

实用小儿 神经系统疾病 诊断与治疗

主编 孙文秀 王学禹



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn

实用小儿神经系统 疾病诊断与治疗

SHIYONG XIAOER SHENJING XITONG
JIBING ZHENDUAN YU ZHILIAO

主编 孙文秀 王学禹



山东科学技术出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

实用小儿神经系统疾病诊断与治疗/孙文秀,王学禹
主编. —济南:山东科学技术出版社,2006.8
ISBN 7-5331-4400-7

I. 实... II. ①孙...②王... III. 小儿疾病:神经系统疾病—诊疗 IV. R748

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 074478 号

实用小儿神经系统 疾病诊断与治疗

主编 孙文秀 王学禹

出版者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号
邮编:250002 电话:(0531)82098088
网址:www.lkj.com.cn
电子邮件:sdkj@sdpress.com.cn

发行者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号
邮编:250002 电话:(0531)82098071

印刷者:济南文振印刷厂

地址:解放东路 22 号
邮编:250014 电话:(0531)88953654

开本:787mm×1092mm 1/32

印张:19

字数:400 千

版次:2006 年 8 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 7-5331-4400-7

R·1225

定价:28.00 元

主 编

孙文秀 王学禹

副主编

(按姓氏笔画排列)

马会兰 王金荣 王 莉 王 莹

曲敬师 李丽文 宋 嘉 姚秀俊

席加水 焦东梅 董崇娟 戴云鹏

编 者

(按姓氏笔画排列)

孔祥之 王 玫 左安琳 孙树林

李世芳 伊迎春 刘志刚 吴景莲

陈 彤 张新颖 庞维胜 郑瑞萍

赵日明 赵庆轩 赵 春 杨乐霞

侯瑞英 耿玉青 袁文华 袁慎霞

高 科 秦效彩 贾 雷 黄广阔

宿传荣 温兆春 解庆丽 蔡玉峰

魏洪伟

小儿神经系统疾病是严重威胁儿童身心健康的常见病。现在神经科学已成为医学和生命科学的前沿，新技术和新知识不断涌出。小儿神经病学是一个特殊的医学领域，它既包含着儿科学又包含着神经内科学的内容。神经系统是人体最复杂的系统，神经系统疾病往往涉及多个学科；儿童处于不断发育的过程，小儿神经系统疾病还有其年龄特点，故儿童神经系统疾病在临床诊断、治疗及预防等方面都具有更大的难度。儿科临床医师需要掌握更多的神经疾病知识，才能提高临床诊治水平。

《实用小儿神经系统疾病诊断与治疗》一书，内容集多家所长，吸收国内外文献精华，编排简明扼要，条理清晰，内容丰富新颖，侧重临床应用，突出最新进展，并将主要基础知识融于其中，值得儿科专业工作者参考阅读。

编写人员都是多年从事小儿神经专业的医生，他们具有丰富的临床工作经验和扎实的理论基础。作者将小儿神经领域的新技术、新进展及自己的临床实践经验容纳于其中，使本书更具有先进性和实用性。

希望该书能成为儿科医师、妇幼保健医师及护理人员在临床工作中的有益参考书，并从中获取更多的知识，提高小儿神经系统疾病诊治水平。

韩秀珍

小儿神经系统疾病是儿科常见的疾病，许多儿科疾病伴发神经系统症状。随着社会的发展，小儿神经病学已成为一门越来越重要的独立的医学分科。为了普及小儿神经系统知识，适应广大儿科工作者的诊疗需要，作者根据自己多年临床工作经验和体会，结合国内外文献资料，编写了《实用小儿神经系统疾病诊断与治疗》一书。

本着实用可行的原则，本书在内容上突出临床诊断与治疗。尽量汇集各种小儿神经系统疾病，但并非面面俱到。对危害儿童身心健康的常见病、易误诊误治的疾病和近年进展较快的疾病给予重点阐述，对目前逐渐引起社会及家长重视的儿童心理行为疾病亦有选择性地进行了介绍，反映了近年来小儿神经系统临床工作的新进展。为了方便读者，还介绍了小儿神经系统相关检查、操作技术及常用药物，以供查阅和参考。山东省立医院儿科神经专业全体同仁在本书的编写过程中给予了大力支持，在此深表感谢！

