

藥學系二年級 病理學

中樞神經系統疾病

Diseases of Central Nervous System

醫學系 病理學科

鄭建睿

中樞神經系統疾病

中樞神經系統與周圍神經系統

中樞神經系統: 腦及脊髓。

周邊神經系統: 中樞神經系統發出分佈於身體各部份的神經系統。

實質部份非常脆弱，外面有一防護結構(頭骨及脊柱)

(A) 腦及脊髓的組織結構：

(1) 腦(大腦、小腦)

腦部剖面分成表層及深層灰質和白質兩部份。

(a) 表層灰質(皮質)：由神經元組成

(b) 深層灰質：基底核及視丘

皮質受到廣泛傷害時，病人將呈現植物人
狀態

(c) 白質：由神經元發出之軸突組成

(2) 脊髓

中央由神經元構成的灰質

表面包以神經軸突所組成的白質

(3) 腦幹(分中腦、橋腦及延髓)

生命中樞(延髓) 控制心跳、呼吸

睡眠、覺醒及眼球運動

腦幹死代替傳統的「腦死」判斷

(4) 腦脊髓膜

由三層組織構成

(a) 第一層(硬膜)：緊貼頭骨內側的緻密纖維膜

(b) 第二層(蜘蛛膜)：如同蜘蛛網分佈的網狀纖維，其中分佈很多血管

(c) 第三層(軟腦膜)

軟腦膜與蜘蛛膜合稱軟細腦膜。

(5) 腦脊髓液

- *存在於腦室及脊髓腔內清澈液體
- *可充當保護纖弱的腦與脊髓、保持腦與脊髓一定的壓力、可當成腦與脊髓震盪的緩衝、潤濕以及使神經以及細胞間營養物質進行交換。
- *腦脊髓液於腦室中形成，主要由腦室側壁的脈絡叢分泌，再由腦室間孔進入第三及第四腦室，而在第四腦室的一中孔及兩個側孔進入蜘蛛膜下腔，再充滿腦和脊髓的表面。腦脊髓液由蜘蛛膜的微血管再吸收進入血液循環。

(B) 共通性的腦部病變：

(1) 局部及瀰散性障礙：

(a) 局部：

神經系統**特定區域**受到**損傷**

半身不遂或某條特定神經所支配之區域
發生障礙

(b) 瀰散性：

包括整個腦綜合功能之喪失

昏迷、木僵等症狀

須懷疑代謝性或系統性之腦病變

(2) 腦內壓增高:

由於腦位處於密閉及堅固的頭骨之內，所以顱腔內任何一處體積增加時，便會引起腦內壓力的上升，而會使得大腦由唯一之出口(枕骨大孔)外推，造成腦疝

(a) 大腦鑷下腦疝

(Subfalcine herniation) :

單側或非對稱性大腦半球膨大，將扣帶迴(cingulate gyrus)擠到大腦鑷邊緣以下壓迫到前大腦動脈的分支

(b) 鉤腦回腦疝(Uncinate herniation)

將顳葉(temporal lobe) 內側擠到小腦天幕(tentorium) 邊緣以內

造成第三對腦神經的壓迫，造成瞳孔放大與眼睛移動異常

後大腦動脈與壓迫大腦腳

中腦與橋腦出血(Duret Hemorrhage)

(c) 扁桃腦疝(Tonsillar herniation)

小腦的扁桃移位

造成呼吸與心跳中樞的壓迫

易致死

(C) 腦膜炎

侵犯軟細腦膜發炎

(蜘蛛膜、軟腦膜及蜘蛛膜下腔)

