

高等院校医学教材

神经病学

名誉主编 刘道宽

主 编 吕传真

副主编 蒋雨平 洪 震

上海科学技术出版社

高等院校医学教材

神 经 病 学

名誉主编 刘道宽
主 编 吕传真
副主编 蒋雨平 洪 震
编 写 者

复旦大学上海医学院	吕传真	蒋雨平	洪 震
	董 强	赵重波	
浙江大学医学院	丁美萍		
南京大学医学院	倪秀石		
苏州大学医学院	包仕尧	邵国富	
青岛大学医学院	谭 兰		
第二军医大学	丁素菊	张社卿	
广西医科大学	莫雪安		
山西医科大学	李光来		

上海科学技术出版社

图书在版编目 (C I P) 数据

神经病学 / 吕传真主编. —上海: 上海科学技术出版社, 2003.3
高等院校医学教材
ISBN 7-5323-6935-8

I. 神... II. 吕... 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 011849 号

上海科学技术出版社出版发行

(上海瑞金二路 450 号 邮政编码 200020)

上海新华印刷厂印刷 新华书店上海发行所经销

2003 年 3 月第 1 版 2003 年 3 月第 1 次印刷

开本 787×1092 1/16 印张 20 插页 1 字数 442 000

印数 1—4 000 定价: 30.00 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,
请向本社出版科联系调换

内 容 提 要

本书为全国高等院校医学教材,内容包括总论、病史采集、神经系统检查、周围神经病、脊髓疾病、脑血管病、中枢神经系统感染、颅内占位病变、脱髓鞘疾病、锥体外系统疾病、神经系统遗传和变性病、发作性疾病、肌肉疾病、植物神经疾病、痴呆等。书中还较多介绍了规范化和国际公认的诊断标准,以及近几年来对疾病和治疗的新认识,并应用了较多的图表,以期突出重点,便于学生掌握。

本书主要供医学院校五年制至七年制教学之用,是一本较实用、可操作性强的临床教材,并可供住院医师、主治医师参考。

前 言

神经病学是一门临床学科,国内已有数种版本教材出版。然而我们在多年的临床教学过程中发觉这些教材仍不能满足现代医学迅速发展和学制改革的迫切需要。因此我们八家医学院校的神经科同道一致认为有必要编一本较实用的、可操作性强的临床教材,使之能适用于五年制和七年制医学生的要求。大家认为,由刘道宽、汪无级主编,原上海医科大学神经病学教研室编写的《神经病学》教材较接近这个要求。为此,我们在原刘道宽、汪无级主编的教材基础上进行了补充、修订,编写完成了本次教材。本次编写中对神经系统体格检查补充了认知检查;辅助检查强调了目的性、临床指导意义,并增加了最新的Xe-CT等篇幅;在神经疾病各论中较多介绍了规范化和国际公认的诊断标准,以及近几年来对疾病和治疗的新认识。

