



蒋雨平 王 坚 蒋雯巍 著

新编神经疾病学

上海科学普及出版社



蒋雨平 王 坚 蒋雯巍 著

新编神经疾病学

蒋雨平 复旦大学附属华山医院神经科
王 坚 复旦大学附属华山医院神经科
蒋雯巍 复旦大学附属华山医院老年科

上海科学普及出版社

本书无任何电子书和电子版本，无任何网络传播版本。

图书在版编目(CIP)数据

新编神经疾病学 / 蒋雨平, 王坚, 蒋雯巍著.
—上海: 上海科学普及出版社, 2014.10
ISBN 978-7-5427-6081-4

I. ①新... II. ①蒋... ②王... ③蒋... III. ①神经
系统疾病—诊疗 IV. ①R741

中国版本图书馆CIP数据核字(2014)第068209号

版权所有，侵权必究！

新编神经疾病学

主 编：蒋雨平 王 坚 蒋雯巍
责任编辑：吕 岷 诸黎敏
特约编辑：蔡 婷
版面设计：诸黎敏
出版发行：上海科学普及出版社
地 址：上海中山北路832号
邮 编：200070
网 址：<http://www.pspsh.com>
印 刷：上海图宇印刷有限公司
开 本：210×285（精装本）
印 张：45.5
字 数：1810千字
版 次：2014年10月第1版 2014年10月第1次印刷
标准书号：ISBN 978-7-5427-6081-4
定 价：338.00元

凡属印装质量问题，请直接与印刷厂联系调换
（地址：上海市殷高路23弄28号 电话：65912223）

编者的话

由于神经病学临床和临床基础科学的发展,神经病学同道诊疗水平日益提高,1999年编写的《临床神经疾病学》的知识已不适合近代临床医疗工作的需求。本书三位作者重新编写《新编神经疾病学》。

《新编神经疾病学》内容涉及中枢神经系统、周围神经系统和骨骼肌等神经病学疾病的范畴。

本书侧重临床神经病学的实践和临床思维的扩展。论述众多神经病学范围的疾病方式上不以传统著作的词典条目式的编排格式。本书在纵向系统格式编写中,引入横向烘托贯穿各种临床疾病的内在联系的规律,开宽临床思维和思路,以助临床工作。如从痴呆分析,临床分出迅速进展性痴呆和慢性病程的脑变性病的各类痴呆表现的疾病。

每一疾病临床表现呈多样性。故本书将其按疾病的定性定位和病程发展规律,尽可能纳入一定的临床思考系统,故某一疾病可分别出现在不同的临床症群和综合征中。为便于查考,目录内容不免重复。

全书继续引入近代对神经病学的新认识、新概念,充实本书内容。希望本书成为临床神经学科有关人员的工作指南。希望本书继续为推动国内临床神经科学的发展贡献出微薄之力。

本书作者师从张源昌、秦芝九、陈汉白、刘道宽、王恭宪、蒋大介、杨德泰等老一辈的神经病和神经放射学家。他们严格的教导,永远铭记。作者继承了他们传统的知识,并从长期临床、教学、科研、交流中获取了新知识和灵感,在本书创作中发挥重要作用。

挚友王佩珍、陈凌、朱萍在编写中鼎力帮助,在此表示感谢。同样也感谢上海科学普及出版社大力支持本书的出版。感谢峨眉山宏成旅游公司周宗成先生帮助。

复旦大学附属华山医院神经科

上海医学院神经病学系

蒋雨平教授

2014年1月

纪念辛勤培育作者的父母、祖父母

蒋芳洲（蒋仁生） (1893—1972年)

韩慧琴 (1910—2000年)

绪 论

一、神经系统疾病的临床定性诊断原则和步骤

神经病学是属于内科学的范畴，由于它不断完善、发展后从中分出成为一门独立的学科。但是两者的临床诊断原则上有其相同点。疾病的诊断均有定位和定性两部分组成，但内科疾病的诊断中并不十分强调。因为内科学中以脏器分科，疾病的名称大多包括了定位和定性两部分，如急性支气管炎、肺脓疡、胆总管结石等。然而，神经病学管辖的范围十分广泛，包括中枢神经系统（脑和脊髓）、周围神经系统（颅神经、脊神经和体神经、部分自主神经系统）、全身骨骼肌。它们之间有密切联系。所以，神经病学的临床上十分强调定位，通常以病损部位为疾病分类的洪线，然后串联各种疾病。神经病学的目录安排和临床实践分析均按此思路进行。

如前角细胞的定位损害，则可根据其急性或慢性损害的病程，引发出急性灰髓炎、脊髓血管畸形、急性前角的肠道病毒的感染等。若为慢性损害则引发出运动神经元病和其它继发的运动神经元综合征（如灰髓炎后综合征）。又如小脑共济失调的损害、肢带综合征、四肢远端综合征等有一定规律的定位诊断，均可引出一系列的疾病，以供分析思考。所以正确定位诊断和分析，是神经系统疾病的一个重要的临床定性诊断思路。

神经病学的定性诊断中也保持着症状鉴别诊断的内科学定性分析思路。如突眼、颜面疼痛、头痛、迅速进展性痴呆等均在本书第一篇症状篇内予以书写。所以症状鉴别诊断的古老思考方法绝对不能偏废。

尽管神经病学领域内神经影像学、神经生化和其它生物医学的诊断方法被广泛应用，增加了定位和定性诊断的新手段。但对症状、体征、病史和病情发展的了解和随访仍为临床诊断神经系统疾病基础的根本手段。当代反而强调神经科和神经外科医生要具备更广泛和更多的疾病知识，善于应用神经影像学、神经生化和其它生物技术，为已有的或新认识的疾病提供诊断帮助。新技术选用不能替代医生的临床思维。

神经病的定性诊断必须从患者的主诉开始。主诉是患者求医和要求解决疾病的核心。病史是对主诉的性质、程度、空间、时间上的发生和发展过程的充实和补充。同时主诉和病史问诊中会发现与主诉相关并相伴发的情况、影响因素、致病环境和条件等均应详细询问。

