

总主编 王新德

神经病学

第18卷

神经变性疾病

SHENJING BIANXINGXING JIBING

■ 主 编 陈生弟

SHENJINGBINGXUE



人民军医出版社

People's Military Medical Publisher

S H E N J I N G B I N G X U E

王新德 总主编

神经病学

S H E N J I N G B I N G X U E

第 18 卷

神经变性疾病

S H E N J I N G B I A N X I N G X I N G J I B I N G

主 编 陈生弟
副主编 张明圆 唐北沙



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Publisher

北 京

S H E N J I N G B I A N X I N G X I N G J I B I N G

图书在版编目(CIP)数据

神经变性疾病/陈生弟主编. —北京:人民军医出版社,2006.1

(神经病学/王新德总主编)

ISBN 7-80157-431-1

I. 神… II. 陈… III. 神经系统疾病—变性(病理) IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 000469 号

策划编辑:张建平 黄建松 文字编辑:黄栩兵 责任审读:余满松

出版人:齐学进

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市复兴路 22 号甲 3 号 邮编:100842

电话:(010)66882586(发行部)、51927290(总编室)

传真:(010)68222916(发行部)、66882583(办公室)

网址:www.pmp.com.cn

印刷:北京京海印刷厂 装订:桃园装订有限公司

开本:880mm×1230mm 1/16

印张:25 彩页 2 面 字数:744 千字

版印次:2006 年 1 月第 1 版 第 1 次印刷

印数:0001~3000

定价:90.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

电话:(010)66882585、51927252

编 著 者 名 单

(以姓氏笔画为序)

- 王 瑛 上海交通大学医学院附属瑞金医院 副教授
- 王 增 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授
- 王纪佐 天津医科大学附属第二医院 教授
- 刘振国 上海交通大学医学院附属新华医院 教授
- 张本恕 天津医科大学总医院 教授
- 张明圆 上海市精神卫生中心 教授
- 沈介明 上海交通大学医学院附属瑞金医院 副教授
- 宋永建 上海交通大学医学院附属瑞金医院 副教授
- 肖 勤 上海交通大学医学院附属瑞金医院 副教授
- 肖世富 上海市精神卫生中心 教授
- 陈生弟 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授
- 陈先文 安徽医科大学附属医院 副教授
- 胡大萌 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授

赵迎春 山西省长治医学院附属和平医院 教授

钱可久 上海交通大学医学院附属仁济医院 教授

翁中芳 上海交通大学医学院附属瑞金医院 副教授

唐北沙 中南大学附属湘雅医院 教授

徐德隆 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授

陶恩祥 中山大学附属孙逸仙纪念医院 副教授

梁秀龄 中山大学附属第一医院 教授

潘瑞福 上海交通大学医学院附属仁济医院 教授

内 容 提 要

本书是人民军医出版社策划出版的我国第一部内容较为全面系统的多卷本大型高级参考书《神经病学》中的一卷,由我国著名神经病学专家陈生弟教授主编。

本卷分4篇39章,系统介绍了运动障碍性疾病、遗传性共济失调、脊髓变性疾病、痴呆的解剖、生理、病理生理、遗传学、流行病学、生物化学、病理学、神经影像学检查,以及帕金森病、帕金森综合征、舞蹈病、肝豆状核变性、原发性震颤、弗里德希共济失调、马查多-约瑟夫病、肌阵挛性小脑协调障碍、运动神经元病、脊髓空洞症与延髓空洞症、脊髓亚急性联合变性、阿尔茨海默病、血管性痴呆、帕金森病痴呆、匹克病痴呆、营养障碍性痴呆、甲状腺功能减退性痴呆等常见病症的病因、流行病学、辅助检查、临床表现、诊断、鉴别诊断、治疗原则、预后等。

本书可供神经科及相关临床学科医师,以及医学院校本科生、研究生参阅。

责任编辑 张建平 黄建松 黄栩兵



总主编

王新德 中华神经病学学会 主任委员
卫生部北京医院 教授

编委 (以姓氏笔画为序)

王纪佐 天津医科大学第二医院 教授
王新德 卫生部北京医院 教授
孔繁元 宁夏医学院附属医院 教授
刘秀琴 中国协和医科大学协和医院 教授
吕传真 复旦大学华山医院 教授
朱 克 解放军总医院 教授
朱镛连 中国康复研究中心 教授
吴 逊 北京大学第一医院 教授
汤晓芙 中国协和医科大学协和医院 教授
汤慈美 中国科学院心理研究所 研究员
李果珍 卫生部北京医院 教授
沈定国 解放军总医院 教授

