

主编 万国兰
方桂远
吴 丽



SHIYONG XIAOER
SHENJING JIBINGXUE

实用小儿神经疾病学

河南医科大学出版社

R748
1162

8-10/06

实用小儿神经疾病学

主 编	万国兰	方桂远	吴 丽		
副主编	张子萍	宋义成	袁真丽	王 军	丁玉梅
	闫丽宣	杜清勉	徐书影	徐自立	
编 委	安 璐	张素珍	黄 玫	王 军	吴 丽
	李 艳	丁玉梅	张子萍	袁真丽	宋义成
	方桂远	闫丽宣	万国兰	杜清勉	马春英
	徐自立	徐书影			

河南医科大学出版社
·郑州·

实用小儿神经疾病学

主 编 万国兰 方桂远

吴 丽

责任编辑 杨秦予

责任监制 何 芹

河南医科大学出版社出版发行

郑州市大学路 40 号

邮政编码 450052 电话 (0371)6988300

黄河水利委员会印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 22.75 印张 539 千字

1997 年 9 月第 1 版 1997 年 9 月第 1 次印刷

印数:1~3 000

ISBN 7-81048-146-0/R·143

定价 25.00 元

内容简介

本书共二十五章,系统地介绍了小儿神经系统的常见病、疑难病及罕见病的诊断及治疗,近几年的新疗法占相当的比例,例如小儿神经精神疾病、脑瘫、偏瘫、神经肌肉病、自身免疫与脱髓鞘病等都增加了相当多的新疗法,并对神经系统疾病的辅助检查作了较多的阐述。本书具有明确的理论性和科学性,是一部较完整、系统、全面的神经疾病方面的书籍。可供医学院校医师及基层从事儿科、小儿神经科、内科、神经内科的医师使用。

前 言

小儿神经专业在我国仅有几十年的历史,是一门新兴的学科,也是一门亟待发展的学科。我国出版的神经专业书籍不少,但小儿神经专业书籍并不多,尤其是小儿神经疾病方面的专著更为少见。随着社会的发展,需要增加小儿神经领域的多种专业书籍,为了适应这一需要,我科小儿神经专业组同仁共同编著了这本书。

本书的编写以实用、新颖为宗旨,简要叙述了小儿神经方面的基础知识,重点叙述小儿神经系统的常见病、多发病及难治病的最新的诊断和治疗技术。参加编著的人员都有丰富的小儿神经专业基础知识和临床经验。

由于学术水平有限,书内可能存在着不少缺点,诚蒙广大读者批评指正。

同时,我们也感谢为出版本书给予帮助的同志和朋友们。

编 者

1997-08-27

目 录

第一章 小儿神经系统的定位诊断及体格检查	(1)
第一节 脑与脑干损伤的定位诊断	(1)
第二节 小儿神经系统的检查	(4)
一、一般检查	(5)
二、婴幼儿神经系统的检查	(6)
三、儿童神经系统的检查	(9)
第二章 神经系统的常见症状	(23)
第一节 意识障碍	(23)
一、病因	(23)
二、临床表现及诊断	(24)
三、迁延性昏迷及诊断	(28)
四、脑死亡	(29)
第二节 头痛	(31)
第三节 急性颅内压增高症	(35)
第四节 小儿睡眠及睡眠障碍	(45)
第三章 染色体病	(48)
第一节 18 三体综合征	(48)
第二节 13 三体综合征	(50)
第三节 21 三体综合征	(51)
第四节 猫叫综合征	(53)
第五节 多 X 综合征	(54)
第六节 XYY 综合征	(55)
第七节 猫眼综合征	(55)
第八节 先天性睾丸发育不全症	(56)
第九节 先天性卵巢发育不全症	(57)
第四章 脑性瘫痪	(59)
第五章 小儿急性偏瘫	(64)
第六章 儿童精神病学	(68)
第一节 抽动-秽语综合征	(68)
第二节 儿童多动综合征	(69)
第三节 儿童精神分裂症	(74)
第四节 癫痫伴发的精神症状	(77)
第五节 精神发育迟滞	(78)
第六节 儿童神经官能症	(81)

