



普通高等教育“十一五”国家级规划教材
全国高等医学院校教材

PUTONG GAODENG JIAOYU SHIYIWU
GUOJIAJI GUIHUA JIAOCAI
QUANGUO GAODENG
YIXUE YUANXIAO JIAOCAI



S H E N J I N G B I N G X U E

神经病学

(第二版)

名誉主编。刘道宽

主 编。吕传真

副 主 编。蒋雨平 洪 震 慕容慎行 谢 鹏

上海科学技术出版社

普通高等教育“十一五”国家级规划教材

全国高等医学院校教材

神经病学

(第二版)

名誉主编 刘道宽

主 编 吕传真

副主编 蒋雨平 洪 震 慕容慎行 谢 鹏

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

神经病学/吕传真主编. —2 版. —上海:上海科学技术出版社,2008.12

普通高等教育“十一五”国家级规划教材. 全国高等医学院校教材

ISBN 978-7-5323-9380-0/R·2531

I. 神... II. 吕... III. 神经病学—医学院校—教材 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 112757 号

(附二张)

责任编辑 陈主建

责任校对 陈主建

封面设计 陈主建 版式设计 陈主建

上海世纪出版股份有限公司 出版、发行
上海科学技术出版社

(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235)

新华书店上海发行所经销

苏州望电印刷有限公司印刷

开本: 787×1092 1/16 印张 21.75

字数: 456 千字

2008 年 12 月第 2 版 2008 年 12 月第 3 次印刷

定价: 45.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换

神经病学(附二张)

编写人员名单

名誉主编 刘道宽
主 编 吕传真
副主编 蒋雨平 洪 震 慕容慎行 谢 鹏
编 者 (以姓氏笔画为序)
丁美萍 浙江大学附属第二医院
丁素菊 第二军医大学附属长海医院
王 柠 福建医科大学附属第一医院
卢家红 复旦大学附属华山医院
包仕尧 苏州大学附属第二医院
吕传真 复旦大学附属华山医院
杨期东 中南大学附属湘雅医院
肖 波 中南大学附属湘雅医院
吴志英 复旦大学附属华山医院
邵国富 苏州大学附属第二医院
洪 震 复旦大学附属华山医院
唐北沙 中南大学附属湘雅医院
董 强 复旦大学附属华山医院
蒋雨平 复旦大学附属华山医院
程 焱 天津医科大学附属总医院
谢 鹏 重庆医科大学附属第一医院
慕容慎行 福建医科大学附属第一医院

再 版 前 言

神经病学是一门临床科学,它的发展与相关基础学科的发展密切相关。近年来医学教育发展神速,教育学制亦有五年、七年和八年之分,医学教育的内容亦逐步更新。本教材从2003年首次应用以来,反映良好,并被评为教育部“十一五”国家级规划教材。为此,我们组织了福建医科大学、浙江大学、中南大学、第二军医大学、重庆医科大学、苏州大学和天津医科大学神经科的有关教授在原教材的基础上进行了补充和修订,强调了教材的先进性、实用性和可读性。

本教材编写过程中,着力强调疾病的定位诊断、定性诊断;既强调疾病的解剖部位,又强调了疾病可能的分子基础;治疗中强调实用性与可操作性,以供临床参考。

本教材编写中分大字和小字编排,大字部分希望医学生能够基本掌握,小字部分以供参考。神经系统体格检查部分,虽然不属授课内容,但不管何种学制的学生,均必须掌握。

由于学科发展的飞速,疾病认识的不断更新和编者学识的局限,本教材难免存在不足之处,望授课教师、医学生和广大读者在使用过程中提出宝贵意见,以便再次修订。

本书编写过程中得到复旦大学神经病学研究所办公室张旭文同志的大力协助,在此表示诚挚感谢。

主 编

2008年9月

目 录

● 第一章 总论	1
第一节 概述	1
第二节 神经系统损害的定位诊断	2
脑神经	3
感觉系统	12
运动系统	19
反射	35
脑功能定位	39
● 第二章 病史采集和神经系统检查	46
第一节 病史采集	46
现病史	46
过去史	47
家族史	47
第二节 神经系统检查	47
高级神经活动	48
一般检查	52
脑神经检查	52
上肢	55
躯干	60
下肢	61
第三节 神经系统疾病辅助检查	65
脑脊液检查	65

