

神经系统疾病 基础与临床

主编 王雪峰 李芳



黑龙江科学技术出版社

神经系统疾病基础与临床

主编 王雪峰 李 芳

黑龙江科学技术出版社
中国·哈尔滨

图书在版编目 (CIP) 数据

神经系统疾病基础与临床/主编王雪峰, 李芳. —哈尔滨: 黑龙江科学技术出版社, 2005
ISBN 7-5388-4796-0

I. 神... II. ①王... ②李... III. 神经外科学—疾病—诊疗 IV. R651

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 058424 号

责任编辑 关士军

封面设计 洪 冰

神经系统疾病基础与临床

SHENJING XITONG JIBING JICHU YU LINCHUANG

主编 王雪峰 李 芳

出 版 黑龙江科学技术出版社

(150001 哈尔滨市南岗区建设街 41 号)

电话 (0451) 53642106 电传 53642143 (发行部)

印 刷 黑龙江省教育厅印刷厂

发 行 黑龙江科学技术出版社

开 本 850×1168 1/32

印 张 16.5

字 数 417 000

版 次 2005 年 5 月第 1 版·2005 年 5 月第 1 次印刷

印 数 1—1 000

书 号 ISBN 7-5388-4796-0/R·1181

定 价 26.00 元

《神经系统疾病基础与临床》

编 委 会

主 编 王雪峰 李 芳

副主编 朱邦鉴 于学东

编 者 (按姓氏笔画为序)

于学东 于树波 王雪峰

卢 松 李 芳 刘 华

刘中华 朱邦鉴 李秀芹

李贵彦 刘晓娟 陈 忠

张蓬海 侯光磊 袁洪涛

前 言

神经系统是由众多的神经细胞组成的庞大而复杂的信息网络，联络和调节机体各系统和器官的功能，适应环境，人的一切生命活动都离不开神经系统的支配。

神经科学是当前生命科学中最引人瞩目、发展最迅速的学科之一。神经系统疾病是 21 世纪医学研究热点，基础与临床研究进展较快。为使广大临床工作者更好地掌握神经系统疾病，我们参考国内外最新医学文献，介绍神经系统各种疾病的基础与临床知识及研究进展，为神经内科及神经外科医生提供疾病诊断和治疗的参考依据，有利于提高医疗水平，更好地为患者服务。

全书共分十七章，内容包括神经内科和神经外科主要疾病的病因、临床表现、诊断、治疗及研究进展，几乎涵盖了所有神经系统疾病。本书按照疾病的分类进行阐述，内容丰富，重点突出，既有一定的理论性，又有较强的实用性。

在本书编写过程中，因作者较多，为使文章风格一致，内容连贯，均请各位编委反复修改，主编逐字阅读，力求知识准确可靠。本书可为神经内外科医护人员、医学生及广大患者提供治疗疾病的参考，可开阔视野，丰富知识，是一本有益的工具书和参考书。

由于我们的知识水平及能力有限，全书难免有欠妥和不当之处，望各位读者不吝批评指正。

王雪峰 李 芳
2005 年 5 月

目 录

第一章 神经系统临床病例诊断步骤·····	(1)
第一节 概述·····	(1)
第二节 临床神经体检·····	(2)
第三节 辅助检查·····	(9)
第二章 大脑各脑叶的功能及功能障碍 ·····	(16)
第一节 概述 ·····	(16)
第二节 失语症 ·····	(19)
第三节 失用症 ·····	(20)
第四节 失认症 ·····	(21)
第五节 遗忘症 ·····	(22)
第三章 显微及微创神经外科学 ·····	(26)
第一节 临床显微神经外科学 ·····	(26)
第二节 微创神经外科学 ·····	(27)
第三节 神经导航技术在神经外科的应用与进展 ·····	(33)
第四节 神经内窥镜应用进展 ·····	(37)
第四章 头部外伤 ·····	(46)
第一节 概述 ·····	(46)
第二节 颅脑外伤临床研究若干进展 ·····	(51)
第三节 颅脑损伤诊治进展 ·····	(59)
第四节 弥漫性轴索损伤基础及临床研究的历史 和现状 ·····	(77)

