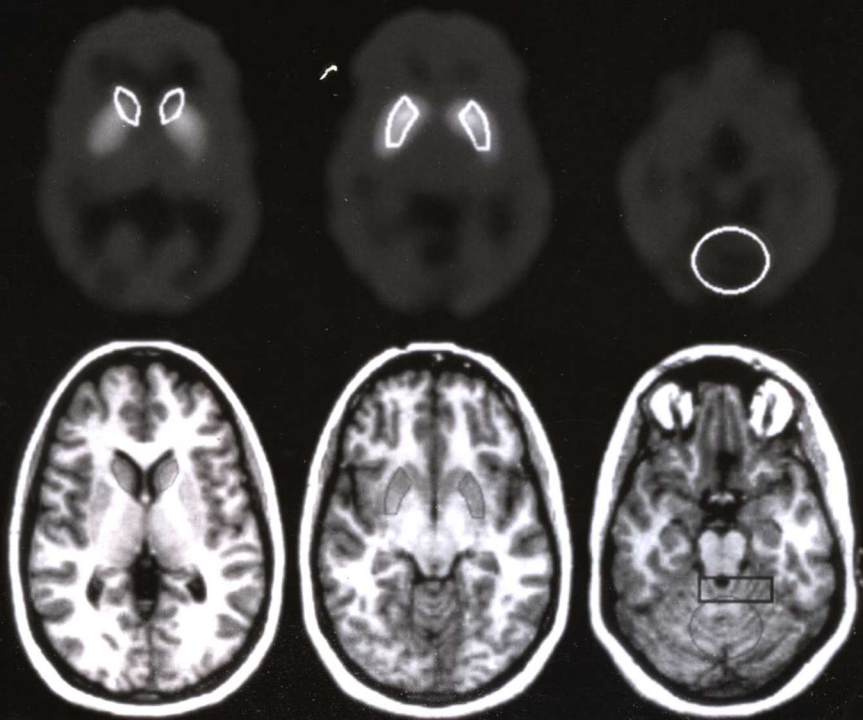




新编

配合最新版国家级规划教材

- ▲ 医学院校本科生课程考试辅导
- ▲ 医学专业研究生入学考试辅导
- ▲ 执业医师资格、职称考试辅导

神经病学

S H E N J I N G B I N X U E

应试向导

主 编 孙保亮

同济大学出版社

医学专业课程考试辅导丛书

新编神经病学应试向导

主 编 孙保亮 牛敬忠

副主编 (以姓氏笔划为序)

王敬茹 李汶霞 陈玉社 胡冬梅

编 委 (以姓氏笔划为序)

王海涛 史中沂 杨燕雯 张颜波

屈焕新 赵 同 袁 慧

同 济 大 学 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

新编神经病学应试向导/孙保亮,牛敬忠主编. —上海:同济大学出版社,2005.8

(医学专业课程考试辅导丛书)

ISBN 7-5608-3062-5

I. 新… II. ①孙… ②牛… III. 神经病学—医学院校—教学参考资料 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 056009 号

医学专业课程考试辅导丛书

新编神经病学应试向导

孙保亮 牛敬忠 主编

责任编辑 赵 黎 责任校对 徐春莲 封面设计 永 正

出 版
发 行

同济大学出版社

(上海四平路 1239 号 邮编 200092 电话 021-65985622)

经 销 全国各地新华书店

印 刷 江苏大丰印刷二厂印刷

开 本 787mm×960mm 1/16

印 张 14.75

字 数 295 000

印 数 1—5 100

版 次 2005 年 8 月第 1 版 2005 年 8 月第 1 次印刷

书 号 ISBN 7-5608-3062-5/R·121

定 价 20.00 元

本书若有印装质量问题,请向本社发行部调换

前 言

神经病学是高等医学院校的一门重要临床课程。然而由于神经系统解剖、生理及神经系统疾病的复杂性,神经病学是多数学生最难掌握的课程。虽有经验丰富的老师倾其所有地悉心讲授,然每每一堂课下来,词汇、概念在学生脑海里杂乱漂浮、堆积,难以理清头绪,对所学内容缺乏明晰的了解,更谈不上对知识的理解和掌握。医学生在复习和应试准备阶段更是感到茫然无获。这种状况必然导致医学生们考场上或测试中的失利,而后者又是影响乃至左右他们实现求学、择业目标的重要因素。

针对上述在神经病学教与学中存在的突出问题,我们组织了在神经病学教学、临床、科研第一线的部分骨干教师,精心编写了这本《新编神经病学应试向导》。编著者均有多年为本科生、研究生编制试题的丰富经验,他们在牢固掌握神经病学专业知识和拥有丰富临床经验的同时,对医学院校在校生课程考试、研究生入学考试动态等也都有很好的掌握。这本书的编写旨在有效指导医学生们对神经病学的学习、复习过程,以切实使他们能够在应试中充分展示自己的才华和优势。

