

# 中国现代神经疾病杂志

CHINESE JOURNAL OF CONTEMPORARY NEUROLOGY AND  
NEUROSURGERY

双月刊 2001年10月创刊 第12卷 第3期 2012年6月16日出版

---

## 目次

### 专论

- 231 神经系统遗传性疾病分子遗传学和分子诊断历史回顾与展望  
唐北沙

### 专题讲座

- 233 肝豆状核变性诊治过程中的挑战和应对  
章悦 吴志英
- 238 亨廷顿病基因治疗研究进展  
金范莹 张宝荣
- 245 肌萎缩侧索硬化症临床诊断进展  
杨琼 樊东升
- 252 脊髓性肌萎缩症临床诊断研究进展  
王柠 何瑾 陈万金
- 257 多系统萎缩的诊断与治疗  
顾卫红
- 261 重视 Duchenne 型肌营养不良症的康复治疗  
张成 杨娟

### 标准与指南

- 266 遗传性共济失调诊断与治疗专家策略  
唐北沙 江泓

### 循证神经病学

- 275 肌萎缩侧索硬化症治疗措施的临床证据评价  
贾华 徐严明

### 神经系统遗传性疾病

- 282 脊髓小脑共济失调3型家系CAG动态突变分析和产前诊断  
利婧 张成 詹益鑫等
- 288 少年型亨廷顿病临床与基因突变分析  
郝莹 陈园园 顾卫红等
- 294 应用多重连接依赖性探针扩增技术进行脊髓性肌萎缩症产前诊断  
陈雅芳 何瑾 张奇杰等
- 300 结节性硬化症家系临床特点与基因分析  
李亚勤 操基清 杨娟等

## 临床病理报告

- 307 小脑富脂质髓母细胞瘤临床病理学特征:病例报告及文献综述  
刘丽燕 王行富 张声等
- 314 促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤:二例报告并文献复习  
李琦 张声 王行富等

## 基础研究

- 321 突变型A $\beta$ <sub>1-42</sub>致敏树突状细胞疫苗治疗阿尔茨海默病转基因鼠作用机制探讨  
李家林 罗仲秋 徐新女等
- 330 羟基红花黄色素A对谷氨酸诱导损伤神经元过氧化物酶体增殖物激活受体 $\gamma$ 表达的影响  
刘星苗 孙莉 梁浩等
- 337 蛛网膜下隙出血对皮质神经元损害的实验研究  
傅丹 姚益群 荣亮等

## 临床研究

- 342 以痴呆为主要表现的麻痹性痴呆、HIV相关性痴呆和克-雅病的临床特征分析  
刘文彦 吴逸雯 王信义等
- 349 白细胞介素和基质金属蛋白酶对颈动脉粥样硬化斑块易损性及脑梗死的影响  
黄燕 周广喜 李秀艳
- 354 后循环血管重建手术治疗椎-基底动脉闭塞疗效初探  
尚彦国 佟小光
- 360 自发性脑出血早期血肿扩大首诊CT分析  
贝玉章 陈本阳 齐浩波等

## 综述

- 363 多聚谷氨酰胺病CAG重复序列动态突变机制研究进展  
王春荣 江泓
- 367 泛酸激酶相关性神经变性疾病遗传学与临床研究进展  
李小元 陈先文

## 病例报告

- 372 非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症一例  
朱长杰 邵义泽 张艳秋

## 临床病理(例)讨论

- 375 双下肢无力 行走不稳  
周雁 彭琳 彭斌等

## 临床医学图像

- 313 血管母细胞瘤  
韩彤
- 374 绒毛膜癌  
阎晓玲

## 小词典

- 237 中英文对照名词词汇(一)
- 244 中英文对照名词词汇(二)
- 251 中英文对照名词词汇(三)
- 260 中英文对照名词词汇(四)
- 274 中英文对照名词词汇(五)
- 281 中英文对照名词词汇(六)

