

S HENJING XITONG JIBING
ZHENLIAO
SHOUCE

主审 徐 运

主编 王 翀

神经系统疾病 诊疗手册



第二军医大学出版社
Second Military Medical University Press

系工

医学研究课题基金资助

神经系统疾病诊疗手册

主审 徐 运

主编 王 翀



第二军医大学出版社
Second Military Medical University Press

内 容 提 要

本书从临床工作的实际出发,力求用最简洁的方式介绍神经内科常见疾病的诊断、鉴别诊断和治疗方案,同时向读者展示疾病的最新进展。本书还列出清晰、明了的处方,以满足临床医师、全科医师,尤其是中青年医师的实际需求。对神经内科进修医师和研究生而言,这也是一本非常实用的临床手册。

图书在版编目(CIP)数据

神经系统疾病诊疗手册/王翀主编. —上海:第二军医大学出版社,2013.4

ISBN 978-7-5481-0592-3

I. ①神… II. ①王… III. ①神经系统疾病—诊疗—手册 IV. ①R741-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2013)第 058203 号

出 版 人 陆小新
责任编辑 李睿旻

神经系统疾病诊疗手册

主 编 王 翀

第二军医大学出版社出版发行

<http://www.smmup.cn>

上海市翔殷路 800 号 邮政编码:200433

发行科电话/传真:021-65493093

全国各地新华书店经销

江苏南通印刷总厂有限公司印刷

开本:787×1092 1/32 印张:7 字数:181 千字

2013 年 4 月第 1 版 2013 年 4 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5481-0592-3/R·1371

定价:16.00 元

编写人员名单

主
主
编

审
编
者

徐 运
王 翀

(以姓氏汉语拼音排序)

管得宁	黄 嵘	李敬伟
罗 云	卢正娟	刘 卓
邵 渊	吴家勇	王晓云
王中原	张 馨	张 扬
赵 辉	朱 琳	

目 录

第一章 周围神经疾病	1
第一节 三叉神经痛	1
第二节 面肌痉挛	2
第三节 舌咽神经痛	3
第四节 面神经炎	4
第五节 前庭神经元炎	6
第六节 突发性耳聋	7
第七节 尺神经麻痹	8
第八节 桡神经麻痹	10
第九节 正中神经麻痹	11
第十节 坐骨神经痛	13
第十一节 股神经麻痹	16
第十二节 股外侧皮神经炎	17
第十三节 腓总神经麻痹	18
第十四节 胫神经麻痹	19
第十五节 臂丛神经麻痹	20
第十六节 POEMS 综合征	21
第十七节 急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	23
第十八节 慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病	28
第十九节 多发性神经病	30
第二十节 带状疱疹后神经痛	32
第二十一节 不宁腿综合征	35
第二章 脊髓疾病	38
第一节 急性脊髓炎	38
第二节 脊髓蛛网膜炎	40
第三节 脊髓空洞症	41
第四节 脊髓亚急性联合变性	42

第五节	放射性脊髓病	44
第六节	糖尿病性脊髓病	45
第七节	颈椎病	46
第八节	脊髓前动脉血栓形成	47
第九节	脊髓血管畸形	48
第三章	脑血管疾病	50
第一节	高血压脑病	50
第二节	短暂性脑缺血发作	51
第三节	脑血栓形成	54
第四节	脑栓塞	57
第五节	脑出血	58
第六节	蛛网膜下隙出血	59
第七节	颅内动脉瘤	61
第八节	颅内静脉窦及静脉血栓形成	63
第九节	脑动脉盗血综合征	64
第十节	烟雾病	66
第十一节	脑淀粉样血管病	67
第十二节	MELAS 综合征	68
第十三节	颈内动脉海绵窦瘘	69
第四章	脑部感染性疾病	71
第一节	病毒感染	71
第二节	细菌感染	86
第三节	真菌感染	98
第四节	螺旋体感染	100
第五节	脑寄生虫病	104
第五章	发作性疾病	110
第一节	癫痫	110
第二节	癫痫持续状态	115
第三节	发作性睡病	116
第四节	偏头痛	117
第五节	丛集性头痛	119
第六章	运动障碍性疾病	120
第一节	帕金森病	120

