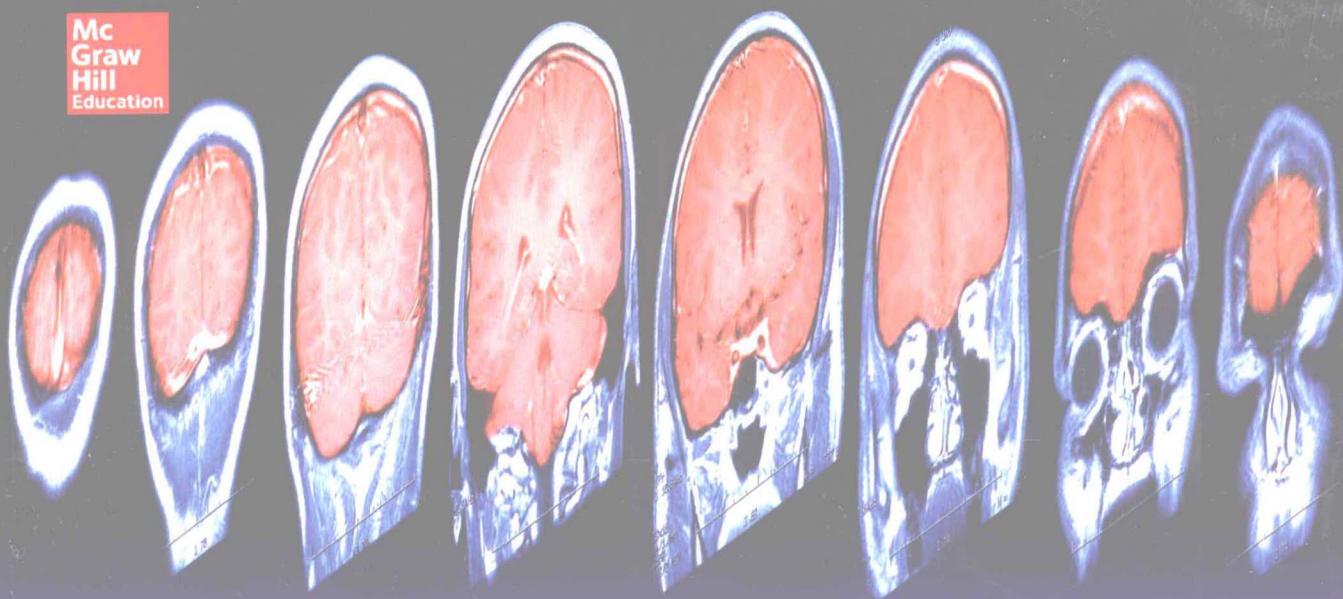


Mc
Graw
Hill
Education



第 8 版

临床神经病学

Clinical Neurology

原 著 David A. Greenberg
Michael J. Aminoff
Roger P. Simon

主 译 王维治 王化冰



人民卫生出版社

临床神经病学

Clinical Neurology

第8版

原 著 David A. Greenberg

Michael J. Aminoff

Roger P. Simon

主 译 王维治 王化冰

译 者(按姓氏笔画排列)

王小珊	王化冰	王丽华	付 锦	曲悠扬	朱延梅	朱雨岚	刘 羽
刘卫彬	孙 威	杨丽立	杨春晓	肖兴军	吴 江	张 莹	陈 莉
陈红媛	岳卫东	郑姣琳	俞春江	黄湘楠	焦 虹		

人民卫生出版社

David A. Greenberg, Michael J. Aminoff, Roger P. Simon

Clinical Neurology, 8e

978-0-07-175905-2

Copyright© 2012 by McGraw-Hill Education.

All Rights reserved. No part of this publication may be reproduced or transmitted in any form or by any means, electronic or mechanical, including without limitation photocopying, recording, taping, or any database, information or retrieval system, without the prior written permission of the publisher.

This authorized Chinese translation edition is jointly published by McGraw-Hill Education and People's Medical Publishing House. This edition is authorized for sale in the People's Republic of China only, excluding Hong Kong, Macao SAR and Taiwan.

Copyright© 2015 by McGraw-Hill Education and People's Medical Publishing House.

版权所有。未经出版人事先书面许可,对本出版物的任何部分不得以任何方式或途径复制或传播,包括但不限于复印、录制、录音,或通过任何数据库、信息或可检索的系统。

本授权中文简体字翻译版由麦格劳-希尔(亚洲)教育出版公司和人民卫生出版社合作出版。此版本经授权仅限在中华人民共和国境内(不包括香港特别行政区、澳门特别行政区和台湾)销售。

版权© 2015 由麦格劳-希尔(亚洲)教育出版公司与人民卫生出版社所有。

本书封面贴有 McGraw-Hill Education 公司防伪标签,无标签者不得销售。

敬告

本书的作者、译者及出版者已尽力使书中的知识符合出版当时国内普遍接受的标准。但医学在不断地发展,随着科学研究的不断探索,各种诊断分析程序和临床治疗方案以及药物使用方法都在不断更新。强烈建议读者在使用本书涉及的诊疗仪器或药物时,认真研读使用说明,尤其对于新的产品更应如此。出版者拒绝对因参照本书任何内容而直接或间接导致的事故与损失负责。

需要特别声明的是,本书中提及的一些产品名称(包括注册的专利产品)仅仅是叙述的需要,并不代表作者推荐或倾向于使用这些产品;而对于那些未提及的产品,也仅仅是因为限于篇幅不能一一列举。

本着忠实于原著的精神,译者在翻译时尽量不对原著内容做删节。然而由于著者所在国与我国的国情不同,因此一些问题的处理原则与方法,尤其是涉及宗教信仰、民族政策、伦理道德或法律法规时,仅供读者了解,不能作为法律依据。读者在遇到实际问题时应根据国内相关法律法规和医疗标准进行适当处理。

图书在版编目(CIP)数据

临床神经病学/(美)格林贝格(Greenberg, D. A.)原著;王维治,王化冰

译.—北京:人民卫生出版社,2015

ISBN 978-7-117-20584-9

I. ①临… II. ①格…②王…③王… III. ①神经病学 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2015)第 070995 号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询,在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导,医学数据库服务,医学教育资源,大众健康资讯

版权所有,侵权必究!

