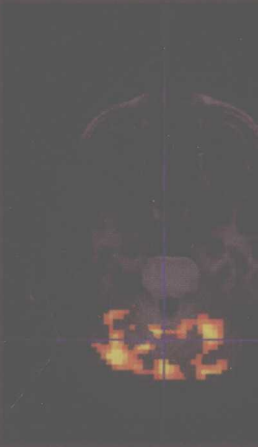
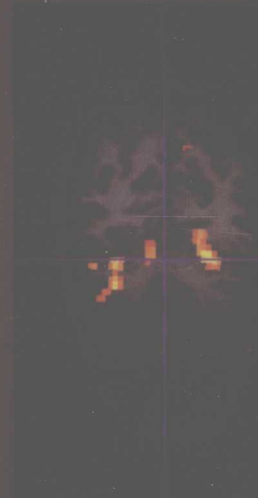
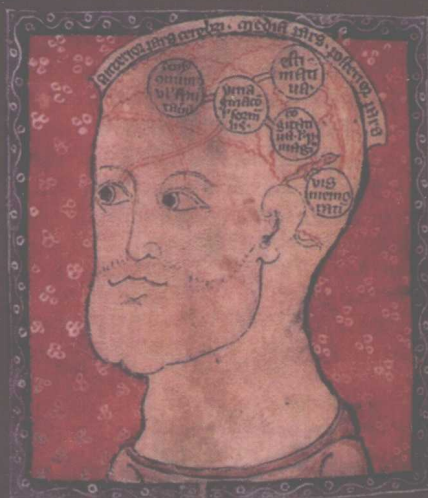


神经科医生案头书系列

临床神经病学定位

LOCALIZATION IN CLINICAL NEUROLOGY

第5版



原著 PAUL W. BRAZIS
JOSE C. MASDEU
JOSÉ BILLER
主译 王维治 王化冰

 人民卫生出版社

神经科医生案头书系列

临床神经病学定位

LOCALIZATION IN CLINICAL NEUROLOGY

第5版

原 著

PAUL W. BRAZIS

JOSE C. MASDEU

JOSÉ BILLER

主 译

王维治 王化冰

译 者 (按姓氏笔画排序)

王化冰 朱延梅 张 莹 刘春华

吴 江 杨 丹 杨 宁 杨春晓

陈红媛 俞春江 焦 虹 郭晓坤

黄 山

人 民 卫 生 出 版 社

Localization in Clinical Neurology, 5th edition, by Paul W. Brazis et al.

©2007 by Lippincott Williams & Wilkins.

All rights reserved. This book is protected by copyright. No part of this book may be reproduced in any form or by any means, including photocopying, or utilized by any information storage and retrieval system without written permission from the copyright owner, except for brief quotations embodied in critical articles and reviews. Materials appearing in this book prepared by individuals as part of their official duties as U. S. government employees are not covered by the above-mentioned copyright.

临床神经病学定位, 第5版

中文版权归人民卫生出版社所有。本书受版权保护。除可在评论性文章或综述中简短引用外, 未经版权所有者书面同意, 不得以任何形式或方法, 包括电子制作、机械制作、影印、录音及其他方式对本书的任何部分内容进行复制、转载或传送。

敬告: 本书的译者及出版者已尽力使书中出现的药物剂量和治疗方法准确。但随着医学的发展, 药物的使用方法随时可能改变。建议读者在使用本书涉及的药物时, 认真研读使用说明, 尤其对于新药或不常用药更应如此。出版者拒绝因参照本书任何内容而直接或间接导致的事故与损失负责。

图书在版编目(CIP)数据

临床神经病学定位/王维治等主译. —北京:
人民卫生出版社, 2009. 5

ISBN 978-7-117-11288-8

I. 临… II. 王… III. 神经系统疾病-诊断 IV. R741.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 020712 号

图字:01-2007-2402

临床神经病学定位

主 译: 王维治 王化冰

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 北京蓝迪彩色印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 40.5

字 数: 1011 千字

版 次: 2009 年 5 月第 1 版 2009 年 5 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-11288-8/R·11289

定 价: 85.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

译者序

译者在翻译 Paul W. Brazis 等编著的《临床神经病学定位》(Localization in Clinical Neurology)的过程中,自然不得不认真研读和推敲全部的内容,由于书中的许多知识译者亦不熟悉或与以前了解的不同,因此花费的时间与精力都远远超出先前的预想。然而,这却使我多年来在临床积累的许多困惑豁然开朗,疑难病例留给我的迷离亦茅塞顿开,颇令我喜出望外。我仿佛进入林木葱郁的森林,呼吸到无比清新的空气;我犹如经历了大海波涛的洗礼,使游泳的本领大有长进。

译者以为本书极具特色,是神经内、外科医生及相关学科的同道深入钻研与探讨临床神经解剖学与神经疾病定位的必备参考书,我非常乐意将本书推荐给读者。其最大特点是:

首先,本书是一本内容全面、完备的临床神经解剖学和神经疾病定位诊断学。对神经系统解剖结构及其功能做了细致入微的经典描述,涵盖了神经疾病定位的一般原则,周围神经系统与中枢神经系统的所有结构、血管综合征及引起昏迷病变的定位。本书提供了大量的神经系统症状、体征及临床综合征,阐释了与定位相关的神经病变与功能机制,介绍了由先进影像学技术获取的皮质定位新知识与新见解,反映了神经解剖学研究的最新进展,信息极为丰富。然而,本书又非常简明,原文篇幅约 500 页(不包括参考文献)。