由于水平所限，缺点和错误之处在所难免，恳请广大读者给予批评指正。

山东省立医院 孙文秀
山东大学山东省立医院 王学禹

第一章 小儿神经系统疾病病史采集及体格检查	(1)
第一节 病史采集	(1)
第二节 神经系统体格检查	(2)
第二章 神经系统疾病常用辅助检查方法	(7)
第一节 脑脊液检查	(7)
第二节 神经系统电生理检查	(13)
第三节 神经系统影像学检查	(34)
第四节 单光子和正电子发射型 CT	(42)
第五节 颅脑超声检查	(44)
第六节 脑神经肌肉活组织检查	(47)
第三章 神经系统疾病的诊断原则	(49)
第一节 神经系统解剖生理	(49)
第二节 神经系统疾病定位诊断	(62)
第三节 神经系统疾病定性诊断	(75)
第四章 颅脑与脊髓畸形	(79)
第一节 先天性颅脑畸形	(80)
第二节 先天性脊髓畸形	(91)
第五章 小儿癫痫	(94)
第一节 概述	(94)
第二节 癫痫发作类型及临床表现	(108)
第三节 常见癫痫和癫痫综合征	(113)

第六章 热性惊厥及惊厥(或癫痫)持续状态	(147)
第七章 中枢神经感染性疾病	(153)
第一节 细菌性脑膜炎	(153)
第二节 病毒性脑炎	(160)
第三节 结核性脑膜炎	(164)
第四节 脑脓肿	(169)
第五节 新型隐球菌性脑膜炎	(172)
第六节 中枢神经系统寄生虫及其他感染	(175)
第七节 中枢神经系统慢病毒感染	(182)
第八章 急性脑病合并内脏脂肪变性综合征	(186)
第九章 小儿脑血管疾病	(190)
第一节 概述	(190)
第二节 脑动脉血栓形成(小儿急性偏瘫)	(191)
第三节 烟雾病	(196)
第四节 小儿交替性偏瘫	(199)
第五节 颅内静脉及静脉窦血栓	(201)
第六节 脑栓塞	(204)
第七节 脑血管畸形	(205)
第十章 先天性代谢性疾病	(208)
第一节 概述	(208)
第二节 氨基酸代谢障碍	(216)
第三节 有机酸代谢障碍	(228)
第四节 尿素循环中的酶缺陷	(241)
第五节 脂类代谢障碍	(244)
第六节 过氧化酶体病	(260)
第七节 线粒体脑-肌病	(265)

第八节	肝豆状核变性	(269)
第九节	黏多糖病	(273)
第十一章	脑性瘫痪	(278)
第十二章	小儿颅脑外伤	(282)
第十三章	小儿脑肿瘤	(284)
第十四章	脊髓病变	(289)
第一节	概述	(289)
第二节	急性脊髓炎	(297)
第三节	椎管内肿瘤	(301)
第四节	脊髓硬膜外脓肿	(305)
第五节	脊髓血管畸形	(307)
第六节	脊髓损伤	(310)
第十五章	神经肌肉疾病	(312)
第一节	概述	(312)
第二节	脊肌萎缩症	(314)
第三节	周围神经损伤	(317)
第四节	遗传性运动感觉神经病	(321)
第五节	重症肌无力	(322)
第六节	进行性肌营养不良	(328)
第七节	先天性肌病	(333)
第八节	特发性炎症性肌病	(336)
第九节	线粒体肌病和线粒体脑-肌病	(340)
第十节	周期性麻痹	(344)
第十六章	脱髓鞘疾病	(348)
第一节	格林-巴利综合征	(348)
第二节	急性播散性脑脊髓炎	(353)

第三节	多发性硬化	(356)
第四节	视神经脊髓炎	(361)
第五节	周围性面神经麻痹	(364)
第十七章	神经皮肤综合征	(367)
第一节	神经纤维瘤病	(367)
第二节	结节性硬化症	(375)
第三节	脑面血管瘤病	(383)
第四节	其他神经皮肤综合征	(386)
第十八章	锥体外系疾病	(395)
第一节	概述	(395)
第二节	以肌张力不全为主要表现的常见疾病 ...	(397)
第三节	以舞蹈为主要表现的疾病	(404)
第四节	以肌阵挛为主要表现的疾病	(409)
第五节	震颤	(411)
第六节	家族性基底节钙化	(413)
第十九章	小脑系统疾病	(415)
第一节	概述	(415)
第二节	急性小脑性共济失调	(420)
第三节	遗传性小脑性共济失调	(423)
第四节	家族性痉挛性截瘫	(434)
第二十章	以中枢神经系统为主要症状的中毒性 疾病	(436)
第一节	鼠药中毒	(436)
第二节	霉变甘蔗中毒	(444)
第三节	其他药物中毒	(446)

