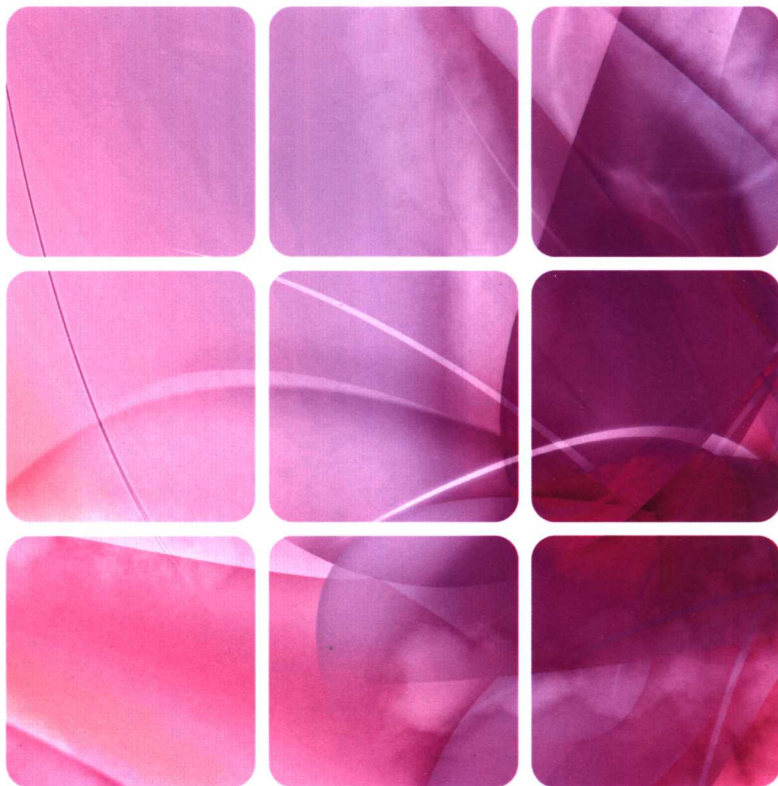


新\编\临\床\诊\疗\丛\书
XIN BIAN LIN CHUANG ZHEN LIAO CONG SHU

神经内科疾病

SHEN JING NEI KE JI BING

主编 吴以岭 赵新民 刘增祥



中国医药科技出版社

新编临床诊疗丛书

神经内科疾病

主编 吴以岭 赵新民 刘增祥

中国医药科技出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经内科疾病/吴以岭, 赵新民, 刘增祥主编. —北京: 中国医药科技出版社, 2007. 4

(新编临床诊疗丛书)

ISBN 978-7-5067-3657-2

I. 神… II. ①吴… ②赵… ③刘… III. 神经系统疾病—诊疗
IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 054195 号

美术编辑 陈君杞

责任校对 张学军

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲 22 号

邮编 100082

电话 010-62244206

网址 www.cspyp.cn www.mpsky.com.cn

规格 850 × 1168mm $\frac{1}{32}$

印张 18 $\frac{1}{4}$

字数 465 千字

印数 1—3000

版次 2007 年 4 月第 1 版

印次 2007 年 4 月第 1 次印刷

印刷 北京市顺义兴华印刷厂

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978-7-5067-3657-2

定价 36.00 元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

内 容 提 要

近年来，关于神经系统疾病的病因病机以及诊断和治疗方面，不断涌出新的理论、方法和技术。我们广泛参阅了国内外文献资料并结合自己的临床工作经验编就此书。

本书共十四章，重点介绍了神经系统疾病的诊断和治疗，包括周围神经病、脊髓疾病、脑血管病、颅内感染、脱髓鞘疾病、锥体外系疾病、遗传性疾病、神经-肌肉接头和肌肉疾病、自主神经系统疾病、神经系统中毒，还有一些神经系统的症状、综合征如头痛、癫痫、颅内高压综合征。本书首先从正常和基本病变入手，在对每一种疾病的定义、病理、临床表现简单概述基础上，对其诊断及治疗方面的新观点、新方法加以重点叙述。力求做到既内容广泛又言简意赅，条理清楚，图文并茂，容易理解，便于查阅。

