



普通高等教育医药类“十二五”规划教材
全国高等医药院校教材

神经病学

SHENJINGBINGXUE

主编
吕传真

第3版

上海科学技术出版社

普通高等教育医药类“十二五”规划教材
全国高等医药院校教材

神 经 病 学

(第三版)

名誉主编 刘道宽
主 编 吕传真
副主编 洪 震 董 强

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

神经病学 / 吕传真主编. —3 版. —上海:
上海科学技术出版社, 2015. 5
ISBN 978-7-5478-2494-8

I. ①神… II. ①吕… III. ①神经病学—高等学校—
教材 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2014)第 290792 号

神经病学(第三版)
主编 吕传真

上海世纪出版股份有限公司 出版
上海科学技术出版社
(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235)
上海世纪出版股份有限公司发行中心发行
200001 上海福建中路 193 号 www.ewen.co
苏州望电印刷有限公司印刷
开本 787×1092 1/16 印张 27
字数 550 千字
2003 年 3 月第 1 版
2015 年 5 月第 3 版 2015 年 5 月第 9 次印刷
ISBN 978-7-5478-2494-8/R·844
定价: 68.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题, 请向工厂联系调换

内 容 提 要

本书为全国高等医学院校教材。全书共十四章,第一、二章为总论,介绍神经系统疾病的解剖定位和检查、诊断方法;第三至第十四章则根据从周围至中枢的解剖部位顺序,分别描述各部位神经疾病的病因、病理、临床特征、辅助检查、诊断依据和治療措施等。书中还介绍了规范、共识和诊断标准,以及对疾病的新认识、新理论,反映科学发展状况。此外,本书还增加了许多图表,以期突出重点,便于学生掌握。

本书主要供医学院校五年制、“五加三”年制的临床专业学生使用,亦可供神经科进修生、临床硕士及博士生、住院医师阅读,供主治医师参考。

作者名单

名誉主编 刘道宽

主 编 吕传真

副主编 洪 震 董 强

编写者（按姓氏笔画排序）

丁正同 王 坚 王 亮 王 毅 卢家红

吕传真 朱国行 吴志英 陈向军 赵重波

洪 震 郭起浩 董 强

学术秘书 赵倩华

前 言

神经病学是研究由血管问题、炎症、肿瘤、遗传代谢和不明原因等引起的神经结构和功能障碍的一门重要的临床医学科学,亦是迄今仍需依赖体格检查的床旁临床医学学科。近年来,我国高等医学教育的学制一直在波动,有五年、七年、八年和“五加三”等学制,但神经病学教学的安排大体没有改变。因此,适用不同教育年限的学生教学,既传授传统神经病学知识,又体现本学科最新进展和知识更新,是当代神经病学教材的要求。

本书 2003 年出版后,曾入选教育部普通高等教育“十一五”国家级规划教材,此后又于 2008 年组织国内多家院校的教授进行修订和再版。然而,我国经济的迅速发展、人口老龄化的快速进展,使神经系统疾病谱的构成发生了很大变化,同时神经生物学、分子生物学、神经影像和分子影像学的飞速发展使人们对神经病的认识以及临床诊治方法也发生了许多改变和更新,原教材的许多内容和知识已显陈旧与不足。为此,我们专门组织了复旦大学神经病学系的 7 位博士生导师和 6 位硕士生导师(教授、主任医师)对原教材进行了补充和修订,增强了其先进性、实用性和可读性。

第三版《神经病学》教材坚持了原教材的编写特点,强调神经系统疾病特殊性,详细介绍神经系统疾病的定位、定性诊断,同时也补充、更新了许多新知识、新理论。章节仍按第二版方式安排,但根据近年来神经疾病谱的变化,精简了某些章节的内容,同时对脑血管疾病、脱髓鞘疾病、发作性疾病等进行了大幅度更新和补充,增加了许多影像图片,更新了某些疾病的分类、共识、诊断标准和诊疗指南。另外,还将睡眠障碍编入发作性疾病,将运动神经元疾病和痴呆另列一章。本教材在编写中还参阅了国外教材的有关内容,希望能借此使医学生了解本学科的发展。

