临床研究 文章编号：0253-3626(2010)02-0281-02

小脑认知情感性综合征的临床分析

魏有东，朱 丹，董为伟，谢 鹏
（重庆医科大学附属第一医院神经内科、重庆市神经病学重点实验室，重庆 400016）

【摘 要】目的：探讨小脑认知情感性综合征的临床诊断。方法：分析 3 例患者探讨小脑认知情感性综合征。通过解剖、生理研究和功能神经成像可证实小脑参与高级功能活动。结果：影响患者小脑后叶和蚓部临床上常表现为行为异常。可表现为执行功能障碍，空间认知受损，人格改变和语言性困难。结论：对小脑认知情感性综合征早期诊断和治疗，有助于患者早期康复。

【关键词】小脑；认知；情感
【中国图书分类法分类号】R745 【文献标识码】A 【收稿日期】2009-06-15

Clinical analysis of cerebellar cognitive affective syndrome

WEI You-dong, et al
(Department of Neurology, The Key Laboratory of Neurology in Chongqing, the First Affiliated Hospital, Chongqing Medical University)

【Abstract】*Objective*: To explore clinical diagnosis about cerebellar cognitive affective syndrome。 *Methods*: To learn cerebellar cognitive affective syndrome by analysing three cases.Anatomical, physiological and functional neuroimaging studies suggest that the cerebellum participates in the organization of super order function.*Results*: Behavioural changes were clinically prominent in patients with lesions involved the posterior lobe of the cerebellum and the vermis. These changes were characterized as impairment of executive functions, difficulties with spatial cognition, personality change, and language deficits. *Conclusion*: It would help to cure the patients earlier by learning the diagnosis about cerebellar cognitive affective syndrome.

【Key words】Cerebellar; Cognitive; Affective

已有许多证据表明，小脑具有认知及情感调节功能，涉及语言、记忆、注意转移及计划的任务。而长期以来，小脑常被理解为只有运动功能，是维持身体平衡、调节肌张力和协调运动的控制中枢。因此小脑认知情感性综合征（Cerebellar cognitive affective syndrome，CCAS）的临床表现不易为大多数神经内科医师所认识，易出现误诊。目前我科已成功诊治了 3 例 CCAS 患者。现将 3 例 CCAS 患者病例作分析，着重探讨 CCAS 的诊断。

1 临床病例资料

1.1 病例 1

患者，男，29 岁；1998 年 7 月 27 日，突发呕吐，非喷射性，呕吐物为胃内容物，呕吐 4～5 次 /d，无发热、头痛等症状。遂到我院内科诊治，按“上感胃肠型”治疗 3 d 后，患者开始出现走路不稳，遂转入我科进一步诊治。

查体：T：36.7℃，P：87 次/min，R：20 次/min，BP：125/75 mmhg，神清，吐词欠清，对答切题，颅神经检查阴性，四肢肌张力不高，四肢肌力 V 级，四肢腱反射低，病理征（－），指鼻不准，跟膝胫试验不准，闭目难立征（＋），走路摇晃。治疗 2 天后，患者病情加重。查体：神清，情感淡漠，构音含糊，言语不连贯，记忆力减退，视空间记忆受损；定向力较差，计算力减退。查脑脊液常规：无色，清，潘氏试验阴性，细胞总数：4×10^6 个 /L，白细胞：2×10^6 个 /L；脑脊液生化：糖：4.3 mmol/L，蛋白：0.15 g/L，氯：111 mmol/L。脑电图示：弥散异常。院外头颅 MRI 和增强扫描：未见异常。脑干听觉诱发电位：双听通路电反应差；躯体感觉诱发电位：双颈髓至中枢传导延长，提示皮层、脑干损害。临床上考虑脑炎，给予激素等治疗；至 8 月 6 日，患者病情稳定。但 8 月 9 日患者开始出现便秘，小便困难。复查脑电图：较前有改善。8 月 19 日经全科讨论后考虑：感染后小脑炎，CCAS。8 月 20 日加用脑循环功能治疗仪（CVFT）经颅电刺激小脑顶核，即 FNS[1]，电极安置在两侧乳突表面皮肤上，每次通电 30～40 min。电刺激参数为：模式 1，频率 110%～70%；强度调在 50%～70%。8 月 27 日患者病情好转，表现为言语较流畅，远事记忆力较好，行走较前平稳，小便困难有所控制。院内曾复查头颅 MRI：可疑小脑炎性改变。约 3 周后患者好转出院。

