

全国普通高等教育医学类系列教材

神经病学

(第二版)

neurology

陈生弟 主编



科学出版社

全国普通高等教育医学类系列教材

神经病学

(第二版)

陈生弟 主编

科学出版社

北京

内 容 简 介

本书为高等医学院校新世纪教材,为适应新形势下的教学任务,依照医学院五年制、七年制学生的培养目标而编写。全书共分 24 章,在内容方面注重科学性、先进性与继承性、实用性的统一。在编写形式方面,追求培养学生科学的临床思维方法和临床实际工作能力。

本书可供高等医学院校临床医学、口腔医学、预防医学、法医学、护理学等相关专业的学生使用。

图书在版编目(CIP)数据

神经病学/陈生弟主编. —第二版. —北京: 科学出版社, 2010
全国普通高等教育医学类系列教材
ISBN 978-7-03-029326-8

I. ①神… II. ①陈… III. ①神经病学—医学院校—教材 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 207290 号

责任编辑: 潘志坚 何纯青 / 责任校对: 刘珊珊
责任印制: 刘 学 / 封面设计: 殷 靛

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街 16 号
邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

江苏省句容市排印厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2005 年 2 月第 一 版 开本: 889×1194 1/16

2011 年 1 月第 二 版 印张: 20

2011 年 1 月第三次印刷 字数: 721 000

印数: 4 501—8 700

定价: 48.00 元

全国普通高等教育医学类系列教材

《神经病学》(第二版)编委名单

主 编 陈生弟

副主编 洪 震

编 委 (以姓氏笔画为序)

丁美萍(浙江大学医学院)

万 琪(南京医科大学)

王拥军(首都医科大学)

王学峰(重庆医科大学)

刘 鸣(四川大学华西医学院)

李承晏(武汉大学医学部)

李焰生(上海交通大学医学院)

张 成(中山大学医学院)

陈生弟(上海交通大学医学院)

陈先文(安徽医科大学)

陈晓春(福建医科大学)

赵忠新(第二军医大学)

贾建平(首都医科大学)

唐北沙(中南大学湘雅医学院)

崔丽英(中国协和医科大学)

谢 鹏(重庆医科大学)

樊东升(北京大学医学部)

学术秘书 王 刚(上海交通大学医学院)

第二版前言

经过五年的使用,《神经病学》教材迎来了第二版,这既是为了适应教育部教材规划项目(“十二五”规划)启动的需要,同时也体现了广大临床医学教师及同学对这本教材的认可。本版教材在第一版的基础上,邀请了全国十一所重点高校从事神经病学教学、临床和科研工作的知名专家、教授编写而成,在第一版编写专家团队的基础上,部分人员有所调整,编委设置更具代表性,其专业特色更加鲜明,力图于百花齐放中精益求精。在编写指导思想上,我们力求与时俱进,继续遵循严谨、规范、创新的原则,在尊重以往我国高等医学教育的传统与习惯的基础上,彰显学科发展和时代进步的特色;既能体现现代循证医学与治疗指南的最新成果,也不忘融入每位作者来源于长期临床实践的经验与智慧。在编写过程中,我们参考借鉴了国内外现有的神经病学教材的优点及特色,保留了第一版的主要形式,新增了部分内容,更加便于教师教学和学生自学。

第二版教材秉承了第一版以临床为核心的主要特点,既注意知识的系统性和完整性,又力求重点突出和特色鲜明。主要章节继承了以往教材的内容,包括绪论、神经系统疾病的定位诊断、神经系统疾病的病史采集和体格检查、辅助检查、诊断原则、脑血管疾病、中枢神经系统感染、中枢神经系统脱髓鞘疾病、运动障碍性疾病、癫痫、头痛、痴呆、神经系统变性疾病、神经系统先天性疾病、神经系统遗传性疾病、脊髓疾病、周围神经疾病、自主神经系统疾病、神经-肌肉接头与肌肉疾病、神经康复二十个章。同时根据疾病谱和学科进展的变化,新增了神经系统常见症状、神经系统疾病的循证医学、睡眠障碍、系统疾病的神经并发症四章内容,原有章节则新增了体现近5年学


科进展的内容。

在具体内容上,注重基本理论、基本知识、基本技能的介绍和培养,同时对本学科新知识、新技术、新的诊疗规范也作了简要的介绍。对脑血管疾病、癫痫等常见病、多发病编写得较为详细,对少见疾病仅略作介绍。

在编写格式上,注重实际教学的操作和需要,在每章首段均摘选了相关的英文导言,以开拓学生视野、提高同学的人文素养及学习兴趣。为方便学生自学及复习,每章后均附有思考题以及具有代表性的参考文献。疾病各论章节每章选编一个典型病例分析,旨在加强理论与实际的联系,培养学生科学的临床思维方法和临床实际工作能力,也可作为以病例分析为基础的学习方法(case based teaching, CBT)的教学用典型病例。

写作风格简洁规范,逻辑严密,条理清晰,统一风格,图文并茂,便于理解。然而由于不同作者写作习惯和风格难免有所差异,加上受本人学识所限,错误和不妥之处在所难免,恳请并期盼使用本教材的老师、同学和临床医师批评指正,以便今后修订完善。

