

# 额颞叶痴呆的发病机制与治疗

赵倩华 郭起浩 洪震

【关键词】 痴呆; 额叶; 颞叶; 综述文献

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2010.03.008

广义的额颞叶痴呆(FTD)亦被称为额颞叶退行性变(FTLD),是一组以行为和人格改变、失语为特征性表现的疾病。根据美国的流行病学调查和病理学分类,额颞叶痴呆是仅次于阿尔茨海默病(AD)、路易体痴呆(DLB)的第3种痴呆类型。发病年龄为45~70岁,绝大部分患者在65岁之前发病;病程2~20年,平均约8年<sup>[1,2]</sup>。1892年,德国医师Arnold Pick最先报告一例额颞叶痴呆患者。数年后,Alois Alzheimer医师对其病理学特征进行描述:皮质呈海绵状,神经元发生气球样变。神经元内出现特异性球形嗜银包涵体被称为Pick小体,是tau蛋白阳性神经元内包涵体。此后相当长时间内,额颞叶痴呆一直被称为Pick病。额极和颞极萎缩是额颞叶痴呆的典型形态学特征,但在疾病早期这些改变并不十分明显,随着病程进展,MRI或SPECT等可见典型的局限性脑萎缩和代谢低下的影像学表现。近年研究发现,额颞叶痴呆是一组临床表现和病理学特征均具有异质性的综合征,根据1998年Neary等<sup>[3]</sup>的诊断标准,额颞叶痴呆主要包括额颞叶痴呆行为异常型(bvFTD)或额叶型(即狭义的额颞叶痴呆)、语义性痴呆(SD)和进行性非流利性失语(PNFA)共3种临床综合征。

## 一、临床特征

1. 额颞叶痴呆行为异常型 以伴有执行能力损害的个性和行为异常为突出表现。亦可出现语言障碍,但通常不是突出表现,可能被个性改变等更显著的临床症状所掩盖。个性改变和社交失范是最主要的临床表现,在疾病早期即出现并贯穿整个病程。感知力,视空间能力、运用和记忆功能相对

保留<sup>[4]</sup>。少数额颞叶痴呆行为异常型患者尚可表现有奇特的幻视和帕金森综合征,机制不明。另有少数患者符合额颞叶痴呆行为异常型诊断标准,但在相当长的时间内病情不进展,称为缓慢进展型额颞叶痴呆。在视空间短时记忆,词语的即刻、延迟、线索记忆和再认,内隐记忆,注意力持续性测验中,额颞叶痴呆患者的表现优于阿尔茨海默病患者,而威斯康辛卡片分类测验(WCST)、Stroop测验、连线测验B等执行能力则相反,其测验成绩较阿尔茨海默病患者差。额颞叶痴呆记忆缺损的模式属于额叶型遗忘。尽管认知测验可以区分大多数阿尔茨海默病与额颞叶痴呆,但是,单一的神经心理学测验表现并不足以诊断额颞叶痴呆,而非认知症状,如自知力缺乏、人际交往失范、反社会行为或淡漠、意志缺失等,鉴别阿尔茨海默病与额颞叶痴呆时比认知测验更为敏感<sup>[5]</sup>。

2. 语义性痴呆 以语义记忆损害出现最早且最严重,MRI表现为下外侧颞叶皮质严重萎缩而颞叶内侧即海马系统(包括海马、海马旁回和内嗅区皮质)结构相对正常;阿尔茨海默病则以弥漫性脑萎缩为主,不存在颞叶皮质的局限性萎缩。因此,颞极和颞叶下外侧萎缩程度是语义性痴呆与阿尔茨海默病的影像学鉴别诊断特征<sup>[6]</sup>。语义性痴呆患者主要表现为找词困难、物品常识丧失和理解障碍,还可出现不同程度的面孔失认;也可出现行为异常,但其特征有别于额颞叶痴呆行为异常型。语义性痴呆患者以颞叶萎缩为主,根据萎缩严重程度,还可进一步分为左颞叶型和右颞叶型;行为异常主要出现在右颞叶型语义性痴呆患者。

