

总主编 王新德

神经病学

第16卷

神经系统脱髓鞘性疾病

SHENJING XITONG TUOSUIQIAOXING JIBING

主 编 魏岗之



人民军医出版社

People's Military Medical Publisher

SHENJINGBINGXUE

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

SHENJINGBINGXUE

第 16 卷

神经系统脱髓鞘性疾病

SHENJING XITONG TUOSUIQIAOXING JIBING

主 编 魏岗之
副主编 袁锦楣 张 津



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Publisher

北 京

SHENJING XITONG TUOSUI QIAOXING JIBING

图书在版编目(CIP)数据

神经系统脱髓鞘性疾病/魏岗之主编. —北京:人民军医出版社,2003.2
(神经病学/王新德总主编)
ISBN 7-80157-601-2

I. 神… II. 魏… III. ①神经病学②脱髓鞘疾病 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 051078 号

人民军医出版社出版
(北京市复兴路 22 号甲 3 号)
(邮政编码:100842 电话:68222916)
人民军医出版社激光照排中心排版
北京京海印刷厂印刷
桃园装订厂装订
新华书店总店北京发行所发行

*

开本:880×1230mm1/16·印张:16.5·彩面 2 面·字数:477 千字
2003 年 2 月第 1 版(北京) 第 1 次印刷

印数:0001~4500 定价:50.00 元

(购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

王新德



1924年11月生于浙江上虞，1950年上海医学院毕业，1956年苏联医学科学院神经病学研究所研究生毕业，获医学副博士学位。历任上海第一医学院神经病学教研室副主任，卫生部北京医院脑系科副主任、主任，卫生部北京医院主任医师，北京大学医学部兼职教授，卫生部北京老年医学研究所兼职研究员，中华医学会第20~22届理事会理事，中华神经病学学会主任委员，中华老年医学学会前主任委员，全国脑血管病咨询委员会委员，全国脑血管病防治研究领导小组成员，《中华神经科杂志》名誉主编和常务编委，《中华老年医学杂志》主编，世界《帕金森病及相关疾病杂志》编委，世界神经病学联盟帕金森病及相关疾病研究委员会委员等。

从事神经病学的医疗、教学和研究工作近50年，对脑血管病、帕金森病、老年神经病学和神经心理学有较深的研究。其中“汉语失读症、失写症、镜像书写及失语症的研究”获卫生部科学技术进步二等奖；“短暂性脑缺血发作的临床研究”获卫生部科学技术进步三等奖；参加中国科学院心理研究所“临床记忆量表”的制订，获中国科学院技术进步三等奖；“帕金森病临床研究”获局级科学技术进步一等奖。代表性著作有《脑血管疾病》、《老年神经病学》等。国内外发表论文110余篇，主要有《复发性脑局部缺血发作》、《椎-基底动脉缺血性血液循环障碍》和《我国失语症患者的失写症研究》等。

主 编 简 介

魏岗之



1933年3月出生于湖北武汉市。1956年毕业于天津医学院医疗系本科，历任首都医科大学北京宣武医院神经科住院医师、主治医师、讲师、副主任医师、副教授、主任医师、教授、硕士生导师。曾任宣武医院神经科主任，卫生部属宣武医院临床药理基地主任，国家药品监督管理局药品评审专家，全国脑血管病防治专家咨询委员会委员，全国脑血管病防治研究专家领导小组专家，卫生部医疗技术咨询专家，中国中西医结合学会老年医学北京分会副主任委员，《中华神经科杂志》常务编委，《中华内科杂志》编委及其他近10种医学期刊及学报编委。

从事临床神经病学医疗、教学和研究工作40多年，对脑血管病、脑囊虫病、中枢神经系统炎症及脱髓鞘性疾病有较多的研究，其中包括华北地区4万余人中枢神经系统囊虫病血清流行病学调查，脑囊虫病1400例临床研究，首次使用免疫印迹技术诊断脑囊虫病，“内皮素-1在缺血性脑血管病发病中作用及大鼠在休克状态下微循环变化的研究”等论文具有较大影响，多次被国内外同行引用。曾获北京市科技进步二等奖2项、三等奖2项及多次局级奖项。曾在国内外医学期刊发表论文百余篇，参与撰写神经科专著8部，并作为一些译著主审。

编 著 者 名 单

(按姓氏笔画为序)

