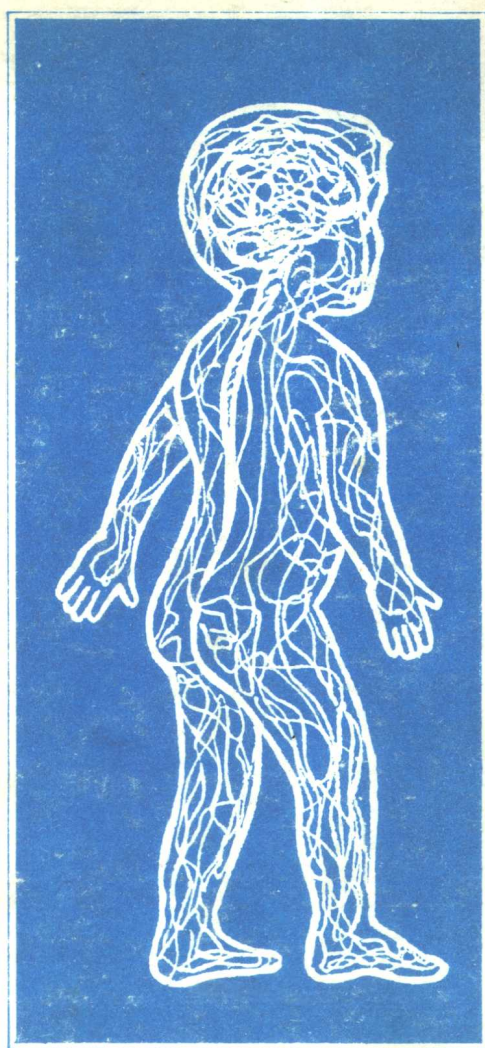




项全申 主编

实用小儿神经病学

人民卫生出版社

实用小儿神经病学

主 编 项全申
副主编 夏经 李永昶 赵亚一
孔祥和 徐积芬

人 民 卫 生 出 版 社

责任编辑：刘秋辉

实用小儿神经病学

项全申 主编

人民卫生出版社出版
(北京市崇文区天坛西里10号)

永清县第一胶印厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米16开本 $34\frac{3}{4}$ 印张 4 插页 809千字
1988年11月第1版 1988年11月第1版第1次印刷
印数：00,001—4,920

ISBN 7 117 00542 4 R · 543 定价：10.10元

〔科技新书目158—88〕

编委

(按姓氏笔划顺序)

孔祥和 山东医科大学附属医院
王笑中 北京海军医院
刘永吉 中国医科大学附属第一医院
李永昶 中国医科大学附属第二、三医院
吴恩惠 天津医科大学附属医院
赵亚一 河北医科大学第二医院
项全申 中国医科大学附属第二、三医院
徐积劳 中国医科大学附属第二、三医院
夏 经 大连医学院附属第二医院
曹天祥 北京医科大学第三医院

编著者

(按姓氏笔划顺序)

于 廉 南京神经精神病院
万茹生 河南医科大学
毛俊雄 河北医科大学
王宪玲 北京医科大学
白法毅 河北医科大学
齐日迈 内蒙古医学院
吴保敏 中国医科大学
汪天柱 大连医学院
杨式麟 中国医科大学
欧阳崇 第四军医大学
张秀敏 山东医科大学
陈维昌 北京中日友好医院
胡亚超 北京海军医院
郎志谨 大连医学院
姚岫岚 北京医科大学
康德宣 北京医科大学
栾文忠 北京医科大学
梁雅珍 中国医科大学
童啟哲 北京医科大学
董静安 河北省中医院
谢金水 河北医科大学
褚鸾翔 北京市隆福医院

前 言

小儿科疾病中，约有 2 / 3 以上合并发生神经系统症候。小儿时期的神经病学的部分内容虽近似成人，但也有很多的特殊之处，因小儿神经系统的结构及其功能正在发育阶段，所以是处在变动的过程中而呈现的各种病理及临床征象，均有众多独特之点。十几年来对表现智力低下小儿的研究，有很多新的进展，如先天畸形问题常与孕期母亲患传染病有关，以及一些先天性、遗传性疾病与染色体和代谢异常有联系，借助生物、生化及电生理的各种新的先进检查技术，使上述一些疾病有不少新的发现，从而使过去不能诊治的疾病，现在能够诊治，甚至有些孕妇的传染病也能预防。有些神经系统疾病如婴儿进行性脊髓性肌萎缩症仅见于小儿，有的仅见于成人；而弥漫性脑硬化症等虽见于成人，也能见于小儿，但多不典型，较难辨认。总之，小儿神经病学的领域已逐步扩大，并形成一個独立的专业。

鉴于我国目前尚无一本全面、系统的小儿神经病学的专著，我们数院校的一些同道们，在总结多年临床经验的基础上，又参阅了大量国内外文献，共同编写了本书，以供小儿科、神经科医师参考。

本书编写以实用为宗旨，故简要叙述了小儿神经方面的基础知识，详细描述了常见病、多发病的临床表现，重点介绍了各种少见疾病和精神疾病，并对实验诊断方面的新技术、新进展做了介绍。

