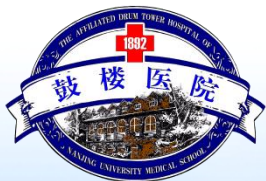


周围神经疾病

Diseases of Peripheral Nerve

南京鼓楼医院

神经内科 赵辉

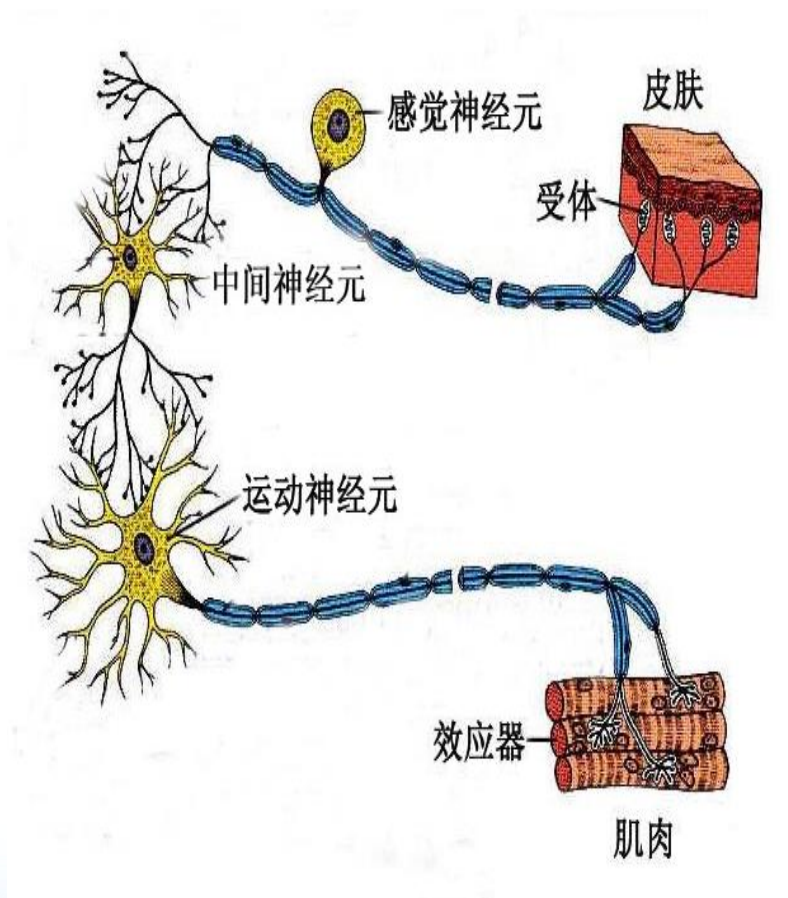


内 容

- 周围神经系统疾病
- 病案分享

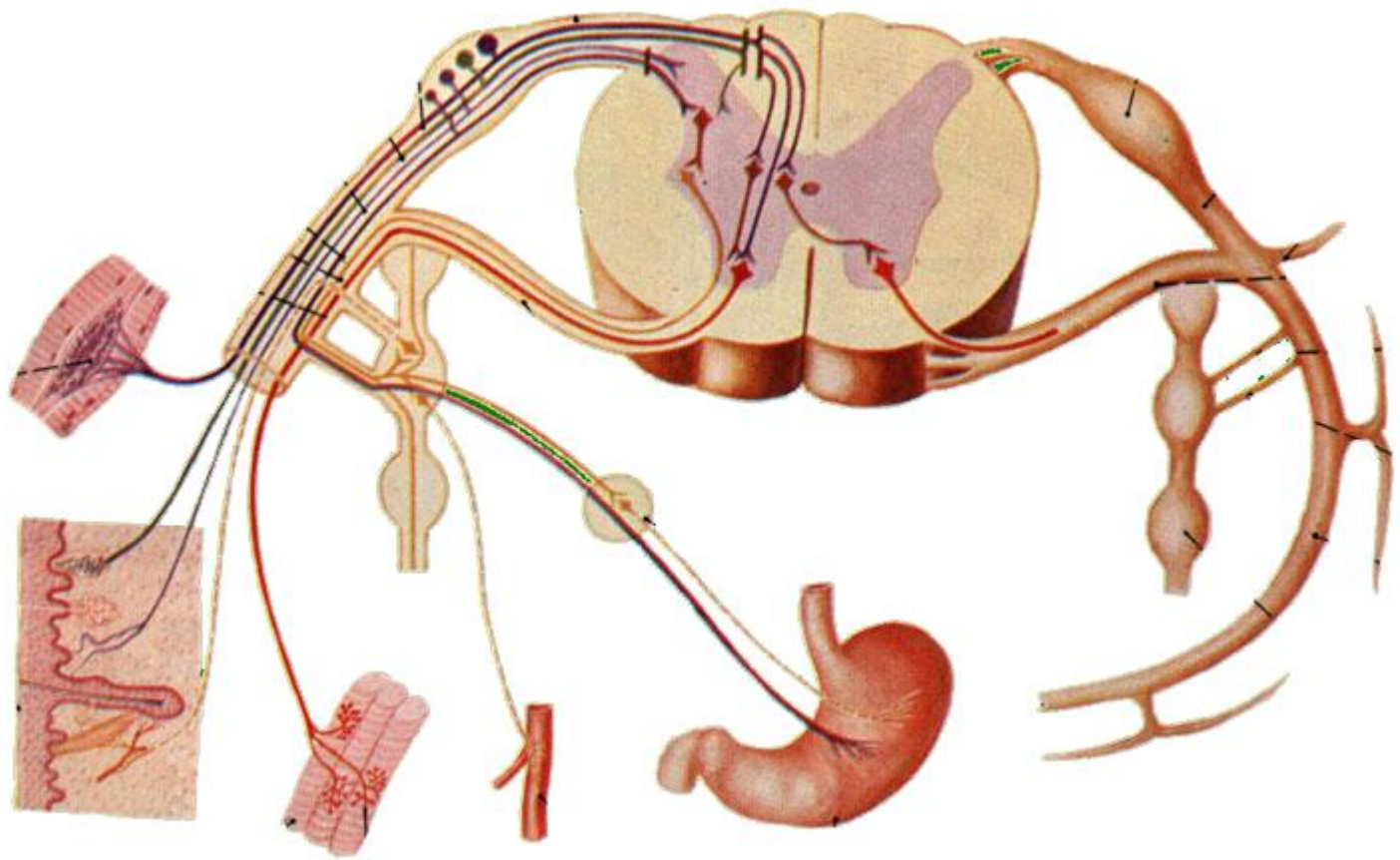
概述

- 周围神经病变是指周围运动、感觉和自主神经的结构和功能障碍
- 周围神经系统包括脊神经根组成的脊神经和脑干腹外侧发出的脑神经，但不包括嗅神经和视神经，后者是中枢神经系统的特殊延伸。

