

J

Jackson 综合征

(迷走、副、舌下神经综合征)

又称 Jackson - Mackenzine 综合征、Hughlings Jackson 综合征、Mackenzine 综合征。为一侧上述神经的周围性麻痹。Jackson(1864)首先报告。

【病理】

第 IX、X、XI 颅神经在延髓外侧并行至颈静脉孔,出该孔后,IX 则位于 X、XI 的前内侧。XII 颅神经是经过舌下神经管,在颈静脉孔下方不到 1 厘米处穿出颅腔。这四对颅神经以及颈交感神经的行径与颈内动脉和颈内静脉密切毗邻,颈静脉孔附近病变,可使其受损。发病率最高的是这四条颅神经同时受损的 Collet - Sicard 综合征以及同时伴有颈交感神经麻痹的 Villaret 综合征,次为 Jackson 综合征。本征一般见于原发性和转移性肿瘤、颅底骨折、后咽腔脓肿、脑底椎动脉瘤、颈静脉孔神经鞘瘤等。

【临床表现】

①迷走神经麻痹:病侧软腭和声带麻痹,出现发音和吞咽困难,软腭感觉障碍,可出现心动过速。②副神经麻痹:病侧胸锁乳突肌和斜方肌全部或部分麻痹,出现斜颈,头不能转向健侧,不能耸肩,病久可有肌肉萎缩。③舌下神经麻痹:病侧舌肌无力伴萎缩,伸舌偏向病侧。

【诊治】

具有上述临床特征,可诊断本综合征。为明确病变的确切部位和性质,可参阅 Collet - Sicard 综合征做必要的辅助检查,以利病因治疗和预后判断。

Jacod 综合征

(岩蝶间隙综合征)

又称 Negri - Jacod 综合征、岩蝶交叉综合征(carrefour petrosphenoidal syndrome)。系指中颅窝的颞骨岩部与蝶骨间隙病变,造成同侧 II ~ VI 颅神经麻痹。由 Jacod(1921)最先报道。

【病理】

中颅窝底部的原发性或转移性新生物,如鼻咽癌和耳咽管周围的肉瘤向颅内浸润、中颅窝附近的肿瘤、垂体和丘脑下部肿瘤及局限性脑底脑膜炎(结核性或梅毒性)均可引起体征。其中,以鼻咽癌和耳咽管周围肉瘤最常见。以上病变侵犯卵圆孔、圆孔、眶上裂和视神经孔,并累及耳咽管和腭肌,致使病侧Ⅱ~Ⅵ颅神经受损。

【临床表现】

单侧三叉神经痛,单侧全眼肌麻痹(上睑下垂、眼球固定、各向运动障碍、瞳孔散大、对光及调节反应均消失),单眼失明和视神经萎缩,视束损害可致同向性视野缺损,还可出现耳聋、软腭麻痹,单侧或双侧颈部淋巴结肿大(占30%)。

【诊断】

根据本征的临床特征,可做出诊断。为了明确病变的部位和性质,需做一些有关的辅助检查(参阅 Collet - Sicard 综合征)。

Jervis 综合征

(家族性早期小脑变性综合征)

本征系 1950 年 Jervis 以“早发性家族小脑变性”为题,描述一家族中有 3 个成员患本征。

【病因】

未明。系家族性疾病。也有散发性病例报道。

【病理】

小脑各部皱缩,广泛变性萎缩。小脑皮质原发性受累者为颗粒细胞而不是 Purkinje 细胞,某些 Purkinje 细胞的轴索呈鱼雷样,其树状突呈“仙人掌样”结构,有一些蓝状细胞。

【临床表现】

男女均可罹患,出生后发病,表现为不显著的和非进行性的小脑征,意向性震颤,行走时摇摆不稳,而易跌倒,智能发育不良,对外界反应迟钝,1 岁内死亡。不严重病例走路和说话可能改善。

【诊断】

早期发病,有家族史,非进行性小脑共济失调为特征者可诊断。结合气脑造影和脑扫描、脑 CT 等检查见小脑萎缩征者可协助诊断。

【治疗】

无特殊疗法,对症处理,理疗、体疗、针灸等可改善症状。

Jet - lag syndrome

(时差综合征)