本向导的编写在深刻领会由王维治主编的《神经病学》教材(第5版,人民卫生出版社)内容和教学大纲要求的基础上,又广泛参阅了近年来出版的多种神经病学辅助读物、七年制医学院校教材和国内外同类专业教材;从出题重点、形式等诸方面悉心研究了历年各种各类考试试卷,以使本书真正实现对医学生神经病学学习、应试的指导性。为帮助医学生们高效率复习、很好地掌握教材的有关内容,在每一章节首先给出教材精要与重点提示,继以精心编制的测试题构成本向导的主体。测试题的类型包括名词解释、填空题、选择题(分A、B和X型题)和问答题。相信通过本向导的学习,能够使医学生们对神经病学知识的掌握和应试能力的提高起到事半功倍的作用。

本书的主要读者对象为医学院校的本科生,也适合于专科生、七年制医学生、研究生、医学成人教育学生、自学考试人员、参加硕士研究生和博士研究生入学考试的人员等,这本书将成为他们的良师益友。

由于编写时间仓促等原因,虽经周密策划,纰漏之处亦在所难免,恳望读者给予指正。

编 者

2005年3月

答题说明

本书各章内容均附有测试题及参考答案,以供学习后的自我检测。

测试题共分四种形式,即名词解释、填空题、选择题和问答题。其中选择题又分 A 型题、B 型题和 X 型题三种类型。

A 型题又称最佳选择题。先提出问题,随后列出五个备选答案:A、B、C、D、E。按题干要求在备选答案中选出一个最佳答案。

B 型题又称配伍题。试题先列出 A、B、C、D、E 五个备选答案,随后列出若干道试题。应试者从备选答案中给每道试题选配一个最佳答案。每项备选答案可选用一次或一次以上,也可不被选用。

X 型题亦称多选题。先列出一个题干,随后列出 A、B、C、D、E 五个备选答案。按试题要求从备选答案中选出 2~5 个正确答案。

目 录

前言

答题说明

第一章 绪论	(1)
第二章 神经系统疾病的常见症状	(3)
第三章 神经病学的临床方法	(28)
第四章 神经系统疾病的辅助诊断方法	(36)
第五章 神经系统疾病的诊断原则	(48)
第六章 周围神经疾病	(52)
第七章 脊髓疾病	(67)
第八章 脑血管疾病	(81)
第九章 中枢神经系统感染概论	(110)
第十章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	(122)
第十一章 运动障碍疾病	(134)
第十二章 神经系统变性疾病	(144)
第十三章 癫痫	(149)
第十四章 头痛	(164)
第十五章 睡眠障碍	(171)
第十六章 痴呆	(176)
第十七章 神经系统发育异常性疾病	(185)
第十八章 神经系统遗传性疾病	(191)
第十九章 神经-肌肉接头疾病	(199)
第二十章 肌肉疾病	(208)
第二十一章 自主神经系统疾病	(218)
第二十二章 神经康复	(224)

第一章 绪 论

[教材精要]

脑和脊髓组成中枢神经系统,脑神经和脊神经组成周围神经系统。神经系统的主要功能有感受内外环境的刺激并使机体作出适当的反应,调节机体的运动、感觉及自主神经活动,参与高级神经活动。

神经病学是研究中枢神经系统、周围神经系统及骨骼肌疾病的病因、发病机制、病理、临床表现、诊断、治疗及预防的一门临床医学学科。

神经病学是神经科学的一部分,与神经科学的诸多基础学科互相渗透,互为推动。

随着生命科学的进展,临床神经病学在发展进程中逐渐形成了许多分支学科,如神经眼科学、神经耳科学、神经心理学、神经内分泌学、神经肿瘤学、神经影像学、实验神经病学、神经生物学、分子生物学、神经外科学等学科。儿童神经病学、围产期神经病学、新生儿神经病学和老年神经病学也已经或正在发展成为独立的学科。

神经系统疾病包括感染性疾病、血管性疾病、肿瘤、外伤、变性疾病、自身免疫性疾病、遗传性疾病、中毒性疾病、先天发育异常、营养缺陷和代谢障碍性疾病等。

根据发病机制,神经系统疾病症状可分为缺损症状、刺激症状、释放症状和休克症状四类。

某些新的发现和先进诊断技术的应用,为神经系统疾病的诊断和治疗带来了革命性变化。

神经系统疾病的治疗结果可分为三类:(1) 完全或基本治愈,如大多数脑膜炎、脑炎、营养缺乏性疾病、良性肿瘤、特发性面神经炎、Guillain-Barré 综合征、大多数脑出血及脑梗死、脑囊虫病(轻症病例)、脊髓亚急性联合变性(早期病例)等;(2) 完全控制或缓解症状及病情进展,如各种类型癫痫、帕金森病或综合征、三叉神经痛、多发性硬化、重症肌无力、脊髓空洞症、偏头痛和周期性瘫痪等;(3) 目前尚无有效治疗方法的疾病,如恶性肿瘤、神经变性病、神经遗传性疾病、朊蛋白病、AIDS 导致的神经系统损害等。

认真的病史采集和仔细的中枢神经系统检查,是诊断神经系统疾病的基础。

[重点提示]

掌握神经病学的概念、神经系统疾病的种类、神经系统疾病的症状分类;了解神经系统疾病的辅助检查及诊断方法。

测试题

一、填空题

1. 中枢神经系统由_____和_____组成,周围神经系统由_____和_____组成。
2. 神经系统感受内外环境的刺激,调节机体的_____,_____及_____活动,并参与人类的_____,_____,_____和_____等高级神经活动。
3. 根据发病机制,神经系统疾病症状分为_____,_____,_____。

和_____。

二、问答题

4. 什么是神经病学?
5. 神经病学研究内容包括哪些?
6. 神经系统常见疾病有哪些?

