

● 主编 方燕南 黎锦如

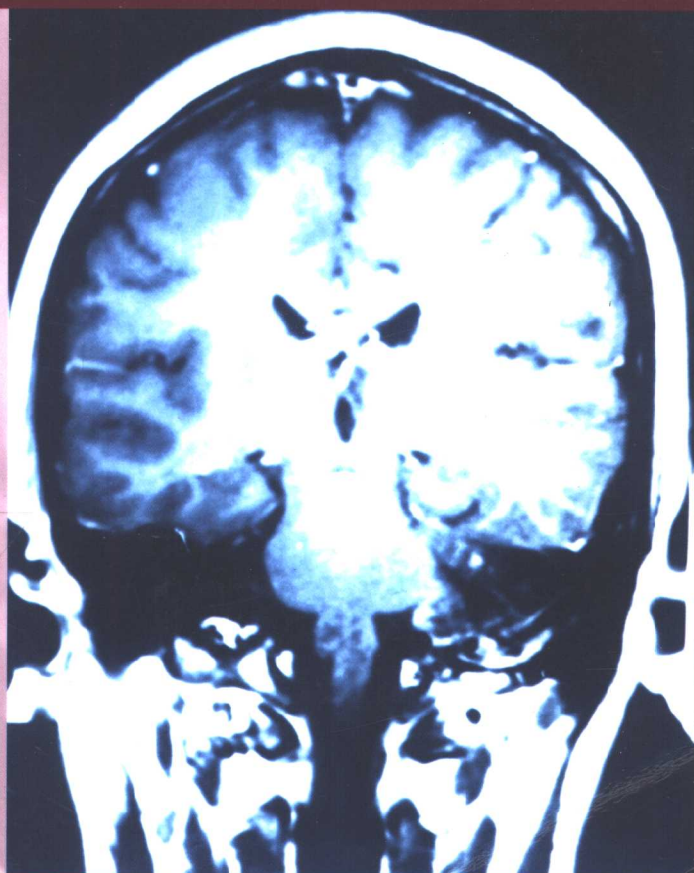
神经科疑难病例

SHENJINGKE YINAN BINGLI

影像诊断分析

YINGXIANG ZHENDUAN FENXI

(第一册)



广东科技出版社

神经科疑难病例 影像诊断分析

(第一册)

主 编 方燕南 黎锦如

编写人员 (按姓氏笔画排名)

李玲 余剑 林健雯 戴启麟

广东科技出版社
·广 州·

图书在版编目 (CIP) 数据

神经科疑难病例影像诊断分析. 第一册/方燕南;
黎锦如主编. —广州: 广东科技出版社, 2002.2
ISBN 7-5359-2532-4

I. 神… II. ①方…②黎… III. 神经系统疾
病-影像诊断 IV. R816.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2001) 第 072764 号

Shenjingke Yinan Bingli Yingxiang Zhenduan Fenxi

出版发行: 广东科技出版社

(广州市环市东路水荫路 11 号 邮编: 510075)

E-mail: gdlkjdbb@21cn.com

http://WWW.gdstp.com.cn

出版人: 黄达全

经 销: 广东新华发行集团股份有限公司

排 版: 广东科电有限公司

印 刷: 广州培基印刷镭射分色有限公司

(广州市天河广棠工业区广棠西路 2 号 邮编: 510630)

规 格: 889mm×1194mm 1/32 印张 4.75 字数 100 千

版 次: 2002 年 2 月第 1 版

2002 年 2 月第 1 次印刷

印 数: 1~5 000 册

定 价: 18.00 元

如发现因印装质量问题影响阅读, 请与承印厂联系调换。

前 言

CT 和 MRI 等新的影像学检查常首先应用于中枢神经系统疾病的诊断。这两种方法的相继问世的确使神经系统疾病的影像学诊断方法迈进了一个崭新的阶段。因此,中山医科大学老一辈的神经病学专家从一开始就把这些神经影像学方法列为神经科医师进修和提高的必要课程。这对于我们学会评价神经影像学诊断,进一步结合临床病史、临床体征和神经科专科知识,作出一个较全面的临床诊断是必不可少的。

