


# 临床神经学研究



北京医轩国际医学研究院 编

 江西科学技术出版社

# 临床神经学研究

北京医轩国际医学研究院 编

 江西科学技术出版社

江西·南昌

图书在版编目（C I P）数据

临床神经学研究 / 北京医轩国际医学研究院编  
-- 南昌：江西科学技术出版社, 2019.10  
ISBN 978-7-5390-6885-5

I. ①临… II. ①北… III. ①神经病学—研究 IV.  
①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2019)第 144191 号

选题序号：ZK2019031  
图书代码：B19119-101  
责任编辑：王凯勋

## 临床神经学研究

LINCHUANG SHENJINGXUE YANJIU

北京医轩国际医学研究院 编

---

**选题策划：**北京医轩国际医学研究院  
**封面设计：**北京医轩国际医学研究院  
**出版：**江西科学技术出版社有限责任公司  
**社址：**南昌市蓼洲街2号附1号  
邮编：330009 电话：(0791) 86623491 86639342（传真）  
**发行：**江西科学技术出版社有限责任公司  
**印刷：**廊坊市华昌印务有限公司  
**开本：**720mm×1020mm 1/16  
**字数：**444千字  
**印张：**19.5  
**版次：**2019年10月第1版 2019年10月第1次印刷  
**书号：**ISBN 978-7-5390-6885-5  
**定价：**120.00元

---

赣版权登字：-03-2019-194

版权所有，侵权必究

（赣科版图书凡属印装错误，可向承印厂调换）

## 编委会

周娟 杨治涛 程桂芝 于海洲 瞿祥 徐帮柱 毛远红  
秦小军 王鑫 金丽 王炜 何莲 赵小妹 范丽伟  
周艳辉 王琦 马晓珉 夏新湖

# 目 录

<b>第一篇 基础知识.....</b>	<b>1</b>
第一章 神经系统解剖、病损表现及定位诊断.....	1
第二章 神经内科病史采集.....	40
第三章 神经内科症状学.....	42
第四章 神经内科诊疗技术.....	73
第五章 神经系统心理检查.....	86
<b>第二篇 神经内科疾病治疗研究.....</b>	<b>88</b>
第一章 神经系统发育性疾病治疗研究.....	88
第二章 脑神经疾病治疗研究.....	95
第三章 脑血管疾病治疗研究.....	121
第四章 颅内肿瘤治疗研究.....	147
第五章 感染中毒性脑病治疗研究.....	154
第六章 脊髓病和脊神经根疾病治疗研究.....	156
第七章 周围神经疾病治疗研究.....	178
第八章 脱髓鞘疾病治疗研究.....	195
第九章 神经系统感染治疗研究.....	203
第十章 运动障碍性疾病治疗研究.....	240
第十一章 神经系统遗传疾病治疗研究.....	253

# 第一篇 基础知识

## 第一章 神经系统解剖、病损表现及定位诊断

### 第一节 中枢神经

中枢神经系统(CNS)包括脑和脊髓,脑分大脑、间脑、脑干和小脑等部分,脊髓由含有神经细胞的灰质和含上、下行传导束的白质组成。不同的神经结构受损后,其临床症状各有特点。

#### 一、大脑半球

大脑半球的表面由大脑皮质所覆盖,在脑表面形成脑沟和脑回,内部为白质、基底节及侧脑室。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。

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方面占优势。不同部位的损害产生不同的临床症状。

#### (一)额叶

1. 解剖结构及生理功能 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。

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、基底节和红核等处,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(Broca区): 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。

2. 病损表现及定位诊断 额叶病变时主要引起以下症状和表现。

(1) 外侧面: 以脑梗死、肿瘤和外伤多见。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, 缺乏始动性和内省力, 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(Jackson 癫痫)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。强握反射是指物体触及患者病变对侧手掌时, 引起手指和手掌屈曲反应, 出现紧握该物不放手现象; 摸索反射是指当病变对侧手掌碰到物体时, 该肢体向各方向摸索, 直至抓住该物紧握不放手现象; 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, 临床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, 对侧视乳头水肿, 称为福斯特-肯尼迪综合征。