[参考答案]

一、填空题

1. 脑 脊髓 脑神经 脊神经
2. 运动 感觉功能 自主神经活动 意识 学习 记忆 综合
3. 缺损症状 刺激症状 释放症状 休克症状

二、问答题

4. 答:神经病学是研究中枢神经系统、周围神经系统及骨骼肌疾病的病因、发病机制、病理、临床表现、诊断、治疗及预防的一门临床医学门类。

5. 答:神经病学研究内容包括中枢神经系统疾病、周围神经系统疾病和骨骼肌疾病。

6. 答:神经系统疾病的常见病因有感染性疾病、血管性疾病、肿瘤、外伤、变性疾病、自身免疫性疾病、遗传性疾病、中毒性疾病、先天发育异常、营养缺陷和代谢障碍性疾病等。

(陈玉社)

第二章 神经系统疾病的常见症状

[教材精要]

一、意识障碍

(一) 基本概念

1. 意识是大脑的觉醒程度,是机体对自身及周围环境的感知和理解能力,其内容包括定向力、感知力、注意力、记忆力、思维、情感和行为等。

2. 意识障碍包括意识水平(觉醒或清醒)下降,或意识内容(认知功能)改变。

(二) 意识的解剖学基础 意识的维持是通过脑干上行网状激活系统及双侧大脑皮质的正常功能实现的。

(三) 意识障碍的临床分类

1. 据意识障碍程度

(1) 嗜睡:持续睡眠状态,唤醒后定向力基本完整,能配合检查,停止刺激后又进入睡眠状态。

(2) 昏睡:较深睡眠状态,强刺激能唤醒,模糊的回答,旋即入睡。

(3) 昏迷:意识丧失,对刺激无意识反应,不能被唤醒。

① 浅昏迷:对疼痛刺激有躲避反应,生理反射存在,生命体征平稳;② 中度昏迷:对重的疼痛刺激稍有反应,很少无意识自发动作,生理反射减弱,生命体征轻度改变;③ 深昏迷:对任何刺激无反应,无意识自发动作,生理反射消失,生命体征异常。

2. 伴有意识内容改变的意识障碍

(1) 意识模糊:嗜睡、意识范围缩小,伴定向力障碍,有错觉。

(2) 谵妄状态:定向力和自知力障碍,不能与外界正常接触,有丰富的错觉、幻觉。

3. 特殊类型的意识障碍

(1) 去皮质综合征:为大脑皮质广泛损害而脑干上行网状激活系统正常,能无意识睁眼闭眼,浅反射存在,对外界刺激无反应,上肢屈曲、下肢伸直,可有病理征,觉醒-睡眠周期保持。

(2) 无动性缄默症:脑干上部或丘脑网状激活系统及前额叶-边缘系统损害,对外界刺激无意识反应,呈去脑强直姿势,无目的睁眼或眼球运动,有睡眠-醒觉周期,伴自主神经功能紊乱。

(四) 鉴别诊断 闭锁综合征:患者意识清醒,四肢及大部分脑神经瘫痪,只能以睁闭眼及眼球上下活动与外界联系。为桥脑基底病变,双侧皮质脊髓束及桥脑以下皮质延髓束受损所致。

(五) 脑死亡 确定标准:① 无反应:患者必须对感觉输入无反应,包括疼痛和语言;② 脑干反射缺失:瞳孔光反射、角膜反射及咽反射消失,用头眼试验和眼前庭手法不能诱发眼球运动;③ 呼吸反应缺失,将患者 PCO_2 升至 60mmHg,同时通过气管内插管给予 100% 氧气(窒息试验)仍无通气功能。

二、失语症、失用症和失能症

(一) 失语症

1. 失语症 是脑损害导致的语言交流能力障碍,包括各种语言符号表达或理解

能力受损或丧失。

2. 临床分类及特点

(1) 外侧裂周围失语综合征:病灶位于外侧裂周围,共同特点为复述障碍。

① Broca 失语:口语表达障碍,呈非流利型口语,口语理解相对好。病变位于优势半球 Broca 区(额下回后部)、相应皮质下白质及脑室周围白质;② Wernicke 失语:口语理解障碍,呈流利型口语。病变位于优势半球 Wernicke 区(颞上回后部);③ 传导性失语:突出特点是复述不成比例受损。病灶位于优势半球缘上回皮质或深部白质内弓状纤维。

