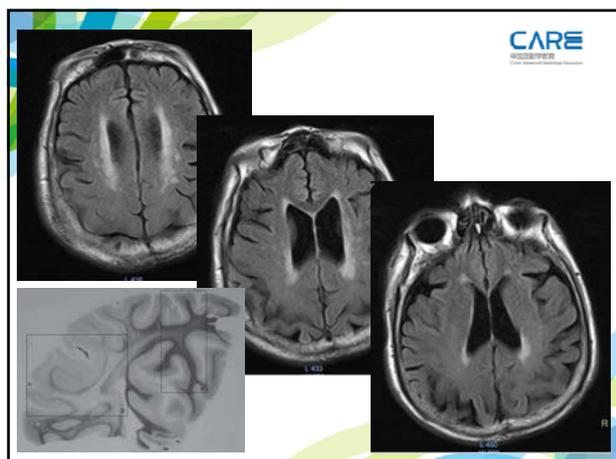


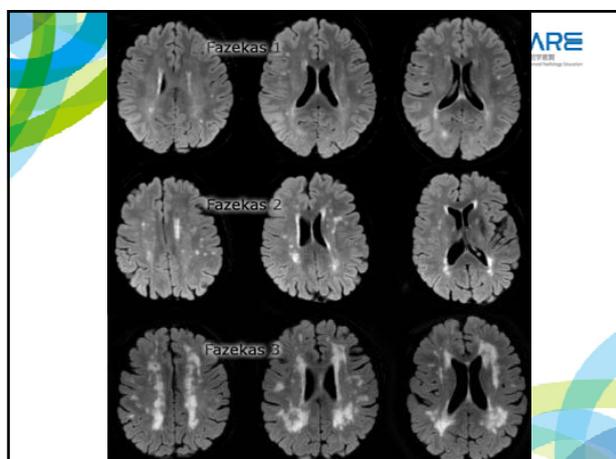
老年脑—脑白质疏松

- 病理：是老年脑最常见的一种退行性脑小血管病变。上皮损伤致胞浆蛋白漏入血管壁，管壁增厚，管腔狭窄，血流减少，组织慢性缺血；上皮损伤致BBB破坏，毒性物质漏入脑实质致神经元和胶质损伤。组织学上表现为脱髓鞘、胶质细胞丢失和空泡化。
- 影像学：宽度为数mm至1~2cm，CT呈低密度，MRI T1WI呈低信号，T2WI呈高信号。最常出现于双侧脑室额角周围，以前、外角为中心向邻近扩展，呈三角形或冠状，也可见于枕角周围，严重时出现于整个侧脑室周围。MRI的FLAIR序列更明显。



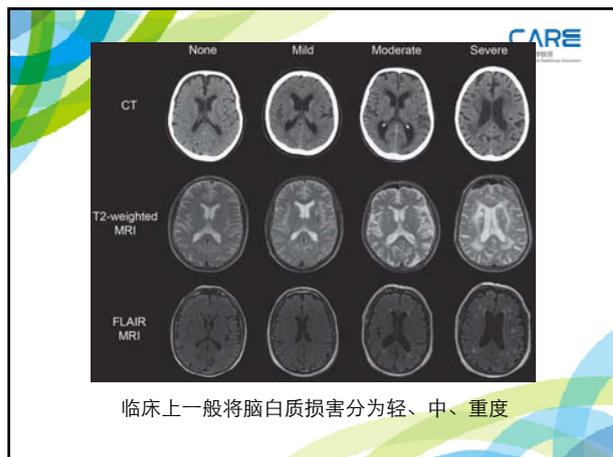
脑白质损害评定量表 (Fazekas-scale)

- Fazekas 0级: 没有或一个WMH 病灶;
- Fazekas 1级: 多个病灶;
- Fazekas 2级: 病灶开始相互融合 (桥形成) ;
- Fazekas 3级: 融合成大的病灶。



脑白质损害评定量表 (Fazekas-scale)

- Fazekas 1级在老年人被认为是正常的。
- Fazekas 2和3级是病理性的，但在个人可以表现为功能正常，但是这些人可能存在残疾的高风险。
- 在对600个正常老年人一年里用Fazekas评分预测残疾(下表)，评分3级中25%在一年内发生残疾；随访三年发现，白质改变愈重强烈提示脑功能下降愈快。



脑白质疏松危险因素

- 年龄和高血压是最重要危险因素。
- 其它危险因素：糖尿病、高血脂、吸烟、动脉粥样硬化、缺血性心脏病、Vit B12缺乏、基因 (CADASIL)。
- 与中风密切相关。之前发生的中风与脑白质疏松的存在有关；而脑白质疏松是中风发生和复发的危险因素。
- 与腔梗密切相关。腔梗是小血管病变的急性损伤；而脑白质疏松是慢性缺血。

