

R741-44

112

· 科文医学文库 ·

美国最新临床医学问答

——神经病学

(第二版)

NEUROLOGY SECRETS

[美] 诺恩·A·罗拉克 (Loren A. Rolak) 主编

张 镛 等译

北京科文国略信息公司供稿

海 军 出 版 社

著作权合同登记图字:01-1999-1586

图书在版编目(CIP)数据

神经病学/(美)诺恩(Loren, R. A.)主编;张镞等译. - 北京:海洋出版社,
2000.1

(美国最新临床医学问答)

ISBN 7-5027-4805-9

I. 神… II. ①洛… ②张… III. 神经病学-问答 IV. R741-44

中国版本图书馆 CIP 数据核字(1999)第 67647 号

The original English language work has been published
By HANLEY & BELFUS, Inc., Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A
Copyright © 1998. by Hanley & Belfus, Inc All rights reserved
中文简体版版权©1999 科文(香港)出版有限公司/海洋出版社

责任编辑: 国晋

~~美国最新临床医学问答~~——神经病学(第二版)

出版: 海洋出版社/科文(香港)出版有限公司

发行: 海洋出版社/北京科文剑桥图书公司

印刷: 北京京东印刷厂 经销: 新华书店

2000 年 1 月第 1 版 2000 年 1 月北京第 1 次印刷

开本: 850×1168 1/32 印张: 19.875

字数: 530 千字 印数: 1~6000 册

定价: 46.00 元

《美国最新临床医学问答》丛书专家委员会

主任委员：吴阶平

编委：高润霖 心内科教授 北京阜外医院院长
章友康 肾内科教授 北京医科大学附属一院院长
俞光岩 颌面外科教授 北京口腔医院院长
尤玉才 神经外科教授 北京医科大学附属一院副院长
朱学骏 皮肤科教授 北京医科大学附属一院副院长
林三仁 消化科教授 北京医科大学附属三院消化科主任
何权瀛 呼吸科教授 北京人民医院呼吸科主任
康德瑾 神经内科教授 北京医科大学附属三院神经内科主任
林本耀 外科教授 北京肿瘤医院外科主任
娄思权 骨科教授 北京医科大学附属三院骨科副主任
蒋建瑜 麻醉科教授 北京医科大学附属三院麻醉科主任
傅贤波 普外科教授 北京医科大学附属三院普外科主任
张志庸 心胸外科教授 北京协和医院心胸外科主任
王秀云 妇产科教授 北京医科大学附属三院妇产科主任
赵凤临 儿科教授 北京医科大学附属三院儿科副主任
贾泓提 分子生物学教授 北京医科大学分子生物系主任
杨仁杰 介入放射学教授 北京肿瘤医院介入放射科主任

本书著、译者名单

原著主编：Loren A. Rolak 医学博士

译者：(按姓氏笔划排序)