3. 进行性非流利性失语 是一种基于语言损害的痴呆,以语言表达不流畅、语法错误和电报式语言为主要表现。至少在发病的最初两年,语言的进行性损害是唯一明显的受损领域。语言能力的标

基金项目:上海市科学技术委员会重点科技攻关计划项目(项目编号:08411951000)

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华山医院神经内科

通信作者:郭起浩(Email:dr.guoqihao@126.com)

准化神经心理学测验有助于早期识别原发性进行性失语(PPA)。行为和人格改变在进展性非流利性失语中极为罕见,可以此区别额颞叶痴呆行为异常型和语义性痴呆。进行性非流利性失语进展至晚期,常出现锥体外系症状与体征,有时会使临床医师的诊断变更为皮质基底节变性综合征(CBS)<sup>[7]</sup>。

除了额颞叶痴呆行为异常型、语义性痴呆和进行性非流利性失语外,还有一些疾病也可归于广义的额颞叶痴呆的范畴。Kertesz 和 Munoz 等<sup>[8]</sup>指出,进行性核上性麻痹(PSP)和皮质基底节变性综合征这两种帕金森综合征,在临床表现和病理学特征上均与额颞叶痴呆密不可分。二者均属神经系统退行性疾病,有行为异常和额叶执行能力紊乱;在病理学上,均属 tau 蛋白病。此外,进行性非流利性失语患者尽管在疾病的早期不出现运动症状,但随着疾病的进展,许多患者可进展为进行性核上性麻痹和皮质基底节变性综合征。晚近研究还发现,额颞叶痴呆与肌萎缩侧索硬化(ALS)有许多重叠,在常染色体显性遗传性额颞叶痴呆家系中大多数存在多个肌萎缩侧索硬化或额颞叶痴呆-肌萎缩侧索硬化叠加综合征病例<sup>[9]</sup>。Lomen-Hoerth 等<sup>[10]</sup>发现,在散发性病例中额颞叶痴呆和肌萎缩侧索硬化也常有叠加。一项观察 20 例连续就诊的额颞叶痴呆患者的研究显示,尽管无一例患者有肌萎缩侧索硬化家族史,但经神经肌肉和电生理学检查,其中 3 例符合肌萎缩侧索硬化的确诊标准,6 例符合可疑肌萎缩侧索硬化的诊断标准<sup>[11]</sup>;而且前瞻性研究也显示肌萎缩侧索硬化患者发生额颞叶痴呆的风险增加。上述研究结果均提示,额颞叶痴呆和肌萎缩侧索硬化可能具有共同的神经解剖学基础。

## 二、诊断标准

目前已经正式发表的额颞叶痴呆诊断标准共有 3 种,分别是 1994 年公布的 Brun 标准<sup>[12]</sup>、2001 年的 McKhann 等<sup>[13]</sup>标准,以及 1998 年的 Neary 等<sup>[3]</sup>标准。其中以 Neary 等的诊断标准临床应用最为广泛,主要由核心症状和支持性证据组成。2007 年, Rascovsky 等<sup>[14]</sup>指出 Neary 等的诊断标准存在不足,认为其临床症状繁多,可操作性较差,对早期患者该标准过于严苛。

2009 年, Piguet 等<sup>[15]</sup>对 45 例经临床诊断和病理确诊的额颞叶痴呆患者的临床表现进行分析。结果发现,在起病初期,45 例额颞叶痴呆患者中仅有 25 例(55.56%)出现所有 5 项诊断必须的核心症状

