

临床专科医师准入参考用书
临床专科医师规范化培训用书

神经病学

主编 何 俐



人民卫生出版社

中国神经科学学会 中国神经科学
协会 中国神经科学学会 中国神经科学

神经病学

第二版

中国神经科学学会

临床专科医师准入参考用书

临床专科医师规范化培训用书

神 经 病 学

主 编 何 俐

副主编 曾进胜 周 东

主 审 贾建平 洪 震

编写委员会

贾建平(首都医科大学附属宣武医院神经内科)

洪 震(复旦大学华山医院神经内科)

曾进胜(中山大学附属第一医院神经内科)

郭启浩(复旦大学华山医院神经内科)

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

神经病学/何俐主编. —北京:人民卫生出版社,
2009.7

ISBN 978-7-117-11849-1

I. 神… II. 何… III. 神经病学-医师-培训-
教材 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 073721 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.hrhexam.com	执业护士、执业医师、 卫生资格考试培训

神 经 病 学

主 编: 何 俐

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 17

字 数: 414 千字

版 次: 2009 年 7 月第 1 版 2009 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-11849-1/R · 11850

定 价: 29.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

前言

本书是为专科医师规范化培训而编写,系国内第一部以神经病学专业专科医师为主要读者的教材,也可作为其他临床学科专科医师培训的参考教材。

目前以医学生为主要读者的医学院校教材,重在强调整个学科的系统性以及理论体系的完整性,本书的不同之处在于强调理论与实践的结合,强调对临床实际工作的指导,从而有利于专科医师临床思维模式的构建。

本教材的特点是以病案为引导,以问题为中心,以解决问题为目标,通过对本专业常见临床症状的鉴别诊断描述,训练读者临床学科知识的融会贯通与正确的临床思路;强化本学科基本诊断与基本知识的应用;推进循证医学的理念与临床实践。

由于编写时间仓促,同时也由于国内专科医师规范化培训刚刚起步,所以教材的框架以及内容必定存在许多不足之处,希望广大读者以及国内同行提出宝贵意见,我们将在今后的再版工作中加以修正。

诚挚地感谢为本书编写和出版辛勤奉献的所有同行与工作人员。

编者

2009年4月

目 录

第一章 意识障碍	1
第二章 认知障碍	9
第一节 失语	9
第二节 失用与失认	16
第三节 体象障碍	21
第四节 痴呆	23
第三章 构音障碍	35
第四章 面部异常	41
第一节 面部运动障碍	41
第二节 面部疼痛	44
第五章 眼部异常	48
第一节 眼外肌麻痹	48
第二节 凝视麻痹	56
第三节 眼球震颤	61
第四节 视力异常	66
第五节 视野异常	70
第六节 瞳孔异常	74
第六章 头昏、头晕与眩晕	81
第七章 痫性与非痫性发作	91
第八章 头痛	103
第九章 颅内压力异常	110
第一节 颅内高压	110
第二节 颅内低压	114
第十章 运动障碍	117
第一节 肌肉萎缩	117
第二节 肌张力异常	127
第三节 瘫痪	132
第四节 呼吸肌麻痹	143
第五节 不随意运动	149
第六节 共济失调	157

第七节 步态异常	162
第十一章 感觉障碍	170
第十二章 排尿、排便障碍与性功能障碍	180
第一节 排尿、排便障碍	180
第二节 性功能障碍	187
第十三章 颈项强直与脑脊液异常	195
第十四章 神经系统常见综合征	203
第一节 脑部常见综合征	203
第二节 脑部发作性疾病常见综合征	207
第三节 脑干常见综合征	210
第四节 脑神经常见综合征	213
第五节 脊髓、小脑和脊神经常见综合征	216
第六节 肌肉疾病常见综合征	220
第七节 血管疾病常见综合征	222
第八节 其他常见综合征	224
第十五章 神经系统疾病常用诊断技术	228
第一节 脑脊液检查	228
第二节 神经影像学检查	231
第三节 临床神经电生理检查	234
第四节 经颅超声多普勒检查	245
第五节 放射性核素检查	247
第六节 脑组织、肌肉及周围神经的病理组织学检查	248
第十六章 神经系统疾病常用药物	251
第一节 脑血管疾病常用药物	251
第二节 常用抗癫痫药物	253
第三节 抗帕金森病药物	256
第四节 免疫相关疾病的常用药物	258
第五节 神经系统变性疾病常用药物	260
第六节 降颅内压药物	261

