



中国科学院教材建设专家委员会规划教材
全国高等医学院校规划教材

供临床、预防、基础、口腔、麻醉、影像、药学、检验、
护理、法医等专业使用



神经病学

朱榆红 赵 斌 主编



中国科学院教材建设专家委员会规划教材
全国高等医学院校规划教材

案例版TM

供临床、预防、基础、口腔、麻醉、影像、药学、检验、护理、法医等专业使用

神经病学

主 编 朱榆红 赵 斌
副主编 沈 霞 马存根 徐 平 苏长海
编 委 (按姓氏笔画排序)

马存根	大同大学	王文敏	昆明医学院
王小同	温州医学院	付希久	沈阳医学院
朱榆红	昆明医学院	任 旭	长治医学院
李 彤	新乡医学院	李 燕	昆明医学院
李润辉	沈阳医学院	杨 丽	遵义医学院
苏长海	滨州医学院	沈 霞	徐州医学院
张 旭	温州医学院	张建斌	长治医学院
陈金波	滨州医学院	赵 斌	广东医学院
柯开富	南通大学	柏 华	成都医学院
保明芳	昆明医学院	徐 平	遵义医学院
徐 恩	广州医学院	常履华	昆明医学院
曹茂红	南通大学	尉杰忠	大同大学

科学出版社

北 京

· 版权所有 侵权必究 ·

举报电话:010-64030229;010-64034315;13501151303(打假办)

郑 重 声 明

为顺应教育部教学改革潮流和改进现有的教学模式,适应目前高等医学院校的教育现状,提高医学教学质量,培养具有创新精神和创新能力的医学人才,科学出版社在充分调研的基础上,引进国外先进的教学模式,独创案例与教学内容相结合的编写形式,组织编写了国内首套引领医学教育发展趋势的案例版教材。案例教学在医学教育中,是培养高素质、创新型和实用型医学人才的有效途径。

案例版教材版权所有,其内容和引用案例的编写模式受法律保护,一切抄袭、模仿和盗版等侵权行为及不正当竞争行为,将被追究法律责任。

图书在版编目(CIP)数据

神经病学:案例版 / 朱榆红,赵斌主编. —北京:科学出版社,2007
中国科学院教材建设专家委员会规划教材·全国高等医学院校规划教材
ISBN 978-7-03-019704-7

I. 神… II. ①朱… ②赵… III. 神经病学-医学院校-教材 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 128650 号

责任编辑:李国红 韩 薇 / 责任校对:李奕莹
责任印制:刘士平 / 封面设计:黄 超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

天时彩色印刷有限公司印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2007 年 8 月第 一 版 开本:850×1168 1/16

2009 年 6 月第二次印刷 印张:18 1/4

印数:5 001—8 000 字数:652 000

定价:59.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换)

前言

我国医学教育 50 年来一直采用前苏联的模式,基本上可以概括为“结构式课堂教学”。具体讲,就是重概念、轻实践,重理论、轻方法,重教师传授、轻学生参与,随着时代的发展,显示出一些弊端和不足。为顺应教育部教学改革潮流,深化课程体系与教学方法改革,加大教材建设与改革力度,改进现有的教学模式,适应目前高等医学院校的教育现状,提高医学教学质量,培养具有创新精神和创新能力的医学人才,科学出版社在充分调研的基础上,引进国外先进的教学模式,独创案例与教学内容相结合的编写模式,组织编写了国内首套引领医学教育发展趋势的案例版教材。创新精神和能力培养是医学教育的灵魂和目标,而案例教学在医学教育中,是培养高素质、创新型和实用型医学人才的有效途径。

在科学出版社的领导下,我们编写了这部医学院校临床医学专业用的神经病学教材。本教材编写不改变现有教学体制,其教学核心内容不变,在教材中增加临床真实病例或标准化病例,这是本教材有别于其他教材的特色,并有以下特点:

(1) 借鉴国外 PBL 教学模式,融典型案例于教材中,编写案例版教材,案例引导教学,丰富教学内容,提高学习效率。组织教学时,既可以按传统模式讲授,案例作为补充,供学生阅读使用;也可以以临床案例为先导进行教学。

(2) 教材以 5 年制医学本科生为主要对象,以临床医学专业为主,兼顾预防、基础、口腔、影像、麻醉、药学、检验、护理、法医等专业需求。每门课程的内容满足下列 3 个层次的需求:

- 1) 教育部制定的基本教学要求。
- 2) 学生毕业后执业医师考试的需求。
- 3) 硕士研究生入学考试的需求。

(3) 采用创新性编写模式,在内容和格式上编出特色。

(4) 加强基础学科与临床学科的联系和结合,使学生感到学有所用,提高学习效率和教学质量。

(5) 加强临床学科向临床实习及临床工作的过渡,为学生实习、走上岗位打好基础,增强学生实践能力和与就业岗位尽快尽早接轨的能力。

(6) 编写时,突出“三基”内容,知识点明确,学生好学,教师好教,将教学改革和教学经验融入教材中,在选题方面,结合当前疾病谱的新变化,增加了对国内外日益增多病种,如艾滋病的神经系统损害、神经梅毒、抑郁、焦虑和睡眠障碍等疾病的介绍;在各章节内容中,引入了病因学、发病机制、诊断技术及治疗方法等方面国内外最新研究成果,并将循证医学和规范化治疗的理念贯穿在各论中。在篇幅允许的范围内,努力做到既能反映神经病学领域的经典内容,又能反映当前研究的最新成就,拓展学生的视野和知识面。使学生在尽可能短的时间内掌握所学课程的知识点。

本教材的编者来自全国 15 所医学院校,他们都是我国神经病学界的中青年骨干,有着丰富的教学、临床和科研经验,知识广博。在日常工作和临床工作十分繁忙的情况下,不辞劳苦,积极努力,团结协作,力求编写的内容新颖、齐全和实用,表达简明、透彻、深入浅出,并紧密结合临床,写出令读者满意的精品。谨在此对他们的辛勤工作致以衷心的感谢。

在本教材的编写过程中,我们得到了科学出版社领导及编辑的关怀和指导,得到了编委所在单位领导的大力支持,值此深表谢意。

在本书付梓之际,回顾本教材的编写经历,深感时间短促,加之本人知识和水平有限,书中的错误和不足之处在所难免,恳请读者和同道赐教指正。

朱榆红

2007 年 6 月 9 日

目 录

第 1 章 绪论	(1)	第 8 章 脑血管疾病	(111)
第 2 章 神经系统的解剖、生理及损害的定位		第一节 概述	(111)
诊断	(3)	第二节 短暂性脑缺血发作	(114)
第一节 概述	(3)	第三节 脑梗死	(116)
第二节 脑神经	(3)	第四节 脑出血	(125)
第三节 运动系统	(11)	第五节 蛛网膜下腔出血	(127)
第四节 感觉系统	(16)	第六节 颅内静脉窦及脑静脉血栓形成	
第五节 反射	(20)	(130)
第六节 中枢神经系统各部位损害的表现		第 9 章 中枢神经系统感染	(135)
及定位	(22)	第一节 概述	(135)
第 3 章 神经病学的临床方法	(33)	第二节 病毒感染性疾病	(135)
第一节 病史采集	(33)	第三节 朊蛋白病	(138)
第二节 神经系统检查	(34)	第四节 艾滋病的神经系统病变	(140)
第三节 意识障碍及其检查	(43)	第五节 结核性脑膜炎	(143)
第四节 语言障碍、失用症、失认症及其		第六节 新型隐球菌脑膜炎	(146)
检查	(45)	第七节 螺旋体感染性疾病	(147)
第五节 记忆和智能障碍及其检查	(45)	第八节 脑寄生虫病	(152)
第 4 章 神经系统疾病的辅助诊断方法	(47)	第 10 章 中枢神经系统脱髓鞘疾病	(157)
第一节 脑脊液检查	(47)	第一节 概述	(157)
第二节 神经系统影像学检查	(50)	第二节 多发性硬化	(158)
第三节 神经电生理检查	(58)	第三节 视神经脊髓炎	(163)
第四节 头颈部血管超声检查	(68)	第四节 急性播散性脑脊髓炎	(165)
第五节 神经核医学影像技术	(70)	第五节 弥漫性硬化	(167)
第六节 脑、神经和肌肉活组织检查	(73)	第六节 脑白质营养不良	(168)
第七节 分子生物学诊断技术	(76)	第七节 脑桥中央髓鞘溶解症	(170)
第 5 章 神经系统疾病的诊断原则	(78)	第 11 章 运动障碍疾病	(172)
第 6 章 周围神经疾病	(82)	第一节 概述	(172)
第一节 概述	(82)	第二节 帕金森病	(173)
第二节 脑神经疾病	(83)	第三节 小舞蹈病	(179)
第三节 脊神经疾病	(87)	第四节 肝豆状核变性	(181)
第 7 章 脊髓疾病	(96)	第五节 肌张力障碍	(184)
第一节 概述	(96)	第六节 其他锥体外系统疾病	(186)
第二节 急性脊髓炎	(100)	第 12 章 神经系统变性疾病	(192)
第三节 脊髓压迫症	(103)	第一节 运动神经元病	(192)
第四节 脊髓空洞症	(105)	第二节 多系统萎缩	(194)
第五节 脊髓亚急性联合变性	(107)	第 13 章 癫痫	(198)
第六节 脊髓血管病	(108)	第 14 章 头痛	(209)
		第一节 概述	(209)

第二节	偏头痛	(209)	第四节	线粒体病	(250)
第三节	紧张型头痛	(213)	第五节	遗传性痉挛性截瘫	(251)
第四节	低颅压性头痛	(214)	第六节	神经皮肤综合征	(252)
第 15 章	睡眠障碍	(216)	第七节	脑面血管瘤病	(255)
第一节	睡眠生理	(216)	第 19 章	神经-肌肉接头疾病	(257)
第二节	失眠	(217)	第一节	概述	(257)
第三节	失眠的治疗	(218)	第二节	重症肌无力	(258)
第四节	其他类型的睡眠障碍	(220)	第三节	Lambert-Eaton 肌无力样综合征	(263)
第 16 章	痴呆	(226)	第 20 章	肌肉疾病	(266)
第一节	阿尔茨海默病	(226)	第一节	概述	(266)
第二节	血管性痴呆	(230)	第二节	周期性瘫痪	(266)
第三节	额颞痴呆	(233)	第三节	强直性肌营养不良	(268)
第四节	路易体痴呆	(236)	第四节	进行性肌营养不良	(269)
第 17 章	神经系统发育异常性疾病	(239)	第五节	炎症性肌病	(272)
第一节	概述	(239)	第 21 章	自主神经系统疾病	(275)
第二节	颅颈区畸形	(239)	第一节	概述	(275)
第三节	脑性瘫痪	(241)	第二节	雷诺病	(276)
第四节	先天性脑积水	(244)	第三节	红斑性肢痛症	(278)
第 18 章	神经系统遗传性疾病	(245)	第四节	面偏侧萎缩症	(280)
第一节	概述	(245)	第 22 章	神经康复	(282)
第二节	遗传性共济失调	(246)			
第三节	腓骨肌萎缩症	(248)			

第 1 章 绪 论

案例 1-1

患者,女性,66岁,因左侧肢体麻木,活动不灵活1天入院。患者入院前1天早晨醒来时发现左侧肢体麻木,活动不灵,左手不能持物,无法穿衣;不能站立,无大小便失禁,言语含糊,头痛不明显,无恶心呕吐。既往有“高血压”、“动脉硬化”病史5年。体格检查:体温37℃,呼吸21次/min,脉搏88次/min,血压128/98mmHg。心脏轻度向左下扩大,心率88次/min。神经系统检查:神志清楚,对答切题,双侧眼底检查:视乳头边缘清,无出血,无渗血,未见血管栓塞。左侧鼻唇沟变浅,露齿时口角偏右,吹气鼓腮,吹口哨不能,咽反射存在,伸舌偏左,左侧上肢肌力Ⅱ级,下肢Ⅲ级,肌张力增高,左侧偏身痛觉减退,左侧腱反射亢进,左侧巴宾斯基征(巴氏征)阳性,脑膜刺激征阴性。血象检查:WBC $8 \times 10^9/L$,分类:中性粒细胞0.76,淋巴细胞0.24,尿常规、尿糖正常,血糖正常,腰穿脑脊液清亮,压力180mmH₂O,细胞数、糖、氯化物正常。头颅CT:右侧基底节区低密度改变。

问题:

1. 面对这样一位患者用我们曾经学过的知识做出诊断和处理行吗?
2. 我们应该考虑患者的诊断从什么地方入手?

神经病学(neurology)是临床医学的一门分支学科,它是研究神经系统疾病和骨骼肌疾病的临床医学,主要从事神经系统和骨骼肌疾病的病因、发病机制、临床表现、诊断、治疗、康复及预防等研究。神经病学是神经科学(neuroscience)的一个重要组成部分,是坚实的建立在神经科学理论基础之上,而又与其他学科密切联系,如神经组织胚胎学、神经解剖学、神经生理学、神经生物学、神经生物化学、神经病理学、神经免疫学、神经药理学、神经遗传学、神经流行病学、神经外科学、神经内分泌学、神经影像学、神经心理学、神经眼科学、神经耳科学、实验神经病学及神经分子生物学等学科的进步息息相关,彼此间相互渗透,相互促进。既与自然学科相联系又与社会科学相联系,它被誉为具有高度逻辑性、理论性的临床学科。

神经系统在人体内不仅起着调节人体适应外界环境变化的作用,也起到调节机体其他系统、器官功能和稳定内环境的作用,它是人体最精细、结构和功能最复杂的系统,按解剖结构分为中枢神经系统(脑、脊髓)和周围神经系统(脑神经、脊神经),前者主管分析综合体内外环境传来的信息,并使机体做出适当的反应;后者主管传递神经冲动。

神经系统疾病是神经系统和骨骼肌由于感染、肿瘤、血管病变、外伤、中毒、免疫障碍、变性、遗传、先天发育异常、营养缺陷、代谢障碍等引起的疾病。需要特别注意的是某些内外科系统的疾病也可出现神经系统并发症,如心房纤颤、骨折后脂肪栓子引起的脑栓塞、糖尿病性周围神经病、肝性脑病、肝性脊髓病、一氧化碳中毒后迟发脑病等。另外神经系统的疾病亦可导致其他系统和器官的功能障碍,如重症脑出血可导致消化道出现应激性溃疡,引起消化道出血等。因此,在分析探讨神经系统疾病时,必须有整体观念,不论检查、诊断和治疗,都要结合全身情况综合分析。

神经系统疾病主要临床表现为运动、感觉、反射、自主神经以及高级神经活动功能障碍。临床症状按其发病机制可分为四组:①缺损症状:指神经组织受损时,正常神经功能减弱或缺失,如内囊病变导致对侧肢体偏瘫、偏身感觉障碍和偏盲。②刺激症状:指神经组织受激惹后所产生的过度兴奋表现,如大脑皮质运动区受刺激引起部分性运动发作。③释放症状:指高级中枢受损后,受其制约的低级中枢出现功能亢进,如上运动神经元损伤可出现锥体束征,表现为肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性。④断联休克症状:指中枢神经系统局部的急性严重病变,引起在功能上与受损部位有密切联系的远隔部位神经功能短暂缺失,如急性脊髓横贯性损伤时,病变水平以下表现迟缓性瘫痪,即脊髓休克,休克期过后,逐渐出现神经缺损和释放症状。

神经系统疾病也和其他临床学科一样,采用的工作方法是临床方法,面对一位患者我们首先要考虑的是此患者所患的疾病涉及到神经系统吗?第二步我们要考虑患者的病变部位在哪里?诊断要求先查明病变的部位(定位诊断),第三步再进一步查明病变的原因(定性诊断)。定位诊断就是要确定神经系统损伤的部位,如脑、脊髓、周围神经等,

还要判定病变为弥散性、局灶性、多灶性还是系统性。要做到准确定位,不仅需要熟练掌握神经解剖学和神经生理学的理论基础,熟悉神经系统各种疾病的症状和体征,而且需要掌握实验诊断的新技术,恰当地选择和运用先进的影像学技术,如CT、MRI、DSA、SPECT、PET等,并综合分析判断,明确病变的部位。定性诊断则是需根据病史特点、主要症状、体征及辅助检查所见,确定疾病的病因及性质,如血管病变、感染、肿瘤、外伤、变性、中毒、遗传性疾病、自身免疫、先天发育异常等。近20余年来,由于检测设备和手段的不断革新与改进,已使神经系统疾病的诊断获得了长足的进步。在临床工作中一定要把定位诊断和定性诊断结合起来,运用于系统而完整的疾病诊断过程中。

在治疗方面,神经系统疾病有些是可以完全治愈的,如多数感染性疾病、营养缺乏性疾病、早期或轻症的脑血管病、特发性面神经麻痹等;有些神经系统疾病虽不能根治,但经过治疗可使症状完全得到控制或缓解,如多发性硬化、重症肌无力、特发性癫痫等;还有少部分神经系统疾病目前尚缺乏有效的治疗方法,如恶性肿瘤、神经系统变性疾病、遗传性疾病等。医生要具有高度的责任心,对可治愈的疾病,应及时给予积极有效的治疗;对能控制的疾病,应尽早采取措施使之缓解,延缓进展;对难治或目前尚无有效治疗方法的疾病,也应设法给予对症和支持治疗,并努力进行深入的研究。神经病学的发展需要我们一代又一代人的艰苦努力,相信目前无法攻克的疾病,将来一定能找到有效的治疗方法。

