

# 北京协和医学院临床学院

## 教案

主讲教师	崔丽英	授课对象	协和医大 2006 级
日期及时间	2011 年 3 月 23 日 9: 00-11: 50	学时	3
授课内容	肌病和运动神经元病		
教材参考文献	神经病学（吴江主编 全国高等学校教材 8 年制临床医学专业） Merrit's Neurology （ LP Roland 12 <sup>th</sup> ， 2010）		
方法及手段	多媒体幻灯		
<p>目的及主要内容</p> <p>1、 <b>目的：</b> 通过本课教学，复习巩固肌病相关解剖知识，学习几种主要肌病、重症肌无力和周期性麻痹的临床表现及诊断治疗原则。</p> <p>2、 <b>主要内容：</b></p> <p>(1) 肌病概论（20 分钟）</p> <p>(2) 重症肌无力（40 分钟）</p> <p>(3) 进行性肌营养不良（25 分钟）</p> <p>(4) 炎性肌病（30 分钟）</p> <p>(5) 运动神经元病（35 分钟）</p>			
<p>总结与复习要点</p> <p>1、 肌病概论</p> <p>掌握内容</p> <p>(1) 常见的肌病和神经-肌接头病变的类型：</p> <p>(2) 肌肉疾病的常见临床症状特征</p> <p>了解内容：</p> <p>(1) 肌肉解剖及生理</p> <p>(2) 发病机制</p> <p>2、 重症肌无力：</p> <p>掌握内容：</p> <p>(1) 概念：累及神经肌接头的 AchR-Ab 介导的自身免疫疾病</p> <p>(2) 病因及发病机制：AchR-Ab 介导，80%伴胸腺异常，细胞免疫</p> <p>(3) 临床表现：首发症状、肌无力分布及特点、疲劳试验</p> <p>(4) 临床分型：</p> <p>(5) 辅助检查：新斯的明试验、RNS（低频高频均递减）、AchR-Ab、胸腺影像</p>			

(6) 诊断和鉴别诊断:

(7) 治疗: 胆碱酯酶抑制剂、胸腺切除、肾上腺皮质激素、免疫抑制剂、血浆交换和IVIg、重症肌无力危象的类型及治疗

了解内容:

(1) 病理

3、 进行性肌营养不良:

掌握内容:

(1) Duchenne 肌营养不良的临床表现、辅助检查及诊断

(2) 肌强直性肌营养不良的临床症状、辅助检查及诊断

了解内容:

(1) Duchenne 肌营养不良的病因、机制和治疗

(2) 肌强直性肌营养不良的病因、机制和治疗

4、 多发性肌炎、皮肌炎

掌握内容:

(1) 临床表现: 近端肌无力、肌痛, 可伴有皮肤受累

(2) 辅助检查: 血清肌酶、肌电图和肌肉活检

(3) 诊断: 症状、血清肌酶、肌电图和活检

了解内容:

(1) 病因和发病机制

(2) 鉴别诊断: 肌营养不良、GBS、MG

(3) 治疗

5、 低钾型周期性麻痹

掌握内容

(1) 临床特点: 发作诱因

(2) 辅助检查: 血清钾降低、电生理正常

(3) 治疗: 补钾为主

了解内容

(1) 病因和发病机制

(2) 诊断和鉴别诊断

6、 运动神经元病 (MND)

掌握内容

(1) MND 的临床分型和表现: 四种类型, 其中 ALS 最常见、手部小肌肉起病、上下神经元同时受累、球麻痹和舌肌萎缩

(2) 辅助检查: 电生理检查最重要, 三个节段以上神经源性损害。

(3) 诊断: 典型的上下运动神经元同时受累、电生理检查

了解内容

(1) 病因和发病机制

(2) 病理

(3) 其他类型的临床特点: PMA、PBP 和原发性侧索硬化

(4) 鉴别诊断

(5) 治疗和影响预后的因素

教研室意见

同意