

# 临床诊疗指南

---

## 神经病学分册

中华医学会 编著



人民卫生出版社

# 临床诊疗指南

---

## 神经病学分册

中华医学会 编著

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

临床诊疗指南·神经病学分册/中华医学会编著.  
—北京:人民卫生出版社,2006.12  
ISBN 7-117-08128-7

I. 临… II. 中… III. ①临床医学-指南②神经系统疾病-诊疗-指南 IV. ①R4-62②R741-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 129448 号

策划编辑 杜 贤 姚 冰  
          周春桃 刘 盛  
责任编辑 卢 媛  
封面设计 郭 森  
版式设计 何美玲  
责任校对 宋培茹

临 床 诊 疗 指 南  
神经病学分册

编 著: 中华医学会  
出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)  
地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼  
邮 编: 100078  
网 址: <http://www.pmph.com>  
E-mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)  
购书热线: 010-67605754 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: 15.75  
字 数: 282 千字  
版 次: 2006 年 12 月第 1 版 2006 年 12 月第 1 版第 1 次印刷  
标准书号: ISBN 7-117-08128-7/R·8129  
定 价: 28.00 元  
版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394  
(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

# 内 容 提 要

《临床诊疗指南·神经病学分册》系卫生部委托中华医学会，由中华神经病学分会组织我国神经学界有相当威望、临床经验丰富和造诣深厚的神经病学专家共同编写而成。

本书共分十三章，分别介绍神经系统常见疾病的临床表现、诊断和治疗常规。内容力求简单扼要、重点突出，有较高的实用性和可操作性，能符合不同地区、层次和条件的医务人员和医疗单位的需要。

本书尽量采用国际和国内最新的疾病分类、临床病种、临床诊断标准和治疗新进展，如多系统萎缩、慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病、散发性克-雅病、多发性硬化、线粒体脑肌病、神经囊虫病、遗传性共济失调和急性脊髓炎等，部分内容是首次见于我国神经科参考书。

本书是神经病学临床工作者必备的参考书，也是医疗行政管理人员评定技术质量的重要参考依据。

# 序

---

在卫生部的领导和财政部的支持下,由中华医学会、中华口腔医学会、中华护理学会组织 50 多个专科分会的近千名医学专家编写的《临床诊疗指南》问世了。作为一名卫生管理工作者和医务工作者,我感到由衷的高兴,并热烈祝贺我国《临床诊疗指南》的出版。

随着医学科学技术的飞速发展和人民群众对医疗卫生工作要求的不断提高,无论是卫生管理部门还是广大临床医务人员,都希望能有一部全国权威性的学术著作,指导和规范临床医务工作者的诊断,治疗和护理行为,使各级医疗机构的医务人员在日常医疗、护理工作中有章可循。《临床诊疗指南》第一版的出版,是我国临床医学发展史上的重要里程碑。

中华医学会人才荟萃,汇集了我国卫生界的医学专家和学术权威。多年来,中华医学会在开展学术交流、引导和推动学术发展、培养医学人才方面发挥了积极而重要的作用。由中华医学会牵头组织的数千名来自全国各地的专家中有老一辈的医学专家,有担当医疗、教学、科研重任的医学骨干,也有近年来崭露头角的后起之秀。他们集中了我国医学界老、中、青医务人员的智慧,汇集了广大临床医学工作者的宝贵经验。专家们的广泛参与和认真讨论,保证了《临床诊疗指南》的代表性和可操作性。《临床诊疗指南》的编写,可谓是一项浩大的工程。借此机会,我代表卫生部对中华医学会、中华口腔医学会、中华护理学会以及各位专家为编写《临床诊疗指南》付出的心血和努力表示衷心的感谢!