## (二) 顶叶

1. 解剖结构及生理功能 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。

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。

2. 病损表现及定位诊断 顶叶病变主要产生皮质性感觉障碍、失用和失认症等。

(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

1) 体象障碍: 顶叶病变可产生体象障碍。

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。

### (三) 颞叶

1.解剖结构及生理功能 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。

颞叶的主要功能区包括:①感觉性语言中枢(Wernicke区):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。

2.病损表现及定位诊断 颞叶病变时主要引起听觉、语言、记忆及精神活动障碍。

(1)优势半球颞上回后部(Wernicke区)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。如对钥匙,只能说出它是“开门用的”,但说不出“钥匙”名称。如果告诉他这叫“钥匙”,患者能复述,但很快又忘掉,称之为命名性失语。

(3)颞叶钩回损害:可出现幻嗅和幻味,作舔舌、咀嚼动作,称为钩回发作。

(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。

### (四) 枕叶

1.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,亦称纹状区,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。

2.病损表现及定位诊断 枕叶损害主要引起视觉障碍。

(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。如给患者看钥匙不能认识,放在手上触摸一下即能辨认,称之为视觉失认。

(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。

#### (五) 岛叶

岛叶又称脑岛，呈三角形岛状，位于外侧裂深面，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。该叶损害多引起内脏运动和感觉的障碍。

#### (六) 边缘叶

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圆弧形结构构成，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。

### 二、内囊

#### (一) 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。

#### (二) 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。

### 三、基底神经节

#### (一) 解剖结构及生理功能

基底神经节亦称基底节，位于大脑白质深部，其主要由尾状核、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节系统的组成。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。尾状核和壳核种系发生较晚，称为新纹状体；苍白球出现较早，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。基底节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源。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。

## (二) 病损表现及定位诊断

基底节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,表现为手指、足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。

## 四、间脑

间脑位于两侧大脑半球之间,是脑干与大脑半球连接的中继站。间脑前方以室间孔与视交叉上缘的连线为界,下方与中脑相连,两侧为内囊。左右间脑之间的矢状窄隙为第三脑室,其侧壁为左右间脑的内侧面。间脑包括丘脑、上丘脑、下丘脑和底丘脑四部分。

间脑病变多无明显定位体征,此区占位病变与脑室内肿瘤相似,临床上常称为中线肿瘤。主要表现为颅内压增高症状,临床定位较为困难,需要全面分析。

### (一) 丘脑

1. 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发生着重要影响。

(1)前核群:位于丘脑内髓板分叉部的前上方,为边缘系统的中继站,与下丘脑、乳头体及扣带回联系,与内脏活动有关。

(2)内侧核群:位于内髓板内侧,包括背内侧核和腹内侧核。背内侧核与丘脑其他核团、额叶皮质、海马和纹状体等均有联系;腹内侧核与海马和海马回有联系。内侧核群为躯体和内脏感觉的整合中枢,亦与记忆功能和情感调节有关。

(3)外侧核群:位于内髓板外侧,分为背侧核群和腹侧核群两部分,其中腹侧核群包括:  
①腹前核:接受小脑齿状核、苍白球、黑质等的传入,与额叶运动皮质联系,调节躯体运动;  
②腹外侧核:接受经结合臂的小脑丘脑束或红核丘脑束的纤维,并与大脑皮质运动前区联系,与锥体外系的运动协调有关;  
③腹后外侧核:接受内侧丘系和脊髓丘脑束的纤维,由此发出纤维形成丘脑皮质束的大部,终止于大脑中央后回皮质感觉中枢,传导躯体和四肢的感觉;  
④腹后内侧核:接受三叉丘系及味觉纤维,发出纤维组成丘脑皮质束的一部分,终止于中央后回下部,传导面部的感觉和味觉。

另外,靠近丘脑枕腹侧的外侧膝状体和内侧膝状体也属于丘脑特异性投射核团,可以看作是腹侧核群向后方的延续。内侧膝状体接受来自下丘臂的传导听觉的纤维,发出纤维至颞叶的听觉中枢,参与听觉冲动的传导。外侧膝状体接受视束的传入纤维,发出纤维至枕叶的视觉中枢,与视觉有关。

2. 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

激征状，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，但令患者作随意动作时，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。