以主诉为主题，以详尽病情发展为洪线，在大量掌握神经疾病知识的脑海中得出初步的定性方向。随后进行以神经系统为主的体检，以内科、皮肤等内容为次要辅助的体检。

体检所发现阳性体征和阴性的材料，是对医生定性诊断思维的进一步补充、核实和排除。以得出首先考虑的疾病，次选的疾病的诊断思路。

最后选用最有针对性、最经济和确定的辅助检查、化验等帮助诊断疾病或排除某些疾病，以达到疾病的最后确诊。

以“迅速进展性痴呆”此一症群为例。先从主诉和病史了解到有数月内逐渐的遗忘、记忆力减退等认知功能障碍的主诉，然后详细了解认知功能进展、时间、程度、空间和相关环境和诱发因素。然后根据医生掌握的“迅速进展性痴呆”的众多知识，在病史和体检搜集阳性体征和阴性材料。最后提出一个印象是代谢性的还是感染性（结核性或细菌、真菌性脑膜脑炎或是梅毒）等，最后从辅助检查和化验等予以证实。在思考过程中仍以内科定性原则为纲，“多见病多考虑，少见病少考虑”。绝对不能将迅速进展性痴呆首先考虑皮质纹状体脊髓变性。因为此病在中国属于罕见病；梅毒和结核等感染大大多见于朊蛋白病。

总之，神经病学的诊断按四个步骤进行，通过详细的病史采集和体格检查，搜集与神经疾病密切相关的临床材料，然后作出定位诊断和定性诊断。诊断步骤见表 0-0-0-1。

对经过表 0-0-0-1 思考过程初步肯定的疾病，经过治疗后或临床长期随访，以后病情加重和恶化，应进行反思，重复病史、体检和思考。作再次定性思考。在变性病中尤其需要。中枢神经系统变性范围增大，受损解剖结构增多，通常有从一个病演变为另一种病。如属继发性帕金森病患者数年后可能演化为多系统萎缩。

表 0-0-0-1 神经病学诊断的步骤

第一步	第二步	第三步	第四步
详细的病史采集和体格检查，搜集与神经病学范围密切相关的临床资料（主诉状性质、时间和空间的演化、伴发情况和诱发因素）	根据神经系统和骨骼肌的解剖、生理和病理生理规律，作出疾病的定位诊断和搜集定性诊断材料和实验室资料	根据疾病的定位 + 起病的病程类型 + 医生积累的广泛学科知识和实践经验 + 放射影像学、病理和各种实验室资料作出定性诊断	经治疗后疾病仍恶化进展应进行随访和反思，重复前述三步，作出再定性

所以需再次采集病史，明确症状的来龙去脉；明确疾病起病的急慢性和病情进展的详情；确定病损部位扩展、静止或消失的影像学变化或增加辅助材料，为便于再思考病因。

二、神经系统疾病的临床分类

神经病学中一般按起病的方式和病程分为两大组：一组为急性过程的疾病：主要包括外伤、血管性疾病、炎症、中毒、脱髓鞘性疾病；另一组为慢性过程，主要包括肿瘤和寄生虫等占位疾病、变性、代谢和遗传性疾病。

1. 外伤

起病最急，大多在外伤后立即或稍后极短时期内疾病发展到高峰，出现意识障碍和（或）明显的局限体征。少数在外伤后数日才出现神经症状如硬膜下血肿。

2. 血管性疾病

起病急骤，仅次于外伤。可在数小时或数十小时内疾病发展达高峰，出现意识障碍和（或）明显的局灶性神经损害体征。如各类脑血管病。

3. 炎症

起病呈急性或亚急性，病情在数日或数十日内达高峰。神经损害体征可以较广泛。病程可有或无前驱感染，也可有或无发热和脑脊液炎症细胞的出现。

4. 中毒

具有明确中毒史。急性中毒后即刻或稍后出现中毒性神经精神症状。少数在中毒后数周、数月才表现出神经系损害，如一氧化碳中毒后脑病、有机磷农药中毒后迟发性周围神经病。

5. 脱髓鞘性疾病

常为急性或亚急性起病，病灶散布在中枢神经系统白质内，病程中可有复发和缓解。极少病情呈缓慢进行性加重。EMG 示周围神经髓鞘损害的提示。脑脊液可测出髓鞘碱基蛋白（MBP）、蛋白脂质蛋白（PLP）等髓鞘成份及其抗体。

6. 肿瘤

起病缓慢、病情呈数月内进行性加重，局限性病灶和局限性神经体征呈阶梯样扩大和进展。少数良性肿瘤可呈数年或数十年之久。脑 CT 和 MR、PET 检查有相当帮助。

7. 变性和遗传病

变性病均为隐匿起病，病情发展达数年之久，进展缓慢。有些可选择性地损害某一系统；有些可有家族遗传史。尽管有某些特殊蛋白的发现（如 β -淀粉样蛋白等）或某些遗传基因发现，但病情分析和长期随访是定性中的重要环节。

8. 代谢病

大多起病缓慢，少数呈特殊性的神经体征如肝豆状核变性的角膜色素环（K-F 环），伸舌愚痴呆的特殊面容。但大多数临床表现无特异性。可从组织、体液中测定相应酶、蛋白质、脂质等筛选中作出诊断。

神经病学中上述定性方法十分重要。有时神经放射等影像学科也借用上述方法。所以神经科医生的定性诊

断有相当独立性。用神经放射的影像诊断变性、遗传、脱髓鞘、炎症等疾病仅能作为参考。

三、神经系统疾病定性诊断的复杂性

关于定性诊断的详细内容，将结合有关疾病作进一步讲述。

定性诊断并不简单。因为神经病学中同一疾病的表现不同或不同疾病的临床表现类似。如 Huntington 舞蹈病中少数患者没有舞蹈，仅出现少动-强直综合征和（或）肌张力障碍表现。也有类 Huntington 病综合征（Huntington's disease like syndrome）。

