



高等医学院校临床医学系统整合课程教材
供临床、口腔、预防等专业使用

神经系统疾病

主编 何俐 游潮



人民卫生出版社



北京协和医学院 北京协和医学院
北京协和医学院 北京协和医学院

神经系统疾病

北京协和医学院

北京协和医学院

高等医学院校临床医学系统整合课程教材

供临床、口腔、预防等专业使用

神经系统疾病

主 编 何 俐 游 潮

副主编 周 东 商慧芳 姜 曙 刘 凌

编 者 (以姓氏拼音为序)

陈 宁 陈海锋 方 媛 郭 建

何 俐 贺 民 黄思庆 姜 曙

孔繁一 雷 町 李国平 刘 凌

刘 鸣 刘家刚 罗祖明 马卫朝

毛 庆 毛伯镛 彭 蓉 商慧芳

司 洋 陶文丹 王 伟 徐严明

鄢 波 杨 觅 杨朝华 杨帅峰

游 潮 张跃康 赵 璧 周 东

周沐科 周培志 邹林波

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经系统疾病/何俐等主编. —北京: 人民卫生出版社,
2011. 7

临床医学系统整合课程教材

ISBN 978-7-117-13906-9

I. ①神… II. ①何… III. ①神经系统疾病—诊疗—
教材 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 001866 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医 师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

神经系统疾病

主 编: 何 俐 游 潮

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 尚艺印装有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 28 插页: 1

字 数: 683 千字

版 次: 2011 年 7 月第 1 版 2011 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-13906-9/R·13907

定 价: 49.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

编写说明

半个世纪以来,“细分”成为了推动医学科学发展的重要力量——分子生物学在医学领域的深入研究与渗透,使医学研究从细胞水平进入分子水平,而迅猛发展的自然科学、社会科学、人文科学、工程技术也不断与医学科学交叉融合,许多与医学相关的横断型、综合型、边缘型的交叉学科不断产生。医学分科越来越细,庞大的医学体系逐步形成,随之产生的问题是医学课程越来越多,教材和各种医学专著越来越厚,年轻医生的视野却越来越窄……。在这样的背景下,医学家和医学教育家要求“课程整合”的呼声越来越高,从1952年美国西余大学以器官系统为基础的整合课程模式,到加拿大麦克玛斯特大学以问题为基础的学习(PBL)的课程模式,从美国哈佛医学院的“新途径”(New Pathway),到日本筑波大学综合医学课程的“筑波模式”,尽管各国各校的整合程度和具体方法有所不同,但都体现出了一些共同的特点,即打破固有的学科界限,建立整合课程,调动学生主动学习的积极性,学习目标从“学知识”改变为“学习并综合应用知识”,增强其解决实际问题的能力。

2007年起,四川大学华西临床医学院/华西医院开始探索以器官系统为基础的整合课程教学模式,在神经科学模块初步实施的经验基础上,于2009年起正式针对临床医学八年制开设“系统整合临床课程”。临床内科、外科、放射科等多学科教师通力合作,编写了各器官系统整合模块的教学大纲、讲义、教案、幻灯片、综合病案等,并在整合理念的指导下,打破传统的以治疗手段划分的学科界限,编写了与系统整合临床课程配套的新型教材,即《临床医学系统整合教材——××系统疾病》,每个系统单独成书,共分九本教材,包括:呼吸系统疾病、心血管系统疾病、消化系统疾病、泌尿系统疾病、内分泌与代谢疾病、血液系统疾病、风湿免疫系统疾病、骨骼肌肉运动系统损伤与疾病、神经系统疾病。

“偏重实用、强调能力”是本套教材的重要特征。遵照“授人以渔”的教学理念,本套教材不追求内容的“全面”,而是在国家医师资格考试大纲的基础上,以循证医学的视角,将临床上的常见病、多发病和重要疾病的诊治作为主要教学内容,特别是在治疗部分,充分体现了多学科专家协作的特点。在体例安排上,本套教材以案例为基础,通过简洁的表格,罗列出临床特点、检查手段、鉴别诊断、治疗方法等要点,方便学生归纳和比较。本套教材期望学生能以问题为导向、以案例为基础进行学习和讨论,培养临床问题处理能力和科学的临床思维。

