



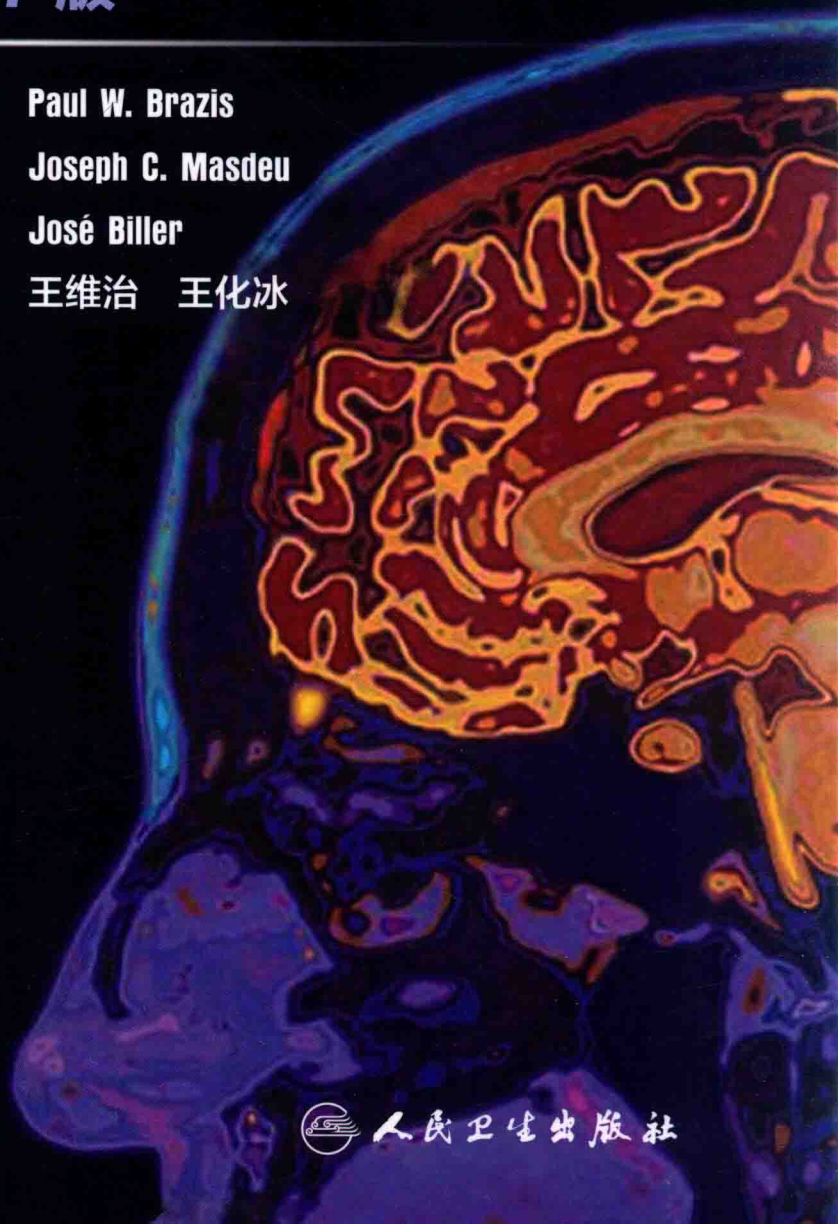
神经科医生案头书

临床神经病学定位

Localization in Clinical Neurology

第7版

原著 Paul W. Brazis
Joseph C. Masdeu
José Biller
主译 王维治 王化冰



Wolters Kluwer



人民卫生出版社

神经科医生案头书

临床神经病学定位

Localization in Clinical Neurology

第7版

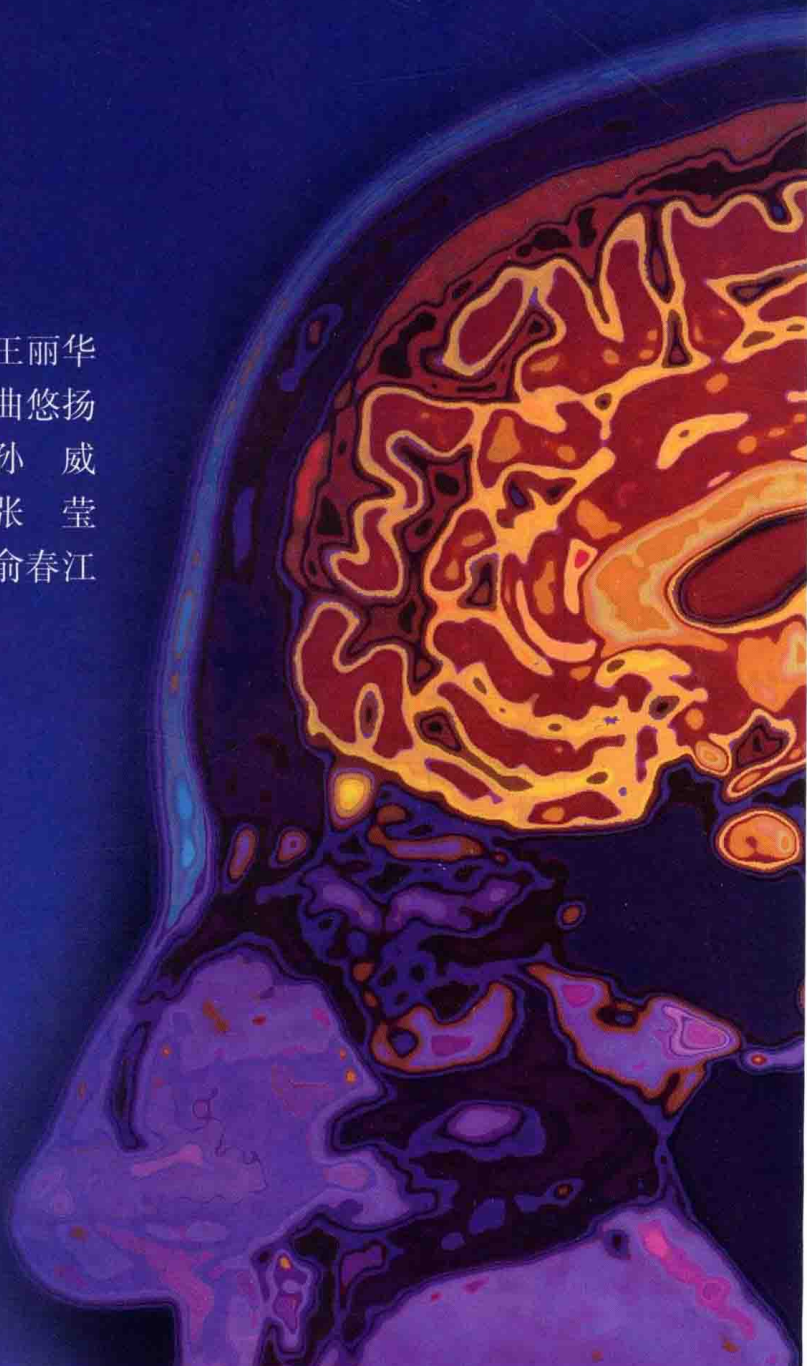
原著 Paul W. Brazis
Joseph C. Masdeu
José Biller