图字:01-2013-6104

临床神经病学

主 译:王维治 王化冰

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:三河市宏达印刷有限公司

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:32 字数:819 千字

版 次:2015 年 9 月第 1 版 2015 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-20584-9/R·20585

定 价:199.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

第8版译者序

时光荏苒,不觉间离我们上次翻译介绍 Greenberg 等编著的《临床神经病学》(*Clinical Neurology*)第5版已经过去8年了。本书的第8版在2012年出版,尔来经历了三次再版,唯有这次对内容作了大幅度更新与补充,由第5版至第7版沿用的11章结构已增加到13章。目录顺序作了重新调整,显得更集中与连贯。各章内容都有不同程度增补,原文篇幅增加约100页,彩图和表格更加丰富。因此,将这一版翻译介绍给我国同行实为一大乐事。

《临床神经病学》第8版修订后更使之成为名副其实的精品,内容既简明又全面,无疑是一本经典的教科书。这本书的最大特点,也是它与国内的教科书的不同之处在于,它不是以疾病为单元,而是以神经系统疾病的症状和体征为轴线,来打通诊断的路径。

本书铺设9条轴线,包括:(1)昏迷(第3章),(2)意识模糊状态(第4章),常与卒中、脑炎、脑病、脑肿瘤、中毒、癫痫及发作后状态等重症疾病有关;(3)痴呆及遗忘症(第5章),涉及各种神经变性病痴呆、血管性痴呆、脑病和系统性疾病导致的痴呆;以及急性、慢性遗忘症等;(4)头痛及面痛(第6章),又为:急性头痛,代表是蛛网膜下腔出血、脑膜炎;亚急性头痛,代表是颅内占位病变、三叉神经痛;慢性头痛,代表是偏头痛、紧张性头痛;(5)新增写的神经眼科疾病(第7章),包含神经疾病导致的视觉症状和眼球运动障碍以及相关病变;(6)平衡障碍(第8章),包括导致周围性前庭疾病、中枢性前庭疾病、小脑疾病及感觉性共济失调的各种疾病;(7)运动疾病(第9章),包括脊髓、前角细胞、神经根及神经丛、周围神经疾病、神经肌肉传递障碍,以及相关疾病;(8)感觉障碍(第10章),包含周围神经病变、多发性神经病、嵌压性神经病、神经根和神经丛病变、脊髓病、疼痛综合征,以及相关疾病;(9)运动障碍(第11章),包括异常运动类型及各种运动障碍疾病。此外,对卒中(第13章)和癫痫(第12章)等重要疾病又自成一章全面系统地阐释。第1章介绍神经系统疾病的临床基本方法,第2章则是关于辅助检查。

本书描述从医生接触病人开始,收集病史和进行神经系统检查。这9条轴线的章节包括分析神经系统症状体征,对重症患者应急处理,进行针对性辅助检查,作出临床诊断和制订治疗方案等。这种以“症状取向”为主的临床径路完全符合医生的临床思维过程,因此它又可以作为临床医生的工具书。由于许多疾病的症状、体征在这9条轴线上反复交错,形成若干个结点,让你从不同视角审视疾病,在头脑中将每种疾病构成有机实体,而不是去死记一些条目。

假如你要精研本书,不妨将浏览与细读结合,浏览时了解和把握各章的条理脉络,亦即疾病的临床思路;细读时体味其中的重点精髓,你会发现本书字里行间处处不乏精辟之论述。例如,在第3章昏迷中论及瞳孔变化的意义时指出:幕上的占位病变引起颞叶钩回疝时产生动眼神经受压体征,即同侧瞳孔扩大,随之可出现意识丧失;幕下的结构性病变通常突然起病,出现昏迷伴脑干功

能障碍的局灶性体征,瞳孔功能及眼外肌运动异常是最能提示幕下的结构性病变的所见,如中脑病变引起中等大小无反应性瞳孔,脑桥出血或梗死产生针尖样瞳孔等;如果临床表现其他脑干功能受损而瞳孔反应正常是诊断代谢性脑病,诸如低血糖症和药物中毒的金标准。仅此一个瞳孔体征,就将幕上、幕下及代谢性脑病等三大组疾病的诊断与鉴别要点统揽在胸。总之,书中的许多观点都值得我们在临床中认真琢磨和推敲;只是我们在研读过程中应当留心这些结论性箴言或许是散在于不同的段落之中,要善于提取和比较,这样消化吸收的东西才能融入脑海,铭记不忘,随时运用。译者认为至少要经历浏览,细读,再浏览,再细读这样的两个回合,再加上几年的临床实践磨砺,定会让你获益匪浅,诊治神经系统疾病你定会感觉游刃有余。

当今神经病学飞速进展,我国神经病学临床实践也紧跟世界的脚步,我们的神经科医生正在认识越来越多的疾病,掌握越来越多的诊断技术和疗法。近年来我国医学教育的精品课程建设也成绩斐然,包括不同层次的教材设计。然而,这些教材基本上都是遵从“以疾病为中心”的同一模式,颇有规行矩步之感,只是内容繁简不同耳。我们再次翻译本书,深感本书的“症状取向”的编写模式颇值得借鉴,因为它符合人们认识事物的规律,在运用中也会收到好的效果。对于这些有益的东西,我们不应该拒绝,现在暂且“拿来”应用,在应用中体会、琢磨与思索,以期我们的教材或专著也会有所演进,推动我国医学教育和临床神经病学的进步。为了让读者在阅读与应用中能够理解本书的优势,译者们深感自己沉重的担当。在本书翻译过程中,我们力求深入理解原文,反复推敲,尽量在“信、达而外,求其尔雅”。我们对此的要求是,要对应原文准确传达,不可随意增加或删减文字,文字读来流畅顺达,没有译文的痕迹。我们虽已尽力为之,实难完全达到预期,但这是我们永远的追求。最后译者诚挚地期望,读者对译文中的错误和不妥之处给予批评指正。

