



中国医学临床百家·病例精解

中国医科大学附属第一医院

神经内科疾病 病例精解

何志义 主编



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS



中国医学临床百家·病例精解

中国医科大学附属第一医院

神经内科疾病 病例精解

主编 何志义



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

· 北京 ·

图书在版编目 (CIP) 数据

中国医科大学附属第一医院神经内科疾病病例精解/何志义主编. —北京: 科学技术文献出版社, 2019. 3

ISBN 978-7-5189-5117-8

I. ①中… II. ①何… 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 (2019) 第 016148 号

中国医科大学附属第一医院神经内科疾病病例精解

策划编辑: 王梦莹 责任编辑: 巨娟梅 王梦莹 责任校对: 文 浩 责任出版: 张志平

出 版 者 科学技术文献出版社

地 址 北京市复兴路 15 号 邮编 100038

编 务 部 (010) 58882938, 58882087 (传真)

发 行 部 (010) 58882868, 58882870 (传真)

邮 购 部 (010) 58882873

官方网址 www.stdp.com.cn

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 北京虎彩文化传播有限公司

版 次 2019 年 3 月第 1 版 2019 年 3 月第 1 次印刷

开 本 787 × 1092 1/16

字 数 157 千

印 张 14

书 号 ISBN 978-7-5189-5117-8

定 价 108.00 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

《中国医科大学附属第一医院神经内科疾病病例精解》

编委会

主 编 何志义

编委会 (按拼音首字母排列)

曹云鹏 邓淑敏 付贺飞 郝悦含 何志义 胡 畔
姜懿凌 金 枫 李 蕾 李 瞿 李晓红 刘 芳
刘 娜 柳忠兰 娄 凡 卢 希 罗晓光 聂莹雪
欧阳焱 任 艳 唐 菱 滕伟禹 王加璐 王慕一
王彦喆 吴 哲 英 勇 原丽英 张朝东 赵传胜
朱 颖

前言

随着神经影像、神经电生理、神经生化等技术的不断进步与发展，神经系统疾病的诊断水平有了较大的提高，但是，由于神经系统疾病的多样性及复杂性，使得临床医生在诊断过程中仍有许多困惑，特别是一些少见和疑难疾病的诊断就更加困难，这就需要神经内科医生在临床实践中用更加严谨和认真的科学态度去研究分析每一个病例，不断积累疾病诊治经验，提高医疗诊治水平。值此我院推出《中国医科大学附属第一医院病例集》丛书的良好时机，我们将神经内科近年来所收集整理典型及少见病例奉献给广大读者，期待能帮助读者快速掌握相关疾病的基本特征，以便更好地为广大患者服务。

我们收集了45例神经系统典型病例，涉及脑血管疾病、神经系统感染、中毒、免疫、周围神经疾病等。为了便于阅读，我们采用病史描述和病例图片相结合的方式介绍病例资料，力争做到图文并茂、直观易懂，利于读者学习，并结合我们的临床经验，参考国内外相关书籍和文献，撰写了病例分析和病例点评，以便使广大读者可以更加熟练地掌握神经系统相关疾病的诊疗要点。

由于我们的水平有限，有些病例分析意见不一定全面，纰漏之处在所难免，仅供读者参考，并敬请批评指正。

何志义

2018年9月26日

目 录

001	MuSK 抗体阳性的重症肌无力一例	1
002	Wernick 综合征一例	5
003	成人 Still 病合并脑梗死一例	8
004	低颅压综合征合并慢性硬膜下血肿一例	12
005	脊髓胶质母细胞瘤一例	15
006	可逆性后部白质脑病一例	20
007	类固醇激素反应性慢性淋巴细胞性反应伴脑桥血管 周围强化症 (CLIPPERS) 一例	24
008	丘脑出血致偏身舞蹈症一例	28
009	糖尿病性偏身舞蹈症一例	31
010	PSEN1 相关早发阿尔茨海默病一例	34
011	帕金森病脑深部刺激术 (DBS) 手术治疗一例	39
012	肥大性下橄榄核变性一例	44
013	发作性共济失调一例	49
014	李斯特菌脑干脑炎两例	51
015	多发性硬化一例	61
016	脂质沉积性肌病一例	66
017	神经梅毒一例	71
018	隐球菌性脑膜脑炎一例	78
019	椎 - 基底动脉扩张延长症一例	82
020	卵巢性脑白质营养不良一例	86
021	自发性低颅压综合征致静脉窦血栓形成一例	90
022	感染性心内膜炎所致混合性卒中一例	94



