



临床神经疾病学

主编 蒋雨平



上海医科大学出版社

上海医科大学出版社

临床神经疾病学

主 编	蒋雨平		
副主编	蒋雯巍	杨德泰	
编 委	蒋雨平	蒋雯巍	杨德泰
	周范民	陈衔城	郭欢欢
	王 坚	徐启武	

临床神经疾病学

主 编 蒋雨平 副 主 编 蒋雯巍 杨德泰
责任编辑 王德勋 版面设计 丁 玮
责任校对 蒋建安 王汇珊

上海医科大学出版社出版发行
(上海市医学院路 138 号 邮政编码 200032)

新华书店上海发行所经销

句容市排印厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 44 插页 5 字数 1 070 000

1999 年 4 月第 1 版 1999 年 4 月第 1 次印刷

印数 1-5 500

ISBN 7 - 5627 - 0455 - 4/R · 431

定价 82.00 元

如遇印、装质量问题, 请直接与印刷厂联系调换
(地址: 江苏省句容市春城集镇 邮编: 212404)

内 容 提 要

《临床神经病学》一书全面介绍了神经科领域中的脑血管病、感染性疾病、变性和中毒代谢性疾病、运动障碍、小脑疾病、脊髓和周围神经病、骨骼肌病等。全书共有 15 章 146 节, 千余种疾病, 100 余万字, 本书侧重临床实践和治疗方面, 力求反映 20 世纪 90 年代国内外对神经疾病的临床认识、概念和最新成就。

本书打破以往词典条目式的论述格局及传统专著纵向系统式编写方法, 而是从横向上烘托贯穿各种疾病的规律, 开拓读者的临床思维, 增加新的概念。

本书紧密结合临床, 实用性强, 可作为神经内科、神经外科、神经放射科医师, 研究生, 进修生, 以及有关神经学科各分支领域的临床研究人员阅读参考。

《临床神经病学》叙述了由于血管病变、感染、中毒和免疫、变性、营养和代谢障碍、遗传和先天发育异常等原因造成脑、脊髓、周围神经和骨骼肌的许多神经科临床上所看到的疾病。对于肿瘤和外伤造成的神经系统损害,所化笔墨甚少。

全书侧重临床实践和治疗方面。力求概括笔者所接受的传统临床神经病学的规则和20世纪90年代国内外对神经疾病的临床认识、概念和最新成就。尤其引入一些临床上切实可行的疾病新分类和概念,如将近代Harding(1984年)对遗传性共济失调的分类与传统分类并列描述,便于读者对比,以求逐步接受这些新观念。

书内介绍大量的神经科疾病的临床材料以适合国内神经科的发展和同道水平的日益增高及需求。在论述众多疾病的方式上试以打破以往完全词典条目式的编排格局及传统专著纵向系统式编写方法,而是引入以横向上烘托贯穿各种疾病的规律,开宽临床思维。如在骨骼肌疾病中,以肢带、肩肱、肌强直、进行性眼外肌麻痹等综合征和远端型肌病的分类方式,概括临床肌病的表现,有利于临床上分析。

本书主编师从张源昌、秦芝九、陈汉白、刘道宽、吕传真、王恭宪、蒋大介、杨德泰等教授,长期从事神经科疾病的临床、教学和科研工作,又在瑞典等国家学习和访问,深入了解发达国家的神经病学的水平和国内神经科发展的不平衡性。因此,编写本书是数年来夙愿,从构思、搜集资料、认真进行撰写过程中,总希望本书在推动国内临床神经科学的发展中贡献一点微薄之力,并企望本书成为临床神经学科有关人员的工作指南。