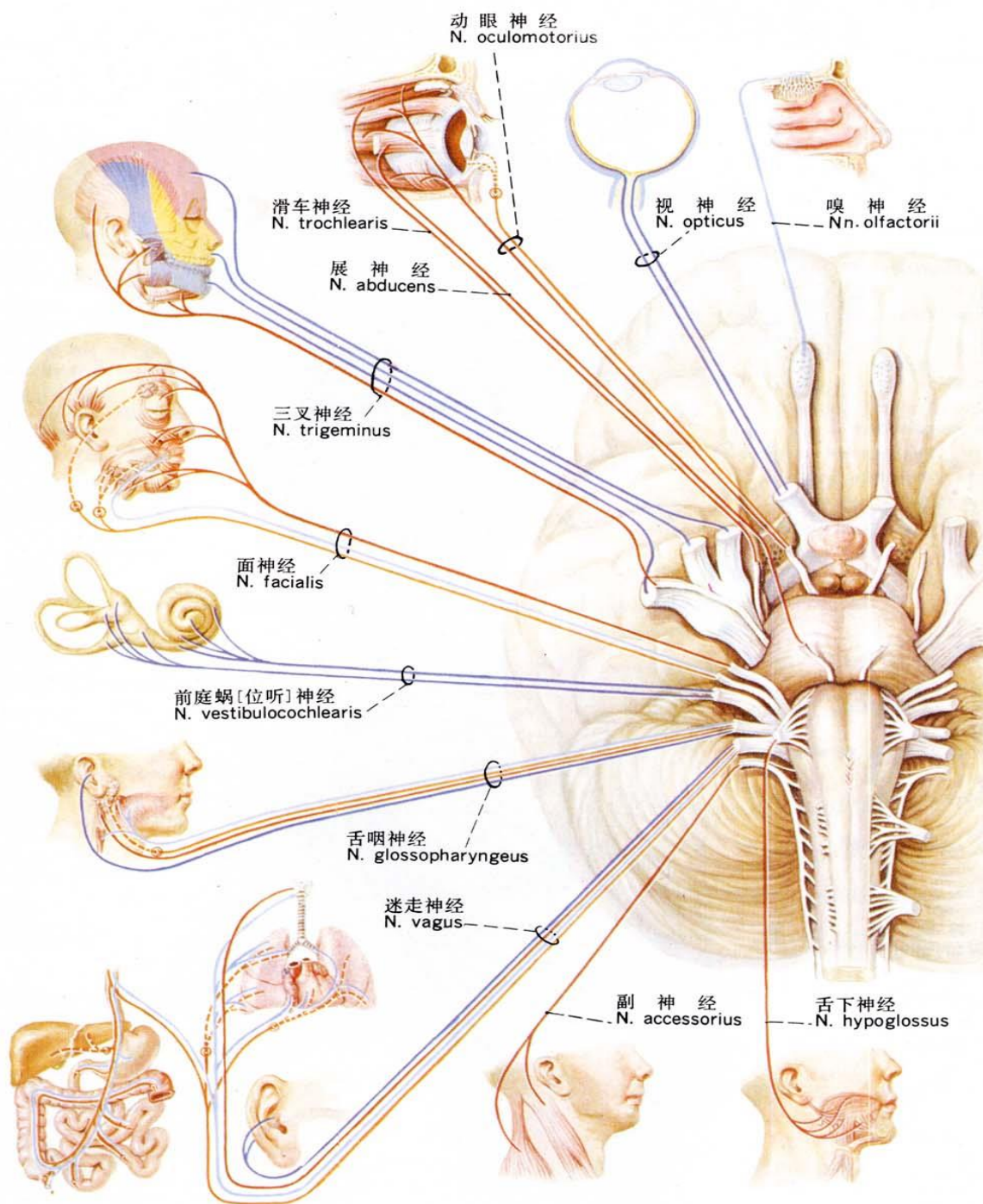




中枢神经与周围神经



脊神经



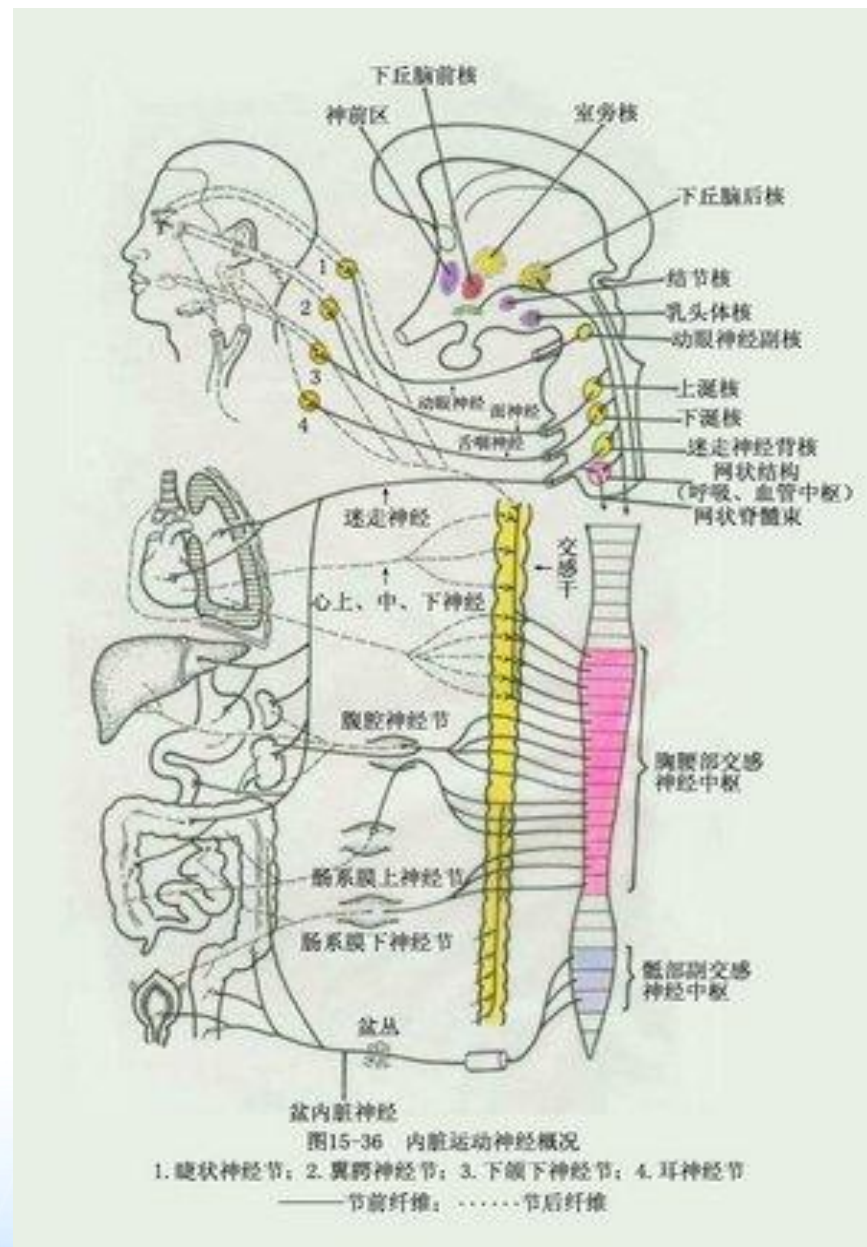
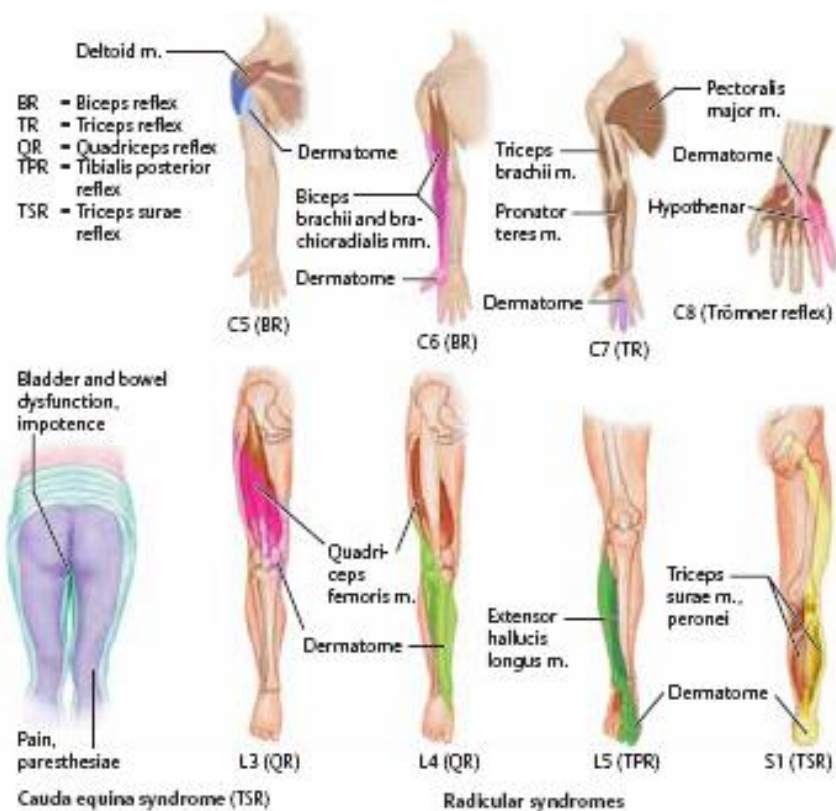
脑神经