第一章

意识障碍

一、病案及提出问题

病例 1

患者,男性,58岁,因反复头晕伴短暂意识丧失3天入院。患者2天前无明显原因突然出现头晕,感觉周围事物旋转,伴恶心、呕吐,呕吐呈非喷射状,呕吐物为胃内容物,无咖啡样物。随即出现意识丧失,不伴四肢抽搐、大小便失禁。5分钟后意识恢复,头晕等症状消失,当时未在意。半小时前,患者再次出现头晕及意识丧失,症状同前,并出现吐词不清,约20分钟后症状消失。患者既往有高血压、冠心病史。查体:体温37.2℃,心率96次/分,呼吸20次/分,血压155/94mmHg,双瞳孔等大等圆,直径约3mm,对光反射存在。心、肺、腹部未见阳性体征。四肢肌力、肌张力正常,腱反射对称引出,腹壁反射存在,双侧病理征(-)。

病例 2

患者,女性,35岁,因发热4天,抽搐伴意识丧失1小时入院。患者4天前出现发热,体温波动于38.2~39.7℃之间,伴头晕、头痛,言语减少,表情呆滞,不愿做事。1小时前突然出现四肢抽搐,伴意识丧失,不伴大小便失禁。既往史、个人史、家族史无特殊。查体:体温39.1℃,心率108次/分,呼吸24次/分,浅昏迷,压眶无反应。双瞳孔等圆等大,直径约3.0mm,对光反射灵敏。颈项强直。双肺呼吸音清,未闻及干湿啰音。心率108次/分,律齐,未闻及病理性杂音。腹部未见阳性体征。四肢肌张力增高,腱反射亢进,腹壁反射消失,双侧巴氏征(+),脑膜刺激征(+).脑脊液检查示:白细胞 $10 \times 10^6/L$,以淋巴细胞为主,蛋白质0.78g/L,葡萄糖2.90mmol/L,氯化物117.4mmol/L。脑电图示弥漫性高波幅慢波。

病例 3

患者,女性,57岁,因头昏2个月,行走困难1个月,呼之不应伴大小便失禁5天入院。患者2个月前出现头昏、走路前冲,言语变少。1个月前行走困难,动作变慢,性格改变,易发怒,摔东西,自言自语,易受惊吓,伴阵发性双上肢抖动,后完全卧床,5天前出现呼之不应伴大小便失禁。家族中无类似疾病史。体格检查:缄默,双眼向左凝视,四肢肌张力增高,双上肢屈曲,双下肢伸直,伴阵发性肌阵挛发作;病理征(+),尿失禁。MRI未见确切异常。脑电图:慢波背景,阵发尖-慢波。

以上3例患者均伴有不同程度的意识障碍(disturbance of consciousness),且各具特点,为此我们提出以下问题:

1. 意识障碍如何定位?

2. 意识障碍如何定性?
3. 需做哪些辅助检查以明确诊断?
4. 上述病例的定位定性诊断是什么?
5. 意识障碍如何处理?

二、意识障碍的定位

(一) 双侧大脑半球弥漫性病变

双侧大脑半球弥漫性病变以及脑部以外器官或系统性疾病引起的脑病均可导致意识障碍,主要表现为意识觉醒度轻度下降程度以上的意识障碍,包括:

1. 朦胧状态 又称意识模糊,主要表现为意识范围缩窄,常伴有定向力障碍,突出表现为错觉及与错觉有关的情感反应,幻觉较少见。

2. 谵妄状态 又称急性精神错乱状态,主要表现为觉醒水平差、定向力障碍、注意力涣散,以及知觉、智能和情感等方面发生严重紊乱,多数患者伴有激惹、焦虑、恐怖、视幻觉和片断妄想等,可呈间歇性嗜睡或彻夜不眠等,也可有发热、颤抖或伴抽搐发作。

3. 去皮质综合征 双侧大脑皮质广泛损伤而处于抑制状态,称去皮质综合征。患者能无意识地睁、闭眼,眼球能活动,瞳孔对光反射、角膜反射恢复,四肢肌张力增高,病理反射阳性,吸吮反射、握握反射、紧张性颈反射可出现,甚至喂食也可引起无意识的吞咽,但无自发动作,对外界刺激不能产生有意识的反应。大小便失禁,存在觉醒睡眠周期。患者可有阵发性身体姿势为上肢屈曲,下肢伸性强直,称去皮质强直。