老年脑--血管周围间隙扩大

- 病理：血管周围间隙 (Virchow-Robin space) 是进入基底神经节和皮层灰质的穿支动脉周围的软脑膜衬, 是一个潜在性间隙, 不与蛛网膜下腔沟通, 充满间质液。
- 小的V-R间隙 (<2mm) 可见于任何年龄。
- 老年性脑萎缩时, 因周围脑组织萎缩造成V-R间隙扩大。

老年脑--血管周围间隙扩大

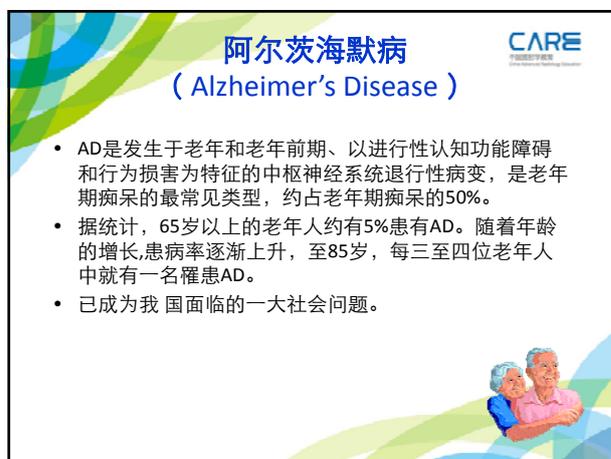
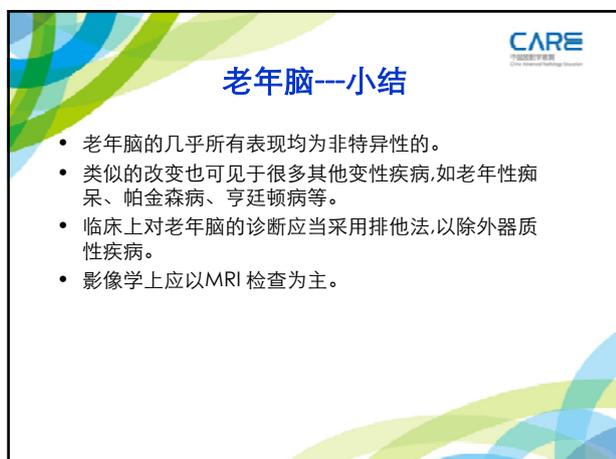
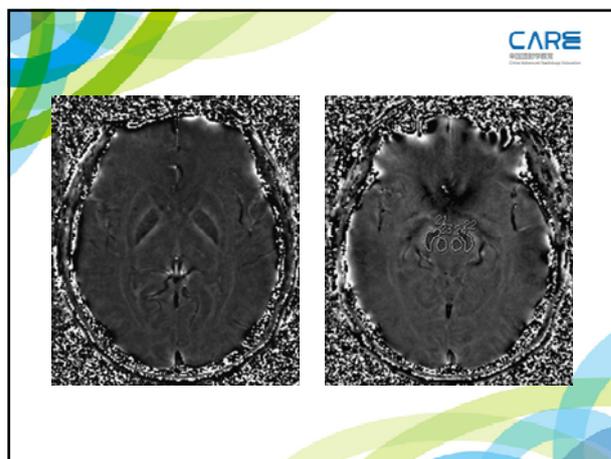
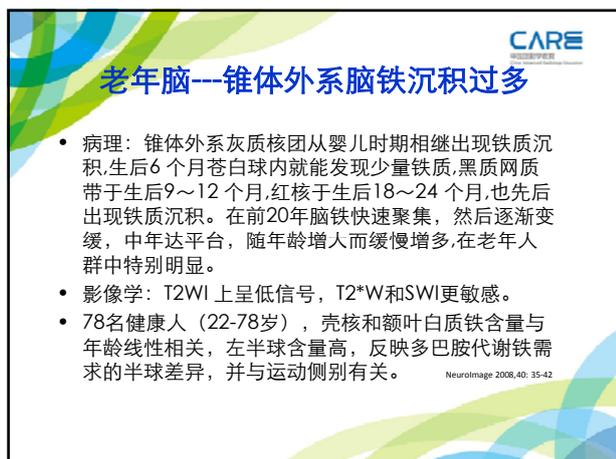
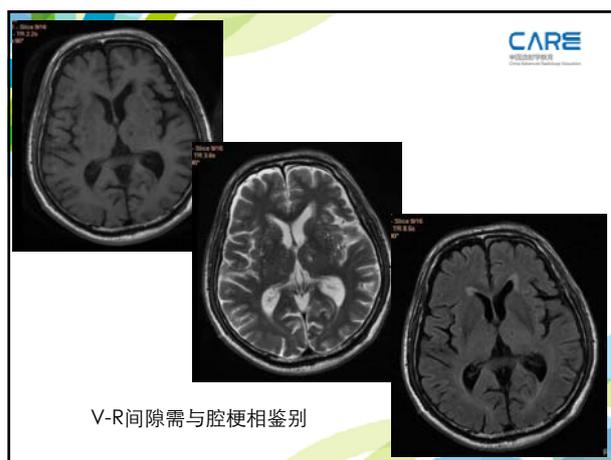
- 影像学：在所有序列与CSF信号一致；三个典型部位即通过前穿支进入基底节的豆纹动脉、进入皮层灰质的穿髓动脉和进入脑干的穿支动脉周围；卵圆形、圆形或管形，界清，边缘光滑，常双侧，<5mm。