在本书即将付梓之际,我非常感谢人民卫生出版社姬放主任对我们的翻译工作给予的信任与支持。

王维治

2013年11月25日

第5版译者序

由 David A. Greenberg 等编著的《临床神经病学》(Clinical Neurology) 是国外出版的临床神经病学简明版本中的精品,既可以作为医学生和研究生的教科书,也可作为临床医生的工具书。早在 2000 年人民卫生出版社就购买了该书第四版在中国大陆的英文原版版权,并与国外同步发行,2002 年底又出版了第五版的英文原版,将本书的英文原版介绍给我国读者。目前本书已经引起国内神经病学界专家和医生的广泛关注和欢迎,也确使我们从中获益匪浅。然而,阅读英文原文对我们一些基层的临床医生来说,毕竟受到外语水平和理解水平的限制,会感到力不从心。因此,我们萌生了将该书译成中文的念头,也希望把它作为认真研读和学习的过程。

本书的可取之处是:

1. 它是一本“问题导向”的神经病学,按照临床常见的症状体征,如意识障碍、头痛、运动功能缺损、躯体感觉障碍和癫痫发作为径路进行讨论。书中许多新鲜内容和新的概念是国内神经病学著述中没有的,对启发临床思维和解决临床问题颇有裨益。例如,对重症肌无力表现眼外肌、咽喉肌和呼吸肌无力,提出斑片状肌无力分布的概念,简明生动,利于应用。紧张性头痛与偏头痛虽为不同的疾病,但有许多共同点,把它们看成一个临床疾病谱相对的两极可能更正确。提出直立性低血压包括特发性直立性低血压和 Shy-Drager 综合征两种神经源性病因,前者主要与节后交感神经元变性有关,不伴其他神经病理改变;后者似乎与节前交感神经元变性有关,常合并帕金森病、锥体束、小脑或下运动神经元体征;而通常将两者等同看待,这可能值得我们在临床中琢磨和推敲。如此等等,不一而足。

2. 这是一本简明神经病学,包括意识障碍、头痛及面痛、平衡障碍、视力障碍、运动功能缺损、躯体感觉障碍、运动障碍、癫痫发作和晕厥、卒中、昏迷和神经系统辅助检查等 11 章内容,与经典的教科书章节命题差异颇多。本书不是系统地叙述一个疾病,而是在上述题目下从不同的角度反复讨论一种疾病,从而更深入地阐述主要的临床问题,从一个全新的视角审视,令人耳目一新,并具有明显的临床实用性。

3. 介绍了目前通行的诊断原则和治疗方案,也包括神经病学领域中的最新进展,如神经系统疾病的分子基础和近年来疾病治疗学创新等。因此,这既是一本临床神经病学的基础参考书,又具有知识的前卫性,反映了当前临床神经病学的发展趋势。本版中的关键概念(key concept)既展示每一章的明晰脉络,也突出要点,对理解本书的主旨颇有裨益。

本书原文概念明晰、行文流畅也是一大特色。在翻译的过程中,我们力求深入理解和忠实地传达原意,规范译文结构和文思,尽量达到“信、达、雅”的意境。然而,这并非是可以完全达到的目标,可能是需要永远追求的理想。读者如发现译文中的错误和不妥之处,请给予批评和指正。

现代医学的发展日新月异,我国的医学也在前进。然而,我们必须清醒地认识到,在世界的医学宝库中还有许多需要我们认真学习的东西,这是于我们有益的营养,不要拒绝这些东西,应当“拿来”为我所用。医学著作的翻译和介绍是我们向世界学习的重要媒介和桥梁,我们介绍和学习的愈多,收获的启迪和教益定会愈多,我们热切地期望这一初步的尝试会推动我国临床神经病的进步。

在参考本书时最需要注意的是,对书中各种疾病推荐的药物治疗剂量,必须考虑到用药剂量和耐受性的种族差异,广泛地参考和采用国内文献的推荐剂量。

王维治

2004. 10. 08

前言

临床神经病学(Clinical Neurology)一书是想引导医学生和家庭医生进入神经病学的领域,并作为他们在病房和在门诊工作的持续资源。本书的第8版反映了该书在20余年期间的发展,而且是基于作者们在美国和英国的许多医院的临床经验和教学实践成书的。

这次新版已经作了广泛的修订和全面地更新资料。主要的变化包括关于神经疾病的病史与神经系统检查以及实验室检查的新的引导章节,阿尔茨海默病及其他的痴呆、脊髓小脑性共济失调、运动神经元病、肌营养不良、帕金森病、亨廷顿病、多发性硬化、癫痫和卒中的分子基础的最新水平的讨论,并涵盖了全身性内科疾病的神经系统并发症、头痛及面痛、运动障碍疾病、癫痫发作、脑血管疾病,以及其他的疾病治疗的最新进展。

特别是,本书加入了全彩色的插图很可能是其最令人瞩目的新特点,它将有助于阐释神经解剖学原则、临床-解剖学联系、病理生理学机制,以及临床体征等。

我们许多的同仁曾为这一版慷慨地提出建议和提供资料。在这方面我们要特别地感谢 Megan M. Burns, Allitia DiBernardo, Vanja Douglas, Alisa Gean, J. Handwerke, Rock Heyman, Justin Hill, Charles Jungreis, James Keane, Nancy J. Newman, 以及 Howard Rowley 等医生。McGraw-Hill 出版公司的同事在编辑和制作本书中曾给予巨大的帮助。