其次,本书的临床实用性很强。书中涉及神经解剖学、症状、体征及临床综合征术语颇多,其中我国读者生疏的可达数百之多,这在同类的其他专著中是罕见的。例如,在坐骨神经病变中描述了坐骨神经子宫内异位症引起周期性坐骨神经痛(月经性坐骨神经痛),坐骨神经经过坐骨大切迹时嵌压综合征(梨状肌综合征),以及物品压迫臀部引起信用卡皮夹坐骨神经痛,瑜伽引起莲花垂足或瑜伽神经病等。又如,腓总神经麻痹除列举最常见的外伤、肿瘤等病因,还描述了以下原因:踢足球时踝部用力内翻和跖屈(踢球员麻痹),结石位手术或分娩(产后垂足),长时间蹲位(草莓采摘者或水稻插秧者垂足),瑜伽(瑜伽垂足),自然分娩时产妇用力拉膝部对胫骨上外侧部长时间施压(冲撞麻痹),减肥(苗条者麻痹——指习惯交叉腿坐位者消瘦后腓总神经易受压),腓神经在腓骨管中嵌压(腓骨管综合征)等。这些神经解剖及病变定位术语或临床综合征都紧密地联系临床,生动地传达了患者的症状和体征表现,使我们易于理解并准确地识别这些神经病变,这正是本书的特色所在。

再次,本书显示的对临床综合征深入的与扩展性理解对临床医生应有颇多的启示,值得思索与效仿。例如,当述及由脑桥尾端背盖部病变累及脑桥旁正中网状结构(PPRF)和内侧纵束(MLF)导致一个半综合征时,又进而引出八个半综合征,为上述病变合并面神经核和束受损,引起同侧下运动神经元面神经(第七对脑神经)麻痹;一个半综合征病变也可合并面部双侧瘫($1\frac{1}{2}+7+7=15\frac{1}{2}$),导致十五个半综合征;一个半综

合征最常见的病因是多发性硬化、梗死、出血、外伤、基底动脉动脉瘤、脑干动静脉畸形和肿瘤,而重症肌无力和 Miller-Fisher 综合征可引起假性一个半综合征;丘脑-中脑梗死可导致垂直性一个半综合征,为垂直性凝视麻痹伴病变侧或病变对侧单眼下视麻痹;还描述一种别样的一个半综合征,患者因海绵窦感染引起同侧外展神经麻痹,并因颈内动脉闭塞伴额叶梗死导致对侧水平性凝视麻痹(对侧外展与同侧内收不能),仅保留对侧内收,恰与脑桥典型的一个半综合征保留一只眼外展不同。这些描述引导临床思维应举一反三,视野开阔。我国的临床资源丰富,关键是要善于对临床观察做认真的总结,把新鲜的结果通过国际杂志公之于众,以期将来有更多由国人提出的临床体征和综合征。

总之,本书为神经疾病的临床解剖定位提供了清晰的路线图,特色鲜明;书中配有百余幅解剖插图和百余张表格显示临床表现与鉴别诊断,简明清晰。详尽有趣的讨论,耐人品味。因此,对有志于完美诠释疑难病例与培养独立临床思维的医生,本书是一本不可或缺的参考书。为使读者确切地理解书中的许多新词和不熟悉的术语含义,后均附英文原文,以备核考。此外,为利于读者的理解,在特殊的专有名词后还加了译者注。

最后,我要深切地感谢本书译者为准确地传达作者的原意所付出的辛勤劳动。但尽管我们力求使译文准确流畅,仍不免有许多不完美之处,敬请读者批评指正。

王维治

2009. 1. 15

第5版前言

本书前面的四版受到了读者的好评,我们感谢他们的肯定评价。通读前四版的前言,许多所言所述仍然适用。然而,近年来在神经病学几乎所有方面的重要和稳定的进展是有目共睹的。负责照护神经疾病患者的医生凭借系统的和组织化的依附于一种智能化应用算法临床解剖模型(algorithmic clinicoanatomic matrixes)的帮助,有信心地处理常见的和不熟悉的疾病。

这一新版的《临床神经病学定位》是再次写给每天都面临着神经病变“是在何处”问题的一线临床医生们。各章节已被更新,并增加了许多新图表,以帮助鉴别诊断各种神经系统发现和疾病。我们也希望此版将帮助临床医生更准确地、避免不必要检查和用最少的花费去诊断病人。

我们愿将本书第5版献给一位鼓励本书的人 Frank A. Rubino 医生作为纪念,他是一位极好的神经学家,教会我们在临床实践中重视病变的定位。

我们要感谢我们在杰克逊维尔、斯科茨代尔和罗彻斯特的梅奥诊所(Mayo clinic),在那瓦拉大学,在芝加哥 Loyola 大学和印第安纳大学的同事。我们特别感谢以下诸位:Neil R. Miller, Andrew G. Lee, Jonathan D. Trobe, James J. Corbett, Rohit Bakshi, Maria A. Pastor, John Mazziotta, Mark L. Dyken, William E. De Myer 和 James F. Toole 等医生。我们非常感谢 Lippincott Williams & Wilkins 出版公司的 Frances DeStefano 和 Scott Scheidt 的鼓励、编辑的用心和职业作风。一如既往地,感激家人和朋友始终的支持与鼓励。

Paul W. Brazis
Jose C. Masdeu
Jose Biller

第4版前言

自本书上一版以来,由功能神经影像学及其他技术带来的许多发现已经更新了我们的神经系统定位知识。这些进展反映在这一版之中,被改编、调整并在许多方面加以统一。增加和强调了最近的参考文献,同时删除了许多旧文献。还纳入了有关定位的一般原则的新的一章,介绍影响运动系统、感觉系统及步态的病变定位。

这一新版的《临床神经病学定位》再次针对和奉献给每天都面临着神经病变“在何处”问题的第一线临床医生们。我们希望它能帮助他们以最大的准确性和避免不必要检查的最少费用,去探寻诊断他们的病人。

