

Neurology Manual

神经内科速查手册

写给神经内科医生的一本口袋书

主编 蔺慕会 傅 峻 刘 珂



辽宁科学技术出版社
LIAONING SCIENCE AND TECHNOLOGY PUBLISHING HOUSE

神经内科速查手册

主编 蔺慕会 傅 峻 刘 珂

主 编：蔺慕会 傅 峻 刘 珂

参编人员：刘春来 徐佳亮 白 璇 牛英翔

吕 姣 魏艳花 朱明睿 王 浩

图书在版编目 (CIP) 数据

神经内科速查手册 / 蔺慕会, 傅峻, 刘珂主编. —沈阳: 辽宁科学技术出版社, 2017.6

ISBN 978-7-5591-0229-4

I. ①神… II. ①蔺… ②傅… ③刘… III. ①神经系统疾病—诊疗—手册 IV. ①R741-62

中国版本图书馆CIP数据核字 (2017) 第076894号

出版发行：辽宁科学技术出版社

(地址：沈阳市和平区十一纬路25号 邮编：110003)

印 刷 者：沈阳天正印刷厂

经 销 者：各地新华书店

幅面尺寸：115 mm × 203 mm

印 张：7.75

字 数：200千字

出版时间：2017年6月第1版

印刷时间：2017年6月第1次印刷

责任编辑：郭敬斌 凌 敏

封面设计：刘 彬

版式设计：袁 舒

责任校对：李 霞

书 号：ISBN 978-7-5591-0229-4

定 价：29.80元

联系电话：024-23284370, 024-23284363

邮购热线：024-23284502

E-mail: lingmin19@163.com

http: //www.lnkj.com.cn

目 录

第一章 周围神经疾病	001
第一节 脑神经疾病	003
一、三叉神经痛	003
二、特发性面神经麻痹	004
三、偏侧面肌痉挛	005
四、多发性脑神经损害	006
第二节 脊神经疾病	009
一、单神经病及神经痛	009
二、多发性神经病	015
三、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	017
四、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	020
第二章 脊髓疾病	023
第一节 概 述	025
第二节 急性脊髓炎	026
第三节 脊髓压迫症	027
第四节 脊髓空洞症	028
第五节 脊髓亚急性联合变性	029
第六节 脊髓血管疾病	031
第七节 急性脊髓前角灰质炎	032
第八节 疫苗相关麻痹型脊髓灰质炎	034
第九节 放射性脊髓病	034
第十节 脊肌萎缩症	035
第三章 脑血管疾病	037
第一节 概 述	039
第二节 短暂性脑缺血发作	041
第三节 脑血栓形成	043
第四节 脑栓塞	047
第五节 腔隙性脑梗死	048
第六节 脑出血	049
第七节 蛛网膜下腔出血	052
第八节 高血压脑病	054

第九节 颅内血管畸形	055
一、脑底异常血管网病	055
二、脑动静脉畸形	056
三、脑静脉畸形	057
四、海绵状血管瘤	058
第十节 脑动脉炎	059
一、颞动脉炎	059
二、主动脉弓综合征	060
三、结节性多动脉炎	061
四、韦格纳肉芽肿性动脉炎	062
第十一节 其他动脉性疾病	063
一、脑动脉盗血综合征	063
二、脑淀粉样血管病	064
三、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 (CADASIL)	065
四、皮质下动脉硬化性脑病 (Binswanger病)	065
五、脑血管肌纤维发育不良 (FMD)	066
第十二节 颅内静脉窦及脑静脉血栓形成	066
第四章 中枢神经系统感染	071
第一节 病毒感染性疾病	073
一、单纯疱疹病毒性脑炎	073
二、病毒性脑膜炎	075
三、流行性乙型脑炎	075
四、进行性多灶性白质脑病	077
五、亚急性硬化性全脑炎	078
六、进行性风疹全脑炎	079
七、艾滋病 (AIDS) 所致神经系统障碍	079
第二节 细菌感染性疾病	081
一、化脓性脑膜炎	081
二、流行性脑膜炎	082
三、结核性脑膜炎	084
四、中枢神经系统结核瘤	085
第三节 真菌感染性疾病	086

