

运动神经元病\_神经内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式  
，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/610/2021\\_2022\\_\\_E8\\_BF\\_90\\_E5\\_8A\\_A8\\_E7\\_A5\\_9E\\_E7\\_c22\\_610888.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E8_BF_90_E5_8A_A8_E7_A5_9E_E7_c22_610888.htm)

为主要侵犯脊髓前角、锥体束及脑干运动神经核的一组神经系统变性疾病。可能与慢性病毒感染或自身免疫障碍有关。【诊断】1.隐袭起病，逐渐进展，多发病于中年，男多于女。一般均无客观感觉障碍。2.不同类型的临床表现有 肌萎缩侧索硬化症：较为多见。始为一侧手部小肌肉萎缩、无力，渐波及对侧手肌及前臂、上臂、肩胛等肌，并有肌束震颤等下运动神经元性瘫痪症状，但腱反射亢进。双下肢呈现典型的上运动神经元损害症状，偶或表现于一侧上下肢。累及脑干时可有吞咽、发音障碍，舌肌萎缩伴明显纤颤，张口困难，咀嚼无力，咽反射常亢进。少数可伴有强哭强笑等精神症状。进行性脊肌萎缩症：四肢呈对称性下运动神经元性瘫痪，但病初萎缩可仅限于某一肢体或其某一部分。原发性侧索硬化症：四肢呈对称性上运动神经元性瘫痪，少数有假性球麻痹。进行性球麻痹：呈现真性球麻痹而无肢体症状。少年型家族性进行性脊肌萎缩症：为隐性或显性遗传，酷似肢带型肌营养不良症，但有肌纤维震颤，有时伴脊柱侧弯和弓形足。3.辅助检查 肌电图呈典型的失神经性改变，偶有高波幅、长时限波型。肌肉活检有失神经性肌萎缩的典型病理改变。4.需排除颈椎病和癌性或糖尿病性脊髓病等所致的症状性运动神经元病。也须与脊髓肿瘤、多发性硬化、脊髓蛛网膜炎等鉴别。【辅助检查】1、肌电图呈典型的失神经性改变，偶有高波幅、长时限波型。2、肌肉活检有失神经性肌

萎缩的典型病理改变。 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](http://www.100test.com)