第二节	肝豆状核变性·····	124
第三节	Meige 综合征·····	127
第四节	抽动-秽语综合征·····	128
第五节	亨廷顿病·····	129
第六节	痉挛性斜颈·····	131
第七节	老年性舞蹈病·····	132
第八节	扭转痉挛·····	132
第九节	偏侧投掷症·····	133
第十节	手足徐动症·····	134
第十一节	特发性震颤·····	135
第十二节	小舞蹈病·····	136
第七章	中枢神经系统脱髓鞘病·····	138
第一节	多发性硬化·····	138
第二节	视神经脊髓炎·····	141
第三节	急性播散性脑脊髓炎·····	142
第四节	同心圆性硬化·····	145
第五节	脑白质营养不良·····	145
第六节	脑桥中央髓鞘溶解症·····	147
第八章	神经系统变性疾病·····	149
第一节	阿尔茨海默病·····	149
第二节	Pick 病·····	151
第三节	运动神经元病·····	153
第四节	多系统萎缩·····	155
第五节	偏侧萎缩症·····	158
第六节	进行性核上性麻痹·····	160
第九章	肌肉疾病·····	162
第一节	重症肌无力·····	162
第二节	肌无力综合征·····	164
第三节	进行性肌营养不良·····	166
第四节	周期性瘫痪·····	169
第五节	多发性肌炎·····	171
第六节	脂质沉积性肌病·····	173
第七节	先天性肌强直·····	174

第八节	僵人综合征·····	174
第九节	线粒体肌病和脑肌病·····	175
第十节	肌红蛋白尿症·····	177
第十章	神经系统中毒性疾病·····	179
第一节	破伤风·····	179
第二节	一氧化碳中毒后迟发性脑病·····	180
第三节	蛇毒中毒·····	181
第四节	有机磷农药中毒·····	183
第五节	巴比妥类药物中毒·····	185
第六节	放射损伤·····	187
第七节	酒精中毒·····	188
第十一章	自主神经系统疾病·····	190
第一节	特发性直立性低血压·····	190
第二节	红斑性肢痛症·····	191
第三节	雷诺病·····	192
第四节	血管迷走性晕厥·····	193
第五节	家族性自主神经失调症·····	194
第六节	多汗症·····	195
第十二章	神经系统先天性及遗传性疾病·····	197
第一节	先天性脑积水·····	197
第二节	脑性瘫痪综合征·····	199
第三节	结节性硬化症·····	200
第四节	共济失调-毛细血管扩张症·····	202
第五节	遗传性共济失调·····	203
第六节	腓骨肌萎缩症·····	207
第十三章	颅内压异常·····	209
第一节	颅内压增高·····	209
第二节	正常压力性脑积水·····	212
第三节	脑疝·····	213
第四节	低颅压综合征·····	215

1) 卡马西平(0.1 g/片或得理多 0.2 g/片): 是目前治疗三叉神经痛最常用的药物。0.1 g, tid, 可逐渐加量, 最大剂量 1.2 g/d。

2) 奥卡西平: 起始剂量 600 mg/d[8~10 mg/(kg·d)], 分 2 次给药, 每次增加剂量不超过 600 mg, 维持剂量 600~2 400 mg。

3) 普瑞巴林(乐瑞卡): 起始剂量 150 mg/d(75 mg, 每日 2 次), 可逐渐加量, 最大剂量 600 mg/d。

4) 苯妥英钠: 0.1 g, tid, 有效率 10%~30%。

5) 丙戊酸钠: 对卡马西平、苯妥英钠耐药者, 此药可能有效, 一般剂量 0.5 g/d。

6) 局部用药: 可予利多卡因凝胶局部涂抹止痛。

(2) 联合用药: 神经痛药物+抗焦虑药物: 阿米替林 25 mg, 每日 2~4 次, 根据病情加量至 150~300 mg; 文拉法辛: 75 mg/d, 分 2~3 次口服。