本套教材适用范围包括临床医学专业的五、七、八年制学生及其他医学相关专业学生,尤其适合采用器官系统整合课程、病案为基础的教学(CBS)、以问题为基础的学习(PBL)的医学院校;也可作为住院医师规范化培训学员及各级临床医师的参考用书。

四川大学华西临床医学院/华西医院

序

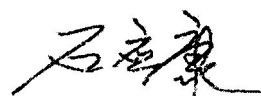
随着社会人口和疾病谱的变化,医学社会功能、健康服务体制和手段的不断发展,医学科学和医疗服务日益呈现出“整合”趋势。2009年11月,由北京大学等21所大学和《医学与哲学》杂志社发起、中华医学会等6个学会在北京举办的“医学发展高峰论坛”就是以“医学整合”为主题,会后发表《北京共识》,认为“医学整合是实现全民健康宏伟目标的重要方略”,“专科深入与多学科整合(协作)两翼并飞,是今后临床医学发展的大趋势”。同年12月,由人民卫生出版社主办的第二届北京国际医学院校长高峰论坛,主题之一也是医学系统整合教学改革。

近10余年来,四川大学华西临床医学院/华西医院根据疾病诊治规律、学科特点,在推进“高级医生细分专业”的同时,积极探索临床科室协作重组的创新模式。新门诊大楼和住院大楼均以系统疾病为基础来进行空间规划。在人员整合方面,先后组建了“心血管疾病综合病房”等8个综合病房,积极倡导和实践“医生跟着病人走”,由内科、外科等多学科专家共同制定规范的临床路径和诊疗方案;成立了以单病为基础的多学科诊疗团队67个,如脑血管病诊治学组、癫痫诊疗学组、糖尿病足学组、骨质疏松诊疗学组等。2009年,华西医院神经内科、神经外科、精神科以及放射科神经影像亚专业正式成立了“华西医院神经精神疾病中心”,进一步优化资源配置,深化多学科融合。

这种“以病人需求为导向”的整合医疗模式显示出强大的优势,促进了医院医疗和科研的跨越发展,也为整合式教学改革奠定了坚实的基础。在广泛吸取北美、我国香港特别行政区及内地部分兄弟医学院校经验的基础上,从2007年开始,华西临床医学院在临床医学专业8年制试行“神经科学”整合模块课程;2009年正式以“系统整合临床课程”替代传统的内科学、外科学课程,并将以问题为基础的教学(PBL)、案例教学等方法融入教学过程,以能力为导向培养创新医学人才。

为配合整合式教学改革,在人民卫生出版社的支持和帮助下,华西医院启动了临床医学系统整合教材的编写工作,主编、参编人员绝大多数来自华西医院内科、外科、放射科、病理科,也有国内兄弟院校相关领域的专家。他们具有丰富的医疗、科研和教学经验,不拘传统,渴望变革。这些不同学科专家围坐讨论、沟通协作、突破旧框、碰撞思维、着眼国际最新发展、立足本土医疗和教学实际,他们共同的心愿,就是为华西、为全国的医科师生奉献一套宜教易学、贴近临床、符合医学规律的教学用书。

感谢人民卫生出版社为中国医学教材创新搭建的优质平台,让我们有机会抛砖引玉,为中国医学教育改革,为培养具有系统、综合和融会贯通的整体医学思维的新型医学人才,尽到华西人的绵薄之力!