主译 王维治 王化冰

译者 (按姓氏笔画排列)

王 迪	王小珊	王化冰	王丽华
王维治	卢晓宇	付 锦	曲悠扬
朱延梅	朱雨岚	刘春华	孙 威
李 磊	杨 丹	杨春晓	张 莹
陈红媛	所 芮	郑姣琳	俞春江
黄 山	焦 虹		

人民卫生出版社



Paul W. Brazis, Joseph C. Masdeu, José Biller, etc: Localization in Clinical Neurology, 7/E,
ISBN: 9781496319128

© 2017 by Lippincott Williams and Wilkins, a Wolters Kluwer business. All rights reserved.
This is a Simplified Chinese translation published by arrangement with Lippincott Williams
& Wilkins/Wolters Kluwer Health, Inc., USA

Not for resale outside People's Republic of China (including not for resale in the Special
Administrative Region of Hong Kong and Macau, and Taiwan.)

本书限在中华人民共和国境内(不包括香港、澳门特别行政区及台湾)销售。

本书提供了药物的适应证、副作用和剂量疗程,可能根据实际情况进行调整。读者须
阅读药品包括盒内的使用说明书,并遵照医嘱使用。本书的作者、编辑、出版者或发行
者对因使用本书信息所造成的错误、疏忽或任何后果不承担责任,对出版物的内容不
做明示的或隐含的保证。作者、编辑、出版者或发行者对由本书引起的任何人身伤害
或财产损失不承担任何责任。

图书在版编目(CIP)数据

临床神经病学定位/(美)保罗·W. 布拉扎斯
(Paul W. Brazis)著;王维治,王化冰主译. —北京:
人民卫生出版社, 2018

ISBN 978-7-117-27054-0

I. ①临… II. ①保…②王…③王… III. ①神
经系统疾病-诊断 IV. ①R741.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2018)第 148440 号

人卫智网 www.ipmph.com 医学教育、学术、考试、健康,
购书智慧智能综合服务平台
人卫官网 www.pmph.com 人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

图字: 01-2017-5555

临床神经病学定位

主 译: 王维治 王化冰

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: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京汇林印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 43

字 数: 1393 千字

版 次: 2018 年 9 月第 1 版 2018 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-27054-0

定 价: 325.00 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市场营销中心联系退换)

谨将本书献给所有的神经病学住院医师、
资深主诊医生和未来的同事们

第7版译者序

我们在2009年和2012年曾分别翻译介绍了Paul W. Brazis等编著的《临床神经病学定位》第5版和第6版。这是一本非常好的书,堪称临床神经解剖学和神经疾病定位诊断学之经典。一部神经病学方面的译著,自出版以来能够持续热卖,得到读者的认可和欣赏,使我们译者们颇感欣慰。该书的第7版在2017年出版,人民卫生出版社董事长助理姬放编审立即组织新一版的翻译工作,她对译者群的信任也使我们深受鼓舞。

本书之所以成为优秀之作,归因于它独具的特色。全书包括23章,以神经解剖学为脉络,涉及周围神经、神经丛、脊神经和神经根、脊髓、脑神经、脑干、小脑、下丘脑和垂体腺、丘脑、基底节、大脑半球、自主神经系统、脑血管系统,以及意识和昏迷等,涵盖神经系统结构和功能之全部内容。每章的主线通常包括解剖学、病变定位及常见疾病等,其中联系许多临床症状、体征及综合征,描述全面,旁征博引,深入浅出,提出诸多新概念,让人耳目一新。为病变定位设立指南,为疾病诊断规划路线图,极具临床实用性。

总之,我们学习和研究神经病学,切记要把握两件事情。其一是神经解剖学,它是神经病学的基础;其二是神经疾病定位诊断学,它是神经病学的灵魂。本书集二者之精华,是临床神经科和神经外科医生

学习的起点,而且他们毕生的临床实践都是在这条路上跋涉探索,而永远没有终点。在研读和运用时,更须联系实际,结合临床实例,使读书盎然有趣,更使学习生动活泼。

本书始终在不断地更新,这正是它的权威性和难能可贵之处。第5版的篇幅约500页,第6版新增了**自主神经系统病变一章**,各章都增补了较多的内容。第7版各章的设置未变,但也增加了70页的篇幅,达到了约700页。自第6版开始,本书配以百余幅精美插图,形象便于理解,附有百余幅表格,归纳条理清晰。我人民卫生出版社的译本,在排版、套色、索引和用纸等方面不断追求专业和完美,在第7版中体现得更臻优异,完全按照原版彩色印刷,包括每章的标题层次,彰显人民卫生出版社在向国际级出版集团迈进的步伐。

最后,我要深切地感谢本书的译者们为了精益求精地翻译,忠实于原文,费尽了思索,并乐在其中,因此收获了准确和优美的译文。然而,尽管我们竭尽全力,仍难免有不尽如人意之处,期盼读者们的批评指正。我还要感谢人民卫生出版社各位编辑对出版本书给予的大力支持。

王维治

2018年2月于春节前夕

我们在2009年翻译介绍了Paul Brazis等编著的《临床神经病学定位》第5版,深受读者们普遍的欢迎。2011年该书的第6版问世,这一版增加了第21章“自主神经系统病变的定位”,各章也都不同程度地增补了内容,并配以精美的图表。本书内容翔实,又颇简明;包罗万象,又具特色。它涉及作为神经病变定位基础的实用神经解剖学,神经系统诸多的临床症状、体征及综合征,讨论与各种中枢与周围神经系统病变与疾病的关联。余以为这是一本神经疾病定位诊断的经典著作,与我们过去读的这类书籍不同,它细致入微,与临床实例密切结合。有志于神经疾病深入研究与思索的、期望把临床遇到的疑难病人都搞清楚的临床医生,可以把它作为一本案头书,经常地拿来翻阅参考,或在有了一些临床体验之后,经常把它拿来“把玩”琢磨,定会倍有心得。

本书的内容是神经科和神经外科医生非常熟悉的神经病变的定位,因此会感觉“似曾相识”;但是全书中至少有数百个概念、词语、体征和综合征又是我们以前不熟悉的,所以又感觉“似不相识”。所有这些的背后都跟随着它的原理、机制、故事或病例,换句话说,是集临床神经病学定位法则之大成。要把本书的内容充分理解,灵活掌握,学以致用,将自己修炼为临床神经病学专家,必须经历长期临床磨炼,细心思索,留心揣摩。毫不夸张地说,如果我们

有更多的精通本书的专家,我国临床神经病学水平就会上一个台阶。此外,或许我们要从本书思索一个问题,即本书作者何以能把神经病学定位演绎得如此精彩纷呈。答案可能是他们来自拥有最优秀的医生团队和治疗罕见复杂疑难病专家的梅奥医院(Mayo Clinics)等知名医疗中心,其优良的医疗与研究传统值得我们效仿。

