

高级卫生专业技术资格考试指导用书

神经内科学

高级医师进阶

洪晓军〇主编

系统梳理学科理论

条分缕析知识要点

活化临床思维模式

全面提升专业技能



中国协和医科大学出版社

神经内科学

高级医师进阶

主编 洪晓军

副主编 宋春莉 杨琳 周丽娜

编 者 (以姓氏笔画为序)

于长平	马 静	马小平	尤先俊	王 丹
王大海	王灵深	卢海峰	田兴旺	刘 玮
孙海涛	曲 爽	朱忠海	闫丽舫	齐秉权
张 彤	张 杰	张 辉	张大林	李 刚
李 红	李琳娜	肖 伟	陈利红	单禹铭
国 琳	房 丽	罗雅尹	郑福清	姚洪勇
姜 疊	姜维松	娄耀墀	胡雅婷	徐 红
袁德识	高建军	程艳芬	董海涛	谢丹丹
谢芙蓉	解淑娟	路占东	蔡忠志	滕莹莹
戴 静				



中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经内科学·高级医师进阶 / 洪晓军主编. —北京：中国协和医科大学出版社，2016.1
(高级卫生专业技术资格考试指导用书)

ISBN 978-7-5679-0329-6

I. ①神… II. ①洪… III. ①神经系统疾病-诊疗-医药卫生人员-资格考试-自学参考资料 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2015) 第 091830 号

高级卫生专业技术资格考试指导用书 神经内科学·高级医师进阶

主 编：洪晓军

责任编辑：吴桂梅

出版发行：中国协和医科大学出版社

(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260378)

网 址：www.pumcp.com

经 销：新华书店总店北京发行所

印 刷：北京佳艺恒彩印刷有限公司

开 本：787×1092 1/16 开

印 张：33

字 数：680 千字

版 次：2016 年 1 月第 1 版 2016 年 1 月第 1 次印刷

定 价：114.00 元

ISBN 978-7-5679-0329-6

(凡购本书，如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题，由本社发行部调换)

前　　言

近年来，医学科学飞速发展，临幊上新理论、新技术和新方法不断出现。同时，高级技术资格考试制度逐渐完善，但考试用书却极其匮乏。为了加强临幊医务人员对学科知识的系统了解和掌握，提高医疗质量，同时也为了满足考生需要，我们组织了从事临幊工作多年，在本学科领域内具有较高知名度的副主任医师职称以上的专家及教授，共同编写了此书。

本书内容紧扣高级卫生专业技术资格考试要求，根据大纲对专业知识“熟悉”、“掌握”、“熟练掌握”的不同层次要求，详略得当，重点突出。全书共分三篇二十章，具体内容包括神经系统疾病基础知识、神经系统疾病症状、诊断及治疗技术以及神经系统疾病。其中，第一篇内容包括：神经系统的解剖生理及病损的定位诊断、病史采集、体格检查。第二篇内容包括：神经系统疾病的常见症状、诊断技术、疾病治疗的新技术及新方法。第三篇内容包括：头痛、头晕和眩晕、癫痫、身心疾病、营养缺乏和中毒性疾病、脑血管疾病、中枢神经系统感染性疾病、中枢神经系统脱髓鞘疾病、神经系统变性疾病、脊髓疾病、周围神经疾病、神经-肌肉接头和肌肉疾病、神经系统发育异常性疾病、系统疾病的神经系统损害。全书内容具有实用性、权威性和先进性，是拟晋升副高级和正高级职称考试人员的复习指导用书，同时也可供高年资医务人员参考，以提高中级以上专业技术职称的医务人员临幊诊治、临床会诊、综合分析疑难病例以及开展医疗先进技术的能力。