第七节 神经性厌食	(82)
第八节 儿童行为障碍	(82)
第九节 儿童症状性精神病	(85)
第十节 儿童器质性精神病	(86)
第七章 颅脑与脊髓畸形	(88)
第一节 脑积水	(88)
第二节 颅缝早闭	(90)
第三节 儿童脊(延)髓空洞症	(91)
第四节 胼胝体发育不全	(92)
第五节 烟雾病	(92)
第八章 神经肌肉疾病	(95)
第一节 多发性肌炎	(95)
第二节 进行性肌营养不良	(97)
第三节 重症肌无力	(101)
第四节 周期性麻痹	(105)
一、低血钾性周期性麻痹	(106)
二、高血钾性周期性麻痹	(107)
三、正常血钾性周期性麻痹	(108)
第五节 肌强直综合征	(108)
第九章 自身免疫与脱髓鞘疾病	(113)
第一节 急性感染性多发性神经根炎	(113)
第二节 面神经麻痹	(117)
第三节 感染后外展神经麻痹	(119)
第四节 急性播散性脑脊髓炎	(119)
第五节 视神经脊髓炎	(120)
第六节 横贯性脊髓炎	(122)
第七节 桥脑中央型脊髓鞘溶解症	(124)
第八节 急性小脑性共济失调	(125)
第九节 弥漫性硬化	(127)
第十节 多发性硬化症	(128)
第十一节 弥散性轴周脑炎	(132)
第十二节 异烟肼所致的周围神经炎	(132)
第十三节 风湿性舞蹈病	(134)
第十章 中枢神经系统感染性疾病与接种后脑炎	(138)
第一节 病毒性脑炎	(138)
第二节 慢病毒脑炎	(140)
一、亚急性硬化性全脑炎	(141)
二、进行性风疹性全脑炎	(142)

三、Kuru 病	(142)
第三节 化脓性脑膜炎	(143)
第四节 新生儿细菌性脑膜炎	(161)
第五节 结核性脑膜炎	(164)
第六节 隐球菌性脑膜炎	(173)
第七节 疫苗接种后脑炎	(178)
第八节 脑囊虫病	(180)
第十一章 新生儿疾病	(183)
第一节 先天性弓形体病	(183)
第二节 先天性巨细胞病毒感染	(185)
第三节 新生儿缺血缺氧性脑病	(188)
第四节 新生儿颅内出血	(193)
第五节 新生儿低钙血症	(194)
第六节 新生儿低血糖	(195)
第七节 新生儿惊厥	(197)
第十二章 神经变性病	(203)
第一节 基底节变性病	(203)
一、发作性舞蹈手足徐动综合征	(203)
二、良性家族性舞蹈病	(204)
三、扭转痉挛	(204)
四、痉挛性斜颈	(206)
五、家族性基底节钙化	(208)
六、苍白球黑质变性	(208)
七、少年型震颤麻痹	(209)
八、先天性皮质外轴索发育不全	(210)
九、遗传性原发性肌阵挛	(211)
第二节 运动神经元病	(211)
一、家族性肌萎缩侧索硬化症	(212)
二、婴儿脊髓性肌萎缩症	(213)
第三节 周围神经与颅神经变性疾病	(214)
一、腓骨肌萎缩症	(214)
二、腓骨肌萎缩性共济失调	(215)
三、遗传性感觉性神经根神经病	(216)
四、遗传性视神经萎缩	(217)
五、进行性面偏侧萎缩症	(218)
六、遗传性睑下垂	(219)
七、先天性面肌双瘫	(219)
八、遗传性无反射性起立困难	(220)

九、遗传性共济失调性多发性神经炎样病	(221)
第四节 周期性共济失调	(222)
第十三章 神经皮肤综合征	(225)
第一节 小脑视网膜血管瘤	(225)
第二节 线状皮脂痣	(225)
第三节 结节性硬化症	(225)
第十四章 发作性疾病	(228)
第一节 癫痫	(228)
第二节 高热惊厥	(244)
第三节 再发性呕吐	(246)
第四节 偏头痛	(248)
第十五章 脊髓疾病	(251)
第一节 脊髓蛛网膜炎	(251)
第二节 脊髓压迫症	(252)
第十六章 瑞氏综合征	(257)
第十七章 小儿颅内肿瘤	(262)
第一节 总论	(262)
第二节 小儿常见的几种肿瘤	(265)
一、小儿星形细胞瘤	(265)
二、小儿室管膜瘤	(266)
三、成髓细胞瘤	(267)
四、颅咽管瘤	(267)
五、视神经胶质瘤	(268)
六、松果体肿瘤	(269)
七、桥脑肿瘤	(270)
八、胶样囊肿	(271)
九、表皮样囊肿和皮样囊肿	(271)
十、畸胎瘤	(272)
十一、脉络丛乳头状瘤	(273)
十二、脑膜瘤	(274)
第十八章 影响神经系统的先天性代谢病	(276)
第一节 肝豆状核变性	(276)
第二节 苯丙酮尿症	(281)
第三节 先天性赖氨酸不耐症	(283)
第四节 球状细胞脑白质营养不良	(284)
第五节 原发性家族性黄瘤病	(284)
第六节 植烷酸累积病	(285)
第七节 脑腱黄瘤病	(285)

