



SHIYONGSHENJINGXITONGJIBINGZHENLIAOXUE

实用神经系统疾病诊疗学

主编：李支援 吕风亚
张英 梁宪坤



天津教育出版社
TIANJIN EDUCATION PRESS

图书在版编目(CIP)数据

实用神经系统疾病诊疗学 / 李支援, 吕风亚, 张英, 梁宪坤主编. — 天津: 天津教育出版社, 2002. 12

ISBN 7-309-04118-2

李支援, 吕风亚, 张英, 梁宪坤

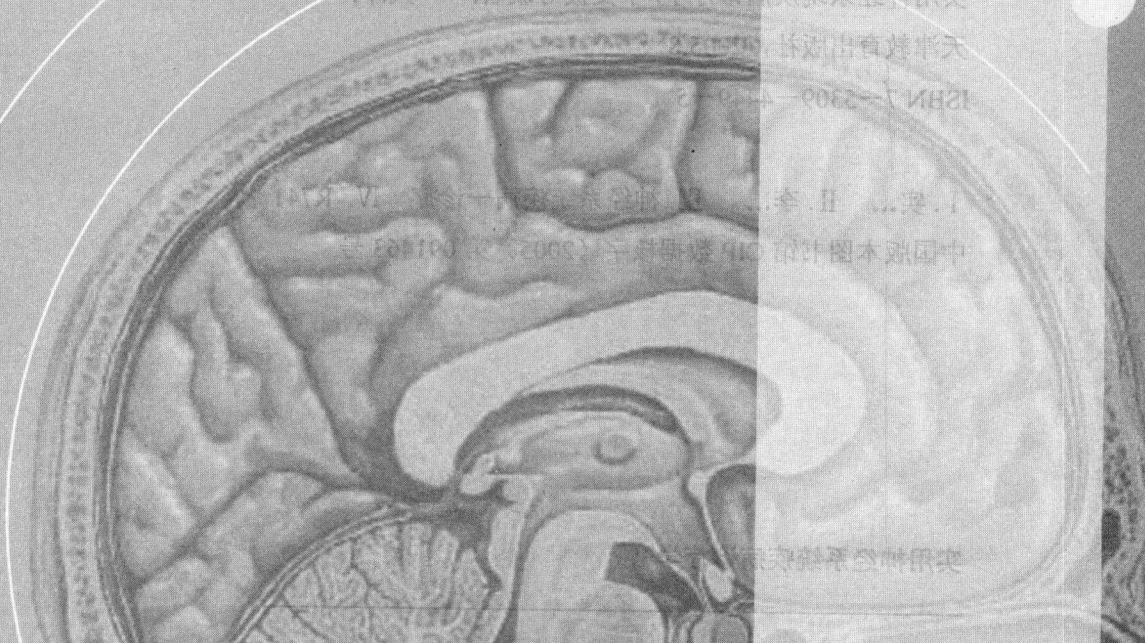
中国图书馆CIP数据核字(2002)第041182号

天津教育出版社

天津

张英

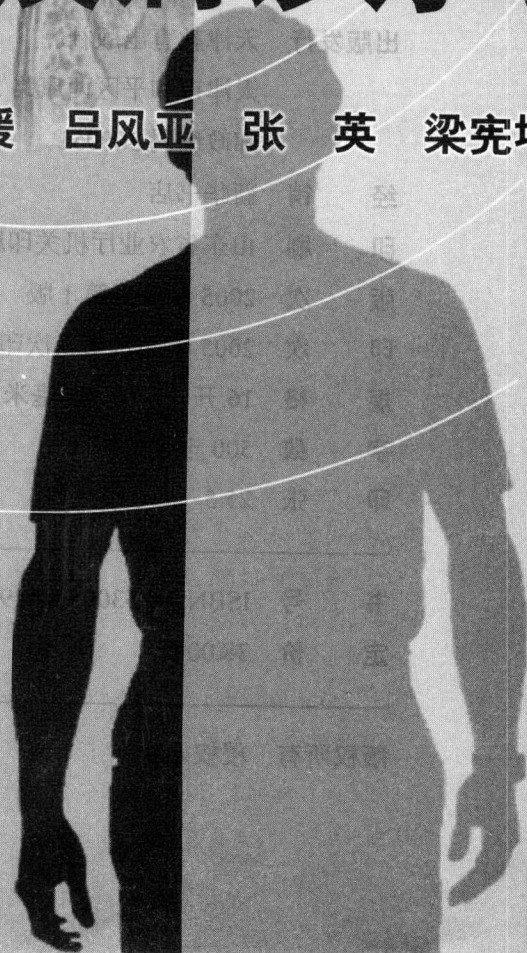
梁宪坤



SHIYONGSHENJINGXITONGJIBINGZHENLIAOXUE

实用神经系统疾病诊疗学

主编：李支援 吕风亚 张英 梁宪坤



天津教育出版社
TIANJIN EDUCATION PRESS

图书在版编目 (CIP) 数据

实用神经系统疾病诊疗学/李支援等编著. — 天津:

天津教育出版社, 2005.8

ISBN 7-5309-4449-5

I. 实... II. 李... III. 神经系统疾病—诊疗 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 091463 号

实用神经系统疾病诊疗学

出版人 肖占鹏

责任编辑 于长金

封面设计 赵瑜

出版发行 天津教育出版社

天津市和平区西康路 35 号

邮政编码 300051

经 销 新华书店

印 刷 山东省农业厅机关印刷所

版 次 2005 年 8 月第 1 版

印 次 2005 年 8 月第 1 次印刷

规 格 16 开 (210×285 毫米)