本书脑电图部分承冯应昆教授、神经外科及畸形部分承薛庆澄教授审阅，肌肉疾病章承曹天祥教授评阅，插图承吕迈同志大力协助绘制，谨此一并致谢。

由于学术水平所限，书内存在不少缺点甚至错误，诚恳希望读者们批评指正。

编 者

目 录

第一章 小儿神经系统疾病的病史及

体格检查..... 1

第一节 病史采集..... 1

第二节 小儿神经系统检查..... 2

一、一般检查 4

二、新生儿期神经系统检查 6

三、婴幼儿神经系统检查 16

四、3岁以上儿童神经系统检查 20

第二章 神经系统常见症状与综合征... 40

第一节 意识障碍..... 40

一、病因 40

二、病理形态学 41

三、临床表现及诊断 41

四、病史与实验室检查 44

五、昏迷时脑电图的改变 44

六、迁延性昏迷及其康复 45

七、脑死亡 46

第二节 头痛..... 49

第三节 急性颅内高压症..... 52

一、病因 52

二、颅内压、脑血循环与脑脊液 的关系..... 53

三、小儿急性脑水肿 54

四、临床表现 57

五、诊断及鉴别诊断 60

六、治疗 61

第四节 小儿睡眠及其障碍..... 67

一、概述 67

二、睡眠生理 67

三、睡眠障碍的病因 67

第三章 脑脊液的生理和检验..... 70

第一节 脑脊液的解剖生理..... 70

第二节 脑脊液的采集..... 73

第三节 脑脊液的检验..... 74

第四章 电检查..... 86

第一节 脑电图检查..... 86

一、小儿癫痫 88

二、其它疾病的脑电图改变 92

第二节 肌电图..... 95

第五章 神经放射诊断 104

第一节 颅脑放射诊断..... 104

一、检查方法..... 104

二、各种疾病的X线诊断..... 108

第二节 脊髓放射诊断..... 123

一、检查方法..... 123

二、脊髓病变..... 124

第三节 婴幼儿脑部病变超声检查... 124

第六章 染色体异常与小儿神经系统

疾病 128

第一节 概述..... 128

第二节 染色体疾病的病因和发病

机理..... 129

第三节 染色体疾病的诊断..... 132

第四节 临床染色体疾病..... 138

一、常染色体异常性疾病..... 139

先天愚型..... 139

18 三体综合征 144

13-三体综合征 145

22部分三体综合征..... 145

5部分单体综合征(猫叫综合征)..... 145

其他常染色体异常性疾病..... 147

常染色体平衡易位及其所致疾病..... 147

二、性染色体异常性疾病..... 148

先天性睾丸发育不全症..... 149

XYY综合征(超雄症)..... 151

先天性卵巢发育不全症..... 152

多X综合征(超雌症)..... 154

Turner表型综合征 155

X连锁智力低下——脆性X染

色体综合征 155

0018443 / 890415 / 10.10.12

第五节 染色体病的产前诊断和遗传咨询.....	156	(一)乙脑疫苗接种后神经系统损害.....	186
第七章 脑与脊髓先天性畸形.....	158	(二)狂犬病疫苗接种后脑脊髓炎.....	186
第一节 概述.....	158	(三)麻疹疫苗接种后脑炎.....	186
第二节 颅裂及其相关的畸形.....	159	(四)其他.....	186
第三节 脊柱裂及其相关的畸形.....	160	第三节 中枢神经系统细菌感染.....	186
第四节 枕骨大孔区畸形(环枕部畸形,颅颈部畸形).....	163	一、化脓性脑膜炎.....	186
一、颅底陷入症.....	163	二、脑膜炎双球菌性脑膜炎.....	195
二、颈椎分节不全.....	164	三、布氏菌病的中枢神经系统损害.....	197
三、小脑扁桃体下疝畸形.....	164	四、结核性脑膜炎.....	197
第五节 颅缝早闭.....	165	第四节 中枢神经系统真菌感染.....	201
第六节 脑积水.....	166	一、白色念珠菌性脑膜脑炎.....	201
第七节 Dandy Walker综合征.....	168	二、隐球菌性脑膜脑炎.....	202
第八节 脑裂畸形-脑穿通畸形.....	169	第五节 钩端螺旋体病.....	203
第九节 全前脑畸形.....	169	第六节 中枢神经系统寄生虫的感染.....	205
一、无脑回综合征.....	169	一、脑型肺吸虫病.....	206
二、巨脑回畸形.....	170	二、脑型囊虫病.....	206
三、胼胝体发育不全.....	170	三、脑型疟疾.....	207
第八章 脑性瘫痪.....	172	第十章 发作性疾病.....	209
第九章 小儿神经系统感染性疾病.....	177	第一节 癫痫.....	209
第一节 中枢神经系统病毒感染.....	177	一、流行病学.....	209
一、概述.....	177	二、病因.....	209
二、肠道病毒感染.....	177	三、分类.....	210
三、脊髓灰质炎.....	178	四、发病机理.....	211
四、流行性乙型脑炎.....	180	五、临床发作的特点.....	215
五、单纯疱疹病毒性脑炎.....	181	六、各发作类型的临床表现.....	215
六、慢病毒感染.....	182	(一)全身性(广泛性、弥漫性)发作.....	215
(一)亚急性硬化性全脑炎.....	182	(二)部分性(限局性、局灶性)发作.....	217
(二)进行性风疹全脑炎.....	183	(三)Kuru病.....	184
(三)Kuru病.....	184	第二节 传染后与预防接种后的神经系统损害.....	184
第二节 传染后与预防接种后的神经系统损害.....	184	一、概述.....	184
一、概述.....	184	二、传染后脑炎.....	184
二、传染后脑炎.....	184	(一)麻疹脑炎.....	184
(一)麻疹脑炎.....	184	(二)水痘脑炎.....	185
(二)水痘脑炎.....	185	(三)风疹脑炎.....	185
(三)风疹脑炎.....	185	(四)腮腺炎病毒性脑膜脑炎.....	185
(四)腮腺炎病毒性脑膜脑炎.....	185	三、预防接种后脑炎.....	186
三、预防接种后脑炎.....	186		