第十九章 植物神经系统疾病	(287)
第一节 遗尿	(287)
第二节 红斑性肢痛症	(288)
第二十章 耳神经学	(290)
第一节 儿童眩晕	(290)
第二节 小儿良性阵发性眩晕	(293)
第三节 儿童头部倾斜	(295)
第四节 儿童耳鸣	(295)
第二十一章 急性中毒性脑病	(299)
第二十二章 小儿颅脑损伤	(304)
第一节 颅脑损伤	(304)
第二节 脑震荡	(304)
第三节 脑挫裂伤	(305)
第四节 脑干损伤	(307)
第二十三章 小儿脑电图检查	(309)
第一节 小儿脑电图的特点	(309)
第二节 小儿脑电图的阅读与判定	(311)
第三节 小儿脑电图的描记方法	(315)
第四节 小儿疾病与脑电图	(317)
第二十四章 脑脊液检查	(324)
第一节 脑脊液的形成	(324)
第二节 脑脊液采集方法	(325)
第三节 脑脊液检查	(329)
第二十五章 神经放射诊断	(337)
第一节 头颅平片	(337)
第二节 脑血管造影	(340)
第三节 脑室造影	(344)
第四节 CT 和 MRI 检查	(345)

第一章 小儿神经系统的定位诊断及体格检查

第一节 脑与脑干损伤的定位诊断

小儿神经系统的诊断,首先通过系统的神经系统检查,确定病变部位,结合神经解剖知识,作出病灶的解剖学诊断,通过其他检查和综合分析,作出病因和性质的诊断。

神经系统分中枢神经系统(CNS)和周围神经系统(PNS),CNS包括脑和脊髓,PNS包括颅神经、脊神经和植物神经。脑又包括大脑、间脑、小脑、脑干。

(一)大脑 大脑分为2个大脑半球,3个面,4个极,5个叶。

大脑半球间裂分大脑为两半球,两半球有优势半球和非优势半球之分。左半球具有语言、计算、逻辑、推理、抽象及行为的能力,多数人左半球为优势半球(主侧),小儿7岁以后才逐渐形成。右半球有音乐、理解、空间知觉、情感控制的能力。一般女性语言能力较强,男性计算能力较强。

大脑3个面有:背外侧面、内侧面及俯面。

大脑4个极有:额极、颞极、枕极及岛极。

大脑5个叶:额叶、顶叶、颞叶、枕叶及岛叶(即脑岛)。

额叶位于外侧裂,中央沟之前。顶叶位于中央沟以后,顶枕裂之前,外侧裂之上。颞叶位于外侧裂以下。枕叶位于顶裂,顶枕切迹之后。岛叶位于外侧裂底部。

1. 额叶 主要脑回病损的表现

(1)中央前回 刺激性病损出现病灶对侧局限性抽搐,破坏性病损出现对侧单瘫,运动区(Brod mann 4区)病损出现拇趾强直性背屈,6区运动皮质同时受损时四趾扇形散开,4,6区病变出现肌力增高,Babinski等病理反射阳性。

(2)额上回 额中回8区病损,出现对侧书写不能(失写),侧视障碍、刺激性病损两眼球向病灶对侧注视,向病灶侧侧视不能,破坏性病损出现两眼球向病灶侧注视,向病灶对侧侧视不能。

(3)额下回后部之盖部(44区)和三角区(45区) 即 Broca 区运动性语言中枢病损,出现运动性失语,如非优势半球病损的多不出现失语。

(4)旁中央小叶 4,6区出现病变,对侧下肢瘫痪和排尿困难。

(5)额叶病变 出现智力低下,精神失常、定向力、注意力、记忆力、判断力障碍,思维简单,性格改变,出现握持反射,摸索反射,吸吮反射,噉嘴反射等额叶释放征以及强直性跖反射。

2. 顶叶

(1)中央后回(3,1,2区)病区 刺激性病损时,出现病灶对侧感觉性癫痫;破坏性病损时,出现皮质性感觉障碍,精细的、复杂的感觉损害严重,痛觉、温度觉、触觉等浅感觉障碍较轻或保持不变。深感觉、定位觉、两点辨别觉和实体觉是大脑皮质所特有的复合感觉,但这种复合感觉只有在浅感觉完整的基础上,如浅感觉正常而出现的复合感觉障碍

