第七章 神经系统疾病的诊断原则

171

**(三)变性疾病**

起病及病程经过缓慢，呈进行性加重。各年龄段均可发病，如阿尔茨海默病常于60岁以后起病，但 有些变性疾病也可于青壮年发生，如运动神经元病。临床症状各异，如阿尔茨海默病主要为认知功能障 碍，帕金森病主要为肌张力增高和运动障碍，运动神经元病主要为延髓麻痹、肢体无力和肌肉萎缩。

**(四)外伤**

有外伤史，呈急性起病；但也有外伤较轻，经过一段时间以后发病，如慢性硬膜下血肿。需详细询 问外伤经过，以区别其是否先发病而后外伤，如癫痫发作后或脑卒中后的头部外伤。 X 线及CT 检查 有助于诊断。

**(五)肿瘤**

起病缓慢，病情呈进行性加重。但某些恶性肿瘤或转移瘤发展迅速，病程较短。颅内肿瘤除常有 的癫痫发作、肢体瘫痪和麻木等局灶定位症状外，尚有头痛、呕吐、视乳头水肿等颅内压增高的征象。 除原发于中枢神经系统的肿瘤外，还应注意部分癌肿的颅内转移。可呈弥漫性分布，早期除颅内压增 高症状外，可无局灶性神经系统受累症状。脑脊液检查可有蛋白质含量增加，有时可检出肿瘤细胞。 CT、MRI等检查可以发现转移瘤来源。

**(六)脱髓鞘性疾病**

常呈急性或亚急性起病，有缓解和复发的倾向，部分病例起病缓慢，呈进行性加重。常见疾病有 多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎等。 MRI、脑脊液和诱发电位检查有助于诊断。

**(七)代谢和营养障碍性疾病**

常发病缓慢，病程相对较长；大多数临床表现无特异性，多在全身症状的基础上出现神经功能障 碍的体征，可依据组织、体液中相应酶、蛋白质、脂质等的异常作出诊断。有些疾病常引起较固定的神 经症状，如维生素B₁ 缺乏常发生多发性神经病，维生素B₂2缺乏发生亚急性脊髓联合变性，糖尿病引起 多发性周围神经病。

**(八)其他**

包括中毒和遗传性疾病等。神经系统中毒性疾病呈急性或慢性发病，其原因有化学品、毒气、生 物毒素、食物、药物中毒等，诊断中毒时需要结合病史及必要的化验检查方能确定。神经系统遗传病 多于儿童及青年期发病，家族中可有同样疾病，其症状和体征繁多，部分具有特征性，如先天性肌强直 症出现的肌强直、肝豆状核变性的角膜色素环等，为这些疾病的诊断提供了重要依据。

**第二节** **临床思维方法**

作为自然科学领域中生物应用科学的医学，其任务是防病治病，保障人类健康。在科技日新月异的 今天，神经科学已成为医学和生命科学的前沿学科，时代要求培养一支基础扎实、临床能力好、技术水平 高、科研能力强的高素质技术队伍，为此培养神经科医师临床思维方法十分重要。当今世界科学技术迅 猛发展，极大地促进了医学科学的发展，从而给临床医疗奠定了坚实的科学基础。现代技术的发展也使 临床医学日趋形象化、客观化、数字化。使科学分析更加精密，使临床诊治疾病的水平大大提高。但是， 现代技术永远不能完全取代传统的体格检查和科学的临床思维。由于神经科有其发展的特殊性，使之有别 于其他医学学科，因此，建立符合神经科本身特点的临床思维方法对神经科疾病的诊断及治疗至关重要。

临床思维的培养应以循证医学理念为指导，要求临床医师应用已掌握的医学理论知识和临床经 验，结合患者的临床资料进行综合分析、逻辑推理。从错综复杂的线索中，找出主要矛盾，并加以解 决，这是一个观察事物并思考问题的过程。正确的临床思维是医师长期从事临床实践的经验总结，也 是临床医师的基本功。

应对神经科医师按照如下步骤进行临床思维的培养锻炼：①养成全面细致的习惯，通过详细的问 诊、查体及实验室检查，收集可靠翔实的临床资料，剔除一些无关紧要的体征和不可靠的临床资料，以 避免其分散我们临床判断的注意力；②将上述资料综合分析，利用神经解剖学、生理学的基本知识，尽

172 第七章 神经系统疾病的诊断原则

可能合理地解释出病变的部位，确定疾病相关的功能与解剖结构的异常，进行定位诊断；③根据病变 的部位、病史与体征及相关的实验室检查结果，最终分析判断疾病的病因，作出定性诊断；④明确疾病 性质后，制订一个合理的治疗方案；⑤根据疾病的性质、部位、患者的综合状态等因素评估疾病对患者 生理功能、心理状况、社会适应能力等方面的影响，评估患者的预后。

上述培养神经科医师临床思维的过程绝不是一成不变的教条，要始终把握“具体问题具体分析” 的原则，善于抓住疾病的主要矛盾，透过现象抓住其本质特征。

随着医学科学的发展，疾病的诊断也显露出一些不可避免的局限性，遵循上述的临床思维方法， 在大多数情况下，神经病学的诊断可以作出解剖学诊断。然而，即使是最严格地运用临床方法和实验 室检查，仍然有许多患者诊断不明。通常在这种情况下，我们可以遵循以下的经验：①集中分析主要 的可靠而肯定的症状和体征，通常检查到的体征要比询问到的主观症状来得更可靠，而运动系统或反 射等体征要比感觉系统的体征更肯定。②避免过早地下结论和作出诊断，思路过早地局限于病史或 体检中的某些体征，会忽略了其他诊断的可能性。诊断应当随着新资料的获得而加以调整；病情在不 断变化，随着时间的推移，诊断将会进一步明确。③当临床表现不符合所考虑的疾病特点时，就应该 考虑另一种疾病的可能。 一般情况下遇到常见病不典型表现的概率，要比遇见罕见病典型表现的概 率大得多。④临床医师不要根据自己对主要症状和体征的经验性认识作出诊断，而要通过对临床现 象的归类和分析进行判断。⑤尽可能进行组织活检，获取细胞病理学资料，这样不仅有利于诊断，也 有利于为以后的临床研究做准备。

临床医学是一个非常复杂的过程，不仅有诊断过程的内环境，而且与外环境密切相关；不仅有技 术问题，而且还包含有精神、社会文化背景等方面的问题。其次，医学已从生物医学模式向生物-心 理-社会医学模式转变，疾病已表现为一个多系统、多结构、多层次的病理状态。不仅许多疾病的概念 在变化，而且对疾病的病理机制的认识也在发展。疾病的认识过程日趋复杂，有自然、社会、心理等多 方面因素的参与。此外，医学基础科学不断进展，大量新的检测手段应用于临床，疾病诊断标准也在 不断发展。这些因素导致疾病的诊断存在着不可避免的局限性，因此在临床实践中，十分强调对临床 资料的综合分析，提倡辩证思维的分析方法，避免对疾病认识的片面性和不真实性，减少误诊、误治， 提高诊断率和治愈率。

医学是一门实践性很强的科学，青年医师只有在日常的医疗工作中不断实践，才能真正地掌握各 种临床检查技术，为日后工作打下坚实的基础。青年医师还要善于学习，不断总结。医学知识的更新 速度日益加快，文献资料浩如烟海，来自本书的系统知识远远不能满足临床实践的需要，所以必须紧 密地结合临床实践，勤奋学习，尽快掌握新的理论和知识，只有夯实基础理论，才能不断提高医疗水 平。另外，青年医师还要向专家学习，学习他们在长期实践中积累的丰富经验、检查技巧、严谨与灵活 的思维以及分析解决问题的方法等，这一切都有助于临床能力和自我素质的提高。同时在平常的临 床工作中，要勤于思考，注重观察，不断总结经验教训，增强处理疑难问题的能力，努力探索，不断培养 和增强临床科研意识和能力。

(陈生弟)



**思** **考** **题**



1.神经系统疾病诊断的基本步骤是什么，需要注意哪些要点?

2. 神经系统病变按其损害的部位或病灶的分布，主要分为哪几种类型，有何临床特征?

3.神经系统疾病的性质主要有哪几种类型，需要重视哪些特点?



**参** **考** **文** **献**

[1]贾建平.神经病学.7版.北京：人民卫生出版社，2013.

[2]陈生弟.神经病学.2版.北京：科学出版社，2010.





**第** **八** **章** **头** **痛**

**概** **述**

头痛(headache)是临床常见的症状，通常指局限于头颅上半部，包括眉弓、耳轮上缘和枕外隆突 连线以上部位的疼痛。头痛大致可分为原发性和继发性两类。前者不能归因于某一确切病因，也可 称为特发性头痛，常见的如偏头痛、紧张型头痛；后者由某些疾病诱发，病因可涉及各种颅内病变如脑 血管疾病、颅内感染、颅脑外伤，全身性疾病，如发热、内环境紊乱以及滥用精神活性药物等。

**【头痛的发病机制】**

头痛的发病机制复杂，主要是由于颅内、外痛敏结构内的痛觉感受器受到刺激，经痛觉传导通路 传导到达大脑皮质而引起。颅内痛敏结构包括静脉窦、脑膜前动脉及中动脉、颅底硬脑膜、三叉神经 (V)、 舌咽神经(IX) 和迷走神经(X)、 颈内动脉近端部分及邻近Willis环分支、脑干中脑导水管周围 灰质和丘脑感觉中继核等；颅外痛敏结构包括颅骨骨膜、头部皮肤、皮下组织、帽状腱膜、头颈部肌肉 和颅外动脉、第2和第3颈神经、眼、耳、牙齿、鼻窦、口咽部和鼻腔黏膜等。机械、化学、生物刺激和体 内生化改变等均可作用于颅内外痛敏结构而引起头痛。如颅内、外动脉扩张或受牵拉，颅内静脉和静 脉窦的移位或受牵引，脑神经和颈神经受到压迫、牵拉或炎症刺激，颅、颈部肌肉痉挛、炎症刺激或创 伤，各种原因引起的脑膜刺激，颅内压异常，颅内5-羟色胺能神经元投射系统功能紊乱等。

**【头痛国际分类】**

各国对头痛的分类和诊断曾使用不同的标准。国际头痛协会(international headache society,IHS) 于1988年制定了头痛的分类和诊断标准，成为头痛分类和诊断的国际规范。2004年，IHS 推出了国 际头痛疾病分类第2版(the international classification of headache disorders 2nd edition,ICHD-2),2013 年IHS 推出国际头痛疾病分类第3版试用版(the international classification of headache disorders 3nd edition,ICHD-3(beta version)),为头痛诊断和分类的最新版本(表8-1)。

**表8-1** **头痛疾患的国际分类**

|  |
| --- |
| 1 原发性头痛  1.1 偏头痛(migraine)  1.2 紧张型头痛(tension-type headache)  1.3 三叉自主神经头面痛  1.4 其他原发性头痛 |

2 继发性头痛

2.1 头和(或)颈部外伤引起的头痛

2.2 头颅和颈部血管疾病引起的头痛

2.3 非血管性颅内疾病引起的头痛

2.4 物质或物质戒断引起的头痛

2.5 感染引起的头痛

2.6 内环境紊乱引起的头痛

2.7 头颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口腔或其他颜面部结构病变引起的头痛或面痛

2.8 精神疾病引起的头痛

|  |
| --- |
| 3 痛性脑神经病及其他面痛和其他头痛 |

**174** 第八章 头 痛

**【头痛的诊断与治疗】**

详细的病史能为头痛的诊断提供第一手资料。在病史采集中应重点询问头痛的起病方式、发作 频率、发作时间、持续时间、头痛的部位、性质、疼痛程度及伴随症状；注意询问头痛诱发因素、前驱症 状、头痛加重和减轻的因素。另外，还应全面了解患者年龄与性别、睡眠和职业状况、既往病史和伴随 疾病、外伤史、服药史、中毒史和家族史等一般情况对头痛发病的影响 。在头痛的诊断过程中，应首 先区分是原发性或是继发性。任何原发性头痛的诊断应建立在排除继发性头痛的基础之上。全面详 尽的体格检查尤其是神经系统和头颅、五官的检查，有助于发现头痛的病变所在。适时恰当地选用神 经影像学或腰穿脑脊液等辅助检查，能为颅内器质性病变提供客观依据。

头痛的防治原则包括病因治疗、对症治疗和预防性治疗。病因明确的病例应尽早去除病因，如颅 内感染应抗感染治疗，颅内高压者宜脱水降颅压，颅内肿瘤需手术切除等。对于病因不能立即纠正的 继发性头痛及各种原发性头痛急性发作，可给予止痛等对症治疗以终止或减轻头痛症状，同时亦应对 头痛伴随症状如眩晕、呕吐等予以适当的对症治疗。对慢性头痛呈反复发作者应给予适当的预防性 治疗，以防头痛频繁发作。

**第一节** **偏** **头** **痛**

偏头痛(migraine)是临床常见的原发性头痛，其特征是发作性、多为偏侧、中重度、搏动样头痛， 一 般持续4~72小时，可伴有恶心、呕吐，声、光刺激或日常活动均可加重头痛，处于安静环境、休息可缓 解头痛。偏头痛是一种常见的慢性神经血管性疾病，患病率为5%～10%。

**【病因】**

偏头痛的病因尚不明确，可能与下列因素有关：

1. 内因 偏头痛具有遗传易感性，约60%的偏头痛患者有家族史，其亲属出现偏头痛的风险是 一般人群的3~6倍。家族性偏瘫性偏头痛(familial hemiplegic migraine,FHM)呈高度外显率的常染 色体显性遗传，根据突变基因 FHM 分为三类，突变基因依次为 CACNA1A 基因、ATP1A2 基因和 SCN1A 基因。此外，与神经系统兴奋性相关的基因突变与偏头痛的常见类型有关，提示偏头痛与大 脑神经细胞的兴奋性紊乱相关。本病女性多于男性，多在青春期发病，月经期容易发作，妊娠期或绝 经后发作减少或停止。这提示内分泌和代谢因素参与偏头痛的发病。

**2.** **外因** 环境因素也参与偏头痛的发作。偏头痛发作可由某些食物和药物所诱发。食物包括 含酪胺的奶酪、含亚硝酸盐的肉类和腌制食品、含苯乙胺的巧克力、含谷氨酸钠的食品添加剂及葡萄 酒等；药物包括口服避孕药和血管扩张剂如硝酸甘油等。另外，强光、过劳、应激以及应激后的放松、 睡眠过度或过少、禁食、紧张、情绪不稳等也是偏头痛的诱发因素。

**【发病机制】**

偏头痛的发病机制尚不十分清楚，目前主要有以下学说：

**1.** **血管学说** 该学说认为偏头痛是原发性血管疾病，由血管舒缩功能障碍引起。颅内血管收缩 引起偏头痛先兆症状，随后颅外、颅内血管扩张导致搏动性的头痛产生。颈动脉压迫、血管收缩剂麦 角生物碱如麦角胺可缓解头痛支持这一理论。但是，新近的多个影像学研究包括氙CT 脑血流成像、 SPECT、PET及fMRI 等证实，偏头痛发作时并非一定存在血管扩张。目前认为，血管扩张只是偏头痛 发生的伴随现象，而非必要条件。

**2.** **神经学说** 该学说认为偏头痛是原发性神经功能紊乱性疾病。偏头痛先兆是由皮质扩展性 抑制(cortical spreading depressing,CSD)引起。 CSD 是指各种有害刺激引起的起源于大脑后部皮质 (枕叶)的神经电活动抑制带，此抑制带以2～5mm/min 的速度向邻近皮质扩展，并伴随出现扩展性血 量减少(spreading oligemia);两者均不按照脑动脉分布扩展，而是按大脑皮质细胞构筑模式进行，向前 扩展一般不超越中央沟。 CSD 能很好地解释偏头痛先兆症状。另外，5-羟色胺(5-HT) 能神经元家族

第八章 头 痛 **175**

广泛地分布于脑中，许多有效抗偏头痛药可作为中枢性5-HT 受体激动剂或部分激动剂起作用，这提 示神经功能紊乱参与偏头痛的发作过程。

**3.** **三叉神经血管学说** 该学说近年来受到广泛重视。颅内痛觉敏感组织的周围神经纤维随三 叉神经眼支进入三叉神经节，或入第1、2颈神经(C₁ 、C₂) 后根至C₁ 、C₂ 脊神经节，然后发出神经纤维 至三叉神经血管复合体(trigeminovascular complex),换元后发出神经纤维，经脑干交叉后投射至丘脑。 当三叉神经节及其纤维受刺激后，可引起 P 物质、降钙素基因相关肽(calcitonin gene-related peptide, CGRP) 和其他神经肽释放增加。这些活性物质作用于邻近脑血管壁，可引起血管扩张而出现搏动性 头痛，还可使血管通透性增加，血浆蛋白渗出，产生无菌性炎症，刺激痛觉纤维传入中枢，形成恶性循 环。已有研究显示，5-HT 受体激动剂曲普坦类制剂可通过作用于三叉神经血管复合体和丘脑腹后内 侧核的5-HT 受体，终止偏头痛急性发作；CGRP 受体拮抗剂微量渗入三叉神经血管复合体可有效抑 制三叉神经血管系统痛觉信息的传递。提示三叉神经血管复合体与丘脑的神经功能紊乱也参与偏头 痛的发病。

**4.** **视网膜-丘脑-皮质机制** 偏头痛是一种与感觉模式失调有关的疾病，如偏头痛患者在发作前 后对光、声、触觉和嗅觉敏感。近来，对盲人偏头痛的研究发现从视网膜神经节细胞到丘脑后部的一 条非影像形成视觉通路的激活可能是光线调节偏头痛的机制之一。

**【临床表现】**

偏头痛多起病于儿童和青春期，中青年期达发病高峰，女性多见，男女患者比例约为1:2～1:3, 常有遗传背景。 ICHD-3 的偏头痛分型见表8-2。

**表8-2** **国际头痛协会偏头痛分型**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 1 无先兆偏头痛(migraine without aura)  2 有先兆偏头痛(migraine with aura)  2.1 典型先兆偏头痛性头痛( migraine with typical aura)  2.1.1 典型先兆伴头痛(typical aura with headache)  2.1.2 典型先兆不伴头痛(typical aura without headache)  2.2 脑干先兆性偏头痛(migraine with brainstem aura)  2.3 偏瘫性偏头痛( hemiplegic migraine)  2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛(familial hemiplegic migraine)  2.3.2 散发性偏瘫型偏头痛(sporadic hemiplegic migraine)  2.4 视网膜型偏头痛(retinal migraine)  3 慢性偏头痛(chronic migraine)  4 偏头痛并发症(complications of migraine)  4.1 偏头痛持续状态(status migrainosus)  4.2 无梗死的持续先兆(persistent aura without infarction)  4.3 偏头痛性脑梗死(migrainous infarction)  4.4 偏头痛先兆诱发的痫性发作(migraine aura-triggered seizure) | | |
| 5 | 很可能的偏头痛(probable migraine) |  |
| 5.1 | 很可能的无先兆偏头痛(probable migraine without aura) |  |
| 5.2 | 很可能的有先兆偏头痛(probable migraine with aura) |  |
| 6 | 与偏头痛可能相关的周期性疾病(episodic syndromes that may be associated with | migraine) |
| 6.1 | 复发型胃肠功能紊乱(recurrent gastrointestinal disturbance) |  |
| 6.1.1 | 周期性呕吐综合征(cyclical vomiting syndrome) |  |
| 6.1.2 | 腹型偏头痛(abdominal migraine) |  |
| 6.2 | 良性发作性眩晕( benign paroxysmal vertigo) |  |
| 6.3 | 良性发作性斜颈( benign paroxysmal torticollis) |  |

**176**



第八章 头 痛

下面介绍偏头痛主要类型的临床表现：

**1.** **无先兆偏头痛** **(migraine** **without** **aura)** 是最常见的偏头痛类型，约占80%。临床表现为 反复发作的一侧或双侧额颞部疼痛，呈搏动性，疼痛持续时伴颈肌收缩可使症状复杂化。常伴有恶 心、呕吐、畏光、畏声、出汗、全身不适、头皮触痛等症状。本型发作频率高，可严重影响患者工作和生 活，常需要频繁应用止痛药治疗，易合并出现新的头痛类型——药物过度使用性头痛(medication overuse headache,MOH)。 本型偏头痛常与月经有明显的关系。

**2.** **有先兆偏头痛** **(migraine** **with** **aura)** 约占偏头痛患者的10%。发作前数小时至数日可有 倦怠、注意力不集中和打哈欠等前驱症状。在头痛之前或头痛发生时，常以可逆的局灶性神经系统症 状为先兆，表现为视觉、感觉、言语和运动的缺损或刺激症状。最常见为视觉先兆，如视物模糊、暗点、 闪光、亮点亮线或视物变形；其次为感觉先兆，言语和运动先兆少见。先兆症状一般在5～20分钟逐 渐形成，持续不超过60分钟；不同先兆可以接连出现。头痛在先兆同时或先兆后60分钟内发生，表 现为一侧或双侧额颞部或眶后搏动性头痛，常伴有恶心、呕吐、畏光或畏声、苍白或出汗、多尿、易激 惹、气味恐怖及疲劳感等。活动可使头痛加重，睡眠后可缓解头痛。头痛可持续4～72小时，消退后 常有疲劳、倦怠、烦躁、无力和食欲差等，1～2日后常可好转。

(1)典型先兆偏头痛(migraine with typical aura):为最常见的先兆偏头痛类型，先兆表现为完全 可逆的视觉、感觉或言语症状，无肢体无力表现。与先兆同时或先兆后60分钟内出现符合偏头痛特 征的头痛，即为典型先兆伴头痛。当先兆后60分钟内不出现头痛，则称为典型先兆不伴头痛。

(2)脑干先兆性偏头痛(basilar-type migraine):既往也称基底型偏头痛，先兆症状明显源自脑干， 临床可见构音障碍、眩晕、耳鸣、听力减退、复视、双眼鼻侧及颞侧视野同时出现视觉症状、共济失调、 意识障碍、双侧同时出现感觉异常，但无运动无力症状。在先兆同时或先兆60分钟内出现符合偏头 痛特征的头痛，常伴恶心、呕吐。

(3)偏瘫性偏头痛(hemiplegic migraine):临床少见。先兆除必须有运动无力症状外，还应包括视 觉、感觉和言语三种先兆之一，先兆症状持续5分钟～24小时，症状完全可逆，在先兆同时或先兆60 分钟内出现符合偏头痛特征的头痛。如在偏瘫性偏头痛患者的一级或二级亲属中，至少有一人具有 包括运动无力的偏头痛先兆，则为家族性偏瘫性偏头痛；若无，则称为散发性偏瘫性偏头痛。

(4)视网膜性偏头痛(retinal migraine):为反复发生的完全可逆的单眼视觉障碍，包括闪烁、暗点 或失明，并伴偏头痛发作，在发作间期眼科检查正常。与基底型偏头痛视觉先兆症状常累及双眼不 同，视网膜性偏头痛视觉症状仅局限于单眼，且缺乏起源于脑干或大脑半球的神经缺失或刺激症状。

**3.** **慢性偏头痛** **(chronic** **migraine)** 偏头痛每月头痛发作超过15天，连续3个月或3个月以 上，且每月至少有8天的头痛具有偏头痛性头痛特点，并排除药物过量引起的头痛，可考虑为慢性偏 头痛。

**4.** **偏头痛并发症**

(1)偏头痛持续状态(status migrainosus):偏头痛发作持续时间≥72小时，而且疼痛程度较严重， 但其间可有因睡眠或药物应用获得的短暂缓解期。

(2)无梗死的持续先兆：指有先兆偏头痛患者在一次发作中出现一种先兆或多种先兆症状持续1 周以上，多为双侧性；本次发作其他症状与以往发作类似；需神经影像学排除脑梗死病灶。

(3)偏头痛性脑梗死：极少数情况下在偏头痛先兆症状后出现颅内相应供血区域的缺血性梗死， 此先兆症状常持续60分钟以上，而且缺血性梗死病灶为神经影像学所证实，称为偏头痛性脑梗死。

(4)偏头痛先兆诱发的痫性发作：极少数情况下偏头痛先兆症状可触发痫性发作，且痫性发作发 生在先兆症状中或后1小时以内。

**5.** **常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征** 可视为偏头痛等位症，临床可见周期性呕吐、反复发 作的腹部疼痛伴恶心呕吐即腹型偏头痛、良性儿童期发作性眩晕。发作时不伴有头痛，随着时间的推 移可发生偏头痛。

第八章 头 痛

**【诊断】**

根据偏头痛发作类型、家族史和神经系统检查，通常可作出临床诊断。脑部CT、CTA、MRI、MRA 检查可以排除脑血管疾病、颅内动脉瘤和占位性病变等颅内器质性疾病。下面介绍ICHD-3 偏头痛诊 断标准。

**1.无先兆偏头痛诊断标准**

(1)符合(2)~(4)特征的至少5次发作。

(2)头痛持续4～72小时(未经治疗或治疗无效)。

(3)至少有下列中的2项头痛特征：①单侧性；②搏动性；③中或重度头痛；④日常活动(如步行

或上楼梯)会加重头痛，或头痛时会主动避免此类活动。

(4)头痛过程中至少伴有下列1项：①恶心和(或)呕吐；②畏光和畏声。

(5)不能归因于其他疾病。

**2.有先兆偏头痛诊断标准**

(1)符合(2)~(4)特征的至少2次发作。

(2)至少出现以下一种完全可逆的先兆症状：①视觉症状，包括阳性表现(如闪光、亮点或亮线) 和(或)阴性表现(如视野缺损);②感觉异常，包括阳性表现(如针刺感)和(或)阴性表现(如麻木); ③言语和(或)语言功能障碍；④运动症状⑤脑干症状⑥视网膜症状。

(3)至少满足以下2项：①至少1个先兆症状逐渐发展时间≥5分钟，和(或)至少2个先兆症状 连续出现；②每个先兆症状持续5~60分钟；③至少1个先兆症状是单侧的；④头痛伴随先兆发生，或 发生在先兆之后，间隔时间少于60分钟。

(4)不能归因于其他疾病，且排除短暂性脑缺血发作。

**3.** **慢性偏头痛诊断标准**

(1)每月头痛(紧张型头痛性或偏头痛性)≥15天，持续3个月以上，且符合标准(2)和(3)。

(2)患者至少有5次发作符合无先兆偏头痛标准的(2)~(4)和(或)有先兆偏头痛诊断标准的

(2)和(3)。

(3)头痛持续3个月以上，每月发作≥8天且符合下列任1项：①无先兆偏头痛标准的(3)和

(4);②有先兆偏头痛诊断标准的(2)和(3)。

(4)不能归因于其他疾病。

**【鉴别诊断】**

**1.** **丛集性头痛** (cluster headache) 是较少见的一侧眼眶周围发作性剧烈疼痛，持续15分

钟～3小时，发作从隔天1次到每日8次。本病具有反复密集发作的特点，但始终为单侧头痛，并常伴 有同侧结膜充血、流泪、流涕、前额和面部出汗和Homer 征等。

**2.** **紧张型头痛(tension-type** **headache,TTH)** 是双侧枕部或全头部紧缩性或压迫性头

痛，常为持续性，很少伴有恶心、呕吐，部分病例也可表现为阵发性、搏动性头痛。多见于青、中年女 性，情绪障碍或心理因素可加重头痛症状。

**3.** **症状性偏头痛** (symptomatic migraine) 缘于头颈部血管性病变的头痛如缺血性脑血管 疾病、脑出血、未破裂的囊状动脉瘤和动静脉畸形；缘于非血管性颅内疾病的头痛如颅内肿瘤；缘于颅 内感染的头痛如脑脓肿、脑膜炎等。这些继发性头痛在临床上也可表现为类似偏头痛性质的头痛，可 伴有恶心、呕吐，但无典型偏头痛发作过程，大部分病例有局灶性神经功能缺失或刺激症状，颅脑影像 学检查可显示病灶。缘于内环境紊乱的头痛如高血压危象、高血压脑病、子痫或先兆子痫等，可表现 为双侧搏动性头痛，头痛在发生时间上与血压升高密切相关，部分病例神经影像学检查可出现可逆性 脑白质损害表现。

**4.** **药物过度使用性头痛** 属于继发性头痛。头痛发生与药物过度使用有关，可呈类偏头痛样或 同时具有偏头痛和紧张型头痛性质的混合性头痛，头痛在药物停止使用后2个月内缓解或回到原来

177



**178** 第八章 头 痛

的头痛模式。药物过度使用性头痛对预防性治疗措施无效。

**【治疗】**

偏头痛的治疗目的是减轻或终止头痛发作，缓解伴发症状，预防头痛复发。治疗包括药物治疗和 非药物治疗两个方面。非药物治疗主要是加强宣教，帮助患者确立科学、正确的防治观念和目标，保 持健康的生活方式，寻找并避免各种偏头痛诱因。药物性治疗分为发作期治疗和预防性治疗。

**1.** **发作期的治疗** 临床治疗偏头痛通常应在症状起始时立即服药。治疗药物包括非特异性止 痛药如非甾体类抗炎药(non-steroidal anti-inflammatory drugs,NSAIDs)和阿片类药物，特异性药物如麦 角类制剂和曲普坦类药物(表8-3)。药物选择应根据头痛程度、伴随症状、既往用药情况等综合考 虑，可采用阶梯法、分层选药，进行个体化治疗。

**表8-3** **偏头痛特异性治疗药物**

|  |
| --- |
| **药物** **用法用量** **日最大剂量** **半衰期(小时)** |

麦角类制剂

麦角胺

双氢麦角胺

1～2mg PO/SL/PR

1～2mg IM;1～3mg PO

6mg 4mg

PO/SL/PR

IM:9mg PO

2.0

2.5

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 曲普坦类  舒马曲普坦  那拉曲普坦  利扎曲普坦  佐米曲普坦  阿莫曲普坦 | 6mg SC;25～100mg PO  2.5mg PO  5～10mg PO  2.5～5mg PO  6.25～12.5mg PO | 12mg SC:300mg PO  5mg PO  30mg PO  10mg PO  25mg PO | 2.0  5.0～6.3  2.0  3.0  3.5 |

注：PO:口服；SL:舌下含服；PR:经直肠给药；IM:肌内注射；SC:皮下注射

(1)轻-中度头痛：单用NSAIDs 如阿司匹林(aspirin)、萘普生(naproxen)、布洛芬(ibuprofen)、双 氯芬酸(diclofenac)等有效，如无效再用偏头痛特异性治疗药物。阿片类制剂如哌替啶对偏头痛急性 发作亦有效，因其具有成瘾性，不推荐常规应用，但对于有麦角类制剂或曲普坦类应用禁忌的病例，如 合并有心脏病、周围血管病或妊娠期偏头痛，则可给予哌替啶治疗以终止偏头痛急性发作。

(2)中-重度头痛：严重发作可直接选用偏头痛特异性治疗药物(表8-3)以尽快改善症状， 部分患者虽有严重头痛但以往发作对NSAIDs 反应良好者，仍可选用NSAIDs。 麦角类制剂为5- HT1 受体非选择性激动剂，半衰期长、头痛的复发率低，适用于发作持续时间长的患者，曲普坦 类为5-HT1B/1D 受体选择性激动剂。复方制剂如麦角胺咖啡因合剂可治疗某些中-重度的偏头 痛发作。麦角类和曲普坦类药物不良反应包括恶心、呕吐、心悸、烦躁、焦虑、周围血管收缩，大 量长期应用可引起高血压和肢体缺血性坏死。因具有强力的血管收缩作用，严重高血压、心脏 病和孕妇患者均为禁忌。另外，如麦角类和曲普坦类药物应用过频，则会引起药物过量使用性 头痛，建议每周用药不超过2～3天。