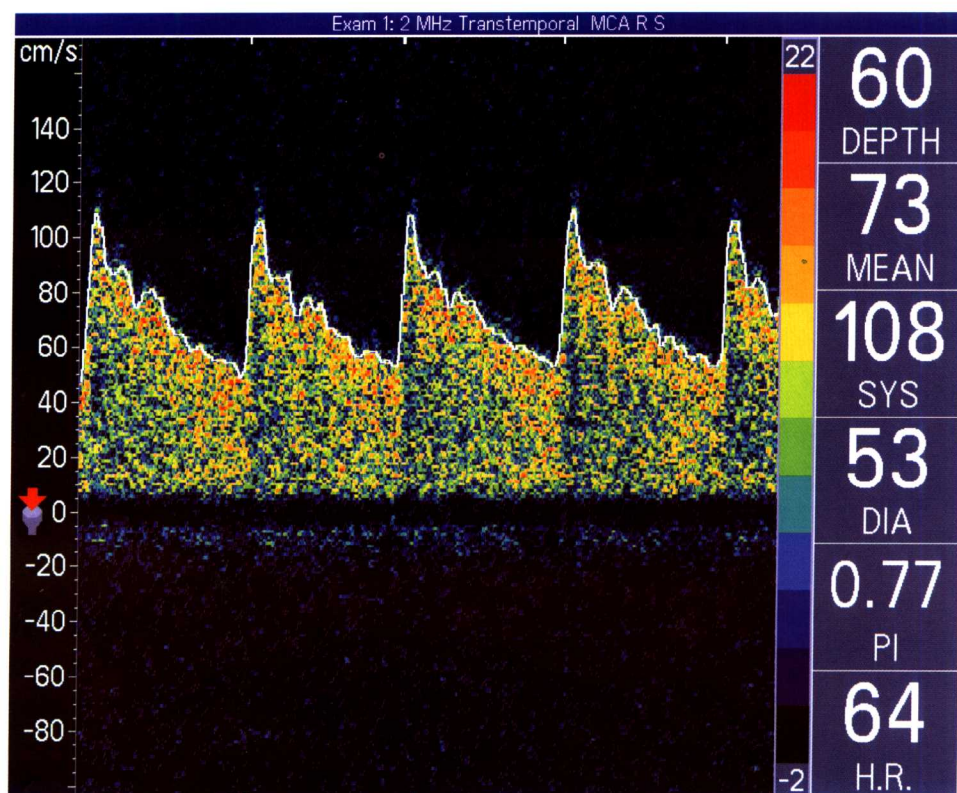
为了适应医学院校学生五年制、七年制两种学制的要求,按照教学大纲要求的课时规定,避免学生负担过重,我们把内容分为大字和小字两种排印。用小字排印的部分对五年制学生只求了解,而七年制学生则要求掌握。第二章“病史采集和神经系统检查”不论学生年制,均以示教和讨论形式完成,不作大课讲述。

本书由复旦大学上海医学院、浙江大学医学院、南京大学医学院、苏州大学医学院、青岛大学医学院、第二军医大学附属长海医院神经科、广西医科大学附属医院和山西医科大学附二医院的神经科同道共同完成。由于时间紧迫,以及编写者的学识水平有限,缺点和不妥之处在所难免,殷切希望授课老师和同学在使用时提出宝贵意见,以便加以修订。

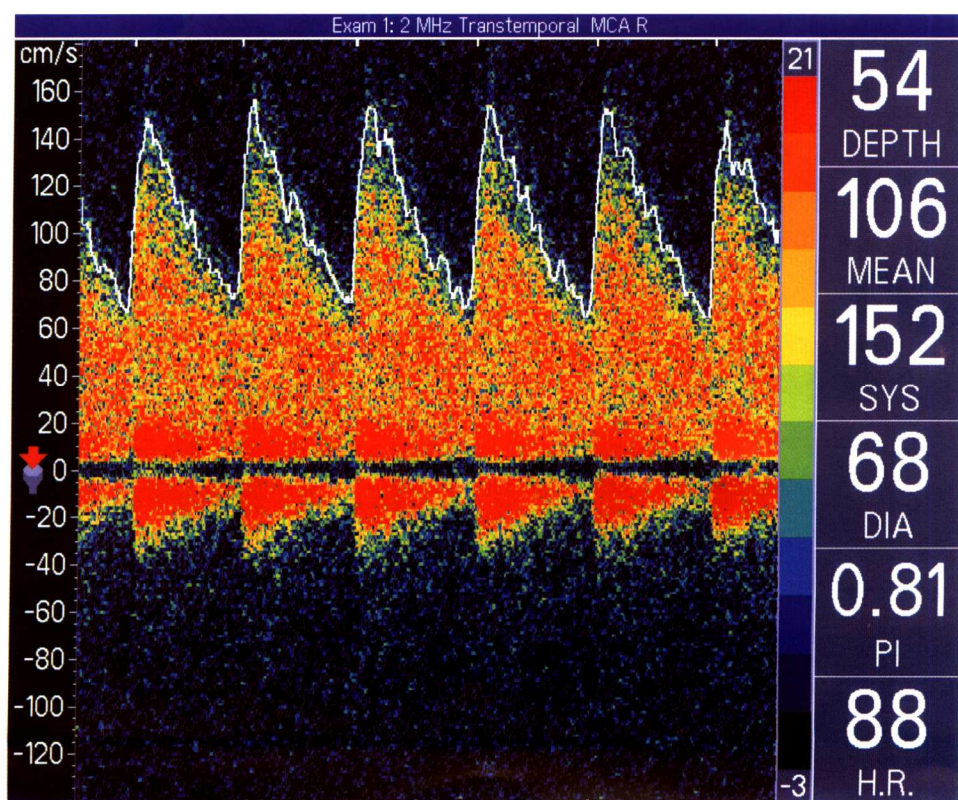
在本书编写过程中得到复旦大学附属华山医院神经科流行病室、办公室张旭文、曾军、王蓓、黄俊等同志的协助;在此表示诚挚感谢。

