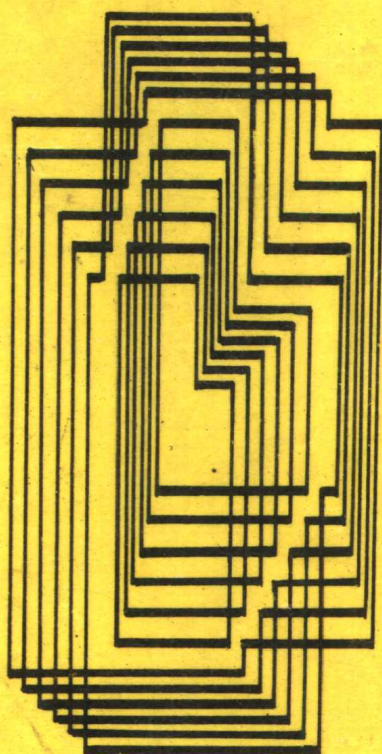


神经病理学

(第二版)

黄克维 主编



人民卫生出版社

神经病理学

第 二 版

主编 黄克维

编写（以姓氏笔划为序）

王鲁宁 吴丽娟 何凤生

罗 毅 徐庆中

人 民 卫 生 出 版 社

内 容 提 要

本书系1965年出版的《神经病理学》的第二版。此次修订对原有各章节的内容亦作了修改和增补，删去了一些过时的观点，增加了超微结构、病例介绍及尸检结果等，并从十四章增加为十六章。包括：总论、神经系统血管病、软化与出血、神经系统缺氧、神经系统外伤、神经系统感染性疾病、神经系统肿瘤、脑积水及脑水肿、脱髓鞘疾病、系统性变性疾病、神经系统营养缺乏及代谢障碍疾病、神经系统发育畸形、肌肉疾病和神经系统病理剖检技术。其新增加的二章是：神经系统沉积病、周围神经疾病。

此外，本书作者根据自己长期从事神经病理学和临床神经病学研究的实践经验和体会，联系国内外的新进展，力求从病理和临床的结合上对神经病理学进行系统地阐述，以期对读者有所裨益，并促进神经科和病理科相互联系，加强协作，有利于神经病学和神经病理学的发展。

神 经 病 理 学

第 二 版

黄 克 维 主 编

人 民 卫 生 出 版 社 出 版

(北京市崇文区天坛西里10号)

人 民 卫 生 出 版 社 胶 印 厂 印 刷

新 华 书 店 北 京 发 行 所 发 行

787×1092毫米16开本 19印张 4插图 438千字
1965年2月第1版 1989年5月第2版第2次印刷

印数：8,501—11,900
ISBN 7-117-00599-8/R·600 定价：13.20元

[科技新书目193—172]

再版前言

本书初版问世已二十年，曾受到神经内、外科医师和病理科医师的欢迎，可能由于本书有助于进行神经系统病理学的研究和总结，有助于神经系统疾病的诊断和治疗。近来，国际上医学领域内分科越来越细，但要做一个良好的神经科临床医师，或病理科医师，应有一个广泛、坚实的医学基础。因此，《神经病理学》对神经内、外科及病理科医师都是必需的。对神经生理、神经病理生理学研究人员和内科医师也有参考价值。

近二十年来，医学领域里的发展是惊人的，分子生物学的发展促使病理学由细胞病理学向超微病理学、分子病理学进展。神经病理学是病理学的一部分。生物化学、遗传学、病毒学、免疫学及组织化学的长足发展促使神经病理学必须超越细胞病理学的范畴。但这并不意味着细胞生理学已经过时。超微病理学、分子病理学是在细胞病理学的基础上发展起来的，若无细胞病理学的基础，而单纯研究超微病理学或分子病理学，是非常困难的。超微结构的研究对许多疾病增加了不少新内容。如病毒颗粒的发现，许多先天性疾病的细胞器的特殊改变，部份肿瘤及某些肌肉病的改变及包涵体的出现等，皆对诊断有很大帮助。但在常规工作中，光镜检查仍很重要，如在肌肉病的观察中，光镜很容易诊断神经源性或肌源性肌萎缩，而单靠超微结构，常有一定困难。应该在肯定为肌源性萎缩后，再助以电镜检查，则可确定为某一种类型的肌病。所以，在常规工作中，细胞病理学仍非常重要。另外，超微结构的研究所需的条件较高，必须为新鲜标本。否则，死后改变会造成人工误差，无法确定病变的本质。因此，国际上多应用于活检标本或动物实验标本。这次再版，增加了超微结构病理，如总论、周围神经病、肿瘤和肌病等章节。