1.2 病例 2

患者，女性，46 岁，2006 年 12 月 2 日，患者曾因上呼吸

作者介绍：魏有东（1973- ），男，主治医师，博士，
研究方向：中枢神经系统感染和脑血管疾病。

道感染在当地医院治疗，1 d 后，患者开始出现胡言乱语，答非所问，并且举止行为异常，喜怒无常。由于发病前患者曾与其丈夫有争吵，平时性格内向，遂以“精神疾病”转入重庆市精神病院。给予抗精神病药物等治疗后，患者症状无明显改善。在当地医院作头颅 CT：左侧小脑出血。2006 年 12 月 5 日转入我科诊治。查体：T:36.7℃，P:78 次/min，R:20 次/min，BP:150/80 mmhg，神清，注意力涣散，情感淡漠，语言欠流畅；视空间记忆受损，轻度失命名。双侧瞳孔等大，约 0.3 cm，光发射可。颈无抵抗，可见四肢活动，双病理征(-)，共济运动无法查。入院后考虑小脑出血，CCAS，给予甘露醇等对症治疗。约 1 周后患者症状缓解，复查头颅 CT：左侧小脑出血明显吸收。3 周后患者好转出院。

1.3 病例 3

患者，男性，48 岁，2007 年 6 月，突发头痛，无恶心、呕吐等。以后患者开始出现行为行动懒散，常卧床，不能自理生活。院外作头颅 CT：未见异常，遂以“精神异常”收入我院精神病科。给予抗精神病药物等治疗后，患者症状略有改善。请我科医师会诊，作头颅 MRI 示右侧小脑后叶梗死。遂转入我科进一步诊治。查体：T:36.9℃，P:82 次/min，R:20 次/min，BP:155/70 mmHg，神清，抽象推理、工作记忆、语言流畅减退，视空间混乱，人格改变，出现不恰当行为。轻度失命名。双侧瞳孔等大，约 0.35 cm，光发射可。颈肌张力稍高，四肢肌张力稍高(有违拗)，四肢活动少，双病理征(-)，共济运动无法查。作血常规、肝功、肾功等均正常。作脑脊液常规、生化检查：未有异常发现。脑电图示轻度异常。TCD：双侧椎－基底动脉供血不足。临床考虑小脑梗死，CCAS，给予活血化淤等对症治疗，同时加用脑循环功能治疗仪(CVFT)经颅电刺激小脑顶核，每次通电 30～40 min。电刺激参数为：模式 1，频率 110%～70%；强度调在 50%～70%。约 1 周后患者症状缓解，现患者已转回当地医院继续医治。

2 讨 论

2.1 小脑的功能

正常的随意运动需要各组肌肉在力量、速度、幅度等方面的准确配合，这种配合依靠小脑进行协调。小脑损害的主要临床症状是共济失调、平衡障碍及构音障碍。近年来许多证据表明，小脑具有非运动功能，如感觉、知觉、语言及认知功能等。一组小脑病理(小脑肿瘤手术、小脑梗死、小脑炎)患者表现认知障碍，称为小脑认知情感性综合征(CCAS)，表现为在执行功能、空间认知、语言及行为的情绪调节等障碍。小脑后叶病变是该综合征的核心，蚓体病变者则有显著情感障碍。

