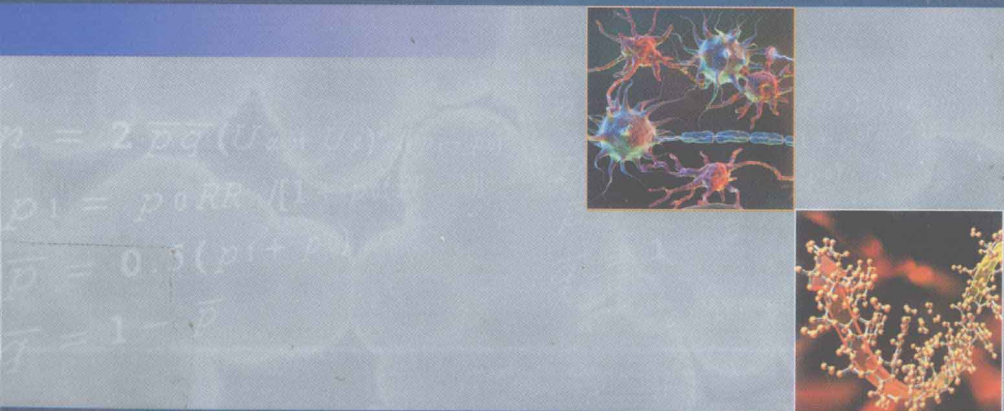


循证内科学丛书

神经内科

主 编 袁 云 黄一宁



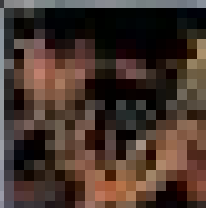
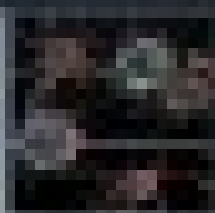
北京科学技术出版社



神经内科分册

神经内科

主编 王 伟 副主编 王 伟



人民卫生出版社

►►循证内科学丛书

神 经 内 科

►►◎主 编 袁 云 黄一宁

 北京科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

神经内科/袁云,黄一宁主编. —北京:北京科学技术出版社,2011.9

(循证内科学丛书)

ISBN 978 - 7 - 5304 - 5302 - 5

I. ①神… II. ①袁 ②黄… III. ①神经系统疾病
- 诊疗 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 147896 号

神经内科

主 编:袁 云 黄一宁

策 划:李金莉

责任编辑:杨 帆

责任校对:黄立辉

责任印制:张 良

封面设计:耕者设计工作室

出 版 人:张敬德

出版发行:北京科学技术出版社

社 址:北京西直门南大街 16 号

邮政编码:100035

电话传真:0086 - 10 - 66161951(总编室)

0086 - 10 - 66113227(发行部)

0086 - 10 - 66161952(发行部传真)

电子信箱:bjkjpress@163.com

网 址:www. bkjpress. com

经 销:新华书店

印 刷:廊坊市海涛印刷有限公司

开 本:889mm × 1194mm 1/32

字 数:460 千

印 张:14.875

版 次:2011 年 9 月第 1 版

印 次:2011 年 9 月第 1 次印刷

ISBN 978 - 7 - 5304 - 5302 - 5/R · 1373

定 价:32.00 元



京科版图书, 版权所有, 侵权必究。

京科版图书, 印装差错, 负责退换。

循证内科学丛书编者名单

总 主 编 胡大一

副总主编 (以姓氏笔画为序)

刘玉兰 李晓波 栗占国 袁 云
高占成 黄一宁 黄晓军 魏 来

本书编者名单

主 编 袁 云 黄一宁

编 者 (以姓氏笔画为序)

乔晓会 首都医科大学附属复兴医院神
经内科
刘风君 北京大学第一医院神经内科
刘 冉 北京大学第一医院神经内科
刘 旸 北京大学第一医院神经内科
吕 鹤 北京大学第一医院神经内科
孙永安 北京大学第一医院神经内科

孙伟平	北京大学第一医院神经内科
孙 巍	北京大学第一医院神经内科
毕鸿雁	首都医科大学附属北京友谊医 院神经内科
张 巍	北京大学第一医院神经内科
李永杰	北京大学人民医院神经内科
李建川	北京大学第一医院神经内科
李海峰	青岛大学附属医院神经内科
李越星	北京大学第一医院神经内科
李 颖	首都医科大学附属北京安贞医 院神经内科
沈光丽	首都医科大学附属北京世纪坛 医院神经内科
陈 彬	首都医科大学附属北京天坛医 院神经内科
陈 静	北京大学第一医院神经内科
郑日亮	北京大学第一医院神经内科
姚 生	中国人民解放军海军总医院神 经内科
洪道俊	北京大学第一医院神经内科
赵桂平	北京大学第一医院神经内科
袁 云	北京大学第一医院神经内科
郭小明	北京大学第一医院神经内科
顾卫红	中日友好医院神经内科
高 枫	北京大学第一医院神经内科
彭 青	北京大学第一医院神经内科
漆学良	南昌大学附属第二医院神经内科
潘旭东	青岛大学附属医院神经内科