(1) 感染途徑

(a) 鄰近器官直接侵入：

中耳及鼻竇腔。

(b) 由血液散播：

細菌或病毒可順著血液進入腦膜而發炎

(2) 病理變化

(a) 化膿性腦膜炎：

混濁化膿性的滲出物

凸面及腦底

嗜中性白血球的浸潤，滲出液漸漸
呈纖維蛋白性混雜者單核球。

靜脈竇及橋聯靜脈呈現血栓靜脈炎，而致腦部呈現靜脈性梗塞
會纖維化而腦膜增厚，可阻斷腦脊髓液的流通，發生水腦症。

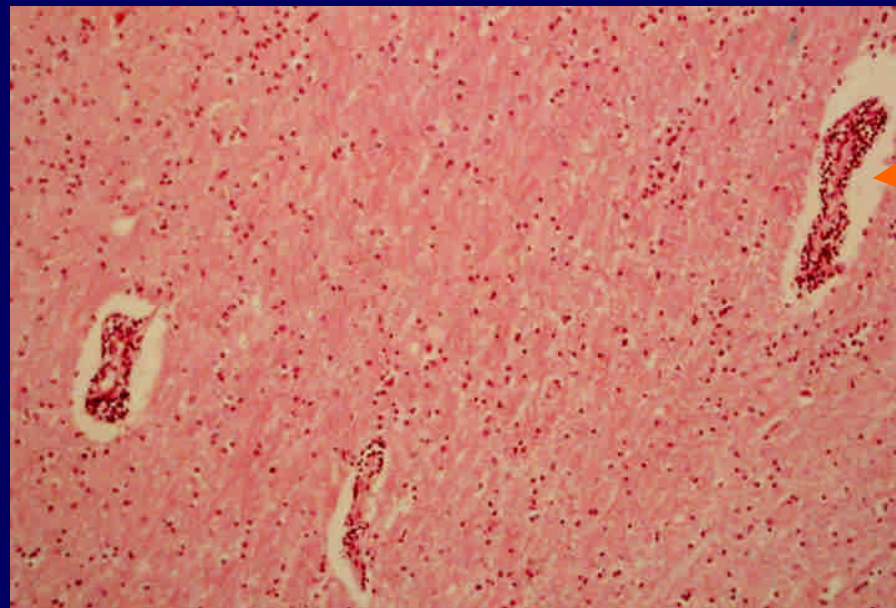
*菌種

- (i) 新生兒：革蘭氏陰性桿菌
- (ii) 較小孩童：流行性感冒嗜血桿菌
- (iii) 較大之孩童及成人：

肺炎雙球菌和腦膜炎球菌

(b) 病毒性腦膜炎：

肉眼上是幾乎完全正常或僅呈輕微不透明
發炎細胞常繞著血管形成如同袖套狀之排列
病毒性腦膜炎則好發於晚夏及早秋
且病患多在40歲以下
最常見是腸病毒及腮腺炎病毒居多



