



普通高等教育“十一五”国家级规划教材

全国高等学校医学规划教材

(供临床、基础、预防、护理、口腔、药学、检验、影像学等专业用)

神经病学

Neurology

(供双语教学使用)

主编 周 东



高等教育出版社
HIGHER EDUCATION PRESS



普通高等教育“十一五”国家级规划教材
全国高等学校医学规划教材
(供临床、基础、预防、护理、口腔、药学、检验)

R74
9

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

神经病学

Neurology

(供双语教学使用)

主 编 周 东

副主编 崔丽英 洪 震

编委名单 (以姓氏拼音为序)

崔丽英 中国协和医科大学北京协和医院
樊东升 北京大学第三医院
何 俐 四川大学华西医院
洪 震 复旦大学附属华山医院
洪 楨 四川大学华西医院
李焰生 上海交通大学附属仁济医院
廖卫平 广州医学院第一附属医院
刘 鸣 四川大学华西医院
潘速跃 南方医科大学南方医院
任 惠 昆明医学院第一附属医院
商慧芳 四川大学华西医院
田林郁 四川大学华西医院
王小同 温州医学院附属第二医院
肖 波 中南大学湘雅医学院
尹 琳 大连医科大学附属第二医院
张 勤 四川大学华西医院
章军建 武汉大学中南医院
周 东 四川大学华西医院



高等教育出版社·北京
HIGHER EDUCATION PRESS BEIJING

内容提要

本书是普通高等教育“十一五”国家级规划教材,采用双语形式编写,由我国神经病学专家周东教授主编。

本书参考、借鉴多部国外优秀神经病学教材,分为总论和分类疾病两篇,系统介绍了神经系统疾病的诊断及治疗。本教材把基础理论、基本知识、基本技能“三基”培训放在首位,增加了当前该领域新进展及有争议学术问题的讨论,为学生学习本教材时增加了思考的空间;选择性引入本学科国内外研究的最新进展,有利于学生开阔视野;设置“典型病例”、诊治流程图,旨在让学生理论联系实际,基础知识与临床实践有机结合,培养学生综合分析能力,形成正确的临床思维。

与以往的教材比较,本教材有如下突出特点:①以包括问题为中心(PBL)的篇章结构安排;②采用双语编写;③设置助学栏目,提纲挈领,方便学生记忆;④精心设计疾病诊治流程图等图和表格;⑤引入循证医学的原则和方法;⑥增加目前该领域热点问题的分析讨论。

本教材主要供临床、基础、预防、护理、口腔、药学、检验、影像等专业本科生或七年制、八年制学生使用,也可作为研究生、教师和临床医师的参考用书。

图书在版编目(CIP)数据

神经病学 / 周东主编. —北京: 高等教育出版社, 2011.6

供临床、基础、预防、护理、口腔、药学、检验、影像等专业用.

供双语教学使用

ISBN 978-7-04-031791-6

I. ①神… II. ①周… III. ①神经病学-双语教学-医学院校-教材 IV. ①R74

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 107011 号

策划编辑 席 雁

责任编辑 孙葵葵

书籍设计 张 楠

责任印制 韩 刚

出版发行 高等教育出版社

社 址 北京市西城区德外大街 4 号

邮政编码 100120

印 刷 高等教育出版社印刷厂

开 本 787 × 1092 1/16

印 张 29.5

字 数 860 000

购书热线 010-58581118

咨询电话 400-810-0598

网 址 <http://www.hep.edu.cn>

<http://www.hep.com.cn>

网上订购 <http://www.landaco.com>

<http://www.landaco.com.cn>

版 次 2011 年 6 月第 1 版

印 次 2011 年 6 月第 1 次印刷

定 价 86.00 元

本书如有缺页、倒页、脱页等质量问题,请到所购图书销售部门联系调换

版权所有 侵权必究

物 料 号 31791-00

前 言

本书是高等教育出版社精心策划的我国第一部利用双语进行编写的神经病学教材。本教材总的指导思想是“认真继承,勇于创新”。在编写过程中力求反映当今国内外优秀教材的特点,突出实用性,易读、易懂、易掌握,能调动学生的创造性思维,为当今医学生所欢迎、接受。

全书分为 24 章,附英中文、中英文索引;参照国外的神经病学教材,分为总论和分类疾病两篇,在结构编排上力争与国外流行的神经病学教材同步,并结合我国优秀教材的特点,形成本教材的体系。

第一篇为总论,共含 5 章。第一章简述神经病学的发生、发展、现代神经病学的范畴和与其他相关学科的渗透和联系。第二章讲述神经系统的症候学,重点阐述神经科最常见的症状。在症候学知识的基础上,第三章讲述神经系统疾病的病史采集和体格检查。为了诊断的需要,第四章讲述如何选择诊断性检查。最后,在第五章讲述神经系统疾病的诊断原则和治疗原则。

第二篇为分类疾病,共含 19 章。脑血管疾病是神经科的常见病,因此本书将该章放在所有疾病各论章节的第一章;其后按照解剖部位,讲述脊髓疾病、周围神经疾病、神经肌肉接头疾病、肌肉疾病;具有特殊表现的神经系统疾病,如头痛、癫痫和运动障碍疾病;以及中枢神经系统感染性疾病、脱髓鞘疾病,神经系统变性性疾病,痴呆,神经系统遗传性疾病,神经系统发育异常性疾病。此外,本书还增加了副肿瘤综合征、自主神经系统疾病、神经系统疾病伴发的精神障碍、系统性疾病的中枢神经系统并发症和神经康复内容。

相对于以往的教材,本教材编写过程中突出以下特点:

1. 以问题为中心(problem-based learning, PBL)的篇章结构安排 PBL 是近年来受到广泛重视的一种教学方式,它强调把学习设置到复杂的、有意义的问题情境中,通过让学生解决真实性问题,来学习隐含于问题背后的科学知识,形成解决问题的技能,并形成自主学习的能力。PBL 在 1969 年起源于加拿大麦克马斯特大学医学院的医学教育,此后,它先后在全球多所医学院校中推广。

本教材在每一个具体疾病章节的撰写中,首先给出一个典型病例,提出临床问题,然后围绕问题展开讨论。将该病重要的知识点设计在病例中,通过病例的分析讨论,使学生掌握神经系统疾病定位诊断和定性诊断原则,学生更容易理解,印象更深刻。

