

总主编 王新德

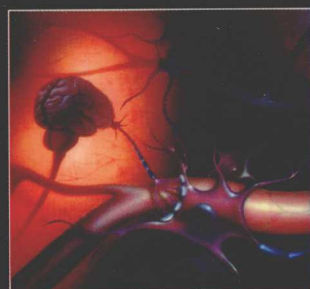
神经病学

第5卷

临床神经病理学

LINCHUANG SHENJING BINGLIXUE

■ 主 编 郭玉璞 徐庆中



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

SHENJINGBINGXUE

第2版 2013年12月第1次印刷

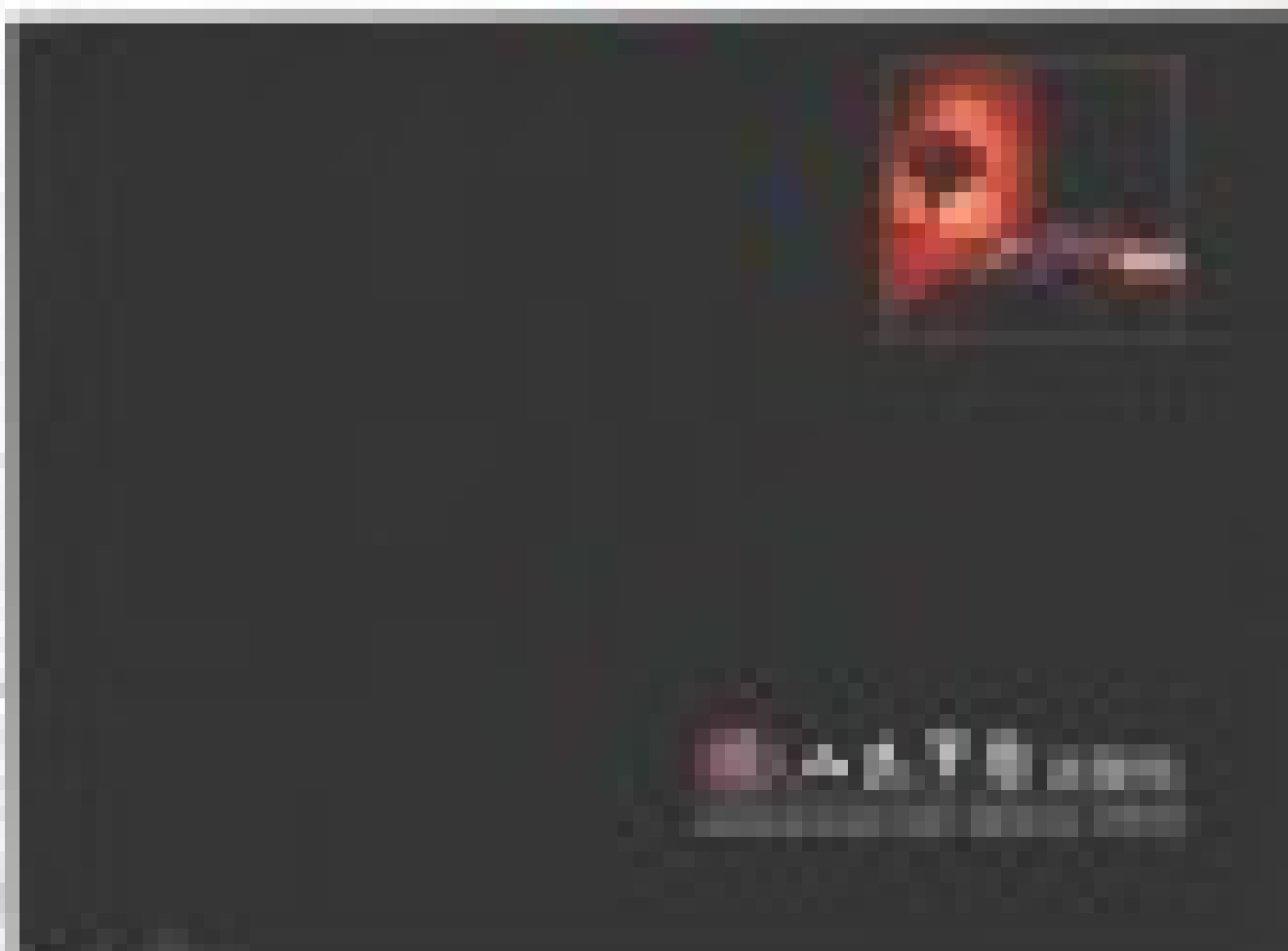
神经病学

临床神经病理学

【英】詹姆斯·W·瓦格纳 著 王学为 主译

第2版 2013年12月第1次印刷

神经病学



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5卷

临床神经病理学

L I N C H U A N G S H E N J I N G B I N G L I X U E

主 编 郭玉璞 徐庆中

副主编 卢德宏



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

L I N C H U A N G S H E N J I N G B I N G L I X U E

图书在版编目 (CIP) 数据

神经病学. 第5卷, 临床神经病理学 / 郭玉璞, 徐庆中主编. —北京: 人民军医出版社, 2008. 11
ISBN 978-7-5091-2190-0

I. 神… II. ①郭…②徐… III. ①神经病学②神经病学: 病理学 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 159641 号

策划编辑: 高爱英 黄建松 张建平 文字编辑: 黄栩兵 责任审读: 张之生
出 版 人: 齐学进

出版发行: 人民军医出版社 经销: 新华书店
通讯地址: 北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编: 100036
质量反馈电话: (010) 51927270; (010) 51927283
邮购电话: (010) 51927252
策划编辑电话: (010) 51927242
网址: www.pmmp.com.cn

印刷: 北京天宇星印刷厂 装订: 恒兴印装有限公司
开本: 889mm × 1194mm 1/16
印张: 40 字数: 1056 千字
