



临床医学系列学术专著

实用

临床神经病学

王新德 主编

SHI YONG
LIN CHUANG
SHEN JING BING XUE

实用临床神经病学

主 编 王新德

副主编 孙圣刚

编 者 (按姓氏笔画为序)

丁 晶	丁新生	于 佶	于国平	马 昱
尤 红	尹 琳	毛悦时	毛仁玲	毛 颖
牛小媛	王知秋	王 涛	王镛斐	车晓明
宁玉萍	刘正言	刘丽梅	刘新峰	刘焯霖
刘 洲	庄冬晓	何静杰	吴劲松	吴家冪
吴晓牧	宋鲁平	张志珺	张仲慧	张 成
张昆南	张明广	张 通	张淑云	李士其
李 梅	李焰生	李亲生	杨 晨	杨 琴
杨炼红	杜固宏	汪 昕	范 薇	陈生弟
陈合成	陈立嘉	陈 琳	陈海波	周 东
郑 悦	洪 震	胡 凡	胡 杰	赵 军
赵振环	赵 曜	赵 斌	段晓宇	钟 平
钟开金	徐格林	徐 伟	徐江涛	徐启武
徐宏治	徐 荣	徐 健	秦智勇	袁光固
顾宇翔	崔丽英	崔利华	黄峰平	黄瑞雅
黄鑑政	董万利	董继宏	谢 鹏	缪志敏
廖卫平				

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

实用临床神经病学/王新德主编. -北京:科学技术文献出版社,2007. 10
ISBN 978-7-5023-5713-9

I. 实… II. 王… III. 神经病学 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 103712 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话 (010)51501739

图书发行部电话 (010)51501720,(010)68514035(传真)

邮 购 部 电 话 (010)51501729

网 址 <http://www.stdph.com>

E-mail: stdph@istic.ac.cn

策 划 编 辑 王亚琪

责 任 编 辑 王亚琪

责 任 校 对 赵文珍

责 任 出 版 王杰馨

发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者 富华印刷包装有限公司

版 (印) 次 2007 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

开 本 889×1194 16 开

字 数 1294 千

印 张 43.5

印 数 1~4000

定 价 90.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书是由国家医学教育发展中心在全国范围内组织编写的临床神经病学专著,旨在促进全国医学教育工作的普及和深入,指导神经科医生做出临床正确诊断,减少医疗失误,全面提高诊疗技术和防治水平。作为权威的医学教育和临床参考用书,本书除系统规范地罗列出临床医师必须掌握的基础知识和技能外,力求全面总结国内外研究的最新理论、研究进展,系统介绍临床的核心技术和关键手段,引导广大临床医师学习和掌握诊断与治疗的新理论、新知识、新技术、新方法。

该书适合广大神经科医师及医务工作者阅读。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

序

医学科学的发展,历来与各个历史时期的社会生产、文化、科技发展水平密切相关。近些年来,全世界范围内高新科学技术的日新月异,推动了包括医学科学在内的各个学科领域迅速发展,新理论、新概念、新知识、新技术、新方法不断涌现。医药卫生科技工作者在医学基础理论方面的实验研究成果,临床医学工作者在疾病防治实践中总结出的成功经验,都促进了医药卫生科技水平的不断提高,使我们有可能对各种疾病的诊断和鉴别更加准确,对各种疾病的治疗和预防更加有效。而这种在不断研究和实践中,提高认识疾病的能力和丰富防治方法的过程,永远不会终止。所以,临床各科执业医师除了必须完成十分繁重的日常临床工作外,还必须加强对临床医学各科新理论、新观念、新知识、新技术、新方法的学习,不断充实和提高自己的执业能力,方能适应临床医学发展的要求。

有鉴于此,国家医学教育发展中心编辑出版工作委员会邀请长期在临床一线的医学专家,组织编写了《临床医学系列学术专著》,供从事临床医学工作的同志们学习、参考。参与编撰的既有德高望重的老一辈知名学者,也有近些年来崭露头角的后起之秀,他们既有广博的专业理论知识,又有丰富的临床实践经验,编写时还特别注重内容的系统性和实用性,对临床工作中有影响而又存在争议的学术问题,也进行了分析介绍。这套专著的主要读者对象是年轻的主治医师和高年资住院医师,执业的助理医师和医学院校的师生,亦可用做参考书。

在《临床医学系列学术专著》出版之际,我谨对各位编著者付出的辛劳表示感谢。并向临床医学工作者推荐这套参考书。

我相信,阅读这些专著,肯定会对读者在临床医学工作方面有所裨益。

王 镭

2007年6月15日

向您推荐我社部分 优秀畅销书

临床用药技巧

肿瘤内科临床治疗与合理用药	62.00
神经内科疾病临床治疗与合理用药	38.00
精神科疾病临床治疗与合理用药	32.00
内分泌科疾病临床治疗与合理用药	22.00
血液科疾病临床治疗与合理用药	32.00
小儿内科疾病临床治疗与合理用药	59.00
耳鼻咽喉科疾病临床治疗与合理用药	65.00

