

小儿神经病学

主编 景学医 王应太

河南科学技术出版社

序

小儿神经专业在我国仅有 30 余年历史，是一门新兴的专业，也是一门急待发展的学科。目前国内有关小儿神经专业的参考书还不多，为了满足广大医务人员的需要，本书主编景学医、王应太同志组织从事小儿神经专业的医师，结合个人实践并参考国内外文献，撰写成此书。

本书与国内其他综合性小儿神经专业著作相比，有以下几个特点。

一、强调临床实践与基础相结合。在本书前几章重点介绍了神经解剖、定位诊断及实验室检查等基础知识。对近年发展较快的神经影像学技术（CT、MRI），诱发电位等均做了介绍。

二、由于很多染色体疾病都与神经系统有关，本书以较多的篇幅介绍了染色疾病及其诊断技术，在染色体疾病一章中，作者参考了国内外文献 120 余篇，结合自己的经验撰写了百余种与神经系统有关的染色体疾病，是本书又一特色。

三、本书密切结合临床实际，对小儿神经系统常见疾病几乎全有论述。对某些疾病（如脑结核瘤的诊断治疗）是作者多年工作经验之总结，可共同道们借鉴。本书有些章节采用表格式的书写方式（如神经解剖、定位诊断、小儿神经系统常用药物等），重点突出，简明扼要，便于临床医师在百忙工作中查阅。

综观全书，既有小儿神经专业的基础知识，又有近来医学的新进展，还反映了编写者丰富的临床经验，的确是一部比较实用、

有参考价值的小儿神经专著。

林 庆

1993 年 7 月于北京

前 言

小儿神经病学是一门新兴的临床学科。近年来，这一学科发展迅速，众多专业工作者急需一本内容新颖、资料齐全、基础理论与临床实际相结合的参考用书。为了适应这一需要，我们遂联合有志于此的小儿神经病学及相关学科的同道，共同编写了这本《小儿神经病学》。

在本书编写过程中，我们充分考虑了读者的需求，力求使本书既具有这一学科的理论体系，又能较全面地反映这一领域的最新进展。当我们将本书奉献给广大读者时，我们希望自己没有违背我们的初衷。

本书脱稿后，承蒙全国小儿神经病学学组组长、北京医科大学儿科教授林庆先生通审全稿，并亲笔赐序，给本书以充分的肯定，这使我们倍受鼓舞。值本书出版之际，我们谨向林庆教授致以诚挚的谢意！

同时，我们也向所有为本书的出版提供过帮助的同志们、朋友们表示感谢！

恳切希望广大读者对本书的不足、疏漏之处，提出修改意见，以便再版时使本书得以完善。

编 者

1993年5月

目 录

第一章 神经系统解剖生理	(1)
第一节 脊髓和脊神经.....	(1)
第二节 脑干与颅神经.....	(4)
第三节 小 脑.....	(8)
第四节 间 脑.....	(8)
第五节 基底神经节与内囊.....	(9)
第六节 大脑皮质.....	(10)
第七节 脑室系统与脑脊液循环.....	(12)
第八节 脑的血液供应.....	(13)
第九节 神经传导通路.....	(15)
第二章 神经放射诊断	(23)
第一节 神经系统 X 线检查及其基本表现.....	(23)
第二节 电子计算机体层摄影 (CT).....	(30)
第三节 磁共振成像 (MRI).....	(34)
第四节 颅脑疾病放射诊断.....	(38)
第三章 临床神经电生理学检查	(59)
第一节 脑电图与脑地形图检查.....	(59)
第二节 肌电图检查.....	(75)
第三节 诱发电位检查.....	(88)
第四章 神经系统实验室检查与操作	(98)
第一节 腰椎穿刺与脑脊液检查.....	(98)
第二节 硬膜下穿刺与穿刺液检查.....	(101)

