使用英国 Glasgow 大学的 Teasdale 和 Jennett 首创 Glasgow 昏迷量表（GCS），主要有睁眼反应、言语反应和运动反应三大项，最高分为 15 分，最低分为 3 分，分数越高意识越清晰。该量表项目少、简单易行、实用性强（表 1-1-2）。

表 1-1-1 Glasgow-Pittsburgh 昏迷量表

I 睁眼动作		V 脑干反射	
1 自主睁眼	4 分	1 全部存在	5 分
2 言语呼唤后睁眼反应	3 分	2 睫毛反射消失	4 分
3 疼痛刺激后睁眼反应	2 分	3 角膜反射消失	3 分
4 对疼痛刺激无睁眼反应	1 分	4 头眼及眼前庭反射消失	2 分
II 言语反应		5 上述反射均消失	1 分
1 有定向力	5 分	IV 抽搐	
2 对话混乱	4 分	1 无抽搐	5 分
3 不适当的用语	3 分	2 局限性抽搐	4 分
4 不能理解的语言	2 分	3 阵挛性大发作	3 分
5 无言反应	1 分	4 连续大发作	2 分
III 运动反应		5 松弛状态	1 分
1 能按吩咐做肢体活动	6 分	VII 自发性呼吸	
2 肢体对疼痛刺激有局限反应	5 分	1 正常	5 分
3 肢体有屈曲逃避反应	4 分	2 周期性	4 分
4 肢体异常屈曲	3 分	3 中枢性过度换气	3 分
5 肢体伸直	2 分	4 不规则/浅呼吸	2 分
6 肢体无反应	1 分	5 无	1 分
IV 瞳孔光反应			
1 正常	5 分		
2 迟钝	4 分		
3 两侧反应不同	3 分		
4 大小不等	2 分		
5 无反应	1 分		

注：I ~ VII 七大项，总分为 35 分，最差为 7 分，最好为 35 分；分数越高，意识越清晰

表 1-1-2 Glasgow 昏迷量表

反应	功能状态	得分
I 睁眼反应	有目的, 自发性地	4
	口头命令	3
	疼痛刺激	2
	无反应	1
II 言语反应	定向正确、可对答	5
	定向不佳	4
	不恰当的词汇	3
	含混的发音	2
	无反应	1
III 运动反应	服从医嘱	6
	对疼痛刺激局部感到痛	5
	逃避疼痛刺激	4
	刺激时呈屈曲反应 (去皮质强直)	3
	刺激时呈伸展反应 (去大脑强直)	2
	无反应	1

【引起意识改变的主要病因和分类】

1. 脑结构损伤

(1) 大脑半球: 单侧 (伴中线移位) 脑内和蛛网膜下腔出血。大脑半球大面积脑梗死伴脑水肿, 出血性脑挫伤、脑脓肿、脑肿瘤。

(2) 双侧脑半球: 外伤引起的穿通性脑损伤, 外伤性脑挫伤, 弥散性轴索损伤; 多发性脑梗死 (血管炎、凝血性疾病、心源性栓塞); 双侧丘脑梗死; 恶性肿瘤 (淋巴瘤、胶质瘤、多发性脑转移瘤); 脑炎 (病毒性、貌似肿瘤性); 急性播散性脑脊髓炎; 轴索缺血性脑病; 脑水肿; 急性脑积水; 脑白质病 (化疗和放疗后)。

(3) 脑干: 脑桥出血、基底动脉闭塞、脑桥髓鞘中央溶解症、出血性脑干挫伤、脑干肿瘤。

(4) 小脑 (伴有脑干挤压移位): 小脑梗死、小脑出血、小脑脓肿、小脑胶质瘤或转移瘤。

2. 急性内分泌和代谢紊乱 血糖异常 (高血糖症或低血糖症)、血钠异常 (高钠血症或低钠血症)、Addison 病、高钙血症、急性全垂体功能减退、甲状腺功能减退 (黏液性水肿)、急性氮质血症/尿毒症、低氧血症、高碳酸血症。

