

贝勒医学院

FROM
BAYLOR
COLLEGE OF MEDICINE

神经科

疑难病例讨论

第一集

任连坤 徐蔚海 主译

中国协和医科大学出版社

贝勒医学院

神经科疑难病例讨论

From Baylor College of Medicine

第一集

任连坤 徐蔚海 主译

中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经科疑难病例讨论. 第1集 / 任连坤, 徐蔚海主译. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2006. 11

ISBN 7-81072-818-0

I. 神… II. ①任… ②徐… III. 神经系统疾病: 疑难病-病案-分析 IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2006) 第 112232 号

神经科疑难病例讨论 (第一集)

主 译: 任连坤 徐蔚海

责任编辑: 谢 冰

出版发行: 中国协和医科大学出版社

(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260378)

网 址: www.pumcp.com

经 销: 新华书店总店北京发行所

印 刷: 北京丽源印刷厂

开 本: 787×1092 毫米 1/16 开

印 张: 19.25

彩 图: 15

字 数: 400 千字

版 次: 2007 年 2 月第一版 2007 年 2 月第一次印刷

印 数: 1—3000

定 价: 66.00 元

ISBN 7-81072-818-0 / R·811

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)

特邀审稿专家

王国相 (卫生部中日友好医院 神经内科 教授)

吴立文 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 教授)

崔丽英 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 教授)

焦劲松 (卫生部中日友好医院 神经内科 教授)

译者

卢 强 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士)

史丽丽 (中国协和医科大学北京协和医院 心理医学科 博士)

倪 俊 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士生)

周 雁 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士)

徐蔚海 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士)

陈 晏 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士生)

张兴文 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士生)

陈健华 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士)

任连坤 (卫生部中日友好医院 神经内科 博士)

武力勇 (首都医科大学宣武医院 神经内科 博士)

翦 凡 (首都医科大学天坛医院 神经内科 博士)

邵晓秋 (首都医科大学天坛医院 神经内科 博士)

姚 明 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士)

彭炳蔚 (中国协和医科大学北京协和医院 神经科 博士生)

译者前言

本书译自美国著名的 Baylor 医学院定期发布的神经科疑难病例和少见病例解析。

几年前，译者有幸看到这些资料，仔细研读，发现其病种几乎涵盖了神经病学各个领域，弥足珍贵，使我们受益匪浅，同时也萌发了将这些资料介绍给我国神经病学工作者的愿望。在有关专家和同事的鼓励和支持下，历经一年多的时间，我们翻译团队终于完成这项工作。

此次出版的是该校在网上 (www.bcm.edu/neurology) 公布的前 40 个病例资料，定为第一集，将 41~80 个病例资料，定为第二集，今后我们还将继续进行这项工作，以后各集将陆续付梓。

本书的每一例病例都涵盖了详细的病史和体征、完备的实验室检查、重要的影像学检查以及病理检查等资料。其特色在于对于病例进行了深入分析，提供诊断思路，并在文献综述部分介绍了相应疾病的基础知识和最新进展，对神经内科、神经外科、儿科和其他相关科室的医师颇有启迪和参考价值。

本书中提到的治疗方案，在临床中仅供参考。

在本书出版之际，我们衷心感谢 Baylor 医学院神经科的 James M. Killian 教授和 Dennis R. Mosier 教授，他们同意无偿地由我们将这些资料翻译、结集出版。

