

神经科医生案头书系列

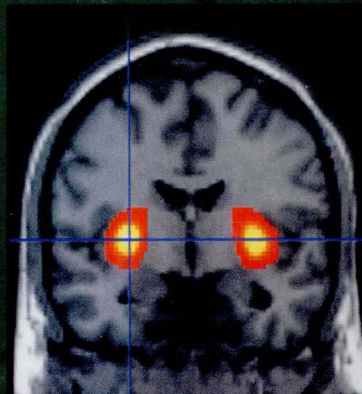
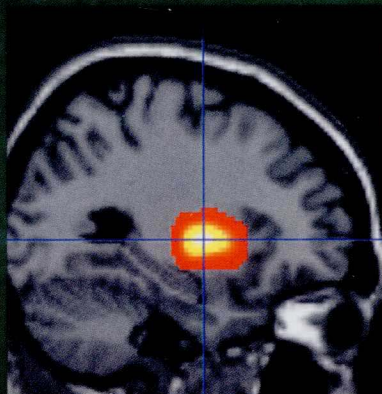
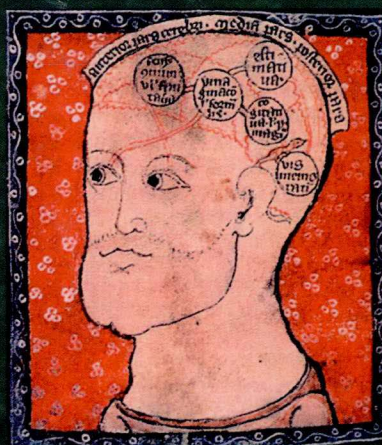
临床神经病学定位

LOCALIZATION

IN CLINICAL

NEUROLOGY

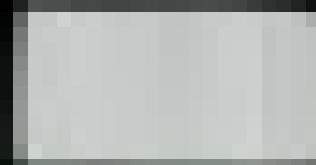
第6版



原著 PAUL W. BRAZIS
JOSEPH C. MASDEU
JOSÉ BILLER

主译 王维治 王化冰

 人民卫生出版社



WILEY-LISS

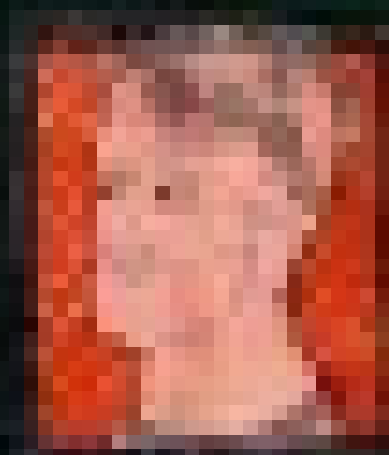
临床神经病学定位

LOCALIZATION

OF CLINICAL

NEUROLOGY

第4卷



主编：JAMES W. BARNETT
副主编：JAMES E. BARNETT
JAMES BARNETT

译者：王德明、王德明

WILEY-LISS

临床神经病学定位

LOCALIZATION IN CLINICAL NEUROLOGY

第6版

原 著 PAUL W. BRAZIS
JOSEPH C. MASDEU
JOSÉ BILLER

主 译 王维治 王化冰

译 者(按姓氏笔画排序)

王小珊	王化冰	王维治	付 锦	朱延梅	朱雨岚
刘春华	杨 宁	杨丽立	杨春晓	吴 江	张 莹
陈红媛	金永华	俞春江	郭晓坤	黄 山	焦 虹

人 民 卫 生 出 版 社

Localization in Clinical Neurology, 6th edition, by Paul W. Brazis et al.

©2011 by LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, a WOLTERS KLUWER business

All rights reserved. This book is protected by copyright. No part of this book may be reproduced in any form or by any means, including photocopying, or utilized by any information storage and retrieval system without written permission from the copyright owner, except for brief quotations embodied in critical articles and reviews. Materials appearing in this book prepared by individuals as part of their official duties as U. S. government employees are not covered by the above-mentioned copyright.

临床神经病学定位

中文版权归人民卫生出版社所有。本书受版权保护。除可在评论性文章或综述中简短引用外, 未经版权所有人书面同意, 不得以任何形式或方法, 包括电子制作、机械制作、影印、录音及其他方式对本书的任何部分内容进行复制、转载或传送。

敬告: 本书的译者及出版者已尽力使书中出现的药物剂量和治疗方法准确。但随着医学的发展, 药物的使用方法随时可能改变。建议读者在使用本书涉及的药物时, 认真研读使用说明, 尤其对于新药或不常用药更应如此。出版者拒绝对因参照本书任何内容而直接或间接导致的事故与损失负责。

图书在版编目(CIP)数据

临床神经病学定位/(美)布拉兹斯(Brazis, P. W.)主编; 王维治等译. —2版.

—北京: 人民卫生出版社, 2012. 9

ISBN 978-7-117-16219-7

I. ①临… II. ①布…②王… III. ①神经系统疾病-诊断 IV. ①R741. 04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 155349 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

图字: 01-2012-1742

临床神经病学定位

第 2 版

主 译: 王维治 王化冰

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 中国农业出版社印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 39

字 数: 1263 千字

版 次: 2009 年 5 月第 1 版 2012 年 9 月第 2 版第 3 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-16219-7/R·16220

定 价: 198.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

第 6 版译者序

我们在 2009 年翻译介绍了 Paul Brazis 等编著的《临床神经病学定位》第 5 版,深受读者们普遍的欢迎。2011 年该书的第 6 版问世,这一版增加了第 21 章“自主神经系统病变的定位”,各章也都不同程度地增补了内容,并配以精美的图表。本书内容翔实,又颇简明;包罗万象,又具特色。它涉及作为神经病变定位基础的实用神经解剖学,神经系统诸多的临床症状、体征及综合征,讨论与各种中枢与周围神经系统病变与疾病的关联。余以为这是一本神经疾病定位诊断的经典著作,与我们过去读的这类书籍不同,它细致入微,与临床实例密切结合。有志于神经疾病深入研究与思索的、期望把临床遇到的疑难病人都搞清楚的临床医生,可以把它作为一本案头书,经常地拿来翻阅参考,或在有了一些临床体验之后,经常把它拿来“把玩”琢磨,定会倍有心得。

本书的内容是神经科和神经外科医生非常熟悉的神经病变的定位,因此会感觉“似曾相识”;但是全书中至少有数百个概念、词语、体征和综合征又是我们以前不熟悉的,所以又感觉“似不相识”。所有这些的背后都跟随着它的原理、机制、故事或病例,换句话说,是集临床神经病学定位法则之大成。要把本书的内容充分理解,灵活掌握,学以致用,将自己修炼为临床神经病学专家,必须经历长期临床磨炼,细心思索,留心揣摩。毫不夸张地说,如果我们有更多的精通本书的专家,我国临床神经病学水平就会上一个台阶。此外,或许我们要从本书思索一个问题,即本书作者何以能把神经病学定位演绎得如此精彩纷呈。答案可能是他们来自拥有最优秀的医生团队和治疗罕见复杂疑难病专家的梅奥医院(Mayo Clinics)等知名医疗中心,其优良的医疗与研究传统值得我们效仿。