在编写过程中,汪无级教授在病重时曾审阅过部分章节,未审完全书,因病谢世,主编心情十分沉痛,愿良师永垂不朽。

笔者在编写中限于时间、水平、精力和审阅不全等缺点,不妥之处在所难免。我们诚挚地祈盼着同道提出宝贵意见,以便日后再版时修订。

挚友龚志铭、王佩珍在本书编写中鼎力帮助,在此表示感谢。同样也要感谢上海医科大学出版社大力支持本书的出版。

上海医科大学附属华山医院神经内科副主任、教授、博士研究生导师
上海医科大学神经病学研究所(WHO神经科学科研与培训中心)副所长

蒋雨平

1998年5月

目 录

第一章 症 状 学

第一节 头痛	1	二、诊断	28
一、头痛的病因分类和诊断	1	三、治疗	29
二、偏头痛	4	四、癫痫持续状态	32
三、丛集性头痛	6	（一）抽搐性持续状态	32
四、慢性发作性半侧头痛	8	（二）非抽搐性持续状态	33
五、药源性反跳性头痛	8	五、难治性癫痫	33
第二节 颜面部疼痛	9	第四节 昏迷	36
一、三叉神经痛	9	一、昏迷患者的诊疗过程	37
二、舌咽神经痛	13	二、找寻昏迷的病原和病损部位	38
三、鼓室神经痛	14	三、植物状态和脑死亡	40
四、迷走神经痛	14	第五节 睡眠及其疾病	41
五、带状疱疹性耳炎	15	一、失眠	43
六、眶上神经痛性带状疱疹性眼炎	15	二、过度嗜眠症	43
七、血管源性颜面痛	16	第六节 记忆障碍	46
八、非典型性面痛	18	一、记忆障碍	46
九、反射性颜面部疼痛	19	二、短暂性完全遗忘	48
十、Costen 综合征	19	第七节 疼痛性周围神经病	49
十一、痛性抽搐性抽搐	20	第八节 共济失调	50
第三节 癫痫和其他发作性疾病	20	第九节 神经皮肤综合征	54
一、分类与临床	20	一、有中枢神经系统异常的皮肤多发性	
（一）局限(部分)性发作	22	血管瘤	55
（二）复杂局限(部分)性发作	24	（一）Sturge—Weber 综合征	55
（三）全身性发作	25	（二）皮肤血管瘤伴脊髓血管瘤	55
（四）婴儿痉挛症	25	（三）表皮痣综合征	56
（五）良性儿童局限性癫痫	26	（四）家族性毛细血管扩张症	56
（六）Lennox—Gastant 综合征	26	（五）共济失调—毛细血管扩张症	56
（七）儿童失神癫痫	27	（六）小脑视网膜血管母细胞瘤	57
（八）少年肌阵挛癫痫	27	二、结节性硬化	57
（九）部分(局限)性癫痫连续状态	27	三、神经纤维瘤病	58
（十）其他杂类癫痫	28	（一）周围神经纤维瘤病	58

(二) 双侧听神经纤维瘤病	59
四、面侧萎缩症	59
五、偏身肥大症	59

六、色素失禁症	59
七、无色素性色素失禁症	59

第二章 脑血管病

第一节 脑血管病的分类	60
第二节 病变部位的判定	62
第三节 脑血管病的一般临床表现	67
一、短暂发作性脑血管病	67
(一) 短暂脑缺血发作	67
(二) 高血压性脑病	68
二、持久性发作性脑血管病	71
(一) 脑血栓形成和脑栓塞	71
(二) 蛛网膜下腔出血	74
(三) 脑出血	77
(四) 腔隙综合征	80
第四节 中风病因	82
一、脑血栓的病因	82
(一) 动脉硬化性血栓栓塞	82
(二) 胆固醇栓塞综合征	83
(三) 外伤	84
(四) 先天性动脉异常	84
(五) 纤维肌肉发育不良	84
(六) 夹层动脉瘤	84
(七) 主动脉弓综合征	85
(八) Moyamoya 病	86
(九) 皮质下动脉硬化性脑病	87
(十) 炎性血管病	88
(十一) 干燥综合征	96
(十二) 硬皮病	96
(十三) 进行性系统性硬化	96
(十四) 恶性萎缩性丘疹病	96
(十五) 肉样瘤病	97
(十六) 复发性多软骨炎	97
(十七) 放射性血管病	98
(十八) 闭塞性血栓性血管炎	98
(十九) 淀粉样脑血管病	99
(二十) 弥漫性脑膜脑血管瘤病和白质 脑病	99
(二十一) 表皮痣综合征	100
二、脑栓塞的病因	100
(一) 心源性栓塞和心源性并发的脑血 管病	100

(二) 脑性脂肪栓塞	102
(三) 肾病综合征	104
(四) 脑性气栓塞	104
三、脑血管病的血液病病因	104
(一) 缺铁性贫血	104
(二) 阵发性睡眠性血红蛋白尿	105
(三) 地中海贫血	105
(四) 真性红细胞增多症	105
(五) 镰状细胞贫血	106
(六) 淋巴瘤的脑血管损害	107
(七) 多发性骨髓瘤	108
(八) 血小板减少	108
(九) 原发性血小板增多症	109
(十) 凝血功能障碍	109
(十一) 维生素 K 缺乏症	110
(十二) 弥散性血管内凝血	110
(十三) 粘度过高综合征	111
四、自发性颅内出血	112
(一) 囊状动脉瘤	113
(二) 颅内血管畸形	116
(三) 毛细血管扩张症	117
(四) 海绵状血管畸形	117
(五) 脑面血管瘤病	118
(六) 动静脉畸形	118
(七) 隐匿性血管畸形	120
五、其他原因的中风	120
(一) 癌瘤中的中风	120
(二) 脑膜炎中的中风	120
(三) 感染性肠道病的中风	120
(四) 妊娠和产褥期的中风	120
(五) 药物造成的脑血管病	121
(六) 儿童和年轻成人的卒中	122
(七) 糖尿病与脑梗死	123
(八) Susac 综合征	124
第五节 颅内静脉血栓形成	125
第六节 脑血管病的防治	128
一、预防	128
二、急性脑血管病的治疗	131

