



普通高等教育“十五”国家级规划教材



北京大学医学教材

# 神经内科学

## Medical Neurology

◎主编 余宗颐

Medical Neurology



北京大学医学出版社



内附光盘

普通高等教育“十五”国家级规划教材  
北京市高等教育精品教材立项项目

北京大学医学教材

# 神 经 内 科 学

## Medical Neurology

主 编 余宗颐

编 委 余宗颐 北京大学第一临床医学院

陈清棠 北京大学第一临床医学院

刘 晖 北京大学第二临床医学院

王宪玲 北京大学第三临床医学院

孙玉衡 北京大学第四临床医学院

编 者 (按姓氏笔画排序)

王金岩 北京大学第四临床医学院

王宪玲 北京大学第三临床医学院

孙玉衡 北京大学第四临床医学院

孙相如 北京大学第一临床医学院

孙 莉 北京大学第二临床医学院

刘 晖 北京大学第二临床医学院

李小刚 北京大学第三临床医学院

肖卫忠 北京大学第三临床医学院

时 红 北京大学第二临床医学院

吴丽娟 北京大学第一临床医学院

余宗颐 北京大学第一临床医学院

陈清棠 北京大学第一临床医学院

杨 雪 北京大学第四临床医学院

赵玉宾 北京大学第一临床医学院

贺茂林 北京大学第一临床医学院

袁 云 北京大学第一临床医学院

郭淮莲 北京大学第二临床医学院

高惠珍 北京大学第一临床医学院

崔淑芳 北京大学第二临床医学院

樊东升 北京大学第三临床医学院

北京大学医学出版社

# SHENJING NEIKEXUE

## 图书在版编目(CIP)数据

神经内科学 / 余宗颐主编. —北京：北京大学医学出版社，2003.10

ISBN 7-81071-358-2

I . 神... II . 余... 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(2003)第 079134 号

本书从 2003 年 12 月第 1 次印刷起封面贴防伪标记，无防伪标记不准销售

北京大学医学出版社出版发行

(100083 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内 电话：010-82802230)

责任编辑：许立药蓉

责任校对：齐欣

责任印制：郭桂兰

北京佳信达艺术印刷有限公司印刷 新华书店经销

开本：787mm × 1092mm 1/16 印张：28.25 插页：8 字数：718 千字

2003 年 12 月第 1 版 2003 年 12 月第 1 次印刷 印数：1—5000 册

定价：59.50 元

版权所有 不得翻印

## 序 言

随着生命科学技术的日新月异，在我国高等教育体制改革的带动下，医学教育教学改革不断深入，医学教育逐渐由职业化教育转向具有职业特点的综合素质教育，着眼于二十一世纪，医学教育将更注重人才的综合培养，不仅要培养学生具有学科专业知识和能力，而且要具有知识面宽、能力强、素质高的特点，注重创新精神、创新意识、创新能力的培养。

1995年以来，通过教育部、卫生部及北京市等各级教育教学改革项目的研究与实践，我校着力于人才培养模式和课程体系的研究，实现融知识、能力、素质于一体的综合培养，拓宽专业口径，特别强调理论与实践的结合，培养学生自学和创新的精神和能力，树立终身学习的观念；进行了课程内容、教学方法和考核方法的研究和实践；改革教与学的方法，以学生为主体，以教师为主导，引导学生主动学习，注意因材施教，注重加强人文素质的培养，强调在教学过程中的教书育人。

在改革实践中我们深刻认识到教材建设在教学过程中起着重要的作用。但长期以来医学教育一套教材一统天下的局面，未能充分体现各医学院校的办学特点，未能及时反映教学改革及教学内容的更新。为此我们邀请了北医及部分兄弟院校各学科的专家教授编写了这套长学制教材。

这套教材的编写工作力求符合人才培养目标和教学大纲，体现长学制教学的水平，探索和尝试突破原有教材的编写框架；体现北医教育观念的转变、教学内容和教学方法改革的成果和总体水平，确立以学生为主体的人才培养模式，有利于指导学生学习和思考，有利于训练学生临床思维的能力，培养学生的创新意识；体现教学过程中的“双语”教学要求，将学生必须掌握的词汇编入教材之中，每本教材配有英语专业词汇只读光盘。