读者在阅读本书时应注意,按照英文的写作习惯,文中的标题层级都是用字体与字号大小表示的。本书各章基本上都是三级标题,个别章节中还有特殊的标题,阅读时应首先熟悉标题的层次,对理解与统领内容非常重要。此外,原书中重要的关键词都是斜体字,译文采用楷体(英文斜体)表示。文中的大多数插图,凡是解剖学或神经病学名词都采取中英文对照,希望对读者有所裨益,图中的一般性表述则未保留英语。

最后,我们衷心感谢所有审校人员为提高译文质量而付出的辛勤劳动,本书的精美设计与装帧更为其平添华彩。虽然本书译者为使译文准确流畅已竭尽全力,但谬误之处仍在所难免,如蒙批评指正,不胜感激。

王维治

2012. 5. 12

第5版译者序

译者在翻译 Paul W. Brazis 等编著的《临床神经病学定位》(*Localization in Clinical Neurology*)的过程中,自然不得不认真研读和推敲全部的内容,由于译者对书中的许多知识亦不熟悉或与以前了解的不同,因此花费的时间与精力都远远超出先前的预想。然而,这却使我多年来在临床积累的许多困惑豁然开朗,疑难病例留给我的迷离亦茅塞顿开,颇令我喜出望外。我仿佛进入林木葱郁的森林,呼吸到无比清新的空气;我犹如经历了大海波涛的洗礼,使游泳的本领大有长进。

译者以为本书极具特色,是神经内、外科医生及相关学科的同道深入钻研与探讨临床神经解剖学与神经疾病定位的必备参考书,我非常乐意将本书推荐给读者。其最大特点是:

首先,本书是一本内容全面、完备的临床神经解剖学和神经疾病定位诊断学。对神经系统解剖结构及其功能做了细致入微的经典描述,涵盖了神经疾病定位的一般原则,周围神经系统与中枢神经系统的所有结构、血管综合征及引起昏迷病变的定位。本书提供了大量的神经系统症状、体征及临床综合征,阐释了与定位相关的神经病变与功能机制,介绍了由先进影像学技术获取的皮质定位新知识与新见解,反映了神经解剖学研究的最新进展,信息极为丰富。然而,本书又非常简明,原文篇幅约 500 页(不包括参考文献)。

其次,本书的临床实用性很强。书中涉及神经解剖学、症状、体征及临床综合征术语颇多,其中我国读者生疏的可达数百之多,这在同类的其他专著中是罕见的。例如,在坐骨神经病变中描述了坐骨神经子宫内嵌位症引起周期性坐骨神经痛(月经性坐骨神经痛),坐骨神经经过坐骨大切迹时嵌压综合征(梨状肌综合征),以及物品压迫臀部引起信用卡皮夹坐骨神经痛,瑜伽引起莲花垂足或瑜伽神经病等。又如,腓总神经麻痹列举最常见的外伤、肿瘤等病因,还描述了以下原因:踢足球时踝部用力内翻和跖屈(踢球员麻痹),结石位手术或分娩(产后

垂足),长时间蹲位(草莓采摘者或水稻插秧者垂足),瑜伽(瑜伽垂足),自然分娩时产妇用力拉膝部对胫骨上外侧部长时间施压(冲撞麻痹),减肥(苗条者麻痹——指习惯交叉腿坐位者消瘦后腓总神经易受压),腓神经在腓骨管中嵌压(腓骨管综合征)等。这些神经解剖及病变定位术语或临床综合征都紧密地联系临床,生动地传达了患者的症状和体征表现,使我们易于理解并准确地识别这些神经病变,这正是本书的特色所在。

再次,本书显示的对临床综合征深入的与扩展性理解对临床医生应有颇多的启示,值得思索与效仿。例如,当谈及由脑桥尾端背盖部病变累及脑桥旁正中网状结构(PPRF)和内侧纵束(MLF)导致一个半综合征时,又进而引出八个半综合征,为上述病变合并面神经核和束受损,引起同侧下运动神经元神经(第Ⅶ对颅神经)麻痹;一个半综合征病变也可合并面部双侧瘫($1\frac{1}{2}+7+7=15\frac{1}{2}$),导致十五个半综合征;一个半综合征最常见的病因是多发性硬化、梗死、出血、外伤、基底动脉动脉瘤、脑干动脉畸形和肿瘤,而重症肌无力和 Miller-Fisher 综合征可引起假性一个半综合征;丘脑-中脑梗死可导致垂直性一个半综合征,为垂直性凝视麻痹伴病变侧或病变对侧单眼下视麻痹;还描述一种别样的一个半综合征,患者因海绵窦感染引起同侧展神经麻痹,并因颈内动脉闭塞伴额叶梗死导致对侧水平性凝视麻痹(对侧外展与同侧内收不能),仅保留对侧内收,恰与脑桥典型的一个半综合征保留一只眼外展不同。这些描述引导临床思维应举一反三,开阔视野。我国的临床资源丰富,关键是要善于对临床观察作认真的总结,把新鲜的结果通过国际杂志公之于众,以期将来有更多由国人提出的临床体征和综合征。

总之,本书为神经疾病的临床解剖定位提供了清晰的路线图,特色鲜明;书中配有百余幅解剖插图和百余张表格显示临床表现与鉴别诊断,简明清晰。详尽有趣的讨论,耐人品味。因此,对有志于完美诠释疑难病例与培养独立临床思维的医生,本书是一

本不可或缺的参考书。为使读者确切地理解书中的许多新词和不熟悉的术语含义,其后均附英文原文,以备核考。此外,为利于读者的理解,在特殊的专有名词后还加了译者注。

最后,我要深切地感谢本书译者为准确地传达

作者的原义所付出的辛勤劳动。但尽管我们力求使译文准确流畅,但仍不免有许多不完美之处,敬请读者批评指正。

王维治

2009. 1. 15

前言

这部新版的《临床神经病学定位》是再次提供给一线的临床医生们的,他们关注神经系统疾病过程患者,面临着神经系统病变发生在哪里的问题。许多新的资料已经被添加到反映有关神经解剖学和神经病学定位的原理中。迄今仍然没有什么能够替代精确的神经病史和检查,并聚焦于神经影像学和电生理检查来诊断神经疾病问题。

布雷吉斯博士(Dr. Brazis)想要对在杰克逊维尔(Jacksonville)、斯科茨代尔(Scottsdale)以及罗彻斯特(Rochester)的梅奥医院(Mayo Clinics)他的同事们表示他的感谢,以及对他的老师和朋友们:Neil Miller, Andrew G. Lee, Eric R. Eggenberger, Frank A. Rubino, Sudhansu Chokroverty, Jonathan D. Trobe,

James J. Corbett, Daniel Broderick, James Bolling 和 Michael Stewart 等医生表达他的感谢之情和钦佩。

