

XINBIAN SHENJING XITONG JIBING ZHENLIAO SHOUC

新编神经系统疾病 诊疗手册

朱克 孙斌 主编

金盾出版社

新编神经系统疾病诊疗手册

主 编

朱 克 孙 斌

副主编

程东源 蒲传强 吴卫平 郎森阳

编著者

(按姓氏笔画排序)

于生元	于国平	于慧玲	马志忠
朱 克	刘秀芳	齐增飞	孙 斌
杨左廉	肖 荣	吴卫平	郎森阳
姜金利	贾渭泉	黄旭升	戚晓昆
彭超英	程东源	蒲传强	魏少波

金 盾 出 版 社

内 容 提 要

本书由解放军总医院神经科教授、博士生导师朱克和主任医师孙斌主编,共20位神经科专家撰写。重点介绍了神经系统检查方法和常见疾病的病因、诊断及治疗。并将神经科常用的外国人名病及综合征在附录中作了简要介绍,便于查阅。全书内容简明扼要,取材新颖,科学实用,可供临床各科医生和院校师生阅读,也可供其他医务人员和患者参考。

图书在版编目(CIP)数据

新编神经系统疾病诊疗手册/朱克,孙斌主编. —北京:金盾出版社,2000.11

ISBN 7-5082-1206-1

I. 新… I. ①朱…②孙… II. 神经系统疾病-诊疗-手册 IV. R741-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2000)第 18726 号

金盾出版社出版、总发行

北京太平路5号(地铁万寿路站往南)

邮政编码:100036 电话:68214039 68218137

传真:68276683 电挂:0234

封面印刷:北京百花彩印有限公司

正文印刷:北京3209工厂

各地新华书店经销

开本:787×1092 1/32 印张:16.75 字数:482千字

2000年11月第1版第1次印刷

印数:1-6000册 定价:26.00元

(凡购买金盾出版社的图书,如有缺页、
倒页、脱页者,本社发行部负责调换)

前 言

随着现代科学的飞速发展,医学研究成果日新月异,尤其是免疫学、分子生物学、神经影像学及显微检测技术的研究和应用,对神经系统疾病的临床诊断和治疗水平产生了巨大影响。近年来,我国地市级和部分县级医院已独立设置神经专科,神经科医师、研究生越来越多,神经科辅助检查技术手段也不断更新。临床医师要跟上现代医学的发展,除原有的基础医学知识外,还必须学习和研究临床实践中经常应用的新理论、新技术和新方法,才能更好地为患者解除病痛。为适应广大临床医生的工作需要,我们根据既往教学中积累的经验 and 讲义,编写了这本《新编神经系统疾病诊疗手册》。

全书共 22 章,前 3 章介绍了神经系统的检查方法,包括常规检查法、特种诊疗检查法、常用穿刺术及组织活检;第四章介绍了神经系统疾病常见症状;第五章至第二十章介绍了神经系统各种疾病的病因、诊断和治疗要点;最后两章介绍了其它系统疾病的神经症状和介入放射疗法在神经系统疾病治疗中的应用。此外,将神经科常用的外国人名病及综合征在附录中作了简要介绍,便于查阅。

本手册由解放军总医院 20 位神经科专家撰写。全书内容简明扼要,取材新颖,科学实用,通俗易懂,主要适用于神经内外科、精神科医师和省、市、县医院的内外科医师阅读,对医科院校的学生有一定参考价值,也可供广大患者和基层医务人员查阅。