本教材可供医学院校五年制至七年制教学之用,也可供临床医师参考。各学校可根据培养目标、学制、专业及教学学时选择适当内容课堂讲述,鼓励学生根据学习兴趣自学。



2010年9月8日

目 录

前言

第一章 绪论

1

第二章 神经系统疾病的定位诊断

3

第一节 脑神经 /3

- 一、嗅神经(I) /3
- 二、视神经(II) /4
- 三、动眼神经(III)、滑车神经(IV)、展神经(VI) /6
- 四、三叉神经(V) /10
- 五、面神经(VII) /11
- 六、位听神经(VIII) /12
- 七、舌咽神经(IX)、迷走神经(X) /14
- 八、副神经(XI) /15
- 九、舌下神经(XII) /15

第二节 运动系统 /15

- 一、下运动神经元 /16
- 二、上运动神经元 /17
- 三、锥体外系 /19
- 四、小脑 /23

第三节 感觉系统 /24

- 一、解剖生理 /25

二、感觉障碍的临床表现和定位诊断 /27

第四节 反射 /29

- 一、浅反射 /29
- 二、深反射 /30
- 三、病理反射 /30

第五节 中枢各部损害表现 /30

- 一、大脑半球 /30
- 二、间脑 /34
- 三、脑干 /36
- 三、小脑 /37
- 四、脊髓 /37

第六节 脑脊膜、脑室病变及脑脊液循环障碍的临床表现 /39

- 一、脑脊膜 /39
- 二、脑室及脑脊液循环 /40

第三章 神经系统疾病的常见症状

42

- 第一节 意识障碍 /42
 - 一、定义 /42
 - 二、以意识水平改变为主的意识障碍 /42
 - 三、以意识内容改变为主的意识障碍 /43
 - 四、特殊类型的意识障碍 /43
 - 五、意识障碍的鉴别诊断 /44
- 第二节 失语症 /44
 - 一、定义 /44
 - 二、分类 /44
 - 三、临床表现 /44
- 第三节 认知功能障碍 /45
 - 一、轻度认知功能障碍 /45
 - 二、痴呆 /46
- 第四节 头面部痛 /46
 - 一、定义 /46
 - 二、病因 /46
- 第五节 眩晕 /47
 - 一、定义 /47
 - 二、临床表现 /47
 - 三、分类 /47
- 第六节 晕厥 /48
 - 一、定义 /48
 - 二、临床表现 /48
 - 三、病因 /48
- 第七节 惊厥 /49
 - 一、定义 /49
 - 二、分类 /49
- 第八节 复视和眼外肌麻痹 /49
 - 一、复视 /49
 - 二、眼外肌麻痹 /50
- 第九节 躯体感觉障碍 /50
 - 一、抑制性症状 /50
 - 二、刺激性或激惹性症状 /51
- 第十节 瘫痪 /52
 - 一、概述 /52
 - 二、临床表现 /52
- 第十一节 不自主运动 /52
 - 一、定义 /52
 - 二、临床表现 /53
- 第十二节 共济失调 /54
 - 一、定义 /54
 - 二、临床表现 /54
- 第十三节 步态异常 /55
 - 一、定义 /55
 - 二、临床表现 /55
- 第十四节 焦虑 /57
 - 一、定义 /57
 - 二、临床表现 /57
 - 三、鉴别诊断 /57
- 第十五节 抑郁 /58
 - 一、定义 /58
 - 二、临床表现 /58

第四章 神经系统疾病的病史采集和体格检查

60

- 第一节 病史采集 /60
- 第二节 神经系统体格检查 /61

第五章 神经系统疾病常用的辅助检查

76

- 第一节 脑脊液检查 /76
 - 一、检查方法 /76
 - 二、检查内容 /77
- 第二节 神经影像学检查 /78
 - 一、头颅平片和脊柱平片 /78
 - 二、脊髓造影 /78
 - 三、数字减影血管造影 /78
 - 四、计算机断层扫描 /79
 - 五、磁共振成像 /79
- 第三节 放射性同位素检查 /80
 - 一、单光子发射计算机断层扫描 /80
 - 二、正电子发射计算机断层扫描 /80
 - 三、脊髓腔和脑池显像 /81
- 第四节 神经电生理检查 /81
 - 一、脑电图 /81
 - 二、脑磁图 /82
 - 三、脑诱发电位 /82
 - 四、肌电图和神经传导测定 /83

- 第五节 颅、颈血管超声检查 /84
 一、经颅超声多普勒检查 /84
 二、颈部血管彩色超声检查 /85
- 第六节 脑、神经和肌肉活组织检查 /85
 一、脑活组织检查 /85
 二、周围神经活组织检查 /86
- 三、肌肉活组织检查 /86
- 第七节 分子生物学诊断技术 /86
 一、常用 DNA 突变检测方法 /86
 二、细胞遗传学检测 /87
 三、异常蛋白的检测 /87
 四、分子生物学诊断技术在临床应用的局限 /87

第六章 神经系统疾病的循证医学

89

- 第一节 循证医学的基本概念 /89
- 第二节 临床研究证据的分类、分级及来源 /90
 一、证据分类 /90
 二、证据分级 /90
 三、神经专业主要的证据来源 /90
- 第三节 神经疾病的循证临床实践 /91
 一、循证临床实践的基本步骤 /91
 二、如何在神经科进行循证临床实践 /92
 三、神经科开展循证实践的意义 /93