023	连枷臂综合征两例	99
024	抗 NMDAR 脑炎一例	107
025	脊髓亚急性联合变性一例	111
026	抗富亮氨酸胶质瘤失活 1 蛋白抗体相关性边缘叶脑炎 两例	115
027	史奈顿综合征 (Sneddon syndrome) 一例	122
028	双侧大脑前动脉梗死一例	126
029	急性胰腺炎并发 Wernicke 脑病一例	130
030	肉毒毒素中毒一例	136
031	伴有皮质下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性 脑动脉病 (CADASIL) 两例	140
032	抗 GABA - B 受体脑炎两例	147
033	皮质基底节变性一例	155
034	以帕金森综合征为主要表现的神经梅毒一例	161
035	病毒性脑膜脑炎引起的胼胝体细胞毒性病灶一例	166
036	多发脑出血一例	170
037	多发性对称性脂肪瘤病合并急性脑梗死一例	174
038	器官移植后隐球菌性脑膜炎合并脑梗死一例	178
039	伴颅内多发钙化的甲状旁腺功能减退症合并脑梗死一例	184
040	Marchiafava - Bignami 病伴胼胝体外广泛脱髓鞘病变一例	188
041	垂体腺瘤合并肢端肥大症引起周围神经病一例	192
042	Galen 静脉血栓形成一例	197
043	笑气中毒所致脊髓病一例	201
044	吸食毒品所致的脑出血一例	205
045	A 型血友病合并反复脑出血一例	210
附录	中国医科大学附属第一医院简介	215



001

MuSK 抗体阳性的重症 肌无力一例



病历摘要

患者，女性，34岁。患者于5年前因“视物成双、眼睑下垂、吞咽困难”诊断为“重症肌无力”，于我院住院治疗并好转，平素口服“强的松”治疗，1月余前无诱因上述症状加重，伴视物模糊，左眼睑下垂，双眼睑闭合困难，自觉唇部发麻、言语欠流利、饮水呛咳，于当地医院应用“丙种球蛋白”后稍有缓解，今为求进一步诊治来我院就诊。

神经系统检查：神志清醒，言语略笨拙，发音正常。双瞳孔等大正圆， $D \approx 3.0\text{mm}$ ，光反应灵敏。右眼外展、内收、上视、下视均不充分，左眼上视欠充分（图1）。左侧眼睑下垂，双侧额纹变浅，双眼闭合无力，双侧睫毛征阳性。舌肌明显萎缩，呈“三沟





征”(图2)。颈强阴性。四肢肌力及肌张力正常。余神经科查体无特殊。



图1 患者眼球运动查体见右眼外展、内收、上视、下视均欠充分;左眼上视欠充分



图2 患者舌肌萎缩明显(三沟征)

辅助检查: 甲功甲炎: 血清抗甲状腺微粒体抗体测定 TPOAb 127.8700IU/ml, 血清促甲状腺激素测定 TSH 0.1762mIU/L, 血清抗甲状腺球蛋白抗体测定 TGAAb 107.3000IU/ml。颅脑 CT 平扫: 脑 CT 脑实质未见异常。新斯的明试验阴性(图3)。



图3 患者注射新斯的明之前(左)与患者注射新斯的明20分钟之后(右)



案例分析

重症肌无力 (myasthenia gravis, MG) 是神经 - 肌肉接头处传递障碍的自身免疫性疾病。临床主要表现为部分或全身骨骼肌无力和易疲劳, 显著特点是“晨轻暮重”, 胆碱酯酶抑制剂治疗后症状减轻。MG 患者全身骨骼肌均可受累, 以眼外肌受累最为常见, 其次是面部、咽喉肌及四肢近端肌肉受累。肌无力常从一组肌群开始, 范围逐步扩大。首发症状常为一侧或双侧眼外肌麻痹。全身型重症肌无力 (MG) 患者 85%~90% 存在 AChR 抗体阳性, 即 AChR 抗体阳性 MG, 其余患者血清 AChR 抗体呈阴性。AChR 抗体阴性患者中 50%~70% 存在肌肉特异性受体酪氨酸激酶 (MuSK) 抗体, 即 MuSK 抗体阳性 MG, 其余患者可能存抗 LRP-4 抗体、抗 Titin 抗体、抗 RyR 抗体、某些神经肌肉接头未知抗原的其他抗体或因抗体水平和/或亲和力过低而无法被现有技术手段检测到。MG 患者出现的舌肌萎缩, 又称为 MG 舌。临床典型表现为三条纵沟象, 即舌肌中央沟加深, 同时中央沟两侧也各形成了一条纵沟, 即形成了所谓的三条纵沟现象。MG 舌肌萎缩可以出现于血清 AChR 阳性的 MG 患者, 但多出现在 MuSK 阳性的 MG 患者。MG 舌肌萎缩的发病机制尚未完全阐明, 目前认为可能为神经肌肉接头传递受体抗体阻滞降解、破坏, 产生功能性去神经样改变, 出现肌纤维型群组化所致。MG 舌肌萎缩多出现在 MuSK 阳性的 MG 患者, 但也可以出现于血清 AChR 阳性的 MG 患者。此外有文献报道, 一些血清 AChR 与 MuSK 抗体均为阴性的 MG 患者 (如抗 Titin 抗体阳性) 也可有舌肌萎缩表现。