一嗅	二视	三动眼
四滑	五叉	六外展
七面	八听	九舌咽
迷走	副神	舌下全

周围神经包括

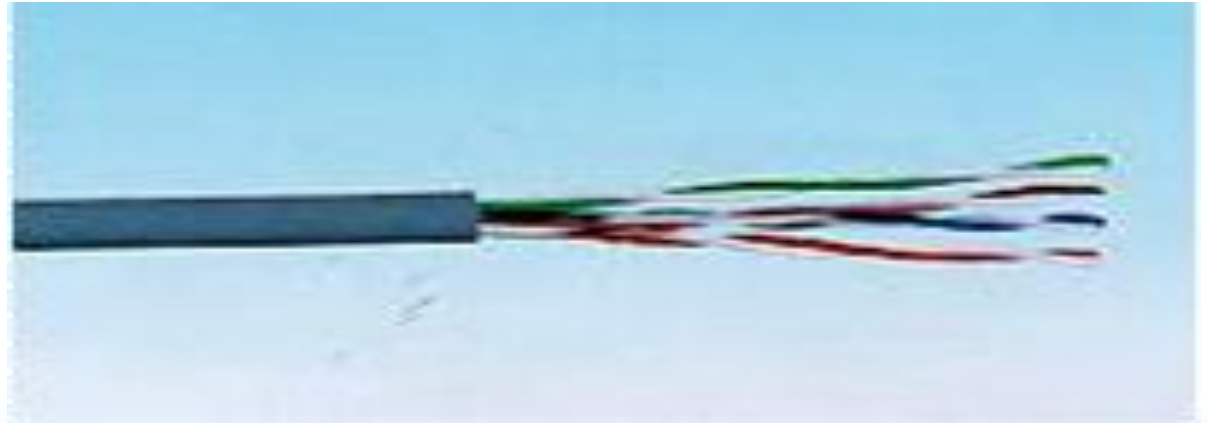
躯体神经

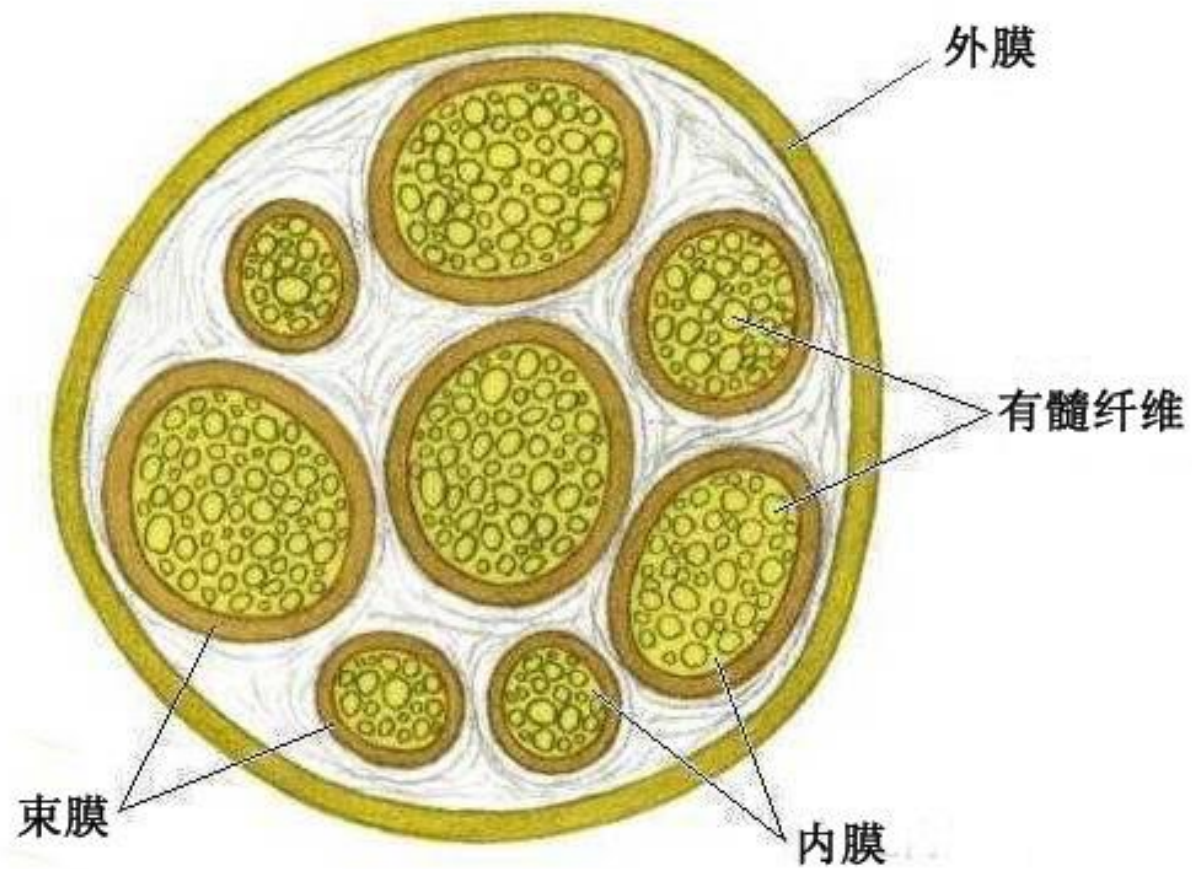
自主神经





神经如同电缆





神经结构



神经纤维

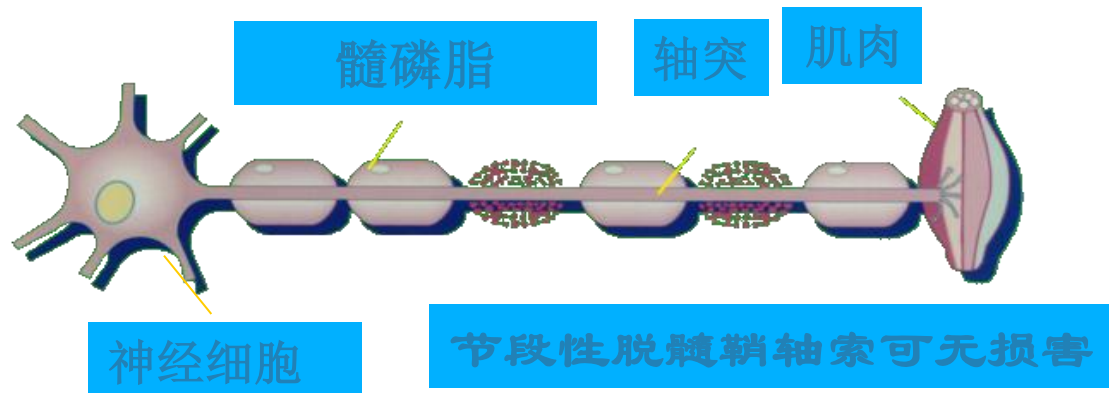
节段性脱髓鞘

糖尿病神经病变

酒精性神经病变

尿毒症性神经病变

格林—巴利综合征



华勒变性

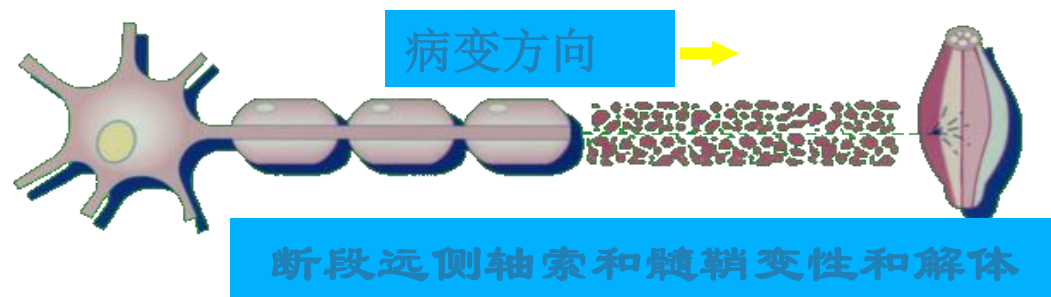
椎关节强直变性

椎间盘脱出症

腕管综合症

面瘫

青光眼性视神经萎缩

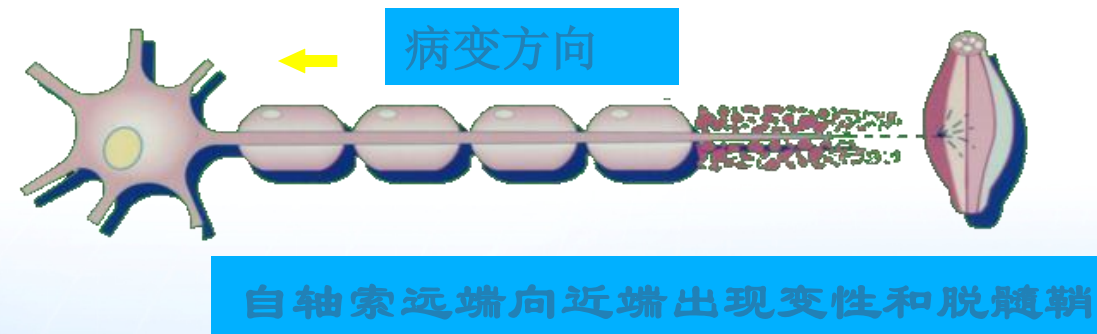


轴索变性

药源性神经内科病变

(长春新碱、异烟肼等)

带状疱疹



辅助检查

- 神经传导速度（**NCV**）和肌电图：

 - 明确是否为周围神经损害，哪个部位损害

 - 帮助鉴别轴突变性和脱髓鞘神经病

 - 帮助早期发现亚临床病变

 - 鉴别肌萎缩是肌源性还是神经源性

 - 帮助判断预后

- 实验室检查：病因学检查；常规化验；**CSF**检查

肢体麻木、疼痛、无力

急性、亚急性

慢性

对称性多发性神经病变

单神经或多发性单神经病变

对称性多发性神经病变

单神经或多发性单神经病变

免疫
指标
异常

免疫
性

肿瘤
史或
肿瘤
依据

副肿瘤
综合征

毒物
接触
史

中毒
性

代谢
疾病
史或
证据

代谢
性

感染
证据

炎症
性

营养障
碍因素
营养障
碍缺乏
证据

营养缺
乏性

糖尿
病证
据

糖尿
病性

感染
证据

炎症
性

血管
炎性
指标
(+)
或多
脏器
损害

血管
炎性

免疫
指标
异常

免疫
性

家族史
或生化
异常

遗传、
代谢性

毒物
接触
史

中毒
性

肿瘤
史或
肿瘤