2010年10月

前 言

本书是为医学院校课程改革,跨学科、按照神经系统疾病组织、实施整合课程,对医学生进行临床教学而编写,系国内第一部神经系统疾病整合课程教材。

目前以医学生为主要读者的医学院校教材,强调单学科的系统性以及理论体系的完整性,而医疗上,按照治疗手段来划分的内、外科的界限已越来越不明显,学科、空间、技术、人员的整合才是适应病人需求的未来发展方向。本书的不同之处就在于适应整合这一医学发展的大趋势,按系统实施整合式教学,以病案为引导,以培养临床思维为中心,以解决疾病的诊断治疗为目标,对每一种疾病由神经内、外科教师共同撰写,将神经系统疾病的内、外科及相关知识融合为一个整体,并注重贯穿循证医学观点,从而减少神经内、外科等不同学科间的重复内容,使学习更加有效。

本书的重点内容主要包括神经系统疾病症候学、脑血管病、癫痫、脱髓鞘疾病、周围神经疾病、运动障碍与肌肉疾病、脊髓疾病、遗传与变性疾病、中枢神经系统感染、颅脑外伤和颅内肿瘤等神经系统常见病、多发病,以及神经系统疾病常用辅助检查,并适当介绍各亚专业诊断与治疗的前沿进展。这些内容的选择是旨在让学生能够了解神经系统疾病的发病与患病状况及疾病负担,系统掌握上述疾病的诊断、治疗与预防原则,为进入临床后的临床思维培养、临床能力提高以及临床科研工作奠定良好的基础。

由于系统整合课程教学尚处于起步阶段,方案有待优化,加之编写时间仓促,所以教材的框架及内容必定存在许多不足之处,恳请使用本教材的师生以及国内同行多提宝贵意见,我们将在以后的再版工作中加以修正。

诚挚地感谢为本书编写和出版辛勤奉献的所有同行与工作人员。

何俐 游潮

2010年9月

目 录

第一章 总论	1
第一节 神经系统的解剖、生理及损害表现的定位诊断	2
一、脑神经	2
二、运动系统	21
三、感觉系统	26
四、反射	32
五、中枢神经系统	33
第二节 神经系统疾病的病史采集和体格检查	54
一、病史采集	55
二、神经系统检查	57
三、意识障碍检查	68
四、失语症、失用症和失认症检查	70
五、记忆和智能障碍检查	71
第三节 神经系统疾病的辅助检查	76
一、腰椎穿刺和脑脊液检查	76
二、神经影像学检查	79
三、神经电生理检查	81
四、超声检查	87
五、脑、神经和肌肉活组织检查	87
六、基因检测	88
七、放射性核素检查	89
第四节 神经系统疾病的诊断原则	90
一、定位诊断	90
二、定性诊断	92
第二章 脑血管疾病	95
第一节 概述	95
第二节 出血性脑血管疾病	98
一、脑出血	98
二、自发性蛛网膜下腔出血	105
三、颅内动脉瘤	109

四、脑动静脉畸形	120
五、外伤性颈内动脉海绵窦瘘	131
第三节 缺血性脑血管疾病	134
一、短暂性脑缺血发作	134
二、脑梗死	139
第四节 其他脑血管疾病	158
一、脑静脉及静脉窦血栓形成	158
二、烟雾病	163
三、伴皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病	166
四、淀粉样脑血管病	170
第三章 癫痫	175
第四章 运动障碍疾病	191
第一节 帕金森病	191
第二节 小舞蹈病	205
第三节 亨廷顿病	208
第四节 肝豆状核变性	212
第五节 特发性震颤	216
第五章 脊髓疾病	221
第一节 概述	221
第二节 急性脊髓炎	222
第三节 脊髓亚急性联合变性	227
第四节 脊髓空洞症	231
第五节 压迫性脊髓疾病	235
第六章 脱髓鞘疾病	245
第一节 概述	245
第二节 多发性硬化	245
第三节 视神经脊髓炎	253
第四节 同心圆硬化	255
第五节 急性播散性脑脊髓炎	257
第六节 脑桥中央髓鞘溶解症	260
第七章 中枢神经系统感染	263
第一节 病毒感染	263
一、单纯疱疹病毒性脑炎	264
二、病毒性脑膜炎	269
三、亚急性硬化性全脑炎	271
第二节 朊蛋白病	274