初学神经病学的同学们,可能会感到神经病学有些内容很抽象,很深奥,难以理解。但如能真正投入其中,将会体味到它的无穷乐趣。在学习过程中,要充分利用书中的案例、插图和神经系统解剖的模型及标本,加深记忆和理解神经系统解剖及生理知识,为疾病的定位诊断打下坚实的理论基础。同时要特别注意密切联系临床实际,加强基本技能(神经系统检查方法、腰椎穿刺等)的训练,学会仔细地询问病史,认真地观察病情,熟练系统地进行神经系统检查。并应有意识地培养对疾病的综合分析能力,根据病史及查体所获得的临床第一手资料,利用神经解剖和神经生理知识,以及辅助检查所取得的资料进行综合分析,准确地掌握神经系统疾病独特的定位、定性诊断方法,以及神经系统常

见病的诊治要点及危重疾病的抢救,这样就可以迅速地提高临床诊疗能力,成功地面对复杂多变的临床问题。在学习各种神经疾病的过程中,把神经解剖学、神经病理学和其他相关的医学知识,甚至社会心理学方面的知识加以融会贯通,学会综合分析,重视培训和训练分析和解决问题的能力。

由于神经科学各相关学科的迅猛发展,新理论、新技术、新疗法的不断涌现,使临床神经病学得以空前的进步和发展。例如,在疾病病因和发病机制方面,由于神经分子生物学的发展,使许多神经系统疾病的本质现象得以重新认识;在疾病诊断方面,神经电生理和神经影像学的进步,为临床神经系统疾病的诊断提供了有力的手段,使许多疾病的诊断准确率大大提高;在疾病治疗方面,新疗法和新药物的出现为许多疾病的治疗带来了曙光。但是必须意识到人类的健康依然面临着许多威胁,神经系统有些疾病仍然是造成人类死亡和残废的主要原因,临床神经病学的发展仍然面临着许多严重的问题。希望能有更多的同学将来投身于神经病学研究,开阔视野,展望未来,努力掌握新知识和新技术,以推动神经病学向更新、更高的目标发展。

案例 1-1 分析讨论

面对这样一位既往有“高血压”、“动脉硬化”病史,又有明显的神经系统损伤的患者,左侧肢体麻木,活动不灵,左手不能持物,无法穿衣,不能站立,言语含糊,有明显的神经系统症状和体征,头颅CT示右侧基底节区低密度改变等的患者,需要增加神经病学的知识。从神经病的定位诊断入手,通过神经解剖和生理的复习,掌握神经病学的临床思维方法,这方面比其他学科更重要;要重点掌握病史采集、神经系统检查、神经科基本操作,掌握常见疾病的诊治要点,掌握急重症的抢救,了解辅助检查的方法和意义,熟悉定位和定性诊断。通过理论、见习和实习使学生掌握神经病学扎实的理论知识和系统的专业技能,初步了解现代神经科学的发展方向,为将来的临床、科研和教学工作打下基础,将自己培养成为合格的学术与应用相结合的医学人才。

(朱榆红)

第 2 章 神经系统的解剖、生理及损害的定位诊断

第一节 概 述

神经系统定位诊断是根据其临床表现,按照神经系统解剖、生理特点,推断神经系统损害部位的方法学。学习和掌握神经系统的解剖、生理及损害的症状学是临床诊断的基础。神经系统按功能分运动系统、感觉系统;依神经纤维所在位置分中枢神经、周围神经。

为了学习与叙述方便,将支配头面部的神经按脑神经 I~XII 的顺序讲述,而支配肢体与躯干的神经以运动系统与感觉系统分别讲述。

第二节 脑 神 经

脑神经(cranial nerves)共 12 对,用罗马数字次序命名,其排列序数是以它们出脑的部位前后次序而定,其中 I、II 对脑神经属于大脑和间脑的组成部分,第 III~VIII 对脑神经则与脑干相连。一般运动核的位置靠近中线,而感觉核在其外侧。根据各脑神经损伤的临床表现做出病变定位诊断。

脑神经按功能不同分为运动神经(第 III、IV、VI、XI、XII 对)、感觉神经(第 I、II、VIII 对)和混合神经(第 V、VII、IX、X 对)。有些脑神经(第 III、VII、IX、X 对)中还含有副交感神经纤维。

12 对脑神经中除面神经核下部及舌下神经核只受对侧皮质脑干束支配外,其余脑神经的运动核均受双侧支配。

一、嗅神经(I)

病例 2-1

患者,女性,54 岁,发作性幻嗅近 20 年,常闻到家里有棉花、橡皮燃烧和尸体腐烂的气味,尤其在听到响声如大声敲门、说话时易发作。从病初 1 年发作 2 次到现在 1 日发作 20 余次,拍手即可诱发,伴不自主咀嚼,严重时呼之不应。按癫痫(精神运动性发作)治疗不能有效控制。头颅 CT 示颞叶底部脑膜瘤。

问题:

试述上述症状的定位依据。

【解剖生理】

嗅神经起自于鼻腔上部嗅黏膜中的双极嗅神经细胞(I 级神经元),其中枢支集合成约 20 个小支,穿过筛骨的筛板和硬脑膜,终于嗅球,这 20 个小支即为嗅神经(olfactory nerve)。由嗅球(II 级神经元)发出纤维经嗅束、外侧嗅纹终止于嗅中枢,即颞叶的钩回、海马回的前部分及杏仁核。一部分纤维经内侧嗅纹及中间嗅纹分别终止于胼胝体下回及前穿质,与嗅觉的反射联络有关。神经冲动直接传到皮质的感觉系统。

【临床表现】

一侧或两侧嗅觉丧失多因鼻腔局部病变引起。嗅沟病变压迫嗅球、嗅束,亦可引起嗅觉丧失。因左右两侧有较多的联络纤维,嗅中枢病变不出现嗅觉丧失,而常引起癫痫样发作的幻嗅,因味觉神经也止于颞叶皮质,常同时波及,所以常伴发咀嚼动作,称精神运动性发作,其病因多为肿瘤和脑炎。

二、视神经(II)

病例 2-2

患者,男性,50 岁,近半年发现走路时常与人相撞,以左肩部碰撞明显,钓鱼时视鱼浮不清,自以为眼花,未就诊。近 3 周出现头痛、眼胀,初按“感冒”治疗无好转。视力检查无明显减低,视野检查左眼颞侧盲,眼底无视乳头水肿;行头颅 MR 为脑垂体瘤,1.5cm×2.8cm,略偏左,左侧视神经明显受压。

问题:

试根据视神经传导通路,描述各部位损伤的特点。

【解剖生理】

视觉感受器为视网膜的圆柱细胞和圆锥细胞(I 级神经元)。前者位于视网膜边部,与周边部视野有关,后者集中于黄斑之中央窝,与中央部视野(视敏度)有关,其纤维连接双极细胞(II 级神经元)。视神经(optic nerve)发源于视网膜的神经节细胞层(III 级神经元),发自视网膜鼻侧一半的纤维,经视交叉后,与对侧眼球视网膜颞侧一半的纤维结合,形成视束,终止于外侧膝状体(IV 级神经

元),在此处换神经元后发出纤维经内囊后肢后部形成视辐射,终止于枕叶距状裂两侧楔回和舌回的视中枢皮质,即纹状区。黄斑的纤维投射于纹状区的后部,视网膜周围部的纤维投射于纹状区的前部。光反射的径路不经过外侧膝状体,由视束经上丘臂入中脑上丘,与两侧动眼神经核联系。

【临床表现】

1. 视力障碍和视神经通路损伤 视觉径路由颞叶底部经颞叶、顶叶至枕叶,是唯一由前至后贯穿全脑的脑神经,其不同部位病变表现不同程度的视力障碍和视野缺损(visual field defects,图2-1),故视野对视神经及视路疾病的定位最为重要。临床上可根据视力障碍和不同类型的视野缺损来判断病变的部位。光反射径路不经过外侧膝状体,故外侧膝状体后视辐射病变光反射存在;黄斑区为中心视力,其纤维在外侧膝状体前有部分纤维交叉至对侧向枕叶放射,故外侧膝状体后病变(一侧视辐射)中心视力保存,称黄斑回避(macular sparing),因中心视力不受损,故患者自主症状不明显;而外侧膝状体前的病变(一侧视束)中心视力一半受损,称黄斑分裂;病变越靠视神经前部越早出现视神经萎缩,外侧膝状体后视辐射病变不引起视神经萎缩。

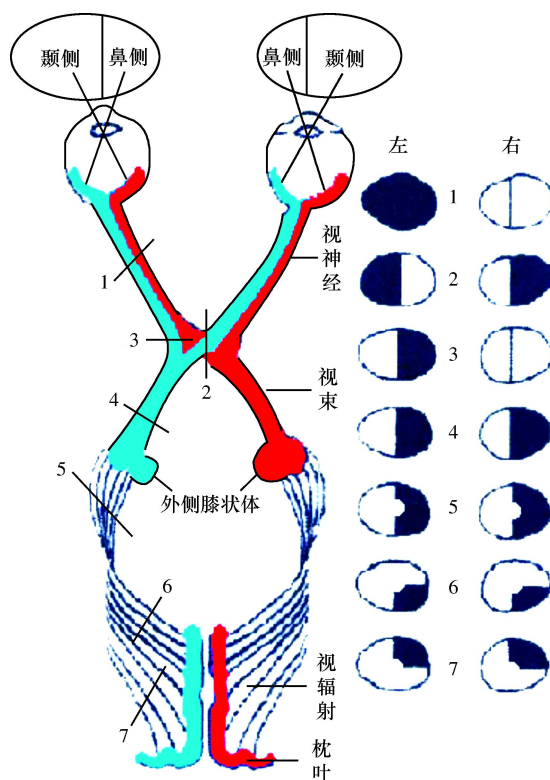


图2-1 视神经传导通路及不同部位病变的视野缺损

(1) 视神经:一侧视神经病变表现单眼全视野盲,直接对光反射消失,间接对光反射存在。突然失明多见于眼动脉或视网膜中央动脉闭塞;数小时或数天达高峰的视力障碍多见于视神经乳头炎或

球后视神经炎,多表现中央部视野缺损(中心暗点);而视乳头水肿多引起周边部视野缺损及生理盲点扩大;重度周边视野缺损称管状视野,见于瘧症及视觉疲劳;视神经压迫病变多呈不规则视野缺损,最终产生视神经萎缩及单眼全盲。

(2) 视交叉:视交叉中心部位的损伤,多引起双眼颞侧偏盲(hemianopia),见于垂体瘤、颅咽管瘤的压迫。一侧或两鼻侧偏盲少见,见于颈内动脉严重硬化压迫视交叉外侧部。

(3) 视束:一侧视束损伤,引起双眼对侧视野同向性偏盲,黄斑分裂,偏盲侧光反射消失。见于颞叶肿瘤向内侧压迫时。

(4) 视辐射:视辐射下部经颞叶,受损时引起双眼对侧视野同向上象限盲(quadrantanopsia),视辐射上部经顶叶,受损时引起两眼对侧视野同向下象限性盲。

(5) 枕叶视中枢:一侧枕叶皮质视中枢受损引起双眼对侧视野同向偏盲,而中心视野存在,对光反射存在,称为黄斑回避现象。见于肿瘤或脑血管病。视中枢刺激性病灶时,可出现幻觉发作。

2. 视乳头异常

(1) 视乳头水肿(papilledema):为颅压增高致视网膜中央静脉及淋巴回流受阻所致,见于颅内占位性病变、脑出血、蛛网膜下腔出血、脑膜炎、静脉窦血栓形成等。眼底检查早期可见视乳头充血、边缘模糊、生理凹陷消失、静脉淤血,病情加重时视乳头隆起可超过2个屈光度,视乳头边缘完全消失,视乳头周围及视网膜上可有出血、渗出。早期视力常不受损,晚期则可出现视神经萎缩,视力下降。

(2) 视神经萎缩(optic atrophy):视神经萎缩根据病因不同分原发性和继发性两种。原发性视萎缩视乳头苍白而境界鲜明,筛板清楚,常见于视神经直接受压、球后视神经炎后遗症、多发性硬化、变性疾病等;继发性视萎缩视乳头苍白,境界模糊,不能窥见筛板,常见于视乳头水肿晚期及视神经乳头炎、视网膜炎后期。

三、动眼神经(Ⅲ)、滑车神经(Ⅳ)、展神经(Ⅵ)

病例 2-3

患者,男性,45岁,近2日突然出现右眼睁不开,视物成双(手上提眼睑时),无头痛。脑神经检查:右眼睑下垂,右瞳孔散大5mm,直接、间接对光反射消失,右眼球处于外斜位;左眼正常。DSA示右后交通动脉瘤。

问题:

1. 发生动眼神经麻痹提示动脉瘤的解剖依据是什么?

2. 动眼神经受压,最早出现的表现是什么?

【解剖生理】

动眼神经(oculomotor nerve)起自中脑上丘水平的动眼神经核,它由许多细胞群组成,依次排列成行,位于中脑水管的前方,其纤维向腹侧发射,经红核,由大脑脚间窝穿出,在大脑后动脉和小脑上动脉之间穿过,与后交通动脉平行,向前经过蝶鞍两侧海绵窦之侧壁,从眶上裂进入眶内,分布于提上睑肌、上直肌、下直肌、内直肌、下斜肌、瞳孔括约肌和睫状肌。由动眼神经核上端埃-魏核(Edinger-Westphal nucleus)发出副交感神经,行于动眼神经最表面,止于眶内睫状神经节,节后纤维支配瞳孔括约肌和睫状肌,司瞳孔缩小和晶状体调节,参与缩瞳和调节反射。

滑车神经(trochlear nerve)起自中脑下丘水平,动眼神经核下端的滑车神经核,其纤维走向背侧顶盖,在顶盖与上髓帆交界处交叉后穿出,再绕向腹面,穿过海绵窦,与动眼神经偕行,经眶上裂进入眶内,分布于上斜肌。

展神经(abducens nerve)起自脑桥中部背面中线两侧之展神经核,其纤维由脑桥腹面与延髓交界处穿出,向前上方走行,越颞骨岩尖及鞍旁海绵窦之外侧壁,在颅底经较长的行程后,经眶上裂进入眶内,分布于外直肌。

内侧纵束是重要的核间联系纤维,是实现眼球同向运动的核间相互联系的共同通路。脑桥侧视中枢受对侧额中回后部皮质侧视中枢支配,发出纤维经内侧纵束支配同侧外直肌核与对侧内直肌核。皮质侧视中枢司双眼向对侧水平凝视,脑桥侧视中枢则司双眼向同侧水平凝视。四叠体上丘、下丘分别司双眼的同向上视与下视。

【临床表现】

1. 眼肌麻痹(ophthalmoplegia) 眼球运动功能障碍以损伤神经与动眼神经核的关系分核下性、核性、核间性及核上性四种。如眼肌麻痹仅限于眼外肌而瞳孔括约肌功能正常者,称眼外肌麻痹;眼内肌麻痹为瞳孔散大、光反射及调节反射消失;如眼内肌与眼外肌均麻痹,称全眼肌麻痹。

(1) 周围性眼肌麻痹(peripheral ophthalmoplegia):为脑神经出脑干后损伤,见于动脉瘤压迫及海绵窦、眶上裂处的肿瘤、外伤、炎症、血管病等。
①动眼神经麻痹表现为眼睑下垂,眼球处于外斜位,不能向上,向内,向下转动,瞳孔散大,光反射及调节反射消失,出现复视(diplopia)。
②滑车神经单纯损伤少见,多合并动眼神经损伤,眼球活动受限不明显,患眼向下向外运动受限,并在下视时出现复视;
③展神经麻痹时眼球不能向外侧转动,呈内

斜视,有复视;④动眼、滑车、展神经合并麻痹见于海绵窦和眶上裂病变,表现眼球固定,向各方向运动均不能,瞳孔散大,对光及调节反射消失。

(2) 核性眼肌麻痹(nuclear ophthalmoplegia):为脑干本身病变所致,故多伴有邻近组织的损害,如展神经核受损时常累及面神经、三叉神经和锥体束,产生同侧的Ⅵ、Ⅶ、Ⅴ麻痹和对侧肢体中枢性瘫(交叉性瘫);支配各眼外肌的亚核较分散,故眼外肌损害常不完全(表 2-1)。

表 2-1 动眼神经核下瘫与核性瘫鉴别

	动眼神经麻痹	动眼神经核性麻痹
病变部位	脑干外	脑干内
解剖特点	纤维集中而左右侧远离	核分散而集中于中线两侧
瘫痪特点	瘫痪完全多为单侧	瘫痪不完全但多波及双侧
瞳孔散大及光反射异常	最早出现	出现较晚
其他体征	少见	多见
常见病因	动脉瘤	血管病、炎症、肿瘤