版、印次: 2008 年 11 月 第 1 版 第 1 次印刷
印数: 0001 ~ 2800
定价: 398.00 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

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

我国的神经病理学科是在解放后建立起来的。尤其是改革开放以来的 30 年间有了很大的发展,无论是在临床实践方面或是基础理论研究领域都取得了优异的成绩,造就了一支既有丰富的临床诊断经验又取得了不少学术研究成果的神经病理队伍。

神经病理学的巨著《Greenfield's Neuropathology》对世界各地包括我国在内的神经病理学发展有着很大的影响。我国的神经科临床医师和神经病理诊断医师在工作中也需要一本由我国专家结合整理和分析国内的资料编著既能帮助解决临床和病理工作中的难题,又能开拓神经病理研究思路的高级参考书,我们就是本着这一目的来编写这本书的。

神经病理医师由两部分人员构成,一部分是能从事神经病理诊断和研究的神内科临床医师,再有一部分是能从事神经病理诊断和研究的病理科医师。几十年来相互配合,各自发挥自身的学业专长,共同推动神经病理学科的发展。1985 年在黄克维、刘多三和杨露春等老一辈专家教授倡导下成立了中华神经科学会神经病理学组,在神经科临床病理讨论会、脑血管病研究、神经系统肿瘤、神经系统变性疾病、周围神经病和肌病等研究方面做了大量工作。本书是由已经有几十年工作经验的专家编著写成的,他们在这一学科领域内各有自己独到的见解,熟悉最新的国内外研究动态。

本书编写过程中特别注重临床、影像学检查和病理的密切结合,比较详细地阐述神经系统疾病不同发展阶段的病理形态学改变。一个神经病理医师的努力方向应具备神经科临床和神经影像学的基本知识,还应具备辨认和解释病理形态学改变的基本知识。本书还特别注重经典的神经病理学知识和先进的科技发展的密切结合,在内容上既包罗了尽可能多的神经系统疾病,从微观到宏观的病理形态学描述,又有不少新的科技进展包括免疫组织化学、分子生物学和遗传学方面的内容。再有一点,本书特别注重利用国人自己的资料,保证图片的质量,其中不少是彩色图,尽力做到图文并茂。在此感谢人民军医出版社的辛勤劳动。

本书在各位编著者的积极努力下完成了编写任务,由于神经病理学的基础和临床内容极为丰富,涉及面较广,我们自身无论在临床经验或是病理诊断的水平上都存在着学识和经验的不足,书中难免有疏漏或错误,恳请读者批评指正。

