

神经病学 新进展

主编 王拥军

神经病学新进展

主 编 王拥军

副主编 张在强 张星虎 王 群

张 巍 刘丽萍 冯 涛

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经病学新进展 / 王拥军主编. —北京: 人民卫生出版社,
2018

ISBN 978-7-117-25973-6

I. ①神… II. ①王… III. ①神经病学 - 研究 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2018) 第 014429 号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有, 侵权必究!

神经病学新进展

主 编: 王拥军

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 44

字 数: 1071 千字

版 次: 2018 年 4 月第 1 版 2018 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-25973-6/R · 25974

定 价: 129.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编者名单

(编者按姓氏笔画排序)

第一篇 周围神经病研究进展

副主编 张在强

编者 于学英 王新高 牛松涛 石玉芝 杜万良 李 伟 张长青
陈 彬 陈启华 唐鹤飞

第二篇 神经感染免疫疾病研究进展

副主编 张星虎

编者 刘永红 李昕岷 赵 琳 魏玉祯

第三篇 癫痫研究进展

副主编 王 群

编者 王 韦 王 越 王海祥 吕瑞娟 朱 飞 任洁钊 刘 霄
李志梅 李承玉 杨华俊 杨岸超 邵晓秋 徐秦岚 崔 韬
樊京京

第四篇 认知障碍研究进展

副主编 张 巍

编者 马倩男 王华丽 王鲁宁 王瑞丹 左丽君 田金洲 朴英善
毕 齐 朱荣彦 刘 丽 孙 璇 李 霞 李丽霞 李洁颖
连腾宏 肖卫忠 时 晶 余秋瑾 余舒扬 邹永明 张 娜
张铁梅 陈生弟 邵 文 武力勇 林 翔 林悄然 林懿祺
金 朝 周玉颖 赵 慧 恽晓平 秦 斌 贾建平 贾建军
郭 鹏 郭起浩 扈 杨 彭丹涛 韩 璎 解恒革 樊东升
魏文石

第五篇 神经危重症研究进展

副主编 刘丽萍

编者 王玉妹 田 歌 江 文 苏 丹 杨一萍 杨中华 张 旭
周建新 柯开富 段婉莹 聂曦明 潘速跃 魏俊吉

第六篇 帕金森病研究进展

副主编 冯 涛

编者 刘 萍 刘亘梁 苏东宁 李 鑫 陈慧敏 柳 竹 蒋 莹

一晃在北京天坛医院神经病学中心工作了17年,对于历史长河来说这只是短暂的一瞬,但是对我来讲这是我一生中最为宝贵的时光。这17年,我看到一个团队的成长,我看到一个学科的壮大,我看到一代年轻学者的逐渐成熟。17年,很多人芳华不在,但是换来累累硕果。2015年北京天坛医院神经内科在北京所有三级甲等医院临床能力评价中位居榜首,之后一直保持这个高度。2017年在全国神经病学学科影响力排名第一。对于旁观者来讲,这只是一个数字,但是对于我来讲,这背后是一代人的付出。

为了记录这代人的经验和学术体会,为了给未来的年轻人更直接的经验,我们组织神经病学中心的部分学科带头人编写了这本《神经病学新进展》,希望能够作为学科成长过程的一个记录,也是对后人的一个交代。希望读者从中吸取营养的同时,也能够和我一起分享学科进展的快乐。

神经病学的发展不仅仅是医学问题,最根本上也是生物学和整体科学的问题。正值“中国脑计划”启动之际,希望这本书的出版能够唤起更多的临床医生关注“中国脑计划”,关注临床医学在计划中特殊的地位和作用,为这个特殊历史使命奉献出临床研究的智慧,以早日解开大脑的奥秘。