最后,我们希望阅读本书的医学生、家庭医生及其他的执业医师会发现,本书在揭示和传达神经病学的令人兴奋的事情上是有帮助的。

David A. Greenberg

Michael J. Aminoff

Roger P. Simon

诺瓦托、旧金山、亚特兰大

2012年5月

目 录

第 1 章	神经系统病史及检查	1
第 2 章	实验室检查	28
第 3 章	昏迷	48
第 4 章	意识模糊状态	68
第 5 章	痴呆及记忆障碍	113
第 6 章	头痛及面痛	146
第 7 章	神经眼科疾病	174
第 8 章	平衡障碍	199
第 9 章	运动疾病	235
第 10 章	感觉障碍	305
第 11 章	运动障碍	347
第 12 章	癫痫发作和晕厥	389
第 13 章	卒中	417
附录		460
索引		467

第 1 章

神经系统病史及检查

1

病史/1

年龄/1

主诉/1

现病史/2

过去医疗史/3

家族史/4

社会史/4

系统回顾/4

小结/5

全身性体格检查/5

生命体征/5

皮肤/6

头、眼、耳和颈/6

胸部和心血管/7

腹部/7

肢体和背部/7

直肠和骨盆/7

神经系统检查/7

精神状态检查/8

脑神经/10

运动功能/18

感觉功能/20

协调性/21

反射/21

姿势和步态/23

在特殊情况的神经系统检查/23

昏迷/23

筛查性神经系统检查/24

诊断公式/24

诊断原则/24

解剖学诊断：病变在哪里？/24

病因学诊断：病变是什么？/25

实验室检查/26

参考文献/26

一份全面而有针对性的病史及神经系统检查是神经系统疾病诊断和治疗的关键。在第 2 章中讨论的实验室检查可能提供有价值的补充信息，但不能取代病史和神经系统检查。

病史

从一例有神经系统主诉的患者采集一份病史，基本上是与收集任何的历史相同。

► 年龄

患者的年龄对一种神经系统疾病可能的病因

可能是一个主要的线索。例如，癫痫、多发性硬化和亨廷顿病通常在患者中年时发病，阿尔茨海默病、帕金森病、脑肿瘤和卒中主要侵犯老年人。

► 主诉

应尽可能把患者的问题 [主诉 (chief complaint)] 确定清楚，因其将指引随后的评估朝向或背离正确的诊断。在提出的主诉中，目的是要用一个词或短语描述疾病的性质。

常见的神经系统主诉包括意识模糊、头晕、无力、抖动、麻木、视物模糊和发作等。

这些术语中每一个对不同的人意味着不同的情况，因此尽可能更清楚地获取该患者想要传达的意思，在正确的方向上对疾病进行要点评估是重要的。

A. 意识模糊

由患者或家族成员报告的意识模糊（confusion）可能包括记忆受损、迷路、理解或生成口头或书面语言困难，与数字问题有关，判定错误，人格改变，或者这些表现的组合。意识模糊的症状可能是难以表现特征的，而要求举一个特殊的例子在这方面可能是有帮助的。

B. 头晕

头晕（dizziness）可能意味着眩晕（vertigo）（自身或环境运动的错觉），平衡失调（imbalance）（由于锥体外系、前庭、小脑或感觉功能缺失）或晕厥前期（presyncope）（脑灌注降低所致的头晕目眩）。

C. 无力

无力（weakness）是神经科医生用作说明由于累及中枢或周围神经系统运动通路或骨骼肌疾病的肌力丧失（loss of power）的术语。然而，当患者指全身性疲劳、倦怠或甚至感觉障碍时他们有时会用这个词。

D. 抖动

抖动（shaking）可能表示异常运动，诸如震颤、舞蹈症、手足徐动、肌阵挛或肌束震颤（见第11章，运动障碍），但是患者不可能根据这一术语归类他们的问题。正确的分类取决于对所涉及运动的观察，如果运动为间断性或在采集病史时不出现，可让患者演示一下。

E. 麻木

麻木（numbness）可能指的是各种感觉障碍的任何一种，包括感觉减退（hypesthesia）（敏感性减低）、感觉过敏（hyperesthesia）（敏感性增加）或感觉异常（paresthesia）（针刺感）。患者偶尔也用这个词表示无力。

F. 视物模糊

视物模糊（blurred vision）可能代表复视（diplopia）（视物双影）、眼振荡（ocular oscillation）、视力下降或视野缺口（visual field

cuts）（指盲点—译者注）。

G. 发作症状

发作症状（spells）意味着发作性和经常复发的症状，诸如在癫痫（epilepsy）或晕厥（syncope）（昏厥）时所看到的。

► 现病史

现病史（history of present illness）应提供该主诉的详细描述，包括如下的特征。

A. 症状的性质

某些症状，诸如疼痛，可能具有对诊断有帮助的特征性表现。因对神经直接损伤所致的神经源性疼痛可能被描述为在受累区域特别不愉快的（触物感痛的）和可能伴有对疼痛（痛觉过敏）或触觉敏感性增加（感觉过敏），或者将正常地无害刺激感受为痛性刺激（异常性疼痛）。症状的性质包括其严重性，尽管对一个症状寻求医疗关注的个体阈值不同，但要求患者将其当前的主诉与他们过去曾有过的症状进行比较经常是有益的。

B. 症状的部位

症状的部位对神经疾病的诊断是关键，因此应促使患者尽可能精确地定位他们的症状。无力、感觉减退或疼痛的空间分布帮助将潜在的疾病过程归因于神经系统特定的部位。这提供了一个解剖学诊断，并进而被精确地确定病因。