306 中英文对照名词词汇(七)

## 消息

中文目次 2 《中国现代神经疾病杂志》2011年度特邀审稿人

287 第四届中国神经调控大会暨中国医师协会神经调控专业委员会2012'年会征文通知

329 第四届中国西部地区神经外科学术大会

329 The 5th Academic Congress of International Chinese Neurosurgical Sciences

341 2012'第八届海河之滨心脏病学会议

348 第八届全国帕金森病及其他运动障碍性疾病学术研讨会

366 第四届新纪元国际脑血管病多学科共享大会会议通知

371 2012年神经内外科学术活动信息

378 欢迎订阅2012年《中国现代神经疾病杂志》

英文目次后 《中国现代神经疾病杂志》第三届编辑委员会

265 下期内容预告

320 本期广告目次

《中国现代神经疾病杂志》稿约见本卷第1期第98页

## 《中国现代神经疾病杂志》2011年度特邀审稿人

本刊除编委担任审稿外,2011年还邀请以下专家(以姓氏汉语拼音为序)审稿,在此特致衷心感谢。

安中平 陈锦英 丁健君 段建钢 郭起浩 韩璞 韩彤 何俊瑛 纪勇 刘彤  
朴月善 秦炯 沈帆霞 粟秀初 佟小光 王保国 王佳伟 王宁 王琪 吴毅  
阎晓玲 张国斌 周晖 周盛年

本期执行编委 唐北沙 陈生弟

本期责任编辑 马苹 李佳文 本期英文编辑 胡立

编辑部人员 马苹 彭一帆 李佳文 李林 陈雪

### 主管

中华人民共和国卫生部

### 主办

中国医师协会  
天津市科学技术协会  
天津市神经科学学会

### 编辑

中国现代神经疾病杂志编辑委员会  
300060,天津市河西区气象台路122号  
电话:(022)60367623  
传真:(022)60367927  
Email:xdsjjbzz@263.net.cn

### 主编

只达石

### 编辑部主任

马苹

### 出版

天津市环湖医院  
300060,天津市河西区气象台路122号  
电话:(022)60367623

### 广告经营许可证

1201034000315号

### 印刷

天津市恒远印刷有限公司

### 发行

国内:天津市报刊发行局(邮发代号:6-182)  
国外:中国国际图书贸易总公司  
(北京399信箱,100044)  
代号BM8092

### 邮购

《中国现代神经疾病杂志》编辑部  
300060,天津市河西区气象台路122号  
电话:(022)60367623

### 定价

每期15元,全年(6期)90元

### 中国标准连续出版物号

ISSN 1672-6731  
CN 12-1363/R

### 2012年版权归主办单位所有

除非特别声明,本刊刊出的所有文章不代表主办单位和本刊编委会的观点

本刊如有印装质量问题,可向《中国现代神经疾病杂志》编辑部调换

---

---

# CHINESE JOURNAL OF CONTEMPORARY NEUROLOGY AND NEUROSURGERY

Bimonthly    Established in October 2001    Volume 12, Number 3    June 16, 2012

---

## CONTENTS IN BRIEF

### Special Topics

- 231 **Review and perspective of molecular genetics and molecular diagnosis in neurogenetic disorders**  
*TANG Bei-sha*

### Special Lectures

- 233 **Challenge and strategy in the diagnosis and treatment of Wilson's disease**  
*ZHANG Yue, WU Zhi-ying*
- 238 **Progress in studies of gene therapy for Huntington's disease**  
*JIN Fan-ying, ZHANG Bao-rong*
- 245 **Progress in clinical diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis**  
*YANG Qiong, FAN Dong-sheng*
- 252 **The research progress of clinical diagnosis of spinal muscular atrophy**  
*WANG Ning, HE Jin, CHEN Wan-jin*
- 257 **Diagnosis and therapy of multiple system atrophy**  
*GU Wei-hong*
- 261 **Rehabilitation therapy of Duchenne muscular dystrophy**  
*ZHANG Cheng, YANG Juan*