- | | | |
|-----|---------------|-------|
| 王玉平 | 首都医科大学附属宣武医院 | 副教授 |
| 王化冰 | 哈尔滨医科大学附属第二医院 | 副主任医师 |
| 王拥军 | 首都医科大学附属天坛医院 | 教授 |
| 王维治 | 哈尔滨医科大学附属第二医院 | 教授 |
| 王毅珍 | 首都医科大学附属天坛医院 | 教授 |
| 庄立 | 卫生部北京医院 | 副主任医师 |
| 刘银红 | 卫生部北京医院 | 副主任医师 |
| 李海峰 | 青岛大学医学院附属医院 | 博士 |
| 张津 | 首都医科大学附属宣武医院 | 副教授 |
| 张念察 | 首都医科大学附属宣武医院 | 教授 |
| 张星虎 | 首都医科大学附属天坛医院 | 副教授 |
| 杨小平 | 首都医科大学附属宣武医院 | 副主任医师 |
| 赵利杰 | 首都医科大学附属宣武医院 | 副主任医师 |
| 赵筱玲 | 首都医科大学附属宣武医院 | 副主任医师 |
| 袁锦楣 | 北京大学附属第一医院 | 教授 |
| 贾建平 | 首都医科大学附属宣武医院 | 教授 |
| 徐庆中 | 首都医科大学附属宣武医院 | 教授 |
| 高勇安 | 首都医科大学附属宣武医院 | 主任医师 |
| 常风鸣 | 张家口医学院附属第一医院 | 教授 |
| 蒋景文 | 卫生部北京医院 | 教授 |
| 魏岗之 | 首都医科大学附属宣武医院 | 教授 |

内 容 提 要

本书是由人民军医出版社策划出版的我国第一部内容最为全面系统的大型多卷本高级参考书《神经病学》中的一卷,由我国著名神经病学专家魏岗之教授主编。

本书共分二十章。分别介绍了髓鞘的生理和脱髓鞘的病理生理,脱髓鞘性疾病的CT和MRI诊断,多发性硬化的流行病学、病因、病理、临床表现、伴发的精神症状、相关脑脊液改变和免疫学异常、各项电生理改变以及一般治疗和药物治疗等,此外,还介绍了多种脱髓鞘性疾病,如视神经脊髓炎、同心圆硬化、急性播散性脑脊髓炎、脑桥中央髓鞘溶解症、急性出血性白质脑炎、脱髓鞘性弥漫性硬化、胼胝体变性、脑白质营养不良以及脱髓鞘性周围神经病的病因、病理、诊断及治疗等。本书博采众家之长,充分反映国内外最新研究成果,是神经系统脱髓鞘性疾病基础研究和临床诊治研究的重要参考读物。

本书可供神经病学、精神病学、遗传学的临床工作者、科研人员,以及医学院校本科生、研究生学习参考。

责任编辑 张建平 于 哲

《神经病学》

总编委会

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 上海第二医科大学瑞金医院 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

《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 神经变性疾病

陈生弟 上海第二医科大学瑞金医院 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》顺利地在规定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,全书参加的编著者较多,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

2000年12月于北京

前 言

神经系统脱髓鞘性疾病是神经科常见的一大类疾病,病因复杂,病种繁多,临床表现多样。此类疾病在诊断和治疗上均存在一定的限制与困难。近二三十年来,医学取得了巨大的发展,磁共振等医学影像学、神经免疫学及分子生物学、神经电生理学和神经病理学等领域都获得了迅速的发展和进步,相关的实用技术也广泛应用于临床,使人们对脱髓鞘性疾病,尤其是多发性硬化等炎性脱髓鞘性神经病的发病机制、临床表现有了更为深刻的认识,临床诊断与鉴别诊断水平有了很大的提高,并正在促进相关治疗学的发展。

本书由国内众多的神经临床科学、影像学、神经免疫与生化、神经电生理及神经病理学专家学者集体编写,总结了国内外脱髓鞘性疾病方面的经典概念、新技术与新疗法,并凝聚了作者多年的临床实践。全书共分20章,重点介绍了脱髓鞘性疾病的生理与病理生理学、多发性硬化的神经流行病学、病因、临床表现与现代治疗、免疫学研究进展、神经电生理技术在多发性硬化等脱髓鞘性疾病诊断中的应用以及脱髓鞘性周围神经病和脑白质营养不良等。本书力求突出临床实用性,在介绍新理论、新进展的同时,着重阐述了各病的临床表现、诊断与鉴别诊断和治疗原则。