感谢每一位参加翻译工作的同窗好友和同事，尽管承担着繁忙的临床工作，他们都极为认真地完成了翻译工作，保证了本书的质量。

感谢北京协和医院的吴立文教授、崔丽英教授和中日友好医院的王国相教授、焦劲松教授对我们的鼓励和支持，并在翻译完成以后，予以审阅，提出了宝贵的意见。

限于译者水平，译文如有不当之处，恳望各位前辈和同仁不吝指正。

任连坤 徐蔚海

2006 年 10 月

目 录

病例 1	进行性双下肢麻木、无力伴复视 10 余年	(1)
病例 2	全身肌肉跳动感偶伴痉挛 1 年半	(10)
病例 3	进行性双下肢无力 1 年, 双下肢麻木半年, 加重 2 个月	(17)
病例 4	近端肌无力、记忆减退、眩晕 5 年	(24)
病例 5	头痛 6 个月伴左侧肢体无力、视物困难	(35)
病例 6	进行性四肢无力 10 余年	(42)
病例 7	进行性行走不稳伴视物障碍 2 年半	(50)
病例 8	进行性肢体无力、感觉异常伴言语含糊 6 个月	(57)
病例 9	发作性肢体僵直伴双眼上翻 2 周	(64)
病例 10	头痛 1 年加重 3 个月, 视力模糊、视物成双 3 周	(70)
病例 11	记忆减退、行为异常伴行走困难 3 月余	(79)
病例 12	进行性头围增大 7 周	(89)
病例 13	进行性肌肉颤动、痉挛无力 20 余年	(97)
病例 14	快速进展性头痛、颈部强直伴耳鸣、听力减退、眼痛及视力丧失 2 周	(105)
病例 15	进行性全身力弱、下肢麻木伴复视 14 个月	(114)
病例 16	进行性肢体麻木 13 年	(122)
病例 17	进行性左手活动不利 1 年半	(132)
病例 18	言语障碍 2 天伴注意力下降和短期记忆障碍	(139)
病例 19	咳嗽、发热 2 周, 复视 2 天伴言语含糊、吞咽困难半天	(145)
病例 20	阵发性疲劳感、无力、肌肉僵直 5 年伴胸痛 3 月余	(152)
病例 21	反复跌倒伴行为异常 6 个月	(159)
病例 22	步态不稳、平衡障碍 6 年	(166)
病例 23	视物模糊、阅读困难 1 天	(173)
病例 24	进行性认知功能障碍伴性格改变、行走障碍 1 年	(179)
病例 25	进行性步态异常 3 年	(187)
病例 26	进行性多发性肢体无力伴肌肉萎缩 10 余年	(195)
病例 27	反复发作性失语 24 小时	(203)
病例 28	直立性头痛 1 个月	(212)



病例 29	认知功能下降伴意识水平下降 2 月余	(219)
病例 30	进行性头痛 3 个月, 复视 2 周	(226)
病例 31	头痛 5 天, 视物模糊、复视 1 天	(232)
病例 32	双下肢无力伴复视、构音障碍、大小便失禁 3 月	(238)
病例 33	肢体震颤 5 年伴平衡障碍	(244)
病例 34	进行性呼吸困难伴全身乏力、易疲劳 10 年	(249)
病例 35	记忆力下降、语言障碍 5 年	(256)
病例 36	不对称四肢无力伴感觉异常 2 天	(261)
病例 37	发育迟缓 5 年伴癫痫发作	(269)
病例 38	左下肢麻木无力 6~7 个月伴左侧腹痛	(277)
病例 39	言语含糊、流涎 1 周	(283)
病例 40	进行性加重的发作性腿部痛性痉挛、僵直 1 年余	(292)
病例诊断索引		(300)
编后记		(302)

病例 1

进行性双下肢麻木、无力伴复视 10 余年



病 史

患者，男性，59 岁，白种人，右利手。患者本人提供病史，但描述模糊不清。

患者于 20 世纪 80 年代早期出现进行性加重的双下肢麻木。1980 年年初出现关节不适，当时被诊断为“关节炎”，接受了短期的小剂量泼尼松治疗。1981 年患者出现上下唇和双下肢麻木，并且下肢麻木逐渐向上发展至股中部，同时出现双手小范围的麻木。80 年代中期出现阳痿，医生当时的诊断为“可能的自主神经功能障碍”。1990 年年初患者出现轻度双下肢无力，平衡障碍，走路呈醉酒样，但是无任何疼痛感觉。1991 年患者度假中，突然出现水平性复视，向左侧注视时明显，向右侧注视时程度减轻，并且出现右眼视力下降。到目前为止上述所有症状呈进行性加重。