Type I

老年脑--血管周围间隙扩大

V-R间隙需与腔梗相鉴别
白箭为2个腔梗灶。

Type II



阿尔茨海默病

CARE
中国老年痴呆研究中心

- 病因：遗传、神经递质假说、病毒感染、金属作用、免疫功能紊乱及自由基损伤。
- 特征性病理变化：神经原纤维缠结 (NFT)，老年斑(SP) 沉积
→大量神经元丢失；诊断金标准
- 脑白质：大量的髓鞘与轴索丢失、DNA断裂以及缩醛磷脂的缺失。白质病变在AD的发病过程中也起到重要的作用,且与痴呆的严重程度密切相关。

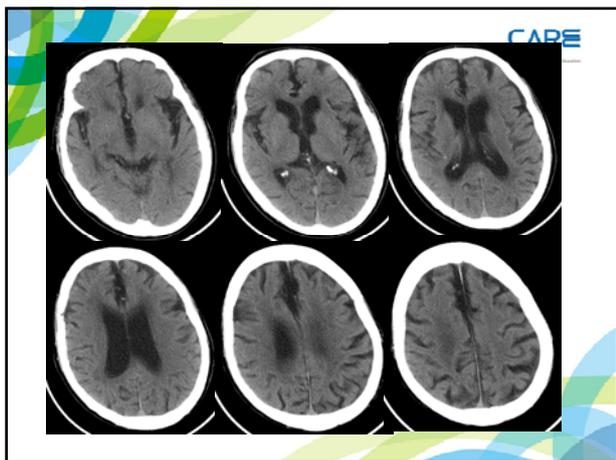


阿尔茨海默病

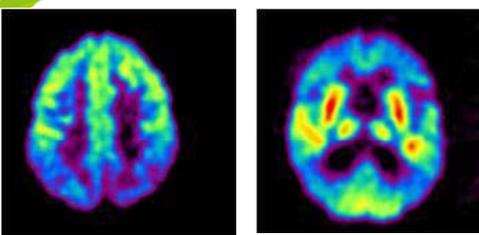
CARE
中国老年痴呆研究中心

影像学：

- CT：脑萎缩、脑室扩大。
- MRI：双侧颞叶、海马萎缩为AD的诊断提供了强有力的依据。
- SPECT和PET：顶叶、颞叶和额叶，尤其是双侧颞叶的海马区血流和代谢降低。



CARE
中国老年痴呆研究中心



轻度AD患者¹⁸F-FDG PET 示双侧顶叶的低代谢。

重度AD患者 皮层低代谢的范围更广

阿尔茨海默病

CARE
中国老年痴呆研究中心

- 诊断要点：AD作为一个症状群，最终确诊有赖于病理学。临床上主要依据其临床表现、CT和MRI表现及神经心理学检查而做出诊断，但必须与其他类型的痴呆作鉴别。
- 鉴别诊断：必须与其他痴呆，如血管性痴呆、额颞叶痴呆、路易体痴呆、帕金森病痴呆、正常颅压性脑积水、亨廷顿病痴呆和进行性核上性麻痹等相鉴别。

痴呆的影像学

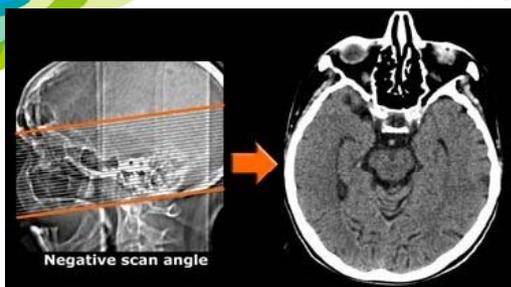
CARE
中国阿尔茨海默病研究中心

- 现今神经影像学在痴呆诊断中的作用已经突显。
- 有些特定的神经退行性疾病诊断可能得到影像表现的支持，有时甚至是由影像所诊断。
- 神经影像学对阿尔茨海默病等神经退行性疾病的早期诊断进行了挑战。
- 早期诊断包括对痴呆前期的识别，如轻度认知功能障碍(MCI)。此外还包括使用目前可用的治疗方法或者未来的新疗法对疾病进行早期治疗。
- 神经影像学还可用于对疾病发展的评估以及对MCI和AD进行的实验性研究。

CT 检查方案

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心

- 当存在MRI检查禁忌症，CT是仅有的影像检查方法。
- 采用横断面角度平行于颞叶长轴的方向进行扫描。
- 使用多层螺旋CT采取垂直于颞叶长轴进行计算机重建取得的冠状位可以很好地显示海马。



