



Where's my myelin

神经系统脱髓鞘疾病需知

我的髓鞘去了哪

周福庆 主编

江西科学技术出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经系统脱髓鞘疾病需知: 我的髓鞘去了哪 / 周福庆主编. -- 南昌: 江西科学技术出版社, 2020.12
ISBN 978-7-5390-7608-9

I . ①神… II . ①周… III . ①脱髓鞘疾病 - 诊疗
IV . ① R744.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2020) 第 223469 号

国际互联网 (Internet) 地址: <http://www.jxkjcs.com>
选题序号: ZK2019496
图书代码: B20367-101

神经系统脱髓鞘疾病需知: 我的髓鞘去了哪 周福庆 主编
SHENJING XITONG TUOSUIQIAO JIBING XUZH: WO DE SUIQIAO QU LE NA

出版发行 / 江西科学技术出版社
社址 / 南昌市蓼洲街 2 号附 1 号
邮编 / 330009
电话 / 0791-86623491
印刷 / 江西千叶彩印有限公司
经销 / 各地新华书店
开本 / 889mm × 1194mm 1/32
印张 / 8
字数 / 140 千字
版次 / 2020 年 12 月第 1 版 2020 年 12 月第 1 次印刷
书号 / ISBN 978-7-5390-7608-9
定价 / 68.00 元

赣版权登字 -03-2020-430
版权所有 侵权必究
(赣科版图书凡属印装错误, 可向承印厂调换)

前言

FOREWORDS

十余年前，当我第一次真正接触到中枢神经系统脱髓鞘疾病时，特别是后来和多发性硬化、视神经脊髓炎疾病的患者有了更多的接触之后，我深深地体会到：相比知道自己确诊而言，对该病充满的未知所带来的冲击远大于疾病本身！从那一刻起，我就萌发了写一些东西的想法。但因各种原因，此事也就搁置下来了。后来，随着社会经济的快速发展，磁共振成像设备在县级甚至乡镇医院普及，脱髓鞘疾病的检出越来越多了。最终，两年前，在北京、上海、吉林和南昌等众多专家的支持下，我们终于迈出了这一步。

可是，采用什么样的形式来告诉大家什么是髓鞘，患有中枢神经系统脱髓鞘疾病该注意什么呢？是简单的、通俗的近乎卡通式的科普，还是专业一点的介绍？这一直是我们在考虑的问题。最终，在参考了多发性硬化协会的一些介绍之后，我们采用了现在的这种“硬核”+“软文”的形式，希

望无论是只想简单了解一点的您，还是近“良医”的您都能在这本书中获得收获！

我们只想让您能够对脱髓鞘疾病有更多的理解，我们只希望您能够在此获得更多的平和！如果一遍不行，咱们可以“二刷”“三刷”……

周福庆

南昌大学赣江特聘教授

二〇二〇年于东湖

目录

CONTENTS

- 第 1 章 髓鞘 / 1
- 第 2 章 不健康的髓鞘或脱髓鞘 / 8
- 第 3 章 原发性脱髓鞘疾病的种类 / 12
- 第 4 章 诊断工具 / 17
- 第 5 章 临床孤立综合征和影像孤立综合征 / 28
 - 第 1 节 临床孤立综合征 / 28
 - 第 2 节 影像孤立综合征 / 32
- 第 6 章 多发性硬化 / 38
 - 第 1 节 什么是多发性硬化 / 38
 - 第 2 节 什么人会得多发性硬化 / 38
 - 第 3 节 多发性硬化简史 / 40
 - 第 4 节 多发性硬化怎么诊断 / 44

第 5 节	多发性硬化的类型	/ 45
第 6 节	多发性硬化的康复	/ 47
第 7 章	视神经脊髓炎谱系疾病	/ 53
第 1 节	什么是视神经炎	/ 53
第 2 节	什么是视神经脊髓炎	/ 60
第 3 节	什么是横贯性脊髓炎	/ 67
第 4 节	什么是 MOG 抗体阳性病	/ 72
第 5 节	视神经脊髓炎谱系疾病	/ 79
第 8 章	急性播散性脑脊髓炎	/ 91
第 9 章	人嗜 T 淋巴细胞病毒相关性脊髓病 (HAM)	/ 99
第 10 章	其他类型的原发脱髓鞘疾病	/ 105
第 1 节	急性弛缓性脊髓炎	/ 105
第 2 节	Balo's 病	/ 108
第 3 节	Schilder's 病	/ 114
第 4 节	其他罕见脱髓鞘疾病	/ 118
第 11 章	情绪与认知管理	/ 121
第 1 节	压力与控制压力	/ 121
第 2 节	愤怒	/ 128
第 3 节	抑郁	/ 132