既往史：高血压病 40 余年，服用抗高血压药物。1981 年因肾癌行左肾切除术。1989 ~ 1990 年先后 3 次行左上睑下垂外科矫治术，1994 年行人工阴茎植入术。

药物治疗：目前服用药物包括维拉帕米、泼尼松（5mg，隔日 1 次）、吡哌胺、阿司匹林。



内科系统体格检查

正常。心肺无异常，无器官肿大，关节病（-），无直立性低血压。



神经系统专科检查

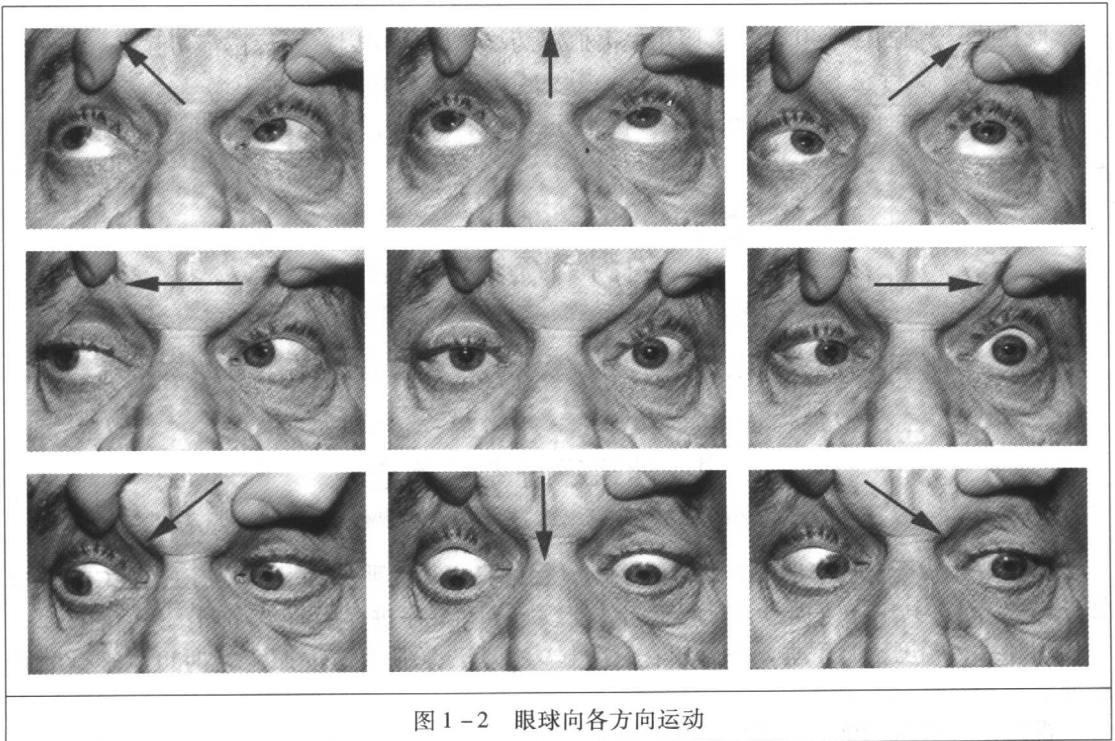
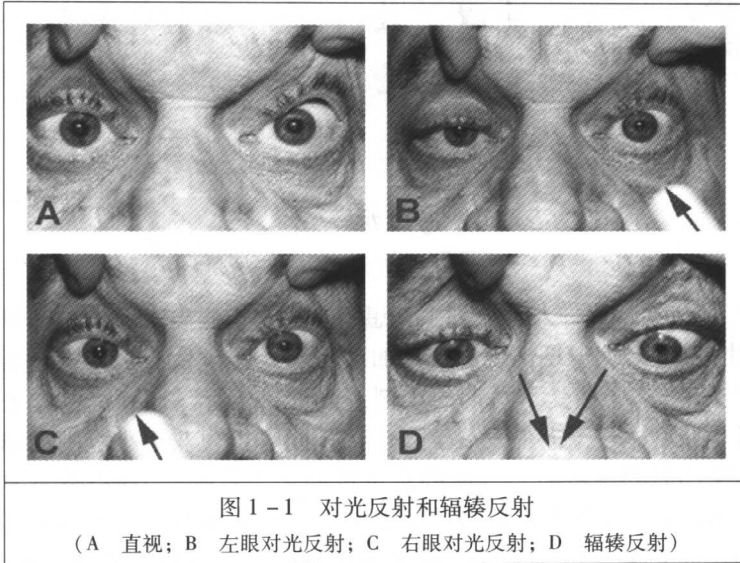
精神智能状态：神志清楚，注意力集中，接触良好。简明精神状态检查量表（MMSE）评分为 26/30，其中失分项目为时间定向、连续减 7 和反序拼读单词“world”。

