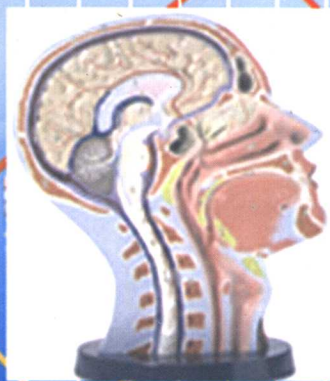


脑神经疾病学

naoshenjingjibingxue

主编 陈成雨 刘 琨 王秀菊
张静华 李金德 等



南海出版公司

脑神经疾病学

主编 陈成雨 刘 琨 王秀菊 张静华
李金德 等

南海出版公司

2006·海口

图书在版编目(CIP)数据

脑神经疾病学 / 陈成雨, 刘琨, 王秀菊, 张静华, 李金德等主编.
—海口: 南海出版公司, 2006.7
ISBN 7-5442-3420-7

I. 脑… II. ①陈…②刘…③王…④张…⑤李… III. 脑神经
—周围神经系统疾病—诊疗 IV. R745.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 024930 号

NAOSHENJINGJIBINGXUE

脑神经疾病学

主 编 陈成雨 刘琨 王秀菊 张静华 李金德等
责任编辑 邓 莉
封面设计 韩志录
出版发行 南海出版公司 电话(0898)66568511(出版) 65350227(发行)
社 址 海南省海口市海秀中路 51 号星华大厦五楼 邮编 570206
电子信箱 nhcbgs@0898.net
经 销 新华书店
印 刷 山东省泰安市第三印刷厂
开 本 890×1168 毫米 1/32
印 张 12.625
字 数 320 千字
版 次 2006 年 7 月第 1 版 2006 年 7 月第 1 次印刷
印 数 1~500 册
书 号 ISBN 7-5442-3420-7/R·137
定 价 26.00 元

南海版图书 版权所有 盗版必究

主 编	陈成雨	刘 琨	王秀菊	张静华	李金德
	蔡文莉	耿明亮	郭克慎	刘新华	高福英
	曹晓孚	高建英			
副主编	韩凤珍	柳群方	王素香	胡 冰	李景海
	类 强	刘爱英	李 峰	李 玉梅	刘 瑛璐
	赵学玲	张艳春	翟桂玲		
编 委	于 青	王 婷	王显金	王贵山	王爱芹
	崔爱环	董香玉	李 彬	刘殿勋	刘美兰
	孙爱莲	董 敏	宋 翠兰	单士海	张道芝
	张建强	张 静	周艳华	周荣彩	韩 群英
	朱友德	马美玲	宋光云	程根灵	

前 言

20 世纪 70 年代以来,随着电子计算机断层扫描(CT)、磁共振成像(MRI、MRA)、数字减影血管造影(DSA)、单光子发射计算机断层扫描(SPECT)、正电子发射断层扫描(PET)、脑电地形图及诱发电位等广泛应用,使神经系统疾病的定位、定性诊断水平得到很大提高。临床新技术的不断出现与发展,如显微外科技术、电子导航技术、介入神经放射技术、神经内镜技术、伽玛刀及 X 刀等应用,显著提高了专科疾病的治愈率。因此有人认为 21 世纪将是脑研究迅速发展的世纪,神经科学必将是学术气氛活跃和飞速发展的临床学科之一。

正是由于基础神经科学和边缘学科的迅猛发展,促进了脑神经科学的进步,大量的新技术、新观点、新理论,亦改变了许多传统的认识,如磁共振断层血管成像(MRTA)检查技术,能够清晰显示脑神经与血管的关系,使人们对原发性“三叉神经痛、面肌痉挛、舌咽神经痛、痉挛性斜颈”等功能性脑神经疾病的病因及发病机理的传统认识有了新的改变,也使微血管减压术在这些疾病的治疗中成了最佳选择。

脑神经在传统的教材中称为颅神经,但在新世纪全国高等医药院校的教材中已改为脑神经,本书为与新教材相吻合,故定名为《脑神经疾病学》。脑神经疾病由于涉及到神经科、耳鼻喉科、眼科、口腔科、颌面外科等多个领域,使病种繁多的脑神经疾病更纷繁复杂,《脑神经疾病学》是以脑神经的解剖、生理、神经检查、辅助检查为基础,对 12 对脑神经疾病的病因、发病机理、临床表现、