编写人员名单

主 编	吴以岭	赵新民	刘增祥	
副主编	冯彦敏	张 欣	赵亚莉	李新萍
	肖维刚			
编 委	(按姓氏笔画排序)			
	马文龙	王桂英	王雪丽	卢秀昕
	李彩云	张硕雷	沈为兴	周顺林
	赵 静	赵鸿莉	曹月香	靳彦华
选题策划	马艳丽	李辉芳		

前 言

神经系统疾病是严重威胁人民健康和生命安全的疾病，近年来其发病率有逐年上升的趋势。随着分子生物学、细胞生物学和病理学技术及临床影像学的发展以及循证医学研究的进一步深入，一些神经系统疾病的少见和罕见病诊断和治疗也有了新的思路和途径。对于一些急症和常见病、多发病，国内外神经学界也总结和推荐了一系列神经疾病的标准治疗方案和指南。

本书参考了众多国内外神经系统疾病专著及其循证医学研究成果。阐述了神经系统疾病的常用检查方法、常用治疗措施（包括饮食及营养、药物治疗及替代治疗）和神经系统常见症状及临床综合征的逻辑思维程序；并重点介绍了神经内科专业常见疾病的诊断思路和鉴别诊断要点、病情危重程度的判定指标及治疗原则和疗效判定标准。对于常见病多发病的治疗，阐述更为详细，包括一些新进展和新技术新方法。对于一些少见和罕见病，则重点叙述其诊断。本书编写过程中力求内容新颖实用、简明扼要、重点突出、思维严谨，希望能对从事神经内科专业的各级医师、科研人员有所帮助。

本书在编写过程中，参考了大量国内外有关作者的文献资料，不能一一列出，在此表示感谢。由于编写人员能力有限，书中不足之处在所难免，恳请广大同仁予以批评指正。

编 者

2007 年 4 月

目 录

第一章 神经系统疾病的症状学	(1)
第一节 脑神经	(1)
第二节 感觉系统	(12)
第三节 运动系统	(16)
第四节 反射系统	(23)
第五节 自主神经系统	(27)
第六节 脑的各主要部位损害的症状	(29)
第二章 周围神经系统	(39)
第一节 概述	(39)
第二节 脑神经疾病	(44)
第三节 脊神经疾病	(52)
第三章 脊髓疾病	(66)
第一节 概述	(66)
第二节 急性脊髓炎	(69)
第三节 脊髓血管病	(76)
第四节 脊髓压迫症	(79)
第五节 脊髓肿瘤	(88)
第六节 脊髓蛛网膜炎	(98)
第七节 脊髓空洞症	(104)
第八节 脊髓损伤	(109)
第九节 脊髓变性疾病	(125)

第四章 头痛	(148)
第一节 概述	(148)
第二节 偏头痛	(159)
第三节 丛集性头痛	(170)
第四节 其他头痛	(173)
第五章 颅内高压综合征	(180)
第一节 颅内压增高的病理生理	(180)
第二节 颅内高压的常见病因及影响因素	(186)
第三节 颅内高压综合征的临床表现与诊治	(189)
第四节 良性颅内高压	(196)
第五节 脑蛛网膜炎	(200)
第六章 脑血管疾病	(208)
第一节 概述	(208)
第二节 短暂脑缺血发作	(237)
第三节 动脉硬化性脑梗死	(247)
第四节 脑栓塞	(264)
第五节 腔隙性梗死	(269)
第六节 分水岭梗死	(270)
第七节 脑出血	(270)
第八节 蛛网膜下隙出血	(284)
第七章 颅内感染性疾病	(296)
第一节 概述	(296)
第二节 脑炎	(296)
第三节 脑膜炎	(307)
第四节 脑寄生虫病	(325)
第八章 癫痫	(333)
第一节 概述	(333)
第二节 癫痫发作	(340)
第三节 癫痫及癫痫综合征	(345)