时,才能表示有大脑皮质区的感觉区障碍。

(2)顶下小叶角回(39区)和环曲回(缘上回,40区)病损 出现失读,失用和命名性、感觉性失语。

(3)顶上小叶(5,7区)病损 出现实体感觉障碍。

(4)顶叶病变 出现失读,失用,失写,失算,上下左右倒错,迷失方向,地址障碍,体象障碍,手指失认,幻肢或多肢。有失写,失算,手指失认和失左右定向者。“四失”,可称为 Gerstmann 综合征。

3. 颞叶

(1)颞上回 颞横回(41,42区)病区,听觉中枢刺激性病变时,出现耳鸣、幻听、破坏性病损出现感觉性失语、失音乐症。

(2)海马回(27区)和齿状回(28区) 出现记忆、味、嗅觉及眼会聚障碍。

(3)颞叶病变 出现精神运动性癫痫,并可有定向力、记忆力障碍,嗅觉异常,幻觉,错觉,发作性自动症,环境,人物有熟悉感、生疏感觉等。

4. 枕叶、楔回、舌回(17,18,19区) 刺激性病损时,出现单纯性视幻觉(如闪光、亮点、火花等)。破坏性病损时出现视野缺损、中枢性偏盲、皮质盲。

5. 边缘系统(Limbic system)边缘叶(Limbic Lobe) 是指包绕大脑半球内侧面胼胝体的环周结构,包括扣带回(24区)、海马回、海马回沟,连结成穹窿形成的脑回。边缘叶与附近脑皮质(额叶眶回13区、颞极、海马、齿状回)以及有关的皮质下结构,如隔核区、杏仁核、丘脑上下部、前核、背侧核、缰核、岛叶、中脑内侧被盖部、脚间核等,在结构和功能上相互联系构成边缘系统,主要是控制内脏活动的重要中枢,病变时出现消化、呼吸、心血管、体温调节、内分泌、嗅觉等功能障碍。

6. 脑基底节 旧纹状体与丘脑下核、中脑红核、黑质、构成苍白球系统,新纹状体有控制旧纹状体的作用。

皮质和大脑脚8个核团密切联系,8个核团即:纹状体、丘脑下核、中脑红核、黑质、网状结构核,桥延脑橄榄核、前庭神经核,小脑齿状核。它们构成五条主要环路,如下:

(1)皮质区(4,6区)—纹状体—苍白球—丘脑—皮质。

(2)皮质—纹状体—苍白球—中脑—丘脑—皮质。

(3)皮质—桥脑—网状结构—下橄榄核—齿状核—丘脑—皮质。

(4)额、枕—桥脑—齿状核—红核—丘脑—皮质。

(5)皮质—黑质—苍白球—丘脑—皮质。

通过5条下行束,(即交叉的红核脊髓束,不交叉的前庭脊髓束和网状脊髓束,交叉的顶盖脊髓束,不交叉的橄榄脊髓束),调控脊髓形成锥体外束,以协调锥体不随意运动。

基底节损害时,可出现2类综合征

(1)旧纹状体病变 如震颤麻痹(帕金森病)和帕金森综合征时,出现肌张力增强和运动减少综合征,肌张力增强表现为齿轮样肌强直、铅管样肌强直及屈肌张力障碍,病人常有颈强直,弯腰驼背的异常姿势,走路有慌张步态,静止时有四肢远端震颤,手指出现搓丸样动作。运动减少,动作缓慢、笨拙,缺乏表情,如“假面具脸”。走路上肢协同摆动消失。写字时字迹细小。

(2)新纹状体病变 如舞蹈症及手足徐动症。扭转痉挛时,出现肌张力减低和运动增多综合征,肌张力低下,如垂头,伸上肢手下垂落,站立时膝关节过伸且身体摇晃。

7.内囊 位于豆状核、尾状核、丘脑之间的白质结构,有多束上下行投射的纤维通过。内囊主要有大脑中动脉豆纹支供血。脑血管病时,如大脑中动脉出血,栓塞,血栓形成等病损时,出现内囊“三偏症”,对侧脑性偏瘫(cerebral hemiplegia),即对侧完全性上下肢瘫痪,下部面瘫,颊舌肌瘫,对侧偏身感觉障碍,对侧同位性偏瘫。主侧内囊病损常伴有运动性失语。