克-雅病	274
第三节 人类免疫缺陷病毒中枢神经系统感染	278
第八章 脑器质性精神障碍	282
第九章 周围神经疾病	290
第一节 概述	290
第二节 脑神经病变	291
一、三叉神经痛	291
二、特发性面神经麻痹	294
第三节 脊神经病变	296
一、急性炎性脱髓鞘性多发性神经病	296
二、遗传性运动感觉神经病	298
第四节 血管炎性周围神经病	302
第十章 神经肌肉接头和肌肉疾病	306
第一节 概述	306
第二节 重症肌无力	308
第三节 周期性瘫痪	312
第四节 多发性肌炎	314
第五节 进行性肌营养不良	317
第六节 线粒体肌病与线粒体脑肌病	320
第十一章 神经系统变性疾病	324
第一节 运动神经元病	324
第二节 阿尔茨海默病	330
第三节 路易体痴呆	336
第四节 多系统萎缩	339
第十二章 神经系统遗传性疾病	345
第一节 概述	345
第二节 遗传性共济失调	347
一、脊髓小脑型共济失调	348
二、Friedreich 型共济失调	353
第三节 遗传性痉挛性截瘫	356
第四节 神经皮肤综合征	359
一、神经纤维瘤病	359
二、结节性硬化症	364
三、脑面血管瘤病	367
第十三章 头痛	371
第一节 概述	371

第二节	偏头痛·····	375
第三节	紧张型头痛·····	382
第四节	丛集性头痛·····	385
第十四章	颅内压增高和脑疝·····	388
第一节	颅内压增高·····	388
第二节	脑疝·····	394
第十五章	颅脑外伤·····	400
第一节	脑挫裂伤·····	400
第二节	颅内血肿·····	404
一、	硬脑膜外血肿·····	404
二、	硬脑膜下血肿·····	407
三、	脑内血肿·····	412
第十六章	颅内肿瘤·····	415
第一节	垂体腺瘤·····	415
第二节	神经胶质瘤·····	426
第三节	听神经瘤·····	430

第一章 总论

神经病学、神经外科学是研究神经系统疾病和骨骼肌疾病的病因、发病机制、临床特征、诊断、治疗及预防等内容的学科。两门学科不是孤立的学科门类,它们与神经解剖学、神经病理学、神经生理学、神经生化学、神经影像学、神经心理学、神经眼科学、神经分子生物学等均归属于神经科学。神经科学各亚学科之间关系密切,近半个世纪以来神经内、外科学在疾病病因、发病机制、诊断技术以及治疗上的突飞猛进离不开其他各个亚学科发展的大力促进。例如在神经影像学领域中电子计算机体层扫描(CT)、磁共振成像(MRI)、正电子发射断层扫描(PET)技术的推陈出新以及在临床的广泛应用给疾病的定位、定性诊断带来了巨大的变革。因此,医疗上,按照治疗手段来划分的内科、外科的界限也越来越不明显,而学科、空间、技术、人员的整合才是适应患者需求的未来发展方向。神经系统整合课程对于减少重复、使学习更加有效,适应临床上按照系统来组织医疗工作的发展趋势具有重要意义。

神经系统具有人体最为精细并极其复杂的结构和功能。脑、脊髓组成的中枢神经系统(central nerve system, CNS)和由脑神经、脊神经组成的周围神经系统(peripheral nerve system, PNS)构成了一个完整统一、和谐的整体,支配和协调躯体的运动、感觉和自主神经功能,感受机体内外环境传来的信息并作出反应,参与人的意识、学习、记忆、综合分析等高级神经活动。

神经系统与其他系统关系密切。在研究神经系统疾病时,应把人体作为一个统一有机的整体进行分析,神经系统的功能障碍可导致其他系统的功能障碍,而其他系统的疾病也可出现神经系统的并发症。例如急性脑梗死后可出现肺部感染,脊髓损伤截瘫后可并发深静脉血栓;而肝脏功能恶化可导致肝性脑病,系统性红斑狼疮可导致狼疮脑病等。