神经棘红细胞病可以抽动、肌张力障碍、少动-强直综合征、小脑共济失调、舞蹈病等多种表现。应有深渊和博学的神经病学知识，否则难以考虑出定性诊断。

笔者根据张沅昌主任的教导，深感不断学习、努力学习神经病学、大量接触和随访病人的重要性。为此回忆本院皮肤科黄正吉教授曾有一语，值得回味“皮肤病看得见、摸得到、尚且弄清病因。神经疾病看不见、摸不到、更难弄清病因。”此语意味深长，不无道理。

临床医生必须由浅入深、由表及里、深入学习和研究神经病学的相关知识、从大量临床实践中总结提高识别疾病的能力，至关重要。华山医院神经科张沅昌主任曾语“一个好的临床医生必须花大量时间接触病人，研究病情。一个好的研究员必须花大量时间在实验室，接触实验，仪器和标本。否则一事无成。”

眼底检查意义重大。可发现视乳盘水肿；视网膜小动脉阻塞的 Susac 综合征；青年人反复视网膜出血的 Engel 病；这些均可有中枢神经系统血管病合并。可在成人中发现单眼视盘原发性萎缩的视神经型神经梅毒。如有樱桃红点的发现，则提示 GM₂ 神经节苷脂累积病等。视网膜贫血表现的背景上出现小结节，可能是白血病的眼底表现，总之眼底检查是神经眼科的一个重要窗口。

诊断标准是将某些疾病，按照不同组合，以条理化形式列出的一种标准化思考方法。诊断标准包括内涵标准和排除标准。内涵标准又分必备症状和伴随症状、功能和结构损害的特殊体征、亚型、病因学等指标。诊断标准通常是一个疾病或一群类似疾病的特异性规律。诊断标准，便于对某一疾病的学习，取得指南。但诊断标准无法囊括同一类似疾病的个案特点。在诊断标准学习基础上，尚需活学活用和扩大知识面。通过实践，体会诊断标准的正确性、敏感性和特异性。

正确认识各种辅助诊断的特异性和有效性。如在重症肌无力疾病中现认识到突触后乙酰胆碱受体抗体阳性的重症肌无力和乙酰胆碱受体抗体阴性的重症肌无力诊断后，重症肌无力测定突触后乙酰胆碱受体抗体的诊断价值大大逊色。所以应结合临床资料和学术知识来评估辅助检查的结论。

在 90% 以上的蛛网膜下腔出血患者脑 CT 扫描可发现蛛网膜下腔的高密度影。在 MRI 中尤其在 FLAIR 技术中也可显示蛛网膜下腔出血的高信号。但应注意 CT 和 MRI 扫描并不能完全区分白细胞和红细胞。在急性化脓性脑膜炎时脑脊液中大量白细胞存在时，CT 扫描和 MRI 显示出与蛛网膜下腔出血一样的高密度或高信号。所以蛛网膜下腔出血的 CT 和 MRI 的特异性并非可靠（Ropper 等 2005）。“蛛网膜下腔出血”者必须要做腰穿，证实血性脑脊液才能诊断、才能符合蛛网膜下腔出血的定义。

对各种检查的应用和操作必须注意取得正常值的严格条件。

Ropper 等（2005）阐述脑脊液糖与血糖之间的关系。正常人空腹时脑脊液糖与血浆糖的比值约为 0.6 ~ 0.7。脑脊液糖约为血糖的 2/3 左右。各种原因的高血糖时脑脊液 / 血清葡萄糖的比值低于 0.6 ~ 0.7。各种原因的低血糖时该比值高达 0.85 以上。中国国家考试中心规定（2009）空腹采集脑脊液中糖低于 2.5mmol/L 时肯定脑脊液中葡萄糖含量降低。此标准比脑脊液糖与血浆糖的比值测定法更具科学性。

因此，静脉注射葡萄糖，或高血糖状态，其比值必定低于 0.6 ~ 0.7。在停止注射葡萄糖后 4 小时左右，血糖和脑脊液糖才达到正常平衡状态。所以 Ropper 等（2005）强调必须在空腹状态下同时测定脑脊液和血清糖，才能得到正确的有参考意义的脑脊液糖 / 血清糖的 0.6 ~ 0.7 的比值。在非空腹状态或同时补葡萄糖液中抽取腰池脑脊液和血糖，同时测定两者的比值是上述高血糖状态的比值，并非是 Ropper 指明正常标准的比值，此比值无参考意义。

当今影像学和生物医学技术十分发达，传统的神经病学的病史采集 / 常规体格检查不可偏废。正确选择和应用临床辅助检查，注意其特异性、假阳性、假阴性。结合临床神经病学的渊博知识和认识是对疾病定性诊断的基础。

内 容 提 要

《新编神经疾病学》共有15篇内容，包括症状、脑血管病、中枢神经系统感染性疾病、中枢神经占位性假瘤、髓鞘病、颅内压变化和脑肿瘤、神经系统变性疾病、运动障碍、小脑疾病、颅神经病、脊髓疾病、骨骼肌病、营养缺乏和中毒性疾病、神经系统代谢性疾病。

本书集成近代从事临床神经疾病诊疗工作者所必须掌握的大量疾病，按临床实践思维归纳，力求指导临床实践工作，激发系统性的临床思维。

《新编神经疾病学》由上海科学普及出版社出版，蒋雨平、王坚、蒋雯巍主编。

本书可作为神经内科、神经外科、神经放射科医师，研究生，进修生，以及有关神经学科各分支领域的临床研究人员阅读参考。

第一篇 症状学

第一章 头痛

第一节 头痛的病因分类.....	1
第二节 继发性头痛.....	2
一. 颅和颅外结构疾病.....	2
二. 外伤性头痛.....	2
三. 紧张性头痛.....	3
四. 血管性头痛.....	3
五. 脑膜刺激性头痛.....	3
六. 颅内占位病变和脑脊液动力学改变.....	3
(一) 脑脊液低压性头痛综合征.....	3
继发性颅内低压.....	3
自发性颅内低压.....	3
七. 反射性头痛.....	3
(一) 咳嗽性头痛.....	3
(二) 运动诱发性偏头痛.....	4
(三) 性行为头痛.....	4
(四) 睡眠性头痛.....	4
八. 精神性头痛.....	4
九. 药源性头痛.....	4
(一) 药物性头痛.....	4
(二) 药源性反跳性头痛.....	4
(三) 药物戒断性头痛.....	4
第三节 原发性头痛.....	5
一. 紧张性头痛.....	5
二. 血管性头痛.....	6
(一) 继发性血管性头痛.....	6
(二) 原发性血管性头痛.....	6
1. 偏头痛.....	6
2. 丛集性头痛.....	10