诊断、治疗原则、预后和研究进展进行了全面阐述,力求对每一疾病有一个全面了解。因此该书将对神经科、耳鼻喉科、眼科、口腔科、颌面外科学等工作有一定的借鉴意义。

本书编写者学识有限,经验不足,难免会有不足之处,衷心希望广大读者给以批评指正。

陈成雨

2005 年 12 月于济宁

目 录

第一章 脑神经的解剖与生理	1
第一节 嗅神经.....	2
第二节 视神经.....	3
第三节 动眼神经.....	5
第四节 滑车神经.....	6
第五节 三叉神经.....	6
第六节 外展神经.....	9
第七节 面神经.....	9
第八节 前庭蜗(位听)神经	12
第九节 舌咽神经	16
第十节 迷走神经	17
第十一节 副神经	19
第十二节 舌下神经	20
第二章 脑神经疾病的神经检查方法	22
第一节 病史采集	22
第二节 脑神经系统检查	26
第三节 神经眼科学检查	30
第四节 神经耳科学检查	58
第三章 脑神经疾病的辅助检查	71
第一节 颅脑 X 线检查	71
第二节 脑脊液检查.....	101
第三节 诱发电位	115

第四章 嗅神经疾病	127
第一节 嗅神经损伤	127
第二节 嗅神经母细胞瘤	128
第五章 视神经疾病	135
第一节 视神经损伤	135
第二节 视神经病	144
第三节 视交叉与视路病变	152
第四节 视神经脊髓炎	155
第五节 视神经鞘脑膜瘤	158
第六节 视神经胶质瘤	160
第六章 动眼、滑车及外展神经疾病	164
第一节 动眼、滑车及外展神经损伤	164
第二节 动眼神经鞘瘤	175
第三节 滑车神经鞘瘤	178
第四节 外展神经鞘瘤	179
第五节 外展神经成纤维细胞瘤	181
第六节 周期性动眼神经麻痹	181
第七章 三叉神经疾病	183
第一节 三叉神经损伤	183
第二节 三叉神经痛	186
第三节 三叉神经鞘瘤	218
第四节 蝶腭神经痛	220
第五节 三叉神经病	221
第八章 面神经疾病	223
第一节 面神经损伤	223
第二节 特发性面神经麻痹	226
第三节 面肌痉挛	232
第四节 面神经鞘瘤	248

第五节	面神经痛(膝状神经节痛).....	250
第九章	位听神经疾病	252
第一节	位听神经损伤.....	252
第二节	耳蜗、前庭神经疾病.....	254
第三节	内耳眩晕病(Meniere 病).....	261
第四节	前庭神经元炎.....	268
第五节	听神经鞘瘤.....	269
第十章	舌咽神经疾病	295
第一节	舌咽神经损伤.....	295
第二节	舌咽神经痛.....	297
第十一章	迷走神经疾病	306
第一节	迷走神经损伤.....	306
第二节	迷走神经鞘瘤.....	308
第三节	迷走神经痛.....	310
第十二章	副神经疾病	312
第一节	副神经损伤.....	312
第二节	副神经鞘瘤.....	315
第十三章	舌下神经疾病	317
第一节	舌下神经损伤.....	317
第二节	舌下神经鞘瘤.....	320
第十四章	多数脑神经疾病	324
第一节	延髓麻痹.....	324
第二节	多数脑神经损害.....	326
第十五章	与脑神经损害有关的常见综合征	329
	参考文献	375

第一章 脑神经的解剖与生理

脑神经(Cranial Nerves)是与脑相连的周围神经,共 12 对,其排列顺序通常用罗马字码表示为:(Ⅰ)嗅神经、(Ⅱ)视神经、(Ⅲ)动眼神经、(Ⅳ)滑车神经、(Ⅴ)三叉神经、(Ⅵ)展神经、(Ⅶ)面神经、(Ⅷ)前庭蜗神经或位听神经、(Ⅸ)舌咽神经、(Ⅹ)迷走神经、(Ⅺ)副神经、(Ⅻ)舌下神经。12 对脑神经由颅底的孔或裂离开颅腔,分布于头面部和颈部,唯迷走神经行程长,远达胸腹腔的脏器。