2. 采用双语编写,增加英文比例 双语教学已成为本科教学发展的必然趋势,是与国际接轨的必然选择。本教材 20% 左右的篇幅用英语撰写。为突出双语教材的特色,本书中的专业术语、Summary 以及重要的概念和表

格都用英文撰写,为与国际接轨创造了良好的条件。为满足七年制、八年制学生培养专业英语阅读能力的要求,部分段落全段采用英文撰写。除了专业术语以外,避免出现中英文对照的形式。

3. 提纲挈领,设置助学栏目,方便学生记忆 为了使教材的内容层次更加清晰,在每一章疾病的病例撰写之后,设置了助学栏目,对该疾病的重点用提纲挈领的句子列出,有助于学生牢固地掌握该病的知识点。在正文中也适当设置醒目的助学栏目,将精练、易记的知识点写入醒目的栏目中,帮助学生记忆。在每一疾病章或节的最后,设置英文小结,概括地总结该疾病的全貌,并在部分疾病章节最后列出一个较为复杂的病例供学生课后思考。

4. 增加疾病诊治流程图等图和表格 随着影像学的不断进步,某些过去只能用绘画和文字讲解的内容,现在可以用照片的形式,更直观地展示给学生。本教材在辅助检查和各疾病章均大量增加彩图使之形象生动,提高学生自学的兴趣;将需鉴别的内容和不易记忆的内容设置成为对比表,以利于学生对知识点的记忆;将疾病的诊治过程以高度提炼、有组织、有逻辑性的流程图进行表达,大大增加了本书的可读性和知识讲授的逻辑性。

5. 引入循证医学的原则和方法 循证医学是近十余年来在临床医学实践中发展起来的一门新兴临床学科。它提示人们在医学实践中务必要遵循科学的原则和依据办事。将循证医学应用于医学教育中,为将学生培养成为一名合格的医师,规范医疗实践行为奠定基础。在本书疾病各论章节中,对部分已有循证医学证据的疾病如脑血管病等专门以较大篇幅进行循证医学分析讲解,并介绍证据的临床应用方法。例如,脑梗死的治疗方法很多,有循证医学证据的只有:阿司匹林的二级预防、梗死3 h内的r-tPA溶栓和卒中单元综合治疗。

6. 增加目前该领域热点问题的分析讨论 本教材仍然要把“三基”培养放在首位,但增加了当前该领域新进展及有学术争议问题的讨论,为学生学习本教材时增加了思考的空间,同时也启发了学生的思维;选择性引入本学科国内外研究的最新进展,有利于学生开阔视野;理论联系实际,将基础知识与临床实践有机结合,培养学生综合分析能力。

本教材的编写思路可总结为:继承性、科学性、权威性、时代性、简明性、实用性,能反映神经病学的科研成果和学术发展。

我们还希望我们正在编制的与本书配套多媒体教学光盘能在本教材第二版中配套出版。最后,我要诚挚地感谢我的同事为本教材的出版作出的努力。我科徐严明老师和周红雨老师为“肌肉疾病”、“遗传疾病”以及“脱髓鞘疾病”章节提供了部分精美图片,曾艳老师为“神经电生理检查”部分提供了典型图片;李劲梅、杨天华、慕洁、安东梅、陈芹、周俊英、曾天芳等七位博士为本书的校对、索引制作以及其他工作付出了心血;感谢本书各位编者出色的工作和出版社编辑具体的指导。本书的成功出版离不开各位同仁的齐心协力,尽管作了以上诸多努力和尝试,但因本人水平所限,不妥及错漏之处在所难免,恳请使用本教材的教师和同学们批评指正。

周 东

2011年3月

目 录

第一篇 总 论

- 第一章 绪论 (General Introduction) / 2
- 第二章 神经系统症候学 (Symptomatology of Neurological Disorders) / 4
- 第一节 意识障碍 (Disturbance of Consciousness) / 4
- 第二节 晕厥 (Syncope) / 8
- 第三节 失语与构音障碍 (Aphasia and Dysarthria) / 11
- 第四节 痴呆 (Dementia) / 14
- 第五节 失用与失认 (Apraxia and Agnosia) / 17
- 第六节 视觉障碍 (Impaired Vision) / 19
- 第七节 眼球运动障碍 (Ocular Motor Disturbance) / 22
- 第八节 听觉障碍和眩晕 (Impaired Hearing and Vertigo) / 25
- 第九节 延髓麻痹 (Bulboparalysis) / 28
- 第十节 瘫痪 (Paralysis) / 30
- 第十一节 不自主运动 (Involuntary Movement) / 33
- 第十二节 步态异常 (Disturbance of Gait) / 36
- 第十三节 感觉障碍 (Impaired Sensation) / 37
- 第十四节 共济失调 (Ataxia) / 42
- 第三章 神经系统病史采集和体格检查 (Case History Collecting and Neurological Examination) / 44
- 第一节 病史采集 (Case History Collecting) / 44
- 第二节 神经系统体格检查 (Neurological Examination) / 46
- 第四章 如何选择诊断性检查 (How to Select the Diagnostic Tests) / 57
- 第一节 腰椎穿刺和脑脊液检查 (Lumbar Puncture and Cerebrospinal Fluid Test) / 57
- 一、腰椎穿刺 (Lumbar puncture, LP) / 58
- 二、脑脊液结果分析 (Analysis of CSF) / 58
- 第二节 神经系统影像学检查 (Neuroimaging Examination) / 60
- 一、计算机体层成像 (Computed tomography, CT) / 60
- 二、磁共振成像 (Magnetic resonance imaging, MRI) / 61
- 三、数字减影血管造影 (Digital subtraction angiography, DSA) / 63
- 四、头颅平片和脊柱平片 (Plain X-ray films of skull and spine) / 63
- 第三节 中枢神经系统电生理检查 (Electrophysiologic Study of Central Nervous System) / 64
- 一、脑电图 (Electroencephalography, EEG) / 64
- 二、脑电地形图 (Brain electrical activity map, BEAM) / 66
- 三、脑诱发电位 (Cerebral evoked potential, CEP) / 66
- 四、脑磁图 (Magnetoencephalography, MEG) / 68
- 第四节 神经肌肉疾病的电生理检查 (Electrophysiologic Study of Neuromuscular Disorder) / 69
- 一、肌电图 (Electromyogram, EMG) / 69
- 二、神经传导速度 (Nerve conduction velocity, NCV) / 71
- 三、重复神经电刺激 (Repetitive nerve stimulation, RNS) / 72
- 第五节 经颅多普勒超声和颈外段动脉彩色多普勒超声 (Transcranial Doppler Examination and Extracranial Artery Doppler Examination) / 72
- 一、经颅多普勒超声检查 (Transcranial doppler examination) / 72
- 二、颅外段动脉彩色多普勒超声 (Extracranial artery doppler examination) / 73
- 第六节 放射性同位素扫描 (Radioactive Isotope Scanning) / 73
- 一、脊髓腔和脑池显像 (Spinal subarachnoid space and brain cistern radioactive isotope scanning) / 73
- 二、正电子发射断层成像 (Positron emission tomography, PET) / 74