限于编者经验水平，书中难免存在错误与疏漏之处，恳请广大读者提出宝贵意见。

编　　者

2015年11月

目 录

第一篇 神经系统疾病基础知识	1
第一章 神经系统的解剖、生理及病损的定位诊断	1
第一节 概述	1
第二节 中枢神经	2
第三节 脑与脊髓的血管	11
第四节 脑神经	15
第五节 周围神经	25
第六节 肌肉	28
第七节 运动系统	29
第八节 感觉系统	31
第九节 反射	33
第二章 病史采集	36
第三章 体格检查	38
第一节 一般检查	38
第二节 意识障碍检查	38
第三节 精神状态及高级皮质功能检查	41
第四节 脑神经检查	44
第五节 运动系统检查	48
第六节 感觉系统检查	52
第七节 反射检查	53
第八节 脑膜刺激征检查	58
第九节 自主神经检查	58
第二篇 神经系统疾病症状、诊断及治疗技术	61
第四章 神经系统疾病的常见症状	61
第一节 意识障碍	61
第二节 认知障碍	64
第三节 头痛	70
第四节 眩晕	73
第五节 痉挛性发作及晕厥	77
第六节 昏迷	81

第七节 视觉障碍	84
第八节 听觉障碍	85
第九节 眼球震颤	86
第十节 构音障碍	88
第十一节 肌萎缩	89
第十二节 躯体感觉障碍	92
第十三节 瘫痪	93
第十四节 共济失调	96
第十五节 步态异常	97
第十六节 不自主运动	100
第十七节 尿便障碍	102
第十八节 颅内压异常	105
第十九节 脑疝	110
第五章 神经系统疾病的诊断技术	112
第一节 头颈部血管超声检查	112
第二节 影像学检查	117
第三节 腰椎穿刺和脑脊液检查	142
第四节 实验室诊断	146
第五节 电生理诊断	154
第六节 放射性核素检查	164
第七节 脑、神经及肌肉活组织检查	165
第八节 基因诊断技术	167
第九节 神经系统主要辅助检查的选择原则	168
第六章 神经系统疾病的治疗新技术、新方法	171
第一节 颈内动脉内膜剥脱术	171
第二节 功能神经外科在神经内科的应用	172
第三节 神经导航技术	173
第四节 立体定向技术	173
第五节 急性脑梗死 rt-PA 静脉溶栓治疗	174
第六节 神经干细胞移植	176
第七节 基因治疗	176
第三篇 神经系统疾病	178
第七章 头痛	178
第一节 概述	178
第二节 偏头痛	180
第三节 丛集性头痛	187

第四节	紧张型头痛	189
第五节	低颅压性头痛	191
第六节	药物过度使用性头痛	192
第八章	头晕和眩晕	195
第九章	癫痫	199
第一节	概述	199
第二节	癫痫发作	201
第三节	癫痫综合征	205
第四节	癫痫的病因	209
第五节	癫痫的诊断	211
第六节	癫痫的治疗	214
第七节	癫痫持续状态	218
第十章	身心疾病	222
第一节	人格障碍	222
第二节	焦虑障碍	224
第三节	情感性障碍	229
第四节	器质性精神障碍	237
第五节	精神分裂症	246
第十一章	营养缺乏和中毒性疾病	248
第一节	酒精中毒	248
第二节	药物中毒	253
第三节	维生素B ₁₂ 缺乏	259
第十二章	脑血管疾病	262
第一节	概述	262
第二节	短暂性脑缺血发作	265
第三节	脑梗死	270
第四节	脑出血	277
第五节	蛛网膜下腔出血	283
第六节	颅内静脉和静脉窦血栓形成	289
第七节	血管性认知障碍	293
第十三章	中枢神经系统感染性疾病	299
第一节	概述	299
第二节	病毒感染性疾病	300
第三节	细菌感染性疾病	307
第四节	新型隐球菌脑膜炎	313
第五节	朊蛋白病	315
第六节	螺旋体感染性疾病	318