第二章 颜面部疼痛

第一节 三叉神经痛.....	11
第二节 舌咽神经痛.....	13
第三节 迷走神经痛.....	14
第四节 血管源性颜面痛.....	14
一. 蝶腭节神经痛.....	14
二. 睫状神经痛.....	15
三. 翼管神经痛.....	15

四. 颈动脉周围综合征.....	15
五. 颈动脉痛.....	15
第五节 疼痛性眼肌麻痹.....	15
一. 糖尿病性动眼神经麻痹.....	15
二. Tolosa-Hunt 综合征.....	15
三. 垂体瘤和垂体瘤卒中.....	16
四. 海绵窦血栓形成或栓塞.....	16
五. 颈动脉海绵窦瘘.....	16
第六节 慢性颜面疼痛.....	16
一. 带状疱疹性耳炎.....	16
二. 眶上神经痛性带状疱疹性眼炎.....	16
三. 颞颌关节病.....	17
四. 面麻木性疼痛.....	17
第七节 非典型性面痛.....	18
第八节 发作性半侧头痛.....	18

第三章 神经源性疼痛

第一节 中枢性疼痛.....	19
第二节 疼痛性周围神经病.....	19
一. 糖尿病性神经病.....	21
二. 卡压综合征.....	21
三. 缺血性周围神经病.....	21
四. 血管炎性周围神经病.....	22
五. 选择性大纤维脱失的多发性神经病.....	22
异菸肼多发性神经病.....	22
糙皮病性多发性神经病.....	22
甲状腺功能减退性周围神经病.....	22
尿毒症性周围神经病.....	22
六. 选择性小纤维脱失性多发性神经病.....	22
疼痛性糖尿病性多发性神经病.....	22
淀粉样变神经病.....	22
Febry 病.....	22
遗传性感觉性神经病.....	23
癌性非转移性神经病.....	23
口腔灼痛综合征.....	23
七. 混杂和非选择神经纤维脱失的疼痛多发性神经病.....	23
酒精性多发性神经病.....	23
古巴神经病.....	23
坦桑尼亚神经病.....	23
Strachan 综合征.....	23
足灼痛综合征.....	23

维生素 B ₁₂ 缺乏性周围神经病.....	23
骨髓瘤.....	23
砷中毒.....	24
雷诺病.....	24
红斑性肢痛病.....	24
足冻伤.....	24
第三节 复合区域性疼痛综合征.....	24
第四节 神经源性疼痛的治疗.....	25
附：纤维肌痛.....	26

第四章 癫痫

第一节 癫痫分类及临床发作类型.....	26
一、全身性发作.....	27
(一) 全身性强直 - 阵挛发作.....	27
(二) 失神发作.....	27
(三) 肌阵挛发作.....	28
(四) 失张力发作.....	28
二、局灶性发作.....	28
(一) 局灶性运动发作.....	28
(二) 局灶性感觉发作.....	29
(三) 局灶性自主神经症状发作.....	29
(四) 局灶性发作伴典型自动症.....	29
(五) 发笑性癫痫.....	30
(六) 局灶性发作转为全身性发作.....	30
三、特殊类型和不能分类癫痫.....	30
(一) 反射性癫痫.....	30
(二) 肢痛性癫痫.....	30
第二节 癫痫病因和癫痫综合征.....	31
第三节 儿童期癫痫.....	32
一、高热惊厥.....	32
二、新生儿抽搐.....	33
三、良性儿童中央 - 颞区棘波癫痫.....	33
四、良性儿童枕叶放电癫痫.....	33
五、婴儿良性肌阵挛癫痫.....	33
六、儿童失神癫痫.....	33
七、婴儿痉挛症.....	33
八、Lennox-Gastaut 综合征.....	34
九、获得性癫痫失语综合征.....	34
十、Rasmussen 综合征.....	34
十一、各种脑源性肌阵挛.....	34
十二、婴儿中多种类型癫痫合并发生.....	34
十三、有腹部疾病的双侧枕叶钙化癫痫.....	34
十四、颞叶癫痫.....	35
十五、婴儿进行性脑灰质营养不良.....	35
十六、Rett 综合征.....	35
十七、常染色体遗传的癫痫.....	35
第四节 各种疾病的癫痫.....	36
一、肌阵挛表现的疾病.....	36
二、遗传性疾病和遗传代谢病.....	36

三、神经皮肤综合征中的癫痫.....	37
四、脑部感染性疾病、免疫缺陷性疾病与癫痫.....	38
五、脑血管病中的癫痫.....	38
六、外伤性癫痫.....	39
七、脑瘤中的癫痫.....	39
八、皮质发育畸形和发育不良.....	39
九、酒精与药物引起的癫痫.....	40
十、多发性硬化和中枢变性病造成的癫痫.....	40
第五节 难治性癫痫.....	41
第六节 诊断和治疗.....	41
一、诊断.....	41
二、治疗.....	42
第七节 癫痫持续状态及其治疗.....	46
一、病因.....	47
二、分类.....	47
三、癫痫持续状态的临床表现和治疗.....	47
第八节 癫痫的预后.....	49