本套教材汇集了北医及部分兄弟院校的专家教授们多年来积累的知识和教学经验，在编写中也进行了大胆的尝试。衷心希望该套教材的出版能为我国的医学教育贡献一份力量，使医学教育的教材建设能够百花齐放。但是由于学科专业发展的不平衡，教材中难免存在不足之处，欢迎有关专家学者批评指正。

韩启德  
2002年7月

## 前　　言

本教材是北京大学临床医学专业(长学制)系列教材之一,我校医学部为了适应研究生教学的需要,为了使学生在教学中能够学到更多的新知识,近年来开展了面向21世纪教学内容和课程体系的改革,为达到此目的,我校组织了第一、二、三、四4个临床医学院的教师编写这本教材。编写者做到老、中、青结合,教材内容力求能充分体现我校教改成果与总体水平,力求体现有利于训练学生的临床思维能力与培养学生的创新意识。

根据我们多年来教学中的体会,深切感到在大学学习期间,学生应当掌握各学科的普通专业英文词汇,否则毕业后进入各自的专业,阅读英文文献的能力,特别是阅读非本专业的文献,将受到限制。本教材为了强化学生对英文专业名词的记忆,将学生必须掌握的词汇编入教材之中,每一个新词在每章第一次出现时标注英文,以后只用英文不用中文。书中的图与表全部采用英文。本教材书后配备英语词汇只读光盘。我们希望以这种方式达到强化记忆专业英文词汇的目的。

本教材神经系统病变的定位诊断部分,力求做到对于病变的定位不是一种机械性的记忆,而是从解剖生理上的论点加以思考分析。各论部分鉴于某些神经系统疾病如神经梅毒、艾滋病、酒精中毒、prion病与线粒体遗传病等在临幊上渐有增多,越来越受到重视,因而需要在新教材中加以介绍。

为了给教与学都留有思维空间,版面有创新,切口处留有3cm空白,将重点、难点摘出,一目了然,有助于学生学习与记忆。

本教材在形式与内容上均有些变化。这是我们的一次尝试,书中定有不少错误和不当之处,我们争取再版时修正错误,因此真诚地希望广大读者加以批评和指正。

余宗颐

2003年8月

# 目 录

<b>第一章 绪论</b>	
INTRODUCTION .....	(1)
<b>第二章 神经系统病变的定位诊断</b>	
LOCAL DIAGNOSIS IN NEUROLOGICAL LESIONS .....	(5)
<b>    第一节 感觉系统</b>	
Sensory System .....	(5)
<b>    第二节 运动系统</b>	
Motor System .....	(24)
<b>    第三节 反射</b>	
Reflex .....	(60)
<b>    第四节 颅神经</b>	
Cranial Nerve .....	(62)
<b>    第五节 大脑</b>	
Cerebrum .....	(115)
<b>第三章 病史采集与神经系统检查</b>	
CASE TAKING AND NEUROLOGIC EXAMINATION .....	(130)
<b>    第一节 病史采集</b>	
Case Taking .....	(130)
<b>    第二节 神经系统检查</b>	
Neurologic Examination .....	(133)
<b>    第三节 神经系统疾病的辅助检查方法</b>	
Assistant Examinations for the Neurological Diseases .....	(142)
<b>第四章 头痛与面部痛</b>	
HEADACHE AND FACIAL PAIN .....	(162)
<b>    第一节 概述</b>	
Introduction .....	(162)
<b>    第二节 偏头痛</b>	
Migraine .....	(167)
<b>    第三节 丛集性头痛</b>	
Cluster Headache .....	(173)

<b>第四节 颞动脉炎</b>	
Temporal Arteritis .....	(174)
<b>第五节 紧张型头痛</b>	
Tension-type Headache .....	(174)
<b>第六节 痛性眼肌瘫痪</b>	
Painful Ophthalmoplegia .....	(175)
<b>第七节 三叉神经痛</b>	
Trigeminal Neuralgia .....	(175)
<b>第八节 舌咽神经痛</b>	
Glossopharyngeal Neuralgia .....	(178)
<b>第五章 眩晕</b>	
VERTIGO .....	(179)
<b>第六章 痴呆</b>	
DEMENTIA .....	(189)
<b>第一节 概述</b>	
Introduction .....	(189)
<b>第二节 Alzheimer病</b>	
Alzheimer's Disease .....	(192)
<b>第三节 血管性痴呆</b>	
Vascular Dementia .....	(200)
<b>第四节 几种痴呆类型的简介</b>	
Introduction of Dementia .....	(202)
<b>第七章 昏迷和脑死亡</b>	
COMA AND BRAIN DEATH .....	(204)
<b>第八章 癫痫</b>	
EPILEPSY .....	(210)
<b>第九章 脑血管病</b>	
CEREBROVASCULAR DISEASES .....	(235)
<b>第一节 概述</b>	
Introduction .....	(235)
<b>第二节 脑缺血与脑梗死</b>	
Cerebral Ischemia and Cerebral Infarction .....	(239)
<b>第三节 脑出血</b>	
Cerebral Hemorrhage .....	(255)
<b>第四节 蛛网膜下腔出血</b>	

