

高等医学院校教材...

(可供临床医学、护理、口腔、全科、影像、检验、中医等专业用)

神经病学

SHENJINGBINGXUE

■主编 姜亚军 刘春风



东南大学出版社
SOUTHEAST UNIVERSITY PRESS

高等医学院校教材

(可供临床医学、预防、护理、口腔、全科、中医、影像、检验等专业用)

神 经 病 学

主 编	姜亚军	刘春风	
副 主 编	柯开富	陈伟贤	张颖冬
	董瑞国	赵康仁	刘永海
编 委	吴祖舜	姜建东	袁成林
	董万利	倪秀石	周 红
	耿德勤	王书礼	李 文
名誉主编	侯熙德	李作汉	
主 审	何家声	包仕尧	
学术秘书	秦海强	常 诚	

东南大学出版社

内 容 提 要

本书由江苏省各医学院和精神病院的专家、教授根据教学大纲要求编写而成, 主要介绍神经系统病变的定位、神经系统疾病的诊断方法、神经系统疾病的症状以及周围神经疾病、脊髓疾病、脑血管疾病、癫痫、脱髓鞘性疾病、运动障碍性疾病、偏头痛、神经系统先天性和遗传性疾病、自主神经系统疾病、神经-肌肉接头和肌肉疾病的病因、发病机制、临床表现、诊断、治疗等。附录中还介绍了神经系统疾病病史采集、神经系统检查和辅助检查、汉英名词对照和英汉名词对照。本书内容丰富、系统, 实用性、科学性强, 可供医学院校医疗、预防、护理、口腔、影像、检验、全科等专业使用。

图书在版编目(CIP)数据

神经病学/姜亚军,刘春风主编. —南京:东南大学出版社,2004.1
ISBN 7-81089-842-6

I. 神... II. ①姜...②刘... III. 神经病学
IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 112916 号

东南大学出版社出版发行
(南京四牌楼 2 号 邮编 210096)

出版人: 宋增民

江苏省新华书店经销 溧阳市晨明印刷有限公司印刷

开本: 787mm×1092mm 1/16 印张: 17.75 字数: 443 千字
2005 年 1 月第 1 版 2005 年 1 月第 1 次印刷
印数: 1-5000 定价: 28.00 元

(凡因印装质量问题,可直接向发行部调换。电话:025—83795801)

前 言

21 世纪是人脑科学革命的时代。为了迎接和适应脑科学革命的挑战,鼓励更多的人参加到脑科学的行列中来,同时也是为了适应我省医学教育改革和卫生事业发展的需要,组织编写了本教材。

本教材共分 16 章。在内容编写上,立足于基本理论、基本知识和基本技能,反映了神经病学知识结构的系统性和完整性,强调了理论和技术的先进性和实用性。同时,对一些有前景的新技术和新方法也给予适当的介绍和评述,以引导学生直接面对 21 世纪神经科学领域的最新科技进展。

本书编者长期从事神经病学工作,有着丰富的教学、临床和科研经验。在本书的编写过程中,他们认真查阅资料,反复推敲,全力以赴,保证了本书按时出版。本书的名誉主委,我国著名的神经病学专家侯熙德教授、李作汉教授、包仕尧教授和何家声教授,在百忙中审阅全书,并提出了许多宝贵意见。在此,向各位前辈和编委表示诚挚的谢意。

因限于个人学识水平和时间,缺点和不妥或遗漏之处在所难免,殷切希望授课老师和同学批评指正。

姜亚军 刘春风

2004 年 2 月 1 日

目 录

第一章 概述	(1)
第二章 神经系统病变的定位诊断	(4)
第一节 感觉系统	(4)
第二节 运动系统	(8)
第三节 反射	(12)
第四节 脑神经	(14)
第五节 大脑皮质	(22)
第三章 神经系统疾病的诊断方法	(24)
第四章 常见神经系统疾病的症状	(27)
第一节 头痛	(27)
第二节 痴呆	(28)
第三节 意识障碍	(29)
第四节 失语症	(36)
第五节 眩晕	(38)
第五章 周围神经疾病	(41)
第一节 概述	(41)
第二节 脑神经疾病	(45)
第三节 脊神经疾病	(50)
第六章 脊髓疾病	(62)
第一节 概述	(62)
第二节 急性脊髓炎	(67)
第三节 脊髓压迫症	(70)
第四节 运动神经元病	(74)
第五节 脊髓空洞症	(77)
第六节 脊髓亚急性联合变性	(79)
第七节 脊髓血管疾病	(81)
第七章 脑血管疾病	(84)
第一节 概述	(84)
第二节 脑血管病的分类	(86)
第三节 脑血管病的危险因素和预防	(87)
第四节 缺血性脑血管病	(88)
第五节 脑出血	(94)
第六节 蛛网膜下腔出血	(98)
第七节 高血压脑病及其他动脉性疾病	(102)
第八节 颅内静脉血栓形成	(106)

