

肌萎缩侧索硬化病人的护理查房

神经内血液科



神经的组成

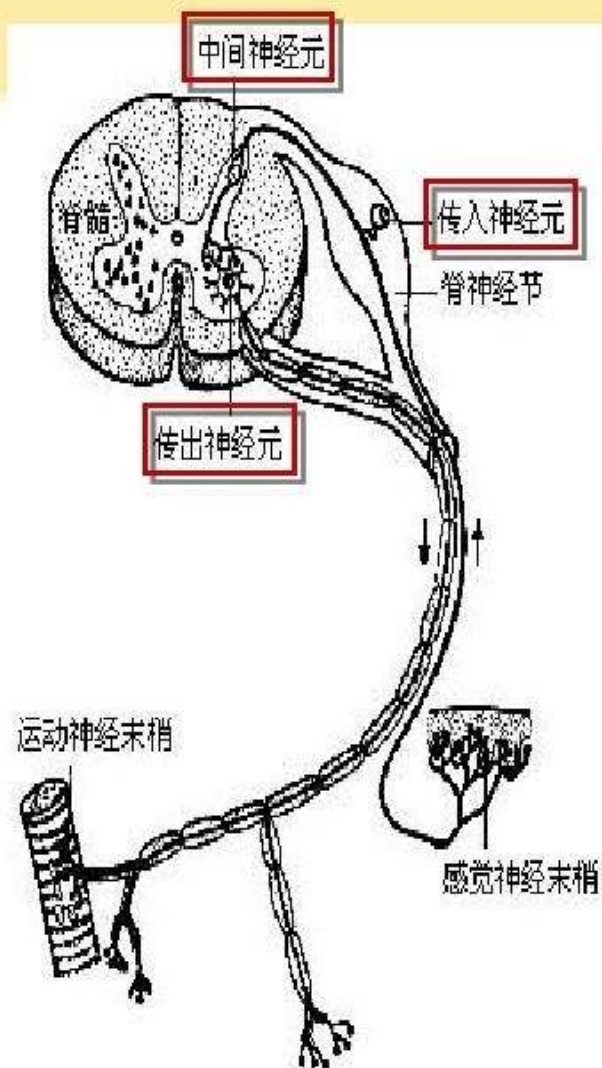
(一) 神经细胞 (神经元)
是神经系统结构和功能的基本单位, 具有感受刺激和传导冲动的作用。

根据功能分为:

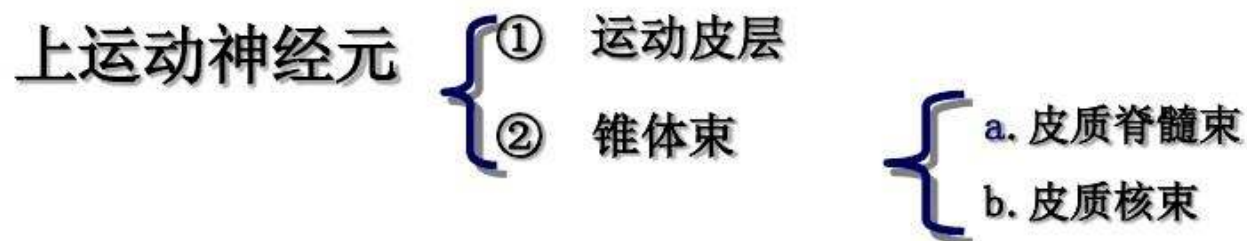
感觉神经元 (传入神经元)

运动神经元 (传出神经元)

联络神经元 (中间神经元)



(二) 神经胶质细胞 (运动神经元)



一、概念

运动神经元病 (MND) 是一组病因未明的选择性侵犯脊髓前角细胞、脑干运动神经元、皮层锥体细胞及锥体束的慢性进行性神经变性疾病。MND病因尚不清楚，一般认为是随着年龄增长，由遗传易感个体暴露于不利环境所造成的，即遗传因素和环境因素共同导致了运动神经元病的发生。

分为四型：**肌萎缩侧索硬化 (ALS)**

进行性脊肌萎缩 (SMA)

进行性延髓麻痹 (PBP)

原发性侧索硬化 (PLS)

球麻痹又称延髓麻痹，是指由延脑或大脑等病变引起的吞咽困难、饮水呛咳、发音障碍为主的一组病症。

运动神经元病

上运动神经元

下运动神经元

上下运动神经元

原发性侧索硬化

进行性延髓麻痹

进行性脊肌萎缩

肌萎缩侧索硬化

肌萎缩侧索硬化 (ALS) 是一种进展性神经肌肉疾病，由于上、下运动神经元变性导致球部、四肢、躯干、胸部及腹部肌肉逐渐无力和萎缩。动眼肌及括约肌不受累，是运动神经元病中最常见的类型。发病年龄在20-40岁之间，30岁为发病高峰，女性稍多，男女之比约为1:1.2。病因可能与遗传因素、病毒感染、免疫反应、环境因素等有关。起病以亚急性为多，特点为病灶多发，临床表现多变，病程多波动，常有缓解与复发。肌萎缩性侧索硬化症 (ALS) 或运动神经元疾病是一种渐进的致命性疾病，该病有两种发病形式：肢体发病和延髓发病。