本书初版为十四章，除少数章节外，本次再版均作了大量修改，并增加至十六章。每章除病理变化、病变经过和转归及病变与临床的关系外，又在每章内增添病例介绍，以便读者加深理解。

黄克维

1987. 6

目 录

第一章 总论	1
第一节 神经元的正常结构和常见的病理变化	1
一、神经元的一般结构	1
(一) 神经细胞	1
(二) 神经细胞的突起	4
二、神经元的基本病变	6
(一) 神经细胞	6
(二) 神经轴索及髓鞘	10
第二节 间质	12
一、胶质细胞的正常结构及基本病变	12
(一) 星形胶质细胞	12
(二) 少突胶质细胞	16
(三) 小胶质细胞	17
二、血管及结缔组织	19
第二章 神经系统血管病	21
第一节 动脉硬化	21
一、动脉粥样硬化	21
二、小动脉硬化	22
第二节 动脉瘤	23
第三节 动脉炎	24
一、感染性	24
(一) 梅毒性动脉炎	24
(二) 钩端螺旋体动脉炎	24
(三) 结核性动脉炎	24
(四) 细菌性动脉炎	24
(五) 猪囊虫性动脉炎	24
二、非感染性	25
(一) 大动脉炎	25
(二) 结节性多动脉炎	25
(三) 颞动脉炎	26
(四) 胶原病所引起的动脉炎	26
第四节 血管畸形	26
第五节 颅内静脉窦和静脉血栓形成	28
一、海绵窦血栓形成	28
二、大脑深静脉血栓形成	29

三、矢状上窦血栓形成	29
第三章 神经系统软化与出血	31
第一节 脑软化	31
一、病因	31
(一) 栓塞	31
(二) 动脉血栓形成	31
(三) 动脉痉挛	31
(四) 循环机能不全	31
二、病理变化	32
(一) 坏死期	32
(二) 软化期或清除期	33
(三) 恢复期	33
三、病变经过和转归	37
四、病变与临床的关系	38
第二节 脑出血	38
一、大片出血	38
二、点状出血	42
第三节 原发性蛛网膜下腔出血	43
第四节 脊髓血管的解剖和临床意义	45
一、根髓动脉	45
二、脊髓周围动脉网	47
三、脊髓内动脉的分布	48
病例介绍	49
第四章 神经系统缺氧	54
第一节 病因	54
第二节 病理变化	55
一、急性缺氧	55
(一) 早期改变	55
(二) 晚期改变	60
二、再发性缺氧	61
三、慢性缺氧	61
第三节 病变经过和转归	62
第四节 病变与临床的关系	62
一、昏迷期	62
二、去皮层综合征期	62
三、痴呆期	63
病例介绍	63
第五章 神经系统外伤	67
第一节 脑裂伤或穿伤	67

第二节 脑挫伤	68
第三节 脑震荡	70
第四节 外伤性出血	73
一、硬膜外出血	73
二、硬膜下出血	73
三、脑髓内出血	73
病例介绍	74
第六章 神经系统感染性疾病	78
第一节 神经系统的细菌性感染	78
一、化脓性脑膜炎	78
二、脑脓肿	81
三、结核性脑膜炎	82
第二节 神经系统梅毒	85
第三节 神经系统的真菌性感染	87
第四节 中枢神经系统的寄生虫病	89
一、脑血吸虫病	89
二、脑肺吸虫病	90
三、脑囊虫病	91
四、脑型疟疾	92
病例介绍	93
第五节 神经系统病毒感染	95
一、急性病毒性脑炎	95
1. 狂犬病脑炎	96
2. 流行性乙型脑炎	96
3. 脊髓前角灰质炎	98
4. 森林脑炎	98
5. 单纯疱疹脑炎或急性坏死性脑炎	98
二、亚急性病毒性脑炎	99
1. 亚急性硬化性全脑炎	99
2. 进行性多灶性白质脑病	99
三、慢病毒所致脑病	99
1. 皮层纹状体脊髓变性	100
2. Kuru病	100
3. 脊髓小脑共济失调伴痴呆	100
第六节 立克次体脑炎	101
病例介绍	101
第七章 神经系统肿瘤	105
第一节 概论	105
第二节 髓内肿瘤	107

