

涵盖神经内科 15 大类 130 种常见疾病
简述各病常见和少见临床表现
提供诊治要点与重要信息

临床神经科医师

速查手册

谢淑萍 主编



科学技术文献出版社

临床神经科医师 速查手册

主 编 谢淑萍
编 委 郭冬梅 宋海庆 赵利杰
张新卿 叶 静 丁建平

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

临床神经科医师速查手册/谢淑萍主编. -北京:科学技术文献出版社,2009. 2

ISBN 978-7-5023-6141-9

I. 临… II. 谢… III. 神经病学-诊疗-手册 IV. R741-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 161600 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话 (010)51501739
图书发行部电话 (010)51501720,(010)51501722(传真)
邮 购 部 电 话 (010)51501729
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail: stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 陈玉珠 付秋玲
责 任 编 辑 张述庆
责 任 校 对 唐 炜
责 任 出 版 王杰馨
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 富华印刷包装有限公司
版 (印) 次 2009 年 2 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 787×960 32 开
字 数 346 千
印 张 13
印 数 1~5000 册
定 价 26.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

序

目前医学科学飞快发展,神经影像、神经电生理、神经生化的进展使神经系统疾病的诊断有了长足进步,但神经科疾病的种类繁多,其临床表现的多样性及复杂性,使临床诊断遇到了许多困难,尤其是一些疑难疾病的诊断的难度更大。面对这种情况,临床医师应有起点高、涵盖广、实用性强的诊断思路。准确诊断、恰当治疗应是医生医疗过程中的主要目标。要具有准确诊断、恰当治疗的能力,就必须有扎实的理论知识、丰富的临床经验、深厚的相关科疾病的知识以及较强的综合分析能力。为了便于神经科医师在临床工作中掌握应用神经科疾病的诊断思路,谢淑萍教授组织力量编写了《临床神经科医师速查手册》。谢淑萍教授长期从事神经科临床、科研及教学工作,取得多项科研成果,发表了多篇高水平论文,出版了多部有影响的专著;在多年的临床实践工作中,她掌握了扎实的医学理论基础,积累了丰富的临床经验和多种科学、实用的诊断思路及诊断技巧。这本手册是供神经科医师在实际工作中迅速查找有关神经系统疾病的诊断要点的“手袋书”,其全面性、简洁性、易查性、实用性特点十分突出。全书贯穿突出“三基”——基本理论、基本知识、基本技能的精神,既有助于解决年青医师“神经科疾病入门难”的问题,又可为有工作经验的高年医师提供诊断疾病的依据。参加编写本书的作者均为宣武医院有多年经验的各级医师,本书充分体现了宣武医院神经内科的诊断治疗水平。他们日常诊疗工作十分繁忙,但始终不忘精益求精,他们能准确地诊断,并给予恰当治疗,深受患者及家属的信赖,这是他们多年不断努力、辛勤耕耘的结果。目前神经内科日门诊量高达 900~1300 人次。院领导近期克服各种困难,将接诊室扩大了一倍,大大改善

祝愿本书能为神经科医师提供出更多更有价值的诊断、治疗依据,在提高临床神经科医疗技术中发挥应有的作用。

张建

2008 年 9 月

前 言

准确诊断、恰当治疗是医生的终生追求。要做到准确诊断、恰当治疗,就必须踏踏实实地在临床工作中逐渐认识疾病,将书本知识变为自己的临床经验。对于医师来说,文凭是入门的门票,临床经验则是为患者解除疾苦的法宝。

医师在临床工作中应不断积累所见各种疾病的常见及少见临床表现,并掌握各种疾病不应有的临床表现,建立起各种疾病的诊断要点及诊断思路,对已经取得的各类信息进行识别、筛选、分析、综合,使错综复杂的头绪条理化、简单化,以利于诊断。医师在不断的临床实践过程中,要能将基础知识及临床经验变为自己的真正本领。

本手册以各种神经科疾病的诊断要点、鉴别诊断及治疗为主线,系统、简明、准确地介绍了临床神经科医师必备的基本理论、基本知识和基本技能。本书的突出特点是涉及的疾病较全面,诊断思路明确,讲述条理清晰,查找方便,而且可随身携带。书中对一般难查阅的疾病资料有较详细的论述,以便增宽医师的思考范围,最后做出明确诊断。