神经影像学检查	67
神经电生理检查	69
放射性核素显像	72
脑血流测定	73
活组织检查	74
分子生物学技术	75
第四节 神经系统疾病的诊断程序	76
定向诊断	76
定位诊断	76
定性诊断	77
● 第三章 周围神经疾病	78
第一节 概述	78
第二节 神经痛	81
三叉神经痛	81
舌咽神经痛	83
枕大神经痛	84
臂神经痛	84
肋间神经痛	84
坐骨神经痛	85
灼性神经痛	86
第三节 单神经病	87
嗅神经疾病	87
视神经疾病	87
动眼神经、滑车神经及展神经疾病	88
三叉神经麻痹	89
面神经疾病	89
前庭蜗神经疾病	93
尺神经麻痹	94
桡神经麻痹	95
正中神经麻痹	95

腓总神经麻痹	95
胫神经麻痹	96
股外侧皮神经炎	97
第四节 多神经病	97
多脑神经病	97
延髓麻痹	98
臂丛疾病	99
多发性神经病	101
第五节 炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病	104
急性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病	104
慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病	107
第四章 脊髓疾病	109
第一节 概述	109
脊髓解剖	109
脊髓损害的临床表现	112
脊髓损害的临床诊断	114
第二节 脊髓炎	116
第三节 脊髓压迫症	119
第四节 亚急性脊髓联合变性	122
第五节 脊髓空洞症与延髓空洞症	123
第六节 脊髓血管病	125
第五章 脑血管病	127
第一节 概述	127
第二节 缺血性脑血管病	137
短暂性脑缺血发作	137
脑梗死	140
脑栓塞	150
第三节 出血性脑血管病	152
脑出血	152

蛛网膜下腔出血	158
第四节 颅内静脉窦及脑静脉血栓形成	162
第五节 其他脑血管病	163
大脑基底异常血管网(Moyamoya 病)	164
颈内动脉海绵窦瘘	164
伴有皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病	164
脑动脉炎	165
脑动脉逆流(盗血)综合征	167
高血压脑病	167
● 第六章 中枢神经系统感染	168
第一节 概述	168
第二节 散发性脑炎	169
第三节 中枢神经系统病毒感染	171
单纯疱疹病毒脑炎	172
日本乙型脑炎	174
逆转录病毒感染	175
慢病毒感染	178
第四节 脑膜炎	179
结核性脑膜炎	179
新型隐球菌性脑膜炎	181
第五节 神经系统螺旋体感染	182
钩端螺旋体病	182
Lyme 病	183
神经梅毒	184
第六节 神经系统寄生虫感染	185
脑血吸虫病	186
脑囊虫病	187
脑弓形虫病	188
脑肺吸虫病	189
第七节 蛋白粒子病	190

Creutzfeldt-Jacob 病	191
变异型 Creutzfeldt-Jacob 病	193
Kuru 病	194
Gersmann-Straüssler-Scheinker 病(GSS 综合征)	194
其他蛋白粒子病	194
第七章 颅内占位病变	195
第一节 概述	195
第二节 颅内肿瘤	199
第三节 脑脓肿	204
第四节 假脑瘤	206
第五节 脑积水	207
第八章 脱髓鞘疾病	209
第一节 概述	209
第二节 多发性硬化	210
第三节 视神经脊髓炎	215
第四节 急性播散性脑脊髓炎	216
第五节 Schilder 病	218
第六节 脑白质营养不良	218
异染性脑白质营养不良	219
肾上腺脑白质营养不良	219
第九章 运动障碍	221
第一节 概述	221
第二节 Parkinson 病	223
第三节 肝豆状核变性	230
第四节 舞蹈症	233
小舞蹈症	233
Huntington 病	234
第五节 肌张力障碍	235

第六节 抽动秽语综合征·····	238
第七节 特发性震颤·····	238
● 第十章 神经系统遗传、变性疾病·····	240
第一节 概述·····	240
第二节 遗传性共济失调·····	241
早发性遗传性共济失调·····	242
晚发性遗传性共济失调·····	243
第三节 运动神经元病·····	246
第四节 多系统萎缩·····	249
纹状体-黑质变性·····	250
散发性橄榄脑桥小脑萎缩·····	251
Shy-Drager 综合征·····	252
第五节 遗传性运动感觉性神经病·····	253
I 型(脱髓鞘型)遗传性运动感觉性神经病·····	253
II 型(轴索型)遗传性运动感觉性神经病·····	254
第六节 神经皮肤综合征·····	255
Sturge-Weber 综合征·····	255
神经纤维瘤病·····	256
结节性硬化·····	257
● 第十一章 发作性疾病·····	259
第一节 癫痫·····	259
第二节 头痛·····	271
概述·····	271
偏头痛·····	274
紧张型头痛·····	277
丛集性头痛·····	278
● 第十二章 肌肉疾病·····	280
第一节 概述·····	280