CT 横断面扫描（平行颞叶长轴）获得海马图像



CT重建获得海马冠状位图像

MRI检查方案

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心

- ✓ SE T1W成像（矢+横断）：评价脑大体或局灶的萎缩程度。
- ✓ T2W, FLAIR：评价脑室旁和皮层下白质的高信号。
- ✓ 斜冠状面薄层T1WI：评价内侧颞叶和海马的萎缩程度。
- ✓ T2*WI或SWI：发现微出血、钙化和铁沉积。
- ✓ DWI：被认为是年轻患者和快速进行性神经退行性疾病（血管炎，CJD）的补充序列。

阿姆斯特丹阿尔茨海默病中心

MR对痴呆的评价作用

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心

- 对怀疑痴呆患者，首先排除如硬膜下血肿、肿瘤以及脑积水等可治疾病。
- 接着寻找特异性痴呆的迹象，如：
 - 阿尔茨海默病 (AD): 内侧颞叶萎缩 (MTA) 和顶叶萎缩。
 - 额颞叶痴呆 (FTLD): (不对称的) 额叶脑萎缩和颞叶萎缩。
 - 血管性痴呆 (VD): 全脑萎缩、弥漫性白质病变、腔隙性和巨大梗死（梗死涉及到认知功能区域）。
 - 路易体痴呆 (DLB): 与其他类型的痴呆相比一般没有特异性。
 - 因此在研究MR图像时按照病灶范围分全脑萎缩、局灶性萎缩和血管性疾病（即梗塞、脑白质病变、腔梗）。

痴呆的MRI表现

	AD	血管性痴呆	额颞叶痴呆	路易体痴呆
海马萎缩	+++	++	++	-
颞叶萎缩	++	+	+++	-
额叶萎缩	-	+	+++	-
顶叶萎缩	++	+	-	-
腔梗	-	+++	-	-
白质病变	-	+++	-	-
关键部位脑梗死	-	+++	-	-

MR对痴呆的评价作用

- 全脑皮层萎缩量表 (GCA-scale)
- 内侧颞叶萎缩视觉量表 (MTA-scale)
- 顶叶萎缩评定量表 (Koedam score)
- 脑白质损害评定量表 (Fazekas scale)
- 寻找大的梗塞

痴呆的MRI评价

全脑萎缩	血管性痴呆、老年脑
内侧颞叶萎缩	AD、额颞叶痴呆 (不对称性)
额叶萎缩	额颞叶痴呆
脑白质病变	血管性痴呆、老年脑
关键部位脑梗死	血管性痴呆

内侧颞叶萎缩评定量表 (MTA-scale)

- 内侧颞叶萎缩评定量表 (MTA-score) 通常用于评估层面一致的冠状位T1WI, 在脑桥前面水平选择一层通过海马体部的层面。
- < 75岁: MTA评分为2级或更高为异常(即1级可以是正常);
- > 75岁: MTA评分为3级或更高为异常(即在这个年龄2级还是正常的)

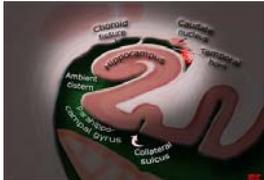
内侧颞叶萎缩评定量表 (MTA-scale)

该评分是基于观察脉络膜裂的增宽、颞角扩大以及海马结构高度的变化:

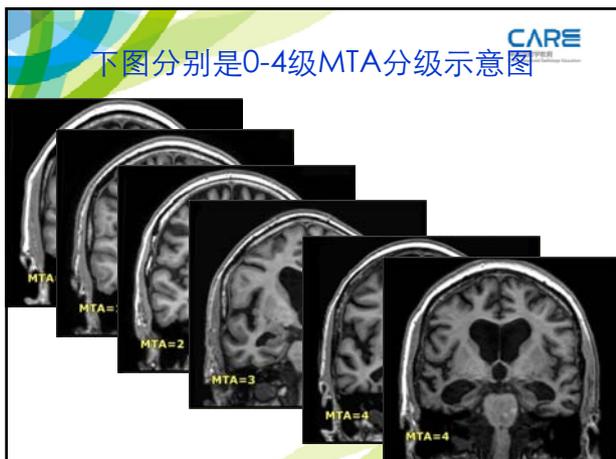
- 0级: 没有萎缩;
- 1级: 仅有脉络膜裂的增宽;
- 2级: 同时伴有侧脑室颞角的扩大;
- 3级: 海马体积中度缩小 (高度下降);
- 4级: 海马体积重度缩小。

内侧颞叶萎缩视觉评定量表

评分	脉络膜裂宽度	颞角宽度	海马结构高度
0	正常	正常	正常
1	↑	正常	正常
2	↑↑	↑↑	↓↓
3	↑↑↑	↑↑↑	↓↓↓
4	↑↑↑	↑↑↑	↓↓↓



