

运动神经元疾病有哪些表现及如何诊断临床执业医师考试

PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/617/2021\\_2022\\_\\_E8\\_BF\\_90\\_](https://www.100test.com/kao_ti2020/617/2021_2022__E8_BF_90_)

[E5\\_8A\\_A8\\_E7\\_A5\\_9E\\_E7\\_c22\\_617209.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/617/2021_2022__E8_BF_90_E5_8A_A8_E7_A5_9E_E7_c22_617209.htm) 根据受损最严重的神经系统部位而定，临床症状也根据病变部位不同而各异，具体分型如下：1.肌萎缩性侧索硬化症（ALS）：最常见。发病年龄在40-50岁，男性多于女性。起病方式隐匿，缓慢进展。临床症状常首发于上肢远端，表现为手部肌肉萎缩、无力，逐渐向前臂、上臂和肩胛带发展；萎缩肌肉有明显的肌束颤动；此时下肢则呈上运动神经元瘫痪，表现为肌张力增高、腱反射亢进、病理征阳性。症状通常自一侧发展到另一侧。基本对称性损害。随疾病发展，可逐渐出现延髓、桥脑路神经运动核损害症状，舌肌萎缩纤颤、吞咽困难和言语含糊；晚期影响抬头肌力和呼吸肌。ALS主要临床特征：上、下运动神经元同时损害。2.进行性延髓麻痹：病变仅仅局限于脊髓前角细胞，不影响上运动神经元。此类型可以根据发病年龄和病变部位分为：（1）成年型（远端型）：多发生在中年男性，由上肢远端开始，自手向近端发展，有明显的肌萎缩和肌无力、腱反射减退、肌肉肌束颤动，可以发展到下肢或颈项肌肉，引起呼吸麻痹。极少数可以从远端向近端发展。（2）少年型（近端型）：多数在青少年或儿童期起病，有家族史，是常染色体隐性遗传或显性遗传。临床以骨盆带和下肢近端肌肉无力与肌肉萎缩，行走时步态摇摆不稳，站立时腹部前凸，进而肩胛带与上肢近端肌肉无力与肌肉萎缩，有前角刺激表现（肌束颤动），仰卧位不易起来。（3）婴儿型：是常染色体隐性遗传疾病，在母体内或出生一年

后内发病。临床表现为四肢和躯干的肌肉无力和萎缩。因此，在母体内发病的胎儿是感胎动明显减少或消失，出生后发病的患儿哭声微弱、明显紫绀、全身弛缓性肌肉无力和肌肉萎缩。萎缩以骨盆带和下肢近端开始，向肩胛带、颈项部和四肢远端发展。颅神经支配的肌肉也极易损害。但临床少见肌束颤动。智力、感觉和植物神经功能相对完好。

3.进行性肌萎缩症：多发病于40岁以后，病变早期出现延髓损害的症状，病人可有舌肌萎缩纤颤、吞咽困难、饮水呛咳和语言含糊等。后期因损害桥脑和皮质脑干束，可以合并假性延髓麻痹的表现，如侵犯皮质脊髓束侧有肢体腱反射的亢进和病理反射阳性。

4.原发性侧索硬化症：中年男性发病较多，临床呈现缓慢进展的肢体上运动神经元瘫痪，肌无力、肌张力增高、腱反射亢进和病理征阳性。一般少有肌肉萎缩，不影响感觉和植物神经功能。可以侵犯脑干的皮质延髓束，表现为假性延髓麻痹。临床表现为缓慢进展的强直性肌肉无力，在原发性侧索硬化中是肢体远端部位的肌肉无力，在进行性假性延髓瘫痪中则以后组颅神经支配的肌肉的无力症状为主。肌肉束颤与肌肉萎缩可能发生在许多年以后。这些疾病通常在进展若干年以后才造成病人活动能力的全部丧失。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 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)