(3) 核间性眼肌麻痹(internuclear ophthalmoplegia):脑干病变内侧纵束受损,内侧纵束是眼球水平同向运动的重要联络通路,它的上行纤维受损为前核间性眼肌麻痹,表现病侧眼球不能内收而对侧眼外展正常;它的下行纤维受损为后核间性眼肌麻痹,表现病侧眼球不能外展而对侧眼球内收正常;但两眼内直肌的内聚运动仍正常(图 2-2)。见于多发性硬化、腔隙性脑梗死、脑干肿瘤、延髓空洞症、Wernicke 脑病、梅毒等,重症肌无力可有类似表现。一个半综合征(one and a half syndrome)为脑桥侧视中枢和内侧纵束上行纤维同时受损,表现双眼向同侧凝视麻痹,同侧眼球也不能内收。

(4) 核上性眼肌麻痹:①侧方凝视麻痹:为同向侧视中枢病变所致。同向侧视中枢的皮质中枢位于额中回后部而脑桥的皮质为下侧视中枢,它们不同的病变出现不同的临床表现。一侧皮质侧视中枢刺激性病灶(如癫痫)引起双眼向对侧偏斜;损毁性病灶(如脑卒中)则向病灶同侧偏斜。脑桥侧视中枢病变症状相反。核上性麻痹因双眼同时受累,故无复视,麻痹眼肌的反射性运动仍保存。
②垂直凝视麻痹:上丘有破坏性病变引起双眼向上同向运动不能,称帕里诺综合征(Parinaud syndrome),常见于中脑上端病变如松果体瘤;上丘的刺激性病变表现为动眼危象(oculogyric crisis),眼球发作性转向上方,为脑炎后帕金森综合征、服用酚噻嗪类药物等。

2. 复视(diplopia) 眼外肌不全麻痹时出现复视。图 2-3 显示复视产生原理,当一侧眼肌运动受限,实物未对应地落在相应的视网膜上,故不对称

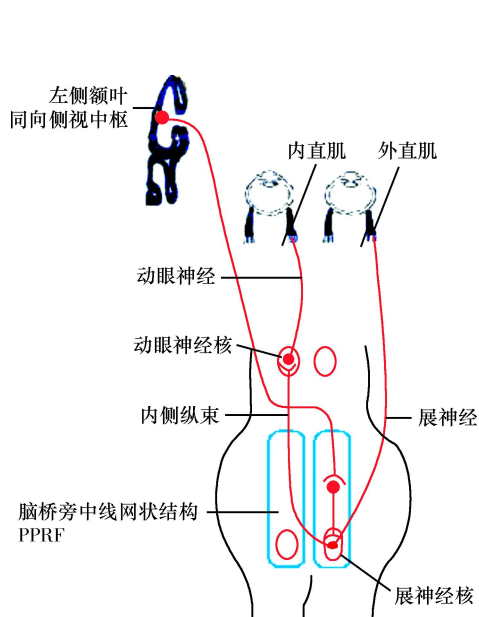


图 2-2 眼球同向性运动障碍
(核间性眼肌麻痹)示意图

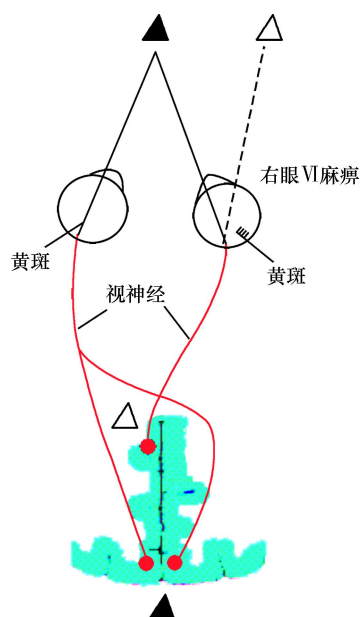


图 2-3 复视原理示意图

的视网膜刺激在枕叶皮质上引起两个影像的冲动，健侧外界物体的影像刺激投到黄斑区。黄斑区视物清，为真像；患侧影像刺激投到黄斑区以外的视网膜区，视物不清，为假像。

3. 瞳孔调节障碍 瞳孔的大小是由动眼神经的副交感纤维和颈上交感神经节来的交感纤维调节，在普通光线下瞳孔正常直径为 3~4mm。瞳孔光反射传导通路为：视网膜→视神经→中脑顶盖前区→埃-魏核→动眼神经→睫状神经节→节后纤维

→瞳孔括约肌。

(1) 瞳孔异常：副交感纤维在动眼神经表面，故瞳孔散大是颞叶钩回疝早期表现；视神经的完全性损害时，光线刺激缺如，瞳孔散大。两侧瞳孔呈针尖样缩小见于脑桥出血双侧交感神经中枢径路受损。

(2) Horner 征：为颈上交感神经径路受损（图 2-4）。表现同侧瞳孔小（瞳孔散大肌麻痹）、眼球内陷（眼眶肌麻痹）、眼裂变小（睑板肌麻痹）及同侧面部出汗减少。

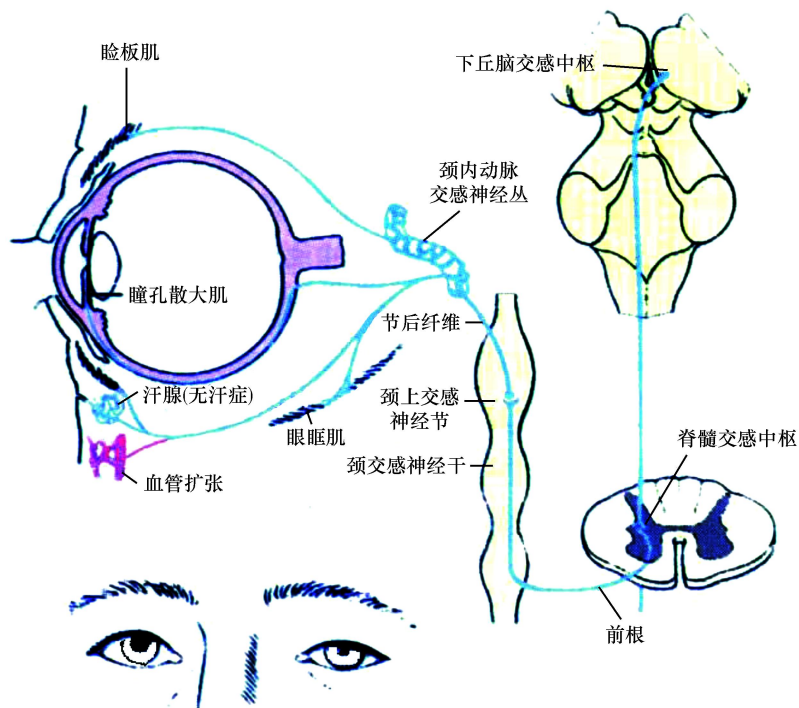


图 2-4 Horner 征

(3) 调节反射:为注视近物时两眼会聚(内直肌收缩)及瞳孔缩小的反应。其传导径路不明。会聚与缩瞳不一定同时受损。缩瞳反应丧失见于白喉(损伤睫状神经)、脑炎(损伤中脑);会聚动作不能见于帕金森综合征(由于肌强直)、中脑病变。

(4) 阿罗瞳孔(Argyll-Robertson pupil):光反射丧失,调节反射存在,为中脑顶盖前区光反射径路受损,见于神经梅毒、多发性硬化。

(5) 艾迪瞳孔(Adie pupil):又称强直性瞳孔,其临床意义不明。表现一侧瞳孔散大,在暗处用强光持续照射瞳孔缓慢收缩,光照停止瞳孔缓慢散大。调节反射也缓慢出现和缓慢恢复。多见于成年女性,常伴四肢腱反射消失(下肢明显)。若伴节段性无汗和直立性低血压等,称艾迪综合征(Adie syndrome)。

四、三叉神经(V)

【解剖生理】

1. 感觉 三叉神经(trigeminal nerve)触、痛、温度觉纤维发源于三叉神经半月节,位于颞骨岩尖三叉神经压迹处,颈内动脉外侧,海绵窦之后。半月节内单极神经细胞(I级神经元)的周围支随眼支、上颌支、下颌支分布于头前部、面部皮肤以及眼、鼻、口腔内黏膜(包括角膜及舌);中枢支进入脑桥后,触觉纤维终止于感觉主核(II级神经元),痛、温度觉纤维下行终止于三叉神经脊束核(II级神经元),发出纤维交叉至对侧称三叉丘系上升,与脊髓丘脑束一起止于丘脑腹后内侧核(III级神经元),从丘脑发出的纤维经内囊后肢最后终止于大脑皮质中央前回感觉中枢的下1/3部。

眼支通过海绵窦的外侧壁,经眶上裂穿过眼眶,支配颅顶前部至鼻背部皮肤及额窦、鼻腔上部的黏膜。角膜反射通路为:角膜→三叉神经眼支→三叉神经感觉主核→两侧面神经核→面神经→眼轮匝肌。

上颌支经圆孔出颅,穿翼腭窝,越眶下沟,经眶下孔至面部,支配上颌处皮肤、上唇皮肤、上部牙齿和牙龈、硬腭、软腭、扁桃体窝之前部、鼻腔下部、上颌窦、鼻咽部黏膜,还支配小脑幕以上的硬脑膜。

下颌支经卵圆孔穿出颅,支配下颌(除下颌角为颈2~3支配外)、外耳道、鼓膜皮肤及舌前2/3、口腔底部、下部牙齿黏膜。

2. 运动 从脑桥的三叉神经运动核发出纤维,出脑桥,经卵圆孔出颅,合与下颌支内,支配咀嚼肌。运动核接受双侧皮质延髓束支配。

【临床表现】

三叉神经脊束核甚长,自脑桥经延髓至第三颈髓后角,从口周来的痛、温觉纤维止于核上部,从耳周来的止于核下部。当核部分受损时,便产生面部洋葱皮样分离性痛、温度觉缺失,为核性损害特征。三叉神经损害产生同侧面部皮肤、黏膜感觉障碍(图2-5),下颌支受损同侧咀嚼肌瘫痪,张口时下颌向病侧偏斜。脑内许多病变累及硬脑膜和静脉窦时,可产生额部疼痛。颈内动脉海绵窦段动脉瘤可引起眼球和前额疼痛;海绵窦血栓形成或炎症时,除有前额头痛并感觉障碍,还伴有突眼、眼睛肿胀及眼肌的活动障碍;眼支受损除角膜反射消失,严重障碍可引起神经麻痹性角膜炎(neuroparalytic keratitis),角膜溃疡,迁延难愈。

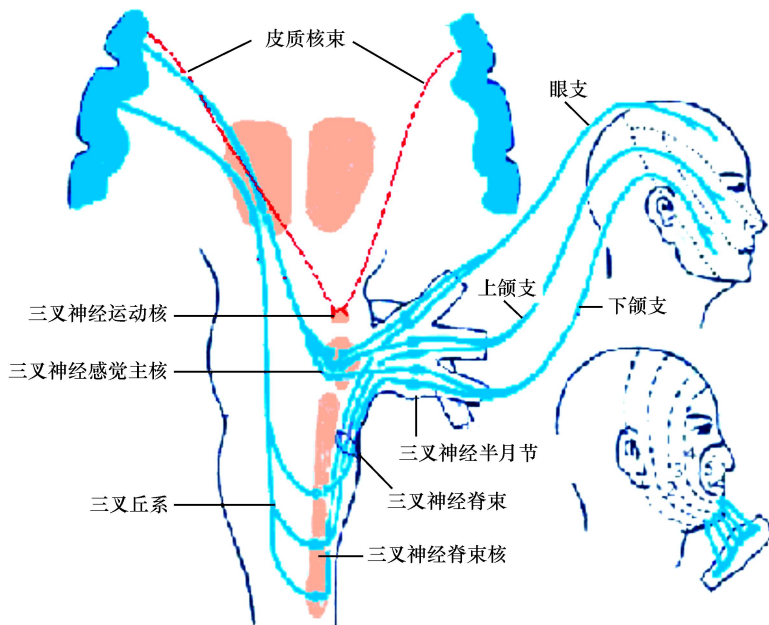


图 2-5 三叉神经(右方示三叉神经的周围性和节段性支配)

五、面神经(VII)

【解剖生理】

1. 运动 面神经(facial nerve)从脑桥尾端被盖腹外侧面神经核发出纤维,先向后近中线绕过展神经核后再向前下行,出脑桥下缘,入内耳孔经面神经管下行,在膝状神经节处转弯,最后出茎乳孔,支配除了咀嚼肌和提上睑肌以外的面肌以及耳部肌、枕肌、颈阔肌、镫骨肌等(图 2-6)。支配面上部

各肌(额肌、皱眉肌及眼轮匝肌)神经元受双侧皮质延髓束控制,支配面下部各肌(颊肌、口轮匝肌等)神经元仅受对侧皮质延髓束控制。

2. 感觉 味觉纤维起于面神经管内膝状神经节的神经元。周围支沿面神经径路下行,在面神经管内前行,形成鼓索,入舌神经,止于舌前2/3味蕾。中枢支形成面神经中间支入脑桥,与舌咽神经之味觉纤维一起止于孤束核(图 2-7)。从孤束核发出纤维至丘脑,最后终止于中央后回下部。

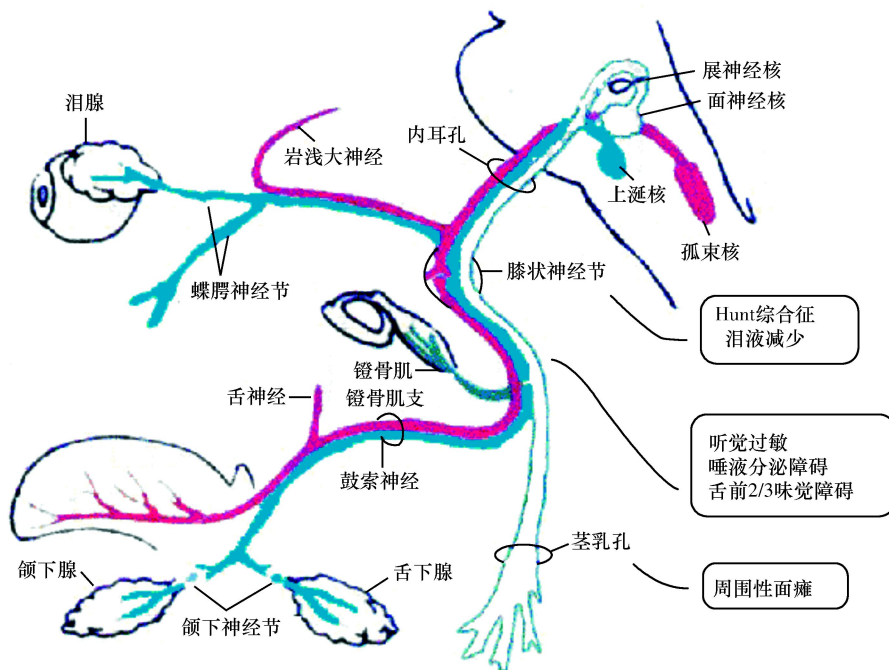


图 2-6 面神经

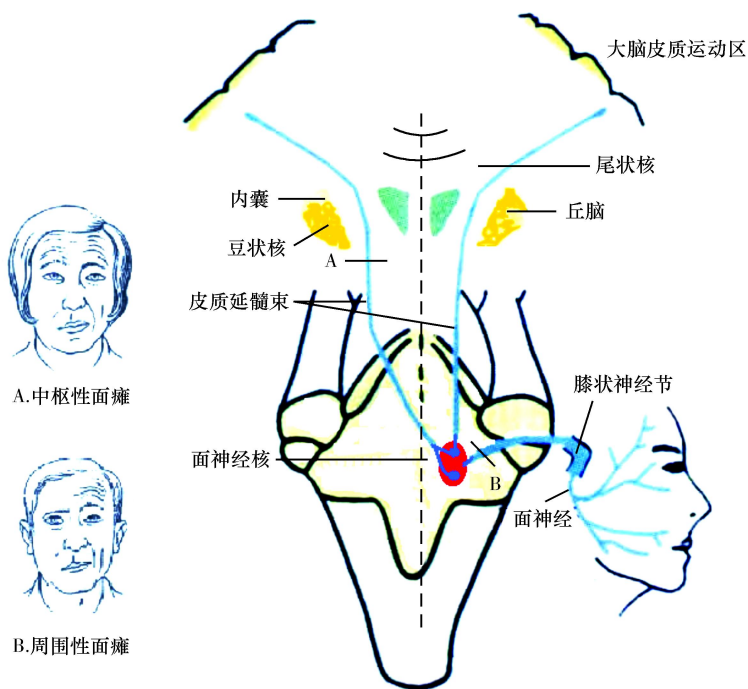


图 2-7 中枢性面瘫与周围性面瘫解剖示意图

面神经尚有从脑桥上涎核发出的副交感纤维经中间神经、舌神经,至颌下神经节,节后纤维支配舌下腺和颌下腺的分泌,泪腺分泌纤维则取道岩浅大神经。

【临床表现】

面神经核及面神经受损为周围性面瘫,表现病灶同侧表情肌瘫痪,表现患侧额纹变浅或消失、眼裂变大、鼻唇沟变浅、口角下垂、口角偏向健侧,露齿、吹哨、鼓颊、皱额、皱眉、闭眼等动作不能。面神经受累阶段不同出现不同的伴发症状。①茎乳孔病变:产生同侧面面部表情肌的瘫痪,即周围性面瘫。②中耳面神经管病变:产生同侧周围性面瘫和舌前2/3的味觉障碍。③内耳病变:产生同侧周围性面瘫,舌前2/3的味觉障碍和听觉过敏。④膝状神经节病变:同侧周围性面瘫,舌前2/3的味觉障碍和听觉过敏伴外耳道疼痛和疱疹时称 Hunt 综合征。⑤脑桥被盖部病变可累及三叉神经和展神经核,病灶侧周围性面瘫伴同侧三叉神经和外展神经麻痹及对侧中枢性舌瘫和中枢性肢体瘫;⑥脑桥基底部病变表现同侧Ⅵ、Ⅶ麻痹,对侧中枢性舌瘫和中枢性肢体瘫,称 Millard-Gubler 综合征;脑桥外侧病变累及脑桥侧视中枢表现病灶同侧Ⅶ麻痹,两眼不能向病灶侧同向运动,对侧中枢性肢体瘫,对侧偏向感觉障碍(锥体束和内侧丘系受损),称 Foville 综合征。多见于脊髓空洞症、基底动脉脑桥支闭塞。周围性面瘫见于特发性面神经炎,也见于听神经瘤、颅底炎症、中耳炎、乳突炎、岩骨骨折、腮腺炎等,双侧周围性面瘫见于 Guillain-Barré 综合征、颅底广泛粘连等。

