

总主编 王新德

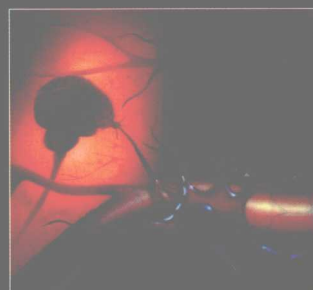
神经病学

第14卷

肌肉疾病

JIROU JIBING

■ 主 编 沈定国



SHENJINGBINGXUE

 人民军医出版社
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

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 14 卷

肌 肉 疾 病

J I R O U J I B I N G

主 编 沈定国
副主编 吴士文



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Publisher

北 京

J I R O U J I B I N G

图书在版编目(CIP)数据

肌肉疾病/沈定国主编. —北京:人民军医出版社,2007.6

(神经病学/王新德总主编)

ISBN 978-7-5091-0463-7

I. 肌… II. 沈… III. ①神经病学②肌肉疾病 IV. ①R741②R685

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2006)第 079003 号

策划编辑:张建平 郭威 黄建松 文字编辑:黄栩兵 责任审读:李晨

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 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

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.pmmp.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:41.75·彩页 14 面 字数:1289 千字

版、印次:2007 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

印数:0001~3000

定价:199.00 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

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

沈定国



1939年生于杭州，1957~1962年就读于北京大学医疗系，1962年至2002年在解放军总医院工作，2003年至今，在西安高新医院神经科任职。1984年在日本国立神经科学研究所Hedio Sugita教授领导的肌营养不良部任访问学者。1986年在美国洛杉矶USC大学WK Engel领导的神经肌肉病中心，1990年在美国Columbia-Presbyterian Medical Center、1997年在美国Pennsylvania大学、Johns Hopkins大学研修。1990年任教授，1992年任博士生导师，1984年起任中华神经病学学会肌电图及临床神经生理学学组副组长，1991年中华神经病学学会神经肌肉病学组成立后任组长，国际肌营养不良协会的创始人之一，国际Charcot-Marrie-Tooth协会顾问委员会理事，亚洲、大洋洲肌病中心理事，亚洲、大洋洲IVIG顾问委员会理事，1992年被国家人事部授予有突出贡献的中青年专家，承担国家自然科学基金6个项目，先后获得国家级科技进步二等奖4项，主编及参编专著10部，发表论文百余篇。

编 著 者 名 单

- 沈定国 中国人民解放军总医院 教授
许贤豪 北京医院 教授
涂来慧 上海第二军医大学 教授
吴丽娟 北京医科大学 教授
吴士文 武警总医院 主治医师
崔丽英 中国协和医科大学 教授
袁 云 北京医科大学 教授
陈 琳 中国协和医科大学 教授
肖 波 中南大学 教授
Ikuya Nonaka 日本国立神经科学研究所 教授
Yukiko Hayashi 日本国立神经科学研究所 教授
Ichizo Nishino 日本国立神经科学研究所 教授
Teerin Liewluck 日本国立神经科学研究所 流动研究员
李越星 北京医科大学 副教授
王朝霞 北京医科大学 副教授
笪宇威 北京首都医科大学 副主任医师
王锁彬 北京首都医科大学 副主任医师
刘建军 西安高新医院 主任医师
戚 豫 北京医科大学 教授
黄尚志 中国协和医科大学 教授
伍期专 北京大学 教授
王德生 哈尔滨医科大学 教授
王 烨 沈阳军区总医院 副主任医师
肖江喜 北京大学第一医院 教授
王霄英 北京大学第一医院 副教授
杨艳玲 北京大学第一医院 研究员
邵玉红 北京大学第一医院 副主任医师

倪希和	福建医科大学附属第一医院	主任医师
郑贤应	福建医科大学附属第一医院	主治医师
罗新明	中南大学	博士
党静霞	西安交通大学附属医院	主治医师
李振光	北京大学	进修学者
冯 凯	北京医院	博士
孟晓梅	北京医院	博士
王晓明	北京医院	博士
卢一凡	加拿大 麦克基尔大学神经研究所	副研究员
田 轶	加拿大 麦克基尔大学神经研究所	副研究员