### Standard and Guidelines

- 266 **Study on diagnosis and treatment of hereditary ataxia**  
*TANG Bei-sha, JIANG Hong*

### Evidence-based Neurology

- 275 **Evidence-based evaluation of therapeutic measures for amyotrophic lateral sclerosis**  
*JIA Hua, XU Yan-ming*

### Neurogenetic Disorders

- 282 **Dynamic mutation analysis of a SCA3 Chinese Han family and prenatal diagnosis**  
*LI Jing, ZHANG Cheng, ZHAN Yi-xin, et al*
- 288 **Clinical and genetic study of a juvenile-onset Huntington disease**  
*HAO Ying, CHEN Yuan-yuan, GU Wei-hong, et al*
- 294 **Studies on the prenatal diagnosis of spinal muscular atrophy by multiplex ligation-dependent probe amplification**  
*CHEN Ya-fang, HE Jin, ZHANG Qi-jie, et al*
- 300 **Clinical features and genetic analysis of tuberous sclerosis pedigrees**  
*LI Ya-qin, Cao Ji-qing, YANG Juan, et al*

### Clinicopathologic Report

- 307 **Clinicopathological features of cerebellar lipidized medulloblastoma: a case report and review of literatures**  
*LIU Li-yan, WANG Xing-fu, ZHANG Sheng, et al*
- 314 **Two cases of desmoplastic non-infantile astrocytoma with review of the literature**  
*LI Qi, ZHANG Sheng, WANG Xing-fu, et al*

## Basic Research

- 321 **The role of mutated amyloid beta 1-42 stimulating dendritic cells in a PDAPP transgenic mouse**  
*LI Jia-lin, LUO Zhong-qiu, XU Xin-nü, et al*
- 330 **The effects of hydroxysafflor yellow A on PPAR $\gamma$  expression in glutamate-induced neuron damage**  
*LIU Xing-miao, SUN Li, LIANG Hao, et al*
- 337 **Damage of cortical neurons after subarachnoid hemorrhage in rabbits**  
*FU Dan, YAO Yi-qun, RONG Liang, et al*

## Clinical Study

- 342 **Study on clinical features in general paresis of insane, HIV- associated dementia and Creutzfeldt-Jakob disease behaved as dementia**  
*LIU Wen-yan, WU Yi-wen, WANG Xin-yi, et al*
- 349 **The effect of interleukin and matrix metalloproteinase on the vulnerability of carotid atherosclerotic plaque and cerebral infarction**  
*HUANG Yan, ZHOU Guang-xi, LI Xiu-yan*
- 354 **Posterior circulation revascularization to manage vertebrobasilar occlusion**  
*SHANG Yan-guo, TONG Xiao-guang*
- 360 **The analysis of initial cranial CT of early hematoma enlargement in spontaneous intracerebral hemorrhage**  
*BEI Yu-zhang, CHEN Ben-yang, QI Hao-bo, et al*

## Reviews

- 363 **Progress study on the mechanism of CAG repeats dynamic mutation in polyQ disease**  
*WANG Chun-rong, JIANG Hong*
- 367 **Advances in inherited and clinical research of pantothenate kinase-associated neurodegeneration**  
*LI Xiao-yua, CHEN Xian-wen*

## Case Report

- 372 **Hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia: a case report**  
*ZHU Chang-jie, SHAO Yi-ze, ZHANG Yan-qiu*

## Clinicopathologic Discussion

- 375 **A 16-year-old adolescent male with weakness of the lower extremities and gait disturbances**  
*ZHOU Yan, PENG Lin, PENG Bin, et al*

## Picture of Clinical Medicine

- 313 **Hemangioblastoma**  
*HAN Tong*
- 374 **Choriocarcinoma**  
*YAN Xiao-ling*