依据

副肿瘤
综合征

糖尿
病证
据

糖尿
病性

有相应
的感染
史或依
据如麻
风病

炎症
性

病例一

- 男性，52岁，就诊时间2018-04-20
- 口角歪斜2天就诊
- 发病前一天晚间与朋友聚会，后自行回家。晨起后自觉左侧面部不适，下午出现饮水时左侧口角漏水，当时未引起注意。次日起床后刷牙、进食均有不适，讲话时左侧面颊漏气，左眼不适。到当地医院就诊，头颅CT检查提示腔梗，给予相应治疗

病例一

- 既往史：有高血压病史，血压控制不详
- BP 160/95mmHg，内科体检：心、肺、腹检查未见异常
- 神经系统体检：神清，回答问题切题，言语欠流利，双侧面部感觉对称，左侧额纹变浅，左眼闭合时露白，左侧鼻唇沟变浅、左侧口角偏低。伸舌居中，四肢肌力5级，四肢浅感觉对称。双侧病理征未引出。



病例一

辅助检查：

- 血常规、输血常规、甲状腺功能、肿瘤全套、未见明显异常。
- 生化全套：LDL:3.01mmol/L; 血糖：5.9mmol/L; HbA1C 5.2%。
- 头颅MRI：双侧放射冠区腔梗
- 肌电图检查：右侧瞬目反射部分损害

南京鼓楼医院
南京大学医学院附属鼓楼医院
肌电图/诱发电位报告单

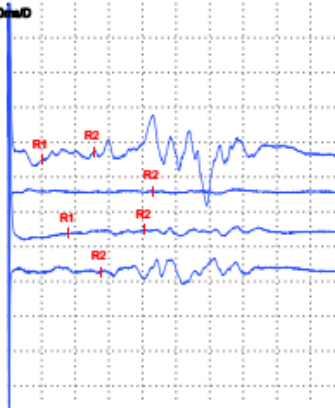
姓名
性别

瞬目反射

CC Stim					
刺激	记录	R1 潜伏期		R2 潜伏期	
		[ms]	RefDev	[ms]	RefDev
左	左	10.0	-0.50	25.4	-1.50
	右			42.9	3.7
	差别			-17.6	-11.3
右	右	18.0	9.0	40.7	3.0
	左			27.5	-0.88
	差别			13.2	6.8
左-右		-8.0		-15.3	

Sens 0.2mV/D 扫描 10ms/D

左
(刺激 左)
右
(刺激 左)
右
(刺激 右)
左
(刺激 右)
左
(刺激 右)



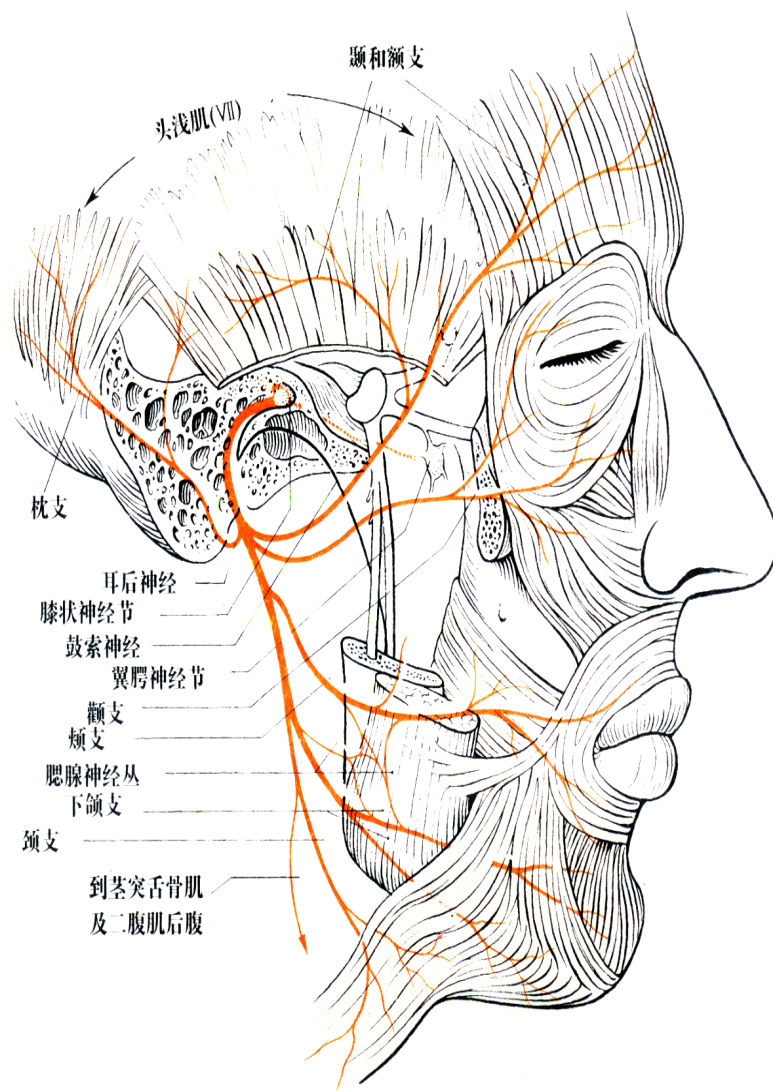
诊断:

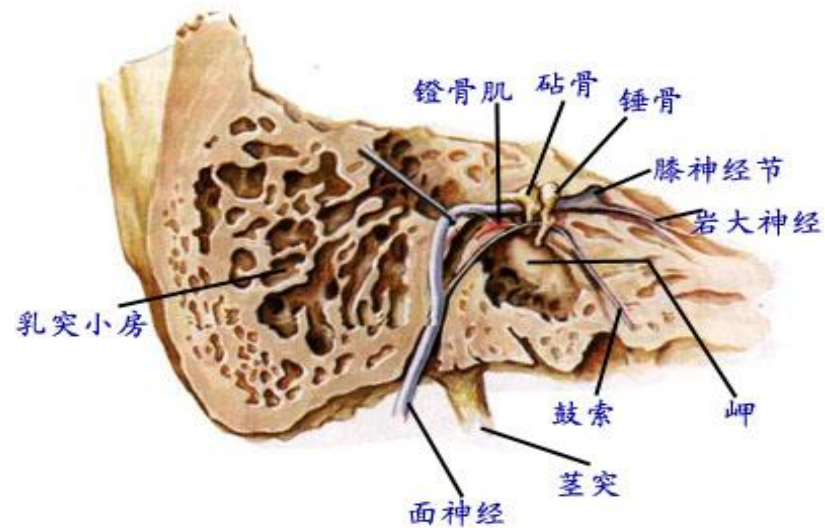
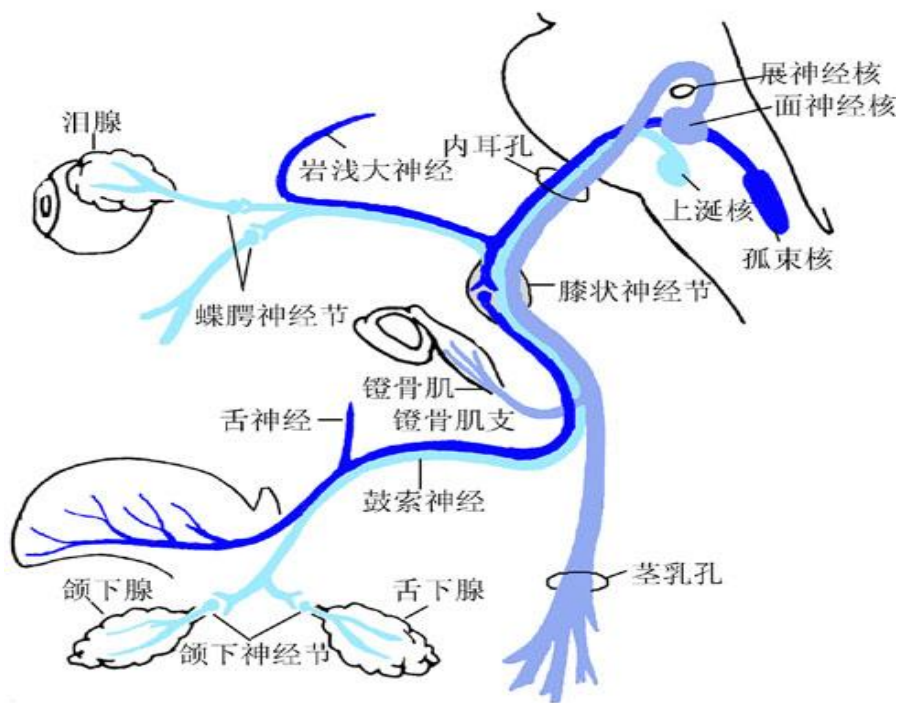
面神经炎、高血压病、高
脂血症

结论: 瞬目反射示右面神经部分损害

特发性面神经麻痹 (idiopathic facial palsy)

- 茎乳孔内面神经非特异性炎症导致的周围性面瘫
- 运动传导径路：中央前回下1/3→内囊→脑干→面神经核→内耳孔→面神经管→茎乳孔→表情肌
- 味觉纤维：起自膝状神经节，走行于面神经管内，再与面神经分离，形成鼓索神经，后加入舌神经，支配舌前2/3的味觉





面神经在颞骨的分支

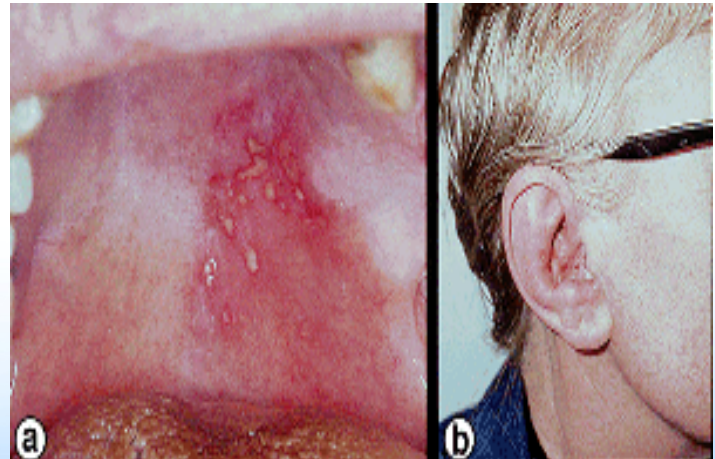
面神经走行

病因

- 病因未明
- 认为与嗜神经病毒感染有关
- 由于骨性面神经管仅能容纳面神经通过，面神经一旦发生炎性水肿，必然导致面神经受压
- 风寒、病毒感染等可引起局部神经营养血管痉挛，导致神经缺血水肿

临床表现

- 可发生于任何年龄，男性略多
- 急性起病，多有受凉、吹风史，数小时或1~3天达到高峰
- 查体可见患侧额纹消失，不能皱额，眼裂变大，闭合不能或不全；可见Bell征
- 鼓索以上面神经病变出现同侧舌前2/3味觉丧失；镫骨肌支以上受损时出现同侧舌前2/3味觉丧失和听觉过敏；膝状神经节病变除有以上症状外还可有患侧乳突部疼痛、外耳道感觉减退、外耳道疱疹，称Hunt综合征



中枢性面癱（伴中枢性舌癱）



右周围性面癱



鉴别诊断

- 中枢性面瘫
- 和引起周围性面瘫的其他疾病鉴别：

格林-巴利综合征：双侧多见

耳源性面神经麻痹：中耳炎、迷路炎等

颅后窝肿瘤、脑膜炎等



治 疗

- 急性期可口服类固醇激素：减轻面神经水肿，缓解神经受压，促进神经功能恢复。强的松**30~60mg/d**
- 神经营养剂：**VitB1 100mg、VitB12 500ug**，1次/天，肌注
- 局部循环改善剂：地巴唑**10mg tid**
- 理疗：超短波透热疗法
- 康复治疗
- 手术疗法：病后**2**年可做，疗效不肯定
- 预后：**70%**可完全恢复；**20%**部分恢复；**10%**恢复不佳

病例二

- 女性，48岁，就诊时间2017-10-11
- 右手麻木两年，加重伴发胀两月就诊
- 两年前出现右手麻木，初期为晨起时明显，活动后减轻。两月前自觉麻木时间较前增多，骑电动车用力等情况下明显，偶有右侧上肢疼痛。颈椎MRI检查可见C4-6椎间盘轻度突出。按照颈椎病针灸、理疗等治疗无明显改善。
- 既往身体健康。职业：超市收银员

病例二

➤ 神经系统体检：四肢肌力5级，右手掌桡侧浅感觉减退

➤ 肌电图检查：



运动神经传导速度			
Nerve	Lat ms	Amp mV	CV m/s
尺神经 运动 右			
腕 - ADM	2.10	8.7	
肘上-腕	7.02	7.9	54.9
桡神经 运动 右			
Elbow - EDC	1.54	5.6	
正中神经 运动 右			
腕-掌	4.62	6.4	--
肘-腕	9.19	6.9	50.3

感觉神经传导速度(SCV)

感觉神经传导速度			
Nerve	Lat ms	Amp uV	CV m/s
尺神经 感觉 右			
指 V - 腕	2.07	9.3	58.0
桡神经 感觉 右			
指 I - 腕	1.19	11.5	67.2
正中神经 感觉 右			
指 I - 腕	4.67	4.2	24.6
指 III - 腕	5.78	1.85	26.0