注: 邮费按书款总价另加 20%

目 录

(131)			第 1 章	神经系统疾病诊断思路		(1)
(131)			第一节	神经系统疾病的基本诊断		(1)
(131)			第二节	神经系统疾病的定位诊断		(1)
(131)			第三节	神经系统疾病的定性诊断		(15)
(131)			第 2 章	神经系统疾病症状学		(17)
(131)			第一节	睡眠障碍		(17)
(131)			第二节	言语等障碍		(27)
(131)			第 3 章	周围神经疾病		(59)
(131)			第一节	概述		(59)
(131)			第二节	脑神经疾病		(64)
(131)			第三节	脊神经疾病		(70)
(131)			第 4 章	脊髓疾病		(85)
(131)			第一节	概述		(85)
(131)			第二节	急性脊髓炎		(90)
(131)			第三节	脊髓压迫症		(94)
(131)			第四节	脊髓空洞症		(99)
(131)			第五节	脊髓亚急性联合变性		(102)
(131)			第六节	脊髓血管病		(105)
(131)			第 5 章	脑血管疾病		(112)
(131)			第一节	概述		(112)
(131)			第二节	短暂性脑缺血发作		(115)
(131)			第三节	脑梗死		(120)
(131)			第四节	脑栓塞		(135)
(131)			第五节	腔隙性脑梗死		(135)
(131)			第六节	自发性脑出血		(137)
(131)			第七节	蛛网膜下腔出血		(141)
(131)			第八节	高血压脑病		(145)
(131)			第九节	颅内静脉窦及静脉血栓形成		(150)
(131)			第 6 章	中枢神经系统感染性疾病		(159)
(131)			第一节	概述		(159)
(131)			第二节	中枢神经系统细菌感染:结核性脑膜炎		(159)

第三节 中枢神经系统病毒感染	(161)
第四节 中枢神经系统真菌感染:新型隐球菌脑膜炎	(165)
第五节 中枢神经系统螺旋体感染	(167)
第六节 中枢神经系统寄生虫感染	(171)
第七节 中枢神经系统非生物病原体感染	(175)
第八节 中枢神经系统其他炎性疾病	(179)
第7章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	(184)
第一节 多发性硬化	(184)
第二节 视神经脊髓炎	(192)
第三节 急性播散性脑脊髓炎	(193)
第四节 弥漫性硬化	(195)
第五节 脑白质营养不良	(195)
第六节 脑桥中央髓鞘溶解症	(198)
第8章 神经系统肿瘤	(200)
第一节 概述	(200)
第二节 神经上皮组织肿瘤	(210)
第三节 脑膜肿瘤	(228)
第四节 垂体腺瘤和垂体癌	(243)
第五节 周围神经肿瘤	(253)
第六节 颅咽管瘤	(262)
第七节 生殖细胞肿瘤	(266)
第八节 淋巴瘤和造血系统肿瘤	(270)
第九节 海绵状血管瘤	(273)
第十节 脊索瘤	(275)
第十一节 表皮样囊肿和皮样囊肿	(279)
第十二节 球瘤	(281)
第十三节 颅内转移性肿瘤	(287)
第十四节 颅底肿瘤	(291)
第十五节 脑干肿瘤	(308)
第十六节 脑室内肿瘤	(312)
第十七节 松果体区肿瘤	(317)
第十八节 脊髓肿瘤	(322)
第9章 神经系统创伤	(339)
第一节 脑损伤概述	(339)
第二节 脑震荡	(344)
第三节 脑挫裂伤	(345)

(第四节 弥漫性轴索损伤	(346)
(第五节 脑干损伤	(347)
(第六节 颅内血肿	(348)
(第七节 颈椎病性神经疾病	(352)
第 10 章 运动障碍疾病	(363)
(第一节 概述	(363)
(第二节 帕金森病	(366)
(第三节 帕金森综合征	(374)
(第四节 肝豆状核变性	(388)
(第五节 亨廷顿病	(392)
(第六节 抽动秽语综合征	(394)
(第七节 肌张力障碍	(398)
(第八节 其他运动障碍性疾病	(402)
第 11 章 神经系统变性疾病	(413)
(第一节 概述	(413)
(第二节 运动神经元病	(416)
(第三节 多灶性运动神经病	(419)
(第四节 Alzheimer 病	(421)
(第五节 Pick 病和额颞叶痴呆	(430)
(第六节 多系统萎缩	(432)
(第七节 Lewy 小体病	(439)
第 12 章 癫痫	(442)
第 13 章 神经系统发育异常性疾病	(457)
(第一节 概述	(457)
(第二节 颅颈区畸形	(457)
(第三节 脑性瘫痪	(462)
(第四节 先天性脑积水	(465)
第 14 章 神经系统遗传性疾病	(467)
(第一节 概述	(467)
(第二节 遗传性周围神经病	(473)
(第三节 遗传性共济失调	(482)
(第四节 遗传性痉挛性截瘫	(488)
(第五节 线粒体遗传病	(490)
(第六节 遗传代谢病	(493)
(第七节 神经皮肤综合征	(499)
第 15 章 神经-肌肉接头疾病及肌肉疾病	(503)

第一节 概述	(503)
第二节 重症肌无力	(505)
第三节 Lambert-Eaton 综合征	(514)
第四节 进行性肌营养不良	(517)
第五节 多发性肌炎	(528)
第六节 周期性瘫痪	(529)
第七节 肌强直性肌病	(532)
第 16 章 自主神经系统疾病	(535)
第一节 概述	(535)
第二节 雷诺病	(539)
第三节 红斑肢痛症	(541)
第四节 面偏侧萎缩症	(543)
第五节 血管神经性水肿	(544)
第六节 进行性脂肪营养不良	(546)
第七节 网状青斑	(547)
第八节 特发性直立性低血压	(549)
第 17 章 中毒、营养缺乏和代谢性神经系统疾病	(553)
第一节 中毒性神经系统疾病	(553)
第二节 营养缺乏和代谢性神经系统疾病	(577)
第 18 章 神经康复	(593)
第一节 中枢神经系统恢复理论	(593)
第二节 脑损伤的康复	(602)
第三节 脊髓疾病的康复	(623)
第四节 周围神经疾病的康复	(647)
第五节 肌肉疾病的康复	(657)
第 19 章 神经血管内介入治疗	(667)
第一节 神经血管内介入技术的概念和特点	(667)
第二节 颈动脉血管成形及支架置入术的临床研究	(667)
第三节 颈动脉支架置入术的操作过程	(669)
第四节 椎基底动脉血管成形术及支架置入术	(672)
第五节 颅内血管成形和支架置入术	(674)
第六节 急性脑梗死动脉内接触溶栓	(676)
第七节 其他血管内治疗技术	(678)
第八节 神经血管介入治疗相关的并发症及处理	(679)
(681)	
(808)	