第九节	脑血管病并发症的识别与处理·····	(108)
第八章	癫痫 ·····	(111)
第一节	概述·····	(111)
第二节	部分性发作·····	(116)
第三节	全面性发作·····	(117)
第四节	癫痫综合症·····	(119)
第五节	癫痫的诊断与鉴别诊断·····	(120)
第六节	癫痫的治疗·····	(123)
第七节	癫痫持续状态·····	(127)
第九章	脱髓鞘性疾病 ·····	(131)
第一节	概述·····	(131)
第二节	多发性硬化·····	(131)
第三节	视神经脊髓炎·····	(137)
第四节	急性播散性脑脊髓炎·····	(138)
第五节	其他脱髓鞘疾病·····	(139)
第十章	运动障碍疾病 ·····	(142)
第一节	概述·····	(142)
第二节	帕金森病·····	(142)
第三节	小舞蹈病·····	(147)
第四节	肝豆状核变性·····	(148)
第五节	其他运动障碍·····	(150)
第十一章	神经系统感染性疾病 ·····	(152)
第一节	概述·····	(152)
第二节	病毒感染性脑炎·····	(154)
第三节	朊蛋白病·····	(159)
第四节	艾滋病所致神经系统损害·····	(162)
第五节	螺旋体感染性病变·····	(166)
第六节	脑囊虫病·····	(169)
第七节	脑膜炎·····	(171)
第十二章	偏头痛 ·····	(177)
第十三章	神经系统先天性及遗传性疾病 ·····	(183)
第一节	概述·····	(183)
第二节	中枢神经系统畸形·····	(183)
第三节	先天性脑积水·····	(186)
第四节	脑性瘫痪·····	(188)
第五节	遗传性共济失调·····	(189)
第六节	遗传性代谢病·····	(194)
第七节	神经皮肤综合征·····	(198)

第十四章 自主神经系统疾病	(203)
第一节 概述	(203)
第二节 雷诺病	(204)
第三节 红斑肢痛症	(205)
第四节 原发性直立性低血压	(206)
第五节 多汗症	(207)
第六节 进行性面偏侧萎缩症	(208)
第十五章 神经-肌肉接头与肌肉疾病	(210)
第一节 概述	(210)
第二节 重症肌无力	(211)
第三节 周期性瘫痪	(215)
第四节 多发性肌炎	(217)
第五节 肌营养不良症	(218)
第六节 线粒体肌病及脑肌病	(222)
第十六章 神经系统疾病的康复	(224)
第一节 概述	(224)
第二节 常见神经系统疾病的康复	(226)
附录一 神经病学病史采集和神经系统检查	(230)
第一节 病史	(230)
第二节 神经系统检查	(232)
第三节 昏迷患者的检查	(241)
第四节 失语症、失用症和失认症的检查	(242)
附录二 神经系统疾病的辅助检查	(244)
附录三 神经内科住院病历	(255)
附录四 汉英名词对照	(260)
附录五 英汉名词对照	(268)

第一章 概述

神经病学(neurology)是以中枢神经系统、周围神经系统和骨骼肌疾病为研究对象的一门临床学科。

从历史上看,神经病学派生于内科学,但其本身发展很迅猛,并且不断发展分化,形成了神经外科学、神经内科学、儿童神经病学、围生期神经病学、新生儿神经病学和老年神经病学等专门学科。同时,神经病学与其他有关的基础医学和临床医学交叉融合,相互渗透,形成了许多新的边缘学科,如神经遗传学、神经药理学、神经生理学、神经解剖学、神经生物化学、神经分子生物学、神经免疫学、实验神经病学、神经流行病学、神经影像学、神经心理学、神经眼科学、神经耳科学、神经内分泌学、神经创伤学、神经肿瘤学等。它们共同构成了神经科学(neuroscience)的主流。

一、神经病学的任务

神经系统是人体最重要的器官系统。人体的循环、呼吸、消化、泌尿-生殖、感觉、内分泌等各个系统,营养、免疫、代谢等各种功能,以及生长、发育、睡眠、思维、记忆、学习、老化等各种生理现象,无不受神经系统的影响和支配。神经系统病变时,人类的健康将受到严重的威胁。因此,神经病学的主要任务是,研究神经系统疾病的病因、发生发展规律和机制,并采取措施及时诊断和治疗疾病,以保障人类的健康,提高人类的生活质量。

神经病学的任务不同于精神病学。神经病学以运动、感觉和反射系统的病理变化为主体,而精神病学则以大脑功能紊乱造成的认知、情感、意志和行为等精神活动障碍为主要对象。神经病学和精神病学之间也有联系,例如神经系统病变时,尤其是累及大脑时,常有精神症状。

二、神经病学的特点

1. 神经病学症状的复杂性和多样性 神经系统的解剖结构极其复杂,因此神经系统发生疾病时,症状也多种多样。为了便于理解和记忆,根据症状的发生机制,可将复杂的症状归纳为四组,即缺损症状、刺激症状、释放症状和断联休克症状。①缺损症状:指神经受损使正常的神经功能减弱或丧失,如优势大脑半球病变引起的偏瘫、感觉缺损和失语等;②刺激症状:指神经结构受到刺激而产生的过度兴奋表现,如大脑皮质运动区的肿瘤刺激引起的部分性运动性发作,各种神经痛等;③释放症状:指中枢神经受损后,原来受其抑制的低级神经中枢功能重新显现,如锥体束受损后瘫痪肢体肌张力增高,腱反射亢进和 Babinski 征阳性;④断联休克症状(diaschisis):指中枢神经系统局部发生急性严重损伤时,引起与之功能相关的远隔部位神经功能短暂缺失,如急性脑出血时出现昏迷,偏瘫侧肌张力降低,腱反射消失, Babinski 征阴性,即所谓的脑休克(brain shock)。急性脊髓横贯性损伤时,受损