第二十一章 头痛	(452)
第一节 概述	(452)
第二节 小儿偏头痛	(455)
第三节 其他类型的小儿头痛	(466)
第二十二章 儿童心理行为障碍	(471)
第一节 概述	(471)
第二节 儿童抽动障碍	(474)
第三节 注意缺陷多动障碍	(482)
第四节 儿童孤独症	(488)
第五节 Rett 综合征	(493)
第六节 儿童情绪障碍	(495)
第二十三章 睡眠障碍	(502)
第一节 概述	(502)
第二节 发作性睡病	(512)
第三节 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征	(516)
第四节 小儿其他常见睡眠问题	(518)
第二十四章 非神经系统疾病的神经系统并发症	(525)
第一节 中毒性脑病	(525)
第二节 肝性脑病	(528)
第三节 高血压脑病	(531)
第四节 低血糖脑病	(534)
第五节 甲状旁腺机能低下	(536)
第六节 电解质代谢紊乱	(537)
第七节 维生素缺乏	(542)
第二十五章 神经系统常见症状	(546)

第一节 昏迷	(546)
第二节 颅内压增高	(549)
第三节 小儿智力低下	(555)
第四节 眩晕	(560)
第五节 瘫痪	(562)
第二十六章 小儿神经系统疾病常用操作技术 ...	(565)
第二十七章 抗癫痫药以外的神经系统常用药物	(569)
第一节 镇静催眠药	(569)
第二节 中枢神经兴奋药	(576)
第三节 作用于锥体外系的药物	(580)
第四节 抗偏头痛药物	(583)
第五节 作用于神经-肌肉接头部位的药物	(586)
第六节 抗脑水肿与降颅压药物	(589)
第七节 促脑代谢药物	(591)

第一章 小儿神经系统疾病病 史采集及体格检查

第一节 病史采集

小儿神经系统疾病的病史采集同儿科一般疾病基本相似。儿科病人往往自己不能叙述,病史应当从病儿的母亲或最接近的人得来。医务人员在询问病史时,一定要耐心细致、客观准确、实事求是,不能主观臆断。一般让家长自己叙述,不要加以阻止,只在必要时给予简短提醒,切忌暗示。生动的叙述往往能表达真实的情况,不可轻视。正确、完整、系统的病史,对小神经系统疾病的诊治有着重要的作用。父母叙述病情时,难免有夸张和片面的情况,医生应耐心倾听。对年长儿注意保护性医疗制度,可以让病儿回避,以免造成不良影响。遗传疾病家系调查时,要注意询问方式,以免引起家庭纠纷。

一、现病史

是病史中最重要的部分,对疾病的诊断非常重要。内容要详细全面,能反映出病情发生发展。应记录起病的时间,症状发生的先后顺序。对起病急或缓、有关诱因、发病部位、

病情变化、发展经过以及治疗经过等,都应仔细记录。记录与本病有关的阴性病史,以免漏掉重要症状。

二、既往史

询问过去患过哪些疾病,应记录发病的具体日期或年龄。特别注意记录神经系统疾病或与神经系统有关的疾病,如各种脑炎、脑膜炎、麻疹、风疹、水痘、流行性腮腺炎、钩端螺旋体病等,均可累及神经系统。

三、个人史

(一)出生史 询问胎次、产程、接生方式、出生体重及喂养史,了解产前、分娩和新生儿的情况。

(二)生长发育史 包括何时会笑、认人、坐、爬、立、走路和说话、出牙时间,何时小儿发育变慢、停滞或衰退,以及某种技能的丧失。医生应对正常各年龄组的小儿神经发育特点有所了解,以便判断被检小儿是否正常。对入学儿童应询问学习成绩,以及有无智力障碍。喂养史、预防接种史不能忽视。

四、家族史

询问父母的妊娠年龄、健康状况,以及是否近亲结婚。询问母亲的分娩次数及状况,如流产、死胎、不足月分娩等。询问兄弟姐妹的健康状况以及家族中是否有类似病史。必要时还应询问社会史,如居住环境、职业、邻居、学校、托幼机构等。

第二节 神经系统体格检查

小儿神经系统检查内容与成人基本相同,但由于小儿处于生长发育阶段,各年龄组的正常标准和异常指标有所不同,检查方法也各有其特点。患儿年龄越小,检查方法特点越突

出。检查时要尽量取得患儿的合作,检查时不必拘于顺序,应先易后难,将易引起患儿哭闹的检查项目放在最后。

一、一般检查

(一)意识状态 可根据小儿对外界的声、光、疼痛、语言等刺激的反应来判断意识水平。意识障碍由轻到重分为嗜睡、昏睡、意识模糊、浅昏迷、深昏迷等,少数可表现为谵妄、定向力丧失等意识内容的减少或异常。对于有意识障碍的小儿,要注意生命体征的改变。