近年来发展起来的CGRP 受体拮抗剂有望成为终止偏头痛急性发作安全有效的特异性药物。

(3)伴随症状：恶心、呕吐者有必要合用止吐剂(如甲氧氯普胺10mg 肌内注射),严重呕吐者可 给予小剂量奋乃静、氯丙嗪。伴有烦躁者可给予苯二氮草类药物以促使患者镇静和入睡。

**2.** **预防性治疗** 适用于：①频繁发作，尤其是每周发作1次以上严重影响日常生活和工作的患 者；②急性期治疗无效，或因副作用和禁忌证无法进行急性期治疗者；③可能导致永久性神经功能缺 损的特殊变异型偏头痛，如偏瘫性偏头痛、基底型偏头痛或偏头痛性梗死等。药物治疗应小剂量单药 开始，缓慢加量至合适剂量，同时注意副作用。偏头痛发作频率降低50%以上可认为预防性治疗有 效。有效的预防性治疗需要持续约6个月，之后可缓慢减量或停药。临床用于偏头痛预防的药物见 表8-4。

第八章 头 痛 **179**

**表8-4** **偏头痛预防性治疗常用药物**



**用法用量**

**药物**

β肾上腺素能受体阻滞剂

普萘洛尔 10~60毫克/次，2次/日

美托洛尔 100～200毫克/次，1次/日

**注意事项**

**不良反应**

|  |  |
| --- | --- |
| 抑郁、低血压、不能耐受 活动、阳痿等 | 应从小剂量开始，缓慢增加 剂量，以心率不低于60次/ 分为限；哮喘、房室传导阻 滞、心力衰竭患者禁忌 |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 钙离子拮抗剂 氟桂利嗪  维拉帕米 | 5～10毫克/次，1次/睡前  160～320mg/d | 疲劳感、体重增加、抑郁、  锥体外系症状  便秘、下肢水肿、房室传 从小剂量开始用药  导阻滞 |

抗癫痫药

丙戊酸

托吡酯

加巴喷丁

400~600毫克/次，2次/日

25～200mg/d

900～1800mg/d

嗜睡、体重增加、脱发、震

颤、肝功能损害

意识模糊、感觉异常、认

知障碍、体重减轻、肾

结石

疲劳感、头昏

|  |
| --- |
| 抗抑郁药  阿米替林 25～75mg/d,睡前 嗜睡 |

5-HT受体拮抗剂

苯噻啶 0.5～3mg/d 嗜睡、体重增加

**【预后】**

大多数偏头痛患者的预后良好。偏头痛症状可随年龄的增长而逐渐缓解，部分患者可在60～70 岁时偏头痛不再发作。

**第二节** **丛集性头痛**

丛集性头痛(cluster headache)是一种原发性神经血管性头痛，表现为一侧眼眶周围发作性剧烈 疼痛，有反复密集发作的特点，伴有同侧眼结膜充血、流泪、瞳孔缩小、眼睑下垂以及头面部出汗等自 主神经症状，常在一天内固定时间发作，可持续数周至数月。

**【发病机制】**

发病机制尚不明确。丛集性头痛患者发作期脑静脉血中CGRP 明显增高，提示三叉神经血管复 合体参与丛集性头痛的发病，但不能解释头痛发作的昼夜节律性。丛集性头痛发作存在昼夜节律性 和同侧颜面部的自主神经症状，推测可能与下丘脑的神经功能紊乱有关。功能神经影像学fMRI 和 PET 研究证实丛集性发作期存在下丘脑后部灰质的异常激活，而下丘脑后部灰质的深部脑刺激术可 缓解难治性丛集性头痛，这更支持丛集性头痛可能原发于下丘脑神经功能紊乱。因此，丛集性头痛可 能是下丘脑神经功能障碍引起的、三叉神经血管复合体参与的原发性神经血管性头痛。

**【临床表现】**

平均发病年龄较偏头痛晚，约为25岁，部分患者可有家族史。以男性多见，约为女性的4～5倍。 头痛突然发生，无先兆症状，几乎发生于每日同一时间，常在晚上发作，使患者从睡眠中痛醒。头痛位 于一侧眶周、眶上、眼球后和(或)颞部，呈尖锐、爆炸样、非搏动性剧痛。头痛持续15分钟至3小时不

**180** 第八章 头 痛

等。发作频度不一，从一 日8次至隔日1次。疼痛时常伴有同侧颜面部自主神经功能症状，表现为结 膜充血、流泪、流涕等副交感亢进症状，或瞳孔缩小和眼睑下垂等交感神经麻痹症状，较少伴有恶心、 呕吐。部分患者的交感神经麻痹症状(瞳孔缩小、眼睑下垂)可持续存在，且在发作期加重。头痛发 作几乎均为单侧，近15%的患者下一次发作可转移至另一侧。头痛发作可持续数周至数月(常为6~ 12周),在此期间患者头痛呈成串发作，故名丛集性头痛。丛集发作期常在每年的春季和(或)秋季； 丛集发作期后可有数月或数年的间歇期。在丛集期，饮酒或血管扩张药可诱发头痛发作，而在间歇 期，两者均不会引起头痛发作。

**【诊断】**

根据中青年男性出现发作性单侧眶周、眶上和(或)颞部严重或极度严重的疼痛，可伴有同侧结 膜充血、流泪、眼睑水肿、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂等自主神经症状，发作时坐立不 安、易激惹，并具有反复密集发作的特点，神经影像学排除引起头痛的颅内器质性疾患，可作出丛集性 头痛的诊断。当至少有两次丛集期，且每期持续7～365天，两次丛集期之间无痛间歇期≥1个月，则 称为发作性丛集性头痛(episodic cluster headache);一旦丛集期>1年，无间歇期或间歇期<1个月，则 称为慢性丛集性头痛(chronic cluster headache)。

**【鉴别诊断】**

**1.** **发作性偏侧头痛** **(paroxysmal** **hemicrania)** 好发于女性，也表现为一侧眶周、眶上和(或) 颞部剧烈头痛，可伴同侧结膜充血、流泪、鼻塞、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂等。本病 头痛发作持续时间为2～30分钟，发作频率常为每天5次以上，治疗剂量的吲哚美辛能完全控制头痛 发作。

2. SUNCT综合征(short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctiva injection and tearing syndrome,SUNCT syndrome) 为短暂单侧神经痛样头痛伴结膜充血和流 泪，其特点是在眶颞区域出现短暂严重单侧疼痛伴同侧脑神经自主神经功能障碍，表现为同侧结膜充 血、流泪、鼻塞或鼻溢及不明显出汗。发作持续时间以秒计算，吲哚美辛效果不佳是SUNCT 的特征性 表现。

**【治疗】**

**1.** **急性期的治疗** 吸氧疗法为头痛发作时首选的治疗措施，给予吸入纯氧，流速10～12L/min, 10~20分钟，可有效阻断头痛发作，约70%患者有效。吸氧疗法无禁忌证，并且安全而无明显不良反 应。舒马曲普坦皮下注射或经喷鼻吸入、佐米曲普坦经喷鼻吸入，可迅速缓解头痛，心脑血管疾病和 高血压病是禁忌证。若吸氧或曲普坦类药物效果不佳或不耐受，可予以4%～10%利多卡因1ml 经患 侧鼻孔滴入或双氢麦角胺静脉注射。

2. 预防性治疗 急性期治疗并不能缩短丛集性发作持续时间及减少发作次数，因此一旦诊断丛 集性头痛应立即给予预防性治疗。预防性药物包括维拉帕米、糖皮质激素和锂制剂等。维拉帕米 240～320mg/d可有效预防丛集性头痛发作，可在用药2～3周内发挥最大疗效。糖皮质激素如泼尼 松60～100mg/d至少持续5天，后以10mg/d 逐渐减量。锂制剂同样可预防丛集性头痛发作，起效较 维拉帕米缓慢，治疗窗窄，仅适用于其他药物无效或有禁忌证者。锂制剂主要不良反应为甲状腺功能 亢进、震颤和肾功能损害等。其他用于丛集性头痛的预防药物还包括托吡酯、丙戊酸、苯噻啶、吲哚美 辛和褪黑激素(melatonin)等。

**第三节** **紧张型头痛**

紧张型头痛(tension-type headache,TTH)以往称紧张性头痛(tension headache)或肌收缩性头痛 (muscle contraction headache),是双侧枕部或全头部紧缩性或压迫性头痛。约占头痛患者的40%,是 原发性头痛中最常见的类型。

第八章头 痛

**【病因与发病机制】**

病理生理学机制尚不清楚，目前认为“周围性疼痛机制”和“中枢性疼痛机制”与紧张型头痛的发 病有关。前者在发作性紧张型头痛的发病中起重要作用，是由于颅周肌肉或肌筋膜结构收缩或缺血、 细胞内外钾离子转运异常、炎症介质释放增多等导致痛觉敏感度明显增加，引起颅周肌肉或肌筋膜结 构的紧张和疼痛。“中枢性疼痛机制”可能是引起慢性紧张型头痛的重要机制。慢性紧张型头痛患 者由于脊髓后角、三叉神经核、丘脑、皮质等功能和(或)结构异常，对触觉、电和热刺激的痛觉阈明显 下降，易产生痛觉过敏。中枢神经系统功能异常可有中枢神经系统单胺能递质慢性或间断性功能障 碍。神经影像学研究证实慢性紧张型头痛患者存在灰质结构容积减少，提示紧张型头痛患者存在中 枢神经系统结构的改变。另外，应激、紧张、抑郁等与持续性颈部及头皮肌肉收缩有关，也能加重紧张 型头痛。

**【临床表现】**

典型病例多在20岁左右发病，发病高峰40～49岁，终身患病率约为46%,两性均可患病，女性稍 多见，男女比例约为4:5。头痛部位不定，可为双侧、单侧、全头部、颈项部、双侧枕部、双侧颞部等。 通常呈持续性轻中度钝痛，呈头周紧箍感、压迫感或沉重感。许多患者可伴有头昏、失眠、焦虑或抑郁 等症状，也可出现恶心、畏光或畏声等症状。体检可发现疼痛部位肌肉触痛或压痛点，颈肩部肌肉有 僵硬感，捏压时肌肉感觉舒适。头痛期间日常生活与工作常不受影响。传统上认为紧张型疼痛与偏 头痛是不同的两种疾病，但部分病例却兼有两者的头痛特点，如某些紧张型头痛患者可表现为偏侧搏 动样头痛，发作时可伴呕吐。

**【诊断】**

根据患者的临床表现，排除头颈部疾病如颈椎病、占位性病变和炎症性疾病等，通常可以确诊。 ICHD-3最新紧张型头痛诊断标准如下：

1.偶发性紧张型头痛 (infrequent episodic tension-type headache)

(1)符合(2)~(4)特征的至少10次发作；平均每月发作<1天；每年发作<12天。

(2)头痛持续30分钟至7天。

(3)至少有下列中的2项头痛特征：①双侧头痛；②性质为压迫感或紧箍样(非搏动样);③轻或

中度头痛；④日常活动(如步行或上楼梯)不会加重头痛。

(4)符合下列2项：①无恶心和呕吐；②无畏光、畏声，或仅有其一。

(5)不能归因于ICHD-3 的其他诊断。

根据触诊颅周肌肉是否有压痛可分为伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛、不伴颅周压痛的偶发性 紧张型头痛两类。

2. 频发性紧张型头痛 (frequent episodic tension-type headache)

(1)符合(2)~(4)特征的至少10次发作；平均每月发作≥1天且<15天，至少3个月以上；每年 发作≥12天且<180天。

(2)头痛持续30分钟至7天。

(3)至少有下列中的2项头痛特征：①双侧头痛；②性质为压迫感或紧箍样(非搏动样);③轻或 中度头痛；④日常活动(如步行或上楼梯)不会加重头痛。

(4)符合下列2项：①无恶心和呕吐；②无畏光、畏声，或仅有其一。

(5)不能归因于ICHD-3 的其他诊断。

根据触诊颅周肌肉是否有压痛可分为伴颅周压痛的频发性紧张型头痛、不伴颅周压痛的频发性 紧张型头痛两类。

3.慢性紧张型头痛 (chronic tension-type headache)

(1)符合(2)~(4)特征；平均每月发作≥15天，3个月以上；每年发作≥180天。

(2)头痛持续数小时或数天或持续不断。

**181**



**182** **第八章** **头** **痛**

(3)至少有下列中的2项头痛特征：①双侧头痛；②性质为压迫感或紧箍样(非搏动样);③轻或 中度头痛；④日常活动(如步行或上楼梯)不会加重头痛。

(4)符合下列2项：①无畏光、畏声及轻度恶心症状，或仅有其一；②无中-重度恶心和呕吐。

(5)不能归因于其他疾病。

根据触诊颅周肌肉是否有压痛可分为伴颅周压痛的慢性紧张型头痛、不伴颅周压痛的慢性紧张 型头痛两类。

**4.** **很可能的紧张型头痛**

很可能的偶发性紧张型头痛：

(1)偶发性紧张型头痛诊断标准中(2)~(4)特征仅一项不满足。

(2)发作不符合无先兆偏头痛诊断标准。

(3)不能归因于其他疾病。

很可能的频发性紧张型头痛：

(1)频发性紧张型头痛诊断标准中(2)~(4)特征仅一项不满足。

(2)发作不符合无先兆偏头痛诊断标准。

(3)不能归因于其他疾病。 很可能的慢性紧张型头痛：

(1)头痛平均每月发作≥15天，3个月以上；每年发作≥180天，且符合慢性紧张型头痛诊断标准

的(2)、(3)项。

(2)无畏光、畏声及轻度恶心症状，或仅有其一。

(3)不能归因于ICHD-3 的其他诊断，但药物过量者符合药物过量性头痛任一亚型的诊断标准。

**【治疗】**

**1.** **药物治疗**

(1)对症治疗：对发作性紧张型头痛，特别是偶发性紧张型头痛患者，适合对症治疗。治疗可采 用非甾体类抗炎药如阿司匹林、对乙酰氨基酚等，可单一用药或复合制剂。但需注意切勿滥用镇痛药 物，因其本身可引起药物性过度使用性头痛。

(2)预防治疗：对于频发性和慢性紧张型头痛应采用预防性治疗，包括三环类抗抑郁药如阿米替 林、多塞平，也可试用5-羟色胺再摄取抑制剂；肌肉松弛剂如盐酸乙哌立松、巴氯芬等。

2.非药物疗法 包括松弛治疗、物理治疗、生物反馈和针灸治疗等，也可改善部分病例的临床 症状。

**第四节** **药物过度使用性头痛**

药物过度使用性头痛(medication overuse headache,MOH),曾被称为药源性头痛(drug-induced headache)、药物误用性头痛(medication-misuse headache)。MOH 是仅次于紧张型头痛和偏头痛的第 三大常见头痛类型，患病率约1%～2%。头痛患者在发作期过度使用急性对症药物(通常超过3个 月),促使原有头痛如偏头痛或紧张型头痛转为慢性，头痛往往较为严重，致残率和疾病负担较高。

**【发病机制】**

目前，MOH 的发病机制尚不清楚，研究表明药物过度使用本身并不足以导致 MOH, 可能与个人 因素及遗传因素有关，个人因素包括原有头痛类型及特点，低收入、低教育水平、女性、已婚等。遗传 因素包括慢性头痛家族史，脑源性神经营养因子( brain-derived neurotrophic factor,BDNF)Val66Met及 多巴胺转运体基因(SLC6A3, 也称为DAT1) 的多态性有关。发病机制的研究主要仍基于动物实验，可 能的机制包括三叉神经节中降钙素基因相关肽(CGRP)、 神经元型一氧化氮合酶(nNOS)、P 物质上 调；中枢三叉神经元感受野扩大、伤害感受性阈值降低；弥散性有毒物质抑制性控制作用(diffuse

第八章 头 痛 **183**

noxious inhibitory control)减弱，以及皮质扩展性抑制(cortically spreading depression,CSD)易感性增 加等。

**【临床表现】**

女性多见，男女患病比率约为1:3.5,多见于30岁以上患者。患者常有慢性头痛史，并长期服用 治疗头痛的急性药物。 MOH 患者原发性头痛为偏头痛者最多见，约占65%,其次为紧张型头痛，占 27%,偏头痛合并紧张型头痛或其他类型原发性头痛者占8%。头痛每天发生或几乎每天发生，原有 头痛的特征包括程度、部位、性质等发生变化，常伴有所使用止痛药物的其他副作用。患者往往有焦 虑、抑郁等情绪障碍或药物滥用的家族史。

**【诊断】**

ICHD-3药物过度使用性头痛的诊断标准见表8-5。

|  |
| --- |
| **表8-5** **药物过度使用性头痛的诊断标准** |
| (1)头痛≥15天/月  (2)规律过度使用一种或多种用于头痛急性治疗和(或)对症治疗的药物超过3个月  ( 3 ) 不 能 归 因 于 I C H D - 3 的 其 他 诊 断 |
| 注：MOH 患者最常见的原发性头痛病史是偏头痛或(和)紧张型头痛，其他原发性头痛只占小部分，如慢性丛集性头痛或新 发每日持续头痛  临床上诊断药物过度使用性头痛十分重要。在头痛天数≥15天/月，大于3个月的患者中，近一 半有药物过度使用性头痛。研究表明，大多数MOH 患者撤除过度使用的药物后头痛好转。教育患者 药物过度使用性头痛的原因和后果是治疗的基础手段。对头痛有频发倾向的患者预防药物过度使用 十分重要。部分药物过度使用性头痛患者与其他药物成瘾患者有相似性。依赖程度量表(Severity of Dependence Scale,SDS)可以评估头痛患者药物过度使用风险。  **【治疗】**  MOH 的复发率高，1年内复发率达22%～44%,4~6年累计复发率约为40%～60%。治疗目标 包括减轻头痛程度、减少发作频率，减少急性对症药物的使用量，提高急性对症药物及预防性药物的 疗效，减轻残疾和提高生活质量。  **1.** **撤去过度使用的药物** 治疗 MOH 首先要撤去过度使用的药物，大多数药物可以立即撤去，包 括曲坦类、麦角类、对乙酰氨基酚、阿司匹林等。有些药物突然停药会出现严重的撤药症状，需缓慢撤 药，包括阿片类、苯巴比妥类，尤其是苯二氮草类药物。对于过度使用巴比妥类药物，院外难以停止服 药以及伴有严重抑郁患者建议住院治疗。自律性高、具有强烈撤药动机、非巴比妥类药物过度使用、 过度使用单种药物，不伴有精神障碍等患者可选择门诊治疗。撤药后至少随访1年，1年后头痛仍有 改善，提示撤药治疗成功。  **2.** **预防性治疗** 应尽早给予预防性治疗，可减少头痛发作频率从而减少止痛药物的用量。托吡 酯和局部注射A 型肉毒毒素治疗有效。还可考虑丙戊酸盐、加巴喷丁、唑尼沙胺、左乙拉西坦、氯硝西 泮等。  **3.** **治疗戒断症状** 常见的戒断症状包括：恶心、呕吐、焦虑、睡眠障碍、戒断性头痛、低血压、心动 过速等。戒断症状通常持续2～10天，平均3.5天，也可持续达4周。曲坦类药物最短(平均4.1 天),其次是麦角类，镇痛药。恶心、呕吐者可选用甲氧氯普胺，呕吐明显者及时补液。苯二氮草类用 于镇静，戒断性头痛可参考治疗慢性、难治性头痛的药物，新近有研究表明泼尼松能有效减轻戒断性 头痛。  **4.** **行为治疗** 包括生物反馈、松弛训练、压力管理和认知行为治疗等。  **5.** **治疗原发性头痛** 应当有效治疗原发性头痛，如慢性偏头痛和慢性紧张型头痛等。  **【预后】**  多数患者在撤药第一年后头痛缓解。病程长、多种镇痛药物联合使用、药物使用剂量大、过度使 |

**184**



**第八章** **头** **痛**

用巴比妥类药物或阿片类药物以及紧张型头痛容易复发，往往迁延不愈。

**第五节** **低颅压性头痛**

低颅压性头痛(intracranial hypotension headache)是脑脊液压力降低(<60mmH₂O) 导致的头痛，多 为体位性。患者常在直立15分钟内出现头痛或头痛明显加剧，卧位后头痛缓解或消失。

**【病因与发病机制】**

低颅压性头痛包括自发性(特发性)和继发性两种。自发性病因不明，既往多认为可能与血管舒 张障碍引起脑脊液分泌减少或吸收增加有关，目前已证实多数自发性低颅压与自发性脑脊液漏 (spontaneous CSF leak)有关。继发性可由多种原因引起，其中以硬膜或腰椎穿刺后低颅压性头痛最 为多见，头颈部外伤及手术、脑室分流术、脊柱创伤或手术等使CSF 漏出增多等也会导致低颅压头痛。 另外，脱水、糖尿病酮症酸中毒、尿毒症、全身严重感染、脑膜脑炎、过度换气和低血压等可使CSF 生成 减少。

由于脑脊液量减少、压力降低、脑组织移位下沉等使颅内痛敏结构，如脑膜、血管和三叉、舌咽、迷 走等脑神经受到牵张从而引起头痛。

**【临床表现】**

本病见于各种年龄，自发性者多见于体弱女性，继发性者无明显性别差异。头痛以双侧枕部或额 部多见，也可为颞部或全头痛，但很少为单侧头痛，呈轻至中度钝痛或搏动样疼痛。头痛特点是与体 位有明显关系，立位时出现或加重，卧位时减轻或消失，头痛多在变换体位后15～30分钟内出现。可 伴有后颈部疼痛或僵硬、恶心、呕吐、畏光或畏声、耳鸣、眩晕等。脑组织下坠压迫脑神经也可引起视 物模糊或视野缺损(视神经或视交叉受压)、面部麻木或疼痛(三叉神经受压)、面瘫或面肌痉挛(面神 经受压)。部分病例可并发硬膜下出血，极少数病例可出现意识障碍、帕金森样症状、痴呆等。

**【辅助检查】**

**1.** **脑脊液检查** 腰穿脑脊液压力<60mmH₂O;部分病例压力测不出，甚至放不出CSF,称“干性穿 刺”。少数病例CSF 细胞数轻度增加，蛋白质、糖和氯化物正常。对于颅脑MRI 检查已显示弥漫性硬 脑膜强化的患者，应慎行腰穿检查。

**2.** **神经影像学** 颅脑 MRI 检查可表现为弥漫性硬脑膜强化、硬膜下积液、脑静脉窦扩大、垂体增 大、小脑扁桃体下疝畸形(Amold-Chiari畸形)等。脊髓造影和放射性核素脑池造影能准确定位脑脊 液漏出的部位。大多数自发性脑脊液漏发生在颈、胸椎连接处水平或在胸椎处。

**【诊断】**

根据体位性头痛的典型临床特点应疑诊低颅压头痛，腰穿测定脑脊液压力降低(<60mmH₂O) 可 以确诊。根据病因可将低颅压头痛分为硬脊膜穿刺后头痛、脑脊液瘘性头痛(CSF fistula headache)和 自发性(或特发性)低颅压性头痛三类。

**【鉴别诊断】**

本病应注意与产生体位性头痛的某些疾病相鉴别，如体位性心动过速综合征(POTS)、 脑和脊髓 肿瘤、脑室梗阻综合征、寄生虫感染、脑静脉血栓形成、亚急性硬膜下血肿等。

**【治疗】**

**1.** **病因治疗** 针对病因进行治疗，如控制感染、纠正脱水和糖尿病酮症酸中毒等。对手术或创 伤后存在脑脊液漏者可行瘘口修补术等。

**2.** **药物治疗** 咖啡因可阻断腺苷受体，使颅内血管收缩，增加 CSF压力和缓解头痛。可用苯甲 酸咖啡因500mg,皮下或肌内注射，或加入500～1000ml乳化林格液缓慢静脉滴注。

**3.** **硬膜外血贴疗法** 是用自体血10～20ml缓慢注入腰或胸段硬膜外间隙，血液从注射点向上 下扩展数个椎间隙，可压迫硬膜囊和阻塞脑脊液漏出口，迅速缓解头痛，适用于腰穿后头痛和自发性

第 八 章 头 痛 **185**

低颅压头痛。

4. 对症治疗 包括卧床休息(平卧或头低脚高位)、大量饮水(5000ml/d)、 静脉补液(生理盐水 3500～4000ml/d;5% 葡萄糖液2800～3000ml/d)、 穿紧身裤和束腹带，给予适量镇痛剂等。

**【预后】**

部分自发性低颅压头痛患者能在2周内自发缓解，部分持续数月甚至数年。

(罗本燕)

**思** **考** **题**

1. 头痛的诊断思路有哪些?

2. 如何鉴别原发性与继发性头痛?

3. 简述偏头痛的主要临床特点及其治疗。

4. 简述紧张型头痛的临床表现及其治疗。

5. 简述药物过度使用性头痛的治疗原则。



**参** **考** **文** **献**

[1]王维治.临床神经病学.8版.北京：人民卫生出版社，2015.

[2]头痛分类和诊断专家共识组.头痛分类和诊断专家共识.中华神经科杂志，2007,40:439-495.

[3]中华医学会疼痛学分会头面痛学组.中国偏头痛诊断治疗指南.中国疼痛医学杂志，2011,17:65-86.

[4] Headache Classification Committee of the International Headache Society(IHS).(2013)The International Classifi- cation of Headache Disorders.3rd ed(beta version).Cephalalgia,2013,33(9):629-808.

[5] Ropper AH,Samuels MA,Klein JP.Adams and Victor's Principles of Neurology. 10th ed.New York:McGraw-

V

Hill,2014.

[6] Lainez MJ,GuillamonE. Cluster headache and other TACs:pathophysiology and neurostimulation options. Headache, 2017,57(2):327-335.

[7] May A.Cluster headache:Epidemiology,clinical features,and diagnosis.[2017].https://www-uptodate-com. hlsw. tzuchi.com. tw/contents/cluster-headache-epidemiology-clinical-features-and-diagnosis.

[8] Garza Ivan,Schwedt TJ. Medication overuse headache:Etiology,clinical features,and diagnosis.[2017].https:l/ www-uptodate-com. hlsw. tzuchi. com. tw/contents/medication-overuse-headache-etiology-clinical-features-and- diagnosis.

[9]Sun-Edelstein C,Lay CL. Spontaneous intracranial hypotension:Pathophysiology,clinical features,and diagnosis. [2017].[https://www-uptodate-com. hlsw. tzuchi.com. tw/contents/spontaneous-intracranial-hypotension-patho-](https://www-uptodate-com.hlsw.tzuchi.com.tw/contents/spontaneous-intracranial-hypotension-patho-) physiology-clinical-features-and-diagnosis.

[10] Taylor FR.Tension-type headache in adults:Pathophysiology,clinical features, and diagnosis.[2017].https:// www-uptodate-com. hlsw. tzuchi. com. tw/contents/tension-type-headache-in-adults-pathophysiology-clinical- features-and-diagnosis.







**第九章** **脑血管疾病**

**概** **述**

脑血管疾病(cerebrovascular disease,CVD)是脑血管病变导致脑功能障碍的一类疾病的总称。它 包括血管腔闭塞或狭窄、血管破裂、血管畸形、血管壁损伤或通透性发生改变等各种脑血管病变引发 的局限性或弥漫性脑功能障碍，但不包括血流动力学异常等因素导致的全脑缺血或缺氧所引发的弥 漫性脑功能障碍。脑卒中(stroke)为脑血管疾病的主要临床类型，包括缺血性脑卒中和出血性脑卒 中，以突然发病、迅速出现局限性或弥散性脑功能缺损为共同临床特征，为一组器质性脑损伤导致的 脑血管疾病。

**【流行病学】**

脑血管疾病是危害中老年人身体健康和生命的主要疾病之一，给患者、家庭和社会带来沉重的负 担和痛苦。脑卒中是目前导致人类死亡的第二位原因，它与心脏病、恶性肿瘤构成人类三大致死疾 病。脑卒中也是成人首要的致残疾病，约2/3幸存者遗留有不同程度的残疾。全世界每6个人在一 生中就有1个人患有脑卒中；每6秒钟就有1个人死于脑卒中；每6分钟就有1个人因脑卒中而永久 致残。脑血管疾病的发病率、患病率和死亡率随着年龄的增长而增高。随着人口老龄化的加剧，脑血 管疾病造成的危害日趋严重。

我国脑血管疾病的发病呈现北高南低、东高西低的地理分布特征。与西方发达国家不同，我国脑 卒中的发病率和死亡率明显高于心脏病。近年来卒中在我国全死因排名中的顺位明显前移。2008 年国家卫生部公布的第三次全国死因调查，卒中(136.64/10万)已超过恶性肿瘤(135.88/10万)成为 中国第一致死病因。根据2017年发表的Ness-China中国脑卒中流行病学调查研究，我国卒中发病率 为345.1/10万人年，死亡率为159.2/10万人年，患病率为1596.0/10万人年，每年新发病例约240 万，每年死亡病例约110万，存活者约1100万。

**【脑血管病的病因】**

各种原因如动脉硬化、血管炎、先天性血管病、外伤、药物、血液病及各种栓子和血流动力学改变 都可引起急性或慢性的脑血管疾病。根据解剖结构和发病机制不同，可将脑血管疾病的病因归为以 下几类：

**1.** **血管壁病变** 以高血压性动脉硬化和动脉粥样硬化所致的血管损害最为常见，其次为结核、 梅毒、结缔组织疾病和钩端螺旋体等病因所致的动脉炎，再次为先天性血管病(如动脉瘤、血管畸形和 先天性狭窄)和各种原因(如外伤、颅脑手术、插入导管、穿刺等)所致的血管损伤，另外还有药物、毒 物、恶性肿瘤所致的血管病损等。

**2.** **心脏病和血流动力学改变** 如高血压、低血压或血压的急骤波动，以及心功能障碍、传导阻 滞、风湿性或非风湿性心脏瓣膜病、心肌病及心律失常，特别是心房纤颤(简称房颤)。

**3.** **血液成分和血液流变学改变** 包括各种原因所致的血液凝固性增加和出血倾向，如脱水、红 细胞增多症、高纤维蛋白原血症等高黏血症，抗凝血酶Ⅲ、蛋白C、蛋白S 缺乏和第V 因子基因突变等 遗传性高凝状态，应用抗凝剂、抗血小板药物、弥散性血管内凝血和各种血液系统疾病等导致的凝血 机制异常。

**4.** **其他病因** 包括空气、脂肪、癌细胞和寄生虫等栓子，脑血管受压、外伤、痉挛等。

第九章 脑血管疾病

**【脑血液循环调节及病理生理】**

脑是机体代谢最旺盛的器官。正常成人的脑重为1500g,占体重的2%～3%,但在安静状态下流 经脑组织的血液为50～100ml/(100g ·min), 占每分心搏出量的20%。脑组织氧消耗量为3.5ml/ (100g ·min), 占全身耗氧量的20%～30%。脑葡萄糖消耗量为5mg/(100g ·min),24 小时约需 108g。 脑的能量来源主要依赖于糖的有氧代谢，几乎无能量储备，因此脑组织对缺血、缺氧性损害十 分敏感。

脑组织的血流量分布不均，通常灰质的血流量高于白质，大脑皮质的血液供应最丰富，其次为基 底核和小脑皮质。不同脑组织细胞对缺血、缺氧性损害的敏感性不同：神经元最不能耐受，其次为神 经胶质细胞，最后为血管内皮细胞。不同部位的神经元对缺血、缺氧性损害的敏感性亦不相同：大脑 新皮质(第3、5、6层)的锥体神经元、海马CA1 锥体神经元和小脑Purkinje细胞对缺血、缺氧性损害最 敏感，脑干运动神经核对缺血、缺氧耐受性较高。