从222例对照和不同类型的痴呆患者数据研究表明, 此视觉量表用于评估颞叶萎缩所致的AD敏感性和特异性为85%。



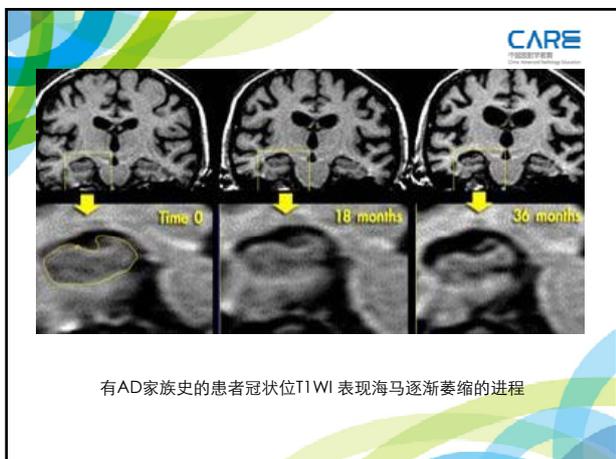
内侧颞叶萎缩评定量表 (MTA-scale)

- MTA高分对AD诊断敏感性较高，绝大多数AD患者都表现为MTA高分，而对照组却缺乏其表现。
- 这是辨别对照组和AD患者最好方法，然而该方法对AD患者并不是100%特异性，MTA在其他类型的痴呆中也有发现。
- 另一方面，如果一个MCI患者处于“AD前期”时，在MTA评分中可能为阴性。

内侧颞叶萎缩 (MTA)		
	阳性	阴性
AD (n=28)	100%	-
VD (n=24)	87%	13%
DLB (n=26)	62%	38%
对照组 (n=26)	4%	96%

阿尔茨海默病、血管性痴呆以及路易体痴呆(DLB) 内侧颞叶萎缩和对照组的比较

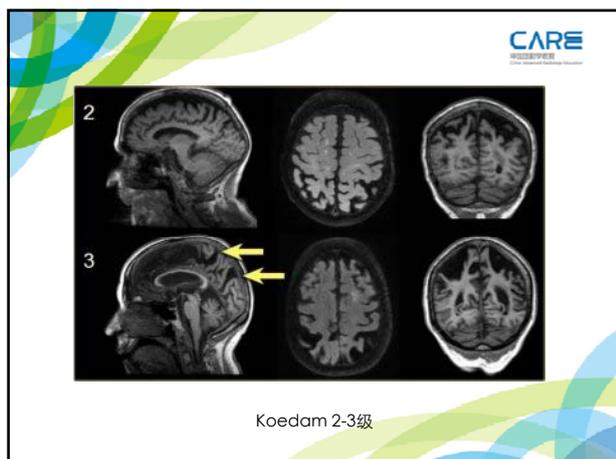
- 对一个高度怀疑阿尔茨海默病的患者，随访复查是有益的，观察（内侧颞叶）萎缩是否有进展。
- 另一种方法是采用SPECT或者PET扫描观察颞顶叶皮层灌注/代谢的变化，这些变化可以先于萎缩的发生。
- 下图是一个具有AD家族史的病人在18-36个月内的系列检查图像，它反映了疾病的发展过程。



顶叶萎缩评定量表 (Koedam score)

- 除了内侧颞叶萎缩，顶叶萎缩在诊断AD方面也有明确的预测价值。
- 楔前叶萎缩对AD尤其具有特异性。特别是对MTA评分正常的患有AD的年轻患者（AD早期）尤为重要。
- Koedam 量表评估顶叶萎缩包括矢状位、冠状位和横断位。在这些序列中，评估顶叶萎缩（含楔前叶），还有后扣带沟和顶枕沟的增宽。

顶叶萎缩Koedam评分		
0级	无皮层萎缩	脑沟无增宽
1级	顶叶皮层轻度萎缩	后扣带沟和顶枕沟轻度增宽
2级	顶叶皮层中度萎缩	脑沟中度增宽
3级	皮层“刀刃状”萎缩	脑沟极度增宽



血管性痴呆 (Vascular Dementia, VD)

- VD是指由缺血性卒中、出血性卒中和造成记忆、认知和行为等脑区低灌注的脑血管病所致的严重认知功能障碍综合征。
- 在痴呆患者中，VD的患病率仅次于AD。65岁以上人群痴呆患病率约为5%，其中AD大约占到50%，VD占20%，AD合并VD者占10%-20%。
- 流行病学研究表明，我国VD的患病率约为1.1%-3.0%，年发病率在5~9/1000人。

血管性痴呆

- 病因：一般认为是脑血管病的病灶涉及额叶、颞叶及边缘系统，或病灶损害了足够容量的脑组织，导致记忆、注意、执行功能和语言等高级认知功能的严重损害。
- 临床：多在60岁以后发病，有卒中史，呈阶梯式进展，波动病程，表现为认知功能显著受损达到痴呆标准，伴有局灶性神经系统受损的症状体征。但部分皮层下小血管病导致的痴呆可以缓慢起病，持续进展，临床缺乏明确的卒中病史。