第三章 中枢神经系统的感染性疾病

第一节 无菌性脑膜炎	139	(二) 中欧脑炎	163
一、病毒性脑膜炎	139	(三) Powassan 病毒性脑炎	163
二、非病毒性无菌性脑膜炎	141	(四) Louping 病	163
三、Kawasaki 病	142	(五) 科罗拉多蜱热	163
四、贝赫切特综合征	143	(六) 其他区域性的病毒性脑炎	164
第二节 复发性脑膜炎	144	四、疱疹病毒	165
良性复发性无菌性脑膜炎	145	(一) 单纯疱疹病毒性脑炎	165
第三节 慢性脑膜炎	146	(二) 水痘和带状疱疹	167
一、药物引起的无菌性脑膜炎	148	(三) 人疱疹病毒-6	170
二、系统性红斑狼疮	148	五、巨细胞病毒性脑炎和巨细胞包涵体病	171
三、中枢神经系统肿瘤引起的脑膜炎	148	六、传染性单核细胞增多症和 E-B 病毒	173
四、脑膜癌病	149	七、腮腺炎脑膜炎和脑脊髓炎	173
五、偏头痛	149	八、狂犬病	174
六、中枢神经系统原发性血管炎	149	九、脊髓灰质炎	175
七、其他血管炎	150	第五节 流行性感音及其神经系统并发症、Reye 综合征	176
八、干燥综合征	150	第六节 人类 T 淋巴细胞病毒 I 型、热带性痉挛性轻截瘫	178
九、肉样瘤病	150	第七节 AIDS 的神经系表现	180
十、癫痫伴发脑脊液变化	151	第八节 亚急性或慢性的类似变性病的感染性疾病	184
十一、Vogt-Koyanagi-Harada 综合征	151	一、亚急性麻疹脑炎	184
十二、类固醇—反应性慢性自发性脑膜炎	151	二、亚急性硬化性全脑炎	185
十三、中枢神经系统的结核病	151	三、进行性风疹性全脑炎	186
(一) 结核性脑膜炎	152	四、进行性多灶性白质脑病	187
(二) 中枢神经系统的结核瘤	154	五、慢性蜱传脑炎	188
(三) 结核性脑脓肿	155	六、Rasmussen 脑炎	188
(四) 结核性脊髓病	155	七、朊蛋白病	189
(五) 中枢神经系统结核病的治疗原则	156	(一) 库鲁病	189
十四、真菌性脑膜炎	157	(二) Gerstmann-Sträussler 综合征	190
(一) 新型隐球菌性脑膜炎	158	(三) 皮质纹状体脊髓变性	190
(二) 毛霉菌病	158	第九节 脑脊液分流的感染	192
第四节 急性脑炎和脑脊髓炎	159	第十节 Whipple 病	194
一、散发性脑炎	160	第十一节 弓形虫病	195
二、流行性乙型脑炎	162	第十二节 脑脓肿	200
三、蜱传脑炎	163		
(一) 俄罗斯春夏季脑炎	163		

第四章 颅内压变化和脑肿瘤

第一节 颅内压增高	203	第二节 良性颅内压增高	206
-----------	-----	-------------	-----

第三节 正常压力性脑积水	206	二、颅内肿瘤的临床表现和诊断	213
第四节 脑疝	207	三、颅内肿瘤的治疗	215
一、小脑幕裂孔疝	207	四、几种主要颅内肿瘤	216
二、枕大孔疝	208	(一) 脑转移瘤	216
三、小脑幕裂孔上疝	209	(二) 脑膜转移瘤	217
四、大脑镰下疝	209	(三) 脑膜瘤	217
五、蝶骨嵴疝	210	(四) 胶质瘤	218
第五节 颅内低压	210	(五) 星形细胞瘤	219
第六节 颅内肿瘤	211	(六) 垂体瘤	220
一、颅内肿瘤概况和分类	211		

