

黑质纹状体变性_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__E9_BB_91_E8_B4_A8_E7_BA_B9_E7_c22_610942.htm 多系统萎缩

(multiple system atrophy,msa) 是一组原因不明的神经系统多部位，萎缩性疾病，包括橄榄桥小脑萎缩 (opca),纹状体黑质变性(snd), shy-drager二氏综合征(sds)。它们不仅在病理上有共性，而且在临床共同点也很多。多系统萎缩一词，是通过sds的病理与临床研究提出来的。adams等(1964年)、appenzeller等(1971年)、bannister等(1972年)发现sds中有明显的底节损害，类似帕金森氏病或snd - hohl等(1965年)及gross等(1972年)提出sds中小脑变性特征在opca也常存在。1976年。oppen-heim经过详细调查，多数sds病理改变与snd和opca基本相似，因而建议多系统萎缩包括纹状体、黑质、桥核、小脑皮质和下橄榄核变性损害。1984年日本陵金雄等收集16例临床病例做病理剖检，其中sds7例，opca3例，帕金森氏病6例。在病理学上显示橄榄桥小脑系和纹状体黑质系有同等程度变性者占50%，而临床上它们分别存在于3个疾病内，表现它们之间的近缘关系。【发病机理】到目前为止，对本病的病因所知甚少。【病理改变】外观见脑室轻至中度扩大，壳核、苍白球、中脑、桥脑被盖部皱缩，黑质色淡、变细，小脑齿状核弥漫性萎缩等。镜下见有脑沟增多，外侧裂增宽，侧脑室扩大，第三脑室扩大。部分病例有第四脑室扩大，环池、四叠体池、桥池、桥脑小脑角池扩大。【临床表现】多系统萎缩多在中年或老年前期发病，隐袭起病，缓慢进展。均有锥体外系及小脑受损，此外尚有不同程度的锥体系、植物

神经、脊髓前角或脑干颅神经核受损。感觉检查正常。1.橄榄桥小脑萎缩:遗传者称menzel型，散发者称dejerine-thomas型。症状发生在中年后至60岁，以缓慢进行性小脑损害为主征，可出现帕金森氏综合征症状，某些病例发生痉挛、反射亢进和伸展性跖反射。2.纹状体黑质变性：全病程以帕金森氏综合征为主征，而小脑症状出现得较晚且轻，亦可有植物神经失调及锥体束征的表现。3.shy-drager氏综合征：植物神经症状早期出现并多样化，如直立性低血压所致失神、阳痿、排尿障碍等。常见小脑性共济失调以及锥体外系受损的症状及体征。总之，临床上三大主征，即小脑症状、锥体外系症状、植物神经症状。此外，相当部分患者可有锥体束征、脑干损害等。【检查】此病的实验室检查所见无特异性改变。ct与mri检查呈轻度脑萎缩，脑干或小脑轻度萎缩的非特异性改变。【诊断】本病临床表现特殊，据以上指征易于诊断，不易与其他疾病混淆。【治疗】本病目前尚无特效治疗。主要是对症处理，应用营养神经类药物，后期加强护理。

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