王树英 王敏忠 李刚 庞在英 张镛 常艳群

校订：张镛

常用量和单位换算表

非标准单位	符 号	换算系数	标准单位名称
微(米)	μ	$1\mu = 1\mu\text{m}$	微米
达因	dyn	$1\text{dyn} = 10^{-5}\text{N}$	牛[顿]
千克力	kgf	$1\text{kgf} = 9.806\ 65\text{N}$	牛[顿]
吨力	tf	$1\text{tf} = 9.806\ 65\text{kN}$	千牛[顿]
标准大气压	atm	$1\text{atm} = 101.325\text{kPa}$	千帕[斯卡]
工程大气压	at	$1\text{at} = 9.806\ 65 \times 10^4\text{Pa}$	帕[斯卡]
毫米汞柱	mmHg	$1\text{mmHg} = 133.322\text{Pa}$	帕[斯卡]
毫米水柱	mmH ₂ O	$1\text{mmH}_2\text{O} = 9.806\ 65\text{Pa}$	帕[斯卡]
托	torr	$1\text{torr} = 1\text{mmHg} = 133.3224\ \text{Pa}$	帕[斯卡]
巴	bar	$1\text{bar} = 10^5\text{Pa}$	帕[斯卡]
西西	cc	$1\text{cc} = 1\text{ml}$	毫升
卡	cal	$1\text{cal} = 4.186\ 8\text{J}$	焦[耳]
大卡	kcal	$1\text{kcal} = 4.186\ 8\text{kJ}$	千焦[耳]
度		$1\ \text{度} = 1\text{kW}\cdot\text{h}$	千瓦·时
[米制]马力		$1\ \text{马力} = 735.499\text{W}$	瓦[特]
英马力	hp	$1\text{hp} = 745.7\text{W}$	瓦[特]
英尺	ft	$1\text{ft} = 0.3048\text{m}$	米
英寸	in	$1\text{in} = 0.0254\text{m}$	米
磅	lb	$1\text{lb} = 0.4535923\ \text{kg}$	千克
克当量	Eq	$1\text{Eq} = 1\text{mol}$	摩[尔]
盎司	ounce, oz	$1\text{oz} = 28.3495\text{g}$ $1\text{oz} = 31.1035\text{g}$	常衡盎司 药衡盎司 (金衡盎司)
国际单位	IU	$1\text{IU} = 1\mu\text{mol}/\text{min}$	
原子质量单位	U	$1\text{U} = 1\text{u}$	
渗透克分子	osmol	$1\text{osmol} = 1\text{osm} = 1\text{mol}$	

前 言

神经病学的兴奋点不仅在于日新月异的基础神经科学发展,也在于神经系统本身优雅和不断增加的复杂方法学,使我们知道了其功能及其对疾病的意义。这一领域有许多教科书,以及大量的电脑化医学学习系统。但是,无论是在学术上,还是在临床设置方法上,这些均不能代替苏格拉底(Socratic)式的教育方式。在神经病学,以及其他的医学领域,最困难的任务之一是要知道如何正确地提出问题。对于刚开始接触医学的医学生而言,恰当地提出与损害部位相关的问题,能启发对病因学的认识,可能需要一段时间的学习过程;对行政机构官员而言,问题可能更多地与某些疾病的特征性症状和体征有关;而对执业医师而言,则未治疗疾病的预后和不同疗法的效果可能是其关注的焦点。总之,对所有致力于解决神经科疾病疑难者来说,以正确方式提出正确的问题是至关重要的。

在第二版的筹备过程中,Baylor 医学院神经科的 Foren Rolak 博士及其同事们用问答的方式,这也是本系列丛书的标记,对每一章节的每个问题都进行复审,并进行了一些删简及许多补充。增加了新的章节——临床神经科学,使本书尽可能纳入最新知识。本书力图覆盖医科学生和执业医师,以及在临床实际工作中所遇到的各种常见问题。本书不着意于深入探讨疾病病原学和发病机制。相反,它有意以短问的方式提供“鸟瞰式的概览”。以此而言之,医学生以及我们所有的在职医生都应接受继续教育。必须利用原始来源的资料,同时又要从病人那里接受继续教育过程。

作者已经非常成功地达到了目的,我们将从中获益。没有哪个

领域会像将来的神经病学那样变化巨大。这本第二版的著作将带你进行一次最具刺激的航程——从理解脑到理解我们人类自己的航程。

Stanley H. Appel M.D 医学博士

Baylor 医学院神经科

教授兼会长

Houston, Texas

Disclaimer: Although the information in this book has been carefully reviewed for correctness of dosage and indications, neither the authors nor the editors nor the publisher can accept any legal responsibility for any errors or omissions that may be made. Neither the publisher nor the editors make any warranty, expressed or implied, with respect to the material contained herein. Before prescribing any drug, the reader must review the manufacturer's current product information (package inserts) for accepted indications, absolute dosage recommendations, and other information pertinent to the safe and effective use of the product described.