郭玉璞 徐庆中 卢德宏

目 录

第1章 脑和脊髓的剖检技术	1
第一节 神经系统尸检标本的采取	(1)
一、常规取脑技术	(1)
二、摘取蝶鞍、海绵窦技术	(2)
三、摘取视神经、眼球标本技术	(3)
四、摘取中耳和内耳标本的技术	(3)
五、婴幼儿颅腔的解剖和取脑技术	(3)
六、常规取脊髓技术	(4)
七、脑—脊髓联合取出技术	(4)
第二节 固定后脑标本检查和切脑技术	(6)
一、固定后脑标本的检查	(6)
二、常用切脑技术	(6)
第三节 尸检脑、脊髓标本的组织学取材	(10)
一、脑标本取材	(10)
二、脊髓标本取材	(12)
第2章 常用组织病理学技术	(15)
第一节 脑活检标本的病理学诊断技术	(15)
一、石蜡切片技术	(15)
二、冷冻切片技术	(17)
三、常用染色技术	(18)
四、特殊染色技术	(24)
第二节 免疫组织化学技术	(29)
一、抗原和抗体	(30)
二、多克隆抗体和单克隆抗体	(31)
三、基本原理	(32)
四、免疫酶标记技术	(35)
五、常用抗体	(43)
第三节 常用分子生物学技术	(44)
一、非放射性标记核酸原位杂交技术	(44)
二、原位PCR检测技术	(52)
三、原位细胞凋亡检测技术	(53)

第3章 神经系统组织学和神经病理基础 (57)

第一节 神经元、轴索和髓鞘	(57)
一、神经元的病理改变	(58)
二、轴索的病理改变	(64)
三、髓鞘的病理改变	(64)
第二节 神经胶质	(65)
一、星形胶质细胞	(65)
二、少突胶质细胞	(68)
三、室管膜	(69)
四、脉络丛	(70)
第三节 小胶质细胞和血管-结缔组织	(70)
第四节 软脑膜和硬膜	(72)
一、软脑膜	(72)
二、硬膜	(72)
第五节 松果体	(73)
第六节 脑脊液的细胞学	(73)
一、脑脊液细胞学检查的关键环节	(73)
二、正常的脑脊液	(74)
三、病变脑脊液	(74)
四、脑脊液细胞学检查的诊断意义	(74)
五、脑脊液的细胞学检查的鉴别诊断意义	(75)

第4章 颅脑损伤 (77)

第一节 概述	(77)
第二节 颅骨骨折	(81)
第三节 脑损伤	(83)
一、脑震荡	(83)
二、脑挫裂伤	(86)
三、脑干损伤和下丘脑结构损伤	(89)
7 第四节 损伤性颅内血肿	(90)
一、硬脑膜外血肿	(90)
二、硬膜下血肿	(90)
三、脑内血肿	(91)
第五节 颅脑损伤合并症及其病理	(92)
一、脑脊液漏	(92)
二、颅内低压综合征	(92)
三、颅内感染	(92)
四、颅内动脉瘤和颅内动脉海绵窦瘘	(93)
五、进行性脑病综合征	(94)

六、颅脑损伤诱发原有颅内疾病致死	(94)
第5章 神经系统缺血缺氧和围生期的神经病理改变	(97)
第一节 成人缺血缺氧	(97)
第二节 围生期缺血缺氧	(103)
第6章 脑血管病	(111)
第一节 出血性脑血管病	(111)
一、概述	(111)
二、病理与临床的关系	(115)
三、脑血管畸形	(117)
四、颅内动脉瘤	(119)
五、脑底异常血管网	(122)
六、蛛网膜下腔出血	(124)
第二节 缺血性脑血管病	(126)
第三节 动脉硬化	(138)
一、动脉粥样硬化	(138)
二、动脉粥样硬化性动脉硬化	(141)
第四节 其他血管病	(142)
一、感染性血管病	(142)
二、非感染性血管炎	(143)
三、非炎性血管病或混杂性血管病	(144)
四、肿瘤性血管病	(146)
五、遗传性血管病	(146)
六、系统性血管病	(146)
第7章 神经系统肿瘤	(151)
第一节 神经上皮组织肿瘤	(151)
一、分类	(151)
二、星形细胞瘤	(156)
三、少突胶质细胞的肿瘤	(167)
四、室管膜和脉络丛肿瘤	(169)
五、松果体细胞肿瘤	(171)
六、神经细胞肿瘤	(172)
七、原始神经外胚叶细胞肿瘤	(174)
第二节 脑神经和脊神经肿瘤	(176)
一、神经鞘瘤	(176)
二、神经纤维瘤	(179)
三、恶性周围神经鞘肿瘤	(180)