同第二版一样,第三版教材正文分大字与小字内容,大字部分是要求医学生掌握的内容,小字部分供参考。本教材适用于高等医学院校临床医学、基础医学、公共卫生学、法医学

等各专业的医学教学,亦可用作神经内科专科医师基础培训和进修医师学习用书,并可供神经外科、内科、外科、精神科等专业医师参考。

由于本学科发展迅速,对疾病的认识不断更新,且编者学识有限,本书难免存在不足和错误之处,望广大授课老师、医学生和其他读者在使用过程中提出宝贵意见。

主 编 吕传真

副主编 洪 震 董 强

2014 年 12 月

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	5
脑神经	5
感觉系统	16
运动系统	22
反射	38
脑功能定位	41
第二章 病史采集和神经系统检查	50
第一节 病史采集	50
现病史	50
过去史	51
家族史	51
第二节 神经系统检查	51
高级神经活动	52
一般检查	57
脑神经检查	57
颈部	61
上肢	61
躯干	66
下肢	67
第三节 神经系统疾病辅助检查	70
脑脊液检查	70
神经影像学检查	73

神经电生理检查	75
放射性核素显像	79
脑血流测定	80
活组织检查	81
分子生物学技术	82
第四节 神经系统疾病的诊断程序	83
定向诊断	83
定位诊断	83
定性诊断	84
第三章 周围神经疾病	85
第一节 概述	85
第二节 神经痛	88
三叉神经痛	88
舌咽神经痛	90
枕大神经痛	91
臂神经痛	91
肋间神经痛	91
坐骨神经痛	92
灼性神经痛	93
第三节 单神经病	94
嗅神经病	94
视神经病	94
动眼神经、滑车神经及展神经病	95
三叉神经麻痹	96
面神经病	96
听神经疾病	100
尺神经麻痹	102
桡神经麻痹	102
正中神经麻痹	102
腓总神经麻痹	103
胫神经麻痹	104
股外侧皮神经炎	104
第四节 多神经病	105
多脑神经病	105

延髓麻痹	106
臂丛疾病	106
多发性神经病	109
第五节 免疫介导性周围神经病	111
急性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病	112
慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病	115
第六节 遗传性运动感觉性神经病	117
I 型(脱髓鞘型)遗传性运动感觉性神经病	117
II 型(轴突型)遗传性运动感觉性神经病	118
第四章 脊髓疾病	120
第一节 概述	120
第二节 急性脊髓炎	128
第三节 脊髓压迫症	131
第四节 亚急性脊髓联合变性	135
第五节 脊髓血管病	137
第六节 脊髓空洞症与延髓空洞症	140
第七节 颈椎管狭窄症	142
第五章 脑血管疾病	146
第一节 概述	146
第二节 缺血性脑血管病	154
短暂性脑缺血发作	154
脑梗死性缺血性脑血管病	157
第三节 出血性脑血管病	173
脑出血	173
蛛网膜下腔出血	182
第四节 颅内静脉及静脉窦血栓形成	187
第五节 高血压脑病与脑小血管病	192
高血压脑病	192
可逆性后半球脑病综合征	193
脑小血管病	193
其他少见脑小血管病	197
第六节 其他脑血管病	198
烟雾病	198

颈内动脉海绵窦瘘	200
中枢神经系统血管炎	201
脑动脉逆流综合征	201
第六章 中枢神经系统感染	203
第一节 概述	203
第二节 脑炎	204
疱疹病毒脑炎	205
流行性日本乙型脑炎	207
自身免疫性脑炎	209
第三节 脑膜炎	210
病毒性脑膜炎	210
化脓性脑膜炎	211
结核性脑膜炎	214
新型隐球菌性脑膜炎	217
第四节 神经系统寄生虫感染	219
脑囊虫病	219
脑弓形虫病	222
脑裂头蚴病	223
第五节 神经系统螺旋体感染	224
神经梅毒	224
莱姆病	226
第六节 神经布鲁菌病	227
第七节 蛋白粒子病	228
克-雅病	229
吉斯特曼-斯召斯列综合征	230
库鲁病	231
致死性家族性失眠症	231
第七章 颅内占位病变	232
第一节 颅内压增高	232
第二节 颅内肿瘤	236
神经胶质细胞瘤	236
脑膜瘤	239
鞍区肿瘤	241

