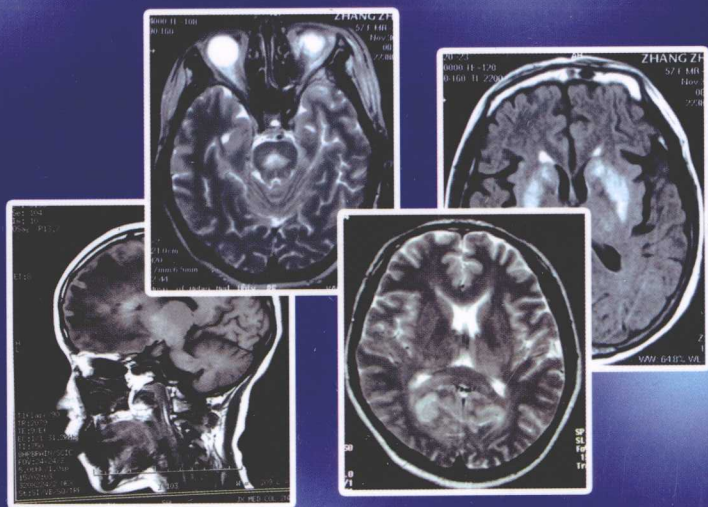


宣武医院 神经内科病例精粹

主编 贾建平



北京大学医学出版社

宣武医院 神经内科病例精粹

主编 贾建平



北京医学出版社

宣武医院神经内科 病例精粹

主 编 贾建平

副主编 闫 欣

学术秘书 石 丹

北 京 大 学 医 学 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

宣武医院神经内科病例精粹/贾建平主编. —北京: 北京大学医学出版社, 2009. 6

ISBN 978-7-81116-499-2

I. 宣… II. 贾… III. 神经系统疾病—病案—汇编
IV. R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 042353 号

宣武医院神经内科病例精粹

主 编: 贾建平

出版发行: 北京大学医学出版社 (电话: 010-82802230)

地 址: (100191) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E - mail: booksale@bjmu.edu.cn

印 刷: 北京瑞达方舟印务有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 曹霞 责任校对: 金彤文 责任印制: 张京生

开 本: 880mm×1230mm 1/32 印张: 10.5 字数: 292 千字

版 次: 2009 年 6 月第 1 版 2009 年 6 月第 1 次印刷 印数: 1-2000 册

书 号: ISBN 978-7-81116-499-2

定 价: 33.50 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

目前神经科学发展日新月异，检查手段层出不穷，但是神经科疾病具有多样性及复杂性等特点，尤其面对一些疑难杂症时，诊断难度更大。因此，编写疑难病例精粹有助于临床医生提高诊治水平，开阔临床思维。

首都医科大学宣武医院神经内科创建于1958年，是全国创建最早、规模最大的神经内科之一，是全国神经内科医生进修基地。该科病床200余张，设有10余个专业组，日平均门急诊量1000余人次，临床资源丰富，患者来自全国各地及海外，本书中近60%的疑难病例来自各省市的三级甲等医院的转诊患者。

宣武医院神经内科始终坚持每周一次的疑难病例讨论或者多学科专家联合会诊讨论，提出诊断思路，为疑难病例的正确诊断奠定基础，并对其进行长期追踪随访。长期的时间积累和实践沉淀，汇集了很多有启发意义的病例，对此进行总结显得十分必要。

本书介绍了各种类型的神经内科疑难、罕见病例，例如线粒体脑肌病、脱髓鞘性假瘤、多巴反应性肌张力障碍、Creutzfeldt-Jakob病、神经白塞病、硬脊膜动静脉瘘、苍白球黑质红核色素变性、肥厚性硬脑脊膜炎、罕见颅内肿瘤及特殊类型的中枢神经系统感染等。每个疑难病例之后均围绕问题，从发病机制、病理、临床表现、辅助检查、鉴别诊断、治疗及预防等方面进行分析，并总结病例特点及临床要点，有利于各级神经科临床医师及学生参考借鉴。