第五章 神经系统变性疾病

第一节 神经系统变性疾病总论	222	(一) 遗传性耳聋伴色素性视网膜炎 (或)视网膜炎	240
一、神经系统变性疾病共同特点	222	(二) 遗传性耳聋伴视网膜炎	242
二、分类	225	二、遗传性耳聋伴视神经萎缩	243
三、变性疾病之间的关联	225	(一) Sylvester 病	243
第二节 进行性痴呆或伴有神经系损害的 疾病	226	(二) Rosenberg—Chutorian 综合征	243
一、Alzheimer 病	226	(三) Tunbridge—Paley 病	243
二、Pick 病	228	(四) Nyssen—Van Bogaert 综合征	244
三、脑海绵变性	229	三、遗传性耳聋伴神经系统疾病	244
四、家族性痴呆伴痉挛性截瘫	230	(一) 遗传性耳聋伴癫痫	244
五、皮质基底节综合征	230	(二) 遗传性耳聋伴共济失调	245
六、纹状体黑质变性	230	(三) 遗传性耳聋伴周围神经病	247
七、苍白球纹状体变性综合征	230	(四) 其他	248
第三节 无感觉障碍的运动系统疾病	231	四、遗传性进行性耳蜗和前庭萎缩	249
一、运动神经元病	231	(一) 进行性耳蜗和前庭萎缩	249
(一) 肌萎缩侧索硬化症	232	(二) 进行性耳蜗和前庭萎缩伴肾 病	250
(二) 原发性侧索硬化症	233	(三) 进行性耳蜗和前庭萎缩伴皮 肤病	251
(三) 进行性脊肌萎缩症	234	(四) 进行性耳蜗和前庭萎缩伴骨 病	251
(四) 进行性延髓麻痹	234		
(五) 慢性近端脊肌萎缩症	234	第五节 视网膜脉络膜神经系变性疾 病	252
(六) 婴儿型脊肌萎缩症	235	一、莱伯病	253
(七) X-性连延髓脊髓运动神经元 病	237	二、Stargardt 病	254
(八) 远端脊肌萎缩症	237	三、原发性视网膜色素变性	254
(九) 腓骨型脊肌萎缩症	238	四、Behr 病	255
(十) 其他类型的脊肌萎缩症	238	五、Sjögren—Larsson 综合征	256
二、进行性肌萎缩	238	六、阿尔斯特伦—海尔格伦综合征	256
三、青年上肢远端肌萎缩症	239	七、Weiss 综合征	256
第四节 进行性耳聋为主的神经系统变性 病	240	八、Lindenov—Hallgren 综合征	257
一、遗传性耳聋伴视网膜炎	240		

九、Cockayne—Neill—Dingwall 综合征	257	三、偏侧萎缩症和偏侧肥大症	263
十、Laurence—Moon—Biedl 综合征	258	(一) 偏侧萎缩综合征	263
第六节 多系统变性和其他变性病	259	(二) 进行性面偏侧萎缩症	263
一、进行性核上性麻痹	260	(三) 偏侧肥大综合征	264
二、原发性直立性低血压	261	(四) 面偏侧肥大	265
		(五) 偏侧皮质变性综合征	265

第六章 锥体外系疾病

第一节 不自主运动	266	二、家族性进行性肌阵挛	294
第二节 少动—强直综合征	269	三、Lafora 体多发性肌阵挛	294
一、帕金森病	269	四、线粒体脑肌病	295
二、青少年型帕金森综合征	277	五、青少年型大脑视网膜变性	295
三、脑炎后帕金森病	278	六、GM ₂ 神经节苷脂累积症	295
四、成人其他帕金森综合征	278	七、戈谢病伴发肌阵挛	296
五、基底节钙化症	278	八、樱桃红点—肌阵挛综合征	296
(一) Fahr 病和 Fahr 综合征	279	九、良性家族性多发性肌阵挛	296
(二) 造成 Fahr 综合征的其他原因	280	十、Unverricht—Lundborg 病	296
六、肝豆状核变性	281	十一、缺氧后肌阵挛	296
七、Hallervorden—Spatz 病	283	十二、肌阵挛性痴呆	297
八、进行性苍白球变性病	284	十三、进行性脑灰质营养不良	297
九、Chédiak—Higashi 病	284	十四、特发性肌阵挛	297
十、髓鞘形成障碍状态	284	十五、肌阵挛性癫痫	297
十一、获得性肝性脑变性	284	十六、腭肌阵挛	297
第三节 舞蹈症和投掷症	286	十七、肌阵挛的治疗	298
一、非进行性家族性舞蹈手足徐动症	287	第五节 震颤	298
二、家族性发作性舞蹈手足徐动症	287	一、各种震颤的特点	299
三、高尿酸血症	287	二、震颤的治疗	301
四、神经棘红细胞增多症	288	第六节 肌束颤动和肌纤维颤动	304
五、小舞蹈病	289	第七节 肌张力障碍	305
六、Huntington 舞蹈病	290	一、Meige 综合征	306
七、青少年型 Huntington 舞蹈病	291	二、肉毒毒素的应用	307
八、Huntington 舞蹈病的 Westphal 变异型	292	第八节 手足徐动症	309
九、良性遗传性舞蹈病	292	第九节 抽动症	310
第四节 肌阵挛	292	第十节 颤搐	314
一、婴儿肌阵挛性脑病	293	Isaacs 综合征	314

第七章 髓 鞘 病

第一节 多发性硬化	317	四、获得性 Schilder 病	321
一、多发性硬化	317	第二节 急性播散性脑脊髓炎	323
二、视神经脊髓炎	321	一、感染后脑脊髓炎	323
三、多发性硬化合并周围神经病	321	二、疫苗接种后脑脊髓炎	324

第三节 进行性坏死性脊髓病	325	一、正染性脑白质营养不良	331
一、特发性进行性坏死性脊髓病	326	(一) 原型单纯脑白质营养不良	332
二、血管发育不良性进行性坏死性脊髓病	326	(二) 着色性胶质细胞性正染性脑白质营养不良	332
第四节 弥漫性硬化和 Schilder 脑硬化	327	(三) 伴小头和厚脑回的家族性脑白质营养不良	332
一、Schilder 脑硬化	328	(四) 伴弥漫性软脑膜血管瘤的正染性脑白质营养不良	333
二、同心圆性硬化	328	二、异染性脑白质营养不良	334
第五节 急性坏死性出血性脑脊髓炎	329	三、肾上腺脑白质营养不良	335
第六节 脑性紫癜	330		
第七节 “白质”综合征	330		