虽然许多神经内科医师不能像神经外科医师那样,能通过术前影像诊断与术后病理结果的对照来加深对神经影像学征象的理解,但只要在具有一定的神经影像学基础知识后,多读一些疑难病例的神经影像学照片,紧密结合神经科专业知识加以分析和讨论,我们相信,同样能提高对疑难病例神经影像学读片的能力。神经内科的影像学表现常缺乏特征性,属较疑难的病例,在一般神经影像学专著中论述不多,这就要求神经内科医师必须在日常实践中学会分析其影像学征象,学会结合专科知识来作出一个比较正确的临床诊断。

为此,我们从多年来的临床实践中,收集了近 80 例以神经内科疾病为主的疑难或少见病例,回顾性的对这些病例的影像学图片进行解说并结合临床病史作一简要的临床讨论,编辑成《神经科疑难病例影像诊断分析》一书,冀有助于同道们开阔视野,提高对神经科疑难病例影像学读片和临床诊断的水平。

本书部分病历资料由中山医科大学附一院放射科方昆豪教授提供,并得到方昆豪教授和杨智云副教授的修改和指导,在此深表谢意。

方燕南 黎锦如

目 录

例 1. 智力减退并癫痫发作的中老年女性	(1)
例 2. 发热头痛的 50 岁男性	(3)
例 3. 反复抽搐、不语的男童	(5)
例 4. 眩晕、双上肢抽搐、失语的中年女性	(7)
例 5. 突发右上下肢无力的女童	(9)
例 6. 因颈痛封闭后截瘫的女性	(11)
例 7. 突发截瘫的青年女性	(13)
例 8. 注射毒品后截瘫的青年男性	(15)
例 9. 突发偏瘫的老年男性	(17)
例 10. 头痛、呕吐、脑积水的男童	(19)
例 11. 头痛、呕吐、发热的老年女性	(22)
例 12. 产后头痛、癫痫大发作的青年女性	(23)
例 13. 舞蹈样动作逐渐增多的中年男性	(25)
例 14. 头痛伴右上下肢无力的青年男性	(27)
例 15. 感冒后胸痛、截瘫的青年男性	(29)
例 16. 头痛、头晕、双眼内收障碍的青年女性	(30)
例 17. 高热、颅神经损害的男童	(32)
例 18. 头痛、呕吐、低热的中年男性	(34)
例 19. 情绪不稳、幻觉多年的中年男性	(36)
例 20. 动眼神经损害的少年	(37)
例 21. 进行性四肢无力的中老年男性	(39)
例 22. 头颅肿物伴刺痛感的中年女性	(41)
例 23. 右眼突出、头痛的中年男性	(43)
例 24. 头痛、呕吐的青年男性	(45)
例 25. 小脑性共济失调的男童	(46)

例 26. 以癫痫就诊的青年男性	(48)
例 27. 视力突然下降的青年女性	(50)
例 28. 癫痫发作伴脑出血史的少年	(52)
例 29. 脑出血后复查 CT 的中老年男性	(53)
例 30. 癫痫发作的青年男性	(55)
例 31. 脑出血的中年男性	(56)
例 32. 反复头痛、恶心、呕吐的青年男性	(57)
例 33. 脑出血、蛛网膜下腔出血的青年男性	(59)
例 34. 突发头痛、恶心、呕吐、偏瘫的男童	(61)
例 35. 智力低下、癫痫、面部血管瘤的男童	(63)
例 36. 头痛、呕吐半年的中年男子	(64)
例 37. 癫痫发作多年的中年男性	(66)
例 38. 头痛、呕吐、全身不适的中年男性	(67)
例 39. 短掌、四肢抽动的青年男性	(68)
例 40. 蛛网膜下腔出血的中年男子	(69)
例 41. 突发偏瘫、失语的女童	(70)
例 42. 双眼视力减退多年的中老年女性	(72)
例 43. 面部皮脂腺瘤、癫痫、智力减退的颅高压男童	(74)
例 44. 短暂性单侧上下肢乏力的少年	(76)
例 45. 高热、头痛、呕吐 1 周的青年男子	(78)
例 46. 头痛、呕吐 7 日的 15 岁女性	(80)
例 47. 弓形足、TIA 发作的 15 岁男性	(81)
例 48. 突发双眼视力下降伴眼球震颤的中年男性	(83)
例 49. 高热、头痛、呕吐的男童	(85)
例 50. 高热、昏睡 7 天的青年女性	(87)
例 51. 头痛 2 年的青年女性	(89)
例 52. 反复头痛伴抽搐的青年女性	(91)
例 53. 言语不清、智力减退及手震的男孩	(93)
例 54. 头痛、右肢无力 2 周的中年女性	(95)