第五章 眼睑和眶内疾病

第一节 上睑退缩.....	50
第二节 眼睑下垂.....	50
第三节 眼球内陷.....	50
第四节 眼球凸出.....	50
一、眼球凸出的判断标准和常见病因.....	50
二、甲状腺功能障碍的眼肌病.....	50
三、特发性眼眶内炎症.....	51
四、眼眶肿瘤和眶颅沟通瘤.....	52
五、先天性疾病.....	52
六、眶内感染.....	52
七、眶内血管病.....	54

第六章 记忆障碍

第一节 记忆.....	54
第二节 记忆障碍.....	55
第三节 短暂性完全遗忘.....	57

第七章 迅速进展性痴呆

第一节 分类.....	58
第二节 迅速进展性痴呆各种疾病特点.....	59
一、感染性疾病.....	59
(一) 皮质纹状体脊髓变性.....	59
(二) 脑炎后迅速进展性痴呆.....	59
(三) 梅毒.....	59
(四) 晚发性莱姆病.....	60
(五) 真菌性脑膜炎.....	60
(六) AIDS 痴呆重叠征.....	60
(七) Whipple 病.....	60

(八) 进行性多灶性白质脑病.....	60
(九) 新金色分枝杆菌性脑膜脑炎.....	60
二、自身免疫病和副瘤综合征.....	60
三、脑血管性疾病.....	61
(一) 原发性和继发性系统性血管炎.....	61
(二) 硬膜下血肿.....	61
(三) 中枢神经系统孤立性血管炎.....	61
(四) 结节病.....	61
(五) 脑血管淀粉样变可逆性脑白质病.....	61
四、脑肿瘤.....	62
(一) 脑转移瘤造成迅速进展性痴呆.....	62
(二) 原发性中枢神经系统淋巴瘤.....	62
(三) 血管内淋巴细胞瘤病.....	62
五、神经系统变性病.....	62
六、代谢和中毒性疾病.....	63
(一) 卟啉病.....	63
(二) Kufs 病.....	63
(三) Wernicke-Korsakoff 综合征.....	63
(四) 维生素 B ₁₂ 缺乏.....	63
(五) CO 中毒后自发性脑病.....	63
(六) 放射性脑病.....	63
(七) 正常压力性脑积水.....	63
第三节 迅速进展性痴呆的思路.....	64

第八章 昏迷

第一节 昏迷的诊疗过程.....	65
第二节 找寻昏迷的病原和病损部位.....	65
第三节 植物状态和脑死亡.....	66

第九章 睡眠及其疾病

第一节 正常睡眠觉醒周期及其与睡眠疾病的关系.....	68
第二节 失眠.....	69
第三节 过度嗜眠症.....	70
一、发作性睡病.....	70
二、自发性过度嗜眠症.....	72
三、反复过度嗜眠.....	72
四、睡眠呼吸暂停综合征.....	72
五、深睡状态.....	73
(一) 快眼动期过度嗜眠.....	73
梦魇(噩梦).....	73
(二) 非快眼动期过度嗜眠.....	73
梦魇(夜惊).....	73
睡行症.....	74
(三) 睡眠麻痹.....	74
(四) 梦话.....	74
(五) 睡眠中磨牙.....	74
(六) 夜尿.....	75
第四节 睡眠中姿势异常和运动障碍.....	75

一、夜间发作性肌张力障碍.....	75
二、发作性醒样状态.....	75
三、催眠急跳.....	75
四、睡眠肌阵挛.....	76
五、夜间癫痫.....	76
六、不安(宁)腿综合征和周期性肢体运动障碍.....	76

第十章 共济失调

共济失调分类和小脑共济失调病因.....	78
----------------------	----

第十一章 神经皮肤综合征

第一节 真性错构瘤病.....	81
一、结节性硬化.....	81
二、神经纤维瘤病.....	81
第二节 有中枢神经系统异常的皮肤多发性血管瘤.....	82
一、Sturge-weber 综合征.....	82
二、皮肤血管瘤伴脊髓血管瘤.....	83
三、表皮痣综合征.....	83
四、家族性毛细血管扩张症.....	83
五、共济失调-毛细血管扩张症.....	83
六、小脑视网膜血管母细胞瘤.....	83
七、Fabry 病.....	84
八、脑-视网膜动静脉瘤综合征.....	84
第三节 有神经系统损害的皮肤色素病.....	84
一、色素失禁症.....	84
二、无色素性失禁症.....	84
三、黑发、白化病、耳聋综合征.....	84
四、神经皮肤-成黑色素细胞增多综合征.....	84
五、多发性雀斑样痣综合征.....	84
六、着色性干皮病白痴综合征.....	84
第四节 有神经系统损害的皮肤鱼鳞样变.....	84
一、Sjögren-Larsson 综合征.....	84
二、Rud 综合征.....	85
第五节 其它神经皮肤综合征.....	85
一、变形综合征.....	85
二、无汗外胚层发育不良.....	85
三、掌跖角化牙周病综合征.....	85
四、肢端痛综合征.....	85
五、基底细胞痣综合征.....	85
六、线状皮脂腺痣-惊厥-精神发育迟缓综合征.....	85
七、多发性对称性脂肪瘤病.....	85
八、回状颅皮.....	85
九、眼色素层腮腺炎综合征.....	85

第二篇 脑血管病

第一章 脑血管病的分类

脑血管病的分类.....	86
--------------	----

第二章 病损部位的判定

第一节 颈动脉系和椎动脉系损害的经典定位.....	87
第二节 近代脑卒中临床定位.....	90
一. 全前循环综合征.....	90
二. 部分前循环综合征.....	90
三. 腔隙综合征.....	90
四. 后循环综合征.....	91

第三章 脑血管的一般临床表现

第一节 短暂发作性脑血管病.....	92
一. 短暂脑缺血发作.....	92
二. 小卒中.....	94
三. 高血压性脑病.....	94
第二节 持久发作性脑血管病.....	96
一. 脑血栓形成.....	96
二. 脑栓塞.....	97
三. 蛛网膜下腔出血.....	97
四. 脑出血.....	99