一、胶质细胞瘤	107
(一) 星形胶质细胞瘤	108
(二) 少突胶质细胞瘤	113
(三) 室管膜细胞瘤	115
(四) 脉络丛乳头状瘤	120
(五) 多形性胶质母细胞瘤	122
二、神经细胞瘤	125
(一) 髓母细胞瘤	125
(二) 神经节瘤和神经节胶质瘤	127
三、来自中胚叶间质的肿瘤	129
(一) 小胶质细胞瘤	129
(二) 血管母细胞瘤	131
四、转移癌	132
(一) 肺癌	132
(二) 胃癌	134
(三) 乳腺癌	134
(四) 绒毛膜上皮癌	134
(五) 癌性脑膜炎	135
第三节 髓外肿瘤	135
一、来自间质组织	135
(一) 神经鞘瘤	135
(二) 神经纤维瘤	139
(三) 脑膜瘤	141
(四) 原发性黑色素瘤	147
(五) 脊索瘤	147
二、来自上皮组织	149
(一) 颅咽管瘤	149
(二) 上皮样瘤	152
(三) 鼻咽癌	152
(四) 垂体腺瘤	153
三、畸胎瘤	154
四、松果体瘤	155
病例介绍	157
第八章 脑积水及脑水肿	162
第一节 脑积水	162
一、定义	162
二、分类	162
(一) 幼儿型或先天型脑积水	162
(二) 成人型或后天性脑积水	166

第二节 脑水肿	168
一、血管性脑水肿	168
二、细胞性或细胞中毒性脑水肿	169
三、间质性脑水肿	169
第九章 脱髓鞘疾病	171
第一节 多发性硬化	171
一、经典型、急性型和视神经脊髓炎型	171
二、弥漫性轴周性脑炎	176
三、同心圆性硬化型	176
第二节 弥散性脑脊髓炎	178
一、感染后或疫苗后脑脊髓炎	178
二、急性出血性白质脑炎或急性坏死性出血性脑炎	178
病例介绍	179
第十章 系统性变性疾病	183
第一节 大脑皮层的变性	183
一、Alzheimer病	183
二、Pick病	186
第二节 底节的变性	186
一、Parkinson病	187
二、进行性核上性麻痹	188
三、大舞蹈症	188
第三节 脊髓小脑变性	189
一、小脑橄榄下核变性	189
二、橄榄 - 桥 - 小脑变性	189
三、Friedreich共济失调	190
第四节 运动神经元变性	190
一、肌萎缩侧索硬化	190
二、脊髓性肌萎缩或单纯下运动神经元疾病	191
病例介绍	191
第十一章 神经系统营养缺乏及代谢障碍疾病	196
第一节 硫胺缺乏	196
第二节 菸酸缺乏症	198
第三节 亚急性联合变性	198
第四节 肝 - 脑变性	199
一、肝豆状核变性	200
二、获得性肝 - 神经系统变性	203
(一) 获得性肝 - 脑变性	203
(二) 获得性肝 - 脊髓变性	204
第十二章 神经系统沉积病	206