何凤生 中国工程院 院士
中国预防医学科学院劳动卫生与职业病研究所 教授

张振馨 中国协和医科大学协和医院 教授
陈生弟 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授
赵雅度 北京市神经外科研究所 教授
唐镇生 复旦大学华山医院 教授
徐庆中 首都医科大学宣武医院 教授

郭玉璞	中国协和医科大学协和医院	教授
梁秀龄	中山医科大学第一医院	教授
韩仲岩	青岛大学医学院第一医院	教授
栗秀初	第四军医大学西京医院	教授
薛启冀	首都医科大学友谊医院	教授
魏岗之	首都医科大学宣武医院	教授

总主编助理

陈海波

蔡晓杰

责任编辑

张建平

黄建松

黄栩兵

《神经病学》

卷目及各卷主编

总主编 王新德

第1卷 神经系统临床诊断学

王纪佐 天津医科大学第二医院 教授

第2卷 神经系统临床电生理学

汤晓芙 中国协和医科大学协和医院 教授

刘秀琴 中国协和医科大学协和医院 教授

第3卷 神经系统临床影像诊断学

李果珍 卫生部北京医院 教授

第4卷 神经系统临床脑脊液细胞学

栗秀初 第四军医大学西京医院 教授

孔繁元 宁夏医学院附属医院 教授

第5卷 临床神经病理学

郭玉璞 中国协和医科大学协和医院 教授

徐庆中 首都医科大学宣武医院 教授

第6卷 神经系统临床流行病学

张振馨 中国协和医科大学协和医院 教授

第7卷 神经心理学

汤慈美 中国科学院心理研究所 研究员

第8卷 神经系统血管性疾病

王新德 卫生部北京医院 教授

第9卷 神经系统感染性疾病

吕传真 复旦大学华山医院 教授

第 10 卷 **神经系统肿瘤**

唐镇生 复旦大学华山医院 教授

第 11 卷 **神经系统外伤**

赵雅度 北京市神经外科研究所 教授

第 12 卷 **神经系统中毒及代谢性疾病**

薛启冀 首都医科大学友谊医院 教授

何凤生 中国工程院 院士

中国预防医学科学院劳动卫生及职业病研究所 教授

第 13 卷 **癫痫和发作性疾病**

吴 逊 北京大学第一医院 教授

第 14 卷 **肌肉疾病**

沈定国 解放军总医院 教授

第 15 卷 **周围神经系统疾病**

郭玉璞 中国协和医科大学协和医院 教授

第 16 卷 **神经系统脱髓鞘性疾病**

魏岗之 首都医科大学宣武医院 教授

第 17 卷 **自主神经系统疾病**

朱 克 解放军总医院 教授

第 18 卷 **神经变性性疾病**

陈生弟 上海交通大学医学院附属瑞金医院 教授

第 19 卷 **神经系统遗传性疾病**

梁秀龄 中山医科大学第一医院 教授

第 20 卷 **全身疾病的神经系统表现**

韩仲岩 青岛大学医学院第一医院 教授

第 21 卷 **神经康复学**

朱镛连 中国康复研究中心 教授

总前言

《神经病学》是由人民军医出版社精心策划的我国第一部大型神经病学多卷本高级参考书。《神经病学》全书由 21 卷组成,内容覆盖神经病学的各个方面,目的在于全面反映当前我国神经病学的水平。在系统叙述我国神经病学的临床经验和科研成果的同时,还介绍了国外神经病学新理论和诊疗技术方面的最新进展。

多卷本《神经病学》涉及临床基础医学的分卷有:神经系统临床诊断学,神经系统临床电生理学,神经系统临床影像诊断学,神经系统临床脑脊液细胞学,临床神经病理学,神经系统临床流行病学和神经心理学。临床疾病分卷有:神经系统血管性疾病,神经系统感染性疾病,神经系统肿瘤,神经系统外伤,神经系统中毒和代谢性疾病,癫痫和发作性疾病,肌肉疾病,周围神经系统疾病,神经系统脱髓鞘性疾病,自主神经系统疾病,神经变性疾病,神经系统遗传性疾病,全身疾病的神经系统表现和神经康复学。

《神经病学》由全国近 400 位知名神经病学和心理学专家、教授参与编著,其中 24 位教授分别负责各分卷的主编工作,同时还邀请了在某领域中有专长的中青年专家参加本书的编写工作。本书的全体作者,特别是本书的总编委会成员和各卷的主编、副主编,在日常工作和临床工作十分繁忙的情况下,不辞劳苦,夜以继日地辛勤劳动,为本书各卷的编写付出了大量的时间和精力,才能使这本巨大的多卷本《神经病学》顺利地在较短的时间内撰写完稿付梓,这也与人民军医出版社对本书在策

