

共济失调_全身_症状库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E5_85_B1_E6_B5_8E_E5_A4_B1_E8_c22_608771.htm

共济失调概述：人体的正常运动是在大脑皮质运动区皮质的基底核前庭迷路系统深部感觉视觉等共同参与下完成运动的平衡和协调称为共济运动这些结构的病变导致协调发生碍称为共济失调共济失调

病因：（一）小脑性共济失调 1小脑蚓部损害 常见于小脑蚓部肿瘤儿童以髓母细胞瘤星形细胞瘤室管膜瘤成人以转移瘤多见 2小脑半球损害 常见于肿瘤转移瘤结核瘤或脓肿及血管病等 3全小脑共济失调 常见于小脑变性及萎缩等（二）深感觉障碍性共济失调 1周围神经病变 常见于多发性神经炎铅砷汞中毒酒精中毒代谢性疾病等 2后根病变 常见于转移瘤 3后索病变 常见于脊髓痲联合变性酒精中毒脊髓压迫症等 4丘脑病变 常见于脑血管病 5顶叶病变 常见于脑血管病力瘤（三）大脑性共济失调 常见于大脑额叶顶叶颜叶枕叶肮脏体部等部位的脑血管病肿瘤炎症外伤变性性疾病等（四）前庭性共济失调 常见于急性迷路炎内耳出血前庭神经或前庭神经核的急性病变等机理（一）小脑性共济失调 小脑位于颅后窝在桥脑和延髓背侧其间为第四脑室借三对脚与中脑桥脑延髓相连小脑上脚称结合臂主要由小脑中央核发出的离小脑的远心纤维组成中脑部分为桥脑臂它由发自脑桥核的纤维组成小脑脚主要为绳状体它由来自脊髓延髓进入小脑的纤维组成根据小脑的发生生理功能和纤维联系把小脑分为三叶：1绒球小结叶是小脑最古老的部分称原始小脑或古小脑它接受前庭神经与前庭核来的纤维它是平衡调节的整合中枢损害时引起躯干及下

肢的共济失调 2前叶 在小脑前面首裂以前的部分在种系发生学上属于旧小脑主要接受脊髓小脑前后束纤维此束传导深部感觉其功能为调节肌张力并维持身体姿势 3后叶 首裂以后的部分后叶的大部分都是新发生的结构称为新小脑它接受皮质脑桥小脑传导主要参与对由大脑皮质发出的精巧的随意运动的调节 另外小脑除接受本体感觉冲动外还接受外部感觉听觉视觉内脏感觉的冲动所以小脑不仅只对运动而且对感觉间脑功能都有影响所以小脑病变最主要的表现为共济失调站立时身体前倾或左右摇晃坐位时躯干也同样摇摆不稳行走时不能走直线忽左忽右步态蹒跚即醉汉步态指鼻试验指耳试验把握试验轮替试验反跳试验跟膝胫试验意向性震颤眼球震颤可有阳性发现 (二) 深感觉障碍性共济失调 深感觉的传导通路如下: 肌肉肌腱关节周围神经脊髓后索脊髓后索薄束(下枝)薄束核延髓交叉楔束(上肢)薄束核丘脑皮质束内囊枕部中央后回上2/3及顶叶区 深感觉传导路径上任何部位的损害都可以出现共济失调特点为睁眼时共济失调不明显闭眼时明显增强伴有深感觉障碍(关节位置觉震动觉和运动觉减低或消失)闭目难立征阳性洗脸盆征阳性早期可有行路不稳尤其在黑暗场所共济失调明显者步行时足向前抛足跟用力着地(超步)两足基底增宽当两上肢伸出和闭眼后两上肢有自觉的垂落各指呈弹琴姿势检查运动时四肢共济失调以下肢明显跟膝胫试验不准确上肢的指鼻试验指耳试验不准确其静止性平衡障碍也很明显如在仰卧位时嘱两足抬高上举两足分开保持静止不动则出现摇晃不稳闭眼时更明显 (三) 大脑性共济失调 大脑额叶顶叶颞叶枕叶腹腔体部等部位病变时都可出现共济失调额叶共济失调是由于额叶 脑桥 小脑束受损引起特点为站立