第七章 神经系统疾病的诊断原则

94

- 第一节 临床思维方法 /94
- 第二节 临床诊断思路 /95
 一、定位诊断 /95
 二、定性诊断 /96

第八章 脑血管疾病

98

- 第一节 概述 /98
- 第二节 短暂性脑缺血发作 /103
- 第三节 缺血性卒中 /105
- 第四节 脑出血 /109
- 第五节 蛛网膜下腔出血 /112
- 第六节 高血压脑病 /114
- 第七节 其他动脉性疾病 /116
 一、脑底异常血管网病 /116
 二、脑静脉系统血栓形成 /116

第九章 中枢神经系统感染

121

- 第一节 概述 /121
- 第二节 病毒感染性疾病 /121
 一、单纯疱疹病毒性脑炎 /121
 二、病毒性脑膜炎 /123
 三、进行性多灶性白质脑病 /123
 四、亚急性硬化性全脑炎 /124
 五、进行性风疹全脑炎 /125
- 第三节 艾滋病所致的神经系统障碍 /125
- 第四节 朊蛋白感染疾病 /127
 一、概述 /127
 二、Creutzfeldt-Jakob 病 /128
- 第五节 中枢神经系统结核病 /129
 一、结核性脑膜炎 /129
 二、中枢神经系统结核瘤 /130
- 第六节 新型隐球菌性脑膜炎 /130
- 第七节 螺旋体感染性疾病 /131
 一、神经梅毒 /131
 二、神经 Lyme 病 /132
 三、神经系统钩端螺旋体病 /132
- 第八节 脑寄生虫病 /133
 一、脑囊虫病 /133
 二、脑型血吸虫病 /133
 三、脑包虫病 /134
 四、脑型肺吸虫病 /134
 五、广州管圆线虫病 /134

第十章 中枢神经系统脱髓鞘疾病

136

- 第一节 概述 /136
- 第二节 多发性硬化 /136
- 第三节 视神经脊髓炎 /141
- 第四节 临床孤立综合征 /142
- 第五节 急性播散性脑脊髓炎 /142
- 第六节 急性出血性白质脑炎 /143
- 第七节 脑白质营养不良症 /143
 - 一、肾上腺脑白质营养不良症 /143
 - 二、异染性脑白质营养不良症 /143
 - 三、Krabbe 病 /144
- 第八节 髓鞘溶解症 /144

第十一章 运动障碍性疾病

146

- 第一节 概述 /146
- 第二节 帕金森病 /148
- 第三节 肝豆状核变性 /153
- 第四节 小舞蹈病 /156
- 第五节 亨廷顿病 /157
- 第六节 肌张力障碍 /158
- 第七节 其他运动障碍性疾病 /161
 - 一、原发性震颤 /161
 - 二、抽动秽语综合征 /161
 - 三、迟发性运动障碍 /162

第十二章 癫痫

164

- 第一节 概述 /164
- 第二节 癫痫的分类及临床表现 /166
- 第三节 癫痫的诊断 /169
- 第四节 癫痫的治疗 /170

第十三章 头痛

178

- 第一节 概述 /178
- 第二节 原发性头痛 /179
 - 一、偏头痛 /179
 - 二、紧张型头痛 /181
 - 三、丛集性头痛 /182
- 第三节 继发性头痛 /183
 - 一、颞动脉炎 /183
 - 二、低颅压性头痛 /184
 - 三、药物过度使用性头痛 /185

第十四章 痴呆

187

- 第一节 概述 /187
- 第二节 阿尔茨海默病 /189
- 第三节 血管性痴呆 /193
- 第四节 额颞痴呆 /195
- 第五节 路易体痴呆 /196

第十五章 神经系统变性疾病

200

- 第一节 概述 /200
- 第二节 运动神经元病 /200
- 第三节 多系统萎缩 /204
 - 一、橄榄脑桥小脑萎缩 /206
 - 二、纹状体黑质变性 /207
 - 三、Shy-Drager 综合征 /208

第十六章 神经系统先天性疾病

210

- 第一节 概述 /210
- 第二节 颅颈区畸形 /211
 - 一、颅底凹陷症 /211
 - 二、扁平颅底 /211

- 三、小脑扁桃体下疝畸形 /212
 第三节 脑性瘫痪 /212

- 第四节 先天性脑积水 /213
 第五节 胼胝体发育不良 /214

第十七章 神经系统遗传性疾病

216

- 第一节 概述 /216
 第二节 遗传性共济失调 /217
 一、遗传性脊髓小脑性共济失调 /217
 二、弗里德赖希共济失调 /219
 三、共济失调毛细血管扩张症 /220
 四、遗传性痉挛性截瘫 /221
 第三节 腓骨肌萎缩症 /223
 第四节 神经皮肤综合征 /224
 一、神经纤维瘤病 /224
 二、结节性硬化症 /225
 三、脑面血管瘤病 /226
 四、视网膜小脑血管瘤病 /226

第十八章 脊髓疾病

229

- 第一节 概述 /229
 第二节 急性脊髓炎 /232
 第三节 脊髓压迫症 /234
 第四节 脊髓空洞症 /238
 第五节 脊髓亚急性联合变性 /239
 第六节 脊髓血管性疾病 /241
 一、缺血性脊髓血管病 /241
 二、出血性脊髓血管病 /242

