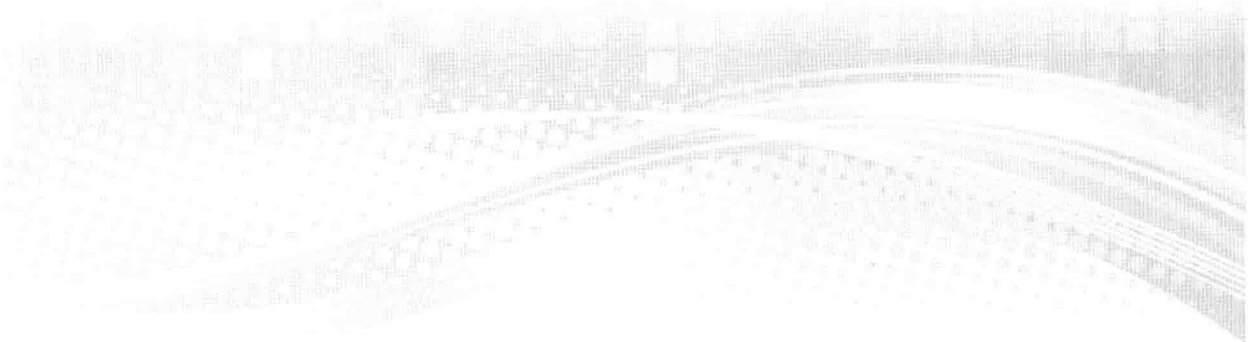


Analysis of Cases
of Neurological Diseases

神经病学疑难病 病例剖析

主 审 王学峰 谢 鹏 胡长林
主 编 陈阳美 秦新月 蒋 莉

 人民卫生出版社



神经病学疑难病病例剖析

主审 王学峰 谢 鹏 胡长林

主编 陈阳美 秦新月 蒋 莉

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

神经病学疑难病病例剖析/陈阳美,秦新月,蒋莉主编.
—北京:人民卫生出版社,2016

ISBN 978-7-117-23336-1

I. ①神… II. ①陈…②秦…③蒋… III. ①神经病-
疑难病-病案-分析 IV. ①R741

中国版本图书馆CIP数据核字(2016)第226042号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

神经病学疑难病病例剖析

主 编:陈阳美 秦新月 蒋莉

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里19号

邮 编:100021

E-mail: pmph @ pmph.com

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:北京市卫顺印刷厂

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:22 插页:8

字 数:535千字

版 次:2016年10月第1版 2016年10月第1版第1次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-23336-1/R·23337

定 价:69.00元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ @ pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编者 (以姓氏笔画为序)

- | | |
|-----|------------------|
| 马建南 | 重庆医科大学附属儿童医院神经内科 |
| 王 兴 | 重庆市急救中心神经内科 |
| 王 亮 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 王恬竹 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 邓 芬 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 付 洁 | 西南医科大学附属医院神经内科 |
| 冯金洲 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 牟 君 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 李 琦 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 李小凤 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 李秀娟 | 重庆医科大学附属儿童医院神经内科 |
| 李晋芳 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 杨 琴 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 肖 飞 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 吴 禹 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 吴绮思 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 余 震 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 宋 敏 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 张玉平 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 张丽娜 | 重庆市三峡中心医院神经内科 |
| 陈阳美 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 陈胜利 | 重庆市三峡中心医院神经内科 |
| 陈彦如 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 陈莉芬 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 罗海彦 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |
| 郑丽华 | 四川省宜宾市第二人民医院神经内科 |
| 胡 越 | 重庆医科大学附属儿童医院神经内科 |
| 钟 敏 | 重庆医科大学附属儿童医院神经内科 |
| 秦新月 | 重庆医科大学附属第一医院神经内科 |
| 袁靳闲 | 重庆医科大学附属第二医院神经内科 |