例 55. 头痛、呕吐 20 天的少年	(98)
例 56. 双下肢无力、智力减退的中年男子	(100)
例 57. 双手震、步态不稳的 53 岁男性	(103)
例 58. 四肢震、多饮、消瘦 4 月余, 加重伴吞咽困难 的男童	(105)
例 59. 头痛、呕吐进行性加重的老年男性	(107)
例 60. 头痛、头晕的老年男性	(108)
例 61. 突发右肢无力、言语不清的青年女性	(109)
例 62. 行走困难、吞咽呛咳 1 年余, 加重 2 周的老年 男性	(111)
例 63. 发作性意识障碍及抽搐 2 年余的少年	(113)
例 64. 智力、视力、言语障碍, 不自主运动 2 年的青 年男性	(115)
例 65. 高热、呕吐、昏迷的男孩	(117)
例 66. 不自主运动、智力低下的女孩	(118)
例 67. 行路左偏、眩晕、耳鸣 2 月余的青年男性	(120)
例 68. 头痛、复视、吞咽困难、呛咳 3 个月的中年男 性	(122)
例 69. 反复头痛、肢体麻木无力 2 年的中年男性	(124)
例 70. 头晕、行走左偏的中年男性	(126)
例 71. 左同向偏盲、无头痛月余的中老年男性	(127)
例 72. 头痛、发热、交替性偏瘫半年的青年女性	(130)
例 73. 半年内偏瘫发作 2 次的中年男性	(132)
例 74. 头痛、视物不清、左肢无力 15 天的中年男性	(134)
例 75. 突发背痛、截瘫的青年女性	(136)
例 76. 突发头痛 7 天的中年妇女	(138)
例 77. 四肢无力伴二便困难 1 月余的少年	(139)
例 78. 发热、抽搐、浅昏迷、轻截瘫 6 天的男童	(140)

例 1. 智力减退并癫痫发作的中老年女性 (图 1-A, B, C, D)

女, 55 岁。因进行性智能减退 1 年余, 癫痫发作 4 次于 1997 年 4 月 15 日入院。体检: 左侧轻度中枢性偏瘫和共济失调, 双侧病理征阳性, 尿失禁。血沉快, 血清钩体凝溶试验阴性。予激素、扩血管及抗癫痫治疗后无癫痫发作, 小便可控制, 可独立行走。



图 1-A



图 1-B



图 1-C

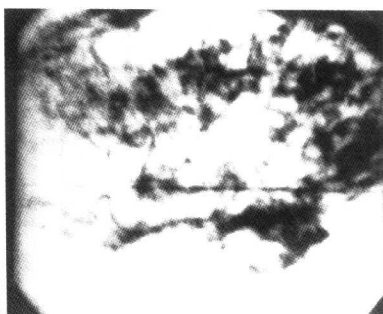


图 1-D

影像学征象：MRI T₁WI (图 1 - A) 示双侧大脑半球脑底内侧很多纤细、不规则的具有流空效应的点条状异常血管网。T₂WI (图 1 - B) 示脑底部、Willis 环旁及侧裂池内许多迂曲的流空血管影；矢状面 T₂WI (图 1 - C, D) 示脑底向上至大脑半球许多断续呈放射状分布的流空异常血管网及脑顶部许多小片状高信号梗死灶。右侧颈内动脉 DSA 示额顶区扇形广泛分布异常血管网。

临床诊断：烟雾病 (moyamoya disease)

讨论：本例需鉴别其为动静脉畸形或为 Moyamoya 病。本例 DSA 表现为颈内动脉床突上段、大脑前动脉及中动脉近段、基底动脉远段狭窄与闭塞，因此从脑底部向上呈放射状分布的迂曲流空血管影可解释为脑血管闭塞后脑底部形成丰富的侧支循环，穿越于脑膜、脑实质，形成脑底部异常血管网即烟雾病。当侧支循环不丰富时，其供血区可发生缺血性脑梗死，这也符合烟雾病。脑深部的动静脉畸形 (AVM) 于丘脑和基底节区也可见多发流空血管，但与本例的主要区别为：①本例有动脉狭窄闭塞，而 AVM 为供血动脉扩张增粗；②本例无 AVM 常见的粗大引流静脉；③本例血管影排列多为纵行条纹状，AVM 则方向无序。因此，综合 MRI、MRA 及 DSA，本例可诊断为继发于多发性动脉炎的烟雾病。