## (二) 下丘脑

1. 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，约占全脑重量的0.3%左右，但其纤维联系却广泛而复杂，与脑干、基底节、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源又是内分泌细胞。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。

2. 病损表现及定位诊断 下丘脑损害可出现一系列十分复杂的症状和综合征。

(1) 视上核、室旁核及其纤维束损害可产生中枢性尿崩症。此症是由于抗利尿激素分泌不足引起的，表现为多饮烦渴、多尿、尿比重降低(一般低于1.006)、尿渗透压低于290mmol/L，尿中不含糖。

(2) 下丘脑的散热和产热中枢损害时可产生体温调节障碍。散热中枢在前内侧区，尤其是视前区，对体温的升高敏感。当体温增高时，散热功能被发动，表现为皮肤血管扩张和大量出汗，通过热辐射和汗液的蒸发散失多余的热量，以维持正常的体温。此区病变破坏了散热机制，表现为中枢性高热和不能忍受高温环境。下丘脑的产热中枢在后外侧区，对低温敏感，受到低于体温的温度刺激时，可发动产热机制，表现血管收缩、汗腺分泌减少、竖毛、心率增加和内脏活动增强等，通过这些活动来减少散热和产生热量，以维持正常的体温。如此区病变破坏了产热机制，则可表现体温过低。

(3) 下丘脑饱食中枢和摄食中枢受损可产生摄食异常。饱食中枢(下丘脑腹内侧核)损害，表现为食欲亢进、食量增大，往往导致过度肥胖，称下丘脑性肥胖；摄食中枢(灰结节的外侧区)损害，表现为食欲缺乏、厌食，消瘦甚至恶病质。

(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。下丘脑视前区与睡眠有关,此区损害可出现失眠。下丘脑后区属网状结构的一部分,参与上行激活系统的功能,与觉醒有关,损害时可产生睡眠过度、嗜睡,还可出现“发作性睡病”。

(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。腹内侧核为性行为抑制中枢,病损时失去抑制,可出现性早熟、智力低下等。下丘脑结节区的腹内侧核是促性腺中枢,损害时促性腺激素释放不足,有时病损波及相近的调节脂肪代谢的神经结构,常同时出现向心性肥胖,性器官发育迟缓,男性睾丸较小,女性原发性闭经等,称为肥胖性生殖无能症。

(6)下丘脑的后区和前区损害可出现自主神经功能障碍。下丘脑的后区和前区分别为交感神经与副交感神经的高级中枢,损害时可出现血压不稳、心率改变、多汗、腺体分泌障碍及胃肠功能失调等,还可出现严重的胃肠功能障碍,有时可导致胃和十二指肠溃疡和出血。

### (三)上丘脑

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,亦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。

### (四)底丘脑

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重的舞蹈运动,表现为连续的不能控制的投掷运动,称偏身投掷。

## 五、脑干

脑干上与间脑下与脊髓相连,包括中脑、脑桥和延髓。内部结构主要有神经核、上下行传导束和网状结构。

### (一)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、边缘系统及脊髓均有密切而广泛的联系。在脑干网状结构中有许多神经调节中枢,如心血管运动中枢、血压反射中枢、呼吸中枢及呕吐中枢等,这些中枢在维持机体正常生理活动中起着重要的作用。网状结构的一些核团接受各种信息,又传至丘脑,再经丘脑非特异性核团中继后传至大脑皮质的广泛区域,以维持人的意识清醒,因此被称为上行网状激活系统。如网状结构受损,可

出现意识障碍。

## (二) 病损表现及定位诊断

脑干病变大都出现交叉性瘫痪，即病灶侧脑神经周围性瘫痪和对侧肢体中枢性瘫痪及感觉障碍。病变水平的高低可依受损脑神经进行定位，如第III对脑神经麻痹则病灶在中脑；第V、VI、VII、VIII对脑神经麻痹则病灶在脑桥；第IX、X、XI、XII对脑神经麻痹则病灶在延髓。脑干病变多见于血管病、肿瘤和多发性硬化等。

