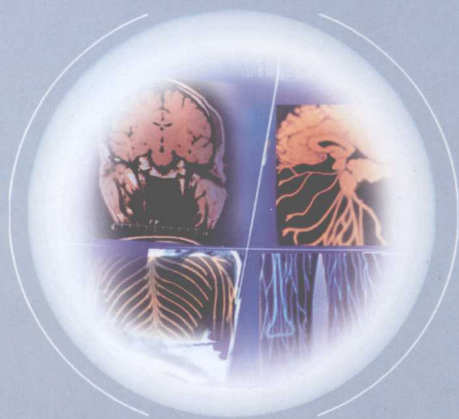


XIAOER
SHENJINGXITONGJIBING
ZHENDUANJIZHILIAO

小儿神经系统疾病 诊断与治疗

锡霞 张东明 陈彤 主编



山东大学出版社

XIAOER
SHENJINGXITONGJIBING
ZHENDUANJIZHILIAO

小儿神经系统疾病 诊断与治疗

锡霞 张东明 陈彤 主编



山东大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

小儿神经系统疾病诊断与治疗/锡霞,张东明,陈彤
主编. —济南:山东大学出版社,2008. 6
ISBN 978-7-5607-3585-6

I. 小...

II. ①锡...②张...③陈...

III. 小儿疾病:神经系统疾病—诊疗

IV. R748

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 086874 号

山东大学出版社出版发行

(山东省济南市山大南路 27 号 邮政编码:250100)

山东省新华书店经销

东营市新华印刷厂印刷

850×1168 毫米 1/32 13.5 印张 291 千字

2008 年 6 月第 1 版 2008 年 6 月第 1 次印刷

定价:26.00 元

版权所有,盗印必究

凡购本书,如有缺页、倒页、脱页,由本社营销部负责调换

《小儿神经系统疾病诊断与治疗》

编 委 会

主 编 锡 霞 张东明 陈 彤

副主编 (按姓氏笔画排列)

马晓花	王义梅	王桂霞	王建波
王雷生	王新梅	田桂英	田慧珍
司 坤	江 华	朱慧云	孙兆双
孙淑贞	杨志英	李 英	李 涛
宋占华	张 环	张 燕	张爱红
武希青	郑 华	高金爽	郭 华
曹光哲	隋淑湘	彭 红	

编 者 (按姓氏笔画排列)

王利萍	邢珍珍	吕怡静	刘爱萍
刘建花	闫树学	李少霞	李晓红
赵传霞	崔华英	颜卫红	

前 言

小儿神经系统疾病是小儿时期临床常见病、多发病。小儿因神经系统先天性、后天性疾病就诊者甚多,随着医学科学技术的进步和诊疗水平的不断提高,临床上对小儿神经系统疾病的诊断及治疗技术有了很大的进展,小儿神经学已成为一门越来越重要的独立医学分科。为了普及小儿神经系统知识,适应广大儿科工作者的诊疗需要,我们组织编写了这本《小儿神经系统疾病诊断与治疗》。编写中我们本着简明扼要、临床实用的原则,着重对疾病的诊断、鉴别诊断、治疗方面进行了阐述,力求反映小儿神经系统疾病治疗的最新进展。本书尽量汇集各种小儿神经系统疾病,但非面面俱到,而是对临床常见重点神经系统疾病的诊断及治疗新技术、新进展做了全面系统的描述。希望本书能对小儿内、外科医师及医学院校学生有一定的使用和参考价值。

在本书的编写过程中,得到了东营市人民医院、胜利油田中心医院、胜利油田胜利医院、胜利油田胜

利采油厂医院、东营市区医院广大同仁的大力协助，
在此表示感谢！

由于水平所限，缺点和错误之处在所难免，恳请
广大读者给予批评指正。

编者

2008年3月

目 录

第一章 小儿神经学总论.....	(1)
第一节 概 述.....	(1)
第二节 神经系统解剖特点.....	(4)
第三节 神经系统的发育及生理特点	(17)
第四节 脑脊液的生成、生理及循环.....	(20)
第二章 热性惊厥	(22)
第三章 小儿癫痫	(33)
第四章 急性脑病合并内脏脂肪变性综合征	(68)
第五章 中枢神经感染性疾病	(72)
第一节 细菌性脑膜炎	(72)
第二节 病毒性脑炎	(79)
第三节 结核性脑膜炎	(83)
第四节 脑脓肿	(88)
第五节 新型隐球菌性脑膜炎	(92)
第六节 中枢神经系统寄生虫及其他感染	(95)
第七节 中枢神经系统慢病毒感染.....	(103)