字 数 500 千字

印 张 25.5

书 号 ISBN 7-5309-4449-5/G·3800

定 价 38.00 元

版权所有 侵权必究

实用神经系统疾病诊疗学

主 编: 李支援 吕风亚 张 英 梁宪坤

副主编: (按姓氏笔画为序)

王道强	王 蕾	安冠魁	刘春燕	孙伟景	孙 丽
闫传柱	匡荣耀	李 军	相爱华	祝传新	常久利

编 委: (按姓氏笔画为序)

于 爱	王凤英	王天鹏	王世杰	任国华	朱启峰
李凡民	李炳义	李 娟	韩增灿		

前 言

当今时代，医学发展突飞猛进，临床神经病学的发展更是日新月异，对于许多神经疾病的认识也有了新的变化。本书历时两年，参考了大量的国内外相关研究的新成果，并结合各位编者多年的临床经验，系统介绍了神经病学的症状学、临床检查方法以及神经病学常用的辅助检查手段，同时对基本概念、临床表现、现行的诊断标准、鉴别诊断及治疗原则和方法作了详细的阐述。

本书具有以下特点，第一，它不同于一般的参考书和教材，并没有占用大量的篇幅叙述各个疾病的病因、发病机制，而是重点突出了临床实践和基本技能方面，对疾病的诊断、鉴别诊断及治疗尽可能详尽地给予介绍，能够使读者在较为紧张的工作中通过迅速查阅本书，对某一疾病的临床认识变得清晰、明朗。本书的另一个特点是更新了一些疾病的认识，如将多系统萎缩，它实质上是包括了原来认为是不同疾病（纹状体黑质变性、橄榄脑桥小脑萎缩、Shy-Drager 综合征）的一个独立的疾病实体；在遗传性共济失调章节中，以分子生物学为基础进行了分类，是认识本病更趋合理化；对于红斑性肢痛症，随着近几年的对其发病机制研究的进展，发现它实际上包含了3个不同实体的疾病，因此在该节中也给予区分并对其诊断和鉴别作了详尽的阐述。其次本书在疾病的分类方面也较其他书籍有所不同，由于从神经系统疾病找出一个非常合理的分类方法较为困难，有的章节是根据发病基础分类，有的则是根据临床特点进行分类，如脑白质营养不良这一类疾病，其发病基础属于遗传病，但根本的病理改变是髓鞘发育障碍，因此我们将中枢神经系统脱髓鞘疾病改为髓鞘障碍性疾病，并将这类疾病归入其中，目的使读者便于查阅。

本书对从事神经病学临床一线工作的医务人员，特别是住院医师、主治医师将会是一本有益的工具书，对临床进修医师和实习医师也具有较好的参考价值。

尽管本书的编者多次对书稿进行修改，同时也争取了临床老前辈们的热心指导，由于我们的水平和经验有限，不妥之处甚至是错误也在所难免，敬请广大读者见谅，并恳请提出宝贵的意见。

编 者

2005年6月

目 录

第一章 神经系统疾病症状学	1
第一节 感觉障碍	1
第二节 瘫痪	3
第三节 失语、失认、失用症	8
第四节 不自主运动	12
第五节 共济失调	14
第六节 眩晕与听觉障碍	17
第七节 意识障碍	22
第八节 视觉障碍	24
第九节 肌肉萎缩	25
第十节 步态异常	27
第十一节 球麻痹与假性球麻痹	28
第十二节 眼球运动障碍	31
第十三节 睡眠障碍	33
第十四节 晕厥和癫痫发作	35
第十五节 智能障碍和遗忘综合征	37
第二章 临床检查方法	39
第一节 一般检查	39
第二节 感觉系统检查	40
第三节 运动系统检查	40
第四节 反射检查	43
第五节 脑神经检查	44
第六节 失语症检查	47
第七节 昏迷患者的检查	53
第八节 自主神经检查	55
第三章 常用辅助诊断方法	57
第一节 影像学检查	57
第二节 电生理检查	65
第三节 经颅多普勒超声 (TCD) 检查	81
第四节 腰椎穿刺术和脑脊液检查	84
第五节 病理学检查	87
第六节 神经心理学检查	89
第四章 血管性疾病	97
第一节 短暂性脑缺血发作	97
第二节 脑梗死	98
第三节 脑出血	101
第四节 蛛网膜下腔出血	104

第五节 高血压脑病	106
第六节 颅内静脉、静脉窦血栓形成	107
第七节 脑底异常血管网病	111
第八节 Binswanger 病	112
第九节 遗传性 Binswanger 病	113
第十节 其他动脉性疾病	114
第十一节 脊髓血管病	119
第十二节 颅内动脉瘤	124
第十三节 颈动脉海绵窦瘘	127
第十四节 混合性中风	128
第五章 周围神经病	131
第一节 特发性面神经麻痹	131
第二节 偏侧面肌痉挛	132
第三节 三叉神经痛	133
第四节 蝶腭神经痛	135
第五节 舌咽神经痛	136
第六节 急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	137
第七节 慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	141
第八节 多灶性运动神经病	143
第九节 POEMS 综合征	145
第十节 嵌压性神经病	146
第十一节 股外侧皮神经炎	150
第十二节 坐骨神经痛	151
第十三节 胸廓出口综合征	153
第十四节 卟啉病性神经病	155
第六章 脊髓疾病	156
第一节 急性脊髓炎	156
第二节 脊髓压迫症	158
第三节 脊髓空洞症	162
第四节 亚急性脊髓联合变性	164
第五节 脊髓蛛网膜炎	165
第六节 放射性脊髓病	167
第七节 肝性脊髓病	168
第七章 中枢神经系统感染性疾病	170
第一节 单纯疱疹病毒性脑炎	170
第二节 病毒性脑膜炎	172
第三节 中枢神经系统慢病毒感染	173
第四节 艾滋病所致的神经系统损害	180
101	180

