

神经系统疾病 鉴别诊断思路

SHENJING XITONG JIBING
JIANBIE ZHENDUAN SILU

谢淑萍 主编

 科学技术文献出版社

神经系统疾病

鉴别诊断思路

主 编 谢淑萍

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

神经系统疾病鉴别诊断思路/谢淑萍主编.-北京:科学技术文献出版社,2006.1
ISBN 7-5023-5121-3

I. 神… II. 谢… III. 神经系统疾病-鉴别诊断 IV. R741.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 103679 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话 (010)58882959,(010)58882958(传真)
图书发行部电话 (010)68514035(传真),(010)68514009
邮 购 部 电 话 (010)58882952
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail: stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 陈玉珠
责 任 编 辑 王淑青
责 任 校 对 唐 炜
责 任 出 版 王芳妮
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 富华印刷包装有限公司
版 (印) 次 2006 年 1 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 787×1092 16 开
字 数 561 千
印 张 24.5
印 数 1~4000 册
定 价 60.00 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。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

神经系统疾病因其多样性及复杂性,明确诊断仍有许多困难。虽然 CT、MRI 等先进仪器的出现对神经系统疾病的定位诊断提供了极大帮助,但是定性诊断仍为一大难题。

本书共分 24 章,以颅内病变的定性诊断为主线,介绍了 100 多例典型病例的临床资料及珍贵的影像学改变,展现了各类疾病的鉴别及诊断思路。对神经科医师的临床实践有极强的指导和借鉴意义。

本书适合神经科医师、医学院校师生阅读。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

编 委 会

主编	谢淑萍	首都医科大学宣武医院
编委	宋海庆	首都医科大学宣武医院
	郭冬梅	首都医科大学宣武医院
	贾建平	首都医科大学宣武医院
	张 津	首都医科大学宣武医院
	董会卿	首都医科大学宣武医院
	赵立杰	首都医科大学宣武医院
	王玉平	首都医科大学宣武医院
	吉训明	首都医科大学宣武医院
	宿英英	首都医科大学宣武医院
	曹家康	首都医科大学宣武医院
	张新卿	首都医科大学宣武医院
	陈 彪	首都医科大学宣武医院
	卫 华	首都医科大学宣武医院
	许二赫	首都医科大学宣武医院
	马青峰	首都医科大学宣武医院
	刘爱华	首都医科大学宣武医院
	詹淑琴	首都医科大学宣武医院
	赵筱玲	首都医科大学宣武医院
	王向波	首都医科大学宣武医院
	张士勇	宣武医院分院(右安门医院)
	韩崇玉	宣武医院分院(右安门医院)
	宋 阳	首都医科大学宣武医院
	于跃怡	首都医科大学宣武医院
	武润松	解放军 262 医院
	陈 军	宣武医院分院(右安门医院)
	郭海名	宣武医院分院(右安门医院)
	李 艳	宣武医院分院(右安门医院)
	马红梅	宣武医院分院(右安门医院)
	彭丽华	宣武医院分院(右安门医院)

序

目前医学科学飞快发展,神经科学中神经影像、神经电生理、神经生化的进展使神经系统疾病的诊断有了长足进步;但神经科疾病的多样性及复杂性,使临床诊断中仍有许多困难,尤其是一些疑难疾病诊断难度更大。在临床工作中需要起点高、观点新、涵盖广、实用性强的诊断思路。作为一名医生,为患者诊治疾病是应有的职责,准确的诊断、恰当的治疗又是医生所必须具备的,要具有准确的诊断、恰当的治疗的能力就必须有扎实的理论知识,丰富的临床经验,深厚的其他科疾病联系知识,以及较强的综合分析能力。谢淑萍教授在宣武医院长期从事神经科临床、科研及教学工作,取得多项科研成果,发表多篇高水平论文及书籍;在多年的临床实践工作中,她掌握了扎实的医学理论基础,积累了丰富的临床经验,建立了科学、实用的诊断思路及诊断技巧,已成为一名在神经科学界有名望的医师。谢淑萍教授带领她的研究生及各级医师,多年积累了一批中枢神经疾病病例,有影像学改变,有复杂的临床表现,有最终确诊依据的病例,这些病例凝聚了谢教授为首的一大批医生的心血,他们在繁忙的日常诊疗工作中,能抓住典型病例,并将珍贵的临床、影像及病理资料保留下来是难能可贵的。他们针对不认识的疾病根据疾病的主要临床特征及影像学改变特点,查询有关文献资料,并与其他科室协作应用先进技术以明确诊断,对 CADASIL 家族的报道是典型范例。书中还对临床表现截然不同,而影像学改变有许多相似之处的脑囊虫病、脑结核、脑转移瘤进行对比研究,并总结出鉴别方法。他们将这些珍贵的散在资料总结、分析提取精华成书以供同仁借鉴,书中还系统论述了疾病诊断思路,如何看待目前繁多的检验及检查,如何应用检验及检查为临床诊断服务,能使医生有选择性地做各种必须的辅助检查;还简明扼要地总结了一些临床较实用的电生理检查,使临床医师