第三节	侧脑室穿刺与脑室液检查·····	(101)
第四节	脑脊液的免疫学检查·····	(103)
第五章	外周血淋巴细胞染色体技术及染色体 G 显带分析 ·····	(106)
第一节	外周血淋巴细胞染色体技术及 G 带识别 ···	(107)
第二节	染色体异常及描述·····	(137)
第六章	神经系统检查·····	(163)
第一节	婴幼儿的神经系统检查·····	(163)
第二节	年长儿的神经系统检查·····	(168)
第七章	神经系统常见症状·····	(179)
第一节	意识障碍·····	(179)
第二节	颅内压增高症·····	(185)
第三节	头 痛·····	(192)
第四节	偏 瘫·····	(197)
第五节	不自主运动·····	(200)
第六节	共济失调·····	(204)
第八章	神经系统定位诊断·····	(209)
第九章	染色体病·····	(232)
第一节	常染色体病·····	(233)
第二节	性染色体病·····	(273)
第三节	微缺失综合征·····	(277)
第四节	脆性 X 染色体综合征 ·····	(280)
第十章	新生儿神经系统疾病·····	(293)
第一节	中枢神经系统发育与畸形·····	(293)
第二节	新生儿神经系统检查·····	(295)
第三节	新生儿缺氧缺血性脑病·····	(299)
第四节	新生儿颅内出血·····	(303)
第五节	中枢神经系统感染性疾病·····	(307)

第六节	胆红素脑病	(321)
第七节	新生儿惊厥	(324)
第十一章	脊髓及周围神经疾病	(331)
第一节	脊髓炎	(331)
第二节	脊髓压迫症	(334)
第三节	急性感染性多发性神经根炎	(336)
第十二章	发作性疾病	(346)
第一节	癫痫	(346)
第二节	高热惊厥	(366)
第三节	家族性周期性麻痹	(368)
第十三章	中枢神经免疫脱髓鞘病	(374)
第一节	多发性硬化	(374)
第二节	视神经脊髓炎	(381)
第三节	急性播散性脑脊髓炎	(383)
第四节	弥漫性硬化	(386)
第五节	亚急性硬化性全脑炎	(387)
第六节	急性小脑性共济失调	(391)
第七节	急性脱髓鞘脑病	(394)
第十四章	神经系统变性疾病	(396)
第一节	肾上腺脑白质营养不良	(396)
第二节	扭转痉挛	(399)
第三节	少年型震颤麻痹	(400)
第四节	抽动—秽语综合征	(403)
第五节	少年型脊髓型遗传性共济失调	(405)
第六节	橄榄桥脑小脑萎缩	(406)
第七节	婴儿进行性肌萎缩	(407)
第十五章	脑结核瘤	(411)
第十六章	影响神经系统的先天性代谢病	(417)

第一节 总 论	(417)
第二节 氨基酸代谢异常	(422)
苯丙酮尿症	(426)
枫糖尿症	(430)
同型胱氨酸尿症	(432)
组氨酸血症	(434)
第三节 先天性糖代谢障碍	(436)
半乳糖血症	(436)
糖原病	(438)
低血糖	(443)
第四节 溶酶体病	(444)
高雪病	(445)
尼曼—匹克病	(447)
粘多糖病	(449)
第五节 铜代谢病	(452)
肝豆状核变性	(452)
卷发综合症	(454)
第十七章 神经皮肤综合症	(457)
第一节 神经纤维瘤病	(457)
第二节 结节性硬化症	(459)
第三节 脑三叉神经血管瘤病	(461)
第四节 共济失调毛细血管扩张症	(462)
第五节 色素失禁症	(463)
第六节 神经皮肤鱼鳞病	(464)
第七节 其它神经皮肤综合征	(464)
第十八章 瑞氏综合征	(467)
第十九章 脑性瘫痪	(471)
第二十章 小儿颅内肿瘤	(485)

第二十一章	颅脑损伤 ·····	(491)
第一节	脑震荡·····	(492)
第二节	脑挫裂伤·····	(493)
第三节	原发性脑干损伤·····	(496)
第四节	硬脑膜外血肿·····	(498)
第五节	硬脑膜下血肿·····	(499)
第二十二章	肌肉疾病 ·····	(502)
第一节	多发性肌炎·····	(502)
第二节	皮炎·····	(504)
第三节	进行性肌营养不良·····	(506)
第四节	重症肌无力·····	(510)
第二十三章	智力低下 ·····	(517)
第二十四章	小儿神经系统疾病常用药物 ·····	(530)
第一节	抗癫痫药物·····	(530)
第二节	神经系统其它常用药物·····	(533)
第三节	脑活素的临床应用·····	(537)

第一章 神经系统解剖生理

神经系统分为中枢神经系统和周围神经系统两大部分，中枢神经系统包括脑和脊髓，脑位于颅腔内，脊髓在椎管中。脑包括大脑、间脑、小脑、中脑、脑桥和延髓，后三者合称脑干。周围神经系统包括由脑发出的 12 对脑神经和由脊髓发出的 31 对脊神经，其中分布于内脏器官的神经称为植物神经。