本书不仅包含理论知识，而且还包含临床思维方法，具有一定的学习、参考价值，但编写中难免有不当和疏漏，希望读者能给予批评和指正。

贾建平

2008年11月

目 录

病例 1	脑桥中央髓鞘溶解症和脑桥外髓鞘溶解症	(1)
病例 2	脱髓鞘假瘤	(11)
病例 3	Creutzfeldt-Jakob 病	(23)
病例 4	多发性胶质母细胞瘤	(29)
病例 5	新型隐球菌性脑脊膜脑炎	(38)
病例 6	肥厚性硬脑脊膜炎	(45)
病例 7	基底节生殖细胞瘤	(52)
病例 8	僵人综合征	(58)
病例 9	颅底非霍奇金淋巴瘤	(64)
病例 10	平山病	(72)
病例 11	线粒体脑肌病	(78)
病例 12	痛性眼肌麻痹	(84)
病例 13	神经梅毒	(90)
病例 14	副肿瘤综合征	(96)
病例 15	神经节神经母细胞瘤	(102)
病例 16	侧脑室脑囊虫病伴脑积水	(110)
病例 17	硬脊膜外动静脉畸形	(117)
病例 18	多系统萎缩	(122)
病例 19	肌萎缩侧索硬化	(132)
病例 20	Creutzfeldt-Jakob 病	(139)
病例 21	慢性疲劳综合征	(144)
病例 22	重症肌无力	(148)
病例 23	急性脊髓炎	(157)
病例 24	左鼻窦内翻乳头状瘤致动眼神经麻痹	(165)
病例 25	多发性硬化	(170)
病例 26	结核性脑膜炎	(177)
病例 27	单神经炎	(188)

病例28	硬脊膜动静脉瘘	(194)
病例29	格林-巴利综合征	(199)
病例30	原发性中枢神经系统淋巴瘤	(204)
病例31	进行性延髓麻痹	(210)
病例32	髓母细胞瘤	(215)
病例33	海绵窦曲霉菌感染	(227)
病例34	苍白球黑质红核色素变性	(233)
病例35	非霍奇金淋巴瘤侵犯中枢神经、周围神经及 鼻窦	(240)
病例36	神经系统布鲁菌病	(245)
病例37	胶质瘤病	(251)
病例38	亚急性联合变性合并黄韧带钙化	(257)
病例39	脱髓鞘假瘤	(266)
病例40	原发性低颅压综合征	(275)
病例41	第四脑室脑囊虫病	(282)
病例42	非霍奇金淋巴瘤侵犯腰骶神经及脾	(287)
病例43	基底动脉型偏头痛	(296)
病例44	神经白塞病	(303)
病例45	肌阵挛性小脑协调不能	(310)
病例46	多巴反应性肌张力障碍	(318)

病例 1 脑桥中央髓鞘溶解症和脑桥外髓鞘溶解症

女性，57岁，主因“头痛、呕吐2个月，吞咽困难、双手震颤1个月，二便障碍半个月”入院。

现病史

患者于2个月前改换降压药（由北京降压0号改为寿比山）后第二天突然出现全头部剧烈疼痛，伴恶心、频繁呕吐，呕吐物为胃内容物。无意识障碍，无四肢活动受限。当时测血压为150/110mmHg，急送当地市医院行头颅CT检查未见明确异常，给予异搏定、尼群地平（具体剂量不详）口服降压，血压波动于120/80mmHg~150/110mmHg。实验室检查提示有低钾、低钠、低氯血症（ Na^+ 110mmol/L， K^+ 2.8mmol/L， Cl^- 84mmol/L），偶有情绪烦躁。住院期间曾有数天精神异常，表现为不断重复生活中的小事，但可与人正常交流，并伴有语音低沉、言语缓慢、四肢无力，但双上肢仍可持物，在别人搀扶下可以行走，经补钠、补钾及对症治疗后（具体治疗不详），精神症状消失，四肢无力缓解，语言逐渐恢复正常，血钾、钠、氯恢复正常后出院。1个月前，患者无明显诱因下出现吞咽困难、张口受限、饮水发呛、言语缓慢、语音低沉，伴有双手不自主震颤，安静时出现，情绪激动时加重，睡眠中消失，至河北某院住院治疗，行头颅MRI、脑电图、脑SPECT、腰穿等多项检查，考虑为“帕金森综合征，中毒、代谢性原因不排除”。给予鼻饲饮食，安坦，改善脑细胞代谢及活血化瘀等药物治疗，症状无缓解，逐渐发展为不语，张口不能，自觉身体及四肢发僵，不能坐位及行走。半个月前出现间断性尿潴留，大便秘结，约3~4天一次，给予持续导尿，为进一步诊治来至我院。