第六章 小儿脑血管疾病	(107)
第一节 概 述	(107)
第二节 脑动脉血栓形成	(108)
第三节 烟雾病	(113)
第四节 小儿交替性偏瘫	(116)
第五节 颅内静脉及静脉窦血栓	(119)
第六节 脑栓塞	(122)
第七节 脑血管畸形	(123)
第七章 先天性代谢病	(126)
第一节 概 述	(126)
第二节 氨基酸代谢障碍	(133)
第三节 有机酸代谢障碍	(146)
第四节 尿素循环中的酶缺陷	(158)
第五节 脂类代谢障碍	(161)
第六节 过氧化酶体病	(178)
第七节 线粒体脑-肌病	(183)
第八节 肝豆状核变性	(187)
第九节 黏多糖病	(191)
第八章 脑性瘫痪	(194)
第九章 小儿颅脑损伤	(199)
第十章 小儿脑肿瘤	(205)
第十一章 脊髓病变	(211)
第一节 急性脊髓炎	(211)

第二节	小儿脊髓肿瘤·····	(214)
第三节	脊髓血管畸形·····	(216)
第四节	脊髓损伤·····	(220)
第五节	脊髓拴系综合征的表现·····	(223)
第六节	硬脊膜外脓肿·····	(225)
第十二章	神经肌肉疾病·····	(228)
第一节	概 述·····	(228)
第二节	脊肌萎缩病·····	(229)
第三节	周围神经损伤·····	(230)
第十三章	脱髓鞘疾病·····	(233)
第一节	格林—巴利综合征·····	(233)
第二节	急性播散性脑脊髓炎·····	(236)
第三节	多发性硬化·····	(239)
第四节	视神经脊髓炎·····	(245)
第五节	周围性面神经麻痹·····	(248)
第十四章	神经皮肤综合征·····	(251)
第一节	神经纤维瘤·····	(251)
第二节	结节性硬化病·····	(260)
第三节	脑面血管瘤病·····	(268)
第四节	其他神经皮肤综合征·····	(271)
第十五章	锥体外系疾病·····	(281)
第一节	概 述·····	(281)
第二节	以肌张力不全为主要表现的疾病·····	(283)
第三节	以舞蹈为主要表现的疾病·····	(291)

第四节	以肌阵挛为主要表现的疾病	(297)
第五节	震 颤	(299)
第六节	家族性基底节钙化	(302)
第十六章	小脑系统疾病	(304)
第一节	概 述	(304)
第二节	急性小脑性共济失调	(304)
第三节	遗传性小脑性共济失调	(306)
第四节	家族性痉挛性截瘫	(313)
第十七章	以中枢神经系统症状为主的中毒性疾病	(314)
第一节	鼠药中毒	(314)
第二节	霉变甘蔗中毒	(317)
第十八章	头 痛	(320)
第一节	概 述	(320)
第二节	小儿偏头痛	(320)
第三节	其他类型的小儿头痛	(326)
第十九章	儿童心理行为障碍	(329)
第一节	儿童抽动障碍	(329)
第二节	注意缺陷多动障碍	(332)
第三节	儿童孤独症	(335)
第四节	Rett 综合征	(337)
第五节	儿童情绪障碍	(339)

第二十章 睡眠障碍·····	(342)
第一节 发作性睡病·····	(342)
第二节 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征·····	(344)
第二十一章 非神经系统疾病的神经系统并发症·····	(346)
第一节 中毒性脑病 ·····	(346)
第二节 肝性脑病·····	(349)
第三节 高血压脑病·····	(353)
第四节 低血糖脑病·····	(356)
第五节 甲状旁腺机能低下·····	(358)
第六节 电解质代谢紊乱·····	(360)
第七节 维生素缺乏·····	(364)
第二十二章 神经系统常见症状·····	(369)
第一节 昏 迷·····	(369)
第二节 颅内压增高·····	(372)
第三节 小儿智力低下·····	(380)
第四节 眩 晕·····	(385)
第五节 瘫 痪·····	(387)
第二十三章 新生儿时期神经系统疾病·····	(391)
第一节 新生儿缺氧缺血性脑病·····	(391)
第二节 新生儿颅内出血·····	(401)
第三节 新生儿胆红素脑病·····	(405)
第四节 新生儿化脓性脑膜炎·····	(410)
第五节 新生儿惊厥·····	(416)