第七节	脑寄生虫感染性疾病	323
第八节	艾滋病所致神经系统损害	338
第十四章	中枢神经系统脱髓鞘疾病	344
第一节	概述	344
第二节	多发性硬化	345
第三节	视神经脊髓炎	350
第四节	急性播散性脑脊髓炎	353
第五节	弥漫性硬化	355
第六节	同心圆硬化	356
第七节	脑白质营养不良	357
第八节	脑桥中央髓鞘溶解症	360
第十五章	神经系统变性疾病	362
第一节	概述	362
第二节	阿尔茨海默病	362
第三节	运动神经元病	365
第四节	额颞叶痴呆	369
第五节	路易体痴呆	371
第六节	多系统萎缩	374
第十六章	脊髓疾病	378
第一节	概述	378
第二节	急性脊髓炎	380
第三节	脊髓血管疾病	385
第四节	脊髓蛛网膜炎	393
第五节	脊髓压迫症	395
第六节	放射性脊髓病	403
第七节	脊髓空洞症	405
第八节	肝性脊髓病	407
第九节	脊髓亚急性联合变性	408
第十节	脊髓栓系综合征	410
第十七章	周围神经疾病	412
第一节	概述	412
第二节	脑神经疾病	415
第三节	脊神经疾病	422
第十八章	神经-肌肉接头和肌肉疾病	439
第一节	概述	439
第二节	重症肌无力	441
第三节	炎性肌肉病	447

第四节	周期性瘫痪	455
第五节	进行性肌营养不良症	459
第六节	肌强直性肌病	464
第七节	代谢性肌病	467
第十九章	神经系统发育异常性疾病	477
第一节	概述	477
第二节	颅颈区畸形	478
第三节	脑性瘫痪	482
第四节	先天性脑积水	484
第二十章	系统疾病的神经系统损害	487
第一节	概述	487
第二节	肺性脑病	490
第三节	肝性脑病	492
第四节	肾性脑病	495
第五节	低血糖性脑病	498
第六节	糖尿病神经系统并发症	499
第七节	甲状腺疾病神经系统并发症	504
第八节	系统性红斑狼疮神经系统并发症	509
附录一	高级卫生专业技术资格考试大纲（神经内科专业——副高级）	511
附录二	高级卫生专业技术资格考试大纲（神经内科专业——正高级）	513
附录三	全国高级卫生专业技术资格考试介绍	515

第一篇

神经系统疾病基础知识

第一章 神经系统的解剖、生理及病损的定位诊断

第一节 概述

知识点 1：神经系统疾病的诊断种类

神经系统疾病的诊断包括定位诊断（病变部位诊断）和定性诊断（病因诊断）两个部分，临床医师根据解剖学、生理学和病理学知识及辅助检查结果对症状进行分析，推断其发病部位，称为定位诊断；在此基础上确定病变的性质和原因，这一过程称为定性诊断。

知识点 2：正确完成定位诊断的决定因素

定位诊断是诊断神经系统疾病的第一步，正确完成定位诊断取决于三个因素：①对神经系统解剖、生理和病理的理解；②对这些结构病损后症状的掌握；③临床基本功的扎实运用。

知识点 3：神经结构病损后出现的症状表现分组

神经结构病损后出现的症状，按其表现可分为以下 4 组：①缺损症状：神经结构受损，正常功能减弱或消失；②刺激症状：神经结构受激惹引起的过度兴奋表现；③释放症状：高级中枢受损后，原来受其抑制的低级中枢因抑制解除而出现功能亢进；④断联休克症状：中枢神经系统局部发生急性严重损害时，引起功能上与受损部位有密切联系的远隔部位神经功能短暂丧失。

第二节 中枢神经

知识点1：大脑半球的构造

大脑半球的表面由大脑皮层所覆盖，在脑表面形成脑沟和脑回，内部为白质、基底核及侧脑室，两侧大脑半球由胼胝体连接。每侧大脑半球借中央沟、大脑外侧裂和其延长线、顶枕沟和枕前切迹的连线分为额叶、顶叶、颞叶和枕叶，根据功能又有不同分区。此外，大脑还包括位于大脑外侧裂深部的岛叶和位于半球内侧面的由边缘叶、杏仁核、丘脑前核、下丘脑等构成的边缘系统。

