



# 神经系统临床医学综合征

孟宪辉等

济南出版社

# 神经系统临床医学综合征

主 编：孟宪辉等

济南出版社

## 图书在版编目 (CIP) 数据

神经系统临床医学综合征/孟宪辉编. — 济南: 济南出版社, 2006. 6

ISBN 7-80710-290-X

I. 神... II. 孟... III. 神经系统疾病 - 综合征 - 诊疗 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2006) 第 059996 号

责任编辑 张慧泉

出版发行 济南出版社

地 址 山东省济南市经七路 251 号 (250001)

印 刷 济南新华印刷厂

版 次 2006 年 6 月第 1 版

印 次 2006 年 6 月第 1 次印刷

开 本 850 × 1168 1/32

印 张 6.5

字 数 132 千字

定 价 13.00 元

## 编委会名单

- 主 编：孟宪辉 （聊城市人民医院）  
程卫东 （聊城市人民医院）  
姜桂生 （聊城市人民医院）  
袁晓玲 （聊城市人民医院）  
李忠民 （聊城市人民医院）
- 副主编：张庆举 （聊城市人民医院）  
布庆侠 （聊城市人民医院）  
李雪莉 （聊城市人民医院）  
郭雪珍 （聊城市第三人民医院）  
桑德刚 （茌平县二院）  
耿月华 （聊城市疾病预防控制中心）  
王怀敏 （阳谷县人民医院）  
杭久立 （茌平县二院）

编 委：（按姓氏笔划为序）

- |     |     |     |     |
|-----|-----|-----|-----|
| 王怀敏 | 布庆侠 | 李忠民 | 李雪莉 |
| 张庆举 | 张 勇 | 张明银 | 张聚兰 |
| 孟宪辉 | 姜桂生 | 耿月华 | 郭雪珍 |
| 袁晓玲 | 高 杰 | 桑德刚 | 程卫东 |

## 前 言

神经内科学是一门需要理论与实践高度集中统一的学科，神经内科疾病纷繁复杂，专业性强，不仅需要扎实全面的解剖理论知识，还需要在临床中不断积累经验。系统全面地掌握好各种神经内科综合征的表现，可以使我们的临床诊断更加准确、快捷，减少漏诊和误诊的发生。但目前神经系统医学综合征的专业书籍较少，有些则过于简单，这无疑是一种遗憾。神经系统医学综合征非常庞杂，常使人感到无从下手，望名而不知其意，况且随着医学的快速发展，新的医学综合征不断出现，要了解和掌握这么多的综合征及其机制与原理，是比较困难的。在这种情况下，我们编写了这本《神经系统临床医学综合征》。

本书主要参考资料来源于《临床综合征学》、《医学综合征大全》、《临床神经病学》及国内外相关专业杂志，历经2年多的搜集和整理，再加之编者多年临床经验的总结，使本书已基本包括了大部分神经内科的综合征。

本书具有以下特点：（1）综合征按英文字母的顺序排列；（2）每种综合征的病因、病理、同义名、临床表现、发病机制、诊断、鉴别诊断、治疗和预后，都有详细阐述，揭开了这些综合征的神秘面纱，为读者查阅和了解提供了便利和帮助。