第二节	神经-肌肉接头病	283
	重症肌无力	283
	Lambert-Eaton 综合征	287
第三节	骨骼肌离子通道病	288
	低钾型周期性瘫痪	288
	高钾型周期性瘫痪	289
第四节	强直性肌病	290
	强直性肌营养不良	290
	先天性肌强直	291
第五节	进行性肌营养不良	292
第六节	多发性肌炎	296
第七节	代谢性肌病	298
	线粒体肌病和脑肌病	298
	脂质沉积性肌病	300
	糖原贮积症	302
第七节	杂类肌病	303
	肌红蛋白尿	303
	僵人综合征	304
	骨化性肌炎	304
● 第十三章	自主神经系统疾病	306
第一节	概述	306
第二节	Raynaud 病	308
第三节	红斑肢痛症	309
第四节	偏侧面肌萎缩症	310
第五节	间脑病变	310
第六节	自发性多汗症	313
第七节	全身性自主神经功能不全	314
● 第十四章	痴呆	315

第一章

总 论

第一节 概 述

神经系统包括中枢神经系统(脑、脊髓)和周围神经系统[脑神经(或称颅神经)、脊神经]两个部分。前者主管分析、综合、归纳由体内外环境传来的信息;后者主管传递神经冲动。亦可按功能不同而区分为躯体神经系统和自主神经系统(又称植物神经系统)。中枢神经的某些部位,如下丘脑与内分泌系统密切相关,因此人体的循环、呼吸、消化、泌尿-生殖、骨骼-肌肉、感官等各个系统,营养、免疫、代谢等各种功能,以及生长、发育、睡眠-觉醒、思维、情感、记忆、学习、老化等各种生理现象,无不受神经系统的影响与调节,所以神经系统是人体最重要的器官系统。神经系统病变时可出现意识、认知、运动、感觉、反射等神经功能异常,也可出现其他系统器官的症状,如腹痛、腹泻、心律不齐等;反之,其他系统的病变也可出现神经-肌肉系统的症状,如胰岛细胞瘤因低血糖而致的昏迷或癫痫发作、心脏病的脑栓塞、糖尿病的肢端神经痛、肝性脑病或尿毒症的精神症状、恶性疾病并发进行性多灶性白质脑病和肌病等。

神经病学是研究神经系统疾病、骨骼肌肉疾病的病因、发病机制、病理、临床、诊断、预后、治疗和预防的一门学科。神经病学的发展与神经科学,包括解剖学、生理学、病理学、生物化学、药理学、组织学、生物信息处理、神经影像学、分子生物学、免疫学、心理学、行为学和流行病学等派生学科的发展起着互相推动、互相渗透的作用。今后的趋向必将向纵深发展,提高对神经系统和肌肉的结构与功能的认识,把神经系统疾病的诊断技术和防治措施不断向前推进。

神经系统疾病是指脑、脊髓、周围神经及骨骼肌肉由于感染、血管病变、外伤、肿瘤、中毒、免疫、变性、遗传、先天发育异常、营养缺陷、代谢障碍等原因所引起的疾病。这些病因引起的疾病中,神经或肌肉组织多数有明确的病理改变,而在有些疾病中虽有功能异常,却看不到病理的改变,如三叉神经痛、周期性瘫痪等。

神经细胞死亡后不能再生,因此预防疾病的发生是防治的关键。如脑血管病的死亡率和致残率极高,今后应特别重视防治高血压、动脉硬化;颅脑外伤和感染、寄生虫是各种癫痫的重要因素。遗传病多数尚无有效疗法,应多做宣传教育工作,开展产前诊断,以杜绝遗传病的发生。此外,还应加强神经病学病因、治疗和基础理论的研究。

医学生学习神经病学的重点是:掌握病史采集、神经系统检查和神经科基本操作的技能;学习神经系统疾病的定位和定性诊断,以及常见病、多发病和危重病的防治原则和措施;了解各种先进的辅助检查法。在学习方法上要复习神经解剖、生理、病理等有关基础知识,联系临床实际,逐步提高诊治神经系统疾病的理论和技能水平。