知识点2：大脑半球的功能

两侧大脑半球的功能不完全对称，按功能分优势半球和非优势半球。优势半球为在语言、逻辑思维、分析综合及计算功能等方面占优势的半球，多位于左侧，只有一小部分右利手和约半数左利手者可能在右侧。非优势半球多为右侧大脑半球，主要在音乐、美术、综合能力、空间、几何图形和人物面容的识别及视觉记忆功能等占优势。不同部位的神经病学损害产生不同的临床症状。

知识点3：额叶的解剖结构

额叶占大脑半球表面的前1/3，位于外侧裂上方和中央沟前方，是大脑半球主要功能区之一。前端为额极，外侧面以中央沟与顶叶分界，底面以外侧裂与颞叶分界，内侧面以扣带沟与扣带回分界。中央沟前有与之略平行的中央前沟，两沟之间为中央前回，是大脑皮质运动区。中央前回前方从上向下有额上沟及额下沟，将额叶外侧面的其余部分分为额上回、额中回和额下回。

知识点4：额叶的主要功能区及生理功能

额叶的主要功能与精神、语言和随意运动有关。其主要功能区包括：①皮质运动区：位于中央前回，该区大锥体细胞的轴突构成了锥体束的大部，支配对侧半身的随意运动，身体各部位代表区在此的排列由上向下呈“倒人状”，头部在下，最接近外侧裂，足最高，位于额叶内侧面；②运动前区：位于皮质运动区前方，是锥体外系的皮质中枢，发出纤维到丘脑、基底核和红核等处，与联合运动和姿势调节有关，该区也发出额桥小脑束，与共济运动有关，此外，此区也是自主神经皮质中枢的一部分，还包括肌张力的抑制区，此区受损瘫痪不明显，可出现共济失调和步态不稳等锥体外系症状；③皮质侧视中枢：位于额中回后部，司双眼同向侧视运动；④书写中枢：位于优势半球的额中回后部，与支配手部的皮质运动区相邻；⑤运动性语言中枢：位于优势半球外侧裂上方和额下回后部交界的三

角区，管理语言运动；⑥额叶前部：有广泛的联络纤维，与记忆、判断、抽象思维、情感和冲动行为有关。

知识点 5：额叶病变时引起的症状和表现

(1) 外侧面：以脑梗死、肿瘤和外伤多见。表现为：①额极病变：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，缺乏主动性、内省力，思维和综合能力下降，可有欣快感或易怒；②中央前回病变：刺激性病变可导致对侧上、下肢或面部的抽搐或继发全身性癫痫发作，破坏性病变多引起单瘫，中央前回上部受损产生对侧下肢瘫痪，下部受损产生对侧面、舌或上肢的瘫痪，严重而广泛的损害可出现对侧偏瘫；③额上回后部病变：可产生对侧上肢强握和摸索反射；④额中回后部病变：刺激性病变引起双眼向病灶对侧凝视，破坏性病变双眼向病灶侧凝视，更后部位的病变产生书写不能；⑤优势侧额下回后部病变：产生运动性失语。

(2) 内侧面：以大脑前动脉闭塞和矢状窦旁脑膜瘤多见。后部的旁中央小叶病变可使对侧膝以下瘫痪，矢状窦旁脑膜瘤可压迫两侧下肢运动区而使其产生瘫痪，伴有尿便障碍，临幊上可凭膝关节以下瘫痪严重而膝关节以上无瘫痪与脊髓病变相鉴别。

(3) 底面：以额叶底面的挫裂伤、嗅沟脑膜瘤和蝶骨嵴脑膜瘤较为多见。病损主要位于额叶眶面，表现为饮食过量、胃肠蠕动过度、多尿、高热、出汗和皮肤血管扩张等症状。额叶底面肿瘤可出现同侧嗅觉缺失和视神经萎缩，对侧视盘水肿，称为福斯特-肯尼迪综合征。

