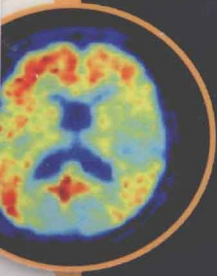


名院名科名医病例讨论精选丛书

主编 李中 曾进胜

中山大学附属第一医院

神经内科 病例讨论精选



 人民卫生出版社

主编 廖仲 副主编

中山大学附属第一医院

神经内科 病例讨论精选

人民卫生出版社

中山大学附属第一医院

神经内科 病例讨论精选

主 编 李 中 曾进胜

副 主 编 张为西 李洵桦

主 审 刘焯霖

编者 (按姓氏笔画排序)

王 倩	毛 丽	叶城辉	刘红英	刘 强	余 剑
冷 雁	李 中	李洵桦	杨智云	张为西	陈子怡
陈红兵	陈 玲	陈淑英	林晓浦	欧 茹	周珏倩
周 凌	周 琛	郑振扬	冼文彪	赵云燕	胡春林
姚晓黎	骆飞飞	徐评议	陶玉倩	曾进胜	曾 缨
雷清锋	詹 红	谭双全	熊 艳		

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经内科病例讨论精选/李中等主编. —北京:
人民卫生出版社, 2011. 2
ISBN 978-7-117-13925-0

I. ①神… II. ①李… III. ①神经系统疾病-病案-
分析 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2010) 第 247527 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

神经内科病例讨论精选

主 编: 李 中 曾进胜

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: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 北京铭成印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 710×1000 1/16 印张: 18

字 数: 342 千字

版 次: 2011 年 2 月第 1 版 2011 年 2 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-13925-0/R · 13926

定 价: 55.00 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销售中心联系退换)

出版说明

医学是一门实践科学,临床实践活动同时也是最好的临床教学活动。临床病例讨论是重要的临床实践活动,一方面能够集思广益针对患者尤其是疑难病患者的诊断和治疗方案产生重要影响,另一方面也是临床医生改善临床思维方法和提高临床实践能力的重要方式。在各种临床教学和实践活动中,最能吸引住院医生和进修医生参与的就是高水平的临床或教学查房以及各种形式的临床病例讨论。

越是医疗、科研、教学水平高的医院越重视临床病例讨论活动,其各级临床病例讨论也更规范化、常规化和制度化,病例讨论的水平越高,也更容易吸引相关科室的广泛参与,体现医学知识的更综合和更广泛的应用。因此,我们能够看到越是大学医院,尤其是教学医院,就越会经常性地组织多科室或院级甚至是多院联合级的病例讨论。

这些高水平的临床病例讨论对临床医生提高医学知识的综合运用、临床思维方式以及临床实践能力有重大价值。

“名院名科名医病例讨论精选丛书”的选题正是基于这样的思路应运而生的。所有图书中的病例均来自高水平的病例讨论,详细整理讨论专家意见并大量查阅参考文献,具有更高的参考价值。

与图书出版相互配合,网络学术及病例资源数据库也正在建设当中,高水平的病例讨论将以文字、图片、音频和视频有机结合的形式在互联网上展现出来,让没有机会外出进修的基层医生通过网络体验高水平的病例讨论。

本套丛书邀请国内多家高医疗、教学水平的名院、名科和名医参与病例讨论记录和编写,暂定共出版 17 种。

“来源于临床实践”相信能够更好地“服务于临床实践”。

序

随着医学科学的迅猛发展,许多尖端的科技手段越来越广泛地应用于临床,大大提高了临床医学水平,但这并不意味着医生可以完全依赖各种仪器和设备来诊治患者,传统的临床分析思维仍然是不可或缺的基本技能。尤其对从事神经病学临床工作的医生来讲,这种技能更为重要。因此,我们有义务和责任,将在临床实践中多年积累的有价值的病例资料加以总结,汇编成临床病例荟萃以飨读者。一方面加强与同行们的分享和交流,另一方面为年轻的同行提供有益的临床思维方法。