2. 神经阻滞治疗 2%普鲁卡因 1 ml 注射于三叉神经面部分支, 或用 95%乙醇行半月神经节阻滞。

3. 射频治疗 对于药物治疗效果不佳者, 可选择 CT 引导下三叉神经半月节射频治疗。

4. 手术治疗 三叉神经微血管减压术、三叉神经半月节感觉根部分切断术等。

第二节 面肌痉挛

面肌痉挛(facial spasm)系一侧面神经支配的肌肉发作性阵挛性收缩, 无神经系统阳性体征。原因不明, 部分患者由于小脑前下动脉或小脑后下动脉等血管压迫, 面神经通路受到病理性刺激所致。

【诊断要点】

(1) 面肌痉挛多为一侧性, 双侧罕见。常始于眼轮匝肌, 进一步扩展到其他表情肌。

(2) 情绪激动、疲劳时加剧,睡眠时消失。

(3) 无神经系统阳性体征。

(4) 辅助检查:肌电图显示肌纤维震颤、肌束震颤波。

【鉴别诊断】

1. Meige 综合征 多见于老年女性,以双侧眼轮匝肌痉挛为主,伴口面部对称性、阵挛性、强直性痉挛,每次持续数秒至数分钟。

2. 继发性面肌痉挛 继发于桥小脑角肿瘤、脑干脑炎等,往往伴有其他颅神经损害的体征。腰椎穿刺和头颅 CT、MRI 可帮助鉴别诊断。

3. 舞蹈病 面部不自主抽动为双侧性,伴有四肢不自主运动。

【治疗】

1. 药物治疗

(1) 抗癫痫药:卡马西平 0.1 g, tid, 可逐渐加量,最大量不超过 1 g/d。

(2) 镇静药及肌松药:地西洋 2.5 mg, tid, 氯硝安定 2 mg, tid。也可使用肌松药如巴氯芬等:从 5 mg 开始口服, 2~3 次/日,逐渐增量至 30~40 mg/d。

(3) 肉毒素治疗:是目前治疗面肌痉挛的较有效方法。在痉挛明显部位注射肉毒素 A(BTX-A) 2.5~5 U, 每次注射剂量约 50 U, 3~5 日起效,疗效 3~6 个月。

(4) 维生素治疗:维生素 B₁ 10 mg, tid、维生素 B₁₂ 500 μg, tid。

2. 面神经阻滞 50%乙醇 1 ml 行皮下面神经分支阻滞。

3. 手术治疗 对上述治疗不能取得满意效果者,可行面神经主干或分支切断术,或面神经邻近微血管减压术。

第三节 舌咽神经痛

舌咽神经痛(glossopharyngeal neuralgia)是局限于舌咽神经分布区的发作性剧痛,病因不明,可能为神经脱髓鞘病变引

起舌咽神经的传入冲动与迷走神经之间发生“短路”的结果。

【诊断要点】

(1) 多发生于 35 岁以后成年人,男性较多见。

(2) 疼痛位于扁桃体、舌根、咽、耳道深部等,发作常在吞咽、咀嚼、咳嗽或说话时发生。

(3) 神经系统检查舌咽神经的运动、感觉功能均正常,无阳性神经系统体征。

【鉴别诊断】

1. 三叉神经痛 疼痛部位位于三叉神经分布区,常有“扳机点”。

2. 继发性舌咽神经痛 扁桃体、耳咽管肿瘤、鼻咽癌颅底浸润均可引起舌咽神经分布区疼痛,需注意排除。

【治疗】

1. 药物治疗

(1) 单药治疗:

1) 抗癫痫药:卡马西平 0.1 g,tid,可逐渐加量。奥卡西平:起始剂量 600 mg/d[8~10 mg/(kg·d)],分 2 次给药,每次增加剂量不超过 600 mg,维持剂量 600~2 400 mg。普瑞巴林(乐瑞卡):起始剂量 150 mg/d(75 mg,每日 2 次),可逐渐加量,最大剂量 600 mg/d。