脑血流具有自身调节功能。在正常情况下，平均动脉压在50～150mmHg 范围内脑血流保持不 变。脑血流的自身调节功能在许多病理情况下发生紊乱，如高血压患者脑血流自身调节的上、下限均 上移，故对低血压的耐受能力减弱；多数重症急性脑卒中患者脑血流自动调节的下限上移至平均动脉 压120mmHg 左右，故在血压<180/100mmHg 时，尤其是在合并高颅压时，不能满足最低50～70mmHg 的脑灌注压需要，导致脑缺血加重。

脑细胞缺血缺氧性损害分为2个时相。第1个时相称“突触传递衰竭”,其局部脑血流(rCBF) 的 阈值为20ml/(100g ·min)。 此时，脑自发电活动消失，脑细胞功能完全丧失，但仍有血氧连续进入脑 细胞内，只要及时增加脑供血供氧，脑细胞功能仍可恢复，脑损害是可逆的。第2个时相为“膜泵衰 竭”,其rCBF 阈值为10ml/(100g ·min)。 此时，从毛细血管释放的氧弥散到脑细胞线粒体所需的有 效氧分压梯度消失，脑细胞停止获氧，因细胞膜离子泵功能衰竭导致细胞内外离子平衡破坏，出现脑 细胞水肿、坏死等一系列不可逆的损害。

如果全脑的血供完全中断6秒，患者即出现意识丧失，10秒自发脑电活动消失，5分钟最易损的 特定神经元出现不可逆性损伤。心搏骤停时，如果持续时间超过5~10分钟，体温正常的患者难以恢 复意识；如果心肺复苏超过10～20分钟，通常大脑皮质会出现广泛性的选择性神经元坏死。在正常 血糖水平时， 一般rCBF<16ml/(100g ·min) 持续达1～2小时，脑组织即发生梗死；但在高血糖时，出 现脑梗死的时间<1小时；但rCBF 为16～20ml/(100g ·min) 时，发生脑梗死则需数小时，甚至更长 时间。

**【诊断与处理原则】**

根据突然发病、迅速出现局限性或弥散性脑损害的症状和体征，临床可初步考虑脑卒中。结合脑 部血管病变导致疾病的证据，如神经功能缺损符合血管分布的特点，脑CT、MRI、MRA、DSA等检查发 现相应的病灶或相关的疾病证据，以及伴有的卒中危险因素，如高龄、高血压、心脏病、高脂血症、糖尿 病和吸烟等， 一般较容易作出诊断。

以下症状突然出现时应考虑脑卒中的可能：①一侧肢体(伴或不伴面部)无力或麻木；②一侧面 部麻木或口角歪斜；③说话不清或理解语言困难；④双眼向一侧凝视；⑤一侧或双眼视力丧失或模糊； ⑥眩晕伴呕吐；⑦既往少见的严重头痛、呕吐；⑧意识障碍或抽搐。但单纯依靠症状和体征等临床表 现不能完全区别缺血性或出血性脑血管病，必须依靠脑CT 等神经影像学检查才能作出鉴别诊断。

过去，急性脑卒中一直缺少针对卒中原发脑损害的有效治疗方法，因此急性脑卒中的治疗主要是 一般内科支持治疗和处理卒中合并症。1996年美国NINDS 试验证实，对有选择的发病3小时以内的 急性缺血性脑卒中患者采用重组组织型纤溶酶原激活剂(rtPA)静脉溶栓治疗可以非常有效减少患者 残障和改善预后，从此开创了急性脑卒中治疗的新时代。由于急性脑卒中约70%～80%为缺血性脑 卒中，且目前缺少其他针对卒中原发脑损害的治疗方法，因此开展急性缺血性脑卒中的超早期溶栓治 疗成为了当前急性脑卒中的一个主要医疗任务。为开展超早期溶栓治疗急性缺血性脑卒中，人们提

**187**



**188**



**第九章** **脑血管疾病**

出了“时间就是大脑”的口号，并进行了一系列医疗体制的改革。

卒中是急症，患者发病后是否及时送达医院并获得早期诊断和早期治疗，是能否达到最好救治效 果的关键。有条件的城市应组建和完善院前卒中快速转运系统，卒中发病后应拨打120或999急救 电话，通过急救车将患者快速安全地转运到最近的能提供急性缺血性脑卒中溶栓治疗的医院。急诊 室对疑似卒中患者应像对急性心肌梗死或严重外伤那样予以优先分诊和处理。能治疗急诊脑卒中的 医院应开通卒中绿色通道，最大限度减少卒中治疗的院内延误。

对疑似卒中患者的初始评估包括气道、呼吸及循环，以便发现需要立即干预抢救的情况。如果患 者生命体征平稳，对初步诊断卒中的患者，首先应了解卒中发病时间及溶栓治疗的可能性。对于不能 提供卒中发病时间或者睡醒后发现卒中症状者，发病时间定义为最近的处于清醒且无症状的时间或 者知道“正常”的最后时间。如果患者在溶栓治疗的时间窗内且有潜在溶栓治疗的指征，应尽快做脑 CT,进行溶栓筛查、准备和治疗。

卒中单元(stroke unit)是一种多学科合作的组织化病房管理系统，其核心工作人员包括临床医 师、专业护士、物理治疗师、职业治疗师、语言训练师和社会工作者。卒中单元虽然不是卒中的一种治 疗方法，但它显著改善住院卒中患者管理，为卒中患者提供全面和优质的药物治疗、肢体康复、语言训 练、心理康复和健康教育。因而，患者在卒中单元进行治疗较非卒中单元能明显地提高治疗的效果和 满意度。目前，卒中单元已被循证医学证实是卒中治疗的最佳途径。有条件的医院，所有急性脑血管 病患者都应收入到卒中单元进行治疗。

脑血管病的治疗应以循证医学的证据为基础，但目前临床上采用的许多脑血管病的治疗方法尚 缺少足够的循证医学证据。临床医师应将个人经验与循证医学证据有机地结合起来，重视临床指南 的指导作用，并充分考虑患者的要求，制订患者经济可承受的有效、合理和实用的个体化诊疗方案。

**第一节** **脑血管疾病的分类**

**一、脑血管疾病的分类**

脑血管疾病的分类方法对临床进行疾病诊断、治疗和预防有很大的指导意义，中华医学会神经病 学分会和脑血管病学组结合1995年中国脑血管病分类方法及近年来国内外对脑血管病分类的新认 识，对以往的脑血管病分类经过多次讨论、修订，重新改写成了《中国脑血管疾病分类2015》。该分类 主要根据脑血管病的病因和发病机制、病变血管、病变部位及临床表现等因素将脑血管病归为13类。 本版分类包括了几乎所有相对常见的脑血管疾病，是系统全面了解脑血管病的重要参考，为临床医师 提供了一种清晰、全面、实用的脑血管病分类方法。具体分类方法见表9-1。

**表9-1** **2015年中国脑血管疾病分类**

|  |  |
| --- | --- |
| 一、缺血性脑血管病  (一)短暂性脑缺血发作 1.颈动脉系统  2.椎-基底动脉系统  (二)脑梗死(急性缺血性脑卒中) 1.大动脉粥样硬化性脑梗死  (1)颈内动脉闭塞综合征  (2)大脑前动脉闭塞综合征  (3)大脑中动脉闭塞综合征  (4)大脑后动脉闭塞综合征  (5)椎-基底动脉闭塞综合征  (6)小脑后下动脉闭塞综合征  (7)其他 2.脑栓塞 | (1)心源性  (2)动脉源性  (3)脂肪性  (4)其他(反常栓塞、空气栓塞) 3.小动脉闭塞性脑梗死  4.脑分水岭梗死  5.出血性脑梗死  6.其他原因所致脑梗死  7.原因未明脑梗死  (三)脑动脉盗血综合征  1.锁骨下动脉盗血综合征  2.颈动脉盗血综合征  3.椎-基底动脉盗血综合征  (四)慢性脑缺血 |

第九章 脑血管疾病

续表

|  |  |
| --- | --- |
| 二、出血性脑血管病  (一)蛛网膜下腔出血  1.动脉瘤破裂 2.脑血管畸形  3. 中脑周围非动脉瘤性蛛网膜下腔出血  4.其他原因 5.原因未明  (二)脑出血  1.高血压脑出血  2.脑血管畸形或动脉瘤脑出血 3.淀粉样脑血管病脑出血  4.药物性脑出血  5. 瘤卒中  6.脑动脉炎脑出血  7.其他原因脑出血 8.原因未明脑出血  (三)其他颅内出血  1.硬膜下出血  2.硬膜外出血  三、头颈部动脉粥样硬化、狭窄或闭塞(未导致脑梗 死)  1. 头颈部动脉粥样硬化  2.颈总动脉狭窄或闭塞  3.颈内动脉狭窄或闭塞  4.大脑前动脉狭窄或闭塞 5.大脑中动脉狭窄或闭塞 6.大脑后动脉狭窄或闭塞 7.椎动脉狭窄或闭塞  8.基底动脉狭窄或闭塞  9.多发性脑动脉狭窄或闭塞  10.其他头颈部动脉狭窄或闭塞  四、高血压脑病  五、颅内动脉瘤  (一)先天性动脉瘤  (二)动脉粥样硬化性动脉瘤  (三)感染性动脉瘤  (四)假性动脉瘤  (五)其他(夹层动脉瘤等)  六、颅内血管畸形  (一)脑动静脉畸形  (二)海绵状血管瘤  (三)静脉性血管畸形  (四)颈内动脉海绵窦瘘  (五)毛细血管扩张症  (六)脑-面血管瘤病  (七)颅内-颅外血管交通性动静脉畸形 | (八)硬脑膜动静脉瘘  (九)其他  七、脑血管炎  (一)原发性中枢神经系统血管炎  (二)继发性中枢神经系统血管炎  1.感染性疾病导致的脑血管炎 2.免疫相关性脑血管炎  3.其他  八、其他脑血管疾病  (一)脑底异常血管网症(moyamoya病)  (二)肌纤维发育不良  (三)脑淀粉样血管病  (四)伴有皮质下梗死及白质脑病的常染色体显性遗 传性脑动脉病和伴有皮质下梗死及白质脑病的 常染色体隐性遗传性脑动脉病  (五)头颈部动脉夹层  (六)可逆性脑血管收缩综合征  (七)其他  九、颅内静脉系统血栓形成  (一)脑静脉窦血栓形成 1.上矢状窦血栓形成  2.横窦、乙状窦血栓形成  3.直窦血栓形成  4.海绵窦血栓形成  (二)脑静脉血栓形成  1.脑浅静脉血栓形成 2.脑深静脉血栓形成  (三)其他  十、无急性局灶性神经功能缺损症状的脑血管病  (一)无症状性脑梗死  (二)脑微出血  十一、脑卒中后遗症  (一)脑梗死后遗症  (二)蛛网膜下腔出血后遗症  (三)脑出血后遗症  十二、血管性认知障碍  (一)非痴呆性血管性认知障碍  (二)血管性痴呆 1.多发梗死性痴呆  2.关键部位的单个梗死痴呆(如丘脑梗死)  3.脑小血管病性痴呆  4.低灌注性痴呆  5. 出血性痴呆  6.其他  十三、脑卒中后情感障碍 |

189



**190**



**第九章** **脑血管疾病**

**二、缺血性脑卒中病因分型**

对缺血性脑卒中患者进行病因分型有助于预后判断、指导治疗和二级预防决策。目前，在临床试 验和临床实践中应用最为广泛的卒中分型系统是比较类肝素药物治疗急性缺血性脑卒中试验(the trial of org 10172 in acute stroke treatment,TOAST)分型和中国缺血性卒中亚型(Chinese ischemic stroke subclassification,CISS)分型。

**(** **一** **)** **TOAST** **分型**

1. 大动脉粥样硬化 (large artery atherosclerosis,LAA) 具有颅内、颅外大动脉或其皮质分 支因粥样硬化所致的明显狭窄(>50%),或有血管堵塞的临床表现或影像学表现。

(1)临床表现：包括如失语、忽视、意识改变及运动障碍等皮质损害，或脑干、小脑损害体征；间歇 性跛行、同一血管支配区域的TIA、颈部血管杂音或搏动减弱等病史支持该亚型的诊断。

(2)头部影像学(CT 或 MRI) 表现：大脑皮质、脑干、小脑或半球皮质下梗死灶直径>1.5cm。

(3)辅助检查：颈部血管彩色超声或 DSA 显示，颅内或颅外大动脉狭窄>50%,但应排除心源性 栓塞的可能。若颈部血管彩色超声或血管造影无异常所见或改变轻微，则该型诊断不能确立。

2. 心源性栓塞 (cardioembolism) 由来源于心脏的栓子致病。临床表现和影像学表现同大

动脉粥样硬化型。若患者于发病前有1根以上血管所支配区域的TIA 或脑卒中，或存在系统性栓塞， 则支持心源性栓塞型的诊断，应可以确定至少有一种栓子是来源于心脏。应排除大动脉粥样硬化所 致的栓塞或血栓形成。对于存在心源性栓塞中度危险因素且无其他病因的患者，应定为“可能”心源 性栓塞。

3. 小动脉闭塞 (small-artery occlusion) 此亚型在其他分型方法中被称为腔隙性梗死。临床 表现为腔隙综合征，包括纯运动性卒中、纯感觉性卒中、感觉运动性卒中、共济失调轻偏瘫综合征、构 音障碍-手笨拙综合征等，无大脑皮质受累的表现。有高血压、糖尿病病史者支持该型诊断。 CT 或 MRI 检查无异常发现，或脑干、皮质下梗死灶直径<1.5cm。 若患者有潜在的心源性栓子或同侧颈内 动脉颅外段狭窄>50%,可排除该亚型诊断。

4. 有其他明确病因 (stroke of other determined cause) 除外以上3种明确的病因，由其他 少见病因所致的脑卒中。如凝血障碍性疾病，血液成分改变(红细胞增多症),各种原因引起的血管 炎(结核、钩体病、梅毒等),血管畸形(动-静脉畸形、烟雾病等)。临床和影像学表现为急性缺血性脑 卒中，辅助检查可提示有关病因。但应排除心源性栓塞型和大动脉粥样硬化型。

5. 不明原因型 (stroke of undetermined cause) 经全面检查未发现病因者，辅助检查不完 全者或存在两种或多种病因，不能确诊者。

**(二)** **CISS** **分型**

**1.** **大动脉粥样硬化** 包括主动脉弓和颅内/颅外大动脉粥样硬化。

(1)主动脉弓粥样硬化(aortic arch atherosclerosis,AA)

1)急性多发梗死病灶，特别是累及双侧前循环和(或)前后循环同时受累。

2)没有与之相对应的颅内或颅外大动脉粥样硬化性病变(易损斑块或狭窄≥50%)的证据。

3)没有心源性卒中(CS) 潜在病因的证据。

4)没有可以引起急性多发梗死灶的其他病因如血管炎、凝血异常以及肿瘤性栓塞的证据。

5)存在潜在病因的主动脉弓动脉粥样硬化证据[经高分辨MRI/MRA 和(或)经食管超声证实的

主动脉弓斑块≥4mm 和(或)表面有血栓]。

(2)颅内外大动脉粥样硬化

1)无论何种类型梗死灶(除外了穿支动脉区孤立梗死灶),有相应颅内或颅外大动脉粥样硬化证

据(易损斑块或狭窄≥50%)。

2)对于穿支动脉区孤立梗死灶类型，以下情形也归到此类：其载体动脉有粥样硬化斑块(HR-

第九章 脑血管疾病

**191**

MRI) 或任何程度的粥样硬化性狭窄(TCD、MRA、CTA 或 DSA)。

3)需排除心源性卒中。

4)排除其他可能的病因。

2. 心源性卒中 (cardiogenic stroke,CS)

(1)急性多发梗死灶，特别是累及双侧前循环或前后循环共存的在时间上很接近的包括皮质在 内的梗死灶。

(2)无相应颅内外大动脉粥样硬化证据。

(3)不存在能引起急性多发梗死灶的其他原因，如血管炎、凝血系统疾病、肿瘤性栓塞等。

(4)有心源性卒中证据。

(5)如果排除了主动脉弓粥样硬化，为肯定的心源性，如果不能排除，则考虑为可能的心源性。

心源性卒中的潜在病因包括：二尖瓣狭窄，心脏瓣膜置换，既往4周内的心肌梗死，左心室附壁血栓， 左心室室壁瘤，任何有记录的永久性或阵发性房颤或房扑、伴有或不伴有超声自发显影或左房栓子， 病窦综合征，扩张性心肌病，射血分数<35%,心内膜炎，心内肿物，伴有原位血栓的卵圆孔未闭 (PFO), 在脑梗死发生之前伴有肺栓塞或深静脉血栓形成的卵圆孔未闭(PFO)。

**3.** **穿支动脉疾病** (penetrating artery disease,PAD) 由于穿支动脉口粥样硬化或小动脉

纤维玻璃样变所导致的急性穿支动脉区孤立梗死灶称为穿支动脉疾病。诊断标准：

(1)与临床症状相吻合的发生在穿支动脉区的急性孤立梗死灶，不考虑梗死灶大小。

(2)载体动脉无粥样硬化斑块(HR-MRI) 或任何程度狭窄(TCD、MRA、CTA 或 DSA)。

(3)同侧近端颅内或颅外动脉有易损斑块或>50%的狭窄，孤立穿支动脉急性梗死灶归类到不明

原因(多病因)。

(4)有心源性栓塞证据的孤立穿支动脉区梗死灶归类到不明原因(多病因)。

(5)排除了其他病因。

4. 其他病因 (other etiologies,OE) 存在其他特殊疾病(如血管相关性疾病、感染性疾病、遗

传性疾病、血液系统疾病、血管炎等)的证据，这些疾病与本次卒中相关，且可通过血液学检查、脑脊液 检查以及血管影像学检查证实，同时排除了大动脉粥样硬化或心源性卒中的可能性。

**5.** **病因不确定**(undetermined etiology,UE)

(1)未发现能解释本次缺血性卒中的病因。

(2)多病因：发现两种以上病因，但难以确定哪一种与该次卒中有关。

(3)无确定病因：未发现确定的病因，或有可疑病因但证据不够强，除非再做更深入的检查。

(4)检查欠缺：常规血管影像或心脏检查都未能完成，难以确定病因。

(许予明)

**第二节** **短暂性脑缺血发作**

短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack,TIA)是由于局部脑或视网膜缺血引起的短暂性神经 功能缺损，临床症状一般不超过1小时，最长不超过24小时，且无责任病灶的证据。凡神经影像学检 查有神经功能缺损对应的明确病灶者不宜称为TIA。 传统的TIA 定义，只要临床症状在24小时内消 失，且不遗留神经系统体征，而不管是否存在责任病灶。近来研究证实，对于传统TIA 患者，如果神经 功能缺损症状超过1小时，绝大部分神经影像学检查均可发现对应的脑部小梗死灶。因此，许多传统 的TIA病例实质上是小卒中。

**【病因及发病机制】**

TIA的发病与动脉粥样硬化、动脉狭窄、心脏病、血液成分改变及血流动力学变化等多种病因有 关，其发病机制主要有以下两种类型：

**192**



第九章 脑血管疾病

**1.** **血流动力学改变** 是在各种原因(如动脉硬化和动脉炎等)所致的颈内动脉系统或椎-基底动 脉系统的动脉严重狭窄基础上，血压的急剧波动和下降导致原来靠侧支循环维持血液供应的脑区发 生的一过性缺血。血流动力型TIA 的临床症状比较刻板，发作频率通常密集，每次发作持续时间短 暂， 一般不超过10分钟。

**2.** **微栓塞** 主要来源于动脉粥样硬化的不稳定斑块或附壁血栓的破碎脱落、瓣膜性或非瓣膜性 心源性栓子及胆固醇结晶等。微栓子阻塞小动脉常导致其供血区域脑组织缺血，当栓子破碎移向远 端或自发溶解时，血流恢复，症状缓解。微栓塞型TIA 的临床症状多变，发作频率通常稀疏，每次发作 持续时间一般较长。

**【临床表现】**

**1.** **一般特点** TIA好发于中老年人，男性多于女性，患者多伴有高血压、动脉粥样硬化、糖尿病或 高血脂等脑血管病危险因素。发病突然，局部脑或视网膜功能障碍历时短暂，最长时间不超过24小 时，不留后遗症状。由于微栓塞导致的脑缺血范围很小， 一般神经功能缺损的范围和严重程度比较有 限。偶见新鲜松散的大血栓(如阵发性房颤)阻塞颈动脉后栓子很快破碎、自溶和血管再通，表现短 暂性、大面积严重脑缺血症状。 TIA 常反复发作。血流动力学改变导致的TIA,因每次发作缺血部位 基本相同，而临床表现相似或刻板；微栓塞导致的TIA,因每次发作受累的血管和部位有所不同，而临 床表现多变。

**2.** **颈内动脉系统TIA** 神经功能缺损的中位持续时间为14分钟。临床表现与受累血管分布有 关。大脑中动脉(middle cerebral artery,MCA)供血区的TIA 可出现缺血对侧肢体的单瘫、轻偏瘫、面 瘫和舌瘫，可伴有偏身感觉障碍和对侧同向偏盲，优势半球受损常出现失语和失用，非优势半球受损 可出现空间定向障碍。大脑前动脉(anterior cerebral artery,ACA)供血区缺血可出现人格和情感障碍、 对侧下肢无力等。颈内动脉(internal carotid artery,ICA)的眼支供血区缺血表现眼前灰暗感、云雾状 或视物模糊，甚至为单眼一过性黑矇、失明。颈内动脉主干供血区缺血可表现为眼动脉交叉瘫[患侧 单眼一过性黑矇、失明和(或)对侧偏瘫及感觉障碍],Homner交叉瘫(患侧Homer 征、对侧偏瘫)。

**3.** **椎-基底动脉系统TIA** 神经功能缺损的中位持续时间为8分钟。最常见表现是眩晕、平衡障 碍、眼球运动异常和复视。可有单侧或双侧面部、口周麻木，单独出现或伴有对侧肢体瘫痪、感觉障 碍，呈现典型或不典型的脑干缺血综合征。此外，椎-基底动脉系统TIA 还可出现下列几种特殊表现 的临床综合征：

(1)跌倒发作(drop attack):表现为下肢突然失去张力而跌倒，无意识丧失，常可很快自行站起， 系脑干下部网状结构缺血所致。有时见于患者转头或仰头时。

(2)短暂性全面遗忘症(transient global amnesia,TGA):发作时出现短时间记忆丧失，对时间、地 点定向障碍，但谈话、书写和计算能力正常， 一般症状持续数小时，然后完全好转，不遗留记忆损害。 发病机制仍不十分清楚，部分发病可能是大脑后动脉颞支缺血累及边缘系统的颞叶海马、海马旁回和 穹隆所致。

(3)双眼视力障碍发作：双侧大脑后动脉距状支缺血导致枕叶视皮质受累，引起暂时性皮质盲。

值得注意的是，椎-基底动脉系统TIA 患者很少出现孤立的眩晕、耳鸣、恶心、晕厥、头痛、尿便失 禁、嗜睡或癫痫等症状，往往合并有其他脑干或大脑后动脉供血区缺血的症状和(或)体征。

**【辅助检查】**

发病1周内的患者建议就诊当天进行急诊脑CT 平扫或MRI 检查。脑CT 平扫或 MRI 可以排除 小量脑出血及其他可能存在的脑部病变，是最重要的初始诊断性检查。脑CT 平扫或普通MRI(T₁ 加 权、T₂ 加权及质子相)检查大多正常，但部分病例弥散加权MRI(DWI) 可以在发病早期显示一过性缺 血灶，缺血灶多呈小片状， 一般体积1～2ml。初始检查内容：血常规(包括血小板计数),凝血功能，血 糖，血脂，血电解质，肝肾功能，心电图，经胸超声心动图，脑CT 或 MRI,及无创性颅内、外血管病变检 查(颈部血管超声、经颅多普勒超声、CTA 或 MRA)。 初始检查项目一般要求在48小时内完成，最好

第九章 脑血管疾病

**193**

24小时内完成。

为进行鉴别诊断和排除需要特殊治疗的TIA 病因，以及评估预后，还可能需要动态心电图监测、 经食管超声心动图、DSA 等检查，以及蛋白C、蛋 白S、抗凝血酶Ⅲ等易栓状态的筛查。对于多次发生 单眼一过性黑矇的老年高血压患者，应该直接关注同侧颈动脉；而对于有自然流产、静脉血栓和多次 TIA发作史的年轻女性，则应该初始评估抗磷脂抗体(抗磷脂抗体综合征)。

**【诊断及鉴别诊断)**

1. 诊断 大多数TIA 患者就诊时临床症状已消失，故诊断主要依靠病史。中老年患者突然出现 局灶性脑功能损害症状，符合颈内动脉或椎-基底动脉系统及其分支缺血表现，并在短时间内症状完 全恢复(多不超过1小时),应高度怀疑为TIA。 如果神经影像学检查没有发现神经功能缺损对应的 病灶，临床即可诊断TIA。

TIA的诊断还应区分不同类型的发病机制，明确是否脑缺血由低灌注等血流动力学改变所致，并 需寻找微栓子的来源和病因。如果患者存在高度或中度心源性脑栓塞危险栓子来源(详见本章第三 节有关心源性脑栓塞部分),而没有脑缺血责任血管的栓子来源或其他病因，通常考虑TIA 的微栓子 来源于心脏。

**2.** **鉴别诊断**

(1)脑梗死：TIA 在神经功能缺损症状消失前需与脑梗死鉴别。脑梗死在发病早期脑 CT、 普通 MRI 等神经影像学检查也可正常，但 DWI 在发病早期可显示缺血灶，有利于进行鉴别诊 断。如果患者神经功能缺损症状已持续存在超过1小时，因绝大部分患者均持续存在神经功能 缺损对应的缺血灶，通常应考虑脑梗死诊断。由微栓子所致的TIA,脑组织局部缺血的范围较 小，其神经功能缺损的程度一般较轻；因此，对于神经功能缺损范围广泛且程度严重的患者，即 使急性脑血管病的发病只有数分钟，也基本不考虑 TIA 的诊断，而应诊断急性脑梗死，积极进行 溶栓筛查和治疗。

(2)癫痫的部分性发作：特别是单纯部分性发作，常表现为持续数秒至数分钟的肢体抽搐或麻木 针刺感，从躯体的一处开始，并向周围扩展，可有脑电图异常，CT/MRI 检查可能发现脑内局灶性病变。

(3)梅尼埃病(Meniere disease):发作性眩晕、恶心、呕吐与椎-基底动脉TIA 相似，但每次发作持 续时间往往超过24小时，伴有耳鸣、耳阻塞感，反复发作后听力减退等症状，除眼球震颤外，无其他神 经系统定位体征。发病年龄多在50岁以下。

(4)心脏疾病：阿-斯综合征(Adams-Strokes syndrome),严重心律失常如室上性心动过速、多 源性室性期前收缩、室速或室颤、病态窦房结综合征等，可因阵发性全脑供血不足出现头昏、晕 倒和意识丧失，但常无神经系统局灶性症状和体征，动态心电图监测、超声心动图检查常有异常 发现。

(5)其他：颅内肿瘤、脓肿、慢性硬膜下血肿、脑内寄生虫、低血糖等亦可出现类似TIA发作症状。 原发或继发性自主神经功能不全亦可因血压或心律的急剧变化出现短暂性全脑供血不足，出现发作 性意识障碍。基底动脉型偏头痛，常有后循环缺血发作，应注意排除。

**【治疗】**

TIA是急症。 TIA 发病后2天或7天内为卒中的高风险期，对患者进行紧急评估与干预可以减少 卒中的发生。临床医师还应提前做好有关的准备工作， 一旦TIA 转变成脑梗死，不要因等待凝血功能 等结果而延误溶栓治疗。

TIA发病1周内，具备下列指征者建议入院治疗：进展性TIA;神经功能缺损症状持续时间超过1 小时；栓子可能来源于心脏(如心房颤动);已知高凝状态；TIA短期卒中风险评估(如ABCD² 评分，见 表9-2)为高危患者。如果症状发作在72小时内，建议有以下情况之一者也入院治疗：①ABCD² 评分>

2;②ABCD² 评分0~2,但门诊不能在2天之内完成TIA 系统检查；③ABCD² 评分0～2,但DWI 已显示 对应小片状缺血灶或缺血责任大血管狭窄率>50%。

**194** 第九章 脑血管疾病

**表9-2** **TIA的ABCD²评分**

**TIA的临床特征** **得分**

年龄(A) >60岁 [1](#_bookmark1)

血压(B) 收缩压>140mmHg或舒张压>90mmHg [1](#_bookmark2)

临床症状(C) 单侧无力 [2](#_bookmark3)

不伴无力的言语障碍 [1](#_bookmark4)

症状持续时间(D) >60分钟 [2](#_bookmark5)

10~59分钟 [1](#_bookmark6)

糖尿病(D) 有 [1](#_bookmark7)

**1.** **药物治疗**

(1)抗血小板治疗：非心源性栓塞性TIA 推荐抗血小板治疗。发病24小时内，具有卒中高复发 风险(ABCD² 评分≥4)的急性非心源性TIA 或轻型缺血性脑卒中患者(NIHSS 评分≤3),应尽早给予 阿司匹林联合氯吡格雷治疗21天。发病30天内伴有症状性颅内动脉严重狭窄(狭窄率70%～99%) 的TIA 患者，应尽早给予阿司匹林联合氯吡格雷治疗90天。其他TIA 或小卒中一般单独使用：①阿 司匹林(50～325mg/d);② 氯吡格雷(75mg/d);③ 阿司匹林和缓释的双嘧达莫(分别为25mg 和 200mg,2 次/天)。

(2)抗凝治疗：心源性栓塞性TIA 一般推荐抗凝治疗，可在神经影像学检查排除脑出血后尽早开 始实施。主要包括肝素、低分子肝素、华法林及新型口服抗凝药(如达比加群、利伐沙班、阿哌沙班、依 度沙班等)。 一般短期使用肝素后改为口服抗凝剂华法林治疗，华法林治疗目标为国际标准化比值 (international normalized ratio,INR)达到2～3,用药量根据结果调整。高度卒中风险的TIA 患者应选 用半衰期较短和较易中和抗凝强度的肝素； 一旦TIA 转变成脑梗死，可以迅速纠正凝血功能指标的异 常，使之符合溶栓治疗的入选标准。频繁发作的TIA或椎-基底动脉系统TIA,及对抗血小板治疗无效 的病例也可考虑抗凝治疗。对人工心脏瓣膜置换术后等高度卒中风险的TIA 患者口服抗凝剂治疗无 效时还可加用小剂量阿司匹林或双嘧达莫联合治疗。

(3)扩容治疗：纠正低灌注，适用于血流动力型TIA。

(4)溶栓治疗：对于新近发生的符合传统TIA 定义的患者，即使神经影像学检查发现有明确的脑 梗死责任病灶，目前也不作为溶栓治疗的禁忌证。若TIA 再次发作，临床有脑梗死的诊断可能，不应 等待，应按照卒中指南积极进行溶栓治疗。

(5)其他：对有高纤维蛋白原血症的TIA 患者，可选用降纤酶治疗。活血化瘀性中药制剂对TIA 患者也可能有一定的治疗作用。

**2.TIA** **的外科治疗和血管介入治疗** 对适合颈动脉内膜切除术(carotid endarterectomy,CEA)或 颈动脉血管成形和支架置入术( carotid angioplasty and stenting,CAS)者，最好在48小时之内手术，不应 延误治疗(详见第十章)。

