

2010年医师内科辅导：多发性硬化（multiplesclerosis，MS）(2)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_ti2020/649/2021_2022_2010_E5_B9_B4_E5_8C_BB_c22_649869.htm 诊断 一、临床确诊MS 1、病程中两次发作和两个分离病灶的临床证据。 2、病程中两次发作，一处病变临床证据和另一部位病变亚临床证据。来源:百考试题网 二、实验室检查支持确诊MS 1、病程中两次发作，一个临床或亚临床病变证据，CSF OB/ IgG. 2、病程中一次发作，两个分离病灶临床证据，CSF OB/ IgG. 3、病程中一次发作，一处病变临床证据和另一病变亚临床证据，CSF OB/ IgG. 三、临床可能MS 1、病程中两次发作，一处临床病变证据。 2、病程中一次发作，两个不同部位病变临床证据。 3、病程中一次发作，一处病变临床证据和另一部位病变亚临床证据。 四、实验室检查支持可能MS病程中两次发作，CSF OB/ IgG，两次发作需累及CNS不同部位，至少间隔一个月，每次发作持续24小时。 鉴别诊断 一、急性播散性脑脊髓炎病前有感染史或疫苗接种史；起病较急，常伴发热、剧烈头痛、脑膜刺激征、抽搐、意识障碍为特征；且病情急重，实验室检测呈重度急性感染炎性改变。 二、球后视神经炎单纯性球后视神经炎多损害单眼，常现视物有中心暗点、周边视野缺损，且病程中无缓解与复发，可与之区别，但有25%~35%可发展为MS，需动态观察。 三、横贯性脊髓病病前多有病毒感染史，急性起病，发热，开始时双下肢感觉异常，常伴有背痛及腿痛，病情在24~48小时内即现双下肢瘫痪（先呈软瘫，后为痉挛性瘫痪）、尿潴留或失禁 CSF淋巴细胞（50~100

) $\times 10^6 / L$, 蛋白质 $1 \sim 1.2g / L$ (升高) , 病程中无缓解复发 , 常有后遗症。四、进行性多灶白质脑病 (PML) 发病年龄较大 , 病前有慢性淋巴细胞白血病、霍奇金病、骨髓瘤病、真性红细胞增多症和癌肿等原发病 , 起病即有精神意识障碍和动作异常等全脑症状 , 病情呈进行性发展 , 多无脊髓损害 , 无缓解、复发 , 血清学检查乳头瘤空泡病毒 SV-40 抗体测定阳性 , 脑组织活检可发现上述病毒 , 预后极差。百考试题(100test.com) 五、脑白质营养不良系遗传代谢异常疾患。多发于幼儿和青少年 , 有家族史 , 病程为进行性 , 常有智能障碍、共济失调、瘫痪、视神经萎缩、耳聋、肌萎缩和周围神经病等症状。若系异染性脑白质营养不良 , 可见尿中及末梢神经活检异染颗粒 , 白细胞或培养的成纤维细胞中芳基硫酸酯酶 A 活性降低。若属肾上腺脑白质营养不良 , 作 ACTH 试验则血浆可的松反应减退 , 血浆 C-26 脂肪酸明显减少。六、神经梅毒脑脊髓膜血管梅毒可类似 MS , 但梅毒可引起双侧阿罗瞳孔 , 且脊髓后索受累 , 腱反射减低 , CSF 与血清华康反应呈阳性 , 眼震较少见。七、肿瘤颅内转移瘤常为多发性病灶 , 发生大脑症状时类似 MS , 但影像检查可确诊 ; 脊髓肿瘤易与慢性脊髓型 MS 混淆 , 但 MS 无蛛网膜下腔阻塞 , 蛋白增高不显著 , MRI 或脊髓腔碘油造影可鉴别。八、遗传性共济失调可有下肢共济失调、腹壁反射消失及眼震等症状 , 类似 MS ; 但本病进展较缓慢 , 无缓解复发 , 并可伴骨畸形。治疗一、复发-缓解型 (R-R) MS 1、皮质类固醇是治疗 MS 急性发作和复发的主要药物 , 有抗炎和调节免疫作用 , 加速急性复发的恢复和缩短病程 , 长期应用会出现严重副作用。 (1) 甲基泼尼松龙大剂量短程疗法 : 最常用。成人中至重症复发病