病例点评

(1) MuSK 抗体阳性的 MG 有明显的女性易患倾向，病程早期常迅速恶化发生危象。

(2) 对溴吡斯的明反应差，通常糖皮质激素及免疫抑制剂疗效较好。

(3) 舌肌萎缩呈“三沟征”，多出现在有延髓肌麻痹、疾病程度严重的 MG 患者中，舌肌萎缩可提示患者临床病情的严重程度。

(何志义 提供病例)



002

Wernekink 连合综合征一例



病历摘要

患者，男性，52岁。患者11天前无明显诱因出现头晕，视物成双，无视物旋转，无头痛头胀，无恶心呕吐，10天前突然出现言语不清，右上肢活动不灵，进行性加重，伴饮水呛咳、吞咽困难，走路不稳。

神经系统检查：神志清楚，构音不良。双眼向各方向运动充分，无眼震。颅神经查体未见异常。颈强阴性。四肢肌力V级，肌张力正常。腱反射正常。Babinski征（L：-，R：-）。深浅感觉查体未见确切异常。双手轮替试验笨拙，双侧指鼻试验欠稳准、双侧跟膝胫试验欠稳准。

颅脑MR平扫+弥散成像示：中脑近期梗死灶（图4）。



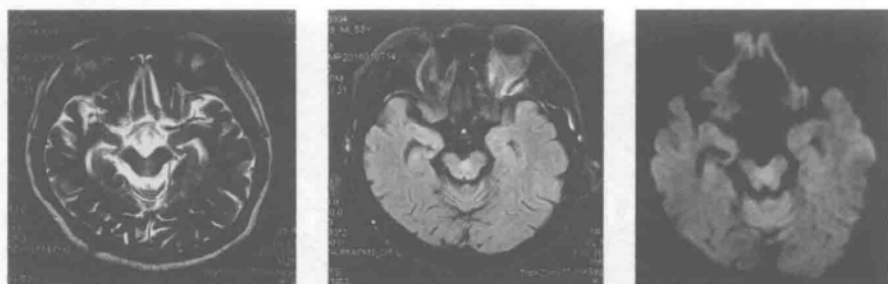


图4 颅脑 MR 平扫 + 弥散成像示：中脑近期梗死灶

颅脑 MRA 示：基底动脉起始部狭窄，左侧大脑后动脉狭窄（图5）。给予患者改善脑循环，营养脑神经治疗，上述症状好转。



图5 颅脑 MRA 示：基底动脉起始部狭窄，左侧大脑后动脉狭窄



病例分析

中脑中线旁区域分布着由小脑齿状核中间核发出的纤维，小脑齿状核发出的神经纤维经小脑上脚在中脑下部水平中脑导水管前方交叉至对侧红核，该交叉称为小脑上脚交叉，即 Wernick 连合。如果损伤此处，则会出现双侧小脑功能障碍症状，即 Wernick 连合综合征。该综合征极少见，1958 年由 Lhermitte 首次报道，国内外鲜有报道。Wernick 连合综合征临床特征主要为双侧小脑性共



共济失调，包括肢体共济失调、躯干共济失调，以及共济失调性构音障碍，偶可伴有眼球运动障碍和腭肌痉挛。眼球运动障碍多为部分动眼神经瘫和核间性眼肌麻痹，为病灶累及动眼神经亚核和中线两旁的内侧纵束所致。因 Wernekink 连合区的病变影响 Guillain - Mollaret 三角环路，则可引起双侧下橄榄核变性，出现软腭阵挛症状。

既往认为中脑梗死以动眼神经麻痹为最常见的定位体征，但有学者发现不同于常见的 Weber 综合征、Benedikt 综合征，68% 患者出现步态共济失调，50% 患者为肢体共济失调，只有 35% 患者存在动眼神经麻痹症状。

病例点评

(1) 急性起病，有脑血管病危险因素，以双侧小脑性共济失调为表现的患者，可能为 Wernekink 连合综合征。当颅脑 CT 未有阳性发现时，易误诊为双侧小脑梗死。颅脑 MRI、DWI 及 MRA 检查对该病的确诊有重要意义。