三、单光子发射计算机断层成像 (Single photon emission computerized tomography, SPECT) / 74
四、脑血流量测定 (Test of cerebral blood flow) / 74
第七节 脑、神经和肌肉活组织检查 (Biopsy of Brain, Nerve and Muscle) / 74
一、脑活组织检查 (Biopsy of brain tissue) / 74
二、神经活组织检查 (Biopsy of nerve) / 74
三、肌肉活组织检查 (Biopsy of muscle) / 75

第八节 神经心理检查 (Neuropsychologic Evaluation) / 75
第九节 基因诊断技术 (DNA Diagnostic Technique) / 77

第五章 神经系统疾病的诊断原则和治疗原则 (Diagnostic Principle and Treatment Principle of Neurological Disorders) / 79
第一节 诊断原则 (Diagnostic Principle) / 79
第二节 治疗原则 (Treatment Principle) / 81

第二篇 分类疾病

第六章 脑血管疾病 (Cerebrovascular Disease) / 86
第一节 概述 (Introduction) / 86
第二节 缺血性脑血管病 (Ischemic Cerebrovascular Disease) / 89
一、短暂性脑缺血发作 (Transient ischemic attack, TIA) / 90
二、脑梗死 (Cerebral infarction) / 92
第三节 出血性脑血管病 (Hemorrhagic Cerebrovascular Disease) / 107
一、脑出血 (Intracerebral hemorrhage) / 107
二、蛛网膜下腔出血 (Subarachnoid hemorrhage, SAH) / 113
第四节 脑静脉窦血栓形成 (Cerebral Venous Sinus Thrombosis) / 118
第五节 少见脑血管病 (Rare Cerebrovascular Disease) / 121
一、烟雾病 (Moyamoya disease, MMD) / 121
二、脑淀粉样血管病 (Cerebral amyloid angiopathy, CAA) / 122
三、脑盗血综合征 (Steal syndrome) / 125
四、伴有皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病 (Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leucoencephalopathy, CADASIL) / 126
第六节 血管性痴呆 (Vascular Dementia) / 128
第七节 脑血管疾病的流行病学及预防 (Epidemiology and Prevention of Cerebrovascular Disease) / 129
第八节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 132
【附】疑难病例 (Difficult Case) / 132
第七章 脊髓疾病 (Spinal Cord Diseases) / 135
第一节 概述 (Introduction) / 135

第二节 脊髓炎 (Myelitis) / 139
第三节 脊髓压迫症 (Compressive Myelopathy) / 143
第四节 脊髓亚急性联合变性 (Subacute Combined Degeneration of the Spinal Cord) / 146
第五节 脊髓空洞症 (Syringomyelia) / 149
第六节 脊髓血管病 (Vascular Diseases of the Spinal Cord) / 151
第七节 脊髓蛛网膜炎 (Spinal Arachnoiditis) / 154
第八节 放射性脊髓病 (Radiation Myelopathy) / 156
第九节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 157
【附】疑难病例 (Difficult Case) / 157

第八章 周围神经疾病 (Peripheral Neuropathy) / 159
第一节 概述 (Introduction) / 159
第二节 脑神经疾病 (Diseases of Cranial Nerve) / 162
一、三叉神经痛 (Trigeminal neuralgia) / 163
二、特发性面瘫 (Idiopathic peripheral facial nerve palsy) / 165
三、偏侧面肌痉挛 (Hemifacial spasm) / 168
第三节 脊神经疾病 (Spinal Nerve Diseases) / 168
一、单神经病 (Mononeuropathy) / 169
二、多发性神经病 (Polyneuropathy) / 175
三、急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 (Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy) / 176
四、慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病 (Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy) / 179
第四节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 181
第九章 神经肌肉接头疾病 (Neuromuscular Junction Disorder) / 183
第一节 概述 (Introduction) / 183
第二节 重症肌无力 (Myasthenia Gravis) / 184

