

临床疾病诊断标准丛书

神经内科疾病 诊断标准

主编 白水平

SHENJING NEIKE JIBING
ZHENDUAN BIAOZHUN

HEN

 科学技术文献出版社

临床疾病诊断标准丛书

神经内科疾病诊断标准

主 编 白水平

副主编 刘新平 宋福聪 朱海生 王相斌
王 斌

编 委 (按姓氏笔画排序)

于秋红 王旭东 冯文霞 刘卫红
庞旭阳 郭 鹏 栾玉杰

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

神经内科疾病诊断标准/白水平主编. -北京:科学技术文献出版社, 2009. 1

(临床疾病诊断标准丛书)

ISBN 978-7-5023-6166-2

I. 神… II. 白… III. 神经系统疾病-诊断-标准 IV. R741.04-65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 154394 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
图书编辑部电话 (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 科 文 马永红
责 任 编 辑 李 蕊
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 北京高迪印刷有限公司
版 (印) 次 2009 年 1 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 850×1168 32 开
字 数 400 千
印 张 16.375
印 数 1~4000 册
定 价 33.00 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。

丛书编写说明

临床医学是研究医学各科伤病的科学,其内容丰富,涉及面非常广,近年来随着各种治疗方法和手术技术的层出不穷使其获得迅速发展,特别是各种辅助检查设备不断更新、临床各种诊断和鉴别诊断的行之有效的诊断标准的相继出台,为现代临床医生的临床应用、研究和教学、科研提出了更新的要求。

“临床疾病诊断标准丛书”是各医科大学附属医院、各大医院部分从事临床医学的各学科带头人、教授及中青年作者参考国内外医学文献,结合多年临床经验和研究资料编写而成。分别从疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊断与鉴别诊断等方面对相关疾病做了较为详细的叙述。书中重点汇总阐述国内外最新公布的诊断标准。同时也选录了欧美日等医疗发达国家推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

该丛书立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,是一套实用性较强的关于临床疾病诊断的医学著作。目的是让广大临床医生把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。

参加丛书编写的有河北医科大学第一医院、河北医科大学第二医院、河北医科大学第三医院、河北医科大学第四医院、河北省人民医院、河北省儿童医院、白求恩国际和平医院、解放军 260 医院、中山大学附属第二医院、广东省人民医院、天津市第五中心医院、石家庄市第一人民医院、石家庄市第三医院、唐山市工人医院、

唐山市人民医院、开滦集团总医院、邯郸市中心医院、华北煤炭学院附属医院、衡水市哈励逊国际和平医院、沧州市中心医院、河北邢台矿业集团总医院、邢台市第一医院等有关专家教授,在此向其表示衷心的感谢。

在编写和出版过程中,缺点和错误在所难免,真诚欢迎同道批评指正。并向参与编写、出版的专家教授及中青年作者,以及为丛书付出辛勤劳动的所有同志致敬! 致谢!

前 言

21 世纪初,生命科学的进展引人注目,神经科学的发展日新月异。神经病学涉及的疾病种类繁多,加之近年来基础医学和边缘学科的迅猛发展,新技术的不断涌现和广泛应用,使神经科临床医师始终面临着新知识的挑战。正在不断自我完善的神经科临床医师既要在浩如烟海的文献中涉猎,在目不暇接的网络中搜寻,以积累广博的知识,也要在临床实践中辛勤地工作和思索,以积累丰富的经验。

神经系统疾病的诊断技术是每位神经科临床医师都必须熟练掌握的基本技能,也是医学研究生及刚毕业医学生们打好临床基本功的主要训练内容。特别在神经影像学、分子生物学技术飞速发展的今天,神经科学知识的更新与爆炸,使许多以往难以认识或难以发现的脑病变的早期征象涌现出来,为早期诊断与早期治疗提供了条件。但这又使临床医师容易偏赖于影像所见诊断,而忽视或疏远了临床症状与体征检查的重要性与可靠性。故我们特别强调临床医师们在做出诊断之前,要重视与强化患者症状与体征的物理学检查和定位诊断的训练。