警示：尽管本书中有关药名的使用和剂量的用法经过原作者、译者和专家及出版单位的多次审核，但为慎重、安全起见，建议读者在阅读和工作时参阅国家标准药典的使用规定。对因本书中可能出现的问题，出版单位不负任何法律责任。

目 录

第一章	临床神经科学	(1)
第二章	临床神经解剖学	(22)
第三章	神经科疾病的研究方法	(79)
第四章	肌病	(90)
第五章	神经肌肉接头疾病	(109)
第六章	周围神经病	(128)
第七章	神经根病和变性脊髓病	(151)
第八章	脊髓病	(165)
第九章	脑干疾病	(178)
第十章	小脑疾病	(199)
第十一章	基底节与运动障碍	(213)
第十二章	自主神经系统	(264)
第十三章	脱髓鞘疾病	(295)
第十四章	痴呆	(306)
第十五章	失语和行为神经病学	(324)
第十六章	构音障碍、言语不畅和吞咽困难	(340)
第十七章	脑血管疾病	(351)
第十八章	神经肿瘤学	(371)
第十九章	疼痛综合征	(391)
第二十章	头痛	(410)
第二十一章	痫性发作和癫痫	(425)
第二十二章	睡眠机能紊乱	(449)
第二十三章	全身性疾病的神经科并发症	(462)
第二十四章	包括艾滋病在内的感染性疾病	(495)

第二十五章	儿科神经病学·····	(517)
第二十六章	脑电图学·····	(556)
第二十七章	肌电图学·····	(585)
第二十八章	神经放射学·····	(595)
第二十九章	神经病学急症·····	(597)
第三十章	有关神经科的佚事·····	(599)

第一章 临床神经科学

Dennis R. Mosier 医学博士、哲学博士

1. 为什么有必要从分子和细胞学机制理解正常和异常神经系统功能?

此问题可以从书中找到答复。下面几条对于临床医生非常有好处:

- (1) 提高诊断和治疗的水平;
- (2) 更恰当地选择诊断、实验及解释其结果;
- (3) 预测药物的副作用及其交互作用;
- (4) 更恰当地选择应用药物;
- (5) 增加对新的概念和治疗措施的评判能力;
- (6) 对当前临床试验基本原理的理解;
- (7) 提供与病人及其家属交流信息的背景。

2. 举出几种直接导致神经病学疾患的细胞变异类型

- (1) 细胞体积的变化(如:细胞毒性水肿);
- (2) 解剖学的变化:
 - 神经元丧失;
 - 轴突丧失;
 - 突触连接丧失;
 - 突触连接不恰当。
- (3) 传入神经阻滞(如:感觉末梢器官的受体丧失);
- (4) 细胞膜兴奋性的改变;
- (5) 轴突传导障碍;
- (6) 突触功能紊乱;

(7) 肌肉的兴奋性收缩耦联异常。

细胞解剖学

3. 描述中枢神经系统神经胶质细胞的主要类型及其对神经病学疾患的影响

(1) 星形细胞:大胶质细胞稳定细胞外钾浓度,并通过特殊机制限制细胞外谷氨酸盐的累积。星形胶质细胞增生导致许多 CNS 变化,并释放神经生长因子和形成阻挡感染扩散的屏障。

(2) 少突触胶质细胞:形成髓磷脂的胶质细胞,髓磷脂抗原在多发硬化病人成为自身免疫攻击的作用靶。

(3) 室管膜细胞:神经室管膜细胞内衬于脑室系统、脉络丛和脊髓的中央管。

(4) 小胶质细胞:留驻的单核巨噬细胞在退化性疾患和脱髓鞘病变如同在很多急性 CNS 病变中起作用,它们产生大量的细胞激酶以调节炎性过程,向 T 细胞表达抗原并分泌大量的细胞因子(如:自由基、小分子神经毒素)。因此,激活的小胶质细胞在许多 CNS 疾患中都具有增强神经损害的潜力,并可能在治疗干预中有靶记忆作用。

4. 血脑屏障有哪些组成成分?