F-波

右 正中神经 FResponse		
F-Lat	F%	
ms	%	
腕 - APB	28.5	100

EMG MUP Data

	安静	Mean Amp		Mean Dur		%Poly
		uV	Ref.Dev	ms	Ref.Dev	
右 伸指总肌	(-)	806		12.8		58.3
右 小指展肌(man)	(-)	914		11.2		50.0
右 肱二头肌	(-)	626	1.96	11.5	5.5	50.0

结论：右正中神经损害（可符合腕管综合征）



病例二

诊断：

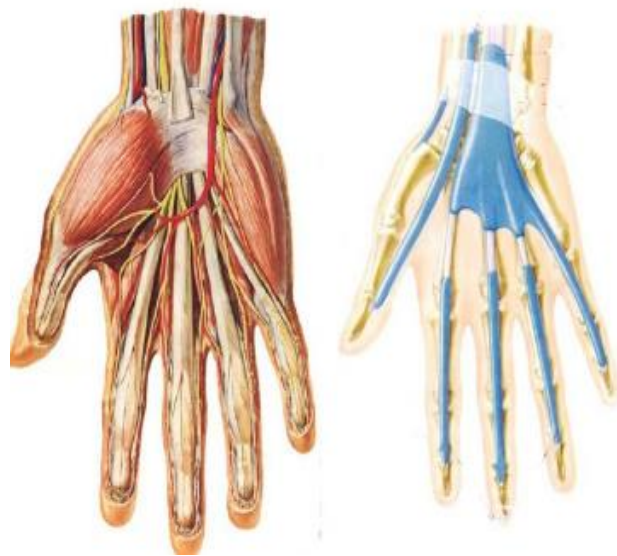
腕管综合征

治疗：

- 神经营养剂、改善微循环
- 局部封闭治疗
- 手术治疗

腕管综合征

- 是周围神经卡压中最常见的
- 发病率美国0.4%
- 又称迟发性正中神经麻痹，女性多见，国内3:1
- 好发年龄30-60岁，单侧多见，也可双侧
- 腕管内通行结构 拇长屈肌腱及其腱鞘（桡侧囊）、指深、浅屈肌腱及其腱鞘（尺侧囊）及正中神经



病因

- 外伤
- 腕关节过度屈伸
- 退行性变
- 炎症、内分泌改变
- 占位性疾病

临床表现

- 腕部正中神经支配屈疼痛、麻木感觉障碍
- 初期仅为桡侧感觉异常
- 后期出现大鱼际萎缩、麻痹。桡侧感觉消失等

腕部正中神经支配

感觉:

手掌桡侧2/3的皮肤、桡侧三个半手指的掌面

外观:

大鱼际萎缩(猿手畸形)

运动:

拇对掌不能



病例三

- 女性，40岁，就诊时间2017-06-16
- 双下肢麻木无力10个月
- 患者10个月前无明显诱因出现双侧足底麻木，活动正常。于当地医院针灸理疗后下肢麻木逐渐加重，上升到膝部，伴行走不稳，当地医院腰椎MRI提示：C3-7椎间盘突出。L4-5椎间盘突出。给与营养神经等治疗，效果不佳。
- 既往慢性肾病病史半年，服用中药。近期体重下降5kg。

病例三

- 体格检查：BP127/74mmHg，四肢末梢色素沉着，皮肤粘膜无黄染，浅表淋巴结未触及肿大。心、肺、腹部检查未见明显异常。
- 神经系统检查：神清，颅神经检查未见异常，双上肢肌力5级，双下肢肌力4级，双上肢深浅感觉对称，双下肢膝关节以下深浅感觉减退，四肢腱反射减弱。双侧病理征阴性。共济检查正常，闭目难立征阳性，脑膜刺激征阴性。

病例三

辅助检查

- 血常规、大便常规、凝血五项、血沉正常，尿常规**β2**微球蛋白 **4036ng/ml** (↑)。
- 生化全套：尿酸453umol/L，血脂正常。血清维生素B12及叶酸正常。
- 免疫固定电泳：IgG, **λ**型单克隆免疫球蛋白
- 胸片，心电图正常
- 超声心动图：左心房偏大、三尖瓣中度、二尖瓣轻度反流
- 腹部**B**超：肝脏及胰腺声像正常，胆囊内胆泥淤积，脾脏肋间厚度增大
- 甲功五项：TSH8.73mIU/L，性激素八项：提示性腺轴异常。

病例三

EMG MUP Data

运动神经传导速度 (MCV)

运动神经传导速度			
Nerve	Lat	Amp	CV
	ms	mV	m/s
尺神经 运动 左			
腕 - ADM	3.08	9.2	
肘上-腕	12.7	6.4	29.1
正中神经 运动 左			
腕-掌	3.52	5.6	--
肘-腕	12.2	2.1	26.5
胫神经 运动 左			
踝 - AH	--	--	
腓窝-踝	--	--	--
胫神经 运动 右			
踝 - AH	--	--	
腓窝-踝	--	--	--
腓总神经 运动 左			
踝 - EDB	--	--	
腓骨小头-踝	--	--	--

感觉神经传导速度(SCV)

感觉神经传导速度			
Nerve	Lat	Amp	CV
	ms	uV	m/s
尺神经 感觉 左			
指 V - 腕	2.98	8.3	40.3
正中神经 感觉 左			
指 II - 腕	3.46	10.3	43.4
腓浅神经 感觉 左			
小腿外侧 - 踝背外侧	--	--	
腓肠神经 感觉 左			
小腿中 - 外踝	--	--	

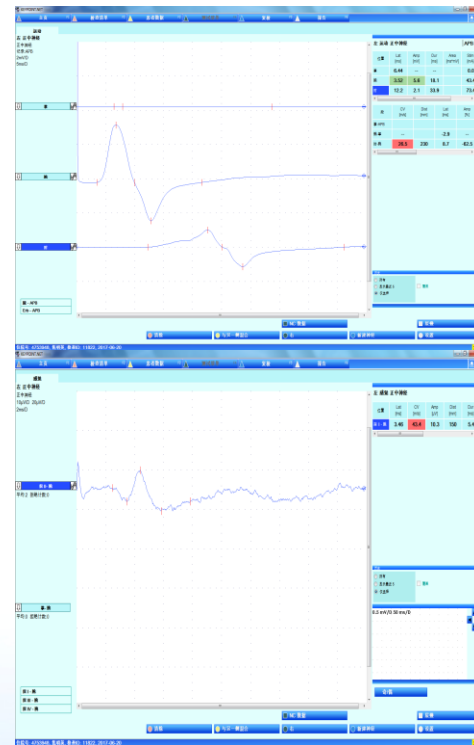
F-波

左 胫神经 FResponse		
	F-Lat	F%
	ms	%
踝 - AH	--	--

安静	Mean Amp		Mean Dur		%Poly
	uV	Ref.Dev	ms	Ref.Dev	
右 三角肌 (内侧头) (-)	1035		12.2		56.3
左 小指展肌(man) P(++)	728		17.3		76.5
右 股四头肌.外侧头 P(+++)	371		10.6		0

左 胫前肌 P(++++)

右 胫前肌 P(++++)



结论：上下肢周围神经源性损害

国内诊断标准：

- ① 慢性进行性多发性周围神经病变；
- ② 脏器肿大；
- ③ 内分泌障碍；
- ④ 异常球蛋白血症；
- ⑤ 皮肤改变，如色素沉着、皮肤增厚等；
- ⑥ 水肿、胸腹腔积液；
- ⑦ 视乳头水肿、脑脊液蛋白细胞分离现象，低热、多汗。

包括①和④在内的两条或两条以上者可诊断为POEMS综合征，其中具备前5条者为完全型POEMS综合征，而其预后往往较差。第⑥⑦条作为诊断参考。

诊断：POEMS病 多发性骨髓瘤



- 多发性神经病变
- 脾脏增大
- **M**单克隆浆细胞增值：
λ轻链
- 骨髓穿刺：骨髓增生
活跃偏低，浆细胞比
例偏高6.5%。

P周围神经病变

- 对称性四肢麻木-无力
- 多以感觉障碍起病
- 病情进展可快（数周）
可慢（数年）

	ONLS
上肢	0: 无症状
洗头	1: 上肢轻微症状, 不影响功能
开锁	2: 影响至少一项功能, 但不阻碍
拿勺	3: 阻碍至少一项功能
系扣	4: 阻碍所有功能
穿衣	5: 不能完成所有指令
下肢	0: 无症状
	1: 不能跑步或上下楼梯
	2: 独立行走>10m, 步态异常
	3: 单侧支撑行走>10m
	4: 双侧支撑行走>10m
	5: 轮椅: 1人帮助下可行走10m
	6: 完全依赖轮椅