4. 植物状态 广泛脑损伤仅仅保存间脑和脑干功能的意识障碍称为植物状态。患者表现为双眼睁开,眼睑闭合自如,眼球无目的地运动,貌似清醒,但其知觉、思维、情感、记忆、意志及语言活动均完全丧失,对自身及外界环境不能理解,对外界刺激毫无反应,不能说话,不能执行各种动作命令,肢体无自主运动,这种意识障碍是单纯的高级神经活动的极度抑制,而皮质下觉醒状态依然存在的分离状态。非外伤性植物状态持续 3 个月以上,外伤性植物状态持续 12 个月以上可诊断为持续性植物状态。

5. 脑死亡 是指全脑功能的不可逆性丧失,又称过度昏迷。我国尚未制定脑死亡的标准,以下诊断标准仅供临床参考,不具有法律意义,尤其对 6 岁以下儿童诊断脑死亡须更加慎重。

- (1) 仅有不规则心搏,无自主呼吸,需呼吸机维持。
- (2) 不可逆性深昏迷,瞳孔散大并固定,所有反射均消失。
- (3) 脑电活动消失,呈平直线。经颅多普勒超声提示脑血流停止。
- (4) 除外急性中毒、低温、血糖异常等原因所致的昏迷。
- (5) 上述症状持续 24 小时,经多种抢救无效。

(二) 脑干-上行网状结构受损

幕下或幕上病变累及脑干上行网状结构则出现以觉醒障碍为主的意识障碍,主要包括:

1. 嗜睡 是最轻的意识障碍,患者主要的临床表现为病理性持续睡眠状态,可被轻度刺激唤醒并能正确回答问题或作出各种反应,但当刺激停止后又很快再入睡。

2. 昏睡 指觉醒水平较意识模糊更为严重的意识障碍状态,仅对强烈的或重复的刺激可能有短暂的觉醒,对语言无反应或反应不正确,一旦停止刺激又很快陷入昏睡。

3. 昏迷 是严重的意识障碍,患者觉醒状态、意识内容及随意运动严重丧失。昏迷患者对自身及周围环境不能认识,对外界刺激的反应很差或根本无反应,无睁眼运动、自发性语言运动,罕见自发性肢体运动,生理反射正常、减弱或消失,生命体征稳定或不稳定。根据其程度将昏迷分浅昏迷、中昏迷及深昏迷。

(1)浅昏迷:患者表现为意识丧失,对高声无反应,对第二信号系统完全失去反应,但对强烈的痛刺激尚可简单反应,如压眶上缘可出现表情痛苦及躲避反应,但角膜反射、瞳孔对光反射、咳嗽反射及吞咽反射及腱反射等尚存在,生命体征一般尚稳定。

(2)中昏迷:较浅昏迷重。患者表现为对疼痛刺激无反应,四肢完全处于瘫痪状态,虽然角膜反射、瞳孔对光反射、咳嗽反射、吞咽反射等尚存在,但明显减弱,腱反射亢进,病理反射阳性,呼吸、循环功能一般尚可。

(3)深昏迷:患者眼球固定,瞳孔散大,角膜反射、瞳孔对光反射、咳嗽反射及吞咽反射等消失,四肢瘫痪,腱反射消失,病理反射消失,生命体征不稳定,患者处于濒死状态。

三、意识障碍的定性

意识障碍的定性非常重要,直接关系到治疗方案的制定及预后,一般可分为神经系统疾病所致的意识障碍和内科系统疾病所致的意识障碍。

(一)神经系统疾病所致的意识障碍

1. 脑血管病 后循环缺血[包括后循环短暂脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)与后循环梗死]、脑出血(小脑或脑干出血、丘脑出血、基底核出血、脑室出血等)、蛛网膜下腔出血(动脉瘤引起的出血、脑动脉畸形引起的出血、动脉硬化引起的出血等)、半球大面积或多灶脑梗死均可导致不同类型的意识障碍。下面将就 TIA 进行重点介绍,其余疾病请参见相关章节。

(1)TIA 的概念:TIA 是指历时短暂并反复发作的脑局部供血障碍,导致供血区出现局限性神经功能缺失表现,每次发作持续数分钟至 1 小时,一般 24 小时内完全恢复。后循环 TIA 是指椎-基底动脉系统发生的 TIA,其常见的症状为眩晕与共济失调,还可见倾倒发作、全面性遗忘、双眼视物模糊、复视、声音嘶哑、构音困难及吞咽障碍等表现。脑干网状激活系统受累则可出现意识障碍。

2002 年国际 TIA 工作组对 TIA 提出了新的概念:“由于局部脑或视网膜缺血引起的短暂性神经功能缺损发作,典型临床症状持续不超过 1 小时,且在影像学上无急性脑梗死的证据”,但至今尚未被各国的疾病分类所采纳。