第十九章 周围神经疾病

244

- 第一节 概述 /244
 第二节 脑神经疾病 /247
 一、三叉神经痛 /247
 二、特发性面神经麻痹 /248
 三、面肌痉挛 /249
 四、多发性脑神经损害 /250
 第三节 脊神经疾病 /251
 一、单神经病 /251
 二、多发性神经病 /255
 三、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 /257
 四、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 /258

第二十章 自主神经系统疾病

261

- 第一节 概述 /261
 第二节 雷诺病 /261
 第三节 红斑性肢痛症 /263
 第四节 偏侧萎缩症 /263

第二十一章 神经-肌肉接头与肌肉疾病

266

- 第一节 概述 /266
 第二节 重症肌无力 /268
 第三节 周期性瘫痪 /272
 一、低钾型周期性瘫痪 /272
 二、高钾型周期性瘫痪 /273
 三、正常钾型周期性瘫痪 /273
 第四节 进行性肌营养不良症 /274
 第五节 多发性肌炎 /277
 第六节 肌强直性肌病 /278
 一、强直性肌营养不良症 /278
 二、先天性肌强直 /279
 第七节 线粒体肌病及线粒体脑肌病 /279

第二十二章 神经康复学

282

- 第一节 神经康复的理论基础 /282
 第二节 康复评定和康复目标 /283
 第三节 康复治疗技术 /283
 第四节 脑卒中的康复 /284

一、急性脑血管病三级康复体系 /284

二、脑卒中主要神经功能障碍的康复 /284

第二十三章 睡眠障碍

287

第一节 睡眠生理 /287

第二节 失眠 /287

第三节 睡眠呼吸暂停综合征 /290

第四节 发作性睡病 /292

第五节 其他常见类型的睡眠障碍 /292

一、不安腿综合征 /292

二、周期性肢体运动障碍 /293

三、快速眼球运动睡眠行为障碍 /293

四、睡行症 /293

五、睡惊症 /294

第二十四章 系统疾病的神经系统并发症

296

第一节 概述 /296

第二节 消化系统疾病的常见神经系统并发症 /298

一、肝性脑病 /298

第三节 呼吸系统疾病的常见神经系统并发症 /300

一、肺性脑病 /300

第四节 内分泌系统疾病的常见神经系统并发症 /301

一、高渗性非酮症高糖昏迷 /301

二、糖尿病性神经病 /302

第五节 泌尿系统疾病的常见神经系统并发症 /302

一、尿毒症性脑病 /302

二、尿毒症性神经病 /303

三、透析相关的神经系统损害 /303

第六节 结缔组织病相关的神经系统并发症 /304

一、系统性红斑狼疮 /304

第七节 恶性肿瘤的神经系统并发症 /305

一、副肿瘤综合征 /305

二、恶性淋巴瘤的神经系统并发症 /306

神经病学(neurology)是研究神经系统及骨骼肌疾病的一门临床学科。它由内科学发展而来,目前已成为与内科学并列的独立二级学科。神经病学的研究对象是神经系统及骨骼肌疾病,研究内容包括上述疾病的病因、发病机制、病理、临床表现、诊断、治疗及预防。神经疾病种类繁多,按病变部位不同可分为中枢神经疾病、周围神经疾病和肌肉疾病。按病因可分为感染、血管病变、肿瘤、外伤、自身免疫、变性、遗传、先天发育异常、中毒、营养缺陷及代谢障碍等。

神经病学是一门历史悠久又充满活力的学科,自19世纪中叶作为一门独立学科创立以来已有百余年的历史,进入20世纪后更得到了飞速发展。神经病学作为神经科学领域的一门分支学科,与众多基础学科关系密切,如神经解剖学、神经生理学、神经生化学、神经病理学、神经免疫学、神经遗传学、神经流行病学、神经药理学、神经影像学、神经心理学等,这些基础学科的发展对神经病学的进步息息相关。例如,以计算机X线断层扫描(CT)和磁共振成像(MRI)为代表的神经影像学技术的问世对神经病学诊断水平的提高带来了革命性的变化;神经遗传学和分子生物学技术的发展使很多神经遗传疾病的病因逐渐得以阐明,如肝豆状核变性、亨廷顿病、遗传性共济失调、进行性肌营养不良、强直性肌营养不良等;基因治疗和干细胞移植研究为治疗很多顽固性神经疾病提供了极具前景的发展方向。神经病学与很多临床学科关系也非常密切。神经外科学与神经病学的密切关系自不待言。神经病学与精神病学虽有联系,但属两个不同学科,精神病学是一门研究认知、情感、意志、行为等精神活动障碍的临床学科,如精神分裂症、情绪障碍、人格障碍等;尽管不少神经疾病也具有精神症状,但只是作为器质性疾病的表现之一,神经病学更多的还是关注神经、肌肉器质性病变。眼科、耳鼻喉科、口腔科、骨科等临床学科与神经病学也有较密切的联系,目前已派生神经眼科学、神经耳鼻喉科学等边缘学科。