唐 玲 重庆医科大学附属大学城医院神经内科
黄 诚 重庆医科大学附属第一医院神经内科
曹 筠 重庆医科大学附属第一医院神经内科
龚思引 重庆医科大学附属第二医院神经内科
彭 希 重庆医科大学附属第二医院神经内科
蒋 莉 重庆医科大学附属儿童医院神经内科
童林艳 重庆医科大学附属第二医院神经内科
谢玲玲 重庆医科大学附属儿童医院神经内科
谭昌洪 重庆市第六人民医院神经内科
谭新杰 重庆医科大学附属第二医院神经内科

参加编写人员(以姓氏笔画为序)

乐经科 刘 熙 刘芳辰 许 韬 李秋凤 张 倩
张凤娟 张志琴 范 雪 欧 书 金 茜 赵 萌
郭珂珂 谭郎敏 魏 超

秘书: 刘 熙 许 韬

主审简介

王学峰,教授,博士生导师,重庆医科大学附属第一医院神经内科副主任,重庆市神经病学重点实验室主任,国务院政府特殊津贴获得者,卫生部有突出贡献中青年专家,重庆市政府特聘两江学者,重庆市政府神经病学学术带头人。中华医学会神经病学分会癫痫学组副组长,中国医师协会癫痫专委会副主任委员,中国抗癫痫协会副会长、常务理事,脑电图分会副会长,中华医学会神经病学分会神经遗传学组委员,中国睡眠障碍协会委员,重庆市抗癫痫学会会长,《中国癫痫杂志》《临床神经电生理学》和《亚洲癫痫杂志》副主编,《中华神经科杂志》《中华医学杂志》《中国神经精神疾病杂志》《中国临床神经科》《中国神经免疫学》等杂志编委。主要从事癫痫的研究。承担国家自然科学基金、卫生部行业基金,教育部等 22 项科研项目。目前共发表科研论文 332 篇,其中 SCI 论文 123 篇。主编学术专著 7 部,参编 54 部。参加过卫生计生委、教育部、科技部高等教育教材及中华医学会继续医学教育教材等十四部全国教材的编写。获得国家科技进步二等奖、国家科技进步三等奖,教育部科技进步一等奖,四川省科技进步一等奖,重庆市自然科学一等奖等。





谢鹏,教授,博士生导师,归国学者。重庆医科大学副校长,国务院学位委员会第七届学科评议组成员,教育部第二届全国专业学位教育指导委员会委员,中国医师协会神经内科医师分会会长,中华医学会神经病学分会副主任委员。国家“973”项目首席科学家,卫生部有突出贡献中青年专家,国家重点学科(神经病学)学科带头人。

长期致力于临床神经病学,脑血管疾病,中枢神经系统病毒感染性疾病,神经生化与分子生物学研究,以及脑的高级认知功能和临床神经心理学研究。近年来,先后主持了国家“863”项目、国家“973”项目“抑郁症的蛋白质组学和多肽组学研究”以及国家自然科学基金7项、省部级等各类基金14项。现已发表学术论文200余篇,其中SCI论文130余篇。主编和参编学术专著10余部,获得发明专利5项。曾获四川省科技进步一等奖1项,重庆市科技进步二等奖2项,吴阶平医学研究奖(吴-杨奖)1项,中华医学科技三等奖1项。



胡长林,教授,博士研究生导师,国务院政府特殊津贴获得者。重庆医科大学学位委员会及学术委员会委员、重庆市高级职称评审委员会委员、重庆市科技进步奖、自然科学奖评审委员会委员、重庆市医疗事故评审委员、重庆市医保药品评委、重庆市医学会神经科专委会委员、中西医结合学会重庆神经科专委会副主任委员、国外医学脑血管病分册编委、重庆医学编委、脑与神经疾病等杂志编委。从事神经病学专业30余年,有丰富的临床经验,特别对脑血管病的诊治有深入系统研究。因脑血管疾病的研究作为主要研究者之一获奖有2008年国家科技进步奖二等奖、1996年四川省科技进步奖一等奖、1997年国家科技进步