第四章 卒中病因

第一节 脑血栓的病因.....	102
一. 动脉硬化性血栓性脑梗塞.....	102
二. 胆固醇栓塞综合征.....	102
三. 淀粉样脑血管病.....	102
四. 外伤.....	104
五. 夹层动脉病.....	105
六. 主动脉弓综合征.....	106
七. 中枢神经系统血管炎.....	106
中枢神经系统孤立性血管炎 (107)、系统性红斑狼疮 (108)、	
干燥综合征 (109)、累及脑血管的系统性坏死性血管炎 [(结	
节性多动脉炎 (110)、显微多血管炎 (111)、Churg-strauss	
综合征 (111)、Kawasaki 病 (112)]、类风湿性血管炎 (112)、	
Wegener 肉芽肿 (113)	
八. Moyamoya 病和 Moymoya.....	113
九. CADASIL.....	114
十. 结节病.....	115
十一. 副瘤性卒中.....	116
十二. Eales 病.....	116
十三. 巨细胞性动脉炎及其颞动脉炎.....	117
十四. 闭塞性血栓性血管炎.....	119
十五. 表皮痣综合征.....	119
十六. 复发性多软骨炎.....	119
十七. Sneddon 综合征.....	120
十八. 硬皮病和进行性系统性硬化.....	120
十九. 恶性萎缩性丘疹病.....	121
廿. Ehlers-Danlos 综合征.....	121
廿一. 抗磷脂抗体综合征.....	122

廿二. 无脉病.....	123
廿三. 放射性血管病.....	124
廿四. 纤维肌肉发育不良.....	124
廿五. 扩张性动脉病.....	124
廿六. Marfan 综合征.....	125
廿七. 弥漫性脑膜脑血管瘤病和白质脑病.....	125
廿八. Cogan 综合征.....	125
第二节 脑栓塞的病因.....	126
一. 心源性栓塞和心源性并发的脑血管病.....	126
二. 脑性脂肪栓塞.....	127
三. 肾病综合征.....	128
四. 脑性气栓塞.....	128
第三节 脑血管病的血液病病因.....	128
一. 缺铁性贫血.....	128
二. 阵发性睡眠性血红蛋白尿.....	128
三. 地中海贫血.....	128
四. 真性红细胞增多症.....	129
五. 镰状细胞贫血.....	129
六. 淋巴瘤的脑血管损害.....	130
七. 多发性骨髓瘤.....	131
八. 血小板减少.....	131
九. 原发性血小板增多症.....	132
十. 凝血功能障碍.....	132
十一. 维生素 K 缺乏症.....	132
十二. 弥漫性血管内凝血.....	132
十三. 黏度过高综合征.....	133
第四节 自发性颅内出血.....	133
一. 高血压性脑出血.....	134
二. 颅内动脉瘤.....	134
三. 颅内血管畸形.....	137
1. 静脉血管畸形.....	137
2. 毛细血管扩张症.....	138
3. 海绵状血管畸形.....	138
4. 脑面血管瘤病.....	138
5. Wyburn-Mason 综合征.....	138
6. 动静脉畸形.....	138
7. 隐匿性血管畸形.....	140
第五节 其它原因的卒中.....	140
一. 肿瘤中的卒中.....	140
二. 脑膜炎中的卒中.....	140
三. 感染性肠道病的卒中.....	140
四. 妊娠和产褥期的卒中.....	140
五. 药物造成的脑血管病.....	140
六. 儿童和年轻成人的卒中.....	142
七. 糖尿病与脑梗死.....	142
八. Susac 综合征.....	143
九. 线粒体病与卒中.....	143
(一) MELAS.....	143
(二) Leigh 综合征.....	144
(三) COX 缺乏症.....	144

(四) Tangier 病	144
(五) 高同型胱氨酸血症和同型胱氨酸尿症	144
十. Fabry 病	145
十一. 脑性有机酸病	145
丙酸尿症 (146)、甲基丙二酸血症 (146)、戊二酸尿症 (146)、 嘌呤核苷磷酸化酶缺乏 (147)、硫苷脂氧化酶缺乏 (147)、 鸟氨酸脱羧酶缺乏 (147)	
十二. 器官移植中的脑血管病	147
十三. 艾滋病并发脑血管病	148
十四. CARASIL	148
十五. 可逆性脑血管收缩综合征	149
十六. 夹层动脉	150

第五章 颅内静脉血栓形成

第一节 海绵窦血栓形成	151
第二节 上矢状窦血栓形成	151
第三节 乙状窦血栓形成	152
第四节 脑静脉血栓形成	152
第五节 直窦血栓形成	152

第六章 脑血管病的防治

防治	153
----------	-----

第三篇 中枢神经系统感染性疾病

第一章 急性脑膜炎

第一节 细菌性脑膜炎	160
第二节 螺旋体性脑膜炎	160
第三节 原虫及蠕虫脑膜炎	160
第四节 病毒性脑膜炎	160
第五节 急性梅毒性脑膜炎	161

第二章 无菌性脑膜炎

第一节 急性病毒性脑膜炎	161
第二节 非病毒性无菌性脑膜炎	163
第三节 Kawasaki 病	164
第四节 组织细胞坏死性淋巴结炎	165
第五节 贝赫切特综合征	165
第六节 立克次体和人型支原体	166
第七节 药物性无菌性脑膜炎	166

第三章 复发性脑膜炎

第一节 良性复发性无菌性脑膜炎	167
第二节 偏头痛	167
第三节 癫痫伴发脑脊液变化	168
第四节 中枢神经系统肿瘤引起的脑膜炎	168
第五节 桥本脑炎	168