易于掌握应用。希望这本《神经系统疾病鉴别诊断思路》能受到神经科及有关科医师欢迎,开阔和指导临床医生的诊断思路,共同提高临床诊治水平,还更多患者以健康身体。

首都医科大学宣武医院院长

张 建

前 言

神经系统由大脑、小脑、脑干、脊髓、颅神经以及周围神经等组成,如浩瀚的海洋结构极为复杂,使神经系统疾病成为在医学界比较难掌握的学科之一。神经系统疾病主要由神经内科、神经外科疾病组成;其中包括脑血管病、变性病、特异性及非特异性炎症、寄生虫、癫痫、发育异常、肿瘤、功能性疾病等,其种类繁多、病情复杂为各科疾病之最。自 MRI、CT 等先进仪器问世以来,对神经系统疾病的定位诊断提供了极大的帮助,使许多疾病的概念、病因、治疗发生了划时代变化,但定性诊断仍为神经科医师一大难题,只有有了明确的诊断,才能给患者以恰当治疗。现已经有不少有关“神经疾病鉴别诊断”的书,但仍以系统论述神经系统疾病为主线,而提及鉴别诊断资料相对较少。我们将多年的临床经验及临床工作中遇到的诊断困难、错诊以及误诊的病例进行总结分析,并将临床症状、影像学改变、检验以及最后诊断等资料展现给大家,提供鉴别诊断的一些依据,共同提高。并以立足临床、注重实用、更新知识、适应发展为指导思想,论述了系统疾病的诊断思路;并强调根据病史、体征,运用解剖、生理、病理知识进行分析,还论述了如何看待目前繁多的检验及检查,如何应用检验及检查为临床诊断服务,并简明扼要地总结了一些临床较实用的电生理检查。本书还举实例如何在患者的复杂病情、多种体征、多项检查中抓住主要问题进行判断、筛选,综合分析,使复杂的头绪简单化,从而得出正确的诊断。书中介绍了一百多例典型病例,并提供了大量的影像学图片,有一些资料是很少见的,大大增加了可观性。其中有通过基因检测和病理活检证实的国内第一个 CADASIL 家族,填补了我国没有 CADASIL 疾病报道的空白。有少见的胶质瘤病,虽然是肿瘤,却散在在脑组织中生长,影像学改变类似脑炎、脱鞘病等;对胶质瘤病神经内外科医生都比较陌生,这类患者多数首先就诊神经

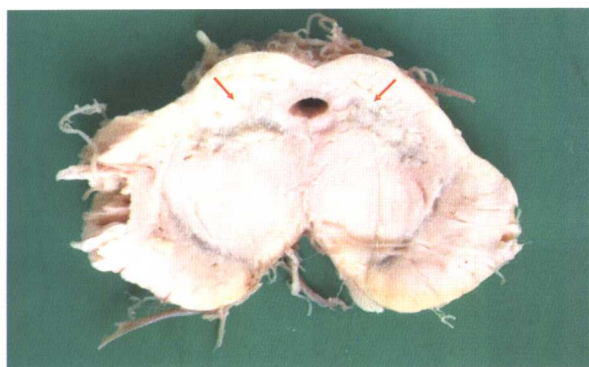
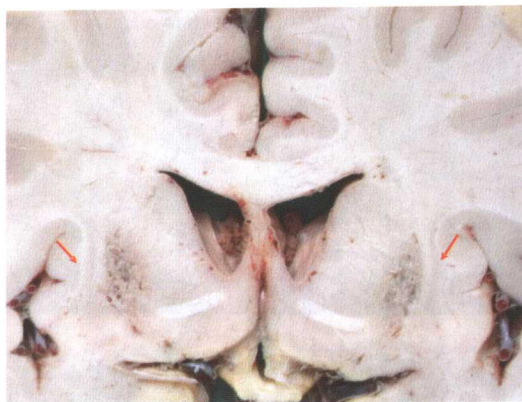
内科,经常延误正确诊断按脑炎进行治疗;临床较为罕见的弓形虫病病例,急性发病,主要表现为颅内压增高,偏瘫等症状,急诊住院。当许多医生看到患者的CT和MRI改变:几乎占据了全脑的三分之二的颅内多发病灶,水肿很明显,占位效应突出,但是谁也说不出是什么病,连倾向性都难以确定,很难给予针对性治疗,经立体定向活检诊断为弓形虫病,这是宣武医院神经内科见到的第一例弓形虫病,给予针对性治疗后,患者病情很快得到控制,最后痊愈出院。本书还对较为常见而影像学改变有许多相似之处的脑囊虫病、脑结病、脑转移瘤进行对比研究,希望在这三类疾病的对比中得到一定规律,提高确诊水平。作者还收集许多较少见的疾病,参考了大量文献,将疾病进行系统论述,希望给大家建立各种疾病的总体概念,掌握诊断要点。本书根据病种分节,共为二十四节,以颅内病变的定性诊断为主线,以头颅的MRI及CT影像学改变特点结合临床表现、神经系统体征、立体定向活检或手术后的病理结果及经过治疗转归,展现出对疾病的鉴别诊断思路,最终明确诊断等情况介绍给临床医师,得以在实践中借鉴。