读者在阅读本书时应注意,按照英文的写作习惯,文中的标题层级都是用字体与字号大小表示的。本书各章基本上都是三级标题,个别章节中还有特殊的标题,阅读时应首先熟悉标题的层次,对理解与统领内容非常重要。此外,原书中重要的关键词都是斜体字,译文采用楷体(英文斜体)表示。文中的大多数插图,凡是解剖学或神经病学名词都采取中英文对照,希望对读者有所裨益,图中的一般性表述则未保留英语。

最后,我们衷心感谢所有审校人员为提高译文质量而付出的辛勤劳动,本书的精美设计与装帧更为其平添华彩。虽然本书译者为使译文准确流畅已竭尽全力,但谬误之处仍在所难免,如蒙批评指正,不胜感激。

王维治

2012. 5. 12

第5版译者序

译者在翻译 Paul W. Brazis 等编著的《临床神经病学定位》(*Localization in Clinical Neurology*)的过程中,自然不得不认真研读和推敲全部的内容,由于译者对书中的许多知识亦不熟悉或与以前了解的不同,因此花费的时间与精力都远远超出先前的预想。然而,这却使我多年来在临床积累的许多困惑豁然开朗,疑难病例留给我的迷离亦茅塞顿开,颇令我喜出望外。我仿佛进入林木葱郁的森林,呼吸到无比清新的空气;我犹如经历了大海波涛的洗礼,使游泳的本领大有长进。

译者以为本书极具特色,是神经内、外科医生及相关学科的同道深入钻研与探讨临床神经解剖学与神经疾病定位的必备参考书,我非常乐意将本书推荐给读者。其最大特点是:

首先,本书是一本内容全面、完备的临床神经解剖学和神经疾病定位诊断学。对神经系统解剖结构及其功能做了细致入微的经典描述,涵盖了神经疾病定位的一般原则,周围神经系统与中枢神经系统的所有结构、血管综合征及引起昏迷病变的定位。本书提供了大量的神经系统症状、体征及临床综合征,阐释了与定位相关的神经病变与功能机制,介绍了由先进影像学技术获取的皮质定位新知识与新见解,反映了神经解剖学研究的最新进展,信息极为丰富。然而,本书又非常简明,原文篇幅约 500 页(不包括参考文献)。

其次,本书的临床实用性很强。书中涉及神经解剖学、症状、体征及临床综合征术语颇多,其中我国读者生疏的可达数百之多,这在同类的其他专著中是罕见的。例如,在坐骨神经病变中描述了坐骨神经子宫内膜异位症引起周期性坐骨神经痛(月经性坐骨神经痛),坐骨神经经过坐骨大切迹时嵌压综合征(梨状肌综合征),以及物品压迫臀部引起信用卡皮夹坐骨神经痛,瑜伽引起莲花垂足或瑜伽神经病等。又如,腓总神经麻痹列举最常见的外伤、肿瘤等病因,还描述了以下原因:踢足球时踝部用力内翻和跖屈(踢球员麻痹),结石位手术或分娩(产后垂足),长时间蹲位(草莓采摘者或水稻插秧者垂足),瑜伽(瑜伽垂足),自然分娩时产妇用力拉膝部对胫骨上外侧部长时间施压(冲撞麻痹),减肥(苗条者麻痹——指习惯交叉腿坐位者消瘦后腓总神经易受压),腓神经在腓骨管中嵌压(腓骨管综合征)等。这些神经解剖及病变定位术语或临床综合征都紧密地联系临床,生动地传达了患者的症状和体征表现,使我们易于理解并准确地识别这些神经病变,这正是本书的特色所在。

再次,本书显示的对临床综合征深入的与扩展性理解对临床医生应有颇多的启示,值得思索与效仿。例如,当述及由脑桥尾端背盖部病变累及脑桥旁正中网状结构(PPRF)和内侧纵束(MLF)导致一个半综合征时,又进而引出八个半综合征,为上述病变合并面神经核和束受损,引起同侧下运动神经元面神经(第Ⅶ对颅神经)麻痹;一个半综合征病变也可合并面部双侧瘫($1\frac{1}{2}+7+7=15\frac{1}{2}$),导致十五个半综合征;一个半综合征最常见的病因是多发性硬化、梗死、出血、外伤、基底动脉动脉瘤、脑干动静脉畸形和肿瘤,而重症肌无力和 Miller-Fisher 综合征可引起假性一个半综合征;丘脑-中脑梗死可导致垂直性一个半综合征,为垂直性凝视麻痹伴病变侧或病变对侧单眼下视麻痹;还描述一种别样的一个半综合征,患者因海绵窦感染引起同侧展神经麻痹,并因颈内动脉闭塞伴额叶梗死导致对侧水平性凝视麻痹(对侧外展与同侧内收不能),仅保留对侧内收,恰与脑桥典型的一个半综合征保留一只眼外展不同。这些描述引导临床思维应举一反三,开阔视野。我国的临床资源丰富,关键是要善于对临床观察作认真的总结,把新鲜的结果通过国际杂志公之于众,以期将来有更多由国人提出的临床体征和综合征。

总之,本书为神经疾病的临床解剖定位提供了清晰的路线图,特色鲜明;书中配有百余幅解剖插图和百余张表格显示临床表现与鉴别诊断,简明清晰。详尽有趣的讨论,耐人品味。因此,对有志于完美诠释疑难

病例与培养独立临床思维的医生,本书是一本不可或缺的参考书。为使读者确切地理解书中的许多新词和不熟悉的术语含义,其后均附英文原文,以备核考。此外,为利于读者的理解,在特殊的专有名词后还加了译者注。

最后,我要深切地感谢本书译者准确地传达作者的原义所付出的辛勤劳动。但尽管我们力求使译文准确流畅,但仍不免有许多不完美之处,敬请读者批评指正。

王维治

2009. 1. 15

前 言

这部新版的《临床神经病学定位》是再次写给一线的临床医生们的,他们关注患者的神经疾病过程,并面临着神经病变“是在何处”的问题。在这一版除了增加新的一章自主神经系统病变的定位,还包含许多最新资料信息,关于临床疾病鉴别诊断的一些新图表,以及帮助神经病学定位的分级的图像。我们希望本书在临床医生探索神经疾病患者的诊断中能够有所帮助,取得更大的准确性和最小的花费。