既往史

患者有高血压3年，每日口服北京降压0号1片，血压控制在正常范围。2个月前血压控制不良，波动在120/80mmHg~150/110mmHg，故改为“寿比山”口服降压。“阑尾炎”手术15年余。患病前2个月曾有干咳病史，无发热，口服可待因、阿莫西林等药物治疗后症状消失。

神经内科查体

BP 150/90mmHg。神志清，不语，理解力、判断力尚可，查体尚合作。颈软，克氏征（-），布氏征（-）。双瞳孔等大、等圆，直径3mm，光反应灵敏，双眼动充分。眼震未引出。闭目有力，面纹对称，示齿、伸舌不能，张口困难。四肢肌力V级，双上肢静止性震颤，双上肢肌张力齿轮样增高，双下肢肌张力略高，四肢腱反射（+++），病理征（-）。无感觉障碍。指鼻、轮替、跟膝胫试验不能。

辅助检查

当地医院头部CT提示发病时未见异常。

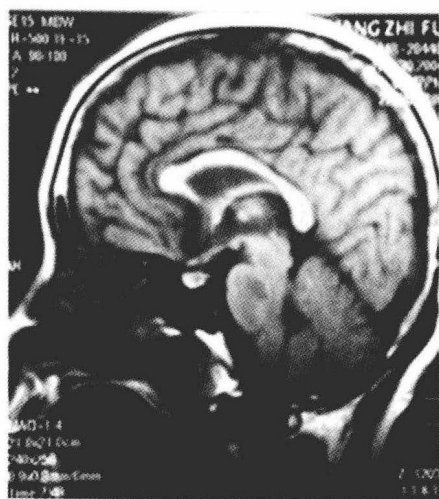
水电解质检查：血钾3.1mmol/L，血钠正常。

头颅MRI（图1-1）：双尾状核、豆状核及脑桥长 T_1 长 T_2 信号，边缘欠清，占位征象不明显，病灶无强化。

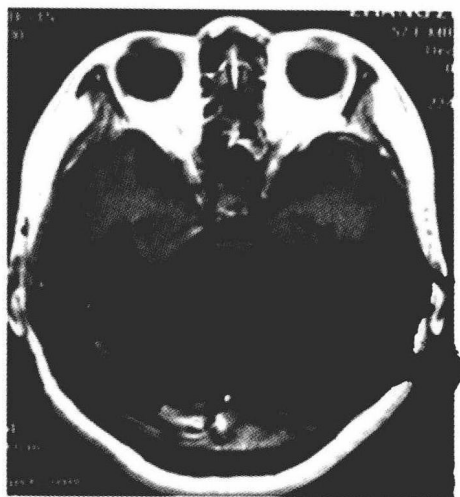
血、尿常规、生化全项、血气分析、乙肝五项、风湿三项、免疫七项、甲状腺功能五项、甲状旁腺激素检查正常，血沉23mm/h。

脑脊液检查：压力145mmH₂O，细胞总数 $16 \times 10^6/L$ ，白细胞 $2 \times 10^6/L$ ，葡萄糖71mg/dl，蛋白质56mg/dl，氯化物120mmol/L，免疫球蛋白正常，涂片找菌（-），脑脊液寡克隆区带（oligoclonal bands, OB）（+），髓鞘碱性蛋白（myelin basic protein, MBP）1.11nmol/L（ ≤ 0.55 nmol/L）及24小时IgG小时合成率9.402mg/24h（-9.9~3.3 mg/24h）。