脑神经：轻度上睑下垂，左侧较右侧明显，疲劳试验阴性，左眼下视时可见轻微的睑退缩。

视力：右眼 20/100，左眼 20/20。眼底：右眼盘状黄斑变性，无视盘水肿。瞳孔：右直径 6mm，不规则，强直样瞳孔；左直径 5mm，不规则，强直样瞳孔。角膜反射：左侧消

失。面部感觉：正常。其余Ⅶ～Ⅻ脑神经：正常。

对光反射以及辐辏反射见图 1-1。眼球向各方向运动见图 1-2。



运动系统：四肢肌容积正常，上肢轻微旋前位。三角肌和髂腰肌肌力4+级，腕部和手指伸肌肌力4级，膝关节屈肌和伸肌肌力4级。

感觉系统：双上肢肘关节远端、双下肢膝关节及远端明显的位置觉减退。轻度的手套、袜套样针刺觉、轻触觉和温度觉减退。双下肢膝关节以下振动觉明显减退。

反射：四肢腱反射消失，双侧 Babinski 征阴性。

共济运动：指鼻、跟膝胫动作正常，无辨距不良及轮替动作障碍。

步态：步态缓慢，步基宽，不能用足跟和足尖走路，不能完成足跟-足尖直线行走 (tandem gait，踵趾步态，下同)，Romberg 征 (+)。



辅助检查

血常规：正常。血生化检查：乳酸脱氢酶 (LD) 为 604 U/L (正常参考范围：300 ~ 600 U/L)，余均正常。血沉：7 mm/h (正常参考范围为 0 ~ 5 mm/h)。梅毒血清学：快速血清反应素试验 (RPR) 阳性 (效价为 1:8)，荧光密螺旋体抗体吸附试验 (FTA-ABS) 阳性 (梅毒血清学检查结果对患者否认任何与梅毒有关的病史提出了质疑，患者后来承认在青少年期患了梅毒，但是并不清楚是否在那时接受了青霉素治疗。在 30 岁时，患者接受了一个疗程的治疗，但是不知道所应用的药物剂量以及应用时间)。类风湿因子 < 20 U/ml (正常参考范围：0.0 ~ 20.0 U/ml)。抗核抗体 (ANA) 阳性，效价为 1:40。维生素 B₁₂：384 pg/ml (正常参考范围：180 ~ 960 pg/ml)。血清蛋白电泳：正常。甲状腺功能：正常。

超声心动图：正常。

脑脊液 (CSF) 检查：轻度血脑屏障破坏的异常脑脊液改变。寡克隆区带阴性 (表 1-1)。

脑电图 (EEG)：枕部的节律为 8 ~ 9 Hz，低电压 18 ~ 22 Hz 的快波活动存在于所有的脑区。过度换气：在 3 min 内的过度换气中，EEG 没有明显的改变。睡眠描记：没有局灶或者偏侧的异常，并且在思睡期未见到异常波。印象：正常范围。

