

# 帕金森病

主编 邢诒刚 陶恩祥

广东高等教育出版社

# 帕白金森症

11月 2008年 第11期



THE UNIVERSITY OF CHINA PRESS

# 帕金森病

主编 邢诒刚 陶恩祥

广东高等教育出版社

·广州·

**图书在版编目 (CIP) 数据**

帕金森病/邢诒刚,陶恩祥主编.—广州:广东高等教育出版社,1998.10  
ISBN 7-5361-2253-5

I. 帕… II. ①邢…②陶… III. 震颤性麻痹-综合征 IV. R742.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (98) 第 16194 号

广东高等教育出版社出版发行

番禺市官桥彩色印刷厂印刷

开本:787×1092 1/16 20.75 印张 500 千字

1998 年 10 月第 1 版 1998 年 10 月第 1 次印刷

印数:0001~2100 定价:40.00 元

## 《帕金森病》编委会

主编:邢诒刚 陶恩祥

编委:(按姓氏笔画排列)

- |     |               |        |
|-----|---------------|--------|
| 王 维 | 湖南医科大学影像医学中心  | 副教授    |
| 王丽娟 | 广东省人民医院       | 博士,副教授 |
| 王艺东 | 中山医科大学孙逸仙纪念医院 | 讲师     |
| 王怀星 | 广州中医药大学       | 博士     |
| 王 键 | 中山医科大学第一附属医院  | 博士     |
| 刘焯霖 | 中山医科大学第一附属医院  | 教授     |
| 李 毓 | 广东省中医药研究所     | 博士,副教授 |
| 邢诒刚 | 中山医科大学孙逸仙纪念医院 | 教授     |
| 陈生弟 | 上海第二医科大学瑞金医院  | 博士,教授  |
| 邵 明 | 第一军医大学珠江医院    | 博士     |
|     | 首都医科大学宣武医院    | 博士后    |
| 苗国栋 | 湖南医科大精神医学系    | 博士,副教授 |
|     | 广州市精神病院       | 副主任医师  |
| 秦 斌 | 卫生部北京医院       | 副教授    |
| 曾湘豫 | 卫生部北京医院       | 副教授    |
| 陶恩祥 | 中山医科大学孙逸仙纪念医院 | 博士     |

## 前 言

随着整个社会人口老龄化的到来，作为老年性疾病的帕金森病（以前多称为帕金森病），其发病率和患病率正迅速增加。按每十万人口 100 例病人的患病率计算，我国现有的帕金森病的人数就达到百万。从这个数字可以看出，帕金森病的病人就在我们每个医生的身边。帕金森病人除了自身的痛苦外，还给社会和家庭带来了沉重的负担，而正确的诊断治疗对改善病人的生存质量，减轻其对社会和家庭负担有着重要意义。但是，有资料表明：目前有许多地市级以下医疗单位的医务人员对该病认识不足；在帕金森病的病因和发病机理方面了解较少；在其诊断方面带有一定的盲目性，而且误诊和漏诊相当普遍；对确诊的病人不知道怎样用药才算规范，不懂得怎样指导病人康复锻炼和延缓残疾的发生；对长期治疗中病人出现的一些病情变化，许多医生难以理解，处理起来感到束手无策；而且，有些研究人员也感到，对帕金森病这个“老病”的研究似乎无从下手。面临这些问题，有些医务人员常常叹息目前国内缺乏系统性地深入介绍帕金森病的专著。因此，有些医生、研究人员和临床教师认为我们几年来对帕金森病的临床和基础研究方面积累了一些经验，而且对国内外该病研究的动态较熟悉，有必要牵头写一本书，从基础、临床、研究进展等各方面充分地介绍帕金森病，以便临床医生和科研人员参考。在他们的重托之下，我们约了国内一部分在帕金森病研究方面有一定造诣的专家共同撰稿，在他们的支持下才完成了这本书的编写。