谨以此书献给北京天坛医院神经病学的前辈朱镛连教授、沈言修教授、李鸿培教授、龙洁教授、杨如山教授、战其民教授等,是你们的努力和关心给北京天坛神经病学中心的成长注入强大动力。同时献给关心、关注、关爱这个团队的社会各界人士,有你们的帮助,这个团队将会更为茁壮的成长,神经病学的明天将会更加美好。

王拥军
2017年岁末

第一篇 周围神经病研究进展

第一章	周围神经病的临床诊断思路·····	3
第二章	线粒体病的周围神经表现·····	13
第三章	远端型遗传性运动神经病的临床与分子遗传学进展·····	26
第四章	遗传代谢性疾病相关周围神经病·····	53
第五章	遗传性痉挛性截瘫研究进展·····	65
第六章	糖尿病周围神经病研究进展·····	72
第七章	血管炎性周围神经病·····	81
第八章	NF-155 与 NF-186 相关性免疫介导性周围神经病 ·····	87
第九章	副蛋白血症相关周围神经病·····	93

第二篇 神经感染免疫疾病研究进展

第一章	视神经脊髓炎谱系疾病的诊疗进展·····	107
第二章	原发性中枢神经系统血管炎的诊疗进展·····	123
第三章	中枢神经系统肿瘤样脱髓鞘病的诊疗进展·····	134

第三篇 癫痫研究进展

第一章	癫痫的发病机制研究进展·····	145
第二章	癫痫的遗传学研究进展·····	152
第三章	长链非编码 RNA 与癫痫的关系研究进展 ·····	159
第四章	创伤后癫痫:从基础到临床 ·····	166
第五章	卒中后痫性发作及癫痫的发病机制研究·····	173
第六章	自身免疫性癫痫·····	179

第七章	脑电图在癫痫疾病诊断中的应用进展	189
第八章	动态脑电图监测对重症脑血管病患者的应用	198
第九章	癫痫药物治疗新进展	204
第十章	药物难治性癫痫术前评估新进展	211
第十一章	脑磁图在癫痫术前定位中的应用进展	219
第十二章	SISCOM 技术在癫痫应用中的临床进展	226
第十三章	MRI 图像后处理技术在局灶性皮质发育不良癫痫患者中的应用	229
第十四章	癫痫外科治疗新进展	236
第十五章	生酮饮食治疗难治性癫痫临床应用进展	245
第十六章	生酮饮食治疗癫痫作用机制研究进展	254
第十七章	神经调控在治疗癫痫中的应用进展	265

第四篇 认知障碍研究进展

第一章	认知障碍的临床症状	275
第二章	认知障碍的标记物与机制	303
第三章	认知障碍的评估手段	326
第四章	认知障碍及相关疾病	343
第五章	认知障碍的治疗	431
第六章	认知障碍的共识与指南	476

第五篇 神经急危重症研究进展

第一章	急性缺血性卒中早期血管再通治疗的监护与管理	499
第二章	免疫相关性神经系统危重症疾病	513
第三章	脑血管自动调节功能检测在重症脑血管病患者中的应用	529
第四章	神经电生理监测在 NICU 中的应用	537
第五章	神经重症脑水肿及颅高压的评估及管理	542
第六章	抗栓药物相关脑出血的评估及管理	549
第七章	动脉瘤性蛛网膜下腔出血后 DCI 发生机制研究进展	564
第八章	神经重症镇静镇痛的评估及管理	578
第九章	NCU 昏迷患者护理要点	595

第六篇 帕金森病研究进展

第一章 帕金森病的发病机制·····	621
第二章 帕金森病的症状·····	626
第三章 帕金森病诊断进展·····	641
第四章 帕金森病的实验室检查·····	650
第五章 帕金森病的脑网络结构·····	658
第六章 帕金森病的治疗·····	667
中英文对照索引·····	680

第一篇

周围神经病 研究进展

周围神经病的临床诊断思路

周围神经病是一类病因复杂、形式多样的临床疾病群,具有如下临床特征:①可仅有周围神经病变,但多为系统性疾病的表現之一;②累及的神经结构部位不同,临床表现存在显著的差异;③各种病变部位和(或)形式,均存在一定的临床疾病谱;④检查技术的可及性。