肌电图 (EMG)：右下肢：股内侧肌、股外侧肌和胫前肌：未见纤颤电位、正锐波或束颤电位。大力收缩波型完整正常，波幅 1 ~ 2 mV。右腓肠肌、趾短伸肌：未见纤颤电位、正锐波和束颤电位，募集型无特异性减少。右拇短展肌：少量纤颤电位，少量正锐波，未见束颤电位。波形轻度减小，发放频率小于每秒 30 次。总结：右侧拇短展肌轻度的远端失神经支配。

表 1-1 脑脊液检查结果

检查项目	正常参考范围	患者测定值
外观	无色透明	无色透明
红细胞 (/mm ³)	0	5
白细胞 (/mm ³)	0 ~ 5	1
单个核细胞 (/mm ³)	0	1
葡萄糖 (mg/dl)	40 ~ 70	59
蛋白 (mg/dl)	10 ~ 50mg/dL	87 H
Q 白蛋白 (mg/dl)	2.00 ~ 7.50	12.45 H
细菌 + 真菌培养	无菌生长	无菌生长
抗酸杆菌培养	(-)	(-)
性病筛查试验 (VDRL)	(-)	(-)
抗原抗体反应	(-)	(-)
血 ALB (mg/dl)	3 640 ~ 5 304	3920
脑脊液白蛋白 (mg/dl)	0	48.8
IgG (mg/dl)	0	8.09
血 IgG (mg/dl)	696 ~ 1488	1 010
IgG/ALB	0.00 ~ 0.23	0.17
IgG 指数	0.01 ~ 0.60	0.64 H
IgG 合成率 (mg/dl)	0.00 ~ 3.30	12.96 H
寡克隆区带	(-)	(-)

译者注：H 代表异常增高；Q 白蛋白升高提示血脑屏障受损；表中血 ALB 和血 IgG 值为原作者提供作为 CSF 检查值的对照，下同。

神经传导速度 (NCV) 测定：右上肢：正中神经，运动：远端潜伏期正常，近、远端波幅正常，运动传导速度 56.3m/s 正常。食指正中神经，感觉：远端潜伏期正常，近、远端波幅正常，感觉传导速度 58.1m/s 正常。掌正中神经，感觉：远端潜伏期正常，远端波幅中度减低（小于标准值 11.1%）。小指尺神经，感觉：远端潜伏期正常，远端波幅正常。左下肢：背侧腓肠神经，感觉：远端潜伏期消失。右下肢：腓总神经，运动：远端潜伏期正常，近、远端波幅正常，运动传导速度 44.0m/s 正常。胫神经，运动：远端潜伏期正常，近、远端波幅正常，运动传导速度 42.0m/s 正常。腓肠神经，感觉：远端潜伏期正常，远端波幅正常，感觉传导速度 40.0m/s 正常。背侧腓肠神经，感觉：远端潜伏期消失。

H 反射：双侧比目鱼肌 H 反射均消失（表 1-2）。

表 1-2 神经传导速度测定结果

右侧运动	F wave	D lat	P lat	Dist	D Amp	P Amp	MCV
正中神经	29.00	3.60	8.40	27.00	8.00	8.00	56.25
腓总神经	57.00	3.50	12.60	40.00	2.00	2.00	43.96
胫神经	53.40	4.00	14.00	42.00	3.00	3.00	42.00
左侧感觉	D lat	P lat	D Amp	P Amp	D Dist	P Dist	SCV
背侧腓肠神经	Abs		Abs		14.00		
右侧感觉	D lat	P lat	D Amp	P Amp	D Dist	P Dist	SCV
正中神经Ⅱ	3.10	4.30	10.00	10.00	13.00	25.00	58.14
正中神经-掌	1.90		40.00		8.00		
尺神经V	2.80		10.00		11.00		
腓肠神经	3.50		10.00		14.00		40.00
背侧腓肠神经	Abs		Abs		14.00		

译者注：F wave：F波；D lat：远端潜伏期；P lat：近端潜伏期；Dist：距离；D Amp：远端波幅；P Amp：近端波幅；MCV：运动神经传导速度；D Dist：远端距离；P Dist：近端距离；SCV：感觉神经传导速度；Abs：未测出。