2) 镇静药:地西洋 2.5 mg,tid。

3) 维生素治疗:维生素 B₁ 10 mg,tid、维生素 B₁₂ 500 μg,tid。

(2) 联合用药:可联合使用阿米替林、文拉法辛等抗抑郁药。

2. 神经阻滞术 可予激素局部封闭。

第四节 面神经炎

面神经炎(facial neuritis)确切病因尚不明确,可能与受寒、病毒感染、神经缺血有关。大多数在病后 2~5 周可自行恢复,少数可经久不愈。

【诊断要点】

1. 病史 多数发病突然,症状可于2~3天达到高峰,病前常有耳后疼痛。

2. 临床表现 病侧表情肌瘫痪,表现为额纹消失,鼻唇沟变浅,口角歪向健侧,病侧挤眉、闭目、皱额、露齿、鼓颊障碍,闭目时病侧巩膜露白。

3. 辅助检查 肌电图的面神经传导速度测定,对鉴别面神经是暂时性传导障碍,还是永久性失神经支配有帮助。

4. 定位诊断

(1) 膝状神经节前病变:舌前部2/3味觉丧失,听觉过敏。

(2) 膝状神经节病变:上述症状外,出现外耳道疱疹、感觉迟钝、病侧乳突部疼痛,称亨特综合征。

(3) 茎乳孔附近病变:周围性面瘫体征。

【鉴别诊断】

1. 格林-巴利综合征 常为双侧周围性面瘫,可伴肢体对称性下运动神经元瘫痪,脑脊液蛋白细胞分离现象。

2. 继发性面神经麻痹 中耳炎、腮腺炎、腮腺肿瘤等均可累及面神经,但多有原发病的特殊表现。

3. 后颅窝病变 脑干梗死、桥小脑角肿瘤、多发性硬化、鼻咽癌颅内转移等引起的面神经麻痹,多有其他颅神经受损或交叉性瘫痪以及原发病的特殊表现。

【治疗】

1. 药物治疗

(1) 首选地塞米松 10~20 mg 静滴,7~10 天后渐停。或泼尼松 60 mg, qd, 服用 1 周后渐停用。

(2) 维生素 B₁ 100 mg、维生素 B₁₂ 500 μg: 肌注 qd, 10 天,改口服维生素 B₁ 20 mg, tid、维生素 B₁₂ 500 μg, tid。

(3) 地巴唑 10 mg, tid。

(4) 抗病毒治疗:阿昔洛韦 5 mg/kg, 5~6 次/日,连用 10 天。

2. 理疗 急性期予红外线照射、超声波治疗、短波透热

治疗。

3. 保护角膜 可用眼罩、金霉素眼药膏。

4. 针灸 取下关、地仓等穴, qd, 10 天为一个疗程。

5. 手术 对经久不愈者, 可考虑做面一副或面一膈神经吻合术, 但疗效不确定。

第五节 前庭神经元炎

前庭神经元炎是累及第Ⅷ对颅神经前庭支的神经元炎, 无听力改变, 常继发于上呼吸道感染后。

【诊断要点】

(1) 好发于 30~50 岁。

(2) 病前 1~2 周常有上呼吸道或胃肠道感染史。

(3) 头部转动时眩晕加重, 可伴恶心、呕吐, 可持续 1 至数周。

(4) 无耳鸣、耳聋等听力改变。

(5) 神经系统检查可见水平或旋转眼震, 听力检查正常, 无其他阳性体征。

【鉴别诊断】

1. 梅尼埃病 是一种内耳疾病, 与内耳膜迷路积水、水肿有关。根据典型的发作性旋转性眩晕、渐进的波动性听力下降及耳鸣等三联症可区别。

2. 药物中毒性前庭耳蜗神经损害 病前多有使用耳蜗神经毒性药物史, 起初临床表现主要为耳鸣, 后逐渐发展合并眩晕、行走不稳、耳聋等症状, 如能早期发现并及时停药, 病损可停止发展。

【治疗】

1. 病因治疗 解除过劳、紧张等诱因, 避免体位的突然变动。

2. 药物治疗

(1) 激素: 泼尼松 20~30 mg/d, 顿服, 5 天后渐减量, 半

月后可停用。

(2) 镇静剂：地西洋口服 2.5 mg, tid, 剧烈者首选肌注地西洋 10~20 mg, q4~6 h, 也可肌注苯巴比妥 0.05~0.1 g, 或氯丙嗪 25~50 mg, tid。