第四节	癫痫的治疗和预防	(347)
第五节	癫痫持续状态及其治疗	(353)
第九章	锥体外系疾病	(356)
第一节	概述	(356)
第二节	帕金森病	(358)
第三节	小舞蹈病	(368)
第四节	扭转痉挛	(373)
第五节	亨廷顿病	(377)
第六节	手足徐动症	(380)
第七节	抽动秽语综合征	(381)
第八节	肝豆状核变性	(384)
第九节	迟发性运动障碍	(391)
第十章	脱髓鞘疾病	(394)
第一节	视神经脊髓炎	(394)
第二节	希尔德病	(399)
第三节	多发性硬化	(404)
第四节	急性播散性脑脊髓炎	(409)
第五节	急性出血性脑白质炎	(412)
第六节	脑桥中央髓鞘溶解症	(415)
第十一章	神经系统遗传性疾病	(418)
第一节	遗传性共济失调	(418)
第二节	糖原沉积病	(422)
第三节	类脂沉积病	(427)
第四节	腓骨肌萎缩症	(435)
第五节	神经纤维瘤病	(439)
第六节	结节性硬化病	(442)
第十二章	神经-肌肉接头和肌肉疾病	(445)
第一节	概述	(445)
第二节	炎症性肌病	(447)

第三节	肌强直性肌病	(452)
第四节	代谢性肌病	(456)
第五节	重症肌无力	(462)
第六节	进行性肌营养不良症	(469)
第十三章	自主神经系统疾病	(475)
第一节	概述	(475)
第二节	雷诺病	(480)
第三节	红斑性肢痛症	(483)
第四节	面偏侧萎缩症	(486)
第五节	自发性多汗症	(488)
第六节	原发性直立性低血压	(490)
第七节	间脑病变	(494)
第八节	进行性脂肪营养不良	(502)
第九节	血管迷走性晕厥	(504)
第十节	家族性自主神经功能失调	(509)
第十四章	神经系统中毒	(513)
第一节	中暑	(513)
第二节	淹溺	(518)
第三节	工业中毒	(521)
第四节	一氧化碳中毒	(537)
第五节	毒蛇咬伤中毒	(539)
第六节	药物中毒	(549)
第七节	农药中毒	(554)
第八节	酒精中毒	(560)
第九节	食物中毒	(564)
参考文献		(572)

第一章 神经系统疾病的症状学

第一节 脑 神 经

一、嗅神经（I）

（一）解剖生理

嗅神经（olfactory nerve）为特殊的内脏感觉纤维，由上鼻甲上部和鼻中隔上部黏膜内的嗅细胞的轴突聚集成 20 多条嗅丝（即嗅神经）穿过筛孔入颅，进入嗅球，传导嗅觉。嗅球的第二级神经元发出纤维经嗅束，外侧嗅纹终止于嗅中枢，即颞叶的钩回，海马回的前部分及杏仁核经内侧嗅纹及中间嗅纹的纤维分别终止于胼胝体下回及前穿质，与嗅觉的反射联络有关。

（二）临床症状

颅前窝骨折累及筛板时，可损伤嗅丝和脑膜，造成嗅觉障碍，脑脊液也可流入鼻腔。一侧或双侧嗅觉丧失多因局部病变引起。嗅沟病变压迫嗅球、嗅束，亦可引起嗅觉丧失，因双侧有较多的联络纤维，中枢病变不出现嗅觉丧失，但可有幻嗅发作。

二、视神经（II）

（一）解剖生理

视神经（optic nerve）由特殊躯体感觉纤维组成，视网膜节细胞的轴突汇聚于视神经盘后构成视神经，来自视网膜鼻侧半的视觉

纤维经视交叉后与对侧眼球视网膜颞侧半的视觉纤维汇合形成视束，到外侧膝状体换神经元后再组成视辐射经内囊后肢终止于枕叶矩状裂两侧楔回和舌回的视中枢。黄斑的纤维投射于纹状区的后部，视网膜周围的纤维投射到纹状区的前部，光反射的径路不经外侧膝状体，由视束经上丘臂进入中脑上丘，与两侧的动眼神经核联系。视神经在眶内行向后内，穿视神经管入颅中窝，连于视交叉，再经视束连于间脑。

