

神经内科 查房实录

◎ 郭力 王惠娟 宋秀娟 主编 ◎



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

神经内科查房实录

郭 力 王惠娟 宋秀娟 主编



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

图书在版编目 (CIP) 数据

神经内科查房实录/郭力, 王惠娟, 宋秀娟主编. - 北京:
科学技术文献出版社, 2013. 2

ISBN 978 - 7 - 5023 - 7724 - 3

I. ①神… II. ①郭… ②王… ③宋… III. ①神经系统
疾病 - 诊疗 - 手册 IV. ①R741 - 62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 027778 号

神经内科查房实录

策划编辑: 丁坤善 责任编辑: 李蕊 责任校对: 张叫噪 责任出版: 张志平

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号 邮编 100038
编 务 部 (010) 58882938, 58882087 (传真)
发 行 部 (010) 58882868, 58882866 (传真)
邮 购 部 (010) 58882873
官 方 网 址 <http://www.stdp.com.cn>
淘宝旗舰店 stbook.taobao.com
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 北京厚诚则铭数码有限公司
版 次 2013 年 2 月第 1 版 2014 年 4 月第 2 次印刷
开 本 787 × 1092 16 开
字 数 401 千
印 张 16.5
书 号 ISBN 978 - 7 - 5023 - 7724 - 3
定 价 66.00 元



版权所有 违法必究

购买本社图书, 凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者, 本社发行部负责调换。

编委会

主 编 郭 力 王惠娟 宋秀娟

副主编 贺 丹 董 梅 宋学琴 田新英

李世平 朱一飞 许 蕾 张 静

朱艳霞 贾丽景

编 委 (以姓氏笔画为序)

王惠娟 田新英 生晓娜 朱一飞

朱艳霞 许 蕾 李世平 宋秀娟

宋学琴 张 静 周 毅 贺 丹

贾丽景 郭 力 董 梅

序 / PREFACE

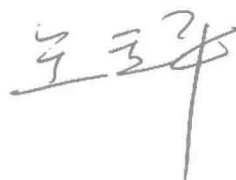
神经病学体系庞杂，全面掌握神经系统疾病的诊断治疗知识是对每个医师的挑战。神经系统疾病临床实践中首先面对的问题是病种多，包括脑血管病、中枢神经系统脱髓鞘与变性病、颅内感染、肿瘤、周围神经病、脊髓疾病、肌肉疾病、神经肌肉接头疾病以及内科疾病的神经系统并发症等；此外临床实践中还经常涉及许多少见病和疑难病的诊疗。由于上述特点，对于各类疾病知识的全面领会以及对于少见疑难病的充分认识都是临床医师应该学习的重要内容。尽快掌握神经系统疾病的诊疗知识和技术是广大医师的迫切要求，学习疾病知识的方法包括系统学习和病例学习，通过对一个典型病例的探讨可以让医师了解该疾病诊疗的全过程，临床医师的不断思考和总结会逐步加深我们对疾病的认识。经验传承是促进临床医学进步的重要方式，该书力图把专家的临床经验和思维模式介绍给广大的医师，通过病例分析把疾病诊疗相关的知识点总结出来供读者在临床实践中参考，这是最佳的临床经验传播方式之一，应该说是非常有益的。

河北医科大学第二医院神经内科作为国内较早成立的神经内科，始建于1954年8月是国内有较高影响力的神经内科。郭力教授作为我国知名的中青年神经内科专家，组织众多专家学者编写了本书，本书所收集的病案均来自作者的临床实践，是众多专家多年来积累的宝贵资料，对神经内科专业的临床医师以及进修生、研究生具有宝贵的指导价值，通过这些病例的学习有助于提高其专业技术水平和学术水平。

本书重视“点面结合”，以常见病、多发病为主，兼顾少见病和疑难病，基本涵盖了神经内科领域的疑难典型病例，每个病例都提供病史、体征、辅助检查等翔实细致的临床资料，以定位、定性诊断思路为基础，最后对关键知识点进行总结归纳。同时每例病案后均有

一段以该病例为中心的系统综述，结合该病例的临床特点，对该病进行全面评价。

希望本书的出版能为广大神经内科医生提供有益的帮助。

A handwritten signature in black ink, appearing to read '张震' (Zhang Zhen), with a long vertical stroke extending downwards.