第1章 神经系统疾病诊断思路

第一节 神经系统疾病的基本诊断

神经系统疾病的诊断思路,原则上讲与其他系统疾病的诊断思路似乎未有本质上的差别。但在临床诊断过程中,却显示出明显的不同之处。就神经系统疾病的基本诊断而言,作为神经专科医师,首先要判断的是患者主诉以及所表现的症状与体征,是否为真正的神经系统损害。例如患者主诉为全身酸痛、四肢无力,看似为神经系统损害,但若仔细追溯病史与体格检查,则可能为上呼吸道感染。又如患者主诉为上肢疼痛伴活动受限,则可能系肩周关节病变所致。诸如此类,从表面上看似为神经系统损害,实之可能为其他系统受损的现象是神经科医师在诊断过程中应予以重视并加以鉴别的问题。

一旦临床上确定为神经系统损害之后,要进一步分析,这种损害是原发性神经系统损害还是继发性损害。临床上脑栓塞和妊娠子痫这两种疾病并非少见,前者可在数秒或数分钟内出现肢体运动障碍或伴有语言障碍,后者则可突然出现意识障碍伴四肢强直性抽搐。从临床表现上看,这两种现象都提示为神经系统损害,但仔细分析这种现象的产生并非原发的神经系统损害,而是全身性疾病引发的继发性神经系统损害。

当确定为神经系统损害之后,应根据神经系统解剖知识以及生理功能进一步判定病变所在的部位及范围,谓之定位诊断。在基本明确病变部位的基础上,则需结合病史、体格检查和相应的辅助检查,综合判定病因及病理改变,谓之定性诊断。所以神经系统疾病的临床诊断思路可归纳为:首先要识别是否为神经系统损害;其次确定为继发性或原发性神经系统损害,再其次要尽可能明确病变的部位;最后确定病变的性质。

第二节 神经系统疾病的定位诊断

长期以来,通过大量的临床实践,人们认识到神

经系统的功能与神经解剖部位大致呈对应关系,即不同部位的病变会造成相应部位的功能改变。因此,神经科医师往往根据功能损害与解剖部位从空间上的对应关系和时间上的演变过程,来推断病变的部位和范围,即通常所说的定位诊断。

尽管定位诊断在神经系统疾病诊断中非常重要,但切忌孤立进行,也不要为了定位诊断而定位诊断,首先应注意到,一定要结合病史、体格检查来相互补充、印证,综合考虑。众所周知,当疾病发生后,随着时间的推移,病变的范围会由小逐渐变大,症状和体征也会由无到有,由轻到重,由少到多的表现出来。一般来说,越早出现的症状和体征,对判断病变部位的价值可能越大。其次我们也应注意到不是临床上出现的所有症状和体征都一定具有定位意义,所以在实践过程中,如何运用神经解剖和生理知识,仔细进行真伪辨别,也不容忽视。只有做到了正确区分何谓定位症状与体征,何谓远隔或假性定位症状和体征,才能比较客观的做出评估,最终做出正确的诊断。

由于定位诊断的思路和基础始于人们对神经系统解剖与生理功能的认识,基本上属于一种逻辑推理过程,对临床上错综复杂的症状与体征,要想达到十分精确的程度,甚至对病变侵及的范围以及对周围结构的影响等,仅凭定位诊断是不切实际的。近20年来,随着神经影像学的问世与飞速发展,加之电生理和其他辅助检查,为神经系统定位诊断提供了更充分的证据。尽管如此,作为神经科医师,尤其是年轻医师,忽视病史询问和体格检查,片面依赖神经影像学 and 辅助检查的结果,忽视临床综合思维的倾向是不宜提倡的。

神经系统病变的部位依其受损的范围,大致可分为局灶性、多灶性、弥漫性及系统性四大类。局灶性病变往往指病变只累及神经系统某一个局限部位,如面神经炎、桡神经麻痹、脊髓炎等。多灶性病变是指神经系统损害至少2个或2个以上的部位或系统,如多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎等。弥漫性病变通常指病变部位广泛,临床表现错综复杂,如脑炎、肿瘤

颅内转移。系统性病变一般指某些神经功能系统(锥体束、脊髓丘脑束)的神经细胞或纤维变性,如运动神经元病、运动障碍病等。

就临床诊断而言,当确定病变的分布与范围之后,临床上还要进一步明确病变的具体部位,如病变是位于中枢神经系统还是在周围神经。如果病变位于颅内,则应进一步分析是在脑膜,还是在脑实质,后者还应判定在脑实质的哪一个部位,如大脑半球(额叶、颞叶、顶叶、枕叶)、间脑、丘脑、基底节、小脑或脑干。对于椎管内病变,则应力求确定病变的上界、下界、髓内、髓外、硬膜内、硬膜外。如果颅神经病变,则应判定核性、核下性病变。而周围神经病变,也需确定是否为神经丛、神经干、神经末梢性病变等。