脑神经也含有脊神经的四种成分:①一般躯体传出纤维:支配由头颈部肌节发生的骨骼肌。②一般躯体传入纤维:传导来自皮肤、肌、腱和关节等处的冲动。③一般内脏传出纤维:控制心肌、平滑肌和腺体。④一般内脏传入纤维:传导来自内脏、心血管和腺体的冲动。此外脑神经还含有脊神经缺乏的三种成分,它们分布比较局限,与高度特化的感觉器官相连,司视觉、听觉、嗅觉和味觉等功能:①特殊躯体传入纤维:传导来自特殊感受器(眼、耳)的冲动。②特殊内脏传入纤维:传导味觉和嗅觉冲动。③特殊鳃弓性传出纤维:支配鳃弓衍化而来的骨骼肌(三叉神经运动支支配第一鳃弓肌,面神经运动支管理第二鳃弓肌,舌咽神经司第三鳃弓肌,迷走神经和副神经控制第四鳃弓以下的肌肉)。

脑神经虽多达七种成分,但在 12 对脑神经中并无一对神经有七种成分。简单的脑神经可只含有其中的一两种成分纤维,复杂的可有四五种纤维。12 对脑神经大致可分为以下三类:一类是感觉神经,如嗅神经、视神经和位听神经;另一类是运动神经,包括动眼神经、滑车神经、展神经、副神经和舌下神经,第三类为混合神

经,包括三叉神经、面神经、舌咽神经和迷走神经,它们是由支配鳃弓的神经转变而来。

第一节 嗅神经

嗅神经为特殊内脏感觉纤维,起始于嗅觉刺激感觉部位,由以下几部分组成:位于鼻腔上部的嗅黏膜、嗅丝、嗅束和嗅皮质。嗅皮质位于颞叶钩回和眶叶内侧的胼胝体下区。

嗅黏膜分布于鼻腔的顶部,每侧面积约 2cm^2 ,并向上鼻甲和鼻中隔伸延,在高度分化的嗅上皮内,散布着小感觉细胞和支持细胞以及 Bowman 腺。腺细胞分泌浆液也称嗅黏液,可溶解芳香性物质。感觉细胞(嗅感受器)是双极神经元,其周围突以短的嗅纤毛终止于嗅上皮表面,中枢突则十分纤细,数百个集成无髓鞘的神经束即嗅丝。每侧约 20 条嗅丝穿筛骨状板孔进入颅内,成为嗅神经,终止于嗅球。在神经中,嗅丝被认为是传导速度最慢的神经。

嗅球为端脑皮质的突出部分,该部突触结构复杂,系僧帽细胞、簇状细胞和颗粒细胞的树突集合部位。嗅神经系统中双级嗅细胞为第一级神经元;嗅球的僧帽细胞和簇状细胞为第二级神经元,其轴突组成嗅束,行于两侧直回外侧嗅沟的表面。

前穿质的前部为纹状体和苍白球的血管出入处。在其前方嗅束分为外侧嗅纹和内侧嗅纹,分支处形成嗅三角。外侧嗅纹经岛阈(脑岛皮质与眶叶皮质相连处)至半月回和迂回回(前梨状区)后,进入杏仁核。杏仁核内第三级神经元发出的纤维至海马旁回前部(内嗅区),相当于 Brodmann 28 区,该处皮质是嗅神经系统的投射区和联合区。内侧嗅纹的轴突与胼胝体嘴部下方区阈(胼胝体下区)和前连合前方的隔区相连接。前连合是旧皮质间的联合纤维,它连接双侧嗅区,尚有与边缘系统相连系的纤维成分,它还

构成两半球额中回间和部分额下回间联系。嗅神经系统是唯一的不在丘脑换元,神经冲动直达皮质的感觉系统。嗅神经系统的中枢性联络复杂,部分通路尚未完全明了。

诱发食欲的气味可反射性地引起唾液分泌,臭味则可导致恶心、呕吐。这些反应都伴有情感变化。气味可引起欣快,也可引发厌恶或攻击性行为。与自主神经区连接的主要神经纤维为内侧前脑束和丘脑髓纹。