(2)TIA 的分类:根据发病机制 TIA 可分为血流动力学型和微栓塞型,微栓塞型又分为心源性栓塞和动脉-动脉源性栓塞:①血流动力学型:在动脉严重狭窄基础上血压波动导致的远端一过性脑供血不足引起的,血压低于脑灌注失代偿的阈值时发生 TIA,血压升高脑灌注恢复时症状缓解,这种类型的 TIA 占很大一部分。②微栓塞型:动脉-动脉源性栓塞是由大动脉源性粥样硬化斑块破裂所致,斑块破裂后脱落的栓子会随血流移动,栓塞远端小动脉,如果栓塞后栓子很快发生自溶,即会出现 TIA。在这种情况下,抗血小板聚集和稳定斑块的治疗是最重要的。

心源性栓塞型的发病机制与心源性脑梗死相同,主要是由心脏来源的栓子进入脑动脉系统引起血管阻塞,如栓子自溶则形成心源性 TIA。

2. 颅内占位性病变 各种颅内占位性病变,包括肿瘤、囊肿、炎性肉芽肿等均可导致不同类型的意识障碍。

3. 颅内感染 各种病原导致的颅内感染包括脑炎、脑膜炎、脑脓肿、朊蛋白病(Prion病)等亦可导致不同类型的意识障碍。下面以病毒性脑炎及朊蛋白病为例进行重点介绍。

(1)病毒性脑炎:由单纯疱疹病毒引起的急性脑部感染,亦称急性坏死性脑炎、急性包涵体脑炎。主要临床表现:①任何年龄均可起病,无季节性,潜伏期平均6天。②多为急性起病,约1/4的患者有口唇、皮肤粘膜疱疹史。③体温可高达 $38\sim 40^{\circ}\text{C}$,一般持续1周左右。④97%的患者发生不同程度的意识障碍。⑤多有一般神经系统症状,如头痛、头晕。精神症状较突出,出现率为 $69\%\sim 85\%$,可表现为人格改变、情感淡漠、行为懒散、生活不能自理,甚至木僵和缄默。⑥67%的患者出现癫痫。⑦可表现局部症状,如偏瘫、失语、脑神经症、视野缺损、椎体外系及脑干症状等,多两侧明显不对称。⑧病程长短不一,严重者可因颅内压增高,在数日内因脑疝而死亡,亦有迁延达数月者。

其辅助检查包括:①脑脊液常规检查符合病毒感染特点:白细胞轻度或中度增加,一般在 $(50\sim 500)\times 10^6/\text{L}$,以淋巴细胞或单核细胞占优势;60%可出现红细胞;蛋白质轻度到中度增高,一般低于 1.5g/L ;糖和氯化物多数正常。②脑电图检查:弥漫性高幅慢波,以额、颞区更为突出,常有痫波。以颞叶为中心的周期性同步放电最具诊断价值(图1-1)。

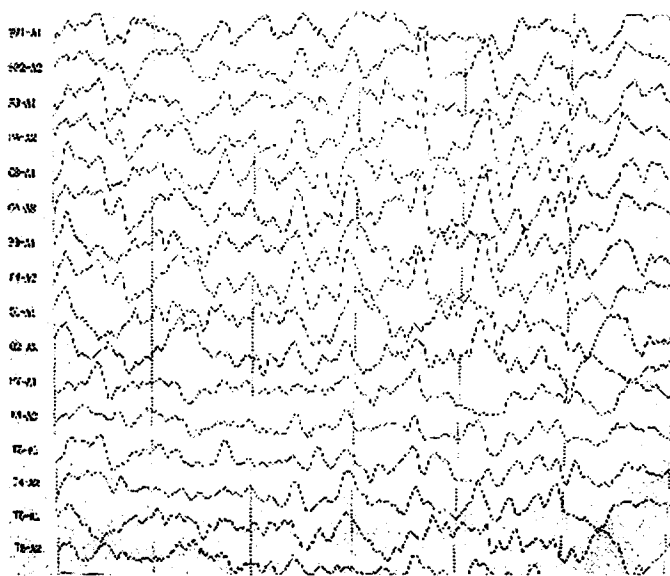


图 1-1 病毒性脑炎的脑电图

(2)朊蛋白病(prion disease):是一类由具传染性的朊蛋白所致的散发性中枢神经系统变性疾病。已知的人类朊蛋白病主要有 Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)、Kuru 病、Gerstmann-Straussler 综合征(GSS)、致死性家族性失眠症(FFI)、缺乏特征性病理改变的朊蛋白痴呆和伴痉挛性截瘫的朊蛋白痴呆等。由于这类疾病的特征性病理学改变是脑的海绵状变性,故又称为海绵状脑病。人类朊蛋白病大约有15%的患者为遗传性,均为常染色体显性遗传。