周围神经包括颅神经与脊神经。每个神经元都包含神经细胞胞体及其突起(树突和轴突)两部分。运动神经元的胞体位于脑干运动神经核和脊髓灰质的前角,感觉神经元的胞体位于颅神经的感觉神经节及脊神经后根神经节,自主神经元的胞体在自主神经节。这些神经元的突起组成周围神经纤维。运动神经纤维终止于运动终板,与肌纤维链接。感觉神经的纤维始于各终点感受器。周围神经系统由神经元、神经根、神经丛、神经干,运动终板或感觉感受器组成。神经纤维由轴索及其鞘状被膜构成,从功能上分为运动、感觉和自主神经纤维,显微结构上分为有髓神经纤维和无髓神经纤维,按照直径大小和神经传导速度可分为大纤维(包括运动、本体感觉和振动觉纤维,属于A α 和 β 纤维)和小纤维(包括痛觉、温度觉和自主神经纤维,属于A δ 和C类纤维)。神经冲动的传导在无髓鞘纤维是沿着神经纤维连续依次前进,而在有髓鞘纤维内是由一个郎飞结到另一个郎飞结跳跃式前进的,通常神经纤维的直径越大,髓鞘越厚,传导速度越快。周围神经的病理变化可分为四种类型:①瓦勒氏变性;②轴索变性;③节段性脱髓鞘;④神经元变性。

周围神经疾病的临床诊断可通过以下8个步骤,全面分析其结构与功能特征,结合疾病谱的规律和各种疾病的临床特点,从而简化临床诊断过程,得出合理的临床诊断。

一、判断临床综合征是否符合周围神经病

(一)符合周围神经病的临床特征

1. 感觉障碍刺激症状可有感觉异常、感觉过度、疼痛等。感觉异常可发生于各种感觉性或感觉运动性神经病。神经病理性疼痛是由于感觉神经系统通路的病变和疾病所导致的异常感受和体验,常发生于小纤维或大小纤维受累的神經病,可为针刺样、烧灼样、刀割样和电击样疼痛,疼痛区域符合神经分布。感觉过度可见于部分性周围神经损伤或其恢复过程中。单神经病可有局部疼痛和压痛,有的可有放射痛。麻痹症状有感觉减退或丧失。痛觉或温度觉的早期丧失提示小纤维受损,大的有髓鞘纤维受损则出现深感觉丧失和感觉性共济失调。

2. 运动障碍刺激性症状可有肌肉颤搐、肌束颤动、痉挛、肌肉痛性痉挛等。肌束颤动可见于正常人,伴有肌肉萎缩时则为异常,多见于运动神经元病,但任何下运动神经元疾病都

可发生,特别是神经根受压时。痉挛可能为神经干的刺激性症状,多见于面神经。麻痹性状有肌力减退或丧失。此外,轴突变性或神经断伤后,由于肌肉失去神经的营养作用而肌肉萎缩。临床上数周内出现肌肉萎缩而进行性加重,如能在12月内建立神经再支配,则有完全恢复的可能;否则恢复不完全。脱髓鞘性神经病虽有肌肉瘫痪,但一般无轴突变性,肌肉萎缩不明显。

3. 自主神经障碍刺激症状可有多汗、高血压。麻痹性症状有皮肤少汗或无汗、体位性低血压、心动过缓、腹泻或便秘,甚至肠梗阻、阳痿、膀胱功能障碍等。

4. 反射减低或丧失通常腱反射的减低或丧失为周围神经病的早期表现,尤以踝反射丧失为常见。

(二) 需要排除的病变部位

大脑、脑干、脊髓、前角细胞、神经肌肉接头、肌肉以及功能性疾病。

1. 大脑(大脑皮层、皮层下、内囊)运动障碍表现为单肢或偏侧肢体瘫痪,上运动神经元损害的体征,感觉障碍表现为单肢或偏侧传导束型感觉缺损。

2. 脑干表现为交叉性运动、感觉障碍,即病变节段同侧运动神经核团(如面神经核)和感觉核团(如三叉神经脊束核和脊束)损害,病变对侧肢体锥体束和脊髓丘脑束、内侧丘系损害的临床表现。