一侧中央前回下部或皮质延髓束损害引起中枢性面瘫仅有对侧眶部以下表情肌麻痹,而额肌及眼轮匝肌不受累,瘫痪侧反射性哭笑动作仍保存,常伴有同侧偏瘫及中枢性舌瘫,多见于脑血管病、肿瘤等。

六、位听神经(Ⅷ)

听神经由蜗神经(听觉)和前庭神经(位置平衡觉)组成,二者感受器相邻、传入神经相伴,而入脑干后又彼此分开,故内耳病变影响听觉和平衡觉,脑干病变则症状不同时出现。

【解剖生理】

1. 蜗神经(acoustic nerve) 蜗神经起自内耳螺旋神经节之双极细胞(I级神经元),周围支终止于螺旋器(Corti器),中枢支进入内听道,组成蜗神经。在脑桥尾端终止于绳状体背侧及腹侧的蜗神经前后核(Ⅱ级神经元)。由此核发出纤维一部分经斜方体至对侧,一部分在同侧上行,形成外侧丘系,终止于四叠体的下丘及内侧膝状体(Ⅲ级神经元),再由内侧膝状体发出纤维经内囊后肢形成听

辐射,终止于颞横回的皮质听觉中枢。

2. 前庭神经(vestibular nerve) 前庭器官是感受身体及头部在空间移动时产生的冲动的器官之一。其纤维起自内耳前庭神经节的双极细胞(I级神经元),周围支至三个半规管的壶腹、椭圆囊和球囊,中枢支组成前庭神经,与蜗神经一起经内耳孔进入颅腔,经脑桥尾端进入脑桥,终止于脑桥及延髓内的各前庭神经核(Ⅱ级神经元),包括内侧核、外侧核、上核及脊髓核。一小部分经小脑下脚直接进入小脑,终止于绒球及小结。从前庭神经外侧核发出纤维形成前庭脊髓束,终止于同侧前角细胞,调节身体的平衡运动。其他诸前庭神经核发出纤维参与内侧纵束,使内耳迷路与Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ及上部颈髓前柱建立联系,反射性调节眼球位置及颈肌活动。

【临床表现】

1. 蜗神经受损

(1) 耳聋(deafness):①传音性耳聋:见于外耳道和中耳疾病。②感音(神经)性耳聋:为内耳病变及蜗神经病变所致,如 Ménière 病、迷路炎、中毒、听神经瘤、颅底蛛网膜炎等。③中枢性耳聋:为蜗神经核及核上听觉通路病变所致,常为双侧,见于脑干血管病、肿瘤、炎症、多发性硬化等。

(2) 耳鸣(tinnitus):无外界声音存在而患者主观地听到持续性声响,为感音器和传导径路病理性刺激所致,多合并听力减退。低音调耳鸣提示传导径路病变,高音调耳鸣提示感音器病变。

2. 前庭神经受损

(1) 眩晕(vertigo):对自身平衡觉和空间位象觉的自我感知错误,感受自身或外界物体的运动性幻觉,如旋转、升降、倾斜等,常伴恶心呕吐;头晕(dizziness)指头重脚轻、站立或行走不稳,而无运动性幻觉。以病变部位及临床表现不同分周围性眩晕与中枢性眩晕(表 2-2)。

表 2-2 周围性眩晕与中枢性眩晕鉴别

临床表现	周围性眩晕	中枢性眩晕
病变部位	内耳前庭感受器及前庭神经病变	前庭核及中枢联络径路病变
程度	突发,症状重	起病不定,症状相对轻
持续时间	短,数分钟至数天	长,数周、数月甚至数年
特点	改变头位加重	不加重
闭目	不减轻	减轻
平衡障碍	站立不稳、左右摇摆	站立不稳、向一侧倾斜
眼震	水平性、旋转性,振幅小,与眩晕程度一致,快相向健侧	水平性、旋转性、垂直性,振幅粗大,与眩晕程度不一致
耳部症状	有	不定

续表

临床表现	周围性眩晕	中枢性眩晕
自主神经症状	剧烈恶心、呕吐、出汗	无或不明显
神经定位征	无	有
常见疾病	Ménière病、内耳疾病	脑干及小脑病变

(2) 平衡障碍:表现为步态不稳,易向患侧偏斜,Romberg征睁闭眼阳性,误指试验手指向患侧偏斜等,这是由于前庭与小脑有联系之故。

(3) 眼球震颤(简称眼震,nystagmus):可表现为水平、垂直、旋转或混合性眼震。多见于前庭及小脑病变。急性迷路病变(如内耳炎症、出血)常引起快相向健侧的旋转性眼震,垂直性眼震为脑桥背盖部病变,具特异性。

七、舌咽神经(IX)、迷走神经(X)

【解剖生理】

1. 舌咽神经(glossopharyngeal nerve)

(1) 感觉神经:①特殊内脏感觉纤维,其胞体位于下神经节,中枢支止于孤束核,周围支分布于舌后1/3的味蕾,传导味觉。②一般内脏感觉纤维,其胞体也位于下神经节,中枢支止于孤束核,周围支接受咽、扁桃体、舌后1/3、咽鼓管、鼓室等处黏膜的感觉;而分布于颈动脉窦和颈动脉球的纤维与呼吸、血压、脉搏的调节有关。③一般躯体感觉纤维,其胞体位于上神经节,周围支分布于耳后皮肤,中枢支止于三叉神经脊束核。

(2) 躯体运动:起自延髓疑核,经颈静脉孔出颅,分布于茎突咽肌,提高咽穹隆,与迷走神经共同完成吞咽动作。

(3) 内脏运动:即副交感神经,起自下涎核,经鼓室神经、岩浅小神经,止于耳神经节,节后纤维支配腮腺分泌。

2. 迷走神经(vagus nerve)

(1) 感觉神经:①一般躯体感觉纤维起源于颈静脉神经节(I级神经元),周围支分布于外耳道、耳郭凹面的一部分皮肤(耳支)及硬脑膜,中枢支终止于三叉神经脊束核(II级神经元)。②内脏感觉纤维起源于结状神经节,中枢支止于孤束核,周围支分布于咽、喉、食管、气管及胸腔腹腔内各脏器。

(2) 运动神经:躯体运动纤维起自疑核,分布于软腭、咽及喉部的横纹肌。

(3) 内脏运动纤维:为副交感神经,起自迷走神经背核,分布于胸腔腹腔内各脏器。

【临床表现】

(1) 舌咽神经和迷走神经经常同时受损引起发音嘶哑、吞咽困难、咽部感觉丧失、咽反射消失,瘫

痪侧软腭不能上抬、悬雍垂偏向健侧。最早称延髓为球,故延髓病变致咽喉肌群瘫痪称真性球麻痹,延髓以上双侧皮质延髓束受损称假性球麻痹(pseudobulbar palsy)。真性球麻痹和假性球麻痹的鉴别见表2-3。重症肌无力、多发性肌炎和皮肌炎所致咽喉肌群瘫痪为肌肉本身病变,称肌源性球麻痹,无感觉障碍,多为双侧。

表 2-3 真性球麻痹与假性球麻痹的鉴别

	真性球麻痹	假性球麻痹
病变部位	延髓疑核、Ⅻ核及Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ神经	双侧皮质或皮质延髓束
舌肌纤颤及萎缩	有	无
软腭与悬雍垂	瘫痪侧软腭不能上抬,悬雍垂偏向健侧	无
经脑干反射	无,病变侧咽反射消失	掌颏、下颌、吸吮反射阳性,咽反射存在
常见疾病	GBS、多发性硬化、肉毒中毒、延髓空洞症、脑血管病、炎症、肿瘤等	双侧脑血管病、炎症、脱髓鞘病和变性病等

(2) 舌咽神经受刺激时,可出现舌咽神经痛。

八、副神经(XI)

【解剖生理】

副神经(accessory nerve)分延髓支及脊髓支。脊髓支起于颈髓第1~5节前柱的外侧群细胞,经枕骨大孔入颅,与发自疑核的延髓支结合,再穿过颈静脉孔出颅,分布于胸锁乳突肌及斜方肌上部,胸锁乳突肌的功能为使头转向对侧,斜方肌上部支配耸肩动作。延髓支返回至迷走神经,构成喉返神经,支配声带。

【临床症状】

一侧副神经的周围性麻痹出现患侧肩下垂,胸锁乳突肌和斜方肌萎缩,表现向对侧转颈和同侧耸肩无力。颅后窝病变时,副神经常与迷走神经和舌咽神经同时受损(颈静脉孔综合征)。出颈静脉孔后,副神经主干和分支可因淋巴结炎、颈部穿刺伤以及外科手术等受损。由于副神经基本上受两侧皮质延髓束支配,故一侧皮质延髓束损害,不出现症状。

九、舌下神经(XII)

【解剖生理】

舌下神经(hypoglossal nerve)发源于延髓背侧部近中线的舌下神经核,其神经根从延髓锥体外侧

的前外侧沟穿出,经舌下神经管到脑外,支配舌肌。舌向外伸出主要是颏舌肌的作用,舌向内缩回主要是舌骨舌肌的作用。舌下神经只接受对侧皮质延髓束支配(图 2-8)。

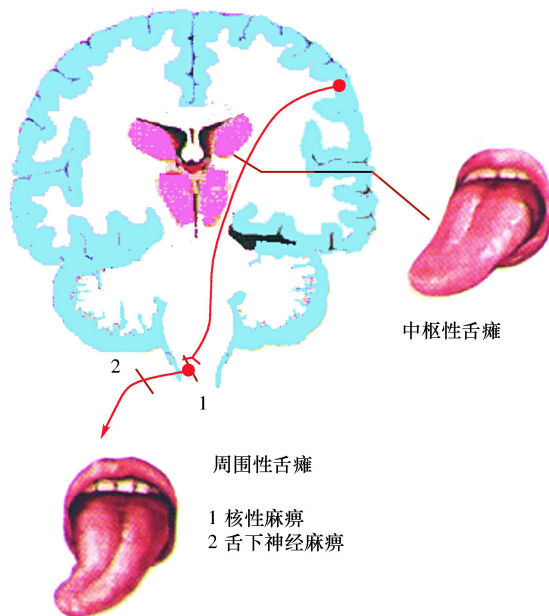


图 2-8 中枢性舌瘫与周围性舌瘫解剖

【临床症状】

舌下神经及核性病引起周围性舌瘫;皮质脑干束病变引起中枢性舌瘫(表 2-4)。

表 2-4 舌肌瘫痪鉴别诊断

	舌下神经麻痹	核性舌肌麻痹	核上性舌肌麻痹
受损神经	髓外舌下神经	髓内舌下神经核	延髓上皮质核束
伸舌偏向	病灶同侧	病灶同侧	病灶对侧
舌肌萎缩	有	有	无
舌肌纤颤	无	有	无
伴长束症状	无	有	有
常见疾病	颅底占位	延髓空洞症、脑血管病、肿瘤	脑血管病、肿瘤、炎症

第三节 运动系统

案例 2-4

患者,男性,35岁。近3天出现四肢无力,呈进行性加重。体格检查四肢腱反射消失,肌张力低下,病理反射阴性,肌肉松弛,无感觉障碍,无尿便障碍。

问题:

试定位,并推测可能的疾病。

本节运动一词是指骨骼肌的活动,包括随意运动、不随意运动和共济运动。运动系统(movement system)由下运动神经元、上运动神经元(锥体系统)、锥体外系和小脑系统组成。人类要完成精细而协调的复杂运动,需要整个运动系统的互相配合,相互协调,中间任何部分的损害均可引起运动障碍。

【解剖及生理】

1. 下运动神经元 下运动神经元包括脊髓前角细胞、脑神经运动核及其发出的神经轴突。

下运动神经元是接受锥体系统、锥体外系统和小脑系统各方面来的冲动的最后通路,其功能是将这些冲动组合起来,通过前根、神经丛(颈丛 C1~C4、臂丛 C5~T1、腰丛 L1~L4、骶丛 L5~S4)、周围神经传递至终板,引起肌肉的收缩。每一个前角细胞支配 50 至 200 根肌纤维,每个运动神经元及其所支配的一组肌纤维称为一个运动单位。

下运动神经元损伤后可产生周围性(弛缓性)瘫痪。

2. 上运动神经元(锥体系统) 上运动神经元包括额叶中央前回运动区的大锥体细胞(Betz 细胞)及其轴突组成的皮质脊髓束和皮质脑干束。

上运动神经元发源于额叶中央前回运动区大锥体细胞(Betz 细胞),其轴突形成锥体束,即皮质脊髓束和皮质脑干束,经放射冠分别通过内囊后肢和膝部下行,皮质脊髓束经中脑大脑脚中 3/5,脑桥基底部,在延髓锥体交叉处大部分纤维交叉至对侧,形成皮质脊髓侧束下行,终止于脊髓前角;小部分纤维不交叉形成皮质脊髓前束。在下行过程中陆续交叉,止于对侧脊髓前角;仅有少数始终不交叉直接下行,陆续止于同侧前角。皮质脑干束在脑干各个脑神经核的平面上交叉至对侧,分别终止于各个脑神经运动核。需注意的是:除面神经核的下部及舌下神经核受对侧皮质脑干束支配外,其余的脑干运动神经核均受双侧皮质脑干束支配。另外,在大脑皮质运动区即 Brodmann 第四区,身体各部分均有相应的代表位置,其排列犹如“倒人形”之投影,呈手足倒置关系。

上运动神经元的功能是发放和传递随意运动冲动至下行运动神经元,并控制和支配其活动。上运动神经元损伤后可产生中枢性(痉挛性)瘫痪。

3. 锥体外系统 广义的锥体外系统(extrapyramidal system)是指锥体系统以外的所有躯体运动系统。在种系发生上,它属于比较古老的部分,在低级脊髓动物(鱼类、两栖类、爬行动物、鸟类)是最高级的运动中枢;到了哺乳类动物,由于大脑皮质的发育和主管骨骼肌随意运动的锥体系的形成,锥体外系统退居于辅助地位。目前锥体外系统的解剖生理尚不完全明了,其结构复杂,纤维联系广泛,涉及脑内许多结构,包括大脑皮质、纹状体、丘脑、

丘脑底核、中脑顶盖、红核、黑质、桥核、前庭核、小脑、脑干的某些网状核以及它们的联络纤维等,共同组成了多条复杂的神经环路,如:①皮质—新纹状体—苍白球—丘脑—皮质环路;②皮质—脑桥—小脑—皮质环路;③皮质—脑桥—小脑—丘脑—皮质环路;④新纹状体—黑质—新纹状体环路;⑤小脑齿状核—丘脑皮质—脑桥—小脑齿状核环路(图 2-9)。通过网状脊髓束、红核脊髓束与第二级运动神经元联系,以不同的神经递质如谷氨酸、 γ -氨基丁酸和多巴胺等实现对骨骼肌的运动调节作用(图 2-10)。