其他较常见的颅内占位病变	244
第三节 脑脓肿	245
第四节 假脑瘤	249
第五节 脑积水	250
第八章 脱髓鞘疾病	252
第一节 概述	252
第二节 多发性硬化	252
第三节 视神经脊髓炎	259
第四节 急性播散性脑脊髓炎	262
第五节 脑白质营养不良	265
肾上腺脑白质营养不良/肾上腺脊髓神经病	265
异染性脑白质营养不良	266
第九章 运动障碍	268
第一节 概述	268
第二节 帕金森病	270
第三节 帕金森叠加综合征	278
多系统萎缩	279
进行性核上性麻痹	281
皮质基底节变性	283
第四节 舞蹈症	285
小舞蹈症	286
亨廷顿病	288
第五节 肌张力障碍	289
第六节 特发性震颤	292
第七节 抽动秽语综合征	293
第十章 神经退行性疾病	296
第一节 运动神经元病	296
下运动神经元性运动神经元病	296
肌萎缩侧索硬化症	297
上运动神经元性运动神经元病	301
第二节 认知障碍	301
轻度认知障碍	302
痴呆	305

第十一章 神经遗传代谢性疾病	312
第一节 遗传性共济失调	312
临床类型	313
诊断策略	320
第二节 遗传性神经皮肤综合征	321
神经纤维瘤病	321
结节性硬化	323
Sturge-Weber 综合征	324
第三节 类脂质沉积病	325
脑苷脂沉积病	326
神经鞘磷脂沉积病	327
神经元蜡样脂褐质沉积病	328
第四节 氨基酸代谢障碍病	329
苯丙酮尿症	329
同型胱氨酸尿症	332
第五节 重金属代谢障碍病	334
遗传性铜代谢病	334
铁代谢障碍疾病	341
家族性特发性纹状体苍白球钙化症	343
第六节 染色体异常性疾病	344
唐氏综合征	344
其他染色体异常性疾病	345
第十二章 发作性疾病	346
第一节 癫痫	346
第二节 头痛与偏头痛	366
头痛	366
偏头痛	367
紧张型头痛	372
丛集性头痛	373
第三节 睡眠障碍	374
失眠症	374
发作性睡病	378
克莱恩-莱文综合征	382
REM 睡眠期行为障碍	382

复发性孤立性睡瘫	384
第十三章 肌肉疾病	386
第一节 概述	386
第二节 神经肌肉接头病	387
重症肌无力	387
肌无力综合征	392
第三节 骨骼肌离子通道病	393
周期性麻痹	393
先天性肌强直	395
第四节 肌营养不良症	396
Duchenne 与 Becker 型肌营养不良症	396
面-肩-肱型肌营养不良症	399
肢带型肌营养不良症	399
强直性肌营养不良症	400
第五节 代谢性肌病	401
McArdle 肌病	401
线粒体肌病	402
脂质沉积性肌病	403
第六节 多发性肌炎	403
第七节 其他肌病	405
骨化性肌炎	405
风湿性多肌痛	406
中毒性肌病	406
第十四章 自主神经系统疾病	408
第一节 间脑病变	408
第二节 直立性低血压	410
第三节 其他自主神经系统疾病	412
家族性自主神经病	412
自主神经病	413
雷诺病	413
红斑肢痛症	414
偏侧面肌萎缩症	415
自发性多汗症	416

第一章

总 论

第一节 概 述

一、神经病学的发展

神经病学是研究神经系统(脑、脊髓、周围神经)和骨骼肌肉疾病的诊断和防治的临床医学。神经病学从内科学中分离以后迅速发展与壮大,已成为独立的二级临床学科。神经病学随着整个医学的发展,特别是神经解剖、神经化学、神经递质传导、分子遗传和功能神经显像技术的临床应用等的发展,对神经疾病的认识已有了划时代的更新。同时,随着感染性疾病知识的良好普及、抗病原体药物的应用等综合因素,感染相关疾病在整个疾病谱中的比例大幅度降低,非感染性疾病在整个疾病谱中的比例,如高血压、糖尿病、肿瘤、神经系统疾病,特别是脑血管病、老年痴呆、帕金森病等与老年相关的疾病在整个疾病谱中的比例正逐步升高。据不完全统计,目前全国有 500 万~600 万脑卒中患者、700 万老年期痴呆患者,至 2030 年全国可能有 1 800 万认知障碍的患者,这个趋势对临床神经病学者、神经科学工作者以及有志于神经病研究、诊断、治疗和预防的工作者提出了时代的挑战。