(2) 经皮质性失语:其特点是复述较其他语言功能不成比例地好。病灶分别位于优势半球 Broca 区前上部及分水岭区。

(3) 命名性失语:突出表现为命名不能。病灶位于优势半球缘中回后部或颞枕交界区。

(4) 完全性失语:所有语言功能均严重障碍。病灶位于优势半球大脑中动脉分布的广泛区域。

3. 构音障碍表现为发音困难、语音不清、音调及语速异常。见于发音器官神经肌肉病变。

(二) 失用症

脑部疾病患者无瘫痪、共济失调、肌张力障碍和感觉障碍,也无意识和认知障碍,执行命令时不能准确完成熟悉的随意动作,但在不经意情况下却能够自发进行。

(三) 失认症

脑损害患者无视觉、听觉、躯体感觉、意识及认知障碍,但不能通过某一种感觉辨认以往熟悉的物体,却能通过其他感觉识别。Gerstmann 综合征表现为双侧手指失认、肢体左右失定向、失写和失算,见于优势半球角回病变。

三、智能障碍和遗忘综合征

(一) 智能障碍

智能障碍是一组记忆、认知、语言、视空间功能和人格等至少 3 项受损的临床综合征。

1. 主要症状包括:① 记忆障碍;② 思维及判断力障碍;③ 性格改变;④ 情感障碍。

2. 智能障碍可分:① 先天性智能障碍;② 获得性智能障碍。

(二) 遗忘综合征

为急性意识模糊状态或痴呆的一种表现,也可以是一种孤立的异常。

四、视觉障碍

(一) 视力障碍

1. 单眼视力障碍

(1) 突发短暂性单眼盲:也称为一过性黑矇(amaurosis fugax),见于眼动脉或视网膜中央动脉闭塞、颈内动脉系统 TIA 或典型偏头痛先兆。

(2) 进行性视力障碍:见于球后视神经炎、视乳头炎、视神经脊髓炎、特发性缺血性视神经病、视神经压迫性病变等。

2. 双眼视力障碍

(1) 一过性视力障碍:常见于双侧枕叶视中枢短暂性脑缺血发作。双侧视中枢的

病变导致视力障碍称为皮质盲,不伴瞳孔散大,光反射保存。

(2) 进行性视力障碍:见于原发性视神经萎缩、慢性视乳头水肿等。

(二) 视野缺损

1. 视神经病变:全盲。

2. 视交叉中部病变:双颞侧偏盲。

3. 视束、外侧膝状体、视辐射或视中枢病变:对侧同向性偏盲。

4. 颞顶叶后部病变:对侧同向性象限盲

五、眼球运动障碍

(一) 眼肌麻痹

1. 周围性眼肌麻痹:眼球运动神经损害所致。

(1) 动眼神经麻痹:上睑下垂、外斜视、复视、瞳孔散大、光反射及调节反射消失。

(2) 滑车神经麻痹:眼球向外下方运动受限,有复视。

(3) 外展神经麻痹:眼球不能向外转动,呈内斜视,有复视。

2. 核性眼肌麻痹:脑干病变使眼球运动神经核受损,出现眼球运动障碍。病变常累及邻近结构。

3. 核间性眼肌麻痹系:眼球协同运动中中枢脑桥旁正中网状结构与其联系纤维内纵束病变所致。

(1) 前核间性眼肌麻痹:水平侧视时病侧眼球不能内收,对侧眼球可以外展(伴眼震),但双眼会聚正常。

(2) 后核间性眼肌麻痹:水平侧视时病侧眼不能外展,对侧眼可以内收。

(3) 一个半综合征:桥脑尾端一侧被盖病变侵犯桥脑旁正中网状结构,引起向病灶侧凝视麻痹(同侧眼球不能外展、对侧眼球不能内收),同时累及同侧内纵束,使同侧眼球也不能内收,仅对侧眼球可外展。

4. 中枢性眼肌麻痹:大脑皮质侧视中枢破坏性病变引起向病灶对侧凝视麻痹,刺激性病灶引起双眼向病灶对侧凝视。

帕里诺综合征(Parinaud syndrome):系中脑上丘破坏性病变,引起双眼向上运动不能。上丘刺激性病变出现双眼发作性转向上方,称为动眼危象。

(二) 瞳孔调节障碍

1. 瞳孔对光反射传导通路为:视网膜(I ⊙)→视神经→视交叉→视束→中脑顶盖前区→Edinger-Westphal核(II ⊙)→动眼神经→睫状神经节(III ⊙)→瞳孔括约肌。光反射传导路上任何一处损害均可引起光反射减弱或消失。

临床常见的异常瞳孔包括:(1) 丘脑性瞳孔:瞳孔缩小,对光反射存在;(2) 散大的固定瞳孔:动眼神经损害所致;(3) 中大固定瞳孔:见于中脑水平病变;(4) 针尖样瞳孔:常见于脑桥出血、阿片类药物过量、有机磷中毒等;(5) 不对称瞳孔:提示累及中脑或动眼神经病变。