由于本书编写人员的知识和水平所限，不足之处在所难免，恳请读者批评指正。

编 者

2005年12月

## 目 录

|                                                             |    |
|-------------------------------------------------------------|----|
| 强直性瞳孔并腱反射消失综合征 (Adie syndrome)                              | 1  |
| 痛性肥胖综合征 (Adiposis dolorosa syndrome)                        | 2  |
| 无动性缄默症 (Akinetic mutism syndrome)                           | 3  |
| 老年性痴呆综合征 (Alzheimer syndrome)                               | 5  |
| 阿罗瞳孔 (Argyll Robertson syndrome)                            | 7  |
| 周期性动眼神经麻痹综合征 (Axenfeld-Schureoberg syndrome)                | 8  |
| 内侧纵束综合征 (Bielsowsky-Lutz-Cogan syndrome)                    | 10 |
| 鳄鱼泪综合征 (Bogorad syndrome)                                   | 12 |
| 前庭外侧核综合征 (Bonnier syndrome)                                 | 14 |
| 臂丛综合征 (Brachiale plexus syndrome)                           | 15 |
| 胼胝体肿瘤综合征 (Bristowe syndrome)                                | 18 |
| 体位改变综合征 (Bruns syndrome)                                    | 19 |
| 灼热足综合征 (Burning feet syndrome)                              | 20 |
| 双重人身症综合征 (Capgras syndrome)                                 | 21 |
| 腕管综合征 (Carpal tunnel syndrome)                              | 24 |
| 马尾神经综合征 (Cauda equina syndrome)                             | 26 |
| 颈内动脉海绵窦瘘综合征 (Carotic arteria cavemous sinus shunt syndrome) | 28 |

|                                                         |    |
|---------------------------------------------------------|----|
| 桥脑中央髓鞘溶解症 (Central pontine myelinolysis syndrome) ..... | 29 |
| 中国餐馆综合征 (Chinese restaurant syndrome) .....             | 31 |
| 习惯性痉挛综合征 (Chorea-acanthocytosis syndrome) .....         | 32 |
| 慢性脑综合征 (Chronic brain syndrome) .....                   | 34 |
| 面部偏侧肥大综合征 (Curtius I syndrome) .....                    | 35 |
| 小脑桥脑角综合征 (Cushing II syndrome) .....                    | 36 |
| 丘脑综合征 (Dejerine-Roussy syndrome) .....                  | 38 |
| 橄榄-桥脑-小脑综合征 (Dejerine-Thomas syndrome) .....            | 39 |
| 音乐钟综合征 (Des spieluhr syndrome) .....                    | 41 |
| 眼球后缩综合征 (Duane syndrome) .....                          | 42 |
| 虚性脑膜炎 (Dupre syndrome) .....                            | 44 |
| 对称性大脑钙化综合征 (Fahr syndrome) .....                        | 45 |
| 眼肌麻痹-供给失调-深反射消失综合征 (Fisher syndrome) .....              | 47 |
| 海绵窦综合征 (Foix T I syndrome) .....                        | 48 |
| 红核上部综合征 (Foix T II syndrome) .....                      | 50 |
| 枕大孔区综合征 (Foramen occipital mangum syndrome) .....       | 51 |
| 翼腭窝综合征 (Fossa pterygopalatine syndrome) .....           | 52 |
| 一侧视神经萎缩, 对侧视乳头水肿综合征 (Foster Kennedy syndrome) .....     | 54 |
| 松果体-神经病-眼病综合征 (Frankl-Hochwart syndrome) .....          | 55 |
| 脑脊液凝固综合征 (Froin syndrome) .....                         | 56 |

|                                                |    |
|------------------------------------------------|----|
| 角回综合征 (Gerstmann syndrome) .....               | 59 |
| 多发性抽动-秽语综合征 (Gilles de la Tourette syndrome)   |    |
| .....                                          | 61 |
| 岩尖综合征 (Gradenigo syndrome) .....               | 63 |
| 植物神经反射亢进综合征 (Head-Riddoch syndrome)            |    |
| .....                                          | 64 |
| 小脑橄榄变性综合征 (Holmes T I syndrome) .....          | 65 |
| 颈交感神经麻痹综合征 (Horner syndrome) .....             | 66 |
| 亨特综合征 (Hunter-Russell syndrome) .....          | 69 |
| 间脑性高血压综合征 (Hypertensive diencephalic syndrome) |    |
| .....                                          | 71 |
| 颅内压增高综合征 (Hypertensive intracranial syndrome)  |    |
| .....                                          | 72 |
| 颅内低压综合征 (Intracranial hypotention syndrome)    |    |
| .....                                          | 75 |
| 神经性肌强直综合征 (Isaacs syndrome) .....              | 79 |
| 血管扩张性肢体肥大症 (Klippel-Trenaunay- Weber           |    |
| syndrome) .....                                | 80 |
| 中脑导水管综合征 (Koerber-Salus-Elschnig syndrome)     |    |
| .....                                          | 82 |
| 恶性肿瘤合并肌无力综合征 (Lambert-Eaton syndrome)          |    |
| .....                                          | 83 |
| 过盛脑灌流综合征 (Lassen syndrome) .....               | 85 |
| 眼球震颤-肌阵挛综合征 (Lenoble-Aubineau syndrome)        |    |
| .....                                          | 87 |
| 耳鸣、耳聋、眩晕综合征 (Lermoyez syndrome) .....          | 88 |
| 亚急性脊髓联合变性 (Lichtheim syndrome) .....           | 89 |

