

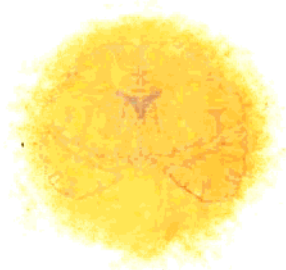
神经系统疾病

临床病理讨论集

主 编 刘多三

副主编 林世和

饶明俐



吉林人民出版社

主 编 刘多三

副 主 编 林世和 饶明俐

编 者 张秉枢 包礼平 梁美源 印文考

张 昀 张淑芹 赵 力 战士发

张 昱

病理技术 马吉祥

## 前 言

我们神经病教研室从一九五三年成立到现在已经二十六年了，一九五五年又建立了神经病理研究室，二十多年来共积累了四百多例临床病理资料，其中绝大部分为我科进行的脑脊髓局部剖检，少部分为我校病理教研室所做的全身剖检。为了进一步发挥基础知识对临床工作的指导作用，我们组织编写了这本讨论集。从我科现有的临床病理资料中选择了比较有代表性的各类疾病进行讨论，其中有临床与病理相符合的经验，也有临床与病理完全不符合的教训，我们坚持实事求是，理论联系实际的科学作风，如实反映情况，临床病理相结合进行讨论，作为今后工作的借鉴。

本书共分总论与各论两篇，总论中介绍了正常神经组织及其病理改变，以及神经病理的技术操作等，便于一般医生了解神经病理的基本知识，更好地理解临床与病理的联系。各论共分十章六十五种疾病，共一百零一个病例。一般均有大体或镜下所见的图片，本书共有图片二百零八幅，其中彩色十六幅。

在日常神经病理工作及本书编辑过程中，曾得到我校病理教研室的帮助和指导；本书图片由我校、院医学摄影室及吉林日报摄影组的同志协助摄制，在此一并致以谢意。

由于我们是临床医生进行病理工作，在编写本书中一定会存在这样或那样的缺点或错误，希望广大读者批评指正。

白求恩医科大学第一临床学院神经病教研室

1979年5月

# 目 录

第一篇 总 论.....	( 1 )
第一章 正常神经组织.....	( 1 )
第二章 神经组织的病理改变.....	( 8 )
第三章 脑膜及其病理改变.....	( 17 )
第四章 脑血管及其病理改变.....	( 19 )
第五章 技术操作.....	( 21 )
第一节 脑和脊髓的剖检.....	( 21 )
第二节 脑与脊髓内部结构检查.....	( 24 )
第三节 组织包埋、染色及镜检.....	( 25 )
第二篇 各 论.....	( 28 )
第一章 脑血管疾病.....	( 28 )
第一节 高血压性脑出血.....	( 29 )
一、大脑出血	
二、原发性脑室出血	
三、原发性桥脑出血	
四、小脑出血	
第二节 血管畸形性脑出血.....	( 58 )

第三节	栓塞性脑出血	(64)
第四节	蛛网膜下腔出血	(70)
第五节	颅内动脉瘤	(77)
第六节	脑底异常血管网形成 (Moya—Moya 病)	(85)
第七节	脑栓塞	(92)
	一、心源性脑栓塞	
	二、巨大癌瘤栓子引起基底动脉栓塞	
第八节	静脉窦血栓	(109)
	一、上矢状窦、大脑浅静脉血栓	
	二、海绵窦血栓	
第九节	弥散性脑动脉硬化和脑软化	(121)
第十节	闭塞性脑动脉炎	(125)
第十一节	慢性硬膜下血肿	(134)
<b>第二章 中枢神经系统感染性疾病</b>		(141)
第一节	脑膜炎	(142)
	一、化脓性脑膜炎	
	二、结核性脑膜炎	
	三、新型隐球菌性脑膜炎	
	四、曲形菌性脑膜炎	
第二节	脑膜血管梅毒	(175)
第三节	脑炎	(179)
	一、乙型脑炎	
	二、狂犬病	
	三、急性坏死性脑炎	
	四、风湿性脑炎	
	五、亚急性多发性脑炎	
	六、一种原因未明的脑炎	
第四节	脑脓肿	(205)
第五节	脑豚囊虫病	(213)