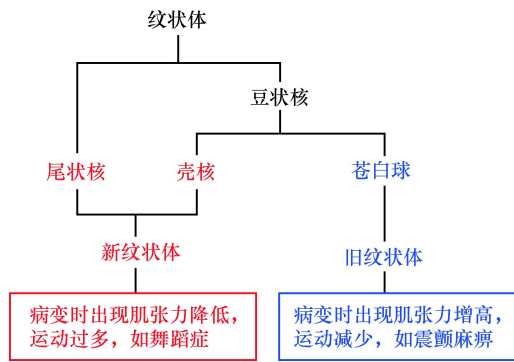


图 2-9 纹状体的结构与功能

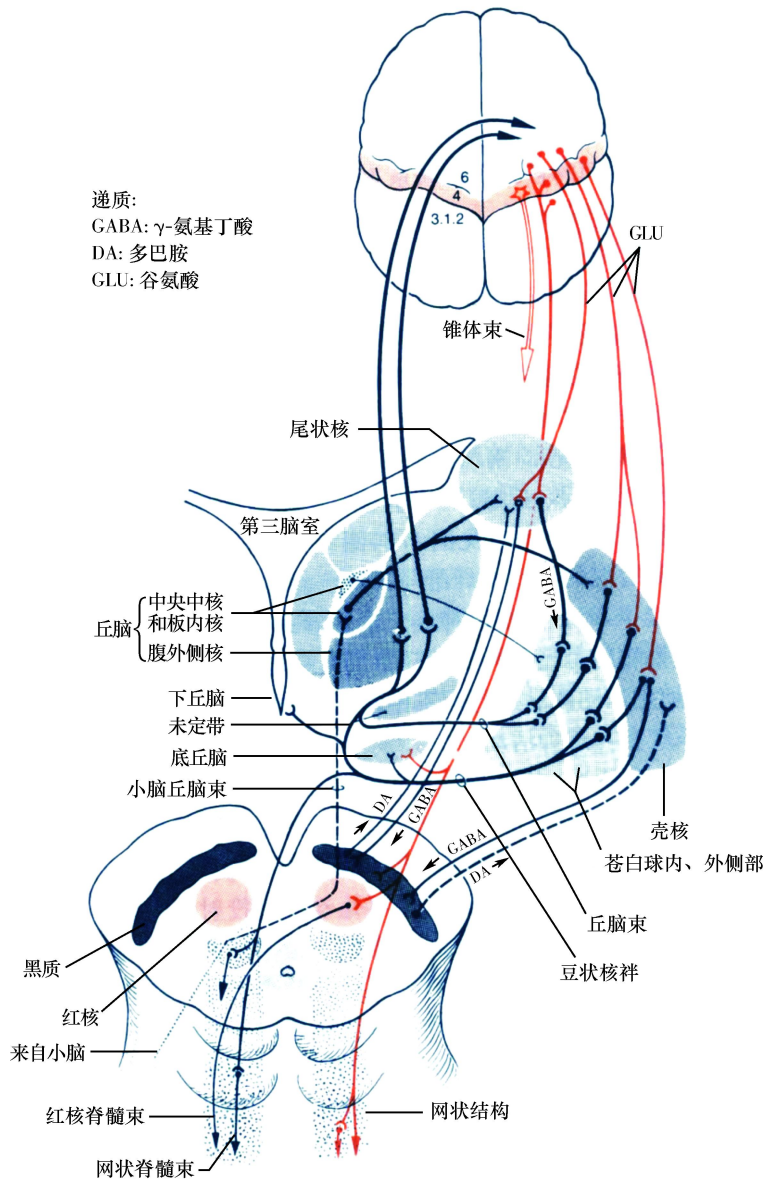


图 2-10 锥体外系统的纤维联系

狭义的锥体外系统主要指纹状体系统。纹状体系统包括纹状体、红核、黑质及丘脑底核,总称为基底节。纹状体包括尾状核及豆状核,后者又分为壳核和苍白球。尾状核和壳核组织结构相同,在发生学上较新,故合称为新纹状体;苍白球在发生学

上较古老,故称为旧纹状体。大脑皮质(主要是额叶)发出的纤维,直接或通过丘脑间接地止于新纹状体,由此发出的纤维止于苍白球,苍白球发出的纤维分别止于红核、黑质、丘脑底核和网状结构等处。由红核发出的纤维组成红核脊髓束,由网状结

构发出的纤维组成网状脊髓束,均止于脊髓前角运动细胞,调节骨骼肌的随意运动。

锥体外系统的主要功能:调节肌张力,协调肌肉运动;维持和调整体态姿势;担负半自动的刻板动作及放射性的运动,如走路时两臂摇摆等连带动作、表情运动、防御反应、饮食动作等。

锥体外系统损伤后主要出现肌张力变化和自主运动两大类症状:苍白球和黑质病变多表现运动减少和肌张力增高,如帕金森病;尾状核和壳核病变多表现运动增多和肌张力减低,如舞蹈病;丘脑底核病变可发生偏侧投掷运动。

在神经系统的进化中,基底节属于古老的运动系统,在大脑皮质尚不发达的鱼类、鸟类以下的脊椎动物,基底节是主要的运动中枢。由丘脑来的感觉冲动,在此转变为运动冲动,而传至节段性结构和肌肉。当神经系统进一步进化时,产生了新的运动系统,即大脑皮质运动分析器和锥体束,使人类产生了带有目的性的、用于生产劳动的各种精细的复杂运动,此时的锥体外系即转到了从属地位,保证着运动装置的“调理”和“准备动作状态”及迅速实现运动时所必需的“肌张力”,对随意运动起支持和稳定的作

用,犹如道路与车的关系。合适的肌张力维持和调整体态姿势,进行习惯性和半自动性的刻板运动,如习惯性手势、两臂摆动;反射性运动,如表情运动、防御反应、吞咽动作等;维持肌张力,调节姿势。

4. 小脑系统 小脑是由中间的蚓部和两个半球组成的。蚓部是躯干代表区,半球是肢体代表区。小脑并不发出运动冲动,而是通过传入纤维和传出纤维与脊髓、前庭、脑干、基底节及大脑皮质等部位联系,达到对运动神经元的调节作用。小脑的传入信息来自大脑皮质、脑干(前庭核、网状结构、下橄榄核)和脊髓。所有传入纤维都经过小脑下脚、中脚、上脚终止于小脑皮质及小脑蚓部(本体感觉冲动)。小脑的传出纤维主要发自小脑深部核团(主要是齿状核),由齿状核发出的纤维经小脑上脚(结合臂)在到达红核前先交叉(称被盖背交叉)然后终止于对侧中脑红核,交换神经元后发出纤维再经被盖前交叉下行为红核脊髓束至脊髓前角细胞,由于小脑至前角的纤维经过两次交叉,故小脑半球与身体是同侧支配关系。纤维终止于前庭核及网状结构,发出纤维组成前庭脊髓束和网状脊髓束直接或间接作用于脊髓前角细胞(图 2-11)。

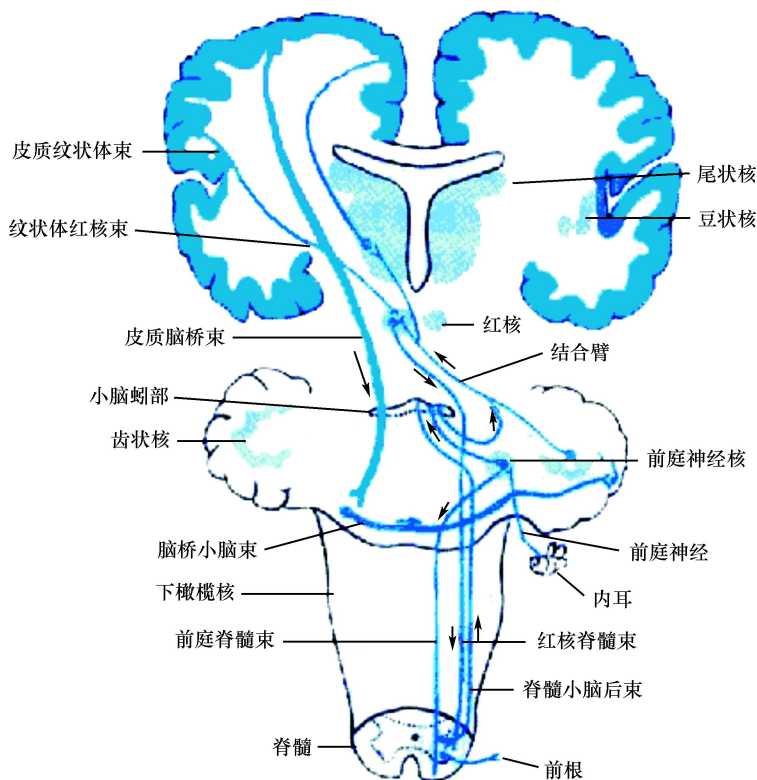


图 2-11 小脑的传导纤维联系

小脑的主要功能是维持躯体平衡、调节肌张力及协调随意运动。小脑受损后主要出现共济失调与平衡障碍两大类症状。

【运动解剖特点及临床意义】

1. 皮质损害 运动神经元呈倒立人形排列,运

动障碍按其排列定位,因神经元分布相对较分散,故常致一个上肢、下肢或面部瘫痪,称为单瘫(monoplegia);运动区有刺激性病灶时,可引起对侧躯体相应部位出现发作性抽搐,严重时抽搐可向同侧及对侧扩散,引起全身性抽搐,称为杰克逊(Jackson)癫痫。

2. 内囊损害 内囊纤维集中,受损后肌群瘫痪完全、广泛,因紧邻感觉纤维与视放射,故内囊病变常同时受损,表现对侧肢体中枢性偏瘫(hemiplegia)、对侧偏身感觉障碍和对侧同向偏盲,称为“三偏”综合征。

3. 脑干损害 交叉平面不同,病灶与瘫痪肌群呈一定侧向关系。一侧脑干病变损害同侧水平面的脑神经运动核及交叉的皮质脑干束和皮质脊髓束,引起交叉瘫(hemiplegia alternata),中脑大脑脚损害产生对侧面、舌及上下肢的中枢性瘫痪和病变侧动眼神经的麻痹称为 Weber 综合征;桥脑底部损害产生病变侧周围性面瘫和对侧中枢性偏瘫或病变侧周围性面瘫和外展神经麻痹,而病变对侧肢体偏瘫,称为 Foville 综合征。延髓以下病变表现病灶同侧后四组脑神经周围性瘫痪和肢体中枢性瘫痪,还可以伴发偏瘫侧的偏身感觉障碍。

4. 脊髓损害 脊髓颈膨大以上病变引起中枢

性四肢瘫;颈膨大(C5~T2)病变时,由于损害了脊髓前角和皮质脊髓束,引起上肢周围性瘫和下肢中枢性瘫;胸段脊髓病变时引起双下肢中枢性截瘫;腰膨大(L1~S2)病变可以引起两下肢周围性瘫。脊髓半侧损害时产生病变侧肢体的中枢性瘫和深感觉障碍以及对侧肢体的痛、温觉障碍(Brown-Sequard)综合征。

5. 下运动神经元 所受支配各有不同,左右两侧能同时运动的肌群受双侧锥体束支配,当一侧中枢病变时不出现瘫痪,如吞咽、咀嚼、眼球运动、躯干运动等;能一侧单独运动的肌群仅受对侧上运动神经元支配,当一侧中枢病变时出现对侧肌群的中枢瘫,如面、舌、肢体和双眼同向运动。

6. 运动前根 为单纯运动,呈节段型分布,因紧邻后根,故病变时常可波及而出现根痛。

7. 神经丛、脊神经和末梢神经 为混合神经,损伤后同时有相应神经分布区的感觉障碍(图 2-12)。

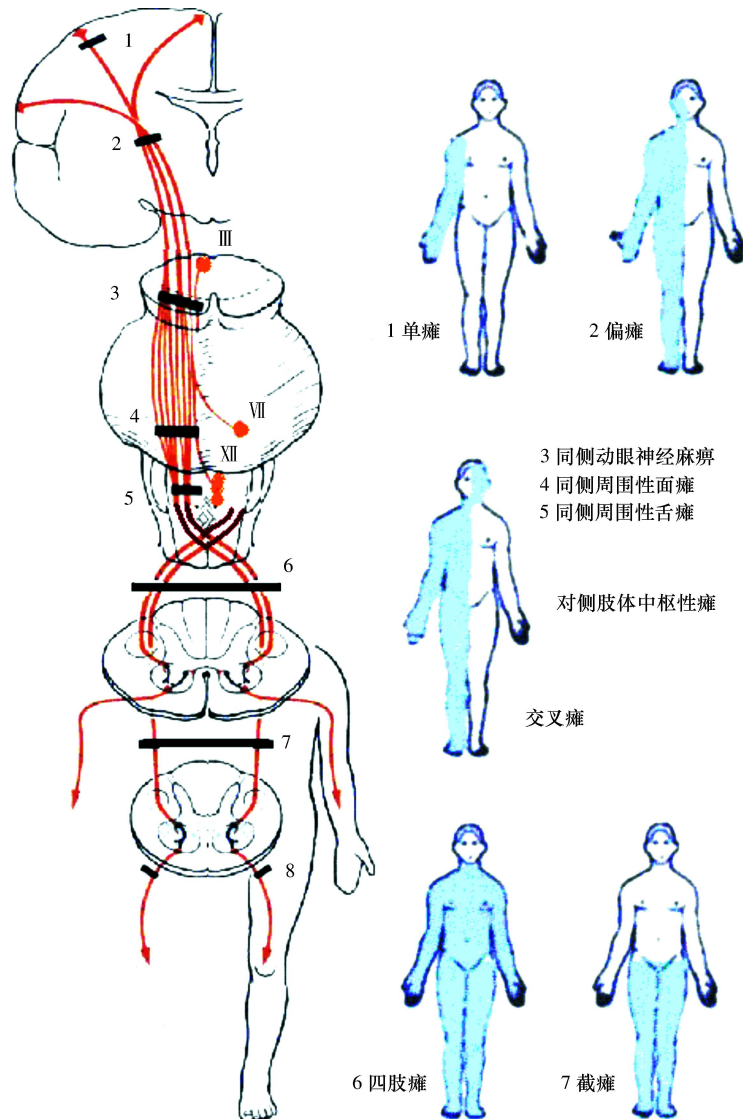


图 2-12 锥体束受损的常见部位及瘫痪分布

上运动神经元和下运动神经元瘫痪的鉴别见表 2-5。

表 2-5 肢体中枢性瘫与周围性瘫鉴别

临床特点	中枢性瘫痪	周围性瘫痪
受损神经	中央前回、皮质脊髓束	前角 α 神经元及轴突
肌张力	增高	减低或消失
腱反射	亢进	减低或消失
病理征	阳性	阴性
肌萎缩	无或轻度废用性萎缩	有
皮肤营养	无障碍	有障碍
肌电图	神经传导正常, 无失神经电位	神经传导正常, 有失神经电位

【锥体外系统解剖特点及临床意义】

1. **静止性震颤 (static tremor)** 是主动肌与拮抗肌交替收缩引起的节律性震颤, 常见手搓丸样动作, 频率 4~6 次/秒, 静止时出现, 紧张时加重, 随意运动时减轻, 睡眠时消失; 也可见于下颌、唇和四肢等, 是帕金森病的特征性体征。这与小脑病变出现的意向性震颤不同, 后者为动作性震颤。

2. **肌强直 (rigidity)** 帕金森病时伸肌与屈肌肌张力均增高, 向各方向被动运动遇到的阻力相同, 出现铅管样强直 (lead-pipe rigidity), 伴震颤时为齿轮样强直 (cogwheel rigidity)。这与锥体外系病变出现折刀样肌张力增高不同。

3. **舞蹈症 (chorea)** 是肢体迅速的不规则、无节律、粗大的不能随意控制的动作, 如转颈、耸肩、手指间断性屈伸 (挤牛奶样抓握)、摆手、伸臂等舞蹈样动作, 上肢重, 步态不稳或粗大的跳跃舞蹈样步态, 面部肌肉可见扮鬼脸动作, 肢体肌张力低等。常见于小舞蹈病、Huntington 舞蹈病及应用神经安定剂等。偏侧舞蹈症 (hemichorea) 局限于身体一侧, 常见于脑卒中、脑肿瘤等。

4. **手足徐动症 (athetosis)** 是肢体远端游走性肌张力增高与减低动作, 出现缓慢的如蚯蚓爬行的扭转样蠕动, 伴肢体远端过度伸展, 如腕过屈、手指过伸等, 手指缓慢地逐个相继屈曲; 随意运动严重扭曲, 表现奇怪姿势和动作, 可伴怪相 (异常运动)、发音不清等。见于 Huntington 舞蹈病、Wilson 病、肝性脑病、Hallervorden-spatz 病、酚噻嗪类及氟哌啶醇慢性中毒等。偏侧手足徐动症见于脑卒中。

5. **偏身投掷动作 (hemiballismus)** 是肢体近端粗大的无规律投掷运动。为对侧丘脑底核及与其联系的苍白球外侧部急性病变所致, 如脑梗死或小量出血等。

6. **肌张力障碍 (dystonia)** 是肌肉异常收缩导致缓慢扭转样不自主运动或姿势异常, 表现躯干和肢体近端扭转痉挛 (torsion spasm), 如手过伸或过屈, 头侧屈或后伸, 躯干屈曲扭转, 足内翻, 眼睛紧

闭和固定的怪异表情, 不能站立和行走。见于特发性遗传病, 如 Huntington 舞蹈病、Wilson 病、Hallervorden-Spatz 病, 以及酚噻嗪类中毒、核黄疸、脑炎等。痉挛性斜颈 (spasmodic torticollis) 是局限性肌张力障碍, 表现颈部肌肉痉挛性收缩, 使头部缓慢不自主扭曲和转动。

7. **抽动秽语综合征** 又称为 Gilles de la Tourette 综合征。是多部位突发的快速无目的重复性肌肉抽动, 常累及面肌, 可伴不自主发声或秽语, 抽动频繁者一天可达数十次至数百次。症状在数周或数月内可有波动, 多见于儿童。

【小脑系统解剖特点和临床意义】

1. **小脑性共济失调 (cerebellar ataxia)** 表现为随意运动的速度、节律、幅度和力量的不规则, 即协调运动障碍, 还可伴有肌张力减低、眼球运动障碍及语言障碍。