(二) 临床症状

1. 视力障碍与视野缺损 不同部位的损伤产生不同的视力障碍与视野缺损，可根据视觉径路受损所致的视力障碍或不同类型的视野缺损（偏盲等）而确定病变的部位，如下图（图1-1）。

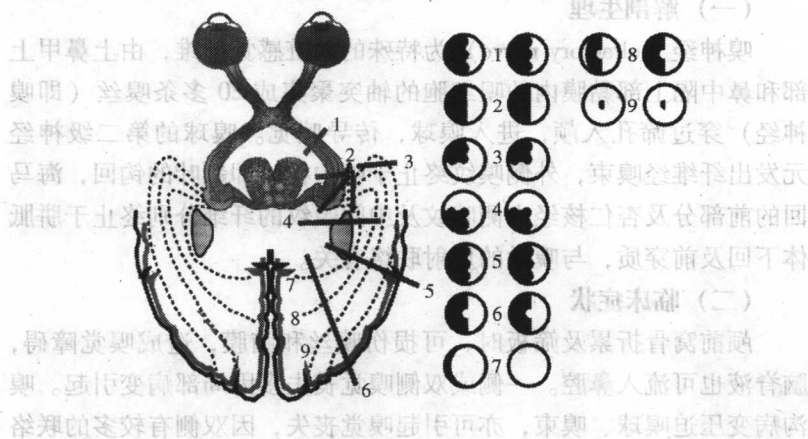


图1-1 不同部位的损伤产生的视野缺损

(1) 视神经 由视神经本身病变、受压或颅高压引起。视神经炎引起中央部视野缺损，视力障碍由数小时或数天达高峰。颅高压所致视乳头水肿多引起周边部视野缺损及生理盲点扩大。癔症肌视觉疲劳引起重度周边视野缺损及管状视野。视神经压迫性病变产

生不规则视野缺损，最后产生视神经萎缩或全盲。

(2) 视交叉 垂体瘤压迫视交叉时常出现双眼颞侧偏盲，但少见。

(3) 视束 颞叶肿瘤向内侧压迫时出现两眼对侧视野的下部受损，引起两眼对侧视野的同向上象限盲。顶叶肿瘤或血管病等使视辐射的上部受损引起两眼对侧视野的同向下象限盲。枕叶肿瘤或血管病等使视辐射完全受损时引起两眼对侧视野同向偏盲。当枕叶病变时，偏盲侧光反射仍存在，同时视野的中心部常保存，称黄斑回避。

(4) 枕叶视中枢 引起偏盲。枕叶前部受损引起视觉失认。

2. 视乳头异常

(1) 视乳头水肿 颅内占位性病变（肿瘤、脓肿、血肿）、脑出血、蛛网膜下隙出血、脑膜炎、静脉窦血栓形成等所致颅高压时常见视乳头水肿。视乳头水肿的发生是由于颅压增高后影响视网膜中央静脉和淋巴的回流。

(2) 视神经萎缩 可分为原发性和继发性两种。视神经直接受压，球后视神经炎后遗症，多发性硬化等脱髓鞘病、变性等可引起原发性视神经萎缩，表现为视乳头苍白而边界鲜明，筛板清楚。视乳头水肿、视神经乳头炎、视网膜炎等后期可引起继发性视神经萎缩，表现为视乳头苍白但边界模糊，不能窥见筛板。外侧膝状体后和视辐射的病变不出现神经萎缩。

三、动眼神经（Ⅲ）、滑车神经（Ⅳ）、展神经（Ⅵ）

（一）解剖生理

1. 动眼神经（oculomotor nerve） 为混合性运动性神经，含有躯体运动和内脏运动两种纤维。起自中脑动眼神经核，由大脑脚间窝出颅，再经蝶鞍两侧海绵窦的侧壁，在眶上裂入眶，分布于上睑提肌、上直肌、下直肌、内直肌，下斜肌。瞳孔括约肌和睫状肌