(吕传真)

第二节 神经系统损害的定位诊断

神经系统疾病的诊断包括定位诊断(解剖诊断)和定性诊断(病因诊断)两个部分。定位诊断是根据病史、神经系统损害的临床症状和体征来推断受损的部位。定性诊断除根据病史、临床症状和体征外,有时尚需辅以特殊的辅助检查、病理学检查才能确定神经损害的性质。定位诊断是建立在神经系统的解剖和生理基础上,同一部位的病变有共同的表现。定性诊断根据不同性质病变各有的特殊表现而推定。本节只讨论神经系统损害的定位诊断。

神经系统疾病的症状,按其发病机制可分为4组:①缺损症状:指神经受损时正常功能的减弱或丧失,如一侧大脑内囊出血时,破坏了通过内囊的运动和感觉传导束而出现对侧偏瘫和偏身感觉缺失;面神经炎时引起面肌瘫痪等。②释放症状:指高级中枢受损后,原来受其制约的低级中枢因抑制解除而出现功能亢进,如锥体束损害后瘫痪肢的肌张力增高、腱反射亢进和 Babinski 征呈阳性;基底节病变引起的舞蹈症或手足徐动症等。③刺激症状:指神经结构受刺激后所产生的过度兴奋活动,例如大脑运动区皮质受肿瘤、瘢痕刺激后引起的部分性癫痫发作等。④失联络症状:指中枢神经系统局部发生急性严重损害时,引起在功能上与受损部位有密切联系的远隔部位神经功能短时丧失,如内囊出血,患者对侧偏瘫肢体的肌张力减低,深、浅反射消失(脑休克);急性脊髓病变时,损害平面以下的弛缓性瘫痪(脊髓休克);脑梗死后病侧半球与健侧半球血流量均降低等。断联期过去后,受损组织的功能缺损症状和释放症状会逐渐出现。

神经系统疾病的病变范围可分为3类:①局限性病变:指神经系统某一部分组织结构受损,如内囊或外囊的出血、横贯性脊髓损伤、脑或脊髓肿瘤的压迫或浸润等。局限性病变也可以是多个的或纵向延伸相当距离的,如多发性神经纤维瘤病、延髓-脊髓空洞症等。局限

性病变可完全破坏或部分损害神经组织,出现相应的神经功能障碍。②弥漫性病变:指神经系统内散在的、广泛性损害,如脑炎、多发性硬化、感染后或预防接种后播散性脑脊髓炎。弥漫性病变所出现的临床症状取决于病变的部位和损害的程度而呈多样化。③系统(传导束)性病变:指传导束或神经功能系统(如掌管随意运动的锥体束,掌管深感觉的后束,掌管痛觉、温度觉的脊髓丘脑束,掌管共济运动的脊髓小脑束)的选择性受损,如运动神经元疾病、锥体外系疾病、遗传性共济失调等。

神经系统损害的定位诊断依赖于患者的病史、体格检查的阳性体征和良好的神经解剖知识的基础才能完成。因此,认识不同神经部位的神经支配和传导功能,以及受累后的症状和体征,是学习神经病学的基础之基础。现将与神经系统有关的解剖、生理和损伤相关的主要症状介绍于下。

脑 神 经

一、嗅神经(I)

嗅神经为I级神经元,起源于鼻腔黏膜的双极细胞,其中枢突为无髓鞘纤维,穿过筛板而终止于嗅球。换元后,经嗅束行至前穿质附近分为内侧嗅纹和外侧嗅纹,内侧嗅纹进入颞叶内侧面皮质,外侧嗅纹进入颞叶钩回。

嗅神经损伤的症状有:①嗅觉缺失:双侧嗅觉缺失常由上呼吸道感染、萎缩性鼻炎、颅前窝颅底骨折等引起;一侧嗅觉缺失常见于嗅沟旁脑膜瘤或一侧颅底骨折。②嗅幻觉:常由嗅神经或嗅觉中枢刺激所引起,常见于颅内肿瘤、颞叶癫痫患者。

二、视神经(II)

视神经是视网膜节细胞的中枢突向后经视神经孔,在蝶鞍上方两侧视神经进行交叉(视交叉),交叉中鼻侧的纤维分别交叉到各自的对侧、颞侧的纤维分别与交叉来的对侧纤维构成视束,向后绕过大脑脚外侧,终止于外侧膝状体、中脑盖前核和上丘,大部分纤维在外侧膝状体换元后经视放射投射到枕叶视觉中枢。