C. 时间进程

确定疾病是在何时开始，它是突然地还是隐袭地发生，以及它随后的病程表现的改善、加重，或者恶化与缓解的特点（图1-1）。对于发作性疾病，诸如头痛或痫性发作，个体发作的时间进程也应加以确定。

D. 促发的、加重的和缓解的因素

某些症状可能自发地出现，但在其他的病例中可能找到特定的促发因素。通过观察和试验，患者经常会意识到加重症状，以及他们可能避免症状加重的因素，或者预防症状或使之缓解的因素。

E. 相关的症状

相关的症状可能辅助解剖学或病原学诊断。例如，颈部疼痛伴下肢无力提示脊髓性颈

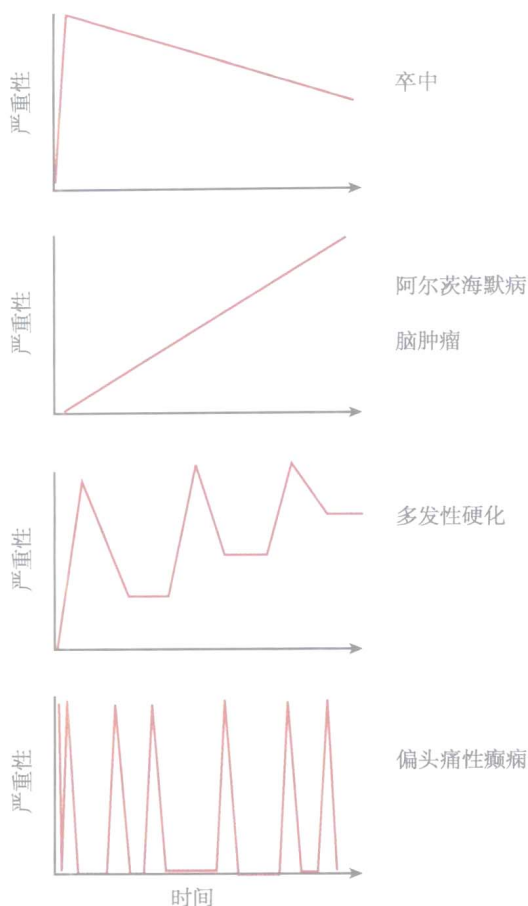


图 1-1. 神经系统疾病的时间特征及每种的举例

椎病（脊髓疾病），而在头痛情况下的发热要关注脑膜炎。

► 过去医疗史

既往病史的某些方面可能是与神经系统的主诉特别有关的。

A. 疾病

许多已存在的疾病可能易患神经疾病，包括高血压、糖尿病、心脏病、癌症以及人类免疫缺陷病毒（HIV）疾病等。

B. 手术

心脏直视手术可能合并卒中或意识模糊状态。累及上肢或下肢的嵌压性神经病（由于局部受压的周围神经疾病）可能使手术期的病程复杂化。

C. 产科史

妊娠可能加重癫痫，至少部分地由于抗惊

厥药引起的代谢改变。偏头痛发作的频率可能增加或减少。妊娠对良性颅内压增高〔脑假瘤（pseudotumor cerebri）〕和嵌压性神经病，特别是腕管综合征（carpal tunnel syndrome）（正中神经病）和感觉异常性股痛（meralgia parasthetica）（股外侧皮神经炎）是一种易感状态。累及闭孔神经、股神经或腓神经的创伤性神经病可因在分娩时胎头或产钳施加的压力所致。子痫（eclampsia）是一种威胁生命的综合征，它表现在妊娠期间的全面性强直-阵挛发作合并子痫前病程（高血压伴蛋白尿）。

D. 药物治疗

许多药物治疗可能引起不良的神经反应，包括意识模糊状态或昏迷、头痛、共济失调、神经肌肉疾病、神经病及癫痫发作。

E. 免疫

疫苗接种可能预防某些神经系统疾病，包括脊髓灰质炎、白喉、破伤风、狂犬病及脑膜炎球菌性脑膜炎。疫苗接种可能伴发疫苗接种后自身免疫性脑炎、脊髓炎或神经炎（脑、脊髓或周围神经的炎症）。

F. 饮食

饮食缺乏与过度均可能导致神经系统疾病。维生素 B₁（硫胺素）是酗酒者中韦尼克-科萨科夫综合征（Wernicke-Korsakoff syndrome）和多发性神经病的病因。维生素 B₃（烟酸）缺乏引起以痴呆为特点的糙皮病。维生素 B₁₂（氰钴胺）缺乏通常是由吸收不良伴恶性贫血所致，并产生联合系统病（combined systems disease）（脊髓的皮质脊髓束及后索变性）以及痴呆或巨幼红细胞性癫狂（megaloblastic madness）。维生素 E（生育酚）摄取不足也可能引起脊髓变性。相反地，维生素 A 过多症可能产生颅内压增高〔脑假瘤（pseudotumor cerebri）〕伴头痛、视力缺损和癫痫发作，而过度摄入维生素 B₆（吡多辛）是多发性神经病的一种病因。过度食用脂肪是卒中的一个危险因素。最后，食入含肉毒毒素的不适当储存的食物可能引起肉毒毒素中毒（botulism），一种在自主神经及神经肌肉突触乙酰胆碱释放

障碍，它表现为下降性麻痹。

G. 吸烟、饮酒及其他毒品应用

吸烟与肺癌有关，肺癌可能转移至中枢神经系统或产生副肿瘤性神经综合征。酒精滥用可产生戒断性癫痫发作、多发性神经病及神经系统营养障碍性疾病。静脉内应用毒品可能提示 HIV 疾病或药物相关的感染或血管炎的神经系统并发症。