### 1. 延髓

(1) 延髓上段的背外侧区病变：可出现延髓背外侧综合征。主要表现为：①眩晕、恶心、呕吐及眼震(前庭神经核损害)；②病灶侧软腭、咽喉肌瘫痪，表现为吞咽困难、构音障碍、同侧软腭低垂及咽反射消失(疑核及舌咽、迷走神经损害)；③病灶侧共济失调(绳状体及脊髓小脑束、部分小脑半球损害)；④Horner综合征(交感神经下行纤维损害)；⑤交叉性感觉障碍，即同侧面部痛、温觉缺失(三叉神经脊束核损害)，对侧偏身痛、温觉减退或丧失(脊髓丘脑侧束损害)。常见于小脑后下动脉、椎基底动脉或外侧延髓动脉缺血性损害。

(2) 延髓中腹侧损害：可出现延髓内侧综合征。主要表现为：①病灶侧舌肌瘫痪及肌肉萎缩(舌下神经损害)；②对侧肢体中枢性瘫痪(锥体束损害)；③对侧上下肢触觉、位置觉、振动觉减退或丧失(内侧丘系损害)。可见于椎动脉及其分支或基底动脉后部血管阻塞。

### 2. 脑桥

(1) 脑桥腹外侧部损害：可出现脑桥腹外侧综合征，主要累及展神经、面神经、锥体束、脊髓丘脑束和内侧丘系。主要表现：①病灶侧眼球不能外展(展神经麻痹)及周围性面神经麻痹(面神经核损害)；②对侧中枢性偏瘫(锥体束损害)；③对侧偏身感觉障碍(内侧丘系和脊髓丘脑束损害)。多见于小脑下前动脉阻塞。

(2) 脑桥腹内侧部损害：可出现脑桥腹内侧综合征，又称福维尔综合征。主要累及展神经、面神经、脑桥侧视中枢、内侧纵束、锥体束，主要表现：①病灶侧眼球不能外展(展神经麻痹)及周围性面神经麻痹(面神经核损害)；②两眼向病灶对侧凝视(脑桥侧视中枢及内侧纵束损害)；③对侧中枢性偏瘫(锥体束损害)。多见于脑桥旁正中动脉阻塞。

(3) 脑桥背外侧部损害：可出现脑桥被盖下部综合征，累及前庭神经核、展神经核、面神经核、内侧纵束、小脑中脚、小脑下脚、脊髓丘脑侧束和内侧丘系，见于小脑上动脉或小脑下前动脉阻塞，又称小脑上动脉综合征。表现为：①眩晕、恶心、呕吐、眼球震颤(前庭神经核损害)；②病侧眼球不能外展(展神经损害)；③病侧面肌麻痹(面神经核损害)；④双眼患侧注视不能(脑桥侧视中枢及内侧纵束损害)；⑤交叉性感觉障碍，即同侧面部痛、温觉缺失(三叉神经脊束损害)，对侧偏身痛、温觉减退或丧失(脊髓丘脑侧束损害)；⑥对侧偏身触觉、位置觉、振动觉减退或丧失(内侧丘系损害)；⑦病侧Horner征(交感神经下行纤维损害)；⑧病侧偏身共济失调(小脑中脚、小脑下脚和脊髓小脑前束损害)。

(4) 双侧脑桥基底部病变：可出现闭锁综合征，又称去传出状态，主要见于基底动脉脑桥分支双侧闭塞。患者大脑半球和脑干被盖部网状激活系统无损害，意识清醒，语言理解无障碍，出现双侧中枢性瘫痪(双侧皮质脊髓束和支配三叉神经以下的皮质脑干束受损)，只能以眼球上下运动示意(动眼神经与滑车神经功能保留)，眼球水平运动障碍，不能讲话，双侧面瘫，舌、咽、构音及吞咽运动均障碍，不能转颈耸肩，四肢全瘫，可有双侧病理反射，常被

误认为昏迷。脑电图正常或有轻度慢波有助于和真性意识障碍区别。

### 3. 中脑

(1) 一侧中脑大脑脚脚底损害：可出现大脑脚综合征，损伤动眼神经和锥体束，又称动眼神经交叉瘫，多见于小脑幕裂孔疝。表现为：①病侧除外直肌和上斜肌外的所有眼肌麻痹，瞳孔散大(动眼神经麻痹)；②对侧中枢性面舌瘫和上下肢瘫痪(锥体束损害)。