或步行时出现若下肢出现失用症时应高度考虑额叶病变顶叶共济失调常伴有深感觉障碍顶叶中的旁中央小叶损害出现小脑症状及尿便障碍顶叶共济失调可伴有顶叶其他体征（四）前庭性共济失调 主要以平衡障碍为主其特点为运动时与静止时均出现平衡障碍可伴有眩晕眼震前庭迷路症状误指试验阳性闭目难立征阳性此类型共济失调是在闭目后经过一段时间才出现摇晃并且逐渐加重倾倒方向与眼震慢相方向一致见于急性迷路炎内耳出血前庭神经或前庭神经核的急性病变等共济失调诊断：一病史 1共济失调 注意起病急缓及病程一般急性起病的共济失调并且呈发作性以前庭系统病变及眩晕性癫痫的可能性较大起病较急短时间内恶化者经治疗后很快好转者以急性小脑病变中枢神经系统炎症及脑外伤多见起病较急并且迅速恶化者有时可危及生命的以脑血管病脑外伤尤其是小脑出血多见酒精中毒及维生素缺乏导致的共济失调在改善营养状况后可使共济失调改善有缓解与复发的共济失调以多发性硬化多见 2年龄与家族史 在诊断共济失调时有很大的参考意义儿童期以先天性小脑发育不全遗传性疾病儿童期急性小脑共济失调脑炎等多见青年期发病者可见于少年型脊髓型遗传性共济失调症遗传性共济失调多发性神经炎原骨肌萎缩型共济失调症肥大型间质性神经病脊髓空洞症等青年与壮年发病者可见于齿状核红核萎缩症橄榄桥脑小脑变性亚急性联合变性毛细血管扩张共济失调症等中老年多见于小脑萎缩椎一基底动脉供血不足小脑出血脑血管病等共济失调部分有遗传因素如先天性小脑发育不全儿童期急性小脑共济失调少年型脊髓型遗传性共济失调症遗传性共济失调多发性神经炎层骨肌萎缩型共济失调症大型间质性神经病齿状核红核萎缩症

橄榄桥脑小脑变性毛细血管扩张共济失调症等二体格检查 正确随意运动需要很多肌肉包括主动肌协同肌拮抗肌和固定肌的参与才能完成 1指鼻试验 嘱患者先将上肢伸直外展然后用食指指尖触其鼻尖以不同的方向速度睁眼闭眼重复进行并两侧对比共济失调时则表现为动作轻重快慢不一误指或经过调整后才能指准目标小脑半球病变时则表现为同侧越接近目标时共济失调越明显因辨距不良可常超越目标感觉性共济失调时睁眼共济运动无障碍但闭眼时则出现明显的共济失调 2跟膝胫试验 患者仰卧依次作下列三个动作：一侧下肢抬起并伸直屈膝将抬起侧的足跟置于对侧平伸侧下肢的膝盖上然后将足跟沿胫骨前缘向下滑动力求动作的准确连贯小脑损害举腿和触膝时因辨距不良和意向性震颤下移时常摇摆不稳；感觉性共济失调时患者的足跟常寻不到膝盖下移时摇摆不定且常不能和股骨保持接触 3快速轮替试验 以一侧手快速连续拍打对侧手背；或前臂快速地作旋前旋后动作或用手掌侧和背侧交替接触桌面；小脑损害时以上动作笨拙节律不均 4反跳试验 患者闭眼一侧上肢用力握拳屈曲医师用力使其拉开的过程中突然放松正常脆保护动作不会自己碰自己小脑病变时，由于控制主动肌和拮抗肌的协调功能不良常导致动作过度而捶击自己或维持两臂向前平伸的姿势检查者分别或同时突然向下推动其臂部然后松开正常人能准确恢复到原位小脑性共济失调的患者不能正常地控制主动肌和拮抗肌的协调往往使动作过度和上下摆动时间过长检查下肢时可在患者维持屈髋屈膝各90°的姿势时推动其小腿检查及意义同上 5过指试验 患者上肢向前平伸示指放在检查者固定不动的手指上然后嘱患者将手上抬至垂直位置再复下降到检查者的手指上 检查时嘱