我们愿意感谢我们在杰克逊维尔、斯科茨代尔和罗彻斯特的梅奥诊所(Mayo clinic),纽约医学院附属医院,西班牙那瓦拉大学和在印第安纳波利斯的印第安纳大学医学院的同事。我们特别感谢以下诸位:Neil R. Miller, Andrew G. Lee, Frank A. Rubino, Jonathan D. Trobe, James J. Corbett, James F. Toole, Mark L. Dyken 和 William E. DeMyer等医生。我们要特别感谢 Lippincott Williams & Wilkins 出版公司的 Anne M. Sydor 和 Kerry Barrett 的鼓励、辛劳和职业作风以及 Lorie Gavulic 的艺术性的插图。始终地,感激家人和朋友的支持与鼓励。

Paul W. Brazis

Jose C. Masdeu

Jose Biller

第1版前言

此书似乎是生不逢时。在 CT 的时代临床定位对神经疾病还有作用吗？医学生经常反映的普遍的观点是，神经病学临床已被减少到试图猜测 CT 扫描和磁共振成像将显示什么。作为临床神经科医生，我们希望这是真的！与其花费长时间去会见和检查病人，我们宁愿通过奇异的机器迅速获得病人治疗所需的所有诊断信息。不幸的是，机器是不完善的。新的技术曾意味着我们的诊断医疗设备的巨大进步，但绝不意味这些已经削弱了对正确的临床诊断评估的需要。脑肿瘤及其他病变使神经系统或邻近组织的解剖结构发生变形，现在用比过去精确得多的方法定位。然而，假如这些检查未聚焦于患者症状的责任区，这类病变在影像检查时可不被发现。此外，神经影像可发现与患者目前的疾病无密切关系的解剖异常，且经常无临床意义。如果不把充分理解临床表现放在适当的视角，就会不懈地去追随这些问题。

然而，CT 对我们理解不同脑病变的临床表现已产生巨大的影响。恰当地应用 CT 提供的解剖学信息已经阐明了关于定位的许多问题，特别是急性病变的临床表现及其随时间的演变，以及占位性病变诸如脑积水和脑肿瘤的表现。本书中许多参考文献反映了较新的神经-影像学技术对临床定位方面的贡献，在过去几年中该领域进步非常显著。当这一技术在评估神经疾病患者中继续起重要作用时，本书是源于我们在临床神经定位上提供新的与强调旧方法的兴趣。近年来许多著作涉及神经系统不同部位的疾病表现。关于周围神经系统 and 大脑半球的书籍并不缺乏，但真正缺少提供临床神经病学定位综合讨论的著述。由于凭借用于检查神经疾病患者的辅助诊断手段可以得到许多出色的解释，当由患者的病史和体格检查推断时我们强调解剖学诊断。

本书是一心为临床医生而撰写的，强调了对定位有帮助的神经疾病表现，而不是多年充斥于神经病学文献中以名人命名的无数的“反射”。我们希望不仅培训的内科医生或住院医师，而且处理神经损伤患者的其他医护人员都将在本书中发现有用的信息。

我们感谢最先教导我们神经解剖定位重要性的 Frank A. Rubino 和 Sudhansu Chokroverty 医生，以及让我们发现临床神经病学很有趣的 Robert Tentler 医生。我们感谢 Herman D. Barest, Herman Buschke, Richard Mayeux, Isabelle Rapin, Naemi Stilman, Leon J. Thal, James F. Toole 和 Daniel Wagner 医生协助审阅某些章节和给予的鼓励。由于他们的支持，我们已受聘于 Loyola 大学医学中心的神经科住院医师。最后，我们对 Helen Hlinka 夫人在秘书方面的帮助表达感激之情。

P. W. B
J. C. M
J. B.

目 录

第一章 神经系统定位的一般原则	1
第二章 周围神经	27
第三章 颈、臂和腰骶丛	75
第四章 脊神经和神经根	91
第五章 脊髓	103
第六章 第Ⅰ脑神经(嗅神经)	129
第七章 视觉传导路	137
第八章 累及眼球运动系统病变的定位	177
第九章 第Ⅴ脑神经(三叉神经)	285
第十章 第Ⅶ脑神经(面神经)	301
第十一章 第Ⅷ脑神经(前庭耳蜗神经)	321
第十二章 第Ⅸ和Ⅹ脑神经(舌咽和迷走神经)	341
第十三章 第Ⅺ脑神经(脊髓副神经)	349
第十四章 第Ⅻ脑神经(舌下神经)	357
第十五章 脑干	365
第十六章 小脑	385
第十七章 累及下丘脑和垂体腺病变的定位	401
第十八章 丘脑病变的解剖定位	419
第十九章 基底节	441
第二十章 累及大脑半球的病变定位	477
第二十一章 前脑、脑干和小脑的血管综合征	543
第二十二章 引起昏迷的病变定位	579
索引	605

神经系统定位的一般原则

序 言

一本有关临床神经病学定位的书以解释术语定位(localization)是什么含义的章节开始应当是适宜的。定位源自拉丁语专有名词部位(locus)或位置(site)。定位是患者的神经系统部位已受到疾病过程的影响,由其体征(最经常)或症状确定诊断的执行过程。神经系统的重要损伤可导致行为、运动或感觉功能异常。功能障碍的特点经常为定位(topographic)[(来自希腊术语定位(topos)或位置(place)]诊断铺平道路。定位与定位诊断(topographic diagnosis)是指同一件事情:确定在神经系统的什么部位发生了损伤。

即使在尖端的神经生理学、神经影像学及分子生物学的时代,如果意识到其完美的诊断潜力,临床诊断应先于应用其他这些技术之前。临床定位与充分使用辅助检查有特别的联系。例如,由“枪射弹道”的神经影像学假阳性所见只能通过仔细的定位来避免。作为一个实例,在影像学检查上显而易见的先天性脑囊肿经常被错误地归咎于各种神经疾病,而实际的疾病却被忽视且未治疗。由临床定位指导,审慎地应用神经病学辅助检查可将病人的不适及资源浪费减至最小。