第十一章 影响神经系统的先天性代

谢病.....	234
第一节 总论.....	234
第二节 先天性氨基酸代谢障碍.....	237
一、概述.....	237
二、苯丙氨酸代谢障碍.....	238
苯丙酮尿症.....	238
二氢蝶啶还原酶缺乏性高苯丙 氨酸血症.....	241
三、分支氨基酸先天代谢障碍.....	242
槭(枫)糖尿症.....	242
异戊酸血症.....	243
四、含硫氨基酸代谢障碍.....	244
同型胱氨酸尿症.....	244
胱硫醚尿症.....	246
五、尿素循环代谢障碍.....	246
高氨血症Ⅰ型.....	247
高氨血症Ⅱ型.....	247
瓜氨酸血症.....	248
精氨酸琥珀酸尿症.....	248
精氨酸酶缺乏症.....	249
尿素循环代谢障碍症的治疗.....	249
六、组氨酸代谢障碍.....	250
组氨酸血症.....	250
肌肽血症.....	250
七、赖氨酸代谢障碍.....	251
高赖氨酸血症.....	251
先天性赖氨酸不耐症.....	252
八、氨基酸运转障碍.....	252
Hartnup病.....	253
眼、脑、肾综合征.....	253
九、甘氨酸代谢障碍.....	254
非酮症性高甘氨酸血症.....	254
高肌氨酸血症.....	255
第三节 有机酸代谢异常.....	256
一、丙酸血症.....	256
二、甲基丙二酸血症.....	257
三、先天性乳酸酸中毒.....	258
丙酮酸羧化酶缺乏.....	258

丙酮酸脱氢酶缺乏.....	259
果糖 1,6 二磷酸酶缺乏.....	259
四、焦谷氨酸尿症.....	260
第四节 先天性糖代谢障碍.....	260
一、糖原病.....	260
(一)糖原病Ⅰ型.....	262
(二)糖原病Ⅲ型.....	262
(三)糖原病Ⅳ型.....	262
(四)糖原合成酶缺乏.....	263
二、半乳糖血症.....	263
三、遗传性果糖不耐症.....	264
第五节 溶酶体酶贮积病.....	265
一、粘多糖病.....	265
粘多糖病ⅠH (Hurler 综合征).....	266
粘多糖病ⅡA (Hunter 综合征).....	266
粘多糖病Ⅲ (Sanfilippo 综合征).....	266
粘多糖病Ⅳβ - 葡糖醛酸酶缺乏.....	267
二、粘脂病.....	267
粘脂病Ⅰ型.....	267
粘脂病Ⅱ型.....	267
粘脂病Ⅲ型.....	268
粘脂病Ⅳ型.....	268
三、糖蛋白沉积症.....	268
甘露糖苷过多症.....	268
岩藻糖苷沉积症.....	269
第六节 核酸代谢障碍.....	269
Lesch-Nyhan综合征.....	269
第七节 脂质代谢.....	270
一、脂蛋白缺乏症.....	270
α 脂蛋白缺乏症.....	270
β 脂蛋白缺乏症.....	270
二、神经节苷脂沉积病.....	271
GM ₁ 神经节苷脂沉积症.....	272
GM ₂ 神经节苷脂沉积病.....	272
三、高雪病.....	273
四、尼曼-匹克病.....	274
五、异染性白质营养不良.....	275
六、球状细胞脑白质营养不良.....	276
七、Wolman病.....	277

八、Refsum病	278	一、先天性心脏病	300
九、脑腱黄瘤病	279	二、后天性心脏病	302
第八节 铜代谢病	279	三、心脏手术的神经并发症	302
一、概述	279	第六节 血液疾病的神经并发症	302
二、肝豆状核变性	279	一、贫血	302
三、卷发综合征	280	先天性再生障碍性贫血	303
第十二章 中毒性疾病和非神经系统		遗传性血红蛋白病	303
疾病引起的神经系统病变	284	二、白血病	304
第一节 中毒性疾病	284	三、淋巴肉瘤和淋巴肉芽肿	305
一、金属中毒	284	四、凝血紊乱	306
铅中毒	284	五、血小板减少性紫癜	306
铊中毒	285	第七节 内分泌紊乱的神经并发症	306
砷中毒	285	一、甲状腺	306
汞中毒	286	甲状腺功能减低症	307
二、有机物中毒	287	甲状腺功能亢进症	308
酒精中毒	287	二、甲状旁腺	308
巴比妥盐中毒	287	三、肾上腺	308
六氯酚中毒	288	四、垂体	308
有机磷中毒	288	五、糖尿病及低血糖	309
三、细菌毒素	289	糖尿病	309
肉毒中毒	289	低血糖	310
破伤风	290	第八节 营养紊乱的神经系统并	
白喉	291	发症	311
四、动物毒	291	一、蛋白热能营养不良	312
第二节 电解质代谢紊乱	291	二、维生素缺乏	313
一、中枢神经系统紊乱引起电解质		硫胺素缺乏	313
异常	291	吡哆醇缺乏	314
中枢性高钠血症	291	粗皮病	314
中枢性低钠血症	293	三、亚急性联合性退行性变	315
二、电解质代谢异常引起的中枢		第十三章 Reye综合征(急性脑病合	
神经障碍	293	并内脏脂肪变性综合征)	318
高钠血症	294	第十四章 神经皮肤综合征	328
低钠血症(低渗透压血症)	294	第一节 神经纤维瘤病	328
钙代谢异常	295	第二节 结节性硬化症	329
镁代谢异常	297	第三节 脑三叉血管瘤病	331
第三节 肝脏疾病的神经并发症	298	第四节 小脑视网膜血管瘤	332
第四节 肾脏疾病的神经并发症	299	第五节 共济失调毛细血管扩张症	332
一、尿毒症	299	第六节 色素失禁症	332
二、溶血尿毒综合征	300	第七节 线状皮脂痣	333
第五节 心脏病的神经并发症	300	第八节 Chediak-Higashi病	333