(1) 姿势和步态改变: 蚓部病变引起躯干共济失调, 站立不稳, 步态蹒跚, 行走时两脚远离分开, 摇晃不定, 严重者甚至难以坐稳; 上蚓部受损向前倾倒, 下蚓部受损向后倾倒; 上肢共济失调不明显。小脑半球病变行走时向患侧偏斜或倾倒。

(2) 随意运动协调障碍 (incoordination): 小脑半球损害导致同侧肢体的共济失调。表现辨距不良 (dysmetria) 和意向性震颤 (intention tremor), 上肢较重, 动作愈接近目标时震颤愈明显。眼球向病灶侧注视可见粗大的眼震。上肢和手共济失调最重, 不能完成协调精细动作, 表现协同不能 (asynergia)、快复及轮替运动异常。字迹愈写愈大 (大写症)。

(3) 言语障碍: 由于发音器官唇、舌、喉等发音肌共济失调, 使说话缓慢, 含糊不清, 声音呈断续、顿挫或暴发式表现吟诗样或暴发性语言。

(4) 眼运动障碍: 眼球运动肌共济失调出现粗大的共济失调性眼震, 尤其与前庭联系受累时出现双眼来回摆动, 偶可见下跳性 (down-beat) 眼震、反弹性眼震等。

(5) 肌张力减低: 可见钟摆样腱反射, 见于急性小脑病变。患者前臂抵抗阻力收缩时, 如突然撤去外力不能立即停止收缩, 可能打击自己的胸前 (回弹现象)。

2. **大脑性共济失调** 额桥束和颞枕桥束是大脑额、颞、枕叶与小脑半球的联系纤维, 病损可引起共济失调, 症状轻, 较少伴发眼震。

(1) 额叶性共济失调: 见于额叶或额桥小脑束病变。表现类似小脑性共济失调, 如体位平衡障碍、步态不稳、向后或向一侧倾倒, 对侧肢体共济失调, 肌张力增高、腱反射亢进和病理征, 伴额叶症状如精神症状、强握反射等。

(2) 顶叶性共济失调: 对侧肢体出现不同程度共济失调, 闭眼时明显, 深感觉障碍不明显或呈一

过性。两侧旁中央小叶后部受损出现双下肢感觉性共济失调和尿便障碍。

(3) 颞叶性共济失调:较轻,表现一过性平衡障碍,早期不易发现。

3. 感觉性共济失调 为脊髓后索损害。患者不能辨别肢体位置和运动方向,出现感觉性共济失调如站立不稳,迈步不知远近,落脚不知深浅,踩棉花感,常目视地面行走,在黑暗处难以行走。检查振动觉、关节位置觉缺失和闭目难立(Romberg征)等。

4. 前庭性共济失调 前庭病变使空间定向功能障碍,以平衡障碍为主,表现站立不稳,行走时向病侧倾倒,不能沿直线行走,改变头位症状加重,四肢共济运动正常;常伴严重眩晕、呕吐和眼震等。前庭功能检查内耳变温(冷热水)试验或旋转反应减退或消失。病变愈接近内耳迷路,共济失调愈明显。

第四节 感觉系统

案例 2-5

患者,男性,45岁。近3个月逐渐出现由脚向上发展到腹部的麻木,伴双下肢行走无力。体格检查发现右侧平脐以下痛觉减退,左下肢震颤觉减退,左巴氏征阳性。

问题:

1. 试定位脊髓受损平面,并书写一份CT申请单。
2. 若影像检查提示髓内病变,与临床表现是否一致?为什么?

案例 2-6

患者,男性,28岁。4年来感觉左背部不适。体格检查发现左侧平锁骨以下至平脐水平痛觉消失,触觉存在,余无特殊。

问题:

与上例感觉障碍性质有何不同?试定位、定性分析。

感觉系统是机体将体外和体内的各种信号传递到中枢神经系统的结构,感觉是机体认识客观事物和体验自身活动的基础,是神经系统的基本功能,通过感觉使神经系统对身体的各项活动进行协调,并对环境变化做出恰当的反应与适应。感觉的高级阶段是知觉,知觉是感觉的加工产物,可以把许多感觉的信息加工融合成为知觉。

感觉分为特殊感觉和一般感觉,特殊感觉包括视、听、味、嗅、前庭或平衡觉;一般感觉包括:①浅感觉:痛觉、触觉、温度觉;②深感觉:运动觉、位置觉、振动觉;③复合感觉:定位觉、两点辨别觉、实体

觉、重量觉、图形觉。

【感觉传导通路】

1. 痛觉和温度觉传导通路 皮肤感受器→脊神经→脊神经节假单极细胞(I级神经元)→在脊髓背外侧束上升两个节段→脊髓后角细胞(II级神经元)→在灰质前联合交叉→脊髓丘脑侧束→丘脑外侧核(III级神经元)→丘脑皮质束(经内囊后肢的后1/3)→中央后回和顶叶,呈倒人体形排列。

2. 深感觉传导通路 肌腱本体感受器→脊神经→脊神经节假单极细胞(I级神经元)→脊髓后索薄束和楔束→延髓的薄束核、楔束核(II级神经元)→在延髓交叉→内侧丘系→丘脑腹后外侧核(III级神经元)→丘脑皮质束(经内囊后肢的后1/3)→中央后回和顶上小叶。触觉经深、浅感觉通路同时上行传导(图2-13)。

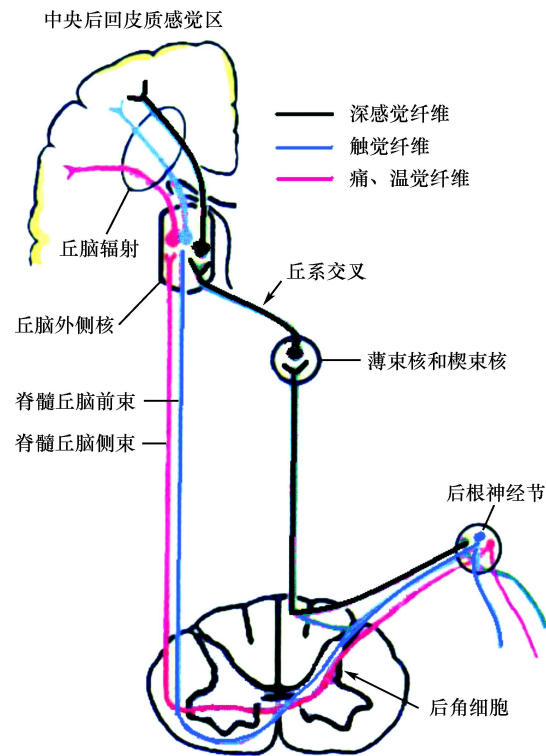


图 2-13 感觉传导通路示意图

【解剖特点及临床意义】

1. 神经根的节段性支配 在种和个体发育过程中,一般纤维在脊髓中仍保留节段性纤维支配(图2-14),特别是痛、温觉最清楚。每一个脊神经节及其周围突支配的皮肤区域称为一个皮节(图2-15),其中枢突组成后根进入脊髓后终止后角细胞,组成一个神经节段支配相应的皮节。胸部皮节的节段性最明显,体表标志如乳头水平为T4,剑突水平为T6,肋缘水平为T8,平脐为T10,腹股沟为T12。绝大多数皮节是由2~3个后根或节段重叠支配,故一根神经根受损只能觉察到根痛,很少有感觉减退;多个神经根受损时出现感觉障碍,表

现节段性的感觉障碍。节段性感觉障碍伴根痛为后根病变的特点。

2. 脊髓灰质病变 节段性感觉障碍伴感觉分离。在同一个皮肤感觉区域出现痛觉消失触觉存在称感觉分离,为脊髓灰质病变特有表现。脊髓后角表现为单侧,灰质前联合病变表现为双侧,常见于脊髓空洞症。

3. 脊神经的重新组合 条块状感觉障碍。神经根在至神经丛和周围神经以后,产生了神经纤维的重新分配和组合,一个周围神经可有来自多个神经节段的感觉纤维,这样就造成了皮肤感觉的脊髓节段和周围神经分布的不同,这是临床上鉴别两者的一个重要依据(图 2-16)。

4. 脊髓白质层次排列 来自上、下肢的浅感觉纤维在脊髓丘脑束内排列不同,由外向内呈骶、腰、胸、颈。因此,髓外病变感觉障碍由下至上发展;髓内病变由上至下发展。深感觉是薄束在内,楔束在外,排列顺序与上述正好相反。

5. 白质通路的阻断 传导束性感觉障碍。脊髓丘脑侧束受损表现受损平面以下全部皮肤痛、温觉丧失,称传导束性感觉障碍。因为绝大多数皮节是由 2~3 个后根或节段重叠支配,故脊髓受损的真正平面比皮肤的感觉障碍平面高出 2 个节段。

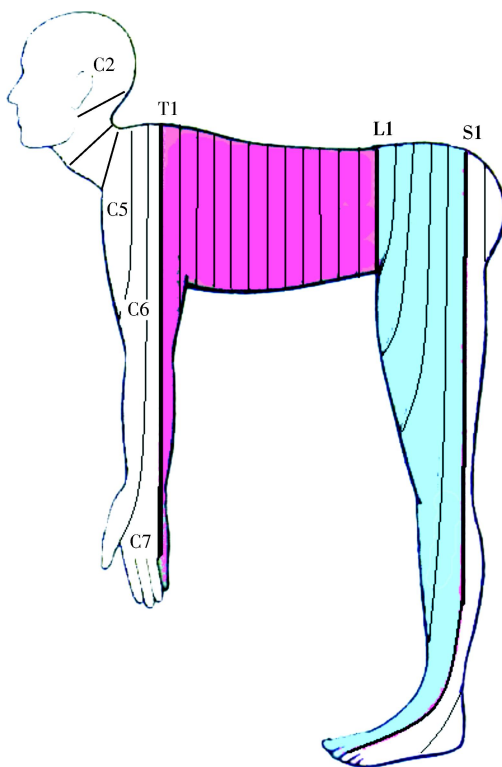


图 2-14 体表节段性感觉分布示意图

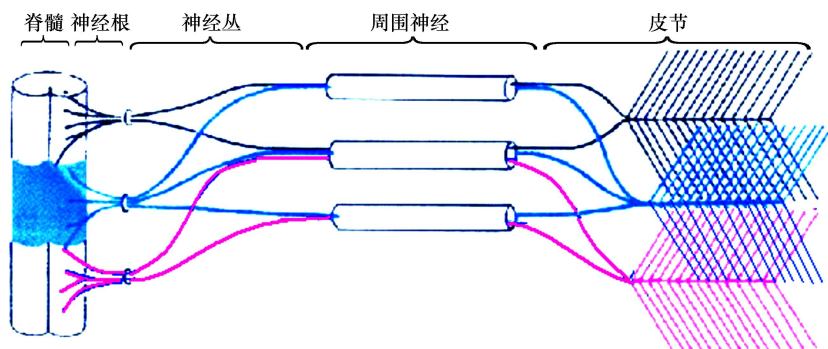


图 2-15 感觉皮节三根支配示意图

6. 纤维交叉平面 浅感觉的交叉平面在脊髓各个节段的灰质前联合;深感觉的交叉平面在延髓。故脊髓病变,同侧深感觉障碍,对侧浅感觉障碍。延髓以上部位病变为对侧深、浅感觉障碍。

【感觉障碍分类】

感觉障碍依其病变的性质可分为以下两类:

1. 刺激性症状

(1) 感觉过敏 (hyperesthesia): 指轻微的刺激引起强烈的感觉,如较强的疼痛。

(2) 感觉倒错 (dysesthesia): 指非疼痛性刺激却诱发疼痛感觉。

(3) 感觉过度 (hyperpathia): 一般发生在感觉障碍的基础上,感觉刺激阈增高,达到阈值时可产生一种强烈的定位不明确的不适感,且持续一段时间才消失。见于丘脑和周围神经损害。

(4) 感觉异常 (paresthesia): 在无外界刺激的情况下出现的麻木感觉、肿胀感、沉重感、痒感、蚁走感、针刺感、电击感、束带感和冷热感等。

(5) 疼痛: 依病变部位及疼痛特点可分为: ① 局部性疼痛 (local pain): 如神经炎所致的局部神经痛。② 放射性疼痛 (radiating pain): 神经干、神经根及中枢神经刺激性病变时,疼痛可由局部扩展到受累感觉神经的支配区,如脊神经根受肿瘤或椎间盘突出压迫,脊髓空洞症引起的痛性麻木。③ 扩散性疼痛 (spreading pain): 疼痛由一个神经分支扩散到另一分支支配区产生的疼痛,如手指远端挫伤,疼痛可扩散到整个上肢。④ 牵涉性痛 (referred pain): 实属一种扩散性疼痛,是由于内脏和皮肤的传入纤维都汇聚到脊髓后角神经元,故内脏病变的疼痛冲动可扩散到相应的体表节段,而出现感觉过敏区,

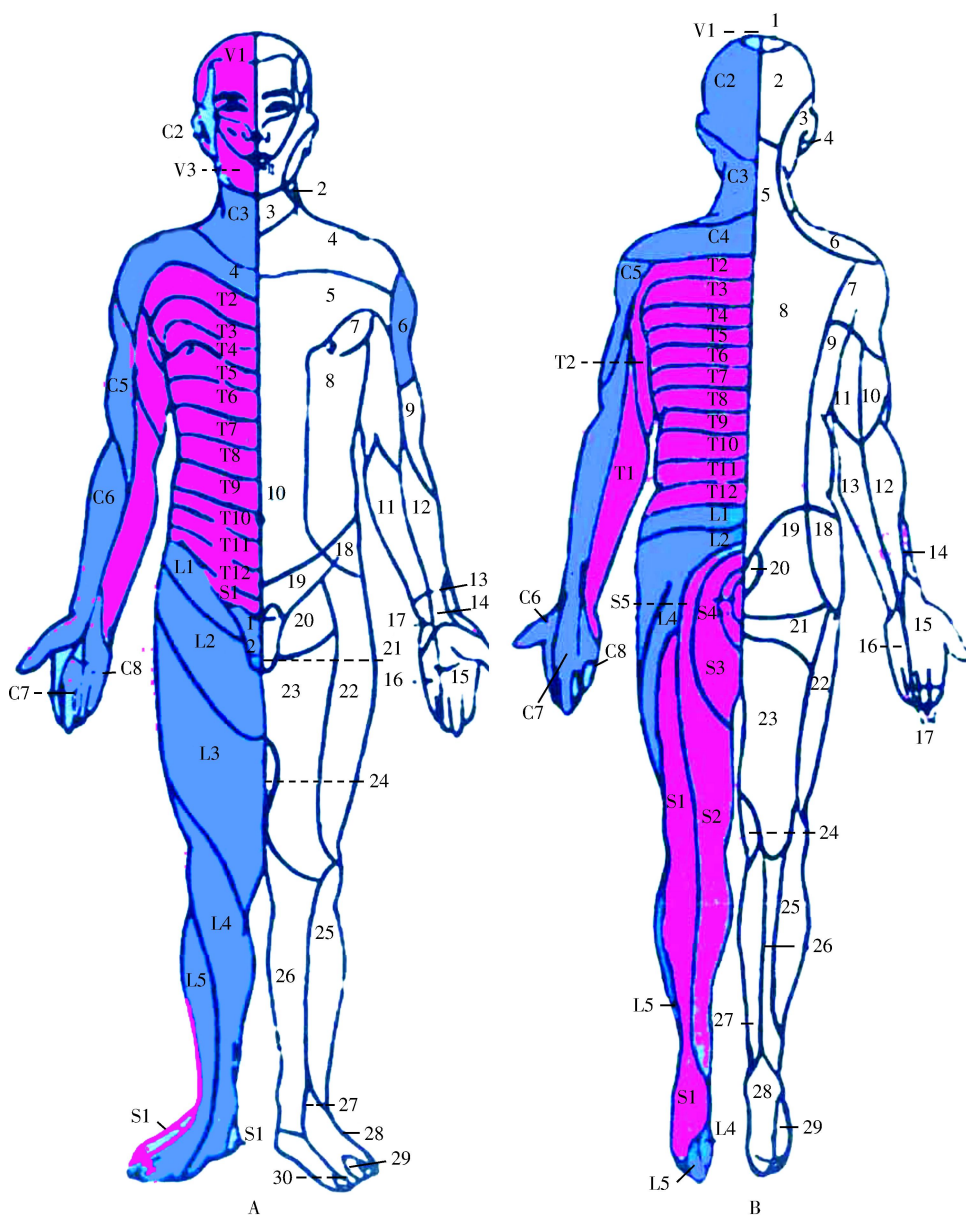


图 2-16 体表节段性与周围性感觉分布图

A: 1. 三叉神经; 2. 耳大神经; 3. 颈皮神经; 4. 锁骨上神经; 5. 胸神经前皮支; 6. 腋神经; 7. 臂内侧皮神经; 8. 胸神经外侧皮支; 9. 臂外侧皮神经; 10. 胸神经前皮支; 11. 前臂内侧皮神经; 12. 前臂外侧皮神经; 13. 桡神经浅支; 14. 正中神经浅支; 15. 正中神经; 16. 尺神经; 17. 尺神经掌支; 18. 髂腹下神经外侧皮支; 19. 髂腹下神经前皮支; 20. 生殖股神经股支; 21. 髂腹股沟神经; 22. 股外侧皮神经; 23. 股神经前皮支; 24. 闭孔神经皮支; 25. 小腿外侧皮神经; 26. 隐神经; 27. 腓浅神经; 28. 腓肠神经; 29. 腓深神经; 30. 胫神经跟支。B: 1. 额神经; 2. 枕大神经; 3. 枕小神经; 4. 耳大神经; 5. 颈神经后支; 6. 锁骨上神经; 7. 臂内侧皮神经; 8. 胸神经后皮支; 9. 胸神经外侧皮支; 10. 臂后侧皮神经; 11. 臂内侧皮神经; 12. 前臂后侧皮神经; 13. 前臂内侧皮神经; 14. 前臂外侧皮神经; 15. 桡神经浅支; 16. 尺神经; 17. 正中神经; 18. 髂腹下神经; 19. 臀上神经; 20. 臀中神经; 21. 臀下神经; 22. 股外侧皮神经; 23. 股后侧皮神经; 24. 闭孔神经皮支; 25. 小腿外侧皮神经; 26. 腓肠神经; 27. 隐神经; 28. 足底内侧皮神经; 29. 足底外侧皮神经