布雷吉斯医生(Dr. Brazis)特别地表达对他梅奥医院(Mayo Clinics)的同事们——杰克逊维尔(Jacksonville)、斯科茨代尔(Scottsdale)和罗彻斯特(Rochester)的感激,以及表达对他的老师和朋友们——Neil Miller, Andrew G. Lee, Frank A. Rubino, Jonathan D. Trobe, James J. Corbett, James Bolling 和 Michael Steward 等医生的感谢之情。

马斯德医生(Dr. Masdeu)对许多同事和朋友的帮助致谢,太多的人要提到名字,特别是纽约医学院、那瓦拉(Navarra)大学医学院及国立卫生研究院(NIH)综合神经影像科的同仁。

比勒医生(Dr. Biller)感激他在芝加哥 Loyola 大学的同事们,还要首先感谢他的妻子 Rhonda,他的孩子们、与前妻的孩子和他的孙子 Selim,感谢他们不断地鼓励和始终如一的耐心。

Paul W. Brazis

Joseph C. Masdeu

José Biller

目 录

第 1 章 神经系统定位的一般原则·····	1
第 2 章 周围神经 ·····	22
第 3 章 颈丛、臂丛和腰骶丛·····	65
第 4 章 脊神经和神经根 ·····	80
第 5 章 脊髓 ·····	89
第 6 章 颅神经 I (嗅神经)·····	115
第 7 章 视通路·····	121
第 8 章 影响眼球运动系统病变的定位·····	159
第 9 章 颅神经 V (三叉神经)·····	280
第 10 章 颅神经 VII (面神经) ·····	293
第 11 章 颅神经 VIII (前庭耳蜗神经) ·····	312
第 12 章 颅神经 IX 和 X (舌咽和迷走神经) ·····	330
第 13 章 颅神经 XI (脊髓副神经) ·····	337
第 14 章 颅神经 XII (舌下神经) ·····	344
第 15 章 脑干 ·····	350
第 16 章 小脑 ·····	367
第 17 章 累及下丘脑和垂体腺病变的定位 ·····	382
第 18 章 丘脑病变的解剖定位 ·····	397
第 19 章 基底节 ·····	416
第 20 章 累及大脑半球病变的定位 ·····	452
第 21 章 自主神经系统病变的定位 ·····	510
第 22 章 前脑、脑干和小脑的血管综合征·····	520
第 23 章 引起昏迷病变的定位 ·····	552
中英文名词对照索引·····	577

1

神经系统定位的一般原则

General Principles of Neurologic Localization

序言

一本有关临床神经病学定位的书以解释定位 (*localization*) 一词是什么含义为一章开始, 应当是适宜的。定位源自拉丁语的专有名词部位 (*locus*) 或位置 (*site*)。定位是在神经系统已受到一种疾病过程影响的患者, 根据其体征 (最经常) 或症状确定诊断的运用。神经系统的重要损伤导致行为、运动或感觉功能异常。功能障碍的特点经常为定位的 (*topographic*) [来自希腊词语定位 (*topos*) 或位置 (*place*)] 诊断铺平道路。定位 (*localization*) 与定位诊断 (*topographic diagnosis*) 指的是同一件事情: 确定损伤发生在神经系统的什么部位。

在先进的神经生理学、神经影像学及分子生物学时代, 即使知晓它们完美的诊断潜力, 亦应在使用这些技术之前进行临床诊断。临床定位与充分的使用辅助检查有特殊的关联。例如, 由“枪射弹道”的神经影像学假阳性所见只能通过仔细的定位来避免。作为一个实例, 在影像学检查上显而易见的先天性脑囊肿经常被错误地归咎于各种神经疾病, 而实际的疾病却仍被忽视和未经治疗。通过临床定位的引导, 审慎地应用神经病学辅助检查可将病人的不适及资源浪费减至最低。

定位的简史: 以失语为例

定位的历史就是早期神经病学的历史, 关注定位诊断最终要通向治疗。在神经病学的少数领域定位的发展是作为有趣的和处于如此著名的争论中

心, 正如同在失语症 (*aphasia*) 的情况。事实上, 已知的神经疾病定位最古老的文件正是关于失语症的。它是在被记载在金字塔时代 (约公元前 3000 至公元前 2500 年) 的一种埃及的纸草 (用草制的纸——译者注) 上, 一位埃及的外科医生在上面描述了一例失语者的行为:

如果你检查一例额部的受伤者, 穿进骨头和穿透他的额骨……如果你问他关于他的伤病, 而他不能与你说话, 此时他却涕泪满襟, 以致他经常用手戳他的脸, 用手背擦拭他的双眼……埃德温·史密斯 (Edwin Smith) 外科纸草手稿, 病例第 20 例, 公元前 2800 年^[12]。

从古希腊的希波克拉底时代, 就已经记载脑的左半部损伤导致身体的右侧无力。然而, 却认为身体内成对的器官具有相同的功能。在 19 世纪的中叶, 保罗·布罗卡 (Paul Broca, 1824—1880) 通过描述语言功能单侧化为左侧半球, 使当时通行的成对器官职能组织的理解发生了变革^[5, 13]。他将这种我们现在称之为 Broca 失语 (*Broca aphasia*) 的障碍称为运动性失语 (*aphemia*)。他在 1865 年的论文中写道:

现在, 这种控制清晰发音的动力成分以及机械成分的智能程序功能似乎是左半球脑回几乎恒定的特权, 因导致运动性失语的病变几乎总是局限于这个半球……这就相当于说, 关于语言我们是左脑性的。正如同我们是用左半球来控制书写、绘画、刺绣等动作, 因此我也用左半球讲话。

Broca 将额下回 (*inferior frontal gyrus*) 定义为当受损时会导致运动性失语的区域^[13]。他还注意

到,额下回不同的病变在表达上的差异,即在皮质的组织机构上所见到的可塑性的特点:

在我们研究运动性失语患者脑的过程期间,以前有许多次,我们曾确定左侧第三额回(即额下回——译者注)的病变并不总是与语言的强度及损害直接相关。例如,我们曾观察到,口语可由于一个8~10mm大小的病变而被完全毁坏,反之,在其他的病例,病变范围超出十倍却仅仅部分地损害清晰发音的口语能力。

在 Broca 惊世骇俗的表述之后不到几年,关于脑的语言中枢定位的知识迅速地增长。卡尔·韦尼克(Carl Wernicke, 1848—1905)在 1874 年就写到:

环绕在大脑外侧裂(Sylvian fissure)的整个脑回区域,连同岛叶的皮质是作为口语中枢。第一额回(即额上回——译者注)作为运动性,是代表运动的中枢,而第一颞回(即颞上回——译者注)作为感

觉性,是词语的映象中枢。第一颞回应当被认为是听觉神经的中枢端,而第一额回(包括 Broca 区)作为支配口语肌肉的中枢端……失语可以由这一路径的任何阻断引起。

至于语言的皮质组织机构的知识已经从仔细的临床病理联系中获取^[67]。Wernicke 在描述一例 73 岁老年妇女突然发生口语含糊不清(*confused speech*)后,他接着描述病理的所见:

左侧大脑外侧裂的动脉分支下行至布尔达赫下沟(*inferior sulcus of Burdach*),被紧紧地附着于血管壁上的一个血栓闭塞。整个第一颞回,包括其与第二颞回的交界处,以及第二颞回从比绍夫顶下小叶(*Bischoff inferior parietal lobule*)的起始部都转变为淡黄白色的粗糙状^[67,68]。

Wernicke 语言区图在图 1-1 中加以说明。

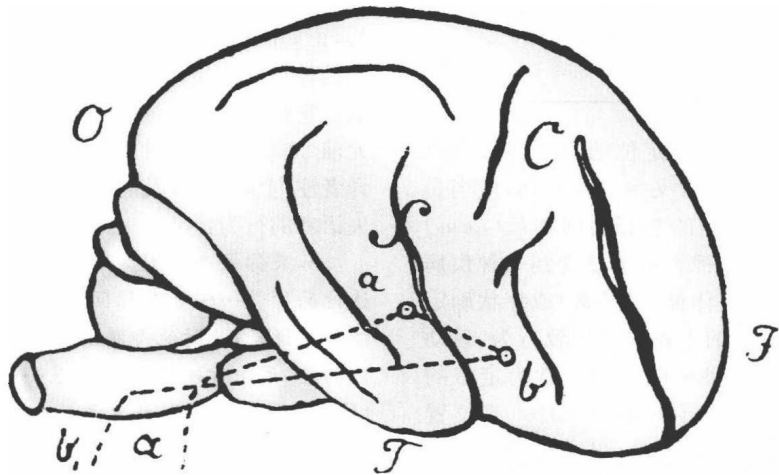


图 1-1 Wernicke 语言区示意图。在原图中,颞上回的标注只是 a,但从正文应是 a_1 。

Wernicke 对此图的解释如下:

手绘脑示意图 F 代表额叶, O 为枕叶, T 为颞极。C 为大脑中央沟, 围绕大脑外侧裂(S)延伸至第一初级脑回。在此脑回内, a_1 是听觉神经的中枢端, a 是其进入延髓的部位; b 指定为代表管理声音产生的运动, 并通过走行在岛叶皮质里的 $a_1 b$ 联络纤维与前者连接。声音产生的运动神经的传出通路自 b 进入延髓并在那儿离开……

(摘自 Wernicke C. *Der aphasische symptom-complex; eine psychologische studie auf anatomischer basis*, Breslau; Max Cohn & Weigert 1874^[67].)

当前的技术诸如脑功能定位(functional brain mapping)可望进一步阐明潜在的神经功能障碍机制的定位。例如,由 Wernicke 在 1874 年首次描述的传导性失语(conduction aphasia),在传统上已经与据称连接 Wernicke 区与 Broca 区的弓状纤维束(arcuate fasciculus)的损伤相关联。最近通过应用弥散张量成像(diffusion tensor imaging)及其他的

功能性磁共振成像技术,神经生理学及神经影像学的发现正在挑战这一概念^[6]。

临床诊断与病变定位

神经病学临床诊断需要几个步骤:

1. 识别受损的功能。

2. 确认神经系统的什么部位已经受累,亦即定位。

3. 确定最可能的病因,结果经常列出一个鉴别诊断的细目。

4. 应用辅助检查判定在特定的病人存在哪种不同的可能的病因。

这些步骤的每一步都是重要的。第一步,识别受损的功能有赖于一个详尽的病史与神经系统检查。在医生的脑海里只有储存正常神经功能的幅度,才能识别异常的神经功能。在检查患者时不熟练或粗心大意经常导致忽略神经功能的缺失而因此漏诊。例如,对于无经验者可能把轻度的舞蹈病看成正常的烦躁不安。脑桥小脑病变的慢速眼动(slow eye movement)可能被只看眼球完全运动幅度的人全然未予识别。

异常的神经系统表现以异常的行为、姿势或步态的受损、面部或肢体运动困难,以及感觉障碍包括疼痛的形式出现。当面对可能的神经功能障碍时,疼痛可很好地例证医生的某些困惑。

1. 首先,功能障碍是真的吗?真的有疼痛或病人想诈病?我们曾经目睹过一个截瘫的病人被护理人员反复地要求不要再假装不能移动双腿的情景。他们曾把拖出患者腿下的床单时看到的三屈反射(triple flexion response)错误地解释为随意运动的证据。过去常把运动障碍疾病诸如肌张力障碍认为是精神性,现已逐渐从这一误区进入普遍认识它的“器质性”的时期。除非伴有明显的精神病的表现,神经系统的症状或体征应被当作真实的存在。

2. 其次,功能障碍在多大的程度上是病理性的,亦即提示损伤严重到足以建立一个正式的诊断是合理的?许多疼痛和痛苦并不反映严重的疾病。把每个有点“小痛苦”的人都送给医生将不可救药地阻塞卫生保健系统。有趣的是,儿童是从跌倒及其他的被专家视为“正常的痛苦”的轻微损伤中学习的,而当一个人任何的为任何的症状寻求医疗时,可能问题已严重到至少需要作一个彻底的体格检查了。

3. 第三,是功能障碍起源于神经系统的吗?疼痛是由于受累躯体部分的损伤还是神经功能障碍?功能障碍是神经网络的一个疾病的表现而非器官调节功能?病人不能行走是由于关节炎或因为运动系统受累?当医生认识到与神经病学损伤的类型不符时,所有这些问题都找到了答案,例如,在疼痛的病例,一种特征性的放射性痛与分布。在其他的病例,神经系统检查可显示毫无疑问的神经

功能障碍的其他表现。一例手部疼痛的患者也可以有鱼际隆突的肌萎缩及提内尔征(Tinel's sign),即叩击腕部的正中神经时的疼痛。定位知识告诉我们,疼痛源于在叩诊时疼痛加剧的点上正中神经的损伤。什么是定位病变所需要的,在这一病例如同在任何其他的病例,就是良好的神经解剖学的应用知识。

神经解剖学对于定位是关键。在本书中,在讨论神经系统每个结构的病变定位之前,都有该结构的解剖概述。神经解剖学有两个主要的方面:结构的形态学以及它的“功能的表现”。“功能的表现”是指神经系统特定的结构调节的功能。对该结构的损伤改变由这一结构调节的功能。例如,动眼神经的损伤导致该神经支配此眼的瞳孔散大(mydriasis)。