编 者

2008年10月

目 录

第一章 神经系统疾病的辅助检查	(1)
第一节 腰椎穿刺和脑脊液检查	(1)
第二节 神经系统影像学检查	(6)
第三节 神经系统电生理检查	(10)
一、脑电图	(10)
二、肌电图	(12)
三、眼震电图	(18)
四、事件相关电位	(20)
五、诱发电位	(21)
六、经颅多普勒超声	(21)
七、各种检验	(22)
第二章 周围神经疾病	(23)
第一节 颅神经疾病	(23)
一、三叉神经痛	(23)
二、面神经麻痹	(25)
三、面肌痉挛	(28)
四、舌咽神经痛	(29)
第二节 脊神经疾病	(31)
一、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	(31)
(吉兰-巴雷综合征)	(31)
二、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	(35)
三、多灶性运动神经病	(36)
四、多发性神经病	(39)
五、带状疱疹性神经节神经病	(43)
六、臂丛神经痛	(44)

七、坐骨神经痛	(46)
八、股外侧皮神经炎	(47)
第三章 脑血管疾病	(49)
第一节 概述	(49)
第二节 缺血性脑血管病	(51)
第三节 脑出血	(54)
第四节 蛛网膜下腔出血	(57)
第五节 其他脑血管病	(59)
一、脑淀粉样血管病	(59)
二、伴有皮层下梗死和脑白质变性的常染色体 显性遗传性脑动脉病	(60)
三、脑底异常血管网病	(63)
四、脑盗血综合征	(64)
第四章 脊髓疾病	(66)
第一节 脊髓病变诊断思路	(66)
第二节 急性脊髓炎	(69)
第三节 脊髓压迫症	(72)
第四节 脊髓空洞症	(76)
第五节 脊髓亚急性联合变性	(78)
第六节 脊髓血管病	(80)
一、缺血性脊髓血管病	(80)
二、椎管内出血	(85)
三、脊髓血管畸形	(87)
第五章 脱髓鞘疾病	(93)
第一节 概述	(93)
第二节 多发性硬化	(95)
第三节 视神经脊髓炎	(98)
第四节 弥散性硬化	(99)
第五节 同心圆性硬化	(100)
第六节 急性播散性脑脊髓炎	(101)
第七节 急性出血性白质脑炎	(102)
第八节 脑桥中央髓鞘溶解	(103)

第六章 中枢神经系统感染性疾病	(105)
第一节 脑炎	(105)
第二节 脑膜炎	(111)
第三节 朊蛋白病	(120)
一、皮质-纹状体-脊髓变性	(120)
二、Gerstmann-Straussler-Scheinker(GSS)	(123)
三、库鲁病(Kuru)	(124)
四、家族性致死性失眠症	(125)
第四节 神经系统寄生虫病	(127)
一、概述	(127)
二、脑囊虫病	(129)
三、肺吸虫病	(141)
四、血吸虫病	(144)
五、阿米巴病	(146)
六、疟疾	(151)
七、锥虫病	(155)
八、弓形虫病	(157)
九、包虫病	(160)
十、脑血管圆线虫病	(162)
第五节 神经梅毒	(165)
第六节 脑脓肿	(168)
第七节 艾滋病所致神经系统损害	(172)
第七章 锥体外系疾病	(178)
第一节 帕金森病	(178)
第二节 小舞蹈病	(183)
第三节 肝豆状核变性	(185)
第四节 其他锥体外系疾病	(187)
一、遗传性进行性舞蹈病	(187)
二、特发性震颤	(188)
三、肌张力障碍	(189)
四、多动秽语综合征	(190)
五、迟发性运动障碍	(191)

六、肌阵挛	(192)
第八章 癫痫	(196)
第一节 概述	(196)
第二节 癫痫的分类和常见癫痫综合征	(197)
第三节 癫痫发作的临床表现	(200)
第四节 实验室检查	(202)
第五节 脑电图检查	(204)
第六节 影像学检查	(205)
第七节 癫痫的诊断和鉴别诊断	(208)
第八节 癫痫的治疗	(214)
一、治疗目标和治疗手段	(214)
二、抗癫痫药物作用机制以及药物相互影响	(214)
三、药物治疗的原则	(216)
四、癫痫持续状态的处理	(217)
五、非药物治疗	(217)
六、精神心理治疗和社会支持	(218)
第九章 头痛	(219)
第一节 概述	(219)
第二节 偏头痛	(220)
第三节 其他类型头痛	(222)
第十章 神经症	(224)
第一节 概述	(224)
第二节 抑郁性神经症	(224)
第三节 其他类型神经症	(225)
一、焦虑性神经症	(225)
二、躯体形式障碍	(226)
三、癔症	(227)
第四节 睡眠障碍	(229)
第十一章 神经系统变性疾病	(231)
第一节 痴呆	(231)
一、阿尔茨海默病	(231)
二、路易体痴呆	(239)