(二)间脑 间脑包括丘脑和下丘脑,位于大脑和脑干之间,两间脑之间为第三脑室。

1.丘脑 丘脑本部有丘脑前核,内侧核,外侧(背腹)核;丘脑后部有枕核,内、外侧膝状核。丘脑是皮质下的高级感觉中枢。当血管病或肿瘤等造成间脑病损时可出现间脑“三偏症”,即病灶对侧偏身各种感觉障碍,偏身感觉性共济失调,同位性偏盲,并常有自发性剧痛,感觉过度及连带感觉。

2.下丘脑 是皮质下的植物神经中枢,其前部属副交感神经,其后部属交感神经,下丘脑病变时出现体温、摄食、代谢、内分泌等多方面的异常。下丘脑前部有散热中枢,后部有产热中枢,病损时出现体温调节障碍。此外,后部有循环中枢,病损时有心脏节律和血压改变。下丘脑有饮食中枢,病损时,可致胰 β 细胞分泌胰岛素增加,食欲增加而发生肥胖症,也可致 α 细胞分泌胰高糖素增加,食欲减少,发生消瘦。下丘脑病损时可出现性早熟,睡眠障碍,内脏病变等,下丘脑常见的病因是颅脑创伤,肿瘤(如耳咽管瘤、神经胶质瘤、松果体瘤、垂体瘤等)。

(三)小脑

1.解剖 小脑位于颅后凹窝小脑幕下,中间为小脑蚓部,两侧为小脑半球,后叶主要为小脑半球(新区),即新小脑,后叶的旧区(蚓锥、蚓垂)与绒球小结叶(古小脑)合称旧小脑。小脑半球浅层为灰质,深层为白质。小脑的传入传出纤维有三个交叉(即交叉的桥脑小脑束,小脑红核束,红核脊髓束,分别交叉于中脚、上脚和中脑被盖部),因而小脑病损时多引起同侧障碍。大脑、红核病变时可引起对侧小脑病变。小脑的功能主要是协调骨骼肌的活动和张力,维持身体的平衡和姿势。

2.蚓部病变 出现躯干平衡失调和共济失调。站立时脚基宽,步态蹒跚,易于倾倒,上蚓丘部病损出现向前倾倒,下蚓部病损向后倾倒,睁闭眼难立,同时有姿势性震颤和构音不清。

3.小脑半球病变 出现躯体随意运动障碍,形成运动性共济失调,有视觉不能代偿的患侧运动协调不能,意向性震颤(与苍白球病变相反)。辨距不良,动作过远,轮替运动障碍,眼球震颤(水平性或旋转性),构音不良,吟诗式或暴发语言,沿直线和跟-趾步伐困难,指鼻、跟膝胫试验阳性,写字越写越大,反击征阳性以及肌张力降低(关节过伸等)。

(四)脑干 脑干是中脑、桥脑(脑桥)和延脑(延髓)的总称,位于后颅凹。脑干是连结大脑、间脑、小脑和延髓的枢纽。

1.脑干的内部结构 有“三三”规律。

(1)脑干横切面 分前中后三部分,腹侧为基底。中脑以红核为界;桥脑以斜方体核(Ⅷ神经核),延脑以橄榄体为界。中部为被盖,以第四脑室,导水管为界。背侧为顶盖,仅

中脑有顶盖,以四叠体为界。

(2)脑神经核团 分布的规律为核团均在顶盖部近管通口处,运动神经核靠中线,感觉神经核靠外侧。

2.脑干的传导通路 主要为下行的锥体束和锥体外系及上行的四个丘系。

(1)锥体系 即皮质脊髓束和皮质脑干束(或皮质延髓束)。

1)皮质脊髓束 (起自中央前回的2/3)排列次序为上肢、躯干及下肢的纤维,皮质脊髓束在延髓腹侧的最下部形成一对隆起,称为锥体,大部分纤维(80%~85%)在延髓下端交叉至对侧在脊髓侧束下行,称为皮质脊髓侧束,支配对侧脊髓的前角运动细胞,大约50%的皮质脊髓束终止于颈髓,20%终止于胸髓,30%的皮质脊髓束终止于腰骶髓,临床上常见的锥体束损害肌张力增高,腱反射亢进,出现各种病理反射,无肌萎缩,一般称锥体束“综合征”。