第四章 慢性脑膜炎

第一节 脑膜癌病	169
第二节 结核性脑膜炎和中枢神经系统的结核病	169
一. 结核性脑膜炎	170
二. 中枢神经系统的结核瘤	171
三. 结核性脑脓肿	171
四. 结核性脊髓病	171
五. 中枢神经系统结核病的防治原则	172
第三节 真菌性脑膜炎	172
一. 新型隐球菌性脑膜炎	174
二. 毛霉菌病	174
三. 曲霉菌病	174
第四节 系统性红斑狼疮	174
第五节 Vogt-Koyanagi-Harada 综合征	174
第六节 血管炎性脑膜炎	175
一. 中枢神经系统原发性血管炎	175
二. 中枢神经系统继发性系统性血管炎	175
第七节 类固醇-反应性慢性自发性脑膜炎	176
第八节 肉样瘤病	176
第九节 慢性梅毒性脑膜炎	176

第五章 急性病毒性脑炎和脑脊髓炎

第一节 急性病毒性脑炎总论	177
第二节 散发性脑炎	178
第三节 疱疹病毒	179
一. 单纯疱疹病毒性神经系统损害和单纯疱疹病 病毒性脑炎	179
附: 弥猴疱疹病毒-1	181
二. 水痘和带状疱疹	182
三. E-B 病毒	184
四. 巨细胞病毒性脑炎和巨细胞包涵体病	185
五. 人疱疹病毒-6	186
六. 人疱疹病毒-7	187
第四节 虫媒病毒性急性脑炎	188
一. 蚊传脑炎 (189): 流行性乙型脑炎 (189)、马脑炎 (189)、黄热病毒 (圣路易脑炎 (190)、墨累谷脑炎 (190)、 西尼罗脑炎和神经系侵犯 (190)、加利福尼亚脑炎 (191)	
二. 蜱传脑炎 (191): 俄罗斯春夏季脑炎 (191)、中欧 脑炎 (191)、Powassan 病毒性脑炎 (191)、Louping 病 (191)、 科罗拉多蜱热 (191)、基萨那森林脑炎 (192)	
第五节 中枢神经系统的沙粒病毒感染	192
一. 淋巴细胞脉络丛脑膜炎	192
二. 拉沙病毒	192
三. Junin 病毒	193
四. 马秋博病毒	193
第六节 肠道病毒造成的急性脑炎和脑脊髓炎	193
第七节 腮腺炎脑膜炎和脑脊髓炎	193

第八节 手足口病.....	194
---------------	-----

第六章 急性播散性脑脊髓炎

第一节 急性播散性脑脊髓炎.....	194
一、感染后脑脊髓炎.....	197
二、疫苗接种后脑脊髓炎.....	197
第二节 急性出血性白质脑病.....	197

第七章 狂犬病

狂犬病.....	198
----------	-----

第八章 脊髓灰质炎

第九章 流行性感冒及其神经系统并发症、Reye 综合征

Reye 综合征	199
----------------	-----

第十章 人类 T 淋巴细胞病毒 1 型、热带性痉挛性轻截瘫

热带性痉挛性轻截瘫.....	199
----------------	-----

第十一章 螺旋体病

第一节 神经梅毒.....	201
一、疾病发展和分类.....	201
二、各型神经梅毒的临床.....	202
无症状神经梅毒 (202)、晚期症状性梅毒 (202) (梅毒性硬脑膜炎和硬脊膜炎 (202)、树胶样肿 (202)、梅毒性脑血管炎 (203)、梅毒性迅速进展性痴呆 (203)、梅毒性视神经萎缩 (203)、脊髓梅毒 (203)、麻痹性痴呆 (204)、梅毒性肌萎缩 (205)	
三、神经梅毒的诊断.....	205
四、神经梅毒的治疗.....	205
第二节 莱姆病.....	205

第十二章 艾滋病的神经系表现

艾滋病的神经系表现.....	208
----------------	-----

第十三章 亚急性或慢性的类似变性病的感染性疾病

第一节 亚急性麻疹脑炎.....	212
第二节 亚急性硬化性全脑炎.....	212
第三节 进行性风疹性全脑炎.....	213
第四节 进行性多灶性白质脑病.....	213
第五节 慢性蝉传脑炎.....	216
第六节 Rasmussen 脑炎.....	216
第七节 朊蛋白病.....	216

一、库鲁病.....	217
二、Gerstmann-sträussler 综合征.....	217
三、家族性致死性失眠症.....	217
四、皮质纹状体脊髓变性.....	218

第十四章 脑脊液分流的感染

脑脊液分流的感染.....	221
---------------	-----

第十五章 Whipple 病

Whipple 病.....	222
----------------	-----

第十六章 脑原虫感染

第一节 脑型疟疾.....	223
第二节 弓形虫病.....	225
第三节 阿米巴病.....	228
第四节 微孢子虫脑炎.....	230

第十七章 硬膜病

第一节 特发性肥厚性硬膜炎.....	230
第二节 继发性肥厚性硬膜炎.....	230

第十八章 寄生虫

第一节 中枢神经系统血吸虫病.....	232
第二节 中枢神经系肺吸虫病.....	233
第三节 囊虫病.....	233
第四节 中枢神经系包虫病.....	234
第五节 其它寄生虫.....	234
一、蛔虫病.....	234
二、丝虫病.....	234
三、旋毛虫病.....	235
四、锥体虫病.....	235
五、广州管圆线虫脑病.....	236

第四篇 中枢神经系统占位性假瘤

第一章 炎性脱髓鞘性假瘤

第一节 Schilder 病	237
第二节 多发性硬化的脱髓鞘假瘤.....	237

第二章 炎性假瘤

炎性假瘤.....	238
-----------	-----

第三章 感染性肉芽肿

第一节	脑脓肿	238
第二节	硬脑膜下脓肿	239
第三节	硬脑膜外脓肿	239
第四节	脑结核瘤	240
一、	伴有脑膜炎的脑结核瘤	240
二、	不伴脑膜炎的脑结核瘤	240
第五节	阿米巴脓肿	240
第六节	梅毒性脑树胶样肿	240

第四章 真菌性脑脓肿

第一节	曲菌性脑脓肿	240
第二节	毛霉菌脑脓肿	241
第三节	芽生菌病	242
第四节	球孢子菌病	242
第五节	念珠菌病	242
第六节	荚膜组织胞浆菌病	242