奖三等奖等。共发表学术论文100余篇,参编著作10余部,2002年曾参与全国高等医学院校七年制教材《神经病学》的编写。

主编简介

陈阳美,教授,主任医师,博士生导师,归国学者。重庆医科大学附属第二医院神经内科主任,神经病学教研室主任,中华医学会神经内科分会癫痫与脑电图学组委员,中国医师协会神经内科分会癫痫疾病专业委员会委员,中国抗癫痫协会委员,中国卒中学会委员,重庆市医学会神经病学分会副主任委员,重庆市抗癫痫学会副会长,重庆市神经科学会常务理事,重庆市神经内科医师协会副会长,重庆市老年痴呆防治协会副会长,重庆市老年医学学会心脑血管疾病专业委员会副主任委员,《癫痫与临床神经电生理杂志》编委。从事神经病学专业 26 年,特别在癫痫、神经电生理、神经介入方面有丰富的临床经验。曾因癫痫的研究作为主研之一于 1995 年获四川省科技进步一等奖、1996 年获国家级科技进步三等奖、2003 年获重庆市科技进步二等奖、2007 年获重庆市科技进步二等奖、2007 年获教育部科技进步一等奖、2008 年获国家科技进步二等奖等。承担多项各级科研课题,包括国家自然科学基金、重庆市自然科学基金、重庆市卫生计生委重点课题等,参加国家“十一五”“十二五”科技支撑计划等。共发表论文 100 余篇,主编《癫痫治疗学》,为《神经病学》案例版教材副主编、《神经病学》教材英文版副主编,参与教育部规划教材《内科学》(双语版)等 15 部全国神经病学著作的编写。





秦新月,教授,主任医师,博士生导师,国务院政府特殊津贴获得者。重庆医科大学附属第一医院神经内科副主任(主持工作)。中华医学会老年医学分会老年神经病学组委员,中华医学会神经病学分会神经免疫学组委员,中国免疫学会神经免疫分会委员,中国医师协会神经内科医师分会脑血管疾病专业委员会副主任委员,中华医学会神经病学分会重庆专委会主任委员,中国医师协会重庆市神经内科分会副会长,中国卒中学会转化医学分会委员,中国卒中学会高危人群筛查与预防分会常务委员。卫生部脑卒中防治与筛查基地医院专家委员会常委,重庆市神经内科医疗质量控制中心副主任。《中国神经免疫与神经疾病》《中华脑血管病》《临床神经科学》等杂志编委。长期从事脑血管疾病和脱髓鞘疾病的临床和科研工作。发

表学术论文 90 余篇,其中 SCI 论文 42 篇。主持国家自然科学基金面上项目、重庆市自然科学基金等多项课题。担任《神经系统与全身性疾病》《神经病学》专升本统编教材副主编,参编专著及教材 10 部。获 2003 年重庆市医学科学技术奖三等奖,2010 年重庆市科技进步二等奖,2011 年中华医学奖三等奖,2011 年江苏省科技进步二等奖。



蒋莉,医学博士,教授,主任医师,博士生导师。重庆医科大学儿童医院神经内科主任。重庆市学术技术带头人,重庆市“322 人才工程”二层次人才。现任中华医学会儿科分会神经学组副组长、中国医师协会神经内科分会儿童神经疾病专委会副主任委员、中华医学会神经内科分会神经生化学组委员、中国抗癫痫协会理事、中国抗癫痫协会结节性硬化专委会委员、重庆市医学会神经内科分会常委、重庆市儿科专委会委员、重庆医学会儿科分会神经学组组长等学术团体职务。兼任国家自然科学基金评审专家,《中华实用临床儿科杂志》《中国实用儿科杂志》等 7 种儿科核心期刊编委。长期从事小儿神经基础与临床工作,先后负责国家自然科学基金 4 项,省部级项目 10 余项。曾

于德国 Marx-Planck Institute of Neurobiology、美国 Cincinnati Children Medical Center 留学。作为通讯作者,在国内外杂志发表论文 100 余篇。作为副主编和编委,编写专业书籍和教材 8 部。2009 年获重庆市医学科学成果一等奖。2001 年以来,培养博士和硕士研究生 100 余名。