在编写本书过程中,得到了总主编王新德教授的热情关注和指导,也得到了国内众多同行专家及首都医科大学宣武医院神经科同仁的大力支持,在此一并表示感谢。

由于神经学科发展迅速,加之作者水平有限,书中难免出现不妥乃至错误之处,衷心希望神经科同道及广大读者批评指正。

魏岗之

2002年9月于北京

目 录

第一章 髓鞘生理和脱髓鞘的病理生理改变.....	(1)
第一节 有髓纤维的结构和功能.....	(1)
一、周围神经系统的髓鞘	(1)
二、中枢神经系统的髓鞘	(2)
三、Ranvier 结	(3)
四、有髓纤维的冲动传导特征	(3)
五、轴膜的结构	(4)
六、有髓纤维结构与功能的关系	(5)
第二节 脱髓鞘的病因和病理生理机制.....	(5)
一、脱髓鞘的类型	(5)
二、冲动传导的异常	(6)
三、异常传导的生理机制	(6)
四、外源性因素对传导的影响	(7)
五、阻滞因素	(7)
六、恢复的可能机制	(8)
第二章 脱髓鞘性疾病的 CT 和 MRI 诊断	(9)
第一节 多发性硬化.....	(9)
一、影像学表现	(9)
二、鉴别诊断.....	(11)
三、脊髓多发性硬化的临床与影像学表现.....	(12)
第二节 视神经脊髓炎	(14)
第三节 同心圆性硬化	(14)
第四节 急性播散性脑脊髓炎	(15)
第五节 急性出血性白质脑病	(16)
第六节 弥漫性硬化	(16)
第七节 异染性脑白质营养不良	(17)
第八节 球样细胞脑白质营养不良	(18)
第九节 中枢神经系统海绵状变性	(18)
第十节 肾上腺脑白质营养不良	(19)
第十一节 佩-梅病	(21)
第十二节 亚历山大病	(24)



第十三节 放射损伤性白质脑病	(25)
第十四节 缺氧性白质脑病	(26)
一、影像学表现	(27)
二、鉴别诊断	(29)
第十五节 脑室周围白质软化病	(34)
一、影像学表现	(34)
二、鉴别诊断	(35)
第十六节 动脉硬化性皮质下脑病	(35)
一、影像学表现	(35)
二、鉴别诊断	(35)
第十七节 进行性多灶性白质脑病	(37)
第十八节 脑桥中央髓鞘溶解症	(37)
一、影像学表现	(38)
二、鉴别诊断	(38)
第三章 多发性硬化的流行病学	(41)
第一节 多发性硬化概述	(41)
第二节 多发性硬化的地理及人群分布	(41)
一、地理分布	(41)
二、人群分布	(42)
三、其他特征	(43)
第三节 多发性硬化的发病率及患病率	(44)
一、发病率	(44)
二、患病率	(44)
第四节 多发性硬化的病因及危险因素	(45)
一、病毒感染	(45)
二、遗传背景	(46)
三、促发因素	(46)
第五节 多发性硬化的病程和预后	(46)
第四章 多发性硬化的病因	(48)
第一节 发病原因	(48)
一、环境因素	(48)
二、遗传因素	(49)
三、免疫因素	(50)
第二节 实验性变态反应性脑脊髓炎	(50)
一、历史	(50)
二、方法	(50)
三、病理	(51)
四、意义	(51)
第三节 发病机制	(52)
一、细胞免疫	(52)
二、体液免疫	(56)
三、多发性硬化可能的发病机制	(57)

第五章 多发性硬化的病理研究	(61)
第一节 经典的多发性硬化的病理特征	(62)
第二节 视神经脊髓型多发性硬化的病理特征	(65)
第三节 同心圆性硬化病理特征	(65)
第六章 多发性硬化的临床表现	(67)
第一节 临床表现	(67)
一、一般资料	(67)
二、首发症状	(67)
三、主要症状和体征	(68)
四、视神经炎、视神经脊髓炎和亚洲国家的多发性硬化	(70)
五、多发性硬化的变异型	(72)
第二节 诊断和临床分型	(73)
一、诊断的条件	(73)
二、诊断的标准	(78)
三、临床分型	(80)
四、多发性硬化的分级和辅助诊断量表	(81)
第三节 鉴别诊断	(82)
一、拟诊多发性硬化时的鉴别	(82)
二、与其他脱髓鞘性疾病鉴别	(82)
三、与其他疾病的鉴别	(83)
第四节 病程和预后	(84)
一、临床病残及活动性的观察	(84)
二、病程和影响因素	(85)
三、预后	(87)
第七章 多发性硬化所伴发的精神症状	(92)
第一节 概述	(92)
第二节 精神障碍的表现形式	(93)
一、智能障碍	(93)
二、情绪障碍	(94)
三、人格改变	(95)
四、精神病性精神障碍	(95)
第三节 其他与精神病学有关的问题	(95)
一、癔症	(96)
二、病前人格	(96)
三、情绪因素对本病的影响	(96)
第八章 多发性硬化脑脊液改变与相关免疫学异常	(98)
第一节 脑脊液细胞学	(98)
一、细胞计数	(98)
二、细胞种类	(98)
三、脑脊液淋巴细胞亚群	(98)
第二节 脑脊液蛋白	(99)