定位的简史:以失语为例

定位的历史就是早期神经病学的历史,关注定位诊断最终可指导治疗。在神经病学中,少数领域定位的发展是非常有趣的,并引发著名的争论,失语症的情况就是这样的。事实上,已知的神经疾病定位最古老的文件正是关于失语症。它记载在金字塔时代(约公元前3000~2500年)的埃及纸草(用草制的纸——译者注)上,一位埃及外科医生在上面描述了一例失语者的行为:

如果你检查一例颞部受伤者,伤口是穿进骨头(并)穿透他的颞骨的;……如果你问他关于他的病,他不与你说话,却涕泪满襟,他常用手戳他的脸,或用手背擦拭他的双眼,……埃德温·史密斯(Edwin Smith)外科手稿,病例20,公元前2800年[10]。

早在古希腊希波克拉底时代,就有大脑左侧部损伤导致身体右侧无力的记载。然而,当

时认为机体成对的器官具有相同的功能。在 19 世纪中叶,Paul Broca(1824~1880)通过描述语言定位于左侧半球使当时通行的成对器官功能结构的理解发生了革命性的变革[5, 11]。他将这种障碍称为运动性失语(aphemia),而我们现在称为Broca失语(Broca's aphasia)。他在 1865 年的论文中写道:

现在,这种控制分节发音的动力成分以及机械成分的智能程序功能,似乎是左半球脑回几乎恒定的特权,因导致运动性失语的病变几乎总是位于此半球……这就相当于说,对于语言我们是用左脑的。正如同我们是用左侧半球控制书写、绘画、刺绣等动作,因此我也用左半球讲话。

Broca 将额下回定义为受损会导致运动性失语的区域[11]。他也注意到额下回不同的病变在表现上的差异,即在皮质构造上所见到的可塑性特点:

在我们研究运动性失语患者大脑的过程中,以前有许多次,我们曾确定左侧第三额回(即额下回——译者注)病变并不总是与语言的强度及损害直接相关。例如,我们曾观察到可因 8~10mm 大小的病变彻底毁坏口语功能,而在其他病例,大十倍的病变仅部分损害发音清晰的口语能力。

在 Broca 令人瞩目的表述之后数年,关于脑语言中枢定位的知识快速增长。Carl Wernicke(1848~1905)在 1874 年就写道:

环绕大脑外侧裂(Sylvian fissure)脑回的整个区域,连同岛叶皮质一起组成口语中枢。第一额回(即额上回——译者注)与运动有关,是代表运动的中枢,而第一颞回(即颞上回——译者注)与感觉有关,是语言的词语映像中枢……可以认为第一颞回是听神经的中枢端,而第一额回(包括 Broca's 区)作为该神经至口语肌的中枢端……失语可由此路径的任何阻断引起,临床表现将取决于累及路径的区段……[62,63]。

关于语言的皮质构造知识已从仔细的临床病理联系中获得[62]。在描述一例 73 岁老年妇女突发言语不清后,Wernicke 还描述了病理发现:

左侧大脑外侧裂动脉分支下行至布尔达赫下沟(inferior sulcus of Burdach),被紧附于血管壁上的血栓闭塞。整个第一颞回,包括其与第二颞回的交界处,以及后者从比绍夫(Bischof's)顶下小叶的起始部都转变为淡黄白色的浆糊状[62,63]。

Wernicke 语言区图在图 1-1 中加以说明。

当前的技术如功能性脑图(functional brain mapping)可望深入阐明潜在的神经功能机制的定位。下述引文举例说明功能性神经影像及语言相关脑电位如何更新我们对语言机制定位的理解:

凭借神经影像学检查,例如 PET 和功能 MRI 已补充了脑病变-行为路径,它们为颞上回和缘上回在听觉语言理解时的支持性词汇处理提供进一步证据。这些类型研究已导致额叶皮质较详细的功能描述。似乎 Brodmann 区(BA)45/47/46 涉及语义记忆,而 BA 44 在语韵排序(phonologically sequencing)和语法加工时是活跃的……我们的语言相关脑电位的结果]提示左侧额叶皮质可能支持早期的语法分析过程(parsing processes),相反,基底节的特殊区域在理解句子时对早期语法分析过程可能并不重要[21]。

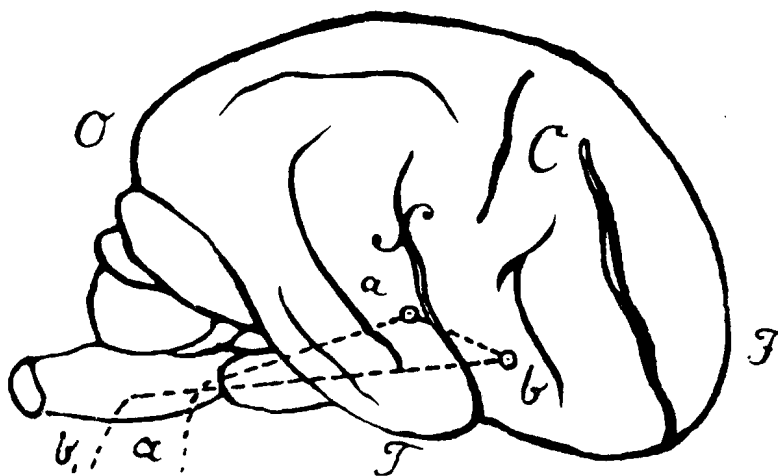


图 1-1 ● Wernicke 语言区示意图

在原图里,颞上回的标注只是 a ,但从正文应是 a_1 。Wernicke 对此图的解释如下:

大脑示意图 F 代表额叶, O 为枕叶, T 为颞极。 C 为中央裂,围绕大脑外侧裂(S)延伸为第一个初级脑回。在此脑回内, a_1 是听神经的中枢端, a 是其进入延髓处; b 代表控制声音产生的运动,并通过走行在岛叶皮质里的 a_1b 联系纤维与前者联络。产生声音的运动神经传出通路自 b 进入延髓并在那儿离开.....