患者始终维持上肢伸直先睁眼后闭眼检查前庭性共济失调时上肢下降时偏向迷路有病变的一侧；感觉性共济失调时闭眼时常寻不到检查者的手指但没有固定不变的偏斜方向则脑性共济失调时一般仅患侧上肢向外侧偏斜 6趾-指试验 患者仰卧上举大脚趾来触及患者伸出的手指后者时常改变位置要求患者跟踪准确 7起坐试验 患者仰卧两手置于胸前不支撑而坐起正常人仅躯干屈曲两下肢可下压而不离开床面小脑损害的患者髓部和躯干同时屈曲双下肢抬起称联合屈曲征 三辅助检查 1小脑性共济失调 应检查脑CT或MRI以排除小脑肿瘤转移瘤结核瘤或脓肿及血管病及小脑变性及萎缩等 2深感觉障碍性共济失调 如定位病变位于周围神经应检查肌电图体感诱发电位；如考虑在后根病变或后索病变应检查肌电图诱发电位病变部位的MRI脑脊液检查或脊髓造影检查考虑在丘脑或顶叶时最好检查脑CT或MRI 3大脑性共济失调 以脑血管病肿瘤炎症外伤变性病等多见应检查脑CT或MRI脑电图等 4前庭性共济失调 可检查电测听听觉诱发电位前庭功能检查等 共济失调鉴别诊断：一共济失调的分类与诊断 临床上根据病变部位不同共济失调可分为四类：（一）小脑性共济失调 小脑病变最主要的表现为共济失调患者站立时身体前倾或左右摇晃坐位时躯干也同样摇摆不稳 共济失调人行走时不能走直线忽左忽右步态蹒跚此种步态叫醉汉步态 一些检查如指鼻试验指耳试验握拳试验轮替试验反跳试验跟膝胫试验意向性震颤眼球震颤（前庭小脑路径）可有阳性发现另外急性小脑病变时可有肌张力低肌张力过低可使腱反射减弱膝反射可呈钟摆样运动肌力也可减弱小脑病变可有书写障碍划线试验书写过大症人言语障碍（如暴发式言语等） 1小脑蚓部损害表

现为行路站立坐位的平衡障碍以躯干及两下肢的共济失调明显两上肢不明显可有肌张力下降眩晕和起立不能常无眼震和言语障碍 2小脑半球损害 表现为患者的头及身体可偏向病灶侧病侧肩低行走时步态不稳易向病侧倾倒同侧肢体的各种共济检查如指鼻试验跟膝腔试验不准确有意向性震颤眼球向病灶侧注视时有眼震一般上肢共济失调明显精细动作难于完成若四肢出现共济失调提示小脑两半球均有病变 3全小脑共济失调 即有蚓部损害也有半球损害的症状慢性起病者主要以躯干和言语的共济失调明显四肢障碍不明显而急性起病者缺乏这种代偿作用 4脑干病变出现的共济失调 脑干病变主要是四肢的共济失调中脑受损时四肢比躯干的共济失调更明显可伴有深感觉障碍小脑及前庭症状 (二) 深感觉障碍性共济失调 闭眼时共济失调明显增强伴有深感觉障碍 (关节位置觉震动觉和运动觉减低或消失) 睁眼时共济失调不明显闭目难立征阳性洗脸盆征阳性临床表现早期可有行路不稳尤其在黑暗场所共济失调明显者步行时足向前抛足跟用力着地 (踵步) 两足基底增宽当两上肢伸出和闭眼后两上肢便自觉的垂落各指呈弹琴姿势检查运动时四肢共济失调以下肢明显较上肢更明显静止性平衡障碍也很明显如在仰卧位时嘱两足抬高上举两足分开保持静止不动则出现摇晃不稳闭眼时更明显 1周围神经病变 其特点是共济失调在四肢明显闭目难立征阳性腿反射消失四肢远端有感觉障碍与肌萎缩 2后根病变 除有共济失调外尚伴有后根损害的特点根性感觉得障碍肌肉疼痛肌张力减低胆反射消失等 3后索病变 脊髓痨为其典型代表性疾病共济失调症状突出闭眼时加重可伴有分离性感觉得障碍见于联合变性酒精中毒脊髓压迫症Friareich病等 4丘脑病变 特点为除有共济