3. 弥漫性生理性脑功能异常 药物过量、中

毒、全面强直阵挛发作或非惊厥性癫痫发作、体温过低、煤气 (一氧化碳) 吸入、基底动脉型偏头痛。

4. 心因性无反应 急性紧张症、精神药物引起的恶性综合征、癔症性昏迷、诈病。

【昏迷患者的诊断流程以及紧急处理措施】

昏迷作为严重的意识障碍, 无论病因如何, 意味着疾病危重期, 可致命并使原发病加重, 对昏迷患者的治疗需要一支高素质医护团队, 在未确诊前及时争取必要的治疗措施, 诊断与治疗同步进行。昏迷患者的处理原则是: ①尽力维持生命体征; ②进行周密的检查以确定意识障碍的病因; ③避免脏器特别是脑的进一步损害; ④针对脑缺血缺氧或低血糖等已发生急性不可逆损害的患者, 昏迷常为多种病因相互作用的结果, 无特效治疗, 支持疗法至关重要。

对昏迷患者系统的诊断和处置按下列流程。

1. 建立和保持气道通畅、维持好呼吸和循环功能 放置口咽通气或给予面罩通气, 气管插管 (如怀疑脊髓损伤给予纤维性气管插管) 和机械通气; 吸氧同时检测并维持指脉氧在 90% 以上。在抢救过程中应经常做血气分析, 保证足够的氧输入是避免心脑血管组织缺氧的最主要措施。

2. 监测生命体征 出现低血压的原因有低血容量、心肌梗死、肺栓塞、败血症、酸中毒, 应当给予补充晶体液和血管收缩剂以维持平均动脉压 $>70\text{mmHg}$ 。出现高血压的原因可能是脑损伤 (颅高压)、可卡因或苯丙胺类药物中毒, 可静脉给予拉贝洛尔 (labetalol), 每次 $10\sim20\text{mg}$, 每 10 分钟 1 次, 最大剂量为 300mg 。体温低可由于神经内分泌疾病 (垂体激素过低、低甲状腺素血症)、药物摄入 (巴比妥、酒精、普通麻醉药物)、Wernicke 脑病、双侧大脑损伤。体温过高的原因有: 甲状腺功能亢进、败血症、下丘脑损伤、恶性高热、中暑。心动过速的原因有: 低血容量、感染/败血症、疼痛和不适、肺栓塞。心动过缓的原因有: 颅高压、药物过量 (如三环类抗抑郁药)。恶性心律失常由于心室颤动、心室阻滞剂 (如苯丙胺过量)。

3. 输液治疗 建立静脉通路, 静脉应用晶体液 [生理盐水 $1.0\sim1.5\text{ml}/(\text{kg}\cdot\text{h})$]。输注葡萄糖, 输注前先查血糖及血液其他化学成分, 葡萄糖以高渗为主, 可减轻脑水肿, 纠正低血糖状态, 疑为高渗性非酮症性糖尿病昏迷患者必须先查血

糖后再输注葡萄糖。保持酸碱、渗透压、电解质平衡,否则会进一步损害心脑血管器官。

4. 进行实验室筛查 获取血样标本:血糖——低血糖、高血糖(非酮症);动脉血气——低氧、高碳酸、酸中毒(药物摄入、酮症酸中毒、乳酸中毒);电解质——低钠/高钠、低钙/高钙、低镁/高镁、氮质血症;甲状腺功能检查——甲状腺功能减退症、黏液性水肿;肝功能检查——高氨血症;白细胞计数——白细胞增多症(感染/败血症)。获取尿样:进行尿分析和毒理学筛查——尿脓毒症、药物中毒。

5. 针对性治疗 维生素 B₁ 100mg 静脉注射,维生素 B₁ 缺乏患者采用葡萄糖可促发或加重 Wernicke 脑病,然后 50%葡萄糖 50ml 静脉注射治疗可能导致低血糖昏迷。如果怀疑镇静剂过量,纳洛酮 [0.4~2.0mg 静脉注射每 3 分钟 1 次或 0.8mg/(kg·h)持续滴注]。镇静剂过量临床表现为突然出现如面色潮红的戒断症状。如果怀疑苯二氮草类药物过量,可应用氟马西尼(flumazenil) 0.2mg/min,最大剂量 1mg 静脉注射,苯二氮草类过量的表现为心律失常、痫性阈值低。如果怀疑药物中毒可用活性炭和生理盐水洗胃。治疗及预防感染和控制高热,经验性选择广谱抗生素,再根据血培养和药物敏感性试验予以调整。高热采用物理降温如冰毯、冰帽或人工冬眠,使体温控制在 37℃左右。大面积脑损伤或继发脑水肿患者需用脱水剂治疗,采用 20%甘露醇、呋塞米、甘油果糖、白蛋白等。颅脑创伤或炎症引起的脑水肿可酌情使用甲泼尼龙短期静滴,控制癫痫发作,代谢性脑病或脑损伤均可引起癫痫发作,如连续发作可引起呼吸暂停,加重缺氧与脑损害,首选地西泮 10~20mg 或氯硝西泮 1~2mg 静脉注射。