**3.** **控制危险因素** 详见本章第六节。

**【预后】**

TIA患者早期发生卒中的风险很高，发病7天内脑梗死的发生率为4%～10%,发病90天内发生 率为10%~20%(平均11%)。发作间隔时间缩短、发作持续时间延长、临床症状逐渐加重的进展性 TIA是即将发展为脑梗死的强烈预警信号。 TIA 患者不仅易发生脑梗死，也易发生心肌梗死和猝死。 最终TIA 部分发展为脑梗死，部分继续发作，部分自行缓解。

**第三节** **脑** **梗** **死**

脑梗死(cerebral infarction)又称缺血性脑卒中，是指各种脑血管病变所致脑部血液供应障碍，导

**第九章** **脑血管疾病** **195**

致局部脑组织缺血、缺氧性坏死，而迅速出现相应神经功能缺损的一类临床综合征。脑梗死是卒中最 常见类型，约占70%～80%。

依据局部脑组织发生缺血坏死的机制可将脑梗死分为三种主要病理生理学类型：脑血栓形成 (cerebral thrombosis)、脑栓塞(cerebral embolism)和血流动力学机制所致的脑梗死。脑血栓形成和脑 栓塞均是由于脑供血动脉急性闭塞或严重狭窄所致，约占全部急性脑梗死的80%～90%。前者急性 闭塞或严重狭窄的脑动脉是因为局部血管本身存在病变而继发血栓形成所致，故称为脑血栓形成；后 者急性闭塞或严重狭窄的脑动脉本身没有明显病变或原有病变无明显改变，是由于栓子阻塞动脉所 致，故称为脑栓塞。血流动力学机制所致的脑梗死，其供血动脉没有发生急性闭塞或严重狭窄，是由 于近端大血管严重狭窄加上血压下降，导致局部脑组织低灌注，从而出现的缺血坏死，约占全部急性 脑梗死的10%～20%。

在分析脑梗死病因时，目前国内外广泛使用脑梗死的TOAST 分型。 TOAST 分型按病因分为5种 类型：①大动脉粥样硬化型；②心源性栓塞型；③小动脉闭塞型；④其他病因型：指除以上3种明确病 因的分型外，其他少见的病因，如各种原因血管炎、血管畸形、夹层动脉瘤、肌纤维营养不良等所致的 脑梗死；⑤不明原因型：包括两种或多种病因、辅助检查阴性未找到病因和辅助检查不充分等情况。 尽管临床上进行了全面和仔细的评估，约30%的脑梗死患者仍然病因不明。

本节将以大动脉粥样硬化型脑梗死为重点，介绍不同类型脑梗死的相关问题。

**一、大动脉粥样硬化型脑梗死**

动脉粥样硬化是脑梗死最常见的病因，但符合TOAST 分型标准的大动脉粥样硬化型脑梗死患者 并不是很多。在美国43万例首次脑梗死发病研究中，大动脉粥样硬化型脑梗死约占16%。白种人颅 内动脉粥样硬化性狭窄较少，近2/3大动脉粥样硬化型脑梗死由颈动脉病变所致。与白种人不同，中 国人颅内动脉粥样硬化性狭窄较常见，甚至比颈动脉粥样硬化性狭窄还要多见。

**【病因及发病机制】**

动脉粥样硬化是本病的根本病因。脑动脉粥样硬化主要发生在管径500 μm 以上的动脉，以动脉 分叉处多见，如颈总动脉与颈内、外动脉分叉处，大脑前、中动脉起始段，椎动脉在锁骨下动脉的起始 部，椎动脉进入颅内段，基底动脉起始段及分叉部。动脉粥样硬化随着年龄增长而加重，高龄、高血压 病、高脂血症、糖尿病、吸烟等是其重要的危险因素。

脑动脉粥样硬化的病理变化，从动脉内中膜增厚，形成粥样硬化斑块，到斑块体积逐渐增大，血管 狭窄，甚至闭塞。粥样硬化斑块分为易损斑块和稳定斑块两种类型。易损斑块又称不稳定斑块，或 “罪犯斑块”。其特点为斑块表面溃疡、破裂、血栓形成，斑块内出血，薄纤维帽，大脂质核，及严重血 管狭窄等。目前认为易损斑块破裂是动脉粥样硬化导致血栓栓塞事件的重要原因。斑块破裂导致血 管胶原暴露，血小板黏附于胶原表面，被胶原激活后发生肿胀和变形，随后释放血小板颗粒，再从颗粒 中释放出ADP、 血小板第IV因子、血栓素A2、5-HT 等物质，使血液中的血小板不断在局部黏附和聚 集，并随着内源性和外源性凝血途径的启动，凝血酶将纤维蛋白原转变为纤维蛋白，后者与受损内膜 基质中的纤维连接蛋白结合，使黏附的血小板堆固定于受损的内膜表面，形成不可逆血小板血栓。动 脉粥样硬化血管内皮损伤及血小板激活并在受损的内皮上黏附和聚集是动脉血栓形成的基础，血流 缓慢(尤其是产生涡流时)和血液凝固性增高在血栓形成中也起着重要作用。

脑动脉阻塞后是否导致脑梗死，与缺血脑组织的侧支循环和缺血程度有关，也与缺血持续时间和 缺血脑组织对缺血的耐受性有关。大动脉粥样硬化型脑梗死有多种发病机制：①原位血栓形成：是大 动脉粥样硬化型脑梗死最主要的发病机制。血栓性阻塞导致大动脉急性闭塞或严重狭窄，发展相对 较慢，其症状常在数小时或数天不断进展，临床主要表现为大面积脑梗死。②动脉-动脉栓寒：相当常 见，为动脉粥样硬化血管壁上的血栓栓子发生脱落，阻塞远端的动脉。脑梗死在主干病变血管的供血 区域内， 一般梗死灶较小，症状较局限。③斑块内破裂出血：单纯斑块内破裂出血导致血管急性完全

**196**



第九章 脑血管疾病

闭塞较少，常合并局部血栓形成导致脑梗死，或导致血管严重狭窄，在合并低灌注时出现局部脑缺血 核心区梗死，或在缺血核心区发生梗死的同时出现血管交界区分水岭梗死。④低灌注：大动脉粥样硬 化导致的严重血管狭窄没有明显改变，但合并低灌注导致血管交界区发生分水岭梗死。⑤载体动脉 病变堵塞穿支动脉：动脉粥样硬化病变或血栓形成累及载体动脉分支开口，导致穿支动脉闭塞发生脑 梗死。

**【病理】**

颈内动脉系统脑梗死占80%,椎-基底动脉系统脑梗死占20%。闭塞好发的血管依次为颈内动 脉、大脑中动脉、大脑后动脉、大脑前动脉及椎-基底动脉等。闭塞血管内可见动脉粥样硬化改变、血 栓形成或栓子。局部血液供应中断引起的脑梗死多为白色梗死(即贫血性梗死)。如果闭塞的血管 再开通，再灌流的血液可经已损害的血管壁大量渗出，使白色梗死转变成红色梗死(即出血性梗死)。

脑梗死首先表现为凝固性坏死，然后是坏死组织液化，最后有可能形成囊腔。脑细胞死亡有坏死 性细胞死亡和细胞凋亡(程序性细胞死亡)两种方式。最早的形态学改变发生在细胞死亡12～24小 时后，其典型神经元凝固性坏死的形态学改变为神经元核裂解，细胞质嗜伊红，称红色神经元。与凋 亡性细胞死亡不同，缺血坏死性细胞死亡与细胞质和线粒体肿胀相关联，并在随后出现细胞膜的分 解。这两种细胞死亡方式可以并存，通常坏死性细胞死亡主要发生在脑梗死发病数小时内，而凋亡在 发病数周内都可出现。脑梗死1天后，梗死灶开始出现边界模糊水肿区，并出现大量炎性细胞浸润。 梗死1~2天后，大量毛细血管和内皮细胞增生，中性粒细胞被巨噬细胞替代。脑梗死3～5天脑水肿 达高峰，大面积梗死时脑组织高度肿胀，可向对侧移位，导致脑疝形成。在脑梗死发生的数天内，巨噬 细胞数量迅速增加，吞噬大量细胞和组织碎片，并最终返回血液循环。7～14天脑梗死的坏死组织转 变为液化的蜂窝状囊腔。3～4周后，小病灶形成胶质瘢痕，大病灶可形成中风囊。

**【病理生理】**

局部脑缺血由中心坏死区及周围缺血半暗带(ischemic penumbra)组成。中心坏死区由于脑缺血 非常严重，已达到致死性缺血缺氧程度，因而脑细胞很快出现死亡；缺血半暗带的神经功能受损，且随 着缺血时间延长和缺血程度加重，将会进一步发生梗死；但如果能在短时间内，迅速恢复缺血半暗带 血供或采用其他有效治疗，则该区脑组织的损伤是可逆的，神经细胞有可能存活并恢复功能。 一般中 心坏死区定义为血流量在“膜泵衰竭”的血流阈值以下[即rCBF<10ml/(100g ·min)] 的缺血区域；而 缺血半暗带为“突触传递衰竭”的血流阈值以下[即rCBF<20ml/(100g ·min)] 的缺血区域。缺血半 暗带具有动态的病理生理学过程。随着缺血时间的延长和严重程度的加重，中心坏死区越来越大，缺 血半暗带越来越小。大部分缺血半暗带存活的时间仅有数小时，因此急性脑梗死的治疗必须在发病 早期进行。如果脑组织已经发生坏死，这部分脑组织的功能必然出现损害，以后所有的治疗方法都将 无济于事，或只能让周围健存的脑组织进行有限的部分功能代偿。

脑梗死闭塞的血管发生自然再开通十分常见。脑组织一旦发生缺血，即使很快恢复供血，还会发 生一系列“瀑布式”缺血级联反应，继续造成脑损害。目前已明确一系列导致神经细胞损伤的神经生 化学和分子生物学机制，如神经细胞内钙超载、兴奋性氨基酸细胞毒性作用、自由基(free radical)和再 灌注损伤(reperfusion injury)、神经细胞凋亡等，并针对这些机制设计了许多神经保护药物。挽救缺血 半暗带是急性脑梗死治疗的一个主要目的；而恢复缺血脑组织的供血和对缺血脑组织实施保护是挽 救缺血半暗带的两个基本治疗途径。

有效挽救缺血半暗带脑组织的治疗时间，称为治疗时间窗(therapeutic time window,TTW)。 目前 研究表明，在严格选择病例的条件下，急性缺血性脑卒中溶栓治疗的时间窗一般不超过6小时；机械 取栓的治疗时间窗一般不超过8小时，个别患者可延长至24小时。如果血运重建的时间超过其 TTW, 则不能有效挽救缺血脑组织，甚至可能因再灌注损伤和继发脑出血而加重脑损伤。

**【临床表现】**

1. 一般特点 动脉粥样硬化型脑梗死多见于中老年。常在安静或睡眠中发病，部分病例有TIA

第九章 脑血管疾病 **197**

前驱症状如肢体麻木、无力等，局灶性体征多在发病后10余小时或1～2日达到高峰，临床表现取决 于梗死灶的大小和部位，以及侧支循环和血管变异。患者一般意识清楚，当发生基底动脉血栓或大面 积脑梗死时，可出现意识障碍，甚至危及生命。

**2.** **不同脑血管闭塞的临床特点**

(1)颈内动脉闭塞的表现：严重程度差异较大。症状性闭塞可表现为大脑中动脉和(或)大脑前 动脉缺血症状。当大脑后动脉起源于颈内动脉而不是基底动脉时，这种血管变异可使颈内动脉闭塞 时出现整个大脑半球的缺血。颈内动脉缺血可出现单眼一过性黑矇，偶见永久性失明(视网膜动脉缺 血)或Horer 征(颈上交感神经节后纤维受损)。颈部触诊可发现颈动脉搏动减弱或消失，听诊有时 可闻及血管杂音，高调且持续到舒张期的血管杂音提示颈动脉严重狭窄，但血管完全闭塞时血管杂音 消失。

(2)大脑中动脉闭塞的表现

1)主干闭塞：导致三偏症状，即病灶对侧偏瘫(包括中枢性面舌瘫和肢体瘫痪)、偏身感觉障碍及 偏盲(三偏),伴双眼向病灶侧凝视，优势半球受累出现失语，非优势半球受累出现体象障碍，并可以 出现意识障碍，大面积脑梗死继发严重脑水肿时，可导致脑疝，甚至死亡。

2)皮质支闭塞：①上部分支闭塞导致病灶对侧面部、上下肢瘫痪和感觉缺失，但下肢瘫痪较上肢 轻，而且足部不受累，双眼向病灶侧凝视程度轻，伴Broca失语(优势半球)和体象障碍(非优势半球), 通常不伴意识障碍；②下部分支闭塞较少单独出现，导致对侧同向性上四分之一视野缺损，伴 Wernicke失语(优势半球),急性意识模糊状态(非优势半球),无偏瘫。

3)深穿支闭塞：最常见的是纹状体内囊梗死，表现为对侧中枢性均等性轻偏瘫、对侧偏身感觉障 碍，可伴对侧同向性偏盲。优势半球病变出现皮质下失语，常为底节性失语，表现为自发性言语受限、 音量小、语调低、持续时间短暂。

(3)大脑前动脉闭塞的表现

1)分出前交通动脉前的主干闭塞：可因对侧动脉的侧支循环代偿而不出现症状，但当双侧动脉 起源于同一个大脑前动脉主干时，就会造成双侧大脑半球的前、内侧梗死，导致双下肢截瘫、二便失 禁、意志缺失、运动性失语和额叶人格改变等。

2)分出前交通动脉后的大脑前动脉远端闭塞：导致对侧的足和下肢的感觉运动障碍，而上肢和 肩部的瘫痪轻，面部和手部不受累。感觉丧失以辨别觉丧失为主，也可不出现。可以出现尿失禁(旁 中央小叶受损)、淡漠、反应迟钝、欣快和缄默等(额极与胼胝体受损),对侧出现强握及吸吮反射和痉 挛性强直(额叶受损)。

3)皮质支闭塞：导致对侧中枢性下肢瘫，可伴感觉障碍(胼周和胼缘动脉闭塞);对侧肢体短暂性 共济失调、强握反射及精神症状(眶动脉及额极动脉闭塞)。

4)深穿支闭塞：导致对侧中枢性面舌瘫、上肢近端轻瘫(内囊膝部和部分内囊前肢受损)。

(4)大脑后动脉闭塞的表现：因血管变异多和侧支循环代偿差异大，故症状复杂多样。主干闭塞 可以出现皮质支和穿支闭塞的症状，但其典型临床表现是对侧同向性偏盲、偏身感觉障碍，不伴有偏 瘫，除非大脑后动脉起始段的脚间支闭塞导致中脑大脑脚梗死才引起偏瘫。

1)单侧皮质支闭塞：引起对侧同向性偏盲，上部视野较下部视野受累常见，黄斑区视力不受累 (黄斑区的视皮质代表区为大脑中、后动脉双重供应)。优势半球受累可出现失读(伴或不伴失写)、 命名性失语、失认等。

2)双侧皮质支闭塞：可导致完全型皮质盲，有时伴有不成形的视幻觉、记忆受损(累及颞叶)、不 能识别熟悉面孔(面容失认症)等。

3)大脑后动脉起始段的脚间支闭塞：可引起中脑中央和下丘脑综合征，包括垂直性凝视麻痹、昏 睡甚至昏迷；旁正中动脉综合征，主要表现是同侧动眼神经麻痹和对侧偏瘫，即Weber 综合征(病变位 于中脑基底部，动眼神经和皮质脊髓束受累);同侧动眼神经麻痹和对侧共济失调、震颤，即Claude综

**198**

笔试

**第九章** **脑血管疾病**

合征(病变位于中脑被盖部，动眼神经和结合臂);同侧动眼神经麻痹和对侧不自主运动和震颤，即 Benedikt综合征(病变位于中脑被盖部，动眼神经、红核和结合臂)。

4)大脑后动脉深穿支闭塞：丘脑穿通动脉闭塞产生红核丘脑综合征，表现为病灶侧舞蹈样不自 主运动、意向性震颤、小脑性共济失调和对侧偏身感觉障碍；丘脑膝状体动脉闭塞产生丘脑综合征(丘 脑的感觉中继核团梗死),表现为对侧深感觉障碍、自发性疼痛、感觉过度、轻偏瘫、共济失调、手部痉 挛和舞蹈-手足徐动症等。

(5)椎-基底动脉闭塞的表现：血栓性闭塞多发生于基底动脉起始部和中部，栓塞性闭塞通常发 生在基底动脉尖。基底动脉或双侧椎动脉闭塞是危及生命的严重脑血管事件，引起脑干梗死，出现眩 晕、呕吐、四肢瘫痪、共济失调、肺水肿、消化道出血、昏迷和高热等。脑桥病变出现针尖样瞳孔。

1)闭锁综合征(locked-in syndrome):基底动脉的脑桥支闭塞致双侧脑桥基底部梗死，临床表现 详见第二章第一节。

2)脑桥腹外侧综合征(Millard-Gubler syndrome):基底动脉短旋支闭塞，表现为同侧面神经、展神 经麻痹和对侧偏瘫，详见第二章第一节。

3)脑桥腹内侧综合征(Foville syndrome):又称“福维尔综合征”,基底动脉的旁中央支闭塞，同侧 周围性面瘫、对侧偏瘫和双眼向病变同侧同向运动不能，详见第二章第一节。

4)基底动脉尖综合征(top of the basilar syndrome):基底动脉尖端分出小脑上动脉和大脑后动脉， 闭塞后导致眼球运动障碍及瞳孔异常、觉醒和行为障碍，可伴有记忆力丧失、对侧偏盲或皮质盲。中 老年卒中，突发意识障碍并较快恢复，出现瞳孔改变、动眼神经麻痹、垂直凝视麻痹，无明显运动和感 觉障碍，应想到该综合征的可能，如有皮质盲或偏盲、严重记忆障碍更支持该诊断。 CT 及 MRI 显示双 侧丘脑、枕叶、颞叶和中脑多发病灶可确诊。

5)延髓背外侧综合征(Wallenberg syndrome):由小脑后下动脉或椎动脉供应延髓外侧的分支动 脉闭塞所致，详见第二章第一节。

**3.** **特殊类型的脑梗死** 常见以下几种类型：

(1)大面积脑梗死：通常由颈内动脉主干、大脑中动脉主干或皮质支闭塞所致，表现为病灶对侧 完全性偏瘫、偏身感觉障碍及向病灶对侧凝视麻痹。病程呈进行性加重，易出现明显的脑水肿和颅内 压增高征象，甚至发生脑疝死亡。

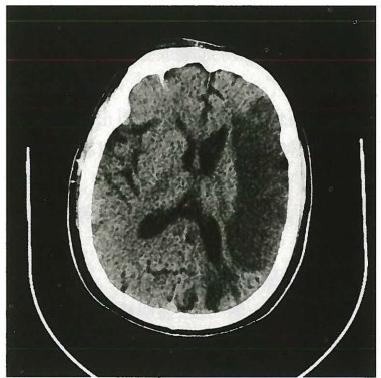
(2)分水岭脑梗死(cerebral watershed infarction,CWSI):是由相邻血管供血区交界处或分水岭区 局部缺血导致，也称边缘带(border zone)脑梗死，多因血流动力学原因所致。典型病例发生于颈内动 脉严重狭窄伴全身血压降低时；此时，局部缺血脑组织的血供严重依赖于血压，小的血压波动即可能 导致卒中或 TIA。 通常症状较轻，纠正病因后病情易得到有效控制。可分为以下类型：

1)皮质前型：见于大脑前、中动脉分水岭脑梗死，病灶位于额中回，可沿前后中央回上部带状走 行，直达顶上小叶。表现为以上肢为主的偏瘫及偏身感觉障碍，伴有情感障碍、强握反射和局灶性癫 痫，优势侧半球病变还可出现经皮质运动性失语。

2)皮质后型：见于大脑中、后动脉或大脑前、中、后动脉皮质支分水岭区梗死，病灶位于顶、枕、颞 交界区。常见偏盲、象限盲，以下象限盲为主，可有皮质性感觉障碍，无偏瘫或瘫痪较轻。约半数病例 有情感淡漠、记忆力减退或 Gerstmann综合征(优势半球角回受损)。优势半球侧病变出现经皮质感 觉性失语，非优势半球侧病变可见体象障碍。

3)皮质下型：见于大脑前、中、后动脉皮质支与深穿支分水岭区梗死或大脑前动脉回返支 (Heubner 动脉)与大脑中动脉豆纹动脉分水岭区梗死，病灶位于大脑深部白质、壳核和尾状核等。表 现为纯运动性轻偏瘫或感觉障碍、不自主运动等。

(3)出血性脑梗死：是由于脑梗死灶内的动脉自身滋养血管同时缺血，导致动脉血管壁损伤、坏 死，在此基础上如果血管腔内血栓溶解或其侧支循环开放等原因使已损伤血管血流得到恢复，则血液 会从破损的血管壁漏出，引发出血性脑梗死，常见于大面积脑梗死后。

第九章 脑血管疾病 **199**

(4)多发性脑梗死(multiple infarction):指两个或两个以上不同供血系统脑血管闭塞引起的梗 死。当存在高黏血症和高凝状态时，患者的多个脑动脉狭窄可以同时形成血栓，导致多发性脑梗死。 一般由反复多次发生脑梗死所致。

**【辅助检查】**

对初步诊断脑卒中的患者，如果在溶栓治疗时间窗内，最初辅助检查的主要目的是进行溶栓指征 的紧急筛查。血糖化验对明确溶栓指征是必需的。如果有出血倾向或不能确定是否使用了抗凝药， 还必需化验全血细胞计数(包括血小板)、凝血酶原时间(PT)、 国际标准化比值(INR) 和活化部分凝 血活酶时间(APTT)。 脑 CT 平扫是最重要的初始辅助检查，可排除脑出血和明确脑梗死诊断。

卒中常规实验室检查的目的是排除类卒中或其他病因，了解脑卒中的危险因素。所有患者都应 做的辅助检查项目：①脑CT 平扫或MRI;② 血糖；③全血细胞计数、PT、INR和APTT;④ 肝肾功能，电 解质，血脂；⑤肌钙蛋白、心肌酶谱等心肌缺血标志物；⑥氧饱和度；⑦心电图；⑧胸部X 线检查。

部分患者必要时可选择的检查项目：①毒理学筛查；②血液酒精水平；③妊娠试验；④动脉血气分 析(若怀疑缺氧);⑤腰穿(怀疑蛛网膜下腔出血而CT 没显示，或怀疑脑卒中继发于感染性疾病);

⑥脑电图(怀疑癫痫发作)等。

**1.** **脑CT** 急诊脑CT平扫可准确识别绝大多数颅内出血，并帮助鉴别非血管性病变(如脑肿

瘤),是疑似脑卒中患者首选的影像学检查方法。多数

病例发病24小时后脑CT 逐渐显示低密度梗死灶，发

病后2～15日可见均匀片状或楔形的明显低密度灶

(图9-1)。大面积脑梗死有脑水肿和占位效应，出血性

梗死呈混杂密度。病后2～3周为梗死吸收期，由于病

灶水肿消失及吞噬细胞浸润可与周围正常脑组织等密

度，CT 上难以分辨，称为“模糊效应”。增强扫描有诊

断意义，梗死后5~6日出现增强现象，1～2周最明显，

约90%的梗死灶显示不均匀强化。头颅CT 是最方便、

快捷和常用的影像学检查手段，缺点是对脑干、小脑部

位病灶及较小梗死灶分辨率差。

2. 多模式 CT 灌注CT 等多模式CT 检查可区别

可逆性和不可逆性缺血，帮助识别缺血半暗带，但其在

指导急性脑梗死治疗方面的作用目前还没有确定。 图9-1 CT扫描示低密度脑梗死病灶

3. MRI 普通MRI(T, 加权、T₂ 加权及质子相)在

识别急性小梗死灶和后颅窝梗死方面明显优于平扫脑CT。MRI 可清晰显示早期缺血性梗死，梗死灶 T₁ 呈低信号、T₂ 呈高信号(图9-2),出血性梗死时T; 加权像有高信号混杂。 MRI 弥散加权成像(DWI) 在症状出现数分钟内就可显示缺血灶，虽然超早期显示的缺血灶有些是可逆的，但在发病3小时以后 显示的缺血灶基本代表了脑梗死的大小。灌注加权成像(PWI) 可显示脑血流动力学状况和脑组织缺 血范围。弥散-灌注不匹配(PWI 显示低灌注区而无与其相应大小的DWI 异常)可提示可能存在的缺 血半暗带大小。 T₂ 加权梯度回波磁共振成像(GRE-T₂ ^WI) 和磁敏感加权成像(SWI) 可以发现脑CT 不能显示的无症状性微出血。 MRI 还有无电离辐射和不需碘造影剂的优点。缺点有费用较高，检查 时间较长， 一些患者有检查禁忌证(如有心脏起搏器、金属植入物或幽闭恐惧症等)。

**4.** **血管病变检查** 常用检查方法包括颈动脉双功超声、经颅多普勒(TCD)、磁共振血管成像 (MRA)、CT 血管成像(CTA) 和数字减影血管造影(DSA) 等。

颈动脉双功超声对发现颅外颈动脉血管病变，特别是狭窄和斑块，很有帮助。 TCD 对评估颅内外 血管狭窄、闭塞、痉挛或侧支循环有一定帮助，也用于检查微栓子和监测治疗效果，缺点是受操作人员 技术水平和骨窗影响较大。

**200** 第九章 脑血管疾病

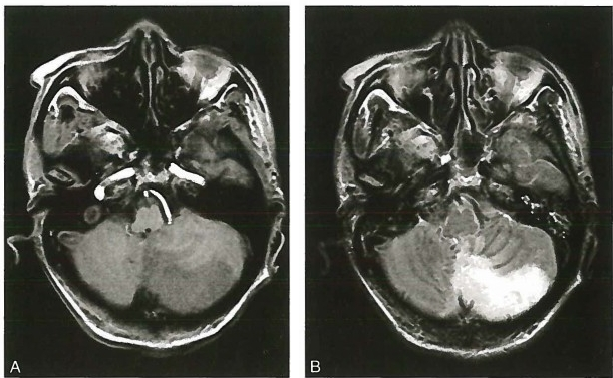


图9-2 MRI显示小脑梗死

A. T,加权像；B. T₂加权像

CTA 和 MRA 可以发现血管狭窄、闭塞及其他血管病变，如动脉炎、脑底异常血管网病(烟雾 病)(moyamoya disease)、动脉瘤和动静脉畸形等，及评估侧支循环状态，为卒中的血管内治疗提供 依据。但MRA 对远端或分支显示不清。 DSA 是脑血管病变检查的“金标准”,缺点为有创和存在 一定风险。

**5.** **其他检查** 对心电图正常但可疑存在阵发性心房纤颤的患者可行动态心电图监测。超 声心动图和经食管超声可发现心脏附壁血栓、心房黏液瘤、二尖瓣脱垂和卵圆孔未闭等可疑心 源性栓子来源。蛋白C、蛋 白S、抗凝血酶Ⅲ等化验可用于筛查遗传性高凝状态。糖化血红蛋 白、同型半胱氨酸、抗凝脂抗体等其他化验检查有利于发现脑梗死的危险因素，对鉴别诊断也有 价值。

**【诊断及鉴别诊断】**

**1.** **诊断** 第一步，需明确是否为卒中。中年以上的患者，急性起病，迅速出现局灶性脑损害的症 状和体征，并能用某一动脉供血区功能损伤解释，排除非血管性病因，临床应考虑急性脑卒中。第二 步，明确是缺血性还是出血性脑卒中。 CT 或 MRI 检查可排除脑出血和其他病变，帮助进行鉴别诊断。 当影像学检查发现责任梗死灶时，即可明确诊断。当缺乏影像学责任病灶时，如果症状或体征持续 24小时以上，也可诊断急性脑梗死。第三步，需明确是否适合溶栓治疗。卒中患者首先应了解发病 时间及溶栓治疗的可能性。若在溶栓治疗时间窗内，应迅速进行溶栓适应证筛查，对有指征者实施紧 急血管再灌注治疗。此外，还应评估卒中的严重程度(如NIHSS 卒中量表),了解脑梗死发病是否存 在低灌注及其病理生理机制，并进行脑梗死病因分型。

大动脉粥样硬化型脑梗死的TOAST 分型诊断标准：①血管影像学检查证实有与脑梗死神经功能 缺损相对应的颅内或颅外大动脉狭窄>50%或闭塞，且血管病变符合动脉粥样硬化改变；或存在颅内 或颅外大动脉狭窄>50%或闭塞的间接证据，如影像学(CT 或 MRI) 显示大脑皮质、脑干、小脑或皮质 下梗死灶的直径>1.5cm,临床表现主要为皮质损害体征，如失语、意识改变、体象障碍等，或有脑干、 小脑损害体征。②有至少一个以上动脉粥样硬化卒中危险因素(如高龄、高血压、高血脂、糖尿病、吸 烟等)或系统性动脉粥样硬化(如斑块、冠心病等)证据。③排除心源性栓塞所致脑梗死，具体见本章 有关心源性脑栓塞部分。

**2.** **鉴别诊断** 主要需与以下疾病相鉴别：

(1)脑出血：脑梗死有时与脑出血的临床表现相似，但活动中起病、病情进展快、发病当时血压明 显升高常提示脑出血，CT 检查发现出血灶可明确诊断(表9-3)。

**第九章** **脑血管疾病** 201

**表9-3脑梗死与脑出血的鉴别要点**

**脑梗死**

**脑出血**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 发病年龄 | 多为60岁以上 | 多为60岁以下 |
| 起 病 状 态 | 安静或睡眠中 | 动态起病(活动中或情绪激动) |
| 起病速度 | 10余小时或1～2天症状达到高峰 | 10分钟至数小时症状达到高峰 |
| 全脑症状 | 轻或无 | 头痛、呕吐、嗜睡、打哈欠等颅压高症状 |
| 意识障碍 | 无或较轻 | 多见且较重 |
| 神经体征 | 多为非均等性偏瘫(大脑中动脉主干或皮质支) | 多为均等性偏瘫(基底核区) |
| C T 检 查 | 脑实质内低密度病灶 | 脑实质内高密度病灶 |
| 脑脊液 | 无色透明 | 可有血性 |

(2)脑栓塞：起病急骤，局灶性体征在数秒至数分钟达到高峰，常有栓子来源的基础疾病如心源 性(心房颤动、风湿性心脏病、冠心病、心肌梗死、亚急性细菌性心内膜炎等)、非心源性(颅内外动脉 粥样硬化斑块脱落、空气、脂肪滴等)。大脑中动脉栓塞最常见。

(3)颅内占位病变：颅内肿瘤、硬膜下血肿和脑脓肿可呈卒中样发病，出现偏瘫等局灶性体征，颅 内压增高征象不明显时易与脑梗死混淆，须提高警惕，CT 或 MRI 检查有助确诊。

**【治疗】**

挽救缺血半暗带，避免或减轻原发性脑损伤，是急性脑梗死治疗的最根本目标。“时间就是大 脑”,对有指征的患者，应力争尽早实施再灌注治疗。临床医师应重视卒中指南的指导作用，根据患者 发病时间、病因、发病机制、卒中类型、病情严重程度、伴发的基础疾病、脑血流储备功能和侧支循环状 态等具体情况，制定适合患者的最佳个体化治疗方案。

**1.** **一般处理**

(1)吸氧和通气支持：必要时可给予吸氧，以维持氧饱和度>94%。对脑干梗死和大面积脑梗死 等病情危重患者或有气道受累者，需要气道支持和辅助通气。轻症、无低氧血症的卒中患者无需常规 吸氧。