第五节 中枢神经系统结核病	183
第六节 新型隐球菌性脑膜炎	186
第七节 化脓性脑膜炎	187
第八节 颅内脓肿	189
第九节 神经梅毒	194
第十节 神经莱姆病	195
第十一节 神经系统钩端螺旋体病	197
第十二节 脑囊虫病	198
第十三节 脑弓形虫病	203
第十四节 脑型肺吸虫病	205
第十五节 脑脊球蚴病	206
第十六节 脑型疟疾	206
第十七节 Vogt-小柳原田综合征	208
第十八节 颅内蛛网膜炎	209
第八章 髓鞘障碍性疾病	212
第一节 多发性硬化	212
第二节 视神经脊髓炎	216
第三节 急性播散性脑脊髓炎	217
第四节 桥脑中央髓鞘溶解症	219
第五节 同心圆性硬化	220
第六节 弥漫性硬化	221
第七节 脑白质营养不良	222
第九章 运动障碍性疾病	227
第一节 帕金森病	227
第二节 风湿性舞蹈病	231
第三节 肝豆状核变性	232
第四节 亨廷顿病	234
第五节 特发性震颤	236
第六节 不安腿综合征	237
第七节 其他运动障碍性疾病	238
第十章 神经系统遗传变性病	243
第一节 运动神经元病	243
第二节 多系统萎缩	246
第三节 遗传性共济失调	248
第四节 进行性核上性麻痹	254
第五节 皮质基底节变性	257
第六节 线粒体病	257
第七节 遗传性痉挛性截瘫	261

第八节 腓骨肌萎缩症	263
第九节 神经皮肤综合征	264
第十节 糖元累积病	276
第十一节 类脂质沉积病	279
第十二节 苯丙酮尿症	282
第十一章 神经系统先天性发育异常性疾病	285
第一节 颅底区畸形	285
第二节 小脑扁桃体下疝畸形	288
第三节 脑性瘫痪	290
第四节 先天性脑积水	291
第五节 神经管闭合障碍	292
第十二章 发作性疾病	296
第一节 癫痫	296
第二节 偏头痛	304
第三节 发作性睡病	309
第十三章 智能障碍性疾病	311
第一节 痴呆概述	311
第二节 Alzheimer 病	311
第三节 血管性痴呆	313
第四节 路易体痴呆	315
第五节 Pick 病和额颞叶痴呆	317
第六节 正常压力性脑积水	319
第十四章 颅内肿瘤	321
第一节 概况	321
第二节 胶质瘤	324
第二节 脑膜瘤	327
第三节 垂体瘤	328
第四节 听神经瘤	328
第五节 颅内转移瘤	329
第六节 颅咽管瘤	330
第七节 原发性中枢神经系统淋巴瘤	330
第十五章 肌肉系统疾病	332
第一节 多发性肌炎和皮肌炎	332
第二节 包涵体肌炎	334
第三节 重症肌无力	335
第四节 周期性瘫痪	339
第五节 Lambert-Eaton 综合征	340
第六节 进行性肌营养不良	342

第七节 强直性肌营养不良	346
第八节 僵人综合征	347
第九节 神经性肌强直	348
第十节 肉毒中毒	349
第十一节 先天性副肌强直症	351
第十二节 先天性肌强直	352
第十六章 颅内压紊乱	353
第一节 颅内低压症	353
第二节 颅内压增高	355
第三节 脑疝	358
第四节 脑水肿	359
第十七章 自主神经系统疾病	363
第一节 红斑性肢痛	363
第二节 雷诺病	365
第三节 偏侧萎缩症	365
第四节 特发性自主神经功能不全	366
第五节 血管神经性水肿	367
第十八章 系统性疾病神经系统表现	368
第一节 肺性脑病	368
第二节 肝性脑病	370
第三节 尿毒症性脑病	371
第四节 缺氧性脑病	372
第五节 透析性脑病	374
第六节 胰性脑病	374
第七节 一氧化碳中毒性脑病	375
第八节 嗜酒所致神经系统损害	377
第九节 糖尿病神经系统并发症	382
第十节 内脏脂肪变性脑病	389
第十九章 神经康复	391

第一章 神经系统疾病症状学

第一节 感觉障碍

感觉是作用于各个感受器的各种形式的刺激在人脑中的直接反映。它包括特殊感觉(嗅、视、味、听觉等)和一般感觉两类,前者在后面有关章节讨论,本节只讨论一般感觉。一般感觉包括:

1. 浅感觉:是来自皮肤、粘膜的外部感觉,如痛觉、温度觉和触觉。
2. 深感觉:是来自肌腱、肌肉、骨膜和关节的本体感觉,如运动觉、位置觉和振动觉。
3. 复合感觉:又称皮层感觉。是大脑皮层(顶叶皮质)对各种深浅感觉进行分析比较和综合而形成的,包括实体觉、图形觉、两点辨别觉、皮肤定位觉和重量觉等。

【功能解剖】

(一) 感觉传导通路

各种感觉的传导通路均由三个向心的感觉神经元相连而成,其中第二级神经元发出的纤维进行交叉,故感觉中枢与外周感觉的关系是对侧性支配的。

1. 痛温觉:第一级神经元在后根神经节,周围支至皮肤和粘膜的痛温觉感受器,中枢支经后根进入脊髓,先在背外侧束上升2~3个脊髓节段,然后终止于后角细胞,即第二级神经元,换元后由第二级神经元发出纤维经白质前连合交叉至对侧侧索,形成脊髓丘脑束(痛觉纤维在温度觉纤维的前方)上行,然后再终止于丘脑腹后外侧核,即由此处的第三级神经元换元后发出纤维经内囊后肢的丘脑中央辐射上升,至大脑皮质中央后回。

2. 触觉:第一级神经元在后根神经节,周围支至皮肤的触觉感受器,中枢支经后根进入脊髓后索,传导识别性触觉的纤维即在后索内上升与深感觉传导通路相同,传导一般轻触觉的纤维则终止于后角细胞,即由此处的第二级神经元换元后发出纤维经白质前连合交叉至对侧前索,形成脊髓丘脑前束上行,然后再终止于丘脑腹后外侧核,即由此处的第三级神经元换元后发出纤维经内囊后肢的丘脑中央辐射投射到大脑皮质中央后回。

3. 深感觉:第一级神经元在后根神经节,周围支分布于肌肉、关节、肌腱,中枢支经后根进入脊髓后索上行,形成内侧的薄束和外侧的楔束,薄束传导下部躯干(L₄以下)和下肢的深感觉;楔束传导上部躯干(L₄以上)及上肢的深感觉。二者分别终止于延髓的薄、楔束核,即由此处的第二级神经元换元后发出纤维交叉至形成内侧丘系上行,然后终止于丘脑腹后外侧核,即由此处的第三级神经元换元后发出纤维经内囊后肢的丘脑中央辐射投射至大脑皮质的中央后回。

(二) 节段性感觉支配

每个脊神经后根(脊髓节段)接受来自一定皮肤区域的感觉刺激,该区域称为皮节,故皮节数与脊髓节段数相等,为31个。每一对神经根的纤维在形成神经时经过重新组合分配发分别进入不同的周围神经,即一条周围神经的纤维束来自不同的脊髓节段,因此,周围神经的体表分布完全不同于脊髓的节段性分布,显然一条周围神经损害引起的感觉障碍与脊神经后根损害引起的感觉障碍完全不同。节段性感觉支配现象于胸段最为明显,上下肢的节段性感觉分布比较复杂,但是从人类发展的角度来看,仍有一定的节段性分布规律。具体节段性感觉支配见下表(表1-1)。

(三) 脊髓内感觉传导束的层次排列

进入后索的纤维不交叉,来自上部节段的后索纤维(楔束)陆续将来自下部节段的后索纤维(薄束)推向外侧,故形成薄束在内,楔束在外。脊髓丘脑束的排列恰与后索纤维相反,由于其是来自对侧交叉的纤维,来自上部节段的脊髓丘脑束纤维陆续将来自下部节段的脊髓丘脑纤维推向外侧,形成其外侧部传导来自下部(腰骶)节段的感觉,内侧部传导来自上部

(颈胸)节段的感觉,这与锥体束排列相同。这种传导束的层次排列次序,特别是痛温觉障碍时,对髓内肿瘤及髓外肿瘤的鉴别诊断有重要意义。例如:颈段的髓内肿瘤,痛温觉障碍按颈、胸、腰骶的顺序发展,即自病灶水平开始自上而下发展,而颈段的髓外肿瘤所致的痛温觉障碍的发展顺序则恰与其相反。

表 1-1 体表的节段性感觉支配

脊髓节段	支配区域	脊髓节段	支配区域
T2	胸骨角平面	C5-7	上肢桡侧
T4	乳头平面	C8-T1	前臂、手的尺侧
T6	剑突平面	T2	上臂内侧
T8	肋弓下缘平面	L1-3	股前
T10	脐平面	L4-5	小腿前面
T12	腹股沟平面	S1-2	足底、小腿及股后
		S3-5	鞍区

【临床表现】

(一) 刺激性症状

1. 感觉过敏 (hypesthesia): 指轻微刺激引起强烈的感觉,如轻微的针刺产生强烈的疼痛感。

2. 感觉过度 (hyperpathia): 多发生在感觉障碍的基础上,感觉的刺激域增高,反应剧烈且持续时间长。即当刺激达到域值时可产生一种强烈的定位不明确的不适感,且持续一段时间才消失,见于丘脑和周围神经损害。

3. 感觉倒错 (dysesthesia): 指非疼痛性刺激而诱发出疼痛感觉。

4. 感觉异常 (paresthesia): 指在无外界刺激的情况下出现麻木、肿胀、沉重、发痒、针刺、蚁行、电击、束带及冷热感等。

5. 疼痛 (pain): 依疼痛的特点和部位可分为:

① 局部疼痛 (local pain): 是病变部位的局限性疼痛,如神经炎时的局部神经痛。

② 放射性疼痛 (radiating pain): 神经干、神经根或中枢神经受病变刺激时,疼痛不仅发生于刺激局部,而且可以扩展到受累感觉神经支配区,如脊神经受肿瘤或突出的椎间盘压迫时产生的疼痛。

③ 扩散性疼痛 (spreading pain): 疼痛由一个神经分支扩散到另一个神经分支而产生的疼痛,如手指远端挫伤,疼痛扩散到整个上肢。

④ 牵涉性疼痛 (referred pain): 实属一种扩散性疼痛。是由于内脏和皮肤的传入纤维都汇聚到脊髓后角神经元,当内脏有病变时,内脏的疼痛性神经元便扩散到相应节段的体表而产生感觉过敏区、压痛点或疼痛,如心绞痛引起左胸及左上肢内侧痛。

⑤ 灼性神经痛 (causalgia): 是指一种烧灼样的剧烈疼痛,迫使病人用冷水浸湿患肢。一般认为是受伤部位的神经短路,交感神经纤维传出冲动经无髓的 c 纤维传向中枢的结果。多见于正中神经或坐骨神经损伤后。

(二) 抑制性症状

指感觉径路受破坏时出现的感觉减退或缺失。同一部位各种感觉均缺失称为完全性感觉缺失;同一部位仅有某种感觉缺失,而其他感觉存在,称为分离性感觉障碍。

【定位诊断】

(一) 末梢型

肢体远端对称性完全性感觉缺失,呈手套袜子样分布,可伴有相应区域内运动及自主神经功能障碍。见于多发性神经病。

(二) 周围神经

周围神经受损时其所支配的皮肤区出现感觉障碍,如桡神经、尺神经、腓总神经、股外侧皮神经损害。神经干或神经丛受损时则引起一个肢体多数周围神经的各种感觉障碍。如三叉神经第三支(下颌支)受损时,下颌(下颌角除外)、舌前2/3、口腔底部、下部牙齿和牙龈、外耳道及鼓膜等处的皮肤及粘膜感觉障碍,同时伴有咀嚼肌瘫痪及张口下颌偏向患侧。

(三) 后根

出现相应支配区的节段性感觉障碍,可伴有后根放射性疼痛即根性痛,如脊髓髓外肿瘤、椎间盘突出等。

(四) 脊髓

1. 传导束型:① 脊髓完全横断综合征(Syndrome of complete transection of the spinal cord):病变平面以下传导束性完全感觉障碍,伴有截瘫或四肢瘫,尿便障碍。常见于外伤、急性脊髓炎、脊髓压迫症后期等。② 脊髓半切综合征(syndrome of hemisection of the spinal cord,也称Brown-Sequard syndrome):表现为病变平面以下对侧痛、温觉消失,同侧深感觉丧失,伴有同侧上运动神经元瘫痪。常见于脊髓压迫症、炎症、出血、外伤等。③ 后索综合征(syndrome of the posterior tracts):表现为病变平面以下的实体觉、位置觉、振动觉和辨别觉缺失,出现感觉性共济失调、闭目难立征(+)。常见于脊髓痨、外伤、髓外肿瘤、亚急性联合脊髓变性和Friedreich共济失调等。

2. ① 后角综合征(syndrome of the posterior horns):表现为病变侧相应节段的痛温觉丧失,而精细触觉和深感觉(其传导束通过后索)保留,即产生分离性感觉障碍。可见于脊髓空洞症、脊髓出血、髓内肿瘤等。② 灰质综合征(syndrome of the gray matter):系中央管附近灰质损害,常损及中央管前部通过的白质前连合。出现双侧相应节段对称性的分离性障碍,即痛温觉丧失,而精细触觉和深感觉保留。常见于脊髓空洞症、脊髓出血、髓内肿瘤等。

(五) 脑干

常表现为交叉型的感觉障碍,即同侧面部、对侧偏身痛温觉减退或丧失,常伴有受损平面的同侧颅神经下运动神经元性瘫痪。是由于损伤了脊丘系及三叉神经脊束、脊束核所致。可见于小脑后下动脉闭塞所致的延髓背外侧综合征(Wallenberg Syndrome)。一侧桥脑、中脑损伤则引起对侧偏身和面部感觉障碍,但是常伴有同侧颅神经下运动神经元性瘫痪。

(六) 丘脑

丘脑病变引起对侧偏身感觉减退或丧失。痛觉减退或缺失。痛觉减退常较触觉、深感觉障碍轻,远端重于近端,常伴有自发性疼痛和感觉过度,止痛药无效,抗癫痫药可能缓解。常见于脑血管病。

(七) 内囊

受损可出现对侧偏身及面部感觉减退或消失,常伴有偏瘫和偏盲,即“三偏征”。

(八) 皮质

大脑皮质躯体感觉中枢在中央后回及旁中央小叶附近,范围较广,病变常仅损及其中一部分,故常表现为对侧的一个上肢或一个下肢的感觉减退或消失,称单肢型感觉障碍。其感觉障碍的特点是复合感觉障碍,如实体觉、图形觉、两点辨别觉、皮肤定位觉以及对各种感觉强度的比较等。皮质感觉区刺激性病灶可引起局部感觉性癫痫发作。

(祝传新)