(隐匿起病、逐渐进展,早期出现人际交往能力下降,个人行为失范,情感迟钝,自知力丧失),12 例患者在疾病初期出现 4 项核心症状,以上合计 37 例,占 82.22%(37/45)。随着病程推进,共有 33 例患者(73.33%)具备所有 5 项核心症状,6 例患者具备 4 项核心症状,以上合计 39 例,占 86.67%(39/45)。11 例额颞叶痴呆患者(24.44%)从未出现过情感迟钝,有 6 例(13.33%)从未出现过自知力丧失。在支持性证据中,诊断初期在半数以上患者中出现的症状有执行能力障碍、口欲亢进、思维不灵活和注意力涣散。而日常生活活动能力(ADL)受损虽未被纳入 Neary 等诊断标准,但约 73%的额颞叶痴呆患者都有这方面表现。由此可见,如果严格按照 Neary 等的诊断标准,将有一部分额颞叶痴呆患者漏诊,而该诊断标准中的部分支持性证据,例如强迫运用行为(utilization behavior)等很少出现,临床意义有限。在语言障碍中以缄默最为常见,其他语言障碍则较少见<sup>[15]</sup>。该项研究结果提示,严格按照 1998 年公布的 Neary 等标准诊断,将使部分额颞叶痴呆患者漏诊,而在支持性证据中,有部分症状发生率极低,临床价值不高。因此,有学者建议应对现有诊断标准进行修订,根据出现临床症状的数量划分为“很可能”、“可能”和“可疑额颞叶痴呆”;同时引入更为详细的辅助检查结果,例如影像学检查、神经心理学测验、日常生活活动能力评价等,协助诊断。

## 三、病理学表现

尽管,额颞叶痴呆早先被称为 Pick 病,但大多数患者在病理学上并无 Pick 小体。免疫组织化学研究可以发现,额颞叶痴呆综合征相关的许多病理改变与额颞叶痴呆相关疾病[如进行性核上性麻痹、皮质基底节变性综合征、运动神经元病(MND)]之间存在关联性<sup>[16]</sup>。目前认为,额颞叶痴呆及其相关疾病(即广义的额颞叶退行性变)的病理改变可达 15 种之多<sup>[17]</sup>。

最初的研究发现,大多数额颞叶痴呆患者的形态学改变都表现为额叶、颞叶萎缩,组织学上相应皮质区域第二层神经元缺失和胶质细胞增生,并且缺乏阿尔茨海默病的典型病理学特征,故将这种病理学表现暂称之为痴呆无关特异性组织学表现(DLDH)。此后,泛素免疫组织化学染色方法得到发展,继而在许多 DLDH 患者的额叶和颞叶第二层皮质神经元和海马齿状回颗粒细胞中发现了泛素阳性包涵体。由此,DLDH 又暂被更名为额颞叶退

行性变之仅泛素免疫阳性改变(FTLD-U)。有趣的是,除了额颞叶痴呆外,还在运动神经元病患者中发现了这种病理改变,暂将其单独命名为额颞叶退行性变-运动神经元病样病理改变(FTLD-MND)。2006年,美国和日本学者在患者病理组织中发现,FTLD-U中的泛素阳性蛋白实际上系 TAR DNA 结合蛋白 43(TDP-43),是一种高度保守的核蛋白,参与调节转录和剪切。因此,可将此类疾病统称为 TDP-43 蛋白病(TDP-43 proteinopathies)<sup>[17]</sup>。根据 TDP-43 阳性神经元的含量、分布范围和比例,进一步分为 3 型,其中 FTLD-U1 型与语义性痴呆相关;2 型与额颞叶痴呆行为异常型和额颞叶痴呆-运动神经元病叠加综合征有关;3 型则与额颞叶痴呆行为异常型和进行性非流利性失语相关。然而,在少数阿尔茨海默病、路易体痴呆、帕金森病-肌萎缩侧索硬化叠加综合征、单纯海马硬化患者的脑组织中也发现了 TDP-43 免疫组织化学染色呈阳性;而且有极少数 FTLD-U 患者 TDP-43 免疫反应呈阴性。因此,对于 TDP-43 蛋白病还需要更多的研究以明确其作用。