在这种情况下,我们编写了《神经内科疾病诊断标准》一书,全书共分18章,书中既阐述了临床问题,如检查、临床表现、诊断及鉴别诊断,又涉及相关的基础知识,如病因、发病机理、病理,也介绍疾病及其诊断的最新进展。全书包含了作为一名合格的神经内科临床医师所应具备的临床工作能力、经验和理论素养,对基本功的训练会大有裨益,可以作为他们的临床工具书,也可以作为神经科进修医师和研究生的实用参考书。我们希望在向知识和科学巅峰的攀登中,这本书能成为伴随你的挚友。

尽管编者在本书中力求能反映当代水平,并体现简洁流畅的风格、深入浅出的写法,但因水平所限,不妥及错漏之处也在所难免,敬请读者指正。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书较全面地介绍了神经内科常见病、多发病及一些疑难疾病的概述、流行病学、病因、分型、临床表现、诊断与鉴别诊断等,共分为 18 章。本书侧重于神经内科疾病的诊断与鉴别诊断,立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,力求深入浅出,方便阅读,是一本实用性很强的关于神经内科疾病诊断的权威医学著作。目的是让广大临床医师把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。书中既有新的理论知识,又有丰富的临床经验总结,对于中青年医师开拓思路、分析疾病的疑难点、掌握疾病的诊断和鉴别诊断大有裨益,是各级医院神经内科医师、相关专业人员和医学院校师生的良好工具书和参考书。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

目 录

第一章 周围神经系统疾病	1
第一节 概述	1
第二节 脑神经疾病	2
第三节 脊神经疾病	8
第二章 脊髓疾病	23
第一节 概述	23
第二节 急性脊髓炎	24
第三节 脊髓压迫症	26
第四节 脊髓空洞症	30
第五节 脊髓亚急性联合变性	32
第六节 脊髓血管疾病	34
第三章 脑血管疾病	39
第一节 短暂性脑缺血发作	39
第二节 脑梗死	46
第三节 脑出血	60
第四节 蛛网膜下腔出血	65
第五节 其他脑动脉疾病	71
第六节 颅内静脉及静脉窦血栓形成	76
第四章 中枢神经系统感染性疾病	81

第一节	病毒感染	81
第二节	细菌感染	90
第三节	真菌感染	101
第四节	朊蛋白病	109
第五节	脑寄生虫感染	119
第六节	神经系统螺旋体感染	134
第七节	艾滋病的神经系统损害	144
第五章	运动障碍疾病	150
第一节	帕金森病	150
第二节	小舞蹈病	168
第三节	亨廷顿舞蹈病	172
第四节	肝豆状核变性	174
第五节	肌张力障碍	180
第六节	其他运动障碍疾病	185
第六章	神经系统变性疾病	192
第七章	中枢神经系统脱髓鞘疾病	202
第一节	多发性硬化	202
第二节	视神经脊髓炎	206
第三节	急性播散性脑脊髓炎	209
第四节	弥漫性硬化	211
第五节	脑白质营养不良	213
第六节	脑桥中央髓鞘溶解症	219
第八章	脑部发作性疾病	223
第一节	癫痫	223
第二节	晕厥	242
第三节	梅尼埃综合征	247
第九章	头痛	253

第一节	概述	253
第二节	偏头痛	262
第三节	丛集性头痛	270
第四节	紧张性头痛	271
第五节	特殊病因所致的头痛	272
第十章	神经肌肉接头疾病	276
第一节	概述	276
第二节	重症肌无力	278
第三节	肌无力综合征	288
第四节	其他神经肌肉接头疾病	293
第十一章	肌肉疾病	298
第一节	炎症性肌病	298
第二节	进行性肌营养不良症	311
第三节	强直性肌营养不良	318
第四节	线粒体遗传病	323
第十二章	遗传性疾病	328
第一节	染色体疾病	328
第二节	伴有皮质下梗死和脑白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病	346
第三节	遗传代谢性疾病	349
第四节	遗传性共济失调症	359
第五节	遗传性运动感觉周围神经病	369
第六节	遗传性痉挛性截瘫	374
第七节	遗传性压力易感性神经病	377
第八节	腓骨肌萎缩症	380
第九节	神经纤维瘤病	382
第十三章	神经系统先天性疾病	385