意识障碍患者有时发生躁动,可适当给予抗精神药物如奥氮平、利培酮和喹硫平等或苯二氮草类药物使患者安静。昏迷患者除输液外需插胃管鼻饲牛奶豆浆或混合奶、菜汤、鸡汤、鱼汤,补充 B 族维生素、维生素 C 等。

6. 进行其他诊断性检查 如果需要可进行以下诊断检查。有局灶性神经系统体征可进行无增强的颅脑 CT;怀疑感染(脑膜炎、脑炎)、蛛网膜下腔出血可进行腰椎穿刺检查;怀疑椎基底动脉供血不足可进行脑动脉成像检查;怀疑非惊厥性癫痫可进行脑电图检查;怀疑静脉窦血栓形成,

可进行磁共振静脉成像。

7. 不同意识状态的神经功能评估 对于昏迷患者的神经功能检查,主要集中在四个方面:意识水平、脑神经、运动检查以及呼吸模式。

(1) 意识水平:需确定无反应的程度。注意观察患者的姿势、自发运动及眼球运动。GCS 最初用于外伤性脑损伤患者,目前已广泛用于神经损伤的客观评分系统。此量表在不同检查患者中有很好的可靠性和可重复性。GCS 包括睁眼、运动和语言反应 3 项(见表 1-1-2)。然而,由于此量表不包括局灶性感觉运动障碍评定,因此对于有眼眶肿胀引起的颅面创伤患者有一定的局限性。

(2) 脑神经检查:瞳孔扩大提示钩回疝的发生。钩回疝继发于肿瘤、脓肿、脑出血、脑水肿病灶,由于病灶压迫动眼神经表面的瞳孔扩张纤维所致。单侧瞳孔缩小提示由于交感径路损伤引起的 Horner 综合征。双侧固定且散大的瞳孔提示药物过量(三环类抗抑郁药、苯丙胺、卡马西平),广泛脑干损伤或脑疝引起的脑死亡。双侧瞳孔缩小提示麻醉药过量、脑桥损伤、有机磷中毒、局部滴注缩瞳眼液。

昏迷患者有自发性睁眼和眼球运动,但是不一定意识清楚(如持续植物状态可出现自发性睁眼),凝视并出现眼震提示脑损伤后出现癫痫发作。许多其他类型的凝视及自发性眼球运动都具有重要的定位价值。眼头反射及前庭动眼反射消失提示脑干功能异常。角膜反射检查的是三叉神经(传入)和面神经(传出)功能。面部不对称提示中枢性或周围性面神经麻痹,通过刺激咽喉壁来检查咳嗽及咽反射。咽反射能够反映舌咽及迷走神经功能。

(3) 运动检查:应特别注意患者静止时的姿势及自发运动或刺激后的反应。运动反应常包括以下几点:①不自主运动可能提示局灶性或全面性癫痫发作,肌阵挛活动或中毒代谢等原因引起的强烈震颤有关;②刺激后可无反应,但有反射性或自发性动作具有定位价值。

去皮质患者出现屈曲样姿势,其特征表现为上肢和腕部的屈曲外翻,下肢伸直,表明失去了高级中枢的抑制作用,并提示损伤在大脑半球皮质,而皮质下结构丘脑功能没有受损。伸直样姿势表现为上肢和腕部的内翻伸直、旋前、下肢伸直,多提示损伤在双侧大脑半球深部以下、中脑、脑桥(前庭核以上),常伴有严重的中毒代谢性