<b>第三章 脱髓鞘疾病</b> .....	(224)
第一节 多发性硬化 .....	(225)
第二节 急性播散性脑脊髓炎 .....	(232)
一、特发性急性播散性脑脊髓炎	
二、狂犬疫苗接种后脑脊髓炎	
第三节 弥散性硬化 .....	(242)
第四节 同心圆性硬化 .....	(248)
第五节 急性出血性脑炎 .....	(256)
第六节 桥脑中央髓鞘溶解 .....	(261)
<b>第四章 变性疾病</b> .....	(266)
第一节 小脑性共济失调 (Marie氏共济失调) .....	(266)
第二节 家族性痉挛性截瘫 .....	(271)
第三节 肝豆状核变性 .....	(274)
第四节 肌萎缩侧索硬化 .....	(282)
<b>第五章 颅内肿瘤</b> .....	(286)
第一节 胶质瘤 .....	(287)
一、大脑胶质瘤	
二、脑干胶质瘤	
三、两侧小脑半球、胼胝体星形细胞瘤	
四、室管膜瘤	
五、小脑髓母细胞瘤	
第二节 脑膜瘤 .....	(312)
第三节 听神经纤维瘤 .....	(319)
第四节 巨大灰色性垂体腺瘤 .....	(322)
第五节 颅咽管瘤 .....	(330)
第六节 松果体瘤 .....	(335)

第七节	肉瘤	(340)
一、	原发性小脑肉瘤	
二、	原发性脑膜黑色素瘤	
第八节	小脑结核瘤	(345)
第九节	脑转移瘤	(349)
一、	肺癌脑转移	
二、	绒毛膜上皮癌脑转移	
第六章	脊髓疾病	(367)
第一节	急性脊髓炎	(367)
第二节	亚急性坏死性脊髓炎	(371)
第三节	成人脊髓灰质炎	(375)
第四节	结核性脊部蛛网膜炎合并脊髓中心软化	(381)
第五节	腹主动脉关闭继发脊髓供血障碍	(386)
第六节	脊髓肿瘤	(390)
第七章	急性感染性多发性神经炎	(396)
第八章	重症肌无力	(400)
第九章	癫痫连续状态	(405)
第十章	脑发育不全	(410)

# 第一篇 总 论

## 第一章 正常神经组织

### 一、神经元

神经元是一个神经单位，包括神经胞体和突起。

(一)神经胞体：神经胞体大小不一，由5微米至150微米，颗粒细胞4~5微米，大锥体细胞如 Betz 细胞110~150微米。

1. 核：核在细胞浆中央，一般一个，但交感神经、小脑浦倾野氏细胞可有两个核，呈圆形或卵圆形，极少数的细胞核可偏于胞体的一边，如脊髓中克拉克(Clark)氏柱的细胞。周围有核膜，内有核染质，呈网状，由去氧核糖核酸组成，核中央有核仁，由核糖核酸组成。

2. 细胞膜：由单分子蛋白质及类脂质所组成。

3. 胞浆：呈胶质状，主要是蛋白、磷脂，83%为水分，在轴索内称为轴浆。大的细胞（如锥体细胞）胞浆多，小的细胞（如颗粒细胞）胞浆少。

4. 尼氏体(染色质或虎斑)：在生活的细胞内一般见不到，通过固定的标本，用硷性染料可以着色，是一种含铁的蛋白质，被证实为核糖核蛋白，位于胞浆内，分布于核的周围。胞浆丰富