神经系统结构功能极其复杂。就解剖结构而言,神经系统可分为中枢神经系统和周围神经系统,前者由大脑、间脑、脑干、小脑、脊髓等组成,后者由脑神经和脊神经组成。神经元是信息处理的基本元件,不同中枢结构的神经元之间通过突触联系构成复杂的神经调节网络,对机体各种功能发挥调控作用。不同神经结构或组织的损害可产生多种症状及体征,概括起来有以下四类:① 缺损症状:指神经结构损害引起的正常功能丧失,如内囊区脑梗死导致对侧偏瘫和偏身感觉障碍,脊髓胸段横贯性损害导致截瘫、病变平面下深浅感觉消失及大小便功能障碍;② 刺激症状:指神经结构受到刺激时产生的某些症状,如脑肿瘤、外伤等病变引起的癫痫,脊神经或三叉神经受刺激引起的神经痛;③ 释放症状:指某些神经结构损伤导致正常条件下被抑制的功能释放出来,如锥体外系病变引起的不自主运动(如舞蹈症、手足徐动、肌张力障碍、震颤),锥体束损害引起的锥体束征;④ 休克症状:指某些高级神经结构急性严重损害引起的低级中枢的功能暂时减弱,如急性脊髓损害引起的脊髓休克。

神经疾病的诊断程序及原则与内科学基本相同。即在病史询问、内科及神经系统体检的基础上,结合适当的辅助检查,进行综合分析得出诊断。神经病学是一门更注重逻辑性的学科,疾病的诊断思路是先定位,再定性,即先确定病变的部位(即定位诊断),再确定病变的性质(即定性诊断)。在临床工作中必须熟悉各部位损害产生的神经症状和体征的特点,将采集到的神经症状及体征结合神经解剖、神经生理知识进行推理分析才能确定病变部位,即作出定位诊断。定性诊断需要根据病史、定位诊断结果,结合必要的辅助检查作出疾病性质的判断,如血管病、炎症、脱髓鞘、肿瘤、中毒、代谢、变性等。需要强调的是,随着科学技术的发展,一大批新型先进的辅助诊断仪器和手段相继应用于临床,尽管这些仪器和设备极大地方便了临床诊断并确实提高了诊断水平,但切勿盲目依赖仪器,忽视基本技能的培养。因为临床方法仍然是疾病诊断的基础,辅助检查只能提供辅助依据,任何先进的辅助检查结果必须结合临床表现才能正确判断其意义。实际上,有些神经疾病,如三叉神经痛、特发性面神经麻痹、癫痫、原发性头痛、短暂性脑缺血发作、肌张力障碍等,只能依据临床表现才能作出诊断。

神经疾病的治疗一直是个薄弱环节,但近年来也取得了一些进步。根据治疗水平,神经疾病大致可分为以下三类:① 可治愈疾病:如脑膜炎、脑炎、特发性面神经麻痹、格林-巴利综合征、部分脑血管疾病、营养缺乏性神经疾病等,对这些疾病应早诊断,及时治疗;② 不能治愈但可控制病情、缓解症状的疾病:如大部分癫痫、偏头痛、周期性麻痹、三叉神经痛、多发性硬化、重症肌无力、帕金森病等,对这类疾病要给予适当的治疗,以改善症状,延缓病情的发展;③ 目前无有效治疗方法的疾病:如大多数神经变性疾病、神经遗传病、慢病毒感染等,这类患者应给予适当的对症支持治疗,提高其生活质量。

学好神经病学需要注意学习方法和技巧。神经系统结构功能极其复杂,学好神经病学需要丰富的基础理论知识,特别是神经解剖和神经生理知识,因为这是神经系统疾病定位诊断的基础。神经病学又是一门非常强调实践的临床医学学科,在学习中,要特别注重临床实践和基本技能的学习培养,多观察、多动手、勤思考,善于把理论知识、书本知识与临床实践结合起来,才能逐步提高实际工作能力。不少神经系统疾病与内科疾病相关,如高血压、糖尿病、冠心病、血液病是脑血管疾病的重要致病因素;心、肺、肝、肾等重要脏器严重损害及代谢障碍会导致神经损害(肝性脑病、肾性脑病、肺性脑病、糖尿病酮症酸中毒及非酮症高渗昏迷、糖尿病周围神经病);有些神经系统疾病常与某些内科疾病伴发,如低钾性周期性麻痹伴甲亢、亚急性联合变性伴巨幼红细胞贫血、小舞蹈病伴风湿病、副肿瘤神经综合征与恶性肿瘤等。学习神经病学应当熟悉其他相关临床学科知识,注意从整体、联系的角度分析问题。本课程旨在为同学们学习神经病学提供入门性理论、知识、技能,由于内容很多,学时有限,在有限的时间内不太可能对所有内容都逐一讲解,同学们也不可能亲自参与所有疾病的诊疗实践(实际上很多罕见疾病在很多专科医生的职业生涯中也难得一见),因此学习本课程要有所侧重。学习的重点应当是神经病学基本知识和基本技能,如神经系统疾病常见症状的识别和定位、定性诊断方法,神经系统疾病病史采集、神经系统体检、腰穿方法,脑血管病、癫痫、帕金森病等常见神经系统疾病的临床表现和诊断,危重疾病抢救等,为将来的临床工作打下基础。掌握这些基本知识技能,即使将来不从事神经病学专业工作,也会从中受益。当然,对于有志于将来从事本专业或学有余力的同学,可以自学其他内容。除专业图书、文献外,很多专业网站内容丰富、表现形式生动直观,是极佳的学习资源。