如心绞痛时引起左胸及左上肢内侧痛;胆囊病变引起右肩痛。

2. 抑制性症状 感觉径路受破坏时出现的感觉减退或缺失。同一部位各种感觉均缺失称为完全性感觉缺失;同一个部位仅某种感觉缺失而其他

感觉保存,则称为分离性感觉障碍。

【感觉障碍的定位】

由于感觉传导通路的不同部位受损表现出不同的临床症状,为定位诊断提供了重要的线索。临床常见的感觉障碍类型如图 2-17 所示。

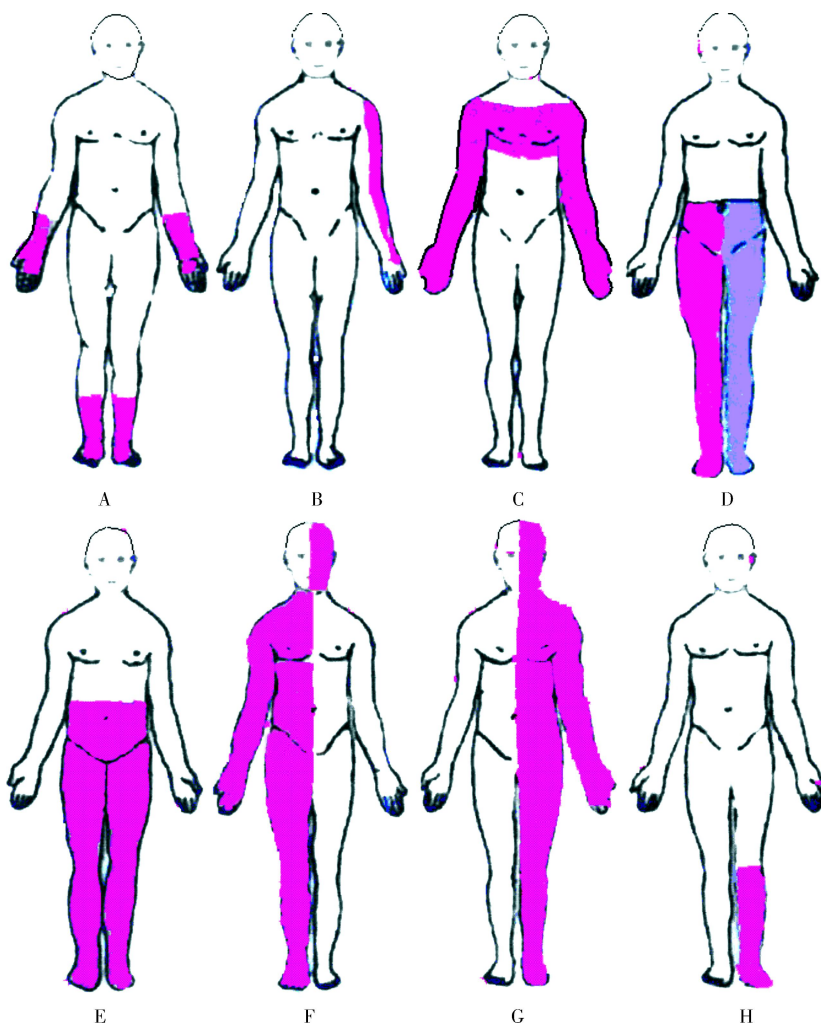


图 2-17 各种类型感觉障碍分布图

A. 末梢型多发性神经炎;B. 节段型后根病变;C. 节段型前联合病变;D. 传导束型脊髓半切综合征;E. 传导束型脊髓横贯性损伤;F. 交叉型脑桥、延髓病变;G. 偏身型中脑以上病变;H. 瘳病型

1. 末梢型 多为周围神经末梢受损所致,表现为对称性四肢远端的各种感觉障碍,越向远端越重,呈手套、袜筒型,见于多发性神经炎。

2. 神经干型 周围神经某一支神经干受损害时,其支配区域的各种感觉呈条、块状障碍,如单神经炎、周围神经损伤等。

3. 后根型 某一脊神经后根或后根神经节受损害时,在其支配的节段范围皮肤出现带状分布的各种感觉减退或消失,并常伴有放射性疼痛,即神经根痛。

4. 后角型 后角损害时可出现节段性分布的痛觉、温度觉障碍,但是深感觉和触觉存在(分离性感觉障碍)。见于脊髓空洞症。

5. 脊髓型 脊髓感觉传导束如横贯性损伤时,因损害了上升的脊髓丘脑束和后索,产生受损节段平面以下的各种感觉缺失或减退。脊髓半侧损伤时,受损节段平面以下同侧深感觉障碍及同侧肢体

中枢性瘫痪,对侧痛、温觉障碍,称脊髓半切综合征(Brown-Sequard 综合征)(图 2-18)。

6. 脑干型 延髓外侧病变时,由于损害脊髓丘脑束和三叉神经脊束、脊束核,可引起对侧半身和同侧面痛、温度觉缺失,为交叉性感觉障碍。在脑桥上、中脑,脊髓丘脑束、内侧丘系以及脑神经的感觉纤维逐渐聚集在一起,受损害时可产生对侧偏身深、浅感觉障碍。

7. 丘脑型 丘脑为深、浅感觉的第三神经元所在处,受损害时产生对侧偏身深、浅感觉缺失或减退;还可产生自发性疼痛或感觉过度。

8. 内囊型 内囊受损害时,产生对侧偏身深、浅感觉缺失或减退(包括面部),常伴有偏瘫和偏盲。

9. 皮质型 大脑皮质的感觉中枢在中央后回,由于感觉中枢的范围较广,因此,感觉障碍可局限于对侧肢体的某一部分(面部、上肢或下肢),为复合

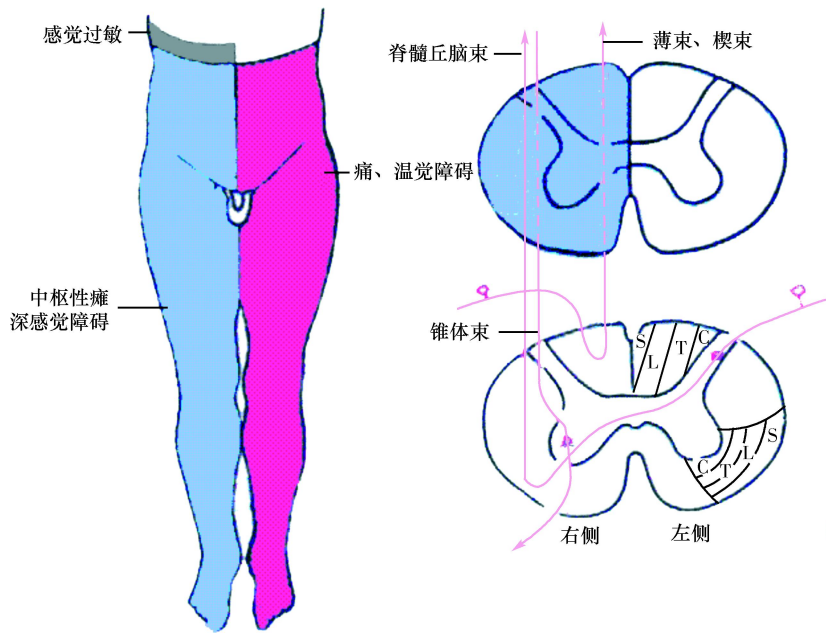


图 2-18 脊髓半切综合征

性感觉障碍,而浅感觉正常,并向邻近各区扩散,称为感觉性癫痫发作。

(李 彤)

第五节 反 射

反射(reflex)是指皮肤、黏膜、肌腱和内脏的感受器接受刺激后,刺激冲动传入神经至脊髓或脑,再经过传出神经到达远侧端相应的组织器官出现相应的反射活动。反射是最简单也是最基本的神经活动,是机体对刺激的非自主反应。反射的解剖学基础是反射弧(图 2-19)。每一反射弧包括五部分:①感受器:为感觉神经元的末梢装置,它能接受刺激,并把这种刺激转变为神经冲动。②传入神经元:它把感受器所接受的刺激传入中枢。③中间神经元:位于中枢部位,它连接感觉(传入)和运动(传出)神经元,起联络和调节功能。④传出神经元:它发出轴突纤维到达效应器。⑤效应器:为运动神经元的末梢装置,对神经冲动发生反应。反射是由刺激引起,如触觉、痛觉、突然牵引肌肉等刺激。反应可为肌肉的收缩、肌肉张力的改变、腺体分泌或内脏反应。

反射弧各个部位的完整性是完成反射活动的必要条件,其中任何部分受损时,均可使反射减弱或消失。神经性休克(断联休克)也是反射暂时受到抑制。每个反射弧通过固定的脊髓节段及周围神经,故可通过反射的改变判断损害部位。但反射的灵敏度在正常人并不一致,一定程度以内的减弱或增强除非伴有神经系统其他功能的异常,如肌束颤动、肌肉萎缩、肌力减弱或感觉减退等,否则并无多大临床意义。进行腱反射检查应注意有无两例

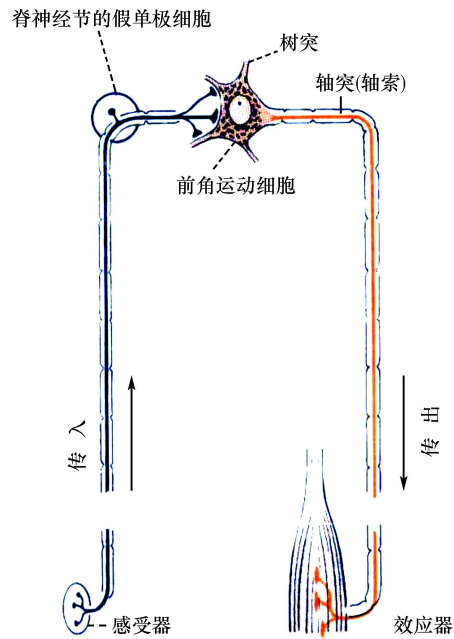


图 2-19 反射弧示意图

差异,上、下肢的不对称以及远端和近端的区别。首先应确定患者腱反射活动的一般水平,而后注意腱反射的任何不对称表现。某个腱反射消失或相应地较低,可能提示有关的节段损害。根据刺激部位可将反射分为深反射(又称腱反射或肌牵张反射)、浅反射(包括皮肤及黏膜的反射)以及病理反射。

【反射检查】

反射检查包括浅反射、深反射、阵挛和病理反射等。

1. 深反射 是肌肉受突然牵引后引起的急速收缩反应,反射弧仅由两个神经元,即感觉神经元

和运动神经元直接连接而成。一般叩击肌腱引起深反射,肌肉收缩反应在被牵引的肌肉最为明显,但不限于本肌肉。

(1) 深反射减弱或消失:反射弧任何部位的中断可产生深反射减弱或消失,如周围神经、脊髓前根、后根、后根节、脊髓前角、后角、脊髓后索的病变。深反射的减弱或消失是下运动神经元瘫痪的一个重要体征。肌肉本身的病变也影响深反射,如周期性瘫痪、重症肌无力等。患者精神紧张或注意力集中于检查部位,可使反射受到抑制,此时可用转移注意力的方法克服,如让患者主动收缩所要检查的反射以外的其他肌肉,如检查下肢反射时,两手四指屈曲后互相牵拉。深昏迷、深麻醉、深的睡眠、大量镇静药物、脑脊髓损害的神经性休克期也可使深反射消失

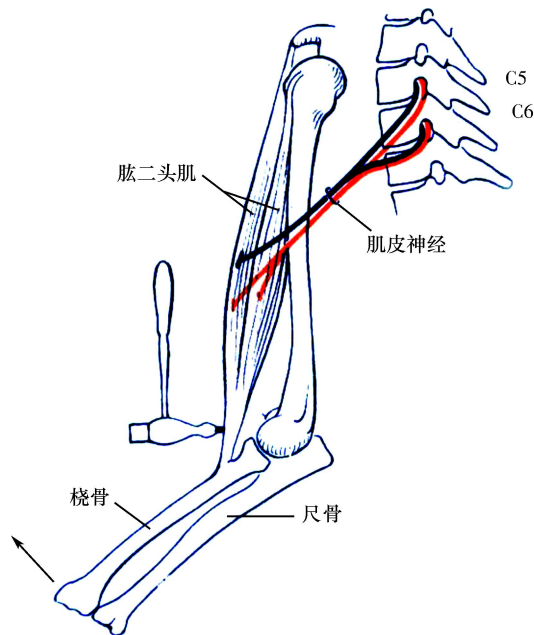


图 2-20 肱二头肌反射

或减弱。

(2) 深反射的增强:锥体束在正常情况下对深反射的反射弧起抑制作用,深反射增强是一种释放症状,见于反射弧未中断而锥体束受损伤时,故为上运动神经元损害的重要体征。深反射的增强常伴反射区的扩大,即刺激肌腱以外区域也能引起腱反射的出现,如叩击胫骨前面也会引起股四头肌的收缩。神经官能症、甲状腺功能亢进、手足搐搦症、破伤风等神经肌肉兴奋性增高的患者虽然反射可较灵敏,但并无反射区的扩大。

(3) 常见深反射

1) 肱二头肌反射(biceps reflex):反射中心为 C5~C6,经肌皮神经传导(图 2-20)。

2) 肱三头肌反射(triceps reflex):反射中心为 C6~C7,经桡神经传导(图 2-21)。

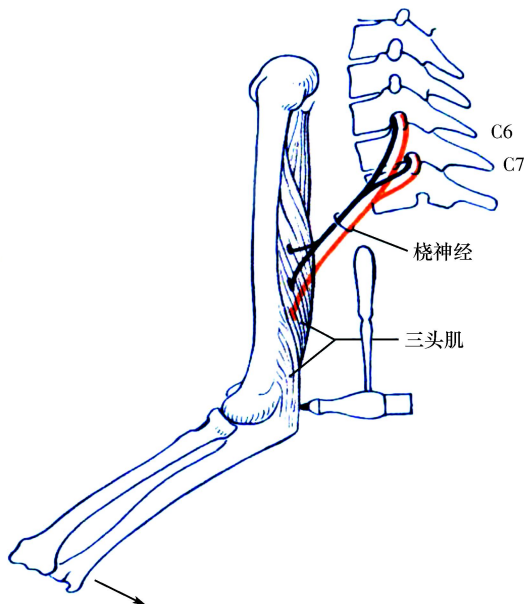


图 2-21 肱三头肌反射

3) 桡反射:反射中心为 C5~C6,经桡神经传导。

4) 膝反射(knee jerk):反射中心为 L2~L4,经股神经传导(图 2-22)。

5) 踝反射(ankle reflex):反射中心为 S1~S2,经胫神经传导(图 2-23)。

6) 阵挛(clonus):是腱反射极度亢进的表现,临床常见有髌阵挛(knee clonus)和踝阵挛(ankle clonus)。

7) 霍夫曼(Hoffmann)征:反射中心为 C7~T1,经正中神经传导。

8) 罗索利莫(Rossolimo)征:反射中心为 C7~T1,经正中神经传导。

2. 浅反射 包括刺激皮肤、角膜、黏膜引起的肌肉急速收缩反应。浅反射的反射弧除了脊髓节

段性的反射弧以外,还有冲动循脊髓上升达大脑皮质,可能达中央后回、中央前回,下降的通路经由锥体束至脊髓前角细胞。因此,脊髓反射弧的中断或锥体束病变均引起浅反射减弱或消失,即上运动神经元瘫痪及下运动神经元瘫痪均可出现浅反射减弱或消失。昏迷、麻醉、深睡、1岁内婴儿也可丧失。角膜反射、咽反射和软腭反射见脑神经检查。