临床诊断和病变定位

神经病学临床诊断需要几个步骤:

1. 识别功能缺损。
2. 识别神经系统已受影响的部位,即定位。
3. 确定最可能的病因,常导致一个鉴别诊断的条目。
4. 应用辅助检查判定在特定的病人存在哪种可能的病因。

这些步骤的每一步都很重要。首先,认识功能缺损有赖于详尽的病史和神经系统检查。医生只有将正常神经功能的范围保存在脑海里,才能识别异常的神经功能。检查患者时如缺乏经验或粗心大意常导致忽略神经功能缺失而因此漏诊。例如,对于无经验者可能把轻度舞蹈病看成正常的烦躁不安。脑桥小脑病变的慢速眼动(slow eye movement)可能被人完全忽略未予识别,而仅看成是眼球的充分移动。

异常的神经系统所见以异常行为、姿势或步态障碍,面部或肢体运动困难以及感觉障碍包括疼痛的形式出现。当医生面对可能的神经功能障碍时,疼痛可很好地说明某些困难。

1. 首先,功能障碍是真的吗? 疼痛真的存在或病人试图诈病? 我们曾目睹截瘫的病人被护理人员反复地要求不要再假装不能移动双腿的情景。他们把从患者腿下拉出床单时看到的三屈反射(triple flexion response)错误地解释为有意运动的证据。过去将运动障碍疾病如肌张力障碍经常认为是精神性,现已逐渐从这一误区进入普遍认识其器质性的时期。如果未伴有明显的精神表现,神经系统症状或体征应被当作真实存在。

2. 其次,病理性功能障碍的严重程度,即提示损伤严重到足以证实正式的诊断标准? 许多疼痛并不反映严重的疾病。把每个有点“小痛”的人送给医生将不可救药地阻塞卫生保健系统。有趣的是,儿童是从跌倒及其他小损伤中学习的,专家视之为“正常的疼痛”,而当

人们为任何症状寻求医疗时,很可能问题已严重到了至少需要彻底的体格检查。

3. 第三,神经功能障碍的起源是什么?疼痛是源于受累躯体部分的损伤还是神经功能障碍?功能障碍是神经系统疾病的表现还是器官调节功能?病人不能行走是由于双腿关节炎还是因运动系统受累导致?当医生认识到与神经系统损伤的类型不符时,所有这些问题都找到了答案,例如,在有根性疼痛特点与分布的病例。在其他病例,神经系统检查可能发现毫无可疑的神经功能障碍的其他表现。一例手部疼痛的患者也可有鱼际肌萎缩及 Tinel 征(腕部正中神经叩痛)。定位知识告诉我们,疼痛源自叩诊使疼痛加剧一点上的正中神经损伤。什么是定位病变所需要的,在这一病例如同在任何其他病例,是良好的神经解剖学操作知识。

神经解剖学是定位的关键。在本书中,在讨论神经系统每个结构的病变定位之前有该结构的解剖概述。神经解剖学有两个显著的方面:结构形态学及其“功能表述”。“功能表述”是指神经系统特定的结构调节的功能。结构损害导致该结构调节范围的功能障碍。例如,动眼神经损伤导致该神经支配眼的瞳孔散大。

神经解剖学为定位提供了路径图。定位是在神经解剖图上确定损伤部位。与其他地图一样,我们或者需要有街道名称和号码的地址,或者需要有两条定位明确的街道或路的交叉口。损伤通过神经功能缺损而表现出来,它可为行为的、运动的或感觉的。如果我们知道哪种功能障碍可由神经系统不同部位的损伤引起,我们就能够识别损伤的来源。某些类型的功能障碍直接给予我们要寻找的病变部位,静止性震颤、运动迟缓和肌强直的组合告诉我们病人的黑质已经受损。有时我们用寻找两条街交叉点的方法。我们由某些体征推断一个特定的传导路径必定受损,从其他体征我们推论第二个路径也受累,损伤一定是在这些通路的地方。例如,凭借有左侧轻偏瘫,我们推测皮质脊髓束已受损。但是,皮质脊髓束可在脊髓、脑干或大脑半球水平受损。为了精确地确定损伤部位,我们需要使用其他的线索。如果除了左侧轻偏瘫,我们发现右侧第Ⅲ脑神经麻痹,我们将很好地定位病变。这个以 Weber 命名的著名综合征是定位基本原则的典型:病变是在两条受损通路的交叉点。如果患者只有第Ⅲ脑神经麻痹,病变可能在神经束(在脑干)与眶上孔(在眶内)之间的任何部位。如有对侧轻偏瘫精确地确定病变累及第Ⅲ脑神经同侧的大脑脚,这正是皮质脊髓束与第Ⅲ脑神经纤维会合的部位。神经解剖学为正确地评定病变提供了路线图。

当病变累及神经系统较低水平时,定位趋于较准确。当我们定位神经系统病变时,考虑到从肌肉到皮质,伴随不同功能及解剖水平病变的主要综合征是有帮助的。在最初级的水平,损伤一块肌肉就损伤了此肌肉支配的运动。在较高的水平,我们发现损伤周围神经引起此神经支配的肌无力及其皮肤分布区感觉缺失。低位颈椎水平以下的脊髓损伤引起一侧或双侧下肢无力,并常有躯干水平的感觉缺失。颈髓或脑干病变典型地引起躯体一侧或双侧无力或感觉缺失,经常一侧较严重,并可发现特征性的受累平面。例如,颈髓病变可引起根痛或累及上肢或手的无力。脑桥下部病变引起凝视麻痹或周围性面肌无力。脑神经病变定位是相当明确的,因其可能影响一个周围神经或相对简单的神经解剖结构,如视觉传导路。当我们上溯到脑脊髓轴,病变的定位变得不太精确。小脑病变可引起共济失调。丘脑的病变经常,但并非总是引起感觉缺失和姿势障碍或记忆丧失。半球白质病变可引起无力或视野缺损。最后,皮质病变表现一系列运动、感觉或行为所见,并根据受损伤区域而不同。