前言

随着神经影像学如头颅 CT、MRI、PET 等和神经电生理以及神经病理、分子生物学的发展,神经系统疾病的诊断包括定位诊断和定性诊断,尤其是定位诊断变得相对容易了。但是,由于神经系统遍布全身,其疾病的发生发展与临床表现多种多样,临床上仍然面对不少“疑难杂症”。而病例报道的学习十分有助于临床思维的开阔。

重庆医科大学神经病学是于 1958 年由上海第一医学院华山医院朱祯卿、傅雅各、沈鼎烈、徐越和董为伟等全国知名教授来渝组建的。经过近 60 年的建设,该学科得到了很大的发展。1979 年开始招收研究生并成立神经病学实验室,1981 年在全国首批获准硕士学位授予权,1986 年获准博士学位授予权,成为我国较早批准的神经病学博士点之一,1995 年设立博士后流动站。2007 年被评为全国重点学科。自建科以来,就开展了每周的临床病例讨论,并一直坚持至今。因此,收集了许多典型的病例、复杂疑难的病例,以及少见的病例,已经成为重庆医科大学神经病学一大宝贵的财富。经典的病例有如临床病例这一大海上一颗颗灿烂的明珠,引起神经病学工作者的关注、思考。现摘选部分病例以飨读者。

William Osler 曾经说过:“医学教育其实源于患者,长于患者,终于患者”。另外,Osler 还有一句名言:“不看书而只看病人就像在海上没有罗盘,不看病人而只看书就根本没有到海上”。相信这部分病例对读者有所启迪。由于时间仓促,加之我们水平有限,缺点甚至错误也在所难免,敬请广大读者提出宝贵的批评意见,以利于我们今后的工作。

本书出版过程中,得到了出版社的大力支持,并为本书的出版发行提供了优越的条件,对他们的支持和帮助表示真诚的谢意。

编者

2016 年 7 月于重庆

目 录

病例 1 双下肢麻木无力、疼痛 20 天	1
综述：抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎的诊断及治疗进展	5
病例 2 行肝移植手术 7 天，突发四肢抽搐伴意识丧失 1 天	14
综述：脑后部可逆性脑病综合征	18
病例 3 发热、头昏、乏力 4 天，意识障碍 8 小时	21
综述：Bickerstaff 脑干脑炎	25
病例 4 进行性记忆力下降 2 个月，行走不稳 1 周	28
综述：Creutzfeldt-Jakob 病的诊治进展	33
病例 5 反复左侧肢体麻木、无力 5 年	38
综述：视神经脊髓炎诊断标准与视神经脊髓炎谱系疾病	42
病例 6 吐词不清 20 天，右手指活动不利 7 天	44
综述：瘤样炎性脱髓鞘病	49
病例 7 发作性肢体抽搐 3 年	53
综述：线粒体脑肌病中的癫痫发作	57
病例 8 双下肢无力 10 个月	60
综述：脊髓血管畸形的诊治进展	64
病例 9 直立性头痛 1 个月	69
综述：自发性低颅压综合征的影像学及诊治进展	73
病例 10 突发头痛 1 天	79
综述：脑静脉窦血栓形成的磁共振表现及病理生理基础	83

病例 11 发热、头痛半个月·····	88
综述：结核性脑膜炎的治疗进展·····	96
病例 12 头痛、发热 10 余天·····	102
综述：自身免疫性脑炎的研究进展·····	109
病例 13 复发性抗 N-甲基-D-天冬氨酸受体脑炎 1 例·····	115
综述：复发性抗 N-甲基-D-天冬氨酸受体脑炎·····	119
病例 14 记忆力下降伴反应迟钝 7 个月余·····	122
综述：抗 N-甲基-D-天冬氨酸受体脑炎的研究进展·····	127
病例 15 突发头痛 1 个月,加重伴左侧肢体无力 20 余天·····	131
综述：Balo 病诊治进展·····	136
病例 16 四肢抽动、呼之不应伴头痛 3 天·····	142
综述：线粒体脑肌病与癫痫的研究进展·····	147
病例 17 言语不清 11 天·····	153
综述：脑高灌注综合征的新进展·····	159
病例 18 入睡困难 5 天,加重伴视物模糊 2 天·····	164
综述：急性播散性脑脊髓炎的临床与影像学进展·····	170
病例 19 发热、言语行为异常 2 天·····	177
综述：抗癫痫药物高敏综合征发病机制与临床特点·····	180
病例 20 突发呼之不应 5 小时·····	185
综述：Percheron 动脉综合征·····	188
病例 21 左侧肢体不自主运动 1 个月·····	194
综述：非酮症高血糖合并偏身舞蹈症·····	197
病例 22 持续性左手不自主抖动 1 年·····	202
综述：肌阵挛-肌张力障碍综合征治疗研究进展·····	207
病例 23 四肢麻木 27 天,精神行为异常 24 天·····	212
综述：原发性胼胝体变性的影像学及诊治进展·····	216