划、组稿、撰写和编审中的大力帮助和具体指导是分不开的,这保证了本书的及时问世。对各位主编、副主编、编著者和人民军医出版社编辑的宝贵贡献,谨在此致以衷心的感谢。同时,著名书法家刘炳森先生为本书题写了书名,在此也表示谢意。

最后要说明的是,全书的编著者较多,各卷虽有系统性,但各卷和各章之间难免有重复,学术观点方面也可能有所不同,同时我们的经验和水平有限,缺点甚至是错误也在所难免,谨请广大读者鉴谅,并祈请提出宝贵的批评意见。

王新德

前 言

20 世纪是医学科学和神经病学研究最为活跃、成果最为丰硕的 100 年。在迈入 21 世纪之初,著名神经病学专家王新德教授主编一套《神经病学》巨著,共有 21 卷,本书即是其中的一卷。

神经变性疾病可能是神经系统疾病中病因最不明确、机制最为复杂、治疗最为棘手的一大组疾病,也是神经系统疾病中研究最为活跃的领域之一。随着医学科学的发展,尤其是分子生物学、分子遗传学、分子病理学等理论、技术和研究方法的迅速进步和发展,神经变性疾病中,特别是帕金森病、阿尔茨海默病、肝豆状核变性、遗传性共济失调等研究成果颇丰,发展突飞猛进。

本书重点介绍了运动障碍性疾病、遗传性共济失调、脊髓变性疾病和痴呆四篇。考虑到国际学术界已将过去习惯所称的“锥体外系疾病(extrapyramidal diseases)”改名为“运动障碍性疾病(movement disorders)”;再者,国际学术组织也成立了“运动障碍学会(Movement Disorders Society)”,为了顺应国际发展潮流,本书在第一篇采用了“运动障碍性疾病”篇名替代“锥体外系疾病”。

本书邀请了国内 20 位著名神经内科和精神科专家共同编著,他们参考国内外最新研究进展,结合自己的临床经验及研究成果,详细介绍了神经变性疾病的新理论、新技术和新疗法。

在此,我要首先感谢两位副主编和各位编者的精诚合作,并对王新德教授和 陈清棠 教授,以及我国神经病学前辈们的举荐、信任及对我后辈的培养、栽培,特别表示最诚挚的感激!也衷心地感谢陈沁医师对本书图片整理工作的大力帮助。

囿于本人水平有限,书中错漏之处在所难免,诚恳地祈望读者不吝指正。

陈生弟

目 录

第一篇 运动障碍性疾病

第一章 概 论	(3)
第一节 基底节解剖、生理及病理生理	(3)
一、运动调节系统概况	(3)
二、大脑皮质运动区	(3)
三、基底节解剖与生理	(5)
四、病理生理	(8)
第二节 运动障碍性疾病的遗传与流行病学	(11)
一、帕金森病	(12)
二、进行性核上性麻痹	(13)
三、肝豆状核变性	(13)
四、亨廷顿病	(14)
第三节 运动障碍性疾病的神经生化学	(16)
一、帕金森病	(16)
二、亨廷顿病	(17)
三、其他运动障碍性疾病	(17)
第四节 运动障碍性疾病的神经病理学	(18)
一、帕金森病	(18)
二、肝豆状核变性	(19)
三、亨廷顿病	(20)
四、进行性核上性麻痹	(20)
五、多系统萎缩	(21)
六、皮质基底节变性	(21)
七、哈勒沃登-施帕茨病	(22)
八、特发性基底节钙化	(22)
九、棘红细胞增多症伴发舞蹈病	(22)
第五节 运动障碍性疾病的神经影像学	(23)
一、结构影像学	(24)
二、功能影像学	(27)
第六节 运动障碍性疾病的常见症状	(32)



