

总主编 王新德

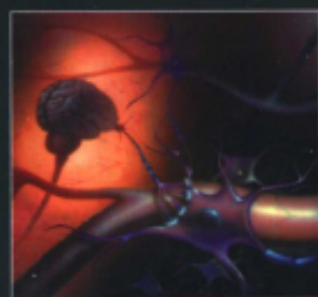
神经病学

第18卷

神经变性疾病

SHENJING BIANXINGXING JIBING

■ 主 编 陈生弟



人民军医出版社

People's Military Medical Publisher

SHENJINGBINGXUE

神经病学

神经变性疾病

SHENJING BIANXINGXING JIBING

□责任编辑 张建平 黄栩兵

□书名题字 刘炳森

SHENJINGBINGXUE

ISBN 7-80157-431-1



9 787801 574312 >

ISBN 7-80157-431-1/R · 425

定价：60.00元

王新德 总主编

神经病学

SHENJINGBINGXUE

第 18 卷

神经变性疾病

SHENJING BIANXINGXING JIBING

主 编 陈生弟
副主编 张明圆 唐北沙



人民军医出版社

People's Military Medical Publisher

北 京

SHENJING BIANXINGXING JIBING

图书在版编目(CIP)数据

神经变性疾病/陈生弟主编. —北京:人民军医出版社,2002.8

(神经病学/王新德总主编)

ISBN 7-80157-431-1

I. 神… II. 陈… III. 神经系统疾病—变性(病理) IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 000469 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:880×1230mm 1/16·印张:24.5·(彩页 2 面)·字数:739 千字

2002 年 8 月第 1 版 (北京)第 1 次印刷

印数:0001~4500 定价:60.00 元

(购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

陈生弟



1955年9月生于上海市。1978年毕业于上海第二医学院（今上海第二医科大学）医学系。在上海第二医科大学附属瑞金医院神经内科工作至今，期间于1983~1986年和1988~1991年在上海第二医科大学攻读神经病学硕士和博士学位；于1995~1996年和2001年4~6月在美国休斯顿贝勒医学院神经科做访问学者、博士后和客座教授。现任上海第二医科大学附属瑞金医院党委副书记、神经内科主任、神经病学教研室主任、神经病学研究中心主任、帕金森病诊疗与研究中心主任，教授、博士生导师；还任中华医学会神经病学学会委员、上海医学会神经内科学会副主任委员、上海市神经科学学会理事等职；同时担任《中华神经科杂志》、《中华内科杂志》、《中国神经科学杂志》、《中国临床神经科学杂志》等15本杂志副主编、常务编委或编委。

自1983年起重点研究帕金森病，近年来对阿尔茨海默病也颇有研究。在帕金森病动物模型的建立、发病机制、神经功能显像、脑细胞移植、基因治疗和药物综合治疗等研究方面取得了重要成就，获国家科技进步奖等10项。在国内外发表论文160多篇，主持或作为主要参与者承担国家“973”、“863”、“九五”攻关、国家自然科学基金、卫生部、上海市级科研基金项目26项。为国务院政府特殊津贴获得者，曾荣获国家有突出贡献中青年专家、全国中青年医学科技之星以及上海市科技精英提名、十佳医师、十佳优秀启明星、高校优秀青年教师、卫生系统青年最高荣誉奖“银蛇奖”，并入选全国“百千万人才工程”和上海市首批卫生系统跨世纪优秀学科带头人培养对象。已培养和正在培养博士后、博士和硕士研究生26名。主编专著2部和参编12部。

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。

编 著 者 名 单

(以姓氏笔画为序)

王 瑛 上海第二医科大学附属瑞金医院 副教授

王 增 上海第二医科大学附属瑞金医院 教授

王纪佐 天津医科大学附属第二医院 教授

刘振国 上海第二医科大学附属瑞金医院 教授

张本恕 天津医科大学总医院 教授

张明圆 上海市精神卫生中心 教授

沈介明 上海第二医科大学附属瑞金医院 副教授

宋永建 上海第二医科大学附属瑞金医院 副教授

肖世富 上海市精神卫生中心 教授

陈生弟 上海第二医科大学附属瑞金医院 教授

陈先文 安徽医科大学附属医院 副教授 QPA

胡大萌 上海第二医科大学附属瑞金医院 教授

赵迎春 山西省长治医学院附属和平医院 教授

钱可久 上海第二医科大学附属仁济医院 教授

翁中芳 上海第二医科大学附属瑞金医院 副教授

唐北沙 中南大学附属湘雅医院 教授

徐德隆 上海第二医科大学附属瑞金医院 教授

陶恩祥 中山医科大学附属孙逸仙纪念医院 副教授

梁秀龄 中山医科大学附属第一医院 教授

潘瑞福 上海第二医科大学附属仁济医院 教授

内 容 提 要

本书是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多卷本大型高级参考书《神经病学》中的一卷,由我国著名神经病学专家陈生弟教授主编。