	Subarachnoid Hemorrhage .....	(259)
<b>第五节</b>	<b>动静脉畸形</b>	
	Arteriovenous Malformations .....	(264)
<b>第六节</b>	<b>颅内静脉血栓形成</b>	
	Intracranial Venous Thrombosis .....	(266)
<b>第七节</b>	<b>Moyamoya病</b>	
	Moyamoya Disease .....	(268)
<b>第八节</b>	<b>高血压脑病</b>	
	Hypertensive Encephalopathy .....	(270)
<b>第十章</b>	<b>中枢神经系统感染性疾病</b>	
	INFECTIONS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM .....	(273)
<b>第一节</b>	<b>概述</b>	
	Introduction .....	(273)
<b>第二节</b>	<b>单纯疱疹脑炎</b>	
	Herpes Simplex Encephalitis .....	(273)
<b>第三节</b>	<b>隐球菌性脑膜炎</b>	
	Cryptococcal Meningitis .....	(275)
<b>第四节</b>	<b>脑猪囊尾蚴病</b>	
	Cerebral Cysticercosis Cellulosae .....	(278)
<b>第五节</b>	<b>神经梅毒</b>	
	Neurosyphilis .....	(283)
<b>第六节</b>	<b>亚急性硬化性全脑炎</b>	
	Subacute Sclerosing Panencephalitis .....	(289)
<b>第七节</b>	<b>进行性多灶性白质脑病</b>	
	Progressive Multifocal Leukoencephalopathy .....	(290)
<b>第八节</b>	<b>艾滋病的神经系统表现</b>	
	Neurologic Manifestations of the Acquired Immunodeficiency Syndrome .....	(292)
<b>第九节</b>	<b>Prion病</b>	
	Prion Disease .....	(293)
<b>第十一章</b>	<b>癌性脑膜病</b>	
	MENINGEAL CARCINOMATOSIS .....	(298)
<b>第十二章</b>	<b>脱髓鞘病</b>	
	DEMYELINATIVE DISEASE .....	(301)
<b>第一节</b>	<b>概述</b>	
	Introduction .....	(301)

<b>第二节 多发性硬化</b>	
Multiple Sclerosis .....	(302)
<b>第三节 弥漫性硬化和Balo同心圆性硬化</b>	
Diffuse Sclerosis and Concentric Sclerosis of Balo .....	(307)
<b>第四节 急性播散性脑脊髓炎</b>	
Acute Disseminated Encephalomyelitis .....	(309)
<b>第五节 脑白质营养不良</b>	
Leukodystrophy .....	(310)
<b>第六节 脑桥中央髓鞘溶解症</b>	
Central Pontine Myelinolysis .....	(314)
<b>第十三章 锥体外系统疾病</b>	
EXTRAPYRAMIDAL SYSTEM DISEASE .....	(316)
<b>第一节 概述</b>	
Introduction .....	(316)
<b>第二节 遗传性特发性(家族性)震颤</b>	
Hereditary Essential (Familial) Tremor .....	(322)
<b>第三节 震颤麻痹</b>	
Paralysis Agitans .....	(322)
<b>第四节 小舞蹈病</b>	
Chorea Minor .....	(328)
<b>第五节 肝豆状核变性</b>	
Hepatolenticular Degeneration .....	(331)
<b>第六节 遗传性进行性舞蹈病</b>	
Hereditary Progressive Chorea .....	(332)
<b>第七节 Gilles de la Tourette综合征</b>	
Gilles de la Tourette Syndrome .....	(334)
<b>第十四章 脊髓疾病</b>	
DISEASES OF THE SPINAL CORD .....	(337)
<b>第一节 运动神经元病</b>	
Motor Neuron Disease .....	(337)
<b>第二节 脊髓小脑变性</b>	
Spinocerebellar Degenerations .....	(340)
<b>第三节 脊髓亚急性联合变性</b>	
Subacute Combined Degeneration of the Spinal Cord .....	(343)

