·综 述·

动眼神经麻痹的病因分析和诊断进展

Analysis of etiopathogenisis and diagnosis progress in oculomotor paralysis

刘 斌,张艳玲 (第三军医大学西南医院神经内科,重庆,400038)

[关键词] 动眼神经麻痹;诊断;病因
[中图分类号] R741.02 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2010)03-0240-02

动眼神经麻痹是神经内外科和眼科常见症状,病因繁多,并且常与颅内动脉瘤有密切关系,而动脉瘤的破裂往往导致患者残疾或死亡。因此,及时正确地诊断动眼神经麻痹一直是临床医生关注的重点。本文针对动眼神经麻痹的病因分类和诊断进展进行分析讨论,希望对临床诊断提供帮助。

1 动眼神经麻痹的病因

动眼神经麻痹病因分类有很多,但有关报道结果不尽相同,这和不同医疗机构就诊患者的随机性和诊断的规范性有关。动眼神经麻痹在临床诊断中有其技巧和特殊性,这本身与动眼神经的解剖特点密切相关。动眼神经由中脑动眼神经核发出,在脚间窝下外侧壁出脑,经大脑后动脉与小脑上动脉之间穿过后床突外侧硬脑膜,进入海绵窦外侧壁,与滑车神经、外展神经和三叉神经第一支共同经眶上裂入眶,随后分为上、下两支,上支支配提上睑肌、上直肌,下支支配内直肌、下直肌及下斜肌。根据其行程分为脑内段、后颅窝段、海绵窦段和眶内段,不同部位受损可出现不同的动眼神经麻痹症状。因此,根据不同的临床表现特点,结合动眼神经麻痹不同部位的病因特点,将有利于提高动眼神经麻痹的诊断水平。

导致动眼神经麻痹的病因报道较多。冷守中[1]对243例动眼神经麻痹患者进行了研究,认为颅底动脉瘤和颅内炎症最为常见,其次为颅内肿瘤及外伤。徐肖[2]分析144例动眼神经麻痹患者,认为缺血性病变是导致动眼神经麻痹的主要病因,其次是动脉瘤。而Rush[3]在分析290例动眼神经麻痹患者中,67例病因不明(23.1%),头部外伤47例(16.2%),肿瘤34例(11.7%),血管病变60例(20.7%),动脉瘤40例(13.8%),其他42例(14.5%)。类似的报道结果不尽相同,各种疾病的比例有所差别。究其原因,我们发现,不同报道中使用的动眼神经麻痹病因分类标准不同。例如,在Rush的分析中,将动眼神经麻痹的病因分为头部外伤、肿瘤、血管病、血管瘤和其他共5大类。其中血管病主要包括脑梗塞、糖尿病、高血压和动脉粥样硬化导致的动眼神经纤维缺血性改变。动脉瘤包括影像学证实的动脉瘤和高度怀疑动脉瘤但没有影像学证实的蛛网膜下腔出血。而在42例被划分为其他因素的病例中,15例为手术并发症,8例MS,2例偏头痛,6例其他神经病变,4例感冒,3例痛性眼肌麻痹,3例结缔组织病,1例Paget's病。2009年Paul[4]的报道,将动眼神经麻痹分为单独动眼神经麻痹和复合其他颅神经损伤的动眼神经麻痹,并重点分析了单纯性动眼神经麻痹的病因,指出不同部位动眼神经麻痹因损害程度不同可以表现为相同的症状。例如,单独以提上睑肌和瞳孔括约肌部分损害的动眼神经麻痹,其损害部位可能是脑内段、后颅窝段、海绵窦段和眶内段中的任何一处。

2 标准及相关病因标准

分析认为,导致上述报道结果差异的原因之一是使用的病因分类标准不同。但是,脑内段、后颅窝段、海绵窦段和眶内段有不同的解剖特点和毗邻结构,因此我们认为首先进行神经解剖的定位,再结合1981年的病因分类标准,将有利于多数病例的准确诊断。现将该标准及相关病因标准分析如下。

2.1 头部外伤

头部外伤可直接或间接引起颅神经损伤。脑震荡时脑干神经核可受损,颅底骨折可直接损伤神经干,眶骨骨折出血可使神经疝入上颌窦或筛窦内,造成眼球内陷及运动受限。眼眶的穿通伤可导致神经直接断裂或离断。外伤导致的动眼神经损伤多由脑与颅骨的相对移位,使动眼神经直接受牵拉或撞击于硬脑膜缘或颅骨上所致。其损伤部位多发生在天幕裂孔、海绵窦、眶上裂出颅处或眶内段。因外伤所致的动眼神经麻痹多有明确的外伤史,诊断不难。但外伤致Ⅳ、Ⅵ脑神经损伤也较为常见,应仔细检查,避免漏诊。