神经系统的基本组织是神经细胞（即神经元）和胶质细胞。神经元由神经细胞体、树突和轴突组成。通常一个神经元的轴突与另一神经元的树突或胞体相接触成“突触”，使神经冲动能够不断传递。神经细胞体和树突在中枢内聚集形成皮质、灰质和核，在周围则形成神经节。神经元的轴突在中枢内聚集形成髓质、白质、束和索，在周围则形成神经。

第一节 脊髓和脊神经

脊髓位于椎管内，上界起始于枕骨大孔，成人下界位于第一腰椎下缘，新生儿和婴、幼儿一般达第 3 腰椎。故临床上一般在第 3、4 或 4、5 腰椎间进行腰穿，不致损伤脊髓。脊髓有两个膨大部分：（1）颈膨大，包括第 5、6、7、8 颈节，支配上肢；（2）腰膨大，包括所有腰节和第 1、2 骶节，支配下肢。

在脊髓横断面上，中央是蝴蝶形灰质，由神经细胞组成；周围是白质，由神经纤维组成。蝶形灰质两翼前端的膨大部分称为前

角,主要是运动神经细胞,由此发出纤维为根,支配躯干及四肢横纹肌。灰质后端的窄细部分为后角,是感觉细胞所在区,内含痛、温觉的二级神经元。在后角底部有传达深层感觉至小脑的二级神经细胞,其纤维组成脊髓小脑束。小脑借此径路调节身体平衡。在脊髓腰段前、后角之间有侧角,为细小的交感细胞群,其轴离开脊髓加入前根,构成植物神经节前纤维。白质主要由上行感觉纤维和下行运动纤维构成,分为前索、侧索和后索。前索位于前角内侧,中线旁,其中主要的下行纤维系皮质脊髓前束,它是锥体束的一小部分,在延髓锥体交叉处未行交叉,当下行到相应脊髓节段附近才交叉到对侧前角。主要的上行纤维有脊髓丘脑前束(传导粗大触觉)、前庭脊髓束(平衡反射)、顶盖脊髓束(视听反射)、内侧纵束和部分网状脊髓束。侧索内主要有脊髓丘脑束(传导痛、温、触觉的上行束)及皮质脊髓束,也称锥体束(传导运动冲动的下行束)、脊髓小脑束(调节躯体平衡)及红核脊髓束(调节姿势)。后索内主要有传导深感觉和部分触觉的薄束和楔束。

脊神经共有 31 对(图 1-1),即颈神经 8 对、胸神经 12 对、腰神经 5 对、骶神经 5 对及尾神经 1 对。它们左右对称排列,每对均以前根和后根与脊髓相连。脊神经的纤维包括传出(运动的)和传入(感觉的)两种成分。传出纤维的细胞体位于脊髓内,居脊髓灰质的前柱,由它发生的轴突经脊神经根出脊髓,在后经脊神经而分布于肌肉。传入神经纤维和细胞体位于脊神经节内,由脊髓神经节内假单极神经元发出的突起分为两支,远侧支随脊神经而分布到周围感受器,中央支经脊神经后根而进入脊髓。脊神经由前根和后根椎间孔处汇合而成。脊神经出椎管以后立即分为前支和后支。脊神经的前支大多互相吻合而形成丛,分布于颈、胸、腹和四肢等部的肌肉与皮肤,脊神经的后支在各椎骨横突之间向后行,分布于项、背、腰、臀等部的皮肤及项、背两部位深部肌肉。

(景学医)