病例 24 发作性双下肢无力 2 年, 渐进瘫痪 1 年	220
综述: 糖尿病性脊髓病	223
病例 25 持续四肢麻木 6 个月	231
综述: 糖耐量异常周围神经病	234
病例 26 左上肢肌肉无力、萎缩 5 年	239
综述: 平山病的临床特征及影像学特点	242
病例 27 双下肢无力 2 年, 进行性加重伴跌倒 1 年	246
综述: 脊髓小脑共济失调的基因进展	250
病例 28 反复癫痫发作 14 年	255
综述: 进行性肌阵挛癫痫临床特点及诊治进展	259
病例 29 进行性四肢无力 1 年	265
综述: 异位胸腺瘤诊疗进展	268
病例 30 行走不适、表达困难 3 个月	274
综述: 原发性中枢神经系统淋巴瘤诊治进展	277
病例 31 反复点头哈腰样发作 7 个月	283
综述: 婴儿痉挛症	290
病例 32 四肢无力 23 个月	298
综述: 脊髓性肌萎缩的诊治进展	301
病例 33 惊厥发作 1 次	307
综述: 儿童颅内肿瘤的临床特点及其诊断	311
病例 34 行为异常半个月	315
综述: 抗 N-甲基-D-天冬氨酸受体脑炎的诊治进展	318
病例 35 反复点头哈腰样发作 1 个月	323
综述: 儿童结节性硬化症合并癫痫的诊治	328
病例 36 反应迟钝 3 个月余	335
综述: 常染色体显性遗传性脑动脉病的研究新进展	346

病例 1 双下肢麻木无力、疼痛20天

(一) 病史

患者,男,61岁,因“双下肢麻木无力、疼痛20天”入院。

入院前20天,患者受凉后出现双下肢无力,上楼梯时明显,伴双下肢远端麻木、胀痛,活动后疼痛加重,休息时稍缓解,无明显晨轻暮重,未就诊及治疗,逐渐出现右上肢远端麻木,无吞咽困难及饮水呛咳,无大小便障碍。间断发热,最高体温38.1℃,偶有咳嗽,咳少许白色泡沫痰,无潮热盗汗及体重减轻,无关节肿胀及疼痛。1周前在当地医院予抗生素及营养神经治疗,患者症状无改善,入我院进一步诊治。

既往史:患者平素健康状况良好,否认高血压、冠心病、糖尿病等病史。否认肝炎、结核等传染病史。否认食物、药物等过敏史。否认手术外伤史。否认输血史。预防接种史不详。

个人史:出生并生长于重庆。吸烟史60支/天×20年,已戒烟9年。间断饮酒史50~100g/周×40年。否认冶游史,否认疫水接触史,否认疫区久居史,否认放射性物质及化学毒物接触史。