(c) 肉芽腫性腦膜炎：

主要分佈於腦底之軟腦膜及腦部表淺層

絨毛樣纖維性及壞死之浮出物

可壓迫腦及脊髓

在台灣還是以結核桿菌及隱球菌所引起居多

(3) 診斷

除了病史及腦膜炎徵候外，依賴腦脊髓液之檢查，再決定治療方針。

(4) 治療與預後

確定何種特性的腦膜炎後，再針對何種病原給予適當的治療。

預後則看發生的時期及治療的恰當與否，會有不同的預後。

(D) 水腦症

為腦脊髓液在腦室中過度堆積而造成腦室之擴大，而壓迫到腦實質。

(1) 通道阻塞的情形大致可分：

(a) 阻塞性水腦症：

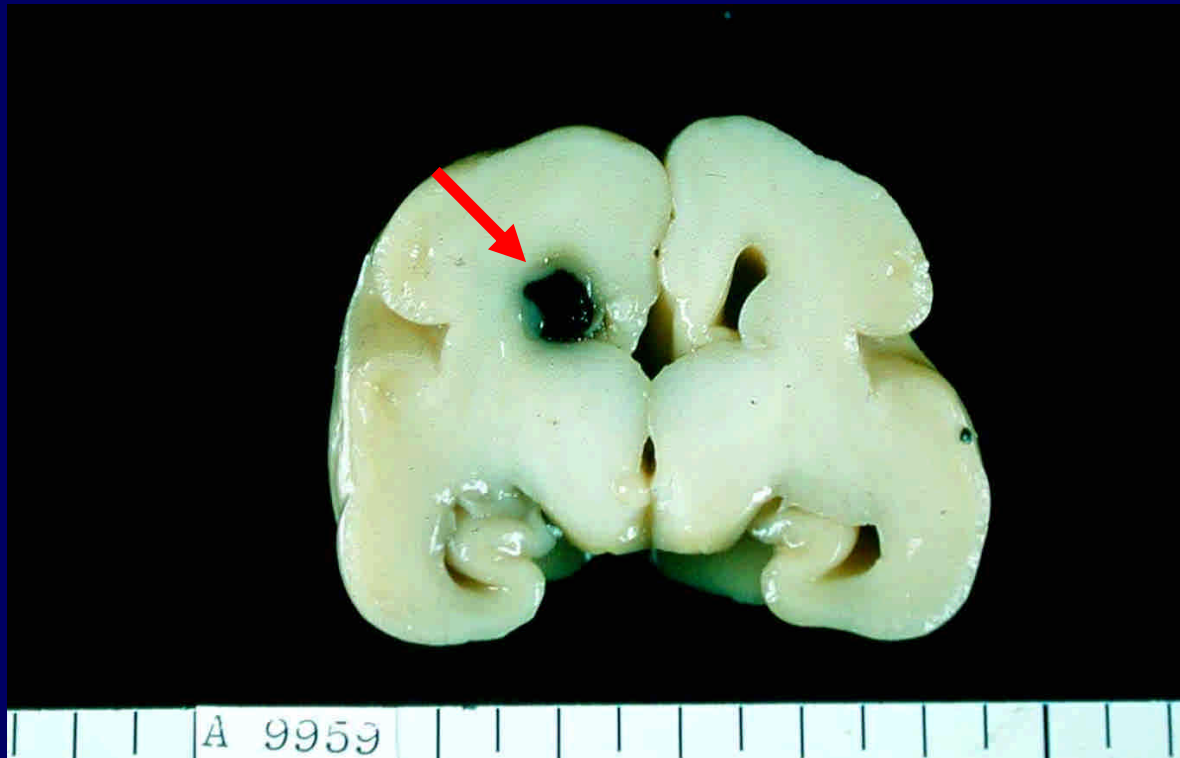
即在腦室系統中可找到阻塞的位置 (最常見)

原因：

(i) 先天畸形、發生異常或外傷：

早產兒之顱內出血或先天性腦室間孔阻

(ii) 質塊病變：腫瘤及血管畸形



(b) 交通性水腦症：在腦室系統中無任何阻塞

原因：

(i) 脈絡叢乳頭狀瘤

(ii) 蜘蛛膜絨毛異常

(iii) 腫瘤細胞(腦室管瘤影響絨毛之吸收)

(c) 常壓性水腦

腦脊髓液壓力正常，卻可見有腦室之擴大
可能在早期有一腦壓增高的時期
(有蜘蛛膜下腔出血、頭部外傷及腦膜炎
之過去史)

(E) 血管病變

(1) 正常血管的分佈：

主要由前方的**內頸動脈**及後方的**椎動脈**供應。

- * **內頸動脈**主要供給大部份的大腦
- * **椎動脈**供給腦幹、小腦及一部份的大腦。
(腦幹中的顱神經核、呼吸中樞及意識中樞)
- * **威利氏環**

* 血液—腦障壁：選擇性物質的吸收機制

(由血管內皮細胞、基底膜及星狀細胞所伸出
之血管圍足三層所構成)

可控制物質及藥物的進入，所以在選擇治療
腦疾病的藥物，注意是否可通過血液—腦
障壁

(2) 腦中風

非外傷性的病理變化引起腦部血管的病變，
而影響到腦部神經系統發生障礙。

- * **阻塞** (血栓形成、脂肪、其他異物...等物質)
- * **出血** (長期未控制的高血壓、動脈瘤、急性感染、中毒)