马斯德博士(Dr. Masdeu)感谢他的家人和他在休斯敦卫理公会神经疾病和研究所,以及美国国家卫生研究院(NIH)内部研究项目所有的同事。

比勒博士(Dr. Biller)想要向他的家人表达对他们们的鼓励的感谢,以及对他的病人的感谢,因为他们在他作为一个神经学家的旅程中一直在教他。

Paul W. Brazis

Joseph C. Masdeu

José Biller

第 1 章 神经病学定位的一般原则	1
第 2 章 周围神经	23
第 3 章 颈丛、臂丛和腰骶丛	69
第 4 章 脊神经和神经根	85
第 5 章 脊髓	94
第 6 章 第 I 对脑神经(嗅神经)	119
第 7 章 视觉通路	127
第 8 章 影响眼球运动系统病变的定位	166
第 9 章 第 V 对脑神经(三叉神经)	303
第 10 章 第 VII 对脑神经(面神经)	317
第 11 章 第 VIII 对脑神经(前庭耳蜗神经)	336
第 12 章 第 IX 和 X 对脑神经(舌咽和迷走神经)	355
第 13 章 第 XI 对脑神经(脊髓副神经)	363
第 14 章 第 XII 对脑神经(舌下神经)	370
第 15 章 脑干	377
第 16 章 小脑	397
第 17 章 影响下丘脑和垂体腺病变的定位	413
第 18 章 丘脑病变的解剖定位	430
第 19 章 基底节	452
第 20 章 影响大脑半球病变的定位	494
第 21 章 自主神经系统病变的定位	555
第 22 章 前脑、脑干和小脑的血管综合征	567
第 23 章 引起昏迷病变的定位	600
索引	629

第1章 神经病学定位的一般原则

General Principles of Neurologic Localization

序言

一本关于临床神经病学定位的书以诠释定位(localization)一词的含义作为一章的起始,应当是最适宜的。定位一词源自拉丁语术语部位(locus)或位置(site)。定位是一种诊断学应用,从患者的体征(最常见)或症状确定神经系统的什么部位已受到疾病过程的影响。对神经系统的重要损伤导致功能异常,包括行为的、运动的或感觉的等。功能障碍的特征经常为定位的(topographic)[来自希腊语术语定位(topos)或位置(place)]诊断铺平道路。定位和定位诊断(topographic diagnosis)指的是同一件事情:确定在神经系统发生损伤的部位。

即使在复杂纷呈的神经生理学、结构和功能神经影像学,以及分子生物学的时代,临床诊断的潜能如果能被充分地认识,它应该在这些技术之前应用。临床定位与充分利用辅助程序有一定的关联性。例如来自“枪击的途径”神经影像的假阳性结果只能通过仔细的定位来避免。作为一个实例,在成像上显而易见的先天性脑囊肿往往被错误地归咎于各种的神经疾病,而实际的疾病却仍然被忽视和未经处理。在临床定位的指导下,深思熟虑地运用神经病学辅助检查,最大限度地减少患者的不适和资源浪费。

定位的简史:以失语为例

定位的历史就是早期神经病学的历史,关注定位诊断终将引导治疗。在一些神经病学领域定位的发展,如同它在失语症的情况一样有趣和处于如此多的著名的争论中心。事实上,已知的最古老的关于神经病学定位的文献是关注失语症的。它被记录在来自金字塔年代埃及的纸莎草上(大约公元前3000~公元前2500年),一位埃及的外科医生描述了一个失语症患者的表现:

如果你检查一个颞部受伤的人,穿过骨头和穿透他的颞骨;……如果你问他关于他的伤病,而他不能与你说话,此时他双眼涕泪满襟,以致他经常用手戳他的脸,以便可能用他的手背擦拭他的两个眼睛,……埃德温·史密斯(Edwin Smith)外科纸莎草,病例第20例,公元前2800年^[12]。

从古希腊的希波克拉底时代,就记载了左半部的脑损伤导致右侧身体的无力。然而,人体的成对器官却被认为有完全相同的功能。在19世纪中叶,保罗·布罗卡(Paul Broca, 1824—1880)描述语言功能定侧到左侧半球,彻底改变了当时通行的成对器官的功能性构成的理解^[5,13]。他将这种我们现在称之为Broca失语(Broca aphasia)的功能障碍称为运动性失语(aphemia)。他在1865年的论文中写到:

现在,这种控制清晰发音的动力成分以及机械成分的智能程序功能似乎是左侧半球脑回几乎恒定的特权,因为导致运动性失语的病变几乎总是定位于这个半球……这就相当于说我们在语言方面是左脑的作用。正如同我们是用左侧半球来控制书写、绘画、刺绣的动作,因此我们也用左侧半球讲话。

Broca断定额下回(inferior frontal gyrus)受损时会导致运动性失语^[13]。他还注意到,额下回的不同病变在表现上的差异,是皮质结构所见的可塑性的特征:

在我们研究运动性失语患者大脑的过程期间,以前有许多次,我们曾确定左侧第三额回(即额下回——译者注)的病变并不总是与语言的强度和损害有直接的关系。例如我们曾观察到,语言可能被一个8~10mm大小的病变完全受损,而在其他的情况下,十倍的较大的病变却仅仅部分地损害清晰发音的语言能力。

在Broca惊世骇俗的表述之后的几年里,关于大脑中语言中枢定位的知识迅速地增长。卡尔·韦尼克(Carl Wernicke, 1848—1905)在1874年就写到:

环绕在大脑外侧裂(Sylvian fissure)的整个脑

回区,连同岛叶的皮质是语言中枢。第一额回(即额上回——译者注)作为运动区,是代表运动的中枢,而第一颞回(即颞上回——译者注)作为感觉区,是词语映像中枢…第一颞回应当被认为是听觉神经的中枢端,而第一额回(包括 Broca 区)作为支配语言肌肉的神经中枢端…失语可以由这一路径的任何阻断引起…

语言皮质结构的知识曾来源于细致的临床病理联系^[73]。Wernicke 在描述一例 73 岁老年妇女突然

发生口语含糊不清(confused speech)后,接着描述病理的结果:

左侧大脑外侧裂的动脉分支下行进入布尔达赫下沟(inferior sulcus of Burdach),被紧紧地附于血管壁上的一个血栓堵塞。整个的第一颞回,包括其与第二颞回的交界处,以及后者从比绍夫顶下小叶(Bischof inferior parietal lobule)的起始部都转变为黄白色的浆糊状^[73,74]。