时差综合征是指患者在短时间内经过跨4、5个时区以上的飞行以后出现的一组心理和生理方面的症状,病因主要是患者体内生物钟与所处时区的时间不同步。

1931年,Weley Post首先描述环球旅行者由于不适应所达时区的时间而出现一系列症状。1952年,Struughold提出“非同步综合征(desynchronosis syndrome)”来命名这组症状。直到70年代初,因美国的飞行员需求人数急剧增加,由于时差所致的一系列症状才作为医学问题引起了广大研究者的重视。对这组症状先后使用过的名称有:时差疲劳(jet fatigue)、时区疲劳(time zone fatigue)、相移综合征(phase - shift syndrome)和时差综合征等。Rockwell(1975年)认为对这组症状以Jet lag或Jet lag综合征命名为宜。现在一般人称之为Jet - lag。

1973年,Beljan首先详尽描述了时差综合征的临床表现,并将这些症状归为5大类,但他未报道主要症状的出现频率。佐佐木三男于1975年调查257名飞行员,他发现88.3%的飞行员体验过时差综合征。他还调查了主要症状的出现频率,他认为时差综合征最主要的症状是睡眠 - 觉醒障碍。他后来调查92名空姐的结果也基本相似(参见附表)。随着搭机旅行的普及化,现在越来越多的人能亲身体会到时就差综合征了。

【发病机制】

睡眠 - 觉醒节律是人体内最重要的生物节律。虽然婴幼儿的睡眠 - 觉醒节律呈多相性,但至5岁左右,24h的单相昼夜睡眠 - 觉醒节律就已基本定型。动物研究表明:睡眠 - 觉醒节律主要由体内生物钟控制,最重要的生物钟位于下丘脑中的交叉上核内。随着Lydic(1980年)等人发现了人脑中交叉上核的位置,Moore - Ede(1983年)推测:可能有两个生物钟:Y和X驱动人的活动昼夜节律,Y即指交叉上核,X则可能位于交叉上核以外。两个生物钟相互联动,但又能独立工作,以控制下一级的众多节律性振荡器。在与外界明/暗周期隔绝的封闭实验室内,Aschoff和Wever(1962年)等人推测出人的睡眠 - 觉醒周期平均为25h。

社会环境因素、明/暗周期、意志行为以及精神异常活动等,均能影响睡眠 - 觉醒节律的运行,其中最重要的影响因素便是阳光。阳光能直接作用于人体内在的昼夜节律起搏器,对之有调拨功能。人们所以能按照24h的明/暗周期活动,就是因为体内生物钟经常要与所处时区的时钟对时,即同步化。人体内在的昼夜节律可根据环境的改变而做适当调节,其调节范围为22~26h,超出这一调节范围,人就不能立即做到与环境同步化。

地球表面自格林威治天文台起,按一天24h而划分成24个时区。当有西向东飞时,会出现“位相前移(phase advance)”即体内生物钟慢于环境时钟,睡眠 - 觉醒节律被要求

缩短;而由东向西飞行时,则会出现“位相后移(phase delay)”,即体内生物钟快于环境时钟,睡眠-觉醒被延长。一般说,跨4、5时区以上的飞行以后,人的内在昼夜节律就会与所处时区的明/暗周期去同步化,从而出现时差综合征。

【症状特点】

①时差越大,症状越明显:介绍一病例,迈克是一位洛杉矶的推销员,一天下午2点突然接到电话要求他参加次日9点在纽约召开的一个重要会议。他兴奋不已,因为如果他能借此机会成功地将产品推销给新顾客,他的事业前程也将因此而顿时生辉。他急忙回家打点行李去赶6点起飞去纽约的飞机。当他买好机票准时登机并在飞机上坐稳后,心释重负,长叹一口气:“现在可以放松一下,好好休息以应付明天的重要会议。”但要休息好,对于他来说,又谈何容易!洛杉矶的起飞时间6点意味着纽约的9点,经过4h的飞行,迈克到达纽约机场时已是深夜1点。他在2点找到旅馆落脚,2点半上床,3点以后才迷迷糊糊睡着,睡至早晨7点半就醒来,然后吃早饭,梳妆一下,去出席9点钟的会议。晚上只睡了4个多小时,本身就足以引起白天嗜睡、无精打采,但决不仅仅是睡眠不足,更为糟糕的是他体内生物钟是根据洛杉矶时区对时的。在纽约虽已是上午9点,而它的脑子却认为这才是6点,是一个小时以后才起床的时间。你可以想像这位有志青年在这次对他前途有举足轻重影响的会议上将如何表现!他无精打采、想睡觉、头发沉、肩部肌肉放松不下来,重者则可出现恶心、梦魇、月经不调等。症状的严重程度与时差的大小成正比。下面介绍时差综合征出现频率等级(表2)。