平面以下出现类似的弛缓性瘫痪,称为脊髓休克。一般休克期过后,逐渐出现神经缺损症状或释放症状。

另外,神经系统疾病的症状常常和其他系统疾病的表现相互重叠。如昏迷症状,既可见于脑内疾病(如脑血管病、脑炎)等,也可发生于内科其他疾病(如糖尿病酮症酸中毒、尿毒症、肝衰竭等)。同样,一些常见的内科疾病症状也可由神经系统疾病引起,如脑出血常引起消化道出血,癫痫时可表现为腹痛。因此,在研究神经系统疾病时,必须要有整体观念,在体格检查、诊断治疗时,要注意到全身的情况。

2. 诊断的高度逻辑性和理论性 神经系统疾病的诊断在很大程度上取决于:①神经解剖学知识掌握程度;②神经系统体格检查的熟练程度和系统性;③对疾病的认识程度;④逻辑推理能力。

根据临床实践,神经系统疾病的诊断程序概括为如下几个步骤:①通过询问病史和全面的全身检查和系统的神经专科检查,获得尽可能详尽的临床资料;②用已有的神经科学的基础知识和理论来分析和解释有关的临床资料,初步确定病变的解剖部位,即定位诊断;③联系起病方式、疾病的进程,有关的个人和家庭病史,以及临床检查资料,经过分析,筛选出可能的病变性质,即定性诊断;④根据病史和某些辅助检查,尽可能确定疾病的病因,即定因诊断。常见的各种致病因子有感染、血管病变、肿瘤、外伤、中毒、自身免疫、变性、遗传、先天发育异常、营养缺陷、代谢障碍等。这些病因引起的神经系统疾病中,大多数有明确的病理改变和特定的好发部位,但有些虽有生理性变化,却看不到病理的改变,如血管性头痛、周期性麻痹等。因此,在寻找神经系统疾病的病因时,首先要明确病变的确切部位,只有把疾病的定位诊断和定性诊断有机地结合起来,才能做出完整的诊断。

3. 对检查的依赖性 神经系统辅助检查大体上分两大类,即无创伤性检查和有创伤性检查。无创性检查包括传统的神经电生理检查(如脑电图、诱发电位和神经传导速度)、神经放射检查(如X线平片)、神经心理学测试以及先进的神经影像学检查[如计算机断层扫描(CT)、磁共振成像(MRI)、单光子发射计算机断层扫描(SPECT)、正电子发射计算机断层扫描(PET)]。无创性检查安全,可在门诊进行。有创性检查有一定的危险性,会增加患者的痛苦。如腰椎穿刺(腰穿取脑脊液检查)、脑血管造影、脑室造影、脊髓造影及神经或肌肉活组织检查等。这些检查有助于神经内科医师更及时准确地认识疾病的本质。但是,必须强调的是,上述任何一种技术方法都不能(也许永远不能)替代基本的临床方法,即通过详尽的病史和神经系统检查,再经过缜密分析所得到的临床结论。选择辅助检查必须有的放矢。

4. 早期治疗及预防的重要性 一般认为,神经细胞死亡后不能再生。因此,除了早期诊断早期发现外,还应强调早期治疗及预防的重要性。根据疾病的预后和对治疗的反应,神经系统疾病大致分三类:①能够完全治愈或基本治愈的疾病:如大多数脑炎、脑膜炎、营养缺乏性神经疾病和良性肿瘤等,这类疾病应及时进行特效治疗,千万不可遗漏。②不能根治,但症状能够控制和缓解的疾病:如癫痫、帕金森病等,对此类病应采取有效措施,控制疾病的发展,减轻患者的残疾程度。③目前尚无有效治疗方法的疾病:如神经系统变性疾病和遗传性疾病等,对这些疾病应采用适当的对症支持疗法,并进行精心护理,以减少患者的痛苦;对某些神经遗传病还应多作健康教育,并积极开展产前诊断,从源头杜绝疾病的发生。

5. 神经病学发展的迅速性 过去的几十年,特别是20世纪最后的10年,神经科学得到空前发展。譬如先进的神经影像学检查技术和神经分子生物学技术的应用,不仅使得许

多神经系统疾病能及时而准确地诊断,而且也大大改变了神经系统疾病治疗的状况。如今,许多过去认为不可治疗或很难治疗的神经疾病(如多发性硬化、帕金森病、头痛、癫痫和中风等)均得到有效的控制甚至完全治愈。但同时我们也应该清醒地认识到,一些神经变性疾病仍无根治方法。特别是随着社会的老年化,血管性疾病和老年变性疾病将成为威胁人类健康的主要疾病。因此,我们任重道远。衷心地希望同学们通过学习,积极地加入到神经科学的研究队伍中来,为 21 世纪脑科学的发展,为人类的健康贡献自己的聪明才智!