Wernicke 语言区图解在图 1-1 中加以说明。

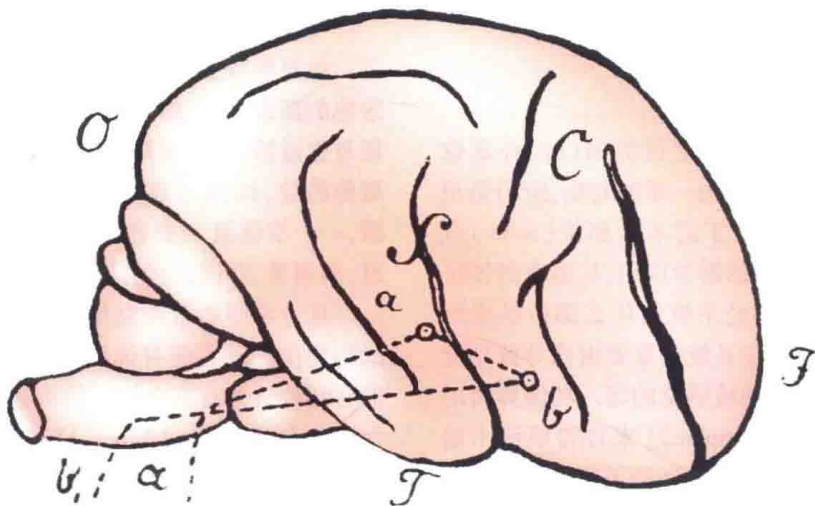


图 1-1 Wernicke 语言区的示意图。在原图中,颞上回的标注只是 a,但从上下文来看应是 a₁。Wernicke 对此图的解释如下:

手绘的脑示意图 F 代表额叶,O 为枕叶,T 为颞极。C 为大脑中央沟,围绕大脑外侧裂(S)延伸至第一初级脑回。在此脑回内,a₁是听神经的中枢端,a 是其进入延髓的部位;b 是指管理声音产生的运动代表区,并通过走行在岛叶皮质里的 a₁b 联络纤维与前者连接。从 b 声音产生的运动神经的传出通路走行到延髓并在那儿离开……

(摘自 Wernicke C. Der aphasische symptom-complex; eine psychologische studie auf anatomischer basis, Breslau; Max Cohn & Weigert 1874.)

当前的技术,诸如脑功能定位(functional brain mapping)有望进一步阐明作为神经功能障碍基础的机制的定位。例如由 Wernicke 在 1874 年首先描述的传导性失语(conduction aphasia),习惯上认为与据称连接 Wernicke 区与 Broca 区的弓状纤维束(arcuate fasciculus)的损伤有关。最近应用弥散张量成像(diffusion tensor imaging)及其他的功能性磁共振成像技术,获得的神经生理学和神经影像学研究成果正在挑战这一概念^[6]。

临床诊断与病变定位

神经病学临床诊断需要几个步骤:

1. 识别受损的功能。
2. 确认神经系统的什么部位已经受累,亦即定位。

3. 确定最可能的病因,结果经常列出一个鉴别诊断的细目。
4. 应用辅助检查确定出现于特定患者的是不同的可能病因的哪一种。

这些步骤的每一步都是重要的。第一步,识别受损的功能,依赖于完整的病史和神经系统检查。只有在医生的脑海里存储正常神经功能的范围,他才能识别异常的神经功能。在检查患者时缺乏经验或粗心大意往往导致忽略神经功能缺失并因此而漏诊。例如轻微的舞蹈病可能对没有经验的人来说似乎是正常的烦躁不安。脑桥小脑病变的慢速眼动(slow eye movement)可能被只看眼球完全偏移的一些人全然没有识别。

异常的神经系统表现以异常的行为、姿势或步态受损、面部或肢体运动困难,以及最后感觉障碍包

括疼痛的形式出现。当医生面对可能的神经功能障碍时,疼痛是有些难题很好的例证。

首先,功能障碍是真的吗?真的有疼痛吗,或者患者想要诈病?我们曾目睹了一名截瘫患者的窘境,他被医疗护理人员反复地要求不要再假装不能移动他的双腿。他们曾把拖出患者腿下的床单时看到的三屈反射(triple flexion response)错误地解释为自主运动的证据。运动障碍疾病,诸如肌张力障碍在过去常被认为是精神性的,而现已逐渐从这一误区进入普遍认识其“器质性”的阶段。除非伴有明确的精神病的表现,否则应根据表现判断神经病的症状或体征。

其次,功能障碍的病理性达到什么程度,亦即是否表明损伤严重到足以达到正式的诊断检查的条件,许多的痛苦和不适并不反映严重的疾病。把每个有点“小痛苦”的人都送给医生将不可救药地阻塞任何的医疗保健系统。有趣的是,孩子从跌倒和其他轻微的损伤学习期望的“正常的疼痛”,而当一个人由于任何的症状寻求医疗护理时,很可能严重到足以有理由至少进行一次彻底的体格检查。

第三,功能障碍是神经系统起源的吗?疼痛是由于受累的躯体部分的损伤或神经功能障碍?功能障碍是神经系统疾病的表现,还是调节该功能的器官的表现?患者不能行走是由于关节炎还是由于运动系统受影响?当医生辨认与神经病学损害的类型不符时,所有这些问题都找到了答案,例如疼痛可能表现出神经根性质和分布的特征性。在其他情况下,神经系统检查会展示确切的神经系统功能障碍的其他表现。手部疼痛的患者也可能有鱼际隆起肌萎缩和提内尔征(Tinel sign)——叩击腕部的正中神经时疼痛。定位的知识告诉我们,来自正中神经损伤的疼痛,叩诊痛点时疼痛加重。在此情况如同在任何其他情况,对病变的定位需要的是良好的神经解剖学应用知识。

神经解剖学是定位的关键。在本书中,在讨论神经系统每个结构的病变定位之前先概述该结构的解剖。神经解剖学有两个大概的方面:结构的形态学以及它的功能表现。功能表现(functional representation)是指由神经系统的特定结构调节的功能。结构的损伤改变了这一结构调节的功能。例如动眼神经损伤导致该神经支配的眼球瞳孔散大(mydriasis)。

神经解剖学提供了定位的路线图。定位是在神经解剖路线图上识别损伤的部位。与地图一样,我们需要二者之一:或者是有街道名称和号码的地址,或者是两条部位明确的街路的交叉口。损伤通过神

经功能障碍表现出来行为的、运动的或感觉的变异。如果我们知晓神经系统不同部位的损伤会产生哪种功能障碍,我们就能识别出损伤的来源。某些类型的功能障碍直接给我们正在寻找的病变部位。静止性震颤、运动迟缓和强直的组合告诉我们患者的黑质已经受到损伤。在其他的时候,我们使用寻找两条街道之间的交叉路口的办法。由某些体征我们推断一个特定的路径必定被损伤。从其他的体征,我们推论第二个路径也被受影响。损伤必定是在这些路径相汇合的地方。例如依据存在左侧的轻偏瘫,我们推断皮质脊髓束已受影响。但是,皮质脊髓束可以在脊髓、脑干或大脑半球的水平上受损。为了精确地辨认损伤的部位,我们需要利用其他的线索。如果除了左侧的轻偏瘫,还发现右侧的动眼神经麻痹,我们就会圆满地走完病变定位之路。这个以Weber命名的著名的综合征,是作为定位的基本原则的典型:病变是在两条受影响路径的交叉点上。如果患者只有动眼神经麻痹,那么病变就可能在神经传导束(在脑干)与眶上孔之间(在眶部)的任何部位。增加对侧的轻偏瘫就精确地定位病变影响动眼神经麻痹同侧的大脑脚。这正是皮质脊髓束与动眼神经的纤维相遇之处。神经解剖学为正确的评估提供了路标。