尽管神经病学取得了很大发展,神经系统疾病还有很多未解之谜,包括脑血管病、阿尔茨海默病、帕金森病等在内的神经系统疾病是威胁人类健康主要原因之一。21世纪是脑科学的世纪,神经病学作为神经科学的重要分支学科充满机遇和挑战,希望同学们通过本门课程的学习能为将来从事神经病学临床科研工作或其他临床工作打下坚实的基础。

(陈生弟)

参考文献

- Bradley Walter G., Daroff Robert B., Fenichel Gerald, Jankovic Joseph. 2007. Neurology in Clinical Practice e-dition, 5th edition. Boston: Butterworth-Heinemann
- Ropper Allan H, Brown Robert H. 2005. Adams and Victor's Principles of Neurology. 8th edition. New York: McGraw-Hill Companies, Inc
- Rowland Lewis P., Pedley, Timothy. 2009. Merritt's Neurology. 12th Edition, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, Inc

第二章

神经系统疾病的定位诊断

Neurology, more than any other specialty, rests on clinicoanatomic correlation. While observing abnormalities of function in the patient, the clinician tries to infer whether there are abnormalities in the structure or metabolic status of various aspects of the nervous system. The neurologic clinician thus attempts, with each patient, to answer two questions: (1) Where is(are) the lesion(s)? (2) What is(are) the lesion(s)?

The term lesion refers to a zone of localized dysfunction within the central nervous system or peripheral nervous system. Lesions can be anatomic, with dysfunction resulting from structural damage (examples are provided by stroke, trauma, and brain tumors). Lesions also can be physiologic, reflecting physiologic dysfunction in the absence of demonstrable anatomic abnormalities. An example is provided by transient ischemic attacks, in which temporary and reversible loss of function of part of the brain occurs without structural damage to neurons or glial cells, as a result of metabolic changes caused by vascular insufficiency.

— Stephen G. Waxman, 2000

第一节 脑神经

脑神经共 12 对,除第 I、II 对与大脑相连外,其余 10 对与脑干相连(图 2-1),其中出入中脑 2 对(Ⅲ、Ⅳ)、脑桥 4 对(Ⅴ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ)、延髓 4 对(Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ)。与脑干相连的脑神经,其神经核位于脑干中(副神经部分纤维发自颈髓上段),运动核一般靠近中线,感觉核在外侧(图 2-2)。脑神经主要支配部位是头面部和颈部,但迷走神经的分布范围达胸腹腔脏器。

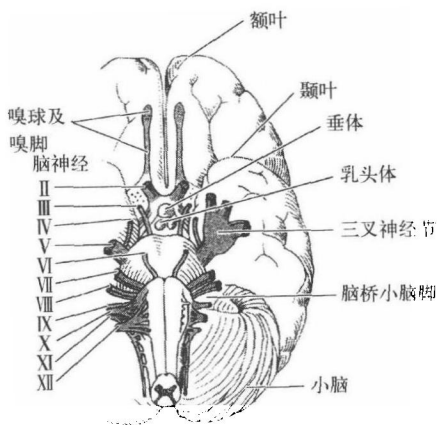


图 2-1 脑底及脑神经根

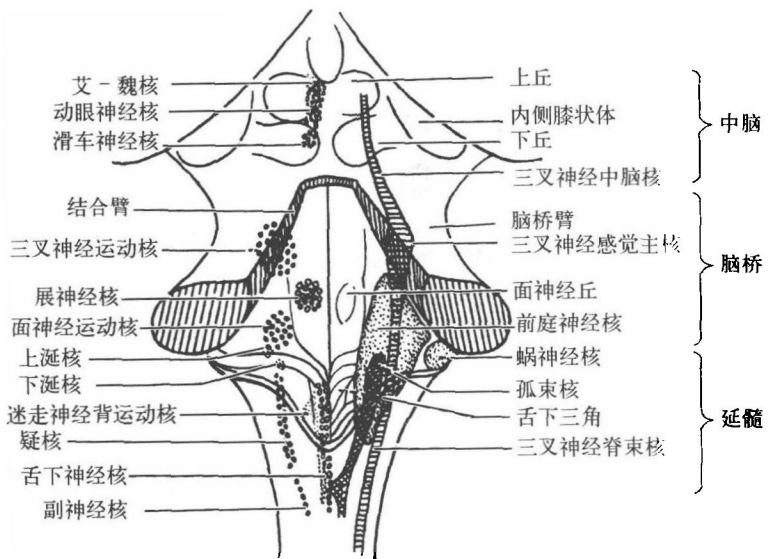


图 2-2 脑干内的脑神经核

脑神经依病变部位不同通常被分为中枢性和周围性。周围性病变指脑神经核、脑神经及神经-肌接头病变。中枢性病变指脑干(不包括脑神经核)、大脑、小脑病变。如果脑干病变同时累及脑神经核和其他脑干结构则为中枢性和周围性混合病变。

一、嗅神经(I)