1 大脑半球病变的定位诊断

人的大脑是由两个结构基本对称的半球所组成,并通过内侧面的胼胝体相互连接。大脑半球的表面由大脑皮质所覆盖,由于大脑半球皮质的各部分发育不尽相同,所以在半球表面出现许多隆起的脑回和凹陷的脑沟,这些脑回和脑沟是大脑半球进行分叶和功能定位的重要标志。每个大脑半球均分为外侧面、内侧面与底面,并借大脑外侧裂及其延长线、顶枕裂和枕前切迹的连线,将其分为额叶、顶叶、颞叶、枕叶和岛叶。半球内部为白质、基底核及侧脑室。

随着大脑皮质的发育和分化,不同的皮质则具有不同的功能,临床上通常将那些具有特定功能的脑区称为“中枢”。所谓“中枢”是指管理某种功能的核心部分,实质上这个部位的相邻区域甚至其他部分也可有类似的功能,所以说大脑皮质的功能定位应是一个相对的概念。此外,大脑半球内除了一些所谓特定的“中枢”外,还存在一些并不局限于某种功能,而是对各种信息进行加工整合,从而完成更为高级的神经活动,通常称为联络区。

大脑半球的功能可理解为对称性,但又并非完全对称。传统医学一致认为左侧半球为优势半球,右侧半球处于从属地位,实际上这种观念应加以修正。应该说,左右半球各有优势,在完成高级神经活动中两者均同等重要,没有所谓绝对的优势半球之分。尽管如此,人们在漫长的临床实践过程中,认识到左侧大脑半球在语言、逻辑思维、分析能力、计算及应用技巧等方面起决定性作用,而右侧半球则主要在感知非语

言信息、音乐、图形、空间和形状的识别、短暂的识觉记忆和认识人的面容等方面起主要作用。所以说,两侧大脑半球功能各有侧重,但是都是建立在大脑整体功能的基础之上。

1.1 大脑半球病变共同的临床特征

(1)意识障碍:大脑半球病变所引起的意识障碍,大致上可分为两种类型,一种意识障碍是以意识内容改变为主要表现,如谵妄、醒状昏迷,后者包括:去皮质综合征、无动性缄默、持续性植物状态。另一种意识障碍则以觉醒状态改变为主,如嗜睡、昏睡、昏迷等。

(2)精神障碍:半球病变所引起的精神障碍,临床表现错综复杂,可概括为情感、思维与行为异常。较为常见的有精神发育迟滞、认知功能障碍、知觉障碍(错觉、幻觉)、联想障碍、思维内容障碍等。

(3)语言障碍:语言障碍通常包括 4 种类型,即失语症(Broca 失语、Wernicke 失语、命名性失语)、失用症、失认症和发音困难。

(4)半球病变引起的癫痫发作:临床上可表现为部分性发作(如抽搐从面部开始逐渐累及上肢和下肢,这种按人体运动区分布顺序扩展的发作,又称为 Jackson 发作)或全身性发作。

(5)偏瘫:半球病变虽可以引起单瘫、四瘫,但临床上以偏瘫多见,主要影响远端,精细运动丧失,肌张力增高,腱反射亢进,病理征阳性。

(6)偏身感觉障碍:相对大脑性偏瘫而言,偏身感觉障碍比较少见。

(7)偏盲:由于视觉通路自大脑前端与后部枕叶相连,当病变波及其通路时,可引起象限盲或偏盲。

1.2 大脑半球各部位损害定位诊断

1.2.1 额叶病变的功能定位

额叶约占整个人类大脑皮质的前 1/3,位于大脑的前部,前为额极,后为中央沟,下界为外侧沟。额叶外侧面有 4 个重要的脑回,即中央前回、额上回、额中回和额下回。中央前回与中央沟平行,在功能上中央前回又可分为 3 个主要部分:运动区(Brodmann4 区)、运动前区(Brodmann6、8 区)、前额区(Brodmann46、45 与 10 区)。额叶病变时最主要的表现为随意运动、语言及精神活动方面的障碍。

(1)精神障碍:额叶损害后,多数情况下会出现精神症状,尤其是双侧额叶病变。早期表现为记忆力减退,特别是近事记忆障碍突出,远事记忆尚可保存,随着病情进展,随之远事记忆也发生障碍。注意力不集中,判断力减退,工作能力由减退发展至丧失。情感淡漠、反应迟钝,甚至表现出欣快而又荒谬的言语与举动,病情严重时对时间、地点、人物的定向也发生障碍,以至于呈全面性痴呆。

(2)癫痫:多无先兆,前额叶病变发作时多有意识丧失,头与眼球转向病灶对侧,病灶对侧上下肢抽动,上肢更为明显。中央前回病变,多出现局限性发作,一般发生于病灶对侧,如果先从拇指开始出现抽搐时,则病变位于中央前回的下部,如果从口角部开始者,病变则可能位于中央前回的下方,相当于外侧裂附近。

(3)瘫痪:根据病变部位不同,临床上可出现不同形式瘫痪。如上肢单瘫、下肢单瘫、皮质性偏瘫、颜面与上肢瘫、中枢性面瘫、旁中央小叶性截瘫等。上肢单瘫病变多位于中央前回下部,表现为病变对侧上肢瘫,以肢体远端为重,手指的运动障碍最突出。下肢单瘫病变则多位于中央前回背侧面与内侧面,主要表现为对侧下肢瘫痪,但程度可以不等。颜面与上肢瘫多见于中央前回背外侧下部病变。而中枢性面瘫则见于中央前回的下部、额极、额叶底面病变。旁中央小叶性截瘫,病变多位于双侧旁中央小叶,主要表现为下肢痉挛性截瘫,以远端为主,同时伴有膀胱直肠功能障碍。

(4)失语症:主侧大脑半球额下回后部 44、45 区可能为言语运动中枢所在区,当皮质或皮质下的传导纤维损害时可发生运动性失语。额中回后部受损则出现书写不能。

(5)同向侧视障碍:额中回后部(Brodmann8 区)为眼球随意协同运动中枢,刺激性病变时表现为两眼向病灶对侧注视;破坏性病变时因对侧的脑皮质功能占优势而使两眼向病灶侧注视。