(2)心脏监测和心脏病变处理：脑梗死后24小时内应常规进行心电图检查，有条件者可根据病 情进行24小时或更长时间的心电监护，以便早期发现阵发性心房纤颤或严重心律失常等心脏病变； 避免或慎用增加心脏负担的药物。

(3)体温控制：对体温>38℃的患者应给予退热措施。发热主要源于下丘脑体温调节中枢受损、 并发感染或吸收热、脱水等情况。体温升高可以增加脑代谢耗氧及自由基产生，从而增加卒中患者死 亡率及致残率。对中枢性发热患者，应以物理降温为主(冰帽、冰毯或乙醇擦浴),必要时予以人工亚 冬眠治疗，如存在感染应给予抗生素治疗。

(4)血压控制：约70%脑梗死患者急性期血压升高，主要原因：病前存在高血压、疼痛、恶心呕吐、 颅内压增高、尿潴留、焦虑、卒中后应激状态等。多数患者在卒中后24小时内血压自发降低。病情稳 定而无颅内高压或其他严重并发症的患者，24小时后血压水平基本可反映其病前水平。

急性脑梗死血压的调控应遵循个体化、慎重、适度原则。①准备溶栓者，血压应控制在收缩压 <180mmHg、 舒张压<100mmHg。② 发病72小时内，通常收缩压≥200mmHg 或舒张压≥110mmHg, 或 伴有急性冠脉综合征、急性心衰、主动脉夹层、先兆子痫/子痫等其他需要治疗的合并症，才可缓慢降 压治疗，且在卒中发病最初24小时内降压一般不应超过原有血压水平的15%。可选用拉贝洛尔、尼 卡地平等静脉药物，避免使用引起血压急剧下降和不易调控血压的药物，如舌下含服短效硝苯地平。 ③卒中后若病情稳定，持续血压≥140mmHg/90mmHg,可于发病数天后恢复发病前使用的降压药物或 开始启动降压治疗。④对卒中后低血压和低血容量，应积极寻找和处理原因，必要时采用扩容升压措 施，可静脉输注0.9%氯化钠溶液纠正低血容量，纠正可能引起心输出量减少的心律失常。

(5)血糖：脑卒中急性期高血糖较常见，可以是原有糖尿病的表现或应激反应。血糖超过

**202**



第九章 脑血管疾病

10mmol/L 时应给予胰岛素治疗，并加强血糖监测，注意避免低血糖，血糖值可控制在7.7～10mmol/L 之间。发生低血糖(<3.36mmol/L) 时，可用10%～20%的葡萄糖口服或静脉注射纠正。

(6)营养支持：卒中后呕吐、吞咽困难等可引起脱水及营养不良，导致神经功能恢复减慢。应重 视卒中后液体及营养状况评估。急性脑卒中入院7天内应开始肠内营养，对营养不良或有营养不良 风险的患者可使用营养补充剂。不能正常经口进食者可鼻饲，持续时间长者(>2～3周)可行经皮内 镜下胃造口术(PEG) 管饲补充营养。

2. 特异性治疗 指针对缺血损伤病理生理机制中某一特定环节进行的干预。

(1)静脉溶栓：是目前最主要的恢复血流措施，rtPA和尿激酶(urokinase)是我国目前使用的主要 溶栓药。

1)rtPA ·静脉溶栓：发病3小时内或3～4.5小时，应按照适应证和禁忌证严格筛选患者，尽快给 予rtPA静脉溶栓治疗。使用方法：rtPA 0.9mg/kg(最大剂量90mg)静脉滴注，其中10%在最初1分钟 内静脉推注，其余持续滴注1小时。溶栓药用药期间及用药24小时内应严密监护患者，定期进行血 压和神经功能检查。如出现严重头痛、高血压、恶心和呕吐，或神经症状体征明显恶化，考虑合并脑出 血时，应立即停用溶栓药物并行脑CT 检查。

迄今为止，发病3小时内rtPA标准静脉溶栓疗法是唯一被严格的临床科学试验证实具有显著疗 效并被批准应用于临床的急性脑梗死药物治疗方法。每溶栓治疗100例急性脑梗死，就有32例在发 病3个月时临床完全或基本恢复正常，溶栓较安慰剂增加了13例完全恢复，但同时也增加了3例症 状性脑出血，净获益29例。适应证：①有急性脑梗死导致的神经功能缺损症状；②症状出现<3小时； ③ 年龄≥18岁；④患者或家属签署知情同意书。禁忌证：①既往有颅内出血史；②近3个月有重大头 颅外伤史或卒中史；③可疑蛛网膜下腔出血；④已知颅内肿瘤、动静脉畸形、动脉瘤；⑤近1周内有在 不易压迫止血部位的动脉穿刺，或近期颅内、椎管内手术史；⑥血压升高：收缩压≥180mmHg, 或舒张 压≥100mmHg;⑦ 活动性内出血；⑧急性出血倾向，包括血小板计数低于100×10°/L 或其他情况，如48 小时内接受过肝素治疗(APTT 超出正常范围上限);已口服抗凝药，且INR>1.7 或 PT>15 秒；目前正 在使用凝血酶抑制剂或Xa 因子抑制剂，各种敏感的实验室检查异常(如 APTT、INR、 血小板计数、 ECT、TT或恰当的Xa 因子活性测定等);⑨血糖<2.7mmol/L;⑩CT 提示多脑叶梗死(低密度影>1/3 大脑半球)。相对禁忌证：①轻型卒中或症状快速改善的卒中；②妊娠；③痫性发作后出现的神经功能 损害症状；④近2周内有大型外科手术或严重外伤；⑤近3周内有胃肠或泌尿系统出血；⑥近3个月 内有心肌梗死史。

国内外卒中指南对发病3～4.5小时rtPA标准静脉溶栓疗法均给予了最高推荐，但目前循证医学 的证据还不够充分。因时间延长，其疗效只有3小时内rtPA标准静脉溶栓疗法的一半；因入选溶栓 的标准更严格，其症状性脑出血发生率相似。适应证：①有急性脑梗死导致的神经功能缺损症状； ②症状持续时间在发病3～4.5小时；③年龄18～80岁；④患者或家属签署知情同意书。禁忌证同3 小时内rtPA静脉溶栓。相对禁忌证：①年龄>80岁；②严重卒中(NIHSS>25);③ 口服抗凝药(不考虑 INR 水平);④有糖尿病和缺血性卒中病史。

2)尿激酶静脉溶栓：我国“九五”攻关课题研究结果表明，尿激酶静脉溶栓治疗发病6小时内急 性脑梗死相对安全、有效。如没有条件使用rtPA,且发病在6小时内，对符合适应证和禁忌证的患者， 可考虑静脉给予尿激酶。使用方法：尿激酶100万～150万IU,溶于生理盐水100～200ml,持续静脉 滴注30分钟。适应证：①有急性脑梗死导致的神经功能缺损症状；②症状出现<6小时；③年龄18~ 80岁；④意识清楚或嗜睡；⑤脑CT 无明显早期脑梗死低密度改变；⑥患者或家属签署知情同意书。 禁忌证同3小时内rtPA静脉溶栓。

(2)血管内介入治疗：包括动脉溶栓、桥接、机械取栓、血管成形和支架术等，详见第十章第四节。 采用rtPA标准静脉溶栓治疗，大血管闭塞的血管再通率较低(ICA<10%,MCA<30%), 疗效欠佳。对 rtPA标准静脉溶栓治疗无效的大血管闭塞患者，在发病6小时内给予补救机械取栓，每治疗3~7个

第九章 脑血管疾病

患者，就可多1个临床良好结局。对最后看起来正常的时间为6～24小时的前循环大血管闭塞患者， 在特定条件下也可进行机械取栓。对非致残性卒中患者(改良Rankin量表评分0~2),如果有颈动脉 血运重建的二级预防指征，且没有早期血运重建的禁忌证时，应在发病48小时～7天之间进行颈动 脉内膜切除术(CEA) 或颈动脉血管成形和支架置入术(CAS), 而不是延迟治疗。

(3)抗血小板治疗：常用的抗血小板聚集剂包括阿司匹林和氯吡格雷。未行溶栓的急性脑梗死 患者应在48小时之内尽早服用阿司匹林(150～325mg/d), 但在阿司匹林过敏或不能使用时，可用氯 吡格雷替代。 一般2周后按二级预防方案选择抗栓治疗药物和剂量。如果发病24小时内，患者 NIHSS 评分≤3,应尽早给予阿司匹林联合氯吡格雷治疗21天，以预防卒中的早期复发。由于目前安 全性还没有确定，通常大动脉粥样硬化型脑梗死急性期不建议阿司匹林联合氯吡格雷治疗，在溶栓后 24小时内也不推荐抗血小板或抗凝治疗，以免增加脑出血风险。合并不稳定型心绞痛和冠状动脉支 架置入是特殊情况，可能需要双重抗血小板治疗，甚至联合抗凝治疗。

(4)抗凝治疗： 一般不推荐急性期应用抗凝药来预防卒中复发、阻止病情恶化或改善预后。但对 于合并高凝状态、有形成深静脉血栓和肺栓塞风险的高危患者，可以使用预防剂量的抗凝治疗。对于 大多数合并房颤的急性缺血性脑卒中患者，可在发病后4～14天之间开始口服抗凝治疗，进行卒中二 级预防。

(5)脑保护治疗：脑保护剂包括自由基清除剂、阿片受体阻断剂、电压门控性钙通道阻断剂、兴奋 性氨基酸受体阻断剂、镁离子和他汀类药物等，可通过降低脑代谢、干预缺血引发细胞毒性机制减轻 缺血性脑损伤。大多数脑保护剂在动物实验中显示有效，但目前还没有一种脑保护剂被多中心、随机 双盲的临床试验研究证实有明确的疗效。他汀类药物在内皮功能、脑血流、炎症等方面发挥神经保护 作用，近来研究提示脑梗死急性期短期停用他汀与病死率和致残率增高相关。推荐急性脑梗死病前 已服用他汀的患者，继续使用他汀。

(6)扩容治疗：纠正低灌注，适用于血流动力学机制所致的脑梗死。

(7)其他药物治疗：①降纤治疗：疗效尚不明确。可选药物有巴曲酶( batroxobin)、降纤酶(defi- brase)和安克洛酶(ancrod)等，使用中应注意出血并发症；②中药制剂：临床上常应用丹参、川芎嗪、三 七和葛根素等，以通过活血化瘀改善脑梗死症状，但目前尚缺乏大规模临床试验证据；③针灸：中医也 有应用针刺治疗急性脑梗死，但其疗效尚需高质量大样本的临床研究进一步证实；④丁基苯酞、人尿 激肽原酶是近年国内开发的两个新药，对脑缺血和微循环均有一定改善作用。

**3.** **急性期合并症处理**

(1)脑水肿和颅内压增高：治疗目标是降低颅内压、维持足够脑灌注(脑灌注压>70mmHg) 和预 防脑疝发生。推荐床头抬高20°~45°,避免和处理引起颅内压增高的因素，如头颈部过度扭曲、激动、 用力、发热、癫痫、呼吸道不通畅、咳嗽、便秘等。可使用20%甘露醇每次125～250ml静滴，每6~8小 时一次；对心、肾功能不全患者可改用呋塞米20～40mg 静脉注射，每6~8小时一次；可酌情同时应用 甘油果糖每次250～500ml静滴，1～2次/日；还可用注射用七叶皂苷钠和白蛋白辅助治疗。

对于发病48小时内、60岁以下的恶性大脑中动脉梗死伴严重颅内压增高患者，施行去骨瓣减压 术是有效挽救生命的措施。60岁以上患者手术减压可降低死亡和严重残疾，但独立生活能力并未显 著改善。对具有占位效应的小脑梗死患者施行去骨瓣减压术可有效防治脑疝和脑干受压。去骨瓣减 压术的最佳时机尚不明确， 一般将脑水肿引起的意识水平降低作为选择手术的标准。

(2)梗死后出血：脑梗死出血转化发生率约为8.5%～30%,其中有症状的约为1.5%～5%。症 状性出血转化应停用抗栓治疗等致出血药物，无症状性脑出血转化一般抗栓治疗可以继续使用。需 抗栓治疗时，应权衡利弊， 一般可于症状性出血病情稳定后数天或数周后开始抗血小板治疗；对于再 发血栓风险相对较低或全身情况较差者，可用抗血小板药物代替华法林。除非合并心脏机械瓣膜，症 状性脑出血后至少4周内应避免抗凝治疗。

(3)癫痫：不推荐预防性应用抗癫痫药物。孤立发作一次者或急性期痫性发作控制后，不建议长

**203**



204



第九章 脑血管疾病

期使用抗癫痫药物。卒中后2~3个月再发的癫痫，按常规进行抗癫痫长期药物治疗。

(4)感染：脑卒中患者(尤其存在意识障碍者)急性期容易发生呼吸道、泌尿系等感染，感染是导 致病情加重的重要原因。应实施口腔卫生护理以降低卒中后肺炎的风险。患者采用适当的体位，经 常翻身叩背及防止误吸是预防肺炎的重要措施。肺炎的治疗主要包括呼吸支持(如氧疗)和抗生素 治疗；尿路感染主要继发于尿失禁和留置导尿，尽可能避免插管和留置导尿，间歇导尿和酸化尿液可 减少尿路感染。 一旦发生感染应及时根据细菌培养和药敏试验应用敏感抗生素。

(5)上消化道出血：高龄和重症脑卒中患者急性期容易发生应激性溃疡，建议常规应用静脉抗溃 疡药；对已发生消化道出血患者，应进行冰盐水洗胃、局部应用止血药(如口服或鼻饲云南白药、凝血 酶等);出血量多引起休克者，必要时输注新鲜全血或红细胞成分输血，及进行胃镜下止血或手术 止血。

(6)深静脉血栓形成(deep vein thrombosis,DVT)和肺栓塞(pulmonary embolism,PE):高龄、严重 瘫痪和房颤均增加DVT 风险，DVT 增加PE 风险。应鼓励患者尽早活动，下肢抬高，避免下肢静脉输 液(尤其是瘫痪侧)。对发生DVT 和PE 风险高的患者可给予较低剂量的抗凝药物进行预防性抗凝治 疗，如低分子肝素4000IU 左右，皮下注射，1次/日。

(7)吞咽困难：约50%的卒中患者入院时存在吞咽困难。为防治卒中后肺炎与营养不良，应重视 吞咽困难的评估与处理。患者开始进食、饮水或口服药物之前应筛查吞咽困难，识别高危误吸患者。 对怀疑误吸的患者，可进行造影、光纤内镜等检查来确定误吸是否存在，并明确其病理生理学机制，从 而指导吞咽困难的治疗。

(8)心脏损伤：脑卒中合并的心脏损伤是脑心综合征的表现之一，主要包括急性心肌缺血、心肌 梗死、心律失常及心力衰竭。应密切观察心脏情况，必要时进行动态心电监测和心肌酶谱检查，及时 发现心脏损伤，并及时治疗。措施包括：减轻心脏负荷，慎用增加心脏负担的药物，注意输液速度及输 液量，对高龄患者或原有心脏病患者甘露醇用量减半或改用其他脱水剂，积极处理心脏损伤。

**4.** **早期康复治疗** 应制定短期和长期康复治疗计划，分阶段、因地制宜地选择治疗方法。卒中 发病24小时内不应进行早期、大量的运动。在病情稳定的情况下应尽早开始坐、站、走等活动。卧床 者注意良肢位摆放，尽量减少皮肤摩擦和皮肤受压，保持良好的皮肤卫生，防止皮肤皲裂，使用特定的 床垫、轮椅坐垫和座椅，直到恢复行走能力。应重视语言、运动和心理等多方面的康复训练，常规进行 卒中后抑郁的筛查，并对无禁忌证的卒中后抑郁患者进行抗抑郁治疗，目的是尽量恢复患者日常生活 自理能力。

**5.** **早期开始二级预防** 不同病情患者卒中急性期长短有所不同，通常规定卒中发病2周后即进 入恢复期。对于病情稳定的急性卒中患者，应尽可能早期安全启动卒中的二级预防(详见本章第六 节),并向患者进行健康教育。

**【预后】**

本病发病30天内的病死率约为5%～15%,致残率达50%以上。存活者中40%以上复发，且复 发次数越多病死率和致残率越高。预后受年龄、伴发基础疾病、是否出现合并症等多种因素影响。

近来研究表明，NIHSS 基线评分是早期死亡风险最强的预测指标之一。NIHSS 基线评分在0～7、 8～13、14～21、22～42不同区间时，其急性脑梗死30天病死率分别为4.2%、13.9%、31.6%和 53.5%。溶栓治疗前，如果NIHSS 基线评分>20,溶栓合并症状性脑出血的发生率高达17%,如果基 线脑CT 显示早期脑梗死低密度改变大于1/3大脑中动脉分布区，症状性脑出血的发生率则高达 31%。大动脉粥样硬化型脑梗死复发风险与其血管狭窄程度直接相关。如果症状性颅内动脉狭窄> 70%,其年卒中发生率为18%,而动脉狭窄<70%者，仅为6%。 一般症状性颅内动脉狭窄患者卒中复 发风险高于颈动脉狭窄患者。

**二、心源性脑栓塞**

脑栓塞(cerebral embolism)是指各种栓子随血流进入脑动脉，使血管急性闭塞或严重狭窄，导致

第九章 脑血管疾病

局部脑组织缺血、缺氧性坏死，而迅速出现相应神经功能缺损的一组临床综合征。脑栓塞栓子来源可 分为心源性、非心源性和来源不明性三种类型。动脉粥样硬化性血栓栓子脱落导致脑栓塞比较常见， 其他非心源性脑栓塞如脂肪栓塞、空气栓塞、癌栓塞、感染性脓栓、寄生虫栓和异物栓等均较少见。脑 栓塞在临床上主要指心源性脑栓塞。近来研究表明，心源性脑栓塞较大动脉粥样硬化型脑梗死可能 更常见，约占全部脑梗死的20%。

**【病因及发病机制】**

心源性脑栓塞的栓子通常来源于心房、心室壁血栓及心脏瓣膜赘生物，少数来源于心房黏液瘤， 也见于静脉栓子经未闭合的卵圆孔和缺损的房间隔迁移到脑动脉(称为反常栓塞)。导致脑栓塞的 病因有：非瓣膜性心房颤动(atrial fibrillation,AF,简称房颤)、风湿性心脏病、急性心肌梗死、左心室血 栓、充血性心力衰竭、人工心脏瓣膜、扩张性心肌病及其他较少见的原因，如感染性心内膜炎、非细菌 性血栓性心内膜炎、病态窦房结综合征、左心房黏液瘤、房间隔缺损、卵圆孔未闭、心房扑动、二尖瓣脱 垂、二尖瓣环状钙化、心内膜纤维变性等。

非瓣膜性心房颤动是心源性脑栓塞最常见的病因，约占心源性脑栓塞50%。栓子主要来源于左 心耳。其主要发病机制是房颤导致血流缓慢淤滞，在低剪切率和其他因素作用下激活凝血级联反应， 最后形成红细胞-纤维蛋白血栓(红色血栓),导致脑栓塞。

风湿性心脏瓣膜病患者约10%～20%发生脑栓塞，栓子主要成分为红色血栓和血小板-纤维蛋白 血栓(白色血栓)。狭窄的瓣膜表面不规则，逐渐出现粘连、钙化等心脏瓣膜病变，均可以激活血小 板，导致血栓形成。风湿性心脏瓣膜病常合并房颤，导致心房和心室扩大，这些因素均显著增加了血 栓形成的可能性。

急性心肌梗死导致的脑栓塞约占心源性脑栓塞的10%。大多数栓子来源于左心室心肌梗死形 成的附壁血栓，心尖部尤为多见；少数来源于左心房。急性心肌梗死还可以继发高凝状态，促进心脏 血栓形成。这种继发高凝状态甚至还可在心梗后数天或数周内导致静脉血栓形成或诱发动脉血栓形 成，导致血栓栓塞事件。

感染性心内膜炎约20%发生脑栓塞。其瓣膜和心内膜赘生物栓子主要由血小板、纤维蛋白、红 细胞和炎性细胞组成。病原体通常由很厚的纤维素包裹，这给抗生素治疗带来很大困难。栓子一般 较小，尸检时常见皮质和皮质下多发小梗死，较大的梗死多见于金黄色葡萄球菌性心内膜炎患者。少 数患者出现梗死后出血转化。与心房黏液瘤或癌栓子一样，感染栓子可破坏动脉引起脑出血或蛛网 膜下腔出血。

非细菌性血栓性心内膜炎是导致脑栓塞的重要病因，主要见于癌症、系统性红斑狼疮和抗磷脂抗 体综合征等高凝状态疾病。虽然本病没有细菌性心内膜炎的证据，但纤维瓣膜增厚，心脏瓣膜和邻近 的心内膜上出现许多赘生物。这些赘生物主要是血小板和纤维蛋白的混合物。

**【病理】**

80%以上心脏来源的栓子导致脑栓塞。栓子常停止于颅内血管的分叉处或管腔的狭窄部位。 80%心源性脑栓塞见于颈内动脉系统，其中大脑中动脉尤为多见，特别是上部的分支最易受累，但大 脑前动脉很少发生脑栓塞；约20%心源性脑栓塞见于椎-基底动脉系统，其中基底动脉尖部和大脑后 动脉较多见。因穿支动脉从载体动脉分出时几乎成90°角，故很少发生栓塞。

心源性脑栓塞病理改变与大动脉粥样硬化型脑梗死基本相同，但由于栓塞性梗死发展较快，没有 时间建立侧支循环，因此栓塞性脑梗死较血栓性脑梗死临床发病更快，局部脑缺血常更严重。脑栓塞 引起的脑组织坏死分为缺血性、出血性和混合性梗死，其中出血性更常见，约占30%～50%,可能由于 栓塞血管内栓子破碎向远端前移，恢复血流后栓塞区缺血坏死的血管壁在血压作用下发生破裂出血。 除脑梗死外，有时还可发现身体其他部位如肺、脾、肾、肠系膜、四肢、皮肤和巩膜等栓塞证据。

**【临床表现】**

心源性脑栓塞可发生于任何年龄，风湿性心脏病引起的脑栓塞以青年女性为多，非瓣膜性心房颤

**205**



**206**



**第九章** **脑血管疾病**

动、急性心肌梗死引起的脑栓塞以中老年人为多。典型脑栓塞多在活动中急骤发病，无前驱症状，局 灶性神经功能缺损体征在数秒至数分钟即达到高峰。

临床神经功能缺损和脑实质影像学表现与大动脉粥样硬化型脑梗死基本相同，但可能同时出现 多个血管支配区的脑损害。因大多数栓子阻塞大脑中动脉及分支，临床常表现为上肢瘫痪重，下肢瘫 痪相对较轻，感觉和视觉功能障碍不明显。栓子移动可能最后阻塞皮质分支，表现为单纯失语或单纯 偏盲等大脑皮质功能缺损症状。不同部位血管栓塞会造成相应的血管闭塞综合征，详见大动脉粥样 硬化型脑梗死部分。

心源性脑栓塞容易复发和出血。病情波动较大，病初严重，主干动脉阻塞或继发血管痉挛时，可 在发病早期出现意识障碍，但因为血管的再通，部分病例临床症状可迅速缓解；有时因并发出血，临床 症状可急剧恶化；有时因栓塞再发，稳定或一度好转的局灶性体征可再次加重。发病时出现头痛或癫 痫发作相对多见。

反常栓塞多在促进右向左分流的活动过程中发病，如用力排便、咳嗽、喷嚏、性交等。患者常有久 坐、近期手术等诱发下肢深静脉血栓形成的因素，或存在脱水、口服避孕药等导致高黏血症或高凝状 态的原因，有些患者在发生脑栓塞的前后并发了肺栓塞(表现为气急、发绀、胸痛、咯血和胸膜摩擦音 等)。

近1/6卒中由房颤导致，房颤引起的心源性脑栓塞是80岁以上人群脑梗死的首要病因。阵发性 房颤患者在房颤出现时容易引起脑栓塞，总体发生脑栓塞的风险与持续性房颤和永久性房颤相似。 单纯风湿性二尖瓣关闭不全引起脑栓塞相对较少，而二尖瓣狭窄则较多，但房颤导致栓子脱落仍是二 尖瓣狭窄引起脑栓塞的主要原因。约2%急性心肌梗死在发病3月内发生心源性脑栓塞，发病1～2 周内栓塞风险最高。大多数心脏附壁血栓在急性心肌梗死发病2周内形成；前壁心肌梗死导致左室 射血分数<40%的患者约18%出现左心室血栓，而左室射血分数较高的心梗患者左心室血栓形成率 低于10%。

感染性心内膜炎常见于各种心脏瓣膜病、先天性心脏病、阻塞性肥厚型心肌病，以及风湿免疫性 疾病而长期服用糖皮质激素患者，发生脑栓塞主要在抗生素治疗之前或第1周内。脑栓塞并发颅内 感染，常出现头痛、发热和弥漫性脑部症状(如记忆力下降、嗜睡、谵妄等)。有时感染性心内膜炎发 生脑出血或蛛网膜下腔出血，颅内出血发生前数小时或数天可出现TIA 或缺血性卒中(感染性栓子栓 塞所致)。

大多数心源性脑栓塞患者伴有房颤、风湿性心脏病、急性心肌梗死等提示栓子来源的病史。大约 1%心源性脑栓塞同时并发全身性栓塞，出现肾栓塞(腰痛、血尿等)、肠系膜栓塞(腹痛、便血等)和皮 肤栓塞(出血点或瘀斑)等疾病表现。

**【辅助检查】**

有关卒中的常规辅助检查部分详见本节大动脉粥样硬化型脑梗死。

患者有发热和白细胞增高时，应进行血培养，排除感染性心内膜炎。感染性心内膜炎产生含细菌 栓子， 一般脑脊液白细胞数增高，蛋白多增高，发生出血性梗死时，脑脊液可呈血性或镜下检出红细 胞。部分感染性心内膜炎进行GRE-T₂\*WI 和 SWI 检查时可以发现脑沟和皮质多发性微出血。怀疑 非细菌性血栓性心内膜炎时，应进行抗磷脂抗体等免疫学自身抗体检测。

有卵圆孔未闭和不明原因的脑梗死时，应探查下肢深静脉血栓等静脉栓子来源，化验蛋白C、蛋 白S、抗凝血酶Ⅲ等筛查高凝状态。经胸超声心动图(TTE)、 经食管超声心动图(TEE) 以及经颅多普 勒超声发泡实验可用于探查卵圆孔未闭和右向左分流通道。

心电图检查可作为确定心肌梗死、房颤和其他心律失常的依据。阵发性房颤有时可能需要长时 程连续动态心电图监测才能发现。

探查心脏栓子的来源首选 TTE 和TEE, 但心脏 MRI 优于超声心动图检查。 一般心脏MRI 检查指 征：①TTE诊断可疑左心室血栓；②进一步评估TTE 发现的心脏肿块；③TEE 检查结果不一致；④不能

第九章 脑血管疾病

**207**

**耐受或不能进行TEE** **检查。**

**【诊断及鉴别诊断】**

心源性脑栓塞是由不同疾病导致的一个临床综合征。除了明确脑梗死和心源性脑栓塞的诊断 外，还需明确导致心源性脑栓塞的病因。有关脑梗死的诊断详见本节大动脉粥样硬化型脑梗死章节。

心源性脑栓塞的诊断主要基于：①有潜在的心源性栓子来源，要求至少存在一种高度或中度心源 性脑栓塞危险因素；②已排除大动脉粥样硬化型脑梗死、小动脉闭塞型脑梗死以及明确的其他原因脑 梗死；③临床表现和神经影像学改变支持脑栓塞诊断。

心源性脑栓塞高度危险因素：二尖瓣狭窄伴心房颤动、心房颤动(非孤立)、机械心脏瓣膜、病态 窦房结综合征、4周内心肌梗死、左心房或左心耳血栓、左心室血栓、扩张型心肌病、左室壁节段性运 动异常、左心房黏液瘤、感染性心内膜炎。心源性脑栓塞中度危险因素：二尖瓣脱垂、二尖瓣环状钙 化、二尖瓣狭窄不伴心房颤动、房间隔缺损、卵圆孔未闭、心房扑动、孤立性心房颤动、生物心脏瓣膜、 非细菌性血栓性心内膜炎、充血性心力衰竭、4周～6个月的心肌梗死等。

根据骤然起病，数秒至数分钟达到高峰，出现偏瘫、失语等局灶性神经功能缺损，既往有栓子来源 的基础疾病，如房颤、风湿性心脏病等病史，CT 或 MRI 检查排除脑出血和其他病变，即可初步作出心 源性脑栓塞诊断。脑梗死发病时出现意识障碍，或主要神经功能缺损症状在发病早期迅速改善，则更 支持诊断。血管影像学检查证实没有与脑梗死神经功能缺损相对应的颅内或颅外大血管动脉粥样硬 化性狭窄(>50%),或同时出现多个血管支配区的梗死灶，或合并身体其他脏器栓塞，则可明确诊断。

**【治疗】**

**1.** **脑栓塞治疗** 与大动脉粥样硬化型脑梗死治疗原则基本相同(详见本节有关内容)。心源性 脑栓塞急性期一般不推荐抗凝治疗，急性期的抗凝不比抗血小板更有效，但显著增加了脑出血和全身 出血的风险。对大部分房颤导致的卒中患者，可在发病4～14天开始口服抗凝治疗，预防卒中复发。 存在出血转化的高危患者(如大面积梗死、早期影像学出血转化表现、血压控制不佳或出血倾向),抗 凝一般推迟到14天以后。无症状性脑出血转化的抗凝或抗血小板治疗一般不受影响。症状性出血 转化或合并脑出血时，应权衡利弊， 一般可在病情稳定后数天或数周后启动抗血小板治疗，除非心脏 机械瓣膜，症状性脑出血发病至少4周内应避免抗凝治疗，但下肢深静脉血栓和肺栓塞的高危患者可 在脑出血停止后1～4天开始给予预防剂量的抗凝治疗。

**2.** **原发病治疗** 针对性治疗原发病有利于脑栓塞病情控制和防止复发。有心律失常者，应予以 纠正。对感染性栓塞应使用抗生素，并禁用溶栓和抗凝治疗，防止感染扩散；对非细菌性血栓性心内 膜炎，口服抗凝剂(如华法林)治疗其高凝状态的疗效欠佳，可采用肝素或低分子肝素治疗。心房黏 液瘤可行手术切除。反常栓塞在卵圆孔未闭和深静脉血栓并存的情况下，可以考虑经导管卵圆孔封 堵术治疗。

**【预后】**

总体来说，心源性脑栓塞比其他类型脑梗死预后差，致残率高。这主要与来源于心房和心室腔的 血栓较大有关。急性期病死率为5%~15%,多死于严重脑水肿、脑疝、肺部感染和心力衰竭。如栓子 来源不能消除，10%～20%的脑栓塞患者可能在病后1～2周内再发，再发病死率更高。

**三、小动脉闭塞型脑梗死**

小动脉闭塞型脑梗死又称腔隙性缺血性脑卒中(lacunar ischemic stroke),是指大脑半球或脑干深 部的小穿通动脉，在长期高血压等危险因素基础上，血管壁发生病变，最终管腔闭塞，导致动脉供血区 脑组织发生缺血性坏死(其梗死灶直径<1.5～2.0cm), 从而出现急性神经功能损害的一类临床综合 征。约占全部脑梗死的20%～30%。腔隙性脑梗死(lacunar infarct)主要指小动脉闭塞型脑梗死，累 及的部位包括脑深部白质、基底核、丘脑和脑桥等。部分小病灶位于脑的相对静区，与1个穿支动脉 供血区内的皮质下小梗死或出血相一致，放射学检查或尸检时才得以证实，推测为血管源性的腔隙