第三节 Lambert-Eaton 综合征 (Lambert-Eaton Syndrome) / 190	第五节 癫痫的预防和治疗 (Prevention and Therapy of Epilepsy) / 242
第四节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 191	第六节 癫痫持续状态 (Status Epilepticus) / 247
第十章 肌肉疾病 (Muscle Disease) / 193	第十三章 运动障碍疾病 (Movement Disorders) / 250
第一节 周期性瘫痪 (Periodic Paralysis) / 193	第一节 概述 (Introduction) / 250
一、低钾型周期性瘫痪 (Hypokalemic periodic paralysis, HoPP) / 194	第二节 帕金森病 (Parkinson Disease) / 251
二、高钾型周期性瘫痪 (Hyperkalemic periodic paralysis, HyPP) / 195	第三节 特发性震颤 (Essential Tremor) / 258
三、正常钾型周期性瘫痪 (Normal kalemic periodic paralysis, NoPP) / 195	第四节 肝豆状核变性 (Hepatolenticular Degeneration) / 262
第二节 多发性肌炎 (Polymyositis) / 197	第五节 肌张力障碍 (Dystonia) / 267
第三节 进行性肌营养不良症 (Progressive Muscular Dystrophy) / 199	第六节 亨廷顿病 (Huntington Disease) / 272
第四节 肌强直性肌病 (Myotonic Muscular Disorders) / 210	第七节 抽动秽语综合征 (Gilles de la Tourette Syndrome) / 275
一、强直性肌营养不良症 (Myotonic muscular dystrophy, MMD, or myotonic dystrophy) / 210	第八节 迟发性运动障碍 (Tardive Dyskinesia) / 277
二、先天性肌强直 (Myotonia congenita) / 212	第九节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 279
第五节 线粒体肌病及线粒体脑肌病 (Mitochondrial Myopathy and Mitochondrial Encephalomyopathy) / 213	第十四章 中枢神经系统感染性疾病 (Infections of the Central Nervous System) / 280
第六节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 216	第一节 概述 (Introduction) / 280
第十一章 头痛 (Headache) / 219	第二节 病毒感染 (Virus Infection) / 281
第一节 概述 (Introduction) / 219	一、单纯疱疹病毒性脑炎 (Herpes simplex encephalitis, HSE) / 281
第二节 偏头痛 (Migraine) / 220	二、病毒性脑膜炎 (Viral meningitis) / 284
第三节 紧张型头痛 (Tension-type Headache) / 225	三、亚急性硬化性全脑炎 (Subacute sclerosing panencephalitis, SSPE) / 285
第四节 丛集性头痛 (Cluster Headache) / 226	四、进行性多灶性白质脑病 (Progressive multifocal leukoencephalopathy) / 287
第五节 药物过度应用性头痛 (Medication Overuse Headache) / 227	第三节 细菌感染 (Bacteria Infection) / 288
第六节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 228	一、急性细菌性脑膜炎 (Acute bacterial meningitis) / 288
第十二章 癫痫 (Epilepsy) / 229	二、结核性脑膜炎和结核性脑膜脑炎 (Tuberculous meningitis and tuberculous meningoencephalitis) / 290
第一节 概述 (Introduction) / 229	第四节 真菌感染 (Fungal Infection) / 293
第二节 癫痫和癫痫发作的分类 (Classification of Epilepsy and Epileptic Seizures) / 231	一、新型隐球菌脑膜炎 (Cryptococcus neoformans meningitis) / 293
第三节 癫痫的临床表现 (Clinical Manifestations of Epilepsy) / 232	二、曲霉菌病 (Aspergillosis) / 295
一、癫痫发作的临床表现 (Clinical manifestations of epileptic seizure) / 232	三、毛霉菌病 (Mucormycosis) / 296
二、常见癫痫及癫痫综合征的临床表现 (Clinical manifestations of common epilepsies and epileptic syndromes) / 236	第五节 脑寄生虫感染 (Cerebral Parasitic Infection) / 297
第四节 癫痫的诊断与鉴别诊断 (Diagnosis and Differential Diagnosis of Epilepsy) / 238	一、脑囊尾蚴病 (Cerebral cysticercosis) / 297
	二、脑棘球蚴病 (Cerebral echinococcosis) / 299
	三、脑型血吸虫病 (Cerebral schistosomiasis) / 299
	四、脑型并殖吸虫病 (Cerebral paragonimiasis) / 300
	五、脑型疟疾 (Cerebral malaria) / 301
	第六节 螺旋体感染性疾病 (Spirochete Infections) / 303
	一、神经梅毒 (Neurosyphilis) / 303

二、神经莱姆病 (Lyme neuroborreliosis) / 306	二、脊髓小脑性共济失调 (Spinocerebellar ataxia, SCA) / 365
三、神经系统钩端螺旋体病 (Leptospirosis of nervous system) / 307	第三节 遗传性痉挛性截瘫 (Hereditary Spastic Paraplegia) / 371
第七节 艾滋病的神经系统损害 (Nervous System Dysfunction from HIV) / 309	第四节 腓骨肌萎缩症 (Peroneal Muscular Atrophy or Charcot-Marie-Tooth Disease) / 373
第八节 朊蛋白病 (Prion Diseases) / 312	第五节 神经皮肤综合征 (Neurocutaneous Syndromes) / 378
一、Creutzfeldt-Jakob 病 (Creutzfeldt-Jakob disease, CJD) / 313	一、神经纤维瘤病 (Neurofibromatosis, NF) / 378
二、Kuru 病 (Kuru disease) / 314	二、结节性硬化症 (Tuberous sclerosis complex, TSC) / 380
三、Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS) 综合征 (Gerstmann-Straussler-Scheinker syndrome) / 314	三、脑面血管瘤病 (Encephalofacial angiomatosis) / 383
四、致死性家族性失眠症 (Fatal familial insomnia) / 315	第六节 知识扩展 (Knowledge Expansion) / 385
第九节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 316	
第十五章 中枢神经系统脱髓鞘疾病 (Demyelinating Diseases of CNS) / 318	第十九章 神经系统发育异常性疾病 (Developmental Diseases of Nervous System) / 389
第一节 概述 (Introduction) / 318	第一节 概述 (Introduction) / 389
第二节 多发性硬化 (Multiple Sclerosis) / 319	第二节 先天性脑积水 (Congenital Hydrocephalus) / 390
第三节 视神经脊髓炎 (Neuromyelitis Optica) / 328	第三节 脑性瘫痪 (Cerebral Palsy) / 391
第四节 急性播散性脑脊髓炎 (Acute Disseminated Encephalomyelitis) / 331	第四节 枕骨大孔区畸形 (Malformations of the Foramen Magnum Region) / 393
第五节 Balo 同心圆性硬化 (Balo Concentric Sclerosis) / 334	一、颅底凹陷症 (Basilar invagination) / 394
	二、扁平颅底 (Platybasia) / 394
	三、小脑扁桃体下疝畸形 (Arnold-Chiari malformation) / 394
	第五节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 395
第十六章 神经系统变性疾病 (Neurological Degenerative Diseases) / 336	第二十章 副肿瘤综合征 (Paraneoplastic Syndrome) / 396
第一节 概述 (Introduction) / 336	第一节 概述 (Introduction) / 396
第二节 运动神经元病 (Motor Neuron Diseases) / 337	第二节 副肿瘤小脑变性 (Paraneoplastic Cerebellar Degeneration) / 398
一、肌萎缩侧索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis, ALS) / 338	第三节 副肿瘤性脑脊髓炎 (Paraneoplastic Encephalomyelitis) / 399
二、进行性脊肌萎缩症 (Progressive spinal muscular atrophy, PSMA) / 342	第四节 亚急性坏死性脊髓病 (Subacute Necrotic Myelopathy) / 400
三、进行性延髓麻痹 (Progressive bulbar palsy, PBP) / 343	第五节 亚急性运动神经元病 (Subacute Motor Neuronopathy) / 400
四、原发性侧索硬化 (Primary lateral sclerosis, PLS) / 343	第六节 副肿瘤性感觉神经元病 (Paraneoplastic Sensory Neuronopathy) / 401
第十七章 痴呆 (Dementia) / 345	第七节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 401
第一节 阿尔茨海默病 (Alzheimer Disease) / 345	
第二节 路易体痴呆 (Dementia with Lewy Body) / 353	第二十一章 自主神经系统疾病 (Autonomic Nervous System Disorder) / 402
第三节 本章总结 (Summary of the Chapter) / 356	第一节 概述 (Introduction) / 402
第十八章 神经系统遗传性疾病 (Neurogenetical Disorder) / 359	第二节 雷诺病 (Raynaud Disease) / 404
第一节 概述 (Introduction) / 359	第三节 红斑性肢痛症 (Erythromelalgia) / 405
第二节 遗传性共济失调 (Hereditary Ataxias) / 361	第四节 偏侧萎缩症 (Hemiatrophy) / 407
一、Friedreich 共济失调 (Friedreich ataxia, FRDA) / 362	第五节 其他 (Others) / 407