第五节	我国颅脑创伤研究现状与展望	(85)
第六节	美国重型颅脑损伤诊治指南	(90)
第七节	颅脑损伤患者康复	(96)
第五章	颅内肿瘤	(102)
第一节	概述	(102)
第二节	胶质瘤的治疗现状	(114)
第三节	胶质瘤基因治疗研究进展	(122)
第四节	胶质瘤的免疫基因治疗	(129)
第五节	胶质瘤联合基因治疗研究进展	(134)
第六节	胶质瘤动物模型的建立	(139)
第七节	垂体卒中的研究进展	(144)
第八节	听神经瘤手术治疗进展	(148)
第九节	岩斜脑膜瘤的显微外科治疗	(154)
第十节	颅底外科的现状与未来	(157)
第六章	脑血管病	(160)
第一节	概述	(160)
第二节	缺血性脑血管病	(166)
第三节	出血性脑血管病	(178)
第四节	颅内静脉窦血栓形成	(191)
第五节	高血压脑出血的外科治疗	(192)
第六节	出血性卒中的外科治疗进展	(201)
第七节	甘露醇在急性脑血管疾病时的应用 及注意事项	(210)
第八节	联合基因治疗和介入治疗脑动脉瘤	(213)
第九节	介入神经放射进展	(219)
第十节	动脉瘤性蛛网膜下腔出血的治疗方法	(224)
第十一节	血管成型术和支架治疗颅内动脉狭窄	(239)

第十二节 颈动脉内膜切除术的适应证、现状 及前景·····	(246)
第七章 中枢神经系统感染·····	(249)
第一节 概述·····	(249)
第二节 中枢神经系统感染的共性表现·····	(267)
第三节 脑囊虫病·····	(279)
第八章 脊髓疾病·····	(283)
第一节 急性脊髓炎·····	(283)
第二节 脊髓压迫症·····	(288)
第三节 脊髓空洞症·····	(291)
第四节 脊髓血管性疾病·····	(294)
第五节 脊髓亚急性联合变性·····	(296)
第六节 硬脊膜下或硬脊膜外脓肿与血肿·····	(299)
第七节 脊髓外伤·····	(300)
第九章 癫痫·····	(303)
第一节 概述·····	(303)
第二节 癫痫的分类及临床类型·····	(307)
第三节 癫痫的临床表现及诊断治疗·····	(314)
第十章 头痛·····	(326)
第一节 疼痛·····	(326)
第二节 头痛·····	(341)
第三节 偏头痛·····	(350)
第十一章 周围神经系统疾病·····	(354)
第一节 概述·····	(354)

第二节	上、下运动神经元疾病·····	(356)
第三节	脊肌萎缩症·····	(358)
第四节	神经根疾病·····	(359)
第五节	神经丛疾病·····	(363)
第六节	周围神经病变·····	(365)
第七节	神经肌肉传递障碍·····	(368)
第八节	脑神经疾病·····	(372)
第九节	脊神经病·····	(379)
第十节	三叉神经痛的治疗进展·····	(391)
第十二章	脱髓鞘性疾病·····	(396)
第一节	概述·····	(396)
第二节	多发性硬化·····	(397)
第三节	视神经脊髓炎·····	(402)
第四节	急性播散性脑脊髓炎·····	(404)
第十三章	肌病·····	(408)
第一节	重症肌无力·····	(408)
第二节	周期性瘫痪·····	(416)
第三节	多发性肌炎·····	(422)
第四节	肌营养不良·····	(427)
第十四章	运动障碍性疾病·····	(434)
第一节	帕金森病·····	(434)
第二节	小舞蹈病·····	(440)
第三节	肝豆状核变性·····	(443)
第四节	进行性核上性瘫痪·····	(452)
第五节	小脑疾病与脊髓小脑疾病·····	(453)
第六节	运动失调手术·····	(454)

第七节	帕金森病的外科治疗进展·····	(465)
第十五章	睡眠障碍·····	(473)
第一节	概述·····	(473)
第二节	失眠·····	(474)
第三节	睡眠过度·····	(478)
第四节	发作性睡病·····	(479)
第五节	睡眠呼吸暂停综合征·····	(481)
第六节	睡眠相关性障碍·····	(484)
第十六章	功能神经外科的进展·····	(486)
第十七章	立体定向放射外科·····	(495)
第一节	立体定向放射外科放射源系统及其原理·····	(496)
第二节	立体定向放射外科治疗的放射生物学·····	(499)
第三节	立体定向放射神经外科的适应证及其前景·····	(503)

第一章 神经系统临床病例诊断步骤

第一节 概 述

头痛、头晕、失眠、背痛、无力以及疲乏都是医疗实践中常见的症状，必须将病情轻微的与可能导致严重后果的区分开来。有些神经科问题等不及请神经专科医生会诊就需要紧急处理。不论病人问题大小，在进行神经评估过程中遵循以下原则是有助的：明确病变的解剖定位（从而限定诊断可能性的范围）；确定病变的病理生理学；对一些神经科急症要有所准备能立即提供挽救生命的治疗措施。