吕传真 蒋雨平 洪 震

2003.1

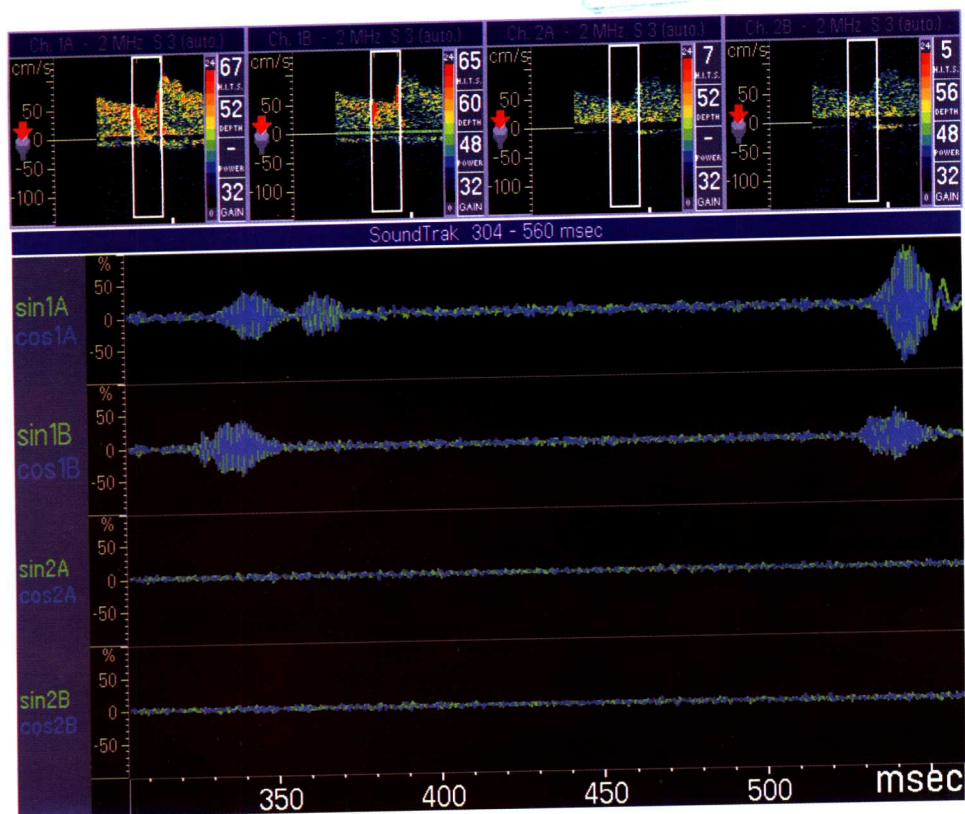


彩图 2-1 正常脑血流

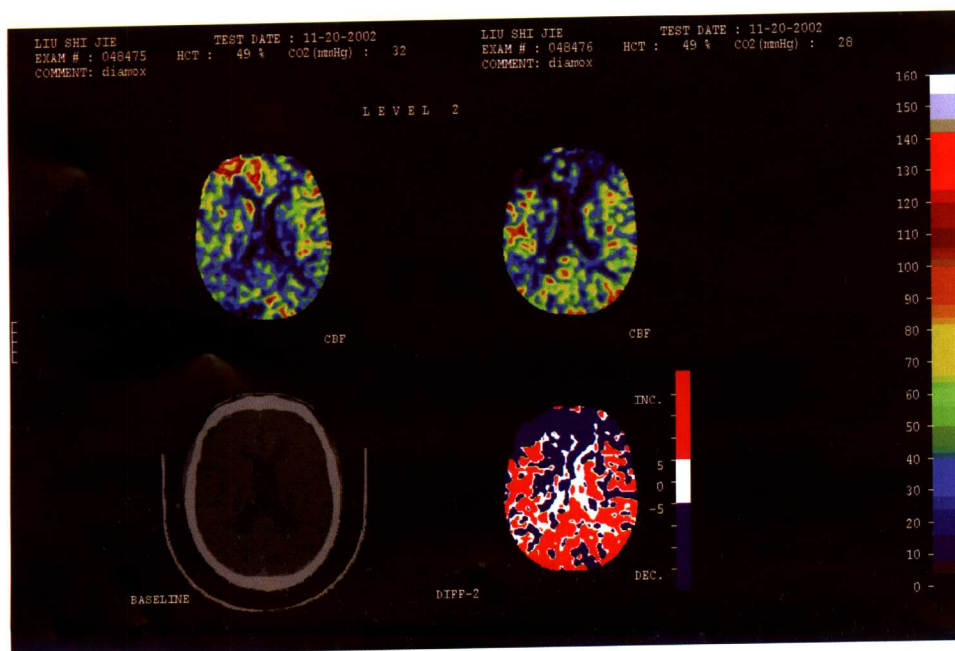


彩图 2-2 血管狭窄

館存



彩图 2-3 栓子监测



彩图 2-4 Xe - CT

目 录

第一章 总论	1
第一节 概述.....	1
第二节 神经系统损害的定位诊断.....	2
一、感觉系统	3
二、运动系统	10
三、反射	26
四、脑功能定位	29
第二章 病史采集和神经系统检查	37
第一节 病史采集	37
一、现病史	37
二、过去史	38
三、家族史	38
第二节 神经系统检查	38
一、高级神经活动	38
二、一般检查	43
三、颅神经	43
四、上肢	47
五、躯干	52
六、下肢	53
第三节 神经系统疾病辅助检查	57
一、脑脊液检查	57
二、神经影像学检查	59
三、神经电生理检查	62
四、放射性核素显像	66
五、脑血流测定	67
六、活组织检查	68
七、分子生物学在神经系统疾病中的应用	69
第四节 神经系统疾病的诊断程序	69
一、定向诊断	69
二、定位诊断	70

三、定性诊断	71
第三章 周围神经疾病	72
第一节 概述	72
第二节 神经痛	76
一、三叉神经痛	76
二、舌咽神经痛	77
三、枕大神经痛	78
四、臂丛神经痛	78
五、肋间神经痛	79
六、坐骨神经痛	79
七、灼性神经痛	80
第三节 单神经病	81
一、嗅神经病	81
二、视神经病	81
三、动眼神经、滑车神经及展神经病	84
四、三叉神经麻痹	88
五、面神经病	89
六、听神经病	92