(2) 中脑被盖腹内侧部损害：可出现红核综合征，侵犯动眼神经、红核、黑质和内侧丘系，而锥体束未受影响。表现为：①病侧除外直肌和上斜肌外的所有眼肌麻痹，瞳孔散大(动眼神经麻痹)；②对侧肢体震颤、强直(黑质损害)或舞蹈、手足徐动及共济失调(红核损害)；③对侧肢体深感觉和精细触觉障碍(内侧丘系损害)。

## 六、小脑

### (一) 解剖结构及生理功能

小脑位于颅后窝，小脑幕下方，脑桥及延髓的背侧。上方借小脑幕与枕叶隔开，下方为小脑延髓池，腹侧为脑桥和延髓，其间为第四脑室。小脑以小脑下脚(绳状体)、中脚(脑桥臂)、上脚(结合臂)分别与延髓、脑桥及中脑相连。

1. 小脑的结构 小脑的中央为小脑蚓部，两侧为小脑半球。根据小脑表面的沟和裂，小脑分为三个主叶，即绒球小结叶、前叶和后叶。小脑表面覆以灰质(小脑皮质)，由分子层、普肯耶细胞层和颗粒层三层组成。皮质下为白质(小脑髓质)。在两侧小脑半球白质内各有四个小脑核，由内向外依次为顶核、球状核、栓状核和齿状核。顶核在发生学上最为古老，齿状核是四个核团中最大的一个。

2. 小脑的纤维及联系 小脑系统的纤维联系分传入和传出两组。

(1) 传入纤维：小脑的传入纤维来自大脑皮质、脑干(前庭核、网状结构及下橄榄核等)和脊髓，组成了脊髓小脑束、前庭小脑束、脑桥小脑束和橄榄小脑束等。所有传入小脑的冲动均通过小脑的3个脚而进入小脑，终止于小脑皮质和深部核团：①脊髓小脑束：肌腱、关节的深感觉由脊髓小脑前后束分别经小脑上脚和小脑下脚传至小脑蚓部；②前庭小脑束：将前庭细胞核发出的冲动经小脑下脚传入同侧绒球小结叶及顶核；③脑桥小脑束：大脑皮质额中回、颞中下回或枕叶的冲动传至同侧脑桥核，再组成脑桥小脑束交叉到对侧，经小脑中脚至对侧小脑皮质；④橄榄小脑束：将对侧下橄榄核的冲动经小脑中脚传至小脑皮质。

(2) 传出纤维：小脑的传出纤维发自小脑深部核团(主要是齿状核、顶核)，经过小脑上脚(结合臂)离开小脑，再经过中间神经源(前庭外侧核、红核、脑干的网状核和丘脑核团)而到达脑干的脑神经核及脊髓前角细胞。主要有：①齿状核红核脊髓束：自齿状核发出的纤维交叉后至对侧红核，再组成红核脊髓束后交叉至同侧脊髓前角，参与运动的调节；②齿状核红核丘脑束：自齿状核发出的纤维交叉后至对侧红核，再至丘脑，上传至大脑皮质运动区及运动前区，参与锥体束及锥体外系的调节；③顶核脊髓束：小脑顶核发出的纤维经小脑下脚至延髓网状结构和前庭核，一方面经网状脊髓束和前庭脊髓束至脊髓前角细胞，参与运动的调节，另一方面经前庭核与内侧纵束和眼肌神经核联系，参与眼球运动的调节。

3. 小脑的功能 小脑主要维持躯体平衡，控制姿势和步态，调节肌张力和协调随意运动的准确性。小脑的传出纤维在传导过程中有两次交叉，对躯体活动发挥同侧协调作用，并有躯体各部位的代表区，如小脑半球为四肢的代表区，其上半部分代表上肢，下半部分代表下