②对时差的适应速度与飞行方向有关:每飞行1或2个时区,约需1天来适应当地的昼夜节律。Klein和Wegmann(1979年)研究一群不同方向飞行人员适应当地的昼夜节律所需时间后发现:由东向西飞行后对时差的适应速度要比由西向东飞行快50%左右。这可能是由于人体内在的睡眠-觉醒节律周期要稍长于24h,因此推迟比提前睡眠-觉醒节律性行为要容易一些。

③睡眠-觉醒障碍主要的症状:Beljan(1973年)总结出时差综合征主要包含5类症状:a. 疲劳,精神运动性操作不良;b. 失眠,焦虑,其他睡眠-觉醒障碍;c. 胃肠道症状,形式多样;d. 部分器官的心身症状;e. 其他症状:头痛、视力下降、呼吸困难、多汗、梦魇及月经不调。但他没有描述哪些症状是最常见的。佐佐木三男(1975年)报道了时差综合征的临床症状出现频率等级(参见附表),他发现睡眠-觉醒障碍是最主要的症状。睡眠障碍主要包括失眠、易醒、多梦(梦魇)等,觉醒后问题是嗜睡、无精打采。睡眠-觉醒症状一般要持续1~2周。

表2 时差综合征的症状出现频率等级

等级	症状	例数	百分比
1	睡眠-觉醒障碍	173	67.3
2	嗜睡	43	16.7
3	精神运动性操作不良	37	14.4
4	疲劳	27	10.5
5	食欲下降	26	10.1
6	注意力下降	24	9.3
7	头重感	15	5.8

续表 1

等级	症状	例数	百分比
8	胃肠道症状	11	4.3
9	视力下降	8	3.1

注:共调查 257 例飞行员

【诊断】

时差综合征的诊断并不困难,但当上述症状持续存在或有加重趋势时,应考虑其他病因。

【治疗】

绝大多数时差综合征患者无需特殊治疗,这是因为搭机者会很快返回到自己原来生活的时区,或者随着时间的推移也总能适应当地的昼夜节律。

对于短期旅行者,最好的办法是按照原来时区的昼夜节律起居生活,不要与当地昼夜节律同步行事,但是经常难以做到。

明确的时间提示物(如日光、就餐)有助于患者更快适应所处时区的昼夜节律。内在的生物钟会根据所处时区的明/暗周期校正自己的时间。早先的研究认为阳光通过影响休息-活动节律,间接调节内在生物钟,目前更多的证据提示阳光(也可以使人工强光, >2500lux)能直接调拨内在生物钟。所以搭机者在抵达目的后,不应该躲在旅馆的阴暗房间内,应尽快置身于阳光中。

有些药物被认为能改变睡眠-觉醒节律,可以试用。锂盐能延长体温节律,3-二甲基黄嘌呤能使睡眠相推迟出现,而 Bicuculline 能预防位相延迟,但不能预防位相提前。虽然对于时差综合征患者,睡眠缺失不是主要问题,但对于时差较大的患者,在起先的几个晚上应用适量催眠药有助于改善清醒时的警觉状态。

总之,时差综合征属于短暂的睡眠-觉醒节律异常,一般无需特殊处理,经过 1-2 周,即可自行恢复,预后良好。

Joubert - Baltshauser 综合征

(小脑蚓部发育不全、呼吸异常综合征)

1969 年 Joubert 等首先报道 5 例,其中 4 例有血缘关系. 后来 Baltshauser 又进一步描述本病而得名。国内尚未见报道。

【病因】

不明。可能与家族性、先天性发育异常有关。小脑蚓部发育不全,中脑顶盖部畸形,枕部脑膜膨出,胼胝体发育异常。

【临床表现】

发作性呼吸深快(呼吸频率可达 80 ~ 100 次/min)多发生在醒来时和非眼快相期睡眠时,出现发作性无呼吸、不规则眼球运动、无定向的眼球震颤、视网膜脉络膜裂隙,产生不正常的原因可能与延髓中枢异常有关。可伴有其他先天性畸形,如多指(趾)、腭裂、舌部肿瘤等。可有癫痫发作、共济失调、精神发育迟缓等。