新型隐球菌脑膜炎·····	086
第四节 朊蛋白病·····	088
一、Creutzfeldt-Jakob病·····	088
二、常染色体显性遗传朊蛋白病·····	089
三、家族性致死性失眠症·····	089
第五节 螺旋体感染性疾病·····	090
一、神经梅毒·····	090
二、神经莱姆病·····	092
三、神经系统钩端螺旋体病·····	093
第六节 脑寄生虫病·····	094
一、脑囊虫病·····	094
二、脑型血吸虫病·····	095
三、脑棘球蚴病·····	096
四、脑型肺吸虫病·····	097
第五章 头 痛·····	099
第一节 概 述·····	101
第二节 偏头痛·····	101
第三节 丛集性头痛·····	105
第四节 紧张性头痛·····	106
第五节 药物过度使用性头痛·····	107
第六节 低颅压性头痛·····	108
第六章 癫 痫·····	111
第一节 概 述·····	113
一、痫性发作分类·····	113
二、癫痫或癫痫综合征的分类·····	114
第二节 难治性癫痫·····	120
第三节 癫痫持续状态·····	120
第四节 难治性癫痫持续状态·····	122
第七章 锥体外系疾病·····	125
第一节 帕金森病·····	127
第二节 少年型帕金森病·····	130
第三节 帕金森综合征·····	130
第四节 帕金森叠加综合征·····	131

一、多系统萎缩 (MSA)	131
二、路易体痴呆	133
三、进行性核上性麻痹	133
四、皮质基底节变性	133
第五节 小舞蹈病	134
第六节 Huntington舞蹈病	135
第七节 舞蹈病-棘红细胞增多症	136
第八节 肝豆状核变性	137
第九节 特发性震颤	139
第十节 肌张力障碍	140
第十一节 抽动秽语综合征	143
第十二节 迟发性运动障碍	144
第八章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	145
第一节 多发性硬化 (MS)	147
第二节 视神经脊髓炎 (NMO)	150
第三节 急性播散性脑脊髓炎	152
第四节 弥散性硬化	153
第五节 同心圆性硬化	154
第六节 脑桥中央髓鞘溶解症	154
第七节 异染性脑白质营养不良	155
第八节 肾上腺脑白质营养不良	156
第九章 痴 呆	157
第一节 Alzheimer病 (AD)	159
第二节 血管性痴呆	161
第三节 额颞叶痴呆	163
第四节 路易体痴呆 (DLB)	164
第十章 神经系统变性疾病	167
第十一章 神经系统遗传性疾病	171
第一节 遗传性共济失调	173
一、Friedreich型共济失调	173
二、脊髓小脑性共济失调 (SCA)	174
第二节 腓骨肌萎缩症	175
第三节 遗传性痉挛性截瘫 (HSP)	176

第四节 神经皮肤综合征	178
一、神经纤维瘤病 (NF)	178
二、结节性硬化症	179
三、脑面血管瘤病	181
第十二章 神经系统发育异常性疾病	183
第一节 颅颈区畸形	185
一、颅底凹陷症	185
二、扁平颅底	186
三、小脑扁桃体下疝畸形	186
第二节 脑性瘫痪	187
第三节 先天性脑积水	189
第十三章 肌肉及神经-肌肉接头疾病	191
第一节 进行性肌营养不良症	193
第二节 强直性肌营养不良症	195
第三节 先天性肌强直	196
第四节 先天性副肌强直症	197
第五节 神经性肌强直症	198
第六节 僵人综合征	199
第七节 周期性瘫痪	200
一、低钾型周期性瘫痪	200
二、高钾型周期性瘫痪	201
三、正常血钾型周期性瘫痪	202
第八节 多发性肌炎和皮肌炎	202
第九节 包涵体肌炎	204
第十节 嗜酸性肌炎和肌筋膜炎	205
第十一节 旋毛虫性肌炎	205
第十二节 进行性骨化性肌炎	206
第十三节 中毒性肌病	207
第十四节 线粒体肌病及线粒体脑肌病	208
第十五节 重症肌无力	210
第十六节 Lambert-Eaton综合征	214
第十四章 自主神经系统疾病	217
第一节 雷诺病	219

第二节 红斑肢痛症·····	220
第三节 神经源性体位性低血压·····	222
第四节 面偏侧萎缩症·····	223
第五节 其他自主神经系统疾病·····	223
一、出汗异常·····	223
二、家族性自主神经功能失调症·····	224
三、神经血管性水肿·····	224
四、进行性脂肪营养不良·····	224
第十五章 内科疾病的神经系统并发症·····	225
第一节 神经系统副肿瘤综合征·····	227
一、副肿瘤性脑脊髓炎·····	227
二、亚急性小脑变性·····	227
三、斜视性阵挛-肌阵挛·····	228
四、亚急性坏死性脊髓病·····	228
五、亚急性运动神经元病·····	228
六、亚急性感觉神经元病·····	228
七、Lambert-Eaton综合征·····	229
第二节 糖尿病神经系统并发症·····	229
一、糖尿病性多发性周围神经病·····	229
二、糖尿病性单神经病·····	229
三、糖尿病自主神经病·····	230
四、糖尿病性脊髓病·····	230
第三节 系统性红斑狼疮的神经系统表现·····	231
第四节 甲状腺疾病神经系统并发症·····	232
一、甲状腺功能亢进性神经病变·····	232
二、甲状腺功能减退性神经病变·····	233
三、桥本脑病·····	233
第五节 POEMS综合征·····	234
第六节 白塞病的神经系统并发症·····	236
第七节 血卟啉病的神经系统并发症·····	237
参考文献·····	239