知识点 6：顶叶的解剖结构

顶叶位于中央沟后、顶枕沟前和外侧裂延线的上方。前面以中央沟，与额叶分界，后面以顶枕沟和枕前切迹的连线与枕叶分界，下面以外侧裂与颞叶分界。中央沟与中央后沟之间为中央后回，为大脑皮质感觉区。中央后回后面有横行的顶间沟，将顶叶分为顶上小叶和顶下小叶。顶下小叶由围绕外侧裂末端的缘上回和围绕颞上沟终点的角回组成。

知识点 7：顶叶的主要功能分区及生理功能

顶叶主要有以下功能分区：①皮质感觉区：中央后回为深浅感觉的皮质中枢，接受对侧肢体的深浅感觉信息，各部位代表区的排列也呈“倒人状”，头部在下而足在顶端。顶上小叶为触觉和实体觉的皮质中枢；②运用中枢：位于优势半球的缘上回，与复杂动作和劳动技巧有关；③视觉性语言中枢：又称阅读中枢，位于角回，靠近视觉中枢，为理解看到的文字和符号的皮质中枢。

知识点 8：顶叶病变的病损表现及定位诊断

(1) 中央后回和顶上小叶病变：破坏性病变主要表现为病灶对侧肢体复合性感觉障碍，如实体觉、位置觉、两点辨别觉和皮肤定位觉的减退和缺失。刺激性病变可出现病灶对侧肢体的部分性感觉性癫痫，如扩散到中央前回运动区，可引起部分性运动性发作，也可扩展为全身抽搐及意识丧失。

(2) 顶下小叶（缘上回和角回）病变：表现为：①体象障碍。患者基本感知功能正常，但对自己身体部位的存在、空间位置和各部分之间的关系认识障碍，表现有自认部位失认，偏侧肢体忽视痛觉缺失和幻肢症等；②古茨曼综合征。为优势侧角回损害所致，主要表现有：计算不能（失算症）、手指失认、左右辨别不能（左右失认症）、书写不能（失写症），有时伴失读；③失用症。优势侧缘上回是运用功能的皮质代表区，发出的纤维至同侧中央前回运动中枢，再经胼胝体到达对侧右侧中央前回运动中枢，因此优势侧缘上回病变时可产生双侧失用症。

知识点 9：颞叶的解剖结构

颞叶位于外侧裂的下方，顶枕裂前方。以外侧裂与额、顶叶分界，后面与枕叶相邻。颞叶前端为颞极，外侧面有与外侧裂平行的颞上沟以及底面的颞下沟，两沟界限了颞上回、颞中回和颞下回。颞上回的一部分掩入外侧裂中，为颞横回。

知识点 10：颞叶的主要功能区及生理功能

颞叶的主要功能区包括：①感觉性语言中枢：位于优势半球颞上回后部；②听觉中枢：位于颞上回中部及颞横回；③嗅觉中枢：位于钩回和海马回前部，接受双侧嗅觉纤维的传入；④颞叶前部：与记忆、联想和比较等高级神经活动有关；⑤颞叶内侧面：此区域属边缘系统，海马是其中的重要结构，与记忆、精神、行为和内脏功能有关。

知识点 11：颞叶病变的病损表现及定位诊断

(1) 优势半球颞上回后部损害：患者能听见对方和自己说话的声音，但不能理解说话的含义，即感觉性失语。

(2) 优势半球颞中回后部损害：患者对于一个物品，能说出它的用途，但说不出它的名称。

(3) 颞叶钩回损害：可出现幻嗅和幻味，做舔舌、咀嚼动作。

(4) 海马损害：可发生癫痫，出现错觉、幻觉、自动症、似曾相识感、情感异常、精神异常、内脏症状和抽搐，还可以导致严重的近记忆障碍。

(5) 优势侧颞叶广泛病变或双侧颞叶病变：可出现精神症状，多为人格改变、情绪异常、记忆障碍、精神迟钝及表情淡漠。

(6) 颞叶深部的视辐射纤维和视束受损：可出现视野改变，表现为两眼对侧视野的同向上象限盲。

知识点 12：枕叶的解剖结构及生理功能

枕叶位于顶枕沟和枕前切迹连线的后方，为大脑半球后部的小部分。其后端为枕极，内侧面以距状裂分成楔回和舌回。围绕距状裂的皮质为视中枢，也称纹状区，接受外侧膝状体传来的视网膜视觉冲动。距状裂上方的视皮质接受上部视网膜传来的冲动，下方的视皮质接受下部视网膜传来的冲动。枕叶主要与视觉有关。