► 家族史

家族史应指出在配偶和一级（双亲、同胞、子女）与二级亲属（祖父母、孙子）中任何的过去的或目前的疾病。某些神经系统疾病是以孟德尔或更复杂的模式遗传的，诸如亨廷顿病（Huntington disease）（常染色体显性）、威尔逊病（Wilson disease）（常染色体隐性）及 Duchenne 肌营养不良（X-连锁隐性）（图 1-2）。

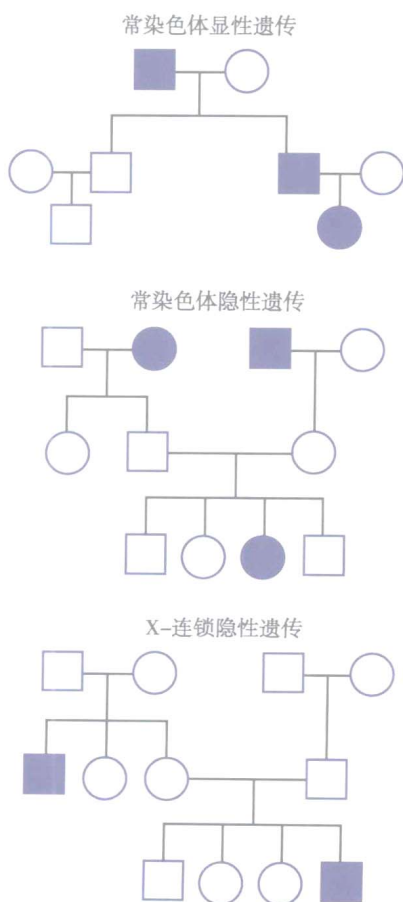


图 1-2. 单纯的孟德尔遗传模式
方块代表男性，圆圈代表女性，
实心标志患病的个体。

► 社会史

关于患者的教育和职业信息有助于解释他们的认知表现是否与其背景符合。性历史可能指示累及神经系统的性传播疾病的风险，诸如梅毒或 HIV 疾病。旅行史可能证明接触到流行于特定的地理区域的感染。

► 系统回顾

在系统回顾中引出的非神经系统主诉可能意味着神经系统疾病的一种系统性病因。

1. 一般情况—体重减轻或发热可能指示神经系统症状的肿瘤性或感染性病因。

2. 免疫系统—获得性免疫缺陷综合征（AIDS）可能导致痴呆、脊髓病、神经病、肌病，或者影响神经系统的感染（如弓形体病）或肿瘤（如淋巴瘤）。

3. 血液系统—红细胞增多症（polycythemia）和血小板增多症（thrombocytosis）可能易于罹患缺血性卒中，而血小板减少症（thrombocytopenia）和凝血病（coagulopathy）与颅内出血有关。

4. 内分泌系统—糖尿病增加卒中的风险和可能合并多发性神经病。甲状腺功能低下可能导致昏迷、痴呆或共济失调。

5. 皮肤—特征性皮肤病变见于某些也累及神经系统的疾病，诸如神经纤维瘤病和疱疹后神经痛。

6. 眼、耳、鼻和喉—颈强是脑膜炎和蛛网膜下腔出血的一种常见的特征。

7. 心血管系统—缺血性或瓣膜性心脏病和高血压病是卒中的主要危险因素。

8. 呼吸系统—咳嗽、咯血或盗汗可能是结核病和肺癌的表现，其可能播散累及神经系统。

9. 胃肠道系统—呕血、黄疸和腹泻可对肝性脑病针对意识模糊状态检查。

10. 生殖泌尿系统—尿潴留或尿失禁，或阳痿可能是周围神经病或脊髓病的表现。

11. 肌肉骨骼系统—肌肉痛和触痛可能伴发肌病如多发性肌炎。

12. 精神—精神病、抑郁和躁狂可能是神

神经系统疾病的表现。

► 小结

在完成病史收集之后，检查者应该对主诉有清晰的理解，包括病变部位与时间进程，并熟悉可能与主诉有关的既往病史、家族史及社会史，以及系统回顾。这一信息应该帮助指导全身的体格检查和神经系统检查，检查应集中于病史所提示的部分。例如，在一个表现突发的偏瘫和偏身感觉缺失的老年患者，病变可能由于卒中所致，全身的体格检查应强调心血管系统，因为各种心血管疾病易于罹患卒中。另一方面，如果患者主诉手的疼痛和麻木，许多检查应集中于检查受累上肢的感觉、肌力和反射。

全身性体格检查

在一例有神经系统主诉的患者，全身体格

检查应集中于查找经常与神经系统疾病有关的异常。

► 生命体征

A. 血压

增高的血压可能指示长期的高血压（hypertension），高血压是卒中的一种危险因素，并也见于急性高血压脑病、缺血性卒中，或者脑出血或蛛网膜下腔出血等情况下。当一个患者从卧位变换为直立位时，血压下降 $\geq 20\text{mmHg}$ （收缩压）或 $\geq 10\text{mmHg}$ （舒张压）意味着体位性低血压（orthostatic hypotension）（图 1-3）。如果血压下降伴发脉率代偿性增高，交感性自主神经反射是完好的，其可能的原因是低血容量。然而，代偿性反应缺乏符合中枢性（如帕金森病）或周围性（如多发性神经病）交感性功能障碍或交感神经阻滞药（如抗高血压药）的一种不良反应。