七、舌咽神经、迷走神经、副神经及舌下神经病	95
八、尺神经麻痹	95
九、桡神经麻痹	96
十、正中神经麻痹	96
十一、腓总神经麻痹	96
十二、胫神经麻痹	97
十三、股外侧皮神经炎	98
第四节 多神经病	98
一、多颅神经病	98
二、多发性神经病	100
三、格林-巴利综合征	102
四、臂丛疾病	104
第四章 脊髓疾病	107
第一节 概述	107
第二节 急性脊髓炎	116
第三节 脊髓压迫症	118
第四节 亚急性联合变性	122
第五节 脊髓空洞症与延髓空洞症	123

第五章 脑血管病	126
第一节 概述	126
第二节 缺血性脑血管病	136
一、短暂性脑缺血发作	136
二、脑梗塞	139
第三节 出血性脑血管病	148
一、脑出血	148
二、蛛网膜下腔出血	154
第四节 颅内静脉窦及脑静脉血栓形成	157
第五节 其他脑血管病	159
一、大脑基底异常血管网(烟雾病)	159
二、颈内动脉海绵窦瘘	159
三、脑动脉炎	160
四、脑动脉逆流(盗血)综合征	160
五、高血压脑病	161
第六章 中枢神经系统感染	162
第一节 概述	162
第二节 散发性脑炎	162
第三节 中枢神经系统病毒感染	165
一、单纯疱疹病毒脑炎	166
二、日本乙型脑炎	167
三、逆转录病毒感染	169
四、慢病毒感染	172
第四节 脑膜炎	174
一、脑膜炎球菌脑膜炎	174
二、结核性脑膜炎	176
三、新型隐球菌性脑膜炎	177
第五节 神经系统螺旋体感染	179
一、钩端螺旋体病	179
二、莱姆病	180
三、神经梅毒	181
第六节 神经系统寄生虫感染	183
一、脑弓形虫病	183
二、脑肺吸虫病	184
三、脑囊尾蚴病	185
四、脑血吸虫病	187