第九节 其它神经皮肤综合征.....	333	十二、成神经细胞瘤.....	393
第十五章 植物神经系统疾病.....	337	第十八章 脑脊髓血管疾病.....	396
第一节 概述.....	337	第一节 阻塞性脑血管疾病.....	396
第二节 遗尿症.....	340	一、静脉血栓形成.....	396
第三节 肢端红痛症.....	342	二、动脉血栓形成.....	397
第四节 雷诺病.....	342	三、脑栓塞.....	398
第十六章 新生儿神经病学.....	344	第二节 颅内出血.....	398
第一节 新生儿缺氧缺血性脑病.....	344	第三节 脑脊髓血管畸形.....	399
第二节 新生儿颅内出血.....	348	一、大脑半球动静脉畸形.....	400
一、硬膜下出血.....	348	二、深部正中中线动静脉血管畸形.....	400
二、脑室周围与脑室内出血.....	348	三、胼胝体畸形.....	401
三、原发性蛛网膜下腔出血.....	350	四、外伤性动静脉漏.....	401
四、小脑内出血.....	351	五、脊髓动静脉畸形.....	401
第三节 中枢神经系统感染.....	351	六、颅内动脉瘤.....	401
一、新生儿细菌性脑膜炎.....	351	七、烟雾病.....	402
二、先天性风疹.....	353	第十九章 小儿颅脑损伤.....	407
三、先天性巨细胞病毒感染.....	355	第一节 小儿颅脑损伤的特点.....	407
四、新生儿单纯疱疹病毒感染.....	357	第二节 小儿颅脑损伤处理要点.....	408
五、先天性弓形虫病.....	358	第三节 常见的几种小儿颅脑损伤.....	409
第四节 胆红素脑病.....	360	一、头皮下血肿.....	409
第五节 新生儿惊厥.....	362	二、颅骨骨折.....	409
第十七章 小儿脑肿瘤.....	369	三、脑损伤.....	411
第一节 总论.....	369	脑震荡.....	411
一、小儿脑肿瘤的一般特点.....	369	脑挫裂伤.....	411
二、小儿脑肿瘤的症状特点.....	370	脑干损伤.....	411
三、小儿脑肿瘤的诊断特点.....	372	第四节 小儿颅骨生长性骨折.....	411
四、小儿脑肿瘤的治疗特点.....	375	第五节 小儿外伤性颅内血肿.....	413
第二节 各论.....	375	一、硬膜外血肿.....	413
一、星形细胞瘤.....	375	二、婴儿硬膜下血肿.....	414
二、成髓细胞瘤.....	377	第二十章 运动装置疾病.....	416
三、颅咽管瘤.....	380	第一节 婴儿肌萎缩.....	416
四、室管膜瘤.....	382	第二节 重症肌无力.....	417
五、松果体部肿瘤.....	383	第三节 进行性肌营养不良.....	421
六、桥脑肿瘤.....	386	第四节 肌强直综合征.....	425
七、视神经胶质瘤.....	388	第五节 先天性肌病.....	427
八、胶样囊肿.....	389	一、杆状体肌病.....	427
九、表皮样囊肿和皮样囊肿.....	390	二、中央轴空病.....	428
十、畸胎瘤.....	391	三、肌管性肌病.....	428
十一、脉络丛乳头瘤.....	392	四、线粒体肌病.....	428

五、先天性肌缺少	429
六、肌肉肥大	429
第六节 获得性肌病	429
一、皮肌炎	429
二、多发性肌炎	431
三、其它炎性肌肉疾病	432
第七节 周期性麻痹	432
一、低血钾性周期性麻痹	432
二、高血钾性周期性麻痹	433
三、正常血钾性周期性麻痹	434
第八节 糖原累积病性肌病	435
一、糖原累积病Ⅱ型	435
二、糖原累积病Ⅴ型	435
三、糖原累积病Ⅶ型	436
第九节 脂类累积性肌病	436
一、肌病性肉毒硷缺陷	437
二、全身性肉毒硷缺陷	437
三、肉毒硷软脂酰基转移酶缺陷	437
第十节 肌红蛋白尿症	437
第二十一章 神经系统变性疾病	439
第一节 脑白质营养不良	439
一、脑脂质沉积病	439
二、嗜苏丹性白质营养不良	439
先天性皮质外轴索发育不全	439
Cockayne's 综合征	440
新生儿嗜苏丹染色性白质营养	
不良	441
黑皮病性白质营养不良	441
三、脑白质海绵样变性	441
四、巨脑性婴儿白质营养不良	442
第二节 原发性灰质脑病	443
一、进行性脑灰质变性	443
二、家族性肌阵挛性癫痫	443
第三节 基底节变性疾病	444
一、慢性进行性舞蹈病	444
二、良性家族性舞蹈病	446
三、手足徐动症	447
四、舞蹈病手足徐动症	447
五、扭转痉挛	448