<b>第四节</b>	<b>脊髓空洞症</b>	
	Syringomyelia .....	(345)
<b>第五节</b>	<b>急性横贯性脊髓炎</b>	
	Acute Transverse Myelitis .....	(347)
<b>第六节</b>	<b>脊髓压迫症</b>	
	Spinal Cord Compression .....	(349)
<b>第七节</b>	<b>脊髓血管病</b>	
	Vascular Diseases of the Spinal Cord .....	(352)
<b>第十五章</b>	<b>周围神经疾病</b>	
	DISEASES OF THE PERIPHERAL NERVES .....	(355)
<b>第一节</b>	<b>概述</b>	
	Introduction .....	(355)
<b>第二节</b>	<b>单神经病</b>	
	Mononeuropathy .....	(361)
<b>第三节</b>	<b>特发性面神经麻痹</b>	
	Idiopathic Facial Paralysis .....	(369)
<b>第四节</b>	<b>多神经病</b>	
	Polyneuropathy .....	(373)
<b>第五节</b>	<b>急性炎症性脱髓鞘性多神经根神经病</b>	
	Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy .....	(378)
<b>第六节</b>	<b>慢性炎症性脱髓鞘性多神经根神经病</b>	
	Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy .....	(381)
<b>第七节</b>	<b>腓骨肌萎缩症</b>	
	Peroneal Muscular Atrophy .....	(384)
<b>第八节</b>	<b>Crow-Fukase综合征</b>	
	Crow-Fukase Syndrome .....	(386)
<b>第十六章</b>	<b>神经肌肉传递失常</b>	
	NEUROMUSCLE-TRANSMISSION DISORDER .....	(391)
<b>第一节</b>	<b>重症肌无力</b>	
	Myasthenia Gravis .....	(391)
<b>第二节</b>	<b>Lambert-Eaton综合征</b>	
	Lambert-Eaton Syndrome .....	(396)
<b>第十七章</b>	<b>骨骼肌疾病</b>	
	SKELETAL MUSCLE DISORDERS .....	(398)

<b>第一节 概述</b>	Introduction .....	(398)
<b>第二节 进行性肌营养不良</b>	Progressive Muscular Dystrophy .....	(403)
<b>第三节 强直性肌营养不良</b>	Myotonic Dystrophy .....	(407)
<b>第四节 非肌营养不良性肌强直</b>	Non-dystrophia Myotonia .....	(408)
<b>第五节 多肌炎和皮肌炎</b>	Polymyositis and Dermatomyositis .....	(411)
<b>第六节 包涵体肌炎</b>	Inclusion Body Myositis .....	(414)
<b>第十八章 线粒体遗传病</b>	MITOCHONDRIAL GENETIC DISEASE .....	(417)
<b>第十九章 周期性瘫痪</b>	PERIODIC PARALYSIS .....	(422)
<b>第二十章 酒精中毒</b>	ALCOHOLISM .....	(425)
<b>第二十一章 副肿瘤综合征</b>	PARANEOPLASTIC SYNDROMES .....	(429)
<b>第一节 中枢神经系统的副肿瘤综合征</b>	Paraneoplastic Syndromes of Central Nervous System .....	(429)
<b>第二节 周围神经系统、神经肌肉接点和肌肉的副肿瘤综合征</b>	Paraneoplastic Syndromes of Peripheral Nervous System, Neuromuscle Junction and Muscle .....	(433)
<b>第二十二章 神经皮肤综合征</b>	NEUROCUTANEOUS SYNDROME .....	(435)
<b>第一节 Sturge-Weber综合征</b>	Sturge-Weber Syndrome .....	(435)
<b>第二节 结节性硬化</b>	Tuberous Sclerosis .....	(436)
<b>第三节 神经纤维瘤病</b>	Neurofibromatosis .....	(438)
<b>COLOUR FIGURE</b>		