血脑屏障不是一个单一的屏障,而是由多系统构成的多复合结构,在控制从血液到脑的物质转移中起作用。

(1) 毛细血管内皮细胞通过紧密方式连接,并对特异代谢底物(如:葡萄糖、氨基酸)表达特征性的吸收系统;

(2) 存在于内皮细胞和毗邻细胞之间显著的基膜;

(3) 有终端足与毛细血管相接触的旁毛细血管星形细胞。

脉络丛上皮存在相似结构(血—脑脊液屏障)。

5. 哪些脑区缺乏明显的血脑屏障?

脑室腔附近的中线结构是明显血脑屏障缺乏的脑区。包括后支

区域(area postrema)、终板管器(organum vasculosum of the lamina terminalis, OVLT)、穹窿下和襻连合下器官(subfornical and subcommissural organs)、下丘脑正中隆起、神经垂体(后叶)。

6. 在什么情况下血脑屏障的完整性受损?

- (1) 炎症或感染;
- (2) 渗透性损害;
- (3) 恶性高血压;
- (4) 新生血管形成(特异性周围肿瘤);
- (5) 脑缺血和再灌注;
- (6) 癫痫发作。

血脑屏障受损常能从相应 X 线摄像术获得证据,或观察到脑脊液(CSF)蛋白急性增高时被疑及。血脑屏障(或血脑脊液屏障)受损的结果包括血管源性水肿,对抗生素或其他药物通透性增强,以及从全身性循环进入的潜在毒性物质增多。

神 经 传 导

7. 什么是 Nernst 平衡?

所谓 Nernst 平衡描述的是细胞膜电势(E)需要跨膜离子浓度梯度平衡,因而跨膜的离子纯流通(net flux)为零(即,离子保持均衡):

$$E = (RT / zF) \ln (C_o / C_i)$$

C_o 是设定的细胞膜外离子浓度; C_i 是细胞内相同离子的浓度; RT/zF 对钾离子(K^+)之类的单价阳离子而言在室温下大约是 +25mV。神经元的静息膜电位强烈依赖于 K^+ 离子梯度。尽管其他离子如钠(Na^+)和氯(Cl^-)也有很少作用。因此,即使细胞外 K^+ 浓度的很小变化也足以明显改变膜电位。

8. 什么是动作电位?

动作电位被经典地定义为:全有或全无、再生的、方向性传播的、

去极化神经冲动。在轴突,动作电位上升相位(去极化)是由电压依赖性 Na^+ 性电流引起的,而膜的去极化最终形成 Na^+ 的 Nernst 平衡。膜电位的复极化受两个过程的影响:(1)电压依赖性 Na^+ 电流的不活化和(2)电压依赖性 K^+ 电流的活化,这种膜电位的强极化状态形成 K^+ 的 Nernst 平衡。在许多轴突,强极化电位由一或多种 K^+ 电流介导,并继之以动作电位。当 Na^+ 电流大部分不被活化,新的动作电位就不能发动(绝对不应期)。当 Na^+ 电流从不活化状态恢复而 K^+ 电流最大程度地活化,有时可以产生动作电位,但是须有强刺激才能产生(相对不应期)。

9. 何为跳跃式传导?

在有髓鞘轴突,动作电位流动形成的电流以一个朗飞尔(Ranvier)节到另一个朗飞尔节的方式,通过去极化较远位点而非相邻细胞膜传播动作电位。这种从一个节点到另一个节点的跳跃,使传导速度大增,被称为跳跃式传导(saltatory,来自拉丁文 sciltare,跳跃之意)。

突 触

10. 信号是如何通过化学突触传递的?