2. 调节反射:注视近物时双眼球会聚及瞳孔缩小反应。

3. 霍纳征(Horner sign):患侧瞳孔缩小、眼裂变小、眼球轻度内陷,可伴患侧面部无汗,见于三级交感神经元损害。

4. 阿罗瞳孔:光反射消失,调节反射存在。为顶盖前区病变使光反射径路受损,见于神经梅毒或多发性硬化。

5. 艾迪瞳孔:一侧瞳孔散大,强光持续照射时出现缓慢的瞳孔对光反射及调节反

射。

(三) 眼球震颤

1. 凝视诱发性眼震: 单方向凝视诱发眼震见于早期眼肌麻痹; 多方向凝视诱发眼震见于抗癫痫药物或镇静药不良反应, 以及小脑或中枢性前庭功能障碍。

2. 前庭性眼震: 分为周围性前庭性眼震和中枢性前庭性眼震, 前者伴严重眩晕、听力减退或耳鸣, 后者眩晕很轻, 伴锥体束征或脑神经损害。

六、面肌瘫痪

(一) 解剖学基础

面神经是一混合神经, 其运动纤维支配除咀嚼肌和上睑提肌以外的面肌。支配面上部各肌的神经元接受双侧皮质延髓束控制, 支配面下部各肌的神经元仅接受对侧皮质延髓束的控制。面神经的感觉纤维支配舌前 2/3 味觉, 其副交感纤维支配舌下腺、颌下腺、泪腺的分泌。面神经在发出鼓索支之前受损时, 伴有舌前 2/3 味觉丧失和唾液分泌障碍; 发出镫骨肌支之前受损时还伴有听觉过敏。

(二) 分型及临床表现

1. 周围性面瘫: 表现为同侧面部表情肌瘫痪。常见于特发性面神经炎、听神经瘤等。双侧周围性面瘫见于 Guillain-Barré 综合征等。

2. 中枢性面瘫: 表现病灶对侧眼裂以下面部表情肌瘫痪, 常伴同侧中枢性舌瘫和肢体瘫痪, 见于脑血管病、肿瘤等。

七、听觉障碍和眩晕

听觉障碍和眩晕是听神经(蜗神经和前庭神经)或其传导径路病变所致。

(一) 听觉障碍

1. 耳聋

(1) 传音(传导)性耳聋: 见于外耳和中耳病变。

(2) 感音(神经)性耳聋: 见于内耳、听神经、蜗神经核及核上听觉通路病变。

(3) 混合性耳聋: 见于老年性耳聋、慢性化脓性中耳炎。

2. 耳鸣

听感受器和传导径路病理性刺激所致。高音调耳鸣提示感音器病变, 低音调提示传导径路病变。耳鸣患者多合并听力减退。

3. 听觉过敏: 指听觉的病理性增强, 常见于面神经麻痹引起镫骨肌瘫痪, 微弱的声波使鼓膜振动增强, 导致内淋巴强烈震荡所致。

(二) 眩晕

眩晕是对自身平衡觉和空间位象觉的自我感知错误, 感受自身或外界物体的运动性幻觉, 如旋转、升降和倾斜等。

1. 系统性眩晕: 由前庭系统病变引起, 可伴眼球震颤、平衡及听力障碍。分为:

(1) 周围性眩晕: 是前庭感受器和内听道内前庭神经颅外段病变引起, 表现剧烈眩晕、眼震、平衡障碍、剧烈呕吐、出汗、面色苍白, 常伴耳鸣、听力减退。

(2) 中枢性(假性)眩晕: 是前庭神经颅内段、前庭神经核、核上纤维、内侧纵束、大脑皮质及小脑的前庭代表区病变所致, 表现为轻度眩晕、粗大眼震、平衡障碍, 自主神经及听力改变不明显。

位置性眩晕既可为中枢性, 亦可为周围性眩晕, 表现为头部处于特定位置时出现, 可伴眼震、恶心及呕吐等。

2. 非系统性眩晕:由前庭系统以外的全身系统性疾病引起,如眼部疾病、贫血或血液病、心功能不全等。

八、延髓麻痹

延髓麻痹也称为球麻痹。由舌咽、迷走和舌下神经及核的下运动神经元病变,以及双侧皮质延髓束损害所致。表现为声音嘶哑、饮水呛咳、吞咽困难和构音障碍等症状,临床分为:

(一)真性球麻痹

为延髓运动神经核如疑核、舌下神经核,舌咽、迷走和舌下神经等下运动神经元损害所致,伴咽部感觉缺失、咽反射消失、舌肌萎缩及震颤等。常见病因椎基底动脉疾病、Guillain-Barré综合征、多发性硬化、肉毒中毒、进行性延髓麻痹、延髓空洞症和颅底肿瘤等。

(二)假性球麻痹

为双侧大脑皮质上运动神经元或皮质延髓束损害所致,咽部感觉及咽反射存在,无舌肌萎缩和震颤,常有下颌反射(+),掌颏反射亢进和强哭、强笑等;常见的病因是脑血管疾病、炎症、脱髓鞘病和变性病等。

(三)肌源性球麻痹

因延髓神经支配的肌肉病变所致。为双侧性,无感觉障碍。常见于重症肌无力、多发性肌炎和皮肌炎等。

九、晕厥及癫痫发作

(一)晕厥

晕厥是大脑半球或脑干血液供应减少,导致发作性短暂意识丧失伴姿势性张力丧失综合征。

1. 依据病因及发病机制可分为四类:

(1) 反射性晕厥:包括血管迷走性晕厥(单纯性晕厥)、直立性低血压性晕厥、特发性直立性低血压性晕厥、颈动脉窦性晕厥、排尿性晕厥、吞咽性晕厥、咳嗽性晕厥、舌咽神经痛性晕厥等。

