

2011年内科辅导：脊髓亚急性联合变性 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/654/2021\\_2022\\_2011\\_E5\\_B9\\_B4\\_E5\\_86\\_85\\_c22\\_654533.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/654/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E5_86_85_c22_654533.htm) 脊髓亚急性联合变性是由于某种生血因子和维生素B12缺乏引起的脊髓后、侧索的神经变性疾病，有时亦累及周围神经。一、概述 脊髓亚急性联合变性（subacute combined degeneration of the spinal cord，SCD）是由于某种生血因子和维生素B12缺乏引起的脊髓后、侧索的神经变性疾病，有时亦累及周围神经。临床表现双下肢深感觉缺失、感觉性共济失调、痉挛性截瘫及周围性神经病变等。多在中年以上发病，男女无明显差异。二、病因和发病机制 本病的发生与维生素B12缺乏有关。维生素B12是核蛋白和成髓鞘形成必需的辅酶，同时还参与血红蛋白的合成。正常人维生素B12日需要量为1-2ug，摄入的维生素B12与胃底腺壁细胞分泌的内因子结合成稳定复合物，才能在回肠远端吸收而不被肠道细菌利用。维生素B12摄取、吸收、结合与转运的任一环节障碍均可引起维生素B12缺乏。国内多见于胃大部分切除术后、大量酗酒伴有萎缩性胃炎，少数见于营养不良的患者。先天性内因子分泌缺陷、叶酸缺乏、小肠原发性吸收不良、回肠切除、血液运钴胺蛋白缺乏等也是维生素B12吸收不良的原因。三、病理改变 本病的病变主要在脊髓后索及锥体束，严重时大脑白质、视神经和周围神经可不同程度的受累。脊髓切面见白质脱髓鞘改变，镜下髓鞘肿胀、空泡形成和轴突变性。起初病变分布散在，以后融合成海绵状坏死灶，伴不同程度胶质增生。大脑轻度萎缩，常见周围神经病变，可为脱髓鞘和轴突变性。四、临床表现 1、症状缓慢起病

，进行性发展，早期常有苍白、倦怠、贫血表现和消化不良等。病史初期手足末端感觉异常，渐累及两下肢，进而软弱无力行走不稳，踩棉花感，动作笨拙，可见步态蹒跚、基底增宽；随后出现足趾、手指末端持续对称性刺痛、麻木、烧灼感，并有胸腹部束带感。检查肢端感觉正常，少数患者有手套、袜子样感觉减退。常见的精神症状有易激惹、抑郁、幻觉、精神混乱、类偏执狂倾向，认知功能减退甚至痴呆。少数患者见视神经萎缩及中心暗点，提示大脑皮质与视神经广泛受累。很少波及其他脑神经。

2、体征脊髓后侧索损害为主者，两下肢呈上运动神经元瘫痪，肌张力增高、腱反射亢进，病理反射阳性；感觉障碍：病变平面以下关节位置觉和音叉震动觉减退或消失，感觉性共济失调。后期可出现膀胱直肠功能障碍。

五、实验室及其他检查

- 1、周围血及骨髓检查巨细胞低色素性贫血，血液网织红细胞减少。
- 2、血浆维生素B12水平通常低于100ug/ml（正常值220-940pg/ml）。血清维生素B12含量正常者应作Schilling试验（口服放射性核素51钴标记的维生素B12，测定尿、粪中排泄量）。
- 3、胃液分析可发现有抗组织胺性的胃酸缺乏。
- 4、腰穿脑脊液检查多正常。
- 5、脊髓MRI检查可发现变性节段脊髓的异常信号。

六、诊断和鉴别诊断 根据中年以后发病，脊髓后索、锥体束及周围神经受损症状体征，合并贫血，维生素B12治疗后神经症状改善者可确诊。缺乏贫血及实验室检查证据时，需要与多发性神经病、脊髓压迫症、多发性硬化及神经梅毒等鉴别。

七、治疗（一）药物治疗

- 1、维生素B12 500-1000ug肌注1次/d，连续2-4周，以后二个月内每周给200-500ug，后改为维生素B12 500ug口服，每天2次，总疗程6个月。维生素B12吸收

障碍者需要终生用药，同时服用维生素B1、维生素B6效果更好。2、贫血患者用铁剂如硫酸亚铁0.3-0.6g口服，每天3次，或10%枸橼酸铁铵溶液10ml口服，每天3次。3、不宜单独使用叶酸，可导致症状加重。（二）病因治疗萎缩性胃炎胃液中缺乏游离胃酸，可服用胃蛋白酶合剂或饭前服稀盐酸合剂10ml.每天3次；戒酒和纠正营养不良，改善膳食结构，给与富含维生素B族的食物，多吃粗粮、蔬菜和动物内脏等。（三）加强瘫痪肢体的功能锻炼，辅助用针刺、理疗、康复疗法等。八、预后 本病如不经过治疗，神经症状会持续进展，病后2-3年可导致死亡。如在发病后3个月内积极治疗可完全恢复，因此早期确诊、及时治疗是改善预后的关键。若治疗6-12个月后神经功能仍未恢复，进一步改善可能性已大大降低。 小编推荐：#0000ff>2011年临床内科考点：丛集性头痛 #0000ff>2011年临床内科考点：成人硬肿症 #0000ff>2011年临床内科考点：残胃癌 特别推荐：#ff0000>2011年临床执业医师考试大纲 #0000ff>考试时间 欢迎进入 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)