神经传导测定总结：①双侧背侧腓肠神经远端感觉潜伏期延长；②右侧正中神经、腓总神经和胫神经运动传导速度正常；③右侧正中神经、右侧腓肠神经感觉传导速度正常。

肌电图和神经传导总体印象：符合轻微的多发性感觉运动性周围神经病改变。

脑干听觉诱发电位（BAEP）：不正常。左、右耳刺激Ⅲ～V峰间潜伏期均延长，这种异常提示桥脑下段至中脑水平的脑干听觉系统存在传导缺陷。

体感诱发电位（SEP）：上肢：左右侧存在差别，提示左上肢C₇至中央后回时间和左上肢至对侧中央后回反应潜伏期延长。其他结果均在正常范围内。这些结果提示髓内或以上水平左上肢体感快速传导通路结构受累，功能缺陷。下肢：双下肢头皮反应电位波幅均异常降低，对侧头皮反应潜伏期异常延长。L₃反应正常。这些结果提示马尾水平以上双下肢体感快速传导通路结构受累。

视觉诱发电位（VEP）：异常，双侧P100潜伏期均明显延长。表明双侧视觉通路障碍，首先考虑右侧视交叉前通路受累。

头颅MRI（图1-3）、磁共振动脉显影术（MRA）：胎儿三叉动脉保留，基底动脉延长扩张。



图 1-3 头颅 MRI



诊断和讨论

诊断：1. 脊髓痨 (tabes dorsalis)；

2. 基底动脉扩张 (ectatic basilar artery)

病例 1 提出了神经科医生在临床实践中经常遇到的难题，即患者的过去史缺乏或不充分、患者描述病史能力差或者出于尴尬或认为对现在的病情不重要而隐瞒治疗史的情况。随着对“成本抑制”和医疗控制的日益强调，过去“霰弹射击”的诊断方式已不再被接受，很多以前认为是常规的检查现在已经不得不被割舍。因此，现在根据对临床表现的解释而选择有序合理的辅助检查非常重要。

在本例中，患者起初否认与梅毒有关任何问题，但血清学指标阳性的结果对此提出疑问，患者后来承认年轻时曾患梅毒，但又不清楚当时是否接受过青霉素治疗，然而，他又说在 30 岁找一份新工作时，梅毒检查阳性，接受了一个疗程的治疗，但是具体的治疗剂量和持续时间不详。

双下肢进行性麻木很可能是后根神经节损害导致的本体感觉障碍，脑脊液蛋白、IgG 合成率和 Q 白蛋白的升高，提示存在血脑屏障破坏。结合维生素 B₁₂ 水平正常和梅毒血清学异常，梅毒性脊髓痨的诊断可以最好地解释临床表现。虽然脑脊液 VDRL 检查阴性，但是脊髓痨患者 VDRL 反应各异，顽固性和耗尽性的 (burned out) 晚期病例往往呈阴性。脊髓痨的诊断也可以解释患者的自主神经功能障碍 (阳痿)、腱反射消失和眼征，如右眼盘状黄斑

变性、不规则强直性瞳孔和上睑下垂。

双侧外展神经麻痹、上睑下垂、脑干听觉诱发电位和体感诱发电位异常等，可以用MRI所见的基底动脉扩张压迫脑干解释，但是不能解释患者的大部分症状，MRI与3年前比较无任何改变，不能解释近期病情的进展。

治疗上计划给予青霉素（具体疗法见综述部分），治疗的目标是阻止神经系统疾病的进展。治疗过程中如果症状仍进行性加重，则需要立即给予另外一个疗程的治疗。



综述：脊髓痨 Amit Verma, MBBS

脊髓痨是梅毒螺旋体感染引起的脑（脊）膜神经根炎，1885年由Guillaume Duchenne描述，故又名Duchenne病。1892年Erb描述为进行性运动性共济失调。