(a) 阻塞性：

(i) 血栓性中風

腦血栓的形成，大多由於**動脈粥狀硬化**，
其他如血管炎、腦炎...等

80% 在發作前會有些先兆病徵，如手麻
痺、感覺異常、複視、眼盲、
語言困難、意識迷亂、頭昏及頭痛。

症狀隨發生梗塞的血管而異

(ii) 栓塞性中風

血塊碎屑、腫瘤、脂肪、空氣、或其他異物
之阻塞

栓塞的來源最常見的是心臟內血栓剝落的片塊。

進行很快

整個臨床表徵在數秒至數分鐘內完成。

症狀與血栓性中風類似。



(b) 出血性：

(i) 出血性中風

長期未控制之**高血壓**，當情緒激動時，腦深部之血管突然發生破裂所致。

最易發生腦內出血之部位依序為**基底核**，**視丘**，**小腦半球**以及**橋腦**。

(ii) 蜘蛛膜下腔出血

指血液流入蜘蛛膜下腔。

可分為原發性及續發性

* 原發性：

最常見之原因為先天性囊狀動脈瘤破裂

(最常發生於威利氏環主要動脈分支處)。

導致腦內壓上升及血管痙攣，亦可併發

水腦症。

* 續發性：為腦實質之出血透入蜘蛛膜下腔。

臨床最初的症狀為突然的頭部劇痛、頸部僵硬之後，知覺障礙。

約半數之病人於動脈瘤破裂後一日內死亡，而存活者約半數會死於三周內的再出血。

(F) 腦外傷

腦震盪、腦挫傷、硬腦膜上出血、硬腦膜下出血及穿刺傷害

這些病患往往都經過一段意識清醒的時期後，接著隨著血塊或出血的擴大，而陷入昏迷。

所以病人外傷後雖然意識清醒時，至少要再觀察12-24小時。

(1) 腦震盪

無形態上變化之情形下知覺的喪失。

可伴隨著有短暫的血壓降低、呼吸停止、

心跳變慢或甚至有記憶喪失的情形發生。

大部份的病患多可在24小時內恢復正常，

通常無後遺症。

(2) 腦挫傷

腦內實質組織在外力撞擊下，使**大腦腦迴突起部分**與**顱骨**內部之

粗糙面互相磨擦而產生器質性損傷或瘀傷。

分成**同側挫傷**或**對側挫傷**。

挫傷容易發生的部位為**額頂**、**顳葉前端**及**枕葉**之**天幕面**。

腦內細微血管極易造成斷裂出血使神經細胞
腫脹而形成腦水腫，形成全身性之腦症狀
壞死部位易造成缺血性壞死而形成**疤痕組織**
(外傷後痙攣)

須以藥物來控制腦水腫及限制適當的水分殘留

(3) 硬腦膜上血腫

位於顱骨內板及硬腦膜間之出血

破裂的血管常見於顱骨及頂骨側的中腦膜動脈

只有少部份(約15%)是由於硬腦膜靜脈竇的破裂
造成

由於血液無法四處流動，所以易局部鬱積壓迫腦部硬腦膜上血腫多由於車禍頭部受傷造成，此時有短暫的意識喪失，數小時或數日後則發生厲害的頭痛、嘔吐及意識不清的表現更常伴隨有腦內壓力上升的情形

(4) 硬腦膜下血腫

血塊堆積於大腦半球側面，硬腦膜及蜘蛛膜間之硬腦膜下腔。

(電腦斷層掃描下可見有半月形高密度的病變)

源於大腦靜脈注入矢狀靜脈竇的橋聯靜脈發生斷裂。

約在**48小時內**會出現症狀
(頭痛、思睡及意識迷亂)

血液流入硬腦膜下腔並沒有被吸收，而逐漸
機化(一週)，由接觸面的硬腦膜之**纖維芽細胞增殖**，伴隨著新生血管進入血塊**(二週)**

若是較小的血塊，可被纖維芽細胞所完全機化(一到三個月)。

若是血塊太大，則在血塊表面形成一被膜變成一**硬腦膜下囊腫**。

(5) 穿刺傷

腦部穿刺傷

最常見於子彈形成的槍傷
傷害通常與其速度成正比，且會形成腦部的灼傷。

常伴隨者開放性傷口而有感染的危險

脊髓的穿刺傷

車禍、刀傷...等。

因其受傷的部位而有不同的表現。

(G)退化性疾病：

(1) 阿滋海默症(Alzheimer Disease)