第一节	侏儒症·····	385
第二节	灰质异位症·····	388
第三节	先天性脑积水·····	390
第四节	脑性瘫痪·····	392
第五节	核黄疸·····	406
第六节	无脑畸形·····	407
第七节	脑小畸形·····	410
第八节	脊柱裂·····	411
第九节	枕骨大孔区畸形·····	413
第十四章	神经系统中毒与物理因素损害·····	420
第一节	中暑·····	420
第二节	减压病·····	428
第三节	食物中毒·····	431
第四节	药物中毒·····	433
第五节	农药中毒·····	436
第六节	酒精中毒·····	437
第七节	一氧化碳中毒·····	440
第十五章	某些系统疾病神经系统并发症·····	442
第一节	肺性脑病·····	442
第二节	肝性脑病·····	446
第三节	肾性脑病·····	458
第四节	糖尿病性神经病·····	460
第十六章	自主神经疾病·····	468
第十七章	睡眠障碍和痴呆·····	476
第一节	发作性睡病·····	476
第二节	睡眠呼吸暂停综合征·····	479
第三节	不宁腿综合征·····	482

第十八章 痴呆	485
第一节 阿尔茨海默病.....	486
第二节 血管性痴呆.....	492
第三节 额颞痴呆.....	499
第四节 路易体痴呆.....	505

第一章 周围神经系统疾病

第一节 概述

周围神经系统包括脊神经根组成的脊神经和脑干腹外侧发出的脑神经,但不包括嗅神经和视神经,后者是中枢神经系统的特殊延伸。

一、解剖

周围神经包括感觉传入神经根和运动传出神经根。神经纤维由位于中央的轴索及其外周的细胞鞘膜(包括髓鞘和神经膜)构成,分为有髓神经纤维和无髓神经纤维。周围神经干由许多神经束集合而成,有神经束膜和神经外膜保护,该膜的滋养动脉分支发出丰富交通支,神经内膜中为毛细血管丛供给营养。

二、病理

1. 华勒变性 创伤导致轴索断裂后,其断端远侧轴索及髓鞘变性和解体,由 Schwann 细胞和巨噬细胞吞噬破坏;断端近侧轴索和髓鞘仅一两个发生同样变化,接近胞体的轴索断伤可使胞体坏死。

2. 轴索变性 胞体蛋白质合成障碍或轴浆运输阻滞使远端轴索得不到营养,自轴索远端向近端出现变性和脱髓鞘,见于中毒

代谢性和营养障碍性神经病,如纠正病因后轴索可以再生。

3. 神经元变性 神经元胞体变性坏死继发轴索变性和髓鞘破坏,但神经元坏死使轴索全长在短时间内变性、解体,称为神经元病。

4. 节段性脱髓鞘 髓鞘沿神经纤维有长短不等的节段性脱髓鞘,轴索正常,但严重的节段性脱髓鞘也能继发轴索变性。常发生于某些炎症性(Guillain-Barre'综合征)、中毒性(白喉)、遗传性疾病及代谢障碍等。

第二节 脑神经疾病

一、三叉神经痛

(一)概述

三叉神经痛(trigeminal neuralgia TN)是三叉神经分布区短暂的反复发作性剧烈疼痛,不伴三叉神经功能破坏的症状。

(二)病因

三叉神经痛有原发性与继发性之分,以原发性为多。原发性病因不明,可能因三叉神经在脑桥被异行扭曲的血管压迫三叉神经后根,局部产生脱髓鞘变化而导致异位冲动或伪突触传递。继发性的病因是三叉神经节和后根受到邻近病变的侵犯所造成,常见的有脑桥小脑角内的占位病变、邻近结构的炎症、脑干梗塞、颅底骨质的病变、鼻咽癌的转移、多发性硬化等。