失调外尚伴有对侧出现的自发痛及感觉障碍丘脑性共济失调常是感觉障碍明显而共济失调轻微可见于脑血管病5顶叶病变特点为共济失调可见于对侧肢体或肢体一部分其共济失调可以很明显而深感觉障碍却可轻微见于脑血管病肿瘤等（三）大脑性共济失调特点是站立或步行时出现若下肢出现失用症时应高度考虑额叶病变顶叶共济失调常伴有深感觉障碍顶叶中的旁中央小叶损害出现小脑症状及尿便障碍额叶共济失调可伴有额叶其他体征（四）前庭性共济失调主要以平衡障碍为主其特点为运动时与静止时均出现可伴有眩晕眼震前庭迷路症状误指试验阳性闭目难立征阳性此类型共济失调是在闭目后经过一段时间才出现摇晃并且逐渐加重倾倒方向与眼震慢相方向一致见于急性迷路炎内耳出血前庭神经或前庭神经核的急性病变等

二临床上几种常见的共济失调（一）少年脊髓型遗传性共济失调症（Friedreich血为共济失调）为最常见的一类遗传性共济失调通常呈常染色体隐性遗传早年起病常伴骨骼畸形病变部位累及脊髓后索及侧索中的脊髓小脑束和皮质脊髓束脊髓小脑前束受累较轻神经纤维脱髓鞘及轴索破裂Clarke柱细胞消失胶质增生

1临床表现 多在5 - 18岁发病平均年龄12 - 13岁性别无差异逐渐起病缓慢发展最早症状步态不稳步态蹒跚站立时身体摇晃醉汉似步态闭目难立征阳性肌张力低膝踝反射消失后期因锥体束损害而出现病微射病情逐渐进展双上肢动作不灵活而笨拙意向性震颤出现小脑性构音困难说话含糊不清下肢的位置觉和震动觉消失神经系统检查发现： 肢体共济失调以下肢为主行走和站立明显 多数患者有眼球震颤水平眼球震颤多见但垂直性旋转性均可见到通常向外侧凝视时最明显 肢体肌张力减低下肢明显当锥体

束受损出现病理反射 感觉障碍不明显震颤觉可受影响 少数患者可有原发性视神经萎缩 2辅助检查 X线平片多有足和脊柱的畸形 90%的患者有心电图的改变如 T波倒置传导阻滞或QRS波异常 3诊断 本病的诊断要点是青少年期缓慢发生及渐进性共济失调构音障碍膝踝反射消失有病理反射深感觉障碍骨骼畸形心脏征常染色体隐性遗传 (二) 遗传性痉挛性共济失调 又称遗传性小脑性共济失调通常呈常染色体显性遗传多数在成年起病伴有肌张力增高和腱反射亢进主要损害小脑浦肯野细胞大部分消失白质脱髓鞘轴索变性病变可累及桥脑延髓橄榄核脊髓视神经等 1临床表现 多在25 - 55岁起病首先出现缓慢进展的步态不稳易跌倒可呈蹒跚步态或踊珊步态合并痉挛步态以后上肢也受影响出现双手笨拙及意向性震颤以致不能完成精细动作构音障碍讲话可出现爆发性语言下肢出现锥体束征如肌张力增高股反射亢进及病理反射不少患者伴有视神经萎缩视网膜变性眼外肌活动障碍眼睑下垂眼球震颤可能很迟才出现无骨骼畸形 2辅助检查 CT及MRI扫描：小脑和脑干萎缩 气脑造影：见蛛网膜下腔及小脑幕下气体增多提示小脑及脑干萎缩 3诊断 遗传性共济失调的诊断是成年起病缓慢发病及缓慢进展的共济失调下肢有锥体束征CT及MRI扫描可见小脑萎缩常染色体显性遗传 (三) 遗传性痉挛性截瘫 本病是遗传性共济失调较多类型属常染色体显性遗传主要是脊髓中的双侧皮质脊髓束的轴索变性和脱髓鞘以胸段最多脊髓小脑束薄束前角巨锥体细胞基底节脑干小脑视神经等也可有改变 1临床表现 多在10岁内起病或少数20 - 30岁发病最早为两腿僵硬不灵活下肢肌强直和踝关节背曲肌的无力而出现剪刀步态因髓关节屈肌的无力和痉挛病孩感到上楼