首都医科大学宣武医院神经科 教授

前言 / FOREWORD

神经内科是高度逻辑性和深奥理论性相结合的一门临床学科。神经系统犹如一个庞大而又十分有序的信息交通网，通过这个网络将周围器官和中枢有机地结合起来，形成复杂的生命体，这个网络或中枢的任何部位出现问题或遭到破坏，就会通过各种形式表现出来，面对这复杂而又有序的网络和中枢，如果没有严密的逻辑思维和对其结构的认识，是不可能判断出来的，因此，思维的严密逻辑性也是神经病学的特征之一。同时神经内科病种较多，涉及脑血管病、中枢神经系统脱髓鞘与变性病、颅内感染、肿瘤颅内转移、周围神经系统疾病、脊髓疾病、肌肉疾病与神经肌肉接头疾病、内科疾病的神经系统并发症等。

为了进一步提高神经内科医生临床诊治相关疾病的能力和水平，更好地汇总神经内科专业的新理念、新理论、新方法以及新技术，我们组织相关专业的专家教授，在总结整理自身多年的临床、科研及教学经验的同时，参考国内外大量的相关文献资料，编写了本书。

本书以常见病、多发病为主，兼顾少见病和疑难病。通过对各种有代表性的神经内科病案的系统分析，阐述了神经内科病例的诊治思路、治疗经验和教训，共包括了神经内科 **50** 个典型病例，基本涵盖了神经内科领域的疑难典型病例，每个病例都提供病史、体征、辅助检查等翔实细致的病例资料，以定位、定性诊断思路为基础，最后对关键知识点进行总结归纳。同时每例病案后均有一段以该病例为中心的系统综述，结合该病例的临床特点，对该病进行全面评价。

本书病案均来自作者的治疗实践，是众多专家多年来积累的宝贵资料，对神经内科专业的临床医师以及进修生、研究生具有宝贵的参考价值，有助于提高其专业技术水

平和学术水平。

由于时间仓促、知识水平和经验有限，书中疏漏之处难以避免，恳请专家、同仁及时反馈宝贵的意见，以便及时修正和补充。

编者

目录/CONTENTS

病例 1	脂质沉积病	(1)
病例 2	血管炎性周围神经病	(6)
病例 3	线粒体脑肌病病例 1	(12)
病例 4	线粒体脑肌病病例 2	(18)
病例 5	线粒体脑肌病病例 3	(25)
病例 6	神经白塞病 1 例	(30)
病例 7	妊娠呕吐致 Wernicke 脑病	(34)
病例 8	马兜磷酸肾病合并视神经损伤 1 例	(37)
病例 9	静脉窦血栓伴肺癌	(41)
病例 10	副肿瘤综合征小脑型共济失调 1 例	(49)
病例 11	Creutzfeldt-Jakob 病 1 例分析	(53)
病例 12	烟酸缺乏症病例 1	(57)
病例 13	烟酸缺乏症病例 2	(61)
病例 14	烟酸缺乏症病例 3	(67)
病例 15	假瘤型炎性脱髓鞘病 1 例	(72)
病例 16	青年型上肢肌萎缩平山病 1 例	(78)
病例 17	甲亢致桥脑中央髓鞘溶解症 1 例	(83)
病例 18	椎基底动脉扩张延长症致青年头晕、眼震、舌偏 1 例	(87)
病例 19	脑静脉窦血栓形成并静脉性出血性脑梗死 1 例	(91)
病例 20	亚急性联合变性致磁共振脊髓信号异常 1 例	(97)
病例 21	系统性红斑狼疮致可逆性后循环脑病综合征 1 例	(102)
病例 22	Bickerstaff's 脑干脑炎继发肥大性下橄榄核变性 1 例	(110)
病例 23	艾滋病脑病	(116)
病例 24	进行性核上性麻痹	(121)
病例 25	淀粉样脑血管病	(128)
病例 26	左侧颈内动脉海绵窦瘘	(132)
病例 27	甲状腺功能亢进并发脑梗死	(138)
病例 28	多系统萎缩病例 1	(142)
病例 29	多系统萎缩病例 2	(148)
病例 30	血栓性血小板减少性紫癜	(153)