相似地,较下部水平病变易引起随时间几乎无变化的所见,而较高水平病变在检查过程中可很“不恒定”。尺神经病变可能是背侧第一骨间肌萎缩的原因。被检查者诊断的萎缩将是恒定的。相比之下,Broca 失语患者复述某些词语可有相当的困难,但无其他明显类似的

困难。检查者会很困惑,也不知道记录什么:患者能复述或不能复述?在这种情况下,应记录的不是患者是否能做某件事,而是她是否始终以正常方式做此事。生来就说某种语言的人出现重复句子的任何困难应考虑为异常。更高级的神经功能应被充分地检查,以避免遗漏功能缺损,因愈高水平的愈复杂的神经功能愈易被掩盖。

对病变的解剖定位,神经系统检查较病史更重要。必须注意的是,我们在此说的“检查”包括检查时患者报告的感觉所见。疼痛或麻木的主诉通常如同垂腕一样的客观。通过回顾神经系统检查中我们发现受损的执行功能传导路,即使不靠病史,我们通常也可定位病变部位。病史,亦即神经系统检查时见到的功能缺失暂时的进展情况,对确定明确的病因是重要的。例如,神经系统检查时检出左侧轻偏瘫,如其发生在数分钟内,最可能是脑血管疾病或癫痫;如其在数日内进展,我们应考虑感染或脱髓鞘疾病;如其在数月内隐袭进展,很可能是肿瘤或变性疾病。在所有的这些病例,定位都来源于检查的发现:我们检出左侧轻偏瘫。如果我们还发现右侧第Ⅲ脑神经麻痹,并确定它与轻偏瘫同时出现,我们将强调当进行磁共振成像(MRI)时需要仔细观察中脑。从这个意义上说,病史对定位也很重要:我们在检查中可见到随时间影响神经系统多数病变的最终结果。在先前的例子里,如第Ⅲ脑神经麻痹出现在患者 10 岁时,而轻偏瘫发生在他 60 岁时,轻偏瘫的责任病灶很可能不在中脑。

最后,存在分散性病变与系统性病变的问题。针对分散性病变已做了大量的定位工作,如累及脑桥右侧所有结构的梗死。某些疾病类型易引起这类病变,脑血管疾病最常见,但脱髓鞘病变、感染、外伤和肿瘤也经常表现为分散性、单个的或多数的病变。影响一组神经元的其他神经疾病经常是功能性系统的原因,帕金森病就是一个实例,很简单地定位在黑质。其他变性疾病的定位较复杂,如血 β 脂蛋白缺乏症或维生素 E 缺乏的脊髓小脑变性[51]。在此,临床综合征似乎提示脊髓,但真正的损伤是在延髓感觉核、后根神经节和 Betz 细胞的大神经元。当人们意识到皮质脊髓束损害必然是发生在对神经元的代谢损害后,困惑就迎刃而解了。有抵达腰段的最长轴索的较大神经元最先受累。神经元可以不死,但不能保持活性代谢,轴索开始回缩[逆死现象(dying-back phenomenon)]。同样地,脊髓后索(及周围神经)病变只是反映因维生素 E 缺乏的较大感觉神经元受到的损伤。因此,准确了解脑脊髓不同结构的功能意义可促使变性的或系统性病变定位,正如它帮助分散性病变定位一样。

在总结了神经系统定位的一些基本原则后,现在我们将较详细地总结运动和感觉系统的定位原则。最后,我们将总结步态异常的定位。

运动系统病变的定位

运动系统的解剖

脊髓前角运动神经元和脑干运动核的轴索与横纹肌直接突触,是肌肉控制的最终共同通路(final common pathway)。这些大 α 运动神经元(motor neurons)支配骨骼肌梭外纤维。分散在 α 运动神经元之间的是许多支配肌梭的梭内纤维的小 γ 运动神经元。运动神经元及其支配的肌纤维统称为运动单位(motor unit)。轴索的终末分支与肌纤维之间的连接称为神经肌肉接头(neuromuscular junction)[20,45]。在脊髓前角灰质有前角细胞柱的躯体定位结构(somatotopic organization)。支配躯干肌,包括颈部肌群神经元位于细胞柱腹内侧;支配近端肌群神经元位于中央区;支配四肢远端肌肉结构的神经元位于细胞柱外侧[20,45]。