【诊断】

脑电图示不规则慢波,CT 扫描等可诊断。主要应与单纯性小脑蚓部发育不全、Dandy - Walker 综合征等鉴别。

【治疗】

无特殊疗法。呼吸困难予对症处理,如气管插管给氧,人工辅助呼吸等。

Julien - Marie - See 综合征

(维生素 A 过多性脑积水综合征)

本综合征属于 Quincke 综合征(良性颅内压增高综合征)的一种,即维生素 A 过多所致的假性肿瘤。

【病因】

急性维生素 A 中毒,相当于成人接受大剂量维生素 A 所致的头痛。由于人体对维生素 A 吸收、利用、排泄各有不同,肝内储存维生素 A 量亦有差别。故产生维生素 A 中毒的剂量差异很大,一般认为成人一次剂量超过 100 万国际单位,儿童一次超过 30 万国际单位即可致急性中毒。

【临床表现】

在婴儿接受一次大剂量维生素 A 和 D 后,24 小时内出现颅内压增高的症状,以头痛、呕吐、前囟宽而隆起、头围增大、骨缝分离为多见。其次为恶心、眩晕、精神萎靡、嗜睡、易激惹、两眼内斜视(由于外展神经麻痹所致)、眼球震颤与复视等。由于年龄不同,个体对维生素过多反应也有差异,有时可因头围增大、骨缝分离而误诊为先天性脑积水或佝偻病,也有因头痛、呕吐而误诊为颅内占位性病变和脑膜炎。但临床无病理反射或脑膜刺激征引出。腰穿仅发现脑脊液压力增高,无细胞及生化改变,脑脊液内含维生素 A,颅内压增高可能是脑脊液分泌过多所致,停用维生素 A 后能恢复。有些病例有凝血酶元时间明显延长,牙龈出血、鼻衄等出血倾向,这是由于维生素 A 醇有溶血作用,而维生素 A 有拮抗维生素 K 的作用。给维生素 K 后可痊愈。

【诊断】

具有颅内压增高症状和体征的婴儿,结合有服用大量维生素 A 的历史,除外颅内占位性病变、阻塞性脑积水和颅内炎症后即可诊断。

【治疗】

确诊以后,只需停药,临床症状可消退,严重病例可脑室穿刺放脑脊液以降低颅内压,应注意当肝脏维生素 A 尚未空虚以前,若再次摄入过量维生素 A,可再出现临床症状。

Juvenile Parkinsonism

(青少年型帕金森综合征)

这是一组起病于40岁以前,有帕金森病临床表现的原发性疾病。在日本发病率较高,几乎有10%原发性帕金森病患者起病于40岁以前。本病的家族发病率很高。Yokochi等(1984)报道40例本病,其中42.5%有明显家族史。

在临床上,青少年型帕金森综合征与典型帕金森病(起病于50~60岁以后)比较有下列临床特点。本病病情进展较缓慢,患者两侧肢体累及程度不一,呈明显的不对称,也即左侧肢体的帕金森征象明显于右侧,反之亦然。患者最初起始症状主要在足部和下肢,下肢呈现齿轮样肌张力增高、强直、足部呈痉挛位置。患者以强直症状为主,震颤不明显或仅有轻微的幅度不大的动作性震颤。精神症状和自主神经症状十分罕见。在治疗上,本病与典型的帕金森病比较,本病患者用L-多巴胺治疗可迅速出现疗效。但是也容易出现多巴胺引起的运动障碍而且相当严重,累及四肢和躯干。而典型的帕金森病患者L-多巴胺治疗疗效缓慢出现,多巴胺引起的运动障碍主要在口周和颈部,程度较轻。

Yokochi等(1984)将青少年型帕金森综合征分为3组:1组:与典型的帕金森病相同的临床表现组,与典型帕金森病仅仅区别在于发病年龄小于40岁,对L-多巴胺疗效较好。2组:有典型的帕金森病的临床表现,但发病年龄小于40岁,对L-多巴胺疗效差。3组:发病年龄在6~16岁,症状从下肢开始,有足部畸形的帕金森病表现,对L-多巴胺的疗效明显。

(李永禄 谷丽丽 孔 媛 万 杰 高文英)