的细胞内多。树突内亦有，但轴丘内则无。在各类细胞内其形状和排列亦不同，如在大锥体细胞和脊髓前角细胞内呈不规则的块状，分布在核的周围，类似虎斑，虎斑的名称即由此而来。而在小脑浦肯野氏细胞内，呈短杆状，在核周围与核呈同心圆性排列。尼氏体的功能尚不清楚，但当神经受刺激时减少，过劳时则消失，休息时再重新出现。在神经系统各种疾病时，尼氏体在早期可以出现数量上及分布位置上的改变。因此，尼氏体的改变在研究神经病理形态学上具有极为重要的价值。

5. 神经原纤维：固定的神经细胞，经银浸润法，神经原纤维呈一种嗜银的纤维，在胞浆内呈网状或小束状，可以连续到达轴突及树突内，其功能与神经兴奋的传导有关。当细胞疲劳时，尼氏小体虽减少，而神经原纤维增加并且变细；相反，在休息或者动物冬眠时，神经原纤维变粗并且数目减少。

6. 高尔基氏体及线粒体：高尔基氏体弥散于胞浆内，化学成分为类脂质，其功能与分泌物的形成有关。线粒体则与其他细胞内的线粒体一样，含有许多氧化酶及磷酸化酶，是细胞进行新陈代谢的主要结构。

#### 7. 色素：

(1) 脂褐素：出现在嗜脂细胞内，如大脑皮质细胞、脊髓克拉克氏柱细胞、脊髓前柱细胞及海马；不出现在厌脂细胞内，如小脑浦肯野氏细胞、抵抗带细胞。一般在30岁以后才出现，为黄褐色细颗粒状，故亦称脂褐素，为蛋白脂肪复合体。脂褐素多集聚在细胞基底部即轴丘部。在尼氏染色法中呈绿色，在猩红染色中呈红色，在常规染色中呈淡黄色，为细胞代谢的产物。在人窒息时，色素性脂肪变可以大量出现，因此可能是细胞氧化作用障碍的结果。当神经细胞在生理的（老年）或病理的机能降低时，即积存于细胞内。

(2) 黑色素：在中脑黑质、桥脑蓝斑和脑膜内的色素小泡内。

(3) 红色素：见于中脑红核内，呈颗粒状，铁反应阳性。

(二) 神经突起(神经纤维)：神经突起包括神经轴突及树突，长者为轴突，短者为树突，神经细胞根据其突起分为：

单极细胞：如视网膜锥体细胞。

假单极细胞：如脊神经节细胞。

双极细胞：如前庭神经细胞。

多极细胞：如脊髓前柱细胞。

1. 轴突或神经轴：轴突直接连续在胞体上(轴突部位)，粗细是一致的，根据细胞不同其长度亦不同，长者可达1米，轴浆内有神经原纤维和腺粒体，其功能与神经兴奋传导有关系。用银浸润可以证明。轴突是向外传导兴奋的，树突是接受兴奋的。

2. 树突：神经细胞一般均有树突，如前角细胞有3~20个树突，皮层神经原亦有很多树突。树突长者可达胞体的20倍长。树突在细胞顶端较长的称为顶树突。小脑浦肯野氏细胞在轴突对方有1~2个突起，成扇状以直角达于小叶。

### (三) 神经髓鞘和神经鞘

1. 神经髓鞘或神经髓素：在轴突的周围，为一种以类脂质为主的鞘，由糖脂质、磷脂质、纤维糖、半乳糖和无机盐(钾、钠、钙等)组成。中枢神经的髓素形成与少突胶质细胞有关，而周围神经的髓素形成与雪旺(Schwann)氏鞘有关。在胎儿4个月时开始出现髓素，生后2~3年才逐步完成。中枢神经的髓素与轴突的直径比为1:1，比较规整。而周围神经因其有雪旺氏细胞胞浆的伸入构成其支架，髓鞘的形状较复杂，如有的呈鱼刺状、筐篮状等。

2. 神经鞘即雪旺氏鞘：雪旺氏鞘亦称周围胶质，由外胚叶神经嵴发生。雪旺氏鞘由雪旺氏细胞构成，核呈卵圆形，核偏位，有一个核仁，细胞浆呈海绵状，位于神经髓鞘与神经膜之间。雪旺氏鞘对髓鞘与轴突有保护作用，当髓鞘及轴突破坏时，雪旺氏鞘起吞噬作用，同时可以辅助轴突的再生。只因周围神经具有雪旺氏鞘，所以其具备再生能力。