- 一、发汗异常(Sweating diseases) / 407
- 二、家族性自主神经功能失调症(Familial dysautonomia) / 408
- 三、急性局限性水肿(Acute localized dropsy) / 408
- 四、进行性脂肪营养不良(Progressive lipodystrophy) / 408

第二十二章 神经系统疾病伴发的精神障碍 (Psychiatric Disorders Associated with Neurological Disorders) / 410

- 第一节 概述(Introduction) / 410
- 第二节 神经系统疾病伴发的抑郁(Depression Associated with Neurological Disorders) / 411
- 第三节 睡眠障碍(Sleep Disorders) / 413
 - 一、概述(Introduction) / 413
 - 二、失眠(Insomnia) / 414
 - 三、发作性睡病(Narcolepsy) / 415
 - 四、阻塞型睡眠呼吸暂停综合征(Obstructive sleep apnea syndrome, OSAS) / 416
 - 五、不安腿综合征(Restless legs syndrome, RLS) / 416
 - 六、快速眼动期睡眠行为障碍(Rapid eye movement sleep behavior disorder, RBD) / 417

第二十三章 系统性疾病的神经系统并发症

- 英中文索引(English-Chinese Index) / 432
- 中英文索引(Chinese-English Index) / 446

(Neurological Complications of Systemic Disorders) / 419

- 第一节 概述(Introduction) / 419
- 第二节 内分泌、代谢疾病的神经系统并发症(Neurological Complications of Endocrinological and Metabolic Disorders) / 421
 - 一、糖尿病神经病(Diabetic neuropathy) / 421
 - 二、甲状腺功能亢进的神经系统并发症(Neurological complications of hyperthyroidism) / 423
- 第三节 系统性红斑狼疮的神经系统并发症(Neurological Complications of Systemic Lupus Erythematosus) / 424

第二十四章 神经康复(Neurological Rehabilitation) / 428

- 一、神经康复的现代概念(Modern concept of neurological rehabilitation) / 428
- 二、神经康复的理论基础(Theory of neurological rehabilitation) / 428
- 三、神经康复的目标制定(Goal-setting of neurological rehabilitation) / 429
- 四、神经康复的治疗过程(Treatment of neurological rehabilitation) / 429
- 五、功能障碍评定(Assessment of dysfunction) / 430

第一篇 总 论



第一章 绪 论

General Introduction

神经病学(neurology)作为从内科学中派生出来的学科,是研究中枢神经系统、周围神经系统及骨骼肌疾病病因、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。神经病学又是神经科学(neuroscience)的一部分,它的发展与研究神经系统的结构与功能、病因与病理等诸多神经科学基础学科的进步是息息相关的,它们之间互相渗透,互为推动。这些基础学科包括神经解剖学、神经组织胚胎学、神经生理学、神经病理学、神经遗传学、神经免疫学、神经流行病学、神经影像学、神经药理学、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、实验神经病学、神经生物学及分子生物学等。任何相关基础学科的新理论及医学仪器的发明都会为神经疾病的诊断和治疗带来革命性的变革。例如,由英国科学家、1979年诺贝尔生理学或医学奖得主 Hounsfield 设计,于 1972 年应用于临床的计算机体层成像(CT)仪,使颅脑疾病的诊断翻开了新的一页;获得 2000 年诺贝尔生理学或医学奖的瑞典科学家 Arvid Carlsson 因发现多巴胺的信号传导功能及大脑特定部位多巴胺缺乏可引起帕金森病,而促进了有效治疗药物左旋多巴的开发,这类实例不胜枚举。由此可见,神经病学的研究领域非常广阔,发展前途未可限量。

神经病学研究内容包括中枢神经系统疾病、外周神经系统疾病和骨骼肌疾病,疾病的种类包括感染、血管病变、肿瘤、外伤、自身免疫异常、变性、遗传缺陷、中毒、先天发育异常、营养缺陷和代谢障碍等。各种疾病通常有其独特的病理改变及神经系统(或肌肉组织)特定的好发部位。因此,在进行神经疾病

的诊断时,要注意把疾病的定位与定性有机地结合起来,才能作出一个完整的诊断。另外,应该注意到,神经系统的功能紊乱可导致其他系统器官的功能障碍,如丘脑出血常引起消化道溃疡,重症脑病可导致心律失常等;其他系统疾病同样也能导致神经系统功能障碍。因此,在进行神经系统疾病诊断时,必须有整体性观念,不要局限于神经系统本身。

近年来,由于科学技术的长足进步,涌现出许多先进的检查仪器及特殊检查方法,这为临床诊断提供了有力的手段和极大的便利,如各种无创性的影像学检查、电生理检查、局部脑血流量测定、肌肉和神经的活组织检查、等电聚焦技术检测脑脊液寡克隆带、脑脊液细胞学检查及特异性抗体及细胞因子检测等;此外,还有基因诊断技术,如基因突变检测、基因连锁分析、mRNA 检测、核酸分子杂交技术、聚合酶链反应、DNA 测序等。然而,所有这些先进的技术都无法取代基本的临床方法,临床诊断的基本思路必须从完整详尽的病史和细致准确的神经系统检查开始,经过周密的思索和合理的分析,得出临床结论,辅助检查只能为临床诊断提供依据或佐证。

在治疗方面,神经系统疾病大致可区分为三类:①是可以完全或基本治愈的疾病,如大多数脑膜炎、脑炎、营养缺乏性疾病、良性肿瘤、特发性面瘫、吉兰-巴雷综合征、脑出血及脑梗死(轻症病例)、脑囊尾蚴(囊虫)病(轻症病例)、脊髓亚急性联合变性(早期病例)等,对这类疾病应及时确诊并采取特效或有效的治疗;②虽不能根治,但通过治疗可使患者的症状或病情得到完全控制或缓解的疾病,如多种类型的癫痫、帕金森病、帕金森综合征、三叉神经痛、多发