第八章 颅神经疾病

第一节 嗅神经	338	(一) Horner 综合征	349
第二节 视神经	339	(二) 强直性瞳孔	349
一、视神经乳头水肿	339	(三) 阿-罗瞳孔	350
二、急性和亚急性视神经病与球后视神经病	340	第四节 眼球震颤和其他自发性运动	350
三、视神经萎缩	341	第五节 三叉神经损害	352
四、中枢视路上的神经病	342	第六节 面神经损害	355
五、眼睑和眶内物的疾病	343	一、Bell 麻痹	356
(一) 上睑退缩	343	二、其他原因的周围性面神经损害	357
(二) 眼睑下垂	343	三、Melkersson-Rosenthal 综合征	358
(三) 眼球凸出	344	四、面肌痉挛	359
(四) 眼球内陷	344	五、面部的不自主动作	360
第三节 眼球运动和瞳孔功能障碍	344	第七节 前庭蜗神经损害	360
一、眼运动的核性或核下性损害	345	第八节 后组颅神经损害	362
(一) 斜视	345	一、舌咽神经损害	363
(二) 动眼神经、滑车神经、展神经的损害	347	二、迷走神经损害	364
二、核间性眼肌瘫痪(麻痹)	348	三、副神经损害	365
三、核上性眼肌瘫痪(麻痹)	348	四、舌下神经损害	366
四、瞳孔的功能障碍	349	第九节 多颅神经损害	366
		一、海绵窦综合征	367
		二、后组颅神经合并损害的综合征	369

第九章 脊髓疾病

第一节 脊髓压迫综合征	371	七、脊髓电击伤	383
第二节 慢性脊髓损害	380	第三节 颈椎病	384
一、糖尿病性脊髓病	380	第四节 椎管狭窄症	385
二、亚急性合并变性	380	第五节 脊髓空洞症和延髓空洞症	387
三、脊髓梅毒	381	第六节 热带性痉挛性轻截瘫	389
四、脊髓蛛网膜炎	381	第七节 椎间盘突出症	389
五、亚急性坏死性脊髓炎	382	第八节 急性脊髓损害	391
六、放射性脊髓病	382	一、脊髓炎	391

(一) 急性横贯性脊髓炎	392	(一) 椎管内出血	395
(二) 急性坏死性脊髓炎	393	(二) 脊髓梗死	395
二、脊髓脓肿	393	(三) 潜水员减压病	396
三、硬脊膜外脓肿	393	(四) 纤维软骨性栓塞	397
四、脊髓血管病	395	(五) 脊髓血管畸形	397

第十章 营养缺乏性疾病和中毒性疾病

第一节 维生素 A 和 D	399	一、疼痛足	406
第二节 维生素 B ₁ 缺乏症	400	二、热带性共济失调性神经病	406
一、脚气病	400	三、颅神经损害	407
二、Wernicke 脑病	401	四、痉挛性截瘫和山黧豆中毒	407
三、Wernicke-Korsakoff 综合征	402	第九节 一氧化碳中毒后迟发性脑病	407
第三节 糙皮病	402	第十节 酒精中毒	408
第四节 Strachan 综合征	403	第十一节 甲醇中毒	410
第五节 亚急性合并变性	404	第十二节 滥用“毒品”	410
第六节 叶酸缺乏症	405	第十三节 杀虫剂中毒	411
第七节 营养过多综合征	406	第十四节 金属中毒	412
第八节 其他营养障碍性神经病	406	第十五节 放射损伤	413

第十一章 周围神经病

第一节 周围神经病的症状、体征及诊断	415	一、臂丛和臂丛损害的表现	431
第二节 周围神经病的临床类型	420	二、臂丛神经病的定位诊断	432
第三节 上肢单神经病	422	三、臂丛神经疾病及其病因	434
一、胸长神经损害	422	(一) 分娩性臂丛神经损伤	434
二、肩胛上神经损害	422	(二) 放疗后的臂丛神经病	434
三、腋神经损伤	422	(三) 胸廓出口综合征	435
四、肌皮神经损伤	423	(四) 遗传性家族性臂丛神经病	438
五、尺神经损害	423	(五) 慢性臂丛神经病	439
六、正中神经损害	424	(六) 臂丛神经的肿瘤	439
七、桡神经损害	425	(七) 神经源性肌萎缩	439
八、灼性神经痛	426	第六节 免疫介导周围神经炎	440
第四节 下肢单神经病	427	一、格林-巴利综合征	441
一、股外侧皮神经炎	427	二、Miller-Fisher 综合征	443
二、闭孔神经损害	427	三、急性全自主神经病	443
三、生殖股神经的损害	428	四、急性感觉性多发性神经炎	444
四、股神经损害	428	五、假性肌营养不良	444
五、隐神经损害	428	六、Guillain-Barré 综合征的颅神经型	444
六、坐骨神经损害	428	七、Guillain-Barré 综合征的肌纤维颤动型	444
七、腓总神经损伤	430	八、Guillain-Barré 综合征的轴突型	444
八、胫神经损伤	430	第七节 慢性周围神经病	445
第五节 臂丛神经病	431		