最常見的老年失智症的原因

健忘是最顯著的早期症狀

逐漸增加的短期記憶缺失，而長期記憶
則相對不受病情的影響。

隨著病情的加重，病人的語言能力，空間辨別
能力，認知能力會逐步衰退

隨著年紀而發生率上升

阿滋海默症 (Alzheimer Disease)

β 澱粉樣蛋白的沉積所造成

大腦皮質萎縮 (神經細胞的損失或退化)

腦中出現老年斑塊 (*neuritic plaques*) 與神經纖維叢 (*neurofibrillary tangles*)

(2) 帕金森氏病 (Parkinsonism)

臨床症狀

60~70歲的老年人，緩慢進行的疾病

表徵主要以休息時之**震顫** (類似數鈔票的動作

走路時有前傾之步態，面帶**肌肉僵硬**，沒有表

情似帶一張面具

骨骼肌有**間歇性**或**齒輪狀僵直**。

原發性(不知原因)與次發性(外傷、動脈硬化) 病理變化

在腦幹含有大量黑色素之神經細胞處

(黑質體(*substantia nigra*)與藍斑(*locus ceruleus*))有程度不一的神經元消失

及反應性之膠質細胞增生

殘餘之神經元內有**細胞質內嗜伊紅性包涵體**
(**Lewy bodies**，路易氏體，劉益氏小體，
雷維小體症)

多巴胺及乙醯膽素無法平衡，而有各種神經
障礙發生

治療

用抗乙醯膽素的藥或多巴胺之前驅物L-dopa
來治療。

(H) 顱內腫瘤

中樞神經的腫瘤只佔原發性癌症死亡的2.5%，但在15歲以下之孩童，佔約所有惡性病症的21%，僅次於白血病。

原發性與次發性

(1) 膠質瘤 (佔所有腦內腫瘤的45%)。

由膠狀細胞衍生出的腦癌

稱為膠質瘤(gliomas)

膠狀細胞可分為三種：

星狀細胞(astrocytes)、

寡樹突神經膠細胞(oligodendrocytes)、

室管膜(ependymal cells)

(a) 星狀細胞瘤

依據WHO建議的病理分級系統，

膠質瘤可分為四級。

(依細胞異常，分裂速度，細胞密度，血管增生與壞死的程度判定)

第1級：毛髮狀星狀細胞瘤

(pilocytic astrocytoma)

可單獨以完全手術切除治療，它也是小孩

常見的星狀細胞腫瘤

好發於小腦，呈囊狀

第2級：分化良好低度惡性(well-differentiated low-grade) 星狀細胞瘤

平均存活時間為五年

會轉變為分化不好的腫瘤而死亡

第3級：分化不好(Anaplastic) 星狀細胞瘤

平均存活2-5年

第4級：多型性膠狀母細胞瘤

(glioblastoma multiforme (GBM))