流行病学

自从抗生素应用以来，脊髓痨和其他类型神经梅毒的发病率已经明显下降。在某精神病医院住院患者的一项调查中显示，新入院患者神经梅毒所占比例由1942年的5.9/10万下降至1965年的0.1/10万。近年来，伴随着性病和艾滋病的增加，神经梅毒的发病率又呈现上升趋势。然而，在发病率上升的同时，临床表现型出现了偏移，脑（脊）膜型和血管型增加而实质型变得稀少。Meritt等于1946年报道457例神经梅毒患者中，45例脊髓痨，23例脑膜血管性梅毒。而Burke等于1985年报道的26例神经梅毒患者中，仅3例符合脊髓痨诊断标准，而10例为脑膜血管性梅毒。

发病机制

梅毒螺旋体通过破损的皮肤或粘膜进入体内，数小时后侵入淋巴系统和血管，1~6周内侵入的部位出现硬性下疳，局部淋巴结病形成（1期梅毒）。6~12周后出现全身播散，表现为全身皮疹和淋巴结病（2期梅毒）。接下来为潜伏期，经过2年或更长一段时间后形成3期梅毒，由于发生闭塞性血管炎（梅毒树胶肿，中枢神经系统血管炎）或直接侵犯实质（脊髓痨），而出现神经系统和心血管系统的临床表现。

病理

神经梅毒早期，脑（脊）膜可见淋巴细胞和单个核细胞浸润性改变。炎症反应也可累及脑神经并引起轴索变性。当炎症累及脑（脊）膜小血管时，血管内皮增生引起管腔阻塞，继而导致脑和脊髓组织梗死。在脊髓痨，脑（脊）膜和血管的单核细胞炎症之后，出现脊髓后根和后索变性，同样的病理改变亦可见于脑神经，这些病理改变可以解释神经梅毒临床表现的复杂多样。

脊髓痨的病理特征是脑（脊）膜和神经根的炎症。最常累及下段脊髓神经根。后索有

髓神经纤维萎缩丢失。在没有控制的后期病例炎症累及前根，出现相应部位神经纤维萎缩。

临床表现

脊髓痨有时称为进行性运动性共济失调。临床表现的复杂多样反映出病变广泛累及了脑、脑神经和脊髓。起始表现包括复视（Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ组脑神经麻痹）、不规则瞳孔、感觉异常和感觉过敏。瞳孔异常见于90%的患者，此期50%的病例可见到特征性的瞳孔异常改变，即阿-罗（Argyll-Robertson）瞳孔，表现为直接和间接对光反射消失而调节反射保留。面神经受累可以导致上睑下垂和面肌的张力下降，形成脊髓痨面容。患者也会主诉电击样疼痛，主要发生于四肢，也可发生于任何部位。有时可见内脏危象，表现为腹痛、直肠痛和喉部疼痛。后根神经节和后索的受累导致下肢振动觉和位置觉障碍，可出现胸以上、前臂内侧、下肢外侧和肛周等部位痛觉缺失，随着病情进展，出现协调和维持平衡障碍，症状在黑暗中明显，但是在正常视觉输入时亦有症状。其他特征性的症状包括下肢腱反射消失、括约肌功能障碍和性功能障碍。下肢感觉缺失可以导致Charcot关节。

实验室检查

血清快速血浆反应素环状卡片试验（RPR）一般呈阳性，滴度小于或等于1:16，但是在疾病的后期可以为阴性。梅毒螺旋体-微量血凝试验（MHA-TP）始终为阳性，阴性结果可以除外脊髓痨的诊断。在疾病的早期，脑脊液VDRL异常，白细胞计数升高，主要为单个核细胞，后期的病例VDRL和细胞计数可以正常。病变活动期脑脊液蛋白往往升高至100 mg/dl以上，随着疾病的“耗尽”逐渐恢复正常。