临床医师对神经系统疾病的认识始于 19 世纪末和 20 世纪初对神经结构认识的进步。最初,外科医师手术中见到脑外面有脑膜、软脑膜,直至 Cajal(19 世纪 90 年代)用显微镜看到脑内的基本结构为轴突(索)和树突的网状结构,20 世纪 40 年代 Brodmann 在外科医师的帮助下描绘了脑皮质功能分区定位,此后 Brodal 等医师描述了神经运动和感觉纤维通路,为神经疾病的定位诊断奠定了基础。这些解剖知识是近代临床神经病学教学与培训神经科医师的基本思路和方法。然而,随着近代神经科学的发展,这些经典的解剖学知识彰显不足,特别是影像学中功能成像技术的发展,神经纤维通路、躯体运动区、思维活动、情感活动的脑内相关功能的显像成功等,使传统的神经定位诊断有了更多更新的认识。随着分子遗传技术的进步,人们改变了对许多疾病的认识,特别是同时累及多个脑、脊髓部位的神经变性疾病,如遗传性共济失调(SCA)的诊断和治疗思路;随着分子药理学概念的发展,神经疾病的治疗理念变得更加积极有效,神经疾病无法治疗的观念将不再存在。

神经病学与普通内科学仍然有许多不同,它除了与内科一样要求有详细的病史采集外,还必须要有坚实的神经解剖知识和详细的神经系统体格检查,也是当今临床医学中唯一的最为特征的床旁临床医学(bedside medicine)。为此,要学好神经病学,必须熟悉神经功能解剖和神经损害的基本特征以及具备识别损害特征的能力。

二、神经系统基本结构

神经系统的基本结构由神经细胞和神经纤维的相互连接所组成。神经细胞包括脑、脊髓各区、神经核团的功能细胞(神经元),营养的胶质细胞和支持细胞组成;神经纤维由神经细胞的轴突(索)所构成。

(一) 神经细胞

神经细胞包括神经元和胶质细胞。

1. 神经元(neuron)(图 1-1-1) 人脑内约有 1 000 亿个以上的神经元,细胞大小和功能差异很大。浦肯野(Purkinje)细胞最大,皮层大锥体细胞次之,特殊感觉细胞最小,但其基本结构相同,均由细胞体、树突和轴突(索)所组成。神经元由胞体(soma)、核周体(perikaryon)和胞体膜所组成。胞体内含核糖体(ribosome)和各种遗传物质,合成各种蛋白和兴奋或抑制性物质。神经元的胞体膜是双层脂质结构,脂质胞体膜与树突及轴突(索)膜相延续,有接受其他神经元轴突的突触能力。该膜结构中有稳态蛋白、离子通道、受体、转运体、裂隙结合蛋白等信号传递蛋白,因此该细胞膜既有保护作用,又有接受和传递信号的功能。树突位于细胞体两侧或顶端,接受其他神经元的兴奋传递。