婚育史:已婚。配偶健康状况良好,育有1子1女,子女体健。

家族史:家人体健。否认血友病、糖尿病等家族遗传病史。否认家族传染病史。

(二) 内科系统体格检查

血压118/72mmHg;脉搏82次/分;体温37.9℃;呼吸18次/分。

一般状态:患者发育良好,自主体位,步入病房。

皮肤黏膜:无黄染,无皮疹,无瘀点瘀斑,无出血点,无皮肤苍白。

浅表淋巴结:无肿大。

头部:头颅正常,无外伤。

眼:眼睑正常,巩膜无黄染,无结膜苍白,双侧瞳孔等大等圆,直径约3mm,对光反射存在。眼底表现正常,视盘边界清。

耳:无外耳道畸形,无耳道溢液,无乳突压痛。

鼻:外形正常,无鼻塞,无鼻中隔偏曲,无鼻分泌物,无鼻窦压痛。

口:唇色红润,无牙龈肿胀,无咽喉部充血,双侧扁桃体无肿大。

颈部:颈软,气管居中,颈静脉无充盈,颈动脉搏动正常,颈部无淋巴结肿大,甲状腺无肿大,颈部血管无杂音。

胸部:外形正常,无胸骨压痛,无皮下气肿。

肺脏:视诊:呼吸平稳,两侧呼吸运动对称,无“三凹征”,无胸腹矛盾运动。

触诊:触觉语颤对称,双肺正常,无胸膜摩擦感。

叩诊:清音。

听诊:双肺呼吸音稍增粗,未闻及哮鸣音,肺底未闻及干湿啰音。

心脏:视诊:心前区无异常隆起,心尖搏动范围2~2.5cm。

触诊:心前区无震颤,无抬举样搏动,心尖搏动正常。

叩诊:心界大致正常。

听诊:心率82次/分,节律齐,无心包摩擦音,无奔马律或心脏杂音。

周围血管征:无毛细血管搏动征,无股动脉枪击音,无水冲脉,双侧足背动脉搏动正常。

腹部:视诊:腹部平坦,无腹壁静脉曲张,无胃肠蠕动波,无肠型。

触诊:腹软,无腹部压痛,无可触及的腹部肿块,无脏器肿大。

叩诊:无移动性浊音,无肝肾区叩击痛。

听诊:肠鸣音正常,未闻及血管杂音。

脊柱和四肢:无脊柱畸形,无关节红肿,无关节压痛,无双下肢水肿。

神经系统:生理反射:肱二头肌反射存在,膝反射存在。

病理反射:双侧巴宾斯基征及凯尔尼格征未引出。

(三) 神经系统专科检查

一般情况:意识、神志清楚,对答切题,口齿清晰,查体合作,步入病区。精神智能状态:注意力:正常。理解、重复、命名、读写能力均正常。记忆:近期及远期记忆正常。空间结构运用:正常。抽象思维:正常。计算力:正常。执行能力:正常。

脑神经:

Ⅱ:双眼视力正常;视野完整;双侧瞳孔等大等圆,直径3mm,对光反射对称;眼底检查正常,无视盘水肿。

Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ:眼球各方向运动到位,无复视或眼球震颤。

V:3个分支的感觉均完好,咀嚼肌力量佳。

Ⅶ:微笑时双侧面部对称。

Ⅷ:双侧听力正常。

Ⅸ、X:软腭抬举对称,咽反射灵敏。

XI:双侧胸锁乳突肌和斜方肌力量佳。

XII:伸舌居中,无舌肌萎缩。

运动系统:肌张力正常,无肌萎缩。无肌肉颤动或肌强直。

双上肢肌力及双下肢肌力:见表1-1、表1-2。

表 1-1 上肢肌力

	三角肌	肱二头肌	肱三头肌	腕屈肌	腕伸肌	指屈肌	指伸肌	骨间肌
右侧	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5
左侧	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5

表 1-2 下肢肌力

	髂腰肌	膝屈肌	膝伸肌	踝伸肌	踝屈肌
右侧	4/5	4/5	4/5	4/5	4/5
左侧	4/5	4/5	4/5	4/5	4/5

感觉系统:右上肢及双下肢远端手套、袜套样针刺觉减退,左上肢针刺觉正常,温度觉、音叉振动觉、位置觉均正常。

反射:见表 1-3。

表 1-3 反射检查结果

	肱二头肌反射	肱三头肌反射	肱桡肌反射	膝反射	踝反射
右侧	2+	2+	2+	-	-
左侧	2+	2+	2+	-	-

共济运动:指鼻试验、跟膝胫试验、快速轮替运动均正常。

步态:站立、行走、步幅、转身正常,用足跟及足尖行走困难,摆臂动作正常。

(四) 辅助检查

血常规:白细胞总数 $8.67 \times 10^9/L$,红细胞计数 $4.27 \times 10^{12}/L \downarrow$,血红蛋白 $109g/L \downarrow$,血小板 $442 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比 74.6%。