病例 31	心房黏液瘤致脑栓塞	(159)
病例 32	伴有眼内肌麻痹的 Fisher 综合征	(164)
病例 33	Miller-Fisher 综合征	(173)
病例 34	麻痹型狂犬病	(177)
病例 35	嗜酸性筋膜炎致多发单神经病	(182)
病例 36	以脑梗死为首发症状的结核性脑膜炎 1 例	(185)
病例 37	伴中枢神经系统损害的重症肌无力	(191)
病例 38	表现为占位效应的桥本氏脑病	(194)
病例 39	放射性碘治疗后继发的缺血性脑卒中	(198)
病例 40	吉兰-巴雷综合征合并糖尿病 1 例临床分析	(202)
病例 41	脑桥外中央髓鞘溶解症 1 例	(208)
病例 42	副肿瘤性小脑变性 1 例	(212)
病例 43	颈 2 硬膜外脓肿	(215)
病例 44	桥脑中央髓鞘溶解症	(218)
病例 45	动脉瘤误诊为偏头痛一例	(221)
病例 46	心源性晕厥	(224)
病例 47	咳嗽、咳痰无力 17 天	(228)
病例 48	抗磷脂抗体综合征	(233)
病例 49	甲状腺功能亢进伴意识障碍	(240)
病例 50	麻痹性痴呆 1 例	(245)



病例 1

脂质沉积病

病史

主诉：患者，女性，20 岁，河北人。四肢无力 1 月余。

现病史：患者缘于 1 个月前无明显诱因出现四肢无力，以肢体近端肌肉无力为主，举臂、上楼困难，但可持物、行走。肢体无力为持续性，无晨轻暮重现象，休息后无明显减轻。无肌肉酸痛、压痛。无吞咽障碍及呼吸困难。曾就诊于当地县医院查腹部 B 超示脂肪肝。ECG：电轴右偏，窦性心动过速。经过治疗（具体不详）后四肢无力稍显好转，于我院门诊查心肌酶中度增高（CK：2110 IU/L，MYO：409.31 ng/ml，CKMB：101 IU/L，LDH：1720 IU/L， α -HBDH：803 IU/L）。肌电图示可疑肌源性损害。为进一步治疗而收入我院。患者自发病以来精神可，饮食差，睡眠及二便正常。曾先后 2 次出现发热（具体不详），对症处理后好转。体重无明显降低。

既往史：既往体健，否认高血压、糖尿病、冠心病病史，否认肝炎、结核、疟疾病史。否认甲状腺疾病及免疫风湿系统疾病病史。否认药物及食物过敏史。否认手术外伤史。病前无特殊用药及毒物接触史。预防接种史不详。

个人史：生于原籍，久居当地，未到过疫区及牧区，预防接种史不详。

家族史：无高血压、糖尿病等遗传性疾病家族史，无肝炎结核等传染性疾病家族史，无神经系统疾病家族史，家族中无同类疾病患者。

内科系统体格检查

生命体征：T：37.4℃，P：105 次/分，R：18 次/分，BP：121/80 mmHg。

神清语利，查体合作。全身皮肤黏膜未见发绀、黄染及出血点。周身淋巴结未触及肿大。耳鼻查体无异常。胸廓左右对称无畸形，呼吸平稳。胸廓活动度正常，未触及胸膜摩擦感，肺部叩诊呈清音，听诊双肺呼吸音清，未闻及干湿性啰音。心前区无隆起，心尖搏动无弥散，未触及震颤，叩诊心界不大，心率 105 次/分，律齐，未闻及病理性心音。腹平软，无压痛及反跳痛，肝脾肋下未触及。移动性浊音阴性，肠鸣音正常存在。脊柱四肢无畸形，肛门及外生殖器未查。