由于作者知识水平和经验有限,难免有疏漏、不当或错误之处,恳请广大读者批评、指正。

作 者

2000.5

目 录

第一章 神经系统常规检查法	(1)
第一节 神经系统一般检查	(1)
第二节 脑神经检查	(3)
第三节 感觉系统检查	(17)
第四节 运动系统检查	(20)
第五节 反射检查	(24)
第六节 自主神经检查	(27)
第七节 言语障碍及检查	(30)
第二章 特种诊疗检查法	(33)
第一节 脑电图、脑电地形图检查	(33)
第二节 肌电图与神经传导速度检查	(36)
第三节 诱发电位检查	(40)
第四节 视野检查法	(46)
第五节 前庭功能与眼震电图检查	(49)
第六节 经颅多普勒超声检查	(55)
第七节 影像学检查	(60)
第三章 常用穿刺术与组织活检	(66)
第一节 腰椎穿刺术	(66)
第二节 小脑延髓池穿刺术	(67)
第三节 脑室穿刺术	(68)
第四节 脑组织活检法	(70)
第五节 神经活检法	(71)
第六节 肌肉活检法	(73)
第四章 神经系统疾病常见症状	(75)
第一节 头痛	(75)

第二节	眩晕	(78)
第三节	震颤	(79)
第四节	晕厥	(81)
第五节	失语	(83)
第六节	痴呆	(87)
第七节	昏迷	(96)
第八节	精神异常	(107)
第九节	睡眠障碍	(110)
第五章	脑血管疾病	(113)
第一节	短暂性脑缺血发作	(113)
第二节	脑梗死	(120)
第三节	脑出血	(134)
第四节	蛛网膜下腔出血	(142)
第五节	颅内静脉系统血栓形成	(147)
第六章	感染性疾病	(154)
第一节	病毒性脑炎	(154)
第二节	细菌性化脓性脑膜炎	(171)
第三节	结核性颅内感染	(171)
第四节	真菌性脑部感染	(177)
第五节	螺旋体脑部感染	(179)
第六节	脑寄生虫病	(182)
第七节	颅内脓肿	(191)
第八节	朊蛋白病	(193)
第七章	颅脑、脊髓及周围神经损伤	(196)
第一节	概述	(196)
第二节	头皮损伤	(199)
第三节	颅骨骨折	(200)
第四节	脑损伤	(201)
第五节	开放性颅脑损伤	(208)
第六节	颅脑损伤并发症和后遗症	(210)

第七节	脊髓损伤	(219)
第八节	周围神经损伤	(221)
第八章	占位性病变	(226)
第一节	颅内肿瘤	(226)
第二节	脊髓压迫症	(245)
第九章	变性病	(249)
第一节	运动神经元病	(249)
第二节	多系统萎缩	(252)
第三节	遗传性共济失调	(255)
第四节	阿尔茨海默病	(258)
第五节	脊髓亚急性联合变性	(260)
第十章	癫痫	(262)
第十一章	免疫异常性神经疾病	(271)
第一节	急性感染性多发性神经炎	(274)
第二节	多发性硬化	(277)
第三节	急性播散性脑脊髓炎	(283)
第四节	慢性炎症性脱髓鞘性多发神经病	(285)
第五节	多发周围神经病-皮肤改变-脏器肿大综合征	(287)
第六节	重症肌无力	(289)
第七节	多发性肌炎	(294)
第八节	皮炎	(297)
第九节	艾滋病	(299)
第十二章	锥体外系疾病	(304)
第一节	概述	(304)
第二节	帕金森病	(305)
第三节	舞蹈病	(312)
第四节	肝豆状核变性	(316)
第五节	肌张力失常	(319)
第六节	秽语抽动综合征	(321)
第七节	苍白球-黑质色素变性	(322)