二、病因

- 1、病毒感染：脊髓灰质炎病毒
- 2、免疫因素：免疫球蛋白升高，血中T细胞数目、功能异常，免疫复合物形成，抗神经节苷脂抗体、乙酰胆碱受体抗体阳性
- 3、中毒因素：由于细胞谷氨酸盐转运体运输的谷氨酸盐摄取减少所致。
- 4、遗传因素：5%—10%的患者有遗传性，称为家族性肌萎缩性侧索硬化，成年型属常染色体显性遗传，青年型为常染色体显性或隐性遗传。
- 5、其他因素：有学者认为与某些金属中毒和某些金属元素缺乏有关，也有学者认为与营养障碍、代谢内分泌、神经递质、酶缺乏和缺氧有关。

三、症状

- 1、情绪易于激动，见强哭强笑，并有记忆力减退、认识欠缺或智力减退，晚期可致痴呆。
- 2、言语障碍多因小脑病损或假性球麻痹，可见构音不清、语音轻重不一，甚至声带瘫痪。
- 3、颅神经功能障碍可见视神经炎所致的视力减退、视野中心暗点。核间性眼肌麻痹、复视、眼睑下垂、瞳孔不规则或缩小、眼球震颤等。1-2%的病人有三叉神经痛，有些可见面瘫、面肌痉挛等。
- 4、感觉障碍往往因脊髓病损引起。常见症状有针刺感、麻木感，也可有束带感、烧灼感、寒冷感或痛性感觉异常。疼痛常见于背部、小腿部与上肢。
- 5、运动障碍包括痉挛性瘫痪、小脑共济失调。早期可见手部动作笨拙和震颤，下肢易于绊跌等。或见言语呐吃与痛性强直性肌痉挛。
- 6、其他病症。少数病人起病早期有尿频、尿急，后期有尿潴留或尿失禁。部分病人有阳痿与性欲减退。现代医学目前尚无针对性的治疗药物。可以应用激素和免疫抑制剂等。上呼吸道感染、手术、外伤、其他感染性疾病、受寒、分娩、精神刺激、过度劳累等因素，均是本病可能的触发因素。

四、临床表现

- 肌萎缩性侧索硬化（ALS）是MND最常见的类型，脊髓前角细胞、脑干后组运动神经核及锥体束受累，无论最初累及上或下运动神经元，最后均表现肢体和延髓，上、下运动神经元损害并存。
- （1）首发症状常为手指运动不灵和力弱，随后大、小鱼际肌和蚓状肌等手部小肌肉萎缩，渐向前臂、上臂及肩胛带肌发展，萎缩肌群出现粗大肌束颤动；伸肌无力较屈肌显著，颈膨大前角细胞严重受损，上肢腱反射减低或消失，双上肢同时或先后相隔数月出现；与此同时或以后出现下肢痉挛性瘫痪、剪刀步态、肌张力增高、腱反射亢进和Babinski征等，少数病例从下肢起病，渐延及双上肢；
- （2）延髓麻痹通常晚期出现，即使脑干功能严重障碍，眼外肌也不受影响，括约肌功能良好、意识清醒。
- （3）可有主观感觉异常如麻木、疼痛等，但即使疾病晚期也无客观感觉障碍；
- （4）病程持续进展，最终因呼吸肌麻痹或并发呼吸道感染死亡；本病生存期短者数月，长者10余年，平均3-5年。

五、辅助检查

- 1. 腰穿脑脊液检查：腰穿压力正常或偏低，CSF检查正常或蛋白轻度增高，免疫球蛋白可能增高。
- 2. 血清磷酸肌酸激酶可增高，乙酰胆碱酯酶增高。
- 3. 肌电图：有很大诊断价值。主要表现为：病变处肌肉插入电位延长，纤颤电位，动作电位时限增宽、波幅增高、波形以混合相或单纯相多见，可见巨大电位。

运动神经传导速度下降或正常，而感觉传导速度正常。

- 4. MRI：可见与临床受损肌肉相应部位的脊髓萎缩变性等。

六、治疗原则

- 无有效疗法，以对症为主。
 - 一、呼吸困难者，吸氧，必要时辅助呼吸。
 - 二、吞咽困难者鼻饲或静脉高营养，维持营养及水电解质平衡。
 - 三、神经营养药物：应用比较广，疗效比较好的有神经节苷脂（GM）和神经生长因子（NGF）。