成人最常見的大腦天幕上腫瘤，顱內腫瘤的
10-15%

發生年齡高峰在45-55歲，存活約為6個月。

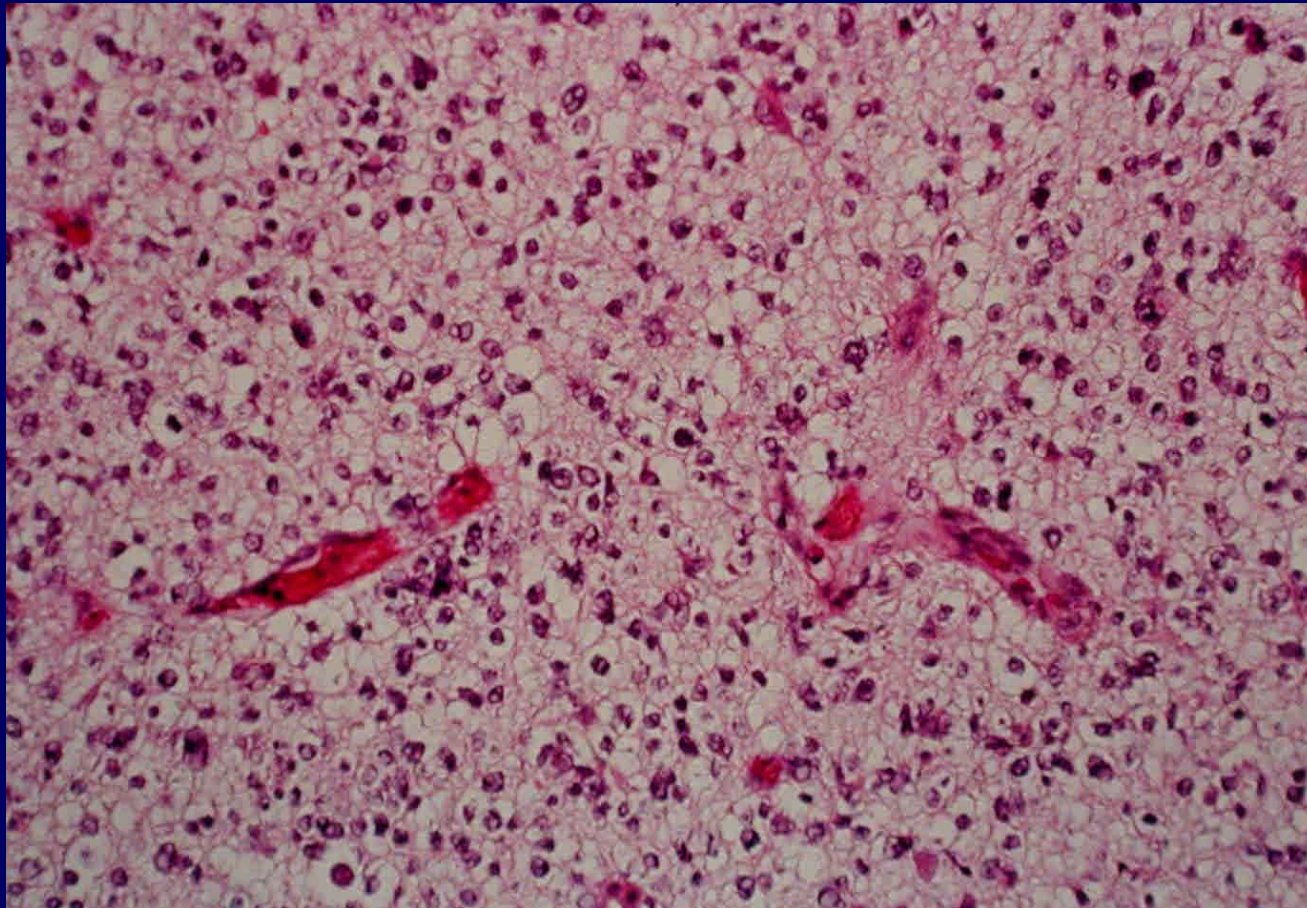
(b) 寡樹突神經膠細胞瘤
(oligodendrogliomas)

好發於成年人(30-40歲)的大腦半球(白質)
常有數年的神經症狀(通常包括**痙攣**)

預後較星狀細胞瘤佳 (平均存活率約5-10年)