208



第九章 脑血管疾病

(lacunes)。还有部分皮质小梗死也无明显的神经缺损症状，与大动脉疾病、心源性脑栓塞或其他非小 血管病机制相关。脑内无症状性小腔隙很多见，患病率是有症状者的5～6倍，不属于小动脉闭塞型 脑梗死范畴。

**【病因及发病机制】**

目前认为小动脉硬化是其主要病因。小动脉硬化为年龄相关或血管危险因素相关的小血管病。 高龄、高血压、糖尿病、吸烟和家族史是本病发病的主要危险因素，而高胆固醇血症、过量饮酒、既往卒 中病史等因素，与本病的发病相关性较小。脑的深部小梗死灶或皮质下小梗死是单个小穿通动脉闭 塞引起的。小穿通动脉通常直径小于500 μm,从大脑中动脉主干、Willis环血管(大脑前动脉A1 段、 前交通动脉、大脑后动脉P1 段、后交通动脉)、椎基底动脉等发出，深入到大脑或脑干的灰质和白质。 这些穿通动脉靠近主干动脉且血管较小，在高血压等因素的作用下容易出现脂质透明变性(lipohyali- nosis)和微粥样硬化斑(microatheroma)等小动脉硬化病理改变。早先认为脂质透明变性是导致小穿 通动脉闭塞的主要原因。但现在认为微粥样硬化斑才是导致小穿通动脉闭塞或狭窄的最主要原因。 其他发病机制还有载体动脉粥样硬化病变或血栓形成累及小穿通动脉开口。当小穿通动脉狭窄时， 低灌注是导致脑组织缺血坏死的重要机制。偶尔，责任小穿通动脉的组织病理学检查显示没有明显 的血管病变，推测动脉-动脉栓塞或心源性栓塞阻塞小穿通动脉可能是其发病机制。

**【病理】**

从组织病理学上来看，小动脉闭塞型脑梗死与其他脑梗死没有不同，开始表现为凝固性坏死，随 后出现巨噬细胞，并通过吞噬作用去除坏死组织，最后形成由增生的星形胶质细胞所包围的囊腔。

腔隙性梗死灶呈不规则圆形、卵圆形或狭长形，直径在0.2～20mm, 多为3～4mm。 病灶常位于脑 深部核团(壳核约37%、丘脑14%、尾状核10%)、脑桥(16%)和内囊后肢(10%),较少发生在大脑 脚、锥体、内囊前肢和小脑。

小动脉病变主要表现为纤维素样坏死、微粥样硬化斑、脂质透明变性、微动脉瘤等小动脉硬化改 变。微粥样硬化斑是最常见的引起小穿通动脉闭塞或狭窄的病变，通常见于小动脉的起始段至前半 段。从组织病理学上来看，微粥样硬化斑与大血管动脉粥样硬化相似。

脂质透明变性引起小穿通动脉闭塞或狭窄主要见于直径<200 μm 的深穿支，且几乎只见于高血 压患者。闭塞的小穿通动脉具有动脉粥样硬化形成和纤维素样坏死的特征，伴有动脉内中膜脂质和 嗜酸性纤维蛋白沉积。

**【临床表现】**

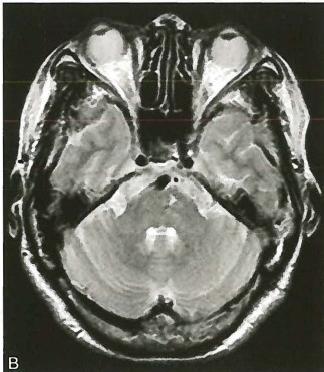
**1.** **一般特点** 多见于中老年患者，男性多于女性。中国人发病率较白种人高。本病首次发病的 平均年龄约为65岁，随着年龄增长发病逐渐增多。半数以上的病例有高血压病史，突然或逐渐起病， 出现偏瘫或偏身感觉障碍等局灶症状。通常症状较轻、体征单一、预后较好， 一般无头痛、颅内压增高 和意识障碍等表现。

**2.** **常见的腔隙综合征** Fisher根据临床和病理学资料，将本病归纳为21种临床综合征，其中常 见的5种如下：

(1)纯运动性轻偏瘫(pure motor hemiparesis,PMH):是最常见类型，约占60%,病变多位于内囊、 放射冠或脑桥。表现为对侧面部及上下肢大体相同程度轻偏瘫，无感觉障碍、视觉障碍和皮质功能障 碍(如失语等),多不出现眩晕、耳鸣、眼震、复视及小脑性共济失调等。常常突然发病，数小时内进 展，许多患者遗留受累肢体的笨拙或运动缓慢。

(2)纯感觉性卒中(pure sensory stroke,PSS):较常见，特点是偏身感觉缺失，可伴感觉异常，如麻 木、烧灼或沉重感、刺痛、僵硬感等；病变主要位于对侧丘脑腹后外侧核。

(3)共济失调性轻偏瘫(ataxic-hemiparesis):病变对侧轻偏瘫伴小脑性共济失调，偏瘫下肢重于 上肢(足踝部明显),面部最轻，共济失调不能用无力来解释，可伴锥体束征。病变位于脑桥基底部、 内囊或皮质下白质。

第九章 脑血管疾病

**209**

(4)构音障碍-手笨拙综合征(dysarthric-clumsy hand syndrome,DCHS):约占20%,起病突然，症状 迅速达高峰，表现为构音障碍、吞咽困难、病变对侧中枢性面舌瘫、面瘫侧手无力和精细动作笨拙(书 写时易发现),指鼻试验不准，轻度平衡障碍。病变位于脑桥基底部、内囊前肢或膝部。

(5)感觉运动性卒中(sensorimotor stroke,SMS):以偏身感觉障碍起病，再出现轻偏瘫，病灶位于 丘脑腹后核及邻近内囊后肢，是丘脑膝状体动脉分支或脉络膜后动脉丘脑支闭塞所致。

腔隙状态(lacunar state)是本病反复发作引起多发性腔隙性梗死，累及双侧皮质脊髓束和皮质脑 干束，出现严重精神障碍、认知功能下降、假性延髓性麻痹、双侧锥体束征、类帕金森综合征和尿便失 禁等。

**【辅助检查】**

辅助检查同大动脉粥样硬化型脑梗死，详见本章节的相关内容。神经影像学检查是确诊的主要 依据。 CT 可见内囊基底核区、皮质下白质单个或多个圆形、卵圆形或长方形低密度病灶，直径<1.5~ 2.0cm, 边界清晰，无占位效应。 MRI 呈 T₁ 低信号、T₂ 高信号(图9-3、图9-4),可较CT 更为清楚地显示 腔隙性脑梗死病灶。

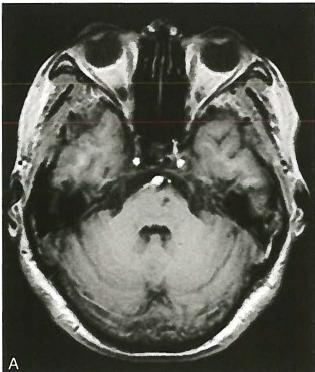


图9-3 MRI显示脑桥腔隙性梗死

A.T₁ 加权像；B.T₂ 加权像



图9-4 MRI 显示丘脑和基底核多发性腔隙性梗死

A. T,加权像；B. T₂加权像

**210**



第九章 脑血管疾病

**【诊断及鉴别诊断】**

**1.** **诊断** 中老年发病，有长期高血压、糖尿病等危险因素病史，急性起病，出现局灶性神经功能 缺损症状，临床表现为腔隙综合征，即可初步诊断本病。如果CT 或 MRI 检查证实有与神经功能缺失 一致的脑部腔隙病灶，梗死灶直径<1.5～2.0cm,且梗死灶主要累及脑的深部白质、基底核、丘脑和脑 桥等区域，符合大脑半球或脑干深部的小穿通动脉病变，即可明确诊断。

**2.** **鉴别诊断** 需与小量脑出血、感染、囊虫病、moyamoya 病、脑脓肿、颅外段颈动脉闭塞、脑桥出 血、脱髓鞘病和转移瘤等鉴别。

**【治疗】**

本类型脑梗死与大动脉粥样硬化型脑梗死治疗类似，详见本章节的有关内容。少数脑梗死患者 发病早期表现为小卒中，但实际最后是严重卒中，甚至是致死性卒中，临床上难以区别。溶栓治疗对 这些患者同样是至关重要的。近来的研究表明，对于神经系统症状轻微或快速自发缓解的急性脑梗 死患者，溶栓治疗也有较好的疗效。虽有研究提示严重脑白质病变和微出血及多发性腔隙性脑梗死 是溶栓后脑出血的独立危险因素，但不是溶栓治疗的禁忌证。对发病24小时内、NIHSS评分≤3的急 性脑梗死患者，阿司匹林短期联合氯吡格雷较单用阿司匹林有更好的疗效；但长期联合抗血小板治疗 增加出血风险，没有益处。高血压是小动脉闭塞型脑梗死最重要的危险因素，降压治疗能有效预防卒 中复发和认知功能衰退，尤其要强调积极控制高血压。

**【预后】**

小动脉闭塞型脑梗死比其他类型脑梗死一般预后好，死亡率和致残率较低。发病后1年内，约 70%～80%患者临床完全恢复或基本恢复正常，而其他类型脑梗死仅50%恢复良好。发病30天的病 死率<4%,其他类型脑梗死约为5%～15%。国外报道本病卒中年复发率<10%,可能低于或相似于 其他类型脑梗死。但研究表明，我国的小动脉闭塞型脑梗死患者有相对较高的复发率。

(贺茂林)

**第四节** **脑** **出** **血**

脑出血(intracerebral hemorrhage,ICH)是指非外伤性脑实质内出血，发病率为每年(60～80)/10 万，在我国约占全部脑卒中的20%～30%。虽然脑出血发病率低于脑梗死，但其致死率却高于后者， 急性期病死率为30%～40%。

**【病因及发病机制】**

**1.** **病因** 最常见病因是高血压合并细小动脉硬化，其他病因包括动-静脉血管畸形、脑淀粉样血 管病变、血液病(如白血病、再生障碍性贫血、血小板减少性紫癜、血友病、红细胞增多症和镰状细胞病 等)、抗凝或溶栓治疗等。

**2.** **发病机制** 高血压脑出血的主要发病机制是脑内细小动脉在长期高血压作用下发生慢性病 变破裂所致。颅内动脉具有中层肌细胞和外层结缔组织少及外弹力层缺失的特点。长期高血压可使 脑细小动脉发生玻璃样变性、纤维素样坏死，甚至形成微动脉瘤或夹层动脉瘤，在此基础上血压骤然 升高时易导致血管破裂出血。豆纹动脉和旁正中动脉等深穿支动脉，自脑底部的动脉直角发出，承受 压力较高的血流冲击，易导致血管破裂出血，故又称出血动脉。非高血压性脑出血，由于其病因不同， 故发病机制各异。

一般高血压性脑出血在30分钟内停止出血，血肿保持相对稳定，其临床神经功能缺损仅在出血 后30～90分钟内进展。近年研究发现72.9%的脑出血患者出现不同程度的血肿增大，少数高血压性 脑出血发病后3小时内血肿迅速扩大，血肿形态往往不规则，密度不均一，尤其是使用抗凝治疗及严 重高血压控制不良时，其临床神经功能缺损的进展可延长至24～48小时。多发性脑出血多见于淀粉 样血管病、血液病和脑肿瘤等患者。

第九章 脑血管疾病

**【病理】**

绝大多数高血压性ICH 发生在基底核的壳核及内囊区，约占ICH 的70%,脑叶、脑干及小脑齿状 核出血各占约10%。壳核出血常侵入内囊，如出血量大也可破入侧脑室，使血液充满脑室系统和蛛 网膜下腔；丘脑出血常破入第三脑室或侧脑室，向外也可损伤内囊；脑桥或小脑出血则可直接破入到 蛛网膜下腔或第四脑室。

高血压性ICH 受累血管依次为大脑中动脉深穿支豆纹动脉、基底动脉脑桥支、大脑后动脉丘脑 支、供应小脑齿状核及深部白质的小脑上动脉分支、顶枕交界区和颞叶白质分支。非高血压性ICH 出 血灶多位于皮质下。

病理检查可见血肿中心充满血液或紫色葡萄浆状血块，周围水肿，并有炎细胞浸润。血肿较大时 引起颅内压增高，可使脑组织和脑室移位、变形，重者形成脑疝。幕上的半球出血，血肿向下挤压下丘 脑和脑干，使之移位，并常常出现小脑幕疝。如下丘脑和脑干等中线结构下移可形成中心疝，如小脑 大量出血可发生枕大孔疝。1～6个月后血肿溶解，胶质增生，小出血灶形成胶质瘢痕，大出血灶形成 椭圆形中风囊，囊腔内有含铁血黄素等血红蛋白降解产物和黄色透明黏液。

**【临床表现】**

**1.** **一般表现** ICH 常见于50岁以上患者，男性稍多于女性，寒冷季节发病率较高，多有高血压病 史。多在情绪激动或活动中突然发病，发病后病情常于数分钟至数小时内达到高峰。少数也可在安 静状态下发病。前驱症状一般不明显。

ICH 患者发病后多有血压明显升高。由于颅内压升高，常有头痛、呕吐和不同程度的意识障碍， 如嗜睡或昏迷等。

**2.** **局限性定位表现** 取决于出血量和出血部位。

(1)基底核区出血

1)壳核出血：最常见，约占ICH 病例的50%～60%,系豆纹动脉尤其是其外侧支破裂所致，可分 为局限型(血肿仅局限于壳核内)和扩延型。常有病灶对侧偏瘫、偏身感觉缺失和同向性偏盲，还可 出现双眼球向病灶对侧同向凝视不能，优势半球受累可有失语。

2)丘脑出血：约占ICH 病例的10%~15%,系丘脑膝状体动脉和丘脑穿通动脉破裂所致，可分为 局限型(血肿仅局限于丘脑)和扩延型。常有对侧偏瘫、偏身感觉障碍，通常感觉障碍重于运动障碍。 深浅感觉均受累，而深感觉障碍更明显。可有特征性眼征，如上视不能或凝视鼻尖、眼球偏斜或分离 性斜视、眼球会聚障碍和无反应性小瞳孔等。小量丘脑出血致丘脑中间腹侧核受累可出现运动性震 颤和帕金森综合征样表现；累及丘脑底核或纹状体可呈偏身舞蹈-投掷样运动；优势侧丘脑出血可出 现丘脑性失语、精神障碍、认知障碍和人格改变等。

3)尾状核头出血：较少见，多由高血压动脉硬化和血管畸形破裂所致， 一般出血量不大，多经侧 脑室前角破入脑室。常有头痛、呕吐、颈强直、精神症状，神经系统功能缺损症状并不多见，故临床酷 似蛛网膜下腔出血。

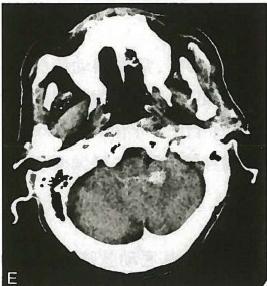
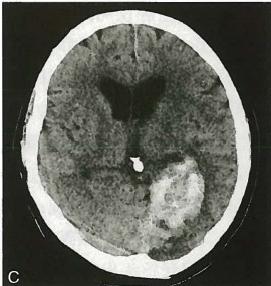
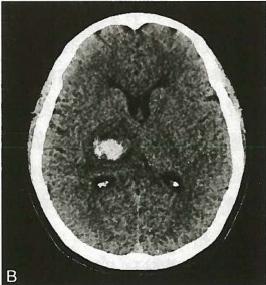
(2)脑叶出血：约占脑出血的5%～10%,常由脑动静脉畸形、血管淀粉样病变、血液病等所致。 出血以顶叶最常见，其次为颞叶、枕叶、额叶，也有多发脑叶出血的病例。如额叶出血可有偏瘫、尿便 障碍、Broca失语、摸索和强握反射等；颞叶出血可有Wernicke失语、精神症状、对侧上象限盲、癫痫；枕 叶出血可有视野缺损；顶叶出血可有偏身感觉障碍、轻偏瘫、对侧下象限盲，非优势半球受累可有构象 障碍。

(3)脑干出血

1)脑桥出血：约占脑出血的10%,多由基底动脉脑桥支破裂所致，出血灶多位于脑桥基底部与被 盖部之间。大量出血(血肿>5ml)累及双侧被盖部和基底部，常破入第四脑室，患者迅即出现昏迷、双 侧针尖样瞳孔、呕吐咖啡样胃内容物、中枢性高热、中枢性呼吸障碍、眼球浮动、四肢瘫痪和去大脑强 直发作等。小量出血可无意识障碍，表现为交叉性瘫痪和共济失调性偏瘫，两眼向病灶侧凝视麻痹或

**211**



第九章 脑血管疾病

**212**

核间性眼肌麻痹。

2)中脑出血：少见，常有头痛、呕吐和意识障碍，轻症表现为一侧或双侧动眼神经不全麻痹、眼球 不同轴、同侧肢体共济失调，也可表现为Weber或 Benedikt综合征；重症表现为深昏迷，四肢弛缓性瘫 痪，可迅速死亡。

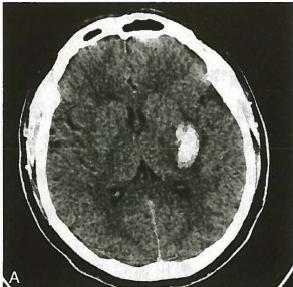
3)延髓出血：更为少见，临床表现为突然意识障碍，影响生命体征，如呼吸、心率、血压改变，继而 死亡。轻症患者可表现不典型的Wallenberg综合征。

(4)小脑出血：约占脑出血的10%。多由小脑上动脉分支破裂所致。常有头痛、呕吐，眩晕和共 济失调明显，起病突然，可伴有枕部疼痛。出血量较少者，主要表现为小脑受损症状，如患侧共济失 调、眼震和小脑语言等，多无瘫痪；出血量较多者，尤其是小脑蚓部出血，病情迅速进展，发病时或病后 12～24小时内出现昏迷及脑干受压征象，双侧瞳孔缩小至针尖样、呼吸不规则等。暴发型则常突然 昏迷，在数小时内迅速死亡。

(5)脑室出血：约占脑出血的3%～5%,分为原发性和继发性脑室出血。原发性脑室出血多由脉 络丛血管或室管膜下动脉破裂出血所致，继发性脑室出血是指脑实质出血破入脑室。常有头痛、呕 吐，严重者出现意识障碍如深昏迷、脑膜刺激征、针尖样瞳孔、眼球分离斜视或浮动、四肢弛缓性瘫痪 及去脑强直发作、高热、呼吸不规则、脉搏和血压不稳定等症状。临床上易误诊为蛛网膜下腔出血。

**【辅助检查】**

**1.CT** **和CTA** **检查** 颅脑 CT扫描是诊断ICH 的首选方法，可清楚显示出血部位、出血量大小、 血肿形态、是否破入脑室以及血肿周围有无低密度水肿带和占位效应等。病灶多呈圆形或卵圆形均 匀高密度区，边界清楚(图9-5),脑室大量积血时多呈高密度铸型，脑室扩大。1周后血肿周围有环形 增强，血肿吸收后呈低密度或囊性变。脑室积血多在2～3周内完全吸收，而较大的脑实质内血肿一 般需6～7周才可彻底消散。脑出血后动态CT 检查还可评价出血的进展情况，并进行及时处理，减少



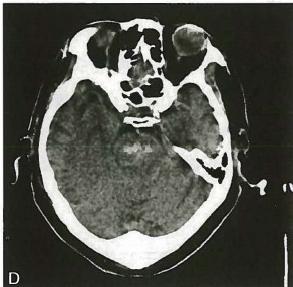


图9-5 CT 显示不同部位高密度出血灶

A.左侧壳核出血；B.右丘脑出血；C.左侧枕叶出血；D. 脑桥出血；E.左小脑出血；F.脑室出血

第九章 脑血管疾病 **213**

因血肿扩大救治不及时给患者转归所带来的影响。

**2.** **MRI** **和** **MRA** **检查** 对发现结构异常，明确脑出血的病因很有帮助。 MRI对检出脑干和小脑 的出血灶和监测脑出血的演进过程优于CT 扫描，对急性脑出血诊断不及CT。 脑出血时MRI 影像变 化规律如下：

(1)超急性期(<24小时)为长T1、长T₂ 信号，与脑梗死、水肿不易鉴别。

(2)急性期(2~7天)为等T₁、短 T₂ 信号。

(3)亚急性期(8天至4周)为短T,、长T₂ 信号。

(4)慢性期(>4周)为长T₁、长 T₂ 信号。 MRA 可发现脑血管畸形、血管瘤等病变。

**3.** **脑脊液检查** 脑出血患者一般无需进行腰椎穿刺检查，以免诱发脑疝形成，如需排除颅内感

染和蛛网膜下腔出血，可谨慎进行。

**4.DSA** 脑出血患者一般不需要进行DSA检查，除非疑有血管畸形、血管炎或moyamoya病又需 外科手术或血管介入治疗时才考虑进行。 DSA 可清楚显示异常血管和造影剂外漏的破裂血管及 部位。

**5.** **其他检查** 包括血常规、血液生化、凝血功能、心电图检查和胸部X 线摄片检查。外周白细胞 可暂时增高，血糖和尿素氮水平也可暂时升高，凝血活酶时间和部分凝血活酶时间异常提示有凝血功 能障碍。

**【诊断及鉴别诊断】**

**1.** **诊断** 中老年患者在活动中或情绪激动时突然发病，迅速出现局灶性神经功能缺损症状以及 头痛、呕吐等颅高压症状应考虑脑出血的可能，结合头颅CT 检查，可以迅速明确诊断。

**2.** **鉴别诊断**

(1)首先应与其他类型的脑血管疾病如急性脑梗死、蛛网膜下腔出血等鉴别。

(2)对发病突然、迅速昏迷且局灶体征不明显者，应注意与引起昏迷的全身性疾病如中毒(乙醇

中毒、镇静催眠药物中毒、 一氧化碳中毒)及代谢性疾病(低血糖、肝性脑病、肺性脑病和尿毒症等) 鉴别。

(3)对有头部外伤史者应与外伤性颅内血肿相鉴别。

**【治疗】**

治疗原则为安静卧床、脱水降颅压、调整血压、防治继续出血、加强护理防治并发症，以挽救生命， 降低死亡率、残疾率和减少复发。

**1.** **内科治疗**

(1)一般处理： 一般应卧床休息2～4周，保持安静，避免情绪激动和血压升高。有意识障碍、消 化道出血者宜禁食24～48小时，必要时应排空胃内容物。注意水电解质平衡、预防吸入性肺炎和早 期积极控制感染。明显头痛、过度烦躁不安者，可酌情适当给予镇静止痛剂；便秘者可选用缓泻剂。

(2)降低颅内压：脑水肿可使颅内压增高，并致脑疝形成，是影响脑出血死亡率及功能恢复的主 要因素。积极控制脑水肿、降低颅内压(intracranial pressure,ICP)是脑出血急性期治疗的重要环节。 不建议应用激素治疗减轻脑水肿。

(3)调整血压： 一般认为ICH 患者血压升高是机体针对ICP 为保证脑组织血供的一种血管自动 调节反应，随着ICP 的下降血压也会下降，因此降低血压应首先以进行脱水降颅压治疗为基础。但如 果血压过高，又会增加再出血的风险，因此需要控制血压。调控血压时应考虑患者的年龄、有无高血 压史、有无颅内高压、出血原因及发病时间等因素。

一般来说，当收缩压>200mmHg 或平均动脉压>150mmHg 时，要用持续静脉降压药物积极降低血 压；当收缩压>180mmHg 或平均动脉压>130mmHg 时，如果同时有疑似颅内压增高的证据，要考虑监 测颅内压，可用间断或持续静脉降压药物来降低血压，但要保证脑灌注压>60～80mmHg; 如果没有颅

**214** 第九章 脑血管疾病

内压增高的证据，降压目标则为160/90mmHg 或平均动脉压110mmHg。 降血压不能过快，要加强监 测，防止因血压下降过快引起脑低灌注。脑出血恢复期应积极控制高血压，尽量将血压控制在正常范 围内。

(4)止血治疗：止血药物如氨基己酸、氨甲苯酸、巴曲酶等对高血压动脉硬化性出血的作用不大。 如果有凝血功能障碍，可针对性给予止血药物治疗，例如肝素治疗并发的脑出血可用鱼精蛋白中和， 华法林治疗并发的脑出血可用维生素K,拮抗。

(5)亚低温治疗：是脑出血的辅助治疗方法，可能有一定效果，可在临床当中试用。

(6)其他：抗利尿激素分泌异常综合征，又称稀释性低钠血症，可发生于约10%的ICH 患者。因 经尿排钠增多，血钠降低，从而加重脑水肿。应限制水摄入量在800～1000ml/d, 补钠9～12g/d。 脑 耗盐综合征系因心钠素分泌过高所致的低钠血症，治疗时应输液补钠。低钠血症宜缓慢纠正，否则可 导致脑桥中央髓鞘溶解症。中枢性高热大多采用物理降温，有学者提出可用多巴胺能受体激动剂如 溴隐亭进行治疗。下肢深静脉血栓形成高危患者， 一般在ICH 出血停止、病情稳定和血压控制良好的 情况下，可给予小剂量的低分子肝素进行预防性抗凝治疗。

**2.** **外科治疗** 严重脑出血危及患者生命时内科治疗通常无效，外科治疗则有可能挽救生命；但 如果患者预期幸存，外科治疗较内科治疗通常增加严重残疾风险。主要手术方法包括：去骨瓣减压 术、小骨窗开颅血肿清除术、钻孔血肿抽吸术和脑室穿刺引流术等。

目前对于外科手术适应证、方法和时机选择尚无一致性意见，主要应根据出血部位、病因、出血量 及患者年龄、意识状态、全身状况决定。 一般认为手术宜在早期(发病后6～24小时内)进行。

通常下列情况需要考虑手术治疗：

(1)基底核区中等量以上出血(壳核出血≥30ml,丘脑出血≥15ml)。

(2)小脑出血≥10ml 或直径≥3cm, 或合并明显脑积水。

(3)重症脑室出血(脑室铸型)。

(4)合并脑血管畸形、动脉瘤等血管病变。

**3.** **康复治疗** 脑出血后，只要患者的生命体征平稳、病情不再进展，宜尽早进行康复治疗。早期

分阶段综合康复治疗对恢复患者的神经功能，提高生活质量有益。

**【预后】**

脑出血总体预后较差。脑水肿、颅内压增高和脑疝形成是致死的主要原因。预后与出血量、出血 部位、意识状态及有无并发症有关。脑干、丘脑和大量脑室出血预后较差。与脑梗死不同，不少脑出 血患者起初的严重神经功能缺损可以相对恢复良好，甚至可以完全恢复正常。如果血压控制良好， 一 般高血压脑出血的复发相对较低，但动-静脉血管畸形所致脑出血例外，年再发率接近2%。

**第五节** **蛛网膜下腔出血**

颅内血管破裂，血液流入蛛网膜下腔，称之为蛛网膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage,SAH)。 分为外伤性和自发性两种情况。自发性又分为原发性和继发性两种类型。原发性蛛网膜下腔出血为 脑底或脑表面血管病变(如先天性动脉瘤、脑血管畸形、高血压脑动脉硬化所致的微动脉瘤等)破裂， 血液流入到蛛网膜下腔，占急性脑卒中的10%左右；继发性蛛网膜下腔出血为脑内血肿穿破脑组织， 血液流入蛛网膜下腔。本节重点介绍先天性动脉瘤破裂所致的原发性蛛网膜下腔出血，即动脉瘤性 蛛网膜下腔出血。

**【病因及发病机制】**

**1.** **病因**

(1)颅内动脉瘤：是最常见的病因(约占75%～80%)。其中囊性动脉瘤占绝大多数，还可见高 血压、动脉粥样硬化所致梭形动脉瘤、夹层动脉瘤及感染所致的真菌性动脉瘤等。

**第九章** **脑血管疾病** 215

(2)血管畸形：约占SAH 病因的10%,其中动静脉畸形(AVM) 占血管畸形的80%。多见于青年 人，90%以上位于幕上，常见于大脑中动脉分布区。

(3)其他：如moyamoya 病(占儿童SAH 的20%)、颅内肿瘤、垂体卒中、血液系统疾病、颅内静脉 系统血栓和抗凝治疗并发症等。此外，约10%患者病因不明。

**2.** **发病机制**

(1)动脉瘤：囊性动脉瘤可能与遗传和先天性发育缺陷有关，尸检发现约80%的患者Willis环动 脉壁弹力层及中膜发育异常或受损，随年龄增长由于动脉壁粥样硬化、高血压和血涡流冲击等因素影 响，动脉壁弹性减弱，管壁薄弱处逐渐向外膨胀突出，形成囊状动脉瘤。体积从2mm～3cm 不等，平均 7.5mm。 炎症动脉瘤是由动脉炎或颅内炎症引起的血管壁病变。

(2)脑动静脉畸形：是发育异常形成的畸形血管团，血管壁薄弱处于破裂临界状态，激动或不明 显诱因可导致破裂。

(3)其他：如肿瘤或转移癌直接侵蚀血管，引起血管壁病变，最终导致破裂出血。

**【病理及病理生理】**

**1.** **病理** 动脉瘤主要位于Willis 环及其主要分支血管，尤其是动脉的分叉处，80%~90%位于脑 底动脉环前部，特别是后交通动脉和颈内动脉的连接处(约40%)、前交通动脉与大脑前动脉分叉处 (约30%)、大脑中动脉在外侧裂第一个主要分支处(约20%)。后循环动脉瘤最常见于基底动脉尖 端或椎动脉与小脑后下动脉的连接处，动脉瘤多为单发，约20%为多发，多位于两侧相同动脉(又称 为“镜像动脉瘤”)。动脉瘤随着年龄的增长，破裂的概率增加，高峰年龄为35～65岁，动脉瘤的大小 与破裂有关，直径大于10mm 极易出血；不规则或多囊状，位于穹隆处的动脉瘤易破裂。动静脉畸形 由异常血管交通形成，常见于大脑中动脉分布区。蛛网膜下腔出血可见呈紫红色的血液沉积在脑底 池和脊髓池中，如鞍上池、脑桥小脑脚池、环池、小脑延髓池和终池等。出血量大时可形成薄层血凝块 覆盖于颅底血管、神经和脑表面，蛛网膜呈无菌性炎症反应及软膜增厚，导致脑组织与血管或神经粘 连。脑实质内广泛白质水肿，皮质可见多发斑片状缺血灶。

**2.** **病理生理** SAH 能引起一系列病理生理改变：

(1)血液流入蛛网膜下腔刺激痛觉敏感结构引起头痛，颅内容积增加使ICP 增高可加剧头痛，导 致玻璃体下视网膜出血，甚至发生脑疝。

(2)颅内压达到系统灌注压时脑血流急剧下降，血管瘤破裂伴发的冲击作用可能是约50%的患 者发病时出现意识丧失的原因。

(3)颅底或脑室内血液凝固使CSF 回流受阻，30%～70%的患者早期出现急性阻塞性脑积水，血 红蛋白及含铁血黄素沉积于蛛网膜颗粒也可导致CSF 回流受阻，出现交通性脑积水和脑室扩张。