一般病史资料

姓名

瞿金花

性别

女

年龄

38

住院日期

2014年8月12日

诊断

头晕原因待查

现病史

主诉头晕3月，恶心呕吐加重3天。

患者于2010年出现双下肢麻木，就诊于陆军总院，诊断为“多发性硬化”，给予对症治疗，双下肢麻木较前缓解。于入院前3月无明显诱因出现恶心、呕吐，无头晕、头痛、视物模糊，进食尚可，就诊于陆军总院，以“萎缩性胃炎，胆囊息肉”治疗，症状缓解。于入院前3天再次出现晨起恶心、呕吐，头晕并畏光，言语不清，不能进食，无肢体麻木，自感天旋地转，不能睁眼，无四肢颤抖、头痛、意识不清等症状，就诊于兰大一院神经内科，以“头晕原因待查”收住入科，入院后患者神志清、精神差，饮食、睡眠差，大小便正常，近来体重未见明显增减。

•既往史

患者入院前4年诊断为多发性硬化，未行规律治疗；否认高血压、糖尿病、心脏病等慢性病史，否认肝炎、结核病等慢性传染病史，预防接种不祥。

•个人史

生于当地，无长期外地居住史，无疫区居留，无不良嗜好。

体格检查

- T: 36℃ P: 69次/分 R: 19次/分 BP: 102/66mmHg
- 一般情况: 发育正常, 营养中等, 神志清, 精神差, 步入病室, 言语不畅、声音嘶哑、吞咽困难、饮水呛咳、舌肌萎缩、面容正常、查体合作, 问答切题。
- 皮肤黏膜: 全身皮肤及巩膜无黄染, 皮肤湿度、温度正常, 无水肿、皮疹, 无皮下出血。
- 浅表淋巴结: 全身浅表淋巴结未触及。


肌萎缩侧索硬化功能评分量表 (ALS FRS)

- 总分从0（不能完成任务）到40分（正常）。

(1) 言语

评分	描述
4.	言语正常 
3.	可发觉的言语紊乱
2.	重复后可理解
1.	结合非言语的交流方式
0	失去有效的言语表达能力

(2) 流涎

评分	描述
4.	正常
3.	轻度但明确的口中的唾液增多；可以有夜间流涎
2.	中等程度的唾液增多；可以有轻度流涎表现
1.	显著的唾液增多，伴有流涎 
0	显著的流涎；长期需要手绢等物品

(3) 吞咽


评分	描述
4.	正常的饮食习惯
3.	早期进食异常, 经常噎住
2.	饮食浓度习惯改变
1.	需要鼻饲补充 
0	专业的肠外营养或者肠道喂养

手)


(4) 书写 (患ALS之前的优势)

评分	描述
4.	正常 
3.	缓慢或者字间距大, 但所有字迹清晰
2.	并不是所有字迹清晰
1.	可以握笔, 但是不能书写
0	不能握笔

(5) 使用餐具 (患者未行胃肠造瘘术)

评分	描述
4.	正常 
3.	有些缓慢和笨拙, 但是不需要帮助
2.	尽管缓慢和笨拙, 但是可以切大多数食品; 需要一些帮助
1.	需要他人切割食品, 但是仍可以自行缓慢进食
0	需要喂养

(6) 穿衣和洗漱

评分	描述
4.	功能正常 
3.	经过努力可以独立穿衣和搞个人卫生, 或者效率降低
2.	间断需要帮助或者其他替代方法
1.	个人卫生需要护理员
0	完全依赖他人

(7) 床上翻身和调整被褥

评分	描述
4.	正常 
3.	有些缓慢和笨拙，但是不需要帮助
2.	可以独立翻身或者调整被褥，但是很困难
1.	可以启动，但是不能独立的翻身或者调整被褥
0	无助的


(8) 行走

评分	描述
4.	正常 
3.	早期行走困难
2.	需要帮助行走（任何辅助器，包括AFOs）
1.	仅能产生不能移动的运动
0	没有目的的腿部运动

(9) 爬楼梯

评分	描述
4.	正常 
3.	缓慢
2.	轻度蹒跚，或者疲劳
1.	需要帮助（包括扶手）
0	不能爬楼梯

(10) 呼吸

评分	描述
4.	正常
3.	呼吸急促，轻度用力（例如，行走时，交谈时 
2.	休息时呼吸急促
1.	呼吸间断（例如，夜间呼吸暂停），需要通气帮助
0	依赖呼吸器

吞咽障碍评定

- 患者端坐，喝下30ml温开水，观察所需时间喝呛咳情况。
- 1级（优）能顺利地1次将水咽下
- 2级（良）分2次以上，能不呛咳地咽下
- 3级（中）能1次咽下，但有呛咳
- 4级（可）分2次以上咽下，但有呛咳 ★
- 5级（差）频繁呛咳，不能全部咽下
- 正常：1级，5秒之内；
- 可疑：1级，5秒以上或2级；
- 异常：3-5级
- 疗效判断标准：
 - 治愈：吞咽障碍消失，饮水试验评定1级
 - 有效：吞咽障碍明显改善，饮水试验评定2级
 - 无效：吞咽障碍改善不显著，饮水试验评定3级以上 ★

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/868063103040006124>