(2) 心源性晕厥:常见于心律失常、急性心脏排出受阻、肺血流受阻等。

(3) 脑源性晕厥:严重脑血管闭塞疾病、主动脉弓综合征、高血压脑病、基底动脉型偏头痛,以及脑干病变和延髓血管运动中枢病变等所致。

(4) 其他晕厥:如哭泣性晕厥、过度换气综合征、低血糖性晕厥和严重贫血性晕厥等。

2. 典型晕厥分为发作前期、发作期与恢复期三期。

(二)癫痫发作

癫痫发作是脑神经元过度异常同步放电导致短暂的神经功能异常,临床可表现为发作性意识障碍,以及运动、感觉、行为及自主神经功能异常发作等。

十、躯体感觉障碍

感觉是各种形式的刺激作用于感受器在人脑中的反映。可分为两类:(1)一般感觉:包括浅感觉、深感觉与皮质感觉;(2)特殊感觉:包括视觉、听觉、嗅觉和味觉等。

(一)解剖学基础

1. 躯体痛温觉、触觉传导径路:皮肤、黏膜痛温触觉感受器→脊神经→脊神经

节(I ⊙)→后角细胞(II ⊙)→白质前连合交叉至对侧→痛温觉纤维组成脊髓丘脑侧束,触觉纤维组成脊髓丘脑前束→丘脑腹后外侧核(III ⊙)→丘脑皮质束→内囊后肢后1/3→大脑皮质中央后回上2/3区及顶叶。

2. 头面部痛温觉、触觉传导通路:皮肤黏膜痛、温和触觉周围感觉器→三叉神经→三叉神经半月神经节(I ⊙)→三叉神经脊束→三叉神经脊束核(痛温觉纤维)和感觉主核(触觉纤维)(II ⊙)→交叉到对侧成三叉丘系上行→丘脑腹后内侧核(III ⊙)→丘脑皮质束→内囊后肢→大脑皮质中央后回下1/3区。

3. 脊髓内感觉传导束排列顺序:后索内侧为薄束,传到躯体下部感觉,外侧为楔束,传递躯体上部感觉。脊髓丘脑束外侧传导躯体下部感觉,内侧传导躯体上部感觉。

4. 感觉的节段性支配:皮节是一个脊髓后根(脊髓节段)支配的皮肤区域。胸背部皮节的节段性最明显,体表标志如乳头水平为 T_4 ,剑突水平为 T_6 ,肋缘水平为 T_8 ,平脐为 T_{10} ,腹股沟为 T_{12} 和 L_1 。

(二) 感觉障碍分类

1. 刺激性症状:包括感觉过敏、感觉倒错、感觉过度、感觉异常及疼痛等。其中疼痛分为:局部性疼痛、放射性疼痛、扩散性疼痛及牵涉性疼痛。

2. 抑制性症状:包括完全性感觉缺失与分离性感觉障碍。

(三) 感觉障碍分型

1. 末梢型:肢体远端完全性感觉障碍,伴运动及自主神经功能障碍,见于多发性神经病。

2. 周围神经型:表现为某一神经支配区感觉障碍。

3. 节段型:(1) 后根型:单侧节断性完全性感觉障碍;(2) 后角型:单侧节断性分离性感觉障碍;(3) 前连合型:双侧对称性节断性分离性感觉障碍。

4. 传导束型:(1) 脊髓半切综合征:病变平面以下对侧痛温觉缺失;(2) 脊髓横贯性损害:病变平面以下完全性传导束性感觉障碍。

5. 交叉型:同侧面部、对侧躯体痛温觉减退或缺失,病变累及三叉神经脊束、脊束核及交叉的脊髓丘脑侧束。

6. 偏身型:对侧偏身感觉减退或缺失,见于脑桥、中脑、丘脑、内囊等处病变。

7. 单肢型:对侧上肢或下肢感觉缺失,可伴复合感觉障碍,为大脑皮质感觉区病变。

十一、瘫痪

瘫痪是运动神经元、周围神经和肌肉病变所致随意运动功能的减低或丧失。

(一) 解剖学基础

运动传导通路:上运动神经元(I ⊙)起自中央前回运动区、运动前区及旁中央小叶→皮质脊髓束与皮质延髓束→内囊膝部及后肢的前2/3→皮质延髓束在脑干不同平面上交叉并分别终止于脑神经运动核(II ⊙),皮质脊髓束经大脑脚、脑桥基底部、延髓锥体(在锥体交叉处大部分神经纤维交叉至对侧)→陆续终止于脊髓前角细胞(II ⊙)→周围神经→骨骼肌运动。

(二) 临床表现

1. 上运动神经元瘫痪:常表现为单瘫、偏瘫、截瘫或四肢瘫,折刀样肌张力增高、腱反射亢进、浅反射减弱或消失,出现病理反射,无肌萎缩和肌束震颤,但长期瘫痪后可见废用性肌萎缩。肌电图显示神经传导速度正常,无失神经电位。急性严重病变出

现脊髓休克期,肌肉牵张反射受抑制呈现软瘫,腱反射减低或消失。数日或数周后牵张反射恢复,肌张力增高、腱反射亢进。

2. 下运动神经元瘫痪:常侵犯某一肌群,引起部分肌肉瘫痪或单肢瘫,多发性神经根或神经病变也可引起四肢瘫。瘫痪肌肉的肌张力降低,腱反射减弱或消失,肌肉萎缩,肌束震颤,无病理反射。肌电图显示神经传导速度减低和失神经电位。