编写人员包括中青年神经精神病学博士、教授和全国著名的神经病学专家。所写章节的内容除了来自于他们丰富的临床或研究经验外，还力求引用国内外的最新报道，充分反映出帕金森病及其相关疾病临床研究的国际水平。

在本书的文字处理中得到中山医科大学潘锡榜老师的帮助，在编写和出版中中山医科大学孙逸仙纪念医院的领导给予了很大的支持，在此表示感谢。

本书从撰写到出版时间较仓促，而且作者的写作风格各异，书中可能存在一些问题，请读者提出宝贵意见，以便在再版时修改。

编者

1998年3月于广州

# 目 录

<b>第一章 基底神经节的解剖及其与帕金森病的关系</b> .....	(1)
第一节 纹状体.....	(2)
第二节 纹状体的联系.....	(2)
第三节 纹状体的功能.....	(3)
第四节 屏状核.....	(4)
第五节 杏仁核.....	(4)
<b>第二章 哺乳动物脑中的多巴胺系统</b> .....	(11)
第一节 大鼠脑多巴胺神经元的解剖 .....	(11)
第二节 多巴胺神经元中多巴胺的代谢 .....	(13)
第三节 其他神经递质的调控 .....	(14)
第四节 多巴胺系统中的个体发生和神经元细胞死亡 .....	(17)
第五节 不同多巴胺通路的功能特点 .....	(18)
<b>第三章 多巴胺受体与帕金森病</b> .....	(20)
第一节 多巴胺受体的分子生物学 .....	(20)
第二节 多巴胺受体在中枢神经系统的分布 .....	(22)
第三节 多巴胺受体及其在黑质纹状体通路的基因表达调控 .....	(24)
第四节 转基因动物：研究多巴胺神经传导的新前沿 .....	(25)
第五节 帕金森病多巴胺受体的变化 .....	(26)
第六节 展望 .....	(26)
<b>第四章 帕金森病的历史</b> .....	(29)
<b>第五章 MPTP 与帕金森病的动物模型及其发病机理</b> .....	(33)
第一节 MPTP 制作的动物模型.....	(33)
第二节 MPTP 造成的病理改变.....	(34)
第三节 MPTP 造成的生化改变.....	(34)
第四节 MPTP 帕金森病模型与抗帕金森病的药物作用.....	(35)
第五节 MPTP 神经毒性机理.....	(35)
第六节 MPTP 与帕金森病的遗传易感性学说.....	(36)
第七节 MPTP 与帕金森病的发病机理.....	(37)

<b>第六章 帕金森病神经病理学</b>	(40)
第一节 历史概况	(40)
第二节 帕金森病神经病理概况	(42)
第三节 原发性帕金森病	(43)
第四节 纹状体黑质溃变	(45)
第五节 STEELE - RICHARDSON - OLSZEWSKI 病	(46)
第六节 皮质基底核溃变	(47)
第七节 Guam 帕金森痴呆综合征	(48)
第八节 苍白球黑质溃变	(48)
第九节 脑炎后帕金森综合征	(49)
第十节 其他症状性帕金森综合征	(49)
<b>第七章 细胞凋亡与帕金森病</b>	(52)
第一节 细胞凋亡的概念及相关基因调节	(52)
第二节 抗细胞凋亡基因	(53)
第三节 促细胞凋亡基因	(53)
第四节 细胞凋亡与帕金森病	(54)
<b>第八章 帕金森病的流行病学</b>	(59)
第一节 年龄因素	(59)
第二节 环境因素	(59)
第三节 遗传因素	(61)
第四节 环境因素与遗传易感性相互作用的假说	(64)
第五节 CYP <sub>2D6</sub> 基因多态性与帕金森病的关系	(66)
第六节 GSTMO 基因突变与帕金森病	(67)
第七节 CYP <sub>2D6</sub> 与 GSTMO 基因多态性的相互作用对帕金森病发病的影响	(67)
第八节 其他学说	(68)
<b>第九章 帕金森病的临床表现及其病理生理机制</b>	(74)
第一节 震颤	(74)
第二节 肌强直	(76)
第三节 运动障碍	(78)
第四节 其他	(82)
<b>第十章 与帕金森病有关的精神科问题</b>	(85)
第一节 帕金森病与帕金森综合征原发性精神异常	(85)
第二节 与帕金森病和帕金森综合征治疗有关的问题	(95)