知识点 13：枕叶的病损表现及定位诊断

(1) 视觉中枢病变：刺激性病变可出现闪光、暗影、色彩等幻视现象，破坏性病变可出现视野缺损。视野缺损的类型取决于视皮质损害范围的大小：①双侧视觉中枢病变产生皮质盲，表现为全盲，视物不见，但对光反射存在；②一侧视中枢病变可产生偏盲，特点为对侧视野同向性偏盲，而中心视力不受影响，称黄斑回避；③距状裂以下舌回损害可产生对侧同向性上象限盲；距状裂以上楔回损害可产生对侧同向性下象限盲。

(2) 优势侧纹状区周围病变：患者并非失明，但对图形、面容或颜色等都失去辨别能力，有时需借助于触觉方可辨认。

(3) 顶枕颞交界区病变：可出现视物变形。患者对所看物体发生变大、变小、形状歪斜及颜色改变等现象，这些症状有时是癫痫的先兆。

知识点 14：岛叶的解剖结构与生理功能

岛叶又称脑岛，呈三角形岛状，位于外侧裂深部，被额、顶、颞叶所覆盖。岛叶的功能与内脏感觉和运动有关。刺激人的岛叶可以引起内脏运动改变，如唾液分泌增加、恶心、呃逆、胃肠蠕动增加和饱胀感等。岛叶损害多引起内脏运动和感觉的障碍。

知识点 15：边缘叶的解剖结构与生理功能

边缘叶由半球内侧面位于胼胝体周围和侧脑室下角底壁的一网弧形结构构成，包括隔区、扣带回、海马回、海马旁回和钩回。边缘叶与杏仁核、丘脑前核、下丘脑、中脑被盖、岛叶前部、额叶眶面等结构共同组成边缘系统。边缘系统与网状结构和大脑皮质有广泛联系，参与高级神经、精神（情绪和记忆等）和内脏的活动。边缘系统损害时可出现情绪及记忆障碍、行为异常、幻觉、反应迟钝等精神障碍及内脏活动障碍。

知识点 16：内囊的解剖结构及生理功能

内囊是宽厚的白质层，位于尾状核、豆状核及丘脑之间，其外侧为豆状核，内侧为丘脑，前内侧为尾状核，由纵行的纤维束组成，向上呈放射状投射至皮质各部。在水平切面

上，内囊形成尖端向内的钝角形，分为前肢、后肢和膝部。

内囊前肢位于尾状核与豆状核之间，上行纤维是丘脑内侧核至额叶皮质的纤维（丘脑前辐射），下行纤维是额叶脑桥束（额桥束）；内囊膝部位于前、后肢相连处，皮质延髓束于此通过；内囊后肢位于丘脑与豆状核之间，依前后顺序分别为皮质脊髓束（支配上肢者靠前，支配下肢者靠后）、丘脑至中央后回的丘脑皮质束（丘脑中央辐射），其后为听辐射、颞桥束、丘脑后辐射和视辐射等。

知识点 17：内囊的病损表现及定位诊断

(1) 完全性内囊损害：内囊聚集了大量的上下行传导束，特别是锥体束在此高度集中，如完全损害，病灶对侧可出现偏瘫、偏身感觉障碍及偏盲，谓之“三偏”综合征，多见于脑出血及脑梗死等。

(2) 部分性内囊损害：由于前肢、膝部、后肢的传导束不同，不同部位和程度的损害可出现偏瘫、偏身感觉障碍、偏盲、偏身共济失调、一侧中枢性面舌瘫或运动性失语中的1~2个或更多症状。

