个案与短篇

文章编号:1000-5404(2013)22-2494-01

误诊为精神分裂症的额颞叶痴呆1例

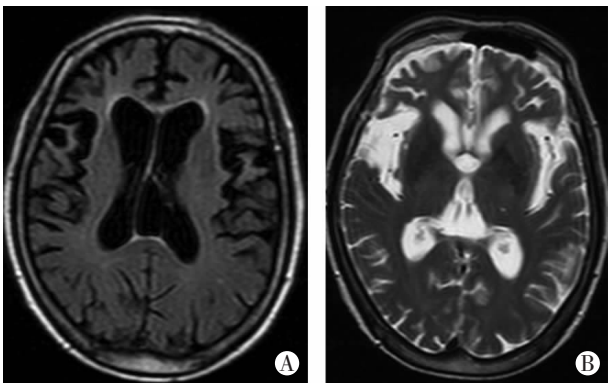
李 凤[1],陈 明[2],李小刚[1] (646000 四川 泸州,泸州医学院附属医院:神经内科[1],放射科[2])

[关键词] 额颞叶痴呆;精神分裂症;误诊
[中图法分类号] R749.16 [文献标志码] B

额颞叶痴呆(frontotemporal dementia,FTD)是一种同额叶或颞叶萎缩相关的进行性神经退行性变导致的认知行为障碍综合征[1],是仅次于阿尔茨海默病(Alzheimer's disease,AD)、路易体痴呆的第三种痴呆类型,主要临床表现为人格改变、行为异常及进行性语言障碍,易误诊。现报告误诊为精神分裂症的1例额颞叶痴呆患者如下。

1 临床资料

患者女性,50岁,农民,因"性格改变伴行为异常2年,进行性言语减少1年"于2013年5月8日入我院。患者2年前因其小儿子偷盗入狱后心情低落,性格改变,不爱说话,生活能自理。之后逐渐出现行为异常,常独自往返于赶集的街上与家中,1 d之内往返数次,表情淡漠。曾有被迫害妄想,表情呆板,目光呆滞,说话慢,声音细小。1年前上述症状逐渐加重,行走缓慢及转身困难,完全不说话,生活不能自理,不讲卫生,有时大小便失禁,吃饭用手抓,并将饭裹在嘴里不吞下去。于当地医院诊断为精神分裂症,按照精神病治疗(具体不详)后效果不理想。遂于我院治疗,查体:简易精神状态评分(MMSE):12分(正常27~30分),查体欠合作,咽反射正常,舌未伸,四肢肌力V级,肌张力不高,深浅感觉、指鼻试验、跟膝胫试验不配合。四肢腱反射活跃,右侧巴宾斯基征阳性。辅查血常规,肿瘤及甲功全套等未见异常,脑脊液无色透明,细胞数3×10^6/L,蛋白0.25 g/L,葡萄糖3.2 mmol/L,氯化物120.2 mmol/L;脑电图示正常范围。头颅MRI(图1)可见双侧大脑半球脑回变细,脑沟加深,双侧外侧裂池增宽,幕上脑室系统轻度扩张、积水。双侧额颞叶对称性萎缩明显。结合病史及检查诊断为"额颞叶痴呆",确诊后给予盐酸美金刚、舍曲林、帕罗西汀,扩张脑血管,改善脑代谢、营养神经等对症支持,患者症状好转后出院。



A:Flair;B:T_2WI

图1 额颞叶痴呆患者头颅MRI影像学表现

2 讨论

额颞叶痴呆可出现精神行为异常,人格改变等症状,在临床工作中易被误诊误治,尤其是疾病早期[2]。本例患者有精神行为异常,幻觉妄想,与精神分裂症的表现类似,但后来出现的痴呆表现和影像学改变可明确诊断FTD。FTD为一组临床综合征,包括Pick病、额颞叶变性、进行性失语、语义性痴呆及痴呆合并运动神经元病。一般75岁前起病,多发生在45~65岁,包括散发型和家族型,20%~40%起病者有家族病史。临床上以早期出现人格、行为改变和语言障碍为特征,早期人际交往能力下降,行为异常,如重复行为,出现情感迟钝淡漠,晚期出现记忆力、计算力等认知功能损害。检查方面,FTD患者脑脊液中可发现tau蛋白水平升高,脑电图早期可正常,晚期背景活动降低,有不规则中幅δ波。CT可见额颞叶萎缩,侧脑室扩大。MRI以额或颞极萎缩为主,多为对称性,也有少数非对称性萎缩。SPECT检查可见初期大脑半球前部血流低下,可在MRI尚未发现形态学改变前就能提示大脑局部的机能异常,并能与AD鉴别。治疗上可采用对症治疗方法,因无胆碱能神经递质代谢异常,所以用于治疗AD的胆碱酯酶抑制剂对FTD治疗无效[3]。本例为散发病例,病程2年,缓慢发生进行性加重,以人格改变和行为异常为首发症状,相继出现语言等障碍,之后表现为痴呆。头颅MRI示额颞叶萎缩,可临床诊断为FTD,确诊需行尸检或活检。

本例发生误诊最主要的原因是对额颞叶痴呆认识不足,与AD及精神病极易混淆。在痴呆的诊治过程中,应详细询问病史,对出现精神行为异常者,应结合病史及辅助检查综合判断。

参考文献:

[1] Harciarek M, Cosentino S. Language, executive function and social cognition in the diagnosis of frontotemporal dementia syndromes[J]. Int Rev Psychiatry, 2013, 25(2): 178-196.
[2] 李凌, 张振馨, 袁晶, 等. 额颞叶痴呆患者14例临床及影像学特点分析[J]. 中华精神科杂志, 2009, 42(11): 742-744.
[3] 王文, 张斯萌, 沈雪莉. 额颞叶痴呆合并运动神经元病2例报告[J]. 中风与神经疾病杂志, 2013, 30(1): 77-79.

(收稿:2013-07-30;修回:2013-08-24)
(编辑 王小寒)

[通信作者] 李小刚,E-mail: lixg5948@163.com
[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20131022.1408.001.html(2013-10-22)