性硬化、重症肌无力、偏头痛和周期性瘫痪等,对这类疾病则应采取有效的药物及其他措施治疗,尽量控制疾病的进展,减轻病人的残疾程度;③目前尚无有效的治疗方法的疾病,包括恶性肿瘤、神经变性病(如 Alzheimer 病、运动神经元病、脊髓空洞症等)、神经系统遗传性疾病(Friedreich 共济失调、脊髓小脑性共济失调、腓骨肌萎缩症)、朊蛋白病、AIDS/HIV 所致神经系统损害等,对这类疾病应给予适当的对症及支持疗法,并进行精心护理。在后两类疾病的治疗中,要充分评估治疗措施可能的副作用及患者的社会、心理因素,充分尊重和考虑患者的需求及决定。

目前,临床实践正在经历革命性的变化,神经病学也不例外。首先,医师要遵照循证医学(evidence-based medicine,EBM)的理念培养临床思维,在临床诊治决策过程中做到有根有据。临床证据根据其可靠性可分为几个等级:A 级证据来自高质量的临床随机对照试验(randomized controlled trial,RCT)或 RCT 的系统综述或荟萃分解结果,B 级证据来自队列研究的系统综述、质量较差的 RCT 或病例对照研究,C 级证据为质量较差的病例对照研究或系列病例分析,D 级证据为没有经过评估的

专家意见。正如前言中所说,与以往教材相比,本教材在编写过程中尽量引入循证医学的原则,为学生在今后的职业生涯中成长为一名合格的医师、规范医疗实践行为奠定基础。另外,随着医学交流的国际化,对医务工作者医学英语水平的要求日益提高。为适应这一形势,本教材采用双语编写,注重教材的标准化和与国际接轨,用英文解释重要的概念、症状和体征及撰写部分段落,致力于培养学生医学英语应用能力,希望能为当今医学生欢迎、接受。

参考文献

- [1] Rowland L P. Merritt's neurology. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000.
- [2] 史玉泉,周孝达.实用神经病学.3 版.上海:上海科学技术出版社,2004.
- [3] Goetz C G. Textbook of clinical neurology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 2003.
- [4] Victor M, Ropper A H. Adams and Victor's principle of neurology. 7th ed. New York: McGraw-Hill Inc, 2001.

(周 东)



第二章 神经系统症候学

Symptomatology of Neurological Disorders

第一节 意识障碍 Disturbance of Consciousness

Consciousness is the state of the patient's awareness of self and environment and his responsiveness to external stimulation and inner need. Unconsciousness: the opposite meaning — a state of unawareness of self and environment or a suspension of those mental activities by which people are made aware of themselves and their environment, coupled with a diminished responsiveness to environmental stimuli.

(一) 意识障碍的解剖基础

意识障碍是指多种原因引起的一种严重的脑功能紊乱,为临床常见症状之一。意识由两个部分组成:意识的内容及其维持系统。意识的内容即高级的皮质活动,包括记忆、思维、定向及情感,以及通过语言、视听、技巧性运动及复杂反应与外界环境保持联系的能力。所有这些取决于大脑半球的完整性。大脑半球的任何局部的功能丧失或广泛慢性的损害只表现上述内容的减少而不发生诸如昏迷等意识障碍,除非是两侧半球广泛的、起病急的病变或半球向下移位压迫到丘脑或中脑时才会造成昏迷。意识的维持系统则可激活皮质并使之维持一定水平的兴奋性,使机体处于觉醒状态,在此基础上产生意识的内容。意识维持系统内不同部位或不同程度的损害即可发生不同程度的意识障碍。意识的维持系统包括特异性上行投射系统(specific ascending projection system)和非特异性上行投射系统(nonspecific

ascending projection system)两套结构。

特异性上行投射系统就是所谓经典的感觉传导通路的总称。各传导束在脑干中有其特定的路径并向网状结构发出侧支联系。最后都终止于丘脑外侧核或膝状体核等丘脑特异性核团,换元后组成丘脑放射,经内囊后肢精确而固定的投射到大脑皮质相应的感觉区,产生特定的感觉并对皮质有一定的激醒作用。实验证明,除非所有的感觉传入全部丧失,否则各传导束对意识水平的影响很小。

非特异性上行投射系统包括脑干网状结构(Figure 2-1)中的上行激活系统和上行抑制系统两部分。上行网状激活系统(ascending reticular activating system)包括上行激活性脑干网状结构、丘脑非特异性核团及紧张性激活的驱动结构三个部分。

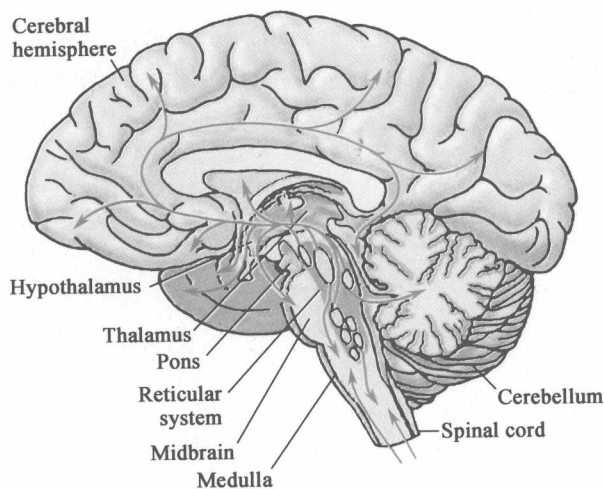


Figure 2-1 The reticular system

大脑皮质清醒状态的发生机制是:机体通过各种感官接受外界的适宜刺激,产生神经冲动,通过脑干特异性上行投射系统传至大脑皮质,同时发出侧支到脑干网状结构联络区,再激活位于效应区中的上行网状激活系,后者的兴奋性向上传到丘脑非特异性核团,由此再弥散地作用于整个大脑皮质,对皮质的诱发电位产生易化作用,从而使皮质出现清醒状态。