神经系统专科检查

神清，语利，查体合作。远近记忆力正常，定向力、理解判断力、抽象思维正常，情感反应正常。双瞳孔正大等圆，约 3.0 mm，对光反应存在。双侧额纹对称，眼裂正常，伸舌居中，鼓腮不漏气，示齿口角无偏斜。咬肌力弱，咳嗽及转头有力，双上肢近端肌力Ⅲ级，远端Ⅳ⁺级。双下肢近端肌力Ⅳ级，远端肌力Ⅳ⁺级。双侧腱反射（+）。双 Babinski 征阴性。颈无抵抗，克氏征及布氏征阴性。感觉及共济查体无异常。未见肌肉萎缩及肌肥大。

辅助检查

血常规、尿液检测系列、便常规未见明显异常。

血生化：ALT：1405 U/L（↑↑），AST：949 U/L（↑↑）；余无明显异常。

凝血常规：PA：126.83 s（↑），APTT：22.30 s（↓），TT：18.6 s（↑）。

心肌酶：CK：2110 IU/L，MYO：409.31 ng/ml，CKMB：101 IU/L，LDH：1720 IU/L， α -HBDH：803 IU/L。

肌电图示：右胫前肌、肱二头肌、三角肌可疑肌源性损害。

当地县医院查腹部 B 超：脂肪肝。

ECG：电轴右偏，窦性心动过速。

肌肉病理：脂质沉积性肌病。

肌肉病理（见图 1、图 2、图 3、图 4）

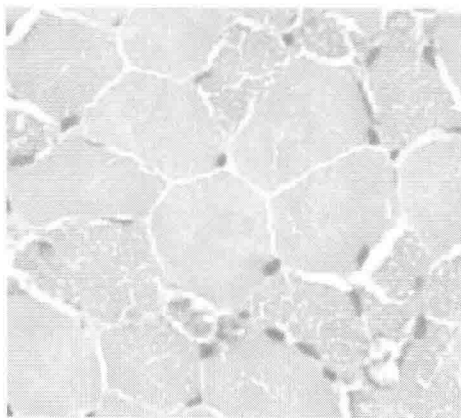


图 1 HE（200×）见空泡样肌纤维

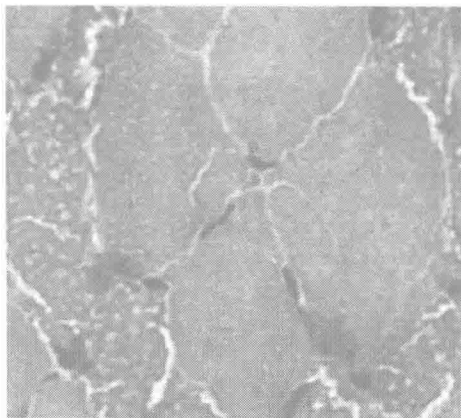


图 2 HE（400×）见空泡样肌纤维

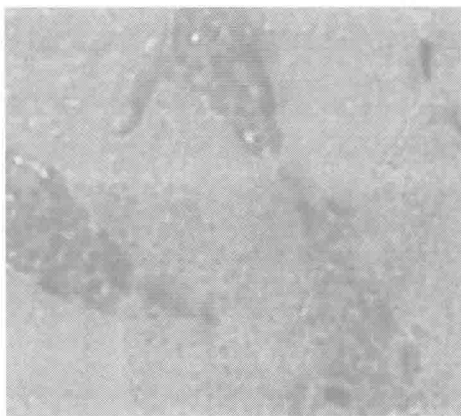
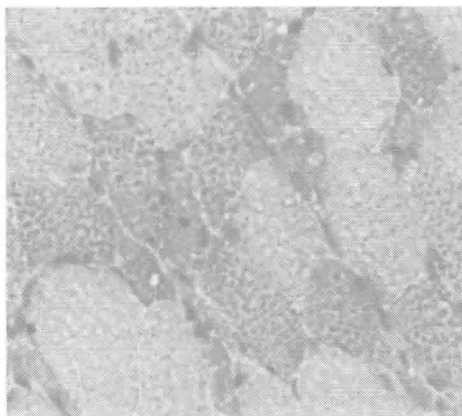