(4)蛛网膜下腔血细胞崩解释放各种炎症物质引起化学性脑膜炎，CSF 增多使ICP 增高。

(5)血液及分解产物直接刺激引起下丘脑功能紊乱，如发热、血糖升高、急性心肌缺血和心律失 常等。

(6)血液释放的血管活性物质如5-HT、血栓烷A2(TXA2) 和组胺等可刺激血管和脑膜，引起血管 痉挛，严重者致脑梗死。

(7)动脉瘤出血常限于蛛网膜下腔， 一般不造成局灶性脑损害，神经系统检查很少发现局灶体 征，但大脑中动脉动脉瘤、动静脉畸形破裂较常见局灶性异常。

**【临床表现】**

**1.** **一般症状** SAH 临床表现差异较大，轻者可没有明显临床症状和体征，重者可突然昏迷甚至 死亡。以中青年发病居多，起病突然(数秒或数分钟内发生),多数患者发病前有明显诱因(剧烈运 动、过度疲劳、用力排便、情绪激动等)。

一般症状主要包括：

(1)头痛：动脉瘤性SAH 的典型表现是突发异常剧烈全头痛，患者常将头痛描述为“一生中经历

**216**



第九章 脑血管疾病

的最严重的头痛”,头痛不能缓解或呈进行性加重。多伴发一过性意识障碍和恶心、呕吐。约1/3的 动脉瘤性SAH 患者发病前数日或数周有轻微头痛的表现，这是小量前驱(信号性)出血或动脉瘤受牵 拉所致。动脉瘤性SAH 的头痛可持续数日不变，2周后逐渐减轻，如头痛再次加重，常提示动脉瘤再 次出血。但动静脉畸形破裂所致SAH 头痛常不严重。局部头痛常可提示破裂动脉瘤的部位。

(2)脑膜刺激征：患者出现颈强、Kernig征和Brudzinski征等脑膜刺激征，以颈强直最多见，而老 年、衰弱患者或小量出血者，可无明显脑膜刺激征。脑膜刺激征常于发病后数小时出现，3～4周后 消失。

(3)眼部症状：20%患者眼底可见玻璃体下片状出血，发病1小时内即可出现，是急性颅内压增 高和眼静脉回流受阻所致，对诊断具有提示。此外，眼球活动障碍也可提示动脉瘤所在的位置。

(4)精神症状：约25%的患者可出现精神症状，如欣快、谵妄和幻觉等，常于起病后2～3周内自 行消失。

(5)其他症状：部分患者可以出现脑心综合征、消化道出血、急性肺水肿和局限性神经功能缺损 症状等。

**2.** **动脉瘤的定位症状**

(1)颈内动脉海绵窦段动脉瘤：患者有前额和眼部疼痛、血管杂音、突眼及Ⅲ、IV、VI和V₁ 脑神经 损害所致的眼动障碍，其破裂可引起颈内动脉海绵窦瘘。

(2)颈内动脉-后交通动脉瘤：患者出现动眼神经受压的表现，常提示后交通动脉瘤。

(3)大脑中动脉瘤：患者出现偏瘫、失语和抽搐等症状，多提示动脉瘤位于大脑中动脉的第一分 支处。

(4)大脑前动脉-前交通动脉瘤：患者出现精神症状、单侧或双侧下肢瘫痪和意识障碍等症状，提 示动脉瘤位于大脑前动脉或前交通动脉。

(5)大脑后动脉瘤：患者出现同向偏盲、Weber综合征和第Ⅲ脑神经麻痹的表现。

(6)椎-基底动脉瘤：患者可出现枕部和面部疼痛、面肌痉挛、面瘫及脑干受压等症状。

**3.** **血管畸形的定位症状** 动静脉畸形患者男性发生率为女性的2倍，多在10～40岁发病，常见

的症状包括痫性发作、轻偏瘫、失语或视野缺损等，具有定位意义。

**4.** **常见并发症**

(1)再出血(recurrence of hemorrhage):是 SAH 主要的急性并发症，指病情稳定后再次发生剧烈 头痛、呕吐、痫性发作、昏迷甚至去脑强直发作，颈强直、Kernig征加重，复查脑脊液为鲜红色。20%的 动脉瘤患者病后10～14日可发生再出血，使死亡率约增加一倍，动静脉畸形急性期再出血者较少见。

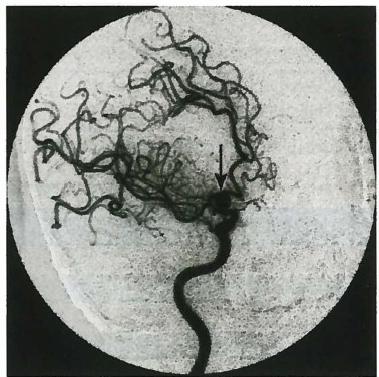
(2)脑血管痉挛(cerebrovascular spasm,CVS):发生于蛛网膜下腔中血凝块环绕的血管，痉挛严重 程度与出血量相关，可导致约1/3以上病例脑实质缺血。临床症状取决于发生痉挛的血管，常表现为 波动性的轻偏瘫或失语，有时症状还受侧支循环和脑灌注压的影响，对载瘤动脉无定位价值，是死亡 和致残的重要原因。病后3～5天开始发生，5～14天为迟发性血管痉挛高峰期，2～4周逐渐消失。 TCD 或 DSA 可帮助确诊。

(3)急性或亚急性脑积水(hydrocephalus):起病1周内约15%～20%的患者发生急性脑积水，由 于血液进入脑室系统和蛛网膜下腔形成血凝块阻碍脑脊液循环通路所致。轻者出现嗜睡、思维缓慢、 短时记忆受损、上视受限、展神经麻痹、下肢腱反射亢进等体征，严重者可造成颅内高压，甚至脑疝。 亚急性脑积水发生于起病数周后，表现为隐匿出现的痴呆、步态异常和尿失禁。

(4)其他：5%～10%的患者发生癫痫发作，不少患者发生低钠血症。

**【辅助检查】**

**1.** **头颅CT** 临床疑诊SAH 首选头颅 CT 平扫检查。出血早期敏感性高，可检出90%以上的 SAH, 显示大脑外侧裂池、前纵裂池、鞍上池、脑桥小脑脚池、环池和后纵裂池高密度出血征象(图9- 6)。但出血量较少时，CT 扫描显示不清。根据CT 结果可以初步判断或提示颅内动脉瘤的位置：如位



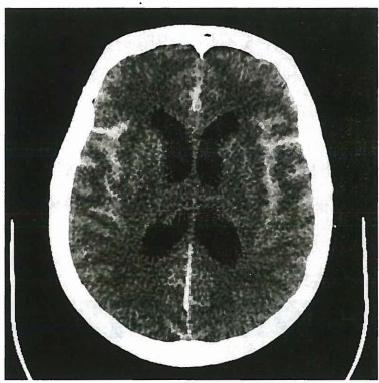


图9-6 CT显示蛛网膜下腔出血

**第九章脑血管疾病**

于颈内动脉段常是鞍上池不对称积血；大脑中动脉段 多见外侧裂积血；前交通动脉段则是前间裂基底部积 血；而出血在脚间池和环池， 一般无动脉瘤，但5%病 例可由后循环动脉瘤引起。动态CT 检查有助于了解 出血的吸收情况，有无再出血、继发脑梗死、脑积水及 其程度。

**2.** **头颅** **MRI** 当 SAH发病后数天CT 检查的敏 感性降低时，MRI 可发挥较大作用。由于血红蛋白分 解产物如去氧血红蛋白和正铁血红蛋白的顺磁效应， 对于亚急性期出血，尤其是当出血位于大脑表面时， MRI 比 CT 敏感，通过磁共振梯度回波T₂ 加权成像等 方法常可显示出血部位。在动静脉畸形引起的脑内 血肿已经吸收后，MRI 检查可以提示动静脉畸形存 在。对确诊SAH 而DSA 阴性的患者，MRI 用来检查其

**217**

他引起SAH 的原因。当颅内未发现出血原因时，应行脊柱MRI 检查排除脊髓海绵状血管瘤或动静脉

畸形等。

**3.** **CT血管成像** **(CTA)** **和** **MR血管成像** **(MRA)** 主要用于有动脉瘤家族史或破裂先兆者

的筛查，动脉瘤患者的随访，及DSA 不能进行及时检查时的替代方法。

CTA 检查比DSA 更为快捷、创伤较小，尤为适用于危重患者，同时已被证实对较大动脉瘤的灵敏 度接近于DSA, 并可补充DSA 的结果，较好地确定动脉瘤瘤壁是否钙化、瘤腔内是否有血栓形成、动 脉瘤与出血的关系以及动脉瘤位置与骨性标志的关系。目前，随着CTA 检查设备的不断改进，国际 高水准的卒中中心CTA 已逐步取代DSA 成为诊断有无动脉瘤的首选方法。 MRA 检查不使用对比剂 和放射线，对直径3～15mm 动脉瘤检出率达84%～100%,但急诊应用受许多因素的限制，其空间分 辨率较差，不能清晰地显示动脉瘤颈和载瘤动脉。

4.DSA 条件具备、病情许可时应争取尽早行全脑DSA 检查，以确定有无动脉瘤、出血原因、决

定治疗方法和判断预后。 DSA 仍是临床明确有无动脉瘤的诊断“金标准”,可明确动脉瘤的大小、位 置、与载瘤动脉的关系(图9-7)、有无血管痉挛等解剖学特点。但约20%～25%的SAH 患者 DSA 不 能发现出血来源或原因。

**5.** **腰椎穿刺** 如果CT 扫描结果阴性，强烈建议行腰穿 CSF检查。通常CT检查已明确诊断者，

腰穿不作为临床常规检查。均匀血性 CSF 是 SAH 的

特征性表现。腰穿误伤血管所致的血性CSF,其颜色

从第1管至第3管逐渐变淡。血性CSF 离心后上清液

发生黄变，或者发现吞噬的红细胞、含铁血黄素或胆红

素结晶的吞噬细胞，这些均提示CSF 中红细胞已存在

一段时间，支持SAH 的诊断。血性CSF 每1000个红细

胞约导致蛋白增高1mg/dl;最初白细胞与红细胞的比

例与周围血相似，约为1:700;数天后，由于血液引起的

无菌性化学性脑膜炎，可能出现反应性白细胞增多。

6.TCD 可作为非侵入性技术监测SAH 后脑血

管痉挛情况。

**7.** **其他** 血常规、凝血功能和肝功能等检查有助

于寻找其他出血原因；心电图可显示T 波高尖或明显

倒置、PR 间期缩短和出现高U 波等异常。 图9-7 脑动脉瘤DSA

**218**



**第九章** **脑血管疾病**

**【诊断及鉴别诊断)**

**1.** **诊断** 突然发生的持续性剧烈头痛、呕吐、脑膜刺激征阳性，伴或不伴意识障碍，检查无局灶 性神经系统体征，应高度怀疑蛛网膜下腔出血。同时CT 证实脑池和蛛网膜下腔高密度征象或腰穿检 查示压力增高和血性脑脊液等可临床确诊。

**2.** **鉴别诊断**

(1)高血压性脑出血：也可出现血性脑脊液，但此时应有明显局灶性体征如偏瘫、失语等。原发 性脑室出血与重症SAH 患者临床上难以鉴别，小脑出血、尾状核头出血等因无明显的肢体瘫痪临床 上也易与SAH 混淆，但CT 和 DSA 检查可以鉴别(表9-4)。

**表9-4** **蛛网膜下腔出血与脑出血的鉴别要点**

**蛛网膜下腔出血** **脑出血**

|  |  |
| --- | --- |
| 发病年龄 | 粟粒样动脉瘤多发于40～60岁，动静脉畸形青50~65岁多见  少年多见，常在10～40岁发病 |
| 常见病因 | 粟粒样动脉瘤、动静脉畸形 高血压、脑动脉粥样硬化 |
| 起病速度 | 急骤，数分钟症状达到高峰 数十分钟至数小时达到高峰 |
| 血 压 | 正常或增高 通常显著增高 |
| 头 痛 | 极常见，剧烈 常见，较剧烈 |
| 昏 迷 | 常为一过性昏迷 重症患者持续性昏迷 |
| 局灶体征 | 颈强直、Kernig征等脑膜刺激征阳性，常无局灶 偏瘫、偏身感觉障碍及失语等局灶性体征  性体征 |
| 眼 底 | 可见玻璃体膜下片状出血 眼底动脉硬化，可见视网膜出血 |
| 头 部 C T | 脑池、脑室及蛛网膜下腔高密度出血征 脑实质内高密度病灶 |
| 脑脊液 | 均匀一致血性 均匀一致血性 |

(2)颅内感染：细菌性、真菌性、结核性和病毒性脑膜炎等均可有头痛、呕吐及脑膜刺激征，故应 注意与SAH 鉴别。 SAH 后发生化学性脑膜炎时，CSF 白细胞增多，易与感染混淆，但后者发热在先。 SAH 脑脊液黄变和淋巴细胞增多时，易与结核性脑膜炎混淆，但后者CSF 糖、氯降低，头部CT 正常。

( (3)脑肿瘤：约1.5%的脑肿瘤可发生瘤卒中，形成瘤内或瘤旁血肿合并SAH; 癌瘤颅内转移、脑膜

癌病或CNS 白血病也可见血性CSF,但根据详细的病史、CSF 检出瘤或(和)癌细胞及头部CT 可以鉴别。

(4)其他：如偏头痛、颈椎疾病、鼻窦炎、酒精中毒、CO 中毒等由于部分症状与SAH 类似，容易造成误 诊。特别是某些老年SAH 患者，头痛、呕吐不显著，以突发精神障碍为主要症状，临床工作中应予注意。

**【治疗】**

急性期治疗目的是防治再出血，降低颅内压，减少并发症，治疗原发病和预防复发。 SAH 应急诊 收入院诊治，需要遵循分级管理、多模态检测、优化脑灌注和脑保护以及预防脑血管痉挛的原则，并尽 早查明病因，决定是否外科治疗。手术治疗选择和预后判断主要依据SAH 的临床病情分级， 一般可 采用Hunt-Hess分级(表9-5)。Hunt-Hess分级≤Ⅲ级时，多早期行手术夹闭动脉瘤或者介入栓塞治 疗。建议同时在医院内提供外科或血管内治疗。

**表9-5** **动脉瘤性SAH** **患者Hunt-Hess** **临床分级**

**级** **别** **标** **准**

0 级 未破裂动脉瘤

I 级 无症状或轻微头痛

Ⅱ 级 中-重度头痛、脑膜刺激征、脑神经麻痹

Ⅲ级 嗜睡、意识混沌、轻度局灶性神经体征

IV级 昏迷、中或重度偏瘫、有早期去脑强直或自主神经功能紊乱

V 级 昏迷、去大脑强直、濒死状态

第九章 脑血管疾病 **219**

**1.** **一般处理**

(1)保持生命体征稳定：有条件时应收入重症监护室，密切监测生命体征和神经系统体征的变 化；保持气道通畅，维持稳定的呼吸、循环系统功能。

(2)降低高颅压：主要使用脱水剂，如甘露醇、呋塞米、甘油果糖或甘油氯化钠，也可以酌情选用 白蛋白。

(3)避免用力和情绪波动，保持大便通畅：烦躁者予镇静药，头痛予镇痛药。注意慎用阿司匹林 等可能影响凝血功能的非甾体类消炎镇痛药物或吗啡、哌替啶等可能影响呼吸功能的药物。

(4)其他对症支持治疗：包括维持水、电解质平衡，给予高纤维、高能量饮食，加强护理，注意预防 尿路感染和吸入性肺炎等。

**2.** **预防再出血**

(1)绝对卧床休息：4~6周。

(2)调控血压：防止血压过高导致再出血，同时注意维持脑灌注压。如果平均动脉压>125mmHg 或收缩压>180mmHg, 可在血压监测下静脉持续输注短效安全的降压药。最好选用尼卡地平、拉贝洛 尔和艾司洛尔等降压药。 一般应将收缩压控制在160mmHg 以下。若患者出现急性神经系统症状，则 最好不要选择硝普钠，因为硝普钠有升高颅内压的不良反应，长时间输注还有可能引起中毒。

(3)抗纤溶药物：SAH 不同于脑内出血，出血部位没有脑组织的压迫止血作用，可适当应用止血 药物，如氨基己酸、氨甲苯酸和酚磺乙胺等抗纤溶药物。抗纤溶药物虽然可以减少再出血，但增加了 SAH 患者缺血性卒中的发生率。尽管较早的研究证实，抗纤溶药的总体结果是阴性的，但新近的证据 提示，早期短程(<72小时)应用抗纤溶药结合早期治疗动脉瘤，随后停用抗纤溶药，并预防低血容量 和血管痉挛(包括同时使用尼莫地平),是较好的治疗策略。如果患者的血管痉挛风险低和(或)推迟 手术能产生有利影响，也可以考虑用抗纤溶药预防再出血。

(4)破裂动脉瘤的外科和血管内治疗：动脉瘤夹闭或血管内治疗是预防SAH 再出血最有效的治 疗方法。与动脉瘤完全闭塞相比较，行动脉瘤包裹术、夹闭不全及不完全栓塞动脉瘤，再出血风险较 高。因此，应尽可能完全闭塞动脉瘤。血管内治疗或手术治疗方法的选择应根据患者的病情及动脉 瘤的特点由多学科医师来讨论决定。 Hunt-Hess分级≤Ⅲ级时，推荐发病3天内进行治疗。 IV、V级 患者手术治疗或内科治疗的预后均差，是否需进行血管内治疗或手术治疗仍有较大争议，但经内科治 疗病情好转后可行延迟性(10~14天)血管内治疗或手术治疗。

**3.** **脑血管痉挛防治** 口服尼莫地平能有效减少SAH 引发的不良结局。推荐早期使用口服或静 脉泵入尼莫地平改善患者预后。其他钙拮抗剂的疗效仍不确定。应在破裂动脉瘤的早期管理阶段即 开始防治脑血管痉挛，维持正常循环血容量，避免低血容量。在出现迟发性脑缺血时，推荐升高血压 治疗。不建议容量扩张和球囊血管成形术来预防脑血管痉挛的发生。症状性脑血管痉挛的可行治疗 方法是脑血管成形术和(或)选择性动脉内血管扩张器治疗，尤其是在升高血压治疗后还没有快速见 到效果时，可视临床具体情况而定。

**4.** **脑积水处理** SAH 急性期合并症状性脑积水应进行脑脊液分流术治疗。对SAH 后合并慢性 症状性脑积水患者，推荐进行永久的脑脊液分流术。

**5.** **癫痫的防治** 可在SAH 出血后的早期，对患者预防性应用抗惊厥药。不推荐对患者长期使用 抗惊厥药，但若患者有以下危险因素，如癫痫发作史、脑实质血肿、脑梗死或大脑中动脉动脉瘤，可考 虑使用。

**6.** **低钠血症及低血容量的处理** 某些患者可能需要联合应用中心静脉压、肺动脉楔压、液体平 衡和体重等指标来监测血容量变化。应避免给予大剂量低张液体和过度使用利尿药。可用等张液来 纠正低血容量，使用醋酸氟氢可的松和高张盐水来纠正低钠血症。

**7.** **放脑脊液疗法** 每次释放CSF 10～20ml,每周2次，可以促进血液吸收和缓解头痛，也可能减 少脑血管痉挛和脑积水发生。但应警惕脑疝、颅内感染和再出血的危险。

**220**



**第九章** **脑血管疾病**

**8.** **预防**

(1)控制危险因素：包括高血压、吸烟、酗酒、吸毒等。

(2)筛查和处理高危人群尚未破裂的动脉瘤：破裂动脉瘤患者经治疗后每年新发动脉瘤的概率 为1%~2%,对此类患者进行远期的影像学随访具有一定的意义。若在动脉瘤破裂前就对其进行干 预，则有可能避免SAH 带来的巨大危害。但预防性处理未破裂动脉瘤目前的争议很大，应谨慎处理， 充分权衡其获益和风险。

**【预后】**

SAH 总体预后较差，其病死率高达45%,存活者亦有很高的致残率。 SAH 预后与病因、出血部 位、出血量、有无并发症及是否得到适当治疗有关。动脉瘤性SAH 死亡率高，约12%的患者到达医院 前死亡，20%死于入院后，存活者一半遗留永久性残疾，主要是认知功能障碍。未经外科治疗者约 20%死于再出血，死亡多在出血后最初数日。90%的颅内AVM 破裂患者可以恢复，再出血风险较小。

**第六节** **脑血管疾病的危险因素及其预防**

脑血管疾病的危险因素是指经流行病学研究证明的、与脑血管疾病发生和发展有直接关联的因 素。对CVD 危险因素的识别和干预，是CVD 预防和治疗的重要基础，是降低其发病率和死亡率的 关键。

**【脑血管病的危险因素】**

CVD 往往是多种危险因素共同作用的结果，单一危险因素与CVD 的发病并不一定有着必然的因 果关系。对任何个体来说， 一个或多个危险因素存在，虽不能预测脑血管病的发病，但将增加脑血管 病发病的概率。 CVD 的危险因素分为可干预危险因素和不可干预危险因素两大类，其中可干预危险 因素是CVD 预防的主要针对目标。

**1.** **不可干预的危险因素**

(1)年龄：脑血管病的发病率、患病率和死亡率均与年龄呈正相关。55岁以后发病率明显增加， 每增加10岁，卒中发生率约增加1倍。

(2)性别：流行病学资料显示，男性卒中的发病率高于女性。

(3)遗传因素：父亲或母亲有卒中史的子女均增加卒中风险，其相对危险度(relative risk,RR值) 分别是2.4和1.4。心源性脑栓塞家族史比其他类型卒中家族史增加卒中风险较少。某些遗传性疾 病如伴皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性动脉病、Fabry病和遗传性高凝状态均增加卒中 的发生率。

(4)种族：黑人比白种人发生卒中的风险高，中国人和日本人发生卒中的风险也较高。

**2.** **可干预的危险因素**

(1)高血压：是脑卒中最重要的可干预的危险因素。收缩压和舒张压的升高都与脑卒中的发病 风险正相关，并呈线性关系。研究表明收缩压>160mmHg 和(或)舒张压>95mmHg, 卒中相对风险约 为血压正常者的4倍。在控制了其他危险因素后，收缩压每升高10mmHg, 卒中发病的相对危险增加 49%,舒张压每增加5mmHg, 卒中发病的相对危险增加46%。

(2)吸烟：可以影响全身血管和血液系统，如加速血管硬化、升高血浆纤维蛋白原水平、促使血小 板聚集、降低高密度脂蛋白水平等。尼古丁还可刺激交感神经促使血管收缩、血压升高。吸烟者与不 吸烟者相比，其缺血性卒中的RR 值是1.9,蛛网膜下腔出血的RR 值是2.9。另有研究表明吸烟可以 使出血性卒中的风险升高2～4倍。长期被动吸烟者比不暴露于吸烟环境者发生卒中的相对危险增 加1.82倍。

(3)糖尿病：是缺血性卒中的独立危险因素，其RR 值波动在1.8～6.0,但不是出血性卒中的独 立危险因素。

第九章 脑血管疾病

(4)心房颤动：在调整其他血管危险因素后，单独心房颤动可以使卒中的风险增加3～4倍。

(5)其他心脏病：如心脏瓣膜修补术后、心肌梗死、扩张型心肌病、心脏病的围术期、心导管和血 管内治疗、心脏起搏器和射频消融等均增加栓塞性卒中的发生率。

(6)血脂异常：与缺血性卒中发生率之间存在着明显的相关性。总胆固醇每增加1mmol/L,缺血 性卒中相对风险升高25%。高密度脂蛋白每增加1mmol/L, 缺血性卒中相对风险降低47%。多数研 究显示低胆固醇水平出血性卒中的相对风险升高。

(7)无症状性颈动脉狭窄：是明确的卒中独立危险因素，其RR 值是2.0。短期(2~3年)随访研 究显示，无症状颈动脉狭窄(50%～99%)脑卒中发生率为每年1%～3.4%;长期随访研究显示，无症 状颈动脉狭窄(50%～99%)10年脑卒中发病率为9.3%,15年脑卒中发病率为16.6%。

(8)镰状细胞贫血：基因异常的纯合子患者，20岁前脑卒中累计发病率超过11%,且大部分在儿 童期发病。

(9)绝经后雌激素替代治疗：研究显示雌激素加孕激素替代治疗明显增加缺血性脑卒中的风险。

(10)膳食和营养：每天增加摄入蔬菜和水果，脑卒中相对危险度减少。每日维生素C、维生素E 及类胡萝卜素摄入量与脑卒中的风险无显著相关性。低钠、高钾摄入可降低脑卒中风险，可能与降低 血压有关。

(11)运动和锻炼：与缺乏运动的人群相比，体力活动能够降低卒中或死亡风险27%;与不锻炼的 人群相比，中等运动程度能够降低卒中风险20%。

(12)肥胖：肥胖人群易患心脑血管病，这与肥胖可导致高血压、高血脂、高血糖是分不开的。国 内研究表明，肥胖者缺血性卒中发病的RR 值是2.0。

(13)饮酒过量：轻、中度饮酒对卒中有保护作用，而过量饮酒使卒中风险升高。

(14)其他：包括代谢综合征、口服避孕药、药物滥用、睡眠呼吸障碍病、偏头痛、高同型半胱氨酸 血症、高脂蛋白血症、高脂蛋白相关的磷脂酶A2 升高、高凝、炎症、感染、血流动力学异常、血黏度增 高、纤维蛋白原升高及血小板聚集功能亢进等。

**【脑血管病的预防】**

循证医学证据表明，对 CVD 的危险因素进行早期干预，可以有效地降低CVD 的发病率。

**1.** **脑血管病的一级预防** 指首次脑血管病发病的预防，即对有卒中倾向、尚无卒中病史的个体， 通过早期改变不健康的生活方式，积极控制各种可控危险因素，达到使脑血管病不发生或推迟发生的 目的。主要预防措施包括：

(1)高血压：防治措施包括限制食盐摄入量、减少膳食中脂肪含量、减轻体重、适当体育运动、减 少饮酒量及长期坚持降压药物治疗。普通高血压应控制在140/90mmHg 以下，对高血压合并糖尿病 或肾病者，血压一般应控制在130/80mmHg 以下。老年人(年龄>65岁)收缩压一般应降至150mmHg 以下，如能耐受，还可进一步降低。

(2)吸烟：吸烟者应戒烟，可用尼古丁替代品及口服戒烟药。

(3)高脂血症：血脂异常患者依据其危险分层决定血脂的目标值。主要以低密度脂蛋白胆固醇 (LDL-C) 作为血脂的调控目标，将 LDL-C 降至2.59mmol/L 以下或使LDL-C 水平比基线下降30%~ 40%。但已发生心血管事件或高危的高血压患者、糖尿病患者，不论基线LDL-C 水平如何，均提倡采 用他汀类药物治疗，将LDL-C 降至2.07mmol/L 以下。血脂调控首先应进行治疗性生活方式改变，改 变生活方式无效者采用药物治疗。

(4)糖尿病：糖尿病患者应改进生活方式，首先控制饮食，加强体育锻炼。理想血糖控制为糖化 血红蛋白、空腹血糖、餐后血糖及血糖波动均控制良好， 一般目标为糖化血红蛋白小于7%。2～3个 月血糖控制仍不满意者，应选用口服降糖药或使用胰岛素治疗。糖尿病患者在严格控制血糖、血压的 基础上，联合他汀类药物可有效降低卒中的风险。糖尿病合并高血压患者降压药物首先选择 ACEI 或 ARB。

**221**



**222**



第九章 脑血管疾病

(5)心房颤动：应根据心房颤动患者的卒中危险分层、出血风险评估、患者意愿以及当地医院是 否可以进行必要的抗凝监测，决定进行何种抗栓治疗。有任何一种高度危险因素(如风湿性心脏瓣膜 病、人工心脏瓣膜置换、动脉栓塞)或≥2种中度危险因素(如年龄超过75岁、高血压、糖尿病、心力衰 竭等)的心房颤动患者，应选择华法林抗凝治疗。对于无其他卒中危险因素者，建议使用阿司匹林抗 血小板治疗；仅有一种中度危险因素者，建议使用阿司匹林或华法林抗凝治疗。

(6)无症状性颈动脉狭窄：卒中高危患者(狭窄>70%、预期寿命>5年),在有条件的医院(围手 术期卒中和死亡发生率<3%的医院)可以考虑行颈动脉内膜切除术；但 CAS 是否可以替代CEA 治疗 目前尚不明确。对于行CEA 风险较高的患者，可以考虑做CAS。

(7)阿司匹林：推荐在卒中风险足够高(10年心脑血管事件风险为6%～10%)的个体中使用小 剂量阿司匹林(每日50～150mg) 进行心脑血管病的一级预防。不推荐阿司匹林用于低危人群的卒中 一级预防。不推荐其他抗血小板药物用于卒中一级预防。

(8)膳食和营养：每日饮食种类应多样化，使能量和营养的摄入趋于合理；采用包括水果、蔬菜和 低脂奶制品以及总脂肪和饱和脂肪含量较低的均衡食谱。建议降低钠摄入量和增加钾摄入量，推荐 的食盐摄入量≤6g/d。 每日总脂肪摄入量应<总热量的30%,饱和脂肪<10%。

(9)运动和锻炼：采用适合自己的体力活动来降低卒中的危险性。中老年人和高血压患者进行 体力活动之前，应考虑进行心脏应激检查，全方位考虑患者的运动限度，个体化制订运动方案。成年 人(部分高龄和身体因病不适合运动者除外)每周至少有5天，每天30～45分钟的体力活动(如快走、 慢跑、骑自行车或其他有氧代谢运动等)。

(10)饮酒过量：不饮酒者不提倡用少量饮酒的方法预防心脑血管疾病。饮酒者应适度，不要酗 酒；男性饮酒的酒精含量不应超过25g/d,女性减半。

(11)其他：对于有心肌梗死、颈动脉狭窄、高同型半胱氨酸血症、肥胖等脑血管病危险因素者，应 采取相应措施，进行干预和处理。

**2.** **脑血管病的二级预防** 指再次脑血管病发病的预防。通常将 TIA 患者作为卒中二级预防 对待。

(1)调控可干预的危险因素：基本与一级预防相同。但对不伴已知冠心病的非心源性卒中患者， 推荐更积极地强化他汀类药物治疗，降低LDL-C 至少50%或目标 LDL-C<70mg/dl(1.81mmol/L), 以 获得最大益处。症状性颈动脉狭窄>50%,且围术期并发症和死亡风险估计<6%时，可考虑行CEA 或 CAS。 对于能参加体力活动的缺血性卒中或TIA 患者，每周要进行1~3次至少30分钟的中等强度体 力活动，通常定义为使运动者出汗或心率显著增高的剧烈活动。

(2)抗血小板聚集治疗：非心源性卒中推荐抗血小板治疗。可单独应用阿司匹林(50～325mg/ d),或氯吡格雷(75mg/d), 或小剂量阿司匹林和缓释的双嘧达莫(分别为25mg 和200mg,2 次/天)。

(3)抗凝治疗：对已明确诊断心源性脑栓塞或脑梗死伴心房颤动的患者一般推荐使用华法林抗 凝治疗。

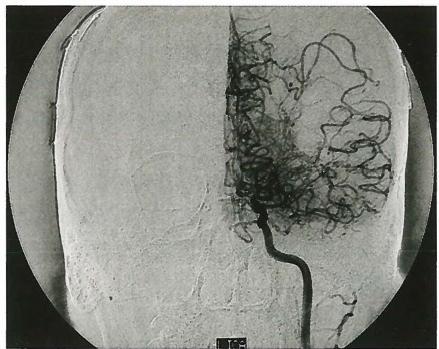
(4)干预短暂性脑缺血发作：反复TIA 发作患者发生卒中风险极大，应积极寻找并治疗TIA 的 病因。

(宋海庆)

**第七节** **其他动脉性疾病**

**一、脑底异常血管网病**

脑底异常血管网病又称烟雾病(moyamoya disease),是颈内动脉虹吸部及大脑前动脉、大脑中动 脉起始部严重狭窄或闭塞，软脑膜动脉、穿通动脉等小血管代偿增生形成脑底异常血管网为特征的一 种脑血管疾病。1955年由日本学者最早报道，其脑血管造影可见脑底密集成堆的小血管，酷似烟雾，