在初步接触了神经解剖学、神经生理学、神经病理学后,许多医学生对于神经系统的复杂性或多或少都感到很头痛,对神经科一些必要检查手段如腰椎穿刺、脑电图、眼底镜检查所拥有的经验也很少,对其结果也不知怎么分析。怎样克服这些困难呢?首先对神经系统疾病中基本概念和原理的掌握是其基础。其次,应掌握临床上研究神经系统疾病的方法和步骤。如果对这种方法和步骤没有足够的了解,在面对新的临床问题时就会束手无策。

临床研究方法在神经系统中的地位比其他系统更为重要。在许多的病例中,是通过一步步完成的,诊断步骤如下:

1. 通过病史询问和体格检查获得患者的症状和体征。
2. 根据患者的症状和体征考虑可能相关的神经生理解剖结构进行定位诊断。在神经系统疾病诊断中,有很多的综合征,当出现一组神经症状和体征时可考虑是否是某综合征。
3. 通过定位诊断和其他相关信息,特别是发病时的状态,进展过程,是否涉及其他系统,既往史和家族史,相关辅助检查发现来推断得到病理诊断,当发病机制和导致疾病的原

因确定时,可以进行病因诊断。

4. 最后,需要评价患者神经功能缺损的程度并判断是暂时性还是永久性的。这对制订治疗方案以及判断预后都是非常重要的。

当然,对遇到的临床问题不总是需要遵循这样的步骤。应根据具体情况找到正确的途径。例如帕金森病患者一旦出现明显的症状就能得到诊断。一些体征自身就有很强的特异性,如角膜色素环(K-F 环)多见于肝豆状核变性患者,阿-罗瞳孔(A-R 瞳孔)常由于神经梅毒或糖尿病性动眼神经病所致。

准确的症状识别和查体非常重要,是学习神经系统疾病的基本功。当症状、体征和诊断不符合时,应考虑可能是引起功能障碍的症状被错误地认识所致。例如持续性部分性癫痫被误认为锥体外系运动障碍(如手足徐动症),症状识别的误差将导致诊断在最初阶段就出现了错误。因此,对于疑难复杂的神经系统疾病,应通过细致的观察和反复的检查来保证诊断的正确性。

不同的疾病可能出现相似的症状和体征,因为不同疾病可能波及神经系统的同一部位。例如,脊髓肿瘤、遗传缺陷或多发性硬化都可导致痉挛性截瘫。相反,一种疾病也可出现不同的症状和体征。

本章基于神经系统疾病的诊断思路,对神经系统生理、解剖结构基础,病史采集,体格检查和辅助检查等进行了全面的介绍,旨在为疾病的定位定性诊断打下坚实的理论基础。

第一节 神经系统的解剖、生理及损害表现的定位诊断

一、脑神经

脑神经(cranial nerves)是与脑相连的周围神经,用罗马数字以它们出入脑的部位前后按次序命名,一共 12 对(表 1-1)。其中嗅神经和视神经属于大脑和间脑的组成部分,在脑内部分是其Ⅱ级和Ⅲ级神经元的神经纤维束,其余 10 对脑神经则与脑干相连(图 1-1)。脑干内有与其相应的脑神经核,一般运动核的位置靠近中线,而感觉核在其外侧(图 1-2)。

表 1-1 脑神经的解剖生理概况

脑神经	进出脑的部位	连接脑的部位	功能	性质	
嗅神经(Ⅰ)	筛孔	端脑	嗅球	司嗅觉	感觉性神经
视神经(Ⅱ)	视神经孔	间脑	视束	司视觉	感觉性神经
动眼神经(Ⅲ)	眶上裂	中脑	脚间窝	支配上睑提肌、上直肌、下直肌、内直肌、下斜肌、瞳孔括约肌	运动性神经
滑车神经(Ⅳ)	眶上裂	中脑	前髓帆	支配上斜肌	运动性神经
三叉神经(Ⅴ)	第一支 眶上裂 第二支 圆孔 第三支 卵圆孔	脑桥	脑桥臂	司面、鼻及口腔黏膜感觉,支配咀嚼肌	混合性神经
展神经(Ⅵ)	眶上裂	桥延沟	中部	支配外直肌	运动性神经
面神经(Ⅶ)	内耳门-茎乳孔	脑桥	外侧部	支配面部表情肌、泪腺,司舌前 2/3 味觉、外耳道感觉	混合性神经