内 容 提 要

全书分 36 章,详细介绍了骨骼肌的结构和功能,肌肉疾病的诊断技术,包括临床肌肉力量测定、肌电图、生化指标、肌肉组织化学和免疫病理、影像、免疫学和基因诊断的检测方法及其临床应用。重点介绍了各类进行性肌营养不良,先天性肌病,肌糖原累积病,线粒体疾病,脂肪代谢异常性肌肉疾病,多发性肌炎,皮肌炎,以及各种中毒、感染引起的肌肉疾病,骨骼肌离子通道病,内分泌性肌病,各类运动神经元及周围神经病的病因、发病机制、病理改变、临床表现、辅助检查、诊断与鉴别诊断、治疗和预后。特别介绍了目前临床热门应用或正在研究的免疫治疗、基因治疗、干细胞治疗及康复处理问题。本书内容详实、新颖,可作为临床各科,特别是神经科、骨科医师和相关研究人员的重要参考读物。

《神经病学》

总编委会

总主编

王新德 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
粟秀初	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
郭 威
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 神经变性疾病

陈生弟 上海交通大学瑞金医院 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，敬请广大读者鉴谅，并祈请提出宝贵的批评意见。

王新德

前 言

本书由我国著名神经病学专家王新德主编的大型多卷本参考书《神经病学》中的一卷。我有幸参加肌肉疾病的编写,责任重大。

国内开展神经肌肉病诊断、治疗的历史只有 50 余年。20 世纪 50 年代开始报道了一些临床病例。60 年代初步建立了石蜡切片的肌肉病理学和肌电图技术,80 年代建立了肌肉组织化学技术和酶学生化技术,为神经肌肉疾病的诊断、鉴别诊断,以及国际间的交流提供了基本技术。80 年代初期已经较系统的开展了进行性肌营养不良的研究,80 年代末期后,随着分子生物学技术的快速发展,开展了神经肌肉病的分子生物学研究,对假肥大型进行性肌营养不良、面肩肱型营养不良、强直性肌营养不良、高钾性周期性麻痹,进行了较深入的基因诊断学研究,使我国的神经肌肉病学达到了一个新的高度。目前,神经肌肉病已经成为神经病学的重要组成部分,也是神经生物学一个最活跃的领域。由于知识更新较快,本书所撰写的内容会有时间的局限性。我在 20 世纪 60 年代开始,在黄克维教授的帮助、指导下开展了肌肉电生理、病理、组织化学、肌肉酶化学、分子遗传学诊断和研究,并发起和组织了神经肌肉病学组,成立了神经肌肉病会诊中心,参与和目睹了国内神经肌肉病诊断、治疗、研究的发展和成熟过程,并为此贡献了自己的微薄力量。

