

神经病学试题库及答案（三）

神经病学试题库三答案（三）

第十二章神经系统变性疾病

一、选择题

[A 型题]

1. Shy-Drager 综合征不正确的临床表现是

- A .慢性病程
- B .非体位性低血压
- C .头晕.视物不清.晕厥
- D .可伴有震颤和小脑共济失调
- E .阳痿,膀胱.直肠功能障碍

2. 力鲁唑的作用,下列哪项不正确

- A .减少 CNS 内谷氨酸释放
- B .减低兴奋毒性作用
- C .推迟 ALS 患者发生呼吸功能障碍的时间
- D .延长 ALS 患者存活期
- E .改善运动功能和肌力

3. 运动神经元病中哪一种类型最常见

- A .肌萎缩性侧索硬化
- B .进行性脊肌萎缩
- C .进行性延髓麻痹
- D .原发侧索硬化
- E .脊肌萎缩症

4. 成年型家族性肌萎缩性侧索硬化发病与下列哪种因素相关

- A .中毒因素
- B .铜\锌超氧化物歧化酶(SOD1)基因突变
- C .免疫因素
- D .病毒感染 E.微量元素缺乏或堆积

5. 进行性脊肌萎缩不可能有的症状为

- A.肌无力、肌萎缩和肌束颤动
 - B.肌张力和腱反射减低
 - C.伴括约肌功能障碍
 - D.无感觉障碍
 - E.无锥体束征
- 6.原发性侧索硬化的临床特点是
- A.很多见
 - B.进展较快
 - C.伴感觉障碍
 - D.首发症状为双下肢对称的痉挛性无力
 - E.肌萎缩和肌束颤动
- 7.多系统萎缩病理上不可能累及的部位是
- A.纹状体黑质系统
 - B.橄榄脑桥小脑系统
 - C.自主神经系统
 - D.周围神经
 - E.皮质脊髓束
- 8.橄榄脑桥小脑萎缩的特点
- A.多首发纹状体黑质系统受累表现
 - B.以明显的脑桥及小脑萎缩为病理特点
 - C.早期以性功能不良.尿失禁.晕厥为主要症状
 - D.周围神经受累
 - E.明显的精神障碍
- 9.以下哪一项不符合纹状体黑质变性特点?
- A.左旋多巴治疗有显效
 - B.多首发纹状体黑质系统受累表现
 - C.进行性肌强直.运动迟缓和步态障碍
 - D.后期可步态不稳、共济失调等小脑体征
 - E.早期自主神经功能障碍不明显
- 10.以下哪一项不符合进行性延髓麻痹特点?

- A.进展较快，预后不良
- B.主要侵及延髓和脑桥运动神经核
- C.饮水呛咳，吞咽困难，呼吸无力，构音障碍
- D.皮质延髓束受累时表现真性与假性球麻痹并存
- E.早期出现自主神经功能障碍

[X 型题]

11.以下哪种疾病累及脊髓前角细胞

- A 肌萎缩性侧索硬化
- B 进行性脊肌萎缩 C 脊髓空洞症
- D 脊髓灰质炎 E 脊髓亚急性联合变性

12.运动神经元病的常见类型是

- A 肌萎缩性侧索硬化
- B 进行性脊肌萎缩
- C 进行性延髓麻痹
- D 原发性侧索硬化
- E 脊肌萎缩症

13.运动神经元病的特点是

- A 病因未明
- B 侵犯脊髓前角细胞、脑干后组运动神经元
- C 皮质锥体细胞及锥束受累 D 脊髓丘脑束也受累
- E 为慢性进行性变性疾病

14.运动神经元病的临床特点包括

- A 伴有感觉障碍
- B 上、下运动神经元受损症状体征并存
- C 表现肌无力、肌萎缩与锥体束征不同的组合
- D 括约肌功能一般不受影响
- E 可有延髓麻痹