经过多方努力,《名院名科名医病例讨论精选丛书——中山大学附属第一医院病例讨论精选》一书终于草拟成册,书中的每一份病例资料均包含了详细的病史、体征和重要的辅助检查,对疾病在不同个体的特殊表现进行了透彻的分析,记录了诊疗中的经验教训,并结合文献综述简明扼要地介绍了相应疾病的基本知识和最新进展,引导读者建立科学的诊断与鉴别诊断思路。相信本书对于中青年神经病学临床工作者有一定的学习和参考价值,同时也值得其他相关学科的临床工作者借鉴。这是一本内容精彩、可读性强、富有启迪性的临床参考书。

中山大学附属第一医院神经科

刘焯良

前 言

二十一世纪是生命科学的时代,以人为本、研究并最终服务于人类的医学科学作为生命科学的一个重要分支,在当今社会经济高速发展、人们生活水平大幅提高的环境下,尤显璀璨光芒。二十一世纪被称为“脑”的时代,在当今信息化与网络化技术突飞猛进的年代,神经科学这门探索神经系统奥秘的学科,自然也成为生命科学领域中发展最迅速的重要学科之一。

临床神经科学是一个充满未知而又极富逻辑推理的学科。神经系统遍布身体各部,其疾病的发生发展与临床表现繁杂多样,这要求临床神经科医生具备全面的医学基础与临床知识以及严谨的逻辑推理与综合分析能力,所以它是临床学科中相对较难的一门学科,被喻为“疑难杂症”科。

编者所在科室——中山大学附属第一医院神经科始创于1954年,是国家重点学科。长期以来在老一辈神经病学专家的主持下,坚持每周一次的疑难危重及教学病例查房讨论,针对临床问题提出正确的诊断思路和治疗处理原则,并对疑难病例患者进行长期的追踪随访,为罕见、少见、疑难病例的准确诊断奠定了基础。在为患者解除病痛的同时,我们也总结了经验教训,积累了较丰富的临床经验,收集了许多典型的病例和复杂、疑难、罕见的病例。我们觉得有必要将这些宝贵的、有研究意义的病例资料加以整理总结,作为临床病例荟萃与同道共享,起到“抛砖引玉”的作用,并希望得到读者宝贵的反馈意见,以提高我们的临床水平,鞭策我们进步。

本书病例资料涉及神经系统血管、肿瘤、变性、炎症、免疫、遗传、代谢等疾病范畴,每份病例资料几乎都涵盖了详细的病史、体征和重要的实验室、影像学及电生理学、病理学检查等相关资料,对疾病个体表现的特殊性进行了分析,总结了诊断与鉴别诊断的临床思路及诊疗过程中的经验与教训,还以文献综述的形式简明扼要地介绍了相应疾病的基本知识和新进展。相信本书能帮助临床神经科医生得到专业知识的提高,并且对相关专业的各级医师、研究生和医学生扩

展临床视野也有一定的学习、借鉴和参考价值。

诚然,医学科学的发展是迅速的,临床工作的学习与进步也是无止境的,我们会一如既往地不断收集病例资料,以期很快能有后续专辑奉献给读者。尽管编者在繁忙的日常医疗工作之余对本书进行了多次审校,但由于撰写时间紧迫,错误疏漏和不妥之处在所难免,恳请同道和读者不吝赐教,予以批评指正,以利于我们改正。

衷心感谢参与本书编著的各位辛勤的同事,感谢我们敬爱的前辈刘焯霖教授、梁秀龄教授和黄如训教授对科室每一次病例查房大讨论所付出的智慧和心血,特别感谢刘焯霖教授抽出宝贵时间给本书撰序并予以审阅。