(6)共济失调:额叶病变损害额叶桥脑小脑径路的额桥束纤维或齿状核红核皮质纤维时,可出现病灶对侧肢体共济失调,但这种共济失调往往没有辨距不良(运动过大或过小),以步态不稳多见,往往有向后倾倒的倾向,并稍向病灶对侧倾斜。

(7)反射症候:运动前区病变时,在病变对侧的手

中放置物品,患者立即长时间的强直性紧握该物不松开,谓之紧握反射;患者手掌被接触时,手和上肢皆移向刺激物,如连续刺激其手掌,即可见上肢向各个方向探索,成为摸索反射。这种症候一侧存在时临床意义较大,提示对侧额叶病变,但两侧性强握反射和摸索反射则多见于精神障碍和意识障碍的病人。2 岁以下的小孩出现这种现象则是生理性的,无病理意义。

(8)颅神经麻痹症状:额叶底部病变,尤其是肿瘤性质,可压迫嗅神经的传导径路而产生一侧或双侧嗅觉障碍,肿瘤向后压迫视神经时产生原发性视神经萎缩,而病灶对侧因颅内压增高而出现视乳头水肿,谓之 Foster-Kennedy 综合征。

1.2.2 顶叶病变的功能定位

顶叶位于外侧沟上方,中央沟后方和枕叶以前的部分。中央后回为顶叶重要结构,系皮质感觉中枢,接受来自脊髓丘脑束、内侧丘系等纤维。身体各个部位在对侧中央后回上有着一定的代表区,大致与中央前回的代表区平行,顶上小叶为实体感觉分析区,主侧半球角回为阅读中枢,缘上回为运用中枢,同时顶叶还通过联络纤维与额、颞、枕各叶发生联系,并借胼胝体与对侧顶叶联系,此外顶叶深部尚有部分视觉纤维在此通过。因此顶叶损害主要以感觉障碍为主。

(1)感觉障碍:顶叶中央后回破坏性病变时,往往发生对侧偏身感觉障碍,主要为实体觉、两点辨别和皮肤定位觉丧失,而一般性浅感觉和深感觉也可出现减退,但不出现完全性丧失。临床上如出现实体觉缺失和对侧出现单感征(在浅感觉存在的情况下,同时刺激身体两侧对称部位,病变对侧无感觉)被认为是顶叶早期病变的表现形式。顶叶病变感觉障碍以对侧偏身型多见,往往呈不完全型。感觉障碍区以肢体远端明显,上肢重于下肢,躯干前部重于后部。有时顶叶病变可出现对侧肢体的自发性疼痛称为“假性丘脑综合征”。两侧旁中央小叶感觉区病变,也可出现双下肢远端感觉障碍,连同运动区损害,造成双下肢截瘫,并伴有膀胱直肠功能障碍。

(2)体像障碍:顶叶(尤其是右侧)的急性损害(如脑血管病),可以发生对自体结构认识的障碍,临床上称为体像障碍。体像障碍的表现形式较为复杂,至今尚无统一而明确的分类方式,归纳起来大致有以下四种表现形式:①偏瘫忽视(unilatera neglect):即患者

已经发生了偏瘫,但自己却毫不关心,好像与自己无关,也无焦虑之意。②偏瘫不识症:患者对自己偏瘫的肢体全然否认,甚至否认是自己的肢体或是用一些无关的理由解释肢体不能活动的原因。③幻肢现象:有两种表现形式,一是认为自己的肢体已经不复存在,瘫痪的肢体认为不是自己的;二是认为自己有 2 个以上的手或脚,一般认为有 3 个,谓之幻多肢。④自体认识不能:患者不认识自己对侧身体的存在,如穿衣均用右手,认为左侧上下肢不是自己的,甚至对自己的排泄物亦加以否认。体像障碍被认为是顶叶病变的特殊症候,病变部位归纳为顶叶与丘脑、丘脑至顶叶纤维损害所致。

(3)感觉性癫痫:中央后回刺激性病变可引起感觉性局限性癫痫,表现为病灶对侧偏身感觉异常,首发部位以拇指和食指多见,亦有从足部开始者,多为触或压的感觉、麻木、刺痛,偶尔为热感,很少有疼痛。这种感觉异常症状既可以是惟一的表现形式,也可以扩展为全身性发作。

(4)Gerstmann 综合征:病变主要位于角回,临床上以“四失”(手指失认证、失左右、失写、失算)为主要表现形式,有时伴有失读。手指失认证多为双侧性,尤以对侧拇指、小指、中指失认最为明显。失左右定向主要是对自体或他人肢体不能分别左右,但对周围环境的左右识别不一定有影响。失写主要为写字困难,但阅读或抄写不一定困难。失算往往以笔算最为明显。

(5)运动障碍:由于顶叶临近中央前回,因此顶叶病变时易影响中央前回而出现偏瘫或单瘫,这种瘫痪可发生肌肉萎缩、肌张力减退、腱反射消失或亢进,并可出现皮肤变光滑、温度减低、毛发及指甲变薄等营养障碍,甚至骨关节障碍等。

(6)失结构症:失结构症也称为结构失用症,主要表现为对物体的排列、建筑、绘画、图案及空间关系不能进行组合排列,不能理解彼此之间的关系,严重者甚至不能绘画任何图案。优势半球缘上回病变,可引起两侧肢体运动不能,即肢体虽无瘫痪但却不能按照指令完成日常所熟悉的动作和技能。