<b>第十一章</b>	<b>震颤</b> .....	(101)
第一节	震颤的临床分级量表.....	(102)
第二节	震颤的分类.....	(106)
第三节	震颤的频率.....	(106)
第四节	临床电生理.....	(106)
第五节	震颤的药物鉴别.....	(107)
第六节	震颤的临床和药理.....	(107)
第七节	原发性震颤的药物治疗.....	(109)
第八节	外科治疗原发性震颤.....	(110)
<b>第十二章</b>	<b>帕金森病的临床分级</b> .....	(112)
<b>第十三章</b>	<b>帕金森病的分类和诊断</b> .....	(128)
第一节	帕金森病的分类.....	(128)
第二节	帕金森病的诊断.....	(129)
<b>第十四章</b>	<b>帕金森病的影像学诊断</b> .....	(132)
第一节	帕金森病的病理及影像学基础.....	(132)
第二节	帕金森病的影像学诊断.....	(134)
<b>第十五章</b>	<b>早发震颤麻痹综合征</b> .....	(144)
第一节	流行病学.....	(144)
第二节	遗传学.....	(145)
第三节	病理学.....	(145)
第四节	临床表现.....	(147)
第五节	鉴别诊断.....	(148)
第六节	讨论.....	(149)
<b>第十六章</b>	<b>多巴胺受体激动剂在帕金森病中的应用</b> .....	(153)
第一节	多巴胺受体.....	(153)
第二节	多巴胺受体激动剂的种类及其应用.....	(153)
<b>第十七章</b>	<b>帕金森病的治病原则</b> .....	(157)
第一节	早期治疗（代偿期治疗）.....	(157)
第二节	晚期治疗（失代偿期治疗）.....	(157)
第三节	不包含多巴胺能神经递质的治疗方法.....	(160)

<b>第十八章</b>	<b>左旋多巴治疗</b> .....	(164)
第一节	多巴胺的生物合成 .....	(164)
第二节	多巴 (3, 4-二羟苯丙氨酸) .....	(165)
第三节	脱羧酶抑制剂 .....	(166)
第四节	苄丝肼对外周多巴脱羧酶的抑制作用 .....	(166)
第五节	卡比多巴的多巴脱羧酶抑制作用 .....	(167)
第六节	联合使用左旋多巴和多巴脱羧酶抑制剂的优点 .....	(167)
第七节	左旋多巴制剂 .....	(168)
第八节	左旋多巴类药物应用的其他问题 .....	(173)
<b>第十九章</b>	<b>单胺氧化酶 B 抑制剂——丙炔苯丙胺</b> .....	(176)
第一节	帕金森病发病机制的新学说——自由基学说 .....	(176)
第二节	丙炔苯丙胺治疗帕金森病的可能机制 .....	(177)
第三节	丙炔苯丙胺神经元保护作用机制的不同观点 .....	(178)
第四节	丙炔苯丙胺的药物动力学特征 .....	(179)
第五节	丙炔苯丙胺的临床研究 .....	(180)
第六节	丙炔苯丙胺的使用方法和副作用 .....	(182)
<b>第二十章</b>	<b>儿茶酚胺-氧位-甲基转移酶抑制剂的作用机理和应用</b> .....	(186)
第一节	药代动力学 .....	(187)
第二节	药理作用与机理 .....	(187)
第三节	药物的毒副作用 .....	(190)
第四节	COMT-I 的推荐剂量 .....	(192)
第五节	COMT-I 临床试验研究 .....	(193)
第六节	COMT-I 的临床应用研究 .....	(195)
<b>第二十一章</b>	<b>手术治疗</b> .....	(199)
第一节	立体定向丘脑的损伤术对帕金森病的治疗 .....	(199)
第二节	帕金森病的手术治疗指征 .....	(200)
第三节	手术前的准备 .....	(200)
第四节	立体定向下丘脑切断术 .....	(201)
第五节	立体定向苍白球切断术 .....	(201)
第六节	慢性电刺激 .....	(202)
第七节	神经递质泵 .....	(203)
第八节	$\gamma$ -刀治疗 .....	(203)
<b>第二十二章</b>	<b>帕金森病的神经移植治疗</b> .....	(206)
第一节	动物模型 .....	(206)

