

科学规范诊治中枢神经系统脱髓鞘疾病

中枢神经系统由神经细胞组成，神经细胞之间通过一种称作“轴索”（亦称为“袖突”的纤维相互连接。轴索外周包裹着一层不连续的保护层，称作“髓鞘”，髓鞘帮助神经冲动更加有效而高速地通过神经纤维传播。在外界因素的诱导下，自身免疫系统中的白细胞袭击髓鞘组织，并引发炎症反应，从而导致髓鞘组织破坏和中断，信息传导受到破坏，引发一系列的症状，如：无力、疲劳、视力障碍等症状。大量的神经纤维的炎症反应停止后，受损的脑和脊髓组织会形成“硬化斑块”，这些斑块都是随机出现在脑和脊髓中，所以命名为“多发性硬化”。

中枢神经系统炎性脱髓鞘病是一大类疾病，主要包括多发性硬化、视神经脊髓炎、视神经炎、脊髓炎、急性播散性脑脊髓炎以及结缔组织病相关的中枢神经系统并发症等。每一种疾病都有其疾病特征，该类疾病常反复发作，进行性加重，最终致残，给个人、家庭和社会带来沉重负担。目前，有关这类疾病的检查手段越来越多，如核磁共振检查、脑脊液 IgG 指数和寡克隆带检测、血 NMO-IgG 抗体检测、诱发电位等，为中枢神经系统炎性脱髓鞘病诊断提供了非常有价值的证据，不断更新的诊断标准也有助我们早期正确诊断这些疾病，及时给予针对性治疗，预防复发，推迟残疾发生。

中枢神经系统炎性脱髓鞘病有些是单相病程，有些会反复发作，视神经机制有些细胞治疗为主，有些液体免疫为主，因而不同治疗方法也不同，如多发性硬化病人缓解期长期口服激素并不能减少疾病复发，反而增加的激素副反应，故不应长期口服强的松预防复发，而神经脊髓炎缓解期建议服用强的松或其他免疫抑制剂治疗。所以，不同的中枢神经系统炎性脱髓鞘疾病治疗都较为困难的一种疾病。

我院神经内科是江苏省内规模最大的神经专科，在全国神经病学领域享有很高声誉，每年收治数十例多发性硬化患者，现已建立临床规范化诊疗流程，对该病诊断运用最新 2010 年版的 McDonald 诊断标准，治疗上也采用国内外公认的一些治疗手段，如激素、干扰素、免疫抑制剂等。诊疗技术处于省内领先地位。

应注意的是目前影像学检查设备越来越普及，仪器性能越来越高级，接受脑部核磁共振检查的人越来越多，有关“脑部脱髓鞘病变”的放射检查报告单也越来越宽泛，给医生和患者均造成一定程度误导。其实单凭影像学检查是不能诊断多发性硬化、视神经脊髓炎、脊髓炎、视神经炎、播散性脑脊髓炎等中枢神经系统脱髓鞘疾病。

脑卒中已经成为全世界人口死亡的三大原因之一，是致残的第一病因。我国成年人群脑血管病的发生率为 150~200 人/10 万，其中缺血性脑血管病占 75%~85%，每年死于卒中的患者超过 100 万。

颈动脉粥样硬化性狭窄是导致脑卒中发生的主要原因之一，文献报道 30%~60% 的缺血性脑血管病的发生可以归因于颈动脉的狭窄。颈动脉粥样硬化性狭窄既可直接造成脑缺血，又可继发血栓形成造成脑缺血，还可因狭窄处的血栓或粥样斑块脱落阻塞脑血管造成脑栓塞。

目前颈动脉粥样硬化性狭窄的治疗方法主要有药物治疗、内膜剥脱术和血管成形及支架植入治疗等。颈动脉内膜切除术 (carotid endarterectomy, CEA) 被认为是治疗颈动脉狭窄、降低卒中发生的有效治疗方法，但对于高龄、合并心血管疾病以及对侧颈动脉狭窄或闭塞等患者而言，CEA 手术治疗的风险极大。微创的颈动脉成形和支架植入术 (carotid angioplasty and stenting, CAS) 始于 20 世纪 90 年代初期，在随后的十几年里，随着技术的改进和新材料的不断涌现，特别是 2002 年保护装置的出现，使技术瓶颈突破造成远端颅内血管栓塞的风险明显降低。CAS 成为继 CEA 之后治疗颈动脉狭窄的又一种有效方法。CAS 具有损伤较小、无须全身麻醉、适应症宽、可避免部分颈动脉内膜剥脱手术的并发症、再狭窄率低和手术成功率高、并可重复施行的优势，故 CAS 在治疗颈动脉狭窄方面具有更广阔的临床应用前景。