运动神经元细胞团通过下行的皮质脊髓束(corticospinal tract)和皮质延髓束(corti

cobulbar tract)接受自对侧运动皮质(motor cortex, MC)的传入(图1-2A和B)。每侧皮质

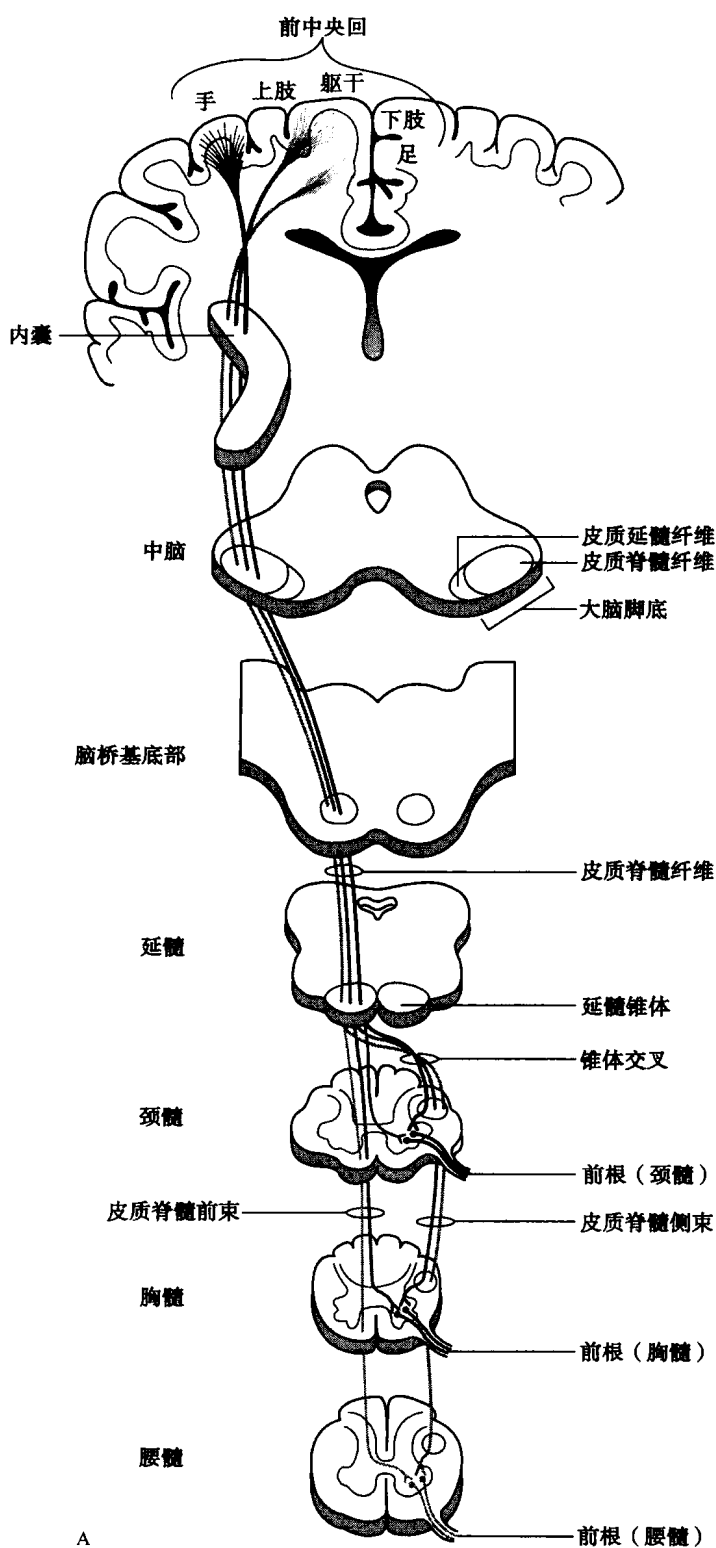


图 1-2A ● 运动系统简图。A:皮质脊髓束(待续)