(戴启麟 方燕南)

例 2. 发热头痛的 50 岁男性 (图 2 - A, B, C, D)

男, 50 岁, 发热头痛 26 天入院。发热均出现于下午, 伴头痛及盗汗, 热退则头痛消失, 无咳嗽等呼吸道症状。查体: 脑膜刺激征 (+), 余神经系未见异常。入院次日腰穿脑脊液压力正常, 白细胞 $882 \times 10^6/L$, 单核 90%, 未找到结核菌和隐球菌。但抗结核治疗半年后痊愈。

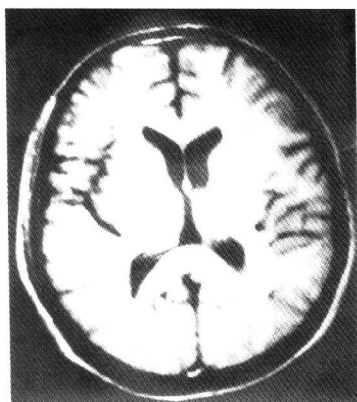


图 2 - A

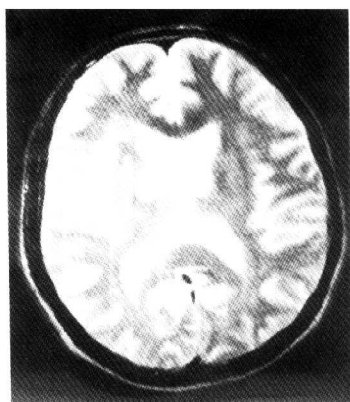


图 2 - B

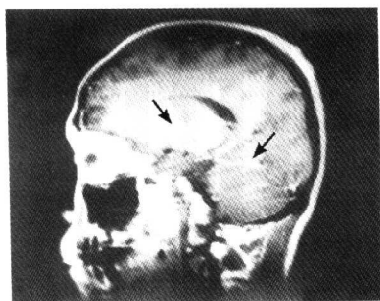


图 2 - C

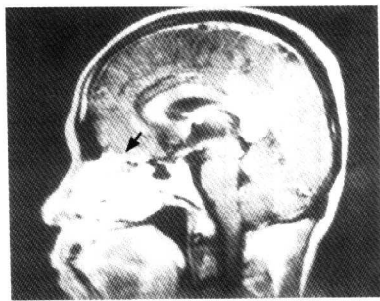


图 2 - D

影像学征象：（图 2 - A）MRI T_1WI 示右基底节 2 个大小 1 ~ 1.5cm 圆形稍低信号病灶内部伴混杂信号。（图 2 - B） T_2WI 示 2 个病灶均呈高信号。（图 2 - C） T_1WI 增强扫描示右基底节病灶呈结节状强化，小脑幕强化。（图 2 - D） T_1WI 增强扫描示前颅凹额叶脑底脑膜带状增厚。

诊断：脑结核瘤及结核性脑膜脑炎（cerebral tuberculoma and tuberculous meningitis）

讨论：近来脑结核的发病率有上升的趋势，结核性脑膜炎常见于脑底部，常广泛累及脑裂和各个脑池，并发脑积水，结核瘤或肉芽肿常分布于脑表浅部位，并发脑水肿。本例结核瘤灶局限于基底节，为少见情况，但结合前颅凹底小脑幕线状增厚、临床脑膜征（+）、脑脊液结果而诊断为本病。予抗结核治疗（异烟肼、丁胺卡钠、利福平、对氨基水杨酸），3 天后发热头痛减轻，7 天后发热头痛消失。继续抗结核治疗半年后痊愈。

（黎锦如 方燕南）

例 3. 反复抽搐、不语的男童（图 3-A, B）

男，4 岁半。反复四肢抽搐，不语月余，曾昏睡及发热 1 周，经激素、无环鸟苷及对症治疗后神志转清入院。查体：神清，可简单发音，角膜无 KF 环，颅神经系无明显异常，四肢不自主抽动伴手足徐动，入睡后消失，肌张力低，腱反射(++)，双侧病理征(+)。肝、脾功能正常，血清铜、铜蓝蛋白正常。