图3 ORO (200×) 见肌纤维中空泡被脂滴填充 图4 ORO (400×) 见肌纤维中空泡被脂滴填充

诊断和讨论

诊断

脂质沉积性肌病

该患者为青年女性，年仅20岁，隐袭起病以四肢无力为主征。查体仅见四肢对称的以近端为主的肌无力，伴腱反射减弱。但辅助检查提示累及多个脏器及系统：①肌肉：肌电图示：右胫前肌，肱二头肌、三角肌，可疑肌源性损害；②肝脏：肝胆B超提示脂肪肝，凝血异常考虑为肝脏病变继发凝血障碍；③心脏：心电图示电轴右偏伴窦性心动过速。以上资料均提示我们该病可能为以累及肌肉为主的代谢性疾病。最后肌肉活检示脂质沉积为我们提供了确诊的依据。患者确诊后给予磷酸肌酸钠、多种维生素、左旋肉碱和少量强的松等治疗。同时嘱其避免劳累，多食瘦肉，少油腻食物。治疗后患者好转出院。

该患者表现为四肢对称的迟缓性瘫痪，隐袭起病，需与慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病和其他肌病如肌炎、肌营养不良等鉴别。慢性炎性脱髓鞘性多发性神经病为一种免疫介导的周围神经炎性脱髓鞘疾病。临床表现类似，辅助检查可发现脑脊液中蛋白-细胞分离，肌电图示神经源性损害，肌酶正常。肌炎为另一大类需鉴别的疾病，该病是肌肉纤维、纤维间炎症细胞浸润导致肌无力和肌痛的一组疾病，也可以表现为亚急性起病、近端肌无力、发热、肌酶升高。肌电图示肌源性损害，极易与代谢性肌病混淆。但肌炎有其相对特异的表现，如：肌无力常伴肌痛、触痛和关节疼痛；腱反射通常不减低；可合并其他结缔组织病：SLE、RA、风湿热等；肌肉活检示炎性细胞浸润。本例患者无明显发热，无肌痛，腱反射减低，最重要的是肌肉活检未见明显炎性细胞浸润，故不支持该病诊断。

讨论

脂质沉积性肌病 (lipid storage myopathy, LSM) 是长链脂肪代谢障碍累及骨骼肌的一种疾病，表现为甘油三酯在骨骼肌纤维内的异常沉积，多为常染色体隐性遗传。LSM 临床表现多种多样，主要表现为渐进性肌无力及反复发作的横纹肌溶解症。肌无力以近端为主，主要由运动、饥饿、感染等诱发。另外还可累及肝脏、心脏等脂肪酸代谢旺盛的器官，引起相



应症状。LSM 确诊依赖肌肉活检病理证实。通常用脂肪染色方法来确认脂肪沉积，最常用的方法为油红“O”脂肪染色。LSM 分型尚无统一标准，随着更多脂质代谢中酶或原料的缺陷被发现，LSM 的分型也不断被完善。肌纤维内有可见的脂滴沉积的分型包括以下四种：原发性肉碱缺乏（PCD）、多个脂酰辅酶 A 脱氢酶缺乏（MADD）、伴有鱼鳞病的中性脂质贮积病（NLSDI 或称 Chanarin-Dorfman 综合征/CDS）和甘油三酯脂肪酶（ATGL）基因突变所致肌病性中性脂肪沉积（NLSDM）。各自分型又有其相对特异的临床表现。如 PCD 临床症状包括肌无力、系统性代谢受损和进行性心肌病。生化检查示血浆及组织中肉碱水平明显降低。脂酰肉碱转移酶 II 缺乏症（CPT II 缺乏症）中的成人型主要症状为反复发作的横纹肌溶解症，表现为反复发作的肌痛、肌无力、肌强直。实验室检查最突出的表现为肌红蛋白尿。晚发型 MADD 常为发作性病程，进展缓慢，以近端肌无力为主，可伴肌痛。值得注意的是，颈肌无力是 RR-MADD 相对特异的症状。肌病性中性脂肪贮积症（NLSDM）临床表现为多系统脂质沉积以及不同程度的行走迟缓、心肌障碍和肝肿大等。本例患者除存在肌无力症状外，同时累及心脏、肝脏，肌肉中大量脂质沉积符合脂质沉积性肌病的诊断，至于该患者属于 LSM 的哪一种分型，需检测其基因突变来证实。