3. 上运动神经元病变定位诊断

(1) 皮质运动区:局限性病变导致对侧单瘫,亦可为对侧上肢瘫合并中枢性面瘫。

(2) 皮质下白质:接近皮质的神经纤维受损引起对侧单瘫;深部神经纤维受损导致对侧不均等性偏瘫。

(3) 内囊:常引起三偏征,表现为对侧均等性偏瘫(中枢性面瘫、舌瘫和肢体瘫)、偏身感觉障碍及同向性偏盲。

(4) 脑干:一侧脑干病变引起交叉性瘫痪综合征,即病灶同侧脑神经瘫,对侧肢体瘫及病变水平以下脑神经上运动神经元瘫。例如:① Weber 综合征:病灶侧动眼神经瘫,对侧面神经、舌下神经及肢体上运动神经元瘫;② Millard-Gubler 综合征:病灶侧展神经、面神经瘫,对侧肢体上运动神经元瘫、舌下神经瘫;③ Foville 综合征:病灶侧外展神经瘫,双眼向病灶凝视麻痹,对侧偏瘫;④ Jackson 综合征:病灶侧周围性舌下神经瘫,对侧偏瘫。

(5) 脊髓:① 半切损害:病变损伤平面以下同侧痉挛性瘫痪及深感觉障碍,对侧痛温觉障碍;② 横贯性损害:受损平面以下两侧肢体痉挛性瘫痪、完全性感觉障碍和括约肌功能障碍等。颈膨大水平以上病变出现四肢上运动神经元瘫,颈膨大病变出现双上肢下运动神经元瘫、双下肢上运动神经元瘫;胸髓病变导致痉挛性截瘫;腰膨大病变导致双下肢下运动神经元瘫。

4. 下运动神经元病变定位诊断

(1) 前角细胞:瘫痪呈节段性分布,无感觉障碍。

(2) 前根:呈节段性分布弛缓性瘫痪,可伴根痛和节段性感觉障碍。

(3) 神经丛:引起单肢多数周围神经瘫痪、感觉及自主神经功能障碍。

(4) 周围神经:瘫痪分布与周围神经支配区一致,可伴相应区域感觉障碍;多发性神经病出现对称性四肢远端弛缓性瘫痪,伴肌萎缩、手套、袜子形感觉障碍及皮肤营养障碍等。

十二、肌萎缩

肌萎缩是肌肉营养不良导致骨骼肌容积缩小、肌纤维数目减少。

1. 神经源性肌萎缩

(1) 脊髓前角细胞和延髓运动神经核病变:肢体远端节段性分布肌萎缩,对称或不对称,伴肌力减低、腱反射减弱和肌束震颤,无感觉障碍,延髓运动核病变则可引起延髓麻痹、舌肌萎缩与束颤。肌电图可见纤颤电位或高大运动单位电位。

(2) 神经根、神经丛、神经干及周围神经病变:肌萎缩常伴支配区腱反射消失、感觉障碍,肌电图和神经传导速度有相应改变。

2. 肌源性肌萎缩:是肌肉病变所致。肌萎缩多为近端型,呈对称性,伴肌无力,无感觉障碍和肌束震颤。血清肌酶水平增高,肌电图呈肌源性损害。

3. 其他:脑卒中长期瘫痪患者可出现废用性肌萎缩;肌肉血管病变可导致缺血性肌萎缩。

十三、步态异常

1. 皮质脊髓束病变

(1) 痉挛性偏瘫步态:病侧上肢屈曲、内收,腰部向健侧倾斜,下肢伸直、外旋,划圈样行走。

(2) 痉挛性截瘫步态:双下肢肌张力明显增高,以内收肌为主,呈剪刀样步态。

2. 失用步态:表现步态不稳、不确定和小步伐,伴明显迟疑现象和倾倒。

3. 慌张步态:行走起步慢,躯干向前弯曲,呈前冲状,易跌倒,止步难,转身困难,上肢协同摆动消失。

4. 小脑性共济失调步态

(1) 小脑蚓部病变导致躯干性共济失调,步态不规则、笨拙、不稳定和宽基底,转弯困难,不能走直线。见于肿瘤和遗传性共济失调。

(2) 小脑半球病变导致步态不稳,向病侧倾斜,常伴肢体辨距不良。

5. 醉酒步态:步态蹒跚、摇晃和前后倾斜,不能通过视觉纠正。

6. 感觉性共济失调步态:闭眼站立摇晃易跌倒,睁眼时视觉可部分代偿;行走时高抬足,重落地,夜间走路或闭眼时加重。

7. 跨阈步态:因足下垂,行走时患肢抬高,如跨门槛。

8. 肌病步态:行走时臀部左右摇摆,状如鸭步。见于进行性肌营养不良症等。

9. 瘰病步态:步态奇形怪状,罕见跌倒致伤。

十四、不自主运动

不自主运动指意识清醒时出现不能控制的骨骼肌异常运动,情绪激动时加重,睡眠时停止,为锥体外系统病变所致。

1. 静止性震颤:由主动肌与拮抗肌交替收缩引起,常见手指搓丸样动作。

2. 肌强直:伸肌与屈肌张力均增高,出现铅管样强直,伴震颤时为齿轮样强直。

3. 舞蹈症:表现为肢体不规则、无节律、粗大的不能控制的舞蹈样动作,肌张力减低。

4. 手足徐动症:是肢体远端游走性肌张力增高与减低动作,出现缓慢的如蚯蚓爬行的扭转样蠕动,伴肢体远端过度伸展,如腕过屈、手指过伸等,手指缓慢地逐个相继屈曲;随意运动严重扭曲,表现奇怪姿势和动作,可伴怪相(异常舌动)、发音不清等。