六、痉挛性斜颈	449
七、苍白球黑质素变性	449
八、家族性震颤	450
九、少年型震颤性麻痹	451
十、家族性基底节钙化症	452
十一、多发性抽动与秽语综合征	453
十二、药物引起的锥体外系反应	453

第四节 小脑、脑干和脊髓变性疾	
病	453
一、少年型脊髓型遗传性共济失调	453
症	453
二、腓骨肌萎缩型共济失调症	456
三、家族性痉挛性共济失调	456
四、遗传性后柱性共济失调	456
五、家族性小脑变性	457
六、遗传性共济失调-白内障-侏儒-	
智力缺陷综合征	457
七、遗传性棘红细胞- β -脂蛋白缺乏	
症	458
八、共济失调-毛细血管扩张症	458
九、齿状核-红核萎缩症	458
十、橄榄桥脑小脑萎缩	458

第五节 运动神经元疾病	459
一、家族性肌萎缩侧索硬化	459
二、家族性痉挛性截瘫	460
三、婴儿脊髓性肌萎缩症	461
四、慢性近端型脊肌萎缩症	463
五、儿童进行性延髓麻痹	464
第六节 周围神经与颅神经变性疾病	465
一、腓骨肌萎缩症	465
二、肥大型间质性神经炎	466
三、遗传性感觉神经根神经病	467
四、偏侧萎缩症与偏侧肥大症	468
进行性面偏侧萎缩症	468
偏侧肥大症	469
五、遗传性视神经萎缩	469
六、遗传性神经耳聋	470

第二十二章 自身免疫与脱髓鞘疾病	472
第一节 概述	472

第二节 周围神经免疫脱髓鞘疾病·····473	三、倾听的神经生理·····512
一、急性感染性多发性神经根炎·····473	四、眩晕·····513
二、面神经麻痹·····479	五、儿童头部倾斜·····513
三、感染后外展神经麻痹·····480	六、儿童感音性耳聋的前庭试验·····513
四、感染后舌咽神经麻痹·····480	七、运动病·····514
第三节 中枢神经免疫脱髓鞘疾病·····480	八、共济失调·····514
一、弥漫性硬化·····480	九、耳鸣·····514
二、急性播散性脑脊髓炎·····481	十、脑性瘫痪·····514
〔附〕急性出血性白质脑炎·····483	十一、癫痫·····514
三、多发性硬化症·····483	十二、面神经麻痹·····515
四、亚急性硬化性全脑炎·····487	十三、耳神经外科·····515
五、视神经脊髓炎·····487	十四、镫骨肌声反射·····515
六、横贯性脊髓炎·····489	第三节 感觉神经性耳聋·····515
七、桥脑中央型髓鞘融解症·····490	一、先天性耳聋·····516
八、急性小脑性共济失调·····491	二、感染性耳聋·····517
第四节 胶原性疾病的神经系统疾	三、中毒性耳聋·····518
病·····493	四、其他原因所致的耳聋·····518
一、风湿性舞蹈病·····493	第二十五章 儿童精神病学·····520
二、全身性红斑狼疮·····495	第一节 前言·····520
三、结节性动脉周围炎·····496	第二节 抽动-秽语综合征·····520
第二十三章 眼神经学·····498	第三节 儿童多动综合征·····521
第一节 视功能·····498	第四节 儿童行为障碍·····528
一、视力·····499	第五节 儿童神经官能症·····530
二、视野·····501	第六节 儿童精神分裂症·····531
第二节 眼球震颤·····504	第七节 婴儿孤独症·····534
第二十四章 耳神经学·····510	第八节 儿童躁狂抑郁性精神病·····536
第一节 小儿良性阵发性眩晕·····510	第九节 儿童症状性精神病·····537
第二节 耳疾患出现的神经症状·····512	第十节 儿童器质性精神病·····538
一、概述·····512	第十一节 癫痫伴发的精神障碍·····539
二、活动过度·····512	第十二节 精神发育迟滞·····540

第一章 小儿神经系统疾病的病史及体格检查

第一节 病史采集

小儿神经系统疾病的诊断与其它系统疾病一样,是对疾病的认识与判断。其过程即“四定”,首先确定是否是神经系统病变,随后再定病变部位、病变性质及病因,由此而获得的初步诊断需经治疗来检验是否正确。显然,小儿神经系统疾病的诊断亦是根据病史资料与检查结果的科学分析而推论出来的。实践证明,一份正确、完整、系统的病史,对小儿神经系统疾病的诊治起着重要的作用。从病史资料中可获得关于病变性质和损害部位的初步诊断,结合细致的观察、检查与正确的综合分析,多数病例可不用其他辅助检查或特殊检查即可确诊。所以,采集病史时一定要实事求是、耐心细致、认真负责、重点突出,切不可主观臆断。因婴幼儿不能诉说自己病情,即使年长儿亦不能很好地表达,其病史多由家属代述,故易有片面性。采集病史时,医师对病儿及其家属应具有同情心与责任感,对年长儿应注意医疗保护制度,必要时让病儿离开现场,以免引起不良影响。疑有遗传性疾病时,应注意询问方式,避免引起病儿家属间的不和。小儿神经系统疾病的病史采集方法与一般儿科疾病基本相似。