李中 董穆

目 录

病例 1	行为异常 3 月,肢体乏力、抽搐 2 月,神志不清 1 周	1
病例 2	性功能减退 3 年,四肢僵硬 1 年余,伴反复晕倒 1 月	13
病例 3	头晕、步态不稳 5 年,饮水呛咳 3 年,视物模糊 1 年	21
病例 4	四肢渐进性僵直、无力 4 年多,突发全身抽搐伴意识模糊 3 天	27
病例 5	反复肢体抽搐 10 月余,肢体震颤、智能下降 6 月	35
病例 6	进行性四肢乏力 5 年,言语不清 1 年余	41
病例 7	反复咬舌、咬唇、构音障碍、肢体不自主运动 2 年	53
病例 8	渐进性言语减少、四肢乏力 20 天,发热 2 天	61
病例 9	双手震颤 11 年,发作性躯体扭转 1 年,加重 3 月	69
病例 10	双眼睑下垂 10 余年,吞咽困难伴声嘶 5 年	76
病例 11	双下肢无力、麻木 6 月,双上肢无力、麻木 2 月	83
病例 12	左头面部疼痛、麻木 20 余天,左颈及上肢麻木 1 周	89
病例 13	狗咬伤 1 月,右侧肢体乏力 9 天,发热伴头痛 7 天	98
病例 14	四肢进行性乏力、肌肉萎缩 15 年余	104
病例 15	反复全身肌肉疼痛 9 月余,再发 2 周	110
病例 16	发作性四肢僵硬,运动不能 10 年余	119
病例 17	反复腹痛,四肢麻木、无力 2 年	125
病例 18	进行性双手无力、肌肉萎缩 2 年余	132
病例 19	全身乏力伴言语不清 2 周,加重 1 周	138
病例 20	反复头痛 2 年余,加重 1 月	144
病例 21	发作性面肌抽搐 6 月余	155
病例 22	四肢无力伴肌肉萎缩 6 年,加重伴呼吸困难 22 天	161
病例 23	四肢进行性乏力、气促 10 余年,加重 1 月余	168
病例 24	头晕、乏力伴四肢震颤、懒言、失眠 11 月余	178
病例 25	发作性头晕伴不省人事 20 分钟	183
病例 26	双下肢无力、少尿 4 天	192
病例 27	突发不能言语、右侧肢体无力 15 天	199
病例 28	产后发热 7 天,右侧肢体无力 2 天	212

病例 29	突发头痛伴视物模糊 1 天,全身性抽搐 2 次	218
病例 30	腰痛、腹肌紧张 1 年余	230
病例 31	右侧牙床、耳、面部疼痛 1 年半,口角左歪 8 月	237
病例 32	鼻塞 10 月余,口角歪斜 3 月余,视物模糊、眼球活动受限 2 月余	246
病例 33	双下肢疼痛 1 月余,大小便困难半月,下肢无力 2 天	253
病例 34	左侧肢体乏力 3 月余,加重伴言语不清 20 天	265
病例 35	反复发作性意识模糊伴无目的行走 3 年余	272
病例诊断索引		279

病例 1

中山大学附属第一医院神经一科 2009-5-27 病例讨论
归属于“神经系统感染性疾病”范围

【病例资料】

患者,男性,58岁,汉族,广东梅县人,职业:乡村医生

病 史

主诉 行为异常3月,肢体乏力、抽搐2月,神志不清1周。

现病史 患者3个月前无明显诱因偶尔出现行为异常,如:穿错别人的鞋子、半夜起床看电视、不认得回家的路等,但上述症状未引起家人重视。2个月前因淋雨受凉后家属发现其走路不稳、左下肢乏力、动作不协调、言语减少、说话表达不清、反应迟钝、记忆力减退,左上肢出现无目的伸屈手指,并无法自控,该不自主动作入睡后也有出现。4月10日患者左侧肢体乏力加重,四肢均出现不自主运动,每次可持续数秒至数分钟,不伴双眼上翻、意识丧失、大小便失禁等。当地医院收治,予以改善脑循环等处理,疗效不佳。4月15日至5月11日转另一所医院神经科住院,拟诊为“病毒性脑炎、克-雅病未排除”,予以抗病毒、卡马西平、改善循环等治疗,效果不佳。为进一步诊治,2009年5月11日转至我院神经科。近3周来,患者言语减少、兴趣减少、行为能力下降明显,有四肢不自主运动,有不自主翻身或坐起、下床行走,激越易怒,无故打家人。近1周症状加重,患者不言语,不配合家人喂饭,对旁人言语无应答,偶尔会笑,家人无法与其沟通,生活自理能力差。

既往史 5年前因上腹不适发现“胃息肉、肠息肉”,曾行内窥镜下息肉摘除术;有“肾结石、前列腺肥大”病史3年。否认高血压、糖尿病、冠心病、脑卒中等病史。否认肝炎、结核等传染病病史。否认严重头外伤、输血史。

