

2012年临床执业医师考试内科辅导：慢性进行性舞蹈病 PDF
转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/656/2021_2022_2012_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_656015.htm 本文详细介绍了慢性进行性舞蹈病的病因、临床表现、鉴别诊断以及治疗措施。概述慢性进行性舞蹈病（chronic progressive chorea）又名Huntington舞蹈病或遗传性舞蹈病，呈常染色体显性遗传。常中年起病，临床特征为慢性进行性舞蹈样动作，进行性痴呆。病因和发病机制慢性进行性舞蹈病为常染色体显性遗传病。基因定位于常染色体4p16.3，基因产物为亨廷顿素（Huntingtin）。本病损害主要尾状核、壳核、大脑皮质。尾状核皱缩并发生脱髓鞘改变，病变区域内神经细胞变性和脱失，常伴有明显胶质细胞增生。壳核、苍白球和双侧丘脑也可见神经元脱失，全大脑萎缩，神经细胞数目减少。神经生化研究发现，尾状核内多巴胺过多或纹状体突触后多巴胺受体敏感性过高是造成舞蹈样动作的成因，精神症状的出现则与隔核多巴胺活性增高有关。胆碱乙酰化酶活性降低，导致乙酰胆碱合成减少，打破了纹状体系同乙酰胆碱和多巴胺的平衡，也可引起多动现象。也有学者认为，本病发生与基底节-氨基丁酸（GABA）减少有关。临床表现本病常于30~50岁间隐匿起病，男女均可患病。病程长短不一，长者可达一、二十年。首发症状常为人格和行为改变。主要表现为舞蹈手足徐动症，最初出现动作笨拙，挤眉弄眼，摇头耸肩，随后出现四肢和躯干快速多变的舞蹈样动作，并因情绪紧张而加重。躯干的不自主扭动常导致患者端坐、站立、行走困难，并且常常摔跤。喉肌和舌肌受累出现构音困难和吞咽困难。多数患者

有情感障碍和不同程度智力减退。20岁以前起病的少年型Hunt-ington病，通常以肌强直为特征，而不是舞蹈样动作，还可有癫痫和小脑性共济失调。病人情绪易激动，表现抑郁或冲动行为。记忆力、智力进行性减退，最终导致痴呆。实验室及其他检查

- 一、脑电图可见弥漫性慢波，一般无特异性。
- 二、CT可见侧脑室前角扩大，尾状核变平坦或凹陷，全脑呈弥漫性萎缩。正电子发射断层扫描见纹状体中葡萄糖代谢明显降低。

诊断和鉴别诊断 典型病例常具有舞蹈样动作，情感障碍，成年后渐进性痴呆及家族史等，诊断不难；小舞蹈病系在儿童期发病，多可自行缓解，且常有风湿病的其他表现。出生后不久出现舞蹈手足徐动症是因产伤缺氧或核黄疸所引起，且症状多持久存在。罕见的良性舞蹈病系在儿童期发病，呈常染色体显性遗传，仅有轻度肌无力，无智力改变，病情不进展。老年性舞蹈病发生于老年人，可由中风引起，起病急，可呈现偏身舞蹈症。L-多巴，酚噻嗪类及避孕药诱发的舞蹈症，均有服药史，且不伴有痴呆。治疗

- 一、多巴胺受体拮抗剂常用的有氟哌啶醇，2-4mg口服，每日3次。也可用泰必利0.1-0.2g口服，每日3次。氯丙嗪或奋乃静、三氟噻吨、利血平或丁苯喹啶治疗，给药时需逐渐增加剂量直至不随意动作得到控制或出现这些药物诱发的震颤麻痹综合征所导致的无力症状。
- 二、拟胆碱能药物毒扁豆碱可抑制胆碱酯酶活性，阻止乙酰胆碱降解，从而提高纹状体系统突触间隙乙酰胆碱的浓度。一般每次1-2mg口服，每日3次。
- 三、增加脑内GABA含量制剂既可直接口服GABA0.25-0.5mg，每日3次，也可口服维生素B6或丙戊酸钠间接增加脑内GABA浓度。
- 四、哈伯音（石杉碱甲）是一种中枢胆碱酯酶抑制剂，能

通过血-脑脊液屏障进入脑内，阻止乙酰胆碱的水解，对改善智能、阻止进行性痴呆效果较好。一般每次50-150ug口服，每日3次。五、精神异常多为反应性抑郁，可用三环类抗抑郁药，如阿米替林、丙咪嗪，也可选用选择性5-羟色氨再摄取抑制剂如盐酸氟西汀（百优解）等。六、近来有学者报道，用碳酸锂治疗该病也可收到较好的效果，其作用机制为通过调节脑内GABA与多巴胺能神经元的不平衡而实现的。相关推荐：[#0000ff>2012年临床执业医师考试内科辅导：脑血吸虫病](#) [#0000ff>2012年临床执业医师考试内科辅导：鼻咽癌的十种诊断方法](#) [#0000ff>2012年临床执业医师考试内科辅导：中药治疗肝癌的三大优势](#) 特别推荐：[#0000ff>2011年执业医师考试笔试成绩查询时间](#) [更多信息访问 > > #0000ff>2012年执业医师考试报名时间提醒](#) 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