困难检查可发现两下肢肌张力高肌力减弱膝踝反射亢进病理反射阳性无感觉障碍发病缓慢进展以后上肢也受影响出现较轻的锥体束征累及延髓时出现痉挛性构音障碍吞咽困难和强哭强笑晚期可有括约肌功能发生轻度障碍可有原发性视神经萎缩和视网膜色素变性 2诊断 儿童期发病缓慢进展的下肢锥体束征剪刀步态轻度协调障碍有明显家族史 3特殊类型 遗传性痉挛性截瘫伴有眼与锥体外系症状（Ferguson-Critchley综合征）：表现四肢锥体束征眼部症状主要是眼球震颤侧向及垂直注视受限假性球麻痹锥体外系损害表现四肢僵硬不自主运动面部表情少可有前冲步态 Kjellin综合征：在25岁左右开始发生痉挛性截瘫双手和腿部的小肌肉进行性萎缩智能减退中心性视网膜变性 Troyer综合征：儿童早期起病痉挛性截瘫伴有远端肌萎缩身材矮小到20 - 30岁不能走路少数患者不自主哭笑构音障碍 Mast综合征：11 - 20岁起病主要表现痉挛性截瘫伴早老性痴呆 Sjogren-larsson综合征：痉挛性截瘫先天性鱼鳞癣智力减退（四）共济失调毛细血管扩张症 本病是累及神经血管皮肤网状内皮系统内分泌等的原发性免疫缺陷病属常染色体隐性遗传由于患儿胸腺发育不良而失去这种作用主要病理改变为弥散性小脑皮质萎缩细胞明显减少脊髓薄束和脊髓小脑束脱髓鞘胸腺明显缩小或缺失 1临床表现 患儿步态摇晃明显两腿分得很宽继而上肢出现意向性震颤与少年脊髓型遗传共济失调不同处为无感觉障碍闭目难立征阴性多数患儿伴有手足徐动症随年龄增大锥体外系多动症可变的更为明显眼球主动的向两侧同向运动慢而断续常伴有眨眼和头的摆动运动终止时出现眼球震颤有小脑构音障碍至青春后期多数患者出现脊髓受损症状深感觉消失病理征阳性毛细血

管扩张症通常3 - 6岁时出现发生于球结膜暴露部位随年龄增长而累及全部结膜眼睑鼻梁和两颊产耳颈项肘窝和腋窝等皮肤和毛发的早发性改变明显婴儿期的皮下脂肪很早消失面部皮肤常萎缩而紧贴面骨可伴有慢性脂溢性睑炎和溢脂性皮炎点状色素沉着和色素减退反复的呼吸系统感染为本病突出症状之一鼻炎后鼻窦炎慢性气管炎肺炎较长时间可引起肺部广泛纤维化发生持状指和肺功能不全等病儿几乎均有性功能发育障碍通常不出现第M性征大约有3 / 4的患者呈侏儒症 2辅助检查X线摄片常可发现全部副鼻窦炎及慢性支气管炎和肺炎的表现有时可见到恶性淋巴瘤引起纵隔阴影增宽心电图多数正常血清中免疫球蛋白IgA和IgE的选择性缺乏周围血液中淋巴细胞减少甲胎蛋白明显升高反应肝脏发育不良染色体检查主要改变是t (14q 14q-) 即同源14号染色体移位也有见14号染色体与78号或X染色体易位 3诊断 婴儿期发生的共济失调3 - 6岁出现的毛细血管扩张躯体发育迟缓皮肤迟发的早老性改变血清 IgA及 IgE明显减少血清甲胎蛋白升高X线头颅侧位片见鼻咽部淋巴组织减少或缺失 (五) 激搅体桥脑小脑萎缩 (OPCA) 本病分为遗传性与散发病例两类临床有多种类型Meniel型是遗传性中最常见也是最典型者 本病呈常染色体显性和隐性遗传以前者较多病理改变主要在橄榄体桥脑基底核和小脑半球细胞明显消失神经纤维显著脱髓鞘脊髓后索和脊髓小脑束也受累面神经核舌下神经核红核黑质基底核大脑皮质和脊髓前角也有损害 1临床表现 为中年起病的遗传性共济失调开始为小脑性行走困难以后影响上肢并出现构音障碍有时可出现头和躯干的静止性震颤通常无眼球震颤肌力和反射正常有意向性震颤辨距不良有不自主运动如舞蹈动作手足