是由动眼神经核上端的埃-魏核发出的副交感神经支配，其纤维止于睫状神经节，后者发出节后神经纤维支配瞳孔括约肌和睫状肌。

2. 滑车神经 (trochlear nerve) 为运动性神经，起源于滑车神经核，由中脑的下丘下方出颅后，绕大脑脚外侧前行，在眶上裂入眶，分布于上斜肌。

3. 展神经 (abducens nerve) 为运动性神经，自脑桥中部背侧的展神经核，从延髓脑桥沟中部出脑干向前上方绕过脑干，由眶上裂入眶，在颅底走行较长，分布于外直肌。

(二) 临床症状

1. 眼肌麻痹 根据不同部位损害的临床表现，眼肌麻痹可区分为周围型（核下型）、核型、核上型及核间型四种临床类型。

(1) 周围型眼肌麻痹

1) 动眼神经麻痹 表现为复视，上睑下垂，眼球向外下方斜视，瞳孔散大，光反射及调节反射消失，眼球不能向上、向内运动，向下运动也受到很大限制。

2) 滑车神经麻痹 单独的滑车神经麻痹少见，多合并动眼神经麻痹。病侧眼球位置稍偏上，向下向外运动减弱，并有复视。

3) 展神经麻痹 内斜视，眼球不能向外侧运动，且有复视。动眼、滑车及展神经合并麻痹很常见，表现为眼球固定在中间位置，不能向各方向运动，瞳孔散大，对光及调节反射消失。

(2) 核型眼肌麻痹 上直肌核支配对侧的上直肌；滑车神经核支配对侧的上斜肌；展神经核内除了支配外直肌的运动神经核外，还发出纤维投射至对侧内直肌核的中间神经元（展神经旁核）。核型眼肌麻痹的特点如下：

1) 对侧眼球运动障碍 动眼神经核紧靠中线，病变时常为双侧动眼神经的部分受累。展神经核病损，不仅该侧眼球外展麻痹，往往影响展神经旁核，故两眼向病侧同向注视的能力亦丧失，使双

眼向病灶侧凝视。

2) 脑干邻近结构损害 展神经核型病变常损害围绕展神经核的面神经核而出现面神经核下瘫。

3) 分离性眼肌麻痹 动眼神经核群呈长柱型，核下段受损只出现下直肌、下斜肌麻痹、而其他肌肉功能正常。

(3) 核间型眼肌麻痹 中脑的眼球运动核由内侧纵束与脑桥内对侧的展神经核相联系。一侧的内侧纵束病变（如多发性硬化）产生核间性眼肌麻痹，眼球的水平性同向运动遭破坏，表现为一侧眼球外展正常，而另侧眼球不能同时内收。但两眼内直肌的内聚运动正常，因支配内聚的核上通路的位置平面高些。

(4) 核上型眼肌麻痹 核上型眼肌麻痹表现为双眼共轭运动障碍（共轭运动即双眼同时以相同方式运动，其中又可分为扫视运动和平稳追随运动，前者是从一个注视点移向另一个注视点时的双眼运动，后者则是当眼睛追踪一个运动物体时所发生的运动），产生两眼同向偏斜。侧视中枢位于额中回后部，该区一侧的刺激性病灶（如癫痫）出现两眼向病灶对侧偏，破坏性病灶（如脑出血）向病灶侧斜视。脑干破坏性病灶（如脑出血）向健侧斜视，刺激性病灶向病灶侧斜视。上丘破坏性病灶引起两眼上视麻痹，可出现“落日征”。

2. 复视 眼肌麻痹时由于物体不能投射到两眼视网膜的对应点上就会出现重影，称为复视。

3. 瞳孔改变 瞳孔的大小是由动眼神经的副交感纤维和颈上交感神经节的交感纤维调节的。瞳孔散大肌麻痹时使瞳孔缩小，瞳孔括约肌麻痹出现瞳孔散大。在普通光线下瞳孔正常直径为3~4mm，小于2mm为瞳孔缩小，大于5mm为瞳孔散大。

(1) 瞳孔散大 常见于动眼神经麻痹、视神经损害，失明时，光线刺激不能传入动眼神经核，瞳孔亦散大，光反应消失。

(2) 瞳孔缩小 一侧瞳孔缩小多见于霍纳（Horner）综合征，

脑桥出血时，双侧瞳孔呈针样缩小，是由于损害了双侧交感神经的中枢径路所致。

(3) 瞳孔光反射 光线刺激瞳孔出现缩瞳反射称为瞳孔光反射，分为直接和间接光反射。枕叶视中枢、视辐射、外侧膝状体损害出现中枢性失明，但光反射不消失，瞳孔也不散大。