前言一

当今医学的发展,正在经历深刻的变革,面临着巨大的机遇和挑战。一方面,随着医学本身及相关学科的发展,新的诊疗技术和方法层出不穷,解决了许多以往无法克服的难题,为患者和医生提供了更多的选择。例如冠心病监护病房(CCU)的建立使急性心肌梗死的住院病死率由30%降至15%,静脉溶栓开展之后又降至10%以下,而经皮腔内冠状动脉成形术(PTCA)的应用使住院病死率进一步下降至5%左右。这是人类医学发展史上的重大进步。另一方面,许多根据动物实验的发现、临床经验或推理认为正确的治疗并没有经过循证医学的检验,即没有有力的证据证明治疗安全有效,有些甚至有害。逻辑推理并不永远是真理!另一个更为严重的问题是,对新技术和新方法的不规范、不合理使用、过度使用甚至是滥用,导致的伤残实际超过空难、车祸和地震灾害的后果,而未引起人们甚至医务界的震动和重视。例如盲目使用Ⅰ类抗心律失常药物治疗心肌梗死和心力衰竭患者的室性早搏和非持续性室性心动过速导致的死亡,远远超过了美国民航史所有空难死亡人数和朝鲜、越南战争阵亡美国士兵的总和。人们感到很神奇的Swan-Ganz导管在实际应用中并未证实获得预期的价值。在我国十分流行的定期输液,稀释血液防血栓的做法没有任何可靠的证据,浪费资源,延误病情。医疗行为不规范,不仅浪费了有限的医疗资源,

造成了沉重的社会负担,更给患者带来痛苦。这是需要整个医疗界深思的!

如何从浩如烟海的医学文献中筛选出最有用的证据,如何规范使用技术,是临床医师面临的主要问题。这都需要循证医学(evidence based medicine, EBM)的指导。1992年,加拿大学者 Gordon Guyatt 第一次提出了循证医学的概念。另一位加拿大学者 David Sackett 对循证医学做出了准确的定义:“Evidence based medicine is the integration of best research evidence with clinical experience and patient values”,即循证医学是通过整合最佳的研究证据、医师的临床经验以及患者的意愿,制定最优的医疗决策。

我国的医疗卫生事业的发展和改革都进入了一个关键时刻。坚持医疗卫生事业发展和改革的正确方向,必须高举三面旗帜:医学的公益性,医疗行为的规范化和预防第一的方针。实现医学的公益性,必须坚持医疗行为规范化,避免过度检查、过度医疗。推进医疗行为规范化,必须坚持循证医学的指导原则。坚持预防第一是解决看病难、看病贵的根本举措。做好预防工作,同样必须贯彻循证医学原则。

我们组织编写本书的目的就是进一步推动循证医学对内科疾病防治的科学化、规范化和现代化,实现医学的公益性,造福中国人民,造福人类的健康。

胡大一

前言二

虽然医学在迅速发展,但当面对每个患者具体情况的时候,我们的医学行为还是属于经验科学的范畴。在我们行医过程中的各种判断和处理主要依靠个人的临床经验,这种积累一方面依靠医生自己的临床观察和体会,另一方面需要借鉴他人的研究成果。循证医学的研究成果可以在个人临床经验的基础上,修正或补充我们对疾病的认识,在宏观上给予启发,使我们在对每个患者的诊断和疾病的防治方面作出科学的决策。

本书中疾病种类的确定是基于目前国内疾病谱系规律以及卫生部制定的神经内科中级和高级职称考试要求。随机双盲的大样本研究所获得的最佳证据多涉及常见疾病,特别是脑血管疾病、中枢神经系统常见变性病、神经系统炎性脱髓鞘疾病、炎性肌肉病和肌营养不良,也涉及头痛头晕失眠神经内科常见症状主要集中在这些疾病的诊断以及药物治疗方面。对于神经内科大量罕见疾病,随机双盲的研究则很少涉及。对于这类罕见疾病,我们在编写过程中重点检索了国内外近期的重要文献,特别是具有一级循证医学证据的病理和基因检查,尽可能给大家一个全新的知识。



衷心感谢参加该书编写的全体编者,他们都是临床一线的中坚力量,为该书的写作付出了艰辛的劳动,也展示了各自的聪明才智。感谢北大医院神经内科各位教授的热情指导。也感谢吕鹤博士对本书进行了全面系统的校对。