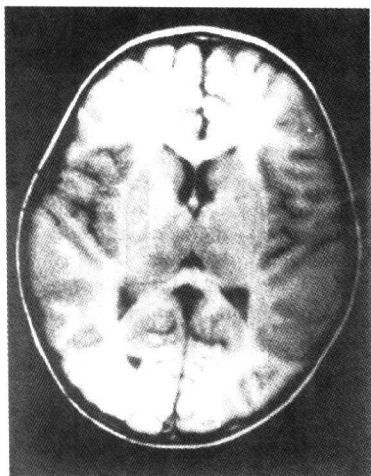


图 3-A

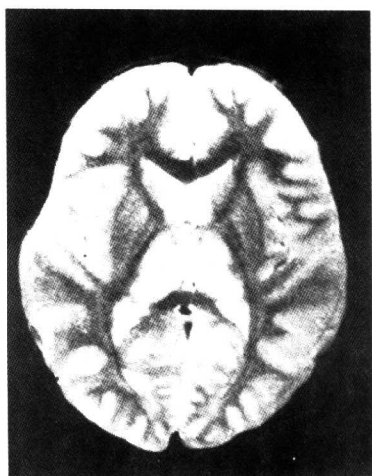


图 3-B

影像学征象：MRI T_1 WI（图 3-A）示双侧颞叶皮髓质交界处及基底节、丘脑对称性信号减低，无占位效应。 T_2 WI（图 3-B）示双侧丘脑信号增高，双额叶及右颞叶脑岛信号也增高并见脑岛较对侧肿胀。右侧颞叶信号也略高。

诊断：急性单纯疱疹病毒性脑炎（acute herpes encephalitis）

讨论：本例 MRI 上主要表现为双侧对称性颞叶及基底节轻度长 T_1 长 T_2 病灶。临床诊断想到的常见疾病为肝豆状核变性，其次为少见的 Hillebrand-vondon-spaty 病、一氧化碳中毒、Leigh 氏病等。本例无肝、脾损害，无角膜 KF 环及有关血液检查阴性，可排除肝豆状核变性。无农药、医药或煤气中毒史，可排除中毒

所致的基底节损害。Hallervorden-spaty 病也可表现基底节病变，主要为苍白球棕黄色变性，临床症状以扭转痉挛和痴呆为特征，本例临床表现不符。Leigh 氏病（亚急性坏死性脑脊髓病）可累及脑基底节、脑干及脊髓，婴儿为先天性线粒体代谢障碍，临床以进食困难、智力视力听力均下降、肌肉松弛无力为主，成年人病因不清，有报道与脑外伤有关，本例不符。根据本例急性起病，症状重，脑脊液 HSV-I-IgG（+），尽管急性单纯疱疹病毒性脑炎典型病例多发生于额颞叶，而本例是额颞叶和基底节并脑灰质均有损害，但经激素和抗病毒治疗 4 个月病情有好转，仅遗留下锥体外系症状，最后仍考虑为本诊断。

（黎锦如 方燕南）

例 4. 眩晕、双上肢抽搐、失语的中年女性 (图 4-A, B)

女, 40 岁。因突发眩晕 1 天入院, 3 天后突发言语不清, 口吐白沫, 双上肢抽动, 数分钟停止抽动后呈嗜睡状, 左上肢瘫痪, 即查头颅螺旋 CT 未见异常。经脱水治疗 3 天后, 神志转清, 但不能言语, 吞咽困难, 双眼不能外展, 左上肢肌力 I 级。按脑梗塞治疗无好转。两周后查 MRI, 予激素和 PG 治疗 4 天语言恢复, 可进食, 7 天后左外展神经功能恢复, 仅右眼仍不能外展, 右鼻唇沟浅, 伸舌偏右, 左上肢肌力 II 级, 左 Babinski's 征 (+)。腰穿脑脊液正常。

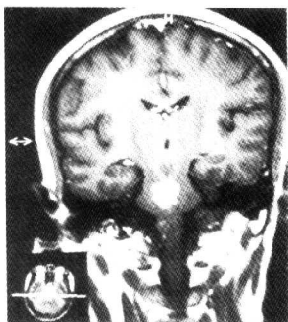


图 4-A

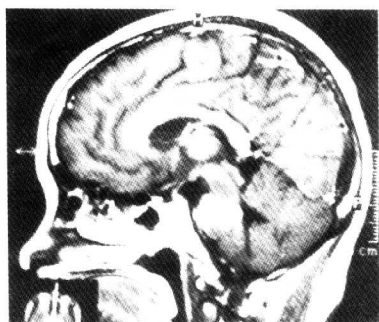


图 4-B

影像学征象:头颅 CT 未见异常。头颅 MRI 示 T_1 WI 脑桥中央可见一边缘光滑的局灶性低信号区, T_2 WI 呈高信号。增强 MRI (图 4-A, B) 病灶呈不规则环形强化灶。