当病变累及神经系统的较低的水平时,定位趋于更加精确。当我们定位神经系统的病变时,想到从肌肉到皮质,在不同的功能和解剖水平的病变引起的主要综合征是有帮助的。在最简单的水平,一块肌肉的损伤会损害该肌肉支配的运动。在一个较高的水平,我们发现损伤一支周围神经引起该神经支配的肌肉的无力,以及在它的皮肤分布区的感觉缺失。下部颈髓水平以下的脊髓病变引起一侧或双侧的下肢无力和感觉缺失,后者经常在躯干有一个失平面。颈髓或脑干的病变典型地引起躯体一侧或双侧的无力或感觉缺失,通常在一侧较严重,并发现特征性的受累平面。例如颈髓的病变可能引起根性痛或双上肢或双手的无力。脑桥下部的病变引起凝视麻痹或周围性面部无力。脑神经的病变定位是相当明确的,由于病变可能影响一个周围神经或一个相对简单的神经解剖结构,如视觉传导路。当我们上溯神经轴(neuraxis)时,病变的定位就变得不太精确。小脑的病变可以引起共济失调。丘脑的病变经常引起,但不总是引起感觉缺失和姿势障碍,或者记忆丧失。半球的白质病变可能引起无力或视野缺损。最后,皮质的病变根据受损的区域不同表现出一系列的运动、感觉或行为的异常。

同样地,较低水平的病变引起的临床表现,往往

随着时间推移几乎没有变化,而较高水平的病变在检查的过程中可以非常“不恒定”。尺神经病变可能是第一背侧骨间肌萎缩的原因。由检查者诊断的肌萎缩将是一致的。相比之下,一个 Broca 失语的患者复述某些词语可能有很大的困难,但复述其他词语没有明显类似的困难。检查者可能感到困惑和不知该记录什么,患者是能够复述还是不能?在这种情况下,应该注意的不是患者是否能做某件事,而是她是否始终以正常的方式做下去。就一个说母语的人而言,复述一个句子有任何的困难都应视为异常。由于高水平的神经网络更为复杂,易掩盖功能缺损,较高级的神经功能应进行足够的抽样检查,以避免遗漏。

对于病变的解剖定位,神经系统检查要比病史更为重要。必须注意的是,我们在这里说的“检查”包括在检查时患者诉说的感觉表现。疼痛或麻木的主诉通常如同垂腕一样的客观。通过在神经系统检查中发现的受损回溯调节功能的通路,即使不依靠病史,我们通常可能定位病变的部位。病史,就是说在神经系统检查时目睹的功能缺失的时间演化对确定明确的病因是重要的。例如在神经学检查时发现左侧轻偏瘫。如果发生在几分钟之内,最可能是脑血管疾病或癫痫。如果它在几天内进展,我们应该考虑感染或脱髓鞘疾病。如果它是在数月内隐匿地进展,更可能是肿瘤或变性疾病。在所有的这些情况下,定位都源自于检查的结果:我们发现了左侧的轻偏瘫。如果我们还发现右侧动眼神经麻痹,并确定它是与轻偏瘫同时出现的,我们就会强调,在做磁共振成像(MRI)时需要仔细查看中脑。从这个意义上说,病史对于定位也是很重要的,我们在检查时可能见证到随着时间推移影响神经系统的多个病变的最终结果。在先前的例子中,如动眼神经麻痹出现于患者 10 岁时,而轻偏瘫发生在他 60 多岁时,轻偏瘫的责任病灶很可能就不是在中脑。

最后,有一个分散性病变与系统性病变的问题。许多定位研究都是在分散病变的基础上做的,诸如影响右侧脑桥所有结构的梗死。某些类型的病理改变易于引起这一类型的病变。脑血管疾病是最常见的,但脱髓鞘损伤、感染、创伤,以及肿瘤等也经常表现像分散的、单一的或多发的病变。其他影响一组神经元的神经系统疾病经常是一个功能系统病变的病因,帕金森病就是一个实例。此时,很简单地定位于黑质。其他变性疾病的定位则比较复杂,诸如血 β -脂蛋白缺乏症(beta lipoproteinemia)的脊髓小脑性变性或维生素 E 缺乏^[60]。这里,临床综合征似乎是指向脊髓,但真正的损害是累及到延髓感觉核、后根

神经节以及 Betz 细胞的大神经元。当人们意识到皮质脊髓束的破坏照理是发生在导致神经元的代谢性损伤后,困惑就迎刃而解了。大的神经元有到达腰椎节段的最长的轴索,最先被受累。该神经元可能不会死亡,但没有能力保持活跃的新陈代谢,开始缩回它的轴索[逆死现象(dying-back phenomenon)]。同样地,脊髓后索(以及周围神经)的病变仅反映由于维生素 E 缺乏引起大的感觉神经元遭受的损伤。因此,准确地了解神经轴的不同结构的功能意义促进退行性或系统性病变的定位,正如它帮助分散性病变定位一样。

在回顾了神经系统定位的一些基本原则之后,现在我们将较详细地回顾运动和感觉系统的定位原则。最后,我们将回顾步态障碍的定位。

运动系统病变的定位

运动系统的解剖

脊髓前角和脑干运动核团的运动神经元,其轴索直接与横纹肌发生突触,是控制肌肉的“最终的共同通路(final common pathway)”。这些大的 α 运动神经元(α motor neurons)支配骨骼肌的肌梭外纤维(extrafusal fibers),向骨骼肌发出唯一的轴索。分散在 α 运动神经元之中的是许多小的 γ 运动神经元(γ motor neurons),它支配肌梭的梭内纤维。这些肌梭(muscle spindles)是肌肉牵张反射的感受器。运动神经元与它的轴索,以及它所支配的所有的肌纤维一起统称为运动单位(motor unit)。轴索的终末分支与肌纤维之间的连接被称为神经肌肉接头(neuromuscular junction)^[25,52]。在脊髓腹侧灰角内有一个前角细胞的细胞柱的躯体定位结构(somatotopic organization)。支配中轴肌,包括颈部肌群的神经元位于细胞柱的腹内侧,支配近端肌群的神经元位于中央区,而支配四肢远端肌群的神经元位于细胞柱的外侧^[25,52]。

运动神经元细胞群接收来自对侧运动皮质(MC),通过下行的皮质脊髓束(corticospinal tract)和皮质延髓束(corticobulbar tract)(图 1-2A 和 B)的传入。每侧的皮质脊髓束包含约 100 万条不同粗细的纤维,但所有的纤维中只有 3% 起源于在初级运动皮质第 V 层的 Betz 大锥体细胞(giant pyramidal cells of Betz)。所有的皮质脊髓束纤维为兴奋性的,似乎利用谷氨酸盐作为其神经递质。从皮质脊髓束和皮质延髓束起源的神经元被称为上运动神经元(upper motor neurons)^[2,4,25,33,72]。皮质脊髓通路