第三节 脑膜及其他间叶性肿瘤	(181)
一、脑膜瘤	(181)
二、颅内非脑膜来源的间叶性肿瘤	(188)
三、原发性黑色素细胞病变	(192)
第四节 淋巴造血组织肿瘤和肿瘤样病变	(194)
一、非霍奇金恶性淋巴瘤	(194)
二、嗜血管大细胞性恶性淋巴瘤	(205)
三、霍奇金病	(206)
四、淋巴瘤样肉芽肿病	(207)
五、浆细胞肿瘤	(209)
六、原发性颅内浆细胞肉芽肿	(212)
七、组织细胞增生症 X	(213)
八、非郎汉斯细胞性组织细胞增生症	(216)
九、颗粒细胞肉瘤	(221)
第五节 血管母细胞瘤	(221)
一、概述	(221)
二、家族遗传与基因异常	(224)
三、Von Hippel—Lindau 综合征	(224)
四、红细胞增多症	(225)
五、肉眼观察	(226)
六、组织形态学表现	(226)
七、超微结构	(229)
八、免疫组织化学	(230)
九、鉴别诊断	(230)
十、生物学行为与预后	(231)
十一、临床病理联系	(231)
第六节 生殖细胞起源肿瘤	(232)
一、概述	(232)
二、胚生殖细胞瘤	(235)
三、胚胎瘤	(240)
四、卵黄囊瘤	(240)
五、绒癌	(242)
六、畸胎瘤	(243)
七、混合性生殖细胞肿瘤	(248)
第七节 累及神经系统的家族性肿瘤综合征	(248)
一、神经纤维瘤病 (NF)	(248)
二、结节性硬化	(249)
三、Von Hippel—Lindau 病	(251)
四、Sturge—Weber 综合征	(252)
五、神经皮肤黑色素细胞增生症	(253)
六、TP53 生殖系基因突变和 Li—Fraumeni 综合征	(253)
七、Cowden 病和发育不良性小脑神经节细胞瘤	(254)

八、Turcot 综合征	(255)
九、痣样基底细胞癌综合征	(255)
第八节 胚胎发育剩件起源的肿瘤	(255)
一、脊索瘤	(255)
二、颅咽管瘤	(259)
第九节 颅内和椎管内囊肿	(266)
一、Rathke 裂囊肿	(266)
二、神经上皮囊肿	(269)
三、肠源性囊肿	(272)
四、神经胶质囊肿	(274)
五、脉络丛囊肿	(276)
六、表皮样囊肿和皮样囊肿	(277)
七、蛛网膜囊肿	(281)
八、神经根囊肿	(283)
九、脊柱滑液囊肿	(283)
第十节 转移性肿瘤	(284)
第十一节 副肿瘤综合征	(288)
一、概述	(288)
二、副肿瘤性小脑变性	(291)
三、斜视性眼阵挛与肌阵挛	(291)
四、边缘性脑炎	(291)
五、脑干脑炎	(292)
六、视网膜变性	(292)
七、坏死性脊髓病	(292)
八、亚急性运动神经元病	(293)
九、运动神经元疾病	(293)
十、副肿瘤性脑脊髓炎综合征	(293)
十一、副肿瘤性感觉神经元病	(294)
十二、亚急性或慢性感觉运动性周围神经病	(295)
十三、多发性单神经炎和周围神经微血管炎	(295)
十四、自主性运动神经病	(296)
十五、伴发于副蛋白血症的周围神经病	(296)
十六、急性坏死性肌病	(297)
十七、恶病质性肌病	(297)
十八、癌性神经肌肉病	(298)
十九、其他副肿瘤综合征	(298)
第十二节 垂体肿瘤	(298)
一、垂体腺瘤	(298)
二、神经垂体肿瘤	(302)
第十三节 颅内压升高、脑组织移位和脑疝	(303)
一、颅内压增高	(303)

二、良性颅内高压	(305)
第十四节 脑肿胀、脑水肿和脑积水	(306)
一、脑肿胀	(306)
二、脑水肿	(306)
三、脑积水	(307)
第十五节 脑组织继发性出血坏死	(308)
一、机械性压迫所致出血坏死	(308)
二、牵扯压迫血管所致出血性梗死	(309)
第十六节 脑疝	(310)
一、胼胝体上大脑镰下疝	(310)
二、小脑天幕疝	(311)
三、小脑扁桃体疝	(312)
四、小脑天幕上疝	(312)
五、脑外疝	(313)
 第8章 神经系统细菌、真菌和寄生虫感染	(335)
第一节 化脓性细菌感染	(335)
一、化脓性脑膜炎	(335)
二、脑脓肿	(338)
三、感染性心内膜炎致中枢神经系统并发症	(341)
四、硬脑膜外脓肿	(341)
五、硬膜下脓肿或积脓	(342)
第二节 慢性细菌感染和神经肉样瘤病	(343)
一、结核病	(343)
二、神经系统梅毒	(347)
三、莱姆病	(349)
四、神经肉样瘤病	(350)
第三节 真菌感染	(351)
一、隐球菌病	(352)
二、曲菌病	(353)
三、毛霉菌病	(354)
四、念珠菌病	(356)
第四节 寄生虫感染	(357)
一、阿米巴原虫感染	(357)
二、脑弓形虫病	(360)
三、脑型疟疾	(361)
四、绦虫感染	(361)
五、吸虫感染	(364)