视神经损伤产生的症状依赖于病变受累的部位:①视网膜的病变引起中央盲点(图1-1中1)。②一侧视神经损伤(如球后视神经炎)引起一侧的全盲(图1-1中2)。③视交叉前中部病变,因双鼻侧的交叉纤维受累,出现双侧颞侧偏盲(图1-1中3),常见于垂体瘤、颅咽管瘤等鞍区肿瘤。④视交叉外侧损伤,出现病损同侧鼻侧偏盲(图1-1中4),见于蝶嵴脑膜瘤等鞍旁病变。⑤视束损伤出现病变对侧同向偏盲(图1-1中5)。⑥视放射损伤,出现偏盲或象限性盲;丘脑、内囊部位病变,出现偏盲;颞叶病变,破坏视放射下部,出现对侧同向上象限性盲;顶叶病变,累及视放射上部分,出现对侧同向下象限性盲(图1-1中6、7、8)。⑦枕叶皮质损伤,出现皮质性同向偏盲,但中央视力保存,称为黄斑回避(图1-1中9)。

三、动眼神经(III)、滑车神经(IV)、展神经(VI)

动眼神经、滑车神经、展神经(又称外展神经)统称为眼球运动神经,它们的神经终末支配眼外肌和眼内肌,完成眼球精确而协调的运动和各种调节反应(表1-1),在神经系统疾病的检查和定位诊断中有十分重要的地位。