3. 脊髓典型临床表现为病变水平前角细胞、神经根性损害,病变水平以下上运动神经元性瘫痪、传导束型感觉障碍和自主神经功能障碍。临床上能够进行横向和纵向定位诊断。

4. 下运动神经元临床表现为肌肉萎缩、肌束震颤、肌无力,腱反射减低或消失,不能引出病理征,针极肌电图发现失神经电位(自发电位和运动单位电位异常),募集电位数量减少。

5. 神经肌肉接头表现为运动不耐受、病态疲劳、无感觉障碍,重复神经电刺激检查发现低频复合肌肉动作电位波幅递减。

6. 肌肉大部分表现为近端肌肉萎缩、肌无力,无感觉障碍,腱反射降低,无病理征,肌酶谱水平升高,肌电图显示肌源性损害(运动单位电位分析:时限缩短、波幅降低;病理干扰型募集相)。

二、判断病变的临床解剖结构类型

(一) 明确病变部位是累及单神经、多发性单神经、多发性神经病变,抑或神经根神经丛病变

1. 单神经病是指由于单个神经病变导致的神经系统疾病,其临床症状和体征符合相应神经所支配区域的感觉障碍和(或)所支配肌肉的运动功能异常,可伴有自主神经症状。根据在神经干上受累部位的不同,临床表现有所差异。单神经病的病因以外伤、嵌压多见,也可以见于肿瘤浸润、缺血性损害,某些系统性疾病的早期表现也可以出现单神经损害。对于嵌压性周围神经病,病史中应注意追问职业史;并应注意寻找有无潜在的易感因素,如糖尿病、甲状腺功能异常、结缔组织病、淀粉样变性等。

2. 多发性单神经病是一组以不相邻的两根以上神经受累为主要表现的周围神经疾病,临床表现不对称,发病时间可不一致,主要表现为受累神经支配区域的感觉障碍和(或)相应肌肉的运动障碍。其病因多样,如表1-1-1。

表 1-1-1 多发性单神经病的常见疾病谱

1. 血管炎
 - 1) 结缔组织病,如系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等
 - 2) 坏死性血管炎,如结节性多动脉炎、显微镜下血管炎等
 - 3) 周围神经局限性血管炎
 - 4) 糖尿病神经根神经丛病(微血管炎)
 - 5) 结节病
2. 感染性疾病
 - 1) 麻风病
 - 2) AIDS
 - 3) 莱姆病
3. 免疫介导性疾病
 - 1) 多灶性运动神经病伴有传导阻滞
 - 2) 多灶性获得性脱髓鞘性运动感觉神经病(Lewis-Sumner 综合征)
4. 遗传性疾病
 - 1) 遗传性压力易感性神经病
 - 2) Tangier 病
5. 肿瘤
 - 1) 神经纤维瘤病
 - 2) 血管内淋巴瘤病
 - 3) 神经白血病
 - 4) 多发性骨髓瘤
6. 多灶性神经根神经丛分布疾病
 - 1) 免疫介导臂丛神经病(神经痛性肌萎缩)
 - 2) 腰骶神经根神经丛病
 - 3) 带状疱疹
 - 4) 缺血性单肢神经病

3. 多发性神经病由于多神经受累,临床多表现为较为对称的运动、感觉,和自主神经功能障碍。通常远端症状重于近端,急性吉兰-巴雷综合征也可表现为近端症状重于远端。感觉障碍多呈手套和袜套样。因病理改变不同,临床疾病谱存在较大差异。

