

THE PRACTICAL DIAGNOSIS OF
CLINICAL NEUROLOGICAL DISEASES

实用临床 神经内科疾病诊断学

总主编 杨 涛



实用临床 神经内科疾病诊断学

ISBN 978-7-5605-6586-6



9 787560 565866

定价：198.00元

实用临床神经内科疾病诊断学

总主编 杨 涛



西安交通大学出版社
XI'AN JIAOTONG UNIVERSITY PRESS

图书在版编目 (CIP) 数据

实用临床神经内科疾病诊断学 / 杨涛等编著. —西安: 西安交通大学出版社, 2014. 8 (2015. 5重印)

ISBN 978-7-5605-6586-6

I. ①实… II. ①杨… III. ①神经系统疾病—诊断学
IV. ①R741.04

中国版本图书馆CIP数据核字 (2014) 第189630号

书 名 实用临床神经内科疾病诊断学

总 主 编 杨 涛

责任编辑 秦金霞 张雪冲

文字编辑 叶冰玉

出版发行 西安交通大学出版社

(西安市兴庆南路10号 邮政编码710049)

网 址 <http://www.xjtupress.com>

电 话 (029) 82668805 82668502 (医学分社)

(029) 82668315 (总编办)

传 真 (029) 82668280

印 刷 北京京华虎彩印刷有限公司

开 本 880mm×1230mm 1/16 **印张** 31 **字数** 937千字

版次印次 2014年8月第1版 2015年5月第2次印刷

书 号 ISBN 978-7-5605-6586-6/R·573

定 价 198.00元

读者购书、书店填货、如发现印装质量问题, 请通过以下方式联系、调换。

订购热线: (029) 82668805

读者信箱: medpress@126.com

版权所有 侵权必究

编委会

总主编 杨 涛

主 编 杨 涛 庄绪娟 孙红国
赵志华 戴德孟 蔡俊秀

副主编 (按姓氏笔画排序)

王新成 冯喜强 乔林赏 刘保茹
许建军 李永安 张珍珍 徐国卫
魏孟丽

编 委 (按姓氏笔画排序)

王新成 (郑州大学附属郑州中心医院)
冯喜强 (河南省兰考县中心医院)
乔林赏 (河南省南阳市第二人民医院)
刘保茹 (河南科技大学第一附属医院)
孙红国 (山东省青岛市城阳人民医院)
庄绪娟 (山东省青岛市城阳人民医院)
许建军 (甘肃省会宁县人民医院)
李永安 (山东省莘县第三人民医院)
杨 涛 (甘肃省中医院)
张珍珍 (郑州大学附属郑州中心医院)
赵志华 (河北省枣强县人民医院)
郜风清 (邢台医专第二附属医院)
徐国卫 (郑州大学附属郑州中心医院)
董海斌 (济南军区总医院)
蔡俊秀 (新疆医科大学第五附属医院)
戴德孟 (山东省聊城市东昌府人民医院)
魏孟丽 (郑州大学附属郑州中心医院)

前 言

神经系统疾病多属临床疑难顽症,治疗难度较大,病人痛苦异常,如何攻克这一难关,成为当今医学重点研究的课题之一。近年来,神经科学发展日新月异,大量先进诊断手段和治疗方法的应用使临床工作取得较好效果。电子计算机断层扫描(CT)、螺旋CT、磁共振波谱分析及磁共振灌注成像、数字减影、脑血管造影、正电子发射断层技术(PET)、经颅多普勒超声脑血流速度监测技术(TCD)、神经免疫学诊断技术、基因诊断技术、神经肌肉活体检查等在临床推广应用,无疑提高了临床医师的诊断水平,这些新技术的应用不但使临床医师受益匪浅,更对神经内科某些疾病的传统观念提出了异议,这将更有利于对某些疾病的全面深入了解造福于患者,使神经科的诊断更进一步准确,从而利于临床诊断和治疗。为此,我们认真总结自身多年的临床工作经验,在参阅了近年来大量国内外文献和资料的基础上,以临床为基点,编写了《实用临床神经内科疾病诊断学》一书。

