

进行性脊髓性肌萎缩症_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_9B_E8_A1_8C_E6_80_A7_E8_c22_610948.htm 进行性脊髓性肌萎缩症

(aran-duchenne肌萎缩症)是以运动神经元病为主要侵犯脊髓前角、锥体束和脑干运动神经核的一组运动神经系统变性疾病。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，多发生于中年，男多于女。一般均无客观感觉障碍。2. 不同类型的临床表现(1)肌萎缩侧索硬化症：较为多见。开始为一侧手部小肌肉的萎缩、无力、渐波及对侧手肌及前臂、上臂、肩胛等部位的肌群，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性损害症状，偶可表现于一侧上下肢。累及脑干时可有吞咽、发音障碍，舌肌萎缩伴明显的舌肌纤维颤动，张口困难，咀嚼无力，咽壁反射亢进。

部分病人可伴有强哭强笑等精神症状。(2)进行性脊肌萎缩症：四肢呈对称性下运动神经元性瘫痪，但病初萎缩仅限于某一肢体或其肢体的某一部分。(3)原发性侧索硬化症：四肢呈对称性上运动神经元性瘫痪，少数可伴有假性球麻痹症状。(4)进行性球麻痹：呈现真性球麻痹而无肢体症状。

(5)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，有时可伴有脊柱侧弯和弓形足。3. 辅助检查。肌电图呈典型的失神经性改变，偶有高波幅、长时限波形。肌肉活检有失神经性肌萎缩的典型病理改变。4. 需注意与颈椎病、癌性或糖尿病性脊髓病等所致的症状性运动神经元病，以及脊髓肿瘤和多发

性硬化等病相鉴别。【治疗】1.目前尚无有效治疗，主要为对症及支持疗法。肌张力明显增高者，可选服苯海索(安坦)、地西泮(安定)、妙纳(50mg~100mg/日，分次口服)。如有呼吸肌麻痹或球麻痹者，可分别给予辅助呼吸和鼻饲。2.神经营养药胞二磷胆碱、bfgf(碱性成纤维细胞生长因子1600u)或gm-1(神经节苷脂m-1, 20mg~40mg)肌肉注射，1~2次/日。3.最近有人报道，力如太(riluzole)50mg, 2次/日治疗，可延长患者生命。4.一般支持疗法，注意营养。加强各类伴发病、并发症的防治和瘫痪肢体的康复治疗。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