除了 TDP-43 蛋白病之外,还有一部分额颞叶痴呆是由另一种异常蛋白质——微管相关蛋白 tau 蛋白(MAPT)的异常沉积所引起的。这一类额颞叶痴呆被称为 tau 蛋白病(tauopathies)<sup>[18]</sup>。tau 蛋白为一种细胞骨架蛋白,可促进微管与微管蛋白(tubulin)的结合,维持细胞微管的稳定性。根据其外显子和剪切部位的不同,tau 蛋白共分为 6 种异构体,其中以 tau-3R(tau-3 repeat)和 tau-4R(tau-4 repeat)较为常见。tau 蛋白病既包含熟知的进行性核上性麻痹、皮质基底节变性综合征、Pick 病等,也有临床鲜见的弥漫神经元纤维缠结性痴呆伴钙化、散发性多系统 tau 蛋白病等疾病。TDP-43 蛋白病和 tau 蛋白病基本涵盖了额颞叶痴呆患者中的 90%,其余 10%患者常规染色、嗜银染色和免疫组织化学染色(TDP-43 蛋白、tau 蛋白)均呈阴性反应,在其神经元胞体内可检出神经丝蛋白(NF)、 $\alpha$ -介连蛋白( $\alpha$ -internexin)或嗜碱性包涵体<sup>[17]</sup>。

#### 四、分子遗传学

约有半数额颞叶痴呆患者的一级亲属存在家族史。遗传性额颞叶痴呆多为常染色体显性遗传,其中 30%患者存在已知的突变。迄今,已确定 4 个基因和 1 个遗传位点与额颞叶痴呆相关。位于第 17 号染色体的 MAPT 基因是最早发现的额颞叶痴呆相关基因<sup>[19]</sup>,业已明确 41 种 MAPT 基因突变,包括

27 个错义突变、4 个沉默突变、2 个单密码子删除突变和 8 个内含子突变。尽管其临床表现各异,但已有研究结果提示 MAPT 基因突变与行为和个性改变相关。2006 年,对一家系成员的研究发现了前颗粒蛋白(PGRN)基因<sup>[19]</sup>,已确定有 44 种基因突变,该基因与病理学上的 FTLD-U 表现更为密切。随后,又发现了多囊泡体蛋白 2B(CHMP2B)基因和含缬酪胺蛋白(VCP)基因。最近的研究已将部分额颞叶痴呆-肌萎缩侧索硬化叠加综合征家系定位于第 9 号染色体之短臂上。

#### 五、病理学机制与临床表现的相关性

额颞叶痴呆是一广义的范畴,无论在临床表现、病理学特征抑或是遗传学病因方面都存在异质性<sup>[20,21]</sup>。根据以上研究结果,目前正在尝试寻找其遗传学特征、病理学表现与临床症状之间的关联。

现已了解,额颞叶痴呆以锥体外系症候群(运动不能、强直、姿势不稳等,鲜有震颤)为主要临床表现,可能提示其属于 tau 蛋白病。进行性非流利性失语患者如伴有失用也提示 tau 蛋白病,而语义性痴呆大多是 TDP-43 蛋白病。额颞叶痴呆-运动神经元病叠加综合征亦为 TDP-43 蛋白病。额颞叶痴呆行为异常型多为 TDP-43 蛋白病,但也有少部分系 Pick 病,即属于 tau 蛋白病。家族性额颞叶痴呆患者应行 MAPT 和 PGRN 基因突变筛查,但目前由这两种基因突变所导致的额颞叶痴呆在临床表现上尚无法区分。

#### 六、治疗原则

总体而言,目前尚无任何一种药物被美国食品药品监督管理局(FDA)批准应用于额颞叶痴呆患者的治疗。现阶段对此类患者治疗以对症为主,并不能改变疾病进程或改善预后。而且,由于缺乏确凿的循证医学证据,这些药物均属经验治疗。