血管性痴呆

- CT：脑皮质和脑白质内多发的大小不等的低密度梗死灶，可见皮质下白质或侧脑室旁白质的广泛低密度。
- MRI：双侧基底节、脑皮质及白质内多发长T1、长T2病灶，病灶周围可见脑萎缩。
- MRI定量研究可发现患者存在全脑萎缩和皮质丧失，脑室脑脊液空间扩大，VD中可见海马或海马-杏仁核复合体萎缩，也可见小脑全面萎缩或胼胝体萎缩。
- 需要注意的是VD患者内嗅皮层和海马体积虽较正常认知者体积缩小，但缩小范围和程度小于AD。

血管性痴呆

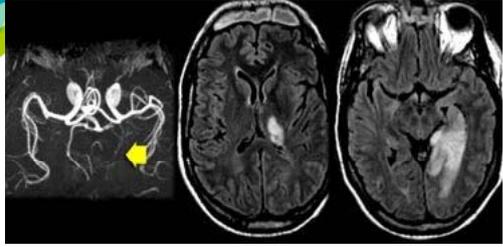
CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center

- VD患者脑白质T2WI异常高信号灶增加。
- VD患者除梗死灶外，还存在脑白质疏松、动脉硬化改变、血管周围间隙增宽以及髓鞘脱失。
- 但VD患者的白质改变与梗死无关。小血管的病理改变与白质改变有关，并在VD的发生中具有独特的作用。
- 研究表明，腔梗的严重程度与神经功能障碍相关，尤其是梗死的数目，而非体积。

CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center



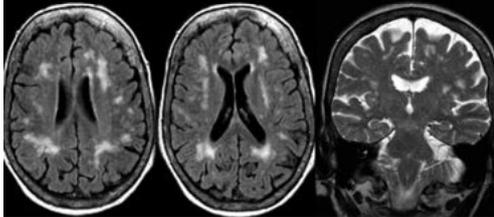
CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center



一例涉及海马的大的PCA梗死患者。
这是位于优势半球的可能突然导致痴呆的脑梗死类型，
但如果不发生于优势半球通常不会造成痴呆。

CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center

- 大多数VD有弥漫性伴有融合较大病灶的脑白质病变 (Fazekas 3)。
- 这些患者部分因皮质萎缩导致脑室扩大，有些人还有内侧颞叶的萎缩。
- 下图是一个VD患者的图像，内侧颞叶是正常的。



血管性痴呆

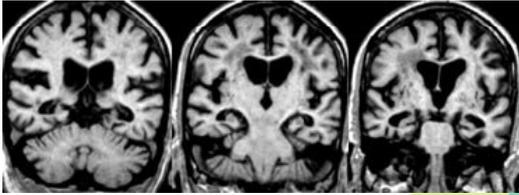
CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center

VD诊断必须符合NINDS-AIREN的标准：

- ①神经心理学检查证实的认知功能明显减退，并有显著的社会功能下降，符合痴呆诊断标准；
- ②通过病史、临床以及影像学检查，证实有与痴呆发病有关的脑血管病依据；
- ③两者必须有明确的相关性，痴呆发生在脑血管病后3-6个月以内，痴呆症状可突然发生或缓慢进展，病程呈波动性或阶梯样加重；
- ④除外其他痴呆的病因以及意识障碍、精神疾患。

CARE
中国老年痴呆研究中心
China Alzheimer Research Center

- NINDS-AIREN标准中影像学评估的可信度存在差异。
- 脑白质病变同样存在于老年脑、AD等其它退行性脑病患者。



AD患者合并VD

额颞叶痴呆 (Frontotemporal dementia, FTD)

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

- FTD是一组与额颞叶变性有关的非阿尔茨海默病痴呆综合症，临床上以明显的人格、行为改变和认知障碍为特征，可以合并帕金森和运动神经元病。
- 根据系列尸检资料，FTD在所有痴呆患者中占6%，其中在70岁以下的痴呆患者中占8%-17%。
- 大体病理：脑萎缩主要累及额叶和（或）前颞叶，通常为双侧不对称性，多数患者左半球受累严重，杏仁核萎缩较海马明显，侧脑室呈轻度中度扩大。
- 组织学：星形胶质细胞弥漫性增生伴海绵状改变；萎缩脑叶皮质各层的神经元数目均明显减少，残存神经元不同程度的变性和萎缩；部分神经元呈膨胀变性，即为Pick细胞。

额颞叶痴呆

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

- 临床：发病年龄30-90岁，65岁以后发病罕见。起病隐匿，进展缓慢。通常女性患者多于男性。约半数患者有家族史，遗传方式为常染色体显性遗传。
- 社会行为学改变是额颞叶痴呆早期的主要症状。随着病情进展，患者出现认知障碍。
- 与阿尔茨海默病的认知障碍不同，额颞叶痴呆的记忆障碍较轻，尤其是空间定向保存较好，但行为、判断和语言能力明显障碍。