易生成同心圓板層狀的鈣化

鏡下觀察很容易發現在核周圍有空區似
「荷包蛋」的表現

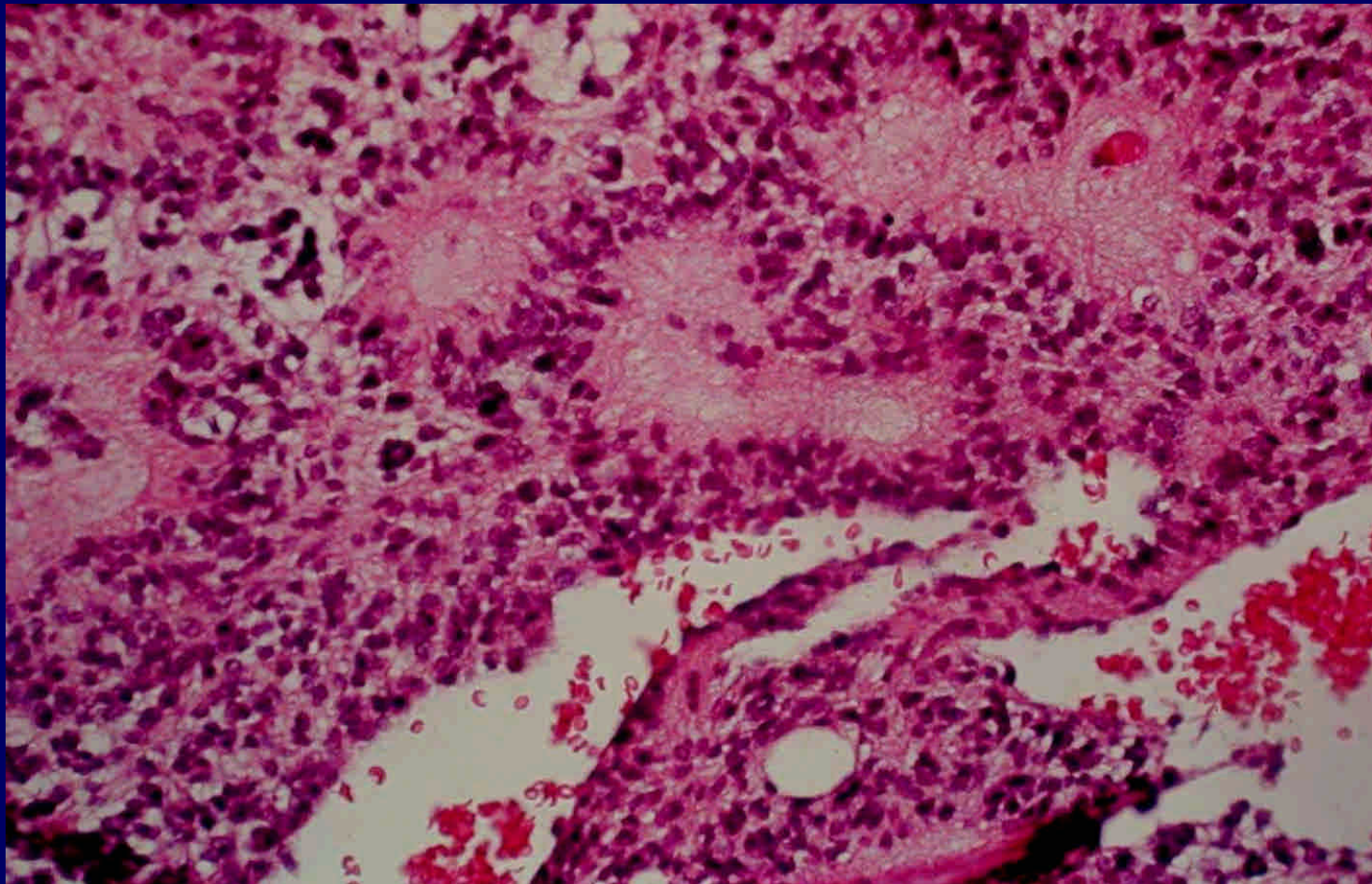


(c) 室管膜瘤 ependymomas

源於腦室之內襯及脊髓中央管之細胞
常見於第四腦室(孩童)、脊髓之腰薦膨大處
和終端絲

會有腦脊髓液散佈

可見有圍血管生長之偽花簇(perivascular-
pseudo-rosettes) 及中央管成圓形排列
之真花簇排列



(2) 髓芽細胞瘤

好犯於小孩之一種生長快速之腫瘤
最易發生於小孩小腦的腦蟲部

沿著蜘蛛膜下腔而轉移到其他中樞神經
表面的傾向

而常垂入第四腦室而將其阻塞產生水腦症
這類腫瘤對放射性治療相當敏感

(3) 腦膜瘤

可能源於蜘蛛膜之絨毛的(大部份為良性腫瘤)