2.2 颅内肿瘤

颅内肿瘤是眼肌麻痹常见原因,冷守中[1]和Rush[3]的报道中颅内肿瘤分别占15.5%和11.7%。中脑、桥脑背侧部肿瘤可损害动眼神经核。蝶骨嵴内侧脑膜瘤、鞍旁脑膜瘤可分别侵犯眶上裂和海绵窦,导致眶上裂综合症和海绵窦综合症。垂体瘤、松果体瘤、颅咽管瘤、斜坡脊索肿瘤也可侵犯动眼神经。除此之外,颅底转移瘤、颞叶钩回疝亦可累及动眼神经。某些颅内肿瘤常导致颅内压增高,从而间接压迫动眼神经。值得一提的是,MRI的3D-CISS序列结合MPR技术能准确显示动眼神经的毗邻关系,对动眼神经脑池段肿瘤有诊断价值[5]。

2.3 血管病变

脑干血管病变可使动眼神经核受损,核性病变时常累及邻

[通讯作者] 张艳玲,E-mail: zhangyanlingtmmu@126.com
[收稿日期] 2010-01-25 [修回日期] 2010-03-30

近脑干结构,出现相应的症状和体征。动眼神经亚核多且分散,如出现双侧不对称部分眼肌麻痹,常提示动眼神经核性损害。中脑旁正中动脉阻塞可出现病侧动眼神经麻痹与对侧偏瘫,即 Weber 综合征。基底动脉尖端部位血液循环障碍也可引起动眼神经麻痹。突发意识障碍,同时伴有动眼神经麻痹者,应考虑基底动脉尖综合征的可能。中脑被盖内侧缺血常导致瞳孔反射传入纤维在视束至 E-W 核段受损,出现椭圆瞳孔或瞳孔异位。长期吸烟、高血压、糖尿病易导致动眼神经营养血管发生微梗塞,但脑血管微梗塞患者瞳孔麻痹症状较轻。因动眼神经主要受大脑后动脉、眼动脉分支及硬脑膜下垂体动脉供血,其侧支循环不丰富,故以上血管闭塞时,神经内膜微血管继发性缺氧导致动眼神经受损。同时缺血、缺氧还干扰了神经组织的能量代谢,使其结构、功能发生改变。一般营养血管缺血仅影响神经干的中央部,而外部不受累。

糖尿病眼肌麻痹中动眼神经麻痹占多数,起病急并可反复出现,常伴有眼眶及前额疼痛。有研究发现[5],在猴和其他哺乳类动物的动眼神经中,包含三叉神经节眼区的中枢突起。Bortolami[6]认为包含在动眼神经中的三叉神经缺血性损害是糖尿病动眼神经麻痹疼痛的原因。另外,有研究表明糖尿病周围神经病变与神经细胞肌醇减少和 Na^+-K^+-ATP 酶活性降低有关[7]。Hopf[8]认为孤立的糖尿病性动眼神经麻痹主要由中脑小灶梗塞所致。糖尿病眼肌麻痹眼内肌一般不受累,其原因是交感纤维在神经干外部,对压力敏感,其血供主要来自软脑膜的丰富吻合支。而中央部血供来自眼神经的供养血管。因此,动眼神经麻痹是否累及瞳孔是区分动脉瘤还是糖尿病性动眼神经麻痹的重要指标之一。但即使有糖尿病,也不能除外动脉瘤性动眼神经麻痹的可能。糖尿病合并眼肌麻痹相对比较隐蔽,一些隐性糖尿病首发症状是眼外肌麻痹,需作糖耐量试验才能发现。