肢，蚓部则是躯干代表区。

## (二) 病损表现及定位诊断

小脑病变最主要的症状为共济失调。此外，小脑占位性病变压迫脑干可发生阵发性强直性惊厥，或出现去大脑强直状态，表现为四肢强直，角弓反张，神志不清，称小脑发作。

小脑蚓部和半球损害时可产生不同症状：①小脑蚓部损害：出现躯干共济失调，即轴性平衡障碍。表现为躯干不能保持直立姿势，站立不稳、向前或向后倾倒及闭目难立征阳性。行走时两脚分开、步态蹒跚、左右摇晃，呈醉酒步态。睁眼并不能改善此种共济失调，这与深感觉障碍性共济失调不同。但肢体共济失调及眼震很轻或不明显，肌张力常正常，言语障碍常不明显。多见于儿童小脑蚓部的髓母细胞瘤等；②小脑半球损害：一侧小脑半球病变时表现为同侧肢体共济失调，上肢比下肢重，远端比近端重，精细动作比粗略动作重，指鼻试验、跟膝胫试验、轮替试验笨拙，常有水平性也可有旋转性眼球震颤，眼球向病灶侧注视时震颤更加粗大，往往出现小脑性语言。多见于小脑脓肿、肿瘤、脑血管病、遗传变性疾病等。

小脑慢性弥漫性变性时，蚓部和半球虽同样受损，但临床上多只表现躯干性和言语的共济失调，四肢共济失调不明显，此由于新小脑的代偿作用所致。急性病变则缺少这种代偿作用，故可出现明显的四肢共济失调。

## 七、脊髓

### (一) 解剖结构及生理功能

脊髓呈扁圆柱体，位于椎管内，为脑干向下延伸部分。脊髓由含有神经细胞的灰质和含上、下行传导束的白质组成。脊髓发出 31 对脊神经分布到四肢和躯干；同时也是神经系统的初级反射中枢。正常的脊髓活动是在大脑的控制下完成的。

1. 脊髓外部结构 脊髓是中枢神经系统组成部分之一，是脑干向下延伸的部分，全长 42~45cm，上端于枕骨大孔处与延髓相接，下端至第一腰椎下缘，占据椎管的上 2/3。脊髓自上而下发出 31 对脊神经，与此相对应，脊髓也分为 31 个节段，即 8 个颈节(C<sub>1</sub>~C<sub>8</sub>)，12 个胸节(T<sub>1</sub>~T<sub>12</sub>)，5 个腰节(L<sub>1</sub>~L<sub>5</sub>)，5 个骶节(S<sub>1</sub>~S<sub>5</sub>) 和 1 个尾节。每个节段有两对神经根——前根和后根。在发育过程中，脊髓的生长较脊柱生长慢，因此到成人时，脊髓比脊柱短，其下端位置比相应椎高。颈髓节段较颈椎高 1 个椎骨；上中段胸髓较相应的胸椎高 2 个椎骨，下胸髓则高出 3 个椎骨；腰髓位于第 10~12 胸椎；骶髓位于第 12 胸椎和第 1 腰椎水平。由于脊髓和脊柱长度不等，神经根由相应椎间孔穿出椎管时，愈下位脊髓节段的神经根愈向下倾斜，腰段的神经根几乎垂直下降，形成马尾，由 L<sub>2</sub> 至尾节 10 对神经根组成。

脊髓呈前后稍扁的圆柱形。全长粗细不等，有两个膨大部，颈膨大部始自 C<sub>5</sub>~T<sub>2</sub>，发出支配上肢的神经根。腰膨大部始自 L<sub>1</sub>~S<sub>2</sub>，发出支配下肢的神经根。脊髓自腰膨大向下逐渐细削，形成脊髓圆锥，圆锥尖端发出终丝，终止于第 1 尾椎的骨膜。

脊髓表面有六条纵行的沟裂，前正中裂深达脊髓前后径的 1/3，后正中沟伸入脊髓，将后索分为对称的左右两部分，前外侧沟与后外侧沟左右各一，脊神经前根由前外侧沟离开脊髓，后根由后外侧沟进入脊髓。

与脑膜相对应的脊髓膜，也有三层膜，最外层为硬脊膜，是硬脑膜在椎管内的延续，在骶髓节段水平，硬脊膜形成盲端；硬脊膜下面是一层薄而透明的蛛网膜；最内层为富有血管的薄膜，称为软脊膜，紧包于脊髓的表面。硬脊膜外面与脊椎骨膜之间的间隙为硬膜外腔，