第七节 Prion 病	187
一、克-雅病	188
二、吉斯特曼-斯召斯列综合征	189
三、库鲁病	190
四、致死性家族性失眠症	190
第七章 颅内占位病变	191
第一节 概述	191
第二节 颅内肿瘤	195
第三节 脑脓肿	202
第四节 假脑瘤	203
第五节 脑积水	204
第八章 脱髓鞘疾病	206
第一节 概述	206
第二节 多发性硬化	206
第三节 视神经脊髓炎	210
第四节 急性播散性脑脊髓炎	211
第五节 希尔德病	212
第六节 脑白质营养不良	213
一、肾上腺脑白质营养不良	213
二、异染性脑白质营养不良	214
三、克拉伯病	215
第九章 运动障碍	217
第一节 概述	217
第二节 帕金森病	219
第三节 肝豆状核变性	225
第四节 舞蹈症	228
一、小舞蹈症	229
二、亨廷顿病	230
第五节 肌张力障碍	231
第六节 抽动秽语综合征	234
第七节 特发性震颤	235
第十章 神经系统遗传、变性疾病	236
第一节 概述	236
第二节 遗传性共济失调	236

一、早发性遗传性共济失调	238
二、晚发性遗传性共济失调	239
第三节 运动神经元病	241
第四节 多系统萎缩	243
一、纹状体黑质变性	244
二、散发性橄榄脑桥小脑萎缩	245
三、夏伊-德雷格综合征	245
第五节 腓肌萎缩症	247
一、I型遗传性运动感觉性神经病	247
二、II型遗传性运动感觉性神经病	247
第六节 神经皮肤综合征	248
一、斯特奇-韦伯综合征	248
二、神经纤维瘤病	249
三、结节性硬化	250
第十一章 发作性疾病	252
第一节 癫痫	252
第二节 头痛	264
一、概述	264
二、偏头痛	266
三、紧张型头痛	271
四、丛集性头痛	272
第十二章 肌肉疾病	274
第一节 概述	274
第二节 重症肌无力与兰伯特-伊顿综合征	275
一、重症肌无力	275
二、兰伯特-伊顿综合征	280
第三节 周期性瘫痪	280
一、低钾性周期性瘫痪	281
二、高钾性周期性瘫痪	282
第四节 肌营养不良	282
第五节 多发性肌炎	286
第六节 强直性肌病	288
一、强直性肌营养不良	288
二、先天性肌强直	288

第十三章 植物神经系统疾病	290
第一节 概述	290
第二节 雷诺病	291
第三节 红斑肢痛症	292
第四节 偏侧面肌萎缩症	293
第五节 间脑病变	294
第六节 自发性多汗症	297
第七节 全身性植物神经功能不全	298
第十四章 痴呆	299

第一章 总 论

第一节 概 述

神经系统包括中枢神经系统(脑、脊髓)和周围神经系统(颅神经、脊神经)两个部分。前者主管分析、综合、归纳由体内外环境传来的信息;后者主管传递神经冲动。亦可按功能不同而区分为主要负责与客观世界相互作用的神经系统和主要与保持体内外环境稳定有关的植物神经系统。此外,中枢神经的某些部位,如下丘脑对控制垂体激素释放密切相关,因此人体的循环、呼吸、消化、泌尿-生殖、骨骼-肌肉、感官及内分泌等各个系统,营养、免疫、代谢等各种功能,以及生长、发育、睡眠-觉醒、思维、情感、记忆、学习、老化等各种生理现象,无不受神经系统的影响与调节,所以神经系统是人体最重要的系统。神经系统病变时可出现意识、认知、运动、感觉、反射等神经功能异常,也可出现其他器官的症状,如癫痫发作时可出现腹痛等。反之,其他器官的病变也可出现神经-肌肉系统的症状,如胰岛细胞瘤因低血糖而致昏迷或癫痫发作、心脏病的脑栓塞、糖尿病的肢端神经痛、肝性脑病或尿毒症的精神症状,以及恶性疾病并发进行性多灶性白质脑病和肌病等。