第二节	动物模型的胎脑组织移植	(206)
第三节	动物模型的肾上腺髓质移植	(207)
第四节	自体肾上腺髓质移植	(207)
第五节	营养作用	(208)
第六节	人胚胎中脑移植	(210)
第七节	胚胎移植问题	(211)
<b>第二十三章</b>	<b>帕金森病的中医治疗</b>	<b>(218)</b>
第一节	概述	(218)
第二节	病因病机	(218)
第三节	诊断与鉴别诊断	(219)
第四节	治疗	(220)
<b>第二十四章</b>	<b>帕金森病残疾的康复</b>	<b>(238)</b>
第一节	临床残疾的表现	(238)
第二节	残疾的估计	(241)
第三节	药物治疗	(242)
第四节	康复治疗	(242)
<b>第二十五章</b>	<b>药物诱发性运动障碍</b>	<b>(248)</b>
第一节	多巴胺拮抗剂诱发的运动障碍	(248)
第二节	病理生理学	(255)
第三节	临床表现	(256)
<b>第二十六章</b>	<b>帕金森综合征</b>	<b>(264)</b>
第一节	进行性核上性麻痹	(269)
第二节	Shy - Drager 综合征	(273)
第三节	橄榄—桥脑—小脑萎缩	(278)
第四节	肝豆状核变性	(278)
第五节	Huntington 舞蹈病	(287)
第六节	血管性帕金森综合征	(292)
<b>第二十七章</b>	<b>基因治疗帕金森病的进展</b>	<b>(299)</b>
第一节	基因治疗的基本原理	(299)
第二节	基因治疗帕金森病的研究现状	(303)
第三节	基因治疗的问题与展望	(307)
<b>英汉词汇对照</b>		<b>(310)</b>

## 第一章 基底神经节的解剖及其与帕金森病的关系

基底节是深藏在大脑皮层下围绕丘脑和下丘脑的一组神经细胞团组成。虽然目前对它的活动机制还不十分清楚，但它通常被认为是调节和易化各种运动和认知活动。基底节的解剖和生理学十分复杂，基底神经节包括尾状核、豆状核、屏状核和杏仁核，其中尾状核和豆状核被称为纹状体，主要是因为尾状核和豆状核的前端相连，而且水平断面上灰白质交错成纹状，故名为纹状体。

在种系发生上，杏仁核是基底节最古老的部分，称为古纹状体，它位于海马回钩内，与嗅觉有联系，并与下丘脑和边缘系统有联系。豆状核分为内侧的苍白球和外侧的壳核。苍白球还称为旧纹状体，它由内侧和外侧两部分组成；壳核和尾状核合称为新纹状体。

在过去的十几年中，对纹状体的内部组织结构、神经化学和神经纤维投射等做了大量的研究。控制运动的基底节结构包括尾状核、壳核和苍白球（内部和外部两部分）、下丘脑核和黑质（致密部和网状部分）。尽管几十年来对这些结构内部以及它们与其他脑区之间的连接有较细致的报道，但是这些区域的功能问题仍然不十分清楚。