(一)主诉 简述病儿就诊的主要症状及经过时间。有关症状的用语要准确,否则易致误诊,例如,“头晕”,病儿可能理解为“头发重”或“头痛”、“疲乏难受”的感觉,亦可理解为“自身或外界物体的旋转感觉”。

(二)现病史 这是病史中最重要的部分,对诊断有重要意义,力求内容详尽。对于症状的发生和病情经过要按时间顺序由远及近地依次描述。有关诱因及病前健康状况不可忽略,应说明发病日期与部位、起病情形、病情变化、发展经过及既往治疗情况。凡与本病有关的其他病史以及有意义的阴性病史亦应录入。根据病情做系统性回顾询问亦是必要的,以免遗漏重要症状。现将常见症状的病史询问要点简述如下:

1.头痛:可能的原因,发作方式,过程久暂,头痛部位及频率,促发或加重因素,前驱症状,头痛性质与特征,伴发症状与体征,减轻因素及家族史等。

2.抽搐:起病年龄,发作情况,发作持续时间与频率,有无先兆与意识改变,抽搐开始部位,发作后精神状态,与发热的关系,治疗经过,有无产伤、脑外伤及家族史等。

3.瘫痪:瘫痪部位,起病缓急,病前有无外伤、发热与抽搐,发病原因,瘫痪性质(弛缓性或痉挛性),是否进行性加重,可否自行缓解,有无不自主运动、肌萎缩及失语等。

4.眩晕:需注意与头昏相区别。眩晕发作情况(是本身还是外界旋转或移动的感觉),有无伴发症状,如恶心、呕吐、苍白、出汗、平衡不稳、心慌、晕厥、耳鸣、听力改变等,减轻因素与治疗情况等。

(三)既往史 了解病儿既往健康状况常有助于神经疾病的诊断。询问过去曾患过哪些疾病时,需说明日期或年龄。某些急性传染病,如麻疹、脊髓灰质炎、流行性腮腺炎、钩端螺旋体病等均可累及神经系统。此外,对预防接种史亦不可忽视。

(四)个人史 这对了解小儿神经系统疾病的发病机制及诊断等有一定价值,应予以重视。

1.出生史:除询问胎次、产程、接产方式、出生体重及喂养史等一般儿科内容外,还应了解产前、分娩及新生儿期的情况。

(1)产前:母亲妊娠期的健康状况,尤其是妊娠最初3个月所患疾病,对胎儿的发育影响极大,易引起神经系统发育不全或畸形,故对产前情况应详细询问。其内容包括妊娠持续时间、母亲感染、接触放射线、妊娠期母亲使用过的药物、毒血症、母亲出血与代谢性疾病等。异位妊娠与引产失败等可致胎儿神经系统永久性损伤。如母亲于妊娠期患某种病毒感染(如风疹、疱疹、脊髓灰质炎)、弓形体病或梅毒等,可引起胚胎病(embryopathy)或胎儿感染,如白内障、脑发育畸形、智力低下等。妊娠早期接触放射线或服用某些药物亦可致胎儿畸形。母亲妊娠期长期服用麻醉性止痛剂或催眠镇静剂,则可致胎儿药物依赖,并将导致出生时的戒断症状,如惊厥、震颤、喂养困难等。患糖尿病或为糖尿病前期的母亲所生的婴儿可发生低血糖症、低钙血症、呼吸窘迫综合征等。患甲状腺腺机能亢进的母亲所生的婴儿可发生手足搐搦症。患甲状腺低功疾病的母亲所生的婴儿可发生克汀病。高苯丙酮酸血症母亲的婴儿可有智力缺陷等。

(2)分娩与新生儿期:妊娠后期阴道出血,提示胎盘剥离或胎盘前置,两者均可致胎儿缺氧。破膜24小时或更长,可致胎儿感染。产程长、难产或急产等均可使胎儿缺氧、脑损伤或颅内出血。出生时严重窒息经抢救复苏的新生儿常留有神经系统后遗症。低出生体重儿易有智能发育障碍、脑性瘫痪、癫痫等。

2.生长发育史:小儿的活动随年龄而变化,对于2个月婴儿是正常的活动,但对6个月可能是病理的。因此,了解小儿各期发育标准及其变异性对检查小儿及解释临床所见是很重要的。除要了解小儿在各个时期所获得的技能,还应重视何时小儿发育变慢、停止或衰退以及某种技能的丧失。对可疑者应反复检查,追踪观察。有关小儿神经精神发育详见表1-1。

(五)家族史 有助于了解遗传性疾病与急、慢性传染病。许多遗传性代谢性疾病常可累及神经系统,如肝豆状核变性、肌营养不良症、遗传性家族性共济失调等。询问内容包括父母年龄、健康状况、是否近亲结婚、兄弟姐妹的健康情况以及家族中有无与病儿相类似的疾病。必要时还应询问社会史,如居住环境、邻居、学校、托幼机构等。