15.运动神经元病需与下列疾病鉴别

- A 脊肌萎缩症 B 脊髓型颈椎病 C 多灶性运动神经病
- D X-连锁脊髓球部肌萎缩 (Kenney 病) E 脊髓空洞症

16.多系统萎缩的特点为

A 原因不明 B 神经系统多部位进行性萎缩 C 为变性疾病 D 尚无特效疗法 E 发病与遗传有关

17.多系统萎缩共同的病理特征是

A 中枢神经系统广泛受累
B 神经元萎缩、变性、脱失
C 白质中寡树突神经质缠结样嗜银包涵体
D 伴反应性胶质增生
E 皮质脊髓束变性及髓鞘脱失

18.Shy-Drager 综合征的特点是

A 与节前交感神经元变性有关
B 进行性自主神经功能异常
C 合并 Parkinson 病
D 小脑性共济失调
E 锥体束征

19. Shy-Drager 综合征自主神经功能异常的特点

A 直立性低血压
B 晕厥
C 性功能减退、阳痿
D 体表温度异常
E 便秘或顽固性腹泻、尿失禁或尿潴留

二、简答题

1.何谓神经系统变性疾病？

神经系统变性疾病是遗传性或尚未确定的内源性因素引起的进行性神经细胞变性，导致运动神经、自主神经系统功能障碍和认知障碍。

2.神经系统变性疾病的共同特点是什么？

病理表现为神经元丧失，无特异性组织及细胞反应；临床多为侵袭其病，呈缓慢进展，病程较长，部分病例可有家族遗传史，无有效的治疗方法。

3.多系统萎缩有哪些常见临床类型？

纹状黑质变性、橄榄脑桥小脑和 Shy-Drager 综合征

4.何谓多系统萎缩？

多系统萎缩是一组原因不明的神经系统多部位进行性萎缩的变性疾病或综合征。5.何谓运动神经元病？

运动神经元病是一组病因未明的选择性侵犯脊髓前角细胞、脑干后组运动神经元、皮质锥体束的慢性进行性疾病。

6.何谓肌萎缩性侧索硬化？

肌萎缩性侧索硬化是运动神经元病最常见的类型，脊髓前角细胞、脑干后组运动神经核及锥体束受累，表现肢体和延髓上、下运动神经元损害并存。

7.运动神经元病有哪几种类型？

有肌萎缩性侧索硬化、进行性脊肌萎缩、进行性延髓麻痹、原发性侧索硬化四型。

8.运动神经元病需要与哪些疾病鉴别？

脊肌萎缩症、脊髓型颈椎病、多灶性运动神经病、Kenney 病、脊髓空洞症等。

9.可推迟 ALS 患者发生呼吸障碍时间及延长存活期的药物是？

利鲁唑。

10.橄榄脑桥小脑萎缩的病理特点

明显的脑桥及小脑萎缩。

三、论述题

1.运动神经元病的诊断标准？

根据中年以后隐袭起病，慢性进行性病程，表现肌无力、肌萎缩和肌束震颤，伴腱反射亢进、病理征等上、下运动神经元受累征象，无感觉障碍，典型神经源性改变肌电图，通常可临床诊断。

2.侧索硬化的主要临床特点是什么？

表现为肢体和延髓上、下运动神经元损害并存。（1）多在 40 岁以后发病，男多于女；首发症状常为手指运动不灵和力弱，随后手部小肌肉萎缩，渐向上肢近端发展，萎缩肌群出现粗大肌束颤动；与此同时或以后出现下肢痉挛性瘫痪；（2）延髓麻痹通常晚期出现，不累

及眼外肌和括约肌；（3）可有主观感觉异常如麻木、疼痛等，但无客观感觉障碍；（4）病程持续进展，最终因呼吸肌麻痹或并发呼吸道感染死亡；本病生存期平均3—5年。

3.运动神经元病应与哪些疾病进行鉴别，如何鉴别？

（1）脊肌萎缩症：是选择性累及下运动神经元的常染色体隐性遗传病，致病基因定位于5号染色体长臂近端运动神经元生存基因；肌无力和肌萎缩多从四肢近端开始，青少年型和成年型进展缓慢，可存活20年以上；（2）脊髓型颈椎病：颈椎病肌萎缩局限于上肢，常伴感觉减退，可有括约肌功能障碍，肌束震颤少见，无球麻痹；胸锁乳突肌肌电图检查无异常，ALS异常率可高达94%，有助于鉴别；（3）多灶性运动神经病：肌无力呈不对称分布，上肢为主，不伴锥体束受损表现，感觉障碍罕见，伴多灶性运动传导阻滞和纤颤波，血清单克隆抗神经节苷酯GM1抗体滴度升高，静脉注射免疫球蛋白治疗可有戏剧性疗效。

4.橄榄脑桥小脑萎缩的临床表现：

多为散发病例，部分病例呈家族性发病，为常染色体显性遗传。

（1）一般为成年起病，男女均可受累，缓慢进展；（2）主要表现为小脑性共济失调和脑干功能受损，可有自主神经损害、Parkinson综合征、锥体束征等；（3）少数可有眼肌麻痹，表现眼球向上或向下凝视麻痹，慢眼球运动可能是OPCA特征性表现；（4）病程中晚期MRI可清晰显示小脑、脑干萎缩，第四脑室和脑池扩张。

选择题答案

[A型题]1.B 2.E 3.A 4.B 5.C 6.D 7.D 8.B 9.A 10.E

[X型题]11.ABCD 12.ABCD 13.ABCE 14.BCDE 15.ABCDE
16.ABCD 17.ABCDE 18.ABCDE 19.ABCDE

第十三章癫痫

一、选择题

[A型题]