本书除邀请国内专家编写外,还邀请日本国立神经科学研究所的著名专家参与编写。

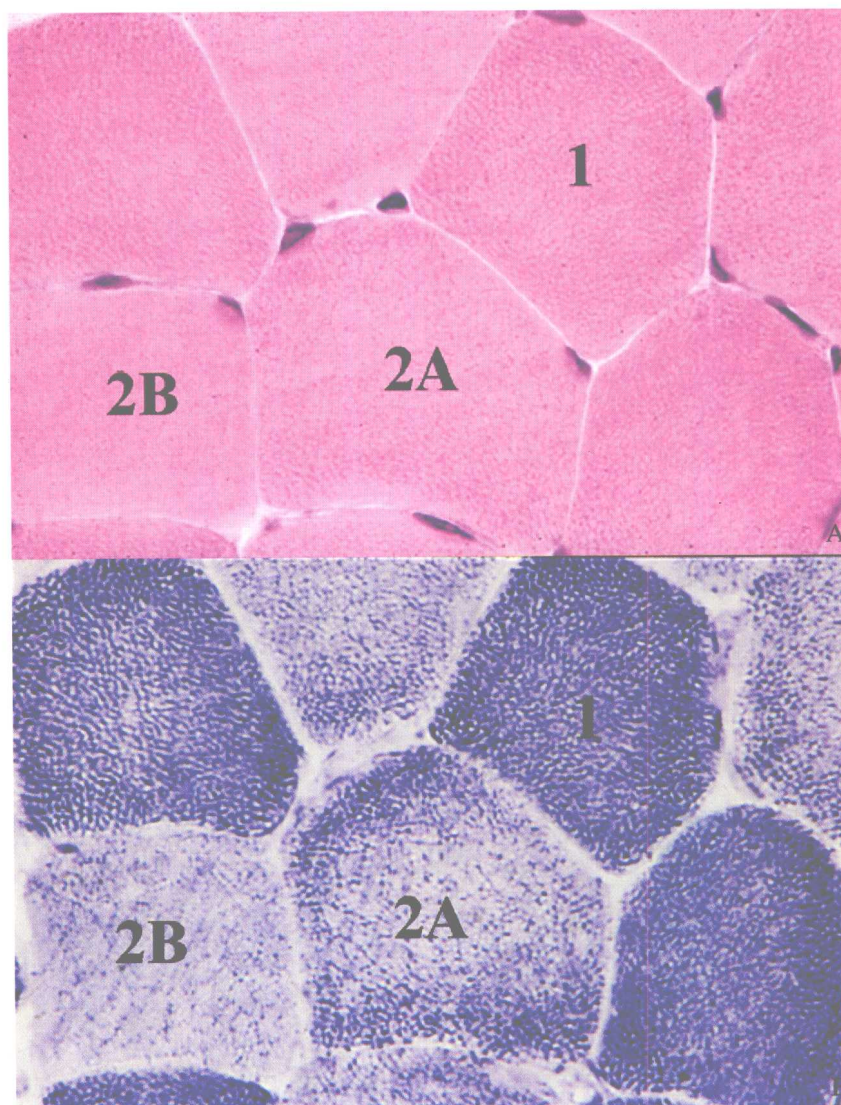
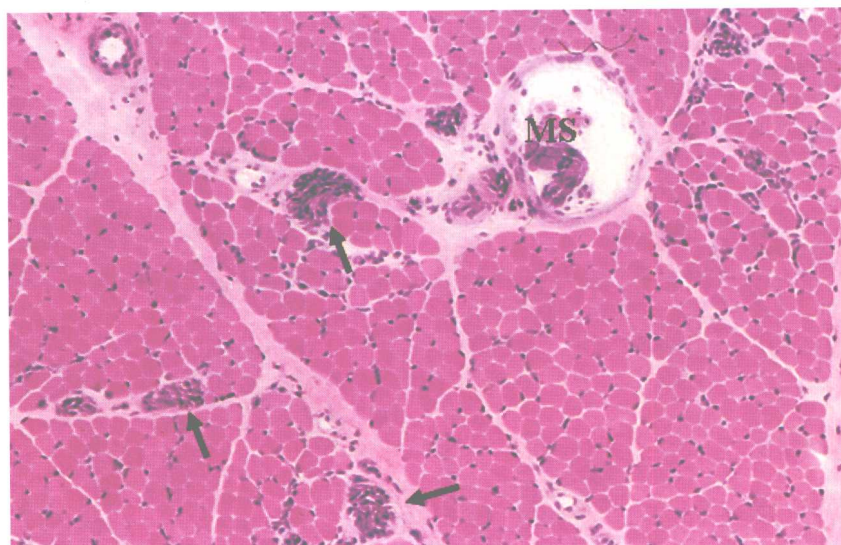
本书在编写过程中得到了人民军医出版社的大力支持和帮助,特别是黄建松编辑,反复提出意见和建议。在编写和整理过程中,得到了很多同仁和高新医院领导与工作人员的大力帮助。感谢郑一博士在日文翻译中所做的贡献。

本书尽可能地介绍近年来神经肌肉病的新进展,展望发展动向。如果能对神经病学和肌病学的工作者有所帮助和启迪,我将感到不胜荣幸。本书如有错误和缺点,希望读者不吝指正。

沈定国

彩图 5-1 肱二头肌的横断面

数百条肌纤维形成肌束，肌束的鞘膜中有肌梭(muscle spindle;MS)和末梢神经(箭头)。HE 染色



彩图 5-2 肌纤维的高倍放大

每一个肌纤维不是圆形,而是多角形。核存在于周边,每一肌纤维的横断面有5个以内的核(上)。肌纤维中间部位呈网状结构,称为肌原纤维网(下),1型纤维(1)、2A型纤维(2A)、2B型纤维(2B),在下边的图片上更清楚

上: HE 染色,下: NADH-TR 染色。
上、下: 为连续切片