4. 神经根病可以为单个神经根或多神经根病变,常常有根性神经痛,运动感觉损害区域符合对应神经根支配的肌节和皮节范围。疼痛症状较肌无力症状更为常见,根性分布的感觉缺损和对应的腱反射降低均支持诊断。神经根损害的频率为:1/3 为颈部神经根, C₇ (约 70%)、C₆ (约 20%) 和 C₈ (约 10%); 2/3 为腰骶神经根, L₄₋₅ (约 40%)、S₁ (约 40%) 和其他神经根 (约 20%)。MRI 显示椎间盘和脊柱退行性病变较为常见,但罕见为局部神经根病的原因,除非病变程度非常显著。评价神经根病需要确定疾病的病程,是缓慢还是快速进展;有无平台期或者病程中有无改善;症状持续时间、疼痛的程度和性质。多发性神经根病的疾病谱见表 1-1-2。

5. 神经丛病临床较为少见,表现为一个肢体的多根神经支配的感觉运动障碍。臂丛外伤是最为常见的病因,伴有严重疼痛的急性臂丛神经丛病(Parsonage-Turner 综合征)的病因常常为特发性和免疫源性,而腰骶神经丛病多为糖尿病微血管炎。胸腔出口综合

表 1-1-2 多发性神经根病常见疾病谱

免疫性 / 感染性 莱姆病 带状疱疹神经根炎 EB 病毒感染 HIV 相关多神经根炎: 巨细胞病毒、梅毒、结核、 淋巴瘤、隐球菌感染 结节病 糖尿病腰骶和 (或) 颈部神经根神经丛病 糖尿病胸腹神经根病 慢性免疫性感觉性多发神经根病 结缔组织病	结构性 / 缺血性 / 肿瘤 椎管狭窄 椎间盘突出 蛛网膜炎 硬脊膜外脂肪瘤 放射损伤 硬脊膜动静脉瘘 脑脊膜癌病或淋巴瘤病 原发和转移性脊椎肿瘤 神经纤维瘤病
--	---

征 (神经源性) 极其少见, 由于慢性压迫下臂丛, 其临床特征为尺神经感觉、运动轴索性损害, 以及正中神经运动纤维损害。肿瘤浸润导致的神经丛病表现为慢性进行性病程, 可有疼痛, 相当多病例没有疼痛。神经丛病的常见疾病谱见表 1-1-3。鉴别神经根与神经丛病比较困难, 神经根病临床常见, 症状局限, 针极肌电图单根支配的肌肉呈神经源性损害, 运动神经传导速度正常, 该神经根所支配的肌肉 CMAP 波幅可降低, 感觉神经传导正常; 而神经丛病出现更为弥漫的症状, 神经丛所支配的肌肉呈神经源性损害, 运动神经传导速度正常或减慢, 该神经丛支配肌肉的 CMAP 波幅降低, 源于该神经丛的感觉神经 SNAP 波幅降低。

表 1-1-3 神经丛病 / 神经根神经丛病疾病谱

臂丛 免疫性臂丛神经病 (神经痛性肌萎缩) 遗传性臂丛神经病 (遗传性神经痛性肌萎缩) HNPP 胸腔出口综合征 糖尿病颈神经根丛病 外伤: 胸中后部切口手术, 产科麻痹, 穿刺伤, 背包麻痹	腰骶丛 糖尿病腰骶神经根丛神经病 非糖尿病腰骶神经根丛神经病 腹膜后血肿 腰大肌脓肿 围术期: 产伤, 臀部手术	二者共有的病因 严重闭合伤 肿瘤浸润 放射损伤 感染免疫疾病 (莱姆病、结节病、带状疱疹、血管炎结缔组织病等) 中毒 (海洛因) 淀粉样变性
--	---	--