额颞叶痴呆行为异常型患者的行为异常和个性改变较为突出,可出现冲动、失抑制、性行为异常、刻板行为等,是患者及家属就诊的原因。部分患者因行为异常突出甚至在疾病初期被误诊为精神疾病。5-羟色胺(5-HT)再摄取抑制剂(SSRI)如氟西汀、氟伏沙明、舍曲林、帕罗西汀等,可作为伴有行为异常患者的首选药物<sup>[22]</sup>。这主要是基于多项开放性研究的结果,随机对照试验(RCT)的结论不尽统一。也有随机对照临床实验表明曲唑酮对行为异常症状有效<sup>[23]</sup>,但由于可能出现嗜睡,其应用受到限制。一项 Meta 分析结果提示,应用 5-羟色胺

再摄取抑制剂和曲唑酮作为额颞叶痴呆行为异常型患者的首选治疗药物是有效的<sup>[24]</sup>。对于上述两类药物耐药的难治性行为异常者可尝试非经典抗精神病药物,对情绪亢奋、自我评价过高等也有疗效。但在应用时应注意嗜睡、体质量增加、药源性帕金森综合征等不良反应。需特别指出的是,额颞叶痴呆患者对非经典抗精神病药物的锥体外系不良反应尤其易感,临床应用需谨慎。胆碱能系统并未参与额颞叶痴呆的发病,因此不推荐应用胆碱酯酶抑制剂(ChEI)。但有一项开放性研究结果提示,卡巴拉汀可部分改善额颞叶痴呆行为异常型患者的行为症状<sup>[25]</sup>。额颞叶痴呆行为异常型患者还常出现饮食习惯病态性改变、口欲亢进等,患者常因嗜好甜食而导致体质量增加,可采用5-羟色胺再摄取抑制剂类药物进行治疗。此外,因扣带回和中额叶受累,额颞叶痴呆行为异常型患者可有淡漠表现,应注意与抑郁症相鉴别。对于淡漠的治疗比较困难,若在失抑制症状爆发后出现,可尝试非经典抗精神病药物治疗。额颞叶痴呆行为异常型患者的认知损害主要为执行能力损害,工作记忆下降,定势转移、概念、抽象、推理、组织、计划、自我监控能力常常受累,目前尚无有效治疗药物。

对于语义性痴呆和进行性非流利性失语患者的治疗,研究较少。有观点认为,对于存在强迫行为等的语义性痴呆患者,5-羟色胺再摄取抑制剂治疗可能有效<sup>[22]</sup>。由于语义性痴呆和进行性非流利性失语患者也不存在胆碱能系统缺陷,因此理论上胆碱酯酶抑制剂对二者均无效。

额颞叶痴呆的治疗主要是针对行为异常症状,一般在发病初期逐步显现并逐渐加重,于疾病中期达到高峰;但至疾病晚期,由于中额叶受累,动机能力损害,患者更多地表现为淡漠和退缩,行为异常症状则不再明显。而此时,部分患者的运动障碍症状较为显著,故应停用非经典抗精神病药物。此外,考虑到额颞叶痴呆患者容易发生锥体外系不良反应,应注意低剂量使用,若发生不良反应应及时停药。

尽管,近年有个案或系列病例报告,以及开展小样本开放性研究探索或验证多种药物治疗额颞叶痴呆的疗效安全性,但迄今仍缺乏大样本、随机、双盲、对照临床试验。而且,目前采用的诊断标准和疗效评价方法并不统一,因此从严格意义上来说,额颞叶痴呆的现阶段治疗仍以经验治疗为主,

尚缺乏循证医学论证的治疗药物及方法。目前,亟需进行经严格设计的随机对照双盲临床试验,评价现有的额颞叶痴呆治疗方法。应采用统一的额颞叶痴呆诊断标准,并选择敏感、适用的疗效评价方法,例如神经精神科问卷(NPI)、额叶行为问卷、执行能力问卷等。近年来,病理学、分子遗传学等相关机制研究的进展为今后治疗方法的开发提供了线索。