# 第一章 絮 论

## INTRODUCTION

● 神经内科学的研究范畴与发展

神经内科学(medical neurology)是专门研究人类神经系统疾病与骨骼肌疾病的一门临床医学学科。作为临床医学，它主要以求诊病人为对象，探讨疾病的诊断、治疗和预防问题。Medical neurology由内科学派生。它与神经外科的不同仅在于治疗方式上，即后者主要为手术治疗。它与精神科共同研究和治疗器质性脑病(organic encephalopathy)所致的精神障碍与痴呆病(dementia)。Medical neurology坚实地建立在神经科学(neuroscience)的理论基础上，作为neuroscience的一部分，它的发展与神经生物学(neurobiology)、神经解剖学(neuroanatomy)、神经生理学(neurophysiology)、神经化学(neurochemistry)、神经病理学(neuropathology)、神经药理学(neuropharmacology)、神经免疫学(neuroimmunology)、神经外科学(neurosurgery)、神经放射学(neuroradiology)、神经眼科学(neuro-ophthalmology)、神经耳科学(neuro-otology)、神经心理学(neuropsychology)、神经肿瘤学(neuro-oncology)等neuroscience其他组成学科的发展起着互相推动、互相渗透的作用。

神经系统疾病指脑、脊髓、周围神经和骨骼肌的疾病。在多数情况下，这些疾病都有相应的组织病理学改变。少数疾病，如特发性癫痫(idiopathic epilepsy)、偏头痛(migraine)、三叉神经痛(trigeminal neuralgia)，虽无组织病理改变，但从其恒定的临床综合征及病理生理变化，可以推断它们的存在。目前临床可以诊断的神经系统疾病至少有几百种。按病变的性质，神经系统疾病可分为遗传性疾病、感染性疾病、血管性疾病、营养缺乏病、肿瘤、外伤、中毒、代谢障碍和先天发育异常等类型。但有不少神经系统疾病原因不明。习惯上将一些原因不明的神经系统慢性进行性疾病，如运动神经元病(motor neuron disease)、Alzheimer病(Alzheimer's disease)、脊髓空洞症(syringomyelia)等，归类为变性疾病这一含义不清的范围内。

神经系统疾病的症状，按其发生机制可分为缺损症状、释放症状、刺激症状和休克症状：①缺损症状：神经系统受到破坏性损害后，丧失了正常功能，其所产生的症状往往是瘫痪、痛觉消失、视力或听力丧失等。这类症状多指示神经结构的完全性损害。②释放症状：当高级中枢神经系统受到损害后，从而解除了它对低级中枢神经系统的抑制作用，例如锥体束损害后瘫痪肢的肌张力增高与腱反射亢进。③刺激症状：神经系统的局部病灶引起神经组织的不全性损害，或对病灶附近区域的影响，促使神经系统有关感觉或运动等结构受到刺激或尚未达到完全损害的程度所带来的症状。如脑缺氧引起的惊厥，脊神经后根早期受压所致的根性疼痛等皆为刺激症状。④休克症状：中枢神经系统遭受急性损害时，往往出现广泛的一时性神经功能抑制状态，亦即暂时性功能障碍，从而失去了原来的生理作用，即产生休克症状。如壳核—内囊出血后初期的弛缓

性偏瘫就是大脑休克现象；又如急性脊髓炎或急性横贯性脊髓损伤后，暂时或永久丧失的反射活动，进入无反应状态，表现弛缓性截瘫称为脊髓休克(spinal shock)等，均属休克症状。后者主要是由于丧失了中枢神经系统高级部分经常对脊髓发放的冲动。一般休克症状过后即逐渐出现受损组织的缺损症状及释放症状，如痉挛性瘫痪、腱反射亢进，并出现病理反射。

神经系统病变，按部位可分为肌肉、肌神经接点、周围神经、神经根、脊髓、脑干、丘脑、小脑、或大脑半球等类型；按部位的分布又分为：①局限性病变：病变仅是侵及某一局限的部位。如正中神经、脊髓上胸段、小脑蚓部、额叶等。②系统性病变：病变仅侵及某一功能系统，如运动系统、前庭小脑系统等。系统性病变部位的确定常可指示在一定程度上特定性质的病变，如 motor neuron disease 是运动系统上、下运动神经元的变性疾病，syringomyelia 则着重损害浅感觉(痛、温度觉)系统等。③弥漫性病变：病变范围广泛，呈散在多发性损害，其所产生的临床症状表现多样化。弥漫性病变损害的部位多无规律，如多发性硬化、脑脊髓蛛网膜炎等。