第一章

周围神经疾病

第一节 脑神经疾病

一、三叉神经痛

【病因】病因尚不清楚，可能为致病因子使三叉神经脱髓鞘而产生异位冲动或伪突触传递所致。

【临床表现】

(1) 多发生于中老年人。

(2) 表现为面部剧烈电击样、针刺样、刀割样或撕裂样疼痛，持续数秒或1~2分钟，突发突止，间歇期完全正常。

(3) 疼痛局限于三叉神经分布区的一支或两支，以第二、第三支最多见，三支同时受累者极为罕见。

(4) 口角、鼻翼、颊部或舌部为敏感区，轻触可诱发，称为扳机点或触发点。

(5) 严重者伴有面部肌肉的反射性抽搐，口角牵向患侧，称为痛性抽搐。

(6) 病程可呈周期性，每次发作期可为数日、数周或数月不等；缓解期也可数日至数年不等。病程愈长，发作愈频繁，病情愈重；很少自愈。

【辅助检查】头CT及MRI：多无异常。

【诊断】根据疼痛发作部位、性质、面部扳机点及神经系统无阳性体征，可确诊。

【鉴别诊断】需与继发性三叉神经痛、牙痛、舌咽神经痛、蝶腭神经痛、鼻窦炎、非典型面痛、颞颌关节病等相鉴别。

【治疗】

1. 药物治疗：为首选治疗。

(1) 卡马西平：为首选治疗药物。首次0.1g，2次/d，每日增加0.1g，直至有效，最大剂量不超过1.0g/d。疼痛停止后维持2~3周，逐渐减量，至最小有效维持量，再服用数月。副作用有头晕、嗜睡、口干、恶心、消化不良、步态不稳等，但多于数天后消失。出现皮疹、白细胞减少、共济失调、复视、再生障碍性贫血、肝功能障碍则需停药；孕妇忌用。

(2) 苯妥英钠：初始剂量0.1g，3次/d，口服，如无效可每日加量，最大剂量不超过0.4g/d。如产生头晕、步态不稳、眼球

震颤等中毒症状即应减量，至中毒症状消失。

(3) 加巴喷丁：起始0.3g，1次/d，如无效可每日加量，最大剂量不超过1.8g/d。常见副作用有嗜睡、眩晕、步态不稳。

(4) 普瑞巴林：起始75mg，2次/d；或50mg，3次/d。最大剂量150mg/d，2次/d。常见副作用有头晕、嗜睡、共济失调，呈剂量依赖性，需用1周时间逐渐减量停止。

(5) 需同时辅用大剂量维生素B₁₂ 1000~2000 μ g，肌肉注射，每周2~3次，连用4~8周为1个疗程，偶有一过性头晕、全身瘙痒及复视等副作用。

2. 封闭治疗：服药无效或有明显副作用、拒绝手术治疗或不适于手术治疗者，可试用无水酒精或甘油封闭神经分支或半月神经节，使之破坏。不良反应为注射区面部感觉缺失。

3. 经皮半月神经节射频电凝疗法：在X线监视下或经CT导向下将射频电极针经皮插入半月神经节，通电加热至65~75℃，维持1min。适用于老年患者，有系统疾病，不能耐受手术者。副作用有面部感觉异常、角膜炎、咀嚼肌无力、复视、带状疱疹等。重复有效。

4. 手术治疗：可选用三叉神经感觉根部分切断术或伽马刀治疗。近年推崇行三叉神经显微血管减压术，副作用有：听力减退、气栓及滑车神经、展神经、面神经暂时性麻痹等。

二、特发性面神经麻痹

此病又称面神经炎或贝尔麻痹。

【病因】不明，认为是茎乳孔内面神经非特异性炎症所致。

【临床表现】

(1) 任何年龄均可发病。

(2) 急性起病，数小时至数天达高峰。

(3) 表现患侧面部表情肌瘫痪，额纹消失、眼裂不能闭合或闭合不全，鼻唇沟变浅。可见患侧闭眼时眼球向外上方转动，露出白色巩膜，称为贝尔征。

(4) 鼓索以上病变可出现舌前2/3味觉消失及听觉过敏；膝状神经节受累时，除上述症状外还可有乳突部疼痛，耳廓、外耳道感觉减退和外耳道、鼓膜疱疹，称为Ramsay-Hunt综合征（简称Hunt综合征）。