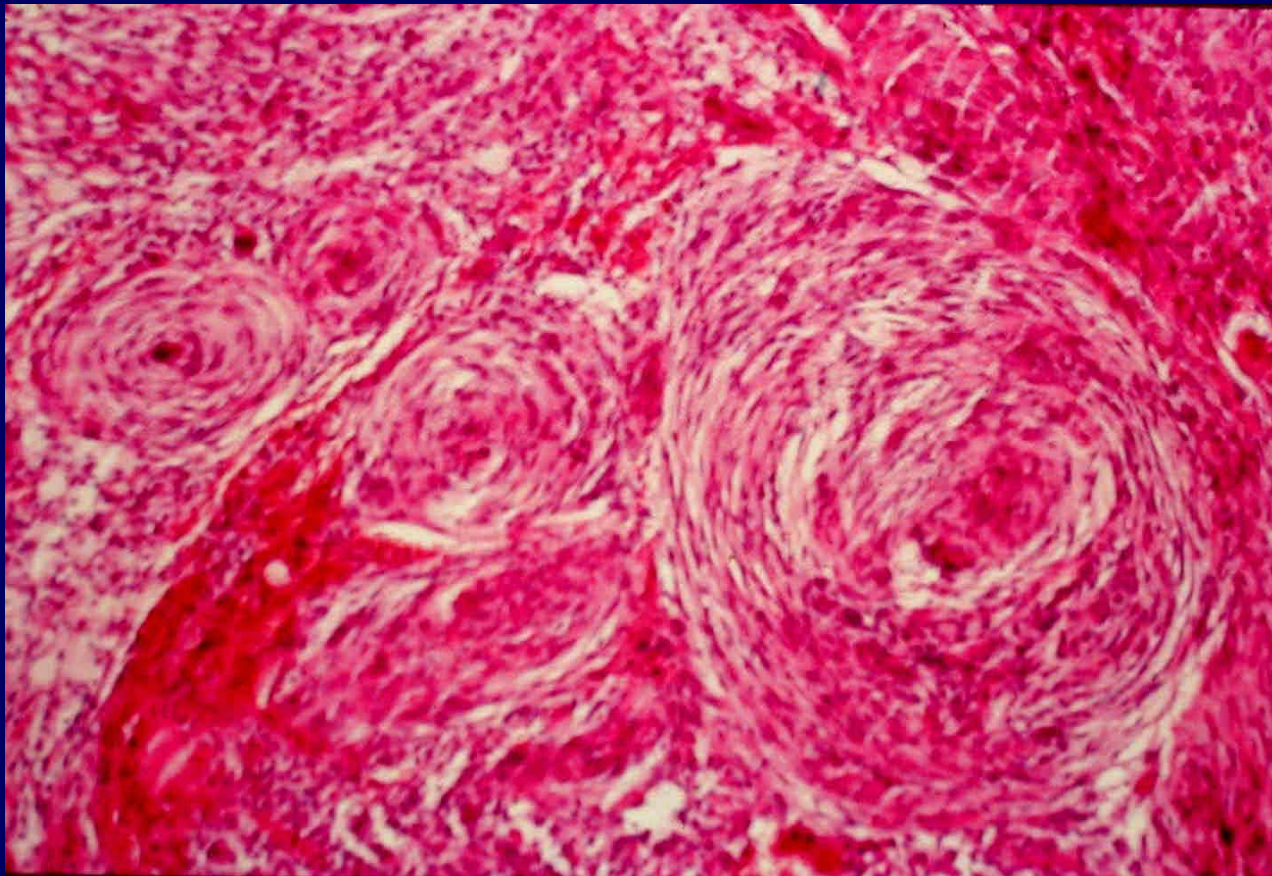
位於大腦表面或腦室內

顯微鏡下常見柱狀或漩渦狀排列

常有鈣化之砂粒體(**Psammoma body**)

神經纖維瘤症候群第二型的病人

常會出現多發性



轉移性腫瘤

多來自肺、乳房、黑色素細胞瘤、腎臟
與腸胃道之癌症

往往在原發位置症狀不明顯時，即以
腦部病變的症狀來表現。

多發性位於灰質與白質交界處