CJD 是最常见的人类朊蛋白病,潜伏期为 3~22 年。男女比例没有明显差异。好发于 25~78 岁,平均 58 岁。典型临床表现为迅速进行性智力障碍伴发肌阵挛,大致可以分为以下三个时期:①初期,主要表现为乏力、易疲劳、注意力不集中、失眠、抑郁、记忆困难等。此期易误诊为神经症或轻度抑郁症。有时尚伴有头痛、头沉、头晕、视力模糊或共济失调等症状。②中期,亦称痴呆-肌阵挛期。此期记忆障碍尤其突出,甚至外出找不到家门、迷路、人格改变甚至痴呆。有的伴有失语、失认、失行。四肢肌张力增高,腱反射亢进, Babinski 征阳性。有的出现多动或癫痫发作、轻偏瘫、视力障碍、小脑性共济失调、肌强直等。少数病例也可出现肢体肌肉萎缩。此期的 2/3 患者出现肌阵挛。③晚期,出现尿失禁、无动性缄默或去皮质强直。往往因褥疮或肺部感染而死亡。

CJD 病程一般 3~12 个月,85% 于发病后 1 年死亡。少数可死于发病后 3 周以内或长至 8 年以上。

其辅助检查包括:①脑脊液检查:基本正常,约 23% 蛋白质轻度增高。脑蛋白测定总敏感度为 96%,特异性为 80%。②脑电图检查:初期仅为广泛存在的非特异性慢波,晚期可出现周期性同步放电(图 1-2)。③头部 CT 及 MRI 扫描:急性期可完全正常,病程较长时可发现不同程度脑萎缩,严重者伴有脑室扩大。④脑活检检查:可发现灰质海绵状变性、神经细胞脱失、胶质细胞增生和 PrP^{sc}。

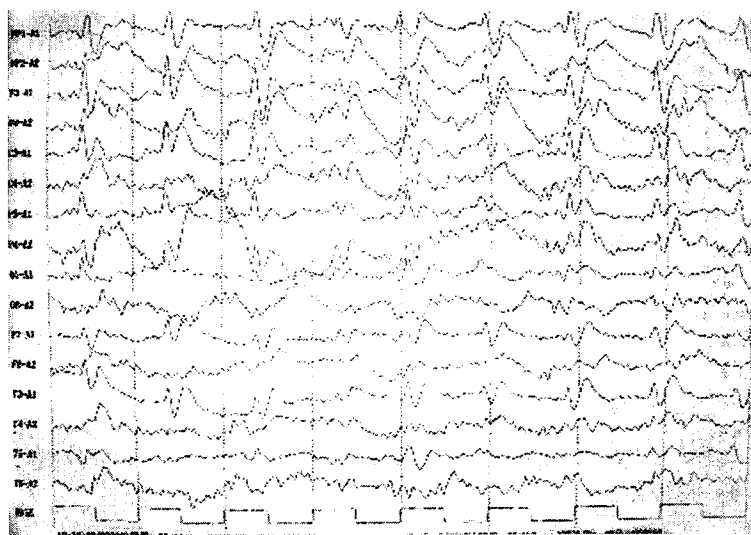


图 1-2 朊蛋白病的脑电图

4. 癫痫 某些类型的癫痫发作可伴有持续的意识障碍,如癫痫持续状态。

5. 颅脑外伤 脑震荡、脑挫裂伤、脑弥漫性轴性损伤、颅内血肿等外伤性脑损害均可导致轻重不一的意识障碍。

(二) 内科系统疾病所致的意识障碍

1. 系统性疾病 躯体脑部以外的各脏器、系统发生病变,代谢功能紊乱,产生一系列病理生理变化,严重时可能造成大脑半球弥漫性损害,从而引起意识障碍。如肝性脑病、肾性脑病、急性心肌梗死并发心源性脑缺氧综合征(阿-斯综合征)、肺性脑病、胰性脑病、糖尿病性

昏迷(糖尿病酮症酸中毒、高渗性非酮症糖尿病昏迷)、低血糖昏迷、内分泌疾病(甲状腺危象、垂体性昏迷、粘液性水肿昏迷、肾上腺危象)等。这些疾病除了神经系统的表现外,常具有原发系统的临床表现及实验室指标的异常。