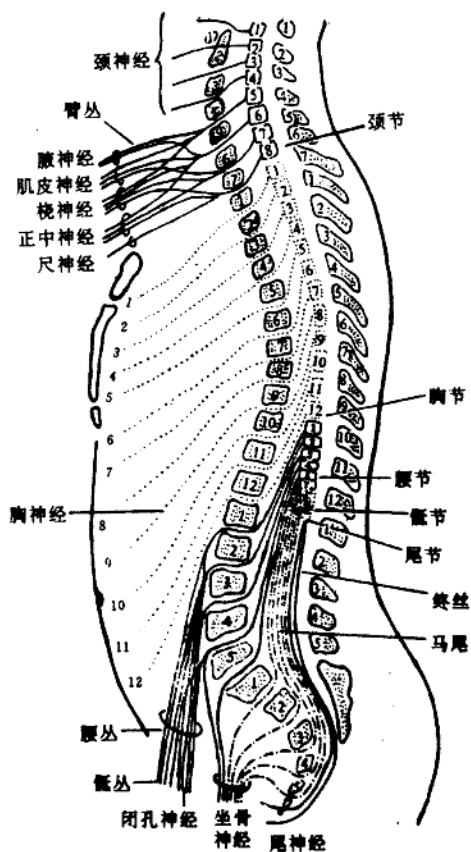


图 1-1 脊椎、脊神经节段及其发出的根

第二节 脑干与颅神经

脑干是中脑、桥脑和延脑的总称，俯卧于颅底蝶鞍斜坡之上。上端与间脑和大脑半球连接，下端在枕骨大孔处延续为脊髓，背面连接小脑。脑干和小脑之间的空腔是第四脑室。脑干是脑部所有重要传导束的共同通道，又是多数颅神经核（除嗅、视神经核外）的所在地。

中脑位于桥脑上方，腹侧由左右大脑脚构成，从脚间窝发出1对动眼神经。中脑背侧为四叠体，上方两个为上丘，为皮质下视反射中枢；下方两个为下丘，为皮质下视听反射中枢，下丘下方有滑车神经出脑。中脑全长有中脑导水管贯穿，此管上通第三脑室，下通第四脑室。

桥脑位于延髓上方，其腹侧面可见宽阔的横行隆起，为桥脑基底，其向两侧渐窄细为桥脑臂伸入背方的小脑内。桥脑臂上有三叉神经出脑。其底缘以横沟与延髓为界，沟内从中线向外依次有外展神经、面神经和听神经出脑。

延脑上接桥脑，下连脊髓。其腹侧正中裂两旁的隆起即锥体，它是由下行的锥体束纤维聚成，其中大部分纤维在锥体下方交叉至对侧。锥体外侧的隆起为橄榄体，两者之间发出舌下神经。侧方隆起为绳状体，构成小脑下脚。在橄榄体绳状体之间有舌咽、迷走和副神经发出。延髓为生命中枢所在地，调节血循环、呼吸、消化和迷路反射以及一些保护性反射。

颅神经共有12对（图1-2）。

一、嗅神经

起于鼻腔粘膜，终于颞叶嗅皮层的海马回与沟回。一侧嗅觉丧失多见于额叶下肿瘤，以脑膜瘤多见。发作性嗅觉异常多为癫

痛大发作的先兆。

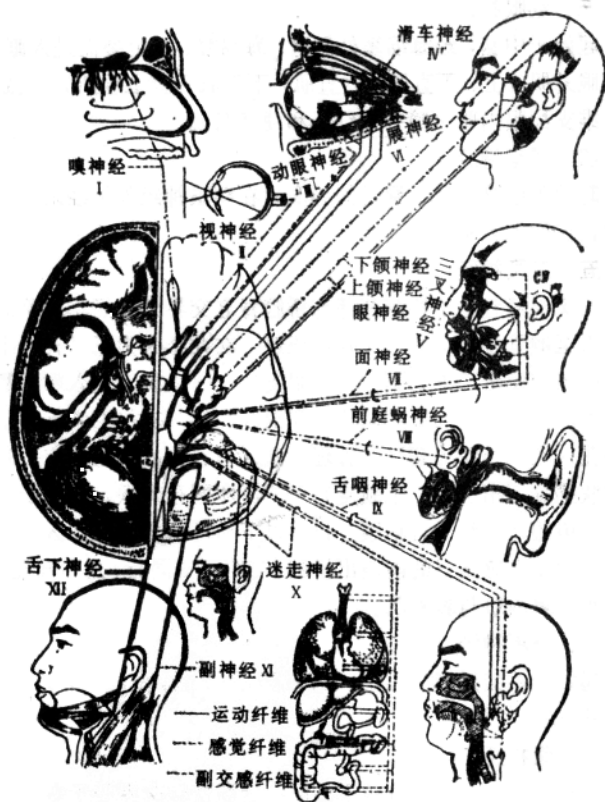


图 1-2 脑神经概况

二、视神经

起源于视网膜，经视神经孔入颅后即称为视神经，在蝶鞍上方称视交叉。交叉的视网膜鼻侧纤维与不交叉的颞侧纤维合并成视束，经外侧膝状体，绕颞极向后形成视放射，终于枕叶视中枢。