神经病学是研究神经系统疾病与骨骼肌疾病的病因、发病机制、病理、症状、诊断、预后、治疗和预防的一门学科。神经病学是一门临床医学,它的发展与神经科学,包括神经解剖学、神经生理学、神经病理学、神经生物化学、神经药理学、神经组织学、生物信息处理、神经放射学、分子生物学、神经免疫学、神经心理学、神经行为学和神经流行病学等派生学科的发展起着互相推动、互相渗透的作用。今后的趋向必是这些派生学科不断向纵深发展,应用各种先进技术,提高对神经系统和肌肉的结构与功能的认识,把神经疾病的诊断技术和防治措施不断向前推进。

神经疾病是指脑、脊髓、周围神经及骨骼肌由于感染、血管病变、外伤、肿瘤、中毒、免疫障碍、变性、遗传、先天发育异常、营养缺陷、代谢障碍等原因所引起的疾病。这些病因引起的疾病中神经或肌肉组织多有明确的病理改变,而在有些疾病中虽有功能异常,却看不到病理的改变,如三叉神经痛、周期性瘫痪等。

神经细胞死亡后不能再生,因此预防疾病的发生就显得特别重要。在防治神经系统疾病方面尚有许多问题有待解决,如脑血管病的病死率和致残率极高,今后应特别重视防治高血压、动脉硬化。预防颅脑外伤及去除各种致癫痫的因素亦甚重要。还应加强神经病学病因、治疗和基础理论的研究。遗传病多数尚无有效疗法,应多作宣传教育工作,开展产前诊断,以杜绝遗传病的来源。

医学生学习神经病学的重点是:掌握病史采集、神经系统检查和神经科基本操作技能;学习神经系统疾病的定向、定位和定性诊断,以及常见病、多发病和危重病的防治原

则和措施;了解各种先进的辅助检查方法。在学习方法上要复习神经解剖、生理、病理等有关基础知识,联系临床实际,逐步提高诊治神经系统疾病的理论和技能水平。

(吕传真)

第二节 神经系统损害的定位诊断

神经系统疾病的诊断包括定向诊断、定位诊断(解剖诊断)和定性诊断(病因诊断)三个部分。定向诊断是根据神经系统的症状,从整体观点全面分析,推断病损累及的器官和系统。定位诊断是根据神经系统损害的病史、临床症状和体征来推断受损的部位。定性诊断除根据病史、临床症状和体征外,有时尚需辅以特殊的辅助检查、病理学检查才能确定神经损害的性质。定位诊断是建立在神经系统的解剖和生理基础上,同一部位的病变有共同的表现,而不同性质的病变各有其特殊的表现。定性诊断将在各个疾病单元中分述。本节只讨论神经系统损害的定位诊断。

神经系统疾病的症状,按其发病机制可分为四组,即缺损症状、释放症状、刺激症状和失联络(diaschisis)症状。

(1) 缺损症状:指神经受损时,正常功能的减弱或丧失。例如一侧大脑内囊出血时,破坏了通过内囊的运动和感觉传导束而出现对侧偏瘫和偏身感觉缺失;面神经炎时引起面肌瘫痪等。

(2) 释放症状:指高级中枢受损后,原来受其制约的低级中枢因抑制解除而出现功能亢进。如锥体束损害后瘫痪肢体的肌张力增高、腱反射亢进和巴宾斯基(Babinski)征呈阳性;基底节病变所引起的舞蹈症或手足徐动症等。

(3) 刺激症状:指神经结构受刺激后所引起的过度兴奋活动。例如大脑运动区皮质受肿瘤、瘢痕刺激后引起的局限型癫痫发作等。

(4) 失联络症状:指中枢神经系统局部发生急性严重损害时,引起在功能上与受损部位有密切联系的远隔部位神经功能短时丧失。如内囊出血,患者对侧偏瘫肢体的肌张力减低、深浅反射消失(脑休克);急性脊髓病变时,损害平面以下的弛缓性瘫痪(脊髓休克);脑栓塞后患侧半球与健侧半球血流均降低等。断联期过去后,受损组织的功能缺损症状和释放症状会逐渐出现。