本卷分4篇39章,系统介绍了运动障碍疾病、遗传性共济失调、脊髓变性疾病、痴呆的解剖、生理、病理生理、遗传学、流行病学、生物化学、病理学、神经影像学检查,以及帕金森病、帕金森综合征、舞蹈病、肝豆状核变性、原发性震颤、弗里德希共济失调、马查多-约瑟夫病、肌阵挛性小脑协调障碍、运动神经元病、脊髓空洞症与延髓空洞症、脊髓亚急性联合变性、阿尔茨海默病、血管性痴呆、帕金森病痴呆、匹克病痴呆、营养障碍性痴呆、甲状腺功能减退性痴呆等常见病症的病因、流行病学、辅助检查、临床表现、诊断、鉴别诊断、治疗原则、预后等。

本书可供神经科及相关临床学科医生,以及医学院校本科生、研究生参阅。

责任编辑 张建平 黄栩兵

《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,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

20 世纪是医学科学和神经病学研究最为活跃、成果最为丰硕的 100 年。在迈入 21 世纪之初,著名神经病学专家王新德教授主编一套《神经病学》巨著,共有 21 卷,本书即是其中的一卷。

神经变性疾病可能是神经系统疾病中病因最不明确、机制最为复杂、治疗最为棘手的一大组疾病,也是神经系统疾病中研究最为活跃的领域之一。随着医学科学的发展,尤其是分子生物学、分子遗传学、分子病理学等理论、技术和研究方法的迅速进步和发展,神经变性疾病中,特别是帕金森病、阿尔茨海默病、肝豆状核变性、遗传性共济失调等研究成果颇丰,发展突飞猛进。

本书重点介绍了运动障碍性疾病、遗传性共济失调、脊髓变性疾病和痴呆四篇。考虑到国际学术界已将过去习惯所称的“锥体外系疾病(extrapyramidal diseases)”改名为“运动障碍性疾病(movement disorders)”;再者,国际学术组织也成立了“运动障碍疾病学会(Movement Disorders Society)”,为了顺应国际发展潮流,本书在第一篇采用了“运动障碍性疾病”篇名替代“锥体外系疾病”。

本书邀请了国内 20 位著名神经内科和精神科专家共同编著,他们参考国内外最新研究进展,结合自己的临床经验及研究成果,详细介绍了神经变性疾病的新理论、新技术和新疗法。

在此,我要首先感谢两位副主编和各位编者的精诚合作,并对王新德教授和陈清棠教授,以及我国神经病学前辈们的举荐、信任及对我后辈的培养、栽培,特别表示最诚挚的感激!也衷心地感谢陈沁医师对本书图片整理工作的大力帮助。

囿于本人水平有限,书中错漏之处在所难免,诚恳地祈望读者不吝指正。

陈生弟

2002 年 4 月于上海

目 录

第一篇 运动障碍性疾病

第一章 概 论.....	(3)
第一节 锥体外系解剖、生理及病理生理	(3)
一、运动调节系统概况	(3)
二、大脑皮质运动区	(3)
三、锥体外系解剖与生理	(5)
四、病理生理	(8)
第二节 运动障碍性疾病的遗传与流行病学	(11)
一、帕金森病.....	(12)
二、进行性核上性麻痹.....	(13)
三、肝豆状核变性.....	(13)
四、亨廷顿病.....	(14)
第三节 运动障碍性疾病的神经生化学	(16)
一、帕金森病.....	(16)
二、亨廷顿病.....	(17)
三、其他运动障碍性疾病.....	(17)
第四节 运动障碍性疾病的神经病理学	(18)
一、帕金森病.....	(18)
二、肝豆状核变性.....	(19)
三、亨廷顿病.....	(20)
四、进行性核上性麻痹.....	(20)
五、多系统萎缩.....	(21)
六、皮质锥体外系变性.....	(21)
七、哈勒沃登-施帕茨病	(22)
八、特发性锥体外系钙化	(22)
九、棘红细胞增多症伴发舞蹈病.....	(22)
第五节 运动障碍性疾病的神经影像学	(23)
一、结构影像学.....	(24)
二、功能影像学.....	(27)
第六节 运动障碍性疾病的常见症状	(32)