

慢性进行性舞蹈病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E6_85_A2_E6_80_A7_E8_BF_9B_E8_c22_306902.htm 名称慢性进行性舞蹈病所属科室神经内科病因为常染色体显性遗传病。基因定位于常染色体4p16.3，基因产物为亨廷顿素（Huntingtin）。病理为尾核萎缩，其次是壳核、基白球。神经细胞变性和脱失，其中以γ-氨基丁酸（GABA）神经元和胆碱能神经元丧失明显、多巴胺神经元丧失相对为少，生长抑素神经元保存。临床表现本病常于30~50岁间隐匿起病。首发症状常为人格和行为改变。主要表现为舞蹈手足徐动症，情感障碍和不同程度智力减退。20岁以前起病的少年型Huntington病，通常以肌强直为特征，而不是舞蹈样动作，还可有癫痫和小脑性共济失调。病人情绪易激动，表现抑郁或冲动行为。记忆力、智力进行性减退，最终导致痴呆。病程长短不一，长者可达一、二十年。诊断典型病例常具有舞蹈样动作，情感障碍，成年后渐进性痴呆及家族史等，诊断不难；CT可见侧脑室前角扩大，尾状核变平坦或凹陷，全脑呈弥漫性萎缩。正电子发射断层扫描见纹状体中葡萄糖代谢明显降低。小舞蹈病系在儿童期发病，多可自行缓解，且常有风湿病的其他表现。出生后不久出现舞蹈手足徐动症是因产伤缺氧或核黄疸所引起，且症状多持久存在。罕见的良性舞蹈病系在儿童期发病，呈常染色体显性遗传，仅有轻度肌无力，无智力改变，病情不进展。老年性舞蹈病发生于老年人，可由中风引起，起病急，可呈现偏身舞蹈症。L-多巴，吩噻嗪类及避孕药诱发的舞蹈症，均有服药史，且不伴有痴呆。治疗本

病无病因治疗，患者子女以后发病的机会为50%，第二代的患病机率也有25%，应使患者及其家属充分了解。对不随意动作的控制通常效果不佳。可试用吩噻嗪类药物如奋乃静醋酯（thiopropazate）、氯丙嗪或奋乃静、或用氟哌啶醇、哌迷清、三氟噻吨（flu-penthixol）、利血平或丁苯喹啉治疗，给药时需逐渐增加剂量直至不随意动作得到控制或出现这些药物诱发的震颤麻痹综合征所导致的无力症状。上述药物也能帮助控制精神症状。泰必利、左旋千金藤啶碱（L-stip-holedine）及二甲氨基乙醇（deanol），可使部分病人的不随意动作有所控制。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