三、额颞叶痴呆	(241)
四、皮质基底节变性	(244)
五、血管性痴呆	(247)
第二节 运动神经元病	(250)
第三节 多系统萎缩	(253)
第十二章 神经-肌肉接头与肌肉疾病	(255)
第一节 概述	(255)
第二节 神经肌肉接头病变	(261)
一、重症肌无力	(261)
二、类重症肌无力	(268)
三、肉毒中毒	(269)
第三节 肌纤维病变	(272)
一、进行性肌营养不良	(272)
二、线粒体肌病及脑肌病	(273)
三、僵人综合征	(277)
四、先天性肌病	(280)
五、强直性肌病	(288)
六、先天性副肌强直症	(292)
第四节 炎性肌病	(294)
一、多发性肌炎	(294)
二、皮炎	(296)
三、包涵体肌炎	(304)
第五节 内分泌代谢性肌病	(308)
一、糖原累积病	(308)
二、肾上腺皮质类固醇肌病	(314)
三、周期性麻痹	(317)
四、甲状腺相关肌病	(322)
第十三章 遗传性共济失调	(330)
第十四章 神经系统遗传代谢性疾病	(335)
第一节 概述	(335)
第二节 苯丙酮尿症	(339)
第三节 甲基丙二酸血症	(342)

第四节	高胱氨酸尿症	(345)
第五节	Fabry 病	(347)
第六节	枫糖尿症	(348)
第七节	血卟啉病	(349)
第八节	尿素循环代谢缺陷	(350)
一、概述		(350)
二、高氨血症 I 型		(352)
三、高氨血症 II 型		(353)
四、丙酸血症		(353)
五、异戊酸血症		(355)
六、赖氨酸代谢异常		(357)
第十五章	其他疾病	(360)
第一节	原发性中枢神经系统恶性淋巴瘤	(360)
第二节	脑膜癌病	(363)
第三节	副肿瘤综合征	(365)
第四节	脑胶质瘤病	(367)
第五节	脑生殖细胞瘤	(369)
第六节	自发性低颅内压综合征	(373)
第七节	脑灰质异位症	(375)
第八节	基底节钙化症	(378)
第九节	一氧化碳中毒后迟发性脑病	(380)
第十六章	神经科疾病急救处理	(383)
第一节	意识障碍	(383)
第二节	癫痫持续状态	(385)
第三节	颅内压增高综合征	(388)
第四节	急性呼吸衰竭	(390)
第五节	心脏骤停	(392)
第十七章	神经皮肤综合征	(394)

第一章 神经系统疾病的辅助检查

【本章提要】

第一节 腰椎穿刺和脑脊液检查

脑脊液(cerebrospinal fluid, CSF)是位于脑室及蛛网膜下腔内的一种无色透明液体,含有恒定的化学成分。正常情况下,血液中的化学成分只能选择性地进入脑脊液中,这种功能称为血脑屏障(blood-brain barrier, BBB)。脑脊液主要由脑室脉络丛分泌。正常成人脑脊液总量约 130ml,生成速度为 0.35ml/min,每日生成 400~500ml,每日更新 3~4 次。病理情况下,血脑屏障破坏和通透性增高可使脑脊液生成和成分发生改变。脑脊液分泌增多和吸收障碍可以引起交通性脑积水,脑脊液通路受阻可以引起阻塞性脑积水。腰椎穿刺采取 CSF,是神经科最常用的检查方法之一。