神经系统病变的部位主要依靠神经系统的症状和体征来确定。神经系统的解剖部位和生理功能密切相关。感觉系统、运动系统、反射系统、颅神经、大脑等特定结构或部位的病变都有其特定的一些临床表现，而这些临床表现通常也能够反过来说明存在相对应的神经系统结构或部位的病变。因此，掌握不同结构和部位神经病变的临床特点，对神经系统疾病的诊断十分重要。

神经系统病变首先要区别是反映原发于神经系统的疾病、还是其他系统疾病的并发症。人体各个系统和器官无不受到神经系统的影晌与支配，大多数疾病迟早都会出现神经系统的症状，正因如此，有时使得 medical neurology 变得复杂化。在日常医疗实践中，头痛(headache)、头晕(dizziness)、感觉缺失(sensory loss)、无力(weakness)、意识障碍(disorder of consciousness)等神经系统症状相当常见。Headache 可能是高血压、青光眼、鼻窦炎等疾病的主诉。Dizziness 也可能是贫血、心脏病等疾病的首发症状。因此，在诊断神经系统疾病时，应强调全身整体观念。

● 神经系统疾病的诊断方法

神经系统疾病的诊断依靠对神经系统疾病的认识，及对有关症状和体征的病理生理的了解。临床医师必须仔细了解病史和进行详尽体格检查与神经系统检查，并全面掌握病情的发展过程，然后再结合必要的辅助检查做出正确的临床诊断。神经系统疾病诊断的一个基本方法是，首先进行定位诊断(topical diagnosis)或称解剖学诊断(anatomical diagnosis)，然后再进行定性诊断(qualitative diagnosis)。这是因为许多神经系统疾病只是选择性地损害神经系统某些特定的结构或部位，而神经系统其他结构或部位不受损害。因此，如果确定了神经系统疾病的病变部位，就可将诊断缩小在较小的范围内。病史往往对神经系统疾病的诊断起着最重要的作用。病史、体格检查(包括神经系统检查)和辅助检查对确定神经系统病变的部位均有帮助。电子计算机中轴 X 射线断层扫描(CT scan)、磁共振成像(MRI)等现代先进检查手段，已能很清晰地显示脑和脊髓的结构，从而大大地改进了神经系统疾病的 topical diagnosis。但辅助检查无法取代病史和体格检查(包括神经系统检查)的作用。应该全面、综合和妥善地应用临床检查方法、避免滥用和盲目依赖辅助检查。一般情况下，应该将病人的所

有症状与体征归结于用一个病来进行解释。但是，同一个病人偶尔可以存在2个并不相关的神经系统疾病。

神经系统疾病的治疗是临床医学中最有挑战性的领域之一。目前，在治疗和预防神经系统疾病方面已有一些引人注目的进步，如超早期溶栓治疗急性脑梗死(acute brain infarction)可以避免一些病人终身瘫痪甚至死亡；采用遗传工程方法进行多巴胺基因转移和脑内移植，已被证明是一种治疗 Parkinson 病(Parkinson's disease)的有效措施，将有可能从根本上治疗 Parkinson's disease。然而，在防治神经系统疾病方面尚有许多问题有待解决，至今仍有许多神经系统疾病无法治疗。从治疗的角度看，神经系统疾病可区分为三类：①可治愈或根治的疾病，如大多数炎症性疾病、营养缺乏病、良性肿瘤等；②不能根治但症状或病情能够完全得到控制或缓解的疾病，如 trigeminal neuralgia、癫痫(epilepsy)，重症肌无力(myasthenia gravis)和周期性瘫痪(periodic paralysis)等；③尚无有效治疗的疾病，如 Alzheimer's disease、motor neuron diseases、遗传性共济失调(hereditary ataxia)、朊蛋白病(prion disease)、艾滋病(acquired immune deficiency syndrome, AIDS)所致神经系统损害、晚期恶性肿瘤等。Medical neurology 医务工作者的一个重要职责就是，要区别出可治愈性和不可治愈性神经系统疾病，且千万不可耽误可治愈性疾病的治疗。在临床医疗实践中，很多都是以保护脑功能为目的的，有时甚至不得不因此而暂时牺牲其他脏器。因为脑组织如受损害，生命也就失去意义，而且脑组织还不能承受代谢“亏空”，如果不能通过有效循环源源不断地提供大量氧和葡萄糖，以满足代谢需要，脑组织就很容易造成不可修复的损害。因此，在紧急情况出现时，不论相继采取什么措施，首先要保护脑。