本书在编写中力求突出以下特点:内容新,起点高,简洁明了,深入浅出,科学实用。全文分上下两篇,上篇总论,重点对神经内科概述、解剖学基础以及神经内科疾病常用检查方法、常见症状、神经内科疾病的诊断程序、常用治疗方法、介入治疗、疾病康复等基础知识与基本操作做了简要介绍;下篇各论,以临床常见的神经内科常见病、多发病为纲,详细阐述了其诊断依据与诊断思维程序,并简单介绍了各种疾病的治疗方法,从而使广大临床医师能迅速掌握所学知识并应用于临床,尽快成为一名合格的临床医师,这是我们编写本书的初衷,也是我们的最终目的。相信本书的出版一定会使广大临床医师受益,并成为他们的良师益友。

由于本书内容较多,加之时间紧及水平有限,难免有不足之处,敬请广大同仁批评斧正,以便今后进一步修改和完善。

《实用临床神经内科疾病诊断学》编委会

2014年2月

目 录

上篇 总论

第一章 神经内科概述	(3)
第二章 神经系统的解剖学基础	(6)
第一节 头皮与颅骨	(6)
第二节 脑	(8)
第三节 颅脑局部解剖	(12)
第四节 脊 髓	(12)
第五节 周围神经系统	(14)
第六节 脑和脊髓的血液供应、被膜及脑脊液循环	(14)
第三章 神经内科疾病常用检查方法	(17)
第一节 物理检查	(17)
第二节 头颈部血管超声检查	(34)
第三节 X线检查	(40)
第四节 CT 检查	(42)
第五节 MRI 检查	(44)
第六节 放射性核素检查	(47)
第七节 脑脊液检查	(48)
第四章 神经内科疾病的常见症状	(52)
第一节 眩 晕	(52)
第二节 晕 厥	(54)
第三节 意识障碍	(56)
第四节 感觉障碍	(59)
第五节 不自主运动	(64)
第六节 共济失调	(65)
第七节 听觉障碍	(68)
第八节 尿便障碍	(69)
第九节 肌肉萎缩	(70)

第十节 抽搐	(73)
第五章 神经内科疾病的诊断程序	(77)
第一节 基本诊断	(77)
第二节 定位诊断	(77)
第三节 定性诊断	(93)
第六章 神经内科疾病常用治疗方法	(95)
第七章 神经内科疾病介入治疗	(100)
第八章 神经内科疾病的康复	(105)
第一节 神经康复的现代概念	(105)
第二节 康复医疗的基本方法	(106)
第三节 脑血管病的康复	(107)
第四节 截瘫的康复	(111)
第五节 周围神经损伤的康复	(112)

下篇 各论

第九章 脑血管疾病	(117)
第一节 概述	(117)
第二节 自发性蛛网膜下腔出血	(122)
第三节 缺血性脑血管疾病	(129)
第四节 脑出血性疾病	(143)
第五节 颅内动脉瘤	(151)
第六节 脑动静脉畸形	(153)
第七节 高血压脑病	(154)
第八节 脑动脉硬化症	(158)
第九节 脑底异常血管网病	(163)
第十节 脑-面血管瘤病	(165)
第十章 脑部感染性疾病	(167)
第一节 病毒性脑膜炎	(167)
第二节 化脓性脑膜炎	(168)
第三节 结核性脑膜炎	(171)
第四节 新型隐球菌脑膜炎	(173)
第五节 脑蛛网膜炎	(174)
第六节 颅内脓肿(颅内疝)	(176)
第七节 脑寄生虫感染	(181)