O脏器肿大

- 肝脏（**24-84%**）脾脏（**21-37%**）增大，组织学多正常，肝功能正常。
- 特发性门脉高压（**3%**）
- 少见肾脏肿大，病理见微血管性肾小球病变

E内分泌改变

- 甲减最为多见
- 性腺改变：男性乳腺发育
女性月经紊乱、溢乳等
- 肾上腺功能异常：顽固性高血压
- 糖尿病
- 高磷血症等

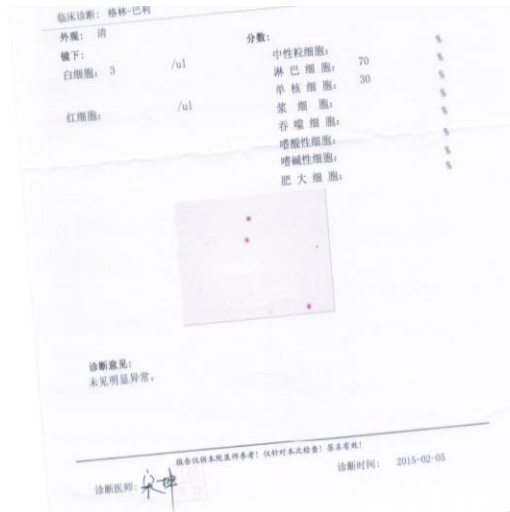


病例四

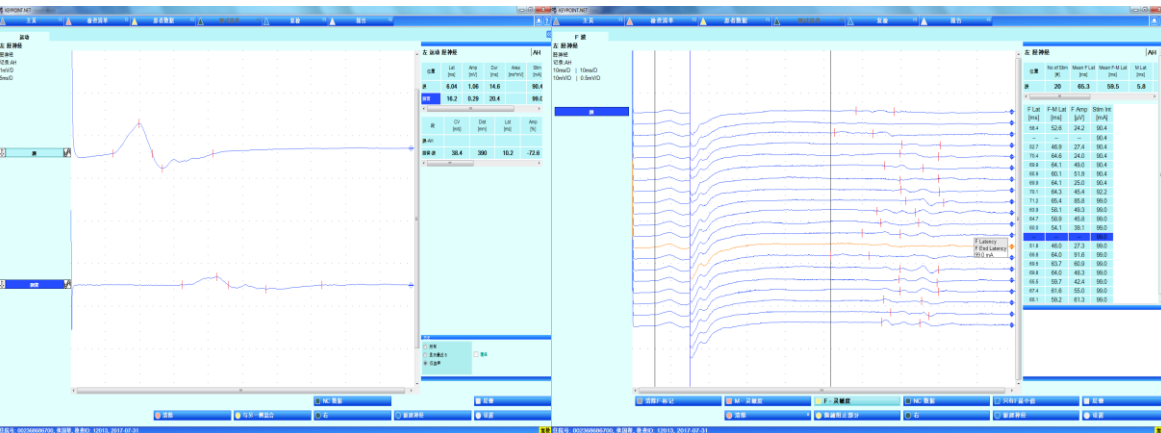
- 女性，42岁，就诊时间2015-01-25
- 突发四肢麻木、乏力1天，言语无力2小时
- 患者1月24日晨起无明显诱因下出现右侧肢体麻木，伴四肢无力，无饮水呛咳，无畏寒发热，至当地医院查血常规、电解质及头颅CT未见异常，未予治疗。25日7：00出现四肢麻木、乏力不能行走。言语无力、呼吸困难、小便不能自解。收入神经内科重症室。发病前3天有受凉感冒史。
- 既往无特殊病史。

病例四

- 体格检查：神清，查体合作，言语无力。双肺呼吸音清，未闻及明显干湿啰音。心率90bpm，心律齐。
- 神经系统检查：神清，言语无力，含糊不清。双侧鼻唇沟对称，伸舌居中。四肢肌张力减低，肌力2级，四肢腱反射减低。深浅感觉检查正常，未见感觉平面。共济检查不能完成，病理征阴性。
- 入院后给与丙球等治疗。入院当日凌晨患者出现呼吸急促，血氧下降至60%，动脉血气提示：PH7.09↓，**Pco2 70mmHg,Po2 80mmHg**,标准碳酸根**17.6mmol/L**。给与气管插管。



南京鼓楼医院 检验报告单					
南京医科大学附属医院鼓楼医院			16018		
项目	结果	参考范围	项目	结果	参考范围
葡萄糖	↑ 4.59	3.9-6.1 mmol/L			
肌酐	125.4	120-132 mmol/L			
蛋白定量	↑ 1031.3	150-450 mg/L			



运动神经传导速度 (MCV)

运动神经传导速度			
Nerve	Lat	Amp	CV
	ms	mV	m/s
正中神经 运动 左			
腕-掌	3.84	1.62	--
肘-腕	8.54	1.75	48.9
正中神经 运动 右			
腕-掌	3.99	2.7	--
肘-腕	8.65	3.9	48.3
胫神经 运动 左			
踝-AH	6.14	1.06	
腓窝-踝	16.6	0.29	38.4
胫神经 运动 右			
踝-AH	4.76	1.21	
腓窝-踝	13.7	0.83	43.6

感觉神经传导速度(SCV)

感觉神经传导速度			
Nerve	Lat	Amp	CV
	ms	uV	m/s
正中神经 感觉 左			
指 II - 腕	2.77	6.9	57.8
正中神经 感觉 右			
指 II - 腕	3.59	3.1	46.0
腓肠神经 感觉 左			
小腿中 - 外踝	1.88	7.7	50.5
腓肠神经 感觉 右			
小腿中 - 外踝	2.46	8.9	50.8

F波

左 正中神经 FResponse			左 胫神经 FResponse		
	F-Lat	F%		F-Lat	F%
	ms	%		ms	%
腕 - APB	30.1	90.0	踝 - AH	66.6	60.0

结论: 上下肢周围神经源性损害

诊断: GBS

急性炎性脱髓鞘性多发性神经病

Acute inflammatory demylelinating Polyneuropathies

概 论

1916年格林-巴利首先报道Guillain-Barre syndrome, (GBS)

- 急性感染性多发性神经炎
- 急性感染性多发性神经根炎
- 急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病

是迅速进展而大多可以恢复的、运动性神经病；

是以周围神经和神经根的脱髓鞘及小血管周围淋巴细胞及巨噬细胞的炎症反应为病理特点的自身免疫病。

病因及发病机制

分子模拟(molecular mimicry)机制认为，GBS的发病是由于病原体某些组分与周围神经组分相似，机体免疫系统发生错误的识别，并针对周围神经组分发生免疫应答，引起周围神经髓鞘脱失。

分子模拟性免疫损伤

CJ菌体脂多糖的糖络合物（与神经纤维中的神经节苷脂GM1、GD1a等存在类似分子结构）



发生交叉免疫反应（抗GM1或GD1a等抗神经节苷脂抗体）



抗GM1或GD1a等抗神经节苷脂抗体+ GM1或GD1a



周围神经损伤

临床表现

- 病前1-4周有胃肠道或呼吸道感染症状， 或有疫苗接种史。
- 多为急性或亚急性起病， 于数日至2周达到高峰；
- 主要症状： 四肢对称性弛缓性瘫痪及呼吸肌麻痹， 下肢症状较早出现如对称性肢体无力10-14天内从下肢上升到躯干、 上肢或累及脑神经， 称为Landry上升性麻痹。

临床表现

- 脑神经麻痹表现双侧周围性面瘫最常见，其次是延髓麻痹，眼肌及舌肌瘫痪较少见
- 自主神经症状常见皮肤潮红、出汗增多、手足肿胀及营养障碍，严重患者可见窦性心动过速、体位性低血压、高血压和暂时性尿潴留。
- 单相病程(monophase course)，多于发病4周时肌力开始恢复，恢复中可有短暂波动，但无复发-缓解。

