

肌萎缩性侧索硬化 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E8_82_8C_E8_90_8E_E7_BC_A9_E6_c22_304087.htm 名称肌萎缩性侧索硬化所属科室骨科病理 颈髓为最常受累部位，脊髓其他部位以及脑干运动神经核也受侵蚀。表现为前角细胞皱缩、硬化，数目减少，前根与后根相比相应减小。脑干内运动神经核变性，皮质运动区锥体细胞部分消失。皮质脊髓束有脱髓鞘改变。肌肉的病理特点是在正常肌纤维之间存在成簇的萎缩肌纤维。临床表现起病缓慢，但进展较快。前驱症状可以为手臂无力、吞咽发音困难、小腿无力或者前述症状联合出现，但通常的方式为手和臂的对称性软弱无力，精细动作困难，逐步出现肌萎缩，骨间肌、蚓状肌及鱼际肌早期受累，向邻近和近端肌群蔓延。下肢受累在后或与上肢同时发生。舌肌、口轮匝肌、咀嚼肌萎缩无力逐渐发生，引起吞咽和发音困难，流涎或呛咳，肌束震颤广泛地出现于四肢、躯干、口舌、面等部位，不定时出现。锥体束病征与肌萎缩、肌束震颤等下运动神经元病征共存，四肢腱反射亢进并出现病理反射。有时上肢腱反射减弱或消失，而下肢反射亢进，出现痉挛。括约肌与性功能障碍不常见，多无客观的感觉障碍。大部分病例2~5年内死亡，以延髓症状起病或为主者存活时间更短。鉴别诊断由于本病兼有上、下运动神经元病征，需与多种疾病鉴别，如脊髓肿瘤、脊髓空洞症、肌营养不良、颈椎病、环枕区畸形。（一）脊髓肿瘤多有上肢根性痛，无广泛性肌束震颤。存在感觉障碍，蛛网膜下腔梗阻，CT或MRI多能明确诊断。（二）颈椎病双手可有肌萎缩、无力、精细活

动障碍，下肢痉挛、反射亢进、病理反射，酷似肌萎缩性侧索硬化。中老年人退变性脊椎病的影像学征象普遍存在，两种病更易混淆。颈椎病有感觉障碍，至少有主观麻木感或根性痛。不出现广泛肌束震颤，双下肢不出现肌萎缩，除非合并腰骶神经根病。Queckenstedt试验多显示梗阻。治疗尚无药物改变病变恶化速度。许多试剂曾被试用。包括胰腺提取物、抗病毒药物、磷酸二酯酶抑制剂、蛇毒、免疫抑制剂。环咽肌切断用来减少吞咽困难。气管切开仅用于使用呼吸器。胃造口或食道造口有宜进食。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