第五章 寄生虫病假瘤

第一节	脑包虫病	242
第二节	脑囊虫病	243
第三节	肺吸虫病	244
第四节	脑裂头蚴病	244
第五节	慢性血吸虫病脑瘤型	245

第六章 硬脑膜血肿

硬脑膜血肿	246
-------	-----

第五篇 髓鞘病

第一章 临床孤立综合征

第一节	视神经炎	248
第二节	孤立性脊髓综合征	248
第三节	脑干脑炎	249

第二章 多发性硬化

第一节	多发性硬化发病的危险因素	249
第二节	多发性硬化的病理	250
第三节	多发性硬化的临床表现	250
第四节	多发性硬化的临床类型	252
第五节	诊断和鉴别诊断	252
第六节	多发性硬化的治疗	253

第三章 急性多发性硬化

急性多发性硬化	255
---------	-----

第四章 儿童多发性硬化

儿童多发性硬化	256
---------	-----

第五章 多发性硬化合并周围神经病

第六章 其他中枢神经系统炎性脱髓鞘病

第一节	视神经脊髓炎	256
第二节	急性播散性脑脊髓炎	257
一、	感染后脑脊髓炎	257
二、	疫苗接种后脑脊髓炎	258
第三节	急性出血性白质脑炎	258
第四节	Schilder 病	259
第五节	同心圆性硬化	260

第七章 髓鞘溶解病

第一节	脑桥中央髓鞘溶解症和脑桥外髓鞘溶解症	260
-----	--------------------	-----

第八章 白质综合征

第一节	肾上腺脑白质营养不良	263
第二节	卵巢脑白质营养不良综合征	265
第三节	异染性脑白质营养不良	265
第四节	正染性脑白质营养不良	266
第五节	Krabbe 病	267
第六节	Alexander 病	268
第七节	Pelizaeus-Merzbacher 病	268
第八节	Vanishing 脑白质病	269
第九节	巨脑白质脑病伴皮质下囊肿	269
第十节	Canavan 病	269
第十一节	急性和亚急性白质脑病	270
一、	急性化脓性脑膜炎	271
二、	结核性脑膜炎	271
三、	恶性萎缩性丘疹病	271
四、	亚急性细菌性心内膜炎	272
五、	原发性中枢神经系统淋巴瘤	272
六、	海洛因海绵状白质脑病	272
七、	一氧化碳中毒后迟发性脑病	273
八、	可逆性大脑后部白质脑病综合征	273
九、	咪唑类驱虫药性白质脑病	273

第六篇 颅内压变化和脑肿瘤

第一章 颅内压增高

颅内压增高	274
-------	-----

第二章 颅内肿瘤总论

第一节	颅内肿瘤概况和分类	276
第二节	脑瘤的危险因素和遗传因素	277
第三节	颅内肿瘤的流行病学	277
第四节	治疗	277

第三章 颅内肿瘤的临床综合征

第一节	颅内肿瘤的临床定位表现	277
第二节	鞍区肿瘤	278
一、	垂体瘤	278
二、	鞍区型脊索瘤	279
三、	Rathke 囊肿	279
四、	垂体脓肿	279
五、	垂体腺癌	279
六、	空蝶鞍	279
七、	鞍结节和鞍隔脑膜瘤	279
八、	颅咽管瘤	279
第三节	后颅窝肿瘤	280
一、	枕大孔区肿瘤	280
二、	脑干肿瘤	280
第四节	脑桥小脑角综合征	281
一、	听神经瘤	281
二、	脑膜瘤	281
三、	上皮样囊肿	281
四、	胶质瘤	281
五、	其它病变和三叉神经瘤	281
六、	胆脂瘤	281
第五节	斜坡肿瘤	281
第六节	三脑室后部肿瘤	282
一、	生殖细胞瘤	282
二、	畸胎瘤	283

第四章 主要颅内肿瘤

第一节	颅内转移瘤和脑膜癌病	283
第二节	黑色素瘤	284
第三节	脑膜瘤	284
第四节	胶质瘤	285
一、	星形细胞瘤	285
二、	多形性胶质母细胞瘤	285
三、	大脑胶质瘤病	285
四、	少突胶质细胞瘤	285
五、	室管膜瘤	286
六、	髓母细胞瘤	286
七、	颅内脑膜血管外皮细胞瘤	286
第五节	颅内肿瘤的转移特性	286

第五章 脑疝

脑疝	287
----	-----

第六章 良性颅内压增高和无颅压增高的脑室扩大

良性颅内压增高	288
---------	-----

第七章 颅内低压

颅内低压	290
------	-----

第八章 颅骨肿瘤与颅骨病

第一节	颅骨良性肿瘤	290
	郎格汉斯细胞组织细胞增多症	291
第二节	颅骨恶性肿瘤	292
第三节	畸形性骨炎	292
第四节	骨性狮面	292
第五节	骨纤维异常增殖症	292
第六节	石骨症	293
第七节	狭颅症	293
第八节	其它颅骨病	293

第七篇 神经系统变性疾病

第一章 神经系统变性疾病总论和分类

总论和分类	294
-------	-----

第二章 以痴呆表现的中枢神经系变性病

第一节	轻度认知障碍	296
第二节	Alzheimer 病	297
第三节	路易体痴呆	299
第四节	其它变性病性痴呆	300
第五节	脑叶萎缩	300
一、	额颞叶变性	300
二、	Pick 病和 Pick 重叠症	301

第三章 进行性痴呆伴有神经系损害的疾病

第一节	分类	302
第二节	帕金森征群叠加痴呆的疾病	303
一、	皮质基底节综合征	303
二、	进行性核上性麻痹	304
三、	多系统萎缩	304
四、	常染色体 17 相关的额颞痴呆伴帕金森征群	304
五、	帕金森痴呆	305
第三节	正常压力性脑积水	307

第四章 无感觉障碍的运动系统疾病

第一节	运动神经元病和运动神经元综合征	308
第二节	运动神经元病的流行病学和临床特点	309