第一节 神经元脂肪沉积病	206
一、神经鞘脂质代谢障碍	206
二、粘多糖代谢障碍	207
三、粘液脂肪代谢障碍	207
四、其他神经系统沉积疾病	208
第二节 脑白质营养不良	208
一、球型细胞白质营养不良	208
二、异染性白质营养不良	209
第十三章 神经系统发育畸形	211
第一节 神经管闭合障碍所致的畸形	211
一、脊髓及脊柱的畸形	211
(一) 开放性脊柱裂	211
(二) 隐性脊柱裂	211
(三) 脊膜膨出	211
(四) 脊髓脊膜膨出	212
(五) 脊髓中央管积水	212
(六) 脊髓空洞症	213
二、脑和脑膜的畸形	213
(一) 无脑畸形	213
(二) 脑-脑膜膨出	213
第二节 胚胎发育不良或缺如	214
一、脑小、脑大畸形	214
二、单眼畸形	215
三、孔脑	215
四、水脑畸形	216
五、连合结构发育障碍之畸形	216
(一) 中隔缺如及中隔囊肿	216
(二) 胼胝体缺如	216
六、无嗅脑畸形	216
七、小脑发育不全	216
(一) 小脑缺如	216
(二) 小脑发育不良	216
第三节 大脑皮质的发育异常	217
一、无脑回或脑回少	217
二、巨脑回	218
三、脑回小或多发脑回小畸形	218
四、Down综合征	218
第四节 胚瘤性发育不良及晶状体瘤病	218
第十四章 周围神经疾病	220

第一节 概述	220
一、周围神经系统的基本病变	223
二、周围神经的再生	230
三、病理改变与临床的关系	231
四、周围神经病的分类	232
第二节 代谢障碍及营养缺乏性神经病	234
一、糖尿病性神经病	234
二、尿毒症神经病	235
三、肝病性神经病	236
四、甲状腺功能减退性神经病	236
五、遗传性代谢障碍神经病	237
(一) 血卟啉病性神经病	237
(二) 其它遗传性代谢障碍神经病	237
六、营养缺乏性神经病	238
第三节 中毒性神经病	238
一、中毒性远端轴索病	239
二、中毒性髓鞘病	240
第四节 感染性多发性神经病	241
一、急性感染性多发性神经病	241
二、慢性复发性感染性多发性神经病及慢性感染性多发性神经病	242
第五节 遗传性运动及感觉性神经病	243
一、遗传性运动感觉性神经病	243
(一) 显性遗传性肥大性神经病(HMSN Ⅰ型)	243
(二) 神经元型腓骨肌萎缩	243
二、遗传性感性神经病	244
第六节 恶性肿瘤合并的周围神经病及血内蛋白异常症神经病	244
一、癌性感性运动性神经病	245
二、癌性感性神经病(亚急性感性神经病)	245
三、多发性骨髓瘤合并的周围神经病	246
四、血内蛋白异常症神经病	246
第七节 其他周围神经病	247
一、传染性神经病	247
(一) 带状疱疹	247
(二) 麻风性神经病	247
(三) 白喉性神经病	248
二、淀粉样变性神经病	248
三、缺血性神经病	249
四、急性损伤性神经病及慢性嵌压性神经病	249
(一) 急性损伤性神经病	249

(二) 慢性嵌压性神经病	250
第十五章 肌肉疾病	253
第一节 概述	253
一、骨骼肌正常结构	253
二、骨骼肌病理改变	257
第二节 神经源性肌萎缩或继发性肌萎缩	270
第三节 肌营养不良	272
第四节 肌强直性疾病	276
一、肌强直性营养不良	276
二、先天性肌强直	276
三、新生儿肌强直性营养不良	277
四、神经性肌强直	277
第五节 先天性肌病	277
一、中央轴空病	277
二、中心核和肌管性肌病	278
三、杆状体或线状体肌病	278
第六节 炎性肌病	278
一、多发性肌炎	278
二、间质性肌炎	280
三、嗜酸性筋膜炎	281
第七节 糖原沉积病	282
第八节 重症肌无力	284
病例介绍	285
第十六章 神经系统病理剖检技术	289
第一节 标本的采取	289
一、脑的采取	289
二、脊髓的采取	290
三、视神经及眼球的采取	290
四、活检标本的采取	290
五、电镜标本的采取	290
第二节 肉眼观察	290
一、脑的检查	290
二、脊髓的检查	293
第三节 显微镜观察	293
第四节 电镜观察	294