知识点 18：基底神经节的解剖结构及生理功能

基底神经节也称基底核，位于大脑白质深部，主要由尾状核、豆状核、屏状核、杏仁核组成，另外红核、黑质及丘脑底核也参与基底核系统的组成。尾状核和豆状核合称为纹状体，豆状核又分为壳核和苍白球两部分。尾状核和壳核较晚发生，称为新纹状体；苍白球较早发生，称为旧纹状体；杏仁核是基底神经节中发生最古老的部分，称为古纹状体。基底核是锥体外系统的中继站，各核之间有密切的纤维联系，其经丘脑将信息上传至大脑皮质，又经丘脑将冲动下传至苍白球，再通过红核、黑质、网状结构等影响脊髓下运动神经元。基底神经节与大脑皮质及小脑协同调节随意运动、肌张力和姿势反射，也参与复杂行为的调节。

知识点 19：基底神经节的病损表现及定位诊断

基底核病变主要产生运动异常（动作增多或减少）和肌张力改变（增高或降低）。

(1) 新纹状体病变：可出现肌张力减低-运动过多综合征，主要产生舞蹈样动作、手足徐动症和偏身投掷运动等。壳核病变可出现舞蹈样动作，表现为不重复、无规律和无目的急骤运动；尾状核病变可出现手足徐动症，表现为指、趾的缓慢如蚯蚓蠕动样动作；丘脑底核病变可出现偏侧投掷运动，表现为一侧肢体大幅度、有力的活动。此类综合征可见于风湿性舞蹈病、遗传性舞蹈病、肝豆状核变性等。

(2) 旧纹状体及黑质病变：可出现肌张力增高-运动减少综合征，表现为肌张力增高、动作减少及静止性震颤。此多见于帕金森病和帕金森综合征。

知识点 20：丘脑的解剖结构及生理功能

丘脑是间脑中最大的卵圆形灰质团块，对称分布于第三脑室两侧。丘脑前端凸隆，称丘脑前结节；后端膨大，为丘脑枕，其下方为内侧膝状体和外侧膝状体。丘脑被薄层 Y 形白质纤维（内髓板）分隔为若干核群，主要有前核群、内侧核群、外侧核群。丘脑是各种感觉（嗅觉除外）传导的皮质下中枢和中继站，其对运动系统、感觉系统、边缘系统、上行网状系统和大脑皮质的活动有着重要影响。

知识点 21：丘脑的病损表现及定位诊断

丘脑病变可产生丘脑综合征，主要为对侧的感觉缺失和（或）刺激症状，对侧不自主运动，并可有情感与记忆障碍。丘脑受损主要产生如下症状：

（1）丘脑外侧核群尤其是腹后外侧核和腹后内侧核受损产生对侧偏身感觉障碍，具有如下特点：①各种感觉均发生障碍；②深感觉和精细触觉障碍重于浅感觉；③肢体及躯干的感觉障碍重于面部；④可有深感觉障碍所导致的共济失调；⑤感觉异常；⑥对侧偏身自发性疼痛（丘脑痛），疼痛部位弥散、不固定，疼痛的性质多难以描述，疼痛可因各种情绪刺激而加剧，常伴有自主神经功能障碍，如血压增高或血糖增高。

（2）丘脑至皮质下（锥体外系统）诸神经核的纤维联系受累时产生面部表情分离性运动障碍，即当患者大哭大笑时，病灶对侧面部表情丧失，但令患者做随意动作时，面肌并无瘫痪。