神经解剖学为定位提供了路径图。定位是在神经解剖图上确认损伤的部位。与其他的地图一样,我们或者需要有街道名称与号码的一个地址,或者是两条定位明确的街道或道路的交叉口。损伤通过神经功能障碍而表现出来,它可以是行为的、运动的或感觉的。如果我们知道哪一种的功能障碍可由神经系统不同部位的损伤引起,我们就能够识别此损伤的来源。某些类型的功能障碍直接给予我们要寻找的病变部位。静止性震颤、运动迟缓与肌强直的组合告诉我们该病人的黑质已经受到损伤。平时我们用寻找两条街道之间的交叉点的方法。由某些体征我们推断一个特定的路径必定被损伤,从其他的体征我们推论第二个路径也被累及,损伤必定是在这些路径相遇的地方。例如,根据存在左侧的轻偏瘫,我们推测皮质脊髓束已被损伤。但是,皮质脊髓束可以在脊髓、脑干或大脑半球的水平受损。为了精确地确认损伤的部位,我们需要利用其他的线索。如果除了左侧的轻偏瘫,我们发现右侧的动眼神经麻痹,我们就很好地掌握了定位该病变的途径。这个尽人皆知的以Weber命名的综合征代表定位的基本原则:病变是在两条受损路径的交叉点。如果该病人只有动眼神经麻痹,该病变可能在(脑干中的)神经束与(在眶部的)眶上孔之间的任何部位。附加对侧的轻偏瘫就精确地确定,该病变累及在动眼神经麻痹同侧的大脑脚底(crus cerebri),这正是皮质脊髓束与动眼神经的纤维会合的部位。神经解剖学为正确的评估提供了路标。

当病变累及神经系统较低位的水平时,定位趋于更加精确。当我们定位神经系统的病变时,回想从肌肉到皮质,在不同的功能与解剖的水平所导致病变的主要综合征是有帮助的。在最简单的水平,

损伤一块肌肉就减弱了此肌肉支配的运动。在一个较高的水平,我们发现损伤一支周围神经引起该神经支配的肌肉的无力,以及在它的皮肤分布区的感觉缺失。在下颈部水平以下的脊髓病变引起一侧或双侧的下肢无力,以及经常在躯干有一个平面的感觉缺失。在颈髓或脑干的病变典型地引起躯体一侧或双侧的无力或感觉缺失,经常在一侧较严重,并发现特征性的受累的平面。例如,颈髓的病变可引起神经根痛或累及双上肢或双手的无力。较下部脑桥的病变引起凝视麻痹或周围性面肌无力。在颅神经(CNs)的病变定位是相当明确的,因病变可能影响一个周围神经或者一个相对简单的神经解剖结构,诸如视觉传导路。当我们上溯神经轴(neuraxis)时,病变的定位就变得不太精确。小脑的病变可以引起共济失调。丘脑的病变经常地,但并非总是引起感觉缺失和姿势障碍或记忆丧失。半球的白质病变可引起无力或视野缺损。最后,皮质的病变通过大量的运动、感觉或行为的所见来表现它们的异常,并根据受损伤的区域而有所不同。

相似地,较低水平的病变倾向于引起随着时间推移几乎没有变化的临床表现,而较高水平的病变在检查的过程中可以是很“不恒定”的。尺神经病变可能是第1背侧骨间肌(dorsal interosseous muscle)萎缩的原因。被检查者诊断的肌萎缩将是始终一致的。相比之下,Broca失语的患者复述某些词语可能有许多困难,但可以复述显然是类似困难的其他词语。检查者会感到很困惑而不知道应记录些什么:患者是能够复述还是不能复述?在这种情况下,应记录的不是患者是否能做某件事,而是她是否始终以正常的方式做事情。就一个说母语的人而言,复述一个句子出现任何的困难都应视为异常。更高级的神经功能应进行抽样检查,以尽量避免遗漏功能缺损,因越高级水平、更复杂的神经网络可能越易于被掩盖。

对病变的解剖定位,神经系统检查要比病史更重要得多。必须注意的是,我们在这里说的“检查”包括检查时患者报告的感觉表现。疼痛或麻木的主诉通常如同垂腕一样的客观。通过追踪在神经系统检查中我们发现支配受损功能的传导路,即使不依靠病史,我们通常也可以定位病变的部位。病史,亦即在神经系统检查时证实的功能缺失的暂时的进展,对确定明确的病因是重要的。例如,在神经系统检查时检出了左侧轻偏瘫,假如它的发生是在数分钟左右,最可能的是脑血管疾病或癫痫。如果它的进展是在数日内,我们应当想到感染或脱髓鞘性疾

病;如果它是在数月左右隐袭地进展,很可能是肿瘤或变性性疾病。在所有的这些病例,定位都是基于检查的发现;我们检查出左侧轻偏瘫。如果我们还发现右侧动眼神经麻痹,并确定它与轻偏瘫同时出现,我们就会强调,当得到磁共振成像(MRI)时需要仔细查看中脑。从这个意义上说,病史对于定位也是重要的:我们在检查中可能证实随着时间的推移累及神经系统多个病变的最终结果。在先前的例子中,如动眼神经麻痹出现于患者10岁时,而轻偏瘫发生在他60多岁时,轻偏瘫的责任病灶很可能就不在中脑。

最后,存在分散的病变与系统性病变。在分散性病变的基础方面已做了大量的定位工作,诸如一个累及右侧脑桥所有结构的梗死。某些类型的病变易于引起这一类型的疾病。脑血管疾病是最常见的,但脱髓鞘病变、感染、外伤和肿瘤也经常表现得像是分散的、单一的或多数的病变。影响一组神经元的其他神经疾病经常是一个功能性系统的病因,帕金森病就是一个实例。此时,定位到黑质是单一的病变。其他的变性疾病的定位是较复杂的,诸如血 β -脂蛋白缺乏症(abetalipoproteinemia)或维生素E缺乏的脊髓小脑性变性^[56]。此时,临床综合征似乎意味着脊髓,但真正的损伤是累及延髓的感觉核、后根神经节和Betz细胞的大神经元。当人们意识到皮质脊髓束的破坏在理论上随着对神经元的代谢性损伤后发生,困惑就会迎刃而解了。具有最长的轴索抵达腰段的较大的神经元最先受累。此神经元可以不死亡,但不能保持活性代谢,轴索开始回缩[逆死现象(dying-back phenomenon)]。同样地,脊髓后索(与周围神经)的病变只是反映由于维生素E缺乏累及较大的感觉神经元的损伤。因此,准确地了解神经轴不同结构的功能意义可促进变性的或系统性病变的定位,正如它对分散性病变的帮助一样。

在复习了神经系统定位的一些基本原则后,现在我们将较详细地回顾运动与感觉系统的定位原则。最后,我们将回顾步态异常的定位。

运动系统病变的定位

运动系统的解剖

脊髓前角运动的神经元和脑干运动核的轴索与横纹肌直接发生突触,是肌肉控制的最后的共同通路(final common pathway)。这些大的 α 运动神经元(motor neurons)支配骨骼肌的梭外纤维,发出唯一的轴突至骨骼肌。分散在 α 运动神经元之中的是