第二节 瘫痪

瘫痪(paralysis)是指随意运动功能减低或丧失,是神经系统的常见症状之一。包括由于运动神经元和周围神经的病变所致的肌肉活动障碍以及肌肉本身病变所致的肌肉无力,这

里仅讨论前者，后者将在有关章节讨论。在判断有无瘫痪时，必须首先排除运动受到限制的可能，如肢体疼痛使病人不敢活动；肌张力增高、运动迟缓所引起的活动困难等。

【功能解剖】

(一) 皮质脊髓束与皮质延髓束

1. 皮质脊髓束 (Corticospinal Tract): 也称锥体束 (Pyramidal Tract), 属于上运动神经元。上运动神经元起自中央前回运动区第五层的大锥体细胞, 也称 Betz 细胞, 其轴突形成皮质脊髓束, 它们集中通过脑白质的放射冠, 走向内囊后肢, 它们按躯体定位顺序通过内囊, 进入中脑大脑脚底中部 3/5, 桥脑的基底部。在桥脑延髓结合部, 该束从外面即可看到, 并在延髓前部中线两侧形成拉长倒置的锥体, 因而得名锥体束。在延髓下端, 约 80~85% 的锥体束纤维在锥体交叉到对侧, 形成皮质脊髓侧束, 其与纤维不交叉, 在前索内形成皮质脊髓前束继续下行, 这些纤维在其节段平面内通过脊髓前连和交叉, 在颈段和胸段脊髓, 有些纤维可能与同侧前角细胞相联接, 所以颈部和胸段的肌肉接受双侧皮质的神经支配。皮质脊髓侧束下行的过程中, 又与纤维不断分处, 在走向腰髓的过程中变得越来越小, 大约 90% 的纤维与中间神经元形成突触联系, 这些中间神经元再与大小前角细胞及 γ 运动细胞相联系。

2. 皮质延髓束 (Corticobulbar Tract): 也称皮质核束 (Corticonuclear Tract), 与皮质脊髓束一样同属于上运动神经元。形成皮质核束的纤维在中脑平面从锥体束上部分处, 稍向背侧走行, 在走向颅神经运动核团的过程中, 大部分终止于双侧的脑神经运动核 (动眼神经核、滑车神经核、展神经核、三叉神经核、面神经核运动支配面上部肌肉的细胞群、疑核和副神经脊髓核), 小部分纤维完全交叉到对侧, 终止于面神经运动和支配下面部肌肉的细胞核群和舌下神经核。

(二) 周围运动神经元

周围性运动神经元, 也称下运动神经元, 它是指脊髓前角细胞、脑神经运动核及其发出的神经轴突, 它是接受锥体细胞 (包括皮质脊髓束)、锥体外系和小脑系统各方面来的冲动的最后共同通路。

运动神经元在脊髓前角内聚集排列成柱, 不再分成节段。这些柱形排列有一定的躯体定位顺序, 颈髓前角的外侧运动神经元支配手和臂, 而柱内侧的神经元负责颈部和胸部的肌肉。腰骶内前角外侧部的运动神经元支配脚和腿。而负责躯体的运动神经元则位于内侧。

前角细胞的突触从腹侧离开脊髓形成根丝, 在其节段平面集合, 成为前根或称腹根, 每一前根恰好在脊神经节的远端靠近后根并合成周围神经, 因此每个体节都有一对自己的脊神经。每一脊神经包含有躯体感觉 (传入) 和运动 (传出) 纤维, 还包含从脊髓灰质侧角发出的传出性和传入性自主神经纤维。

每个运动神经元和它们支配的肌纤维称之为运动单位 (Motor Unit)。当肌肉完成灵敏精细的动作时, 需要有很多前角细胞参与, 每一细胞需要支配 5~20 条肌纤维; 相反, 当大块肌肉完成一个粗糙而简单的运动时, 如臀肌, 仅需少数前角细胞完成, 每一细胞需要支配多达 100~500 条肌纤维, 因此运动单位可大可小。

【临床症状】

(一) 痉挛性瘫痪 (spastic paralysis)

痉挛性瘫痪, 又称上运动神经元瘫痪, 因上运动神经元 (锥体束) 损伤而是相应的肌肉肌张力增高而得名。它是中枢神经系统 (脑和脊髓) 损害的征象。

上运动神经元损害就意味着从运动皮质到前角细胞的随意运动刺激的传导发生中断, 结果使这些细胞支配的随意肌发生瘫痪, 最精细的随意运动丧失, 这种丧失在手、指和面部最易发现。如果锥体束中段时突然发生的, 肌肉的牵张反射被抑制, 这意味着瘫痪首先是迟缓的, 持续几天或几周后, 牵张反射才得以恢复, 这时肌梭对牵张的敏感比以前更灵敏, 结果使肌肉的张力增高, 反射亢进并伴有阵挛。肌张力的增高在上肢的屈肌和下肢的伸肌表现

更明显，在被动运动上下肢时（尤其是在屈下肢和伸上肢时），起始的阻力大，以后阻力迅速下降，呈折刀样肌张力增高（clasp-knife phenomenon）。

痉挛性瘫痪的一般体征：

1. 肌力减低伴精神运动丧失；
2. 痉挛性肌张力增高；
3. 深反射亢强，伴或不伴阵挛；
4. 浅反射减弱或消失（腹壁反射，提睾反射，跖反射）；
5. 病理反射出现（Babinski, Oppenheim, Gordan, Chadock, Hoffmann sign）；
6. 无肌萎缩（晚期可出现废用性肌萎缩）；