1 癫痫的下列哪项表述是不正确的

A 按病因可分为特发性癫痫和症状性癫痫

- B 遗传因素和环境因素均可影响痫性发作
- C 每一癫痫患者只有一种发作类型
- D 女性患者常在月经期和排卵期发作频繁
- E 癫痫的临床表现可分痫性发作和癫痫症两方面

2、下列哪项性发作的表述是不正确的

- A 性发作可分为部分性发作和全面性发作两个主要类型
- B 单纯部分性发作的性放电起始于脑局部，不伴意识障碍
- C 全面性发作起始于脑局部，伴意识障碍
- D 部分性发作的痫性放电起源于一侧脑部
- E 全面性发作的痫性放电起源于两侧脑部

3、最须注意与全面强直-阵挛发作鉴别的疾病是

- A 破伤风 B 破伤风 C 去大脑强直
- D 脑电图 E 癔症

4、癫痫诊断的有效检查项目是

- A 头部 CT B 腰穿 C 头部 MRI
- D 脑电图 E 脑血管造影

5、特发性全面强直-阵挛发作的首选治疗药物是

- A 丙戊酸钠
- B 卡马西平
- C 苯妥英钠
- D 乙琥胺
- E 苯巴比妥

6、癫痫患者服用抗癫痫药切忌

- A 用药剂量太小
- B 同时合用两种药
- C 只在夜间服
- D 药物价格太高
- E 突然停药

7、全面强直-阵挛性发作治疗间突然停药，可引起

- A 失眠

- B 精神萎靡
- C 失神发作
- D 抗癫痫用药量增加
- E 癫痫持续状态

8、治疗癫痫持续状态的首选用药是

- A 地西洋注射液静脉注射
- B 10%水合氯醛灌肠
- C 氯硝西洋静脉注射
- D 利多卡因静脉滴注
- E 丙戊酸静脉滴注

9、阵挛性发作见于

- A 老年人
- B 中青年
- C 学龄儿童
- D 婴幼儿
- E 任何年龄

10、39 岁男性，发作时先觉得胃部一股气体上升，并有咀嚼、吞咽动作，喃喃语，走动，似在找东西，呼唤反应，持续约 4 分钟。发作类型是

- A 强直-阵挛性发作
- B 失神发作
- C 复杂部分性发作
- D 脑缺血发作
- E 假性发作

11、8 岁智力低下的男孩，发作时出现强烈的点头，屈体样动作，持续此姿势 5-8 秒，常摔伤头部，伴颜面青紫、瞳孔散大。该患儿的发作类型是 A 肌阵挛发作用 B 强直性发作

- C 复杂部分性发作
- D 全面性强直-阵挛发作
- E 发作性睡病

12、男患，41 岁，近半年来反复发生左上肢抽动，每次约半分钟自行缓解。最可能的诊断是

- A 单纯部分发作用
- B 肌阵挛发作
- C 自动症
- D 小 WD 病
- E 低钙性手足搐搦

13、男患，11 岁，在一次考试中突然将手中钢笔掉在地上，两眼向前瞪视，呼之不应，持续数秒钟。过后对上述情况全无记忆，以后反复有类似发作，有时一日发作几次，本患可诊断为

- A 癔症
- B 失神发作
- C 局限性癫痫
- D 精神运动性发作
- E 肌阵挛发作

14、30 岁患者，一年来反复发作瞪视不动，意识模糊，奔跑、游走等，持续约半小时逐渐清醒，事后对行为毫无记忆。最可能的诊断是

- A 精神分裂症
- B Jackson 癫痫
- C 癔病
- D 感染性精神病 E 复杂部分性发作

15、男性 26 岁，突然出现从一侧手指开始的抽动，向腕部、臂、肩部及半身扩展。最可能的诊断是

- A 全面性强直-阵挛发作
- B 精神运动发作 C、失神发作
- D Jackson 癫痫
- E 部分性感觉性发作

16、患者 15 岁，3 年前开始发作性意识丧失，全身抽动，持续 4-5 分钟恢复，发作时面色青紫，有时伴尿失禁、舌咬伤，常在夜间睡眠

中发作；体检及各项检查均正常。患者叔父有相同病史，最可能的诊断是

- A 癔症
- B 特发性失神发作
- C 症状性失神发作
- D 特发性全面强直-阵挛发作
- E 症状性全面强直阵挛发作

(共用题干)(17-18)

6岁女童，发作性意识丧失，动作中止，发作中脑电图可见3Hz棘-慢波。智力基本正常。

17、该患儿的发作类型是

- A 部分性发作
- B 典型失神发作
- C 非典型失神发作
- D 复杂部分性发作
- E 肌阵挛发作

18、该患儿的首选治疗药物是

- A 卡马西平
- B 苯妥英钠
- C 拉莫三嗪
- D 托吡酯
- E 丙戊酸钠

[X型题]