许多支配肌梭的梭内纤维的小 γ 运动神经元。这些肌梭(muscle spindles)是肌肉牵张反射的感受器。运动神经元与它的轴索一起,以及它所支配的所有的肌纤维被统称为运动单位(motor unit)。轴索的终末分支与肌纤维之间的连接被称为神经肌肉接头(neuromuscular junction)^[23,49]。在脊髓的前角灰质有前角细胞的细胞柱的躯体定位结构(somatotopic organization)。支配躯干肌,包括颈部肌群的神经元位于细胞柱的腹内侧,支配近端肌群的神经元位于中央区,支配四肢远端肌群的神经元位于细胞柱的外侧^[23,49]。

运动神经元细胞组通过下行的皮质脊髓束(corticospinal tract)和皮质延髓束(corticobulbar tract)接受自对侧的运动皮质(motor cortex, MC)的传入(图 1-2A 和 B)。每侧的皮质脊髓束包含约 100 万个不同粗细的纤维,但所有的纤维仅有 3% 起自初级运动皮质 V 层的 Betz 大锥体细胞(giant pyramidal cells of Betz)。所有的皮质脊髓束纤维为兴奋性的,似乎利用谷氨酸盐作为其神经递质。发出皮质脊髓束和皮质延髓束的神经元被称为上运动神经元(upper motor neurons)^[2,4,23,31,66]。控制肢体远端自主的、不连续的、高度熟练动作的皮质脊髓通路(corticospinal pathway)起自初级运动皮质、运动前区皮质(premotor cortex, PMC)与辅助运动区(supplemental motor area, SMA)的躯体定位结构区。这些纤维起自双侧的中央前回(60%)与中央后回的(40%)皮质区。皮质脊髓束神经元主要见于 Brodmann 4 区(40%),它占据中央前回(precentral gyrus)的后部(初级运动皮质)。在额叶外侧面的运动前区皮质(PMC)以及它的内侧部的辅助运动区(SMA)是位于 Brodmann 6 区(20%)。皮质脊髓束的轴突也起自在中央后回(postcentral gyrus)的初级感觉皮质的神经元(Brodmann 3、1、2 区),特别是起自 3a 区、旁中央小叶(anterior paracentral gyri);项上小叶(superior parietal lobule)(Brodmann 5、7 区);以及在半球内侧面的扣带回(cingulate gyrus)部。皮质脊髓系统的纤维在放射冠、内囊后肢、大脑脚中央 3/5、脑桥基底部(此处传导束被脑桥小脑的横行纤维分隔为许多束),以及延髓的锥体中下行。

在延髓尾端,在锥体中几乎 75%~90% 的皮质脊髓纤维交叉过腹侧中线[锥体交叉(paramidial decussation)或 Mistichelli 交叉(Mistichelli crossing)],之后在脊髓的对侧集成为皮质脊髓束(lateral corticospinal tract)。在内囊的后肢,皮质脊髓束是按躯体投射顺序排列,手部纤维在外侧,稍

前是足部纤维^[32]。皮质脊髓束纤维在脑桥也遵循躯体定位的机构。控制近端肌群的纤维是位于控制较远端肌群纤维的背侧。由于锥体束是在脑桥的腹侧部位,脑桥病变时通常可见脑干起源的纯运动性轻偏瘫(pure motor hemiparesis)。一侧的运动功能缺失可以主要累及上肢或下肢,但是在此脑桥病变部位的这些肌无力分布的类型中未见到差异^[43]。在延髓的锥体内皮质脊髓束纤维也有躯体定位的机构,下肢的纤维处于较外侧,且在比上肢的纤维更嘴端交叉^[21]。在延髓中未交叉的其余的纤维作为皮质脊髓腹侧束或前束(ventral or anterior corticospinal tract)(Türck 束)在同侧前索中下行。大多数这些纤维当其在脊髓前柱中进一步下行时,最终在较低位的脊髓水平交叉。因此,仅约 2% 的下行性皮质脊髓纤维仍然真正是在同侧,形成 Barnes 束(bundle of Barnes)^[2]。这些同侧的下行性投射控制躯干轴肌群与四肢近端肌。

皮质延髓束纤维(corticobulbar fibers)起自皮质运动区的下 1/3,特别是运动皮质(MC)与辅助运动区(SMA),在内囊膝部、大脑脚内侧部和脑桥基底部下行,在此它与皮质脊髓束纤维混杂。皮质延髓通路向三叉神经与舌下神经核,以及支配上部面肌的面神经核有双侧性传入。传统的定位概念推测,较下部脑桥嘴端的脑干腹侧病变导致对侧中枢性面部轻瘫,而较下部背外侧脑桥的病变导致周围型同侧的面部轻瘫。然而,曾描述过一种迷行的纤维束分支在中脑与脑桥上部离开干线的锥体束,在丘系旁部位的被盖前行。因此,鉴于较下部面肌主要接受交叉的皮质延髓束的传入,而较上部面肌在同侧与对侧的半球有代表区,用经颅磁刺激(transcranial magnetic stimulation, TMS)检查显示,未交叉的锥体束投射的量在从上面部肌比较下面部肌是没有差异的^[21,61]。TMS 研究还曾显示,在由于脑干病变伴或不伴中枢性面部轻瘫的患者,核上性面部轻瘫可以是大脑脚、脑桥基底、迷行的纤维束或延髓腹侧病变的对侧,或者延髓外侧病变的同侧^[64]。

支配面部下 2/3 的面神经核的腹侧部主要由交叉的核上性支配。这种核上性面肌支配的图式适用于自主性面部运动。情感性不随意运动与自主性面部运动在临床上可以是分离的,因此,很可能存在控制不随意运动单独的核上性通路。一种通行的观点是,辅助运动区(SMA)和(或)扣带回运动区对情感性面部神经支配是主导的^[35]。调节情感性面部运动的纤维在其至面神经运动核的行路不是在内囊中下行。右侧大脑半球也参与核上性情感性面部运动