病史往往是神经评估中最能提供有用信息的项目。了解病人如何应付日常生活与工作常能获得不少有关其神经功能与功能障碍的资料；病人对功能障碍的否认应加以证实；还应该区分病人本人的感受与周围人员（如家属和医务人员）的推断。

首先，检查者应试图确定神经系统是否确实为疾病所累及。一个受惊的或精神有障碍的病人可能会诉述一些神经症状，不要轻易将这些症状判定为功能性（即癔病性或非生理性），因为不少病人确实是患有神经障碍。

在确定神经系统有病的诊断后，第二步是明确病变的定位是在肌肉，周围神经，脊髓或脑部。应询问全身其他系统的过去病史，因为各种全身性疾病（如酒精中毒，癌肿，血管性疾病，自身免疫疾病）常能引起神经障碍。家族史有助于揭露一些家族性代谢疾病与变性疾病。社交与旅游史有助于提供接触人类免疫缺陷病毒（HIV）的危险因素、各种环境毒素与各种感染因子的

情报。

第二节 临床神经体检

临床神经体检从询问病史时对病人的仔细观察开始。对病人从坐位移动到检查台上的过程中，所表现出的动作的速度，双侧对称性以及动作的协调，连同姿势与步态，都要加以注意。病人的外貌、衣着与反应能提示他的情感与社交适应情况。如果病人必须依赖他人的帮助来回答问题，说明他的记忆已有减退。文字言语表达或动作执行上的各种错误；对空间的忽视；异常的姿势；以及其他的动作障碍，可能在开始正规检查之前就已明显暴露出来。

根据拟定的病变的解剖定位与病理生理学，临床医生可能对某些检查内容要加以扩充，而对另一些测试则可予以省略。如果检查者临床经验不足，则应作全面的神经体检，以便发现未被疑及的异常，或证实神经系统状态正常。

精神状态检查：

首先要评估病人能否配合检查；对一个注意力缺失的病人是无法进一步作正确的测试的。若怀疑病人有认知功能的减退，应作完整的简易精神状态检查。该检查的测试内容涉及认知功能的多个方面，包括对时间、地点、人物的定向力；记忆；口述与计算能力；判断；以及推理。对人物定向力的丧失只见于神志十分迟钝、谵妄或痴呆的病例；如果是一个孤立的症状，提示诈病可能。病人对疾病的领悟力，以及其知识库，都应加以评估，虽然有些反应可能会受到教育程度的影响。还应对病人的情感与情绪进行评定。

正常人应该能完成涉及三个体部的复杂指令，并区别左、右（例如，“将你的右手拇指放在左耳上，然后伸出你的舌头”）。测定病人对简单物品与身体部位的命名、阅读、书写与复述的能

力；如发现有功能障碍，应进一步作有关失语的其他测试。测试空间感知的方法是令病人模仿检查者摆出的简单的与复杂的手指姿势，并画出钟表面、立方体、房屋的图形或相交的五边形。病人在执行过程中表现出的费劲程度往往能提供与其最终完成的成果同等有用的信息，可以发现病态的不能持久，过度的耐持，小字症，以及偏侧空间忽视。令病人使用牙刷或木梳，或从火柴盒中取出一根火柴并将其点燃，可查出有否失用征象。

颅神经检查：

颅神经检查的范围取决于所怀疑的病变的定位。嗅觉（第1颅神经，即嗅神经）一般在肌病病例中可以不予检查，但在怀疑前颅凹有病变的病例或头部外伤后的病例中则必须进行检查。将一些气味刺激（如肥皂，咖啡，丁香油）分别置于左、右鼻孔前，令病人辨认。由于酒精、氨水以及其他刺激剂能刺激第5颅神经（三叉神经）的伤害性受体，因此不得用于嗅觉测试，除非是用来测试诈病者。

第2（视），第3（动眼），第4（滑车）与第6（外展）颅神经的检查都是属于视觉系统的测试。检查视力（有屈光不正者先予矫正）与视野，并作眼底镜检查。检查瞳孔的形状与大小，对光反射与调节反射，以及各外眼肌的运动。

第5（三叉）颅神经的三个感觉分支（眼支，上颌支与下颌支）的检查可测试各区域内的针刺感觉，另用细束消毒棉花轻触角膜的下缘检查角膜反射。如果发现病人有面部感觉丧失，应检查下颌角部位。该部位由颈2脊神经根支配，在三叉神经障碍中不被累及。面肌无力（例如，第7颅神经瘫痪）引起的眨眼减弱不要误认为是角膜反射减退。使用隐形眼镜的病人常显出角膜反射减退或消失。核上性角膜感觉减退伴有躯体与面部的痛觉减退，应与周围性病变作出鉴别。三叉神经运动功能的检查方法是让病人咬紧牙齿，检查者触诊其嚼肌的收缩，或由检查者托紧病人的下颌令其用力张口。如果一侧翼状肌肌力有减弱，病人在张