在正常生理状态下,皮质的觉醒状态不会无限地维持,皮质细胞兴奋性在不断受到易化影响的同时,逻辑上也应该受到不断抑制。易化和抑制这一对矛盾的平衡可以使皮质处于一种适宜的兴奋状态。这种抑制效应通常的解释是上行激活作用的缺乏或皮质细胞反应能力的疲劳。上行抑制性脑干网状结构(ascending reticular inhibiting system)的定位是在脑桥网状结构的腹侧部分,范围在脑桥中部(三叉神经根水平)以下及延髓的低位脑干,上行抑制是由脑桥网状结构腹侧部产生,由尾状核向皮质弥散广泛地传递。上行抑制系统同上行激活系统一样,受到双侧特异性传导路侧支和体液影响的触发,也受到丘脑下部后区——中央灰质驱动结构的维持,并受到特定皮质区下行性影响的控制。

上行抑制系统和上行激活系统这两种对立的影响先在皮质内进行复杂的整合而达到一种对立的统一,以维持皮质的持续觉醒。通常上行激活性影响占优势。对皮质这种双重影响平衡的失调,似乎可以较好地解释在疾病状况下的各种不同意识水平改变和不同形式脑电变化,促进了人们对昏迷本质的认识,为昏迷预防和复苏提供了新的治疗线索。

(二) 意识障碍的类型

意识障碍按其严重程度临床上通常分为嗜睡(somnolence)、昏睡(lethargy)、昏迷(coma)等,如果考虑意识范围及思维内容,则有朦胧状态(twilight state)、谵妄(delirium)等。除此之外临床上还有一些特殊的意识障碍,如醒状昏迷(coma vigil)、最小意识状态(minimally conscious state, MCS)等。

Somnolence: drowsiness denotes an inability to sustain a wakeful state without the application of external stimuli. Inattentiveness and mild confusion are the rule: both improving with arousal.

A mildly depressed level of consciousness may be classed as **lethargy**, someone in this state can be aroused with little difficulty.

Coma: the patient who appears to be asleep and is at the same time incapable of being aroused by external stimuli or inner need is in a state of coma.

Delirium: an altered state of consciousness, consisting of confusion, distractibility, disorientation, disordered thinking and memory, defective perception (illusions and hallucinations), prominent hyperactivity, agitation, and autonomic nervous system overactivity, caused by illness, medication, or toxic, structural, and metabolic disorders.

Coma vigil: the patient may blink in response to threat or to light and intermittently the eyes move from side to side, seemingly following objects or fixating momentarily on the physician or a family member and giving the erroneous impression of recognition. Respiration may quicken in response to stimulation, and certain automatisms. However, the patient remains totally inattentive, does not speak, and shows no signs of awareness of the environment or inner need; responsiveness is limited to primitive postural and reflex movements of the limbs. It's also called persistent vegetative state, awake coma, decorticate syndrome.

Minimally conscious state: a condition distinct from coma or the vegetative state, in which a patient exhibits deliberate, or cognitively mediated, behavior often enough, or consistently enough, for clinicians to be able to distinguish it from entirely unconscious, reflexive responses. Wherein the patient is capable of some rudimentary behavior, such as following a simple command, gesturing, or producing single words or brief phrases, always is in an inconsistent way from one examination to another. Here there is preservation of the ability to carry out basic motor behaviors that demonstrate a degree of alertness at least at some times.

根据昏迷的深浅程度不同,昏迷又可分为轻度昏迷(light coma)、中度昏迷(medium coma)和深度昏迷(deep coma)(Table 2-1)。

(三) 昏迷的病理生理机制

引起昏迷的病理改变大致可分为三类:幕上占位性损害、幕下占位性损害或毁损性病变及脑代谢性病变。

Table 2-1 Grading of coma and the key points of the differential diagnosis

Grading	Reactive to pain	Arousal reaction	Unconscious idiopathic action	Tendon reflex	Light reaction	Vital sign
Light coma	+	-	occurrence	+	+	normal
Medium coma	attempt to avoid heavy stimuli	-	seldom	-	dullness	minimal changes
Deep coma	-	-	-	-	-	conspicuous changes

1. 幕上占位性损害 幕上结构主要是大脑半球。大脑只有在相当广泛的抑制或功能损害时才足以引起意识障碍。通常,幕上结构的占位性病变极少能直接破坏或抑制双侧半球,病变大到足以引起昏迷的情况也是极少的。幕上占位性病变导致昏迷的原因主要是由于其继发的引起血管运动性改变或由于增长的肿物致使天幕上腔组织容积增加而压迫、推移乃至阻断了深部丘脑激活机制。因此,当幕上病变引起昏迷时,常常提示早期天幕疝的发生(图 2-2)。

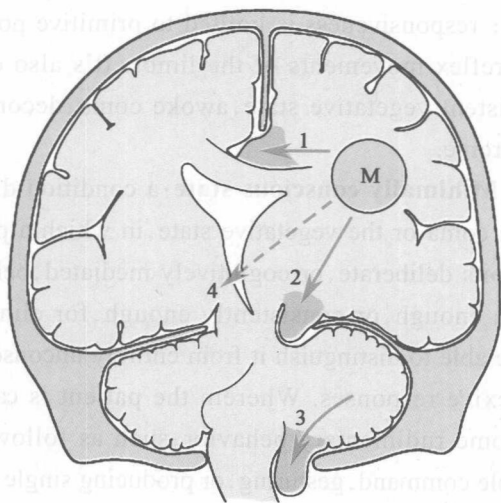


图 2-2 脑疝示意图

1. 大脑镰下疝 2. 小脑幕孔疝 3. 枕骨大孔疝 4. Kernohan-Woltman 现象

2. 幕下占位性损害 当病变累及丘脑后部、中脑和脑桥被盖网状结构时,网状结构的直接破坏便可引起昏迷。

3. 脑代谢性病变 脑组织功能活动所需能量主要来自糖的氧化。但脑组织含糖原极少,所以需要源源不断地从血液中摄取葡萄糖。各种全身性原因所引起的缺血缺氧就会严重影响包括网状结构在内的脑组织的活动,因而出现意识障碍。

颅外病变或全身病变所引起的代谢障碍,最终波及网状结构使其突触传递发生阻断,同样也可引起昏迷,如糖尿病昏迷、尿毒症昏迷或肝疾病引起的昏迷等。

(四) 昏迷患者的检查

1. 一般体格检查 (General examination)