LSM 治疗上应避免耗糖增多的危险因素，降低脂肪酸的利用，供给充足的糖来提供能量。药物治疗包括肉碱、核黄素、辅酶 Q10、中链甘油三酯治疗等，依据病因，治疗各有侧重，如 PCD 时肉碱替代治疗效果好，RR-MADD 时核黄素治疗。上述治疗只能缓解症状，迄今尚无治愈 LSM 的方法。

编者介绍

宋学琴：女，主任医师，教授，硕士生导师。擅长神经肌肉疾病诊治。工作单位：河北医科大学第二医院

（宋学琴 韩敬哲）

参考文献

- 1 Claudio Bruno, Salvatore DiMauro. Lipid storage myo-pathies. Current Opinion in Neurology, 2008, 21: 601-606
- 2 笪宇威, 贾建平, 李彦, 等. 原发性肉碱缺乏致脂质沉积性肌病的临床与病理特点. 临床神经病学杂志, 2007, 20 (3): 191-193
- 3 Treem WR, Stanley CA, Finegold DN, et al. Primary carnitine deficiency due to a failure of carnitine transport in kidney, muscle, and fibroblasts. N Engl J Med, 1988, 319: 1331
- 4 Kottlors M, Jaksch M, Ketelsen U. P, et al. Valproic acid triggers acute rhabdomyolysis in a patient with carnitine palmitoyltransferase type II deficiency. Neuromuscul Disord, 2001, 11: 757-759
- 5 Wen-Chen Liang, Aya Ohkuma, Yukiko K. Hayashi, et al. ETFDH mutations, CoQ10 levels, and respiratory chain activities in patients with riboflavin-responsive multiple acyl-CoA dehydrogenase deficiency. Neuro-muscular Disorders, 2009, 19: 212-216
- 6 Vockley J, Whiteman DA. Defects of mitochondrial beta-oxidation: a growing group of disorders. Neuro muscul



- Disord, 2002, 12: 235-246
- 7 Darras B. T, Friedman N. R. Metabolic myopathies: a clinical approach. Neurol, 2000, 22: 87-97
- 8 Ingrid Tein MD. Role of Carnitine and Fatty Acid Oxidation and Its Defects in Infantile Epilepsy. Journal Of Child Neurology, 2002, S3: 57-82
- 9 Bradley WG, Hudgson P, Gardner-Medwin D. Myopathy associated with abnormal lipid metabolism in skeletal muscle. Lancet, 1969, 1: 495-498
- 10 Claudio Bruno, Salvatore DiMauro. Lipid storage myopathies. Current Opinion in Neurology, 2008, 21: 601-606



病例 2

血管炎性周围神经病

病史

主诉：患者，男性，17岁，河北保定人。双下肢无力2年。

现病史：患者于入院前2年无明显诱因出现双下肢无力，逐渐加重，以远端为著。尚可独立行走，蹲立及上、下楼均不受影响，伴双小腿变细。无明显肌肉酸痛、压痛及“晨轻暮重”现象，无明显感觉异常。于入院前半年就诊于某医院（解放军252医院），查腰椎MRI未见明显异常，下肢肌电图示神经源性损害（腓骨肌萎缩症？），初步诊断为腓骨肌萎缩症，具体治疗不详，患者症状无明显改善。患者为求进一步诊治，就诊于我院。患者自发病以来精神、饮食、睡眠可，大小便无异常。

既往史：既往体健，无肝炎、结核等传染病史，无其他外伤及手术史。否认药物及食物过敏史。

个人史：生于原籍，久居当地，未到过疫区及牧区，预防接种史不详。

家族史：无家族性遗传病史及类似病史。

内科系统体格检查

生命体征：T：36.8℃，P：70次/分，R：15次/分，BP：110/79 mmHg。

头颅正常，无外伤，双瞳孔正大等圆，对光反射灵敏，调节反射存在，口咽无异常。颈软无抵抗，淋巴结无肿大，颈动脉无杂音。心率规整，律齐，无杂音，周围血管对称正常。双侧肺野清晰。腹软，无触痛，无膨胀，肠鸣音正常存在。无杵状指，无发绀或水肿，周围脉搏对称存在。