根据神经轴突有无髓鞘及雪旺氏鞘，神经纤维可分为：

(1) 有髓有鞘神经纤维：见于周围神经纤维、植物神经节前纤维的大部分。

(2) 有髓无鞘神经纤维：见于中枢神经纤维及视神经纤维。

(3) 无髓有鞘神经纤维(Remak氏纤维)：见于大部分植物神经。

(4) 无髓无鞘神经纤维：即裸露的轴突，见于中枢神经系统灰质的大部分纤维及白质的一部分纤维。

## 二、神经胶质

神经胶质包括星形细胞、少突胶质细胞、室管膜细胞和小胶质细胞，前三者由外胚叶发生。小胶质由中胚叶发生，为中枢神经系统的组织球，具有吞噬作用，亦称中枢神经的吞噬细胞。

(一) 星形细胞：核呈卵圆形，核染质小，分散成网状，一般无核仁，细胞浆不丰富，有树突，根据树突的粗细、分支多少及胞浆内有无原纤维，星形细胞可分为胞浆型和纤维型两种。星形细胞用一般染色(H. E., Nissl)见不到胞浆及树突，用Cajal氏染色法可见到树突，有1~2个较粗的树突附着于附近的小血管壁上，称为血管足板(foot Plate)或血管外足(Perivascular feet)。胞浆型与纤维型星形细胞的不同点：胞浆型胞浆大，着色淡，树突多，较粗，向各方向成直角发出，且分支较多，胞浆及树突内无

原纤维，多位于灰质内。纤维型胞浆少，染色深，树突较少，较细、长、直，分支少，胞浆内及树突内均有原纤维，白质内多见。软膜下及血管周围为纤维型星形细胞。两型可以互相转变，尚有混合型。此外，星形细胞根据所在部位不同，其表现亦不一样，如位于室管膜下的星形细胞，核可以变长、成排。在小脑普倾野氏细胞层的星形细胞为胞浆型星形细胞，其核较大，称为勃尔格曼(Bergmann)氏细胞。在小脑分子层的呈羽毛状，称为发涅纳斯Fañanas氏细胞。

星形细胞的机能：

1. 保护作用：在软膜下及血管周围的星形细胞形成胶质膜——胶质界限膜，构成脑的屏障(Barrier)，以控制脑脊液及血液内来的细菌和毒物等直接作用于脑组织。

2. 支架作用：星形细胞与血管共同构成星形细胞——血管支架，成为脑组织的间质支架。

3. 修复作用：当神经组织坏变时，星形细胞增生，起修补作用。

4. 吞噬作用：星形细胞起被动吞噬作用(凝吸作用)，由胞浆增大变成肥饱细胞(Plump Cell)而完成吞噬作用。

星形细胞及其纤维的染色法：

(1) Cajal氏法

(2) Holzer氏纤维染色法

(3) 磷钨酸苏木精染色(P. T. H)

(二) 少突胶质细胞：核较星形细胞小，呈卵圆形，核染色较星形细胞多，胞浆少，树突少，只有几个突起与胞体成直角发出，突起上有2~3个分叉，突起有颗粒。少突胶质细胞的分布是：白质内多于灰质，灰质深部多于浅部，多见于神经细胞树突间的凹处，称为神经周围卫星，其次在髓鞘与髓鞘之间排列成项链状，

在血管周围形成血管周围卫星。少树突胶质细胞对髓鞘的营养维持和髓鞘的生成有关，并对神经细胞代谢有密切关系。神经细胞病变时起吞噬作用——噬节现象。胎儿四个月髓鞘出现同时，少突胶质细胞即出现。用 Hortega 氏或者 Penfield 氏银浸法均能证明少突胶质细胞的胞浆及突起。