(二) 明确病变以运动神经、感觉神经或自主神经损害为主, 抑或混合性

通过临床表现、电生理技术和 (或) 其他功能检测方法、影像学或病理学方法可以确定病变位于运动神经 (疾病谱见表 1-1-4)、感觉神经 (疾病谱见表 1-1-5)、自主神经 (疾病谱见表 1-1-6)、脊髓和周围神经合并损害 (疾病谱见表 1-1-7)、周围神经和肌肉联合损害 (疾病谱见于表 1-1-8) 和周围神经合并视神经损害 (疾病谱见表 1-1-9), 根据不同的类型对应的病因疾病谱, 缩小诊断搜寻范围。

表 1-1-4 运动神经受累为主的神经元和神经病

- 1. 运动神经元病
- 2. 多灶性运动神经病
- 3. 急性运动轴索性神经病
- 4. 卟啉病神经病
- 5. CIDP
- 6. 骨硬化性骨髓瘤合并周围神经病
- 7. 糖尿病腰骶神经根神经丛病
- 8. 遗传性运动感觉神经病
- 9. 远端性遗传运动神经病
- 10. 铅、铊中毒

表 1-1-5 以感觉神经受累为主的周围神经病

- 1. 糖尿病（远端感觉性多发性神经病）
- 2. 维生素 B₁₂ 或维生素 B₁ 缺乏
- 3. 恶性肿瘤（抗 Hu 综合征等）
- 4. 遗传性感觉和自主神经病
- 5. 原发家族性淀粉样变性
- 6. 尿毒症
- 7. 莱姆病
- 8. 干燥综合征
- 9. 麻风病

表 1-1-6 自主神经受累为主要表现的周围神经病

1. 糖尿病	8. 长春新碱
2. 淀粉样变性（家族性或获得性）	9. 吉兰 - 巴雷综合征
3. 卟啉病	10. 酒精中毒
4. 副肿瘤相关神经病	11. 自身免疫性自主神经节病（神经节 AChR 抗体）
5. 遗传性感觉自主神经病	12. HIV 相关自主神经病
6. 铊、肾、汞中毒	13. Chagas 病
7. 维生素 B ₁ 缺乏	

表 1-1-7 脊髓和周围神经合并损害的疾病

1. 维生素和矿物质缺乏	4. 感染疾病
1) 维生素 B ₁₂ , 叶酸	1) HTLV1
2) 维生素 E	2) HIV
3) 多种维生素	5. 遗传性疾病
4) 铜	1) 肾上腺脊髓神经病
2. 中毒	2) 遗传性痉挛截瘫
1) 一氧化氮	3) CMT2A
2) 氰化物	4) CMT2H
3) 有机磷杀虫剂	5) CMT2D/dHMN5
3. 免疫性疾病	6) SCA 亚型
1) 结缔组织病	
2) 结节病	

表 1-1-8 周围神经和肌肉联合损害疾病

1. 尿毒症	10. 线粒体疾病
2. 结节病	11. 包涵体肌病
3. 淀粉样变性	12. 成人多聚糖体病
4. 结缔组织病	13. 中毒
5. 肢端肥大症	1) 氯喹
6. HIV	2) 胺碘酮
7. HTLV1	3) 乙醇
8. 莱姆病	4) 长春新碱
9. 危重症相关多发性神经病和肌病	

表 1-1-9 多发性周围神经病合并视神经病

1. 维生素 B ₁₂ 缺乏	6. 木薯中毒
2. 铜缺乏	7. 遗传性疾病
3. 维生素 B ₁ 缺乏	1) CMT2A
4. 烟草酒精性弱视	2) 遗传 Leber 视神经病
5. 中毒: 胺碘酮、异烟肼、青霉素、长春新碱	