额颞叶痴呆

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

- CT、MRI：可见特征性的额叶和/或前颞叶萎缩，脑回变窄、脑沟增宽，侧脑室额角扩大，额叶皮层和前颞极皮层变薄，而顶枕叶很少受累。上述改变可在疾病早期出现，多呈双侧不对称性。
- SPECT：多表现为不对称性额、颞叶血流减少。
- PET：多显示不对称性额、颞叶代谢减低，与神经心理学异常相关，有利于本病的早期诊断。
- 这些结构影像和功能影像特征有别于阿尔茨海默病的早期影像学改变。

额颞叶痴呆

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

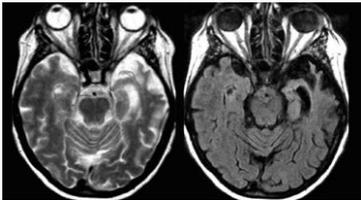


FTLD晚期患者
额叶、颞叶严重萎缩。顶叶和枕叶没有萎缩。

额颞叶痴呆

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

- FTD最显著的影像特征是不对称性的左侧颞叶极度萎缩，包括海马和颞极。
- 这种萎缩在横断面上的表现称为“刀刃状萎缩”。
- 这些发现对FTD的诊断是特异性的。



路易体痴呆 (Dementia with Lewy bodies, DLB)

CARE
中国阿尔茨海默病研究中心
China Alzheimer Disease Research Center

- DLB是一种神经系统变性疾病，临床主要表现为波动性认知障碍、帕金森综合症和以视幻觉为突出代表的精神症状。
- 20世纪80年代后，免疫组化方法的诞生使之诊断率大幅度提高。
- 目前在老年性神经变性病痴呆中，发病率仅次于AD。

路易体痴呆

CARE

- 病理：1912年德国病理学家Lewy首先发现路易体。
- 这是一种见于神经元内圆形嗜酸性（HE染色）的包涵体，它们弥漫分布于大脑皮层，并深入边缘系统（海马和杏仁核等）、黑质或脑干其它核团。
- 80年代通过细胞免疫染色方法发现Lewy体内含有泛素蛋白，以后又用抗 α -突触核蛋白抗体进行免疫标记，使诊断率进一步提高。
- Lewy体并不为路易体痴呆所特有，帕金森病等神经退行性疾病均可出现。

路易体痴呆

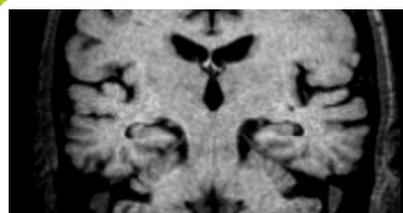
CARE

- 临床：路易体痴呆兼具AD的认知功能障碍和帕金森病的运动功能障碍，但又有其特点。
- 路易体痴呆的临床表现可归结为3个核心症状，即波动性认知障碍、视幻觉和帕金森综合症，其他症状还有睡眠障碍、自主神经功能紊乱和性格改变等。

路易体痴呆

CARE

- 影像学：CT和MRI上没有特征性表现，检查的目的是鉴别其他疾病。
- CT和MRI可明确皮层萎缩的部位，对于鉴别额颞叶痴呆有一定意义。
- AD内侧颞叶萎缩的情况较路易体痴呆常见。
- 出现脑白质病变时应注意鉴别血管性痴呆。
- SPECT和PET检查手段可分为多巴胺示踪显像（ ^{123}I -FP-CIT, ^{18}F -dopa）、脑血流灌注显像（ $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -HMPAO/ $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -ECD/ ^{123}I -IMP）和脑代谢显像（ ^{18}F -FDG PET）等。有研究表明，DLB患者纹状体的多巴胺能活性降低，而AD没有变化，故有助于鉴别。



路易体痴呆：正常海马。

路易体痴呆

CARE

- 诊断要点：DLB诊断比较困难，主要依靠病史，没有特异性的辅助检查手段。而且部分患者兼有AD或帕金森，因此更难鉴别。
- 鉴别诊断：对于路易体痴呆，痴呆症状一般早于或与帕金森综合症同时出现。对于明确的帕金森病患者合并的痴呆，应诊断为帕金森病痴呆（PDD）。如果需要区别PDD和DLB，则应参照“1年原则”，即帕金森症候出现后1年内发生痴呆，可考虑DLB，而1年后出现的痴呆应该诊断为PDD。

克雅氏病 (Creutzfeldt-Jakob Disease, CJD)

CARE

- CJD为一种进展迅速的、致命性的神经退行性病变，以往曾有皮质-纹状体-脊髓变性、海绵状脑病等名称，也称朊蛋白病。1920年Creutzfeldt、1921年Jakob等首先报道。
- 由于正常朊蛋白转变为自我复制可传染性蛋白颗粒，聚集在神经元内及其周围，导致神经元死亡，引起脑的海绵状变性。
- CJD有4种亚型：散发型、家族型、医源型和新型变异型克雅氏病。