【辅助检查】面神经传导速度检测，早期正常，1周后出现诱发动作电位M波波幅减低，可出现失神经电位。

【诊断】根据急性起病的周围性面瘫即可诊断。

【鉴别诊断】需与吉兰-巴雷综合征；中耳炎、迷路炎、乳突炎等并发的耳源性面神经麻痹；腮腺炎、肿瘤、下颌化脓性淋巴结炎并发的面神经麻痹；颅后窝的肿瘤或脑膜炎引起的周围性面瘫相鉴别。

【治疗】

(1) 急性期尽早使用1个疗程皮质类固醇激素治疗，可用地塞米松10~15mg/d，7~10d；或口服泼尼松，初剂量为30mg/d，顿服或分2次口服，连续5d，以后7~10d内逐渐减量。

(2) 如是带状疱疹感染引起Hunt综合征可口服无环鸟苷5mg/kg，3次/d，连服7~10d。

(3) 维生素B₁ 100mg、维生素B₁₂ 500μg，均1次/d肌肉注射。

(4) 氯苯氨丁酸5mg，3次/d，逐渐增量，可30~40mg/d，每日分3次口服。

(5) 急性期在茎乳孔附近行超短波透热疗法、红外线照射或局部热敷。恢复期可做碘离子透入疗法、针刺或电针治疗。

(6) 只要患侧面肌能活动即应尽早开始自我功能训练，可对着镜子做皱眉、皱额、闭眼、露齿、鼓腮和吹口哨等动作，每日数次，每次数分钟，并辅以面部肌肉按摩。

(7) 病后2年仍未恢复者，可考虑做面神经-副神经、面神经-舌下神经或面神经-膈神经吻合术，但疗效尚难肯定，只宜在严重病例试用。严重面瘫的患者可做整容手术。

(8) 因不能闭眼、瞬目而使角膜长期暴露，可用眼罩、眼药水和眼膏保护。

三、偏侧面肌痉挛

【病因】本病的病因未明。可能与三叉神经痛有类似的发病基础；少数患者可由小脑桥脑角肿瘤或椎动脉瘤而引起。

【临床表现】

(1) 多在中年以后，女性较多。

(2) 多从眼轮匝肌间歇性轻微抽动开始，缓慢扩散至同侧

的其他面肌，严重者可累及同侧颈阔肌。

(3) 抽搐可因精神紧张、疲劳和自主运动而加剧，入睡后停止。

(4) 神经系统检查无阳性体征。

【诊断】根据临床表现诊断不难。

【鉴别诊断】需与功能性睑痉挛；睑痉挛-口下颌肌张力障碍（Meige综合征）；习惯性抽动症；抗精神病药物引起的面肌运动障碍相鉴别。

【治疗】

(1) A型肉毒毒素注射是目前首选方法。在选择肌肉终板处注射极小量A型肉毒毒素即可产生足够的麻痹效应。疗效持续3~6个月，复发后重复注射还有效；症状轻微者可望获得治愈。常见的并发症是眼睑下垂，妊娠期用药发生过早产。

(2) 还可使用镇静和抗癫痫药物治疗，如卡马西平0.1g，2次/d，可逐渐增加到0.6g/d；或用苯妥英钠0.1~0.2g，3次/d。

(3) 手术：颅后窝微血管减压术的治愈率可达60%；50%酒精面神经分支阻滞术也有效。但有相当数量的病例复发。

四、多发性脑神经损害

多发性脑神经损害指单侧或双侧多数脑神经病变。

【病因及临床表现】见下表。

常见的多发性脑神经损害综合征

综合征	受累 脑神经	病变 部位	临床表现	常见病因
海绵窦 (Foix I)	Ⅱ、Ⅳ、 Ⅵ和Ⅴ的 第1支， 病变偏后 者可累及 Ⅴ的第三 支	海绵窦	同侧眼球突出，上下眼睑 和球结膜充血、水肿；眼 球各方向运动麻痹，睑下 垂，瞳孔散大，光反射和 调节反射消失；三叉神经 麻痹症状；同侧眼及额部 疼痛、麻木，角膜反射减 弱或消失	多继发于面部感 染后的海绵窦血 栓或血栓性海绵 窦炎，外伤性海 绵窦动静脉瘘， 肿瘤，颅骨骨 折、骨膜炎等