2)皮质脑干束 起自中央前回下1/3,经放射冠,内囊膝部,中脑大脑脚3/5(内侧),终止于本侧和对侧(即双侧)脑干各有关脑神经运动核团。因此一侧皮质脑干束病变时,大多数脑神经运动功能并不受影响,故不出现麻痹征,而面神经下组核(控制面神经下部)和舌下神经核控制颏舌肌部分,仅受对侧皮质脑干束支配,因而该水平以上的一侧皮质脑干病变可引起对侧所支配的肌肉发生瘫痪。

脑干病变的特点是,出现交叉性瘫痪,即对侧脑性瘫痪(有定位意义)和同侧脑神经核性,核下性麻痹(可定损害水平),或有交叉性感觉障碍,两者合称交叉综合征。

锥体束病变可见产伤,脑血管疾病,肿瘤、炎症、变性或外伤等各种损害,不论损害的部位是大脑皮层运动区的锥体细胞或其神经轴(锥体束),或在内囊,脑干或脊髓的锥体束所产生的症状都是瘫痪,尤其是精细的随意运动丧失及出现“锥体束综合征”的表现。

(2)锥体外系 皮质、基底节、小脑与脑干都有广泛的联系(除锥体束以外的所有中枢运动以外的纤维通路,都称锥体外系)。其控制协调运动,维持肌张力,关节及姿势的正常与习惯动作、下意识动作及防御反射有关。

第二节 小儿神经系统的检查

小儿神经系统的检查对确定神经疾病的诊断和病变部位起到极其重要的作用,小儿神经系统的检查内容和成人基本相同,但因小儿处于生长发育阶段,对小儿神经系统的检查结果与成人不尽相同,故一个神经系统的症状的出现,在某一个时期可能是正常的,而在另一个时期可能是异常的;一岁半以前的婴儿双侧出现巴彬斯基征阳性属于正常,而两岁以上的儿童出现巴彬斯基征阳性则为异常,故对小儿神经系统的症状和体征需结合年龄特点。

一、一般检查

小儿神经系统的一般检查内容有:呼吸、脉搏、瞳孔、血压、发育营养、精神状态及体征;还应重视下列情况。

(一)意识状态 意识障碍是由于大脑机能受到比较严重的损害所致,可根据患儿对语言、疼痛的刺激反应状况等来判断有无意识障碍。

1.嗜睡(Somnolence) 仅表现为过多而深沉的睡眠,可唤醒,醒后能回答问题,配合查体。

2.意识模糊(Obtundation) 用无痛性刺激可唤醒,但反应迟钝,不完善。常有错觉,且不能维持清醒状态。

3.昏睡或昏迷(Stupor) 是意识障碍比较严重的表现,须用强烈的疼痛刺激才能唤醒。

4.谵妄(Deliria) 对周围环境能够接触,但对人物、时间、地点等不能辨认。有恐怖性幻觉和错觉,躁动不安,谵语或大喊大叫等。

5.昏迷(Coma) 意识活动完全丧失,对高声呼唤无任何反应,无自主运动,浅昏迷时对强烈的疼痛刺激尚有轻微反应,吞咽、咳嗽、瞳孔对光反射等脑干反射尚存;深昏迷时对任何刺激无任何反应,生命中枢的机能逐渐减低。

“睁眼昏迷”是一种特殊类型的意识障碍,病人除眼球无意识运动外,无其他动作,吞咽及咳嗽反射存在。

(二)哭声与语言 对于新生儿的哭声要注意其性质,即哭的音调,音量及持续时间。例如,高调而短促的哭声提示颅内压增高;哭声嘶哑可能为喉返神经麻痹或喉部疾病,嘶哑无力提示克汀病;哭声无力可能为婴儿脊髓性肌萎缩症;猫叫样哭声提示常染色体第5号短臂缺失,即猫叫综合征(Cat - cry syndrome)。对婴儿进行语言检查时,应结合不同月龄的语言发育特点来评价,语言发育迟缓者常提示其听力或智力发育障碍。对1岁以上小儿检查时应注意构音是否清楚,有无失调性及爆发性语音,有无声音嘶哑,失音或失语。失语是指发音器官正常。由于言语分析器受损而丧失了表达和理解言语的能力;前者称运动性失语(额叶的颞下回44区),后者称感觉性失语(在额颞上回后部42区);两者并存称混合性失语。如病儿记忆各种物品名称的机能发生障碍,称命名性失语或遗忘性失语。