第一章 总 论

第一节 神经元的正常结构和常见的病理变化

一、神经元的一般结构

神经元包括细胞体及由胞体发出的胞突（轴突、树突）。

（一）神经细胞

神经系统的灰质除大脑及小脑皮层外尚有基底节、小脑中央核团、脑干各核团及脊髓H形的中央灰质等结构，其主要由神经细胞组成，但也有一些树突和轴索。而神经系统的白质如大脑白质、脊髓白质则完全由神经轴索组成。神经细胞大小、形状不一，小如小脑的颗粒细胞，大如大脑运动区的大锥体细胞（图1-1）。有的为双极如耳蜗神经细胞；有的为瓶状如Purkinje细胞；也有的为锥状如大脑皮层的锥体细胞。神经细胞在婴儿期可由分裂而数量增加，以后则无再生。神经细胞的代谢能力极高，因而对氧和葡萄糖的需求量亦大。每个神经细胞都含一个核，核内含有核质（由较淡的酸性蛋白组成）和染色质（由脱氧核糖核酸组成）。核内尚有核仁，常为圆形，位于核中央，由核糖核酸和硷性蛋白组成。核内染色质与核仁的比例因不同神经细胞而异。所以，在大脑皮层大锥体细胞之核仁很明显，而小脑颗粒细胞的核仁则很小，甚而被染色质所覆盖。

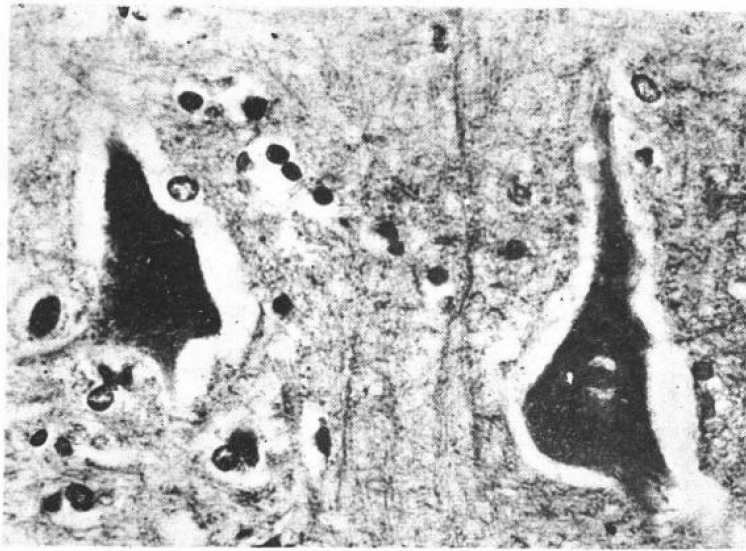


图1-1 正常皮层大锥体细胞

HE ×396

神经细胞胞浆内所含嗜硷性颗粒，由德国神经病理学家Nissl于1894年发现，因而称为尼氏小体。其充满整个胞浆及树突基底部，但轴丘处则无。尼氏小体与核的关系相当密切。当受损的神经细胞呈现尼氏小体溶解的病理过程时，与尼氏小体溶解的同时核仁往往变大，而在恢复期，尼氏小体重新出现则围绕在核的周围，逐渐扩散而遍布胞浆。此外，尼氏小体的化学成分与核蛋白很

相似，因而有人认为尼氏小体可能来自细胞核，二者之间的关系在胚胎期、发育期及成人期均是如此。

神经细胞的超微结构

1. 细胞膜 与一般细胞膜的单位膜相似,具有二层流动的磷脂分子层,其中镶嵌着可移动的蛋白质颗粒。胞膜向突起延伸成为树突和轴突的表面膜称为轴膜。部分胞膜下方约6~10nm处有一层电子密度较大的物质,称为膜下致密层。细胞膜有接受刺激、产生及传导神经冲动的功能。在与其他神经元的突起或细胞体接触时,接触处的细胞膜可以转化为突触前、后膜,或形成缝隙连接(图1-2)。

2. 细胞核 多数神经元仅含有一个大而圆的核,异染质少,呈微细颗粒状散布于核内。有的细胞核有凹陷,其凹陷往往朝向主树突。通常核内有1个,偶而有2~3个核仁(图1-3)。