袁 云

2011年5月于北京

目 录

第一章 缺血性卒中	1
第一节 短暂脑缺血发作	1
第二节 脑血栓形成	5
第三节 脑栓塞	10
第四节 腔隙性脑梗死	15
第五节 常染色体显性遗传性脑动脉病伴皮质 下梗死和白质脑病	19
第六节 血管性痴呆	24
第七节 烟雾病	29
第八节 脑动脉夹层	33
第九节 Susac 综合征	38
第十节 中枢神经系统血管炎	42
第十一节 颅内静脉血栓形成	47
第十二节 缺血性卒中的处理和预防	52
第十三节 卒中后康复	57
第二章 出血性卒中	64
第一节 脑出血	64
第二节 蛛网膜下腔出血	70
第三节 硬膜下出血	75
第四节 硬膜外出血	78

目

录



第三章 中枢神经系统 Tau 病	82
第一节 Alzheimer 病	82
第二节 额颞叶痴呆	89
第三节 皮质基底节变性	93
第四章 中枢神经系统共核蛋白病	97
第一节 帕金森病	97
第二节 路易小体痴呆	103
第三节 多系统萎缩	107
第五章 中枢神经系统感染性疾病	114
第一节 Creutzfeldt-Jakob 病	114
第二节 病毒感染	119
第三节 细菌感染	132
第四节 其他感染	142
第六章 中枢神经系统免疫性疾病	153
第一节 多发性硬化	153
第二节 急性播散性脑脊髓炎	158
第三节 视神经脊髓炎	162
第四节 急性脊髓炎	165
第五节 桥本脑病	170
第六节 中枢神经系统炎性假瘤	174
第七章 发作性脑疾病	178
第一节 偏头痛	178
第二节 晕厥	183
第三节 癫痫	187
第八章 颈脊髓疾病	193
第一节 脊髓空洞症	193

第二节	Arnold-Chiari 畸形	197
第三节	颈椎病	201
第四节	青少年单肢肌萎缩	205
第九章	其他中枢神经系统遗传变性病	209
第一节	运动神经元病	209
第二节	Huntington 舞蹈病	215
第三节	脊髓小脑共济失调	218
第四节	Wilson 病	223
第五节	肌张力障碍	227
第六节	神经元蜡样质脂褐素沉积病	234
第七节	脑白质营养不良	240
第十章	神经耳科疾病	245
第一节	眩晕	245
第二节	耳聋	249
第三节	耳鸣	253
第十一章	睡眠障碍	256
第一节	失眠	256
第二节	不宁腿综合征	260
第十二章	遗传性周围神经病	265
第一节	Charcot-Marie-Tooth 病	265
第二节	遗传性感觉自主神经病	270
第三节	远端型遗传性运动神经病	273
第四节	Fabry 病	278
第五节	其他遗传性周围神经病	283
第十三章	非遗传性周围神经病	287
第一节	炎性周围神经病	287

第二节	糖尿病周围神经病	315
第三节	神经嵌压	320
第十四章	遗传性肌肉病	340
第一节	肌营养不良	340
第二节	先天性肌病	361
第三节	肌原纤维肌病	365
第四节	远端性肌肉病伴随镶边空泡	370
第五节	骨骼肌离子通道病	373
第六节	代谢性肌肉病	382
第十五章	非遗传性肌肉病	395
第一节	炎性肌肉病	395
第二节	重症肌无力	413
第十六章	中毒性神经病	421
第一节	酒精中毒的神经系统损害	421
第二节	有机磷中毒的神经系统损害	425
第三节	铅中毒的神经系统损害	429
第四节	砷中毒的神经系统损害	433
第五节	破伤风	436
第十七章	内科疾病的神经系统损害	442
第一节	神经系统副肿瘤综合征	442
第二节	神经结节病	447
第三节	干燥综合征的神经系统并发症	452
第四节	白塞病的神经系统并发症	456
第五节	脊髓亚急性联合变性	460



第一节 短暂脑缺血发作

短暂脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)系指颈内动脉系统或椎动脉系统由于各种原因发生暂时性的供血不足,导致该血管支配区域的脑组织出现一过性功能缺损而表现相应的临床症状和体征,其持续时间最多不超过 24 小时,症状和体征全部消失,但可反复发作。2002 年提出的新定义为确定临床症状不超过 1 小时,而且没有影像学改变。2009 年提出的诊断是缺血性脑功能障碍不伴脑梗死,没有时间限制。