（3）丘脑外侧核群与红核、小脑、苍白球的联系纤维受损产生对侧偏身不自主运动，可出现舞蹈样动作或手足徐动样动作。

（4）丘脑前核与下丘脑及边缘系统的联系受损产生情感障碍，表现为情绪不稳及强哭强笑。

知识点 22：下丘脑的解剖结构及生理功能

下丘脑又称丘脑下部，位于丘脑下沟的下方，由第三脑室周围的灰质组成，体积很小，占全脑重量的 0.3% 左右，但其纤维联系却广泛而复杂，与脑干、基底核、丘脑、边缘系统及大脑皮质之间有密切联系。下丘脑的核团分为 4 个区：①视前区：视前核所在，位于第三脑室两旁，终板后方，分为视前内侧核和视前外侧核，与体温调节有关；②视上区：内有两个核，视上核在视交叉之上，发出视上垂体束至神经垂体，与水代谢有关，室旁核在第三脑室两旁，前连合后方，与糖代谢有关；③结节区：内有下丘脑内侧核群的腹内侧核和背内侧核及漏斗核，腹内侧核是位于乳头体之前视上核之后的卵圆形灰质块，与性功能有关，背内侧核居于腹内侧核之上、第三脑室两旁及室旁核腹侧，与脂肪代谢有关；④乳头体区：含有下丘脑后核和乳头体核，下丘脑后核位于第三脑室两旁，与产热保温有关。

下丘脑是调节内脏活动和内分泌活动的皮质下中枢，下丘脑的某些细胞既是神经元又是内分泌细胞。下丘脑对体温、摄食、水盐平衡和内分泌活动进行调节，同时也参与情绪

活动。

知识点 23：下丘脑的病损表现

- (1) 视上核、室旁核及其纤维束损害可产生中枢性尿崩症。
- (2) 下丘脑的散热和产热中枢损害时可产生体温调节障碍。
- (3) 下丘脑饱食中枢和摄食中枢受损可产生摄食异常。
- (4) 下丘脑视前区与后区网状结构损害可产生睡眠觉醒障碍。
- (5) 下丘脑腹内侧核和结节区损害可产生生殖与性功能障碍。
- (6) 下丘脑的后区和前区损害可出现自主神经功能障碍。

知识点 24：上丘脑的结构与病变表现

上丘脑位于丘脑内侧，第三脑室顶部周围。主要结构有：①松果体。位于两上丘之间，长约1cm，呈锥体形，其基底附着于缰连合；②缰连合。位于两上丘中间，松果体前方，由横行的纤维束组成；③后连合。位于松果体下方，也由横行的纤维束组成。

上丘脑的病变常见于松果体肿瘤，可出现由肿瘤压迫中脑四叠体而引起的帕里诺综合征，表现为：①瞳孔对光反射消失（上丘受损）；②眼球垂直同向运动障碍，特别是向上的凝视麻痹（上丘受损）；③神经性聋（下丘受损）；④小脑性共济失调（结合臂受损），症状多为双侧。

知识点 25：底丘脑的解剖结构、生理功能及病损表现

底丘脑外邻内囊，位于下丘脑前内侧，是位于中脑被盖和背侧丘脑的过渡区域，红核和黑质的上端也伸入此区。主要结构是丘脑底核，属于锥体外系的一部分，接受苍白球和额叶运动前区的纤维，发出的纤维到苍白球、黑质、红核和中脑被盖。参与锥体外系的功能。丘脑底核损害时可出现对侧以上肢为主的舞蹈运动，表现为连续的不能控制的投掷运动。

知识点 26：脑干的解剖结构及生理功能

- (1) 脑干神经核：为脑干内的灰质核团。中脑有第Ⅲ、Ⅳ对脑神经的核团；脑桥有第Ⅴ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ对脑神经的核团；延髓有第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ对脑神经的核团。除上述脑神经核以外还有传导深感觉的中继核（薄束核和楔束核）及与锥体外系有关的红核和黑质等。
- (2) 脑干传导束：为脑干内的白质，包括深浅感觉传导束、锥体束、锥体外通路及内侧纵束等。
- (3) 脑干网状结构：脑干中轴内呈弥散分布的胞体和纤维交错排列的“网状”区域，称为网状结构，其中细胞集中的地方称为网状核，与大脑皮质、间脑、脑干、小脑、边缘