2. 中毒性脑损害 当感染(中毒性菌痢、中毒性肺炎、Reye 综合征、流行性出血热、伤寒和败血症等)、药物(酒精、镇静催眠药、抗精神病药、阿片类等)、农药、有害气体(一氧化碳等)、溶剂(苯、汽油、氰化物、四氯化碳等)、金属(铅、汞等)、动物及植物毒素(鱼胆、毒蛇、河豚鱼、木薯、白果、钩吻、霉变的甘蔗)等有害物质及其代谢产物侵及中枢神经系统时,可引起广泛脑组织弥漫性损害,表现为意识障碍。

四、辅助检查

为明确意识障碍的定性以及定位诊断,可做以下辅助检查:

1. 头颅 CT 和 MRI 扫描 对颅内病变尤其是颅内占位性病变导致的意识障碍具有重要意义,多数情况下是判断意识障碍病因的首选检查。
2. 脑电图 有助于判断有无大脑皮质损害。
3. 腰椎穿刺术 有助于感染、出血及肿瘤的诊断与鉴别。
4. 其他 为了进一步定性诊断及排除内科疾病所致的意识障碍,还应进行三大常规、肝肾功、血糖、电解质及心电图等实验室检查。

五、上述病例的定位与定性诊断

病例 1

患者为中年男性,以反复发作的眩晕伴短暂意识丧失为表现。伴恶心、呕吐,5 分钟后症状消失。第二次发作时出现吐词不清。入院时已基本恢复,内科及神经系统查体未见明显异常。两次发作起病突然,持续时间短,24 小时内完全恢复,未遗留神经功能缺损。

定位:脑干。

定性:后循环 TIA。

病例 2

患者为青年女性,主要表现:发热、抽搐、意识障碍。查体:颈硬。四肢肌张力增高,腱反射亢进,腹壁反射消失,双侧巴氏征(+),脑膜刺激征(+). 脑脊液检查符合病毒感染。脑电图示弥漫性高波幅慢波。

定位:双侧大脑半球。

定性:病毒性脑炎。

病例 3

患者为中老年女性,症状呈三阶段性:第一阶段:2 个月前出现头昏、言语变少。第二阶段:1 个月前行走困难,性格改变,伴阵发性双上肢抖动。第三阶段:5 天前出现呼之不应伴大小便失禁,意识障碍。体格检查主要表现为双侧大脑半球广泛性损害,意识障碍,四肢肌张力增高,双上肢屈曲,双下肢伸直,伴阵发性肌阵挛发作,病理征(+),尿失禁。脑电图:慢波背景,阵发尖-慢波。

定位:双侧大脑半球。

定性:朊蛋白病可能性大,但确诊需病理活检。

六、意识障碍的治疗

(一) 一般治疗

1. 维持生命体征的平稳 保持呼吸道通畅,充分给氧,根据情况可给呼吸兴奋剂,必要时做气管切开人工辅助呼吸。伴有休克者静滴多巴胺维持血压,心力衰竭注射毛花苷丙(西地兰),心搏骤停采取措施帮助心脏复苏。

2. 纠正电解质紊乱和酸碱失衡 高血钾者给胰岛素 16U 加入 5%葡萄糖 100ml 或 10%葡萄糖 500ml 中静脉滴入。低血钾者给 10%氯化钾 20~30ml 加入 5%葡萄糖 500ml 中静脉滴入。有酸中毒或碱中毒者应采取相应措施纠酸或纠碱。

3. 控制脑水肿,降低颅内压 原则应以脱水治疗为主,同时抓紧对原发病进行处理。如颅内占位性病变有手术指征者,应尽快开颅清除病灶,对不宜即刻手术者可视病情予以脑室引流。

4. 脑营养代谢药和促醒剂 理论上可给予脑保护剂、脑营养代谢激活剂及觉醒激活剂等保护大脑、降低脑代谢、减少脑耗氧量,促进苏醒,减少由昏迷所引起的后遗症,但临床证据尚不充分。目前常用的有巴比妥类、类固醇、钙通道阻滞剂、胞磷胆碱等。

5. 防治消化道出血、急性肾衰竭、感染、惊厥等并发症。

(二) 意识障碍病因的处理

内科系统疾病所致的意识障碍以治疗原发病为主,神经系统疾病导致的意识障碍具体见相关章节,如对颅内感染要针对不同病原进行治疗,颅内肿瘤进行手术治疗等。本章重点介绍短暂脑缺血发作、病毒性脑炎和朊蛋白病的治疗。