第九章 脑血管疾病

故称为烟雾病。患病率为(3.16～10.5)/10万，女性多发。

**【病因及发病机制】**

病因复杂，遗传因素和获得性环境因素均与其发病有关。烟雾病多发生在亚洲，日本报道最多。 部分烟雾病有家族史，有些合并其他先天性疾病(如镰状细胞贫血、Down 综合征等),提示遗传因素在 其病因中可能起重要作用。多数为散发，且部分患者病前有上呼吸道感染或扁桃体炎、血管炎、颅脑 外伤等病史，获得性环境因素可能与烟雾病的发生和发展有关。我国研究报道部分病例与钩端螺旋 体感染有关。

发病机制是 Willis环主要分支血管狭窄或闭塞后侧支循环形成代偿，逐渐形成脑底异常血管网。

**【病理】**

Willis环及其分支动脉变细、变硬，切面可见狭窄或闭塞。脑底和半球深部可见畸形增生及扩张 的血管网，管壁菲薄，偶见动脉瘤形成。受累动脉内膜明显增厚、内弹力纤维层高度迂曲断裂，中膜萎 缩变薄，外膜改变不明显，无炎症细胞浸润和动脉硬化改变。可见脑梗死、脑出血或蛛网膜下腔出血 等病理改变。

**【临床表现】**

多见于儿童及青壮年，存在5岁和40岁左右两个发病年龄高峰。常见的临床表现有：TIA、脑卒 中、头痛、癫痫发作和智能减退等。可分为缺血型和出血型两组症状，不同年龄发病的临床表现不同。

儿童患者以缺血性卒中或反复发生的TIA 为主。常见偏瘫、偏身感觉障碍和(或)偏盲，优势侧 半球受损可有失语，非优势侧半球受损多有失用或忽视。 TIA 反复发作可表现为两侧肢体交替出现

的轻偏瘫等。约10%病例出现脑出血或SAH。

头痛是其常见症状，可能与脑底形成的异常血

管网中的血管舒缩功能异常有关。部分有智能

减退和癫痫发作等。

成年患者常表现为出血性卒中，如脑室出

血、SAH、脑内出血等，多由于侧支血管或动脉

瘤破裂所致，常无动脉硬化的证据，可反复发

生。也有约20%表现为缺血性卒中，部分病例

也可表现为反复晕厥。

**【辅助检查)**

**1.** **实验室检查** 免疫和感染病原学方面

的检查，有助于进一步明确病因。

**2.** **CT或** **MRI** 出现脑出血、脑梗死、SAH 图9-8 DSA示烟雾病

等相应的CT、MRI影像学表现。烟雾病患者的

MRI 可见多数异常血管流空影；CTA 或MRA 可能发现烟雾病特征性的血管狭窄和颅底异常血管网。

**3.** **脑血管造影** DSA 显示双侧颈内动脉虹吸段、大脑前、中动脉起始段狭窄，甚至闭塞，伴颅底 异常血管网(图9-8),可伴发动脉瘤。

**【诊断及鉴别诊断】**

儿童和青壮年患者，反复发生不明原因的TIA、脑梗死、脑出血和蛛网膜下腔出血，而无高血压及 动脉硬化证据，考虑本病诊断。 DSA、CTA 和MRA 显示特征性的烟雾状颅底血管病变可以确诊本病。 实验室检查对确定有无结缔组织疾病、钩端螺旋体感染是必要的。

**【治疗】**

1. 对症治疗 根据不同的卒中类型(出血性、缺血性)给予相应的治疗。癫痫发作者应给予抗癫 痫药物治疗。

2. 病因治疗 如发病与钩端螺旋体、结核和病毒感染有关，应针对病因进行治疗。对发作频繁、

**223**



**224**



第九章 脑血管疾病

颅内动脉狭窄严重或闭塞者可考虑血管重建等外科手术治疗，如颞上动脉-大脑中动脉直接搭桥术 等。血管重建可以改善脑部血供，但远期疗效尚待证实。

**二、脑动脉盗血综合征**

脑动脉盗血综合征(steal syndrome)是指各种原因引起的主动脉弓及其附近大动脉血管严重狭窄 和闭塞，狭窄远端的动脉内压力明显下降，邻近的脑动脉血流逆流至压力较低的动脉代偿其供血，导 致被盗血的脑动脉供血显著减少，引起脑组织缺血，出现相应的临床症状体征。

**【临床表现】**

临床上主要包括以下3种类型：

1. 锁骨下动脉盗血综合征 (subclavian steal syndrome ) 指当一侧锁骨下动脉或无名动脉 在其近心端发出椎动脉前狭窄或闭塞时，颅内血流经患侧椎动脉逆流进入锁骨下动脉，代偿患侧上肢 的血液供应。临床上活动患侧上肢可诱发出现椎-基底动脉供血不足的症状，如发作性头晕、视物旋 转、复视、共济失调、构音障碍、吞咽困难、晕厥等；严重时也可经后交通动脉从颈内动脉盗血，出现颈 内动脉系统缺血症状，如偏瘫、偏身感觉障碍和失语等。动脉粥样硬化是其最常见原因，其次为特异 性或非特异性动脉炎。

**2.** **颈内动脉盗血综合征** **(carotid** **steal** **syndrome**) 指当一侧颈内动脉闭塞时，其远端动脉 压力降低，经前交通动脉从健侧颈内动脉盗血，出现健侧颈内动脉系统缺血的临床表现；或经后交通 动脉从椎-基底动脉盗血，产生椎-基底动脉系统缺血的临床表现。当双侧颈内动脉闭塞时则由椎-基 底动脉和颈外动脉代偿供血，可同时有大脑及小脑受损的症状体征。其病因多为动脉粥样硬化斑块 形成。

**3.** **椎-基底动脉盗血综合征** **(vertebrobasilar** **steal** **syndro**me) 指当椎基底动脉明显狭窄或 闭塞时，可引起颈内动脉血流经后交通动脉逆流入椎-基底动脉进行代偿，出现一侧颈内动脉系统缺 血的临床表现，如偏瘫、偏身感觉障碍和失语等，此型临床较少见。

**【诊断】**

患侧上肢动脉搏动显著减弱或消失，患侧血压低于健侧20mmHg 以上，同侧颈部闻及收缩期杂 音，超声检查发现血管狭窄或闭塞，活动患肢可诱发或加重椎-基底动脉供血不足症状等，临床可诊断 锁骨下动脉盗血综合征。血管造影检查发现造影剂逆流入患侧血管可确诊动脉盗血综合征。

**【治疗】**

治疗根据病变部位及病因而定。若缺血症状严重可以考虑手术治疗，如血管内膜剥离、血管内支 架或血管重建术等。不宜使用扩血管和降血压药物。

**三、脑淀粉样血管病**

脑淀粉样血管病(cerebral amyloid angiopathy,CAA)是由淀粉样物质在软脑膜和大脑皮质小动脉 中层沉积导致的脑血管疾病。临床特点是反复多部位的血管破裂导致的多灶性自发性的脑实质出 血。CAA 是老年脑血管病的一种类型，患病率随着年龄的增加而增高，55岁以前较少发病，90岁以上 人群患病率高达50%。其病因不清楚，可能与遗传、感染及免疫有关。病理特征是大脑皮质、脑膜的 小血管和毛细血管管壁内有纤维淀粉样物沉着，刚果红染色后在偏振显微镜下呈特殊的黄绿色双折 光，也称嗜刚果红性血管病。可伴有微血管瘤形成和纤维素样坏死。

**【临床表现】**

**1.** **脑出血** 以反复发生的多发性脑叶出血最为多见。 CAA 与高血压无关，因其血管非常脆弱， 轻微的外伤或剧烈活动均可导致脑出血，出血的好发部位是脑叶，尤其是枕叶、枕顶区或额叶皮质和 皮质下白质，而脑干及大脑深部结构很少受累。血肿可同时或相继发生于不同脑叶，较易破入蛛网膜 下腔。

第九章 脑血管疾病

**225**

**2.** **痴呆** 30%的CAA 患者晚期表现为痴呆。患者有不同程度的认知障碍和行为异常，表现为记 忆力、定向力、计算力、综合分析能力和语言障碍，或伴有各种精神症状。

**3.** **TIA** **和脑梗死** CAA也可以表现为反复发作的TIA 和脑梗死。 TIA 以颈内动脉系统多见，表 现为一过性偏身感觉障碍、轻偏瘫或命名性失语。也可有椎-基底动脉系统TIA,表现为发作性眩晕、 耳鸣、共济失调等。脑梗死多见于枕叶、颞叶、顶叶与额叶，并出现相应的症状和体征。

**【辅助检查】**

CT、MRI显示呈点、片或大块状的多灶性脑叶出血，可同时伴有缺血性病灶。 MRI 梯度回波发现 多发脑叶陈旧的点状出血灶提示CAA 可能。脑活检可见动脉壁内淀粉样物质广泛沉积。

**【诊断】**

老年患者、无高血压病史、CT 或 MRI 证实的复发性、多灶性脑叶出血，排除其他原因后，可临床拟 诊CAA。 神经病理学检查是诊断CAA 最可靠的方法。

**【治疗】**

CAA 的治疗与其他原因脑出血的内科治疗大体相似。继发癫痫患者应予抗癫痫治疗。表现为 脑梗死的CAA 避免应用抗凝药物，慎用抗血小板类药物。

**第八节** **颅内静脉窦及脑静脉血栓形成**

颅内静脉窦及脑静脉血栓形成是一组由于多种病因导致的脑静脉系统血管病，统称脑静脉系统 血栓形成(cerebral venous thrombosis,CVT)。 与动脉血栓形成相比，CVT 的发病率相对较低，约为每年 (1.5~2.5)/100万，占所有卒中的1%。多见于老年人和产褥期妇女。其临床症状因病因、病变部位 不同而表现各异。

**【病因与发病机制】**

CVT 绝大部分归结于各种原因所致的血凝异常，极少数与硬膜穿刺和外伤有关。另有约20%的 患者原因不明。其中血凝异常主要包括以下几个方面：

**1.** **血液高凝状态** 如妊娠和产褥期。

2. 遗传性凝血机制异常 蛋白S 缺乏、抗凝血酶Ⅲ缺乏、凝血因子Ⅱ、因子IV基因突变、Von Wil- lebrand病等。

3. 血流动力学异常 脱水、休克、恶病质、血小板病、原发性红细胞增多症、缺铁性贫血、弥散性 血管内凝血、骨髓移植术后等。

**4.** **全身疾病** 白塞病、肿瘤、系统性红斑狼疮、肾病综合征、血管炎、溃疡性结肠炎和抗磷脂抗体 综合征等。

**5.** **药物引起** 口服避孕药、皮质醇激素和雄激素等。

6. 感染或肿瘤浸润 中耳炎、鼻窦炎、牙脓肿、扁桃体炎、肿瘤栓子、结节病、慢性脑膜炎、硬膜下 积脓和癌性脑膜炎等。

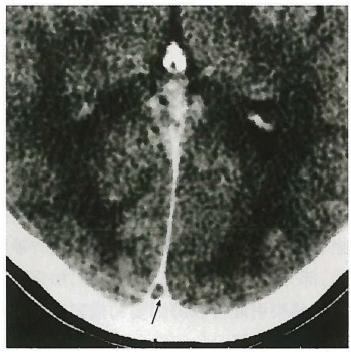
**【病理】**

静脉和静脉窦内可见红色血栓。血栓性静脉窦闭塞使静脉回流受阻，静脉压升高，导致脑组织淤 血、肿胀，引起脑细胞变性、坏死；脑脊液吸收降低，引起颅内压增高，脑皮质及皮质下出现点片状出血 灶，部分患者可发生出血性梗死，加重脑水肿和颅内高压。

感染引起者以海绵窦和横窦急性血栓形成多见，重者可发生脑膜炎和(或)脑脓肿；非感染者以 上矢状窦多见。

**【临床表现】**

由于CVT 发生的部位、范围、阻塞速度、发病年龄、病因不同，其临床表现多种多样。但共同的常 见临床表现包括高颅压症状、卒中症状以及脑病样症状。头痛是颅内压增高最常见的临床表现，可见

**226**



第九章 脑血管疾病

于75%～95%的患者，有时是唯一的表现。头痛严重而持续，呕吐多为喷射性，可见视乳头水肿。卒 中症状包括出血性或缺血性静脉梗死的症状，以多发性小出血多见。脑病样症状虽然少见，但最为严 重，临床表现有癫痫、精神异常、意识混乱、意识模糊、甚至昏迷等。

**1.** **上矢状窦血栓形成** **(superior** **sagittal** **sinus** **thrombosi**s) 上矢状窦是非感染性静脉窦血 栓形成最常见的部位。最常见于脱水和衰弱的婴儿，也见于创伤、肿瘤、口服避孕药、妊娠、血液病和 免疫系统疾病等，有时原因不明。感染性上矢状窦血栓少见。 一般症状包括：急性或亚急性起病、全 身衰弱、发热、头痛、视乳头水肿等。局灶体征：婴幼儿可见颅缝分离、囟门隆起、额浅静脉怒张迂曲。 有时可并发颅内出血、癫痫、偏瘫、失语、偏盲等。有时无局灶体征，颅内高压为唯一的症状。老年患 者症状轻微，仅有头痛、头晕等。

**2.** **海绵窦血栓形成** **(cavernous** **sinus** **thrombosis)** 多见于眶部、鼻窦及上面部化脓性感染 或全身性感染，非感染性的海绵窦血栓罕见。多从一侧急骤起病，迅速扩散至对侧，出现脓毒血症、发 热等全身中毒症状，眼球疼痛和眼眶部压痛。主要表现为脑神经受损和眼静脉回流受阻征象。多有 **Ⅲ** **、IV、VI、V**₁-₂ 脑神经受损，出现眼睑下垂、眼球运动受限或固定、复视、瞳孔扩大、对光反应消失、角 膜反射消失等。眼静脉回流受阻可出现眼睑、眶周、球结膜水肿和眼球突出等。眼底可见视乳头水肿 及出血，视力通常不受累。可并发脑膜炎或脑脓肿，若垂体受累发生脓肿和坏死，可引起水盐代谢紊 乱。CSF 检查可见细胞数增高。如病情进展快，累及脑深静脉，出现昏迷则提示预后不良。

3. 侧窦血栓形成 (lateral sinus thrombosis) 包括横窦(transverse portion of lateral sinus)和 乙状窦(sigmoid portion of lateral sinus)血栓形成，常由化脓性乳突炎或中耳炎引起。主要的症状 包括：

(1)化脓性中耳炎的感染和中毒症状：耳后乳突红肿热痛、发热、寒战及外周血白细胞增高，头皮 及乳突周围静脉怒张。

(2)脑神经受累症状：高颅压或局部感染扩散到局部的岩骨致第VI对脑神经麻痹，可出现复视； 第IX、X、XI脑神经可因扩张的颈静脉压迫，而出现颈静脉孔综合征(吞咽困难，饮水呛咳，声音嘶哑及 同侧胸锁乳突肌和斜方肌无力)。

(3)高颅压症状：头痛、呕吐、视乳头水肿等，严重者出现昏迷和癫痫发作。腰穿时压颈试验患侧 压力不升，健侧压力迅速升高，CSF 细胞数和蛋白增高。

**4.** **直窦血栓形成** (straight sinus thrombosis) 多与海绵窦、上矢状窦、横窦和乙状窦血栓同 时发生，单独发生者少见，病情较重。可因急剧的颅内高压，出现昏迷、抽搐和去大脑强直。如累及到

大脑大静脉，会造成明显的脑静脉回流障碍，脑内可发生

大量出血甚至破入脑室。

**5.** **大脑大静脉血栓形成** **(Galen** **vein** **thrombosis)**

大脑深静脉引流脑深部的白质、基底核和间脑的静脉。大

脑大静脉(Galen静脉)接受大脑深静脉回流。 Galen静脉

血栓形成常见于产褥期、脱水和血液病等非感染性疾病，

多因静脉窦血栓形成所致，累及间脑和基底核等脑深部结

构。早期可出现颅内压增高，精神症状，病情严重时出现

昏迷、高热、痫性发作、去脑强直等。存活患者可遗留手足

徐动症、舞蹈症等。

**【辅助检查】**

**1.** **CT**

(1)直接征象：包括：①空delta征 (empty delta sign): 图9-9 CT 增强扫描显示上矢状窦

增强时可显示脑静脉窦壁强化呈高密度与腔内低密度形 血栓形成的空delta征

成对比，又称“空三角征”(图9-9),见于25%～30%的患 箭头所示低密度为血栓

**第九章** **脑血管疾病**

者；②高密度三角征(dense triangle sign):在非增强的冠状层面显示出上矢状窦的后部为高密度的三 角形影像，提示为新鲜血栓；③束带征(cord sign):与扫描平面平行的血管显示高密度影，提示新鲜血 栓形成，特异性较低。

(2)间接征象：包括：①局灶性或弥漫性脑水肿，表现为脑室和脑沟缩小，脑白质低密度；②静脉 性梗死表现的低密度灶，有时可见梗死区内有高密度的出血灶，偶见蛛网膜下腔出血；③大脑镰和小 脑幕增强。 CT 正常不能排除CVT, 但有助于排除其他疾病如肿瘤、脑炎、脑脓肿和蛛网膜下腔出 血等。

**2.MRI** 不同时间表现不同。急性期(1~5天)发现正常血液流空现象消失，可见T₁ 等信号、T₂ 低信号；亚急性期(1~2周)T₁、T₂均呈高信号；恢复期(2周后),可重新出现血液流空现象。 MRI 正 常不能排除CVT。

**3.** **磁共振静脉血管造影** (magnetic resonance venography,MRV) MRV主要直接征象为 脑静脉(窦)内血流高信号缺失，间接征象为病变远侧侧支循环形成、深静脉扩张或其他引流静脉显 现，为临床诊断的主要手段。

**4.** **DSA** 是诊断CVT的“金标准”,表现为病变的静脉窦在静脉时相不显影。

**5.** **脑脊液检查** 早期主要是颅内压增高，细胞数和生化指标常在正常范围，中、后期脑脊液蛋白 常轻、中度增高。伴有出血者，脑脊液可见红细胞，蛋白可以明显升高。化脓性血栓形成可见中性粒 细胞数增多。

**【诊断与鉴别诊断】**

诊断主要根据典型的病史、高颅压症状，以及CT、MRI、MRV 等影像特征。 DSA 颅内静脉血管造 影可以明确诊断。本病需要与良性颅内压增高、中枢神经系统感染、颅内肿瘤以及脑出血等相鉴别。

**【治疗】**

本组疾病治疗的原则包括针对基础病因的治疗，静脉血栓本身的治疗及对症治疗等。

**1.** **病因治疗** 是CVT 的根本治疗之一，主要有：

(1)感染性患者，应根据不同的病原体及早选用敏感、足量、足疗程的抗生素治疗。

(2)严重脱水者，应进行补液，维持水电解质平衡。

(3)有自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮、白塞病者可予以激素治疗。

(4)对于血液系统疾病应给予相应的治疗。

(5)血黏度增高者，采用扩容、降低血黏度等治疗。

**2.抗血栓治疗**

(1)抗凝治疗：越早越好，即使有小量颅内出血或产后1个月也可酌情使用，可以明显降低死亡 率和改善患者的预后。可选用低分子肝素，但应注意存在颅内出血的危险，故用药前和用药期间应监 测凝血时间和部分凝血活酶时间。远期治疗可选用口服抗凝药华法林，应检测INR,根据情况调整剂 量，目标INR 为2.0~3.0,维持6～12个月。

(2)溶栓治疗：可应用尿激酶和rt-PA静脉溶栓，但尚无证据表明其治疗优于抗凝治疗，可以作为 抗凝治疗后仍继续恶化的第二选择。有条件可行血管介入局部溶栓。

(3)介入治疗：血管介入静脉内导管机械性溶栓治疗和血管成形术等。

**3.** **对症治疗**

(1)降颅压治疗可应用甘露醇、甘油果糖、呋塞米、白蛋白等药物。 CVT 所致的急性高颅压在药 物无效时考虑相应的手术治疗，如脑室引流术、静脉搭桥术等。

(2)有癫痫发作时可进行抗癫痫治疗。

**【预后】**

CVT 总体预后较好， 一半以上的患者能够痊愈，死亡率不超过10%,少数有复发。预后不良的因 素包括高龄、伴发颅内出血、癫痫发作、昏迷、精神障碍、脑深静脉血栓形成、后颅窝病灶、原发病灶加

**227**



**228** 第九章 脑血管疾病

重或出现新发病灶、中枢神经系统感染或肿瘤等。

(汪 凯)

**第九节** **遗传性脑血管病**

目前研究认为：脑血管病是遗传和环境因素相互作用的一类多因素疾病。随着分子生物学技术 的飞速发展及人类基因组计划的全面实施，脑血管病的遗传学研究也取得了重大进展。目前已报道 多个单基因致病的遗传性脑血管病，包括CADASIL,CARASIL,Fabry 病等。

一、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

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(cerebral autosomal dominant arteri- opathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy,CADASIL)是一种中年发病的、非动脉硬化性、 遗传性小动脉脑血管疾病。临床上以反复皮质下缺血性脑卒中发作、痴呆、假性延髓性麻痹和偏头痛 为特征。其发病与19号染色体上Notch3基因突变有关。

**【病理】**

脑室旁及半卵圆中心白质脱髓鞘，基底核区、皮质下多发性腔隙性梗死以及脑小动脉特异性改 变，皮质一般正常。脑小动脉特异性改变表现为脑及软脑膜小动脉壁增厚，管腔明显变窄。动脉平滑 肌细胞之间间隙疏松，血管内皮细胞可正常或肿胀；血管的内弹力膜断裂，中膜嗜伊红样物质沉积。 电镜下可见小动脉和毛细血管平滑肌细胞的基底膜上有颗粒状嗜锇物质的沉积，主要见于脑血管，其 他器官(如肝、脾、肾、肌肉、皮肤等)的动脉也可出现。

**【临床表现】**

一般在20岁之后出现有先兆的偏头痛，中年时表现为反复发作的TIA 和缺血性脑卒中，50～60 岁逐渐出现皮质下痴呆，多数在65岁左右死亡。

**1.** **偏头痛** 约40%的患者有偏头痛发作史，绝大多数为有先兆的偏头痛。其中首次发作的平均 年龄为26岁，发作频度不等。

**2.** **脑卒中** CADASIL 最常见的临床表现是缺血性卒中和TIA 发作，见于85%有症状的患者。多 在40～50岁发病，无其他的脑卒中危险因素，2/3表现为腔隙综合征，反复发作可导致严重的步态障 碍、尿失禁和假性延髓性麻痹。

**3.** **痴呆** 见于60%有症状的患者。痴呆多在50～60岁出现，可早至35岁。起病形式隐匿，进 行性加重，也可突然起病，多为皮质下痴呆。

**4.** **其他症状** 可有精神症状，如人格改变和严重的抑郁。10%的患者可发生癫痫。有时也可见 可逆性急性脑病样的症状，也可有亚临床的周围神经病或视网膜病变。

**【辅助检查】**

MRI 显示双侧大脑半球白质内多发的大小不等的、斑片状长T₁、长T₂ 信号病灶，常位于双侧颞 叶、顶叶、额叶皮质下及脑室周围基底核区，脑干亦常受累。 CADASIL 早期的白质病变特征性地见于 颞极，称O’Sullivan征。

**【诊断】**

诊断要点如下：

1. 有家族史。

2. 中年发病，出现原因不明的、反复发作的缺血性卒中，呈进行性加重，早期有先兆的偏头痛发 作，晚期出现痴呆。

3.CT 或MRI 显示广泛的脑白质病变及多发的基底核区腔隙性梗死灶。

4.皮肤或周围血管活检发现颗粒状嗜锇物质，遗传学发现Notch3基因的突变有助诊断。

第九章 脑血管疾病

229

**【治疗】**

主要是对症治疗，尚无有效的病因治疗。

**二、伴有皮质下梗死和白质脑病的常染色体隐性遗传性脑动脉病**

伴有皮质下梗死和白质脑病的常染色体隐性遗传性脑动脉病(cerebral autosomal recessive arteri- opathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy,CARASIL)是一种神经系统隐性遗传性血管病， 以青年期早发的痴呆、卒中、腰痛、脱发为主要临床表现。其发病与10号染色体的HrA1 基因突变 有关。

**【病理】**

CARASIL 的病理学改变主要累及白质，表现为脑白质的小动脉呈现明显的动脉硬化性表现，而 其他脑区小动脉病变并不突出，皮质下U 型纤维保存。镜下可见中膜严重玻璃样变，内膜纤维化增 厚，平滑肌细胞脱失，内弹力层增厚、断裂及管腔向心性狭窄。有研究认为CARASIL 的动脉硬化性病 变不及CADASIL 明显。

**【临床表现】**

青中年期发病，约半数患者的父母为近亲血缘，符合常染色体隐性方式遗传，部分病例无家族史， 病程一般为5~20年。

**1.** **脑卒中** 约半数以上患者以卒中为首发症状。可出现偏瘫、言语不利，共济失调、饮水呛咳、 吞咽困难等急性卒中体征，随着病程进展，假性延髓麻痹体征明显，平均发病年龄为30岁左右。

**2.** **认知和情感障碍** 部分患者会出现记忆力减退，计算力、定向力障碍，晚期可发展为无动性缄 默和去大脑强直。疾病进程中强哭强笑、易激惹等性格改变，抑郁少见。

**3.** **脱发** 脱发是CARASIL 的神经系统外的特异临床表现，男性患者约在20岁即可出现脱发，全 头脱发明显，身体其他部位并无毛发减少。女性患者脱发症状可不突出。

**4.** **腰痛** 腰痛与CARASIL 伴随的脊柱病变相关，患者可表现为急性反复腰痛、腰椎间盘病变以 及关节退化。腰椎MRI 等检查可见椎体僵直、椎间盘变性突出以及椎间盘融合，好发于腰椎上段及 胸椎下段，约半数以上患者存在脊柱退行性病变，尤以颈椎明显。

**【辅助检查】**

MRI 扫描表现为双侧大脑半球脑室旁深部白质对称性病变以及多发性皮质下梗死，约半数患者 行DSA 检查可见轻度小动脉管壁不整及蛇行样改变。 CADASIL 特征性的O’Sullivan征在CARASIL 中少见，有助于影像学鉴别。

**【诊断】**

诊断要点如下：

1. 具有符合常染色体隐性遗传特点的家族史，无家族史亦不能排除CARASIL 可能。

2.青中年发病，反复出现缺血性卒中发作，呈进行性加重伴有强哭强笑、易激惹等性格改变，晚 期出现痴呆。

3.CT 或 MRI 显示广泛的脑白质病变及多发的基底核区腔隙性梗死灶。

4. 早期出现脱发及急性复发性腰痛，腰椎MRI 等检查显示脊柱僵直和椎间盘病变。

5. 临床高度怀疑CARASIL, 需经HtrA1基因检测确诊。

**【治疗】**

主要是对症治疗，尚无有效的病因治疗。

**三、Fabry** **病**

Fabry病是一种 X 连锁不完全性显性遗传的溶酶体贮积病，致病基因位于Xq22,为 CLA 基因。 GLA 基因编码α-半乳糖苷酶，该酶位于溶酶体内，为神经酰胺三己糖苷(Gb3) 分解代谢所必需。 GLA

**230**

笔记

第九章 脑血管疾病

基因突变引起的酶功能缺失可导致Gb3 在全身器官的血管内皮细胞内积聚，造成多系统损害，往往在 儿童至青少年时期出现临床症状，并随病程进展而逐渐加重，许多患者尤其是男性患者常在中青年死 于严重的肾衰竭或心脑血管并发症。

流行病学研究显示：全部卒中患者中约有1%～2%伴有Fabry病。由于典型Fabry病患者通常伴 有心脏、肾脏和血管的损害，部分患者合并高血压病，因此，即使对那些病因已明的卒中患者，仍有相 当部分的比例可能合并Fabry病。

**【病理】**

病理检查：有助于Fabry病诊断，可获取肾脏、皮肤、心肌或神经组织。光镜下可见相应的组织细 胞空泡改变，电镜下相应的组织细胞(如肾小球足细胞、肾小管上皮细胞、血管内皮细胞和平滑肌细 胞、心肌细胞、神经束衣细胞以及皮肤的汗腺等)胞质内充满嗜锇“髓样小体”,为Fabry病特征性病理 表现。

**【临床表现】**

Fabry病常为多器官、多系统受累，出现神经系统、皮肤、眼、心脏、肾脏等症状，男性患者临床表型 多重于女性患者。

**1.** **脑卒中** 一般表现为早发卒中，可以短暂性脑缺血发作(TIA) 或缺血性卒中形式出现，随受累 部位不同表现为偏瘫、偏盲、眩晕、共济失调和构音障碍等，以后循环受累多见，预后较差。非特异性 症状包括注意力不集中、头痛、认知功能障碍等。

**2.** **周围神经系统** 神经疼痛约出现在2/3以上的患者，是儿童时期早期和较为常见的症状之 一，多数患者青春期后疼痛程度可能会减轻，表现为下肢远端为主的肢端疼痛，具有慢性或间断发作 的特点，少汗或无汗是早期和较为常见的临床症状之一。

**3.** **其他系统表现** ①皮肤血管角质瘤：Fabry 病典型表现，表现为皮肤小而凸起的红色斑点，多 分布于“坐浴”区(生殖器、阴囊、臀部和大腿内侧),也可出现在背部、口周等其他部位；②肾脏：表现 为肾功能受累合并蛋白尿，30岁左右可能出现终末期肾衰竭；③心脏：多为疾病的晚期表现，常表现 为肥厚性心肌病、心脏瓣膜病变、快速性心律失常等，严重者可导致心力衰竭、心肌梗死；④眼：多数患 者可有眼部受累，主要表现为角膜沉积物，晶状体混浊，结膜血管和视网膜血管迂曲病变，严重者可导 致视力降低甚至丧失。

**【辅助检查】**

CLA 基因检测是Fabry病诊断的“金标准”。高度怀疑Fabry病患者α-半乳糖苷酶酶活性检测最 为简易快速，可采取外周血白细胞、血浆、血清或培养的皮肤成纤维细胞等。血、尿Gb3 检测可作为 Fabry病的一项生化诊断指标，Fabry病男性患者血、尿Gb3 均明显高于健康人，部分女性患者血、尿 Gb3可高于健康人。

近半数 Fabry病患者可在头部 MRI 检查中发现室周、皮质下或深部白质病变。约1/3的 Fabry病患者可在丘脑枕部发现对称的短T₁ 信号。 Fabry病卒中发生时的影像学改变无特异性， 与动脉粥样硬化不同，Fabry病患者 MRA 常见血管扩张、迂曲。这种改变可出现于任何大动脉， 但以基底动脉最为明显。患卒中的Fabry病患者，其基底动脉直径较其他病因所致的卒中患者 及不伴卒中的 Fabry病患者均明显增粗。有学者认为基底动脉直径可作为预测 Fabry病患者卒 中风险的指标之一。

**【诊断】**

诊断要点如下：

1. 符合X 连锁遗传特点的家族史，无家族史亦不能排除Fabry病可能。

2.神经系统、心脏、肾脏、皮肤、眼和外周血管的多系统受累，卒中发病时通常年龄较轻，男性多 见，排除其他病因引起的卒中后应考虑Fabry病可能。

3.GLA 基因检测，α-半乳糖苷酶酶活性检测，血、尿Gb3 检测可作为Fabry病的诊断依据。