第9章 神经系统病毒感染性疾病	(367)
第一节 概 述	(367)
第二节 各类病毒所致神经系统感染	(369)
一、急性病毒性脑炎	(369)
二、亚急性病毒性脑炎	(372)
三、艾滋病脑损伤	(373)
第10章 可传递性脑病	(377)
第一节 概 述	(377)
一、共同特点	(377)
二、研究概况	(377)
第二节 Creutzfeldt-Jakob 病	(379)
第三节 致死性家族性失眠症	(384)
第四节 Gerstmann-Straussler 综合征	(386)
第五节 Kuru	(388)
第11章 脱髓鞘疾病	(391)
第一节 概 述	(391)
一、正常髓鞘的结构和成分	(391)
二、病理染色	(392)
三、基本概念	(392)
四、分类	(393)
第二节 多发性硬化	(393)
第三节 视神经脊髓炎型多发性硬化	(399)
第四节 同心圆性硬化	(402)
第五节 急性型多发性硬化	(406)
一、Marburg 型多发性硬化	(406)
二、假瘤样急性型多发性硬化	(406)
三、Schilder 型多发性硬化	(407)
第六节 急性播散性脑脊髓炎	(408)
第七节 急性出血性白质脑病	(409)
第八节 进行性多灶性白质脑病	(410)
第12章 痴 呆	(413)
第一节 阿尔茨海默病	(413)
第二节 路易体痴呆	(416)

第三节 皮克病	(417)
第四节 其他与痴呆有关的疾病	(418)
一、运动神经元病包涵体痴呆	(418)
二、皮质基底核变性	(418)
三、进行性核上性麻痹	(419)
四、亨廷顿病	(421)
五、其他少见类型痴呆	(421)
第 13 章 神经系统变性疾病	(423)
第一节 运动神经元病	(423)
一、肌萎缩侧索硬化症	424
二、脊肌萎缩症	(424)
三、晚发成年型脊髓性肌萎缩症	(425)
第二节 帕金森病	(425)
第三节 多系统萎缩	(426)
第四节 共济失调性疾病	(427)
一、小脑皮质变性	(428)
二、弗里德里希共济失调	(428)
三、毛细血管扩张症性共济失调	(428)
四、染色体显性遗传性小脑共济失调	(428)
五、齿状核红核苍白球路易体萎缩	(429)
第五节 其他变性疾病	(429)
一、丘脑变性	(429)
二、神经轴索营养不良	(429)
第 14 章 神经元迁移障碍和神经系统发育畸形	(431)
第一节 神经管闭合障碍	(432)
一、无脑畸形	(432)
二、颅裂畸形	(433)
三、脊柱裂畸形	(434)
四、脊髓空洞症	(435)
第二节 中枢神经胚胎发育障碍	(436)
一、大脑皮质发育不全	(436)
二、大脑发育不全	(439)
三、小脑发育不全	(442)
四、连合结构发育障碍	(442)
第三节 先天性脑神经发育缺陷	(443)
一、先天性上睑下垂	(443)
二、颌动睁目或颌动闭目综合征	(443)

三、Moebius 综合征	(443)
四、Duane 综合征	(444)
第四节 其他发育异常	(444)
一、颅缝早闭	(444)
二、枕大孔区畸形	(445)
三、Prader-Willi 综合征	(447)
四、Laurence-Moon-Biedl 综合征	(447)
 第 15 章 癲 癇	(451)
 第 16 章 神经系统代谢性疾病	(467)
第一节 脂质沉积病	(467)
一、GM1 神经节苷脂沉积病	(467)
二、GM2 神经节苷脂沉积病	(467)
三、饱和鞘磷脂累积病	(469)
四、葡萄糖脑苷质累积病	(469)
五、蜡样脂褐质沉积病	(470)
第二节 黏多糖病与黏脂累积病	(471)
一、黏多糖病	(471)
二、黏脂累积病	(472)
第三节 糖原贮积症	(473)
一、糖原累积病 II 型	(473)
二、糖原累积病 V 型	(474)
第四节 苯丙酮尿症	(475)
第五节 脑白质营养不良	(476)
一、肾上腺脑白质营养不良	(476)
二、异染性白质营养不良	(477)
三、正色性或嗜苏丹性白质营养不良	(477)
四、球形细胞脑白质营养不良	(478)
五、皮质外型轴索发育不良	(478)
六、亚历山大脑白质营养不良	(478)
七、海绵样脑白质营养不良	(478)
第六节 肝豆状核变性	(479)
第七节 其他代谢性疾病	(482)
一、Fahr 病	(482)
二、获得性肝脑变性	(483)
三、神经轴索变性	(484)