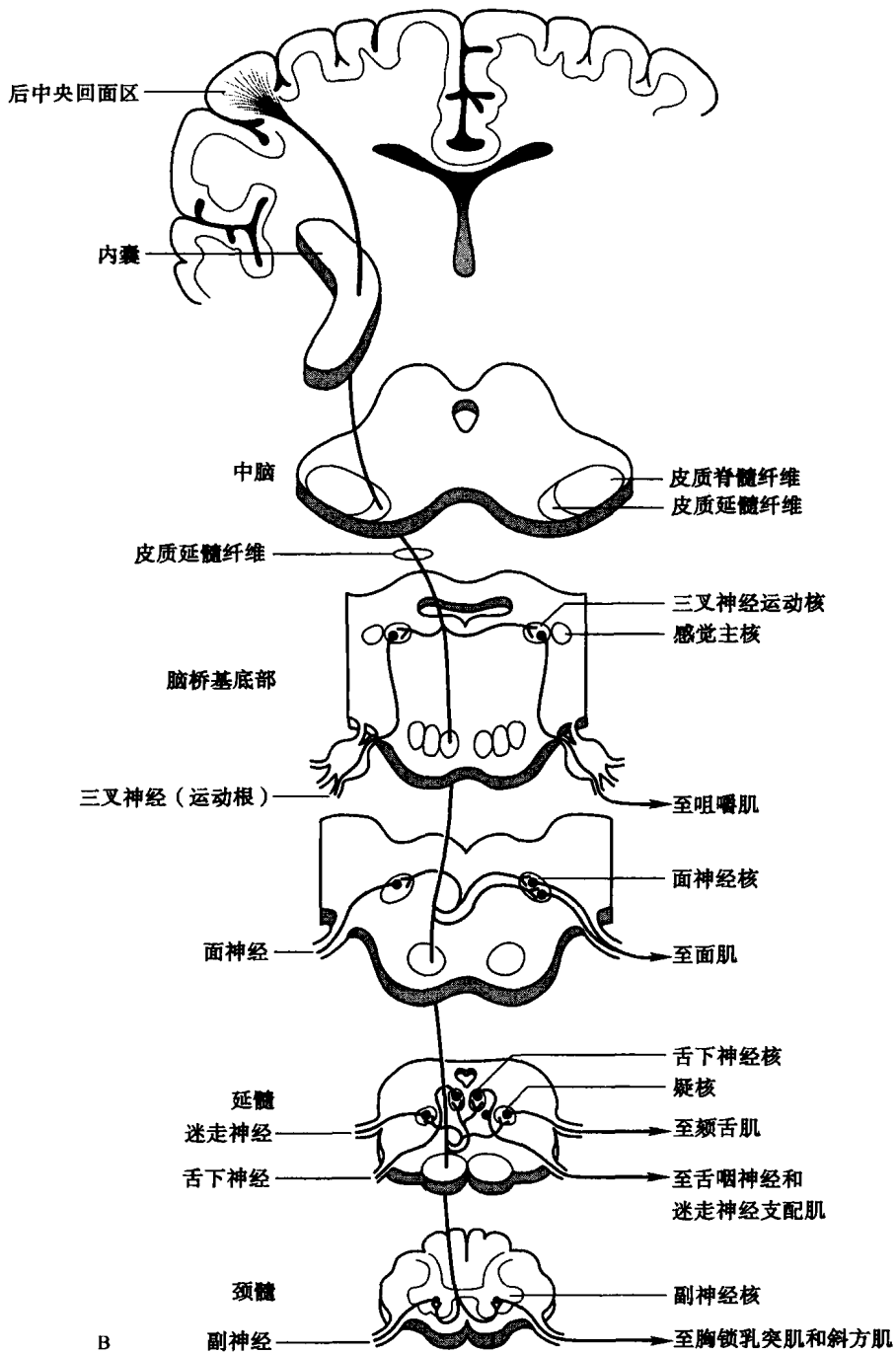


图 1-2B ● B: 皮质延髓束

脊髓束包含约 100 万个粗细不同的纤维,但所有的纤维仅 3%起自初级运动皮质 V 层的 Betz 大锥体细胞(giant pyramidal cells of Betz)。所有的皮质脊髓束纤维为兴奋性,似乎以谷氨酸盐作为其神经递质。发出皮质脊髓束和皮质延髓束的神经元被称为上运动神经元(upper motor neurons)[2,4,20,29,61]。控制肢体远端自主的、分离的、高度熟练的动作用的皮质脊髓传导路(corticospinal pathway)起自初级运动皮质、外侧前运动皮质(PMC)和辅助运动区

(SMA)的躯体定位结构区。这些纤维起自双侧前中央回(60%)和后中央回(40%)皮质区。皮质脊髓束神经元主要见于 Brodmann 4 区(40%),它占据前中央回(precentral gyrus)后部(初级运动皮质)。额叶外侧面的外侧前运动皮质及其内侧的辅助运动区位于 Brodmann 6 区(20%)。皮质脊髓束轴突也起自后中央回的初级感觉皮质神经元(Brodmann 3, 1, 2 区),特别是起自 3a 区、前中央旁回(anterior paracentral gyri);顶上小叶(superior parietal lobule)(Brodmann 5, 7 区);以及半球内侧面扣带回(cingulate gyrus)部分。皮质脊髓系统纤维在放射冠、内囊后肢、大脑脚中央 3/5、脑桥基底部分(此处传导束被脑桥小脑横行纤维分隔为许多束)和延髓锥体中下行。

在延髓尾端,锥体中近 75%~90%的皮质脊髓纤维交叉过腹侧中线[锥体交叉(pyramidal decussation)或 Mistichelli 交叉(Mistichelli crossing)],之后聚集到对侧脊髓成为皮质脊髓侧束(lateral corticospinal tract)。在内囊后肢,皮质脊髓束按躯体投射顺序排列,手部纤维在外侧,稍靠前是足部纤维[30]。皮质脊髓纤维在脑桥也按躯体解剖排序。控制近端肌群的纤维位于控制较远端肌群纤维的背侧。由于锥体束在脑桥位于腹侧,脑桥病变通常可见脑干源性纯运动性轻偏瘫(pure motor hemiparesis)。一侧的运动功能缺失可主要累及上肢或下肢,但在这些无力分布的类型中未见到脑桥病变定位的差异[39]。在延髓锥体内皮质脊髓纤维也有躯体投射排序,下肢的纤维位于较外侧,且交叉较上肢纤维更靠近嘴侧[22]。在延髓中不交叉的其余纤维作为皮质脊髓腹侧或前束(ventral or anterior corticospinal tract)(Türck's 束)在同侧前索内下行。大多数这些纤维在脊髓前柱内进一步下行,最终在低位脊髓水平交叉。因此,仅约 2%的下行性皮质脊髓纤维仍真正在同侧,形成 Barnes 束(bundle of Barnes)[2]。这些同侧下行的投射控制躯干轴肌结构和四肢近端。

皮质延髓束(corticobulbar fibers)起自皮质运动区的下 1/3,特别是运动皮质(MC)和辅助运动区(SMA),在内囊膝部、大脑脚内侧部和脑桥基底部分下行,它在此与皮质脊髓纤维混杂。皮质延髓传导路向三叉神经及舌下神经核,以及支配上部面肌的面神经核有双侧传入。传统的定位概念推测,脑桥下部嘴端的脑干腹侧病变导致对侧中枢性面轻瘫,而脑桥较下部背外侧病变导致同侧周围型面轻瘫。然而,曾描述迷行的纤维束分支在中脑及脑桥上部分离开主要锥体束,平行于丘系旁位的被盖。因此,下部面肌主要接受交叉的皮质延髓束传入,而上部面肌由同侧及对侧半球代表,用经颅磁刺激(transcranial magnetic stimulation, TMS)检查显示,未交叉的锥体束投射量在上部面肌较下部面肌并无差别[18, 56]。在由于脑干病变伴或不伴中枢性面轻瘫患者, TMS 研究也显示核上性面轻瘫可为大脑脚、桥基底、延髓迷行束或腹侧病变,或在延髓外侧病变的同侧[59]。

支配面部下 2/3 的面神经核腹侧部主要有交叉的核上性控制。这种核上性面肌支配模式适用于随意性面部运动。临床上情感性不随意运动与随意性面部运动可以是分离的,因此,很可能存在控制不随意运动单独的核上性通路。一种普遍的观点是 SMA 和/或扣带回运动区对表情性面部神经支配是决定性的[32]。调节情感性面部运动的纤维在其至面神经运动核的路程中不在内囊下行。右侧大脑半球也参与核上性情感性面部运动控制,并对面部情感表达是占优势的[8]。而且,一些面部皮质延髓纤维似乎在下至延髓形成袢并交叉上行至对侧面神经核(位于脑桥尾端背外侧)之前是在同侧下行,它支配口周的面肌结构[15, 57]。这一解剖学的理解解释了脑桥源性情感性面部轻瘫是由于脑桥背外侧区受累所致[31]。

运动皮质内皮质脊髓神经元是按反映功能重要性的躯体定位模式排列的[运动小人(motor homunculus)]。在运动小人上皮质代表区大小因代表的部分功能重要性而不同;因