(3) 抗组胺药：异丙嗪(非那根)肌注 25~50 mg, tid, 茶苯海明(晕海宁)口服 1~2 片/次。

(4) 眩晕对症治疗：口服眩晕停 25 mg, tid; 敏使朗 6~12 mg, tid; 西比灵 5~10 mg。

3. 手术治疗 内耳病变经久不愈者, 可行前庭神经切断术。

第六节 突发性耳聋

突发性耳聋是指听力突然减退, 1~2 天达到耳聋高峰, 多与病毒感染、微循环障碍、自身免疫及代谢等因素有关。

【诊断要点】

(1) 单耳听力突然明显下降。

(2) 大多伴有耳鸣, 部分伴有眩晕。

(3) Rinne 实验气道 > 骨导, 但均缩短或消失, Weber 实验声音偏于健侧, 余无神经系统阳性定位体征。

(4) 辅助检查：纯音测听气骨导阈值上升, 一般在 50 dB 以上, 听力曲线以平坦型为主。脑干听觉诱发电位 V 波反应域增高, 各波绝对潜伏期延长或不能引出。

【鉴别诊断】

1. 梅尼埃病 是一种内耳疾病。与内耳膜迷路积水、水肿有关。根据典型的发作性旋转性眩晕、呕吐、耳鸣、渐进的波动性听力下降及耳鸣等三联症可区别。

2. 良性位置性眩晕 又称内耳耳石症, 表现为突发、短暂眩晕, 与头位或体位明显相关, 无耳鸣及听力减退, 病程为自限性。

【治疗】

积极治疗原发病。药物治疗包括：

(1) 抗凝及降纤治疗：常用肝素深部肌注 100 mg, q8 h, 或静注 50 mg, q4~6 h。巴曲酶, 第 1 天 10 U, 第 3、5 天 5 U, 共使用 3 次。

(2) 皮质类固醇激素：可全身应用或鼓室注射, 剂量尚无统一标准。全身应用多予甲强龙每天 1 mg/kg, 连续 21 天后逐渐减量, 听力损失大于 70 dB 者可先予甲强龙 500~1 000 mg/d 冲击治疗 3 天。

(3) 低分子右旋糖酐：可用 10% 低分子右旋糖酐 500 ml 静滴, q6 h×3 d。

(4) 血管扩张剂：常用凯时 10 μ g 缓慢静注, 10 天为一个疗程, 山莨菪碱 (654-2) 10~20 mg, 4~6 次/天或 30~40 mg/d 加入 500 ml 液体中静滴, 也可用阿托品、烟酸等。

(5) 活血化淤：脉络宁 30 ml 静滴, qd, 10 天为一个疗程。

(6) 神经营养药物：可联合应用维生素 B₁ 100 mg 肌注, qd, 维生素 B₁₂ 500~1 000 μ g, 静注或肌注, qd, 10 天后改口服维生素 B₁ 20 mg, tid、维生素 B₁₂ 500 μ g, tid。

(7) 其他：如星状神经节阻滞、静滴泛影葡胺、高压氧等。

第七节 尺神经麻痹

尺神经麻痹 (ulnar nerve paralysis), 多与外伤有关, 如拄拐不当所致腋部损伤、肱骨内上髁后方及尺骨鹰嘴处的损伤、肘管综合征等, 尺神经也是麻风病常侵犯的部位。

【诊断要点】

1. 病史 多数发病突然, 外伤后症状可迅速达到高峰, 也可反复牵拉、压迫、劳损后逐渐出现, 并表现为不全损害。

2. 临床表现 尺神经损伤典型表现是手部小肌肉运动功能丧失, 影响手指精细动作, 称为“爪形手”畸形, 因手部小肌肉萎缩而手掌凹陷, 掌指关节过伸, 指间关节屈曲, 因食指、中指的蚓状肌受正中神经支配, 故手指屈曲畸形以无名指、小