第 17 章 线粒体疾病 (487)

- 第一节 概述 (487)
 - 一、线粒体的结构和功能 (487)
 - 二、发病机制 (488)
 - 三、临床特点 (490)
- 第二节 线粒体脑、肌病、乳酸血症和卒中样发病 (491)
- 第三节 与线粒体有关的其他疾病 (496)
 - 一、线粒体癫痫伴有不整红边纤维 (496)
 - 二、Kearns—Sayre 综合征及外眼肌麻痹综合征 (496)
 - 三、Leber 遗传性视神经病 (498)
 - 四、亚急性坏死性脑脊髓病 (499)
 - 五、进行性皮质灰质萎缩 (502)
 - 六、卷发病 (506)
 - 七、线粒体肌病及其复合型线粒体疾病综合征 (507)

第 18 章 中毒及营养障碍性疾病 (513)

- 第一节 神经系统营养缺乏 (513)
 - 一、酒精中毒伴维生素 B 或硫胺缺乏 (513)
 - 二、维生素 B₁₂ 缺乏 (516)
- 第二节 一氧化碳中毒 (517)
- 第三节 重金属中毒 (518)
 - 一、砷中毒 (518)
 - 二、铅中毒 (519)
 - 三、铊中毒 (519)
 - 四、汞中毒 (519)
 - 五、锰中毒 (520)

第 19 章 周围神经病病理 (521)

- 第一节 概述 (521)
 - 一、腓肠神经活检 (522)
 - 二、神经活检标本处理技术 (523)
 - 三、周围神经系统的构成 (523)
 - 四、腓肠神经的解剖和组织结构特点 (523)
 - 五、周围神经基本病理类型 (525)
 - 六、周围神经病分类 (526)
- 第二节 感染性神经病 (526)
 - 一、麻风病神经病 (526)
 - 二、莱姆神经病 (527)
 - 三、HIV 周围神经病 (530)

四、带状疱疹神经节神经病	(531)
第三节 炎性脱髓鞘神经病	(533)
一、Guillain-Barre 综合征	(533)
二、慢性炎性脱髓鞘多发性神经根神经病	(537)
三、多灶性运动神经病	(538)
第四节 血管炎性周围神经病	(539)
一、结节性多动脉炎并发周围神经病	(539)
二、类风湿关节炎并发血管炎性神经病	(541)
三、系统性红斑狼疮并发神经病	(543)
四、舍格伦综合征并发神经病	(544)
第五节 糖尿病周围神经病	(546)
第六节 肿瘤病相关神经病	(552)
一、肿瘤相关亚急性感觉性神经元神经病	(552)
二、肿瘤相关脱髓性神经病	(554)
三、肿瘤相关运动感觉性神经病	(554)
四、浆细胞瘤并发多发性神经病	(556)
第七节 遗传性周围神经病	(558)
一、遗传性运动感觉性神经病	(559)
二、遗传性感觉性自主神经病	(564)
三、家族性淀粉样多发性神经病	(566)
四、遗传代谢性疾病并发周围神经病	(567)
第 20 章 骨骼肌肌肉病理	(573)
第一节 肌活检技术和染色方法	(573)
一、肌肉活检	(573)
二、病理技术	(574)
三、常用染色方法	(574)
第二节 骨骼肌的基本形态	(576)
一、正常组织形态	(576)
二、基本病理形态	(577)
三、肌源性改变	(580)
四、神经源性肌萎缩	(580)
第三节 肌营养不良	(581)
一、Duchenne 型和 Becker 型肌营养不良	(581)
二、面肩肱型肌营养不良	(583)
三、肢带型肌营养不良	(583)
四、眼咽型肌营养不良	(584)
五、远端型肌病	(584)
六、Emery-Dreifuss 肌营养不良	(585)
七、先天性肌营养不良	(586)