过敏史 否认食物、药物过敏史。

个人史 出生并原籍长大。否认到过疫区以及疫水接触史,否认特殊化学品及放射线接触史。无吸烟、饮酒等不良嗜好。

婚育史 已婚,育有2子1女,配偶和子女体健。

家族史 家族成员中未发现有类似疾病,无家族遗传病史。

体格检查

一般情况 体温 36.5℃, 心率 82 次/分, 呼吸 18 次/分, 血压 140/80mmHg。发育正常, 营养一般, 卧床, 查体不合作。全身皮肤及黏膜无发绀、黄染、苍白, 全身浅表淋巴结未触及肿大。头颅五官未见畸形, 巩膜无黄染, 睑结膜未见异常, 耳鼻未见异常分泌物, 口腔黏膜光滑, 无皮疹、溃疡, 咽无充血, 双侧扁桃体无肿大。颈软, 无颈静脉怒张, 未闻及颈部血管杂音, 气管居中, 甲状腺无肿大。胸廓无畸形, 左右对称, 胸骨无压痛。心肺及腹部脏器未查及异常。肛门及外生殖器未查。脊柱、四肢无畸形, 双下肢无水肿。

专科检查

精神智能状态 缄默状态, 查体不合作。对言语不理解, 不配合指令, 记忆、计算、定向等高级神经活动检查不能完成。

脑神经 嗅觉、视力、视野检查不合作, 双侧眼底视乳头边缘清, A:V=2:3, 动脉反光正常, 未见动静脉压迹, 视网膜未见出血、渗出。无眼裂增大或变窄, 双眼睑无下垂, 双眼球居中, 无突出、凹陷, 眼球各向运动无受限; 双侧瞳孔等圆等大, 直径约 3.5mm, 双侧直接、间接对光反射存在, 调节、辐辏反射正常。疼痛刺激时, 双侧面部表情肌运动对称, 双侧咀嚼肌无萎缩, 张口下颌无偏歪, 双侧角膜反射正常, 吸吮反射阳性; 双侧鼻唇沟对称。双侧胸锁乳突肌与斜方肌饱满; 舌肌无萎缩, 未见舌肌颤动。其余脑神经检查不能配合完成。

运动系统 不能按指令配合运动检查, 根据疼痛刺激时所观察到的肢体运动情况, 估计四肢肌力有 4 级以上, 四肢可见不自主抽动。

感觉系统 感觉检查不能配合, 疼痛刺激时肢体可见回缩反应。

反射 四肢腱反射(+).

病理反射 双侧巴宾斯基征、普鲁德征、欧本海姆征均阳性, 双侧掌颌反射阳性。

脑膜刺激征 未引出。

自主神经系统 皮肤、毛发、指(趾)甲营养好, 多汗, 大小便不能自控, 留置导尿管, 皮肤划痕反应无异常。

辅助检查

以下为患者入我科住院前在其他医院的辅助检查结果:

实验室检查

血液学

血常规正常,梅毒组合、HIV 抗体均为阴性。

铁蛋白、PSA、VCA-IgA、AFP、CEA、CA125、CA15-3、CA19-9 正常。

自身免疫七项、类风湿因子、血沉、抗“O”、狼疮系列、ANCA 组合正常。

甲状腺功能五项、甲状腺过氧化物酶抗体、甲状腺球蛋白抗体正常。

血寄生虫:裂头蚴(±),囊虫(+).

钩体显微镜凝集试验阴性。

脑脊液

2009-4-16:压力正常,白细胞 0,红细胞 0,镜下发现 8 个可疑瘤细胞,生化未见异常。结核抗体阴性,抗酸杆菌、隐球菌阴性。

2009-4-21:压力正常,白细胞 $1 \times 10^6/L$,红细胞 $620 \times 10^6/L$,脑脊液生化正常,寄生虫检测为阴性。

电生理学与影像学检查

肌电图 未见异常。

脑电图 各区出现以 4~7Hz、27~105 μV 的 θ 波为优势的慢波,呈短至长程出现,偶见单个 3~3.5Hz、85~102 μV 的 δ 波,夹杂有散在的 8~12Hz、10~25 μV 的 α 波。