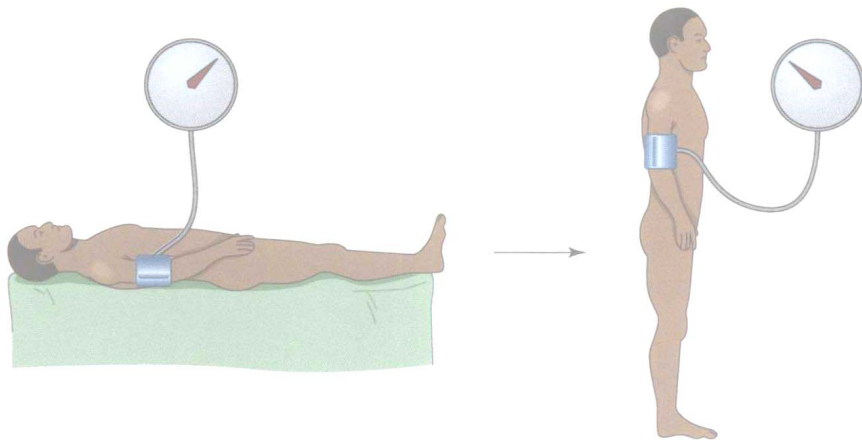


图 1-3. 体位性低血压试验。患者在卧位时（左侧）和随后在站立 5 分钟后（右侧）每分钟测量收缩期与舒张期血压以及心率。收缩压下降 $\geq 20\text{mmHg}$ 或舒张压下降 $\geq 10\text{mmHg}$ 指示为体位性低血压。当自主神经功能正常时，如在低血容量时，有心率的代偿性增加，而缺少这种增加提示自主神经功能衰竭。

B. 脉搏

快速的或不规则的脉率，特别是心房纤颤（atrial fibrillation）的不规律的不整脉可能意味着心律失常是作为卒中或晕厥的原因。

C. 呼吸频率

呼吸频率可能提供与昏迷或意识模糊状态有关的代谢障碍原因的一种线索。快速呼吸

（呼吸急促）可见于肝性脑病、肺疾病、败血症或水杨酸中毒；呼吸抑制见于肺疾病和镇静药中毒。呼吸急促也可能是累及膈肌的神经肌肉疾病的一种表现。异常的呼吸模式也见于昏迷中：Cheyne-Stokes 呼吸（交替性深呼吸，或呼吸深快和呼吸暂停）可能发生在代谢性疾病或在半球病变时，而长吸气的（apneustic）、

丛集性或共济失调性呼吸（见第3章，昏迷）意味着脑干病变。

D. 体温

发热（过高热）出现在脑膜（脑膜炎）、脑部（脑炎）或脊髓（脊髓炎）感染时。低体温可见于乙醇或镇静药中毒、低血糖、肝性脑病、韦尼克脑病及甲状腺功能减低时。

► 皮肤

黄疸（黄疸病）提示肝病是意识模糊状态或运动障碍的病因。粗糙的干性皮肤、干燥的脆性毛发及皮下水肿是甲状腺功能减低特征。瘀点（petechiae）见于脑膜炎球菌性脑膜炎，而瘀点或瘀斑（ecchymoses）可能提示凝血病是硬膜下出血、颅内出血或脊柱旁出血的原因。卒中的一种病因，细菌性心内膜炎可能产生各种皮肤病变，包括碎片样（指甲下）出血，奥斯勒结（Osler nodes）（手指远端痛性肿胀）和詹韦病变（Janeway lesions）（手掌和足跖的无痛性出血）。热的干性皮肤伴发于抗胆碱能药物中毒。

► 头、眼、耳和颈

A. 头

头部检查可能发现创伤的体征，诸如头皮撕裂伤或挫伤。颅底骨折可能产生耳后血肿 [Battle 征（Battle sign）]、眶周血肿 [浣熊眼（racoon eyes）]、鼓室积血，或者脑脊液耳漏或鼻漏（图 1-4）。叩诊在硬膜下血肿上方的颅骨可能引起疼痛。在颅骨听诊时听到血管杂音与动静脉畸形有关。

B. 眼

巩膜黄染（icteric sclerae）见于肝病。色素性（Kayser-Fleischer, K-F）角膜环是 Wilson 病时因铜沉积所致，通过裂隙灯检查看得最清楚。视网膜出血 [罗特点（Roth spots）] 可能出于细菌性心内膜炎，后者也与可能引起卒中的脓毒血症性栓塞有关。突眼见于甲状腺功能亢进、眶部或眶后的占位，以及海绵窦血栓形成。

C. 耳

耳镜检查显示中耳炎时鼓膜膨胀、不透明和红斑，中耳炎可能扩展产生细菌性脑膜炎。



A

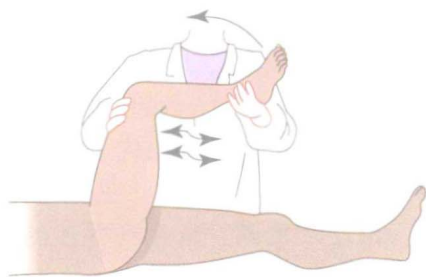


B

图 1-4. 头损伤的体征。包括眶周的（浣熊眼，A）和耳后的（Battle 征，B）血肿，每一种都提示颅底骨折。

D. 颈

脑膜刺激征（meningeal signs）（图 1-5），诸如在被动屈曲时的颈强或颈部屈曲时出现股部屈曲即布鲁金斯基征（Brudzinski sign），可见于脑膜炎和蛛网膜下腔出血。颈部侧向运动受限（侧屈或旋转）可能伴颈椎病（cervical spondylosis）。颈部听诊可能发现与易患卒中一致的颈动脉杂音。



A 克氏征 (Kernig sign)



B 布氏征 (Brudzinski sign)

图 1-5. 脑膜刺激征。Kernig 征 (A) 是在髋部屈曲时对膝部被动屈曲的抵抗。Brudzinski 征 (B) 是在髋与膝部的屈曲时对被动屈曲颈部的反应。