(4) 调节反射 注视近物体时引起内直肌收缩（两眼会聚）及瞳孔缩小称为调节反射。调节反射的传导径路可通过枕叶视中枢，经视皮质至中脑的纤维分别与动眼神经艾-魏核及双侧内直肌核联系。缩瞳反应和会聚动作不一定同时被损害，如调节反射的缩瞳反应丧失见于白喉（损害睫状神经节）、脑炎（损害中脑），会聚动作不能见于帕金森综合征（肌强直）、中脑病变。阿-罗（Argyll-Robertson）瞳孔为光反射丧失、调节反射存在，常见于神经梅毒，这是由于光反射径路在中脑顶盖前区受损。

(5) 艾迪（Adie）综合征 又称强直性瞳孔（tonic pupils）。病因不明。多见于成年女性，常侵犯一侧，瞳孔散大。直接和间接对光反应、瞳孔调节会聚反射均可消失或非常迟钝。但在暗处用强光持续刺激后仍有缓慢地收缩反应；停止刺激后是逐渐的扩大。调节反射在注视近物后不是立刻缩小，而是等待片刻后才缓慢缩小，而且比正常侧还小；停止注视后瞳孔恢复也很缓慢。

四、三叉神经（V）

（一）解剖生理

三叉神经（trigeminal nerve），为混合性神经，含有躯体感觉和特殊内脏运动两种纤维。

1. 感觉 三叉神经感觉纤维发自三叉神经节，又称“三叉神经半月节”。位于颞骨岩尖三叉神经压迹处，颈内动脉的外侧和海绵窦的后方。其周围支分布于头皮前部和面部皮肤以及眼、鼻、口腔黏膜等；中枢支进入脑桥后，触觉纤维止于感觉主核，痛、温度

觉纤维下降为三叉神经脊束，止于其内侧的三叉神经脊束核，再由感觉主核及脊束核的二级神经元发出纤维交叉至对侧组成三叉丘系上升至背侧丘脑腹后内侧核换神经元，发出纤维经内囊，终止于中央后回。

(1) 眼神经 (ophthalmic nerve) 自三叉神经节发出后，进入海绵窦外侧壁，在动眼及滑车神经下方经眶上裂入眶，分布于颅顶部头皮、前额、鼻背、上睑、眼球、鼻腔上部黏膜等。

(2) 上颌神经 (maxillary nerve) 自三叉神经节发出后，进入海绵窦外侧壁，由圆孔出颅，穿过翼腭窝，经眶下孔（裂）至面部，分布于上颌处之皮肤、上唇、上部牙齿和牙龈、硬腭和软腭、扁桃体窝之前部、鼻腔下部、上颌窦以及鼻咽部黏膜等。

(3) 下颌神经 (mandibular nerve) 由卵圆孔出颅后，分布于下颌牙及牙龈、舌前 2/3 及口腔底部黏膜、耳颞区和口裂以下皮肤等。三叉神经节之中枢支由感觉根进入脑桥，痛、温觉纤维下行，止于三叉神经脊束核。该核自脑桥开始经延髓至第 3 颈髓后角。从耳周来的痛、温觉纤维止于此核的下部，从口周来的则止于此核上部。因此，该核部分受损时，出现面部葱皮样分布区痛、温觉缺失。

2. 运动 由三叉神经运动核发出纤维，穿出脑桥，经卵圆孔出颅腔，分布于所有咀嚼肌和鼓膜张肌等。三叉神经运动核接受双侧皮质延髓束支配。

3. 反射 三叉神经的眼神经受损时出现角膜反射消失或减退。

(二) 临床症状

三叉神经损害出现同侧面感觉障碍，咀嚼肌麻痹，张口时下颌向患侧偏斜。三叉神经核损害可仅产生感觉或运动障碍。三叉神经脊束核损害可引起节段性的分离性痛、温觉消失，而触觉存在。