|                                                           |     |
|-----------------------------------------------------------|-----|
| 手足徐动症样综合征 (Like-athetoid syndrome)                        | 91  |
| 闭锁综合征 (Locked-in syndrome)                                | 93  |
| 口张大-眼脸上提综合征 (Marcus Gunn syndrome)                        | 95  |
| 内耳性眩晕 (Menière syndrome)                                  | 98  |
| 桥脑外侧综合征 (Millard-Gubler syndrome)                         | 100 |
| 脑功能轻微失调综合征 (MBD syndrome)                                 | 102 |
| 腹型癫痫综合征 (Moore syndrome)                                  | 104 |
| 黏液性水肿肌强直性营养不良综合征 (Mysedema myotonic dystrophy syndrome)   | 105 |
| 前斜角肌综合征 (Naffziger syndrome)                              | 107 |
| 发作性睡病 (Narcolepsy syndrome)                               | 109 |
| 扣带回综合征 (Nielsen T II syndrome)                            | 112 |
| 动眼神经麻痹-小脑共济失调综合征 (Nothnagel syndrome)                     | 113 |
| 正常压力脑积水综合征 (Normal pressure hydrocephalus (NPH) syndrome) | 115 |
| 先天性肌张力不全症 (Oppenheim syndrome)                            | 117 |
| 直立性调节障碍综合征 (Orthostatische dysregulation syndrome)        | 118 |
| 痛腿动趾综合征 (Pain legs and moving toes syndrome)              | 121 |
| 副肿瘤性神经系统综合征 (Paraneoplastic neurologic syndrome)          | 122 |
| 核上性垂直运动麻痹综合征 (Parinaud syndrome)                          | 125 |
| 震颤麻痹综合征 (Parkinson syndrome)                              | 127 |
| 震颤麻痹-痴呆综合征 (Parkinson-dementia syndrome)                  | 129 |

|                                                                               |     |
|-------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 进行性面偏侧萎缩症 (Parry-Romberg syndrome) .....                                      | 130 |
| 类固醇性肌病 (Perkoff syndrome) .....                                               | 133 |
| 岩蝶间隙综合征 (Petrosphenoida space syndrome) .....                                 | 134 |
| 色素沉着、水肿、多发性神经病综合征 (POEMS syndrome)<br>.....                                   | 135 |
| 脑卒中后综合征 (Postapoplexy syndrome) .....                                         | 138 |
| 桥脑上部被盖综合征 (Raymond-Cestan syndrome)<br>.....                                  | 140 |
| 鼓室丛神经痛 (Reichert syndrome) .....                                              | 141 |
| 脊柱僵硬综合征 (Rigid-spine syndrome) .....                                          | 142 |
| 眶上裂综合征 (Rochon-Duvigneaud syndrome) .....                                     | 144 |
| 眶尖综合征 (Rollet syndrome) .....                                                 | 145 |
| 伴有节段性少汗的强直性瞳孔综合征 (Ross syndrome)<br>.....                                     | 147 |
| 假性眼肌麻痹综合征 (Roth-Bielschowsky syndrome)<br>.....                               | 148 |
| 颈部综合征 (Rust syndrome) .....                                                   | 149 |
| 特发性直立性低血压 (Shy-Drager syndrome) .....                                         | 150 |
| 蝶腭神经痛综合征 (Sluder syndrome) .....                                              | 153 |
| 进行性核上性麻痹综合征 (Steel-Richardson-Olszewski<br>syndrome) .....                    | 155 |
| 僵人综合征 (Stiffman syndrome) .....                                               | 156 |
| 婴儿型亚急性坏死性脑病综合征 (Subacute necrotizing<br>infant encephalopathy syndrome) ..... | 159 |
| 锁骨下动脉盗血综合征 (Subclavian steal syndrome) .....                                  | 161 |
| 小脑上动脉综合征 (Superior cerebellar artery syndrome)<br>.....                       | 164 |