(三) 室管膜细胞：为单层骰子状上皮细胞，覆盖于脑室内面，因其所在部位不同以及受周围的影响不同，细胞形态可随之变为扁平状或柱状。具有深染的核。在胎生时期细胞游离缘有纤毛，成年后则消失，但在细胞基底部的胞浆内可以见到颗粒状小体，称为成鞭毛体。

〔附〕脉络丛：一部分室管膜与血管组织翻转入脑室内，即成脉络组织，明显皱摺成丛状或乳头状的室管膜即称为脉络丛上皮，但脉络丛上皮缺乏纤毛及鞭毛体。脉络组织内的血管与血管之间，或血管与脉络丛上皮之间，有结缔组织与胶原纤维。有时出现钙化，以血管为中心的钙化称为砂粒。上皮细胞内有空泡，有时可含有含铁血黄素。全脉络丛上皮总面积约有 1 平方米，为脑脊液形成的主要地方。关于脑脊液的产生问题，有的主张是通过透析作用，有的主张是通过分泌作用，但一般相信后者。

(四) 小胶质细胞：由中胚叶产生，有显著的吞噬作用，为神经组织的吞噬细胞或组织球。小胶质细胞在休息状态核最小，形状多样，呈椭圆形、点状、C 或 S 形、杆状等，核着色深，极似淋巴球或毛细血管内皮细胞，胞浆少，由细胞两极发出突起，成直角再分支，上有小棘，根据突起发出的多少可分为单极、双极和多极的小胶质细胞。小胶质细胞分布于大脑、脑干及脊髓各处，但灰质内多于白质。当在胎儿脑膜与血管出现时小胶质即出现，由脑膜或血管外膜产生。小胶质细胞机能从广义来看，小胶质细胞实际属于中枢神经系统的巨噬细胞系统，除了起粘着作用

以外，尚有清除代谢产物的作用。在病态时对破坏组织起吞噬和清扫作用。

小胶质细胞染色：Hortega 氏银浸润法，可以染出核、胞浆和树突。用H. E, Nissl 法只能看到细胞核。

## 第二章 神经组织的病理改变

神经元包括胞体和其发出的突起（轴突和树突），是一个解剖和生理机能的整体。当细胞体发生病变，其突起亦要改变；相反，其轴突发生病变时胞体亦发生改变。因此，两者不能分开，为了便于叙述，暂分开讨论。

### 一、神经细胞改变

（一）神经细胞急性肿胀：胞体肿大，染色质破坏和溶解，核和核仁亦轻度肿胀和移位，树突变长，特别是顶树突变长（正常树突不着色），尼氏染色透明浆着色（正常不着色），细胞周围胶质增生。急性细胞肿胀为一种可逆性改变。如果胞体肿大，突起消失，细胞核偏位，染色质改变突出，则称为染色质溶解（Chromatolysis）。染色质由胞浆边缘开始溶解者称为边缘性溶解。染色质由核周围开始溶解者称为中心性溶解。常见于脊髓前角细胞、脑干运动神经细胞病变时，如 Guillain—Barre 氏综合征，亦可见于神经轴突损害时，此种改变称为轴突反应，或称为逆行性细胞改变。应当注意在正常的视上核、室旁核、脊髓 Clarke 氏核亦可表现上述类似所见，但不应认为是病变。

（二）神经细胞液化或称严重神经细胞病：为一种严重细胞坏变，是不可逆的，神经细胞出现全面的严重坏变，核浓缩、破碎，染色质消失，神经原纤维变成颗粒状或灰末状，细胞浆及树突内出现小点状、小空泡样破坏产物，最后核膜和胞膜均消失成鬼影细胞。细胞周围还可出现小嗜硷颗粒，称此为结痂（incrus-

tation),它们可能是细胞膜周围神经终末变性的产物。液化细胞周围胶质细胞常显示退行性改变,如星形细胞胞突破折(星形细胞变成阿米巴细胞)。本类型细胞改变见于各种中毒、重症感染和外伤,多见于胞浆丰富的大锥体细胞如 Betz 细胞、脊髓前角细胞。