三、动眼神经

起始于中脑，经海绵窦外侧壁、海绵窦、眶上裂而进入眶内，支配眼外肌（上、下直肌，内直肌，下斜肌和提上睑肌）。其副交感纤维支配眼内肌（瞳孔括约肌和睫状肌）。

四、滑车神经

起始于中脑背后，穿过海绵窦后在动眼神经外侧经眶上裂入眶内，支配上斜肌。

五、三叉神经

三叉神经起始于桥脑基部与桥脑臂之交界处，经小脑幕的前方，再至颞骨岩部上的三叉神经压迹，在此膨大为三叉神经半月节。由该节发出三支，第一支（眼支）——由眶上裂入颅，经海绵窦外侧壁，支配额部皮肤感觉和泪腺。第二支（上颌支）——由圆孔入颅，经海绵窦壁，管理上颌牙齿、牙龈、眼裂与上唇间的皮肤感觉。第三支（下颌支）——由卵圆孔入颅，分配于下颌牙齿、牙龈、口腔、舌粘膜、口唇以下和耳前皮肤感觉区。三支神经运动支在感觉根的内侧出桥脑，与第三支同行，出卵圆孔，支配颞肌、翼内肌与翼外肌。

六、外展神经

起始于桥脑延脑交界处，经海绵窦外侧壁，由眶上裂入眶内，支配外直肌。

七、面神经

运动核起于桥脑，从脑干侧面，延髓桥脑交界处于橄榄体后上方出桥脑，进岩骨内耳道、经面神经管出颅，支配颞肌、眼轮匝肌、面颊肌、口轮匝肌与颈阔肌等。其感觉纤维管理前 2/3 味

觉，副交感神经管理腺体（颌下腺、舌下腺和泪腺）的分泌。

八、听神经

由耳蜗神经和前庭神经组成，于小脑桥脑角处，靠面神经的外侧进入脑干的耳蜗核和前庭核。耳蜗神经传导听觉，前庭神经管理平衡。

九、舌咽神经

其运动纤维起于延髓的疑核，经颈静脉孔出颅，分布于咽部肌肉，与吞咽有关。其中的副交感纤维分布于腮腺，管理腺体分泌，并有分支到颈静脉窦和颈动脉球，分别与血压、呼吸和脉搏的调节有关。其感觉纤维来自舌后 1/3 的味蕾以及软腭、扁桃体、咽部的粘膜，经颈静脉孔入颅，终于孤束核。

十、迷走神经

其运动神经从疑核发出，由颈静脉孔出颅，与舌咽神经共同支配咽部的肌肉。支配内脏平滑肌的纤维来自迷走神经运动背核，管理胸与腹腔的脏器，其感觉纤维一部分来自外耳道皮肤，经颈静脉孔入颅，终止于三叉神经背束核；另一部分感觉纤维经颈静脉孔入颅，终止于孤束核，管理气管、胸及腹腔内脏感觉。

十一、副神经

主要来自颈髓副神经核，其纤维从颈 1—6 节前、后根间发出，而后汇合成一总干，上行经枕大孔入颅，在颅内段与一小部分来自疑核的纤维混合，再从颈静脉孔出颅，此时来自疑核的纤维又回入迷走神经。副神经支配胸锁乳突肌和斜方肌。

十二、舌下神经

起始于延髓锥体外侧，经舌下神经孔出颅底，管理舌肌运动。

（景学医 曲文华）

第三节 小 脑

小脑位于桥脑及延髓的后方，以小脑天幕与大脑枕叶分隔。它分为左右半球及中间的蚓部，表面均为灰质皮层，深部为白质，后者中有顶核、栓状核、球状核与齿状核。小脑有 3 对脚与脑干相连。

一、小脑上脚

小脑上脚又称结合臂，主要包括小脑齿状核发出而到达对侧红核的纤维，管理同侧肢体协调动作，并由红核将冲动经丘脑传至大脑。

二、小脑中脚

小脑中脚又称桥脑臂，主要包含由桥脑核发出而到达对侧小脑皮质纤维，调节肢体较复杂的动作和有意识动作。

三、小脑下脚

小脑下脚又称绳状体，为来自同侧前庭核与脊髓的纤维，到达小脑皮质，调节较简单的协同动作，如坐、站及走等。

小脑蚓部主要维持躯干的平衡。小脑半球则维持同侧肢体的共济运动。

(张宏伟)

第四节 间 脑

间脑位于大脑与脑干之间，包括丘脑、丘脑上部、丘脑下部与丘脑底部。

一、丘脑

为卵圆形灰质块，前端尖圆，称丘脑结节。后端叫丘脑枕。丘