本教材对象是各类医学本科生。学习的重点是,要求在温习神经解剖学和病理学知识的基础上,掌握神经疾病的定位诊断和定性诊断方法,掌握神经系统常见病的临床表现特点以及诊断处理原则,掌握神经系统危重病的抢救原则。在教学方法上,建议理论教学和自学相结合,充分利用神经系统图谱或模型、病理标本和临床病例进行教学活动,以提高学习兴趣和效果。

(姜亚军)

第二章 神经系统病变的定位诊断

第一节 感觉系统

作用于感受器的各种刺激在人脑中的直接反映称感觉。感觉分为特殊感觉(听觉、视觉、嗅觉、味觉等)和一般感觉(浅感觉、深感觉、复合感觉)。本节主要讨论一般感觉。

一、解剖生理

(一)各种感觉的传导通路

见图 2-1。

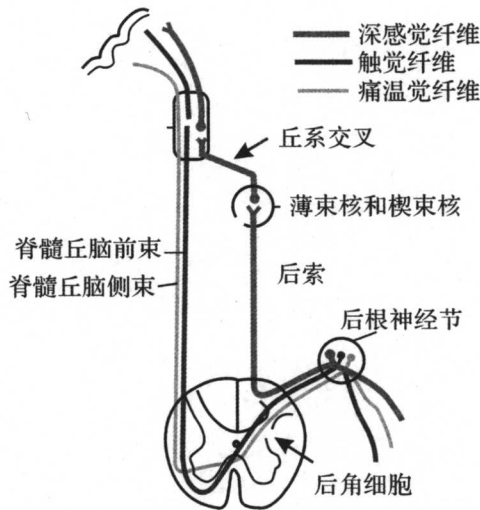


图 2-1 感觉的传导通路

一般感觉的传导通路均由三级神经元相连而成,且第二级神经元后的纤维均要交叉,故感觉中枢与外周的关系是对侧支配。

1. 痛温觉 后根神经节的周围突分布于皮肤、黏膜,中枢突经后根外侧部进入脊髓后上升1~2个脊髓节段至后角细胞,换神经元后发出纤维,经脊髓前连合交叉至对侧侧索,形成脊髓丘脑侧束,上行至丘脑腹后外侧核,再次换神经元后经内囊后肢、丘脑辐射终止于顶叶中央后回。

2. 粗触觉 传导粗触觉的通路类似于痛温觉传导通路,第一级神经元也在后根神经节内,周围突分布于皮肤触觉感受器。中枢突经后根的内侧部进入脊髓后角细胞,换神经元后发出纤维,经脊髓前连合交叉至对侧前索,形成脊髓丘脑前束,进入延髓后,行程及终止同脊

髓丘脑侧束。

3. 深感觉和精细触觉 后根神经节周围突分布于肌肉、肌腱、关节,中枢突在后索内上行,形成薄束和楔束。薄束在内侧,传导下肢及躯干下部的深感觉;楔束在外侧,传导上肢及躯干上部的深感觉。二者上行至延髓的薄束核和楔束核,换神经元后发出的纤维交叉至对侧形成内侧丘系上行,至丘脑外侧核。换神经元后,同样经内囊后肢至中央后回。精细触觉的传导径路同深感觉。

(二)感觉的节段性支配

每对脊神经后根支配一定的区域,称为感觉的节段性支配现象。阶段性支配有一定的规律,如上肢为颈₅~胸₂,乳头平面为胸₄,剑突为胸₆,肋缘为胸₈,脐为胸₁₀,腹股沟为胸₁₂,下肢前部为腰₁~腰₅,下肢后面为骶₁~骶₂,肛周鞍区为骶₃~骶₅(图2-2)。

脊神经形成颈丛、臂丛、腰丛、骶丛。每个神经丛有多个相应的脊神经参与,通过重新组合,再从神经丛发出多个周围神经,因此周围神经在体表的分布与脊髓的节段性感觉分布稍有差别(图2-2)。

二、感觉障碍的表现

由于病变的性质不同,可以分为以下两类。

1. 刺激性症状 主要由于感觉径路受到刺激引起兴奋性增高,有如下几种症状:

(1) 感觉过敏(hypersthesia): 较轻刺激引起强烈反应,如较强的疼痛感,常在疾病早期出现。

(2) 感觉倒错(dysesthesia): 对刺激产生错误反应,如非痛性刺激出现疼痛感觉,热刺激出现冷感觉反应。

(3) 感觉过度(hyperpathia): 多发生在感觉障碍的基础上,感觉刺激阈增高,达到阈值后产生的感觉反应剧烈、时间延长,患者一般不能正确指出刺激部位和说明刺激的性质与强度。见于丘脑损害或带状疱疹后疼痛。

(4) 感觉异常(paresthesia): 无外界刺激的情况下出现麻木、蚁走、沉重、针刺、束带等异常感觉。

(5) 疼痛: 疼痛为最常见的刺激性症状,常见的疼痛形式有:①局部疼痛: 病变所在范围的局限性疼痛,如神经损伤后的局部痛;②放射性疼痛: 神经干或神经根受到刺激时疼痛放射至神经干或神经根的支配区,如坐骨神经根受到刺激致使坐骨神经分布区发生疼痛;③扩散性疼痛: 疼痛由一个神经分支扩散到另一个神经分支,如手指挫伤疼痛可扩散到整个上肢;④牵涉性疼痛: 类似于扩散性疼痛,这是由于内脏的痛觉纤维和躯体痛温觉纤维都聚到脊髓后角神经元,故内脏病变时,痛觉冲动传至后角,误以为相应的体表疼痛,如胆囊病变引起右肩痛,心绞痛引起左上肢内侧痛。