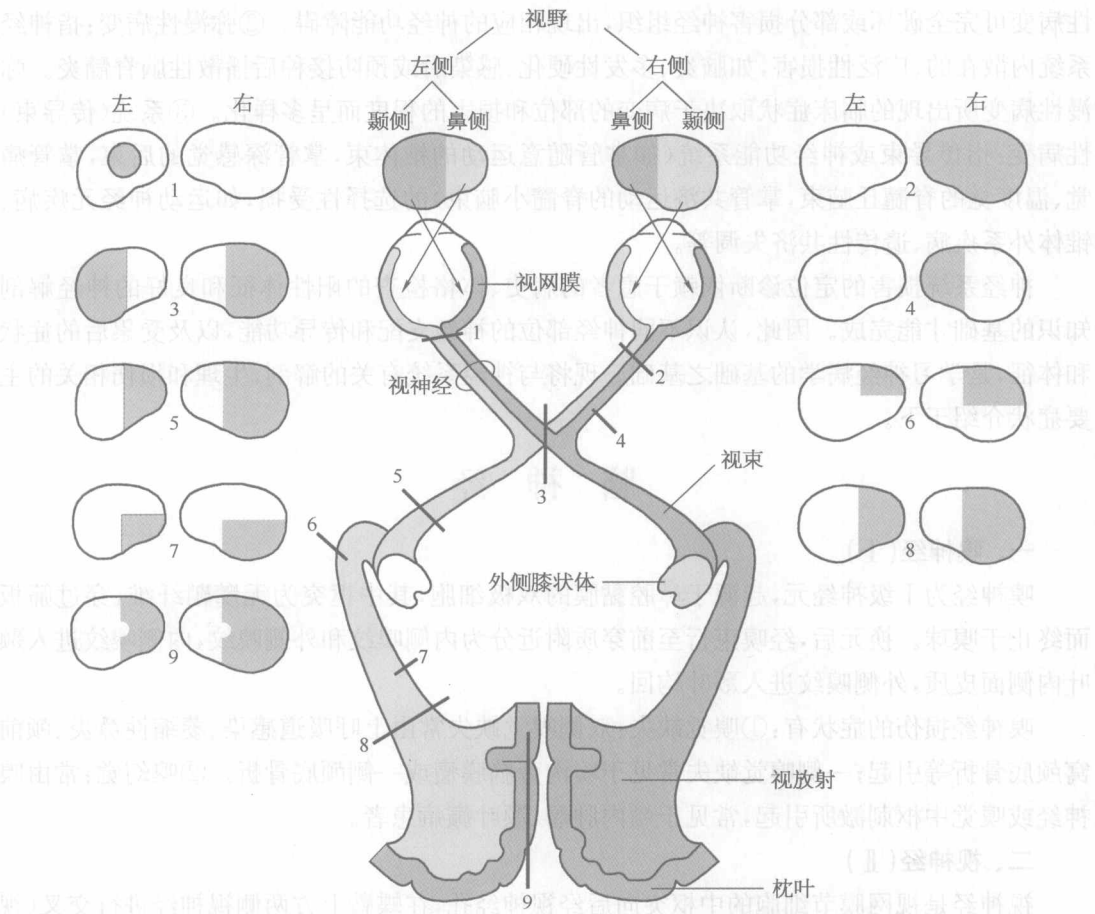


图 1-1 视束损害的定位症状

表 1-1 眼球运动神经支配与功能

神经核在脑干的位置	核至肌肉	眼球运动方向
动眼神经		
下直肌	同侧	内下
内直肌		内收
下斜肌		外上
重叠		
上直肌	大部分对侧	内上
上睑提肌	大部分对侧	
滑车神经		
上斜肌	对侧	外下
展神经		
外直肌	同侧	外展

(一) 解剖生理

1. 动眼神经 起源于中脑上丘水平的动眼神经核,神经元的轴索于大脑脚间离开脑干,在大脑后动脉及小脑上动脉间穿过,与后交通动脉平行向前至海绵窦外侧,经眶上裂后分为上、下两支进入眼眶,上支支配上睑提肌及上直肌,下支支配内直肌、下斜肌、下直肌,司眼球的上视、下视、内收、上旋和下旋等运动功能。动眼神经核群中的动眼神经副核

(Edinger-Westphal 核, 简称 E-W 核)发出的副交感神经纤维支配瞳孔括约肌和睫状肌(眼内肌), 调节瞳孔反射和泪腺分泌。

2. 滑车神经 源于中脑下丘水平、导水管腹侧灰质中的运动神经元, 发出轴突于中脑下丘后方的髓帆中交叉后出脑, 神经绕过小脑上脚及大脑脚, 穿过海绵窦, 经眶上裂进入眼眶, 支配上斜肌, 司眼球向下、内旋、外旋(即视外下方)功能。

3. 展神经 源于脑桥背部、面神经丘之下的运动神经核, 神经纤维于脑桥、延脑交界处发出, 在颅底向前、向外侧前行, 经过岩骨尖(破裂孔), 于鞍旁穿过硬脑膜进入海绵窦, 紧靠颈内动脉往前, 经眶上裂进入眼眶, 支配外直肌, 司眼球外展功能。

(二) 眼球运动神经损伤的症状和体征

1. 周围性眼肌麻痹

(1) 动眼神经麻痹 表现为上睑下垂、眼球向下外方斜视, 向上、向内、向下转动不能, 并有复视, 瞳孔常散大、对光及调节反应消失。周围性动眼神经麻痹可见于颅底后交通动脉瘤、基底动脉上端动脉瘤、颅底转移癌、小脑幕裂孔疝等, 偶见于动眼神经炎(图 1-2)。

(2) 滑车神经麻痹 表现为眼球位置稍偏上, 头部常歪向对侧肩部, 向外下方向注视时产生复视。单独滑车神经麻痹很少见。

(3) 展神经麻痹 表现为眼球内斜视、不能外展, 双眼向患侧注视时有复视。常见于脑桥病损、岩骨尖综合征、鼻咽癌颅底转移、颅内压增高等(图 1-3)。



图 1-2 动眼神经麻痹

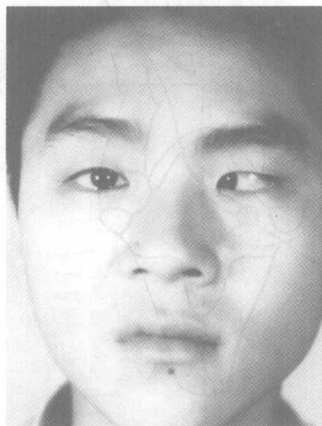


图 1-3 展神经麻痹

2. 核性眼肌麻痹

(1) 单纯滑车神经和展神经核的核性损害所产生的症状与周围性损害的临床表现没有差异, 常可借助是否伴其他中脑和脑桥损害的神经体征予以鉴别。一侧展神经核损伤常伴有同侧面神经核和锥体束损伤, 产生病变侧眼球外展不能、面瘫和对侧肢体瘫痪, 称为 Millard-Gubler 综合征; 若同时累及展神经副核和内侧纵束, 则在上述体征的基础上伴有对侧眼球向病侧同向凝视不能, 称为 Foville 综合征。

(2) 核性动眼神经麻痹常为分离性, 部分性眼外肌运动障碍。由于动眼神经核是在中