

大脑中动脉闭塞性脑梗死的梗死 类型与发病机制

颅内动脉狭窄是导致中风再发作的一个主要原因，我国每年有4万-6万新发作的中风患者与颅内动脉狭窄有关，占10%-20%。根据2004年中国脑血管病指南的推测，我国每年新发卒中患者200万，其中70%是缺血性卒中，而且缺血性卒中中30%-70%与颅内动脉狭窄有关。

颅内动脉粥样硬化性狭窄是全球缺血性卒中最常见的原因，在发达国家，影像学显示的主要是颅外血管狭窄。然而来自亚洲、非洲、西班牙、葡萄牙的研究却认为颅内动脉狭窄更多见。这说明了脑血管狭窄的分布有明显的种族差异。

1 颅内动脉狭窄的影像学检查

目前对脑动脉狭窄的检查，主要有MRA、CT血管造影（CTA）、经颅多普勒超声（TCD）及DSA。

DSA是确定血管狭窄程度的金标准，属于有创检查，同时价格较高,症状性颅内动脉狭窄患者行单一血管造影产生永久性损害的几率相对较低，且相对于无创性检查，**DSA**更能量化动脉狭窄的程度。**CTA**需要经静脉快速注射较大剂量的造影剂，存在过敏反应风险。

非侵害性检查包括TCD、MRA是排除中到重度血管狭窄（50%-99%）较为可靠的方法。MRA相对于传统的血管造影，是非常好的非侵袭性手段，它能对颅内血管、特别是大脑中动脉狭窄作出有效地评估。

颅内动脉狭窄的影像学诊断标准

(1) TCD诊断标准【6】：血流速度增快，尤其是局灶性血流速度增快；血流频谱紊乱（频窗消失，涡流伴杂音）。轻度狭窄（ $<50\%$ ）：当管径狭窄程度小于 50% 通常不出现血流动力学改变；中度狭窄（ $50\%-69\%$ ）：收缩期血流速度 $140-180\text{cm/s}$ 伴频窗充填低调杂音；重度狭窄（ $70\%-95\%$ ）：收缩期血流速度 $>180\text{cm/s}$ 伴低调高强度杂音；极度狭窄或闭塞（ $>95\%$ ）：收缩期血流速度 $>300\text{cm/s}$ ，频谱上界不清伴高调高强度杂音，或血流速度降低，波峰圆钝。

(1) MRA诊断标准：参照Samuels的标准[7]:正常或轻度狭窄：无信号丢失或血管管腔缩小<50%；中度狭窄：血管管腔缩窄，介于50%-70%范围；重度狭窄或闭塞：血管管腔减少>70%或局限性血流信号丢失。根据MRA所示狭窄动脉信号丢失量和动脉管径缩减程度计算狭窄程度，公式【8】为狭窄（%）=【1-（D狭窄/D正常）】×100%。其中，D狭窄指最狭窄部位的动脉直径，D正常指狭窄近端血管的直径。测量结果根据欧洲协作组制定的狭窄诊断标准：0级为正常，1级为狭窄率<50%，2级为狭窄率50%-69%，3级为狭窄率70%-99%，4级为狭窄率100%（血管闭塞）。

DSA诊断标准： DSA诊断的血管狭窄管径采用**NASCET**方法（北美症状性颈动脉内膜切除试验）进行分析及测量【9】。狭窄程度分4级：轻度狭窄（狭窄率<50%）、中度狭窄（狭窄率为50%-69%）、重度狭窄（狭窄率为70%-99%）及闭塞。

Tau报道[13] 评价MCA 供血区梗死的标准为：据DWI所示梗死灶部位、体积和分布将脑梗死分为：(1)皮层区域内脑梗死：梗死灶位于MCA主干支、皮层或髓支供血区内，包括MCA完全梗死、MCA皮层支梗死、皮层小梗死灶以及半卵圆中心梗死；

(2)深部小梗死：豆纹动脉供血区内，病灶直径>15mm的“巨大腔隙”或纹状体内囊梗死以及腔隙样梗死均称之为深部小梗死；

进行性肌营养不良
progressive muscular dystrophy

（一）定义

进行性肌营养不良（**progressive muscular dystrophy, PMD**）一组以缓慢进行性加重的对称性肌无力和肌萎缩为特点的遗传性肌肉病变。大多数病例有明确的家族史，病变累及肢体肌、躯干肌和头面肌，少数累及心肌。

（二）病因及发病机制

本组疾病遗传方式不同，发病机制复杂，病理基因引起肌纤维结构与功能改变。

（三）病理

PMD患者肌肉基本病理改变是肌纤维坏死和再生，肌膜核内移，出现肌细胞萎缩与代偿性增大相嵌分布典型表现。

（四）临床表现

1、假肥大型（**Duchenne**）型肌营养不良
（**Duchenne muscular dystrophy,DMD**）：
为最常见的类型，是主要影响男性的X性连锁性隐性遗传病。

临床表现：①男性患儿5岁时开始出现症状，肌无力自四肢近端和躯干缓慢进展，下肢较重，走路呈典型鸭步，腹肌和髂腰肌无力使患儿从仰卧位站起时必须先转为俯卧位，再用双手臂攀附身体方能直立（**Gower**征），为本病的特征性表现。②肢体近端肌萎缩明显，肌肉脂肪浸润引起腓肠肌假肥大。③女性为基因携带者。④**Duchenne**型在**PMD**中病情最严重，并与患儿家庭遗传代数成反比。⑤肌电图为典型肌源性损害，血清**CK**水平异常增高，可达正常**50**倍以上。

(2) **Becker型肌营养不良 (Becker muscular dystrophy, BMD)**：①Becke型较少见，具有X连锁隐性遗传、腓肠肌假肥大、肢体近端肌无力、血清**CK**水平增高、肌源性损害**EMG**等**DMD**基本特征。②与**DMD**的不同是：平均发病年龄（11岁）和死亡年龄（42岁）较晚，病情进展缓慢，血清**CK**水平升高不显著，预后较好，又称为良性型。

2、面肩肱（Landouzy-Dejerine）型肌营养不良，是常见的常染色体显性遗传肌病。

临床表现

①多在青春期发病：肌无力典型地局限于面、肩和臂肌；②早期症状为面部表情肌无力，面肌萎缩呈斧头脸，逐渐侵犯上肢带肌，肩胛肌受累出现翼状肩胛，一般不伴心肌损害，病情进展缓慢；③肌电图显示肌源性损害，血清CK水平正常或轻度增高。

3、肢带型肌营养不良，称为**Erb**型。包含一组肌营养不良变异型，为常染色体显性或隐性遗传，病变主要累及肢体近端。

临床表现

①儿童晚期、青少年或成年早期发病。首发症状常为骨盆带肌萎缩，走路呈鸭步，病情进展缓慢；②肌电图和肌活检均显示肌源性损害，血清**CK**水平轻度增高。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/918056133135006103>