2. 抑制性症状 感觉径路受破坏时出现的感觉减退或缺失。同一部位各种感觉均缺失称为完全性缺失;同一部位仅某种感觉缺失而其他感觉保存,则称为分离性感觉障碍。

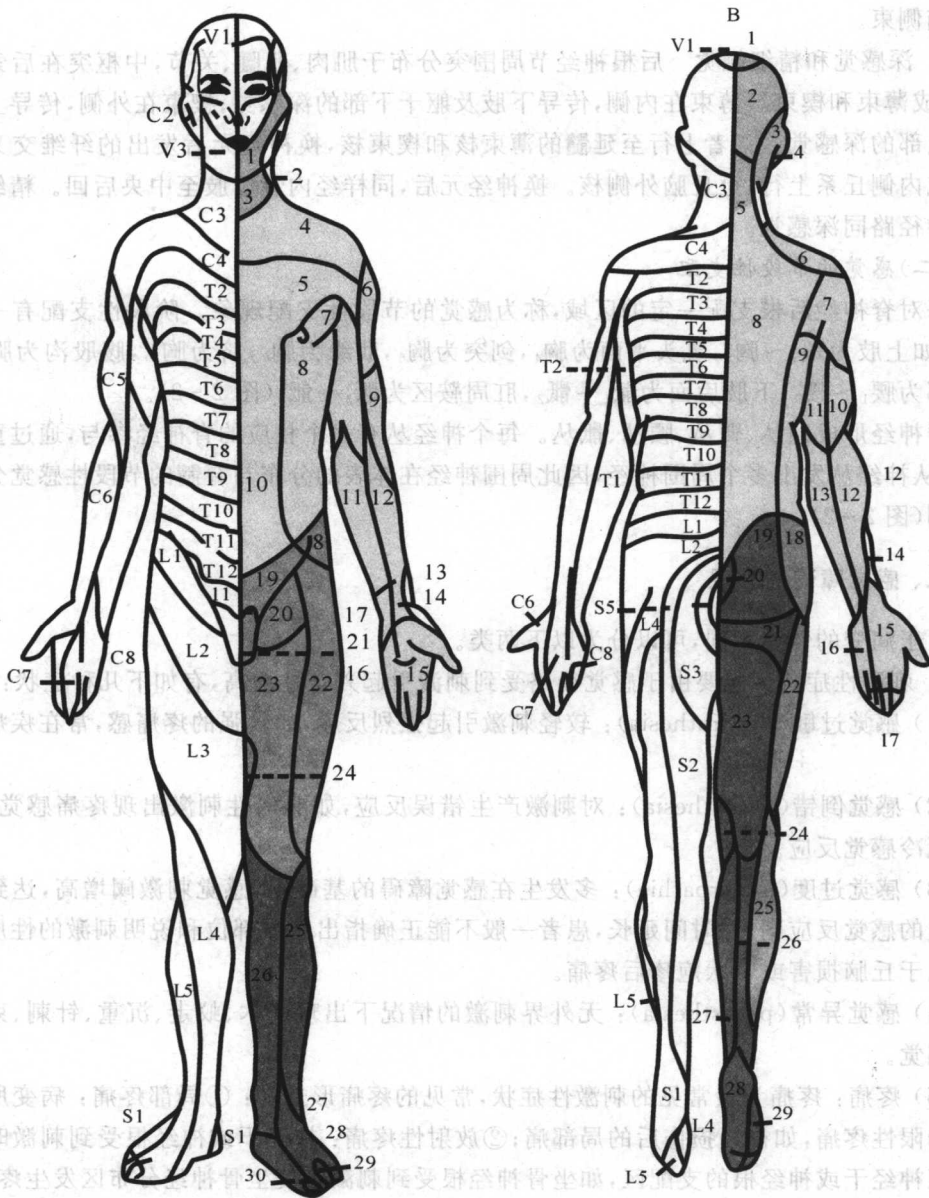


图 2-2 体表节段性及周围性神经分布图

1 三叉神经 2 耳大神经 3 颈皮神经 4 锁骨上神经 5 胸神经前皮支 6 腋神经 7 臂内侧皮神经 8 胸神经外侧皮支 9 臂外侧皮神经 10 胸神经前皮支 11 前臂内侧皮神经 12 前臂外侧皮神经 13 桡神经 14 正中神经浅支 15 正中神经 16 尺神经 17 尺神经掌支 18 髂腹下神经外侧皮支 19 髂腹下神经前皮支 20 生殖股神经股支 21 髂腹股沟神经 22 股外侧皮神经 23 股神经前皮支 24 闭孔神经皮支 25 小腿外侧皮神经 26 隐神经 27 腓浅神经 28 腓肠神经 29 腓深神经 30 胫神经跟支

1 额神经 2 枕大神经 3 枕小神经 4 耳大神经 5 颈神经后支 6 锁骨上神经 7 臂内侧皮神经 8 胸神经后皮支 9 胸神经外侧皮支 10 臂后侧皮神经 11 臂内侧皮神经 12 前臂后侧皮神经 13 前臂内侧皮神经 14 前臂外侧皮神经 15 桡神经 16 尺神经 17 正中神经 18 髂腹下神经 19 臀下神经 20 臀中神经 21 臀下神经 22 股外侧皮神经 23 股后侧皮神经 24 闭孔神经皮支 25 小腿外侧皮神经 26 腓肠神经 27 隐神经 28 足底内侧皮神经 29 足底外侧皮神经