(1) 呼吸 (Breathing): 呼吸时的气味,有一定的诊断意义,糖尿病酸中毒可有酮味(烂苹果味),尿毒症患者可有尿臭,肝性脑病者可有肝臭,酒精中毒者可有酒味。呼吸频率、深浅及节律是否规则,如潮式呼吸 (Cheyne-Stoke respiration), 其表现为呼吸逐渐加深加快,达到高峰后,呼吸又变浅变慢,继而呼吸停止数秒,有时可停 30~40 s, 这种过度换气与无呼吸期的交替出现,形成潮式呼吸,昏迷患者出现潮式呼吸提示间脑受损;在天幕上占位性病变的患者,潮式呼吸常发生在天幕疝的早期。当延髓有病变时,可出现深浅及节律完全不规则的呼吸,称为共济失调呼吸 (ataxic breathing), 提示病情危重。

(2) 脉搏和心率 (Pulse and heart rate): 有感染时脉搏和心率可增快,中毒性休克时脉搏缓慢、微弱或不规则,急性颅内压增高时脉搏缓而强。

(3) 血压 (Blood pressure): 血压显著升高常见于脑出血和高血压脑病,血压过低可能提示心肌梗死、胃肠道出血等。

(4) 体温 (Body temperature): 昏迷前即有高热,提示有严重感染性疾病,如脑膜炎、脑炎等。急性昏迷初期不发热,但数小时后有高热,常提示有脑干出血或脑室出血,昏迷后 2~5 天逐渐由高热,则提示伴有肺部感染。

(5) 皮肤、黏膜的改变 (Mucocutaneous change): 一氧化碳中毒皮肤呈樱桃红色,皮肤有瘀点、瘀斑见于脑膜炎双球菌感染,皮肤潮红见于感染性疾病及酒精中毒,皮肤苍白见于休克,皮肤黄染见于肝胆疾病,头面部有外伤,可能为脑外伤,有唇、舌咬伤常见

于癫痫发作。

(6) 其他: 还需对心、肺、腹各脏器进行仔细检查。

2. 神经系统检查 (Neurological examination)

(1) 脑神经检查 (Examination of cranial nerve)

1) 眼球位置及运动 (Position and movement of eyes): 观察昏迷患者静止时眼球位置和眼球运动功能是极为重要的。两眼球向上或向下凝视, 常提示中脑四叠体附近的病变, 如丘脑出血; 分离性眼球运动, 一侧眼球向上而另一侧眼球向下, 常见于小脑病变引起的昏迷; 双眼球固定偏向一侧, 常提示该侧第二额回后端或另一侧脑桥有破坏性病变; 双眼球呈钟摆样活动, 常由脑干病变所致, 如脑桥肿瘤或出

血。两眼球浮动, 当浅昏迷时可见眼球水平或垂直性自发性浮动, 以水平浮动多见, 说明昏迷尚未达到中脑功能受抑制的深度, 少数情况下见于脑桥病变。“娃娃眼”现象 (doll's eyes phenomenon) 是中脑病变的特征。

2) 瞳孔 (Pupil): 观察昏迷患者的瞳孔大小、形状、位置、两侧对称性及对光反射是很重要的, 这些对确定神经系统损害的部位及程度有帮助。两侧瞳孔散大, 可见于酒精和阿托品中毒, 糖尿病性昏迷, 以及脑干损伤的晚期症状。两侧瞳孔缩小可见于吗啡、鸦片类中毒以及脑桥被盖部病损。一侧瞳孔散大在排除动眼神经麻痹后应考虑脑疝的发生。一侧瞳孔缩小, 可见于 Horner 征 (Figure 2-3)。

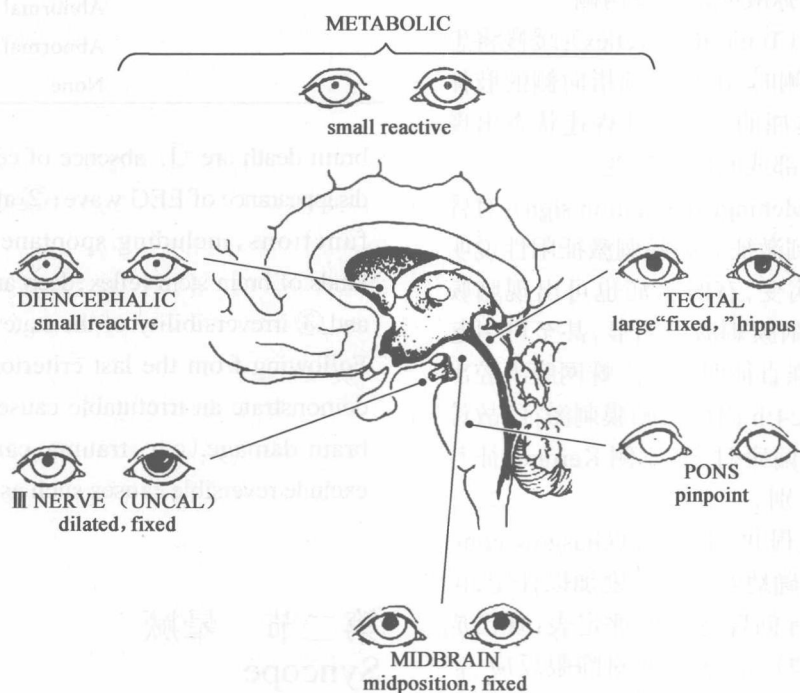


Figure 2-3 Diagram showing the change in pupil size and reactivity — depending on the site of pathology

3) 角膜反射 (Corneal reflex): 角膜反射是判断意识障碍程度重要标志之一。如果角膜反射消失说明昏迷程度较深。

4) 颜面症候 (Facial symptoms): 意识障碍的患者要观察面部对疼痛刺激的反应, 并作两侧比较, 如双侧反应均明显减低或消失, 则说明意识障碍重, 一侧痛觉反应消失可以是三叉神经损害的表现, 或为偏侧感觉丧失症候之一。一侧面瘫时可见该侧鼻唇沟变浅, 口角低垂, 呼吸时面颊鼓起 (船帆征, sail sign positive), 有时可用压迫眶上缘引起疼痛方法观

察有无面肌肌力减退。

(2) 运动功能检查 (Examination of movements): 主要检查有无瘫痪。瘫痪侧下肢常外旋。急性偏瘫者头、眼向病灶侧偏斜, 如有此症候提示大脑部病变。如无自主运动可给予疼痛刺激, 观察有无运动反应。如将两侧肢体同时提起, 然后任其下落, 下落快的一侧为瘫痪侧 (落鞭征阳性)。但当深昏迷时, 全身肌力低下, 腱反射亦消失, 可见双侧 Babinski 征, 此时判定瘫痪侧比较困难。

(3) 感觉检查 (Examination of sensation): 浅昏