## 参 考 文 献

- [1] Scarmeas N, Honig LS. Frontotemporal degenerative dementias. *Clin Neurosci Res*, 2004, 3:449-460.
- [2] Sjogren M, Andersen C. Frontotemporal dementia: a brief review. *Mech Ageing Dev*, 2006, 127:180-187.
- [3] Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 1998, 51:1546-1554.
- [4] Mendez MF, Shapira JS, Woods RJ, et al. Psychotic symptoms in frontotemporal dementia: prevalence and review. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2008, 25:206-211.
- [5] Malloy P, Tremont G, Grace J, et al. The Frontal Systems Behavior Scale discriminates frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *Alzheimer's Dement*, 2007, 3:200-203.
- [6] Krueger CE, Dean DL, Rosen HJ, et al. Longitudinal rates of lobar atrophy in frontotemporal dementia, semantic dementia, and Alzheimer's disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 2009. [Epub ahead of print]
- [7] Huey ED, Goveia EN, Paviol S, et al. Executive dysfunction in frontotemporal dementia and corticobasal syndrome. *Neurology*, 2009, 72:453-459.
- [8] Kertesz A, Munoz D. Relationship between frontotemporal dementia and corticobasal degeneration/progressive supranuclear palsy. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2004, 17:282-286.
- [9] Lillo P, Hodges JR. Frontotemporal dementia and motor neuron disease: overlapping clinic - pathological disorders. *J Clin Neurosci*, 2009, 16:1131-1135.
- [10] Lomen-Hoerth C, Anderson T, Miller B. The overlap of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia. *Neurology*, 2002, 59:1077-1079.
- [11] Kwong LK, Neumann M, Sampathu DM, et al. TDP-43 proteinopathy: the neuropathology underlying major forms of sporadic and familial frontotemporal lobar degeneration and motor neuron disease. *Acta Neuropathol*, 2007, 114:63-70.
- [12] The Lund and Manchester Groups. Clinical and neurological criteria for frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994, 57:416-418.
- [13] McKhann GM, Albert MS, Grossman M, et al. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Diseases. *Arch Neurol*, 2001, 58:1803-1809.
- [14] Rascofsky K, Hodges JR, Kipps CM, et al. Diagnostic criteria for the behavioral variant of frontotemporal dementia (bvFTD): current limitations and future directions. *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 2007, 21:14-18.
- [15] Piguet O, Hornberger M, Shelley BP, et al. Sensitivity of current criteria for the diagnosis of behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology*, 2009, 72:732-737.
- [16] Forman MS, Farmer J, Johnson JK, et al. Frontotemporal

- dementia: clinicopathological correlations. *Ann Neurol*, 2006, 59:952-962.
- [17] Josephs KA. Frontotemporal dementia and related disorders: deciphering the enigma. *Ann Neurol*, 2008, 64:4-14.
- [18] Adamec E, Chang HT, Stopa EG, et al. Tau protein expression in frontotemporal dementias. *Neurosci Lett*, 2001, 315(1/2):21-24.
- [19] Boeve BF, Hutton M. Refining frontotemporal dementia with parkinsonism linked to chromosome 17: introducing FTDP-17 (MAPT) and FTDP-17 (PGRN). *Arch Neurol*, 2008, 65:460-464.
- [20] Krueger CE, Bird AC, Growdon ME, et al. Conflict monitoring in early frontotemporal dementia. *Neurology*, 2009, 73:349-355.
- [21] 王鲁宁, 朱明伟, 冯亚青, 等. 额颞叶痴呆三例患者临床、神经影像及病理研究. *中华神经科杂志*, 2005, 38:741-745.
- [22] Boxer AL, Boeve BF. Frontotemporal dementia treatment: current symptomatic therapies and implications of recent genetic, biochemical, and neuroimaging studies. *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 2007, 21:79-87.
- [23] Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, et al. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2004, 17:355-359.
- [24] Huey ED, Putnam KT, Grafman J. A systematic review of neurotransmitter de fi cits and treatments in frontotemporal dementia. *Neurology*, 2006, 66:17-22.
- [25] Moretti R, Torre P, Antonello RM, et al. Rivastigmine in frontotemporal dementia: an open - label study. *Drugs Aging*, 2004, 21:931-937.