三、感觉障碍的定位诊断

见图 2-3。

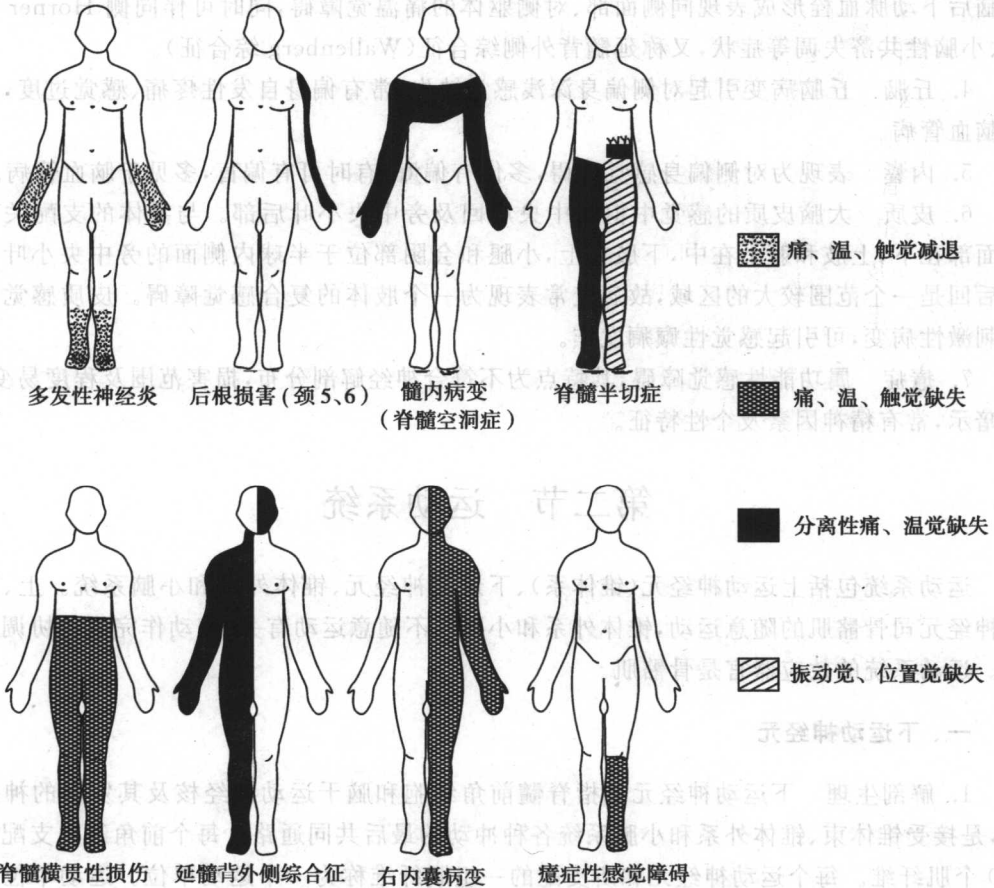


图 2-3 感觉障碍的定位诊断

1. 周围神经

- (1) 末梢型：多数周围神经远端受损，出现四肢各种对称性感障碍，多呈手套或袜状分布，见于末梢神经炎。
- (2) 神经干型：某一神经干受损，其支配区皮肤的各种感觉均出现障碍，多呈条块状分布。如桡神经损害、坐骨神经损害引起所支配区域感觉、运动障碍。
- (3) 神经丛型：表现为相应单个肢体的各种感觉障碍。
- (4) 神经根型：脊神经后根损害，其支配区节段性感障碍，常有根性疼痛。

2. 脊髓

- (1) 后角型：损害部位的一侧呈节段性痛、温感觉障碍，而触觉、深感觉保留。见于脊髓空洞症、髓内肿瘤。
- (2) 前连合型：双侧对称性节段性痛、温感觉障碍。见于脊髓空洞症、髓内肿瘤。
- (3) 半横贯型：病损平面以下患侧深感觉障碍及运动障碍，对侧浅感觉障碍，亦称脊髓

半切综合征(Brown-Sequard 综合征)。

(4) 横贯型: 病损平面以下深浅感觉障碍、运动障碍及自主神经功能障碍。

3. 脑干 表现为交叉症状,即病灶同侧脑神经损害症状,病灶对侧肢体感觉障碍。如小脑后下动脉血栓形成表现同侧面部、对侧躯体的痛温觉障碍,同时可伴同侧 Horner 征阳性、小脑性共济失调等症状,又称延髓背外侧综合征(Wallenberg 综合征)。

4. 丘脑 丘脑病变引起对侧偏身深浅感觉缺失,常有偏身自发性疼痛、感觉过度,多见于脑血管病。

5. 内囊 表现为对侧偏身感觉障碍,多伴有偏瘫,有时可有偏盲,多见于脑血管病。

6. 皮质 大脑皮质的感觉中枢在中央后回及旁中央小叶后部。与身体的支配关系是头面部在下,上肢和躯干在中,下肢在上,小腿和会阴部位于半球内侧面的旁中央小叶。中央后回是一个范围较大的区域,故病变常表现为一个肢体的复合感觉障碍。皮质感觉中枢的刺激性病变,可引起感觉性癫痫发作。