第 4 节	情绪	/ 137
第 5 节	记忆和执行	/ 144
第 12 章	个人日常	/ 147
第 1 节	多发性硬化患者的个人日常	/ 147
第 2 节	视神经脊髓炎患者日常生活	/ 151
第 3 节	急性播散性脑脊髓炎患者日常生活	/ 153
第 13 章	家庭生活	/ 154
第 1 节	当家庭成员出现此类患者	/ 154
第 2 节	性生活	/ 160
第 3 节	怀孕	/ 169
第 4 节	家庭生活引导	/ 173
第 14 章	社会生活	/ 178
第 1 节	今天气色不错哦	/ 178
第 2 节	接触社会	/ 181
第 3 节	帮助他们	/ 183
第 15 章	Yes you can (你能行)	/ 186
第 1 节	面对疾病——学会和疾病共生	/ 186
第 2 节	保持独立——规划引导常变的照顾需求	/ 189
第 3 节	你能做到	/ 195

第 16 章	治疗与研究进展	/ 218
第 1 节	全球首个多发性硬化治疗药物	/ 218
第 2 节	常用的治疗和缓解药物	/ 219
第 3 节	多发性硬化的研究方向	/ 227
第 17 章	患者小贴士	/ 234
第 1 节	多发性硬化患者的生活：必须做的十条	/ 234
第 2 节	多发性硬化患者自我管理的 9 个小贴士	/ 238
第 3 节	多发性硬化患者无障碍旅行的 10 个小贴士	/ 239
第 4 节	揭穿多发性硬化的十重神秘面纱	/ 243
附：	《中国多发性硬化患者生存报告（2018）：关于多发硬化的真相》	/ 247

第1章 髓鞘

一、什么是髓鞘

大脑是人体的中枢，神经元是组成中枢神经系统的主体细胞，胶质细胞起到支撑和保护神经元的作用，让我们能够听到、看到、感觉到，产生运动和记忆。每个神经元都包含胞体和轴突两部分，其中轴突是胞体的拓展并携带信息。

大部分的中枢和周围神经系统的轴突外面为髓鞘包裹。髓鞘由施旺细胞和髓鞘细胞膜组成，富含脂质（脂肪类物质）和蛋白，包裹在神经细胞轴突外面的一层膜。神经元信号在轴突内以动作电位的形式进行电信号传递，髓鞘就像电线外面的绝缘胶皮一样，

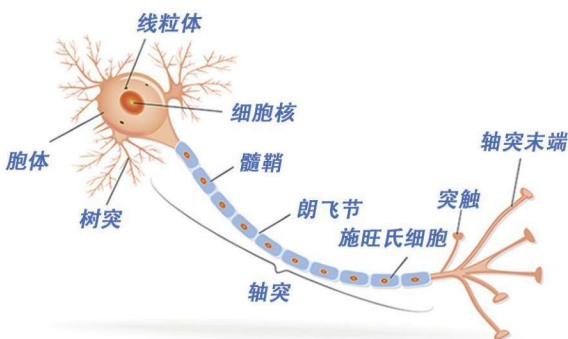


图 1.1 神经元有 4 个特殊区执行不同的功能：①树突，接受传入信息。②胞体，整合信息，可延伸多种形态的轴突和树突。③轴突，传递信息到轴突末梢。④轴突末梢，为突触前成分，细胞间的信息在此交流，神经元就这样将信号传递到另一个神经元

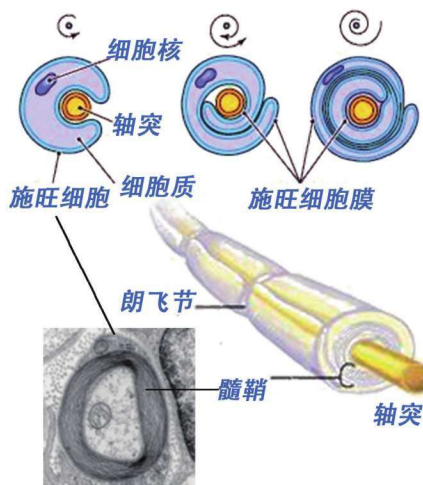


图 1.2 施旺细胞和髓鞘细胞膜构成的髓鞘对轴突（像电线的金属丝）起到保护作用

主要起到绝缘作用，防止神经电冲动从神经元轴突错误地传递至本不应该到的另一神经元轴突，就像电缆中的数根细电线均有外皮进行绝缘保护一样。

髓鞘一般只出现在脊椎动物以及一些桡脚类动物（海洋内一类细小甲壳类动物）的神经元轴突外围。

关键事实：

- 髓鞘化：外周轴突髓鞘化由神经膜细胞产生；中枢髓鞘由少突胶质细胞产生。
- 髓鞘功能：绝缘的轴突可以快速传导动作电位；与周围成分绝缘。
- 脑的髓鞘化：在 2 岁时成熟。
- 临床疾病：脱髓鞘；神经鞘瘤。