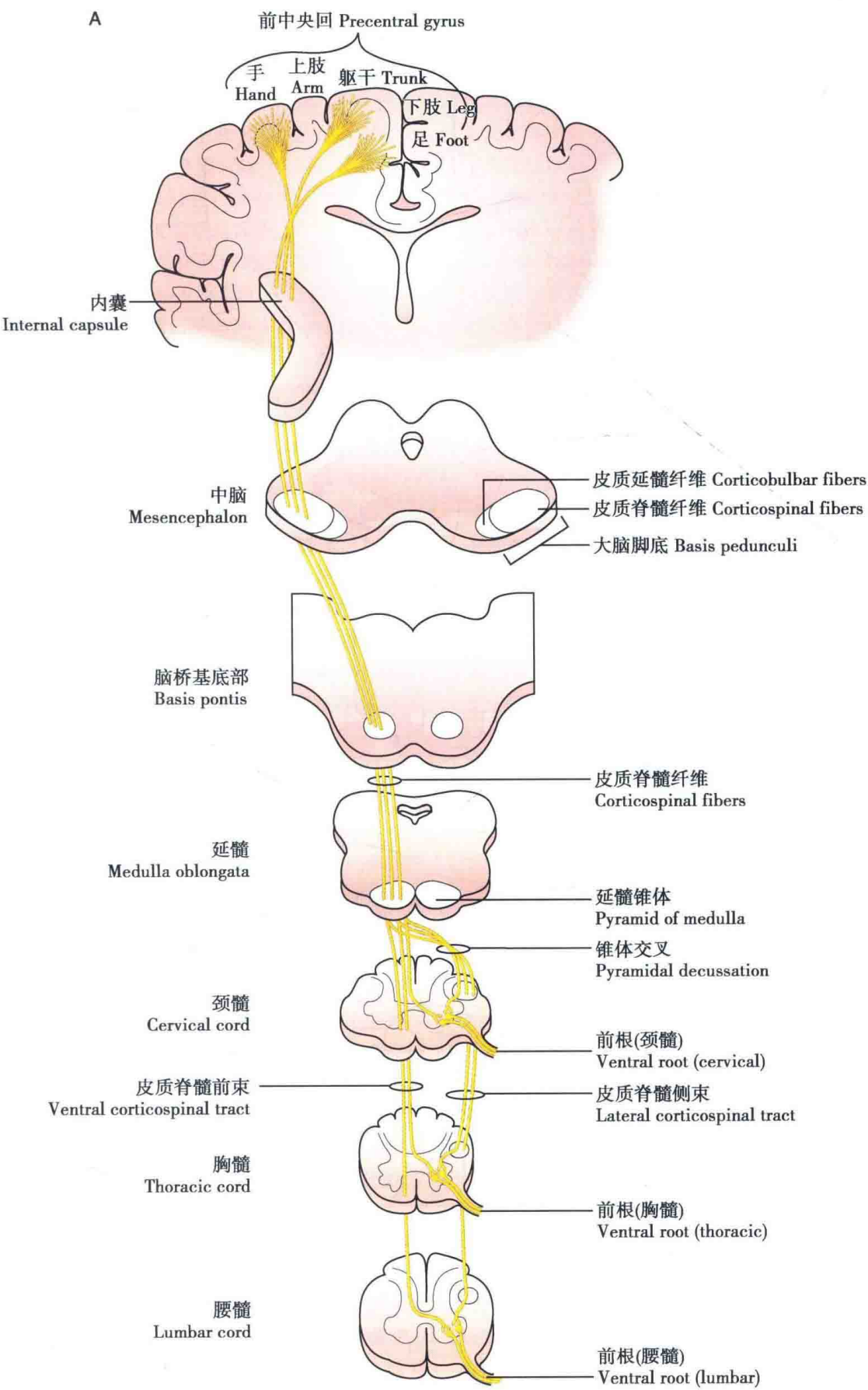


图 1-2 运动系统简图。A:皮质脊髓束(待续)