续表

脑神经	进出脑的部位	连接脑的部位	功能	性质
前庭蜗神经(VIII)	内耳门	脑桥 外侧端	司听觉、平衡觉	感觉性神经
舌咽神经(IX)	颈静脉孔	延髓 橄榄后沟上部	司舌后 1/3 味觉、咽部感觉,支配咽肌、唾液分泌	混合性神经
迷走神经(X)	颈静脉孔	延髓 橄榄后沟中部	支配咽、喉肌,胸腹内脏运动	混合性神经
副神经(XI)	颈静脉孔	延髓 橄榄后沟下部	支配胸锁乳突肌、斜方肌	运动性神经
舌下神经(XII)	舌下神经管	延髓 前外侧沟	支配舌肌	运动性神经

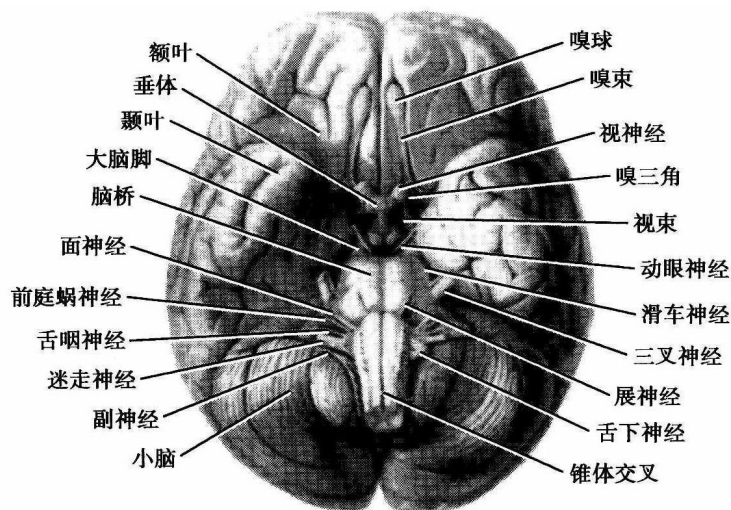


图 1-1 12 对脑神经出入脑的部位

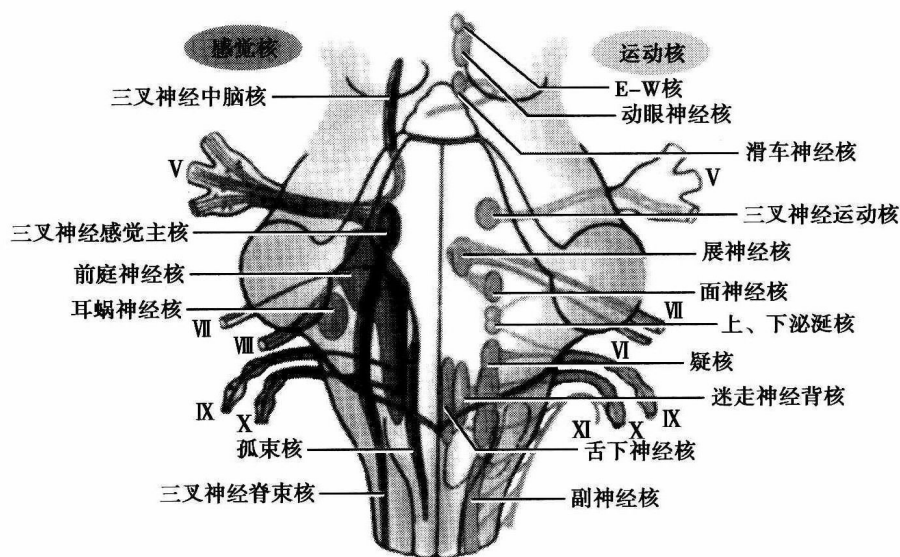


图 1-2 脑神经的分布

脑神经按功能不同分为运动性神经(第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅺ、Ⅻ对)、感觉性神经(第Ⅰ、Ⅱ、Ⅷ对)和混合性神经(第Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ对)。有些脑神经(第Ⅲ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ对)中还含有副交感神经纤维。

12对脑神经中除面神经核下部及舌下神经核只受对侧皮质脑干束支配外,其余脑神经的运动核均受双侧支配。

(一) 嗅神经(Ⅰ)