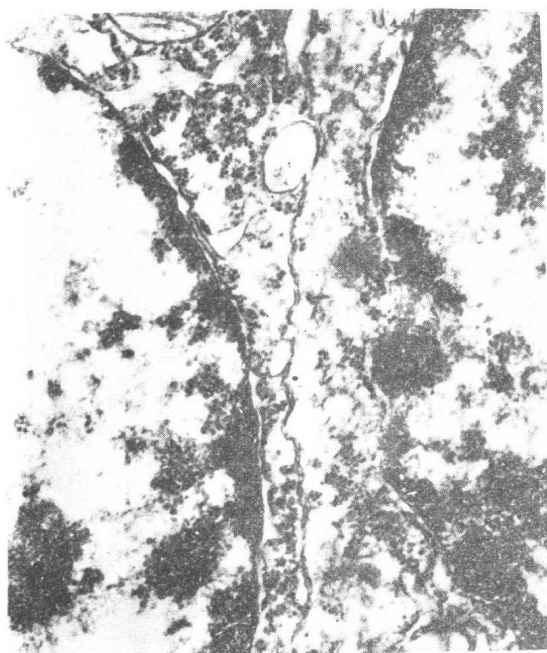


图1-2 缝隙连接

× 25,000



图1-3 神经细胞核

核膜可见核膜孔,核内异染质少,

核仁稀疏,海绵状结构

× 5,000

3. 细胞质 具有尼氏体与神经原纤维二个特征性结构。

(1) 尼氏体:由许多平行排列或排列不规则的粗面内质网以及它们之间的游离核糖体和多聚核糖体所组成。其功能为合成蛋白质(图1-4)。

(2) 神经原纤维:由许多细长的微管和神经微丝组成。微管的直径为20~26nm,横切面呈小管状,管壁厚约6nm,中央浅淡。神经微丝的直径为8~10nm,横切也呈管状,管壁厚约3nm,中央也较明亮。神经微丝在外观上和其它细胞内的中间丝相似(图1-5)。近年用化学和免疫学研究表明,神经微丝是由三种不同的蛋白质亚基组成,与中间丝的蛋白质不同。此外还有一种短而细的微丝,是神经肌动蛋白的多聚体。这些微丝、微管除可能具有支持作用外,还与胞体内蛋白质、化学递质以及离子的运输有关。