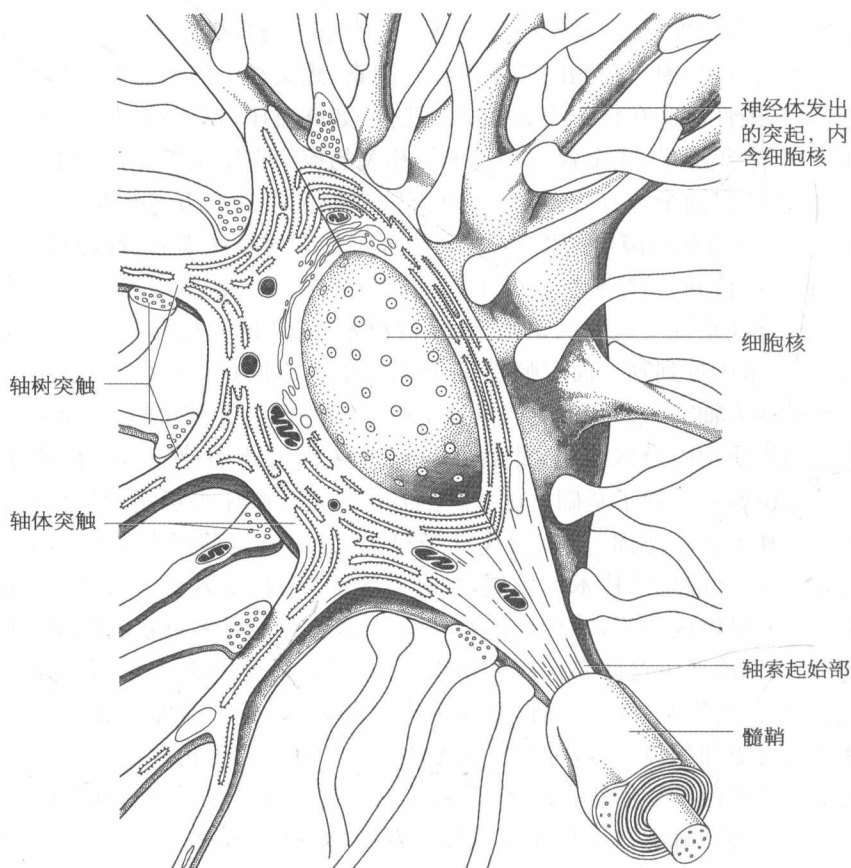


图 1-1-1 神经元及突触三维模式图

轴突为神经元最大突起,轴突(索)膜部与胞体膜相延续,轴突延伸部构成神经纤维。中枢神经的轴突组成神经传导束,如皮质脊髓束等;脊髓前角运动神经元的轴突组成周围神经。轴突(索)由轴突膜包绕,形成神经纤维管,轴突内有神经丝和微管,轴突膜外有髓鞘包绕。中枢神经的髓鞘由少突胶质细胞包绕形成,周围神经的髓鞘由施万细胞包绕形成,有髓鞘包绕的神经纤维称为有髓纤维,仅有轴突膜包绕的纤维为无髓鞘纤维。髓鞘内的微管内有囊泡蛋白、离子通道蛋白、神经肽或神经生长因子、神经毒素、病毒等流动。轴突内有组分沿轴浆运动,称为“轴浆流”,该流动有两个方向,即快速顺向轴浆运输(fast anterograde transport),从细胞体运送突触囊泡蛋白、离子通道蛋白、多肽、ATP等,其转送速度达200~400 mm/d,到达下级神经突触;从神经终末运送再摄取物质如神经生长因子、毒素、病毒等到神经细胞体者称为快速逆向轴浆运输(fast retrograde transport),其运送速度为200~300 mm/d,这种转运见于疱疹病毒、狂犬病毒和破伤风毒素、肉毒素的转运。此外,还有些物质如线粒体在轴突内的转运是双向的,有些物质如代谢酶的运送相当缓慢(仅2~8 mm/d)。由于轴浆流的双向流动,故神经轴突可以修复与再生。

树突属神经元胞体周边的突起或延伸,接受其他神经元的轴突,形成突触,将信号输送到细胞体,当冲动达到一定程度时,神经细胞体形成信号,促使轴突形成轴突电位并向远端输送,形成新突触和动作电位。一个神经元有数个树突,可同时接受来自不同神经元的信息。

2. 胶质细胞 存在脑和脊髓中,以脑内为主(90%)。胶质细胞分为大胶质细胞和小胶质细胞。前者又分为少突胶质细胞(oligodendrocyte)、星形细胞和室管膜细胞等。少突胶质细胞来源于外胚层,可以再生;它位于脑白质内,包绕神经元的轴突,形成髓鞘,一个少突胶质细胞可以包绕40~50根轴突。星形细胞的功能尚不完全清楚,但它位于神经系统血管周边,特别在血脑屏障的血管周边形成伪足,为血脑屏障及离子通道的调节起关键作用。星形细胞可以增生,在脑损伤后形成胶质瘢痕,在慢性脑损伤中起重要作用。小胶质细胞被称为中枢神经系统的巨噬细胞、中枢神经系统的淋巴细胞、免疫炎症细胞等,能在中枢神经内移行,分泌各种炎性细胞因子,激活中枢神经内的各种炎性免疫反应,被认为是当今研究神经系统变性病的发病机制和靶向药物治疗的最重要途径。

(二) 神经纤维和髓鞘

1. 神经纤维 根据纤维的粗细和结构,分为有髓纤维和无髓纤维。中枢神经内的有髓纤维由少突胶质细胞包绕,周围神经的有髓纤维由施万(Schwann)细胞包绕。周围神经的神经纤维按其粗细可分为A、B、C三种(表1-1-1)。

表1-1-1 周围神经纤维类型

神经类型	直径(μm)	传导速度(m/s)	功 能
A型(混合型)			
α	13~22	17~120	α 运动神经元;肌梭初级终板,肌腱高尔基体的传入纤维
β	8~13	40~70	触觉,肌梭二级终板,关节位置觉传入纤维
γ	4~8	15~40	触、压觉传入纤维和 γ -运动神经元
B型(混合型)	1~3	3~14	自主神经节前纤维
C型(混合型)	0.1~1	0.2~3	痛、触、压、温度觉和自主神经节后纤维