例用1g/d加于5%葡萄糖500ml静脉滴注，3-5天为一疗程；然后口服泼尼松龙每天1mg/kg，4-6周后逐渐减量。（2）泼尼松：通常用于发作较轻的患者。80mg.d口服，1周；减量至60mg/d，5天；40mg/d，5天；随后每5天减10mg，4-6周为一疗程。来源：考试大2、-干扰素疗法IFN- 具有免疫调节作用，可抑制细胞免疫。IFN- 1a与人类生理性IFN- 结构基本相同，IFN- 1b结构缺少一个糖基，17位上由丝氨酸取代了半胱氨酸。IFN- 1a、IFN- 1b对急性恶化效果明显，IFN- 1a对维持病情稳定有效。IFN- 1a治疗首次发作MS可用22ug或44ug，皮下注射，1-2次/周。确诊的R-R MS，22ug，2-3次/周。IFN- 1b250ug，隔日皮下注射，通常两者均须持续用药2年以上，用药3年后药效下降。副作用：流感样症状，持续24-48小时，2-3个月后通常不再发生。IFN- 1a可引起注射部位红肿疼痛、肝功能严重损害及严重过敏反应如呼吸困难等。IFN- 1b可引起注射部位红肿触痛，偶引起局部坏死、血清转氨酶升高、白细胞减少及贫血等。妊娠期应停止用药。

3、醋酸格拉太咪尔这是一种人工合成的亲和力高于天然的MBP的无毒类似物。免疫化学特性模拟抗原MBP进行免疫耐受治疗，可作为IFN- 治疗R-R MS的替代治疗。用量20mg，每天1次，皮下注射。本药耐受性好，但注射部位可产生红斑，15%患者出现暂时性面红、呼吸困难、胸闷、心悸焦虑等。

4、硫唑嘌呤每天23mg/kg口服可降低MS复发率，但不能影响残疾的进展。

5、大剂量免疫球蛋白静脉输注0.4g/kg每天，连续3-5天。对降低R-R型患者复发率很有效果，但最好在早期应用。可根据病情需要每月加强治疗1次，用量0.4g/kg每天，连续3-6个月。

二、继发进展型（SP）MS

来源：www.examda.com 1、氨甲蝶呤可抑制细胞和体液免疫，抗炎作用。慢性进展型并有中至重度残疾的MS患者每周用7.5mg，口服治疗2年，可显著减轻病情恶化，对继发进展型疗效较好，临床取得中等疗效时毒性很小。2、抗肿瘤药硫唑嘌呤、环磷酰胺、可拉屈滨、米托蒽醌等，可能有助于终止继发进展型MS病情进展。3、环孢霉素A是强力免疫抑制剂，用药2年可延迟完全致残时间。剂量在每天2.5mg/kg之内，大于每天5mg/kg容易发生肾中毒，须监测血清肌酐水平。为减少毒性可分为2-3次口服。4、最近临床研究提示，IFN-1a、IFN-1b可降低继发进展型MS病情进展速度。确诊的SPMS可用IFN-1a44ug，2-3次/周，皮下注射。三、原发进展型MS采用特异性免疫调节治疗无效，主要是对症治疗。血浆置换对暴发病例可能有用，但随机对照实验显示慢性病例疗效不佳。四、一般治疗 1、注重运动和物理治疗。保证足够卧床休息，避免过劳。有时用金刚烷胺（100mg早晨和中午口服）或选择性5-羟色胺再摄取抑制剂如氟西汀、西肽普兰可能有效。2、严重膀胱、直肠功能障碍需要治疗，氯化氨基甲酸酯甲基胆碱对尿储留可能有效，监测残余尿量是预防感染的重要措施。3、严重痉挛性截瘫和大腿痛性屈肌痉挛口服氯苯氨丁酸或安置微型泵及内置导管鞘内注射可能有效。姿势性震颤用异烟肼300mg/d口服，每周增加300mg，直至1200mg/d，合用吡哆醇100mg/d可有改善。少数病例用卡马西平或氯硝西洋有效。预后来源：www.100test.com 提示预后良好的因素包括女性、40岁以前发病、临床表现视觉或体感障碍等，出现锥体系或小脑功能障碍提示预后差。急性发作后患者至少可部分恢复，但不能预测复发的时间。尽管最

终可能导致某种程度的功能障碍，但大多数MS患者的预后较乐观，约半数患者发病后10年只遗留轻度或中度功能障碍，病后存活期可达20-30年，少数严重者半年内死亡。更多信息请访问：执业医师网校 百考试题论坛 百考试题在线考试系统 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