第二节 小儿神经系统检查

神经系统检查对确定神经系统受累和病变部位是极为重要的手段。小儿神经系统检查的内容与成人基本相同,但对小儿的接触、检查方法和评价检查结果则与成人完全不同。小儿处于生长发育逐渐完善的过程,故一个神经系统症状出现,在某个时期是正常的,而在另一个时期是病理的。如一岁半以内婴儿出现巴彬斯基征属于正常,而2岁以上儿童出现则为异常。所以,对小儿神经系统症状或体征的评价,必须结合不同年龄的神经系统发育特点。此外,婴幼儿表达能力差,查体不合作,不能按照检查者的要求做出相应的反应,为了观察一个神经系统症状或体征,常需采用适合小儿的特殊方法。然而,小儿神经系统检查应在一般儿科体检的基础上进行,不应只注重神经系统体征和特殊仪器检查,而忽视其它系统的检查。检查前应做好必要的器械准备(如叩诊锤、软尺、音叉、大头针、手电筒、眼底镜、视动带、棉棒、玩具等)。检查时应先易后难,凡能引

表 1 1 小儿神经精神发育

年 龄	运 动	知 觉	语 言	行 为	特殊反射
初生~1月	全身无规律的动作,对刺激为总体反应	初生时对光敏感,后期始注视环境,对突然高声有惊跳,触睫毛时能瞬目	哭	四肢屈曲,双手握拳,手心接触木棍而紧握	有吸吮、寻乳、拥抱、强握、膝反射、伸性蹠反射
2个月	俯卧时抬头	见闪光闭眼,对突然高声时有惊跳,刺激鼻腔时引起不适	微笑,呀呀欲语声	随移动的人而注视	除上述反射外,还有强直性颈反射、各种腱反射、暂时蹠阵挛
4个月	举头,扶腕部时能坐	可双眼固定注视,头向声音方向转动	大声笑,咿唔作声	仰卧时取悬空的玩具,注视自己手	拥抱、强直性颈反射减弱或消失,握持反射消失
6个月	翻身,扶腋下能站、跳	能辨别生疏与熟悉的声音,辨别食物	发重复声音,听到叫唤时有反应	用一只手拿玩具,知道人脸的生熟	同上
8个月	能爬、独坐及扶着栏杆站着	能认出熟悉的声音,认识镜中自己的像,可表示对某些食物不喜欢而拒绝	能喊“爸”、“妈”、“大”,能发模仿音	能玩弄成套杯匙,能注意观察大人的行动	同上
10个月	熟练地爬行,拉着栏杆站起	能辨别食物	会说“爸爸”、“妈妈”	开始模仿成人,挥手示意“再见”,用杯子饮水	开始有抬躯反射、余同上
12个月	能独站,牵着手能行走	听喜乐,拒绝不适气味,用手指出刺激区域	听懂“不要,给我”,讲1~3个单同	能配合穿衣,模仿乱写,用匙来拙喂自己,将积木放入杯内,对人能分别表示爱憎的情感	吸吮、找寻反射减弱,抬躯反射明显,腹壁反射易引出,伸性蹠反射
15个月	蹒跚地独走,牵着手能上楼	喜欢红色,触觉定位进步	听懂日常一些言语,有意识地讲3~6个字	能指出自己身体各部,开始自己吃饭	吸吮、找寻反射消失,余同上
18个月	行走良好,能爬上床与椅子	喜闻香味	能讲6个或以上的字	喜欢看画书,堆积木3~4块,拨球	伸性蹠反射减弱或消失,余同上
2岁	能跑、动作能自己节制	视力约为6/12,对疼痛刺激能精确定位	开始讲2~3字的句子,用代词“你、我”	摹仿画直线,白天能控制便意	伸性蹠反射消失
3岁	能倒退走,单脚站立,骑三轮车,两足交替上楼	视力为20/20,可合作地测定振动觉与位置觉	常问“为什么”?会说唱短的歌谣	学会画圈,搭积木桥、看图识物、结衣、解扣与穿鞋	抬躯反射消失,余同上
5岁	能两足交替跳	各种感觉能满意测定	能唱短歌,讲简单故事,能数到10或更多	知道4种或以上的颜色名称,穿衣、试画人、圆圈、十字及正方形	同上

起婴儿反感的检查留在最后进行。为了尽可能取得婴儿配合,可用玩具或画书等逗引婴儿,或让其母抱着,态度和蔼,动作轻巧与熟练,每次检查时间不宜过长。检查者要随时注意婴幼儿在玩耍时的表现。

一、一般检查

除一般儿科应观察的内容(如血压、脉搏、呼吸、瞳孔、发育营养、精神状态及体位)外,还应着重观察下列情况:

(一)意识状态 意识障碍是由于大脑机能发生比较严重的损害所致。可根据病儿对言语、疼痛等刺激的反应程度,判断有无意识障碍。

1.嗜睡(somnolence):仅表现为过多而深沉的睡眠,可唤醒,醒后能回答问题、配合查体。

2.意识模糊(obtundation):用无痛性刺激可唤醒,但反应迟钝,不完善,常有错觉,且不能维持清醒状态。

3.昏睡或迷睡(stupor):是意识障碍比较严重的表现,必须用强烈的疼痛刺激才能唤醒。

4.谵妄(deliria):对周围环境能够接触,但对人物、时间、地点等都不能辨识,有恐怖性幻觉和错觉、躁动不安、说胡话或大喊大叫等。

5.昏迷(coma):意识活动完全丧失,对高声呼唤无任何反应,无自主活动。浅昏迷时对强烈的疼痛刺激尚有轻微反应,吞咽、咳嗽、瞳孔对光等脑干反射尚存在。深昏迷时对任何刺激均无反应,生命中枢的机能亦逐渐减低。