(三)面容、毛发与皮肤 某些疾病可根据其典型的面容即能做出诊断,如先天愚型,粘多糖症,克汀病等面容较特殊。某些疾病有特殊的头发,如苯丙酮尿症者头发黄褐色,缺铜性卷发综合征(Menkes's syndrome)者见有肤色浅,头发卷曲且色淡质脆,易断等特点。许多先天性神经疾病常合并有皮肤异常;无色素痣(Depigmented nevi)可能是结节性硬化的早期表现,较晚期的部位可出现皮脂腺瘤;三叉神经分布区皮肤有血管瘤伴惊厥发作,则为脑三叉神经血管瘤;皮肤咖啡斑(café-au-lait spots)为神经纤维瘤的特征,背部中线位皮肤有凹陷性小窝,片状毛发丛生或血管瘤等时,常提示其深层的脊柱或颅骨有缺损,如隐性脊柱裂,皮肤窦道。

(四)头颅 首先观察头颅外形有无异常,塔形多为颅缝早闭所致。扁平头多为冠状

缝早闭所致,舟状头为矢状缝早闭,后发际过低提示颅底凹陷的可能。头围可提示头颅生长发育情况,故对每个病儿应测量头围,一采用枕额周径。正常新生儿出生时头围约 34 cm,出生后前半年内增长 8 cm,后半年增长 3 cm~4 cm,第二年增长 2 cm,第 3 年~4 年各增长 1.5 cm,5 岁~10 岁共增长 1.5 cm,一般可根据上述增长速度来衡量头围大小,若实际头围比正常大于两个平均值或小于 2 个标准差,则为大头或小头畸形,大头见于脑积水,硬膜下血肿或积液,巨头畸形等。小头常见于脑发育畸形,小头畸形或颅骨缝骨化过早等。新生儿期头围增大速度与出生时胎龄有关。正常足月新生儿期增长 2 cm,胎龄 30 周~33 周早产儿增长 4 cm,胎龄 34 周~37 周早产儿增长 3 cm,若低于此增长数值,则为发育迟缓。婴幼儿的前囟是观察婴幼儿颅压高低的窗户,应在病儿安静及垂直位时触及前囟,正常前囟凹而平坦,有搏动,当颅内压增高时前囟饱满紧张,搏动消失,通常头颅血管生理性杂音时限长,音调低,压迫颈动脉后杂音消失;正常婴儿 50% 以上可听到此杂音;病理性杂音时限短,音调高,常见颅内血管狭窄或畸形。听诊时环境宜安静,听诊部位有颈、眼眶、额、颞与乳突后方等处。

头颅透明试验适合婴幼儿的无损害性检查,简便易行。在暗室内用透明法检查头颅之透光度,采用装有黑橡胶的手电筒紧按在颅骨上检查,正常者仅见于其周围有一狭窄光圈(对侧或同侧),其余部则见不到透光。在正常早产儿其光圈度为 1 cm,婴幼儿其额部光圈度为 2 cm,枕部为 1 cm,若同侧透光区扩大则为异常,多见于一侧脑穿通畸形,一侧硬膜下积液及各种局限性脑缺损。若广泛透光,对侧亦见透光多见于脑积水、双侧脑穿通畸形及广泛的硬膜下积液等。应指出早期硬膜下血肿可不透光,后期血肿硬化则可透光;头皮血肿可不透光,而头皮水肿或积液可有透光区扩大。

二、婴幼儿神经系统的检查

婴幼儿神经系统的检查是确定神经系统有无损害及损害部位的重要方法。婴幼儿时期是一生中生长发育最快的时间,在 2 个月~3 岁的年龄阶段最为突出,尤其是神经系统成倍的增长。新生儿的脑重 350 g,占体重的 10%;6 个月时脑重 650 g,约为出生时的一倍,约占成人脑重的一半;1 岁时 900 g,2 岁时 1 000 g,约为出生时的 3 倍,占成人脑重 2/3;7 岁时 1 300 g;成人脑重 1 500 g,占体重的 2%。这充分说明婴幼儿的脑发育处于领先地位,因此,婴幼儿神经系统的检查与评价,应随年龄增长而变化。而且与年长儿不同,婴幼儿不配合,感觉检查与小脑功能检查真实性就不可靠。

在婴幼儿神经系统的检查时,让其父母抱着,或让其在一旁玩,或与其他小儿玩耍时观察小儿自然反应情况。对智力的检查,虽不能作出精确的评价,但可观察小儿对周围环境的反应及该年龄所能完成的动作来估价。正常婴儿 4 周~6 周时出现微笑,4 个月时对其所熟悉的物体或人能微笑或大声笑来认识;6 个月时能表示不愉快或偏爱,并能伸出双臂去取物;8 个月时,对“不”有反应;10 个月时可做些模仿动作(如挥手“再见等”);1 岁以后幼儿智力可被精确的测定;12 个月的婴儿理解物体的名称,且对画片感兴趣;16 个月时能执行较复杂的模仿动作;18 个月可执行简单命令;2 岁时能参加集体游戏,并能指出身体的各个部分。