本书不同于教科书或系统性神经病学,其写作的灵活性较大,以实际诊断经验为主线,寄希望本书能启迪神经内科、神经外科、神经放射等科医师的思维,开阔思路,灵活运用所掌握的知识,共同提高诊疗水平。

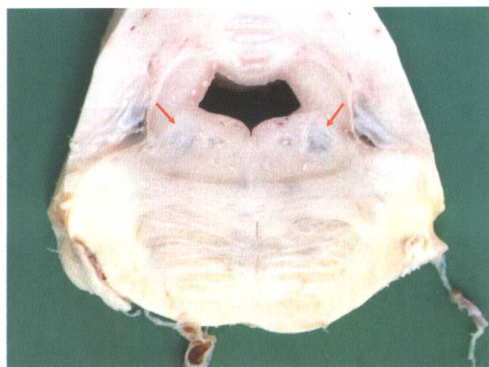


科学技术文献出版社方位示意图

与影像学对应双侧苍白球可见界限清楚的坏死灶，质地软



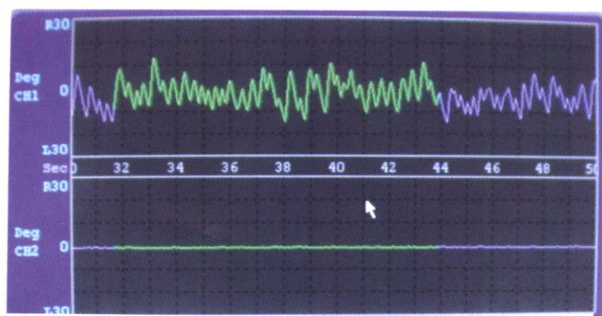
中脑顶盖部可见界限清楚的坏死灶



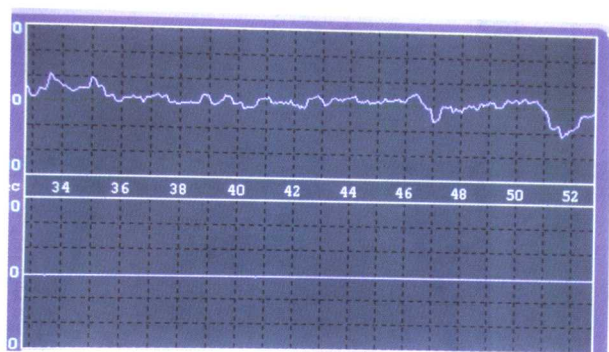
桥脑顶盖部可见界限清楚的坏死灶



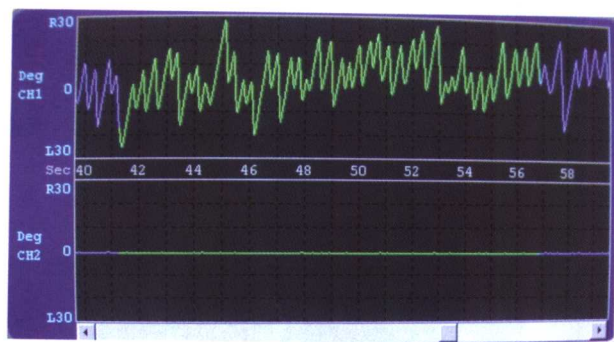
左侧额面部血管瘤



正常人眼震幅度 $6^{\circ} \sim 40^{\circ}$



前庭功能下降，眼震幅度 $< 6^{\circ}$



前庭功能亢进，眼震幅度 $> 40^{\circ}$



右肘未见关节肿大、萎缩、畸形，运动时无摩擦音，不能诊断夏克关节

目 录

第一章 神经系统疾病鉴别诊断思路	(1)
第一节 诊断要点	(1)
第二节 辅助检查与诊断	(3)
第三节 脊髓病变诊断要点	(13)
第四节 神经症的诊断与治疗	(16)
第二章 颅内肿瘤	(26)
第一节 胶质瘤	(26)
第二节 首发癫痫无占位肿瘤的诊断	(35)
第三节 生殖细胞瘤	(38)
第四节 黑色素瘤	(48)
第五节 中枢神经系统淋巴瘤	(55)
第六节 脑膜瘤	(65)
第七节 脑胶质瘤病	(70)
第八节 脑脂肪瘤	(84)
第九节 脑膜血管瘤病	(88)
第十节 颜面血管瘤	(95)
第三章 亚急性坏死性脑脊髓病	(99)
第四章 脱髓鞘疾病	(104)
第一节 脱鞘病	(104)
第二节 同心圆性硬化	(118)
第三节 脱髓鞘假瘤	(123)
第四节 桥脑中央髓鞘溶解症	(130)
第五章 非特异性脑炎、脊髓炎	(135)
第六章 脑囊虫病、脑结核瘤及脑转移瘤鉴别诊断	(147)

第七章 脑弓形虫病·····	(235)
第八章 脑脓肿 ·····	(240)
第九章 少见脑血管病·····	(250)
第一节 脑动脉炎·····	(250)
第二节 伴有皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病 ·····	(255)
第三节 脑血管畸形 ·····	(263)
第四节 脑静脉血栓·····	(273)