(一) 解剖生理

嗅神经为主司嗅觉的感觉神经,第一级感觉神经元为双极神经元,位于鼻腔嗅黏膜,其中枢支集合成约 20 个小支,

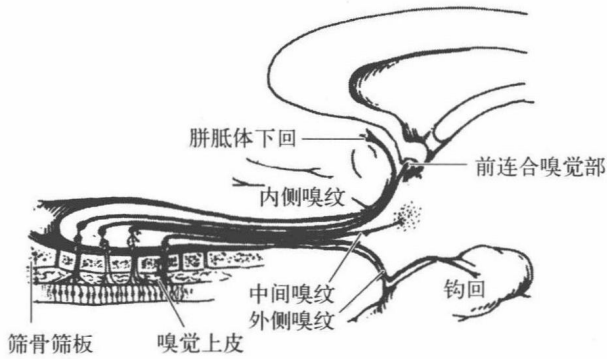


图 2-3 嗅神经

被称作嗅丝(即嗅神经)。嗅丝穿过筛骨的筛板和硬脑膜,终于嗅球。嗅球中有嗅觉第二级感觉神经元,其发出的神经纤维构成嗅束,嗅束向后进一步分为内侧嗅纹、中间嗅纹和外侧嗅纹三个纤维束。外侧嗅纹终于嗅中枢,即颞叶的钩回、海马回前部和杏仁核;内侧嗅纹及中间嗅纹分别终于胼胝体下回及前穿质,参与嗅觉反射联络(图 2-3)。

(二) 临床症状

鼻腔嗅黏膜病变可导致一侧或两侧嗅觉丧失。前颅凹颅底骨折可导致嗅丝撕脱引起嗅觉障碍并引起脑脊液沿嗅丝周围间隙流入鼻腔。前颅凹肿瘤压迫嗅丝及嗅束亦可导致嗅觉障碍。

嗅中枢病变不会导致嗅觉丧失,但可引起幻嗅发作。

二、视神经(II)

(一) 解剖生理

视神经为传递视觉信息的感觉神经。视觉感受器位于视网膜,由视锥细胞和视杆细胞两种感光细胞组成,感光细胞感受到的视觉信息传递给视网膜神经节细胞,后者的轴突向视乳头汇集,并向后穿过巩膜形成视神经。在颅中凹,来自两眼鼻侧视网膜的视神经纤维通过视交叉至对侧,与起源于对侧颞侧视网膜的视神经纤维会合形成视束,视束纤维止于外侧膝状体,并在此换元。外侧膝状体神经元发出的视觉纤维形成视辐射,经内囊后肢终于枕叶视中枢皮质(距状裂两侧的楔回和舌回)。参与瞳孔对光反射的视束纤维不经外侧膝状体,它经上丘臂到达中脑上丘,再发出纤维至两侧的动眼神经核(图 2-4)。

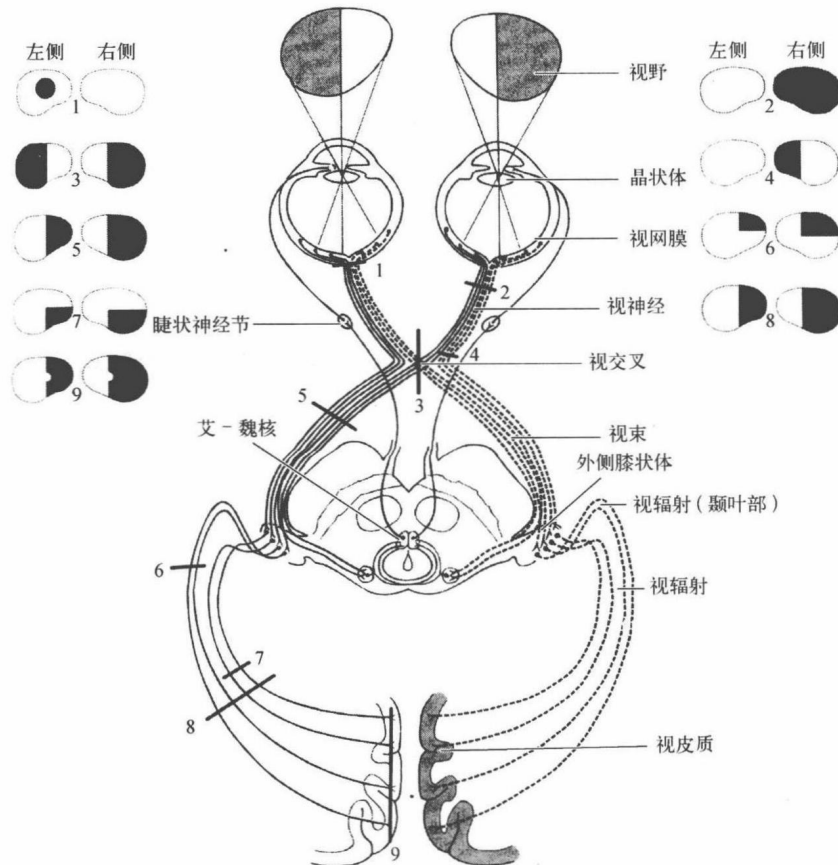


图 2-4 视觉通路、视野缺损及其病理解剖基础

1. 右侧视乳头炎及视神经炎—右侧中央视野缺损;2. 右侧视神经损害—单眼全盲;3. 视交叉损害—双侧颞侧偏盲;4. 视交叉右外侧损害—右眼鼻侧偏盲;5. 左侧视束损害—右侧同向偏盲;6. 左侧视辐射下部(颞叶)损害—右上象限同向偏盲;7. 左侧视辐射上部(顶叶)损害—右下象限同向偏盲;8. 左侧视辐射全部损害—右侧同向偏盲;9. 视皮质损害—右侧同向偏盲(黄斑回避)。