2.4 动脉瘤

动眼神经出脑后进入蛛网膜下腔的脚间池,其神经根穿行于大脑后动脉与小脑上动脉之间,在后交通动脉的下方前行,故小脑上动脉、大脑后动脉、后交通动脉、床突上颈内动脉和基底动脉上端的动脉瘤均可导致动眼神经麻痹。脑动脉瘤导致动眼神经麻痹的发生率约占全部脑动脉瘤的 16.5%。文献报道,后交通动脉瘤占颅内动脉瘤的 17% ~20%,造成的动眼神经麻痹常是完全性的,合并瞳孔受累者占 87.5%[9]。瞳孔受累的原因是动眼神经支配瞳孔的纤维位于动眼神经背内侧浅层,绝大多数颈内动脉-后交通动脉瘤是向外、后或向下生长。因此,动脉瘤压迫动眼神经时,瞳孔纤维易受侵犯。冷守中的报道中颈内动脉床突上段动脉瘤最多,占 14.7%[1]。动脉瘤除了直接压迫动眼神经外,一些囊状动脉瘤未发生破裂时,可因急性扩张直接压迫神经或静脉淤血致神经水肿而引起眼肌麻痹,一旦发生破裂出血,蛛网膜粘连可损害、刺激神经或推移神经产生眼肌麻痹。大脑后动脉瘤和基底动脉瘤分别占全部动脉瘤的 2%。大脑后动脉与后交通分叉处动脉瘤致动眼神经麻痹的发生率占大脑后动脉与后交通分叉处动脉瘤的 50%,占全部动脉瘤的 1.2%。基底动脉瘤多发生在基底动脉顶端,约占后循环动脉瘤的 50%。动脉瘤患者常有突然爆发的持续性或间断性头痛及眶周疼痛,可能是累及三叉神经第一支所致。在诊断上,CTA 与 DSA 对脑动脉瘤的敏感性和特异性无显著差异[5],但 CTA 对小于 3 mm 的动脉瘤检出率较低,尤其对血管分叉处的小动脉瘤的显示不如 DSA,对特殊部位如蝶窦、海绵窦旁和床突上颈内动脉血管重叠处动脉瘤显示亦欠佳。但 DSA 阴性不能绝对排除动脉瘤,因为某些环中脑池出血、微小动脉瘤 DSA 可呈假阴性[8]。痛性眼肌麻痹(Tolosa-Hunt 综合征,THS)是海绵窦综合征的一种形式,任何发生在该区域的炎症、肿瘤、出血、外伤都可引起类似症状。有些早期诊断为 THS 的病例,经过复查发现是海绵窦或其附近的病变,如后交通动脉瘤、蛛网膜下腔出血、海绵窦血栓形成、脊索瘤等。因此,诊断痛性眼肌麻痹应明确排除颅内占位和动脉瘤。MRI 是诊断 THS 最有效的影像技术[9]。THS 的患者在海绵窦区 T2 像可见高信号改变。3D-CISS MRI 成像能够清晰地显示颅神经海绵窦段,在 THS 的诊断方面有重要价值。除上述的常见病因外,还有一些原因可导致动眼神经麻痹,如:炎症、进行性眼外肌麻痹、手术损伤等。大约 20% 的眼肌麻痹找不到确切病因,大多数眼肌麻痹可在数周至数月内消失。

总之,鉴于目前国际上对动眼神经麻痹分类方法不同,导致病因分析的结果不同。我们认为,根据神经解剖的特点,对动眼神经麻痹四个不同部位损害进行定位诊断后,按 1981 年 mayo 的分类标准,分析单独的动眼神经麻痹和以动眼神经麻痹为主的多发颅神经损害。诊断时首先考虑常见病,腰椎穿刺和 MRI 应作为常规的检查手段,有条件可行 DSA 检查,对合并有多发颅神经损害的患者还应注意鼻咽部的病变。

[参考文献]

[1] 冷守忠,吕小琪,庞式琪. 动眼神经麻痹 246 例的病因分析[J]. 中华眼科杂志,1994,30(1):31 -33.

[2] 徐 肖. 单纯动眼神经麻痹病因分析[J]. 临床眼科杂志,2005,13(2):169 -170.

[3] Rush JA, Younge BR. Paralysis of cranial nerves III, IV, and VI. Cause and prognosis in 1,000 cases[J]. Arch Ophthalmol, 1981,99(1):76 -79.

[4] Paul W. Brazis, M. D. Isolated palsies of cranial nerves III, IV, and VI [J]. Semin Neurol. 2009 Feb;29(1):14 -28. Epub 2009 Feb 12.

[5] 梁长虎,柳 澄,武乐斌,等. 3D-CISS 序列在显示动眼神经脑池段及其毗邻结构的价值[J]. 中国医学影像技术,2006,22(11):1649 -1651.

[6] Bortolami RD, Alessandro R, Manni E The origin of pain in - ischemic - diabetic third nerve palsy[J]. Arch Neurol, 1993,50(8):795.

[7] Greene DA. Perspectives in diabetes are disturbances of sorbitol phosphoinositidide, and NA + - K + - ATPase regulation involved in pathogenesis of diabetic neuropathy Diabetes, 1988, 37:688 -691.

[8] Hopf HC, Gutmann L. Diabetic 3rd nervepalsy: evidence for a mesencephalic lesion. Neurol - ogy, 1900,40:1041 -1045.

[9] Cakirer S. MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome[J]. Eur Radiol, 2003,13(1):17 -28.

(编辑:文 灿)