诊断:脑桥中央髓鞘溶解症 (central pontine myelinolysis)

讨论:本例为何不诊断桥脑梗死, 主要根据以下几点: ①螺旋 CT 在脑桥区未见异常, 只在 MRI 才发现局灶信号异常, 这是很多脑脱髓鞘病变常有的特征; ②病灶居脑桥中央, 而不累及边缘部; ③临床发病年龄较轻, 无高血压病史; ④用激素冲击治疗后症状明显好转。因此, 结合 MRI 病变呈典型中央性

异常信号病灶，应考虑脑桥中央髓鞘溶解症。有文献报道本症病灶增强不在边缘部而在中央，但作者认为不能据此否定本症也有病灶边缘强化，因为典型大脑脱髓鞘斑块（MS）也可见边缘强化。本症除中央有软化灶外，病灶周围常有炎性反应，病理可见病灶血管周有淋巴细胞浸润，造成血脑屏障受损而在增强后呈病灶周边强化表现。

（方燕南 黎锦如）

例 5. 突发右上下肢无力的女童（图 5 - A, B)

女，12 岁。突发右上下肢无力 1 周入院。病人发病前 2 周有感冒史，无腹泻及疫苗接种史。查体：右侧中枢性面神经、舌下神经及上下肢瘫，脑脊液正常，常规血液检查正常。经激素治疗 4 周后症状基本消失。

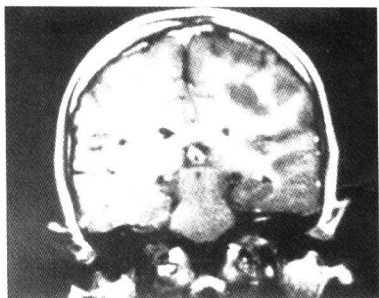


图 5 - A

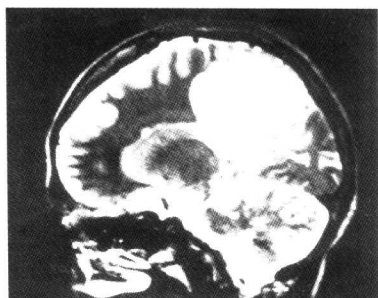


图 5 - B

影像学征象：本例 MRI 表现为不规则形长 T_1 长 T_2 病变。（图 5 - A）MRI T_1 WI 增强扫描，冠状位左顶叶示周边不规则强化病灶，而中央无强化病灶，强化并累及胼胝体，无明显占位效应。（图 5 - B）MRI T_2 WI 示病灶呈大块高信号，大小 $4\text{cm} \times 4\text{cm}$ ，周围有水肿高信号，并可见胼胝体沿压部至膝部呈高信号。

诊断：急性脱髓鞘脑病（acute cerebral demyelinate disease）

讨论：本例脑部病变 MRI 上呈长 T_1 长 T_2 信号伴周边与中间区之间不规则强化，病变主要发生于顶叶并向前沿胼胝体伸延，病灶相当大而无占位效应，肿瘤性病变可除外；血象和脑脊液均正常，中枢系统感染病变也不符。因此，考虑为原发于髓鞘的脱髓鞘疾病。脱髓鞘脑病多见为多发性硬化（MS），典型病例表现为多发小圆形斑块状病灶，偶尔斑块状病灶可巨大并累及大脑半球的大部分并可单发，在急性活动期，斑块往往境界模

糊并在周边与中间区可有不规则强化。最近文献报道脱髓鞘斑块有侵犯胼胝体倾向，并被认为是 MS 的特征性表现之一。本例也有这种特征，且激素治疗有效，复查 MRI 后病灶斑块缩小，强化减轻，因为是第一次发病，半年追踪无复发，临床暂时诊断急性脱髓鞘脑病。另有文献报道肾上腺营养不良也可有此病例所见，但本例无肾上腺萎缩证据，临床病程进展快及无进行性痴呆表现均不符合此诊断。

(黎锦如 方燕南)