|                                                             |     |
|-------------------------------------------------------------|-----|
| 颞顶综合征 (Temporoparietal syndrome) .....                      | 166 |
| 先天性肌强直症 (Thomsen syndrome) .....                            | 167 |
| Todd 癫痫后瘫痪综合征 (Todd postepileptic paralysis syndrome) ..... | 169 |
| 痛性眼麻痹综合征 (Tolosa -Hunt syndrome) .....                      | 170 |
| 翼管神经综合征 (Vedian nerve syndrome) .....                       | 172 |
| 颈静脉孔综合征 (Vernet syndrome) .....                             | 173 |
| 先天性双侧手足徐动症 (Vogt syndrome) .....                            | 174 |
| 延髓外侧综合征 (Wallenberg syndrome) .....                         | 175 |
| 大脑脚综合征 (Weber syndrome) .....                               | 177 |
| 进行性脂肪营养不良综合征 (Weir Mitchell T II syndrome) .....            | 179 |
| 舌咽神经痛综合征 (Weisenburg syndrome) .....                        | 181 |
| 颈动脉窦综合征 (Weiss-Baker syndrome) .....                        | 183 |
| 脊髓性肌萎缩综合征 (Werdnig-Hoffmann syndrome) .....                 | 184 |
| 出血性上部脑灰质炎 (Wernicke syndrome) .....                         | 186 |
| 婴儿痉挛症 (West syndrome) .....                                 | 188 |
| 脑视网膜动静脉瘤综合征 (Wyburn-Mason syndrome) .....                   | 191 |
| 婴儿小脑性共济失调综合征 (Zappert syndrome) .....                       | 192 |
| 带状疱疹膝状神经节综合征 (Zoster geniculate ganglion syndrome) .....    | 193 |

## 强直性瞳孔并腱反射消失综合征 (Adie syndrome)

**【历史回顾】**1813 年首先由 Ware 报告了强直性瞳孔。1905 年 Markus 又作了补充性描述,报道了强直性瞳孔并腱反射消失的病例。因 Adie (1931) 对本征作了详尽描述,故称为 Adie 综合征。

**【病因及病理】**病因至今未明,存在以下有关学说。①末梢神经障碍学说:患眼的瞳孔括约肌对乙酰胆碱特别敏感,尸检亦发现从睫状神经节发出的支配瞳孔的节后纤维有部分变性,或睫状神经节变性,因而认为可能是由于副交感神经节纤维或睫状神经节病变所致。当瞳孔括约肌纤维失去神经支配时,支配睫状肌的神经纤维再生,迷走至瞳孔括约肌而产生强直性瞳孔。②生化学说:括约肌同样发生病变,但大部分支配睫状肌的神经纤维末梢因麻痹而保存。当患者做强烈的辐辏时,睫状体因调节反应而强力收缩,乙酰胆碱由此流入房水中,使瞳孔括约肌收缩。③中枢神经障碍学说:本征患者常有中枢性眼球运动异常,植物神经症状及 H 波异常,故推测脑干网状结构病变是本征发病原因之一。最近发现患者角膜反射迟钝,提示也同时存在三叉神经感觉纤维的病变。