1. 短暂脑缺血发作(TIA) 传统观点认为 TIA 是“良性、可逆性脑缺血综合征”,复发风险低于脑梗死。然而,研究表明,TIA 患者 7 天内出现卒中的风险为 8%左右,30 天达 10%,而 90 天内出现卒中的风险则为 10%~20%(平均为 11%),而急性卒中 90 天内卒中复发的风险为 2%~7%(平均为 4%),显著低于 TIA 患者。此外,TIA 患者不仅会发生脑梗死,而且出现心肌梗死和猝死的风险也很高。90 天内 TIA 复发、心肌梗死和死亡事件总的风险高达 25%。因此,TIA 是严重的、需紧急干预的“卒中预警”事件,应高度重视。按照新概念,TIA 症状持续 1 小时以上,应按照急性卒中流程进行处理,主要包括:

(1)全面的检查及评估:主要包括心电图、全血细胞计数、血电解质、肾功能及快速血糖和血脂测定等一般检查,及血管检查(TCD、CT、CTA、MRI、MRA、DSA 等)和心脏评估等。①CT 和 MRI 检查可正常。以往认为在 TIA 发作时,MRI 弥散加权成像(DWI)和灌注加权成像(PWI)可显示脑局部缺血性改变;SPECT 和 PET 检查可发现局部脑血流量减少和脑代谢率降低,但新概念认为如影像学上提示急性脑梗死的证据,则不再纳入 TIA 范围。②神经心理学检查可能发现轻微的脑功能损害。③实验室检查如血常规、心电图、血脂、血糖、尿酸等对 TIA 病因及危险因素的查找有重要意义。④DSA 检查可明确颅内、外动脉的损害与狭窄程度。⑤TCD 可帮助发现颅内大动脉狭窄、监测动脉粥样硬化斑块微栓脱落情况。

(2)二级预防:主要包括危险因素控制、针对不同的病因采用不同的治疗决策(抗血小板、抗凝和必要的血管内治疗等)。请参见相关章节缺血性脑血管病的处理。

2. 病毒性脑炎

(1)病因治疗:应用抗病毒制剂,阿昔洛韦(也称无环鸟苷)为首选治疗药物。

(2) 对症治疗: 对于严重脑水肿、高颅内压者可用甘露醇、地塞米松等脱水降颅内压治疗; 对于高热、抽搐、精神错乱、躁动不安等, 分别给予降温、解痉、镇静等处理。

(3) 全身支持治疗: 全身支持治疗对于昏迷患者尤为重要, 注意保持呼吸道通畅和营养及水、电解质的平衡。

3. 朊蛋白病 目前尚无有效的治疗方法。主要是全身支持、对症处理, 如防治感染、营养支持, 维持水、电解质的平衡; 肌阵挛采用氯硝西泮, 痉挛性张力增高采用巴氯芬(baclofen)治疗等。CJD 的预后极差, 87% 病例于病后 1 年内死亡, 病程迁延数年者罕见。

(曾进胜 杨 觅)

参 考 文 献

1. 史玉泉, 周孝达. 实用神经病学. 第 3 版. 上海: 上海科学技术出版社, 2004.
2. 王维治. 神经病学. 北京: 人民卫生出版社, 2006.
3. Bernstein R A, Alberts M J. Transient ischemic attack-proposed new definition. N Engl J Med, 2003, 348 (16): 1607-1609.
4. Sacco R L, Adams R, Albers G, et al. Guidelines for prevention of stroke in patients with ischemic stroke or transient ischemic attack. Stroke, 2006, 37(2): 577-617.

第三章

认知障碍

第一节 失语

一、病案及提出问题

患者,女,57岁,入院前2小时无明显诱因突然出现口角歪斜,语言不利,想说话但表达不清,对别人的语言能够理解,意识清楚,无肢体麻木及活动障碍。入院后急诊行头部CT未见明显异常。既往有高血压病史,平时未规范监测血压。

入院查体:生命体征平稳,神清,心脏听诊二尖瓣区闻及2/6级收缩期杂音。神经系统查体:言语不流利,语速慢,语量少,能够理解检查者提出的问题,但不能完整回答,有用词不当,对文字能够理解,但不能读出来;颈软,双侧瞳孔等大等圆,对光反射敏感,眼球各向运动到位,右侧鼻唇沟变浅,口角左歪,伸舌右偏,咽反射对称引出,软腭上抬可,腭垂居中,四肢肌力及肌张力基本正常,躯干及肢体感觉对称存在,右侧巴宾斯基征(+)。

该患者存在明显言语功能障碍,为失语症表现,对此我们提出下列问题:

1. 失语症的定义是什么?
2. 失语症的定位诊断是什么?
3. 失语症的定性诊断是什么?
4. 应做哪些辅助检查?
5. 本例患者的定位、定性诊断是什么?
6. 如何治疗?