二、髓鞘的结构

鱼类等脊椎动物，在个体生长发育的过程中髓鞘出现得较晚；而人类于出生时髓鞘已经形成，但可因神经种类的不同而异。中枢神经系统髓鞘由一些特殊细胞（少突胶质细胞）产生；周围神经系统髓鞘由神经膜细胞产生。两种类型髓鞘的化学成分不同，但他们执行相同的功能。根据偏光显微镜观察，包括磷脂的脂质（3.5~5 纳米）从轴索中心向外排列成放射状，以白明胶主的蛋白质形成同心圆（17~18 纳米），蛋白质和脂肪相互排成层状的构造。髓鞘在一些间断部位缺如，这一部分称郎飞氏结，两结之间称结间节（长 50~1000 微米）。覆盖髓鞘的轴突称为有髓轴突，假如轴突没有髓鞘覆盖，则为无髓轴突。髓鞘化是髓鞘形成的过程。

目前研究注意髓鞘成分的抗原性，如：髓鞘碱性蛋白（MBP）、髓鞘相关糖蛋白（MAG）、髓鞘少突胶质细胞糖蛋白（MOG）等。

三、髓鞘的功能

因为髓鞘主要包绕轴突，其主要有 3 个功能：

1. 支持轴突与周围组织，例如相邻的轴突之间的电气绝缘，以避免干扰。
2. 通过一种称为“跳跃式传导”的机制来加快动作电位的传递；神经信号的传导速度和轴突的直径有关，有髓鞘的轴突直径在 1~13 μm 。无髓鞘的轴突一般直径较小，中枢神经系统一般小于 0.2 μm 、周围神经系统小于 1 μm 。有髓鞘的轴突传导速度要大于无髓鞘的轴突。
3. 在一些轴突受损的情况下引导轴突的再生。

四、髓鞘化

髓鞘化（myelination）是指髓鞘发展的过程，它使神经兴奋在沿神经纤维传导时速度加快，并保证其定向传导，是新生儿的神经系统发展必不可少的过程，2岁时成熟。在这个阶段，运动和感觉系统是成熟的，大脑半球的髓鞘化基本完成。而有些区域的髓鞘化出现较晚，如丘脑辐射在5~7岁成熟，联合皮层的皮层间连接的髓鞘化持续到20~30岁。在出生后的第一年，大脑的髓鞘化是一个有序的过程，通常从脑干开始，在到小脑和基底节区，然后到枕叶和顶叶、额叶和颞叶。通常的程序是从中央到边缘，从尾部到头部，从背侧到腹侧。大脑的髓鞘化通常是从低级到高级皮层；初级皮层如初级运动皮层先髓鞘化，紧接着是次级皮层如前运动和辅助运动皮层，最后是三级皮层如前额叶皮层。

髓鞘化是形成记忆的一种方式，能增强细胞组织间的连接。“驾轻就熟”“熟能生巧”“老马识途”等就是髓鞘化的结果。

神经元家族的情景剧

万里无云的一天，小包医生和多多、小四、小波和毛毛一起宅在家看综艺节目。

其中，美国的行为神经科学专家克莉丝汀·康玛福德（Christine Comaford）对比尔·盖茨的采访引起了大家的兴趣。克莉丝汀·康玛福德询问比尔·盖茨，“什么是你最大的恐惧？”盖茨答道，“我最害怕无法变得更聪明。”克莉丝汀·康玛福德接着解释道：我们的大脑大约有一半是由灰质，另一半则是白质。髓鞘是交流、阅读、学习技能，以及“人成为人”的关键。

多多和小四都被克莉丝汀·康玛福德的这段话调动了情绪，接着向小包提起来。



多多问：什么是髓鞘呢？

小包答：髓鞘质是神经通路外面包的一层绝缘体，它的作用是防止神经通路之间的信号干扰，让神经通路对刺激的反应更快，也就是说让信息传输速度更快。



小四：那髓鞘什么时候形成的呢？

小包：髓鞘形成始于胚胎第6月，90%的脑髓鞘化发生在2岁以内。



小四：那髓鞘如何使人变得更聪明的呢？

小包：对了，髓鞘质不会凭着天真的愿望，模糊的想法，或者洗个热水澡就忘光光的东西而生长。这种生理机制只钟情行动：真真实实的电流脉冲传过神经纤维。儿童时期，髓鞘质会一波接一波地生成，有些由基因决定，有些与活动相关。这个状态一直持续到30多岁，为人类提供了一个轻松掌握新技能的关键期。此后，髓鞘质还会继续生长。直至50岁，损失的速度将快过生长的速度。