（二）迟缓性瘫痪(flaccid paralysis)

迟缓性瘫痪又称下运动神经元瘫痪或周围性瘫痪。它是由于运动单位沿其走行的某些部位中断所致，病变可累及前角、几个前根、神经丝或周围神经。受累肌肉既无随意运动，也无不随意运动或反射和神经支配。肌肉不仅瘫痪，而且肌张力低下，反射消失，这是因为单突触牵张反射弧中断所致。几周后瘫痪的肌肉开始萎缩，可以很严重，在几个月或几年后只残留结缔组织，这是前角细胞对肌纤维的营养作用发生障碍之故。肌电图显示神经传导速度异常，并有失神经电位。

迟缓性瘫痪的一般特征：

1. 整个肌力降低；
2. 肌张力低下或无张力；
3. 反射低下或消失；
4. 神经元肌肉变性（神经性肌萎缩）；

若神经丛或周围神经的病损可伴有感觉障碍。

（三）上、下神经元瘫痪的比较

详见表 1-2。

表 1-2 上、下运动神经元瘫痪比较

临床特点	上运动神经元瘫痪	下运动神经元瘫痪
瘫痪的分布	范围广，偏瘫、单瘫和截瘫	范围局限，以肌群为主
肌张力	增高，呈痉挛性瘫痪	减低，呈迟缓性瘫痪
反射	腱反射亢进，浅反射消失	腱反射减弱或消失，浅反射消失
病理反射	阳性	阴性
肌萎缩	早期无，久之可有轻度的废用性萎缩	显著且早期出现
皮肤营养	多数无皮肤营养障碍	常有皮肤营养障碍
肌束颤动	无	可有
肌电图	神经传导速度正常，无失神经电位	神经传导速度异常，有失神经电位
肌肉活检	正常，后期呈废用性肌萎缩	失神经性改变

【定位诊断】

（一）周围神经

瘫痪分布与每只周围神经的支配一致，并伴有相应区域的感觉障碍。如面神经损伤出现它所支配的面部表情肌肉瘫痪（表现为患侧额纹变浅或消失、闭目不能或无力、鼻唇沟变浅、口角下垂、鼓腮不能或漏气、示齿不能或口角向健侧偏斜等）。桡神经损伤表现为伸腕、伸指及拇指肌瘫痪，出现腕下垂，伴手背拇指和第一、二掌骨间隙感觉减退。多发性神经病变时常表现为四肢远端迟缓性瘫痪伴肌萎缩，皮肤营养障碍，手套袜套样感觉障碍。

（二）神经丛

损害常引起一个肢体的多数周围神经的瘫痪和感觉障碍及自主神经功能障碍。如臂丛损伤，分娩时易引起上臂丛损伤，引起上丛瘫痪（Erb-Duchenne 瘫痪），主要是三角肌、肱二头肌、肱肌和肱桡肌瘫痪，而手的小肌肉则不受累，感觉受损范围包括三角肌区和手与前臂的桡侧。肺沟瘤（Pancoast 瘤）可引起下臂丛瘫痪（Klumpke 瘫痪），受累肌肉为手的小肌肉以及手的屈肌，偶可伴有 Horner 综合征，手和手指可有营养障碍。

（三）前根

呈节段分布的迟缓性瘫痪，前根损害多见于髓外肿瘤的压迫、脊膜的炎症或椎骨病变，因后根亦常同时受侵犯而常伴有根性疼痛和节段性感觉障碍。一块肌肉常有几个脊髓前根支配（多节段支配），因而如果单一神经根损伤，与单一后根损伤一样，不会有明确的功能丧失。只有当几个邻近根受损时，才会出现根性瘫痪。然而，每个运动神经根都有它自己支配的肌肉，这样就能借助肌电图的肌纤颤电位来诊断根损害，尤其当颈或腰区受累时。

附：神经根损伤的症状与体征

各颈神经根损伤的综合征

- ① C₃,C₄：颈肩痛，少数可有膈肌部分瘫痪；
- ② C₅：痛，可能导致 C₅ 皮节区感觉减退，三角肌和肱二头肌神经支配障碍；
- ③ C₆：痛，能导致 C₆ 皮节区感觉障碍，肱二头肌和肱桡肌轻瘫，二头肌反射减低；
- ④ C₇：痛，可能导致 C₇ 皮节区感觉异常或感觉减退，肱三头肌和旋前圆肌轻瘫，拇指鱼际肌可能萎缩，肱三头肌反射减低；
- ⑤ C₈：痛，C₈ 皮节区可能有感觉异常或感觉减退，小指的小鱼际肌轻瘫并可能萎缩，三头肌反射减低。

各腰神经损伤的综合征

- ① L₃：痛，可能有 L₃ 皮节区感觉异常，股四头肌轻瘫，四头肌腱反射减低或消失；
- ② L₄：痛，可能有 L₄ 皮节区感觉异常或痛觉减退，股四头肌和胫前肌轻瘫，膝反射减低；
- ③ L₅：痛，可能有 L₅ 皮节区感觉异常或减退，伴拇长肌和伸趾短肌轻瘫并可萎缩，跟腱反射消失；
- ④ S₁：痛，可能有 S₁ 皮节区感觉异常和痛觉减退，腓骨肌和小腿三头肌轻瘫，跟腱反射消失。