胸片、心电图 未见异常。

电子胃镜 慢性浅表性胃炎。

骨扫描 未见骨转移癌。

鼻咽镜 鼻中隔偏曲,慢性鼻炎。

上腹部 CT 平扫 + 增强扫描 肝脏 S6~S7 段结节,考虑肝血管瘤;肝脏多发小囊肿;脾脏小囊肿。

局部脑血流断层显像 双侧大脑颞叶、额叶、左侧颞顶叶灌注功能降低。

甲状腺静态显像 双侧甲状腺轻度肿大、摄碘功能降低,提示甲状腺炎。

颈部、腹部超声 甲状腺稍增大,甲状腺左侧叶内小结节(2个)。双侧腋窝、腹股沟区、右侧颈部可见轻度淋巴结肿大;腹腔内未见明显肿块回声;腹膜后未见明显肿大淋巴结。

腰椎 MRI 未见异常。

颅脑影像学

起病后第 7、8、9、10、14 周行头颅 MRI 检查(图 1-1),均包括 T1WI、T2WI、FLAIR、DWI 和增强扫描,第 2、3 次检查分别进行了 MRV 和 MRA 成像,均未见

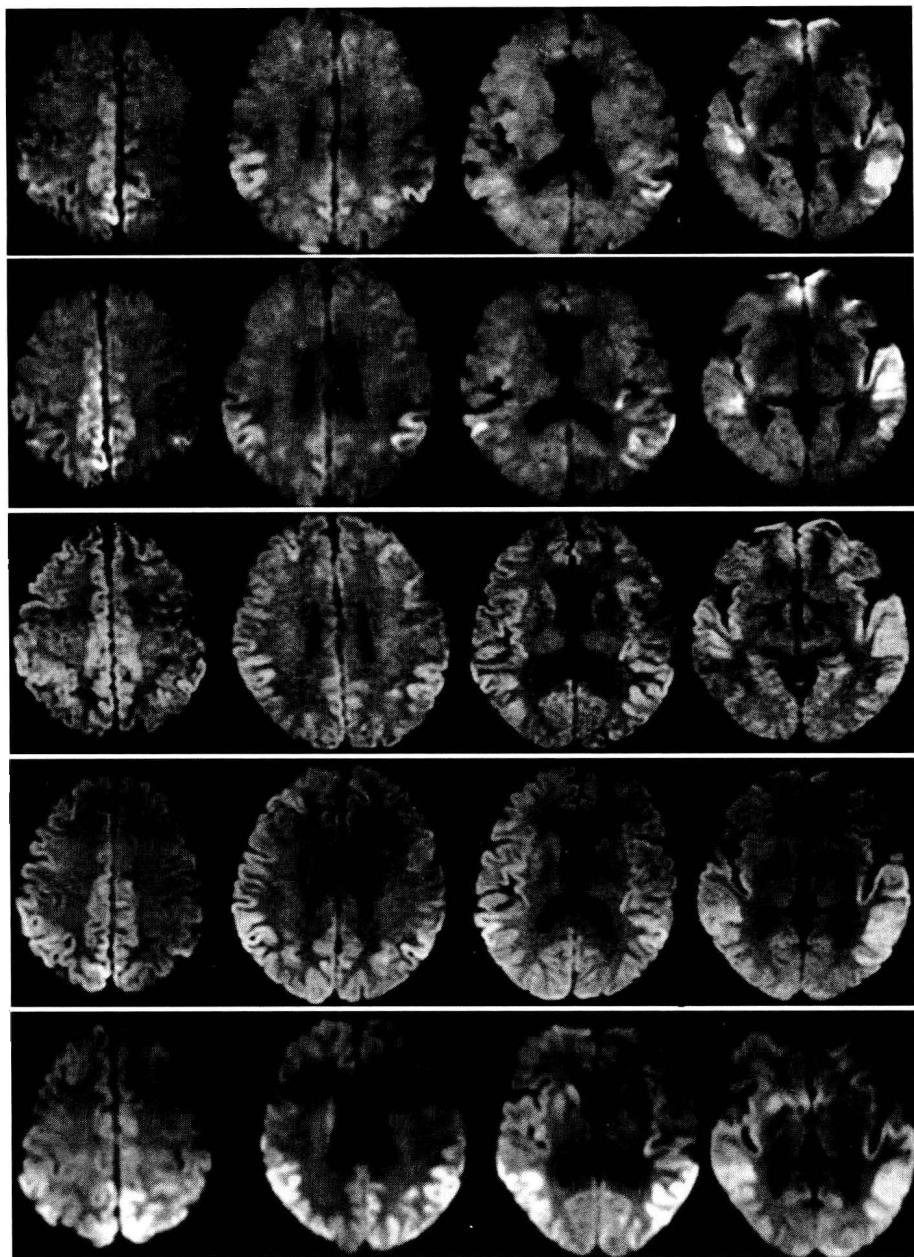


图 1-1 发病第 7、8、9、10、14 周头颅 MRI DWI

双侧额、顶叶皮质、扣带回和右侧基底节(壳核前部、尾状核头部)信号不同程度增高;随着病程进展,各脑叶皮质病变范围呈现逐渐扩展趋势

异常。5 次检查中,T1WI 成像和增强扫描均未见异常。

DWI 成像敏感性高,显示病变主要分布于双侧颞、顶叶皮质、扣带回和右侧基底节,表现为不同程度的信号增高;随着病程进展,各脑叶皮质的病变范围呈现逐渐扩展的趋势。

第 3、4 次检查,DWI 皮质高信号范围较前明显扩大,DWI 信号强度中等增高,先前明显高信号区域的 DWI 信号强度降低;第 5 次检查(入院后)出现新的 DWI 信号明显增高区域;双侧扣带回在第 1、2、3 次 DWI 成像为明显高信号,但其后两次检查,DWI 信号强度均较前明显降低。第 3、4 次检查,DWI 和 FLAIR 成像在右侧壳核前部可见信号轻度增高;第 5 次检查,DWI、FLAIR 和 T2WI 成像在右侧壳核前部、尾状核头部见信号增高,ADC 为低信号。

入院后辅助检查

实验室检查

血常规