（三）客观检查手段能够帮助确定神经解剖结构的损害

辅助检查包括神经传导检测和肌电图、感觉定量试验、自主神经定量试验、放射学及影像学检查等,这些检查能够帮助确定具体损伤的神经结构部位。

神经传导检测和肌电图能够帮助解剖定位于神经元、根、丛、各种神经干、神经肌肉接头和肌肉,但神经传导检查不能发现小纤维神经病变。感觉定量检测可以用于发现或判定感觉缺失及感觉障碍种类,鉴别受损纤维的类型,可发现临床下感觉异常,对下肢远端疼痛和神经科查体有轻微发现而神经传导检查正常者,通过测量温度阈值(诸如冷探测、热探测和热痛检查),可为诊断小纤维神经病提供重要的信息。通过定量自主神经轴索反射试验(QSART)、皮肤交感反应(SSR)、深呼吸的心率变异测定等技术,评价病变累及交感和副交感神经纤维,协助确定病变部位(节前或节后)。

神经影像学技术可用于脊髓、神经根、神经节、神经干病变部位的鉴别,或评估病灶的范围。对嵌压性神经病,神经超声技术可发现嵌压部位上段神经增粗、嵌压处结构改变。

三、判断神经纤维的病理变化过程

周围神经病主要包括两种病理过程:脱髓鞘和轴索变性,二者可单独存在,也可合并存在。确定病理改变过程对周围神经病的诊断、治疗和预后判断非常重要,可通过临床表现、电生理检查(脱髓鞘和轴索变性的电生理学诊断标准见表 1-1-10 和表 1-1-12)和病理学方法加以区别,从而缩小疾病病因的搜索范围,导致脱髓鞘性神经病和轴索性神经病的常见疾病谱见表 1-1-11 和表 1-1-13。

表 1-1-10 脱髓鞘性神经病的电生理判断标准

- 1. 至少两根神经,神经传导速度减慢,小于正常低限的 70%
- 2. 至少两根神经,远端潜伏期延长,大于正常上限的 150%
- 3. 至少两根神经,F 波消失或潜伏期延长超过正常上限的 150%(至少 10 次测试)
- 4. 至少一根神经存在传导阻滞,表现为:近端与远端动作电位峰峰波幅比较,下降超过 20%

表 1-1-11 脱髓鞘性神经病的常见疾病谱

1. 免疫介导性神经病	线粒体病(MNGIE 等)
AIDP	3. 代谢性神经病
CIDP	糖尿病
多灶性运动神经病伴传导阻滞	尿毒症
副蛋白血症相关神经神经病	4. 中毒性神经病
HIV 感染相关的炎性神经病	氨碘酮
移植物抗宿主病	马来酸哌克昔林(冠心宁)
2. 遗传性神经病	六碳化合物
CMT-1	5. 感染
CMT4, CMTX	白喉
异染性白质营养不良	6. 恶性肿瘤
Krabbe 病	一些与淋巴瘤、癌症有关的急性、亚急性神经病
肾上腺脑白质营养不良	

表 1-1-12 轴索性神经病的诊断标准

- 1. 至少两根神经,运动神经复合肌肉动作电位或感觉神经动作电位波幅降低或波形消失
- 2. 所有神经的传导速度在正常下限的 70% 以上
- 3. 远端潜伏期正常或轻度延长,与传导速度改变成比例
- 4. F 波潜伏期正常或轻度延长(不超过正常上限的 120%)
- 5. 无神经传导阻滞证据
- 6. 针极肌电图:远端肌肉可见自发电位(纤颤电位、正锐波或复杂性重复放电),或运动单位电位呈神经源性改变(时限增宽、波幅升高)伴有募集减少

神经病理学可观察到节段性脱髓鞘(撕单神经纤维)、轴索变性(急性损害为大量髓球形成,慢性表现为神经纤维丢失)。由于神经病变常常呈节段性或者呈灶性分布,信息量低;神经活检主要为感觉神经,没有运动神经损害信息;重复活检的可操作性低,不利于动态评估疾病的过程;神经活检是有创性诊断工具,会造成永久性局部功能缺损,应该严格掌握适应证。