(2) 既往认为中脑梗死常以动眼神经麻痹为临床表现，而共济失调可能才是中脑梗死最常见的症状。

(3) 急性小脑炎、多发性硬化、热射病、Fisher 综合征等也可表现为双侧共济失调，应注意与本病相鉴别。

(何志义 提供病例)

003

成人 Still 病合并脑梗死一例



病历摘要

患者，男性，62岁。3天前无明显诱因出现意识不清，胡言乱语，于我院急诊就诊。

既往史：患者曾因“皮疹、发热、关节痛1月余”于我院风湿免疫科住院治疗，出院诊断“成人 Still 病可能性大”。

入院查体：体温 36.2℃，脉搏 134 次/分，呼吸 16 次/分，血压 130/70mmHg。面部、躯干、双上肢可见皮肤潮红、轻度脱屑，皮肤肥厚及苔藓样变（图 6）。双腋下、双腹股沟均可触及肿大淋巴结，质韧、活动度佳，无触痛。

神经系统检查：神志嗜睡，Glasgow 评分为 12 分（E：5 分、V：4 分、W：3 分）。双瞳孔等大正圆， $D \approx 3.0\text{mm}$ ，光反应灵



敏。双侧额纹及鼻唇沟对称。颈强阴性。左侧肢体可自主运动，右侧肢体疼痛刺激不动。双侧巴氏征可疑阳性。其余查体不配合。



图6 面部、躯干、双上肢可见皮肤潮红、轻度脱屑，皮肤肥厚及苔藓样变

急诊行头CT检查未见出血。

颅脑MR平扫+DWI：双侧额顶颞叶多发近期梗死灶（图7）。

血常规：白细胞计数WBC $14.14 \times 10^9/L$ ，粒细胞计数 $11.61 \times 10^9/L$ ，粒细胞比率82.1%。给予改善循环、营养脑神经、抗血小板聚集、降脂等对症支持治疗，住院期间患者体温间断性升高，口服激素后体温逐渐降至正常。

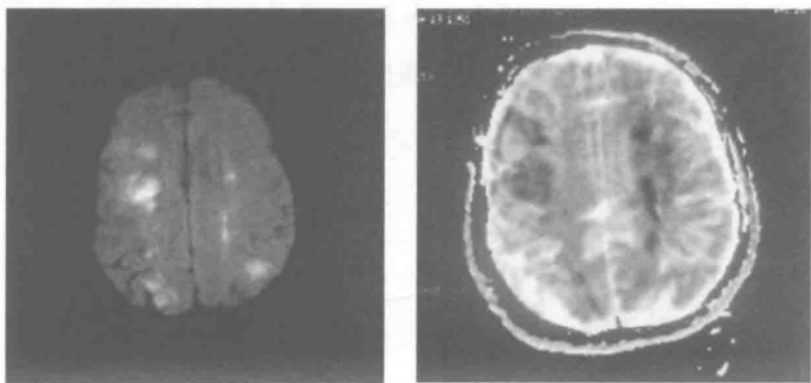


图7 颅脑DWI示双侧额顶颞叶多发近期梗死灶



病例分析

成人 Still 病 (adult onset Still's disease, AOSD) 是一种病因不明, 以发热、关节痛和 (或) 关节炎、一过性皮疹、中性粒细胞增高等为临床特征, 经过详尽检查无法获得感染性疾病、恶性肿瘤、结缔组织病等疾病证据的临床综合征。AOSD 可累及全身多个系统, 出现肝、脾肿大, 心包积液, 胸膜炎及胸腔积液, 贫血, 肾功能损伤, 多发性肌炎等多种表现。目前诊断该病仍主要基于患者的临床表现和是否对激素治疗有效。中枢神经系统受累国内外报道较少见。成人 Still 病引起神经系统损伤的机制尚未十分明确。血液中升高的白细胞、活化的中性粒细胞及释放的炎性介质通过血脑屏障, 进而引起脑部非坏死性免疫复合物性血管炎, 影响中枢神经系统。有文献报道成人 Still 病神经系统损伤的主要原因是脑内弥散的血栓性微血管病, 并提出凝血功能异常和血栓性微血管病假说, 是神经系统症状急剧恶化的主要原因。此外, 可溶性 IL-2 受体水平升高, 可能在其中枢神经系统症状的发生发展中也起一定作用。综上所述, 成人 Still 病导致多系统的病变, 没有特征性的临床表现, 并且与许多临床疾病相似, 较难鉴别。特别是出现少见的神经系统表现时, 更加容易造成误诊或者延迟诊断。



病例点评

(1) 该患者为老年男性, 急性起病, 临床症状、体征、影像学检查支持脑梗死诊断。该患者曾于风湿免疫科住院治疗, 出院诊断