徐动震颤麻痹综合征部分患者出现核上性或核性眼肌麻痹视神经萎缩视网膜色素变性眼球震颤较少见有病理反射深感觉障碍尿失禁少数出现痴呆 2辅助检查 气脑造影和CT或MRI扫描可见小脑和脑干萎缩MRI检查优于CT脑干诱发电位也有助于诊断 3诊断 根据临床表现即成年后发生的进行性小脑性共济失调伴有锥体外系征眼部症状脊髓症状阳性家族史结合CT及MRI诊断并非困难 (六) 小脑橄榄萎缩 本病又称原发性小脑实质变性属常染色体显性遗传有少数患者是常染色体隐性遗传病理改变在小脑皮质浦肯野细胞消失变性可顺行扩展至小脑其他核以至小脑传出纤维变性逆行达橄榄核后者萎缩胶质增生橄榄核小脑间的纤维脱髓鞘 1临床表现 多数在33 - 57岁起病初期步态不稳走路蹒跚两足分开以后影响手的精细动作字迹变坏讲话油吃或有吟诗状语言肌张力低意向性震颤指鼻跟膝试验不准部分病例后期出现眼球震颤膀胱括约肌障碍也较常见少数患者智能减退视力正常无感觉障碍 2辅助检查 气脑造影CT或MRI可见到蚓状沟加宽而第四脑室正常 3诊断 根据发病晚多数在50岁后起病指鼻及跟膝试验不准CT或MRI可见到蚓状沟加宽而第四脑室正常 (七) 肌阵挛性小脑协调障碍 为常染色体隐性遗传病理改变主要为齿状核细胞的丧失和结合臂的变薄红核小细胞发生变性故也称“齿状核红核萎缩” 1临床表现 是肌阵挛J脑功能不良伴有或不伴癫痫大发作多在7 - 21岁起病开始可能为一个肢体的定向性震颤构音障碍辨距不良轮替运动不能肢体共济失调较躯干共济失调明显上肢较下肢重严重者两手向前伸直时呈扑翼样震颤肌阵挛性癫痫可在小脑症状出现之前数年已存在 2诊断 主要依靠肌阵挛小脑功能障碍伴有或不伴有癫痫大发作 (八) 遗传性

共济失调—白内障—侏儒—智力缺陷综合征是一种少见的遗传病多为常染色体隐性遗传主要病理改变是小脑明显萎缩浦肯野细胞和颗粒细胞几乎消失全无胶质增生 1临床表现 出生后或婴儿期出现症状者称幼儿型成年人发病者称成人型本病有三种特征性症状是白内障小脑共济失调智能发育不全白内障出生则有或在5岁后发生均为双侧性小脑功能障碍表现为构音障碍躯干及肢体共济失调眼球震颤肌张力低年龄大些患儿常有锥体束征阳性性功能发育迟缓足外翻脊柱后侧凸指（趾）畸形等 2诊断 典型的症状白内障小脑共济失调智能发育不全即可诊断本病共济失调预防：遗传性共济失调的预防主要在于遗传咨询但因这类疾病有多种遗传方式故遗传咨询目前仍有困难因此预防主要是避免近亲结婚；对于有家族史的成员从儿童起就定期去医院检查及早发现有无骨骼畸形眼部症状心脏病变以及行走不稳等共济失调症状以便及早治疗可能使疾病进展得以延缓或使静止稳定的时期得以延长 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