分类	核心临床特征	注解	支持特征
整体综合征 GBS病谱整体	大多数为肢体和/或脑神经支配的肌肉的对称性无力 单时相病程，发病到无力高峰期的间隔为12小时到28天，其后为临床平台期	排除其他疾病	病前感染症状 无力时或之前有远端感觉异常 CSF蛋白细胞分离¶
特定临床病型 经典GBS	四肢无力*和腱反射丧失/减低	无力通常从下肢开始并上升发展，但可从上肢起病 无力可轻微、中度或完全瘫痪 脑神经支配的肌肉或呼吸肌可受累 10%的患者腱反射正常或亢进	周围神经病的电生理证据
咽颈臂无力	口咽、颈部和上肢无力*‡，以及上肢腱反射丧失/减低 不伴下肢无力	缺乏一些体征提示不完全性咽颈臂无力：不伴上肢和颈部无力的为“急性口咽麻痹”，不伴咽喉麻痹的为“急性颈臂无力” 一些患者可见下肢无力，但口咽、颈部和上肢无力更严重 出现其他体征提示与GBS重叠：有共济失调和眼外肌麻痹提示与MFS重叠，有共济失调但不伴眼外肌麻痹提示与急性共济失调性神经病重叠，有共济失调、眼外肌麻痹和意识障碍提示与BBE重叠	周围神经病的电生理证据 有抗GT1a或GQ1b的IgG类抗体
截瘫型GBS	下肢无力*和下肢腱反射丧失/减低 不伴上肢无力	通常膀胱功能正常且无明确的感觉平面	周围神经病的电生理证据
双侧面神经麻痹伴远端感觉异常 MFS	面神经麻痹*和肢体腱反射丧失/减低 不伴眼外肌麻痹、共济失调和肢体无力 眼外肌麻痹、共济失调*‡和腱反射丧失/减低 不伴肢体无力#和嗜睡	一些患者可无肢体感觉异常，腱反射可正常 缺乏一些体征提示不完全的MFS：不伴共济失调的为“有抗GQ1b的IgG类抗体急性眼外肌麻痹”，不伴眼外肌麻痹的为“急性共济失调性神经病” 出现单一体征提示不完全性MFS：眼睑下垂的为“急性眼睑下垂”，瞳孔散大的为“急性瞳孔散大”	周围神经病的电生理证据
BBE	嗜睡、眼外肌麻痹和共济失调 不伴肢体无力#	不伴眼外肌麻痹的患者为BBE的不完全型，称作“急性共济失调嗜睡综合征”	有抗GQ1b的IgG类抗体

类别	临床特点		
	无力模式	共济失调	嗜睡
GBS			
典型GBS	四肢	无或轻微	无
咽颈臂无力	球部、颈部和上肢	无	无
急性咽喉麻痹	球部	无	无
截瘫型GBS	下肢	无	无
双侧面神经麻痹伴感觉异常	面部	无	无
MFS			
典型MFS	眼外肌	有	无
急性眼外肌麻痹	眼外肌	无	无
急性共济失调性神经病	无	有	无
急性眼睑下垂	眼睑下垂	无	无
急性瞳孔散大	麻痹性瞳孔散大	无	无
BBE	眼外肌	有	有
急性共济失调嗜睡综合征	无	有	有

辅助检查

- 脑脊液蛋白细胞分离，病后第3周改变最明显
- 心电图异常，以窦性心动过速和T波改变最常见。
- 神经电生理：神经传导速度(NCV)和EMG

早期可能仅有F波或H反射延迟或消失

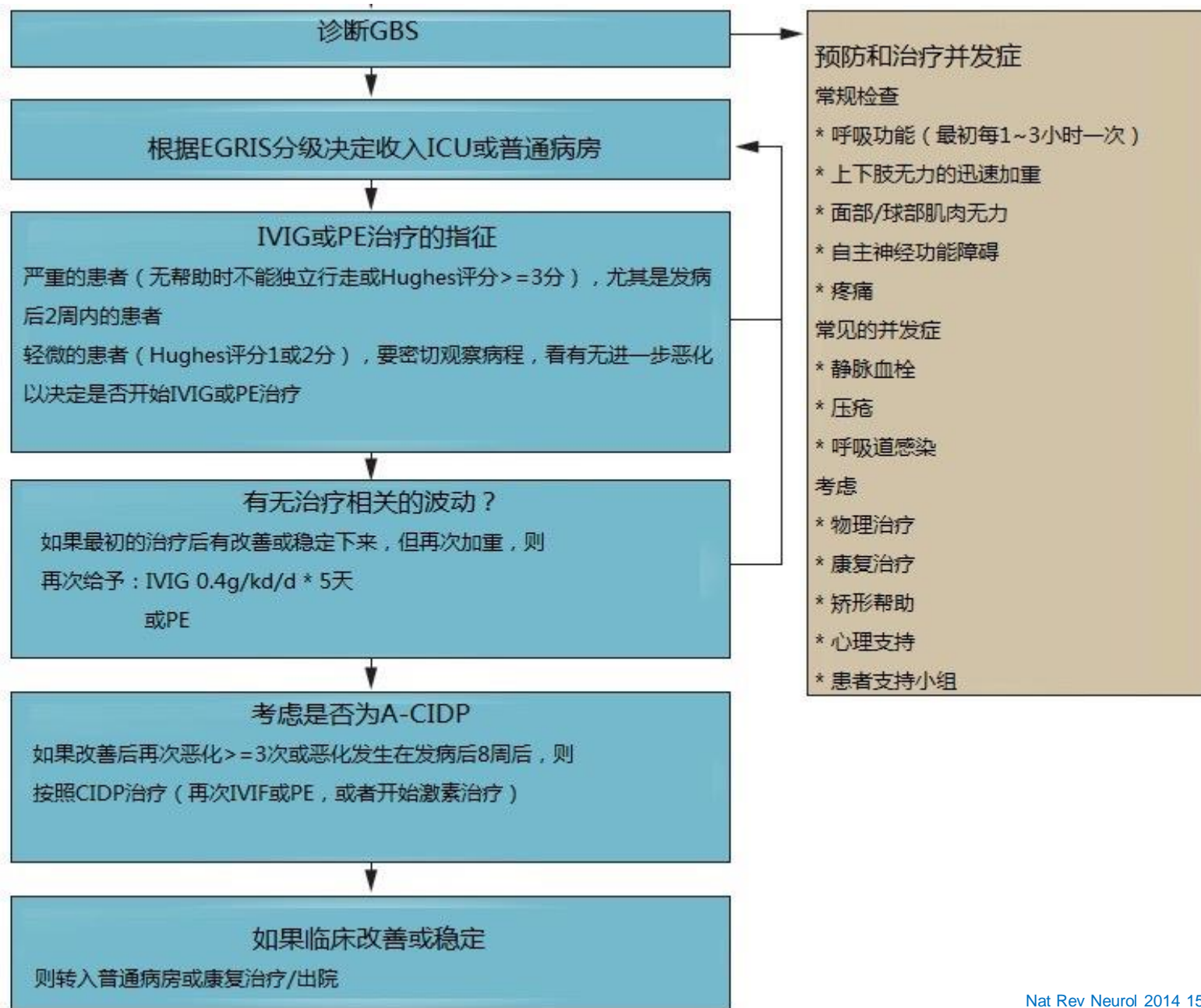
脱髓鞘特征是NCV减慢、远端潜伏期延长

轴索损害以远端波幅减低或不能引出为特征

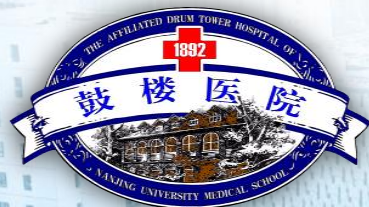
NCV减慢在疾病早期出现，应做多根神经检查

- 腓肠神经活检发现脱髓鞘及炎性细胞浸润

GBS的治疗



谢谢!



南京大学医学院附属
鼓楼医院