一、慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病	445	或其他系统损害	465
二、先有眼肌麻痹的慢性多发性神经炎	446	一、巨轴索神经病	465
三、多灶性运动神经病	447	二、Friedreich 共济失调伴周围神经病	465
四、慢性自发性感觉性神经病	448	三、Chédiak-Higashi 综合征	465
五、癌肿性周围神经病	448	四、多发性对称性脂肪过多症	465
(一) 转移性周围神经病	449	五、舞蹈-棘红细胞增多症	465
(二) 副癌性周围神经病	449	六、无 β -脂蛋白血症	466
(三) 其他各种恶性病造成的周围神经病	450	七、线粒体细胞病	466
(四) 淋巴增殖疾病伴发的周围神经病	451	八、遗传性痉挛性截瘫伴慢性多发性神经病	466
(五) POEMS 综合征	452	九、Refsum 病	466
(六) 人周围神经淋巴瘤	454	十、异染性脑白质营养不良	466
六、遗传性运动感觉性神经病	455	十一、Krabbe 病	467
(一) I 型遗传性运动感觉性神经病	455	十二、肾上腺脑白质营养不良	467
(二) II 型遗传性运动感觉性神经病	456	十三、Tangier 病	467
(三) III 型遗传性运动感觉性神经病	457	十四、Febry 病	467
(四) IV 型遗传性运动感觉性神经病	457	十五、卟啉性神经病	467
七、遗传性感觉根性神经病	458	十六、脑肌腱黄瘤病	468
八、遗传性感觉自主神经病	459	十七、Leigh 病	468
(一) I 型遗传性感觉自主神经病	459	十八、多发性周围神经病、眼外肌麻痹、白质脑病和假性肠梗阻综合征(POLIP 综合征)	468
(二) II 型遗传性感觉自主神经病	459	第十二节 血清病性周围神经病	468
(三) III 型遗传性感觉自主神经病	459	第十三节 反复累及皮神经的疾病	469
(四) IV 型遗传性感觉自主神经病	460	一、移行性感觉性神经炎	469
(五) V 型遗传性感觉自主神经病	460	二、感觉性神经束膜炎	470
九、先天性痛觉无关症	460	第十四节 常见内科疾病中的周围神经病	470
第八节 慢性复发性多发性神经病	461	一、糖尿病性神经病变	470
一、Guillain-Barré 综合征的复发型	461	二、肢端肥大症	479
二、淀粉样变神经病	462	三、甲状腺功能减退	479
(一) 家族性淀粉样变神经病	462	四、其他内科疾病	480
(二) 原发性淀粉样变神经病	462	五、慢性肾功能衰竭	480
第九节 遗传性压力敏感性神经病	463	六、胶原疾病中的周围神经病	481
第十节 感染源性周围神经病	463	第十五节 毒物和药物性神经病	483
一、人类免疫缺陷病毒	463	一、酒精中毒	483
二、Lyme 病	464	二、铅中毒	483
三、白喉性神经病	464	三、汞中毒	483
四、麻风	464	四、砷中毒	483
第十一节 周围神经损害伴中枢神经系统		五、铊中毒	484
		六、其他毒物和药物造成的周围神经病	484

第十六节 缺血性周围神经病	485	第十七节 不宁腿综合征	486
---------------------	-----	-------------------	-----