►胸部和心血管

呼吸肌无力的体征，诸如肋间肌收缩和动用辅助肌可能出现于神经肌肉疾病。心脏杂音可能伴发易患卒中的瓣膜性心脏病和感染性心内膜炎及其神经后遗症。

►腹部

腹部检查可能发现全身性感染的来源或提示肝病，在新发病的背痛患者总是值得重视，因为各种病理性腹内病变（胰腺癌或主动脉瘤）可能产生放射到背部的疼痛。

►肢体和背部

在髋部屈曲时对膝部被动屈曲的抵抗 [Kernig 征 (Kernig sign)] 见于脑膜炎。抬举仰卧位患者伸展的下肢 [直腿抬高试验 (straight leg raising test) 或 Lasègue 征 (Lasègue sign)] 牵引 $L_4 \sim S_2$ 神经根和坐骨神经，而抬举俯卧位患者伸展的下肢 [反直腿抬高试验 (reverse straight leg raising)] 牵引 $L_2 \sim L_4$ 神经根和股神经，在病变累及这些结构的患者可能再现放射性疼痛 (图 1-6)。叩击脊椎时局限性疼痛

可能是脊柱或硬膜外感染的体征。脊柱听诊可能发现脊椎血管畸形产生的杂音。



图 1-6. 腰骶神经根刺激征。直腿抬高或 Lasègue 征 (上图) 是对抬举仰卧位患者伸展的下肢在 $L_4 \sim S_2$ 神经根或坐骨神经分布区的疼痛反应。反直腿抬高征 (下图) 是对抬举俯卧位患者伸展的下肢在 $L_2 \sim L_4$ 或股神经分布区的疼痛反应。

►直肠和骨盆

直肠检查可能提供胃肠道出血的证据，胃肠道出血是肝性脑病的一种常见的突发病状。直肠或骨盆检查可能发现导致背部疼痛的占位病变。

神经系统检查

神经系统检查应针对病人特殊的主诉因人而异。检查的每一方面，如精神状态、脑神经、运动功能、感觉功能、协调性、反射，以及姿势与步态等都始终应该被覆盖，但其中有相对的重点和在各方面有所不同。患者的病史应该已经提出目前可能要检查的问题。例如，如果患者主诉无力，检查者就要寻求确定其分布和严重性以及其是否伴随其他方面的功能缺失，诸如感觉和反射。目的是在完成检查时获得作出一个解剖学诊断必需的信息。

►精神状态检查

精神状态检查要说明两个关键性问题：(1) 意识水平 (level of consciousness) (清醒度或警觉性) 正常或异常？(2) 意识水平是否允许更详细的检查，认知功能 (cognitive function) 是否正常，而如果不正常，异常的性质与程度是怎样的？

A. 意识水平

意识是对内部与外部世界的感知，而意识水平是用患者的清醒和对刺激反应的外观状态的术语描述的。一例意识水平正常的患者是清醒的

(awake) (或可被唤醒)、警醒的(alert) (对视觉或语言提示适当地反应)，以及有定向力的(oriented) (知道他们是谁和大约的日期或时间)。

异常的(降低的)意识代表一种从轻度嗜睡到不能唤醒的无反应[见第3章昏迷(coma)]的连续范围。未达到昏迷的降低的意识有时被涉及意识模糊状态、谵妄或木僵，但是应该用观察到的刺激-反应模式的较精确的术语描述特征。较严重的进行性意识损害需要增加刺激强度引出愈加原始的(非目的性或反射性的)反应(图1-7)。

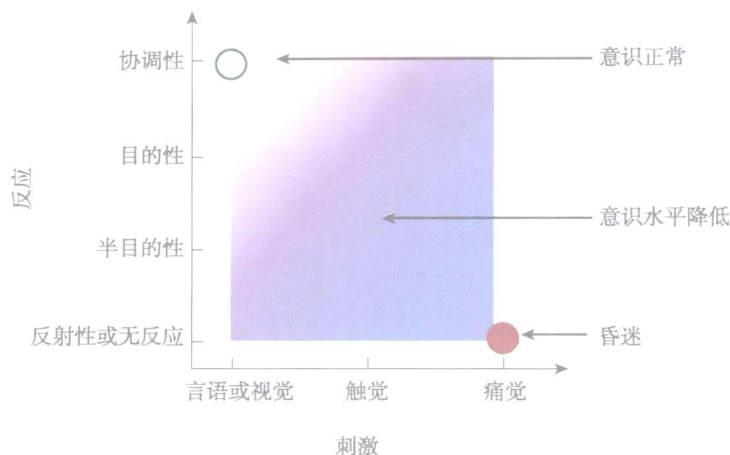


图1-7. 评定与患者对刺激反应有关的意识水平。意识正常的患者对视觉的或语言的刺激协调地反应，而意识受损的患者需要不断地增加刺激强度，并出现更加原始的反应。

B. 认知功能

认知功能涉及许多方面的活动，某些活动是局灶性的，而另一些散布到整个的大脑半球。检查认知功能的策略是评价一系列特殊的功能，而如果发现异常时，要评估这些异常是否可被归咎于一个特定的脑区或需要脑部较广泛的受累。例如，语言[失语(aphasia)]和记忆的分散性病变[遗忘症(amanesia)]可能经常被确定在一个局限的脑区，而认知功能较全面的恶化，如在痴呆时所见的，意味着弥漫性或多灶性疾病。

1. 双额叶或弥漫性功能—注意力(attention)是集中于一个特定的感觉刺激而排除其他刺激的能力，专注力(concentration)是持

续的注意。注意力可通过要求患者立即复述一系列的数字进行测试(一个正常人可正确地重复5至7位数)，而专注力可通过让患者倒数从100减7进行测试。抽象思维过程如洞察力(insight)和判断(judgment)可通过让患者列出物品之间的相似性与差别(如一个苹果与一个橘子)，解释谚语(过度地具体的解释提示抽象能力受损)或描述他在一个需要判断的假设的情境下会做什么(如在街道上捡到一封写有地址的信)等进行判定。知识的储备(fund of knowledge)可通过询问患者的年龄及文化背景的正常人应具有的正常人物信息进行测试(如总统、运动明星或其他名流的名字，或新闻重大事件)。这并非是要作一个智力测试，