2.2 小脑认知功能的解剖生理基础

我们已知的认知情感异常常见于大脑半球疾患，特别是联络区及边缘旁区，或皮质下区，它们相互联系。小脑病损时认知缺损，与其大脑联络区及旁边缘区解剖有关。大脑小脑通路是小脑－认知相互作用的解剖基础，其传入投射不但源自感觉运动皮质系统，而且包括前额皮质背外侧及内侧部、额叶言语区、顶叶的后下及上区、上丘及颞上回皮质。其他传入冲动包括从前扣带回皮质及后部下丘脑，及从神经调质的肾上腺能性、血清素能性及多巴胺能性脑干核来的主要传入。反馈环路在丘脑中继，投射到同样的皮质区(小脑接受它们的传入冲动)。皮质相关区与外侧小脑半球相联系。生理研究总结：小脑构成边缘性环络，包括隔核及海马。联络性大脑小脑环路提示小脑与神经系统的协调，管理较高级行为，如工作记忆、执行功能、视空间能力、语言处理、记忆、注意及情绪调节，小脑病变患者的神经心理及情感疾患可能是该解剖联系中断的结果[2]。书写活动作为人类特有的高级活动，涉及复杂的生理心理机制。Katanoda 采用功能磁共振成像(fMRI)研究视、语言、运动功能，如用右手书写图画的名称等，可发现同侧小脑半球被激活，表明右侧小脑半球参与书写调节[3]。一个纯认知过程，如正常人进行默念数字或进行运动想象时不伴有任何感觉刺激及运动，采用 SPECT rCBF 技术进行认知实验，显示出小脑半球两侧下外侧部分糖代谢的增加，证明小脑参与认知任务[4]。

解剖、生理及功能成像研究指出，小脑在正常行为的构成中起作用。多数高度组织的解剖亚系统，组成大脑小脑环路代表功能亚系统，易化小脑在很多不同功能领域处理过程，如运动、感觉、认知、情感或自主神经性。小脑整合多数外来刺激，及自身产生的内反应。这些不同亚系统的小脑调节得以产生调谐、运动、认知及情感/自主性行为。神经环络中小脑组成的丧失，产生思想的辩距不良，导致 CCAS。

2.3 CCAS 诊断要点

①执行功能障碍包括计划性不足、抽象推理、工作记忆、语言流畅减退等；②空间认知受损、包括视空间混乱、视空间记忆受损；③人格改变，出现情感淡漠、抑制解除或不恰当行为；④语言性困难：包括语言节律障碍，失文法及轻度失命名。这些认知功能障碍的净效应是总的智能普通下降。

在大的两侧或全小脑病变时，神经行为表现较显著及普遍。而潜隐疾病、急性卒中后恢复期(3~4 月)，局限灶小脑病灶者则神经行为表现不太显著。小脑后叶病损者常产生认知行为紊乱，蚓体病损者一般影响情感表现，前叶病损者在产生认知及行为缺损中不突出[2,5]。

2.4 鉴别诊断

我们普遍了解的认知情感异常常见于大脑半球疾病，所以临床上需与大脑半球疾病，如单纯疱疹病毒性脑炎鉴别。单纯疱疹病毒性脑炎最常累及大脑的颞叶、额叶和边缘系统，引起脑组织的出血性坏死和(或)变态反应性脑损害。单纯疱疹病毒性脑炎常表现明显的精神行为异常、抽搐、意识障碍及早期出现的局灶神经系统损害体征。但头颅 CT 可发现颞叶的局灶性出血性脑软化灶。CCAS 症状包括执行功能障碍，空间认知受损，语言性困难及人格改变，影像学可见小脑病变。

CCAS 醒觉及清醒不受抑制，可见到远隔提取性及词义性记忆保留，新学习轻度受影响，无失语、失用及失认等其他“皮质”现象，可与非特异性模糊状态或痴呆区分[2]。

临床研究 文章编号:0253-3626(2010)02-0283-03

骨髓细胞学检查对 92 例全血细胞减少性疾病的诊断价值

秦 枫[1],杨泽松[2]

(重庆医科大学附属第一医院:1. 检验科;2. 血液科,重庆 400016)