(3) 滑面内质网:很发达,几乎填充在所有粗面内质网之间的空隙中。

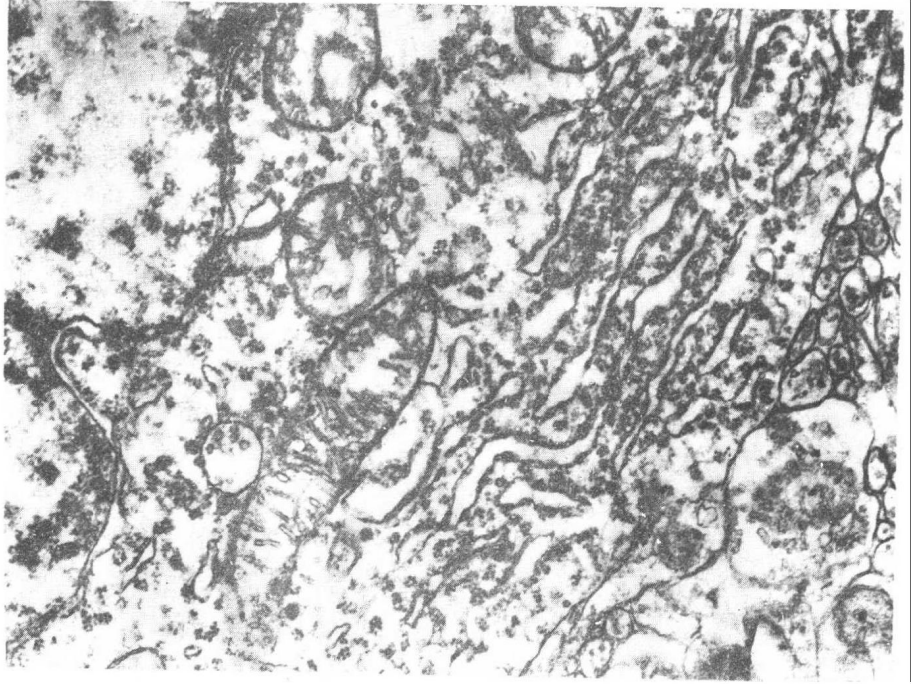


图 1-1 神经细胞胞浆
多数粗面内质网（尼氏体）及线粒体

17,000

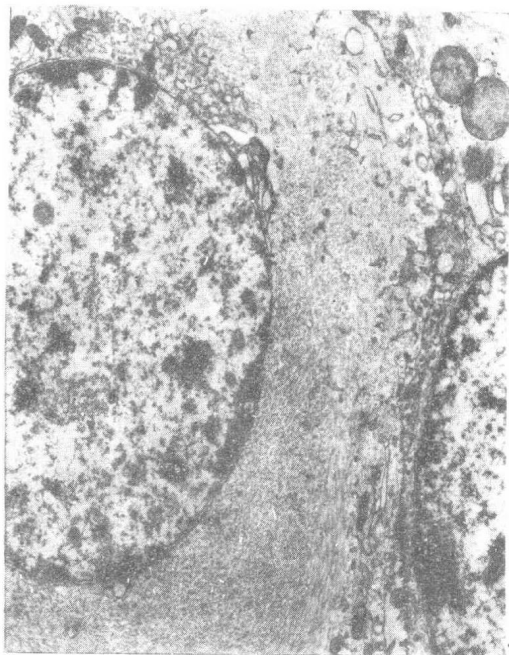


图 1-5 星形细胞胞浆内中间丝

× 8,000



图 1-6 高尔基体及中心粒

× 40,000

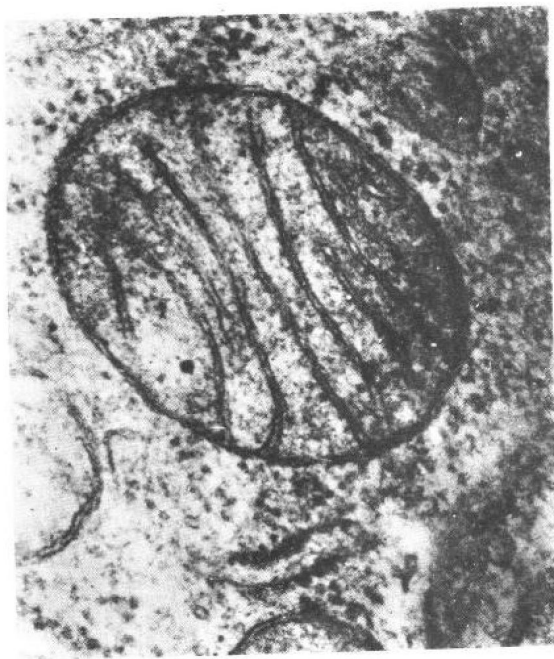


图 1-7 线粒体

× 80,000

(4) 高尔基体: 存在于核周围和树突的近端部分, 由直径30~60nm的小泡、大泡和3~7个层状排列的扁囊组成。小泡是由滑面内质网出芽更新而来, 并携带由粗面内质网合成的多肽或蛋白质等, 通过扁平囊泡的加工浓缩, 然后脱落成大泡。有些实验支持高尔基氏体可能参与形成新突触小泡和制造多肽类激素的神经分泌颗粒等功能(图1-6)。

(5) 线粒体: 形状、大小、多少均不一致, 一般以年幼的细胞或含脂肪少的细胞中较多。脊髓中的感觉神经元比相同区的运动神经元为多。通常以长的细丝状居多, 颗粒状也有, 广泛分布于胞体与突起内, 以核周最多。其超微结构与一般细胞中者相同(图1-7)。

(6) 溶酶体: 常存在于各种神经元内, 直径为0.25~0.5μm。外为脂蛋白单层膜包绕, 内含高电子密度的细粒物质。至少含有40种以上的酶, 具有消化自身衰老退化的细胞器和被吞噬的异物的作用。另外, 神经终末中的突触小泡也可以被溶酶体摄取而运回到胞体。

(7) 中心体: 某些神经元含有1~2个中心体, 一般和纤毛相连系, 纤毛可以从细胞表面突出若干距离。纤毛的意义还不太清楚, 可能是反映神经细胞来自于上皮。

(8) 脂褐素: 是一种具有致密颗粒与空泡的小体, 颗粒基质密度不均, 可有脂肪亮区。有人推测它是由于胞浆中失去核糖核酸退化而形成, 也有人认为它是一种次级溶酶体(图1-8)。