（四）脊髓前角细胞

瘫痪呈节段性迟缓性瘫痪，无感觉障碍。急性起病者多见于脊髓灰质炎；慢性起病者因部分前角细胞受到病变刺激可出现肉眼可分辨的肌纤维束跳动，称为肌束颤动（fasciculation），或肉眼不能识别只能在肌电图上显示的肌纤维性颤动（fibrillation），二者均不可引起运动效果，常见于进行性脊肌萎缩、肌萎缩侧索硬化等。

（五）脊髓

脊髓位于椎管内，由于其截面积小，故脊髓病变常损及双侧锥体束，产生病变平面以下肢体的痉挛性瘫痪。临床常见脊髓半切损害及完全横贯性损伤（详见本章第一节）。

附：不同脊髓节段横贯性损伤的临床表现

- ① 高颈髓（C_{1~4}）：出现损害平面以下的各种感觉缺失，四肢呈上运动神经元性瘫痪，括约肌障碍，四肢和躯干多无汗。常伴有枕部疼痛及头部活动受限。

C_3 以上横贯性损伤常是致命的,因为膈肌与肋间肌瘫痪引起呼吸停止。此外,位于颈髓内的三叉神经脊束核受损,则出现同侧面部痛温觉丧失。如副神经核受累则可见同侧胸锁乳突肌及斜方肌无力和萎缩。

② 颈膨大($C_5\sim T_2$): 双上肢呈下运动神经元性瘫痪,双下肢呈上运动神经元性瘫痪,损害平面以下的各种感觉缺失及括约肌障碍,上肢可有节段性感觉减退或消失,可有向肩部及上肢放射的根性痛。 $C_8\sim T_1$ 侧角损害常出现同侧的Horner征,表现为瞳孔缩小,眼球内陷、眼裂变小及面部少汗或无汗。上肢的腱反射改变有助于定位,若肱二头肌腱反射减弱或消失而肱三头肌腱反射亢进,提示病变在 $C_{5,6}$ 水平;若肱二头肌腱反射正常,而肱三头肌腱反射减弱或消失,提示病变在 C_7 。

③ 胸髓($T_3\sim_{12}$): 双上肢不受累,双下肢呈上运动神经元性瘫痪,病变平面以下各种感觉缺失、出汗异常,大小便障碍,伴有相应节段的根性痛及胸部束带感。可根据感觉障碍平面判断病变部位(见第一节)。上胸段脊髓横贯性损伤可累及内脏神经导致麻痹性肠梗阻。病变在 T_{10} 时,下半部腹直肌无力,上半部肌力正常,患者仰卧用力抬头时,可见脐孔被上半牵提二上移,称为Beever征。

④ 腰膨大($L_1\sim S_2$): 受损时出现双下肢下运动神经元性瘫痪,双下肢及会阴部感觉丧失,大小便功能障碍,仅能通过反射排空,虽然性功能丧失,但偶可有阴茎勃起。 L_{2-4} 损害时膝反射消失, S_{1-2} 损害时踝反射消失。

⑤ 脊髓圆锥($S_3\sim C$): 无下肢瘫痪及锥体束征且跟腱反射存在,马鞍区(肛门周围及会阴部)感觉消失,肛门反射消失,阳痿,直肠失禁,真性尿失禁(持续性滴尿),这是因为圆锥系括约肌功能的副交感中枢。

⑥ 马尾: 根性痛多且严重,放射到会阴部、腹部或小腿,可有严重的膀胱痛,在咳嗽、打喷嚏时加重。下肢呈现下运动神经元性瘫痪。可有马鞍区(下部马尾损害)或由其扩散到小腿(上部马尾损害)的感觉障碍。大小便功能和性功能障碍出现迟且不明显。

(六) 脑干

一侧脑干病变及可累及了本平面的颅神经运动核,又可累及尚未交叉的皮质脊髓束和皮质脑干束,因此产生交叉性瘫痪(Crossed hemiplegia),即本侧本平面的脑神经下运动神经元性瘫痪和对侧肢体的上运动神经元性瘫痪,也可包括病变水平以下的对侧脑神经的上运动神经元性瘫痪。

常见综合征:

1. 延髓背外侧综合征(Wallenberg综合征): 常表现为突然眩晕发作、眼震、同侧肢体共济失调及行走倾斜(前庭下核和小脑下脚);声音嘶哑、饮水呛咳、吞咽困难及同侧咽反射减弱或消失(疑核);同侧Horner征(中枢性交感神经束);呃逆(网状结构的呼吸中枢);同侧面面部痛温觉消失(三叉神经脊束核)和对侧躯干痛温觉消失(脊髓丘脑侧束)。常由小脑后下动脉梗塞引起。

2. 延髓中部综合征(Dejerine综合征): 主要表现为同侧舌下神经迟缓性瘫痪(舌下神经);对侧偏瘫(非痉挛性)伴Babinski征阳性(锥体束);对侧精细触觉、振动觉和位置觉减退(内侧丘系)。常有基底动脉旁中央支阻塞所致。

3. Millard-Gubler综合征: 病灶侧眼球外展不能(展神经)和周围性面瘫(面神经核和面神经);对侧肢体上运动神经元性瘫痪(锥体束);中枢性舌下神经麻痹(皮质核束)。常由基底动脉周围支闭塞所致。

4. Foville综合征: 表现为病灶侧眼球外展不能(展神经)和对侧肢体上运动神经元性