其中有静脉丛与脂肪组织；硬脊膜与蛛网膜之间为硬膜下腔，其间无特殊结构；蛛网膜与软脊膜之间为蛛网膜下腔，与脑的蛛网膜下腔相通，其间充满脑脊液。脊神经穿过蛛网膜附着于硬脊膜内面为齿状韧带，脊神经和齿状韧带对脊髓起固定作用。

2. 脊髓内部结构 脊髓由白质和灰质组成。灰质呈灰红色，主要由神经细胞核团和部分胶质细胞组成，横切面上呈蝴蝶形或“H”形居于脊髓中央，其中心有中央管；白质主要由上下行传导束及大量的胶质细胞组成，包绕在灰质的外周。

(1) 脊髓的灰质：可分为前部的前角、后部的后角及 $C_8 \sim L_2$ 和 $S_2 \sim 4$ 的侧角。此外还包括中央管前后的灰质前连合和灰质后连合，它们合称中央灰质。灰质内含有各种不同大小、形态和功能的神经细胞，是脊髓接受和发出冲动的关键结构。前角主要参与躯干和四肢的运动支配；后角参与感觉信息的中转； $C_8 \sim L_2$ 侧角是脊髓交感神经中枢，支配血管、内脏及腺体的活动(其中， $C_8 \sim T_1$ 侧角发出的交感纤维支配同侧的瞳孔扩大肌、睑板肌、眼眶肌、面部血管和汗腺)， $S_2 \sim 4$ 侧角为脊髓副交感神经中枢，支配膀胱、直肠和性腺。

(2) 脊髓的白质：分为前索、侧索和后索三部，前索位于前角及前根的内侧，侧索位于前后角之间，后索位于后正中沟与后角、后根之间。此外灰质前连合前方有白质前连合，灰质后角基底部的灰白质相间的部分为网状结构。白质主要由上行(感觉)、下行(运动)传导束及大量的胶质细胞组成，上行纤维束将不同的感觉信息上传到脑，下行纤维束从脑的不同部位将神经冲动下传到脊髓。

1) 上行纤维束：又称感觉传导束，将躯干和四肢的痛温觉、精细触觉和深感觉传至大脑皮质感觉中枢进行加工和整合。主要有：①薄束和楔束：走行在后索，传导肌肉、肌腱、关节的深感觉(位置觉、运动觉和振动觉)和皮肤的精细触觉至延髓的薄束核和楔束核，进而传至大脑皮质；②脊髓小脑束：分前后束，分别位于外侧索周边的前后部，将下肢和躯干下部的深感觉信息经小脑上、下脚传至小脑皮质，与运动和姿势的调节有关；③脊髓丘脑束：可分为脊髓丘脑侧束和脊髓丘脑前束，分别走行于外侧索的前半部和前索，两束将后根的传入信息向上传至丘脑腹后外侧核(侧束传导痛温觉，前束传导触觉)，进而传至中央后回和旁中央小叶后部进行整合，是感觉传导通路的重要部分。

2) 下行纤维束：又称运动传导束，将大脑皮质运动区、红核、前庭核、脑干网状结构及上丘的冲动传至脊髓前角或侧角，继而支配躯干肌和四肢肌，参与锥体束和锥体外系的形成，与肌肉的随意运动、姿势和平衡有关。主要有：①皮质脊髓束：分皮质脊髓侧束和皮质脊髓前束，分别走行于脊髓侧索和前索，将大脑皮质运动区的冲动传至脊髓前角的运动神经源，支配躯干和肢体的运动；②红核脊髓束：下行于脊髓的侧索，将红核发出的冲动传至脊髓前角，支配屈肌的运动神经源，协调肢体运动；③前庭脊髓束：走行于前索，将前庭外侧核发出的冲动传至脊髓中间带及前角底部，主要兴奋躯干和肢体的伸肌，以调节身体平衡；④网状脊髓束：行于前索及外侧索，连接脑桥和延髓的网状结构与脊髓中间带神经源，主要参与躯干和肢体近端肌肉运动的控制；⑤顶盖脊髓束：在对侧前索下行，将中脑上丘的冲动传至上颈髓中间带及前角底部，兴奋对侧颈肌及抑制同侧颈肌活动，是头颈反射(打瞌睡时颈部过低会反射性抬头)及视听反射(突然的光声刺激可引起转颈)的结构基础；⑥内侧纵束：位于前索，将中脑及前庭神经核的冲动传至脊髓上颈段中间带，继而支配前角运动神经源，协同眼球的运动和头颈部的运动，是眼震和头眼反射(头部向左右、上下转动时眼球向头部运动的