【摘 要】目的:分析 92 例全血细胞减少性疾病的骨髓细胞学特征与病因,以提高临床诊断准确率,为临床诊断和治疗提供帮助。方法:对 92 例全血细胞减少患者骨髓细胞学检查结果结合临床进行病因分析。结果:由造血系统疾病引起的全血细胞减少性疾病 65 例,占 70.7%;非造血系统疾病引起的为 27 例,占 29.3%。其中造血系统疾病包括:再生障碍性贫血 (Aplastic anemia, AA)20 例,占 21.7%,急性白血病 (Acute leukemia, AL)14 例,占 15.2%,巨幼细胞贫血(Megaloblastic anemia, MA)8 例,占 8.7%,骨髓增生异常综合征(Myelodysplastic syndromes, MDS)9 例,占 9.8%,脾功能亢进 4 例,占 4.3%,溶血性贫血 3 例,占 3.3%,多发性骨髓瘤 (Multiple myeloma, MM)2 例,占 2.2%,血栓性血小板减少性紫癜 (Thrombotic thrombocytopenic petechia, TTP)1 例,占 1.1%,Evans 综合征 1 例,占 1.1%,原发性骨髓纤维化 (Myelofibrosis, MF)3 例,占 3.3%。非造血系统疾病包括:肝病性贫血 10 例,占 10.7%,感染性疾病 10 例,占 10.7%,结缔组织疾病 3 例,占 3.3%,骨髓转移癌 1 例,占 1.1%,原因不明 3 例,占 3.3%。结论:全血细胞减少性疾病的病种多,常见为造血系统疾病,但不能忽视非造血系统疾病。骨髓涂片细胞学检查具有重要诊断价值。

【关键词】全血细胞减少;骨髓细胞学

【中国图书分类法分类号】R551.3 【文献标识码】B 【收稿日期】2009-12-18

Etiological spectrum of pancytopenia based on bone marrow examination

QIN Feng, et al

(*Department of Clinical Laboratory, the First Affiliated Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】***Objective***: To determine the spectrum of pancytopenia with its common clinical presentation and etiology on the basis of bone marrow examination, thus to improve the clinical diagnostic accuracy. ***Methods***: All patients having pancytopenia were included. ***Results***: Among 92 patients who had pancytopenia on the basis of bone marrow, 70.7% were from hematological diseases. Most common cause of pancytopenia was aplastic anemia (21.7%), acute leukemia (15.2%), megaloblastic anemia (8.7%), myelodysplastic syndromes (9.8%), hypersplenia (4.3%), hemolytic anemias (3.3%), multiple myeloma(2.2%), thrombotic thrombocytopenic petechia

作者介绍:秦 枫(1968-),女,检验技师,
研究方向:血液细胞形态学研究。

2.5 CCAS 治疗

治疗无特殊,主要根据患者的病因。本组 3 例使用小脑通电治疗其主要机理可能在于,小脑通电所激发的条件性中枢神经源性神经保护作用与阻断凋亡过程的发生有关。同时,凋亡蛋白抑制因子的上调,说明脑组织对凋亡的抵抗力明显增加,它们构成条件性神经源性保护机制的一部分[6]。Nakai 等研究发现,电刺激小脑顶核能减轻慢性脑缺血神经元损伤,特别是减少与认知功能密切相关的大脑皮层及海马神经元的丢失[7]。

临床上要正确认识 CCAS,不要忽视小脑对认知及情感的作用,及时对患者作出正确的诊断、治疗,有利于患者早期康复。

参 考 文 献

[1] 夏一鲁,罗 勇,董为伟,等.电刺激小脑顶核对脑卒中大鼠治疗作用与机制[J].中风与神经疾病杂志,1999,16:3-5.

[2] Schmahmann J D,Sherman J C. Cerebellar cognitive affective syndrome[J].Brain,1998,121:561-579.

[3] Katanoda K,Yoshikawa K,Sugishita M,et al. A functional MRI study on the neural substrates for writing[J]. Hum Brain Mapp,2001,13(1):34-42.

[4] Ryding E,Decety J,Sjoholm H,et al. Motor imagery activates the cerebellum regionally: A SPECT rCBF study with 99mTc-HMPAO [J]. Brain Res Cogn Brain Res,1993,1(2):94-99.

[5] Paulus K S,Maqnano I,Conti M,et al.Pure post-stroke cerebellar cognitive affective syndrome: a case report[J].Neurol Sci,2004,25(4):220-224.

[6] 齐 力,董为伟.电刺激小脑顶核改善缺血性脑损害的研究进展[J].国外医学脑血管疾病分册,1996,4:33-34.

[7] Nakai M, Iadecola C,Reisd J.Global cerebral vasodilation by stimulation of rat fastigial cereballar nucleus[J].Am J Physiol,1982,243(2):226-235.

(责任编辑:冉明会)