“睁眼昏迷”是一种特殊类型的意识障碍,病人除眼球无意识地转动外,无其他动作,吞咽、咳嗽反射存在。

(二)哭声与言语 对新生儿的哭声要注意其性质,即哭的音调、音量及持续时间。例如,高调而短促的哭声提示颅内压增高;哭声嘶哑可能为喉返神经麻痹或喉部疾病;嘶哑无力的哭声提示克汀病;哭声无力可能为婴儿脊髓性肌萎缩症;猫叫样哭声提示常染色体第5对短臂缺失,即猫叫综合征(cat-cry syndrome)。对婴儿进行言语检查时,应结合不同月龄的言语发育特点来评价,言语发育迟缓者常提示其听力或智力发育障碍。对1岁以上儿童检查时应注意构音是否清楚,有无失调性及爆发性言语,有无声音嘶哑、失音和失语。失语是指发音器官正常,由于言语分析器受损而丧失了表达和理解言语的能力,前者称运动性失语,后者称感觉性失语,两者并存称混合性失语。若病儿记忆各种物品名称的机能发生障碍,称命名性失语或遗忘性失语。

(三)面容、毛发与皮肤 某些疾病可根据其典型面容即能做出初步诊断,如先天愚型、粘多糖症、克汀病等。某些疾病有特殊的头发,如苯丙酮尿症者的头发呈黄褐色;缺铜卷发综合征(Menkes's syndrome)者具有肤色浅、头发卷曲且色淡质脆、易断等特点;Waardenburg综合征者的前额常有一撮白发。许多先天性神经疾病常合并有皮肤异常。无色痣(depigmented nevi)可能是结节性硬化症的最早皮肤表现,而较晚时可于面颊部出现皮脂腺瘤。三叉神经分布区皮肤有血管瘤且伴惊厥发作者,则为脑三叉神经血管瘤病(Sturge-Weber syndrome)。皮肤咖啡牛奶斑(café-au-lait-spots)为神经纤维瘤的特征。背部中线位皮肤有凹陷性小窝、片状毛发丛生或血管瘤等时,常提示其深

层的脊柱或颅骨有缺损,如隐性脊柱裂、皮肤窦道。同时还应注意皮纹(dermatoglyphics)的检查,包括指纹、掌纹、屈纹、atd角、足底纹等。据左素勤(1979)、徐熙麟(1983)等报告,皮纹检查有助于某些先天性疾病诊断,如先天愚型者atd角达 60.1° 、t高位占75.0%,通贯掌(猿线)占50%,尺箕纹达83.2%,胫侧弓形纹占87.0%。

(四)头颅 首先观察头颅外形有无异常,塔形头多为各颅缝早闭所致,扁平头为冠状缝早闭,舟状头为矢状缝早闭,后发际过低提示有颅底凹陷的可能。头围可提示头颅生长发育状况,故对每个病儿应测量头围,一般采用枕额周径。正常新生儿出生时头围约34cm,出生后前半年内增长8cm,后半年增长3~4cm,第2年增长2cm,第3、4年各增长1.5cm,5~10岁共增长1.5cm。一般可根据上述增长速度来衡量头围大小,若实际头围比正常平均值大或小于2个标准差,则为大头或小头畸形。此外,亦可用胸围作比较,出生时头围比胸围大1~2cm,1岁时两者几乎相等,2岁后胸围等于头围加病儿实际年龄岁数,若两者差别较大则为异常。大头常见于脑积水、硬脑膜下血肿或积液、巨脑畸形等。小头常见于脑发育畸形、小头畸形或颅缝骨化过早等。新生儿期头围增大速度与出生时胎龄有关,正常足月儿于新生儿期增长2cm,胎龄30~33周早产儿增长4cm,胎龄34~37周早产儿增长3cm,若低于此增长数值,则为发育迟缓。其次,对头颅进行触诊与叩诊检查,以便了解头颅有无缺损、结节、颅缝裂开与破壶声,后者为颅压增高的特征。婴幼儿的前囟是观察颅内压的窗户,应在病儿安静及垂直位时触及前囟,正常前囟微凹或平坦,有搏动,当颅压增高时前囟饱满紧张、搏动消失。最后进行头颅血管杂音听诊,通常生理性血管杂音时限长、音调低,压迫颈动脉后杂音消失,正常婴儿亦有50%以上可听到此杂音;病理性血管杂音时限短、音调高,常见于颅内血管狭窄或畸形。听诊时环境应安静,听诊部位有颈、眼眶、额、颞与乳突后方等处。

头颅透照试验是适用于婴幼儿的无损害性检查,简便易行,在暗室内用透明法检查头颅之透光度,采用装有黑橡胶圈的手电筒紧按在颅骨上检查,正常者仅于其周围有一狭窄光圈(对侧或同侧),其余部位则见不到透光。在正常早产儿,其光圈宽度为1cm;在婴幼儿,其额部光圈宽度为2cm,枕部为1cm。若同侧透光区扩大则为异常,多见于一侧脑穿通畸形、一侧硬脑膜下积液及各种局限性脑缺损。若广泛透光,对侧亦见透光,常见于脑积水、双侧脑穿通畸形及广泛的双侧硬膜下积液等。应指出,早期硬膜下血肿不透光,后期血肿液化则可透光。同样,头皮血肿亦不透光,而头皮水肿或积液可有透光区扩大(图1-1)。



图1-1 头颅透照试验