5. 偏身投掷运动:是肢体近端粗大的无规律投掷样运动。

6. 肌张力障碍:是肌肉异常收缩导致缓慢扭转样不自主运动或姿势异常,表现躯干和肢体近端扭转痉挛。痉挛性斜颈是局限性肌张力障碍,表现颈部肌肉痉挛性收缩,使头部缓慢不自主扭曲和转动。

7. 抽动秽语综合征:又称为 Gilles de la Tourette 综合征。是多部位突发的快速无目的重复性肌肉抽动,常累及面肌,可伴不自主发声或秽语。

十五、共济失调

共济失调是小脑、本体感觉及前庭功能障碍导致运动笨拙和不协调,累及四肢、躯干及咽喉肌可引起姿势、步态和语言障碍。

1. 小脑性共济失调:表现协调运动障碍、肌张力减低、眼球运动障碍及言语障碍。

(1) 姿势和步态改变:蚓部病变引起躯干共济失调,上蚓部受损向前倾倒,下蚓部受损向后倾倒;小脑半球病变行走时向患侧偏斜或倾倒。

(2) 随意运动协调障碍:表现辨距不良、意向性震颤。

(3) 言语障碍:表现吟诗样或爆发性语言。

(4) 眼球运动障碍:表现粗大的共济失调性眼震,偶可见下跳性眼震、反弹性眼震等。

(5) 肌张力减低:可见钟摆样腱反射,上肢回弹现象,见于急性小脑病变。

2. 大脑性共济失调:大脑通过额桥束和颞枕桥束与小脑半球联系,病损可引起共济失调。

(1) 额叶性共济失调:对侧肢体共济失调,肌张力增高、腱反射亢进和病理征,伴额叶症状。

(2) 顶叶性共济失调:对侧肢体共济失调,闭眼时明显。两侧旁中央小叶后部受损出现双下肢感觉性共济失调和尿便障碍。

(3) 颞叶性共济失调:表现一过性平衡障碍。

3. 感觉性共济失调:站立不稳,走路如踩棉花感,目视地面,在暗处难以行走,振动觉、运动觉及关节位置觉缺失,闭目难立征阳性,为脊髓后索损害。

4. 前庭性共济失调:平衡障碍为主,表现站立不稳,不能沿直线行走,常向病侧倾倒,改变头位症状加重,常伴严重眩晕、呕吐和眼震等。冷热水试验或旋转试验反应减退或消失。

[重点提示]

掌握意识障碍的分类及临床表现、昏迷程度的鉴别;掌握失语症临床分类及特点、体像障碍及 Gerstmann 综合征的临床表现及病损部位;掌握视觉传导径路、视力障碍的临床表现及常见原因、视野缺失的分类;掌握眼外肌的神经支配、各种眼肌麻痹的临床特点、瞳孔对光反射及调节反射的临床意义、霍纳征的表现和病损部位、核性眼肌麻痹的诊断要点及常见病因;掌握周围性面瘫及中枢性面瘫的鉴别诊断;掌握听觉障碍和眩晕的临床分类及表现、神经性耳聋及传导性耳聋的鉴别;掌握真性球麻痹、假性球麻痹、肌源性球麻痹的鉴别诊断;掌握感觉传导径路、感觉的节断性支配、感觉障碍的分类、分型及临床特点;掌握运动传导径路、上下运动神经元瘫痪的特点与定位诊断;掌握神经源性肌萎缩、肌源性肌萎缩的临床表现;掌握临床常见步态异常的特征;掌握不自主运动的临床表现、静止性震颤的特征;掌握共济失调的分类、小脑性共济失调及感觉性共济失调的临床表现;了解废用性肌萎缩、缺血性肌萎缩概念。

测试题

一、名词解释

1. 意识
2. 昏迷
3. 闭锁综合征
4. 去皮质综合征
5. 无动性缄默症
6. 失语症
7. 构音障碍
8. 失用症
9. 失认症
10. 体象障碍
11. Gerstmann 综合征
12. 黄斑回避
13. 一个半综合征
14. Horner 综合征
15. 眩晕
16. 晕厥
17. 感觉过度
18. 牵涉性疼痛
19. Brown-Sequard 综合征
20. 肌萎缩
21. 跨阈步态
22. 痉挛性偏瘫步态
23. 不自主运动
24. 静止性震颤
25. 齿轮样肌强直
26. 手足徐动症
27. 抽动秽语综合征
28. 共济失调
29. 回弹现象
30. 感觉性共济失调