神经系统专科检查

神清语利，双瞳孔正大等圆，对光反射灵敏，双侧额纹、鼻唇沟对称，余颅神经检查未见明显异常。双下肢跨阈步态，双侧腓肠肌肌肉萎缩。双下肢近端肌力V级，远端肌力Ⅲ级，双上肢肌力V级。肌张力正常，腱反射减弱，病理征未引出。感觉、共济检查未见明显异常。



辅助检查

血常规：未见明显异常。

生化全项：未见明显异常。

心电图：正常窦性心律，未见明显异常。

腰椎 MRI：未见明显异常。

脑脊液检查：无异常。

肌电图：神经源性损害（腓骨肌萎缩症？）

肌肉活检：肌肉横切面显示数个边界清楚的肌纤维束，HE 及 MGT 染色可见肌束衣内结缔组织无明显增生。部分肌间小血管壁增厚，个别管腔闭塞，可见炎细胞浸润。肌束内肌纤维排列紧密，偶见萎缩的角形肌纤维散在分布。未见肌纤维变性，无核内移增加。未见典型和不典型的 RRF。NADH-TR 染色和 SDH 染色可见氧化酶分布不均。NSE 染色显示萎缩肌纤维深染，部分肌间血管明显深染。ORO 染色和 PAS 染色未见明显异常。ATP 酶染色显示 II 型肌纤维占优势。病理诊断：轻度神经源性损害，不排除血管炎（见图 1~图 4）。

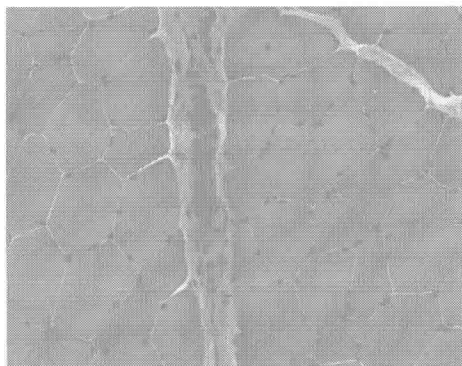


图 1 HE

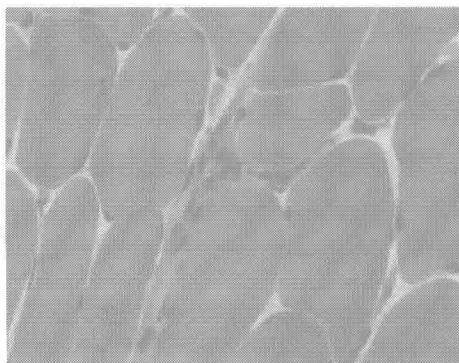


图 2 HE

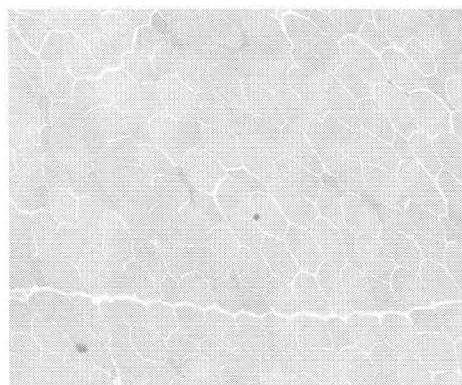


图 3 NSE

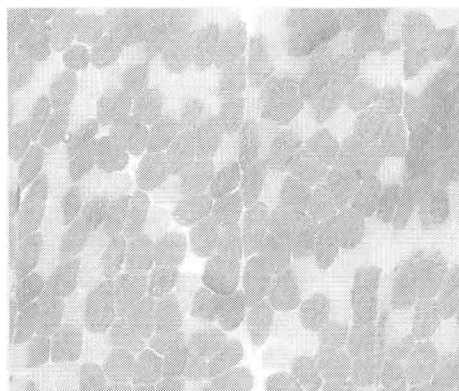


图 4 ATP 酶

图 1~4 ATP 酶

神经活检：HE 染色、快兰染色及半薄切片甲苯胺兰染色观察：可见 4~6 个纵切或斜切