第五节 颅内静脉窦血栓形成·····	(277)
第六节 烟雾病·····	(287)
第十章 脊髓空洞症 ·····	(293)
第十一章 Chiar 畸形 ·····	(297)
第十二章 脊髓动-静脉畸形 ·····	(302)
第十三章 Fahr 病 ·····	(310)
第十四章 结节性硬化·····	(314)
第十五章 神经纤维瘤病·····	(322)
第十六章 肝豆状核变性·····	(327)
第十七章 球细胞脑白质营养不良·····	(337)
第十八章 线粒体肌病与线粒体脑肌病·····	(340)
第十九章 灰质异位症·····	(347)
第二十章 自发性低颅内压综合征·····	(353)
第二十一章 脑室穿通畸形·····	(357)
第二十二章 神经系统变性疾病·····	(359)
第二十三章 神经白塞病·····	(369)
第二十四章 运动神经元病·····	(376)

神经系统疾病鉴别诊断思路

第一节 诊断要点

准确诊断、恰当治疗是医师的终生追求,要做到这一点必须踏踏实实的在临床工作中逐步认识疾病,并将书本知识变为临床经验,从而不断充实提高诊断水平。一个医师的诊断水平体现在:基础知识、临床经验、问查技能、及时辅助检查及检验的认识,以及各相关知识的深度和广度。

一、扎实掌握基础知识

+++++

1. 熟练掌握神经解剖学与神经生理学基础知识。
2. 对各种疾病的病因、病理、临床特征有较强的识别能力。
3. 熟练掌握实验室检查结果的价值和意义(主要做有特异性的检验,多种疾病都可显示异常的检验尽量少做,以免混淆诊断思路)。
4. 对影像学检查所提供的信息有较强的识别能力。
5. 掌握多学科的临床基础,尤其是内科综合基础知识。

二、积累临床经验

+++++

在临床工作中应不断积累各种疾病的常见及少见临床表现,并掌握各种疾病不应有的临床表现,在临床实践过程中将基础知识及临床经验变为自己的真正本领。注意建立客观思维

方法,将已经取得的各类信息进行识别、筛选、分析、综合,使错综复杂的头绪条理化、简单化,以利于诊断。

三、过硬的问查技能

问诊是诊断疾病的基础,要针对主要症状询问出现的时间、程度、病程趋势等情况,从询问中抓主要问题,将之与其他症状联系起来进行分析,而不能对每一个症状进行孤立分析。根据问诊的情况进行重点的全身体检查及神经系统体检,必要的体征要反复查,比如患者有没有锥体束受损、Babinski 是阳性还是阴性是关键问题,应查实。准确的神经系统体检不是一学就会的,需要长期的临床实践才能掌握。