7. 癔症 属功能性感觉障碍,其特点为不符合神经解剖分布,损害范围及程度易变,易受暗示,常有精神因素及个性特征。

第二节 运动系统

运动系统包括上运动神经元(锥体系)、下运动神经元、锥体外系和小脑系统。上、下运动神经元司骨骼肌的随意运动,锥体外系和小脑与不随意运动有关,使动作完成得协调和精确。运动系统的效应器官是骨骼肌。

一、下运动神经元

1. 解剖生理 下运动神经元是指脊髓前角细胞和脑干运动神经核及其发出的神经轴突,是接受锥体束、锥体外系和小脑系统各种冲动的最后共同通路。每个前角细胞支配50~200个肌纤维。每个运动神经元和所支配的一组肌纤维称为一个运动单位。运动单位是执行运动功能的基本单元。脊髓前根与后根在椎间孔处纤维混合,之后通分为前支和后支。前支共形成四个神经丛,即颈丛(C_{1~4})、臂丛(C₅~T₁)、腰丛(C_{1~4})、骶丛(L₅~S₁)。神经根按脊髓节段支配肌肉。每一块大的肌肉由数个神经根支配;而周围神经则支配一块肌肉或一组肌肉。因此,肌肉的运动神经支配也分为节段型(根型)和周围型。不同病变所产生的肌肉瘫痪分布是有差别的。

2. 下运动神经元瘫痪的临床特点 下运动神经元病变引起的瘫痪称下运动神经元瘫痪或周围性瘫痪。其特点为肌张力降低,腱反射减弱或消失,较早出现肌肉萎缩,无病理反射,肌电图显示神经传导速度异常并有失神经电位。

3. 下运动神经元瘫痪的定位诊断

(1) 周围神经: 瘫痪的部位与周围神经的分布一致,同时多伴有相应区域的感觉障碍。如多发性神经病时表现为四肢远端对称性肌肉瘫痪和萎缩,一般伴有手套-袜子样感觉障碍。

(2) 神经丛: 一个肢体的多数周围神经瘫痪,伴有感觉障碍及自主神经功能障碍。

(3) 前根: 节段性肌肉瘫痪,常见于髓外肿瘤的压迫或椎骨病变。后根亦常同时受累

而出现神经根痛和节段性感觉障碍。

(4) 前角细胞: 呈节段性弛缓性瘫痪, 无感觉障碍。如颈髓前角细胞损害可引起一侧上肢或手部小肌肉萎缩。腰髓前角细胞损害可使下肢股四头肌萎缩无力或踝关节、足趾活动受限。急性起病者多见于脊髓前角灰质炎; 慢性起病者因前角细胞受到病变刺激而出现肉眼可辨别的肌纤维束跳动(称肌束颤动), 或肉眼不能识别仅能在肌电图上显示的肌纤维性颤动, 常见于运动神经元疾病。

二、上运动神经元

1. 解剖生理 上运动神经元起自大脑额叶中央前回, 包括运动区锥体细胞(又称 Betz 细胞)及其轴突形成的皮质延髓束和皮质脊髓束(合称锥体束)。锥体束经内囊膝部及后肢下行, 经中脑、脑桥, 在延髓锥体交叉处大部分皮质脊髓束的纤维交叉至对侧, 形成皮质脊髓侧束下行, 终止于脊髓前角。小部分纤维在锥体交叉处不交叉, 直接下行, 形成皮质脊髓前束, 在各个平面上陆续交叉, 止于对侧前角细胞。皮质延髓束在脑干各个平面上交叉至对侧, 终止于各个脑神经运动核。除面神经核下部和舌下神经核只接受对侧皮质延髓束支配外, 其他脑神经运动核均接受双侧皮质延髓束的支配。

皮质运动区位于中央前回, 包括中央沟前壁, 半球内侧面中央旁小叶前部。身体各部分在第 4 区皮质上的代表区有一定的规律, 头部在下面, 下肢在上面, 功能越精细复杂的部分在皮层区占的面积越大, 如口、唇、手、手指占的面积特别大, 而下肢及躯干所占面积较小。下肢的区域一部分在大脑半球外侧面(双大腿), 一部分在内侧面的旁中央小叶(双小腿)。肛门及膀胱括约肌的代表点在旁中央小叶。

2. 上运动神经元瘫痪的临床特点 上运动神经元(锥体束)病变引起的瘫痪称上运动神经元瘫痪。其临床特点是肌张力增高、腱反射亢进, 且出现病理反射, 不应发生肌肉萎缩, 肌电图无特殊的改变。上下运动神经元瘫痪鉴别要点见表 2-1。

表 2-1 上、下运动神经元瘫痪的鉴别诊断

区别点	上运动神经元瘫痪	下运动神经元瘫痪
瘫痪分布	整个肢体(单瘫、偏瘫)	肌群为主
肌张力	增高, 呈痉挛性瘫痪	降低, 呈弛缓性瘫痪
腱反射	增强	减低或消失
病理反射	有	无
肌萎缩	无或轻度废用性萎缩	明显, 早期就出现
肌束性颤动	无	可见
肌电图	无失神经电位, 神经传导正常	有失神经电位, 神经传导异常