(三)缺血性细胞病:胞浆失去了对硷性染料的亲和力,呈灰白色,核着色深,核仁分不清,核形状变长呈三角形而且偏位,顶树突亦变长,严重时核破裂,周围出现结痂和钙化,周围胶质细胞呈现退行性改变。缺血性细胞改变常见于脑血管阻塞的部位,如脑梗死病灶周围,多见于中小型锥体细胞和小脑浦肯野氏细胞,为一种不可逆性改变。当缺血性细胞病发生于小脑浦肯野氏细胞时,表现为核膜收缩凹凸不平呈桑椹状,在H. E染色时胞浆呈一致粉红色,突起坏变,其周围有胶质增生表现灌木状即灌木形成,这种细胞改变称为一致性改变。最早认为一致性改变只见于小脑浦肯野氏细胞,后来认为延髓橄榄下核、脑皮层及底节细胞均可出现。

(四)细胞回缩或称慢性细胞病:细胞收缩变小变瘦浓染,顶树突变长浓染,有时弯曲,核收缩,有时变长,着色深,严重时核分不清,神经原纤维、染色质出现改变。细胞回缩是一种可逆性改变,不仅可见于慢性疾病,亦可见于急性疾病,如急性病变24小时以后就可以出现回缩性改变,因此可以认为细胞回缩为细胞急性病变的结果。细胞回缩和缺血性细胞病均表现为神经细胞缩小,顶树突变长,多发生于中小型锥体细胞。前者为可逆性,后者为不可逆性改变。

(五)神经原纤维变性:正常神经原纤维在胞浆内呈网状或者呈束状,当其变性时则呈旋涡状或缠节状,见于 Alzheimer 氏病和老年变性,多见于额叶皮层神经细胞。神经原纤维变性发展



严重时胞体消失，只剩下变性的神经原纤维，表现聚集成团，其周围伴有胶质细胞增生反应，称此为老年斑，见于老年性痴呆，老年前期痴呆，但亦可见于脑外伤后遗症和脑炎后遗症等。

(六) 细胞色素萎缩：一般在30岁以后在神经细胞内基底部可以出现脂褐素(Lipofuscin)。如果过早出现大量的脂褐素，不但在神经细胞基底部而且在整个细胞内，甚至树突内亦出现，同时伴有细胞萎缩称为色素萎缩。在H. E染色呈细小晶亮的黄褐色。苏丹IV染色呈猩红色。这种改变认为是神经细胞代谢功能低下的结果，见于脑动脉硬化、老年前期痴呆等。

(七) 细胞内类脂质沉着：细胞内和树突内有前类脂质(Prelipoid)沉着，胞浆肿大，核偏位，呈鸭梨状，尼氏染色呈空泡状，苏丹染色呈红色，为一类脂质代谢障碍引起的神经细胞变性，见于家族性黑矇痴呆病人的大脑皮层、丘脑等部位的神经节细胞，有特异性，对诊断有价值。家族性黑矇痴呆多发生于犹太人。

(八) 包涵体(Inclusion bodies)：在神经细胞浆内或者在核内出现的嗜酸性或嗜硷性颗粒状小体称为包涵体，组织化学证明为一种粘多糖类物质，多见于病毒性感染，如脊髓灰质炎、狂犬病、疱疹性脑炎，此外尚可见于肌阵挛性癫痫等。

神经细胞除了上述各种改变以外，当然还有其他改变，如内质网、高尔基氏体、线粒体的改变，这些结构对疾病的反应虽很敏感，出现时间很快，但持续时间短，染色很复杂，因此不是一般病理研究的对象，神经细胞改变除了极少的改变如类脂质沉着等以外，多无特异性，很多原因可以产生同样的细胞改变，也就是同一种类的改变可以由于很多原因产生。因此，不能单独根据某一种细胞改变来孤立地确定病因，而必须结合病变细胞的解剖部位、周围胶质反应、脑膜血管以及脑脊液改变、临床特点全面