我院神经内科自 2005 年开始该项手术，目前已完成各种治疗数百例，病变血管涉及基底动脉、大脑中动脉、颈总动脉、颈内动脉、锁骨下动脉、椎动脉等血管，患者年龄跨度从 40 岁到 90 岁，手术成功率 100%。血管内扩张和支架置入不仅能够通过对狭窄的直接扩张治疗使脑血管增粗，缺血改善，而且能够预防或降低卒中的再次发作，为病人及家属解除了痛苦，取得了很好的社会效益。2005 年 7 月一位 72 岁老教授因数月内反复发作脑梗死，先后经多家三级医院治疗，效果不好而转我院神经内科，住院不久再次发生脑梗死，经检查发现其供血脑部的四支主要血管均有异常(其中颈内动脉一侧完全闭塞，另一侧严重狭窄伴溃疡斑块；椎动脉一侧细小，另一侧开口处严重狭窄)，故出现药物治疗效果差，治疗期间出现反复多次梗死，患者及其家属均有较重的心理负担。

随着技术的不断提高，材料学的发展，我院介入团队已不仅完成了颈动脉成形及支架置入治疗，而且掌握了全闭塞血管的开通治疗，已成功开展了近 10 例颈内动脉完全闭塞的开通，取得了满意的治疗效果。即将开展的急性脑梗死患者动脉内取栓、再通治疗将造福更多的患者。

随着技术的不断提高，材料学的发展，我院介入团队已不仅完成了颈动脉成形及支架置入治疗，而且掌握了全闭塞血管的开通治疗，已成功开展了近 10 例颈内动脉完全闭塞的开通，取得了满意的治疗效果。即将开展的急性脑梗死患者动脉内取栓、再通治疗将造福更多的患者。

中枢神经系统脱髓鞘疾病的，这些病人中只有一部分是真正的多发性硬化、视神经脊髓炎等神经科疾病，相当比例的病人仅仅是影像检查异常而已，没有临床症状，或现有症状与脑部病变无关，只需临床观察，切不可过滥诊断多发性硬化等疾病，甚至错误用药治疗。下面主要介绍中枢神经系统脱髓鞘疾病的代表多发性硬化。

多发性硬化 (Multiple Sclerosis, 英文简称 MS) 是一种中枢神经系统脱髓鞘疾病，主要在青年时起病，好发于 20~40 岁，女性较男性更易患病。MS 是神经科少见病，中国没有确切的流行病学资料，估计患病率低于万分之一。其临床特点是病灶播散广泛，病情常有缓解复发。MS 诊断没有特异性指标，治疗缺乏特效手段，是神经科疾病中诊断和治疗都较为困难的一种疾病。

我院神经内科是江苏省内规模最大的神经专科，在全国神经病学领域享有很高声誉，每年收治数十例多发性硬化患者，现已建立临床规范化诊疗流程，对该病诊断运用最新 2010 年版的 McDonald 诊断标准，治疗上也采用国内外公认的一些治疗手段，如激素、干扰素、免疫抑制剂等。诊疗技术处于省内领先地位。

应注意的是目前影像学检查设备越来越普及，仪器性能越来越高级，接受脑部核磁共振检查的人越来越多，有关“脑部脱髓鞘病变”的放射检查报告单也越来越宽泛，给医生和患者均造成一定程度误导。其实单凭影像学检查是不能诊断多发性硬化、视神经脊髓炎、脊髓炎、视神经炎、播散性脑脊髓炎等中枢神经系统脱髓鞘疾病。

作为神经内科亚专科的分支之一，主要依托 2007 年开设的记忆障碍专病门诊开展临床患者管理和转化医学研究，5 年来已成为省内最大的各类认知障碍诊疗中心，与国内多家科研院所建立了合作关系。

国内外本领域最新进展：

近 10 年来，国际上认知障碍病研究突飞猛进，包括：新认知障碍类型的确认、诊断标准的更新、治疗理念的校正等。2009 年全球阿尔茨海默病年报指出：世界约有 3600 万痴呆患者，且将会以每 20 年翻 1 倍的速度增长。2010 年全球阿尔茨海默病年报强调：全世界痴呆造成的社会成本超过