一、腰椎穿刺

【适应证】

需要了解脑脊液压力和成分发生改变的疾病,如各种原因引起的中枢神经系统炎性病变(脑膜炎、脑炎、脊髓炎)、脱髓鞘疾病、脑血管病(蛛网膜下腔出血、静脉窦血栓、血管炎)、脑膜癌病、颅内转移瘤、低颅压头痛、多发性神经根病变等;还适用脊髓病变,需作脑脊液动力学检查及脊髓造影和鞘内注入药物的治疗。

【禁忌证】

(1) 颅内压明显增高,怀疑后颅窝肿瘤,有早期脑疝症状。

(2)病情危重,处于休克、心力衰竭及呼吸功能有严重障碍的状态。

(3)穿刺部位有化脓性感染或脊柱结核,有严重凝血机能障碍,躁动不安,难以合作。

【并发症】

最常见的是腰穿后的头痛,多为低颅压所致。活动、咳嗽或立位时头痛加重,平卧时头痛减轻。头痛以额、枕部为著,可持续2~8天,严重者可伴有恶心、呕吐和耳鸣。为预防腰穿后头痛,留取脑脊液一般不要超过10ml。腰穿后应多饮水,必要时静脉输入生理盐水。

【方法】

患者一般左侧卧位,背部与床面垂直,屈颈抱膝。取腰4~5椎间隙为穿刺点,术者带无菌手套,常规消毒,铺消毒洞巾,用2%利多卡因1~2ml于穿刺点局部麻醉。术者一手固定穿刺点周围皮肤,一手持穿刺针自穿刺点缓慢刺入,当针尖穿过韧带和硬膜时有阻力突然消失的“落空感”,提示已刺入蛛网膜下腔,缓慢抽出针芯,见脑脊液流出。如没有脑脊液流出,可转动针尾或将穿刺针退出少许,直到脑脊液流出。如失败,插入针芯,将穿刺针缓慢退至皮下再试穿。

二、脑脊液动力学检查

【常规压力测定】

通常用测压管进行压力测定。包括初压(取脑脊液前)和终压(取脑脊液后)。侧卧位的正常压力为80~180mmH₂O, >200mmH₂O,为颅内压增高, <70mmH₂O为颅内压降低。

【压颈试验】

脊髓病变疑有椎管梗阻时作压颈试验。先作压腹试验,用手掌深压腹部,脑脊液压力迅速上升,解除压迫后,压力迅速下

降,提示穿刺针头确实在椎管内。然后用手指压迫颈静脉 15s,脑脊液压力迅速上升 100~200mmH₂O 以上,解除压颈后,压力迅速下降至初压水平为压颈试验阴性。如穿刺部位以上有梗阻,压颈时压力不上升(完全梗阻),或上升、下降缓慢(部分梗阻),为压颈试验阳性。如压迫一侧颈静脉,脑脊液压力不上升,但压迫对侧上升正常,提示该侧的横窦闭塞。有颅内压升高或疑有后颅窝肿瘤者,禁压颈试验,以免发生脑疝。

三、脑脊液常规检查

正常脑脊液无色透明,但病毒性脑炎、神经梅毒等疾病的脑脊液也可呈透明外观。如脑脊液为血性或粉红色,多提示颅内或脊腔内出血。用三管连续接取脑脊液,前后各管为均匀一致血色,或离心后上清液呈淡黄色,提示为陈旧性出血;前后各管的颜色依次变淡,或离心后上清液呈无色透明,提示为穿刺损伤出血或新鲜出血。如脑脊液呈黄色,且离体后不久自发凝固,称为弗洛因综合征(Froin syndrome),提示脑脊液蛋白含量极高。如脑脊液混浊呈云雾状,提示细菌感染引起细胞数增多所致,多见细菌、真菌感染,结核性脑膜炎常呈毛玻璃样混浊,化脓性脑膜炎呈明显混浊。

正常脑脊液白细胞数为 0~5 个/mm³,儿童为 0~10/mm³。白细胞增多提示脑脊髓膜和脑实质有炎性病变。化脓性感染,多核白细胞增多;结核、真菌性感染,单核白细胞增多。

脑脊液蛋白定性试验(Pandy 试验):将脑脊液中球蛋白与饱和石炭酸结合形成不溶性蛋白盐。正常多为阴性。

四、脑脊液生化检查

糖 脑脊液糖的含量取决于血糖的水平。正常值为 2.5~4.4mmol/L(50~75mg/dl),为血糖的 50%~70%。脑脊液糖低于 2.25mmol/L(45mg/dl)为异常。糖明显减少主要见于化脓性脑膜炎,其次为结核性和真菌性脑膜炎以及脑膜癌病。糖含量增多见于糖尿病。