指为著,拇指常处于外展状态,手指分开、合并动作受限制,小指动作丧失。感觉丧失区主要在手背尺侧,小鱼际、小指和无名指的尺侧一半。也可有手部皮肤及指甲营养障碍。尺神经在前臂中、下 1/3 受损时仅见手部小肌肉麻痹。

3. 辅助检查 肌电图可见尺神经支配区肌肉呈神经源性损害,神经传导速度减慢和波幅降低,不同部位的神经传导速度测定可为定位诊断提供依据。

4. 定位诊断

(1) 肘管综合征(angle branch syndrome): 各种原因引起的尺神经在肘部特别是尺神经沟受到损伤所致。小指、无名指尺侧有麻木感或感觉障碍是本症最早的症状,前臂尺侧半屈肌亦可有不同程度的萎缩,但第 4、5 指深屈肌和尺侧腕屈肌的功能无明显异常。

(2) 腕尺(guyon)管综合征: 在豆状骨桡侧有一管道,称腕尺神经管。尺神经经过此管进入掌部,尺神经任何部位在管内受压都会产生的相应症状,称为腕尺管综合征。临床主要表现为小鱼际肌群萎缩,骨间肌、蚓状肌萎缩,小指呈外展位,无名指、小指呈爪状,手指内收、外展受限,伴或不伴手掌感觉障碍,一般手背感觉正常。

【鉴别诊断】

1. 正中神经麻痹 肌萎缩分布于前臂前 1/3 及大鱼际肌,并屈曲。作捏纸试验时患者用拇指与示指的根部。正中神经与尺神经合并损害时在前臂掌侧出现局限性肌萎缩,而肱桡肌、桡侧屈腕长肌、桡侧屈腕短肌则无萎缩,大小鱼际肌、骨间肌有萎缩,手掌平坦呈“猿手”。神经传导速度测定可区分。

2. 运动神经元病 也可引起肌萎缩,肌无力,但一般四肢均可累及,进展缓慢,无感觉异常,肌电图、神经传导速度测定有重要鉴别意义。

【治疗】

1. 针对病因治疗 去除损伤或压迫因素,肘管综合征处

理可用夹板固定肘部,

2. 药物治疗

(1) 非类固醇消炎药物: 如吲哚美辛(消炎痛) 25~50 mg, tid, 布洛芬 0.2 mg, qd~tid, 塞来昔布 0.1~0.2 mg, bid 等, 可减轻局部炎症反应。

(2) B族维生素: 同上。

(3) 地巴唑 10 mg 口服, tid 及其他改善循环类药物。

(4) 神经营养素及细胞因子类药物, 如鼠神经生长因子(mNGF) 18 μ g 肌注, qd, 4周一个疗程, 根据病情可重复。

3. 康复治疗 包括物理治疗, 如急性期予红外线照射、超声波治疗、短波透热、神经肌肉电刺激治疗; 运动训练和作业训练, 如按摩及被动运动, 尺神经麻痹选用夹纸撕纸等特定动作以及支具固定肢体置于功能位等。

4. 针灸 取少海, 小海, 阳谷, 后溪等穴, qd, 10天为一个疗程。

5. 手术 对经久不愈者(3~4个月), 根据损伤情况, 可考虑做神经减压、松解或吻合术。

第八节 桡神经麻痹

桡神经麻痹(radial nerve paralysis), 桡神经是臂丛神经中最易受损的一支。肱骨外伤, 或睡眠时以手臂代枕, 上肢悬垂于硬物上, 上肢放置止血带不当等均可导致桡神经损伤。铅中毒和酒精中毒也可能选择性损害桡神经。

【诊断要点】

1. 病史 外伤引起的桡神经损伤多起病急, 姿势不当、压迫及中毒等引起的桡神经损伤可逐渐加重, 并有波动。

2. 临床表现 桡神经损伤典型表现为垂腕。完全性桡神经麻痹, 上肢各伸肌完全瘫痪, 肘、腕、掌指关节均不能伸直, 前臂伸直时不能旋后, 手处于旋前位, 前臂在半旋前位时不能屈曲肘关节, 肱三头肌反射消失。垂腕时腕关节不能固