

亚急性硬化性全脑炎\_神经内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/610/2021\\_2022\\_\\_E4\\_BA\\_9A\\_E6\\_80\\_A5\\_E6\\_80\\_A7\\_E7\\_c22\\_610918.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E4_BA_9A_E6_80_A5_E6_80_A7_E7_c22_610918.htm) 亚急性硬化性全脑炎

( subacute sclerosing panencephalitis, sspe ) 是一种少见的、缓慢进展的、病毒感染性中枢神经系统的炎症性疾病。一般认为本病是一种由麻疹病毒引起的神经系统病毒感染性疾病。临床特征为进行性行为改变伴痴呆，局部或全身性以肌阵挛为主的不自主多动，最终常呈大脑强直衰竭死亡。sspe也叫亚急性包涵体脑炎，1933年dawson发现，sspe患者脑组织有包涵体，认为与病毒感染有关。1965年bouteille用电镜观察发现黏液病毒核内壳体的结构，是由直径17nm微管缠结形成的核内包涵体，证实此种核内包涵体是一种麻疹病毒。1967年connolly证明病人脑组织中有麻疹病毒的抗原，1977年modin统计350例sspe的患者，证明85%患过麻疹，其中18%在2岁以前患过麻疹，10%的病人注射过麻疹疫苗。至今发病机理仍未完全阐明。【发病机理】由sspe分离出的病毒多为m多肽缺损的不完全型，推测m多肽缺损与中枢神经系统病毒持续感染有某种关联。一般认为宿主感染普通麻疹病毒后，病毒产生变异株，即“缺损型病毒”，或由于宿主免疫功能发生异常，造成长期慢性病毒感染而发病。宿主的免疫调节机能，如抗体有无等对麻疹病毒是否演变为不完全型起着很重要的作用。miller等(1982年)将麻疹病毒接种于单层培养的小鼠神经母细胞，发现加罂粟碱后可抑制病毒颗粒产生，单克隆荧光抗体法证明m蛋白多肽消失。罂粟碱为camp 磷酸二酯酶抑制剂，有促进神经母细胞分化的作用。用单克隆抗体

组织免疫检查法等均未证实不完全型sspe病毒(新泻1株)有m多肽。carte:等(1983年)发现,尽管新泻1株m多肽缺损,但m多肽的信息核糖核酸则仍存在,因而推测m多肽缺损是因为由信息核糖核酸至m多肽的翻译程序发生故障。【病理改变】病变广泛累及大脑各部,常为多发性及局灶性神经细胞丧失,特殊性病变为:在神经细胞内可见cowdry a型及b型包涵体,灰质和白质内可见弥漫的星形细胞及小胶质细胞增生,白质内可见广泛的髓鞘消失;脑实质血管周围可见袖口状浸润。【临床表现】sspe多发生于儿童及青年,大多数在20岁以前,隐渐或暴发起病,呈进行性发展。一般认为具有特殊的临床表现,可分四期:第一期,进行性大脑功能障碍,表现智能低下、情绪不稳、淡漠、行为异常、言语不清等;第二期,运动障碍,出现局部或全身性不自主多动,以肌阵挛为多见,严重时行走困难易跌倒,还可有癫痫、运动失调、舞蹈或手足徐动等;第三期,昏迷、角弓反张,由意识不清逐渐进入昏迷,常呈左大脑强直,皮层性失明,丘脑下部功能释放症状等;第四期,大脑功能丧失,出现四肢强直、眼球浮动、病理性哭笑,可呈醒状昏迷等。【检查】脑电图(eeg)呈周期性同步暴发的高幅(200~600微伏)慢波(3~4次/s),持续时间约0.5~2s,周期间隔约4~8s,常在相对正常或b波的背景上出现,两侧大致对称,以顶枕部明显。此异常可见于疾病早期,以第二期最显著,至第三期即减少,第四期消失。典型病例肌阵挛时可见2~4~8次/s同步性慢波;有些病例在广泛皮层活动异常中伴有周期暴发活动;有些病例在爆发性慢波时可伴有棘波及棘慢波综合;个别病例基本波率变慢、失律。脑脊液常规正常或细胞、蛋白轻度增高,胶金曲线呈

麻痹型，igg持续升高；血清和脑脊液中抗麻疹病毒抗体滴度升高。【诊断】根据典型的临尿症状、特征性eeg改变及脑脊液胶金曲线呈麻痹型等，临床上可作出诊断。但sspe在早期时容易发生误诊，故早期患者须密切观察病情改变加以鉴别。

【鉴别诊断】1. 精神分裂症：一般精神分裂症以思维障碍、妄想、知觉障碍为主，而智能大都正常，不出现肌阵挛发作及局部神经系统体征等。2. 散发性脑炎：多为急性起病，早期意识障碍明显，以癫痫发作为多见，eeg呈广泛皮层活动异常，病程较短，预后较佳。3. 多发性硬化：鉴别一般不难，该病以脑干、小损害症状为突出，病程中有缓解与复发，对激素治疗反应良好。4. 如患者有明显锥体外系症状者，尚需与肝豆状核变性、扭转痉挛、手足徐动症、舞蹈症等加以鉴别。【治疗】至今尚无有效的治疗方法，曾有人提到用干扰素、转移因子治疗，其疗效有待今后临床观察。一般认为预后较差，大都在3个月至1年内死亡，个别病例1个月死亡，但也有病程超过10年以上甚至个别有恢复者。近年来文献曾报道使用减毒疫苗预防麻疹，可能有减少sspe的发生。

100Test  
下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问  
[www.100test.com](http://www.100test.com)