**【临床表现】**男女任何年龄均可发病,但多见于 20~40 岁女性,男女发病之比为 1:2.6。约 80% 的病例为一侧性,

患侧瞳孔较健侧大，直接和间接对光反射迟钝、缓慢或消失。如在暗室停留较久，则患侧瞳孔可迟缓出现轻度扩大，光线照射较久后可缓慢缩小。瞳孔调节辐辏反射消失，但辐辏动作持续较久后瞳孔也可缓慢收缩，最后甚至小于健侧瞳孔。辐辏动作停止后，瞳孔扩大也较缓慢。在滴乙酰胆碱类药物后，正常瞳孔无反应而患侧瞳孔明显收缩。大多数病例无自觉症状，多偶然被发现。部分病例有视物模糊、畏光、视近物困难、看书后眼球胀痛等症状。常伴有对称性腱反射消失，以双侧跟腱反射消失为多见，其次是膝反射。上肢腱反射消失较少。通常无感觉及运动障碍等神经系统损害征象。本征可合并体温调节异常、出汗异常、面偏侧萎缩症、间脑症状、硬皮症和多发性神经炎等。

【诊断】根据本征的强直性瞳孔和腱反射消失的特征，即可做出诊断。强直性瞳孔应与 Argyll-Robertson 瞳孔相鉴别。

【治疗和预后】本征一经发生，症状即持续存在，病情并不发展，亦无严重后果发生，一般不需要特殊治疗，也可用适当的低浓度毛果芸香碱滴眼或做针刺治疗。随着年龄增长，患眼的瞳孔缓慢趋向缩小，但对乙酰甲胆碱仍保持过敏反应。

## 痛性肥胖综合征 (Adiposis dolorosa syndrome)

【历史回顾】1892 年由 Dercum 最先描述。

痛性肥胖综合征又称痛性肥胖症或 Dercum 病，是一种少见的疾病，以躯干和四肢发生疼痛性脂肪沉着为特征。多见于中年女性，约在更年期前发病。

【病因】确切的病因不详，可能与丘脑下部病变及内分泌障碍有关，也可能与变态反应或风湿有关。

【临床表现】颈部、臀部、躯干和四肢近端出现对称性疼痛性皮下脂肪团块，大小不等，最后可变成坚硬的痛性结节。这两种脂肪团块的疼痛较严重，呈针刺样痛，且具有发作性加重的特点。沿神经干有压痛、感觉迟钝区或感觉异常区，这可能是脂肪团块压迫皮神经的结果。本症还常伴有头痛、关节痛、疲乏无力、出汗减少等症状。后期出现情感淡漠和抑郁等精神症状，并有智力下降。此外，还可有过早绝经和性功能早衰的表现。

【治疗】主要是对症治疗。

【预后】常于后期发生心力衰竭。

## 无动性缄默症 (Akinetic mutism syndrome)

【历史回顾】本征 1941 年首次由 Cairns 提出。

本综合征主要是指由中脑至间脑间的网状结构上行激活系统部分性破坏所致缄默不语、四肢不动的一种特殊意识障碍。

**【病因及病理】**常见的病因有脑部炎症、血管病、肿瘤、安眠药中毒等。病变部位亦可位于胼胝体、双侧前扣带回、额叶、间脑、中脑、两侧大脑半球白质等不同部位，但以网状结构及边缘系统的损害最为突出。虽然大脑皮层白质的广泛病变可直接引起大脑皮层整个机能抑制，但主要是由于以脑干为中心的网状结构系统损害，继发引起大脑皮质功能抑制，而出现言语活动和随意运动障碍。

**【临床表现】**患者的部分意识存在，有过渡睡眠倾向，但经刺激容易觉醒，睡眠与觉醒节律保存。眼球可活动，能注视周围的人或物，但无表情，无主动性言语，也无任何自发性躯体活动，貌似四肢瘫痪，而对疼痛刺激可有皱眉和逃避反应。肢体并无瘫痪及感觉障碍。若反复令其活动，有时也能见到不完全的反应。吞咽、咀嚼反射活动存在，常伴去脑强直，大小便失禁。有时可有体温升高、脉快、心律不齐、呼吸频率及节律紊乱、多汗、白细胞增加等植物神经系统症状。脑电图多表现为广泛性慢波，严重病例的体感诱发电位之早波及晚波成分均不易出现。