(7)视觉与眼球运动障碍:顶叶损害时出现的视觉障碍,主要表现为两个方面。一是出现视物变形,产生视错觉,如视物变大或变小,变远或变近。二是可出现视觉滞留现象,如在家里看到的物体,当走到

外面后觉得这些物体仍在眼前。此外,尚可出现视物失认现象,患者对平常非常熟悉的东西却不认识或色彩失认等。如病变损害通过顶叶的视觉纤维,则表现对侧下 1/4 象限盲。当顶、颞与枕叶交界处病变时,可见两眼向病灶对侧注视不能,两眼向病灶侧注视。

1.2.3 颞叶病变的功能定位

颞上回后部颞横回为听觉中枢,主侧半球颞上回为语言感觉中枢,颞中回和颞下回后部与记忆储存有关,该部位通过颞叶桥脑束与小脑发生联系。颞叶内侧面的钩回和海马回属嗅觉区,与味觉有联系。此外,颞叶深部尚有部分视觉纤维通过。一侧颞叶受损相对来说局部症状较轻,尤其是在右侧,往往不产生症状,故有所谓“静区”之称。

(1)感觉性失语:又称听觉性失语或 Wernicke 失语,主要由左侧颞上回后部病变引起,表现为患者不能理解别人的语言,但自己说话不受影响,只是用词不当,内容失常,严重时不知所云,不能准确地回答提问,出现所谓答非所问现象。如病变损害左侧颞中回及颞下回后部时,则出现命名性失语,临床表现为患者对物品和人名的称呼能力丧失,但能够说出该物品的用途。

(2)颞叶癫痫:由颞叶病变诱发的癫痫,其发作形式可以从单纯部分性发作、复杂部分性发作以及继发性全身性发作或这些发作的混合。一般来说,在颞叶癫痫中,复杂部分发作是最多见的发作类型之一,其次是继发性的全身发作。单纯部分性发作往往出现自主神经和/或精神方面的症状,或伴有某些特殊的感受(如上腹部有气体上升感、嗅觉、听觉、错觉等)现象;而复杂部分性发作则多以运动停止开始,随后出现口-消化道的自动症表现或出现其他的自动症,发作时间多在 1 分钟以上,多有发作后的意识丧失和遗忘。颞叶癫痫发作的临床特征与发作类型有助于临床上功能定位,尤其是发作初期的表现更具有定位价值。如嗅觉征兆、上腹部感觉异常或恐惧,继之以早发的口-消化道的自动症和肌张力障碍,认为是颞叶内侧癫痫的典型表现;而颞叶外侧癫痫常有听觉先兆,然后继之无反应、复杂姿势、焦虑或激惹、发音、全身运动、转动和迅速出现全身发作是典型的特征;而位于钩回的致痫灶则表现为幻嗅、幻味等先兆,并在癫痫发作初期出现失语等。

(3)精神症状:颞叶病变尤其是肿瘤性质,精神障

碍是较为常见的症状,主要表现为人格改变、情绪异常(如焦虑、忧郁、恐惧、愤怒等)、记忆障碍、精神迟钝、表情淡漠等。精神症状较多出现在主侧颞叶损害之后。

(4)视野缺损:视放射环绕侧脑室下角经过颞叶,因此颞叶病变尤其是深部病变,多数可以出现视野缺损。常为 1/4 象限盲或同向偏盲。

(5)共济失调:颞中回及颞下回的后部通过颞叶-桥脑纤维,并与小脑发生联系,因此一侧颞叶损害可以出现对侧偏身共济失调。

(6)听觉与平衡障碍:一侧颞叶病变不出现听觉障碍,双侧颞横回病变时可出现皮质性聋。颞叶病变时,部分患者可出现平衡障碍与眩晕症状,眩晕多系颞叶弥散性病变所致。

(7)其他症状:颞上部占位性病变可压迫额叶及顶叶下部而出现对侧面部及下肢运动或感觉障碍,压迫对侧大脑脚而出现病灶同侧的锥体束征。颞叶内侧面的占位性病变可压迫中脑而出现动眼神经麻痹。如颞叶肿瘤压迫颅底颈动脉交感神经丛时,可出现 Horner 综合征。

1.2.4 枕叶病变的功能定位

枕叶位于半球后部,前界在内侧面为顶枕沟,在上外侧面的界限为自顶枕沟至枕前切迹的连线,为视觉中枢所在。其功能主要与视觉有关,故枕叶病变主要产生视觉障碍。

(1)视觉障碍:一侧枕叶距状裂上缘或下缘的损害主要出现对侧同向性偏盲,但不影响黄斑区视觉(黄斑回避),也可有象限盲,但以下 1/4 象限盲多见。两侧枕叶病变可引起完全性失明,称皮质性盲,但瞳孔对光反射正常。

(2)视觉发作:视觉中枢刺激性病变时出现视觉发作,有时为癫痫的先兆,视觉发作的特征为:幻视出现的部位比较恒定,多在病灶对侧视野范围内出现,发作的频率呈逐步增加,随着发作增多而伴随其他症状如偏盲,甚至失认等症状相继出现,发作与环境关系不大,可伴有精神症状,头眼向病灶对侧偏斜。

(3)视觉认识不能:主侧顶枕区病变可出现视觉失认,即在无视觉障碍/丧失情况下,给患者看某一物体他不认识,但放在手中接触一下,他却能认识。对图形、颜色及面容都可失去辨认能力,还可产生对侧视野中物体的视觉忽略。