第十二章 骨骼肌病

第一节 肢带综合征	488	病	503
一、肢带型肌营养不良症	489	四、眼咽肌型肌营养不良症	504
二、常染色体显性遗传早发性肢带型 肌病伴挛缩	490	第九节 肌营养不良症	504
三、常染色体显性遗传晚发性肢带型 肌营养不良	490	一、Duchenne 型肌营养不良症	504
四、股四头肌肌病	490	二、Becker 型肌营养不良症	505
第二节 肩胛综合征	491	三、Emery—Dreifuss 肌营养不良症	506
一、肩胛型肌营养不良	491	四、类似 Emery—Dreifuss 肌营养不良症 的疾病	507
二、脊髓肩胛萎缩症	491	(一) Emery—Dreifuss 综合征	507
三、肩胛型神经病	491	(二) 关节挛缩但无心肌病的肌病	507
四、炎性肩胛综合征	492	(三) 其他	508
第三节 肩肱综合征	492	五、面肩肱型肌营养不良症	508
一、肩肱型肌营养不良症	492	第十节 炎症性肌病	509
二、肩肱型脊肌萎缩症	492	一、多发性肌炎	509
三、Emery—Dreifuss 肌营养不良症	492	二、包涵体肌炎	519
第四节 股四头肌萎缩综合征	492	三、肉芽肿性肌炎	520
第五节 肌强直综合征	493	四、感染性肌炎	520
一、先天性肌强直症	494	(一) 急性流感后肌炎	520
二、波动性肌强直	494	(二) 流行性肌痛	521
三、显性痛性肌强直	494	(三) I 型人类免疫缺陷病毒性多发性 肌炎	521
四、先天性副肌强直症	494	(四) 人类 T 淋巴细胞 I 型病毒的多发 性肌炎	521
五、有肌强直的高血钾性周期性麻痹	495	(五) 化脓性肌炎	522
六、隐性遗传全身性肌强直症	495	五、寄生虫性肌炎	522
七、Schwartz—Jampel 综合征	495	(一) 囊虫病	522
八、肌强直症的症状治疗	495	(二) 旋毛虫病	523
第六节 强直性肌营养不良症	496	(三) 包虫病	523
一、轻型成年型强直性肌营养不良症	496	(四) 血吸虫性肌炎	523
二、典型成年型强直性肌营养不良症	497	(五) 弓形虫病	523
三、先天性强直性肌营养不良症	498	(六) 锥虫病	523
第七节 远端型肌病	499	六、风湿性多发性肌痛	523
一、婴儿型远端肌病	499	第十一节 重症肌无力和肌无力综合 征	524
二、青少年型远端肌病	500	一、突触前的疾病	524
三、Welder 遗传性迟发性远端肌病	500	(一) 家族性婴儿肌无力	524
四、远端型肌营养不良症	501	(二) 突触囊泡及其量子释放减少	525
五、边缘囊泡型远端肌病	501	(三) Lambert—Eaton 综合征	525
第八节 进行性眼外肌麻痹综合征	501	二、突触后自身免疫性疾病	527
一、老年性眼睑下垂	502	重症肌无力	527
二、眼眶肌炎	503		
三、先天性眼睑下垂和先天性眼外肌			

三、先天性肌无力	537	(六) 多种乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550
(一) 先天性突触囊泡和量子释放减少	537	六、丙酮酸羧化酶缺乏症	551
(二) 先天性 Lambert—Eaton 综合征	537	七、丙酮酸脱氢酶复合体缺乏症	551
(三) 乙酰胆碱受体缺乏和先天性继发性突触间隙变小	537	八、 α -酮戊二酸脱氢酶缺乏症	551
(四) 正常乙酰胆碱受体和微小终板电位振幅减小的先天性肌无力	537	九、延胡索酸酶缺乏症	551
(五) 先天性乙酰胆碱受体缺乏伴短通道开放时	537	十、肌腺苷酸脱氢酶缺乏症	552
(六) 家族性肢带肌无力	538	十一、糖原累积病	552
(七) 可能 Ach R 缺陷型和伴有肌管聚集肌病	538	(一) II 型糖原累积病	552
(八) 先天性终板乙酰胆碱酯酶缺乏症	538	(二) III 型糖原累积病	554
(九) 乙酰胆碱受体缺乏症	539	(三) IV 型糖原累积病	555
(十) 乙酰胆碱酯酶和乙酰胆碱受体缺乏症	539	(四) V 型糖原累积病	556
(十一) 慢通道综合征	539	(五) VII 型糖原累积病	556
(十二) 先天性 Ach R ϵ -亚基突变综合征	540	(六) VII 型糖原累积病	557
(十三) 高传导快通道综合征	540	(七) IX 型糖原累积病	557
第十二节 代谢性肌病	540	(八) X 型糖原累积病	558
一、线粒体病和肌病	540	(九) XI 型糖原累积病	558
线粒体肌病	543	第十三节 周期性麻痹	558
二、Menkes 病	548	一、低血钾性周期性麻痹	559
三、肉碱缺乏症	548	二、高血钾性周期性麻痹	560
(一) 肌肉肉碱缺乏症	549	三、正常血钾性周期性麻痹	561
(二) 原发性系统性肉碱缺乏症	549	第十四节 肌红蛋白尿	563
四、肉碱软脂酰转移酶缺乏症	549	第十五节 药物和中毒性肌病	568
肌肉肉碱软脂酰转移酶缺乏症	549	一、坏死性肌病	568
五、 β -氧化作用障碍	549	二、药物引起肌痛和肌痉挛	569
(一) 长链乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550	三、药物性肌强直症状群	570
(二) 中链乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550	四、药物性肌红蛋白尿	570
(三) 短链乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550	五、低血钾性肌病	570
(四) 长链 3-羟酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550	六、神经科常用药物引起的肌病	571
(五) 短链 3-羟酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症	550	七、绝食者和严重减肥者肌病	572
		八、酒精性肌病	572
		九、局限性肌病	573
		第十六节 先天性肌病	573
		一、先天性肌肉缺如综合征	574
		二、先天性肌纤维挛缩和关节畸形	575
		三、先天性多关节强直	575
		四、中央轴空病	575
		五、肌管肌病	576
		六、还原体肌病	576
		七、指纹体肌病	576
		八、斑马体肌病	577
		九、肌质管性肌病	577
		十、先天性肌纤维类型失调性肌病	577