一、基础知识

依据发病的原因分为微栓塞性 TIA 和低灌注性 TIA。前者多由小栓子导致部分脑血液循环短暂中断导致。来自颈内动脉的动脉血栓性栓子是 TIA 主要原因。心源性栓子,多出现在房颤、附壁血栓、心梗后血栓形成、瓣膜疾病、瓣膜置换术后。如果多于一个脑动脉供应区域受累则高度提示血液高黏状态,如红细胞增多症、镰状细胞贫血、白细胞数目明显增加、骨髓瘤、血管炎(如巨细胞动脉炎、结节性动脉炎、系统性红斑性狼疮、梅毒和其他少见病因)。

二、流行病学

没有 MRI 检查的情况下,年发病率为(37~107)/10 万,



MRI 检查发现 33% 的患者存在异常,即基于组织学检查的发病率下降 33%,脑卒中的发病率出现增加。

三、临床表现

TIA 所表现的症状与体征主要取决于脑供血不足的部位。常见下列几种类型:①血流动力学型,脑动脉严重狭窄加动脉血压波动性下降导致,发作时间短暂(5~10 分钟),发作频率为每天或每周数次,症状刻板。②微栓塞型,多为动脉-动脉栓塞或心脏小栓子,发作时间较长,数十分钟至 2 小时,发作频率少,症状多变。③其他原因,包括锁骨下动脉盗血综合征,血液成分改变(如红细胞增多症、血小板增多、贫血)等。

颈内动脉供血区 TIA 出现一过性对侧力弱/麻木、吞咽困难、构音障碍、同侧性偏盲。眼动脉 TIA 出现一过性单眼黑矇。椎-基底动脉供血区 TIA 出现一过性偏瘫、偏身感觉丧失、双侧力弱或感觉缺失、复视、皮层性同向性偏盲、眩晕、耳聋、耳鸣、呕吐、构音障碍和共济失调,一般发作时间不超过 20 分钟,发作 24 小时后查体不遗留神经系统体征,少数患者可以听颈动脉杂音,极度血管狭窄一般没有杂音。听到心脏杂音提示瓣膜病,应鉴别房颤。TIA 发作时眼底镜检查可发现视网膜动脉内的栓子。

四、辅助检查

TIA 的辅助检查包括全血细胞计数、血沉、电解质、血糖、血脂、胸部 X 线检查、心电图、TCD 或血管造影、MRI/CT、心脏超声,这些检查应当按照病情的需要及时进行。

1. 心脏检查 心电图检查应当第一时间进行,随后在患者血管病原因不清楚的情况下进行心电监护以及超声心动图检查。超声心动电流图可显示心脏附壁血栓或存在异常的分流以及心律异常等影像。

2. 颅脑 CT/MRI 扫描 应当在 24 小时内完成,最好行

MRI 检查,包括弥散张量成像,排除存在的小梗死。

3. 无创性血管检查 应当及时进行 TCD 和彩色超声检查,可以判断颅内外动脉的管腔狭窄程度,怀疑栓塞的患者应当进行栓子检测。

4. 脑血管造影 TCD 检查发现血管异常情况下进行,证实脑血管是否存在闭塞或严重狭窄改变。

五、诊断

本病的诊断主要依据病史,在中老年患者出现短暂性神经功能缺损的特征,时间不超过 24 小时,CT 无脑梗表现就可以初步提出临床诊断,发现心房纤颤或颈动脉不稳定斑块等易导致动脉或心脏附壁血栓碎片脱落的因素,提示微栓子造成 TIA 发作。如果发现颅内血管狭窄,应当考虑是血流动力学异常导致。CT 或 MRI 发现新鲜梗死则排除了 TIA 的可能性。

脑部局灶短暂性发作疾病的鉴别包括:①不典型偏头痛,症状在数分钟内扩散和达到高峰,头痛前通常伴有视觉先兆;②限局性癫痫,症状在数秒钟内扩散,通常伴有痉挛和抽搐;③低血糖,出现类似 TIA 的表现,应当注意是否存在糖尿病以及发作时的意识障碍;④其他与 TIA 发作类似的少见疾病,包括恶性高血压、多发性硬化、颅脑外伤、脑瘤和神经官能症。此外多数单纯的眩晕和 TIA 无关。

六、治疗

TIA 多次发作容易导致脑梗死,特别是在发病后的几天内,所以 TIA 患者应当在发病 72 小时内住院,特别是 ABCD 评分大于 3 的情况下,存在复发高风险。治疗 TIA 的目的是预防复发或减少复发,降低卒中的危险因素(包括抽烟、血压、高血脂、糖尿病、心律失常和心肌梗死),锻炼身体控制体重,维持血压和血糖在正常范围,高血压患者应当谨慎降压。

1. 血流动力学型 应维持血压在较高水平,如单侧颈动