口时其下颌会偏向无力侧。

第7(面)颅神经的检查是观察有无偏侧面肌无力。面肌动作的不对称现象往往在病人自发讲话时比较显露,当病人发笑时更为突出,如果病人神志迟钝则在施加疼痛刺激(如压迫眶上切迹)时当病人作出痛苦表情时也会暴露。注意有无一侧鼻唇沟变浅与眼裂增宽,这些都发生在面肌瘫痪侧。如果皱额及闭眼功能保存,则下半部面瘫的原因是中枢性而不是周围性。舌头前2/3的味觉可以用甜,酸,咸,苦溶液分别作左、右测试。听觉过响可用振动的音叉放在耳旁作测试。

第8(前庭-耳蜗,听)颅神经传导听觉与前庭传入信息,应检查听觉与平衡功能。

第9(舌咽)颅神经与第10(迷走)颅神经通常一起检查。软腭的上抬动作应双侧对称,用压舌板分别触及咽喉左右侧后壁时可引起恶心打呃反射。不过,双侧咽喉反射消失在正常人群中并不少见,因此不一定有临床意义。在意识不清,已作气管插管的病人中,作气管内吸引应会激发咳嗽反射。如病人发声嘶哑,应作声带检查。若单独只有声音嘶哑(咽喉反射及软腭上抬动作都正常),应检查有无压迫喉返神经的病变(例如,纵隔淋巴瘤,主动脉动脉瘤)。

第11(脊副)颅神经支配胸锁乳突肌与上部斜方肌。胸锁乳突肌的检查方法是让病人向对侧转颈,检查者一手施加相反方向的阻力,另一手可直接触诊正在收缩的肌肉。检查斜方肌的方法是让病人作耸肩动作,抗拒检查者所施加的阻力。

第12(舌下)颅神经支配舌头的运动,要检查有无舌肌萎缩,舌纤维颤动以及伸舌肌力减弱(伸舌时舌头偏向病侧)。

如果发现某一颅神经出现异常时,应仔细检查邻近的其他颅神经。有时候这种鉴别十分紧急,例如,脑干缺血应与迅速扩张的并引起颅神经瘫痪的颅底动脉瘤作鉴别。

运动系统的检查:

应将病人四肢与肩胛带部位充分暴露，以便进行视诊与触诊，有无肌肉萎缩，肌肉肥大，肌束震颤，其他的不自主动作（如舞蹈动作，手足徐动，肌阵挛，震颤），以及发育不对称现象。让病人放松，将其肢体作被动屈伸，了解肌张力情况。肌肉体积的减少提示肌肉萎缩，但双侧性肌萎缩，或者比较大的肌肉以及比较隐蔽的肌肉的萎缩（除非十分显著）可能不易被察觉。在老年人中，常见某些肌肉组织的丧失，称为肌肉减少（sarcopenia）。如果某一肌肉替代另一肌肉作更多的活动，可以引起肌肉肥大；如果肌肉组织被过量的纤维组织或贮藏物质所取代则发生假性肥大。

肌束震颤是最为常见的一种异常动作，表现为肉眼可见的，位于皮肤下肌肉的短暂、细微、不规则的收缩。它们通常提示下运动神经元的病变（例如，神经变性，或损伤及再生），但有时也可出现在正常肌肉中，特别是老年人的小腿肌肉。肌强直是指肌肉持续收缩后，或肌肉遭受直接叩击后出现的肌肉松弛的减弱，可见于肌强直性肌营养不良症，可以引起活动不便（例如，握紧手后不能迅速将手松开）。先有阻力然后出现松弛（所谓折刀样强直）见于上运动神经元病变。基底节疾病通常引起齿轮状僵直。

肌力的测定：

病人声称的无力可以有不同的意义，如疲乏、笨拙或麻木。因此对肌肉无力的主诉，必须明确其确切的定位、发生的时间、激发因素与改善因素以及伴发的症状与征象。令病人伸出两上肢，然后抬起两下肢（卧位），观察有无肌肉无力现象（无力的肢体会迅速开始下移）、震颤或其他不自主动作。可以通过施加阻力，对个别肌肉组进行肌力测定。肌肉疼痛或关节病损可以妨碍主动的肌肉收缩。癱病性肌肉无力的表现是各项抗阻力的肌肉活动可能都正常，但会出现突然的放弃。