第十七节 慢性疲劳综合征	577		581
第十八节 内分泌性肌病	579	(四) 甲状腺功能减退性肌病	581
一、甲状腺病伴发的肌病	579	二、甲状旁腺病伴发的肌病	582
(一) 甲状腺功能亢进性肌病	579	(一) 甲状旁腺功能亢进性肌病	582
(二) 甲状腺突眼性麻痹	580	(二) 甲状旁腺功能减退性肌病	583
(三) 甲状腺功能亢进性周期性麻痹		第十九节 僵人综合征	583

第十三章 颅骨肿瘤和颅骨病

第一节 颅骨良性肿瘤	585	第七节 狭颅症	589
第二节 颅骨恶性肿瘤	587	第八节 其他颅骨病	589
第三节 畸形性骨炎	587	一、锁骨颅骨发育不全	589
第四节 骨性狮面	588	二、眼距过宽症	590
第五节 骨纤维异常增殖症	588	三、颅脊交界异常	590
第六节 石骨症	588		

第十四章 小脑疾病

第一节 颅颈交界区的畸形	591	(三) 遗传性痉挛性共济失调伴中心视网膜变性和前庭损害	611
一、颈椎融合	591	(四) 脊髓—脑桥变性	611
二、颅底压迹	592	(五) 小脑橄榄萎缩(Holmes型)	611
三、扁平颅底	594	(六) 橄榄—脑桥—小脑萎缩	612
四、环椎枕化	594	四、Machado—Joseph病	615
五、Arnold—Chiari畸形	595	附：黑质脊髓齿状核变性合并核性眼肌瘫痪(麻痹)	617
六、Dandy—Walker畸形	596	第五节 晚发获得性皮质性小脑萎缩	617
第二节 先天性共济失调综合征	597	一、酒精性皮质性小脑萎缩	618
第三节 代谢性共济失调	598	二、内脏恶性肿瘤伴发小脑变性	618
第四节 遗传性共济失调	598	三、内分泌病伴发小脑变性	619
一、遗传性共济失调的近代概念	600	四、外源性毒物造成的小脑变性	619
(一) 早发性遗传性共济失调	600	第六节 共济失调毛细血管扩张症	620
(二) 晚发性小脑性共济失调	603	第七节 小脑和后颅窝肿瘤	621
二、遗传性痉挛性截瘫	605	一、小脑和后颅窝肿瘤主要症状和体征	621
(一) 分类	606	二、后颅窝肿瘤的分类	623
(二) 单纯型和复杂型家族性痉挛性截瘫	606	三、后颅窝主要肿瘤的临床表现	624
(三) 单纯型家族性痉挛性截瘫	606	第八节 副癌综合征	626
(四) 复杂型家族性痉挛性截瘫	607	一、副癌性小脑变性	627
三、遗传性共济失调的传统概念	609	二、副癌性斜视性眼阵挛	629
(一) 遗传性痉挛性共济失调	609		
(二) 遗传性后柱共济失调	610		

第十五章 神经系统的代谢性疾病

第一节 Jansky—Bleischowsky病	633	一、Hunter病	634
第二节 粘多糖累积病	633	二、Ⅱ型粘多糖累积病	634

三、Ⅲ型粘多糖累积病	634	二、苯丙酮尿症	638
四、Ⅳ型粘多糖累积病	635	三、高胱氨酸尿症	639
五、Ⅴ型粘多糖累积病	635	附：Fabry 病	640
六、Ⅵ型粘多糖累积病	635	四、二氢蝶啶还原酶和四氢生物蝶呤缺 乏	641
第三节 戈谢病与 Niemann—Pick 病 C 型 和 A 型	635	五、高酪氨酸血症	641
一、戈谢病	635	六、枫糖尿症	641
二、Niemann—Pick 病 C 型和 A 型	636	七、组氨酸血症	642
第四节 粘脂累积病	636	八、Hartnup 病	642
一、Ⅰ型粘脂累积病	636	第六节 神经节苷脂累积病	643
二、Ⅱ型粘脂累积病	637	一、Ⅰ型 GM ₁ 神经节苷脂累积病	643
三、Ⅲ型粘脂累积病	637	二、Ⅱ型 GM ₁ 神经节苷脂累积病	643
四、Ⅳ型粘脂累积病	637	三、Ⅲ型 GM ₁ 神经节苷脂累积病	643
五、甘露糖苷增多症	637	四、GM ₂ 神经节苷脂累积病	644
六、岩藻糖苷增多症	637	五、GM ₃ 神经节苷脂累积病	644
七、唾液酸累积病	638	六、Sandhoff 病	644
八、天冬酰氨基葡萄糖胺尿症	638	七、Fabry 病	644
第五节 氨基酸代谢病	638	八、Krabbe 病	644
一、高苯丙氨酸血综合征	638	第七节 脑肝肾综合征	645
主要参考文献	646		
中文索引	652		
英文索引	672		