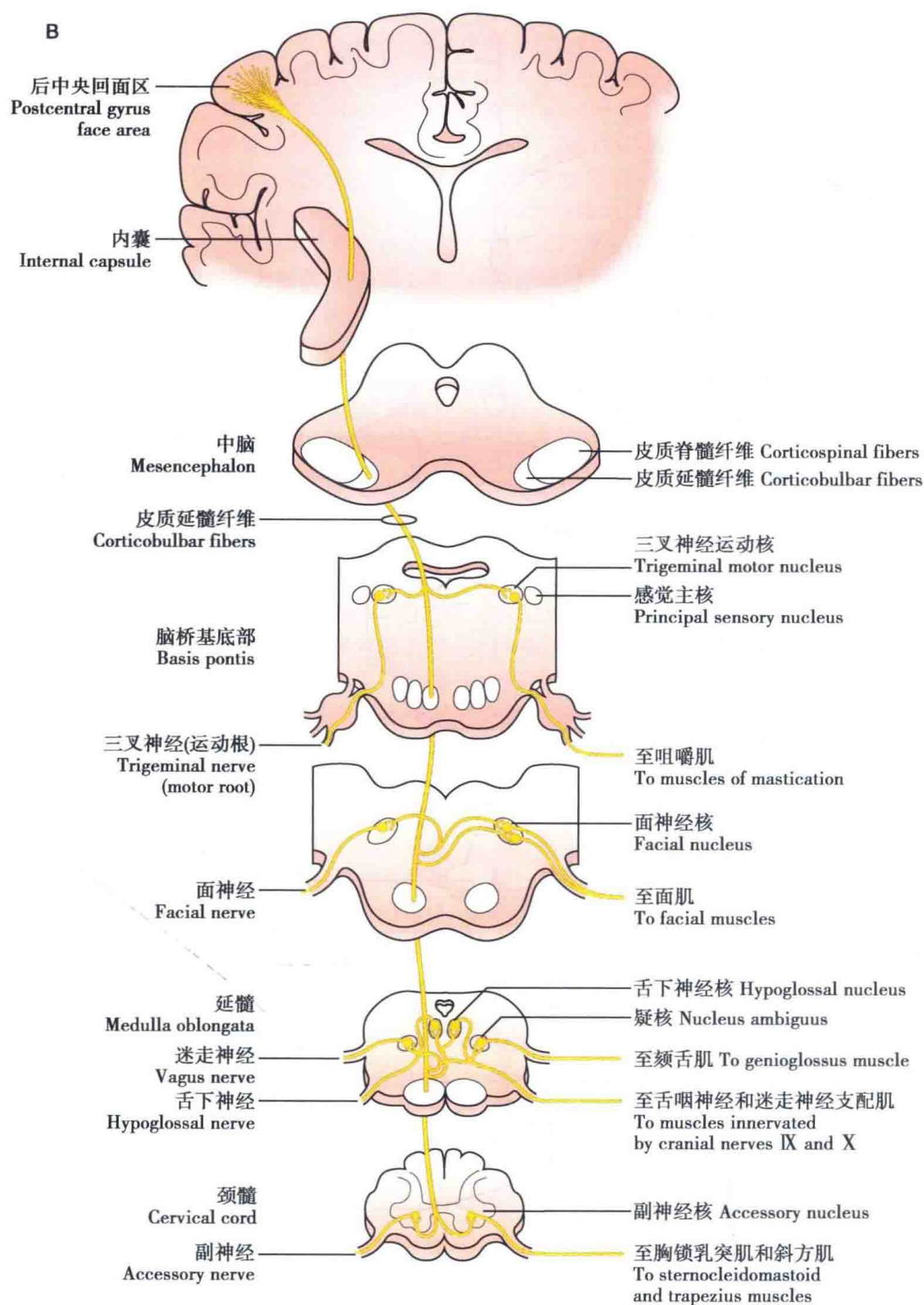


图 1-2 (续) B: 皮质延髓束

(corticospinal pathway)控制肢体的远端部自主的、不连续的、高度熟练的运动,它起自初级运动皮质、外侧的运动前区皮质(premotor cortex, PMC)和辅助运动区(supplemental motor area, SMA)的躯体定位结构区。这些纤维起自双侧的中央前回(60%)与中央后回的(40%)皮质区。皮质脊髓束神经元主要见于 Brodmann 4 区(40%),它占据中央前回(precentral gyrus)的后部(初级运动皮质)。额叶外侧的运动前区皮质(PMC)以及在其内侧部的辅助运动区(SMA)是位于 Brodmann 6 区(20%)。皮质脊髓束的轴索也起自中央后回(postcentral gyrus)的初级感觉皮质的神经元(Brodmann 3, 1, 2 区),尤其是来自 3a 区,前部旁中央小叶(anterior paracentral gyri);顶上小叶(superior parietal lobule)(Brodmann 5, 7 区);以及在半球内侧面的扣带回(cingulate gyrus)等。皮质脊髓束的纤维在放射冠、内囊的后肢、大脑脚的中部 3/5、脑桥基底部(此处传导束被脑桥小脑的横行纤维分隔为许多小束),以及延髓的锥体下行。

在延髓的尾端,锥体中约 90% 的皮质脊髓纤维在腹侧中线交叉[锥体交叉(paramidal decussation)或 Mistichelli 交叉(Mistichelli crossing)],之后在脊髓的对侧聚集成为皮质脊髓侧束(lateral corticospinal tract)。在内囊的后肢,皮质脊髓束按躯体投射排列,外侧是手部纤维,稍前是足部纤维^[34]。皮质脊髓束纤维在脑桥也遵循躯体定位分布。控制近端肌群的纤维被置于控制较远端肌群纤维的背侧。由于锥体束是在脑桥的腹侧位置,脑干起源的纯运动性轻偏瘫(pure motor hemiparesis)通常是见于脑桥病变。一侧的运动功能缺失可能主要累及上肢或下肢,但是在这些肌无力分布的类型中并未观察到脑桥病变部位的不同^[45]。在延髓锥体内的皮质脊髓束纤维也有躯体定位的结构,下肢的纤维处于较外侧,而比上肢的纤维更偏于嘴端交叉^[26]。其余的在延髓中未交叉的纤维作为皮质脊髓腹侧束或前束(ventral or anterior corticospinal tract)(Türk 束)在同侧的前索中下行。这些纤维的大部分当其在脊髓前柱中进一步下行时,最终在较下部的脊髓水平交叉。因此,仅约 2% 的下行性皮质脊髓纤维仍然真正是在同侧,形成巴内尔斯束(bundle of Barnes)^[2]。这些同侧的下行性投射控制躯干的中轴肌群和肢体近端肌。

皮质延髓束纤维(corticobulbar fibers)起源于皮质运动区的下 1/3,特别是运动皮质(MC)和辅助运动区(SMA),在内囊的膝部、大脑脚的内侧部,以及脑桥基底下行,在此它与皮质脊髓束纤维混合。皮质延髓的通路到三叉神经与舌下神经核,以及支配

上部面肌的面神经核有双侧的传入。传统的定位观念推测,较下部脑桥嘴端的脑干腹侧病变导致对侧的中枢性面部轻瘫,而较下部背外侧脑桥的病变导致周围型同侧的面部轻瘫。然而,曾有人描述一种迷行的纤维束分支在中脑和脑桥上部离开主要的锥体束在丘系旁的被盖部前行。因此,鉴于较下部面肌主要接受交叉的皮质延髓束的传入,而较上部面肌在同侧以及对侧的半球均有代表区,用经颅磁刺激(transcranial magnetic stimulation, TMS)检查显示,未交叉的锥体束投射的数量是来自上部面肌还是来自下部面肌没有差异^[23, 67]。在由脑干病变或不伴中枢性面部轻瘫患者的 TMS 检查也显示,核上性面部轻瘫可能是大脑脚、脑桥基底、迷行的纤维束或延髓腹侧的对侧病变,或者是同侧的延髓外侧病变所致^[70]。

支配面部下 2/3 的面神经核腹侧部主要受交叉的核上性支配。这种核上性面肌支配模式适用于自主性面部运动。情感性非随意性运动与自主性面部运动在临床上可能是分离的,因此,很可能存在控制非随意性运动单独的核上性通路。一种流行的观点是,辅助运动区(SMA)和/或扣带回运动区对情感性面部神经支配是至关重要的^[37]。调节情感性面部运动的纤维在其走到面神经运动核的过程中不行经内囊。右侧大脑半球也参与核上性情感性面部运动的控制,而且对面部情感的表达起主导作用^[10]。此外,面部的皮质延髓束的一些纤维似乎是在同侧下行,在下行到低达延髓和交叉前形成一个袢,再交叉上行至对侧的面神经核(位于脑桥尾端的背外侧),支配口周的面部肌群^[17, 68]。这一解剖学的认识解释了脑桥起源的情感性面部轻瘫是由于脑桥背外侧区受累所致^[35]。

在运动皮质内,皮质脊髓束神经元是以反映其功能重要性的模式进行躯体定位排列的[运动矮人(motor homunculus)]。在运动矮人上皮质代表区的大小因该部分代表的功能的重要性而不同;因此,唇、下颌、拇指,以及示指有大的代表区,而前额、躯干,以及肢体的近端有小的代表区。例如皮质起源的孤立手部无力可能表现为拇指和手指运动丧失,以及手的屈曲和伸展,或少数手指的不完全受累[假神经根型(pseudoradicular pattern)]。手的皮质运动区已被定位于中央沟前侧的中下部(Brodmann 4 区),与手的初级感觉皮质(Brodmann 3a 和 3b 区)相邻^[66]。在运动皮质区的内侧面和旁中央小叶前部的神经元影响支配足、小腿与大腿肌肉的运动神经元。中央前回内侧 2/3 的神经元影响支配上肢和躯干的运动神经元。中央前回腹外侧的神经元形成