1 神经系统定位的一般原则

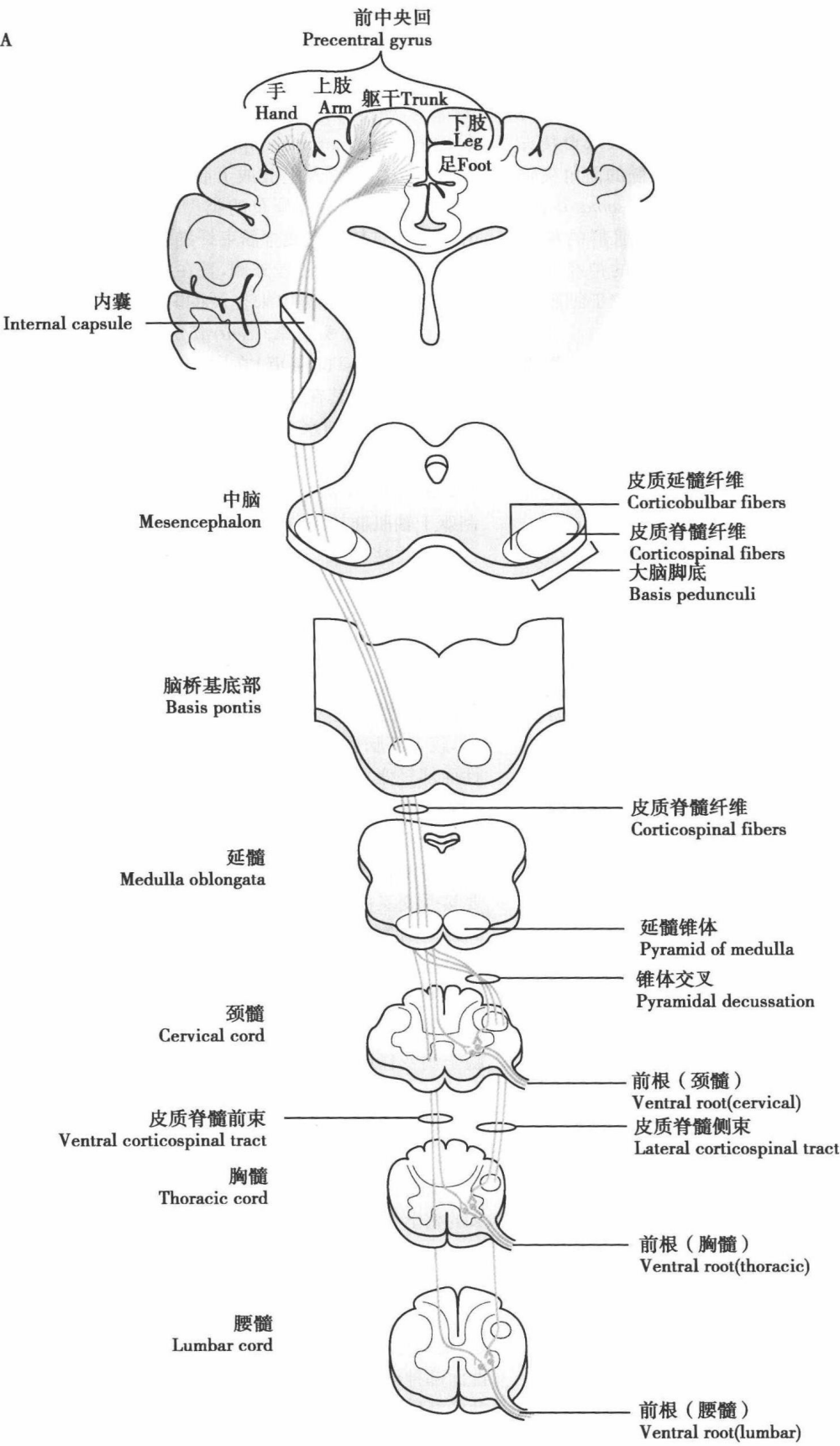


图 1-2 运动系统简图。A: 皮质脊髓束。

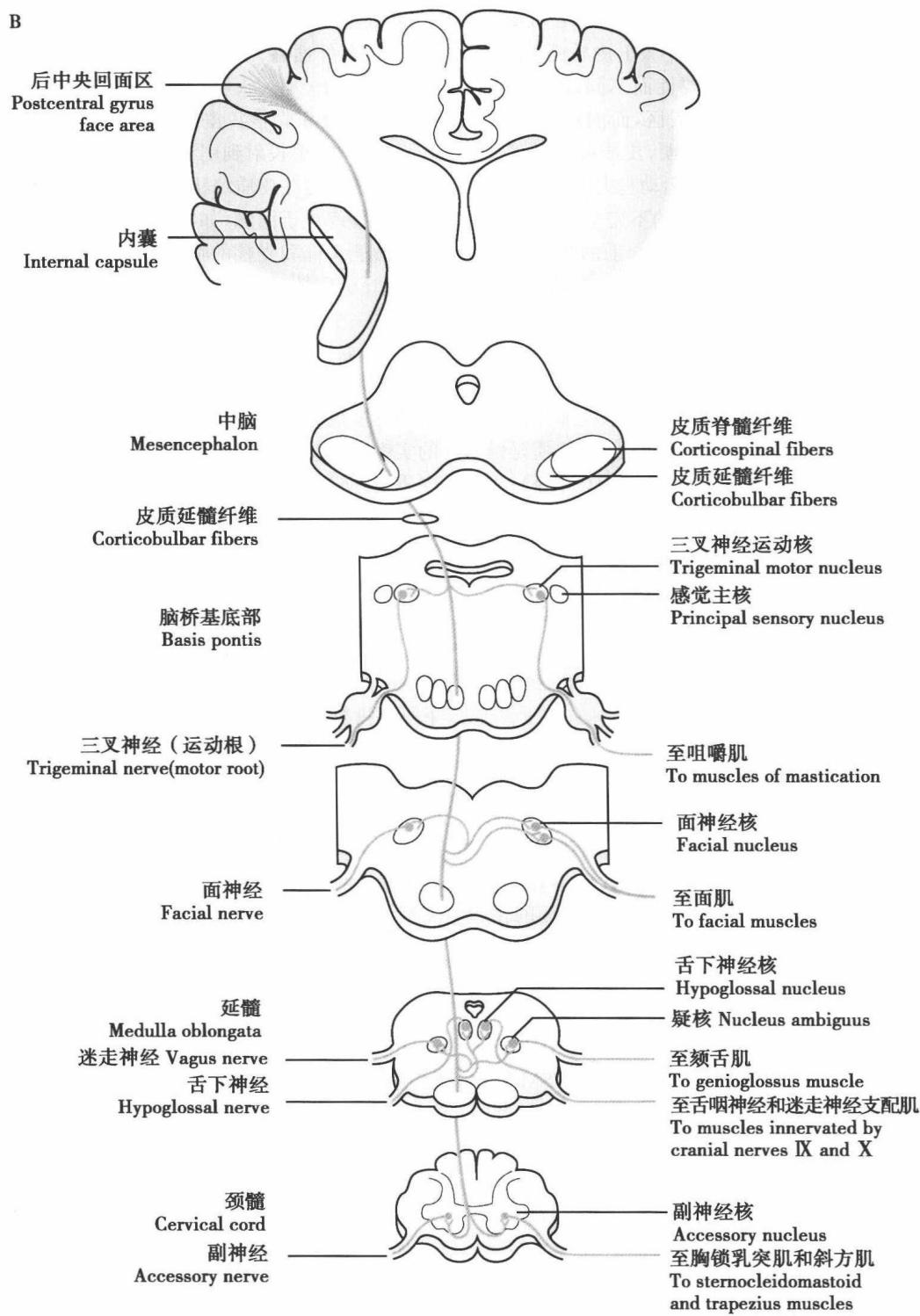


图 1-2 B:皮质延髓束。

的控制,并对面部情感的表达是占优势的^[10]。此外,面部皮质延髓束的一些纤维似乎是在同侧下行,之后在下行至延髓时形成一个袢并交叉上行至对侧的面神经核(位于脑桥尾端的背外侧),支配口周的