基底节区的病变造成各种的运动障碍，包括运动减少（Hypokinesia）和运动过度（Hyperkinesia）。帕金森病主要是造成运动减少的综合征，其特点是运动减慢（Bradykinesia）、强直（Rigidity）、震颤（Tremor）和姿势反射的障碍。相反，典型的运动过多性疾病——Huntington's病的特征是舞蹈、眼球运动异常、缓慢和不规则的细的协调运动，严重的病人有肌张力障碍（Dystonia）、强直和姿势反射的异常。其他的基底节病包括：Wilson's病、Hallervorden Spatz病、偏侧投掷症（皮质基底节变性）和纹状体黑质变性。每一种病都会引起一定程度的运动异常，例如：运动不能（Akinesia）、运动减慢、强直、舞蹈、肌张力障碍、手足搐动（Athetosis）和震颤。还可能出现Dystonia，例如变形性肌张力障碍（Dystonia Musculorum Deformans）和局灶性肌张力障碍（Focal Dystonia），它们的病理方面尚不清楚。但是由于它们的症状与已知的基底节性疾病相似，故将其称为“不清楚的基底节异常”性疾病。虽然基底节病的无力症状不明显，但是运动的速度、动作的连贯性常受损明显。

“基底节如何影响运动功能？这要从基底节的解剖、神经生物化学和病理学等方面进行阐明。

## 第一节 纹状体

### 一、尾状核 (Nucleus Caudatus)

尾状核是一个弓状的灰质块，全部依附在侧脑室的近旁。其前端较庞大，称为尾状核的头，突入侧脑室的前角内，形成前角的外侧壁。尾状核头的前部与前穿质相连，尾状核的腹外侧部与豆状核相连，自尾状核的头向后逐渐变细，形成尾状核的尾。尾状核的尾沿丘脑背外侧缘向后，继而向下，再沿侧脑室下角的顶壁向前，到下角前端终止于杏仁核。

### 二、豆状核

豆状核位于脑岛的深部，丘脑的外侧，形状近似双凸透镜，其外侧面较平，位于视束的背侧，前连合嘴侧。豆状核分为外侧的壳核和内侧的苍白球两部分。尾状核和壳核的结构相同，主要由梭形或圆形小神经细胞组成，其中散有一些多极大神经细胞，它们在种系发生上出现较晚，称为新纹状体。苍白球内含有髓纤维较多，其神经细胞在神经纤维间，在种系发生上出现较早，故称为旧纹状体。

## 第二节 纹状体的联系

### 一、纹状体传入纤维

(1) 皮质—纹状体纤维 (Corticostriate Fibers): 它始自皮质各部，但主要始自两侧感觉运动皮质，来自对侧的纤维经胼胝体，终于新纹状体。

(2) 丘脑—纹状体纤维 (Thalamostriate Fibers): 它是新纹状体最大最重要的传入纤维，其中绝大部分纤维来自正中央核，此核是各部细胞投射到壳核的特定部位。尾状核的纤维来自一些小的板内核。

(3) 黑质—纹状体纤维 (Nigrostriate Fibers): 此种纤维极少，可能来自黑质的致密带。

### 二、纹状体传出纤维

(1) 纹状体—苍白纤维 (Striopallidal Fibers): 此种纤维呈辐射状向苍白球投射，投射部位具有对应关系。猴的实验研究指出，新纹状体各部的纤维选择性地投射到苍白球。来自壳核前部的纤维，只终于苍白球；来自新纹状体其他部分的纤维，终于苍白球和黑质。

(2) 纹状体—黑质纤维 (Strionigral Fibers): 它是新纹状体到黑质的纤维，主要终于网状带，只有少量纤维终于致密带。始自尾状核头的纤维，终于黑质的嘴内侧部；始自壳核的纤维主要终于网状带的一部分。始自壳核背侧部的纤维，终于黑质的背内侧部；