AD 大体病理特征：颞顶及前额叶萎缩

老年性痴呆大脑萎缩明显

健康老人 AD 患者

正常脑 AD 脑

AD 患者内侧颞叶萎缩突出

AB 示踪剂：PIB-PET

PIB-PET 可有效鉴别 AD 患者

近年来，全球各个国家资助于认知障碍领域的研究经费也在逐年增长，这也从侧面揭示全球对这类疾病的重视。根据目前的研究结果，对于严重认知障碍(痴呆)的患者尚缺乏有效的干预方案；但是对于轻度认知障碍的患者，通过积极的干预可以延缓患者认知障碍的进展，达到节省医疗支出的目的。因此，全社会尤其是医生群体对这类疾病认识的提高，将有助于早期识别。很多独立的疾患均可引起认知功能障碍：阿尔茨海默病、血管性疾病、额颞叶退变、路易体痴呆、帕金森痴呆以及相关感染性痴呆。近年来，这些疾病在基因、神经影像学、生

机，或者经治医师对痴呆诊治经验不足而未积极干预，又或者因痴呆进展后轻易放弃。

认知障碍诊断比例低下的原因：

1. 社会不关注：与其常见老年疾病心脑血管病、肿瘤、糖尿病相比，无论是舆论媒体还是社区保健等几乎无相关宣传内容。

2. (自己和家人)不重视：早期症状不典型，对日常生活自理能力影响小，经常被忽视，到了晚期则灰心泄气，被动接受或者病急乱投医现象突出。

3. 政府支持力度小：无论是医保政策覆盖，还是临床研究得到的资助或政策倾斜严重不足，与西方发达国家相比差距明显。

4. 逐渐增高的患病率与极低管理治疗率落差显著：认知功能障碍已成为全球性的卫生问题。

2000 年我国已迈入了老龄化社会，预计到 2040 年我国老年人口将增至 3.8 亿，占总人口的 25%，即平均每 4 人中就有一位老年人。

WHO 最新资料显示，世界上每 70 秒钟就出现 1 名新发病痴呆患者。65 岁以上中国人每 100 人

中有 4.8 人患阿尔茨海默病 AD，以美国 2000 年人口标准换算，这一患病率则达到 5.9%，是血管性痴呆 (VaD) 的 4.36 倍。这是协会和医院张振馨教授等历时 13 年完成的中国人 AD 患病率的流行病学调查及干预、控制研究结果，纠正了过去认为中国 VaD 患者多于 AD 患者的观点；中国人 AD 患病率，痴呆亚型分布比例与国际无差异。

但是，估计目前只有不到 1/10 的患者(主要

是城市医保职工)得到了及时的管理。

5. 医护人员的理念未能及时更新：许多医护人员未能及时学习新知识，既不能做到早期症状识别，更不能提供科学规范的管理建议，甚至自己的家人到了疾病中期仍然不知如何着手配合治疗。医护人员对于该类疾病的认识滞后于对心脑血管疾病等其他常见疾病的认识，理念未及时更新，导致了疾病诊断及管理上的严重滞后。因此，亟需通过系列的培训和健康教育改变现状。

平台：

我院自 2007 年开始，与国内外同行合作，积极参与全球化的阿尔茨海默病的临床研究，包括影像学、脑脊液、血液的生物标志物检测研究，有效提高就诊患者的早期诊断、规范管理能力，同时定期开展对专业医护人员的继续教育培训，与社区医疗中心合作共同促进新型痴呆患者管理体系的建立。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI) 人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大

多数就诊患者已经进入中重度痴呆阶段，

生活不能自理，家人却认为是“老年人的糊

涂”；而庞大的轻度的认知功能障碍 (MCI)

人群对“丢三落四”、“说完就忘”等临床早

期记忆受损表现未引起重视而延误就医时

物学标志物等方面进展迅速。

存在的问题：

认知障碍领域，目前存在的最重要问

题是诊断比例低下，提示整个社会对这类疾病的认识还相当肤浅。

国内多家记忆障碍专科门诊的患者登

记资料显示：就诊的患者相对于庞大的认知障碍群体仍只是“冰山一角”，而且，绝大