(1) 腹壁反射(abdominal reflex):反射中心为 T7~T12,传导神经是肋间神经。

(2) 提睾反射(cremasteric reflex):反射中心为 L1~L2,传导神经是生殖股神经。

(3) 跖反射(plantar reflex):反射中心为 S1~S2,传导神经是胫神经。

(4) 肛门反射(anal reflex):反射中心为 S4~S5,传导神经是肛尾神经。

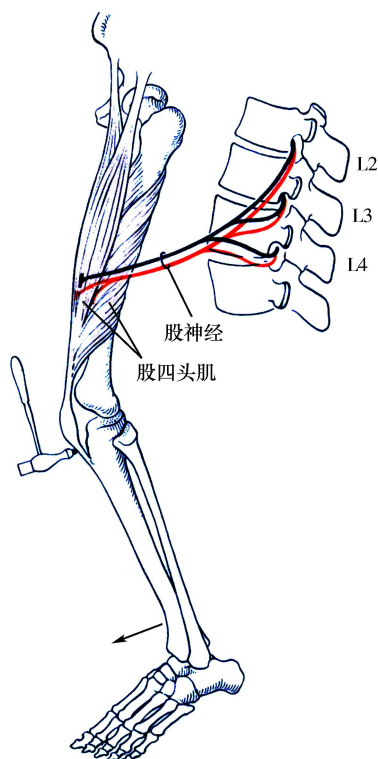


图 2-22 膝反射

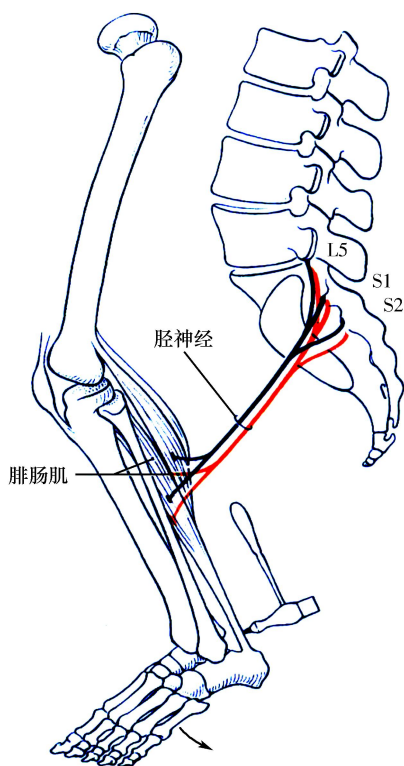


图 2-23 踝反射

3. 病理反射 (pathologic reflex) 病理反射是在正常情况下不出现, 中枢神经有损害时才发生的异常反射, 但在灵长类及 1 岁以下的婴儿则是正常的原始保护反射, 当锥体束受损, 抑制作用解除, 这类反射即又出现。习惯上, 病理反射系指巴宾斯基 (Babinski) 征。

(1) 巴宾斯基 (Babinski) 征: 巴宾斯基征 (巴氏征) 是最重要的锥体束受损害的体征, 亦称跖反射伸性反应。

(2) 巴宾斯基等位征: 包括 Chaddock 征、Oppenheim 征、Schaeffer 征、Gordon 征、Gonda 征、Pussep 征。阳性反应均为 趾背屈。

(3) 强握反射: 此反射在新生儿为正常反射, 在成人见于对侧额叶运动前区病变。

(4) 脊髓自主反射: 是巴宾斯基征的增强反应, 亦称防御反射或回缩反射, 见于脊髓横贯性病变时。若双侧屈曲并伴有腹肌收缩, 膀胱和直肠排空, 以及病变以下竖毛、出汗、皮肤发红等, 称为总体反射。

第六节 中枢神经系统各部位损害的表现及定位

一、大脑半球

大脑半球 (cerebral hemisphere) 包括大脑皮质、白质、基底节及侧脑室。每侧大脑半球借中央沟、大脑外侧裂和其延长线、顶枕裂和枕前切迹的

连线分为额叶、顶叶、颞叶、枕叶。此外, 还包括位于大脑外侧裂深部的岛叶和位于内侧面的边缘叶。

两侧大脑半球的功能各有侧重, 一般将在言语、逻辑思维、分析能力以及计算等方面起决定作用的半球称为优势半球, 大部分位于左侧半球 (图 2-24)。右侧大脑半球有高级的认识中枢, 主要在音乐、美术、综合能力、空间和形状的认识、短暂的视觉记忆和认识不同人的面容等方面起决定作用 (图 2-25)。脑损伤的常见病因有血管病、肿瘤外伤、感染等。病灶部位、性质和病程演进均影响症状。

(一) 额叶

额叶位于大脑的前部, 有四个主要的脑回, 即中央前回、额上回、额中回及额下回。额叶病损时主要引起随意运动、言语、脑神经、自主神经功能及精神活动等方面的障碍。颅脑外伤波及额前窝、大脑前、中动脉到额叶的分支病变、鼻窦感染、额叶肿瘤及垂体卒中时, 均可出现额叶症状。

额叶前部病变早期症状往往不明显, 主要以精神障碍为主。表现为记忆力和注意力减退、表情淡漠、反应迟钝、缺乏始动性和内省力、思维和综合能力下降, 故表现为痴呆和人格改变。可有欣快或易激怒。额叶脑桥小脑径路的额桥束纤维受累可产生对侧肢体共济失调, 步态不稳, 额中回后部有管理头及两眼向对侧联合旋转功能运动的中枢即眼球同向侧视运动中枢, 破坏性病变引起两眼向病灶侧同向斜视, 刺激性病变则向病灶对侧斜视。

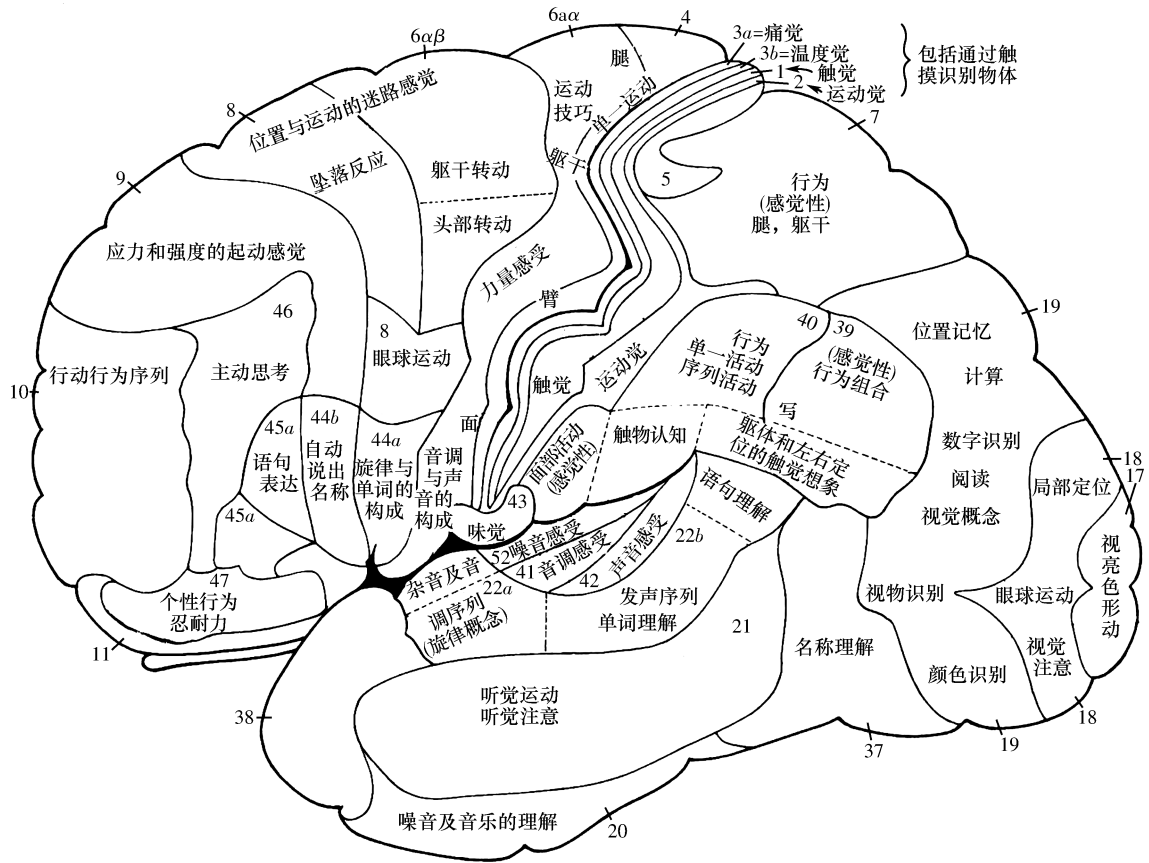


图 2-24 大脑皮质功能定位(左半球外侧面)

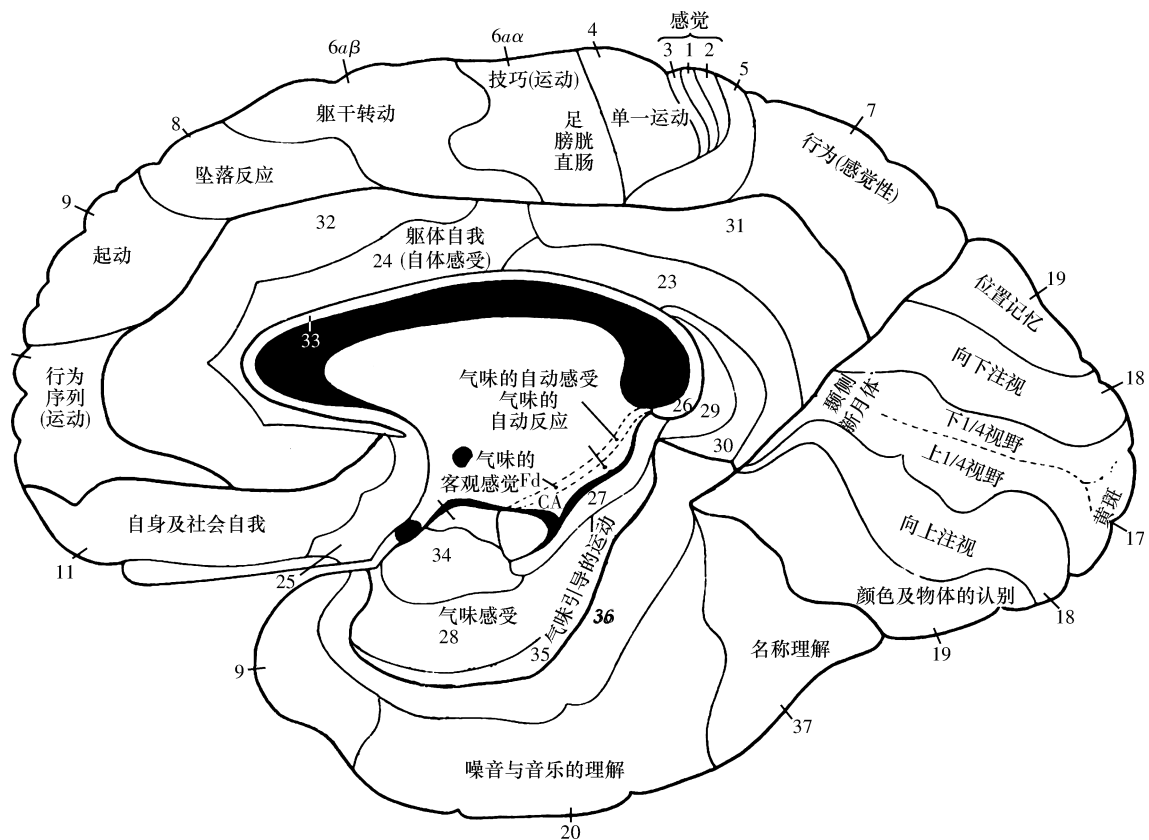


图 2-25 大脑皮质功能定位(右半球内侧面)

额叶后部损害时可出现抓握和摸索(用物触及患者手掌时出现不自觉的抓握动作,或为不自觉的企图抓握周围的物品,这是由于抑制随意运动纤维被中断所致),手指和脚趾的紧张性痉挛、违拗、抗拒,甚至呈紧张症或自动症;面部表情活动及全身运动少,步态障碍(额叶性共济失调),甚至起立不能或步行不能,遗尿。

中央前回处皮质为运动中枢,刺激性病灶产生对侧上肢、下肢或面部的抽搐(杰克逊部分性癫痫),破坏性病灶多引起单瘫,中央前回上部受损时由于身体各部分在皮质运动中枢的代表区和身体的方向正相反之故,即最上部与下肢肌肉有关,中间部与上肢肌肉有关,最下部与面、舌、喉等肌肉有关,犹如倒置的人体投影。因此,临床上可以看到以上肢、下肢或面部损害为主的轻偏瘫。主要症状在下肢或足-趾者,表示病变位于上部或最高点,在上肢者则病变位于中部;在颜面及舌者则病变在下部。

旁中央小叶损害,如矢状窦旁脑膜瘤因影响双侧下肢运动区,产生痉挛性截瘫、尿潴留和感觉障碍。一侧额叶底部占位性疾病(肿瘤)可引起同侧嗅觉缺失和原发性视神经萎缩,对侧视乳头水肿(Foster-Kennedy综合征)。额叶主要是执行言语运动部分的功能,即在额下回后部为言语运动中枢,其功能与唇、舌、喉等肌肉的运动中枢(中央前回下部)有密切联系。此中枢病变时可产生运动性失语。言语中枢在解剖上并不对称,一般位于优势半球(多在左半球)。额中回后部有书写性运动中枢,损伤时引起书写不能,即失写症。

(二) 顶叶

顶叶位于额叶之后,枕叶之前。前界较为明显,为中央沟;后部逐渐移行为枕叶。分为中央前回、缘上回、角回和顶上小叶。顶叶症状群主要为感觉障碍的症状表现,同时尚有体像障碍、失结构症、运动障碍等症状。

中央后回为皮质感觉中枢,故受损以感觉症状为主。皮肤感受器投射皮质的排列顺序,与中央前回运动中枢的排列相仿,即左侧的皮肤投射于右半球,下肢的感受器投射于中央后回的上部和内侧面,上肢投射于中部,头面部投射于下部。中央后回的刺激性病灶产生对侧身体局限的感觉性癫痫发作,常常为针刺、电击、偶为疼痛的感觉异常发作,从一处向邻近部位扩展,或扩展至中央前回运动中枢,引起局部抽搐发作。破坏性病变引起精细感觉障碍,如实体觉、两点辨别觉和皮肤定位觉的丧失,一般感觉(触、痛、温度觉)则不受影响。左侧角回视性语言中枢损害引起失读即失去阅读能力,多伴有书写能力障碍,但程度较轻。左侧缘上回运用中枢损害引起两侧运用不能。主侧角回的损害可引起古茨曼(Gerstmann)综合征,

此征有计算不能、不能识别手指、左右侧认识不能及书写不能四个症状,有时伴失读。右侧顶叶邻近角回损害可引起患者不认识对侧身体的存在,患者穿衣、刮胡子都用右手,认为左侧上下肢不是自己的,称自体认识不能。右侧顶叶邻近缘上回处损害有时可见到患者不认为自己有缺陷,否认左侧偏瘫的存在,称病觉缺失。两者均属体像障碍。任何一侧的顶叶病变可出现触觉忽略,即每侧分别试触觉时,患者能认知,如两侧同时给予触觉刺激时,病灶对侧则会不感觉。顶叶占位性病变可损害视辐射的上部,故可引起对侧同向下象限盲。

(三) 枕叶

枕叶位于大脑半球的后端,小脑幕之上,为视觉皮质中枢,枕叶病损时不仅发生视觉障碍,并且出现记忆缺陷和运动知觉障碍等症状,但以视觉症状为主。

枕叶病变主要引起视觉障碍。根据视辐射损害范围的大小,可表现为两眼对侧视野的同向偏盲或象限盲,或对侧视野外周新月状缺损。一侧视觉中枢损害引起的偏盲不影响黄斑区视觉(黄斑回避),对光反射不消失。视中枢刺激性病变引起不成形幻视发作(闪光、暗影、色彩等),可继以癫痫全身性发作。视中枢附近视觉联络区的刺激性病灶引起成形的幻视发作。左侧顶枕区可引起视觉失认,即患者对寻常物体失去认识能力,例如给他看钥匙他不认识,但放在他手中接触一下,他即能认识。对图形、面容、颜色都可以失去辨认能力,还可有对侧视野中物体的视觉忽略。

(四) 颞叶

颞叶位于颅中窝与小脑幕上方。为听觉言语中枢、听觉中枢、嗅觉中枢、味觉中枢所在地。颞叶病变时,可出现发作性症候与非发作性症候。

一侧颞叶的局部症状常较轻,尤其在右侧时。颞叶前部病变影响内侧面的嗅觉和味觉中枢即钩回时,即出现特殊的症状,称钩回发作,患者有幻嗅,患者闻到极不愉快的气味,如臭蛋味、烧焦味、腥臭味、汽油味等;有时出现幻味,多有各种自动症,如作舐舌、咀嚼、吞咽动作等。当癫痫放电向后扩散时,也可出现错觉、幻觉、自动症、似曾相识症、似不相识感、情感异常、精神异常、内脏症状或抽搐。左侧颞叶受损产生感觉性失语(颞上回后部)和健忘性失语(颞中、下回后部)。在优势半球颞叶后部和顶枕交界处损害时可出现命名性失语。一侧颞上回后部听觉中枢受损时常无听觉障碍,或为双耳听力轻度减退,听觉中枢周围的听觉联络区受损时,偶现幻听。双侧颞叶损害引起严重的记忆缺损,见于脑炎后遗症、脑变性病。