轻微的无力可表现为行走时上肢摆动的减弱，向前平伸的上

肢出现内旋移动，某一肢体自发运用的减少，或平卧时下肢外翻。快速的轮替动作执行减慢，手指的精巧动作（如扣上钮扣，打开保险别针，从火柴盒中取出一根火柴）也可发生困难。

对部分性肌肉无力要进行肌力定级往往很困难。有一种 0~5 定级方案是用 0 表示毫无动作，1 表示有些细微动作，2 表示可以执行不抗地心引力的活动，3 表示可以执行抗地心引力的活动，但不能抗外加的阻力，4 表示可抗中度阻力执行活动，5 表示正常，即可以抗强阻力执行活动。这种定级方案有一个缺点，就是 4 级与 5 级之间的肌力范围较大。上肢远端肌力可以应用握力器或让病人用力挤压血压计臂袖的充气球来作半定量测定。

功能性测试往往能为运动障碍提供更好的描述。当病人执行各种活动操作时，要留意其有否功能缺陷，并尽可能作出定量的记录（例如，下蹲活动的具体次数，或走阶梯的具体级数）。从下蹲位起立，或踩上椅子，这些活动都是测试下肢近端的肌力；让病人用脚跟与用脚尖走路则是测试下肢远端的肌力。患有股四头肌无力的病人，从坐位起立时，须用手来支撑才能站起。肩胛带无力的病人得靠摆动身躯来帮助上肢活动。骨盆带肌肉无力的病人从仰卧位起身时典型的表现是先转为俯卧位，再采取跪姿，然后慢慢用手撑住自己的大腿，一步步将身子向上抬直（Gowers 征）。

运动协调、站立姿势与步态的检查：

正常的运动协调、站立姿势与步态要求运动、前庭及本体感觉三个通路都完整无损。这三个通路中若有任何一处发生病损，就会产生特征性的功能障碍。患有小脑共济失调的病人会表现出阔底步态；足下垂会引出跨阈步态（病人会将腿部比常人抬得更高，以防下垂的足部会被地面不规则物体绊住）；骨盆带无力的病人会呈现摇摆步态；下肢强直（屈曲不便）的病人则表现出外展环行步态。本体感觉障碍会迫使病人经常留意自己的落脚处以免发生绊跌。可以通过指鼻试验或跟-膝-胫试验来发现有无共

济失调征象。

感觉检查：

全面的感覺檢查有時並非必要，尤其是當病人並無疼痛、感覺異常或麻木等主訴時。可用一枚清潔的大頭針輕刺病人的面部、軀干與四肢；詢問其雙側的針刺覺是否相同，感覺到的是一種鈍覺還是尖銳的刺覺。測試皮層感覺功能的方法是讓病人辨認出置於其手掌中的硬幣、鑰匙或其他物件（形態辨別覺），在其手掌上所畫的數字或圖形（圖案覺），以及鑒別在其手掌與手指上所施加的一點或兩點刺激（兩點辨別覺）。溫度覺可用音叉來測試，用手掌將音叉的一個振動股擦熱，用冷、熱不同的振動股作測試，或者用盛有熱水或冷水的試管來作檢查。關節位置覺的檢查方法將手指與腳趾的末節作向上或向下移動。如果病人在閉上眼睛後不能辨認這種關節的移動，則應檢查最近的一個近端關節（例如，如果病人不能辨認趾關節的動作則應檢查踝關節的位置覺）。本体感觉（關節位置覺）的嚴重喪失往往會引起病人兩手平舉時出現假性手足徐動征象，而且在沒有視覺幫助的情況下無法判斷自己肢體在空間中的定位。當位置覺發生障礙時，病人不能在閉目情況下保持雙足並攏站穩的姿勢（Romberg 征，閉目難立征）。檢查振動覺的手法是將一支 128 周的音叉輕擊一下，然後將音叉的底盘放在病人手指末節關節的背面，檢查者將自己的手指抵在該末節關節的腹側。檢查者可以感覺到通過病人關節傳來的振動覺，病人与检查者应该同时感觉到音叉振动的停止。輕觸覺是用棉花束來進行測試。

如果發現有感覺障礙，應明確其解剖分布型式：周圍神經末梢（手套－襪子型），多支周圍神經（多發的單一神經炎），神經根（神經根病變），脊髓（某一水平以下各項感覺都有障礙），腦干（交叉型面部－軀體感覺障礙），大腦（偏身感覺障礙）。應查明運動無力與反射變化是否也表現出相似的分佈型式，以證實病變的解剖定位。臂叢與盆腔叢的病變（例如腫瘤）常引起散在的