《临床诊疗指南》的出版必将极大地推进我国医疗工作科学化、规范化、法制化的进程。卫生部要求我国广大医务工作者在临床实践中认真学习、领会、应用《指南》,为人民群众提供更高质量的临床医疗服务。

《临床诊疗指南》作为洋洋数百万字的医学巨著,第一版的问世难免存在不足之处。希望广大医务人员和医疗卫生管理工作者在医疗服务的实践过程中,及时向中华医学会、中华口腔医学会和中华护理学会反映《指南》中存在的不足。随着医学科学技术的发展,我们将对《指南》不断修订再版,使其日臻完善。



2004 年 9 月

# 序

---

在国家卫生部的重视和领导下,中华医学会组织编写的《临床诊疗指南》出版了。这是继《临床技术操作规范》出版后,我国医疗卫生管理界的又一项开创性的出版工程。这部旨在指导全国广大医务工作者临床诊疗行为的巨著的成功出版,是全国军地医疗卫生界数千名专家教授精诚合作的成果。我谨代表全军广大卫生人员,向为本书编写和出版工作付出辛勤劳动的军地医学专家、中华医学会和人民卫生出版社,致以崇高的敬意和衷心的感谢!

出版与《临床技术操作规范》相配套的《临床诊疗指南》,是加强军队医院科学化管理、保证正常医疗秩序、提高医疗工作质量的前提。随着我国社会主义市场经济的迅猛发展,信息技术、生物技术和其他高新技术在各领域的广泛应用,临床诊疗新理论、新技术、新方法不断涌现,医学学科之间、医学学科与人文社会学科之间也广泛相互渗透、影响,形成了一大批引人注目的医学新学科。同时,人口的老龄化、疾病谱的变化、全民卫生保健意识的不断增强,对广大医务工作者的临床诊疗技术和执业能力提出了更高的要求。学习新理论,掌握新技术,不断提高诊治水平,是军地广大医务人员所面临的共同任务,更是提高我国医疗事业整体水平的紧迫需要。

中华医学会组织编写的这部《临床诊疗指南》,全面、系统地介绍了医学科学的最新进展,既有科学可靠的临床诊断标准,又有优化先进的临床治疗方案,充分体现了科学性、先进性、权威性的有机统一,这部巨著的出版,对于加强军队医院科学化管理,保证正常医疗秩序,提高医疗工作质量,确保医疗安全,都具有重要的指导意义。我希望,军队各级医疗机构以及全体医疗工作者,在严格执行《临床技术操作规范》的同时,重视抓好《临床诊疗指南》的学习和使用。以一流的业务技术,一流的医疗质量,一流的服务水平,为广大患者提供更优质的服务,为繁荣我国军地卫生事业,不断做出更大的贡献。

总后卫生部部长

2004年10月

# 前 言

---

《临床诊疗指南》是由国家财政部支持、卫生部领导、中华医学会组织编写的指导全国临床医务人员诊断治疗行为的第一部医学学术巨著。

现代临床医疗工作随着信息技术、生物技术和其他高新技术的发展和应用,临床新技术不断涌现,各相关学科的专业分化和交叉更加明显,对疾病的预防、诊断、治疗和转归、康复的认识更加深入,推动着临床医疗事业日新月异的向前发展。尤其是近年发展起来的循证医学采用信息技术,经过大样本的分析研究,在取得充分可靠证据的基础上,提出科学可靠的诊疗方案,实现优化的临床诊断治疗。人类疾病纷繁复杂,病人的病情千变万化,探求疾病预防、诊断、治疗、转归、康复的规律,是对广大医务人员的挑战,更是面临着新的发展机遇。

随着我国社会主义市场经济和社会事业的协调发展,人民生活水平的不断提高,对医疗服务的质量和水平提出了愈来愈高的要求。医务人员必须具备全面的医学理论知识、熟练的医疗技术操作能力、丰富的临床实践经验和良好的医德;要不断更新知识和技术,提高临床诊断治疗水平才能胜任临床医疗工作;要在医疗过程中对每一个病人进行连续、严密的观察,及时准确地做出分析、判断和处理,提供规范化服务。

为了满足广大医务人员学习提高业务水平的需要,对医务人员临床诊断、治疗工作进行具体的指导,使诊疗行为有章可循、有据可依,以有利于提高医务人员的综合素质,提高医疗服务的质量,有利于加强医疗工作的管理,有利于提高人民群众的健康水平,制定符合我国国情的临床诊疗指南,成为我国医疗事业发展过程中的一件大事。正是基于这样的考虑,在国家财政部的支持下,卫生部委托中华医学会组织专家编写了《临床诊疗指南》。