(三)病理

三叉神经感觉根切断术活检发现神经节细胞消失,神经纤维

脱髓鞘或髓鞘增厚,轴索变细或消失。部分患者可发现颅底窝异常小血管团压迫三叉神经根或延髓外侧。

(四)临床表现

1. 多见于中老年人,女性较多。疼痛局限于三叉神经感觉支配区内,以第2、3支最常见。多为单侧性,极个别患者可先后或同时发生两侧三叉神经痛。表现历时短暂的电击样、刀割样或撕裂样剧痛,每次数秒至1~2分钟骤然停止。疼痛以面颊、上下颌及舌部最明显,轻触鼻翼、颊部和舌可以诱发,称为扳机点。洗脸、刷牙易诱发第2支疼痛发作,咀嚼、哈欠和讲话可诱发第3支发作。

2. 严重病例伴同侧面部肌肉的反射性抽搐,称为痛性抽搐(tic douloureux),可伴面红、皮温高、结膜充血和流泪等。

3. 病程可呈周期性,每次发作为数日、数周或数月,缓解期数日至数年。病程初期发作较少,间歇期较长。随病程进展,间歇期逐渐缩短。神经系统检查通常无阳性体征。

(五)诊断

原发性三叉神经痛根据疼痛的部位、性质、扳机点,且神经系统无阳性体征,结合起病年龄,不难诊断。

(六)鉴别诊断

1. 多发性硬化、延髓空洞症、原发性或转移性颅底肿瘤 可出现继发性三叉神经痛,表现面部持续疼痛和感觉减退、角膜反射迟钝等,常合并其他脑神经麻痹。年轻患者的典型三叉神经痛,特别是双侧性应高度警惕。

2. 牙痛 本病早期易误诊为牙痛,但牙痛通常为持续性钝痛,局限于牙龈部,可因进食冷、热食物加剧。牙齿局部检查和X线检查有助于鉴别。

3. 舌咽神经痛 是局限于舌咽神经分布区的发作性剧痛,性质颇似三叉神经痛,位于扁桃体、舌根、咽及耳道深部,每次持续数秒至1分钟,吞咽、讲话、哈欠、咳嗽常可诱发。检查咽喉、舌根和扁桃体窝可有疼痛触发点,丁卡因涂于患侧扁桃体和咽部可暂时阻止发作。

4. 蝶腭神经痛 是一种较少见的面部神经痛,亦呈刀割样、烧灼样或钻样疼痛,分布于鼻根后方、颧部、上颌、上腭及牙龈部,常累及同侧眼眶,疼痛向额、颞、枕和耳部等处放射,无扳机点。发作时病侧鼻黏膜充血、鼻塞、流泪,每日可发作数次至数十次,每次持续数分钟至数小时。

5. 鼻窦炎 鼻窦部持续性钝痛,可有局部压痛、发热、流脓涕、血象白细胞增高等炎症表现,鼻腔检查及X线摄片可以确诊。

6. 非典型面痛 疼痛部位模糊不定、深在或弥散,不易定位,主要位于一侧下面部,也可为双侧,无触痛点。情绪是惟一使疼痛加重因素,见于抑郁症、疑病及人格障碍的患者。

7. 颞颌关节病 主要在咀嚼时出现疼痛,颞颌关节有局部压痛。

二、特发性面神经麻痹

(一)概述

特发性面神经麻痹(idiopathic facial palsy)或 Bell 麻痹(Bell palsy)是茎乳孔内面神经非特异性炎症导致的周围性面瘫。

(二)病因

病因未完全阐明,一般认为本病与嗜神经病毒感染有关。受凉、病毒感染(如带状疱疹)和自主神经功能不稳等可引起局部神经营养血管痉挛,导致神经缺血水肿。由于骨性面神经管仅能容