C 反应蛋白: $>90.0mg/L \uparrow$ 。

红细胞沉降率: $118mm/h \uparrow$ 。

降钙素原: $0.06ng/ml \uparrow$ 。

肌酶谱: $<23.52\mu g/L \downarrow$,肌酸激酶 $<20\mu g/L \downarrow$ 。

抗链球菌溶血素 O: $30.1IU/ml$ 。

类风湿因子: $75.5IU/ml \uparrow$ 。

尿分析:正常。

肝功:总蛋白 $52g/L \downarrow$,白蛋白 $31g/L \downarrow$ 。

肾功:正常。

电解质:正常。

心肌酶谱:正常。

糖化血红蛋白:5.8%。

葡萄糖耐量试验:空腹、餐后 30 分钟、1 小时、2 小时血糖均正常。

甲状腺功能:三碘甲状腺原氨酸 $0.83ng/ml \downarrow$,余正常。

血清叶酸、维生素 B_{12} :正常。

抗核抗体谱:抗核抗体(+)1:100,余阴性。

抗中性粒细胞胞质抗体检查结果见表 1-4。

表 1-4 抗中性粒细胞胞质抗体检查结果

检 查 项 目	结 果	正常参考值
抗中性粒细胞胞质抗体-胞质型 (C-ANCA) (IIF)	阴性	阴性 (<1:10)
抗中性粒细胞胞质抗体-核周型 (P-ANCA) (IIF)	阳性+(1:10)P	阴性 (<1:10)
抗髓过氧化物酶抗体 (MPO-IgG) (WB)	阳性+P	阴性
抗蛋白酶 3 抗体 (PR3-IgG) (WB)	阴性	阴性
抗肾小球基底膜抗体 (GBM-IgG) (WB)	阴性	阴性

抗环瓜氨酸肽抗体:正常。

血清补体 C3、C4, IgA、IgG、IgM 水平均正常。

HIV:(-);梅毒血清反应:(-);HCV(-)。

脑脊液生化、常规检查结果见表 1-5。

表 1-5 脑脊液生化、常规检查结果

检查项目	结果	正常参考范围
外观	清,无色	清,无色
葡萄糖 (mmol/L)	4.0	2.5~4.5
蛋白 (mg/L)	0.19	0.00~0.40
氯化物 (mmol/L)	126	111~128
红细胞 (/mm ³)	2	0~8
白细胞 (/mm ³)	0	0~8
压力 (mmH ₂ O)	100	80~180

脑脊液隐球菌:(-)。脑脊液生化及常规:见表 1-4。脑脊液培养:7 天无细菌生长。

肌电图:双下肢胫腓感觉、运动神经传导速度减慢,左侧股四头肌可疑神经源性损害。

双侧 F 波、H 反射潜伏期、传导速度正常。

乙肝病毒相关抗体:乙肝表面抗体(+),余(-)。

总前列腺特异抗原、游离前列腺特异性抗原、前列腺特异抗原比值均正常。

肿瘤标志物:神经元特异性烯醇化酶 18.41 ng/ml ↑。

心电图:左室高电压。

胸部 CT:气管隆突上方主支气管内小结节影,双肺尖陈旧性纤维灶。双肺轻度肺气肿。

双侧肺下叶少许炎症及纤维灶,异常为主。主动脉壁钙化。

腹部彩超:胆囊息肉样病变,余未见异常。

头颅 MRI:双侧额顶叶少许小缺血灶;双侧侧脑室体旁轻度脱髓鞘改变。

(五) 诊断和讨论

诊断:抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA) 相关性血管炎。