自2001年开始,《临床诊疗指南》在卫生部的领导下,中华医学会牵头组织了中华口腔医学会和临床专业密切相关的56个专科分会,由数千名专家教授历经4年编写而成。《临床诊疗指南》内容丰富翔实,具有科学性、权威性、先进性、指导性的鲜明特点,供全国各级医疗机构及其医疗专业人员在临床医疗工作中参照使用。大家在实践中如发现有什么问题或意见和建议,希望能及时反馈给中华医学会,以便再版时进行修订。

《临床诊疗指南》按学科以分册的形式将陆续出版发行。

中华医学会

2004年9月

# 临床诊疗指南

## 领导小组名单

组 长 王陇德

副组长 蒋作君 余 靖 黄洁夫 马晓伟 陈啸宏 李建华  
张雁灵 钟南山

成 员 (以姓氏笔画为序)

王 羽 王正国 王忠诚 王海燕 王澍寰 巴德年  
史轶蘩 白书忠 朱晓东 庄 辉 刘 俊 刘彤华  
汤钊猷 祁国明 买买提明·牙生 李兰娟 吴明江  
吴孟超 吴咸中 沈倍奋 张震康 张耀华 陆道培  
陈可冀 陈洪铎 金连弘 郝希山 胡亚美 顾玉东  
高润霖 郭应禄 黄人健 韩济生 韩晓明 戴建平  
魏于全

## 领导小组办公室

主 任 张宗久 韩晓明(兼)

副主任 赵明钢 姜永茂



# 临床诊疗指南

## 编辑委员会名单

名誉主任委员 吴阶平 韩启德

主任委员 王陇德

常务副主任委员 钟南山 吴明江

副主任委员 (以姓氏笔画为序)

王羽	王正国	王忠诚	王海燕	王澍寰	巴德年
史轶蘩	白书忠	朱晓东	庄辉	刘俊	刘彤华
汤钊猷	祁国明	买买提明·牙生	李兰娟	吴孟超	陈可冀
吴咸中	沈倍奋	张震康	张耀华	陆道培	高润霖
陈洪铎	金连弘	郝希山	胡亚美	顾玉东	魏于全
郭应禄	黄人健	韩济生	韩晓明	戴建平	

委员 (以姓氏笔画为序)

王一飞	王方正	王正国	王海燕	叶鸿瑁	丛玉隆
匡安仁	吕传真	朱积川	华桂茹	庄辉	刘大为
江观玉	祁吉	那彦群	李仲智	李树人	邱贵兴
何晓琥	余子豪	张齐联	张宏誉	张奉春	张思仲
张惠霞	张震康	陆道培	陈杰	陈实	陈可冀
陈香美	陈洪铎	范光生	林三仁	周东丰	郎景和
赵玉沛	赵家良	赵继宗	郝希山	胡盛寿	项坤三
钟南山	侯春林	姜玉新	秦维昌	顾瑛	柴家科
钱渊	徐苓	徐建光	翁心华	高润霖	曹泽毅
曹谊林	彭庆星	蒋朱明	韩济生	韩德民	傅瑜
曾正陪					

### 编委会办公室

主任 张宗久 韩晓明(兼)

副主任 赵明钢 姜永茂

# 临床诊疗指南·神经病学分册

## 编写说明

中华神经病学分会于 2002 年接受卫生部的委托编写《临床诊疗指南·神经病学分册》。接受此任务后，学会召开常委会推举主任委员陈清棠教授、朱克教授和王纪佐教授任主编组成编委会，选出指南的内容和目录，确定编写者各自承担的具体章节。

编委会成员由全国神经学界有相当威望、临床经验丰富和造诣深厚的专家、教授组成。在书稿的修改、删增、填补和审定过程中，还直接咨询或间接参考和选用了其他神经科知名专家、学者的论著，如郭玉璞、林庆、黄如训、王德生、沈鼎烈和唐北沙教授等。学会常委会对指南编写原则和具体内容的建议也都被采纳。因此，本书内容都是集体的观点，故在每个章节后不再署名。

在编写本书的过程中，陈清棠教授和朱克教授不幸先后逝世，又值 SARS 肆虐，使本书的编写工作受到影响和拖延。2003 年底，学会常委会决定由王纪佐教授负责主编工作，继续完成神经病学诊疗指南和操作规范。