1. 语言发育与将来智能的关系 正常听力与智力是语言发育的前提。正常婴儿出生时哭,4个月时可发出愉快的声音,5个月时发出早期单调的声音(啊、咯),6个月时增加声音的范围,8个月时产生联合音调(爸爸、妈妈、大大),12个月~15个月时婴幼儿能说2或3个单词连成意思的话,18个月时能用几个单词连成的短语,2岁时会正确说简单的话,2岁~3岁会用代名词,知道“你”“我”“他”。未来发音问题可在小婴儿时就被怀疑,如新生儿有吸吮或吞咽困难,较大婴儿流涎过多或咀嚼困难,均有语言发育障碍的危险性。

2. 婴幼儿运动功能的检查 婴幼儿的运动功能是通过观察姿势,不自主运动,肌张力,以及执行随意运动等进行检查。出生后前3个月运动反应是对称的,全身性总体反应,是新生儿无目的反应逐渐转变为有目的反应。正常足月新生儿双手握拳,安静时松开;2个月时双手常伸开;3个月时双手有较多的自主运动。若2个月后双手紧握,且拇指内收于掌中,则为异常,提示上运动神经元损伤。3个月时婴儿开始玩弄手里的玩具,3个月~4个月时能伸出双臂试图取物,甚至兴奋时瞪眼踏足,伸舌垂涎,若动作为持久的不对称,则提示一侧神经系统缺陷,如单瘫或偏瘫。5个月~6个月时能用一手拿掉盖在其脸上的手绢,若不能完成此动作,则提示有弥漫性神经系统的疾病,如脑发育不全;如果婴幼儿始终仅用一只手拿手绢,则提示为单瘫或偏瘫。正常时6个月前婴儿伸手拿东西常有手足徐动样特点,则为正常。7个月时能将物体在两手之间相互传递,9个月~10个月时能用拇指与食指拈取细小物体,若有握持功能不对称,尤其伴有肢体运动减少时,则提示偏瘫。新生儿1个月时才能俯卧时开始抬头,4个月举头自如,3个月~4个月扶站时髋、膝关节屈曲无力,6个月时能较好地用下肢支持身体,8个月时能扶着站,9个月~10个月时能独站片刻,11个月~12个月能扶着走,13个月~14个月能独走。如两下肢强直而不屈曲,且交叉呈剪刀状,则提示为脑性瘫痪。总之,婴幼儿不能完成在该年龄组的动作为异常。

婴幼儿肌张力的检查对评价运动功能是有意义的指征。检查者通过被动运动婴儿肢体即可了解其肌张力。例如通过前臂伸直与旋后的抵抗程度可知上肢肱二头肌运动与旋前肌的肌张力。通过髋部屈肌、腘旁腱、腓肠肌与比目鱼肌等的肌张力可证实下肢是否强直。若受累的肌群过度伸展,提示肌张力低下,反之,肌张力增高。痉挛状态是肌张力明显增高,是上神经元损伤的特点。如肌性瘫痪,肌张力低下则提示下神经元损伤。

3. 反射是神经系统检查的重要部分 生后约4个月内正常婴儿应有拥抱反射,握持反射,吸吮反射,觅食反射,翻正反射与强直性颈反射。如这些反射消失或过早的消失则提示神经系统功能障碍。如4个月仍有拥抱反射,握持反射,翻正反射与颈强直性颈反射等,则提示弥漫性脑损伤。

(1) 抬躯反射 5个月~8个月出现,2岁时消失。检查者托着婴儿的胸腹部,抬起时呈“腹侧悬吊”,此时婴儿抬头且向后仰,躯干伸直,下肢伸展,即为阳性,如头及下肢下垂。躯干弯曲,则为阴性。

(2) 降落伞样反射 通常生后6个月~9个月时出现,此后终生存在。检查时置婴儿于腹侧悬吊位,检查者抱着其躯干或双腿,突然使其头与躯干迅速垂向检查台。此时婴儿伸展双臂及伸开双手朝向检查台。该反射反映婴幼儿双上肢神经系统的缺陷,持久不对称表示偏瘫或单瘫,若1岁后仍有缺失,则提示双侧偏瘫。