第八节	家族性基底节钙化·····	(323)
第十三章	下丘脑疾病·····	(324)
第十四章	先天发育异常性疾病·····	(333)
第一节	脑发育畸形·····	(333)
第二节	脊髓发育畸形·····	(336)
第三节	环枕部畸形·····	(339)
第四节	脊髓和延髓空洞症·····	(342)
第五节	神经皮肤疾患·····	(345)
第十五章	遗传代谢性疾病·····	(347)
第一节	脑脂质累积病·····	(347)
第二节	粘多糖累积病·····	(350)
第三节	糖代谢病与糖原累积病类·····	(351)
第四节	苯丙酮尿症·····	(355)
第五节	棘状细胞增多症·····	(357)
第六节	原因未明的代谢疾病·····	(358)
第十六章	周围神经疾病·····	(363)
第一节	概述·····	(363)
第二节	脑神经疾病·····	(365)
第三节	脊神经病变·····	(388)
第四节	血管源性神经病·····	(400)
第五节	代谢与中毒性神经病·····	(401)
第六节	遗传性周围神经病·····	(403)
第十七章	肌肉疾病·····	(411)
第一节	进行性肌营养不良·····	(411)
第二节	萎缩性肌强直·····	(414)
第三节	周期性麻痹·····	(415)
第四节	线粒体肌病和线粒体脑肌病·····	(417)
第五节	其它肌病·····	(420)
第十八章	自主神经系统疾病·····	(422)
第一节	肢端红痛症·····	(422)

第二节	雷诺病·····	(424)
第三节	进行性脂肪营养不良·····	(426)
第四节	全自主神经功能不全·····	(427)
第十九章	精神与心理障碍性疾病·····	(429)
第一节	抑郁症·····	(429)
第二节	神经症·····	(437)
第二十章	原因不明的疾病·····	(444)
第一节	发作性睡病·····	(444)
第二节	不安腿综合征·····	(445)
第三节	僵人综合征·····	(447)
第二十一章	其它系统性疾病的中枢神经系统表现·····	(448)
第一节	心血管系统疾病·····	(448)
第二节	呼吸系统疾病·····	(452)
第三节	消化系统疾病·····	(454)
第四节	肾脏疾病·····	(457)
第五节	结缔组织疾病·····	(459)
第六节	血液系统疾病·····	(462)
第七节	内分泌系统疾病·····	(464)
第八节	代谢性疾病·····	(467)
第九节	妊娠及围生期常见的神经系统并发症·····	(467)
第十节	全身肿瘤的中枢神经系统表现·····	(468)
第十一节	环境和物理、化学因素引起的神经系统病变·····	(471)
第二十二章	介入神经放射的临床应用·····	(475)
第一节	脑动静脉畸形栓塞术·····	(475)
第二节	颈内动脉-海绵窦瘘可脱性球囊栓塞术·····	(477)
第三节	硬脑膜动静脉瘘栓塞术·····	(478)
第四节	颅内动脉瘤可脱性球囊栓塞术·····	(480)
第五节	脑膜瘤术前栓塞术·····	(482)
第六节	椎管内动静脉畸形栓塞术·····	(483)
第七节	脑胶质瘤超选择性动脉内化疗·····	(486)

第八节 脑血栓动脉内溶栓术·····	(487)
附录1 常用外国人名病及综合征·····	(490)
附录2 统一帕金森病评定量表·····	(516)

第一章 神经系统常规检查法

神经系统疾病的检查,原则上与其它系统疾病的检查相似。但应针对神经系统疾病本身的解剖、生理和病理特点,进行系统和深入的检查,结合病史询问推测病变的部位和性质,作出临床初步诊断。检查前应准备必要的检查用具;检查时要认真、仔细和必要的重复。有的检查方法须向患者交待清楚,取得患者的充分合作。

一般情况下,检查从头部及脑神经开始,继之为颈、上肢、胸、腹、下肢及背,最后为立姿及步态。亦可先从患部开始。对于儿童不能很好合作时,应先进行没有痛苦的检查,眼底和痛觉检查放在最后进行。有些检查项目应与患者的正常部分作对照;一些尚不能肯定的体征要反复检查;一些重要的阳性体征要定期复查。

第一节 神经系统一般检查

检查方法及项目同一般内科检查,但对神经系统疾病患者应根据需要着重检查以下方面:

1. 意识状态 注意患者意识是否清楚,如有障碍可分为:

(1)嗜睡:为最轻的意识障碍。患者持续地处于睡眠状态,能被唤醒,醒后能配合检查及回答问题,停止刺激后又入睡。

(2)昏睡:意识清晰水平较前者降低。较强的痛觉或较响的语言刺激方可唤醒,能作简短、模糊且不完全的答话,自发性言语少。外界刺激停止后立即进入熟睡。

(3)朦胧状态:意识清晰水平更低,第二信号系统功能部分丧失。可以唤醒,可部分回答问题并且正确。

(4)混浊状态:意识水平进一步低下,第二信号系统功能完全丧失,不能回答问题。但第一信号系统功能保留较好,对疼痛刺激尚敏感,有

逃避动作。

(5)浅昏迷:即意识丧失。第二信号系统功能完全丧失,第一信号系统功能亦受损。但对强烈刺激可有痛苦表情及躲避反应。无语言反应,可有较少无意识的自发动作。角膜反射、瞳孔对光反射、咳嗽反射、吞咽反射、腱反射及生命体征无明显变化。

(6)深昏迷:自发动作完全消失,对外界任何刺激均无反应。角膜反射、瞳孔对光反射及腱反射等均消失,巴宾斯基征或跖反射消失,生命体征也常有改变。

2. 精神状态 有无认知、情感和意志行为方面的异常,如错觉、幻觉、情感淡漠、情绪不稳、妄想、兴奋躁动等。有无智能障碍,可根据理解力、计算力、分析判断能力及普通常识来判断,必要时可作智力测验。

3. 脑膜刺激征 有无颈项强直。检查内容:①克匿格(Kernig)征:患者仰卧位,下肢在髋及膝关节处屈曲成直角,检查者将其小腿在膝关节处伸直,如伸直受限($<135^\circ$)面疼痛时为阳性。②布鲁金斯基(Brudzinski)征:患者仰卧,检查者前屈其颈部时发生两侧髋、膝部屈曲,叩击其耻骨联合时出现双下肢屈曲和内收;一侧下肢膝关节弯起,检查者使该侧大腿向腹部屈曲时,对侧下肢发生屈曲均为阳性。

4. 头部和颈部

(1)头颅:大小及形状有无异常,颅骨有无内陷等骨折征。婴幼儿需检查囟门有无饱满,颅缝有无分离。

(2)颈部:有无痉挛性斜颈及强迫头位,后者见于后颅窝肿瘤、颈椎病变。颅底凹陷症者颈短,发际低,颈部活动可受限。颈椎有无压痛,颈动脉搏动是否对称。颅颈部是否有血管杂音。

(3)躯干及四肢:特别注意有无畸形。如脊柱有无前凸、后凸、侧弯、脊膜膨出、棘突隆起、压痛及叩击痛。有无指或趾的发育畸形、弓形足。神经纤维瘤病患者皮下有许多瘤结节,皮肤有咖啡牛奶色斑。

第二节 脑神经检查

嗅神经(I)

【解剖】

由上鼻甲上部和鼻中隔上部粘膜内的双极嗅神经元的中枢突聚集成 20 多条嗅丝(即嗅神经),穿过筛骨的筛板和硬脑膜,终于嗅球。由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,即颞叶的沟回、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。嗅神经为特殊内脏感觉神经。

【检查方法】

选用挥发性的樟脑、薄荷、香水,日常物品如牙膏、香皂和香烟等。避免使用刺激鼻粘膜物质,如醋酸、酒精等。检查时患者闭目,用手指将患者一侧鼻孔压闭,两侧鼻孔分别试之。当有嗅觉减退时,应除外鼻的局部性疾病,如息肉和鼻炎等。

【临床意义】

嗅觉减退或消失可见于:①颅脑损伤颅前窝骨折。②脑底脑膜炎。③额叶底部肿瘤(嗅沟脑膜瘤)。④鞍上肿瘤。⑤癫痫。嗅觉障碍以周围性病变更多见。一侧嗅中枢病变多不引起嗅觉障碍。钩回刺激性病变可引起幻嗅(钩回发作),多为颞叶癫痫的先兆。

视神经(II)