入院复查头颅 CT 提示：脑桥中心可见片状低密度影，双侧豆状核边界欠清，符合脑桥中心髓鞘溶解症改变。



a

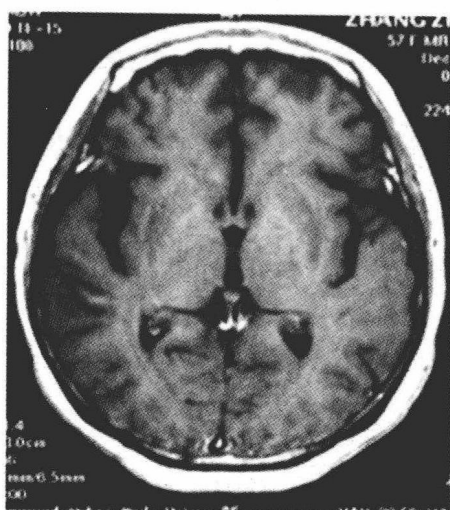


b

图 1-1 本病例 MRI 影像：a 图横断面和 b 图矢状面 T₁WI 见脑桥中部对称性低信号，边缘欠清

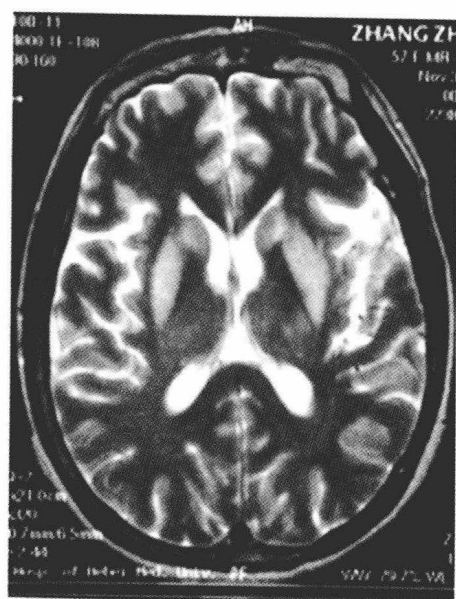


c

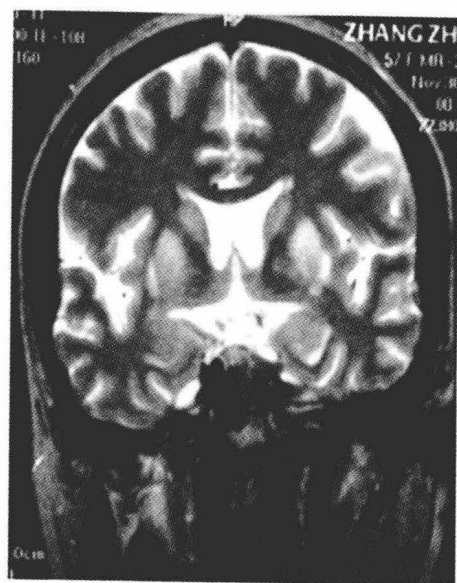


d

图 1-1 (续) c 图横断面 T_2 WI 见脑桥中部对称性高信号; a~c 图符合脑桥中央髓鞘溶解症影像; d 图横断面 T_1 WI 见尾状核、豆状核对称低性信号



e



f

图 1-1 (续) e 图横断面和 f 图冠状面 T₂WI 见尾状核、豆状核对称高信号, 无占位效应; d~f 图符合脑桥外髓鞘溶解症影像

治疗

给予安坦 (2mg, bid)、金刚烷胺 (50mg, tid)、刺五加及三乐喜、美多巴 (62.5mg, qd)、高舒达 (20mg, bid) 等药物治疗。经治疗后患者双上肢静止性震颤减轻, 语言基本清晰, 张口正常, 伸舌不偏, 无饮水呛咳、吞咽困难, 可在搀扶下行走, 双上肢肌张力仍呈齿轮样增高, 双下肢肌张力基本正常, 病理征 (-)。小便正常。

问题

诊断为何种疾病? 如何治疗?

诊断

脑桥中央髓鞘溶解症和脑桥外髓鞘溶解症

讨论

脑桥中央髓鞘溶解症 (central pontine myelinolysis, CPM) 是 Adams 于 1959 首先报道的, 因脑桥基底部对称性髓鞘溶解而得名, 以假性延髓麻痹、四肢迟缓性瘫痪和精神症状为特征^[1]。1982 年证实类似病变也累及脑桥以外区域, 如丘脑、基底节和大小脑的灰白质联合等, 称为脑桥外髓鞘溶解症 (extrapontine myelinolysis, EPM)。EPM 至少出现在 10% 的 CPM 中, 也可单独出现^[2-4]。由于临床医师对 CPM 和尤其是对 EPM 的认识不足以及该综合征变异型的发生率逐渐提高等原因, 使其临床诊断率远低于实际发病数。

本例患者是经头颅 MRI 结合临床表现确诊的 CPM 和 EPM, 其起病特点为: 更换降压药后频繁呕吐, 导致水和电解质严重紊乱, 出现低钠、低钾和低氯血症, 并且有快速纠正史。既往报道 CPM/EPM 常见于慢性消耗性疾病, 特别是营养不良和酗酒者^[1], 但是近年来发现, 低血钠 (尤其是慢性低血钠) 的快速纠正对 CPM/EPM 的发病起重要作用^[5], 特别是存在其他危险因素如低钾、肝肾疾病和糖尿病时更易发生^[6]。本例病人长期使用利尿剂可能会造成慢性低钠血症, 频繁呕吐使血钠进一步减低; 并且由于频繁呕吐、细胞外容量减少后继发醛固酮升高以及使用排钾利尿剂 (寿比山), 导致钾离子丢失, 同时伴氯离子丢失。失钾后为维持细胞内的电中性, 钠离子代替钾离子进入细胞, 进一步加重了细胞外钠的丢失, 更容易发生脱髓鞘。