始自壳核腹侧部的纤维，终于黑质的腹外侧部。

### 三、苍白球的传入纤维 (Pallidal Afferent Fibers)

苍白球的传入纤维的起始核，大部分对运动的完成起重要作用。绝大部分纤维始自尾状核和壳核，投射到苍白球。始自丘脑底核的纤维，向腹内侧经内囊进入苍白球的内侧部，其中绝大部分纤维终于此部。黑质苍白纤维，大部分始自致密带的大细胞群，经内囊上升，也终于苍白球内侧部。

### 四、苍白球传出纤维系 (Pallidal Efferent Fibers)

苍白球传出纤维系是纹状体的重要传出系，可区分为四束：豆核束、豆核袢、苍白被盖纤维和苍白底丘脑纤维。前三者主要始自苍白球内侧部。按嘴尾侧次序，豆核袢最靠嘴侧，豆核束位于中间，苍白底丘脑纤维位于尾侧。

(1) 豆核袢 (Ansa Lenticularis)：它主要始自苍白球内侧部，其纤维在苍白球的腹侧形成一束，先向腹内侧再向嘴侧绕过内囊的枕部，最后向背侧进入红核前区。

(2) 豆核束 (Fasciculus Lenticularis)：它位于苍白球内侧部的背侧，其纤维从苍白球的背内侧发出，其中一小束纤维穿经内囊的腹侧部，大部分纤维在丘脑底核的腹侧穿经内囊，在未定的腹侧构成较大的豆核束。它向内侧和尾侧而进，到红核前区与豆核袢合并。其中部分纤维进入丘脑束。

(3) 丘脑束 (Fasciculus Thalamicus)：它位于未定带的背侧，其纤维从红核前区向嘴外侧，达到未定带的背侧。丘脑束是一混合束，含有苍白丘脑纤维、红核丘脑纤维及齿状核丘脑纤维。丘脑束向嘴背侧终于丘脑腹前核和腹外侧核。其中一部分纤维向背侧、尾侧和内侧，通过腹后内侧核，终于正中央核。有些来自齿状核的纤维投射到嘴侧的板内诸核。丘脑腹外侧核接受小脑和苍白球发出的纤维，腹外侧核对小脑和纹状体传来的冲动，可能进行一定程度的整合，而后传到运动皮质 (4 区)。苍白球发出的一些纤维，在红核前区转向腹内侧，可能投射到下丘脑腹内侧核。

(4) 苍白被盖纤维 (Pallido Tegmental Fibers)：它构成一小的下行纤维束，始于苍白球内侧部，经丘脑底核的背内侧下降，再沿红核的腹外侧降段，然后转向背侧行进于中脑被盖，在四叠体下丘平面终于脚桥被盖核。

(5) 底丘脑束 (Subthalamic Fasciculus)：由苍白球和丘脑底核间的往返纤维组成。苍白丘脑底纤维，主要始于球的外侧部，其投射部位有一定的局部对应关系。例如苍白球嘴侧和中央区的纤维，投射到丘脑底核的嘴侧 2/3；即嘴侧区的纤维，主要至底核的内侧半；中央区的纤维，主要至底核的外侧半。苍白球外侧部尾侧区的纤维投射到底核背侧和尾侧部。始自苍白球内侧部的一些纤维，终于丘脑底核的尾内侧部。丘脑底苍白纤维，穿过内囊的尾内侧部，主要终于苍白球内侧部。

## 第三节 纹状体的功能

纹状体是锥体外系重要组成部分。在爬虫类、鸟类动物，纹状体是调节肌张力、调

节联合运动、身体姿势的最高运动中枢。在高等哺乳动物，纹状体则退居次要地位，大脑皮质成为锥体外系的最高运动中枢。关于纹状体的功能的认识还不多，根据临床的观察，纹状体损害所出现的病症可区分两种：一是运动减退；一是运动过度。运动减退多见于苍白球损害，如震颤麻痹（Parkinsonism）。其主要症状是静止性震颤和肌强直，患者表情呆板，动作迟缓。运动过度的表现是出现不随意运动，如手足搐动和舞蹈病（Chorea）。

