

进行性延髓性麻痹 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_BF_9B_E8_A1_8C_E6_80_A7_E5_c22_307067.htm 名称进行性延髓性麻痹所属科室神经内科临床表现常在40岁后起病，男性多于女性。最早的症状为构音困难，说话轻度不清。逐渐发展，则出现鼻音、嘶哑、咀嚼无力、吞咽困难，进食时易引起呛咳，唾液常从不能闭合的口唇流出。咳嗽不畅、喉部及气管分泌物无力咳出。至最严重时，舌、软腭、咽喉、声带、唇、面等肌肉均麻痹。神经系统检查，可见舌肌、面肌、咀嚼肌无力及萎缩，并有肌束颤抖，尤以舌肌更为明显。双侧软腭不能提升，软腭反射及咽壁反射均消失。咽喉与面部感觉均无障碍。本病预后较差，若病变同时累及皮质脑干束，并有假性延髓麻痹时，则预后更差。多数病人因吞咽障碍而营养不良，呈极度消瘦，最后，常因窒息或吸入性肺炎而死亡。患病后其平均存活期约2~3年。诊断根据延髓神经所支配的肌肉呈进行性无力、萎缩及肌束颤抖，不难诊断。临床上需和能引起延髓麻痹的其他疾病鉴别。重症肌无力常有延髓症状，但无肌肉萎缩及肌束颤抖，受累肌群的无力常表现为晨轻晚重、病态疲惫。必要时可肌注新斯的明，作药物试验。急性感染性多发性神经炎起病较急，常有四肢远端对称性无力，呈弛缓性瘫痪，脑脊液有蛋白质与细胞分离现象。延髓空洞症及脑干肿瘤有时与本病相似，但均伴有感觉障碍。桥脑小脑角或枕骨大孔区肿瘤，常累及延髓神经，但往往是一侧性，并常有感觉障碍。假性延髓麻痹是两侧皮质延髓束受损产生，常为多次脑血管意外的后遗症，亦可见于多发性硬

化症的病人中。临床表现为受延髓支配的肌肉瘫痪，但无肌肉萎缩及肌束颤抖。患者软腭反射、咽壁反射、下颌反射均活跃或增强，并可出现强哭强笑。必要时作MRI检查，以进一步明确病因。治疗因目前病因尚未明确，尚无有效的措施能阻止本病的进展。若患者可疑有慢性重金属中毒史，则应进一步查明，以便及早防治。应注重改善全身状况，维持营养，注重口腔卫生。有吞咽困难者，以半流质饮食为宜，或给予鼻饲流质。对晚期病人，应加强护理和预防吸入性肺炎。

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