神经系统疾病的病变部位可分为三类:局限性、弥漫性和系统(传导束)性。

(1) 局限性病变:指神经系统某一部分组织结构受损,如内囊或外囊的动脉硬化性出血、横贯性脊髓炎、脑或脊髓肿瘤的压迫或浸润等。局限性病变也可是多个的或纵向延伸相当距离,前者如双侧听神经瘤、多发性脑梗塞等,后者如延髓、脊髓空洞症等。局限性病变可完全破坏或部分损害神经组织,出现相应的神经功能障碍。

(2) 弥漫性病变:指神经系统内散在的、多发的广泛性损害,如多发性硬化、感染后或预防接种后的播散性脑脊髓炎。弥漫性病变所出现的临床症状取决于病变的部位和损害的程度而呈多样化。

(3) 系统性病变:指传导束或神经功能系统(如掌管随意运动的锥体束,深感觉的后束,痛觉、温度觉的脊髓丘脑束,共济运动的脊髓小脑束)的选择性受损,如运动神经元疾

病、遗传性共济失调等。

神经系统损害的定位诊断依赖于患者的病史、体格检查的阳性体征和良好的神经解剖知识基础才能完成。因此,认识不同神经部位的神经支配和传导功能,以及受累后的症状和体征,是学习神经病学的基础之基础。现将与神经系统疾病主要症状有关的解剖、生理介绍于下。

一、感觉系统

(一) 感觉的分类

临床上通常把感觉分为特殊感觉(视、听、嗅、味觉等)和一般感觉。

一般感觉包括:

- (1) 浅感觉(来自皮肤和黏膜):痛觉、温度觉和触觉。
- (2) 深感觉(来自肌腱、肌肉、骨膜和关节):运动觉、位置觉和振动觉。
- (3) 复合感觉(皮质感觉):定位觉、两点辨别觉、图形觉、实体觉、重量觉等。它是大脑顶叶皮质对深、浅等各种感觉进行分析比较和综合而形成的。

(二) 感觉的传导通路

一般感觉(如触觉、痛觉、温度觉、深感觉)神经末梢均有其特有的感受器,它们接受刺激后分别传向中枢。各种感觉的传导通路均终止于对侧顶叶中央后回的大脑皮质,由三个向心的神经元连接而成:第一神经元位于脊髓背根神经节内;第二神经元位于脊髓后角灰质内,或延髓背部薄束核及楔束核内(内侧为薄束核,外侧为楔束核,两者合称后柱核);第三神经元位于丘脑内。第二神经元都是交叉的。第一神经元的周围突经神经干分布至皮肤、黏膜、肌腱及关节组织的各自神经末梢感受器,其中枢突组成后根进入脊髓。由此可见,后根系由各种感觉纤维所组成,在病变时就引起各种感觉同时受损。在脊髓内各种感觉纤维按功能分类,各有它们自己的传导束,在病变时按受损部位及损害传导束的不同而出现不同类型的感觉障碍。

面部的一般感觉由三叉神经传

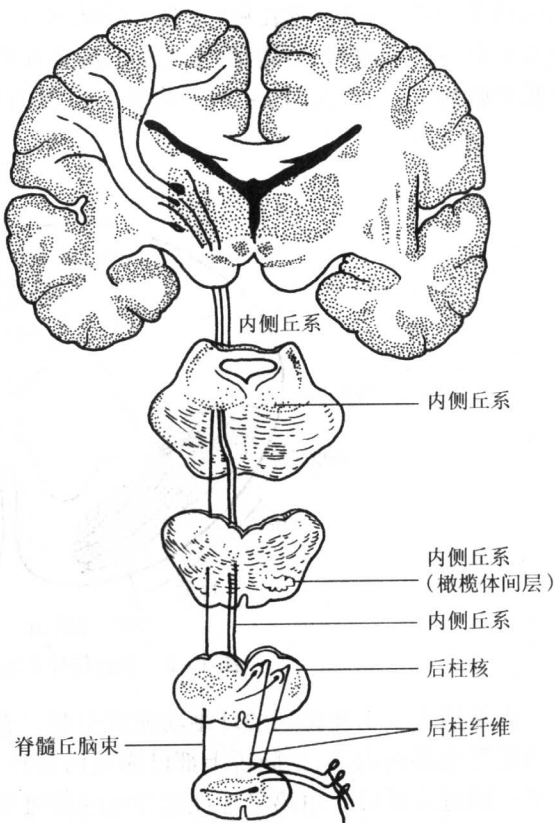


图 1-1 感觉通路

导,第一神经元位于三叉神经半月神经节内,第二神经元位于中脑至颈₂之间的三叉神经感觉核内,第三神经元位于丘脑内。交叉亦发生于第二神经元,即由该神经感觉核发出三叉丘脑束交叉至对侧后加入内侧丘系,上行并终止于丘脑。