神经系统疾病病人也许比其他疾病病人更需要这样的临床医生：他不只是看到某一症状或疾病，更要透过这些，看到具体的病人：得病的是什么人？为什么会得这样的病？许多神经系统疾病病人就诊，并不是因为存在器质性疾病，而是出于一种恐惧心理：怕瘫痪、怕失去记忆和理智、怕孤独、怕疼痛、怕死。因此，Medical neurology 医务工作者特别要注意心理因素对病人的影响，尤其是对那些尚缺乏特效治疗的病人，通常更需要医生的帮助而非药物或手术，医生在诊疗过程中的每一步都应注意给病人自信和希望。

急性自限性疾病，如多数急性炎症性神经炎，多在发病后几天就可预测其可能的后果。一些预后中等的疾病，如多发性硬化(multiple sclerosis)，能否完全恢复尚不肯定，还有复发和慢性致残的危险。严重的疾病，如重型脑卒中(stroke)，可能永远也不能恢复生活自理，常需要医生评估病人生活的所有方面，并指导家属来调整其未来的社会和经济计划。医生如何解决这类复杂的问题和尽早确定正确的预后，取决于其作为医生的实际能力。

除临床工作外，Medical neurology 医务工作者有责任应用 neuroscience 的方法来开展神经系统疾病的研究。研究人类神经系统疾病提供了一个了解人脑的极好机会，例如，正确地观察和描述各种脑血管病损害，已是诸如了解语言、言语、知觉和思维等脑功能的一个主要来源，许多这种观察曾促进和提出了科学的一些新方向。近年来，人类对神经系统疾病的病因和发病机制的认识已有了很大的进步，如已明确100多种神经系统遗传病与染色体上的特定位点有关，并

描述了其中的50多种异常基因产物；随着人类基因组序列全图的完成及进入后基因组时代(post-genome era)，可以预见人们对神经系统遗传病本质的认识将会更加迅速。目前，neuroscience的发展正处在一个关键的时期，人类已有可能对脑和神经系统疾病的认识产生突破。20世纪的最后10年已被作为“脑的十年”载入史册，21世纪作为“neuroscience的世纪”必将掀开更加光辉灿烂的一页。我们衷心希望同学们抓住机遇，努力学习，积极投身于neuroscience的研究中来，为人类科学事业做出自己的贡献。

北京大学第一临床医学院 余宗颐 贺茂林

# 第二章 神经系统病变的定位诊断

## LOCAL DIAGNOSIS IN NEUROLOGICAL LESIONS

神经系统疾病，一向被人认为是困难的问题，一大部分的原因是因为它们诊断的困难。由于神经系统的相当繁复的构造和功能，在决定诊断以前，如不能熟练地掌握神经系统的解剖、生理等方面的知识，以决定病变的所在，则诊断自将困难。本章的内容和结构，就是针对神经系统病变的定位问题，提供有关的神经解剖、生理等方面的材料而加以和病变位置的关联。我们从过去的教学经验中，发现如在 medical neurology 各论以前，先加以本章的讲授，则对于学习者了解神经系统疾病，有明显的助益。

### 第一节 感觉系统

#### Sensory System

##### 一、概述

感觉是人类适应外界环境的基础，它密切地联系着机体内在和外界环境，使主观和客观统一起来。

“无数客观外界的现象通过人的眼、耳、鼻、舌、身这五个官能反映到自己的头脑中来”，机体借助 sensory system 接受外界环境和机体内在环境的刺激，并将他们转变成为神经冲动，传导于中枢神经系统的各个阶段，从而机体得以综合分析外界环境，及至上升为意识，以便更好地认识、适应与改造外界环境。

● 感觉是人类认识、适应与改造外界环境的基础

##### 二、Sensory system的解剖生理学

【感觉的分类】 临幊上将感觉分为三类

###### (一) 特殊感觉(special sensation)

包括嗅觉(sense of smell)、视觉(visual sense)、味觉(taste sense)、听觉(sense of hearing)、平衡觉(equilibrium sense)。