编写本指南在我国还是首次，无蓝本可循。作为全国性临床诊疗指南，其内容应能代表目前神经科临床最新和最高的水平，更必须具有实用性和可操作性；还要符合我国的国情和条件，更要考虑到我国不同地区、层次和条件的医务人员和医疗单位的具体情况，实难面面俱到，但编者是尽最大努力和可能完成本指南的编写的。为满足上述要求，编者参考了 WHO、世界神经病学联盟、欧美等国神经病学会或神经病相关专科学会制定的标准和指南，以及国内的有关标准和指南、得到公认和广泛应用的新标准和内容，如多系统萎缩的分型和诊断标准、CIDP 的定义和临床诊断标准、多发性硬化的诊断标准、血管性认知功能障碍等。此外，为满足基层神经科的需要，还征求基层医务人员的意见，在感染性疾病中增添了我国发病率较高的结核性脑膜炎、急性病毒性脑膜炎等。

本书在不很顺利的情况下完成，又限于主编和编者的经验、水平和能力，书中内容会有很多不足之处和缺点，甚或错误；由于多人分头起草编写，内容深浅不一、篇幅分配不平衡和重复等，虽经主编在定稿时尽最大努力调整，但仍难以避免，谨请神经科同道和广大读者批评指正。神经病学基础和临床的发

展日新月异，疾病的诊断和治疗不断更新，因此，本书的某些内容亦会陈旧过时，请读者不要将本指南看作一成不变和永远遵守的定律，而应与时俱进。不足之处希望能于再版时得到更新和改进。

在此，向所有帮助和支持本书编写和出版的单位及个人致以衷心的感谢。

中华医学会神经病学分会

王纪佐

2006年12月

# 临床诊疗指南·神经病学分册

## 编著者名单

主 编	王纪佐	教授	天津医科大学第二医院
	朱 克	教授	解放军总医院
	陈清棠	教授	北京大学第一医院
主 审	王新德	教授	北京医院
	吕传真	教授	复旦大学附属华山医院

### 编 委 (以姓氏笔画为序)

王纪佐	教授	天津医科大学第二医院
王维治	教授	哈尔滨医科大学附属第二医院
王新德	教授	北京医院
方思羽	教授	华中科技大学同济医学院附属同济医院
匡培根	教授	解放军总医院
吕传真	教授	复旦大学附属华山医院
许贤豪	教授	北京医院
李春岩	教授	河北医科大学第二附属医院
李舜伟	教授	中国医学科学院北京协和医院
吴 逊	教授	北京大学第一医院
吴丽娟	教授	北京大学第一医院
陈生弟	教授	上海交通大学医学院附属瑞金医院
林世和	教授	吉林大学附属第一医院
罗祖明	教授	四川大学华西医院
崔丽英	教授	中国医学科学院北京协和医院
康德瑄	教授	北京大学第三医院
梁秀龄	教授	中山大学附属第一医院
魏岗之	教授	首都医科大学附属北京宣武医院

## 主编助理

蔡晓杰	副主任技师	北京医院
王薇薇	教授	北京大学第一医院
蒲传强	教授	解放军总医院
李 新	教授	天津医科大学第二医院

# 目 录

---

第一章 脑血管疾病	(1)
第一节 脑出血	(1)
第二节 蛛网膜下腔出血	(5)
第三节 短暂性脑缺血发作	(8)
第四节 脑梗死	(10)
第五节 脑静脉和静脉窦血栓形成	(16)
第二章 中枢神经系统感染	(21)
第一节 急性细菌性脑膜炎	(21)
第二节 急性病毒性脑膜炎	(24)
第三节 日本乙型脑炎	(25)
第四节 单纯疱疹病毒性脑炎	(28)
第五节 带状疱疹及神经系统合并症	(30)
第六节 结核性脑膜炎	(33)
第七节 新型隐球菌性脑膜炎	(36)
第八节 神经囊虫病	(39)
第九节 神经梅毒	(43)
第十节 艾滋病的神经系统表现	(46)
第十一节 散发性克-雅病	(52)
第三章 神经系统遗传及变性病	(56)
第一节 遗传性共济失调	(56)
第二节 少年脊髓型遗传性共济失调	(62)
第三节 腓骨肌萎缩症	(64)
第四节 多系统萎缩	(67)
第五节 运动神经元病	(73)
第六节 阿尔茨海默病和相关疾病	(81)