1. 解剖及生理功能 嗅神经(olfactory nerve)为特殊内脏感觉神经,传导气味刺激所产生的嗅觉冲动。嗅细胞存在于鼻腔嗅部(上鼻甲及鼻中隔上部)黏膜内,其中枢突合成约20条嗅丝(嗅神经),穿过筛板的筛孔达颅前窝,终止于嗅球。嗅球神经元发出的纤维再经嗅束、外侧嗅纹终止于嗅中枢(颞叶钩回、海马回前部及杏仁核)。一部分纤维经内侧嗅纹及中间嗅纹分别终止于胼胝体下回及前穿质,与嗅觉的反射联络有关。嗅觉传导通路为:嗅细胞(Ⅰ级神经元)→嗅神经→嗅球(Ⅱ级神经元)→嗅束、外侧嗅纹→嗅中枢。嗅觉系统是唯一不在丘脑换神经元,而将神经冲动直接传到皮质的感觉系统(图1-3)。

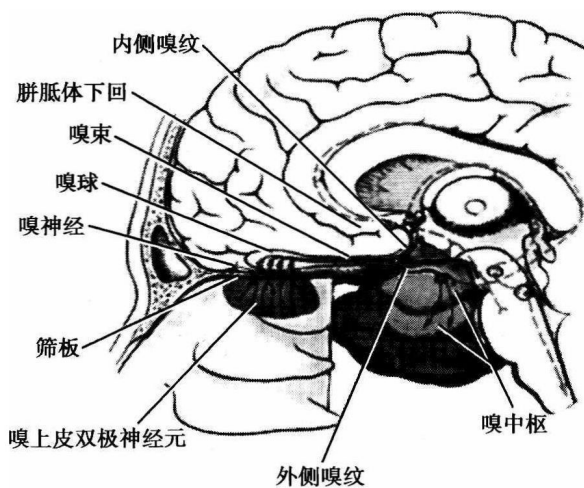


图1-3 嗅觉传导通路

2. 损害表现及定位

(1) 嗅觉减退或缺失:局部鼻腔病变往往产生双侧嗅觉减退或缺失,与嗅觉传导路径无关,在神经病理学上也没有重要意义。见于鼻炎、鼻部肿物等。颅前窝颅底骨折累及筛板,可撕脱嗅神经和脑膜,除嗅觉障碍外常伴有脑脊液的外漏;额叶底部肿瘤压迫嗅球、嗅束均可导致单侧或双侧嗅觉丧失。

(2) 嗅觉过敏:多见于癔症。

(3) 幻嗅:因左右两侧有较多的联络纤维,嗅觉中枢病变不引起嗅觉丧失。但嗅觉中枢的刺激性病变可引起嗅幻觉,患者常发作性地嗅到特殊的气味,如臭皮蛋、烧胶皮的气味。幻嗅见于颞叶癫痫的先兆期或颞叶海马附近的肿瘤。

(二) 视神经(Ⅱ)

1. 解剖及生理功能 视神经(optic nerve)为特殊的躯体感觉神经,主要传导视觉冲动。视网膜膜内有三层神经细胞:最外层为视杆细胞和视锥细胞,是视觉感受器,前者位于视网膜