第八节	朊蛋白病	(184)
第九节	艾滋病所致神经系统障碍	(186)
第十节	神经梅毒	(190)
第十一章	颅内肿瘤	(194)
第一节	胶质瘤	(194)
第二节	脑膜瘤	(204)
第三节	其他常见颅内肿瘤	(225)
第十二章	脑部发作性疾病	(239)
第一节	癫痫	(239)
第二节	偏头痛	(253)
第三节	丛集性头痛	(254)
第四节	紧张性头痛	(255)
第五节	发作性睡病	(256)
第十三章	锥体外系疾病	(258)
第一节	帕金森病	(258)
第二节	小舞蹈病	(267)
第三节	亨廷顿病	(269)
第四节	肝豆状核变性	(271)
第五节	迟发性运动障碍	(274)
第六节	肌张力障碍	(275)
第十四章	脊髓疾病	(280)
第一节	概述	(280)
第二节	脊髓血管疾病	(285)
第三节	急性横贯性脊髓炎	(289)
第四节	脊髓蛛网膜炎	(293)
第五节	脊髓压迫症	(295)
第六节	脊髓空洞症	(297)
第七节	运动神经元病	(299)
第八节	脊髓亚急性联合变性	(305)
第九节	脊髓肿瘤	(307)
第十五章	周围神经疾病	(309)
第一节	吉兰-巴雷综合征	(309)
第二节	舌咽神经痛	(311)
第三节	前庭神经元炎	(313)
第四节	三叉神经痛	(315)

第五节	偏侧面肌痉挛	(324)
第六节	原发性痉挛性斜颈	(327)
第十六章	脱髓鞘性疾病	(331)
第一节	多发性硬化	(331)
第二节	视神经脊髓炎	(335)
第三节	急性播散性脑脊髓炎	(337)
第四节	桥脑中央髓鞘溶解症	(338)
第五节	脑白质营养不良	(338)
第六节	弥漫性硬化	(343)
第七节	急性出血性白质脑炎	(344)
第八节	Balo 同心圆性硬化	(346)
第十七章	神经系统遗传性疾病	(348)
第一节	概 述	(348)
第二节	遗传性共济失调	(350)
第三节	腓骨肌萎缩症	(354)
第四节	线粒体脑肌病	(356)
第五节	神经皮肤综合征	(359)
第六节	阿尔茨海默病	(364)
第十八章	神经系统先天性疾病	(372)
第一节	脑性瘫痪	(372)
第二节	枕骨大孔区畸形	(375)
第三节	颅狭窄症	(378)
第四节	智能发育不全	(380)
第五节	神经管闭合障碍	(381)
第十九章	脑积水	(387)
第二十章	痴 呆	(394)
第二十一章	肌肉疾病	(399)
第一节	周期性瘫痪	(399)
第二节	特发性炎性肌病	(402)
第三节	进行性肌营养不良	(406)
第四节	线粒体脑肌病	(417)
第五节	重症肌无力	(421)
第二十二章	自主神经系统疾病	(425)
第一节	概 述	(425)
第二节	雷诺病	(427)

第三节	红斑性肢痛症·····	(428)
第四节	进行性面肌偏侧萎缩症·····	(429)
第五节	进行性脂肪营养不良·····	(431)
第六节	神经血管性水肿·····	(432)
第七节	自主神经功能不全·····	(433)
第八节	下丘脑疾病·····	(436)
第二十三章	神经系统损伤性疾病·····	(448)
第一节	概 述·····	(448)
第二节	乙醇中毒·····	(450)
第三节	药物中毒·····	(452)
第四节	一氧化碳中毒·····	(454)
第五节	放射损伤·····	(455)
第二十四章	神经系统常见急危重症·····	(457)
第一节	中枢性高热·····	(457)
第二节	中枢性尿崩症·····	(458)
第三节	脑心综合征·····	(462)
第四节	脑耗盐综合征·····	(463)
第五节	抗利尿激素分泌不当综合征·····	(465)
第六节	颅内压增高·····	(467)
第七节	颅内压监护·····	(473)
第八节	脑 疝·····	(476)
参考文献	·····	(483)

上篇 总论



第一章 神经内科概述

神经内科学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,它主要以求诊患者为对象,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所致的精神障碍与痴呆病。Medical neurology 坚实地建立在神经科学的理论上,作为 neuroscience 的一部分,它的发展与神经生物学、神经解剖学、神经生理学、神经化学、神经病理学、神经药理学、神经免疫学、神经外科学、神经放射学、神经眼科学、神经耳科学、神经心理学、神经肿瘤学等 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、偏头痛、三叉神经痛,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、Alzheimer 病、脊髓空洞症等,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以下三类。