脑病。下肢的跖屈是一种脊髓反射，无定位价值。伴有对疼痛刺激无反应的软瘫提示损伤在低位脊髓或中枢和外周神经的严重损伤。

(4) 呼吸模式：意识状态的改变常伴有呼吸节律的改变，脑干呼吸中枢不同部位的损伤可以出现不同类型呼吸节律的改变。由于延髓麻痹引起的上呼吸道无张力表现为低氧血症和高碳酸血症。而因肋间肌和膈肌麻痹引起的下呼吸道功能障碍表现为潮气量减低和高碳酸血症。呼吸节律的定位价值常因伴有中毒代谢或神经源性病因而模糊不清。

潮式呼吸表现为过度呼吸与呼吸暂停相交替，常提示双侧大脑半球严重损害。Biot's 呼吸（不规则的潮式呼吸）提示损害位于下位脑干，中枢神经源性过度呼吸提示中脑被盖部或旁正中脑桥网状结构受损。长吸式呼吸表现短暂吸气和呼气交替出现，提示脑桥上部呼吸中枢损害。共济失调式呼吸常见于延髓下部网状结构受损，多由于急性延髓压迫引起。

【意识障碍的药物治疗】

对意识障碍的治疗，除了采取病因治疗外，

人们习惯使用苏醒药物促使患者恢复意识。20 世纪 50 年代开始在日本“脑代谢赋活剂”主要用于治疗意识障碍，但存在很大的分歧，有人认为此类药物缺乏科学理论依据，多数临床报道不是依据随机双盲对照的循证医学证据，因此难以证明其真实有效性。但不少学者认为“脑代谢赋活剂”有一定的作用，目前仍广泛应用于临床。此类药物包括两大类：一类能增加脑血流量，间接影响脑代谢，其作用实际是使脑血管扩张；另一类是直接促进脑代谢。临床上将上述两类药物统称为脑循环代谢改善药物，经常使用的有数十种（表 1-1-3）。对于此类药物作出正确评价，必须对其作用机制进行深入的研究，同时采用随机双盲对照方法进行大样本的临床试验。迄今，尚无单靠某种药物能够有效地改善意识障碍，使患者的认知及功能得到较好的恢复的病程。英国一个意识障碍研究组，认为当前只有两类药物可能对意识障碍有一定效果，即儿茶酚胺促效药和胆碱促效药。反之，儿茶酚胺拮抗药、抗胆碱药、GABA 促效剂及 5-羟色胺（5-HT）促效药对意识障碍恢复不利，应避免使用。

表 1-1-3 可治疗意识障碍的脑循环代谢改善药和苏醒药

药名	作用	用法	副作用
胞磷胆碱（胞二磷胆碱）	促使卵磷脂代谢正常化，改善脑功能，兴奋脑干网状结构上行激活系统，促进意识恢复	500~700mg 加入生理盐水和葡萄糖 250ml，静脉滴注，1 次/天	血压下降、头痛、头晕、失眠及惊厥
左旋多巴	经酶促作用产生多巴胺和去甲肾上腺素，促使肾上腺素神经传递功能障碍所致的意识障碍得以苏醒	口服 3~5g/d 复方左旋多巴，每次 125~250mg，每日 3 次。600~1200mg 加入生理盐水 100ml，静脉滴注，1 次/天	恶心、呕吐伴有直立性低血压、心神紊乱
金刚烷胺	加强多巴胺合成和释放，减少多巴胺再摄取，有促进苏醒作用	每次 0.05~0.1g，2 次/天	口渴、失眠、食欲缺乏
甲氯芬酯	促进脑细胞氧化还原，对处于抑制状态的中枢神经有兴奋作用	0.25~0.5g/d 加入生理盐水 250~500ml，静脉滴注	失眠、胃部不适，高血压禁用
苯丙胺	阻断神经末梢回收去甲肾上腺素和多巴胺以及促进此类递质的释放，对中枢有极强的兴奋作用	口服 5~10mg 每次，2~3 次/天，静注每次 10~30mg，1~2 次/天	久服成瘾
利太林哌酸甲酯	阻断神经末梢回收去甲肾上腺素和多巴胺，促进此类递质释放，对中枢神经系统有较强的兴奋作用	口服每次 10mg，每日 2~3 次，10mg 肌肉注射，1~2 次/天	胃肠道反应