1.2.5 内囊病变的功能定位

内囊为皮质连接丘脑、脑干、脊髓所有传入和传出投射纤维密集处,故内囊病变时,通常引起比较完整一致的对侧偏瘫、偏盲和偏身感觉障碍,临床上称为“三偏征”。如果较小的局限性病灶只损害位于内囊膝部及后肢的前部时,则只产生病灶对侧的严重偏瘫,而无感觉障碍。如果病变主要局限于内囊后部时,则对侧偏瘫较轻,而出现严重的偏身感觉障碍、同向偏盲和偏身共济失调。如双侧内囊膝部的皮质延髓束损害时则发生假性球麻痹。当主侧半球内囊病变损害 44、45 区投射纤维时可发生运动性失语症。

2 基底节病变的定位诊断

基底节是位于大脑半球深部的灰质团块,由纹状体(壳核、尾状核)、苍白球、丘脑底核和黑质共同组成,这些核团之间除了有神经纤维相互密切联系外,同时还接受大脑皮质、丘脑等处传来的神经冲动,经苍白球发出纤维至丘脑而与皮质联系。来自苍白球的下行纤维,通过黑质、红核及延髓网状结构等影响脊髓下运动神经元,共同对运动功能起着综合调节作用,如随意运动的稳定,肌张力的调节及运动的协同等。

基底节病变所产生的临床症状可概括为两大类:

①肌张力变化:肌张力变化有增高、减低或游走性增高和减低;②不自主运动:不自主运动有震颤、舞蹈样动作、手足徐动、扭转痉挛等。这些症状的共同特点是清晨时出现,情绪激动时加重,安静时减轻,睡眠时消失。如果出现肌张力变化与不自主运动并存,临床上则表现为典型的两大类症状群:①肌张力减低——运动增多综合征:以舞蹈病、手足徐动症为代表;②肌张力增高——运动减少综合征:以帕金森病堪称典型。

2.1 旧纹状体(苍白球)损害功能定位

临床上主要形成肌张力增高——运动减少综合征。表现为肌张力增高,而且伸肌和屈肌均增高,严重时甚至表现为强直,做被动检查时,其抵抗力始终保持一致或呈均匀阻力上感断续停顿,谓之铅管样强直和齿轮样强直。患者动作减少、行动缓慢,做精细动作时尤为明显,面部表情呆板,语言单调,声音变小,行走时两臂摆动消失,常感不稳,易跌倒,尤其在

转弯、上下楼梯时更易发生。起步困难,一旦迈步后即以碎步向前冲,不能及时停步,称为“慌张步态”。震颤多从一侧上肢开始,远端较近端明显,频率快,振幅小,随着病情加重,震颤亦随之扩展至对侧肢体,并累及下颌、口、唇、舌和头部。

2.2 新纹状体(壳核、尾状核)损害功能定位

出现肌张力减退——运动增多综合征。表现肌张力降低,各种不自主地强制性运动等。舞蹈样运动可见于多个肌群,以近端和面部为主,四肢呈无目的、突发、粗大和挥动的急速动作,面部则为挤眉弄眼、努嘴歪唇等鬼脸动作。此外也可出现手指或足趾间歇的、缓慢的、弯曲的、蚯蚓蠕动样动作,躯干扭转呈旋转型运动。

3 丘脑病变的定位诊断

丘脑是间脑中最大的卵圆形灰质核团,位于第三脑室的两侧,被一些白质分隔成4组核群:前核、后核、内侧核、外侧核。

(1)丘脑前核:位于丘脑前结节的深方,与下丘脑发生联系,接受来自乳头体的乳头丘脑束,发出的纤维投射至扣带回。一般认为该核与嗅觉和内脏活动有关。

(2)丘脑内侧核:位于内髓板内侧,接受丘脑其他核的纤维,发出纤维投射到额叶前部皮质,为躯体和内脏感觉的整合中枢。

(3)丘脑外侧核:位于内髓板与内囊之间,分为较小的背侧部和较大的腹侧部。背侧部接受丘脑其他核团纤维,发出纤维至顶叶皮质。腹侧部则与脊髓、脑干以及小脑有广泛联系,为感觉传导通路第三级神经元所在地,发出纤维组成丘脑皮质束投射至大脑皮质感觉区。

(4)丘脑后核:属丘脑后角的重要核团,其中外侧膝状体主要接受视束的纤维,内侧膝状体则接受来自四叠体下臂束的听觉纤维。

丘脑损害后所表现的临床特征,依其病变的原因和病变的部位不同而差异颇大,值得注意的是,丘脑本身体积较小,受损时往往可同时影响到几个核团或几个功能区,并且很容易波及邻近结构,如中脑和内囊等。因此对丘脑的功能定位一定要考虑到上述综合因素。

一般来说,丘脑缺血性病变以经典的丘脑综合征(Déjerine and Roussy syndrome)为代表,病变的血管主要为丘脑膝状体动脉,病变部位在丘脑外侧核后半部,临床表现为:①偏身麻木;②一过性偏瘫;③偏身共济失调-感觉减退综合征;④平衡障碍;⑤手足徐动症;⑥丘脑手;⑦丘脑痛;⑧偏盲。

丘脑肿瘤根据其部位不同而有不同的临床表现:

①丘脑内侧部病变主要表现为痴呆及精神障碍,如情感淡漠、无主动性等,此外尚可有睡眠障碍、植物神经功能障碍。如果损害两侧纹状体则可出现帕金森综合征症状。②丘脑外侧部病变,除表现为精神障碍外,常因压迫内囊可出现“三偏征”及偏身共济失调。如病变波及中脑顶盖部时可出现瞳孔改变、眼球震颤及两眼垂直性协同障碍。③丘脑前区病变,优势侧可出现失语、注意力不集中。双侧病变则表现为遗忘、运动不能,如波及底丘脑,则可出现手足徐动、舞蹈症和丘脑手等。④丘脑后区病变,可出现偏身感觉丧失,丘脑痛、视野缺损,如病变以背侧为主,则表现为同侧忽略,优势侧出现一过性失语。