(二) 神经细胞的突起

1. 轴索 每一神经细胞皆有一

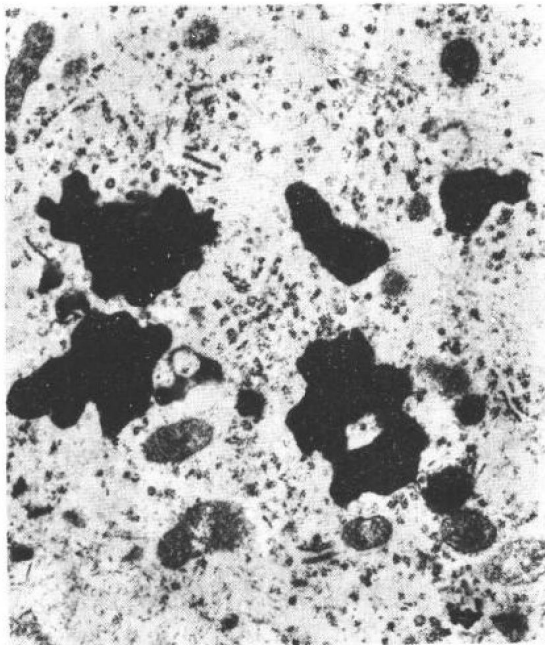


图1-8. 脂褐素（溶酶体之残余体）

×15,000

个从不带有尼氏小体的轴丘所发出的轴索。普通染色如尼氏法或HE染色法均不能显示。若用银浸润法，则可看到神经原纤维贯穿整个轴索。

2. 树突 每一个神经细胞可有几个树突，多时可达20个。同样可用银浸润法染色。

3. 髓鞘 中枢神经系统所有直径在 $1\mu\text{m}$ 以上的轴索皆带髓鞘。髓鞘由复杂的类脂质所形成，呈筒状包围轴索，如同电线外包的绝缘层。其作用很可能亦是防止神经冲动的扩散。普通染色如尼氏法或HE法均不能显示。只有经Loyez或Weil染色法方显示为深蓝色。所以髓鞘纵切面为发丝状，而横切面为小环状。中央空白为轴索。初生儿大脑半球中白质可完全不带髓鞘。出生后第一个月，髓鞘即开始出现。在3~13个月之间很快增加。

正常轴突、树突及髓鞘的超微结构。

1. 轴突 轴浆是神经元胞浆的继续，外被胞膜称轴膜。正常情况下轴突部结构简单，所含的微管和微丝与轴突长轴平行排列，可能与浓厚物质的流动有关。偶见长而纵向排列的线粒体及滑面内质网。

2. 树突 树突由胞体发出，分支多，呈树枝状故名树突。由于反复分支使其表面积远远大于细胞本身的表面积，有利传递。树突内含各种细胞器，包括粗面内质网、高尔基体等。远端树突变细，只含微丝、微管、线粒体，偶见滑面内质网。

3. 髓鞘

(1) 中枢性髓鞘：髓鞘呈节段性沿轴突念珠状排列。每个节段由一个少突胶质细胞的突起螺旋状缠绕而成。横切面直径约 $0.2\mu\text{m}$ ，髓鞘也膨大称外祥。实际上是少突胶质细胞胞浆的舌状突起，其中含线粒体而其他细胞器甚少，偶见小泡和胶质纤维。内祥的叶溶合形成髓鞘的主轴线，外叶密接形成间线。纵切面可见由郎飞氏结将髓鞘分成多节段。在郎飞氏结处轴突直接暴露在细胞外间隙（图1-9）。

(2) 周围性髓鞘：各脊神经根及Ⅲ~Ⅻ对颅神经根的髓鞘均属周围性，其结构与中枢性者基本相同。不同之处为：①周围髓鞘是由许旺氏细胞而不是由少突胶质细胞构成的，一个许旺氏细胞只供应一个结间髓鞘。许旺氏细胞表面复有基底膜。纵切面上可见施-兰二氏切迹。在郎飞氏结处轴膜不暴露而由基底膜连续覆盖着。②周围性者细胞外间隙宽，通常含有胶原纤维、成纤维细胞和小血管，维持特殊的渗透性而阻止大分子物质通过。许多纤维集成束包以神经束衣，其细胞间以桥粒、紧密结合等不同的方式连