19、癫痫必须具的特征包括

- A 反复发作性
- B 神经元异常放电
- C 肢体抽动
- D 意识丧失
- E 暂时性脑功能异常

20、癫痫的下列哪项表述是正确的

- A 癫痫是一组疾病或综合征

- B 大发作醒后对抽搐全无记忆
- C 患者多数有精神创伤
- D Jackson 癫痫发作后可出现 Todd 麻痹
- E 部分性发作有时可继发为全面强直阵挛发作

21、癫痫临床诊断的主要依据是

- A 目睹其发作
- B 脑电图改变
- C 阳性家族史
- D 确切的病史
- E 头部 CT 扫描

22、癫痫临床诊断的主要依据是

- A 迅速控制发作
- B 保持呼吸道通畅
- C 控制脑水肿
- D 防止发生并发症
- E 寻找病因

23、应用抗癫痫药物应注意的是

- A 根据发作类型选药
- B 采用个体化药物剂量
- C 通常采用单药治疗
- D 注意药物不良反应
- E 坚持长期服药，不宜突然减量或停药

24、癫痫持续状态常可伴发

- A 高热
- B 脱水
- C 酸中毒
- D 外周血白细胞增多功能
- E 高血糖

25、反复发作的癫痫患者的药物治疗应

- A 每次发作后服药品

- B 长期服药，至少 2 年
- C 首先考虑单药治疗
- D 注意药物不良反应
- E 尽早大剂量联全用药控制发作

二、简答题

1、什么是癫痫？

是慢性反复发作性短暂脑功能失调综合征，以脑神经元异常放电引起反复痫性发作为特征，是发作性意识丧失的常见原因。

2、何谓痫性发作？

痫性发作是脑神经元过度同步放电引起的短暂脑功能障碍，通常指一次发作过程，患者可同时有几种痫性发作。

3、国际抗癫痫联盟（1981）痫性发作用分类？

分为 1 部分性发作，包括单纯性、复杂性、继发泛化；2 全面性发作，包括失神、肌阵挛、强直阵挛、阵挛、失张力发作等；3 不能分类的癫痫确发作。

4、何谓癫痫病理灶？

是癫痫发作的病理基础，指脑组织变或结构异常直接或间接导致痫性放电和癫痫发作，CT 和 MBI 通常可显示病理灶，有的需在显微镜下才能发现。

5、部分性发作的特点？

最初出现的临床及脑电图改变提示大脑半球某部分神经元首先被激活。根据发作过程是否有意识障碍分为单纯部分性发作和复杂部分性发作。

6、部分性发作的临床分型？

根据发作期间是否伴有意识障碍可分为三型：1 单纯部分性发作：无意识障碍；2 复杂部分性发作：意识障碍，发作后不能回忆；3 部分性发作继发泛化。

7、何谓杰克逊（Jackson）癫痫？

指痫性放电沿大脑皮质运动区分布逐渐扩展，临床表现抽搐自对侧拇指沿腕部、肘部和肩部扩展。

8、何谓 Todd 瘫痪？

是局灶性运动性发作后遗留暂时性（半小时至 36 小时内消除）局部肢体无力或轻偏瘫。

9、何谓精神运动性发作？

即复杂部分性发作，为部分性发作伴不同程度意识障碍。痫性放电通常起源于颞叶或额叶内侧，也可起源于其它部位，由于起源、扩散途径及速度不同，临床表现有较大差异。

10、何谓自动症？

复杂部分性发作的运动表现以协调的不自主活动为特征，称为自动症。

11、典型失神发作 EEG 特点？

发作时呈双侧对称 3Hz 棘-慢波综合波，发作可被过度换气诱发，发作间期也可有同样的或较短的阵发活动，背景活动正常。

12、全面性强直-阵挛发作临床特征是什么？

主要表现全身肌肉强直和阵挛，伴意识丧失及自主神经功能障碍。

13、全面性强直-阵挛发作分几期？

分三期：强直期、阵挛期、惊厥后期。

14、全面性强直-阵挛发作需与哪些疾病鉴别？

需与晕厥、假性癫痫发作、发作性睡病和低血糖症等鉴别。

15、复杂部分性发作的首选药物？

卡马西平、丙戊酸钠。

16、失神发作的治疗首选哪些药物？

丙戊酸钠、乙琥胺。

17、婴儿痉挛症可选用哪些药物治疗？

促肾上腺皮质激素（ACTH）、强地松、丙戊酸、氯硝西洋。

18、Lennox-Gastaut 综合征首选哪种药物治疗？

丙戊酸钠或拉莫三嗪。

19、哪些抗癫痫药物不宜联全使用？

化学结构相同的药物，如苯巴比妥与扑痫酮，氯硝西洋与地西洋等。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/535304124303011043>