上运动神经元瘫痪时瘫痪肢体的肌张力增高程度是不一样的, 上肢的屈肌比伸肌肌张力高, 下肢的伸肌比屈肌肌张力高。做被动运动时, 刚开始阻力大, 后渐渐下降, 称为折刀样肌张力增高。由于伸肌、屈肌张力不同, 旋后、旋前肌张力不同, 故瘫痪肢体呈现特殊姿势, 即上肢肩关节内收和内旋, 肘关节屈曲和旋前, 腕及手指屈曲; 下肢髋关节伸展和内收, 膝及踝关节伸展, 足及足趾呈跖屈并略向内翻的姿势, 走路时下肢向外画圈样向前移动, 足尖着地, 步伐较小。

3. 上运动神经元瘫痪的定位诊断(图 2-4)

(1) 大脑皮质: 皮质运动区呈条形区域, 局部的病变多表现为一个肢体的单瘫或面部瘫痪。刺激性病变出现相应部位局限性癫痫, 抽搐可沿运动皮质代表区的排列次序扩散, 称 Jackson 癫痫。主侧半球病损可出现运动性失语。

(2) 内囊: 锥体束纤维在此处高度集中, 内囊病变可出现对侧肢体比较广泛的瘫痪。内囊后肢锥体束纤维之后是感觉传导束及视放射, 合并损害机会较多, 表现对侧偏身运动感觉障碍和偏盲, 临床上称为“三偏症”。内囊病变多见于急性脑血管病。

(3) 脑干: 一侧脑干病变损害了同侧同平面的脑神经核及未交叉至对侧的皮质脊髓束和皮质延髓束, 故出现特有的交叉性瘫痪, 即病灶同侧脑神经下运动神经元瘫痪, 对侧肢体上运动神经元瘫痪。如中脑病变出现患侧动眼神经麻痹, 对侧的肢体和面神经、舌下神经的上运动神经瘫痪, 称 Weber 综合征。脑桥病变时, 同侧的展神经、面神经周围性麻痹, 对侧肢体及舌下神经的上运动神经瘫痪, 称 Millard-Gubler 综合征。

(4) 脊髓: 脊髓横贯性损害, 表现病变平面以下上运动神经元瘫痪、深浅感觉缺失、自主神经功能障碍(典型的症状是大小便功能障碍)。脊髓不同部位损害有其特点: ①高位颈髓($C_1 \sim C_4$): 四肢均呈上运动神经元瘫痪, 伴有呼吸困难, 病情一般较凶险; ②颈膨大($C_5 \sim T_2$): 两上肢为下运动神经元性瘫痪, 两下肢为上运动神经元性瘫痪; ③胸髓($T_3 \sim T_{12}$): 两下肢呈上运动神经元瘫痪; ④腰膨大($L_1 \sim S_2$): 两下肢呈下运动神经元性瘫痪; ⑤圆锥部($S_2 \sim S_5$): 会阴部呈马鞍型感觉缺失, 运动障碍不明显。脊髓半侧损害将出现 Brown-Sequard 综合征。

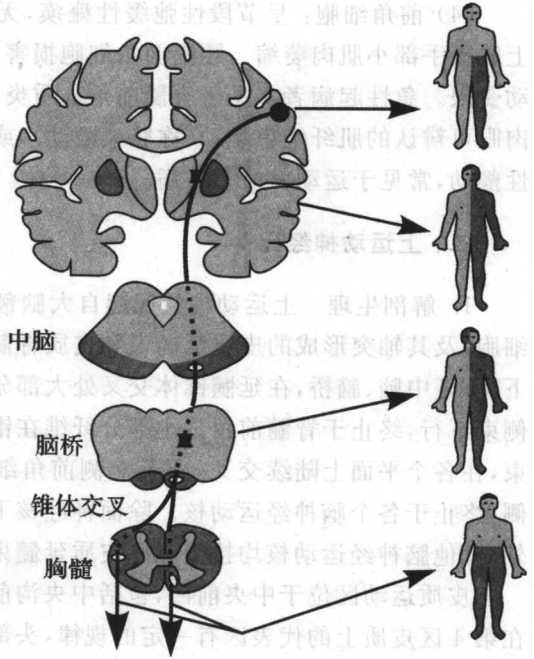


图 2-4 上运动神经元瘫痪的定位

二、锥体外系

1. 解剖生理 锥体外系是指锥体系以外与躯体运动有关的传导通路。在解剖学上, 锥体外系统涉及大脑皮质、中脑顶盖、红核、黑质、纹状体、丘脑底核、脑桥核、小脑和脑干网状结构。其主要作用是使随意肌的活动更精确、协调。

2. 临床表现 锥体外系病变主要有以下症状:

(1) 肌强直: 锥体外系病变产生的肌张力增高是伸肌、屈肌均增高, 向各个方向被动运动时阻力是相同的, 称为铅管样强直(不伴震颤)(lead-pipe rigidity), 齿轮样强直(伴震颤)(cogwheel rigidity)。因肌张力增高, 患者面部缺乏表情(面具面容), 语言减少, 联合动作减少或消失。走路时两上肢前后摆动动作缺乏, 转颈不灵活, 走路起步缓慢, 越走越快, 称慌张步态。多见于帕金森病。