二、失语症的定义

失语症(aphasia)是指脑部器质性病变导致语言功能的丧失或障碍,患者对语言理解(听、阅读)、形成和表达(说、书写)能力受损,但不是由于精神障碍、听力与视力降低或肢体及构音器官肌力减弱、共济失调所致。

三、失语症定位诊断

(一)Broca失语

损害部位通常涉及优势半球额下回后部(一般包括Broca区),并向后延伸至中央回下

部、顶盖皮质及皮质下广泛白质结构,豆状核和岛叶多数受累。多伴右侧偏瘫或轻瘫,以面及上肢瘫为更严重,常有左手观念性运动性失用。

Broca失语特点为口语表达障碍突出:发音不清,语言贫乏、缓慢而费力,词汇局限,以名词和动词为主而缺乏形容词、副词和介词,呈“电报式”语言,缺乏语法,不能以完整句型叙述一定的内容,讲话和书写都有错语和不自主的重复言语,在词或词组间常有过长停顿。听理解相对保留,对单词和简单陈述句理解正常。复述障碍,但比自发谈话好。命名时常有找词困难。

(二)Wernicke失语

损害部位多数涉及包括Wernicke区(左颞上回后部)在内的左颞顶区。但延及听放射的内囊-壳核损害(左半球)也可引起Wernicke失语。左颞上回后部和缘上回损害患者表现以语音错误为主的流畅失语。左颞中回和颞下回损害患者表现以语义错误为主的流畅失语。神经系统检查常无其他局灶体征,可有右侧偏身感觉障碍及右上象限同向性偏盲。

Wernicke失语特点为流利型口语和严重的听理解障碍。轻症患者能听懂常用单词和简单句,但提问太快或内容复杂时即有理解困难,重症患者完全不能听懂言语,答非所问。自发言语多而流利,构音好,词组长短和韵律正常,但由于听理解障碍,患者无法检测自己的口语表达,说错字音,用错词汇,自创新词,全无语法,患者自说自话,滔滔不绝,却不知所云。复述障碍,与听理解障碍基本一致。命名常有困难,常出现错语反应或完全不能。

(三)传导性失语

病损部位通常位于连接Broca区和Wernicke区的弓状束或左侧缘上回皮质。神经系统检查常无其他局灶体征,可有右侧偏身感觉障碍、视野缺损及观念性运动性失用。

传导性失语特点为流利型口语和听理解相对保留,复述不成比例的受损。口语相对流利,但常有语音错误、韵律失调。自动书写能力同口语,书写动作正常,字迹清晰,但笔画常写错,字在句中的位置不正确或被遗漏。阅读理解能力却相当好。与自发言语、语言理解(听、读)相比,患者复述能力特别差。单词复述时常有音素错误,句子复述时句子越长越困难,复述比自发谈话困难,自发谈话时说出的词,复述时却说不出。

(四)经皮质运动性失语

损害部位通常位于优势半球Broca区前或上,即大脑前动脉和大脑中动脉供血分水岭区。通常伴有右侧偏瘫,非偏瘫侧常有失用。

经皮质运动性失语特点为非流利型口语和复述能力保留。患者自发言语显著减少而简单,口语不流畅,重复言语,缺失语法。与Broca失语比较,复述近于正常,口语不流利相对较轻,对习惯运用的联序词(例如甲、乙、丙、丁……),只要患者一开始(可能需经提示),即能流利地说出。在其他方面,朗读同自发口语,听语和阅读理解相对保存,书写障碍相对明显,写的字大而不端正,不成句型。

(五)经皮质感觉性失语

损害部位通常位于优势半球颞、顶区或顶-颞-枕区,相当于大脑后动脉和中动脉供血的分水岭区。神经系统检查可有右侧偏身感觉障碍偏盲,起病时可有病感缺失并导致行为异常。

经皮质感觉性失语特点为流利型口语和复述能力保留。口语呈流利型,常表现为模仿语言,患者常常将医师的讲话作为自己语言的一部分而讲出来,却全不理解他人或自己的言