第一章 小儿神经学总论

第一节 概 述

小儿神经学主要研究和治疗小儿从出生到 12 岁(或 14 岁)这一年龄阶段所有的神经系统疾病,包括先天发育异常及神经外科疾病。神经系统在结构和功能上都是一个高度复杂的系统,在功能上,神经系统调节人体所有的生理功能以及学习、记忆和思维等高级神经活动。研究发现,脑的结构和功能很大程度上受到胚胎早期发育生长过程的影响,脑的基因表达是基因上的编码信息与外界因素相互作用的结果。

儿童是发育中的个体,因此小儿神经学与成人的不同处也就在于有发育过程的参与和影响。神经系统在不同发育阶段受损后的结果不同,在疾病过程中的表现也有其特殊性。同一临床病症,其发病机制在儿童与成人可能不同。此外,在修复机制方面也有其特点。

一、小儿神经学的内容

1. 神经系统感染

(1)细菌、病毒、寄生虫及其他病原体引起的感染性疾病仍为儿童时期常见。对疾病的深入认识与新药的发展使感染性疾病得到了较好的控制,但并未完善。微生物的变异、诊断上的疏忽及药物滥用都会造成新的问题。

(2)胎内感染需引起高度重视。

2. 自身免疫与感染后疾病

胶原性疾病、脱髓鞘疾病在儿童中也时有所见。感染性脑病及周围神经的自身免疫疾病在儿科临床中常见。

3. 发作性疾病

发作性疾病主要指癫痫综合征。医疗工作者需熟悉以下方面:

(1)癫痫的定义及现代临床分型。

(2)诊断措施的进展及病因的探索。

(3)药物治疗的进展、新抗癫痫药物的发展、药物血药浓度监测及合理用药。

(4)癫痫患儿的心理障碍与综合治疗,社区医疗保健工作的开展。

(5)手术治疗应慎重,严格选择适应的患儿。手术治疗不能用以替代常规药物治疗。

4. 新生儿缺氧缺血性脑病与脑性瘫痪

脑性瘫痪是一组非进行性的中枢运动障碍,基本上是由于围生期的脑损害所致。

5. 遗传代谢性疾病

- (1)染色体病。
- (2)系统性代谢障碍如酶的缺陷等。
- (3)遗传变性疾病,如遗传共济失调等。

6. 先天畸形

在不同的胎龄可形成不同的神经畸形。

7. 神经系统肿瘤

神经系统肿瘤主要表现为颅内压增高与局限性体征,由于脑功能的复杂性,症状各异。

8. 脑血管病变

9. 运动单位病变

运动单位病变包括进行性脊髓脊萎缩、重症肌无力及各种肌病。

10. 精神发育障碍

11. 营养障碍与中毒所致神经系统疾病,以及其他系统继发的神经病

12. 物理性损伤(外伤)及其他损伤

二、诊断方法

1. 体检

虽然近代实验室检查日新月异,但认识与诊断儿童神经系统疾病的主要环节还在于详尽的病史(甚至包括父母的有关资料)与详细的体格检查,并结合对疾病的足够认识。

2. 问诊

疾病询问应结合年龄发育的特点,如婴儿与新生儿的疾病常与母亲生活史及健康有关,有时与父亲的生活亦有关。

3. 神经系统检查

神经系统检查必须结合全面的体格检查。神经系统的体检包括意识状态、头颅、脑神经、躯体感觉、运动能力(肌力与肌张力)、协调与共济、深反射、浅反射等,但操作与判断都必须结合年龄特点。