#### 第四节 屏状核（Clastrum）

屏状核是一薄层灰质板，位于壳核和脑岛皮质。其内侧面平坦，与壳核之间的白质，称为外囊（Capsula Externa）。屏状核的外侧面高低不平，与脑岛皮质间的白质，称为最外囊（Capsula Extrema）。屏状核是由脑岛皮质深层分离出来的，可能是纹状体的一部。其功能和联系还不清楚。

#### 第五节 杏仁核（Nucleus Amygdalae）

杏仁核又名杏仁体（Amygdaloid Body），是一灰质块，位于颞叶的背内侧面、侧脑室下角尖端的前上方。其表面盖有海马回沟的皮质。一般杏仁核分为两部，即基底外侧核群和皮质内侧核群。皮质内侧核群形成杏仁核的背内侧面。皮质内侧核群包括：①前杏仁区；②外侧嗅束核；③内侧杏仁核；④皮质杏仁核；⑤中央杏仁核。人类的外侧嗅束核最发达。基底外侧核群在人脑是最大而分化最好的部分，它包括：①外侧杏仁核；②基底杏仁核；③副基底杏仁核，其内侧与嗅区有联系，外侧与屏状核有联系。其背侧的一部被豆状核所遮盖，向后连于尾状核尾。来自外侧嗅纹的纤维，终于皮质内侧核群，并没有纤维终于基底外侧核群。基底外侧核群是杏仁核的非嗅部，它接受脑干网状结构和梨状区皮质来的纤维，可能还接受颞下回的部分纤维。杏仁核发出的纤维，大部组成终纹。自杏仁核腹侧发出的纤维，向内侧经豆状核腹侧，终于视前内侧核、下丘脑前核、视上核和腹内侧核。自杏仁核腹侧发出的纤维，向内侧经豆状核腹侧，终于无名质、视前外侧核和下丘脑区、隔区、斜角核以及嗅结节等。还有部分纤维越过视前区，终于丘脑。

对于基底节的功能模式曾有许多假设，十年前 Penny 和 Young 提出基底节是通过从皮层经过纹状体返回到皮层这个反馈环路发挥易化运动功能的。因为皮层纹状体的通路是兴奋性的，并且认为是兴奋性氨基酸（谷氨酸）传递的，这个通路兴奋纹状体神经元。纹状体本身是对其三个主要的投射区起抑制作用，这三个投射区具有抑制丘脑的作用。因此皮层活动是使丘脑去抑制。从大脑皮层到纹状体、苍白球和丘脑的通路有躯体分布特异性，对于特异性的运动行为，丘脑的某些特异性的神经元处于去抑制状态即：兴奋状态。丘脑投射兴奋大脑皮层，形成一个将通过基底节易化皮层的活动环路。纹状体本身的结构特点，其神经元的触突的侧支抑制其他的纹状体神经元。因此，通过抑制纹状体内不需要的行为活动和易化需要的活动，来协调选择性的运动行为和复杂的活动。

根据这个模式，在 Huntington's 病，纹状体神经元的功能缺陷，不能抑制不需要的运动，造成运动的过度（舞蹈）。相反，帕金森病的特点是缺乏抑制或调节纹状体活动的多巴胺神经元。这种缺乏的结果包括：进行的运动行为不需要地延长；不需要的行为过度抑制；正在进行的动作的停止或转化为其他动作困难。

通常纹状体的 GABA 能神经元，抑制苍白球内侧核的神经元，而后者也是 GABA 能神经元，其投射纤维对丘脑起抑制作用。因此，纹状体功能的障碍将降低对苍白球内侧核的抑制，使其功能亢进。可见纹状体的兴奋使丘脑去抑制。