蛋白质 脑脊液蛋白质正常值为 0.15~0.45g/L(15~

45mg/dl),脑室液为 0.05~0.15g/L(5~15mg/dl)。蛋白质增高见于中枢神经系统感染、脑肿瘤、脑出血、脊髓压迫、格林巴利综合征、糖尿病性神经根神经病及全身感染等。蛋白质降低见于腰穿或硬膜损伤引起的脑脊液丢失、身体极度衰弱和营养不良者。

氯化物 正常脑脊液氯化物含量为 120~130mmol/L(700~750mg/dl)。细菌性和真菌性脑膜炎时,氯化物含量减低,尤以结核性脑膜炎明显。剧烈呕吐、电解质紊乱也可使氯化物降低。

五、脑脊液特殊检查

【细胞学检查】

脑脊液离心沉渣涂片,可进行细胞分类和发现肿瘤细胞。正常脑脊液主要是小淋巴细胞,其次是单核细胞。化脓性脑膜炎中性粒细胞增多,病毒性脑炎、脑膜炎淋巴细胞增多,结核性脑膜炎呈混合细胞反应,脑寄生虫病以嗜酸性粒细胞增多为主。

【细菌学检查】

对各种脑膜炎都应作脑脊液细菌学检查。疑有真菌性脑膜炎、结核性脑膜炎、化脓性脑膜炎可做墨汁涂片染色、抗酸杆菌染色、革兰染色查找细菌。

【脑脊液囊虫特异性抗体检查】

常用间接血凝实验和 ELISA 法,敏感性达 90%,特异性达 98%。正常人抗体阴性,脑脊液中抗体阳性有助于脑囊虫的诊断。

【病毒学检查】

(1)单纯疱疹病毒(HSV)抗原和抗体:抗原早期阳性提示近期感染的可能,发病初期 HSV-IgM 型抗体阳性更有意义,HSV-IgG 型抗体阳性在血清中可终身存在。

(2)巨细胞病毒(CMV)抗体:脑脊液中分离出病毒或 PCR

方法检测病毒阳性有助于诊断,而阴性不能排除诊断。

(3)EB 病毒抗体:正常人为阴性。脑脊液中分离出病毒或抗体阳性有助于诊断。

【脑脊液寡克隆区带检测】

寡克隆 IgG 区带(OB),是检查鞘内免疫球蛋白合成的重要方法,是诊断多发性硬化的重要参考指标。一般认为 90% 的多发性硬化患者脑脊液寡克隆区带阳性,但该区带并非多发性硬化所特有。病毒、细菌、寄生虫造成的脑及脑膜感染、亚急性硬化性全脑炎和格林巴利综合征寡克隆区带也可阳性。

【脑脊液髓鞘碱性蛋白检测】

髓鞘碱性蛋白(MBP)是神经髓鞘中特有的抗原性最强的蛋白质。当神经组织受到破坏时,髓鞘碱性蛋白释放到体液中,因此体液中 MBP 含量的高低可以反应脑白质及髓鞘的破坏过程,是活动性髓鞘降解的特异性指标。已被广泛应用于多发性硬化等疾病的辅助诊断。

【脑脊液免疫球蛋白合成率检测】

正常脑脊液免疫球蛋白含量极少,当神经系统有病变时可使免疫球蛋白增加。脑脊液免疫球蛋白增高见于中枢神经系统炎性反应(细菌、病毒、螺旋体及真菌等感染)。脑脊液 IgG 指数及 24 小时合成率的测定是实验室支持诊断多发性硬化等中枢神经系统免疫疾患的一个指标,反映中枢神经系统内免疫状态的变化。

【脑脊液抗神经节苷酯抗体检测】

中枢和周围神经系统髓鞘含糖脂抗原,GM₁ 是其中一种重要的神经节苷酯,脑脊液和血清中 GM₁ 抗体滴度的高低可以反映周围髓鞘和轴索的破坏过程,因此脑脊液和血清中 GM₁ 抗体含量的测定可作为周围神经髓鞘和轴索受损指标之一。可用于多灶性运动神经病,急、慢性格林巴利综合征,运动神经元病,