内侧前脑束为来自脑底嗅区、杏仁核周围区和隔核的神经纤维所组成。当其经下丘脑时,部分纤维终止在下丘脑核,多数纤维进入脑干,与网状结构内自主神经区域的泌涎核以及迷走神经背核相连。丘脑髓纹在经核形成突触,经脚束(后屈束)由这些核发出至脚间核(Ganser 神经节)和被盖核,再至脑干网状结构的自主神经中枢。嗅觉刺激引起的情感变化,可能与连接于丘脑、下丘脑和边缘系统的神经纤维有关。隔区通过联合纤维与扣带回等区域相连。

第二节 视神经

视神经由特殊躯体感觉纤维组成,传导视觉冲动。由视网膜细胞的轴突在视神经盘会聚,再穿过巩膜而构成视神经。视神经在眶内行向后内,穿视神经管入颅中窝,连于视交叉,再经视束连于间脑。

视网膜为视觉冲动感受器,为脑向前延伸的部分。主要由三层神经元构成:第一层神经元称为视杆和视锥。当光线进入眼球,视杆、视锥细胞内的光化学变化引发神经冲动传至视皮质。视杆细胞与光亮有关,主司暗视觉;视锥细胞对颜色敏感,司明视觉。

除黄斑中心凹以外,视杆、视锥细胞是混杂分布的,在数量上,视杆细胞是视锥细胞的十倍还多。视觉最敏锐区为黄斑中心凹,

只分布有视锥细胞且一对一地与作为二级神经元的双极细胞相连;双极细胞将神经冲动传导至三级神经元即视网膜内层的节细胞。大约 100 万个节细胞轴突走行于视网膜纤维层,至视神经乳头通过眼巩膜筛板形成视神经起始部,后达丘脑的外侧膝状体。

从眼至视交叉的神经纤维束叫视神经。在视交叉处,起源视网膜鼻侧半的视神经纤维经过交叉至对侧;而来自视网膜颞侧的神经纤维,则继续在同侧走行,并于视交叉之后与来自对侧眼球的交叉纤维结合成视束。视束终止于外侧膝状体。视神经、视束和起源于外侧膝状体神经元的视放射纤维均严格按照视网膜定位顺序排列,在距状裂周围皮质(视皮质)也有相应的定位特征。

中心视觉的黄斑纤维先进入视神经颞侧端,后居神经眶部的中心位置。黄斑纤维束萎缩引起特征性视神经起始部颞侧苍白,并可伴有中心视力受损,而周边视力完好;若视神经周边纤维损害(轴周神经损伤)则视觉分辨力保留完好,但周边视野缩小。整个视神经损害导致萎缩,随之整个视乳头苍白。如果视神经直接损害(如肿瘤压迫神经)则造成原发性视神经萎缩。这种肿瘤侧视神经萎缩,有中央暗点,对侧视乳头水肿的临床现象称为 Foster - Kennedy 综合征。视乳头水肿之后将有继发性视神经萎缩。

视束主干到达外侧膝状体后,加入该区的薄层白质板中,此白质板将该部神经元分隔成六个部分性相互联系的细胞层。第一层与膝状体的基底部平行,第二、三、五层接受同侧眼球的不交叉纤维,而一、四、六层接受对侧眼球的交叉纤维。这些神经元的轴突形成视放射(Gratiolet 放射)。

视放射进入视皮质或距状皮质。该皮质区包括距状裂的上唇和下唇(Brodmann 17 区)。这一皮质区域的特征为 Gennari 纹,是区分第四层小神经元的较通常更厚的水平有髓纤维层。视放射纤维仅在外侧膝状体发出处呈集束状。而后经颞叶峡部,在靠近侧脑室下角和后角的外侧壁呈扇形散开进入颞叶系部白质内。

视放射腹侧纤维的一部分首先向前(嘴侧)至颞极,而后转折向后形成纤维拌(Meyer 襻)再达视皮质下唇。大部分 Meyer 襻嘴侧纤维达侧脑室下角尖部水平,此襻代表视网膜同侧半周边部分的下象限的纤维。

