

尼曼 - 匹克氏病是由什么原因引起的临床执业医师考试 PDF 转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/646/2021_2022__E5_B0_BC_E6_9B_BC_EF_BC_8D_E5_c22_646183.htm 由于神经磷脂酶

(sphingomyelinase) 缺乏所致。该酶缺少后，全身神经鞘磷脂代谢紊乱，神经磷脂沉积在单核-巨噬细胞系统和神经组织细胞中。本病为神经鞘磷脂酶 (sphingomyelinase) 缺乏致神经鞘磷脂代谢障碍。导致后者蓄积在单核-巨噬细胞系统内，出现肝、脾肿大，中枢神经系统退行性变。神经鞘磷脂是由N-酰鞘氨醇与一个分子的磷酸胆碱 (phosphocholine) 在C1、部位连接而成。神经鞘磷脂来源于各种细胞膜和红细胞基质等。在细胞代谢衰老过程中被巨噬细胞吞噬后。正常肝脏中此酶的活力最高，肝、肾、脑小肠亦富于此种酶。此病患者的肝、脾等组织中酶的活力降低至50%以下。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com