综合征	受累 脑神经	病变 部位	临床表现	常见病因
眶上裂 (Rochon- Duvigneaud)	Ⅲ、Ⅳ、 Ⅵ和Ⅴ的 第1支	眶上裂	全部眼肌麻痹, 眼球突出并固定于正中位, 瞳孔散大, 光反射和调节反射消失; 眶以上额部皮肤和角膜感觉缺失, 可伴发神经麻痹性角膜炎、泪腺分泌障碍、Hornor征	眶上裂骨折、鼻窦炎症蔓延、眶上裂骨膜炎、蝶骨嵴脑膜瘤、垂体瘤、脊索瘤和动脉瘤
眶尖 (Rollet)	Ⅱ~Ⅳ、 Ⅵ和Ⅴ的 第1支	眶尖	急性进行性眼肌麻痹, 上睑下垂、全眼球麻痹、眼球固定、瞳孔散大, 光反射及调节反射消失; 突眼, 结膜充血、水肿, 可伴有Hornor征; 视力障碍	眶尖部的外伤、炎症、肿瘤和血管病
岩尖 (Gradenigo)	Ⅱ和Ⅴ	颞部岩 骨尖端	眼球内斜视和复视; 同侧眼支区域及颜面部疼痛或麻木, 并有感觉减退; 可有脑膜炎症状、体征	中耳炎、慢性乳突炎继发颞骨岩尖部炎症, 岩尖部肿瘤或外伤
桥小脑角 (Cushing I)	Ⅴ、Ⅶ、 Ⅷ, 有时 伴Ⅵ、 Ⅸ、Ⅹ	脑桥小 脑角	持续性耳鸣、眩晕、眼球震颤和平衡功能障碍; 病侧周围性面瘫; 面部感觉缺失、疼痛, 同侧角膜反射减弱或消失; 可有颅内高压症状, 同侧小脑性共济失调及对侧轻偏瘫和偏身感觉障碍及Ⅵ、Ⅸ、Ⅹ受损症状	听神经瘤、胆脂瘤、胶质瘤、桥小脑角脑膜瘤或蛛网膜炎、蛛网膜囊肿、结核性脑膜炎、血管畸形和动脉瘤
Avellis	Ⅹ、Ⅺ	延髓	构音障碍、声音嘶哑、吞咽困难和咽喉部感觉丧失; 不能向同侧转颈, 不能耸肩	肿瘤、外伤、炎症、脑血管病

综合征	受累 脑神经	病变 部位	临床表现	常见病因
Jackson	X, XI, XII	延髓	构音障碍、声音嘶哑、吞咽困难和咽喉部感觉丧失；不能向同侧转颈，不能耸肩；同侧舌肌瘫痪，伸舌偏向患侧	肿瘤、外伤、炎症、脑血管病
Tapia	X, XII	周围神经	声音嘶哑；同侧舌肌瘫痪及舌肌萎缩，伸舌偏向患侧；有时可有Hornor征	外伤，尤其下角后部外伤
颈静脉孔 (Vernet)	IX, X, XI	颈静脉孔	病侧软腭、咽部感觉障碍，舌后1/3味觉缺失；声音嘶哑，病侧咽反射消失；不能向同侧转颈，不能耸肩；可有耳鸣、耳聋和面神经麻痹	肿瘤、外伤、炎症、脑血管病
枕髁-颈静脉孔 (Collet-Sicard)	IX ~ XII	颈静脉孔及枕骨髁区	颈静脉孔(Vernet)综合征；病侧舌肌瘫痪，伸舌偏向患侧及舌肌萎缩	肿瘤，外伤
腮腺后间隙 (Villaret)	IX ~ XII	颅外咽后区	病侧软腭、咽部感觉障碍，舌后1/3味觉缺失；声带和软腭麻痹，病侧咽反射消失，胸锁乳突肌、斜方肌、舌肌瘫痪和萎缩；伸舌偏向患侧；可有Hornor征和面神经麻痹	肿瘤如腮腺瘤、上咽部及鼻腔肿瘤、外伤、感染及颅内动脉瘤
偏侧颅底 (Guillain-Garcin)	I ~ XII	颅底	典型或完全型一侧12支脑神经均先后发生麻痹，非典型或非完全型则为一侧颅底的部分脑神经受损症状	颅底的恶性肿瘤或颅外肿瘤如鼻咽癌等