(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神经系统的影响与支配,大多数疾病迟早都会出现神经系统的症状,正因为如此,有时使得 *medical neurology* 变得复杂化。在日常医疗实践中,头痛、头晕、感觉缺失、无力、意识障碍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依靠对神经系统疾病的认识,及对有关症状和体征的方法病理生理的了解。临床医师必须仔细了解病史和进行详尽地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,首先进行定位诊断或称解剖学诊断,然后再进行定性诊断。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、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,从而明显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,应该将患者的所有症状与体征归结于用一个病来进行解释。但是,同一个患者偶尔可以存在 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,如超早期溶栓疗法治疗急性脑梗死可以避免一些患者终身瘫痪甚至死亡;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、重症肌无力和周期性瘫痪等。

(3)尚无有效治疗的疾病,如 Alzheimer's disease、*motor neuron diseases*、遗传性共济失调、朊蛋白病、艾滋病所致神经系统损害、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。

神经系统疾病患者也许比其他疾病患者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,看到具体的患者:得病的是什么人?为什么会得这样的病?许多神经系统疾病患者就诊,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患者的影响,尤其是对那些尚缺乏特效治疗的患者,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患者自信和希望。

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,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,可能永远也不能恢复生活自理,常需要医生评估患者生活的所有方面,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图谱的完成及进入后基因组时代,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。

(杨 涛)

第二章 神经系统的解剖学基础

第一节 头皮与颅骨

一、头皮

头皮按位置可分为额、颞、顶、枕部。由外向里可分为五层(颞部无帽状腱膜及其下层,为颞浅、深筋膜及颞肌)(图 2-1)。

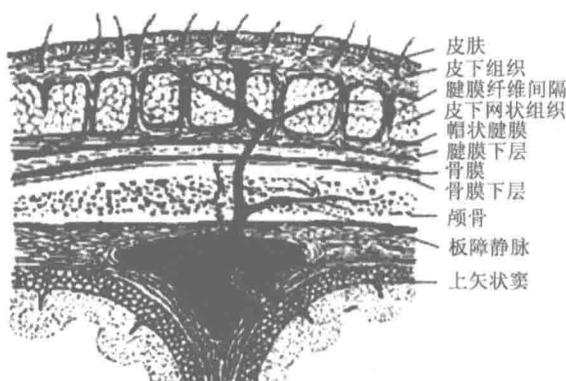


图 2-1 头颅组织结构

1. 皮肤

皮肤由表皮和真皮组成。含有汗腺、皮脂腺、毛囊、血管、淋巴等。

2. 皮下组织

皮下组织由脂肪和粗大而垂直的纤维束构成。富含血管、神经和脂肪。

3. 帽状腱膜

前、后分别与额肌及枕肌相连,两侧与颞浅筋膜相连。它以纤维束与皮肤紧密相连。

4. 帽状腱膜下层

帽状腱膜下层位于帽状腱膜下,为疏松的结缔组织,其下为骨膜。故当发生帽状腱膜下血肿时,血液向各方向发展,血肿量多时可充满整个帽状腱膜下层。

5. 头皮的重要血管、神经与淋巴

①血管:眶上动脉、滑车上动脉为眼动脉分支,来自颈内动脉。颞浅动脉、枕动脉、耳后动脉则为颈外动脉的分支。导静脉位于帽状腱膜下层,与颅内静脉窦相通,导静脉无瓣膜,故颅外感染亦可经导静脉引起颅内感染。②神经:眶上神经与眶上血管伴行,分布于额部皮肤。滑车上神经为眼神经分支,分布于额下部和上睑皮肤与结合膜。耳颞神经为下颌神经分支,分布于颞部皮肤。枕大神经为第二颈神经后支分支,与枕血管分布于头后部皮肤。③淋巴:头皮内有大量淋巴管,但大多无淋巴结,一般汇流至头颈交界处的淋巴结。

二、颅骨

颅骨共 8 块,有额骨、筛骨、蝶骨、枕骨各一块及颞骨、顶骨各一对组成(图 2-2)。