【解剖】

视网膜内的视锥细胞和视杆细胞为光感受器细胞。双极细胞为第 1 级神经元。节细胞为第 2 级神经元,其轴突在视神经盘处集成视神经。经视交叉、视束到外侧膝状体,由此处的第 3 级神经元发出纤维组成视辐射,经内囊后肢投射到枕叶距状沟两侧的视区(纹区),产生视觉。视神经为特殊躯体感觉神经,有些纤维通过外侧膝状体终于四叠体

上丘与顶盖球束和顶盖脊束接触,以构成视反射径路的一部分。

【检查方法】

1. 视力 应查双眼,根据视力障碍程度,分别以远或近视力表、手指数、指动和光感等依次检查。应除外眼的疾病,如青光眼、角膜白斑、白内障和屈光不正等所引起视力障碍的可能。

2. 视野 为正视前方,眼球不动的情况下能看到的范围。一般用对诊的粗试法。即患者背光与检查者距 60cm 相对而坐,各遮一眼对视,检查者用食指或白色物体在两人中间分别从上内、下内、上外、下外的周围向中央移动,至患者能见到手指或试标为止,借检查者的正常视野与患者对比而确定。如视野有改变而需详细检查时,应使用视野计或平面幕测定之。以白色试标测定时,正常视野的范围是颞侧 90°,鼻侧 60°,向上 60°,向下 70°。

3. 眼底 为神经系统患者的常规检查。患者背光而坐,眼球正视前方勿动。检查右眼时,检查者站在患者右侧,右手持眼底镜,用右眼观察眼底;左侧则反之。必要时可用 2% 后马托品散瞳后检查。

正常眼底的视乳头呈圆形或卵圆形,边缘清楚,色淡红,颞侧较鼻侧稍淡,中央凹陷,色较淡白,称生理凹陷。动脉色鲜红,静脉色暗红。动静脉管径比例为 2:3。检查时要注意有无视乳头水肿、充血、苍白,视网膜血管有无动脉硬化、出血等。

4. 视反射 乘患者不备,检查者以手指在其眼前突然出现,可见立即闭目和躲避现象。

【临床意义】

1. 视力和视野

(1) 全盲:多为病变直接侵犯视神经(轻者程度不同的视力减退)。见于球后视神经炎、视神经损伤、视神经肿瘤和蝶鞍附近肿瘤等。

(2) 双颞侧偏盲:病变侵犯视交叉中央部,见于垂体瘤和鞍上肿瘤。

(3) 双鼻侧偏盲:很少见。系病变侵犯视交叉两外侧的非交叉纤维,可见于两侧颈内动脉多发动脉瘤或颈内动脉硬化。

(4) 同侧偏盲:有完全半侧性和不完全的四分之一盲,即象限性盲。为病变累及视束或侵犯视辐射,多见于视束、颞叶、顶叶或枕叶的病变,

如脑血管病、外伤或肿瘤等。视束和视辐射病变,其黄斑视野(中心视野)不保留,枕叶视皮质病变有黄斑回避(中心视野保留)的现象。

(5)向心性视野缩小:多见于视神经萎缩、多发性硬化和癌症。

2. 眼底改变

(1)视乳头水肿:边缘模糊,乳头隆起,高出于视网膜水平,视网膜静脉屈张,且常伴有出血。早期乳头水肿时,仅有鼻侧边缘模糊,视力无障碍或较轻。见于颅内肿瘤、脑脓肿、慢性颅内血肿、假脑瘤、结核性脑膜炎及其它颅内压力增高的疾病。

(2)视神经萎缩:原发性视神经萎缩的视乳头呈苍白状,边缘整齐,见于垂体或视交叉部肿瘤、视神经损伤、梅毒、多发性硬化等。继发性视神经萎缩的视乳头虽亦苍白,但边缘不清,见于视神经乳头水肿后或视神经炎之后。