四、恰当的选择辅助检查及检验

1. 恰当的选择辅助检查及检验所得资料才能协助作出准确的诊断。

2. 尽量避免选择错误的检查项目:比如对一个有肢体无力、肌肉萎缩的患者,在没有认真体检的情况下盲目让患者做颈、胸椎 MRI/CT,头颅 MRI 等项检查,得到的均是阴性结果,不但让患者花了不该花的费用,还得不到正确的诊断,并扰乱了诊断思路。如果在让患者做检查之前能够认真地进行神经系统体检,根据患者没有感觉障碍、有肌肉萎缩的肢体腱反射亢进/增高,以及可能有的肌束震颤、进食困难等情况,应该考虑运动神经元病的可能性,做 EMG 可以协助诊断。

3. 尽量避免不恰当部位的影像检查 选择检查的影像学不恰当部位:比如病变部位在颈段,却让患者做胸段或头部 MRI/CT,同样找不到病灶。

五、诊断结果及治疗

1. 既能定位又能定性的完整诊断,并实施恰当的治疗。
2. 只能定位、不能准确定性的不完整诊断,可治疗或动态观察。
3. 症状性诊断,对症治疗,动态观察。

第二节 辅助检查与诊断

一、如何看待各种辅助检查及检验

辅助检查及检验是经问查解决不了的问题的补充或验证,必须在问查之后进行选择。检查及检验是从不同角度提供信息的。选择项目越多越有可能扰乱诊断思路,因此要掌握各种检查及检验的适应证。临床检查与检验种类繁多,不少检查及检验的结果仅供临床诊断参考,如一些免疫球蛋白检验在许多疾病均可异常,很难因这些结果确定诊断。另外这些没有明确诊断价值的检验与检查,在诊断疾病中做的越多越会扰乱诊断思路,造成错误诊断。主要选择对临床疾病的诊断有决定性价值的辅助检查与检验。

举例:18岁女性患者,以头痛起病,发病初曾有3天低热($37.3\sim 37.6^{\circ}\text{C}$),经用抗生素治疗后体温很快得到控制,但头痛不减,且进行性加重,行头颅CT及MRI没有明显异常,多次腰穿检查:压力为 $200\sim 300\text{ mmH}_2\text{O}$,细胞总数: $1\,500\sim 2\,000\times 10^6/\text{L}$,白细胞: $1\,450\sim 1\,950\times 10^6/\text{L}$,糖: $40\sim 60\text{ mg/dL}$,多次囊虫抗体检验均为阳性,其他各项生化指标基本正常。曾在北京多家三级甲等医院按化脓性脑膜炎治疗,没有明显效果,到北京宣武医院就诊。再次复查腰穿:压力 $250\text{ mmH}_2\text{O}$,细胞总数: $2\,050\times 10^6/\text{L}$,白细胞: $1\,960\times 10^6/\text{L}$,糖: $40\sim 60\text{ mg/dL}$,蛋白及氯化物正常,血及脑脊液囊虫抗体检验仍为阳性,根据患者脑脊液中白细胞明显增高应考虑为化脓性脑膜炎,但多次多家医院囊虫抗体特异性检验阳性不能忽略,只有特异性按脑膜炎性脑囊虫治疗后病情好转,于3个月、6个月后复查腰穿:压力、常规、生化各项检验均逐渐恢复正常,仅囊虫抗体检验仍阳性。此例为以有特异性为依据明确诊断治疗有效的典型病例。但这些检查与检验也有假阳性,也应警惕。针对疾病尽量做有特异性改变的检查及检验,协助诊断,少做没有特异性改变的检查及检验,以免干扰诊断思路。

二、电生理检测与诊断

电生理检测手段有多种,对神经系统疾病诊断有很大帮助,但各种检测的图形较为复杂,临床医师阅读这些图形往往会遇到不少困难,对诊断疾病总结不出来条理清晰的标准,经常是做了各种检查仍诊断困难。下面将从临床医师容易掌握的角度简明扼要地进行阐述,希望对他们能有所帮助。

(一)脑电图

脑电图是通过精密电子仪器,从头皮上将脑的自发性生物电位放大、记录而获得的图形。脑电图主要检测大脑皮层功能有无受损,对癫痫、脑炎、皮层纹状体脊髓变性等疾病有特异性改变;对肿瘤、脑血管病、炎症、外伤等疾病,脑电图显示局灶或弥漫病理状态,但没有特异性波