相反方向移动)的结构基础。

3. 脊髓反射 许多肌肉、腺体和内脏反射的初级中枢均在脊髓,脊髓对骨骼肌、腺体和内脏传入的刺激进行分析,通过联络神经源完成节段间与高级中枢的联系,支配骨骼肌、腺体的反射性活动。主要的脊髓反射有两种:

(1)牵张反射:骨骼肌被牵引时,引起肌肉收缩和肌张力增高。当突然牵伸骨骼肌时,引起被牵伸的骨骼肌快速收缩,如膝反射或各种腱反射。骨骼肌持续被牵伸,出现肌张力增高,以维持身体的姿势即姿势反射。这两种反射弧径路大致相同。这种反射不仅有赖于完整的脊髓反射弧,还要受皮质脊髓束的抑制。如果皮质脊髓束的抑制作用被阻断,就会出现肌张力增高、腱反射亢进和病理反射,这是锥体束损害的主要征象。

(2)屈曲反射:当肢体受到伤害性刺激时,屈肌快速收缩,以逃避这种刺激。

4. 脊髓的功能 脊髓的功能主要表现在两方面:其一为上、下行传导通路的中继站,其二为反射中枢。脊髓中大量的神经细胞是各种感觉及运动的中转站,上、下行传导束在各种感觉及运动冲动的传导中起重要作用。此外,脊髓的独特功能即脊髓反射,分为躯体反射和内脏反射,前者指骨骼肌的反射活动,如牵张反射、屈曲反射和浅反射等,后者指一些躯体内脏反射、内脏内脏反射和内脏躯体反射,如竖毛反射、膀胱排尿反射和直肠排便反射等。

#### (二)病损表现及定位诊断

脊髓损害的临床表现主要为运动障碍、感觉障碍、反射异常及自主神经功能障碍,前两者对脊髓病变水平的定位很有帮助。

##### 1. 不完全性脊髓损害

(1)前角损害:呈节段性下运动神经源性瘫痪,表现为病变前角支配的肌肉萎缩,腱反射消失,无感觉障碍和病理反射,常伴有肌束震颤,肌电图上出现巨大综合电位。常见于进行性脊肌萎缩,脊髓前角灰质炎等。

(2)后角损害:病灶侧相应皮节出现同侧痛温觉缺失、触觉保留的分离性感觉障碍,常见于脊髓空洞症、早期髓内胶质瘤等疾病。

(3)中央管附近的损害:由于来自后角的痛温觉纤维在白质前连合处交叉,该处病变产生双侧对称的分离性感觉障碍,痛温觉减弱或消失,触觉保留,常见于脊髓空洞症,脊髓中央管积水或出血等疾病。

(4)侧角损害: $C_8 \sim L_2$ 侧角是脊髓交感神经中枢,受损出现血管舒缩功能障碍、泌汗障碍和营养障碍等, $C_8 \sim T_1$ 病变时产生 Horner 征(眼裂缩小、眼球轻微内陷、瞳孔缩小或伴同侧面面部少汗或无汗)。 $S_{2-4}$ 侧角为副交感中枢,损害时产生膀胱直肠功能障碍和性功能障碍。

(5)前索损害:脊髓丘脑前束受损造成对侧病变水平以下粗触觉障碍,刺激性病变出现病灶对侧水平以下难以形容的弥散性疼痛,常伴感觉过敏。

(6)后索损害:薄束、楔束损害时出现振动觉、位置觉障碍,感觉性共济失调,由于精细触觉障碍而不能辨别在皮肤书写的字和几何图形。后索刺激性病变在相应的支配区可出现电击样剧痛。

(7)侧索损害:脊髓侧索损害导致对侧肢体病变水平以下上运动神经源性瘫痪和痛温觉障碍。

(8)脊髓束性损害:以选择性侵犯脊髓内个别传导束为特点,薄束、楔束损害可见深感觉