根据对普通的兴奋性化学突触、神经肌肉连接的研究,发现下列事实:

- (1) 动作电位抵达后的突触前运动神经元终端的去极化;
- (2) 电压依赖性钙(Ca^{2+})通道活化;
- (3) Ca^{2+} 进入,终端内的钙浓度增加;
- (4) 同步化,神经递质从突触前终端量子化释放(按照释放的囊泡假说,神经递质包裹于突触囊泡中,并以胞外方式释放入突触间隙);
- (5) 神经递质在突触间隙的弥散;
- (6) 神经递质与突触后膜的特异受体的结合;

(7) 离子通道的受体介导性开放,引起兴奋性突触后电位(神经肌肉连接处的终板电位);

(8) 如果突触后电位达到突触后 Na^+ 通道兴奋阈,在突触后细胞就会产生动作电位。

在神经肌肉接头,递质(乙酰胆碱)被乙酰胆碱酯酶迅速水解。在许多抑制性突触,突触后的电位是强极化状态,突触后细胞的兴奋性电位难于达到产生动作电位的阈值,神经递质与其受体的结合会导致某些突触的第二信使的激活,以及离子导电系数的变化。

11. 列举一些突触囊泡 - 相关蛋白,描述其与神经病学疾病的关系

囊泡 - 相关蛋白	意 义
Synaptophysin	常用于鉴别神经肿瘤的标志 用于识别突触(如精神疾患研究中计算突触数目)
Synaptobrevin	可被破伤风毒素,肉毒杆菌毒素 B、D、F 和 G 牢固结合
SNAP - 25	可被肉毒杆菌毒素 A 和 E 牢固结合
Syntaxin	可被肉毒杆菌毒素 C1 ⁻ 牢固结合
Synaptotagmin	被假定为激发递质释放的 Ca^{2+} 传感器
Vesicular monoamine transporters (VMAT1, 2)	运输单胺进入突触囊泡,可被利血平抑制

12. 突触会发生变化吗?

突触不是静态的结构。在神经系统中,通过连通性的改变,它们经常被修整(如,芽生和新突触形成或突触连接的收回)和突触传递效率的变化。这些突触修整类型常被归纳为突触的可塑性,可以发生在中枢和周围突触。

13. 简述促进学习和记忆的细胞过程

在许多模型中,学习和记忆的主要生物学基础被认为源自突触功能的变化:

长时程电位(Long-term potentiation, LTP)是突触受刺激后膜电位振幅的长持续性增高反应。LTP可由微弱但从不同进入路径达到同一突触后神经元的短暂而邻近的刺激诱发(联合LTP),与经典过程的生物行为相仿佛。LTP的诱发看来需要突触后 Ca^{2+} 的升高,可能是通过 Ca^{2+} 通透性谷氨酸受体。但是LTP的机制(比如,是否有突触前或突触后的改变)仍是颇多争议的区域。

长时程衰减(Long-term depression, LTD)可产生突触张力的长时程下降。突触功能的长时程变化不仅是正常过程的基础,像学习和记忆;也与慢性疼痛状态及CNS损害恢复有因果关系。

神 经 递 质

14. 一种化学物质怎样才能被认为是神经递质?

依照经典观点,具备下列特征的可认为起到神经递质的作用:

- (1) 存在于神经元末梢;
- (2) 神经元刺激释放该物质;
- (3) 外原物质应用到突触后膜(在生理浓度下)能再现突触前神经元兴奋效应;
- (4) 此物质作用于突触后膜的浓度反应曲线,能以相同方式受药物的影响,产生正常的突触后膜反应;
- (5) 存在此物质的去活化局部机制(如降解、神经末梢或神经胶质细胞的再摄取)。

15. 何为 Dale 法则? 列出此定律的例外情况

Dale 法则,是对 J. C. Eccles 理论的修正,他声称神经元只含有和释放一种递质并在其所有神经末梢发挥相同的功能效应。例如,脊髓运动神经元含有和释放一种神经递质(乙酰胆碱)。在所有神经

末梢它产生相同的效应 - 兴奋(神经肌肉连接到 Renshaw 细胞的间接突触)。这种有用的概括允许我们用此原理描述神经元的递质及功能(如,谷氨酸能兴奋性神经元或胆碱能抑制性神经元)。然而, Dale 法则并不永远正确:

(1) 某些神经元在同一末梢包括并释放一种以上的递质或神经调节肽和非肽类物质。

(2) 同一神经末梢在不同时程能释放不同比例的神经递质或调节物质,这依赖于在此之前的刺激而有不同。

(3) 从单一神经元释放的递质在不同的突触能产生不同的效应。

16. 列举几种重要的乙酰胆碱神经递质的位点和功能

(1) 在外周性突触,乙酰胆碱在下述部位均是重要的神经递质:

① 支配横纹肌的运动神经元;②自律神经元支配神经节的节前纤维;③ 副交感神经元节后纤维;④ 交感神经元泌汗纤维。

(2) 对中枢胆碱能突触和介导其作用的受体亚型功能的认识尚不如周围突触明了。中枢胆碱能的通路或神经核包括:

① 橄榄耳蜗束(Olivocochlear bundle)(听觉传入的输出调节);② 桥脑脚核(Pedunculo pontine nuclei)(调整睡眠状态);③ 隔海马投射(septohippocampal projections)(调整对学习和记忆有促进作用的海马 θ 节律);④ 从基底前脑核(basal forebrain nuclei)至新皮质的放射(特别是 Meynert 基底核,被认为与早期阿尔茨海默病有关);⑤ 在纹状体的局部神经元(运动行为⁴调整)。

17. 列举并描述乙酰胆碱(ACh)受体的两种主要类型

(1) 烟碱乙酰胆碱受体 (Nicotinic ACh receptors, nAChRs):位于骨骼神经肌肉接头、自律神经节和脑内。位于神经肌肉接头的这种烟碱型受体,当受到 ACh 激活时,起一种非选择性的阴离子通道作用。

(2) 毒蕈碱乙酰胆碱受体(Muscarinic ACh receptors, mAChRs): 位于副交感神经效应位点和脑内。激活 mAChRs 会开放或关闭离子通道、刺激鸟苷酸环化或启动其他信号传导机制。

两种 ACh 受体类型均可位于突触前或突触后。

18. CNS 内什么是最丰富的兴奋性神经递质? 通过什么机制发挥作用?

谷氨酸盐是兴奋性氨基酸神经递质, 由 α -酮戊二酸经氨基转移和谷酰胺经谷酰胺酶合成。在突触前末梢释放以后, 谷氨酸盐可能与多种受体作用, 包括:

- (1) NMDA (N-甲基-D-门冬氨酸盐)受体;
- (2) AMPA (α -氨基-3-羟基-5-甲基-4-异恶唑)受体;
- (3) 海人藻酸盐(Kainate)受体;
- (4) 代谢营养性谷氨酸盐受体(metabotropic glutamate receptors)。

NMDA 和一些 AMPA 受体对钙和单价阳离子具有渗透性。这些受体被认为在学习和记忆中与钙依赖性过程密切相关, 并且(倘若受过度刺激)会造成钙依赖性过程介导的神经元损害。

19. 什么是 GABA? 它是如何发挥其作用的?

γ -氨基丁酸(GABA)是一种神经递质, 由谷氨酸经谷氨酸脱羧酶(glutamic acid decarboxylase, GAD)合成。分泌进入一个突触之后, 其作用通过被特殊 GABA 载体摄取而终止。GABA 通过 GABA 转氨基酶(GABA transaminase)生成琥珀酸半醛(succinic semialdehyde, SSA)。GABA 受体包括 GABA_A 和 GABA_B 受体亚型。GABA_A 型受体(是主要的 GABA 受体)起氯通道作用, 主要产生抑制效应。许多药物对 GABA 通路有作用。巴比妥类(barbiturates)和苯二氮䓬类(benzodiazepines)可调整 GABA_A 受体; 氯苯氨丁酸(baclofen)是一种 GABA_B 受体激动剂。Vigabatrin(γ -vinyl GABA)是