第三节 动眼神经

动眼神经为运动性神经,动眼神经核分为运动核和自主神经核两部分。运动核位于导水管周围灰质的前方,自主神经核则位于灰质内。运动核支配内直肌、上直肌、下直肌、下斜肌以及提上睑肌。每个神经核内支配各自肌肉的神经元集成柱。自主神经核即 EW(Edinger - Westphal)副交感神经核位于髓质少的导水管周围灰质中,其小神经元发出副交感神经纤维支配眼内肌(瞳孔括约肌和睫状肌)。

支配眼外肌的一些运动神经元轴突在神经核水平交叉至对侧,并与未交叉的轴突以及副交感纤维一起,围绕和穿过红核,自中脑脚间窝的下外侧壁出脑,并在此组合为动眼神经。两神经经过大脑后动脉和小脑上动脉之间。在到达眶区的径途中,动眼神经首先穿过基底池的蛛网膜下腔,然后通过硬脑膜下间隙和蝶骨岩部的韧带进入海绵窦(此处最易受钩回疝压迫),穿过海绵窦后通过眶上裂进入眼眶。此后,副交感神经纤维离开动眼神经加入睫状神经节,在此,节前纤维被短的节后纤维所接替,后者支配眼内肌。入眶后,动眼神经的躯体神经纤维分为两支,其上(背)支支配提上睑肌和上直肌,下(腹)支支配内直肌、下直肌及下斜肌。

睫状神经节 ciliary ganglion 为副交感神经节,位于视神经和外直肌之间,长约 2mm,有感觉、交感、副交感 3 个根进入此节。①副交感根即睫状神经节短根,来自动眼神经,在此节交换神经元,自节内神经细胞发出节后纤维加入睫状短神经。②交感根来自颈内

动脉交感丛。③感觉根来自鼻睫神经。由节发出6~10条睫状短神经,向前进入眼球。其副交感纤维支配睫状肌和瞳孔括约肌;交感纤维支配瞳孔开大肌和血管;感觉纤维接受眼球的一般感觉。

如动眼神经全部纤维受损,则除Ⅳ、Ⅵ支配的外直肌和上斜肌外,所有眼外肌均瘫痪,出现上睑下垂。此外,由于副交感神经所支配的眼内肌瘫痪,还将出现瞳孔对光反射消失,辐辏和调节机能障碍。

第四节 滑车神经

滑车神经为运动性神经,起于滑车神经核。滑车神经核位于下丘平面导水管中央灰质的前方,紧靠动眼神经核之下,其内部神经根环绕中央灰质的侧方,在前髓帆内导水管后方交叉到对侧。前髓帆是形成第四脑室顶盖前部的一层薄膜,交叉后在下丘下方出中脑。它是唯一从脑干背侧发出的脑神经。在它向腹侧前行至海绵窦途中,先穿过小脑桥脑上裂,再经幕缘下方达海绵窦,然后伴随动眼神经经眶上裂入眶。

滑车神经支配上斜肌,上斜肌的作用是使眼球向下、内旋和小范围的外展运动。此肌瘫痪导致受累眼球向上并略向内偏斜。当受累眼向下和向内注视时,这种偏斜更为明显。

第五节 三叉神经

三叉神经为混合性神经,含有躯体感觉和特殊内脏运动两种纤维。大部分为面部感觉神经纤维,小部分为支配咀嚼肌的运动神经纤维。感觉神经纤维起自三叉神经节(Gasser半月神经节)。三叉神经节与脊髓神经节相似,含假单极神经细胞。这些细胞的周围突与触觉、辨别觉、压觉、痛温觉感受器相连;中枢突进入桥

脑,终止在三叉神经感觉主核(司触觉、辨别觉)和三叉神经脊束核(司痛温觉)。三叉神经中脑核很特殊,其神经相当于脊髓神经节细胞,可认为是移位入脑干的神经节,且神经元的轴突与咀嚼肌内的肌梭感受压力的外周感受器相连。这三组三叉神经核团占据颈髓至中脑的广大区域。