面部肌群^[17,62]。这一解剖学的认识解释了脑桥起源的情感性面部的轻瘫是由于脑桥背外侧区受累所致^[33]。

在运动皮质内,皮质脊髓束神经元是以反映功

能重要性的躯体皮质定位模式排列的[运动小人(*motor homunculus*)]。在运动小人上皮质代表区大小因其代表的部分的功能重要性而不同;因此,唇、下颌、拇指与示指具有大的代表区,而前额、躯干与肢体近端的代表区小。举例说明,皮质起源的孤立的手的无力可出现拇指和手指运动丧失以及手的屈曲与伸展受损,或出现少数手指的不完全受累[假神经根型(*pseudoradicular pattern*)]。手的皮质运动区已被定位于中央沟前壁的中下部(Brodmann 4区),邻近于手的初级感觉皮质(Brodmann 3a和3b区)^[60]。在运动皮质与旁中央小叶内侧面的神经元影响支配足、小腿与大腿肌肉的运动神经元。在中央前回内侧2/3的神经元影响支配上肢与躯干的运动神经元。中央前回腹外侧的神经元形成皮质延髓束,并投射至三叉神经(CN V)、面神经(CN VII)、舌咽神经(CN IX)、迷走神经(CN X)、副神经(CN XI)及舌下神经(CN XII)的运动核,影响颅-面-口肌群^[1,31]。举例说明,每侧的舌下神经核接受来自双侧大脑皮质的冲动,除了颊舌肌很可能有交叉的一侧的神经支配。因此,舌的局部麻痹可以发生在不同的解剖水平的病变,包括延髓、舌下神经孔、颈区、前岛盖及内囊后肢^[26]。

感觉性皮质通路(如丘脑皮质联系),至网状脊髓束与前庭脊髓束的离皮质的投射,至脊髓的直接的皮质脊髓投射,以及至基底节与小脑的投射等,在动作的设计与执行中起积极的作用。小脑和基底节对于运动功能是至关重要的^[2,1,66]。小脑(*cerebellum*)在运动协调和控制平衡与肌张力中起主要的作用。小脑与脊髓、脑干直通连接,以及通过丘脑与对侧的运动皮质联系,控制同侧的肢体。主要具有临床重要性的离皮质通路是皮质脑桥通路(*cortico-pontine pathway*),它主要起自中央前回与中央后回,来自运动前区皮质(PMC)、辅助运动区(SMA)与后顶叶皮质的大量加入,少量的来自前额叶与颞叶的皮质。这些纤维在内囊前肢及大脑脚内侧的1/5下行,再抵达脑桥基底部,由此它们投射至脑桥核。发自脑桥核的第二级神经元交叉至对侧的脑桥基底部,并发出脑桥小脑的传递束。

基底节(*basal ganglia*)通过与同侧运动皮质的相互联系,在控制姿势和运动以及参与运动的设计方面起主要的作用。皮质纹状体通路(*corticostriate pathway*)包括从大脑皮质至纹状体的直接的与间接的投射。皮质纹状体投射主要起自运动-感觉皮质(Brodmann 4区以及3、1与2区),PMC(Brodmann 6区),以及额叶视区(Brodmann 8区)。直接的皮质纹状体投射经由内囊与外囊及胼胝体下束(*subcal-*

losal fasciculus)到达纹状体。间接的通路包括皮质-丘脑-纹状体通路、皮质橄榄通路的旁路,以及皮质脑桥通路的旁路。大脑皮质的所有部分发出传出纤维至尾状核和壳核。皮质联合区(*cortical association areas*)主要投射到尾状核,而感觉运动区投射优先到壳核。这些皮质纹状体投射以一种躯体定位的模式主要终止于同侧(如额叶皮质投射纤维至尾状核的腹侧头部和壳核的嘴端)。皮质也发出纤维到黑质、丘脑底核及屏状核。

另一个有临床重要性的离皮质束是皮质丘脑通路(*corticothalamic pathway*)。这一通路起自接受丘脑投射的皮质区,并因此作为自皮质至丘脑核的一种反馈机制。除了丘脑的网状核,这类相互连接的实例包括前核与后扣带回皮质、腹外侧核与运动皮质、腹前核与辅助运动区、腹后核与初级感觉皮质、外侧膝状体与初级视皮质、内侧膝状体与初级听皮质,以及背内侧核与额叶前皮质。皮质丘脑束纤维在内囊的不同部位下行,并以一个称为丘脑辐射(*thalamic radiation*)的束进入丘脑。

另外的离皮质束包括皮质网状通路(*corticoreticular pathway*),它起自一个大脑半球,在内囊膝部下行并投射至双侧脑干网状结构;并高度地整合皮质下丘脑束(*corticohypothalamic tract*),该束起自额叶前皮质、扣带回、杏仁核、嗅皮质、海马以及隔区。离皮质区自额叶视区(Brodmann 8区)和额中回(Brodmann 46区)投射至上丘(*superior colliculus*)与在脑干网状结构的中心,影响动眼(CN III)、滑车(CN IV)与外展(CN VI)神经的运动核^[7]。

致密的白质板内囊(*internal capsule*)包含通过或起自脑干至大脑半球的传入的与传出的神经纤维,亦即以放射冠为嘴端而以大脑脚为尾端的连续。位于内侧的尾状核与丘脑之间,以及在外侧的豆状核(苍白球和壳核),在水平的(Flechsig)切面上内囊有点向内凸的弯曲。这个曲线的突出点[膝(*genu*)]在尾状核与丘脑之间投射。在膝的前部被称为前肢(*anterior limb*),测其长度约2cm,将豆状核与尾状核分开(内囊的豆状核尾状核段)。在膝的后部是后肢(*posterior limb*),测量其长度为3~4cm,并将豆状核与丘脑分开(豆状核丘脑段)。内囊进一步扩展包括豆状核下的(*sublenticular*)与豆状核后(*retrolenticular*)段。

内囊前肢包括额桥纤维及丘脑皮质与皮质丘脑的纤维(额叶至丘脑的相互连接)以及尾状核壳核的纤维。皮质延髓纤维和或许运动性皮质脑桥纤维占据内囊的膝部。这种纤维的排列可解释在内囊膝部综合征(*capsular genu syndrome*)所见的面舌轻瘫伴