一、运动徐缓或运动缺乏·····	(33)
二、肌强直·····	(33)
三、震颤·····	(33)
四、舞蹈症·····	(35)
五、投掷症·····	(35)
六、抽动·····	(35)
七、肌张力障碍·····	(36)
八、肌阵挛·····	(37)
九、其他类型的运动症状和运动综合征·····	(39)
第七节 运动障碍性疾病的治疗原则·····	(41)
一、对因治疗·····	(41)
二、对症治疗·····	(41)
三、其他治疗·····	(42)
第二章 帕金森病·····	(43)
第三章 帕金森综合征·····	(58)
第一节 多系统萎缩·····	(58)
一、Shy-Drager 综合征·····	(59)
二、纹状体黑质变性·····	(61)
三、橄榄体脑桥小脑萎缩症·····	(62)
第二节 进行性核上性麻痹·····	(65)
第三节 皮质基底节变性·····	(68)
第四节 哈勒沃登-施帕茨病·····	(70)
第五节 特发性基底节钙化·····	(71)
第六节 关岛型肌萎缩侧索硬化-帕金森综合征-痴呆复合征·····	(73)
第七节 去抑制性-痴呆-帕金森综合征-肌萎缩征·····	(75)
第八节 偏侧帕金森综合征-偏侧萎缩征·····	(76)
第九节 继发性帕金森综合征·····	(77)
一、感染和感染后因素所致的帕金森综合征·····	(77)
二、毒素所致的帕金森综合征·····	(78)
三、药物所致的帕金森综合征·····	(79)
四、血管性帕金森综合征·····	(81)
五、外伤所致的帕金森综合征·····	(81)
六、其他·····	(82)
第十节 其他病症·····	(82)
第四章 舞蹈病·····	(86)
第一节 概述·····	(86)
第二节 亨廷顿病·····	(88)
第三节 小舞蹈病·····	(95)
第四节 棘红细胞增多症伴发舞蹈病·····	(98)
第五节 良性家族性舞蹈症·····	(99)
第六节 阵发性运动诱发性舞蹈手足徐动症·····	(99)
第七节 其他舞蹈病·····	(102)



一、妊娠舞蹈症	(102)
二、老年性舞蹈病	(103)
三、偏侧舞蹈症与偏侧挥舞症	(103)
第五章 肝豆状核变性	(106)
第六章 原发性震颤	(118)
第七章 抽动秽语综合征	(122)
第八章 迟发性运动障碍	(125)
第九章 僵人综合征	(128)
第十章 不宁腿综合征	(132)
第十一章 Rett 综合征	(134)
第十二章 肌张力障碍	(139)
第一节 概述	(139)
第二节 扭转痉挛	(141)
一、原发性扭转痉挛	(141)
二、继发性扭转痉挛	(143)
第三节 局限性肌张力障碍	(143)
一、眼睑痉挛	(143)
二、口-下颌肌张力障碍	(144)
三、眼睑痉挛-口、下颌肌张力障碍	(145)
四、喉肌肌张力障碍	(145)
五、书写痉挛	(146)
六、痉挛性斜颈	(146)
七、手足徐动症	(148)
八、偏侧肌张力障碍	(149)
九、软腭阵挛	(149)
第四节 多巴反应性肌张力障碍	(149)
第五节 发作性肌张力障碍	(150)

第二篇 遗传性共济失调

第一章 概 论	(155)
第一节 遗传性共济失调的解剖与生理学	(155)
一、小脑的解剖生理	(155)
二、前庭系统解剖生理	(156)
三、脊髓后索解剖生理	(157)
第二节 遗传性共济失调的流行病学与遗传	(157)
一、流行病学	(157)



二、遗传	(158)
三、动态突变与神经系统遗传病	(158)
第三节 遗传性共济失调的病理学	(160)
一、小脑病理改变	(160)
二、脑干病理改变	(161)
三、脊髓病理改变	(161)
四、基底节病理改变	(161)
五、其他神经系统的病理改变	(161)
六、非神经系统的病理改变	(161)
七、神经核包涵体(NII)形成	(161)
第四节 遗传性共济失调的神经影像学检查	(162)
一、X 线检查	(162)
二、计算机断层扫描	(163)
三、磁共振成像	(163)
四、单光子发射断层扫描	(164)
五、正电子发射断层扫描	(164)
第五节 遗传性共济失调的分类	(165)
一、遗传方式分类	(165)
二、临床分类	(166)
三、Harding 分类	(166)
第六节 遗传性共济失调的常见症状及检查	(168)
一、常见症状	(168)
二、检查	(170)
第七节 遗传性共济失调的治疗	(170)
一、药物治疗	(170)
二、其他治疗	(172)
第二章 弗里德赖希共济失调	(174)
第三章 共济失调毛细血管扩张症	(180)
第四章 共济失调伴选择性维生素 E 缺乏症	(183)
第五章 遗传性痉挛性截瘫	(185)
第六章 常染色体显性遗传性小脑性共济失调	(189)
一、脊髓小脑性共济失调 1 型	(189)
二、遗传性脊髓小脑性共济失调 2 型	(191)
三、脊髓小脑性共济失调 4 型	(193)
四、脊髓小脑性共济失调 5 型	(193)
五、脊髓小脑性共济失调 6 型	(193)
六、伴视网膜色素变性的小脑性共济失调	(194)
七、脊髓小脑性共济失调 8 型	(195)
八、脊髓小脑性共济失调 10 型	(195)