###### (二) 一般感觉(general sensation)

1. 浅感觉(superficial sensation)或外部感觉(external sensation)：系来自皮肤和粘膜的外界刺激的感觉，包括痛觉(pain sense)、触觉(tactile sense)、温度觉(temperature sense)。

2. 深感觉(deep sensation)或本体感觉(proprioceptive sensation)：系来自肌肉、肌腱、筋膜、骨膜和关节等深部组织的感觉，包括运动觉(kinesthetic sensation)、振动觉(vibratory sensation)、位置觉(sense of position)。

3. 复合感觉(combined sensation)或皮质感觉(cortical sensation)：是一种综

● 临幊上将感觉分为三类：  
◆ 特殊感觉  
◆ 一般感觉  
◆ 内脏感觉

合性感觉，由大脑顶叶皮质对深、浅等各种感觉进行分析比较和综合而形成的，其中有：

- (1) 定位觉：对刺激部位的判定。
- (2) 两点辨别觉(two-point discrimination)。
- (3) 辨质觉：质量认识。
- (4) 形态觉：形态认识。
- (5) 实体觉(stereognosis)：品名认识。

### (三) 内脏感觉 (visceral sensation)

一般不引起在意识中的明确感觉，系来自内脏感受器，但有时可通过其交通支进入相应的脊髓节段与脊髓神经发生联系引起牵涉性痛。

### 【Sensory system的组成】

Sensory system 由三部分所组成，即周围部分(感受器 receptor)、传导部分(感觉传导束 sensory tract)与中枢部分(大脑皮质 cerebral cortex)。

#### (一) 周围部分 - Receptors

接受刺激进行初步分析，并将刺激转变为神经冲动。通常分为三种类型，即：

1. 外感受器 (exteroceptive receptor) 接受从外界直接加于机体组织上的各种刺激，如光、声、嗅、味、与皮肤的触、痛、温、冷的刺激。

皮肤感受器(skin receptor)(Fig.2-1-1)可再分为伤害感受器(nociceptor)(痛)；机械刺激感受器(mechanoceptor)(触与压)；温度感受器(thermoceptor) (温、冷)。这些receptor在皮肤内最丰富，特别分布在表皮与结缔组织间。因此，皮肤可被看做是覆盖整个身体表面的感觉器官。

Skin receptor 由两部分组成：①游离神经末梢(free nerve ending)；②有被膜的终末器官(encapsulated end-organ)。Free nerve ending 位于表皮细胞之间以及像Merkel触盘(Merkel's tactile disk)的神经源性结构间，几乎遍及全身的表面，传导细胞遭受损伤时所引起的痛和温冷刺激。Merkel's tactile disk 主要位于指尖，对主动或被动 tactile sense 都起反应。

毛袖(hair cuff)只存在于长有毛发的皮肤上，传导tactile sense冲动。Meissner触觉小体(Meissner's touch corpuscle)只存在于无毛的皮肤，如手掌、足底、以及唇、舌尖与生殖器粘膜，对主动或被动 tactile sense 都很敏感。Vater-Pacini环层小体(Vater-Pacini lamellar corpuscle)位于皮肤的深层，特别在皮肤和皮下组织之间，传导压觉。Krause球状小体(krause's bulbous corpuscle)是冷觉receptor；Ruffini环层小体(Ruffini's lamellar corpuscle)是温觉receptor。Free nerve ending 也有记录温度的能力，如角膜只有 free nerve ending，但却能感知温与冷。

2. 本体感受器(proprioceptive receptor) (Fig.2-1-2) 接受来自肌肉、肌腱、筋膜、骨膜、关节等深层组织中的刺激。

肌肉感受器(muscle receptor)最重要的是神经肌梭(neuromuscular spindle)，对肌肉的被动牵张起反应，参与牵张反射(stretch reflex)，传入纤维称环形螺旋末梢(anulospiral ending)，环绕在肌梭中部，被有很厚的髓鞘，属快速传导纤维，即 Ia 纤维。Golgi 腱器(tendon organ of Golgi)是细小的神经末梢或有较粗髓鞘神经纤维的分支，位于肌肉与肌腱间的移行区，对张力刺激起反应，亦属快速