4 下丘脑病变的定位诊断

下丘脑位于丘脑下沟的下方,体积很小,重约4g。但解剖结构极为复杂,仅神经核团就有32对之多,主要有视前核、视上核、室旁核、腹内侧核、背内侧核、乳头体核、灰结节核及后核等。下丘脑虽然体积很小,但生理功能却十分重要,不但是自主神经的皮质下中枢,而且也是一个有决定性意义的内分泌腺体,同时又与脑干、丘脑、边缘系统以及大脑皮质之间有着广泛的联系。下丘脑的功能概括讲,与内分泌、热量平衡、渴感和渗透压调节、体温调节、自主神经的平衡、醒觉与睡眠、情感和行为、记忆以及躯体运动功能等有关。所以说,一旦下丘脑发生病变临床上很少只表现为单一症状,而是机体许多功能都会发生调节障碍,主要特征如下。

4.1 体温调节障碍

(1)中枢性高热:特点为体温极高,可达40~42℃,用解热剂降温不起作用;

(2)发作性高热:患者可突然发生高热,但临床上找不到发热原因,常不予治疗体温可恢复正常;

(3)中枢性低温:体温可低于34℃以下,但一般

情况较好;

(4)体温不稳:其特点是体温随着环境的温度变化而变化,有时在异常寒冷的环境中出现异常的体温过低。

4.2 自主神经障碍

自主神经包括交感和副交感神经,由于无需进入意识水平,有自身的活动规律,故称自主神经。交感神经干受损,往往会出现 Horner 综合征,同时可伴汗腺分泌障碍和血管扩张,如皮肤干燥、潮红等。交感神经活动增强,则表现为血压升高、脉搏增快、血糖升高、尿潴留、瞳孔扩大等。交感神经活动减弱则主要表现为血管扩张。副交感神经受刺激时,则出现血压下降、脉搏减慢、出汗、流涎、肠蠕动增强、瞳孔缩小等症状。

4.3 睡眠和觉醒障碍

主要表现为多睡。非常容易入睡,但可唤醒。如果病变累及中脑网状结构时可引起昏睡甚至昏迷。

4.4 尿崩症

视上核、室旁核或下丘脑垂体束受损均可出现抗利尿激素分泌不足而产生中枢性尿崩症,临床上主要表现为口渴、多饮、多尿、尿比重减低,一般低于 1.006,尿中不含糖及蛋白。

4.5 性功能障碍

灰结节与性功能有关,受损时可引起性欲减退、性功能亢进甚至生殖器萎缩。如发生在幼童时则出现性早熟,阴毛、腋毛和面部毛发过早发生等。

4.6 癫痫

主要表现为间歇性发作的自主神经系统亢奋症状,如周围血管扩张、瞳孔扩大、出汗、流泪、流涎、血压骤然升高、发热、脉搏加快等,部分患者可伴有意识障碍,但一般不出现惊厥和抽搐。

4.7 摄食异常

下丘脑腹内侧核为“饱食中枢”,受损后可引起摄食异常增加,短时间内可变肥胖。灰结节外侧区为“饮食中枢”,损害后则表现食欲完全丧失,食量减少,

厌食而显极度消瘦。

4.8 消化道症状

下丘脑急性病变,常伴有消化道出血,可能系交感缩血管纤维病变导致胃黏膜下血管扩张和出血,也可能是迷走神经功能过度亢进,使胃肠道肌肉收缩,导致局部缺血所引起。

5 垂体及其附近病变的定位诊断

垂体是人体最重要的内分泌腺,能分泌 20 多种激素,并通过这些激素对其他内分泌腺产生调节作用。垂体体积很小,重约 750 mg,位于颅底蝶鞍的垂体窝内,垂体上方为漏斗基,前方为视交叉,后上方为乳头体,间脑和垂体间的脑膜称为鞍隔。

垂体病变临床上主要表现为“三大”特征:①视交叉综合征:因垂体紧邻视交叉,发生病变时,尤其是占位性病变往往压迫视交叉而出现视力、视野和视乳头改变。双侧视野缺损是典型的垂体瘤征象,偶尔也可出现单眼盲或同向性偏盲。视力障碍既可是单侧,也可是双侧,取决于受压的程度,病变时期及病变的范围,视乳头改变以视乳头萎缩多见。②蝶鞍扩大:典型的改变为蝶鞍骨质破坏,同时可出现视交叉综合征表现,如系肿瘤性质病变侵及海绵窦时,可引起颅神经麻痹,压迫大脑导水管、三脑室则出现脑积水。③内分泌障碍:垂体不同部位病变,内分泌障碍的表现也不尽相同,如垂体嗜酸性细胞腺瘤,成年人主要表现为指端肥大症。嗜碱性细胞瘤则主要表现为库欣(Cushing)综合征。嫌色细胞瘤则表现为垂体功能减退,男性出现阳痿、性欲减退、毛发脱落、皮肤干燥;女性表现为闭经及子宫萎缩等。此外垂体病变还可出现一侧或两侧嗅觉障碍及颅神经麻痹等。

6 小脑病变的定位诊断

小脑位于后颅窝,桥脑和延髓的背侧。从解剖学上划分,小脑可分为两个基本部分:中线组为前方的小舌、蚓部和后方的绒球小结叶;外周组为两个小脑半球,分前后两叶,内含齿状核和顶核。从功能上划分,小脑可分为古小脑、旧小脑和新小脑三部分。古小脑的功能主要是保持人体空间的定向力,损伤后引起躯干共济失调;旧小脑主要控制肌肉对抗重力;新小脑主要司理精细运动的准确性。小脑的传入和传