血常规(2009-5-14):白细胞计数 $29.79 \times 10^9/L$,中性分叶占 90%,血小板计数 $527 \times 10^9/L$;抗感染治疗后复查血常规(2009-5-18):白细胞计数 $12.34 \times 10^9/L$,中性分叶占 78%,血小板计数 $481 \times 10^9/L$ 。

出、凝血常规 未见异常。

尿、便常规 未见异常。

甲状腺自身抗体 阴性。

甲状腺功能 未见异常。

肾功能、肝酶、肝功能、电解质 未见异常。

腰穿脑脊液(2009-5-12) 压力 $100\text{mmH}_2\text{O}$,脑脊液常规未见异常,未见细菌,葡萄糖 4.3mmol/L (高于正常值),氯和蛋白正常,14-3-3 蛋白阴性。

电生理学及影像学

12 导联心电图、彩色多普勒超声心动图 未见异常。

胸部平片 两肺炎症。

脑电图(2009-5-20) 双侧大脑广泛弥漫的 3~6.5Hz、10~60 μV 慢波活动,并见短 - 中程出现的周期性慢波、双向波。

头颅 MRI 平扫 + 增强 +DWI(发病 14 周) 见图 1-1。

入院诊断

定位:大脑。

定性:炎症感染性。

初步诊断:脑内多发病变原因待查:

(1) 脑炎?

(2) 克 - 雅病 (Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)?

入院后治疗和病情变化情况

入院后予以丙种球蛋白、激素治疗,患者病情进一步加重。卧床,缄默状态,和外界交流能力丧失,不能进食,留置鼻饲管,大小便失禁;自主运动逐渐消失,四肢出现频繁的肌阵挛,躯体逐渐呈屈曲状态,四肢肌张力明显增高,期间并发肺部感染。肌阵挛症状经左乙拉西坦 (Levetiracetam)、丙戊酸钠 (Sodium Valproate) 治疗后有所改善,经抗感染治疗后肺部炎症得以控制,同时予以营养支持等治疗。

【讨论目的】

明确临床诊断和制定进一步诊疗计划。

【讨论内容】

1. 病例主要特点

(1) 中老年男性,58岁,隐袭起病,逐渐加重。

(2) 早期主要表现为行为异常、记忆力损害、时间定向力障碍;其后出现运动协调功能障碍,肢体无力、情感淡漠、不自主运动以及明显的认知功能障碍;上述症状逐渐加重,出现以躁狂为主的精神症状,最终发展至卧床不起,缄默状态,和外界交流能力丧失,不能进食,大小便失禁,自主运动逐渐消失,四肢出现频繁的肌阵挛发作。