视神经外面有三层包膜,分别由三层脑膜延续而来,因此蛛网膜下腔也随之延续到视神经周围,所以颅内压升高时,常出现视乳头水肿。

(二) 临床症状

1. 视力障碍及视野缺损 视觉传导通路不同节段受损,会导致不同类型的视力障碍和视野缺损,有较大的定位诊断价值。大致上,视交叉之前的视神经及视网膜病变可导致同侧视力障碍(单眼盲),视交叉病变会导致双颞侧偏盲,视束及视辐射病变会引起两眼对侧视野同向偏盲(homonymous hemianopia)或象限盲。

(1) 视神经:视神经及视网膜病变均可导致同侧眼视力下降和视野缺损,常见病因包括炎症、脱髓鞘、压迫、高颅压、缺血等。视神经病变的视力障碍重于视网膜病变。视神经炎多引起中央部视野缺损(图2-4之1),视乳头水肿多引起周边视野缺损及生理盲点扩大。视神经压迫早期引起不规则视野缺损,最终导致单眼全盲(图2-4之2)。

(2) 视交叉:此部病变常引起两眼颞侧偏盲(图2-4之3),多为鞍区肿瘤(垂体瘤、颅咽管瘤)压迫所致。少数情况下表现为一侧鼻侧偏盲(图2-4之4),见于颈内动脉病变压迫视交叉外侧部。

(3) 视束:此部病变引起两眼对侧视野同向偏盲(图2-4之5),见于颞叶肿瘤或脑血管病。

(4) 视辐射:此部病变引起两眼对侧视野同向偏盲或象限盲,病因多为肿瘤或脑血管病。颞叶病变可累及视辐射下部,引起两眼对侧视野上象限同向偏盲(图2-4之6);顶叶病变可累及视辐射上部,引起两眼对侧视野下象限同向偏盲(图2-4之7);枕叶病变可累及视辐射全部,引起两眼对侧视野同向偏盲(图2-4之8)。

视束与视辐射病变引起的视力障碍和视野缺损特点相似,鉴别要点是视束病变偏盲侧光反射消失,而视辐射病变偏盲侧光反射仍然存在。

(5) 枕叶视中枢:此部病变引起两眼对侧视野同向偏盲,视野中心视力常保存,称黄斑回避(图2-4之9)。枕叶前部病变可引起视觉失认。

2. 眼底改变 高颅压、视神经本身病变及系统性疾病(糖尿病、高血压)均可导致眼底异常,眼底改变对判断高颅压及视神经病变性质有重要价值。正常眼底见图2-5。常见的与高颅压及视神经本身病变有关的眼底改变如下:

(1) 视乳头水肿(图2-6):见于各种原因引起的高颅压,如:颅内占位(肿瘤、脓肿、血肿)、脑出血、蛛网膜下腔出血、脑膜炎、静脉窦血栓形成等。视乳头水肿的发生机制有二:一是高颅压影响视网膜中央静脉和淋巴回流;二是脑脊液渗入到与蛛网膜下腔延续的视神经周围腔隙。视乳头水肿的病变特点是视网膜动脉波动消失(最早出现)、视乳头充血、边缘模糊、生理凹陷消失甚至隆起,可伴视乳头及附近视网膜出血。晚期可出现视神经萎缩改变。视乳头水肿须与假性视乳头水肿、视乳头炎、高血压眼底改变鉴别。

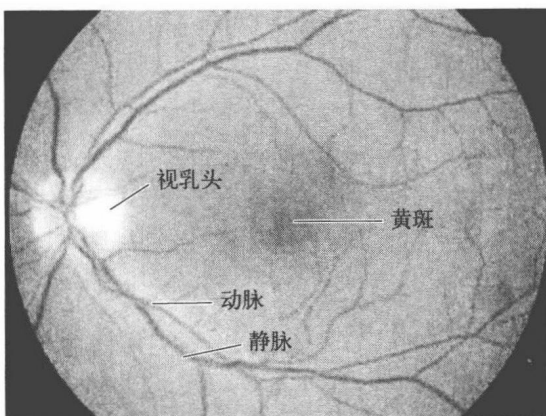


图2-5 正常眼底



图2-6 视乳头水肿

(2) 视乳头炎:表现为视乳头轻度肿胀和充血,与视乳头水肿的鉴别要点是肿胀充血较轻且很少伴出血,视力障碍出现早且重,不伴头痛、呕吐等其他高颅压症状。晚期可出现视神经萎缩改变。

(3) 视神经萎缩(图2-7):分为原发和继发两种。两者均有视乳头苍白,但原发性视神经萎缩视乳头边界清楚,可窥见筛板,见于视神经压迫、球后视神经炎、多发性硬化、神经变性疾病等;继发性视神经萎缩,视乳头边界模糊,不能窥见筛板,见于视乳头水肿、视乳头炎、视网膜炎后期。外侧膝状体以后视觉通路及视觉中枢病变不引起视神经萎缩。