(3)弗斯特-肯尼迪(Foster-Kennedy)综合征:病变同侧原发性视神经萎缩,病变对侧视乳头水肿,见于额叶底部肿瘤。

(4)动脉硬化:视网膜动脉狭窄变细,反光增强,动脉横过静脉处有交叉征。

3. 视反射 视反射消失见于该反射径路的损害,外侧膝状体水平以上的颞、顶、枕叶病变不影响视反射,但有视野缺损。

动眼神经(Ⅲ)、滑车神经(Ⅳ)和展神经(Ⅵ)

【解剖】

1. 动眼神经 其核位于中脑四叠体上丘水平,在中脑导水管中央灰质腹侧和内侧纵束的背侧。其轴突由大脑脚内侧动眼神经沟出来,在大脑后动脉和小脑上动脉之间穿过后,与后交通动脉平行,向前经过蝶鞍外侧穿过海绵窦的外侧壁,再经眶上裂进入眶内分布于提上睑肌、上直肌、下直肌、内直肌和下斜肌。本神经还包括副交感纤维,系起自艾-魏(Edinger-Westphal)核,该核位于动眼神经核首端之前,其轴突纤维加入动眼神经,再经鼻睫支到睫状神经节,借睫状短神经分布于睫状肌和瞳孔括约肌。

2. 滑车神经 其核位于中脑下丘水平,在动眼神经核之下,其轴

突向后穿出中脑,经前髓帆并在该部交叉,绕中脑向前行,穿海绵窦外侧壁,经眶上裂进入眶内分布于上斜肌。

3. 展神经 其核位于脑桥被盖部第四脑室底的面丘水平,其轴突向腹侧行,在脑桥下缘与延髓锥体之间穿出,向前上方走行,越颞骨岩尖及鞍旁海绵窦之外侧壁,在颅底经较长的行程后经眶上裂进入眶内,分布于外直肌。

【检查方法】

1. 睑裂 注意睑裂大小,两侧是否相等,如不等人,须确定是生而即有或后天因病所致的,须确定哪一侧是病变侧,检查局部有无炎症、外伤和手术瘢痕等,亦应同时检查是否伴有眼球运动障碍或交感神经麻痹的症状。

2. 瞳孔括约肌 由动眼神经副交感纤维支配,受兴奋时瞳孔缩小,而麻痹时瞳孔扩大。瞳孔开大肌由交感神经支配,来自颈上交感节,通过颈内动脉的交感神经丛和眶上裂,进入眶内而分布于瞳孔开大肌,受兴奋时瞳孔扩大,麻痹时瞳孔缩小。

(1)瞳孔外形:看其位置、形状、边缘和大小及两侧是否相等。正常的瞳孔位置居中、形圆,边缘整齐,在一般光线下直径为3mm~4mm,两侧等大,小于2mm为瞳孔缩小,大于5mm为瞳孔散大。

(2)瞳孔反射:①光反射:即光线刺激瞳孔引起的缩瞳反射。直接光反射是光线照一侧瞳孔引起该侧瞳孔的收缩。间接光反射是光线照一侧瞳孔引起对侧瞳孔的收缩。光反射的传导径路为:视网膜→视神经→中脑顶盖前区→艾-魏核→动眼神经→睫状神经节→节后纤维→瞳孔括约肌。②调节反射:当视力由远方转向一个靠近物体集中凝视时,睫状肌收缩产生调节作用,两侧内直肌收缩使视轴向内侧辐辏,同时瞳孔缩小。其反射径路的传入神经为视神经到达枕叶视区,传出神经起自枕叶视区,直接或路径额叶动眼区而达到艾-魏核和动眼神经核的一部,然后经动眼神经纤维和其内的副交感纤维而终于相应的两侧内直肌、睫状肌和瞳孔括约肌。③腱脊反射(瞳孔皮肤反射):即抓握下颌部或颈外侧皮肤时引起瞳孔扩大。其反射径路的传入神经为三叉神经下颌支或第2、3颈神经支,经三叉神经脊束核或后根节到达网状结构,再经网