4. 婴幼儿发育检查

婴幼儿的发育检查可认为是神经系统体检的一部分,包括起坐与独行的能力与月龄、精细动作及语言的功能等。

5. 运动能力及反射检查

对于运动能力及反射的检查必须仔细比较对侧的差异,以及其可重复性。

6. 视力与听力检查

7. 实验室检查

在充分了解病史及获得可靠体检结果的基础上,选择必要的和有针对性的实验室检查。合理检查,合理用药。

第二节 神经系统解剖特点

人类的神经系统由脑、脊髓及周围神经所组成。脑分为端脑、间脑、中脑、脑桥、延髓及小脑六个部分。其中中脑、脑桥、延髓合称为脑干,位于颅后窝。延髓下端与脊髓相连。

脑位于颅腔内,表面凹凸不平,与颅腔骨面起伏一致,大脑覆盖着间脑、中脑和小脑。大脑被矢状位的半球间裂分成左右大脑半球,两大脑半球之间靠粗大的纤维束——胼胝体相连接。两侧大脑半球中与言语密切相关的一侧叫优势半球。

大脑半球从表到里可分为三层:浅层为大脑皮层,是神经

元细胞高度集中的灰质层；中层是白质，主要由上、下行纤维和联络皮质各部的联合纤维组成，内囊即是上、下行纤维最集中的区域；在白质的深处，有一组集中的灰质核团，其中包括丘脑、苍白球、尾状核、壳核等，称为基底神经节。另外，有两对脑神经分别位于大脑额叶底面和间脑的四叠体部位，大脑半球内还有一对空腔即侧脑室。

大脑皮层灰质层厚度为 1.5~4.5mm，平均 2.5mm。大脑皮质占全脑重量的 40%，约含有 140 亿个神经元，主要有锥体细胞、星状细胞和梭状细胞。大脑皮质各个部位细胞的形态、大小种类不一，由内向外分为六层，六层结构中各层的厚薄不同，功能也不完全相同。

一、额 叶

大脑皮质根据功能分为感觉皮质、运动皮质和联络皮质。运动皮质位于额叶中央前回，每组细胞群都有一定的代表区域，不同的肌群按严格而有规律的形式排列，顺序从脑回顶端开始依次是足趾、腿、躯干、臂、面、嘴和舌。

额叶最大，约占半球表面的 1/3，位于大脑的前部。额叶外侧面上有四个主要的脑回：中央前回、额上回、额中回和额下回。在功能上，中央前回又分为三个主要部分：运动区、运动前区、前额区。中央前区是皮质脊髓束和皮质脑桥延髓束的发源地。额下回、额上回与发音、语言功能及制止说话区有关。额中回与维持正常人的头眼运动协调有关。

额叶的传出纤维主要有五种：锥体系、锥体外系、皮质至丘脑及下丘脑的纤维、皮质脑桥束和皮质至脑干网状结构的纤维。

1. 锥体束

锥体束包括皮质脊髓束和皮质脑干束,为上运动神经元和下运动神经元的通路,起自中央前、后回。锥体系纤维自皮质发出后,在半球白质中聚集于辐射冠内下行,经内囊的膝部继续下行至脑桥,纤维分成若干束,行于脑桥神经核团之间,途中陆续止于脑干的脑神经核,此纤维称为皮质脑干束。它们中的一部分交叉到对侧,而一部分不交叉,这就意味着受这些神经核支配肌肉是受双侧大脑皮质控制的。支配上面部肌肉的面神经核是受双侧共同支配的,而支配下面部肌肉的神经核是受对侧支配的,所以在大脑皮质受损时,只表现下面部肌肉的麻痹,称为中枢性面瘫。经过脑桥时,锥体束有75%~90%的纤维交叉至对侧下行成为皮质脊髓束,其余的不交叉纤维组成皮质脊髓前束和前外侧皮质脊髓束,最后终止于脊髓的前角运动神经元。皮质脊髓束的功能是控制躯干四肢骨骼肌的随意运动,控制快速、精密分辨性运动,特别是手指、足趾的技巧运动,皮质脊髓束损害表现为病灶对侧的上运动神经元瘫痪。皮质脑干束损害导致轻瘫,症状不明显。只损害锥体束的病变极少见,常同时侵犯锥体系和锥体外系,在不同阶段的损伤症状不尽相同。

(1)中央前回病变:中央前回病变多出现单瘫,表现对侧上肢、下肢单瘫,或面肌的瘫痪;若病变十分广泛,可出现对侧偏瘫,但肌张力和深反射增强不如内囊病变显著,因为内囊疾患可损伤较多的锥体外系纤维。同时,中央前回病变常出现局限性癫痫发作。

(2)内囊病变:因上、下行纤维在内囊集中,所以虽病灶范围不大,但临床症状严重,出现三偏症,即偏瘫、偏身感觉障碍