CPM 的病理基础是脑桥基底部髓鞘脱失, 以构音障碍、吞咽困难 (皮质延髓束受累) 和四肢软瘫 (皮质脊髓束受累) 为临床特征, 也可能出现闭锁综合征^[2]。MRI 对本病诊断有决定性价值, 为生前确诊 CPM/EPM 提供了有效的依据。

CPM 表现为脑桥基底部对称性的长 T_1 、长 T_2 异常信号, EPM 则对称性累及双侧基底节、丘脑及小脑皮层下等部位, 无占位征象, 强化少见, 或表现为轻度均一或周边强化。但 MRI 仍不能显示一些轻微的经尸检发现的脱髓鞘病变, 而且由于疾病早期脱髓鞘病变没有完全形成, 因此在两周内 MRI 正常并不能排除本病的可能, 随访很有必要^[7,8]。

既往 CPM/EPM 的预后很差, 1987 年报道 2 周内该病死亡率达 50%^[4], 1993 年报道 6 个月内死亡率达 90%, 存活病人一般也会出现认知损害、锥体外系症状和延髓异常等严重神经系统后遗症^[9]。但随着影像学的早期诊断及重症监护的发展, 对 CPM/EPM 危险因素及其发病机理的进一步认识, 该病的预后不像以前认为那样差, 许多患者临床症状逐渐改善甚至完全恢复^[4]。有病例研究显示, CPM/EPM 临床预后与影像学显示的病变大小无关, 与急性期神经系统损害的严重程度无关, 而与积极恰当的治疗和防止非特异性并发症, 如吸入性肺炎、尿道感染、败血症和肺栓塞的产生有关。故临床上遇到 CPM/EPM 病人, 无论病情多严重均不应放弃治疗。本例病人虽然 MRI 上显示病灶累及双侧尾状核、豆状核及脑桥, 但是临床恢复良好, 仅遗留双上肢肌张力齿轮样增高, 有独立生活能力。

目前有许多治疗低钠血症的指南, 一般认为血清钠的纠正速度不应超过每天 10mmol/L, 最新的推荐是每天小于 8mmol/L, 尤其伴有低血钾等其他危险因素时, 纠正的速度越慢越好^[2]。治疗 EPM 帕金森综合征和肌张力障碍等特异性症状时, 抗帕金森药如多巴胺制剂和金刚烷胺等证明有效^[9]。同时可使用支持疗法, 补充各种所需维生素及微量元素。

临床要点

1. 脑桥中央髓鞘溶解症因脑桥基底部对称性髓鞘溶解而得名, 以假性延髓麻痹、四肢迟缓性瘫痪和精神症状为特征。类似病变也累及脑桥以外区域, 如丘脑、基底节和大小脑的灰白质联合等, 称为脑桥外髓鞘溶解症。
2. CPM/EPM 常见于慢性消耗性疾病, 低血钠 (尤其是慢性低血钠) 的快速纠正对 CPM/EPM 的发病起重要作用, 特别是存在其他危险因素时更易发生。
3. MRI 对本病诊断有决定性价值, CPM 表现为脑桥基底部对称性的长 T_1 、长 T_2 异常信号, EPM 则对称性累及双侧基底节、丘脑及小脑皮层下等部位。
4. 血清钠的纠正速度不应超过每天 10mmol/L , 最新的推荐是小于每天 8mmol/L , 尤其伴有低钾等其他危险因素时, 纠正的速度越慢越好。

参考文献

- [1] Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis. Arch Neurol Psychiatry, 1959, 81: 154-172
- [2] Martin, RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis; the osmotic demyelination syndromes. Neurology in Practice, 2004, 75, Supplement III: 22-28
- [3] Wright DG, Lauren R, Victor M. Pontine and extrapontine myelinolysis. Brain, 1979, 102: 361-385
- [4] Gocht A, Colmant HJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a report of 58 cases. Clin Neuropathol, 1987, 6: 262-270
- [5] Norenberg MD, Leslie KO, Robertson AS. Association between rise in serum sodium and central pontine myelinolysis. Ann Neurol, 1982, 11: 128-135