(3) 主要阳性体征:缄默状态,四肢肌张力增高,肢体屈曲伴肌阵挛,双侧病理征阳性。

(4) 脑脊液检查未见异常,14-3-3 蛋白检测阴性。

(5) 脑电图提示:双侧大脑半球弥漫性分布的慢波。

(6) 头颅磁共振检查提示:双侧大脑半球多发皮质病变,以 DWI 显示最为清晰,无强化,并且范围不断扩大。

2. 临床诊断和鉴别诊断思路

患者,58岁男性,表现为进行性痴呆,有共济失调、肌阵挛、无动性缄默、锥体束征,患者存在广泛高级神经系统功能损害的临床表现,病变定位于双侧大脑半球是比较明确的。根据患者的发病年龄、临床表现、进展病程特点,无类似疾病家族史,符合散发性克 - 雅病 (CJD) 表现。

由于 CJD 在病程的中晚期脑电图才会出现典型的三相波,而早期可只表现为弥漫性慢波,因此,患者脑电图仅见双侧大脑弥漫性慢波。CJD 发病早期行

颅脑磁共振即可在 DWI 发现异常,主要表现为 DWI 双侧大脑半球广泛高信号和(或)基底节核团高信号,范围不断扩大,后期壳核和尾状核亦可受累,该患者 DWI 表现与之相符;其他磁共振成像序列对病变检测的敏感性均不及 DWI。

此病例临床考虑散发型 CJD 诊断成立,只是脑电图未出现典型三相波,脑脊液 14-3-3 蛋白检测阴性;此诊断还需进一步检查加以证实,并排除其他可能疾病。

患者表现为进行性痴呆和精神症状,需与 Alzheimer 病、帕金森病、额颞叶痴呆等神经系统变性疾病鉴别。一般而言,此类疾病症状进展缓慢,无肌阵挛、锥体束征、无动性缄默等临床表现,脑电图也无广泛弥漫性慢波以及颅脑磁共振 DWI 皮质广泛高信号,因此可以排除。

桥本脑病:临床症状及弥漫性异常脑电图表现有时与 CJD 极为相似,但应具有抗甲状腺自身抗体阳性、激素和丙种球蛋白治疗有效的特点。而本例患者抗甲状腺自身抗体阴性,激素和丙种球蛋白治疗无效,可以排除。

病毒性脑炎:可导致广泛大脑损害,临床症状可在短时间内达到高峰,急性期 DWI 也可表现为广泛皮质高信号,可有水肿改变,病程多为自限性。但本例患者起病时无发热,感染前驱症状不明显,3 个月来病情不断加重并进展,脑脊液检查不支持病毒性感染, MRI 始终未见皮质水肿及软化坏死,所以,可以排除。

慢病毒感染:好发于免疫功能低下者,如患有 HIV、肿瘤等疾病的人群,以侵犯脑白质为主,可致中枢神经系统进展性症状。此例患者 HIV、肿瘤学检查呈阴性, MRI 显示无脑白质受累,可以排除。

副肿瘤综合征:各项肿瘤学检查均为阴性,可以排除。

缺血缺氧性脑病:起病快,症状短时间内达到高峰, DWI 可表现为双侧大脑皮质广泛高信号和基底节核团高信号。但该患者无心跳、呼吸骤停以及一氧化碳中毒等病史,可以排除。

3. 进一步处理及治疗建议

目前 CJD 无有效的治疗方法,主要予以营养支持、控制肌阵挛、预防并发症等处理。同时复查脑电图,如果出现典型三相波,则更支持 CJD 诊断。争取行脑组织病理活检,可获得确诊。

4. 该病例的经验教训、启示及对临床上相关深层次问题的剖析

CJD 为一种快速进展的致死性神经疾病,由于致病因子为异常朊蛋白,具有很强的传播性,且常规医学消毒措施难以破坏朊蛋白结构,因而在病程早期诊断 CJD 对于预防疾病传播具有重要意义。

目前诊断很可能为散发型 CJD,但最常用的临床诊断标准不能很好地作出早期诊断,如脑电图检查和脑脊液 14-3-3 蛋白检测在疾病早期的敏感性和特异性均不高,典型的肌阵挛、无动性缄默在病程早期并不出现,诊断标准中也不包