(收稿日期:2010-05-07)

## · 小词典 ·

### 中英文对照名词词汇(四)

#### 疾病名称

轻微认知和运动功能障碍  
mild cognitive and motor dysfunction(MCMD)

神经梅毒 neurosyphilis(NS)

神经系统副肿瘤综合征  
paraneoplastic syndrome of nervous system(PNS)

神经系统囊虫病 neurocysticercosis(NCC)

实验性自身免疫性脑脊髓炎  
experimental autoimmune encephalomyelities(EAE)

视网膜色素变性 retinitis pigmentosa(RP)

无症状性神经认知损害  
asymptomatic neurocognitive impairment(ANI)

下丘脑错构瘤 hypothalamic hamartoma(HH)

HIV-1 相关性痴呆 HIV-1-associated dementia(HAD)

HIV 相关性轻度神经认知障碍  
HIV-associated mild neurocognitive disorder(HIV-MND)

相关性神经认知障碍  
associated neurocognitive disorder(AND)

HIV-1 相关性神经认知障碍  
HIV-1-associated neurocognitive disorder(HAND)

新变异型克雅病  
new variant Creutzfeldt-Jacob disease(nvCJD)

性早熟 precocious puberty(PP)

血管性痴呆 vascular dementia(VaD)

血管性认知损害 vascular cognitive impairment(VCI)

亚急性海绵状脑病  
subacute spongiform encephalopathy(SSE)

亚急性硬化性全脑炎  
subacute sclerosing panencephalitis(SSPE)

语义性痴呆 semantic dementia(SD)

原发性进行性失语 primary progressive aphasia(PPA)

运动神经元病 motor neuron disease(MND)

中间型常染色体显性遗传腓骨肌萎缩症  
dominant intermediate Charcot-Marie-Tooth disease (DI-CMT)

中脑周围非动脉瘤性蛛网膜下隙出血  
perimesencephalic nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage(PNSH)

重症联合免疫缺陷  
severe combined immunodeficiency(SCID)

自身免疫性自主神经节病  
autoimmune autonomic ganglionopathy(AAG)

Lambert-Eaton 综合征 Lambert-Eaton syndrome(LES)

#### 影像学名词

表观扩散系数 apparent diffusion coefficient(ADC)

部分各向异性 fractional anisotropy(FA)

磁共振波谱 magnetic resonance spectroscopy(MRS)

动脉自旋标记 arterial spin labeling(ASL)

复合肌肉动作电位  
compound muscle action potential(CMAP)

灌注成像 perfusion weighted imaging(PWI)

CT灌注成像 CT perfusion imaging(CTPI)

基于体素的分析 voxel-based analysis(VBA)

基于体素的形态学分析 voxel-based morphometry(VBM)

交感皮肤反应 sympathetic skin response(SSR)

经颅多普勒 transcranial Doppler ultrasonography(TCD)

扩散加权成像 diffusion weighted imaging(DWI)

扩散张量成像 diffusion tensor imaging(DTI)

平均扩散率 mean diffusivity(MD)

平均扩散系数 average diffusion coefficient(ADC)

神经传导速度 nerve conduction velocity(NCV)

相对各向异性 relative anisotropy(RA)

血氧水平依赖功能磁共振成像  
blood oxygenation level-dependent functional magnetic resonance imaging(BOLD-fMRI)

远端潜伏期 distal latency(DL)

运动神经传导速度  
motor nerve conduction velocity(MNCV)