现将临床上重要的感觉通路(图1-1)简述如下:

1. 痛觉、温度觉及一般轻触觉的传导通路 三者虽由不同的神经纤维传导,但其途径基本上相同。第一神经元的胞体在后根神经节内,其周围突经周围神经至皮肤及黏膜的感受器,中枢突经后根进入脊髓,于后角细胞(第二神经元)换元。自后角细胞发出的纤维经脊髓前连合交叉至对侧脊髓的前索和侧索,组成脊髓丘脑束,上行达丘脑的腹后外侧核(第三神经元)。从丘脑发出的纤维(丘脑皮质束或称丘脑辐射)通过内囊后肢的后1/3部分抵中央后回和顶叶皮质。

第二神经元的神经纤维在脊髓丘脑束中以骶、腰、胸、颈段的次序由外向内排列,即脊髓丘脑束的外侧部传导来自下部节段(腰骶段)的感觉,而内侧部传导来自上部(颈胸段)的感觉,此与锥体束的排列相同。这种纤维排列在定位诊断上是有意义的,例如髓内病变从脊髓中央部的灰质向侧索发展,则痛觉、温度觉的障碍从病变节段逐渐向下扩展;髓外病变从外侧向内发展,则痛觉、温度觉障碍就从下肢向上扩展;髓内病变尚能产生受损节段平面以下的痛觉、温度觉传导障碍,而骶部肛门周围皮肤的痛觉仍保留。脊髓丘脑束的感觉功能分布是:温度觉在后(背侧),痛觉居中,触觉在前(腹侧)。亦有把脊髓丘脑束再分成侧束与前束两部,即痛觉、温度觉的纤维在脊髓丘脑侧束内上行,而触觉的纤维系在脊髓丘脑前束内上行(图1-2)。临床上发现的痛觉与温度觉分离性障碍可能是由于病

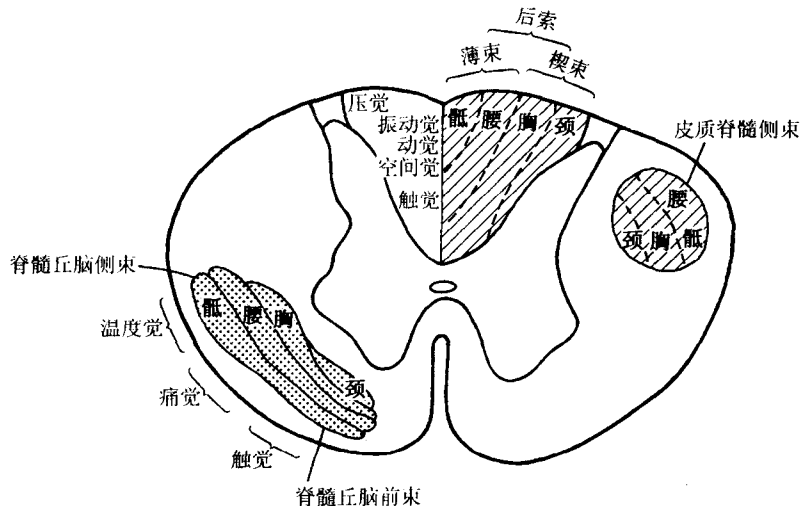


图1-2 脊髓传导束的纤维层次排列

变局限地损害了上述排列的纤维功能所引起。脊髓丘脑束在延髓中的位置仍在在外侧,在脑桥开始逐渐内移,至脑桥上已靠近内侧丘系,在中脑亦维持此位置,此后即与内侧丘系一同进入丘脑。由第二神经元发出的纤维先在同侧上升2~3个节段后才交叉至对侧,因此脊髓侧索受损时对侧皮肤痛觉、温度觉障碍的平面相应较低。躯体各部分感觉在中央后回(第3、1、2区)的排列方式为:下肢在上部,躯体及上肢在中部,头面部在下部(图