(二)精神行为状态 主要包括语言和适应能力,与他人的交流能力,活动的多少及注意力和情绪等。

(三)头部

1. 头颅 头围可粗略反映颅内组织容量。头围过大常见于脑积水、硬膜下积液、巨脑症等,头围过小应警惕脑发育停滞或脑萎缩。

2. 囟门和颅骨缝 过早闭合见于小头畸形。囟门增大伴紧张、膨隆以及颅缝开裂均提示颅压增高,脑积水时颅骨叩诊可得“破壶音”。对疑有硬膜下积液脑穿通畸形婴儿,可做透照试验,前额部光圈 $>2\text{cm}$ 、枕部 $>1\text{cm}$ 或两侧不对称时对诊断有提示作用。

(四)皮肤 某些神经疾病可伴有特征性皮肤损害,包括皮肤色素脱失斑、面部神经纤维瘤、皮肤牛奶咖啡斑或面部血管痣等。

二、颅神经检查

(一)嗅神经 反复观察对香水、薄荷等气味的反应。先天性节细胞发育不良或额叶、颅底病变者,常有嗅觉障碍。

(二)视神经 主要检查视力、视野和眼底。

1. 视力 未成熟儿已能对强光表现皱眉或不安。3个月大小的婴儿开始用双眼注视并跟随移动中物体。根据儿童年龄大小,分别采用图画视力表、标准视力表检查。

2. 视野 年长儿可直接用视野计检查。对婴幼儿,可将两个颜色、大小相同的色彩鲜艳玩具,由侧面远端缓慢移入视野内,注意婴儿表情变化及其眼和头是否转向玩具,粗测有无视野异常。

3. 眼底 正常新生儿因血管少视乳头颜色较白。慢性颅内高压时可见视乳头水肿和视网膜静脉淤血。

(三) 动眼、滑车和展神经 观察有无眼睑下垂、眼球震颤、斜视等。检查眼球上、下、左、右运动是否受限,瞳孔大小和形状,以及对光反射、辐辏和调节反应等。

(四) 三叉神经 注意张口时下颌有无偏斜,两侧咬肌及颞肌收缩力,面部皮肤对痛刺激反应,以及角膜反射功能。

(五) 面神经 观察双侧面部是否对称。周围性面瘫时,患侧上、下面肌同时受累,表现为病变侧皱额不能、眼睑闭合障碍、鼻唇沟变浅和口角向健侧歪斜。中枢性面瘫时,病变对侧鼻唇沟变浅,口角向病变侧歪斜,但无皱额和眼睑闭合功能障碍。

(六) 听神经和前庭神经 正常情况下突然的响声可引发新生儿惊跳或哭叫,3个月起婴儿头可转向声源方向。对可疑患者,应采取特殊听力测验。

(七) 舌咽和迷走神经 舌咽神经损害引起咽后壁感觉减退、咽反射消失,常合并迷走神经损害,表现为吞咽困难、声音嘶哑、呼吸困难及鼻音等,单侧核上性病变时可无明显症状。

(八) 副神经 检查胸锁乳突肌和斜方肌。病变时患侧肩部变低,耸肩、向对侧转头力减弱。

(九)舌下神经 观察伸舌功能。一侧中枢性舌下神经麻痹时,伸舌偏向对侧,即舌肌麻痹侧;而一侧周围性舌下神经瘫痪时,伸舌偏向患侧,且伴舌肌萎缩与肌纤维颤动。

三、运动功能检查

(一)肌容积 观察及按捏有无肌肉萎缩或假性肥大。

(二)肌张力 指安静情况下的肌肉紧张度。检查时,触扪肌肉硬度并做被动运动以体会肌紧张度与阻力。肌张力增高多见于上运动神经元性损害和锥体外系病变。肌张力降低见于下运动神经元或肌肉疾病。

(三)肌力 是指肌肉做主动收缩时的力量。观察小儿力所能及的粗大和精细运动,以判断各部位肌群的肌力。年长儿则可按指令完成各种对抗运动。一般肌力分为0~5级。

0级:完全瘫痪,无任何肌收缩活动;

1级:有轻微肌收缩但肢体无移动;

2级:肢体能水平移动但不能抬起;

3级:肢体能抬起但不能对抗阻力;

4级:能做部分对抗阻力的运动;

5级:正常肌力。

(四)共济运动 婴儿可观察其手拿玩具的动作是否准确,年长儿则通过检查指鼻、轮替运动、跟膝胫和闭目难立动作等,判断共济运动是否正常。

(五)姿势和步态 姿势和步态与肌力、肌张力、深感觉、小脑以及前庭功能都有密切关系。常见的异常步态包括:剪刀步态,偏瘫性痉挛性步态,足间距增宽的小脑共济失调步态,高举腿落足重的感觉性共济失调步态,以及髋带肌无力的“鸭步”等。