**【诊断与鉴别】**根据本征的临床特点可作出诊断。因本征有意识障碍，容易与闭锁综合征鉴别，但与去皮层综合征的鉴别尚有一定困难。鉴别时应注意到去皮层综合征眼球多固定或有不规则运动倾向，原始反射较多见，肌张力增高显著，脑电图有各种改变，而本征的注视反射较多见，有睡眠增加倾向，脑电图呈现高波幅慢波增多现象。

**【治疗和预后】**主要针对原发病进行治疗，加强护理，防止并发症，预后因病因而异，一般较差。

## 老年性痴呆综合征 (Alzheimer syndrome)

【历史回顾】本征 1907 年首次由 Alzheimer 报道。

老年性痴呆综合征又称弥漫性大脑萎缩征，系老年人以变性萎缩为特征的慢性进行性衰退性疾病。临床表现为进行性衰退、显著的人格和情绪改变以及机体呈现衰老。

【病因及病理】本征的病因及发病机理尚不十分清楚。目前认为本征与老年性痴呆有相似的病理变化，与正常人相比，最突出的也只是量的变化而不是质的改变。Alzheimer 认为脑血管病是痴呆的主要原因。由于在亲属中本征发生率高，近期发现患者的第 21 对染色体有异常基因，说明本征与遗传和环境因素有关。还有人提出，慢病毒感染可能是本征的原因。亦有人发现，本征患者脑皮层内铝的含量增加，而且于铝中毒的实验动物脑内可见到与本征类似的神经元纤维缠结病变，因而提出可能与铝中毒有关。病理可见老年斑、神经原纤维缠结、神经元丢失、颗粒空泡变性、血管淀粉样变。此外，还有人认为本征存在着自家免疫过程以及神经递质方面的改变。

【临床表现】①早期表现 AD 起病隐匿。记忆障碍是 AD 典型首发征象，主要是近记忆障碍。当天发生的事、刚做过的事或说过的话不能记忆，熟悉的人名记不起，忘记约会。

随后出现远记忆受损、时间地点定向。认知障碍表现为掌握新知识、熟练运用语言及社交能力下降，不能讲完整的语句，口语量减少，找词困难，命名障碍，交谈能力下降，阅读理解受损，朗读可相对保留，最后可完全失语；失计算表现为算错帐，付错钱，最后连简单的计算也不能进行；视空间定向障碍表现为穿外套时手伸不进袖子，铺台布不能把台布角与桌角对齐，迷路或不认识家门，不会用最常用的物品。肌力和协调保留。患者不能正常工作，常出现原始反射，出现额叶步态障碍。②晚期表现患者丧失以往的社交风度，如坐立不安、不修边幅、不讲卫生等。精神症状突出，如淡漠、焦躁或欣快、精神病伴偏执狂等；主动性减少，自言自语，害怕单独留在家里；出现片断妄想，忽略进食或贪食，常见失眠或夜间谵妄。部分病例出现癫痫发作。检查可见锥体外系肌强直和运动迟缓。AD 罕见的晚期特点包括肌阵挛、尿便失禁、痉挛、Babinski 征和轻偏瘫等，以后出现缄默症、尿便失禁和卧床状态等，典型者出现症状后 5~10 年死亡。

**【诊断】** 主要根据患者详细病史、临床症状、精神量表检查及相关基因突变检测等作出诊断。目前临床常用的诊断标准包括：疾病国际分类第十版（ICD-10），美国精神病学会精神障碍诊断和统计手册（DSM-IV-R），美国神经病学、语言障碍和卒中-老年性痴呆和相关疾病学会（NINCDS-ADRDA）等标准。

AD 诊断标准包括：①发病年龄 40~90 岁，多在 65 岁以后；②临床症状确认痴呆、神经心理测试 MMSE 量表等支持痴呆；③进行性加重的近记忆及其他智能障碍；④必须有 2 种或 2 种以上认知功能障碍；⑤无意识障碍，可伴精神、行