多多：那50岁后还会生长吗？



小包：能。5%的磷酸寡核苷酸一直处于不成熟状态，随时待命。我们知道年轻的时候学东西快，老了就慢了，但不是学不会，因为髓鞘质还会生长，只是生长速度和损失速度在比赛。每当我们专注于一件事情，专心学习一个技能的时候，髓鞘质会快速增长，所以花在掌握一个技能的时间不主要是指时长，更是看中这个时间的质量。



多多：小包真棒。懂得就是多。



小四：小包，你说大脑神经纤维的髓鞘就像电线的绝缘层，可以使神经元准确地传递信息。那是不是神经纤维髓鞘发育越好，大脑传递信息的速度就越快，效率也越高呢？



小包：是的。宝宝刚出生的时候，神经纤维髓鞘形成非常少，神经纤维也非常短且非常少，神经纤维髓鞘化过程要到宝宝3~4周岁才完成。此外，因为大脑神经元表面积60%~80%被突触占领，所以神经元如果没有突触做连接，数量再多也没有意义。在宝宝出生时，突触的数量只有50万亿个，到3个月时达到高峰，大概是在10000万亿个，是3岁时的10倍。

这时，一直没怎么说话的毛毛加入了他们的聊天。



毛毛：那按照你们这么说，是不是脑袋大的人，髓鞘也多一点呢？



小包：脑袋大意味着脑容量大，脑容量大意味着有更多的神经元细胞、神经髓鞘细胞和细胞间突触联系。牛顿、爱因斯坦、霍金、杨振宁的智慧超群，并不是靠脑袋大。实际上，非凡的天才，爱因斯坦，他的大脑并没发现跟常人有多大差异。甚至，其重量 1230 克，比同一年龄段的男性大脑的平均重量还轻一些。大脑里面的白质——也就是包裹在轴突外面的髓鞘组成的东西，髓鞘越多，信息传导的越快，因此白质是大脑反应速度的一个指标，也就是看你聪不聪明。

这时，一直没有搭话的小波从一本杂志中抬起头说：



范德比尔特大学医学中心的一个研究小组在《美国国家科学院院刊》(PNAS)上报告说，在实验室实验中，腰果壳中发现的一种化合物可以促进中枢神经系统的再髓鞘化。也就是说，腰果壳中的腰果酸拯救髓磷脂和髓鞘的“救星”。可以使人变聪明……所以，呵呵，腰果的壳不能丢……

这话一说，惹得大家纷纷把桌上的腰果壳丢给你小波，以及阵阵的欢笑声。

第2章 不健康的髓鞘或脱髓鞘

不健康的髓鞘包括髓鞘破坏和髓鞘形成不良。前者是指原本发育正常的髓鞘受到破坏，而髓鞘形成不良指髓鞘代谢所需酶的异常而导致的髓鞘异常，后者又称作白质营养不良。脱髓鞘的定义是指神经纤维损伤或一些病理条件下由于施旺细胞变性或髓鞘损伤导致髓鞘板层分离、肿胀、断裂、崩解呈脂质小滴，进而完全脱失但轴突相对保留的现象。如果持续进展，轴索也可以出现继发性的损伤，就像电线外面的皮破损时间久了，里头的金属丝也容易损坏是一回事。在临床上，脱髓鞘并非一个简单的概念，它兼具影像（MRI）、病理和临床的元素在其中。

从影像学（MRI）角度而言，脱髓鞘指的是一种直观影像学征象，即脑或脊髓白质有非占位性或轻度占位性病灶，不管原因。因此它给出的信息离临床相对较远。

事实上，引起脑白质脱髓鞘病灶的原因太多，除了髓鞘形成障碍和特发性炎性脱髓鞘疾病谱外，其他病因诸如血管性（梗死、血管炎）、自身免疫性（SLE）、代谢（维生素 B₁₂ 缺乏）、感染（隐球菌感染）、遗传（CADASIL）等都可引起影像学的“脱髓鞘”征象，属于继发性脱髓鞘范畴。

从病理的角度看，脱髓鞘是指经过髓鞘固蓝法或其他相关染色看到神经纤维的髓鞘不着色（表示脱失）的病理现象，然后根据髓鞘脱失特点（如斑块、同心圆等）、是否伴（何种）炎症细胞浸润进行所谓最高级别的确定。