大脑皮层传出的第一条通路兴奋纹状体的 GABA 能神经元，后者投射到并抑制苍白球内侧核和黑质网状部。苍白球内侧核和黑质网状部的神经元再投射到丘脑。当选择一个特殊的运动行为，特定的丘脑神经元去抑制，易化运动活动。因此，这个通路是起易化运动活动作用的。作用于该通路的纹状体神经元接受来自黑质致密部的兴奋性多巴胺的传入。在帕金森病，这个通路的多巴胺能传入的缺失，引起难以易化或维持运动活动。在 Huntington's 病，这些部位的纹状体神经元的缺失，也造成类似的结果。因此，临床上两种病人均可见到运动减慢。

第二条大脑皮层至纹状体的通路，兴奋苍白球外侧核的 GABA 能抑制通路，苍白球外侧核又进一步抑制下丘脑核。因此，在这个通路上的纹状体神经元的活动对下丘脑核去抑制。下丘脑核神经元是兴奋性的，并且投射到苍白球内侧核和黑质网状部神经元，意味着这些神经元的区域性去抑制将增加一定的苍白球内侧核和黑质网状部神经元的活动。黑质网状部和苍白球内侧核神经元抑制丘脑神经元，后者反过来将易化不需要的运动活动。因此，经过苍白球外侧核和下丘脑核的两条平行通路，并且返回到大脑皮层负责抑制不需要的运动。作用于这条通路的纹状体神经元接受多巴胺能抑制性的传入。因此，在帕金森病，这条抑制性通路的功能缺失引起不需要运动的过度抑制。



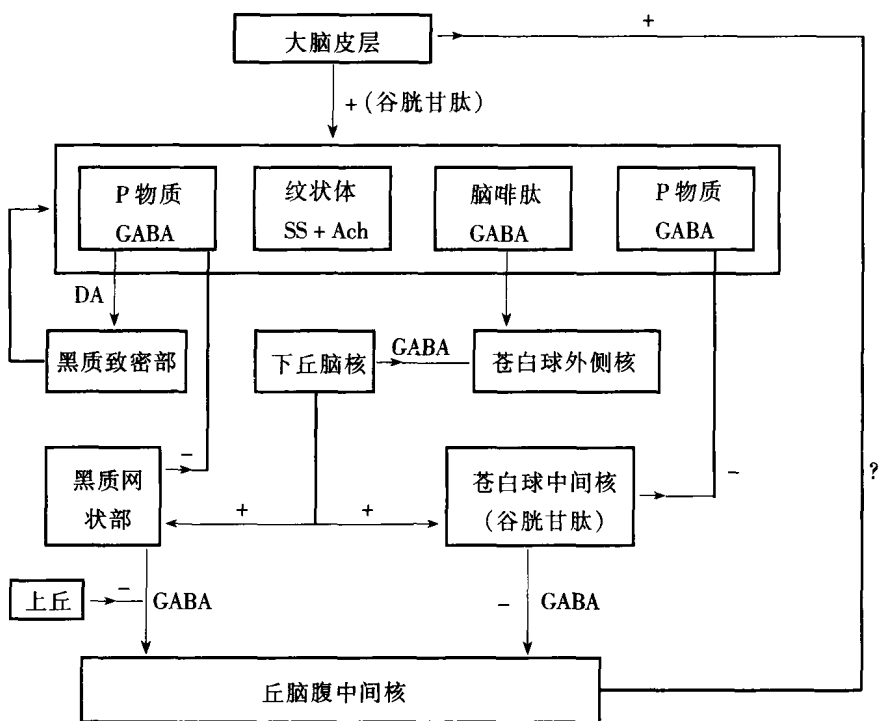


图 1-1 基底节运动功能传导路的简图

箭头方向是冲动传导方向；“+”表示兴奋性作用；“-”表示抑制性作用