三叉神经节位于海绵窦后外侧颞骨岩尖的浅凹(三叉压迹)内,为两层硬脑膜所包裹,由假单极神经元组成,其中枢突聚集成粗大的三叉神经感觉根,由桥脑与旁臂交界处入脑,止于三叉神经脑桥核三叉神经脊束核。三叉神经有三个周围支:①眼神经自三叉神经节发出后,穿入海绵窦外侧壁,在动眼神经及滑车神经下方经过眶上裂入眶,分布于硬脑膜、眼眶、眼球、泪腺、结膜和部分鼻腔黏膜及额顶部,以及上睑和鼻背的皮肤。②上颌神经自三叉神经节发出后,进入海绵窦的外侧壁出圆孔,进入翼腭窝,再经眶下裂入眶,延续为眶下神经。上颌神经分布于硬脑膜、眼裂和口裂之间的皮肤、上颌牙齿以及鼻腔和口腔黏膜。③下颌神经是三叉神经三支中最粗大分支,为混合性神经,自卵圆孔出颅后,在翼外肌的深部分为前、后两干。前干细小,除发肌支支配咀嚼肌、鼓膜张肌和腭帆张肌。三叉神经下颌支感受来自咀嚼肌和口腔顶部本体感觉的神经冲动,以控制咀嚼力量。三叉神经分布的皮肤感觉与颈髓 C_2 、 C_3 神经根分布区交界;而 C_1 为单纯运动神经根,支配颅骨和上颈椎间的肌肉。

在桥脑,痛温觉神经纤维下行成为三叉神经脊束,下行至上颈髓水平,终止于三叉神经脊束核。此束即为接受最上颈节段痛觉冲动的Lissauer束和后角胶状质的颅侧延伸部。三叉神经脊束核下部具有躯体定位特征:核的最下部接受来自眼神经支的痛觉纤维,稍上部为上核神经纤维,再上部为下核神经纤维。来自面神经(中间神经)、舌咽神经,迷走神经感受耳、舌后1/3、咽以及喉的痛觉神经纤维也加入三叉神经脊束,脊束核的中部和上部可能接受

传导触压觉的传入纤维,中部还被认为接受来自牙髓的痛觉纤维,但此核各区的功能尚需进一步划分。

脊束核二级神经元的纤维呈扇形交叉到对侧,在桥脑被盖,与脊髓丘脑侧束伴行至丘脑,终止于丘脑腹后内侧核。

位于桥脑被盖背外侧限定区内的三叉神经感觉主核,接受触觉、辨别觉和压觉等在脊髓经后索传导的传入冲动,其二级神经元发出的神经纤维也交叉至对侧伴随内侧丘系至丘脑腹后内侧核。三叉神经感觉通路的三级神经元位于丘脑,其轴突经内囊后肢至中央后回的下 1/3。

三叉神经运动支是一个很小的部分,其核团在桥脑被盖感觉主核的内侧。运动支随下颌支出颅,支配咬肌、额肌、翼内肌、翼外肌、茎突舌骨肌、二腹肌前腹和腭帆张肌。

运动核接受来自皮质核束的中枢冲动,这种核上性冲动起源于中央前回下 1/3 部的大锥体细胞。神经冲动虽然主要来自对侧皮质,但由于部分冲动也来自同侧,因而一侧三叉神经核上性通路损害,不产生明显的咀嚼肌无力。相反,三叉神经核性损害或运动神经周围部分损害,会导致其支配的咀嚼肌弛缓性瘫痪继而萎缩。这种单侧咀嚼肌瘫痪,可以根据病人咬合时没有咀嚼肌收缩很容易检查出。如果令病人张口做下颌前突运动,因病人翼状肌占优势,下颌会偏向瘫痪侧。正常情况下张口时,叩诊锤轻叩会引起咬肌收缩;瘫痪侧将无咬肌反射。

眼黏膜感觉冲动经眼神经传导至感觉主核,在那里将冲动传导至代表角膜反射传入部分的神经元,并与同侧面神经核联系,该反射的传出部分即面神经核神经元的周围支,破坏这一反射弧的传入部分(三叉神经)或传出部分(面神经),均可导致角膜反射消失。传导来自鼻黏膜的感觉冲动的神经纤维传导至三叉神经核区,代表喷嚏反射的传入部分,传出部分则由 V、Ⅶ、Ⅸ、X 以及呼气有关的神经等共同参与。