治疗

给予总量3次、每次240万单位、间隔1周的苄星青霉素G治疗，同时应用丙磺舒，似乎能控制几乎所有的病例，但是应用这种治疗方案，药物在脑脊液中却达不到有效治疗浓度。美国疾病控制中心健康和人类服务部推荐静脉用青霉素G 10~14d为一疗程，每天2400万单位；或者普鲁卡因青霉素肌肉注射14d，每天120万单位。治疗1个疗程后，每3个月进行血清学定量检查，一般呈现滴度下降。6个月和12个月时复查脑脊液，如果不正常，2年后复查。3年后，如果病情改善，临床稳定，脑脊液和血清学检查正常，可以不必再行神经系统和脑脊液检查。如果出现以下情况，推荐再次给予大剂量青霉素G静脉注射治疗。

- 无其他原因，而神经系统临床症状呈现进行性加重，尤其是脑脊液持续（淋巴）细胞增多；
- 脑脊液细胞计数在6个月不正常；
- 血清或脑脊液VDRL效价检测不呈现下降趋势或显示4倍升高；
- 首次治疗疗程不足。

脊髓痨的恢复程度取决于开始治疗时病变的严重程度，但恢复程度有限。治疗的主要意义是控制病情进展。脊髓痨本身很少致死，共济失调或失明可能导致生活能力丧失，失张力性膀胱可导致反复、严重的尿路感染。

（卢强译 姚明校）

参 考 文 献

1. Bradley W, Daroff R, Fenichel G, et al, Eds. Clinical Practice of Neurology, 2nd ed, 995. Rowland, L, Ed. Merritt's Textbook of Neurology, 9th ed, 1995.
2. Mandell G L, Bennett J E, and Dolin R, Eds. Principles and Practice of Infectious Diseases, 4th ed, 1995.
3. Dowell M E, Ross, P G, Musher D M, et al. Response of latent syphilis or neurosyphilis to ceftriaxone therapy in persons infected with human immunodeficiency virus. Am J Med, 93 : 481 - 488, 1992.
4. Musher D M, Hamill R J, and Baughn R E. Effect of human immunodeficiency virus (HIV) infection on the course of syphilis and on the response to treatment. Ann Intern Med, 113 : 872 - 881, 1990.
5. Burke J M and Schaberg D R. Neurosyphilis in the antibiotic era. Neurology, 35 : 1368 - 1371, 1985.

病例 2

全身肌肉跳动感偶伴痉挛 1 年半

病 史

患者，男性，39 岁，右利手。全身肌肉跳动感偶伴痉挛 1 年半。

1 年半前患者出现全身肌肉跳动感，偶尔伴有痛性痉挛。最近 6 个月症状加重。持物时手部肌肉难以放松，需要摇动才能放松。1 年前开始出现言语改变，说话不流利，同时出现轻微吞咽困难。1 年来体重下降 18 磅（译者注：1 磅 = 0.4536kg），自述是控制饮食和锻炼的结果。

既往史：高血压病史，服用 β 受体阻滞剂和利尿剂。14 岁以后出现体位变换时一过性黑蒙，持续几秒钟，间隔 3 个月左右，多次行全面检查病因不清。否认手术史和过敏史。

个人史：经营一个家族性油漆公司，否认吸烟史和药物滥用史，偶尔饮酒。

家族史：祖父患 Alzheimer 病（AD），父亲年轻时患下肢痛性痉挛，母亲患肺气肿。

内科系统体格检查

内科系统查体正常。血压：卧位 120/70mmHg，立位 100/60mmHg。心率、心律无异常，心脏无杂音。声音嘶哑，可能受口音的影响，言语略微急促不清。

神经系统专科检查

精神智能状态：神志清晰，注意力集中，定向力正常，简易智能评分 30/30。无语言障碍和失语表现。

脑神经：轻微的发声困难，无构音障碍。余脑神经体征（-）。

运动系统：四肢肌容积正常，肌张力正常。上下肢肌肉可见弥漫性波形运动，随机出现于近端和远端肌群，累及肌肉的大部分。动作肌强直检查时，右手轻微的松弛困难，较左手明显。鱼际肌叩击性肌强直（-）。双侧三角肌、指伸屈肌、髂腰肌和踝、趾关节伸屈肌轻度无力（4+/5）。

感觉系统：正常，Romberg 征（-）。