<b>第四章 运动障碍疾病</b> .....	(99)
第一节 特发性震颤 .....	(99)
第二节 帕金森病 .....	(101)
第三节 小舞蹈病 .....	(104)
第四节 肝豆状核变性 .....	(106)
第五节 亨廷顿病 .....	(110)
第六节 肌张力障碍 .....	(112)
第七节 Tourette 综合征 .....	(115)
<b>第五章 中枢神经系统脱髓鞘性疾病</b> .....	(123)
第一节 多发性硬化 .....	(123)
第二节 急性播散性脑脊髓炎 .....	(133)
第三节 中央脑桥髓质溶解症 .....	(135)
<b>第六章 癫痫</b> .....	(140)
<b>第七章 头痛</b> .....	(151)
第一节 偏头痛 .....	(151)
第二节 紧张型头痛 .....	(159)
第三节 丛集性头痛 .....	(160)
第四节 慢性每日头痛 .....	(162)
第五节 其他原发性头痛 .....	(167)
<b>第八章 神经皮肤综合征</b> .....	(172)
第一节 神经纤维瘤病 .....	(172)
第二节 结节性硬化 .....	(174)
第三节 脑-面血管瘤病 .....	(177)
<b>第九章 脊髓疾病</b> .....	(180)
第一节 急性脊髓炎 .....	(180)
第二节 脊髓空洞症 .....	(183)
第三节 脊髓亚急性联合变性 .....	(186)
<b>第十章 周围神经病</b> .....	(189)

---

第一节	三叉神经痛·····	(189)
第二节	贝耳麻痹·····	(192)
第三节	吉兰-巴雷综合征·····	(194)
第四节	慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病·····	(198)
<b>第十一章</b>	<b>肌肉和神经肌肉接头疾病·····</b>	<b>(202)</b>
第一节	重症肌无力·····	(202)
第二节	周期性瘫痪·····	(209)
第三节	特发性炎性肌病·····	(212)
第四节	进行性肌营养不良·····	(216)
<b>第十二章</b>	<b>线粒体脑肌病·····</b>	<b>(221)</b>
<b>第十三章</b>	<b>发作性睡病·····</b>	<b>(227)</b>



# 第一章 脑血管疾病

## 第一节 脑 出 血

### 【概述】

脑出血是指原发于脑实质内的出血，故称为自发性脑出血；高血压性小动脉硬化和破裂是本病最常见的原因，故也称作高血压性脑出血。脑淀粉样血管病、动静脉畸形、动脉瘤、血液病、凝血功能异常、脑动脉炎、药物滥用，以及肿瘤和脑梗死为其他的脑内出血原因。自发性脑出血的出血部位以壳核最多见，其次为丘脑、尾状核、半球白质、脑桥、小脑和脑室等。

### 【临床表现】

#### （一）一般症状

1. 急性起病并出现局限性神经功能缺损，一般可于数小时内达高峰。个别患者因继续出血和血肿扩大，临床症状进行性加重，持续时间6~12小时。

2. 除少量脑出血外，大部分患者均有不同程度的意识障碍。意识障碍的程度是判断病情轻重和预后的重要指标。

3. 头痛和呕吐是脑出血最常见的症状，它可单独或合并出现。脑叶和小脑出血头痛最重，少量出血可以无头痛。头痛和呕吐同时出现是颅内压增高的指征之一。

4. 血压增高是脑出血常见的原因与伴发病。血压增高和心跳及脉搏缓慢同时存在，往往是颅压高的重要指征。

5. 脑出血者可出现癫痫发作，癫痫发作多为局灶性和继发性全身发作。以脑叶出血和深部出血最多见。

#### （二）局灶症状和体征

局灶症状与血肿的部位相关，但定位诊断的准确性不如神经影像结果。

1. 壳核出血 为高血压性脑出血最常见的类型。多为外侧豆纹动脉破裂所致。血肿可局限于壳核本身，也可扩延累及内囊、放射冠、半卵圆中心、颞叶或破入脑室。血肿向内压迫内囊出现典型的临床表现，为对侧轻偏瘫或偏瘫、感觉障碍和偏盲。急性期伴有两眼向血肿侧凝视，位于优势半球可出现失