克雅氏病

CARE

- 90%人类朊蛋白病为散发型，无明确感染起源。
- 医源性感染可能原因是：角膜移植、摄入朊蛋白污染的人类生长激素、尸体器官移植。
- 新型变异型主要在西欧，与牛海绵状脑病（疯牛病）相似，一般认为是由牛传播到人。
- 临床表现：依疾病的不同时期而异，在疾病初期，多数表现为全身疲劳、性格障碍、视觉障碍、抑郁、失眠等，几周内迅速进展为痴呆，疾病进展出现锥体系和锥体外系症状，最后临床上出现肌阵挛、脑电图周期性同步放电（特征性），几个月后出现动作不能性缄默症，1年内死亡（常死于呼吸系统感染）。

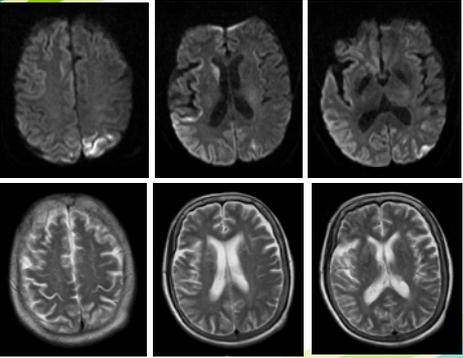
克雅氏病

CARE

- 病理：神经元及其突触的海绵样变性、广泛的反应性星形细胞增生以及淀粉样斑块形成，病变主要累及大脑皮层、壳核、尾状核、丘脑及海马。
- 影像学：CJD 于MR T2WI 上主要表现为大脑皮层、基底节区的异常高信号以及迅速进展的脑萎缩。
- 早期CJD 的常规MR常表现为正常。
- FLAIR序列较T2WI 能够发现更多的皮层异常信号。
- DWI高信号可能是早期唯一表现。
- DWI皮层高信号可单侧或双侧，弥漫或局限、对称或不对称，基底节区也可单侧或双侧，尾状核最常受累。

克雅氏病

CARE



CJD患者，双侧顶枕叶皮层和右侧尾状核头部DWI高信号，而T2W未见明显高信号

克雅氏病

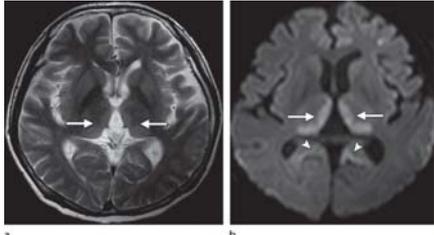
CARE

- 诊断标准：①可能确定诊断：特异性神经系统症状、特征性脑电图（周期性尖波）、脑脊液中出现14-3-3蛋白；②可疑诊断：临床症状、EEG不典型或无14-3-3蛋白。
- 诊断难度：①周期性同步放电只出现于疾病晚期，且敏感度仅为65%~85%；②CSF 14-3-3蛋白诊断敏感度53%~100%，特异度84%~100%。
- CJD 确诊需活检或尸检。但活检有造成医源性继发感染的风险。
- 奎纳克林和氯丙嗪等治疗试验的出现提高了早期诊断的重要性。

新型变异型克雅氏病

CARE

- 新型变异型克雅氏病又被称为“疯牛病”，罕见，双侧丘脑枕核异常信号（曲棍球棒征）。



男性，71岁，CJD（散发型，尸证实）。

克雅氏病鉴别诊断

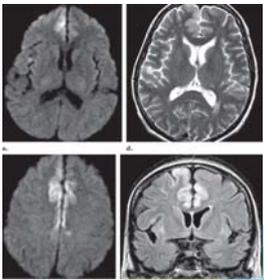
CARE

- CJD早期阶段，临床上需与其它痴呆相关的疾病鉴别。
- 若DWI高信号仅限于皮层，主要与MELAS、静脉高压性脑病和慢性单疱病毒性脑炎鉴别。

Differential Diagnosis of Early-Stage Creutzfeldt-Jakob Disease
Alzheimer disease
Vascular dementia
Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS)
Cortical venous thrombus
Central nervous system lymphoma and other brain neoplasms
Viral encephalitis (eg, chronic herpes simplex encephalitis)

克雅氏病鉴别诊断

- MELAS是遗传性代谢病，引起亚急性性痴呆、乳酸性酸中毒和运动障碍。
- 患病年龄较CJD轻，中风样发作是其临床特点。
- 皮层高信号，T2W和FLAIR表现为脑回状肿胀，皮层下白质无异常。
- EEG、CSF、¹H MRS等有助于鉴别诊断。



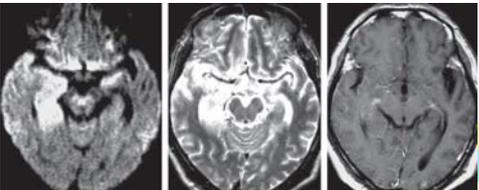
克雅氏病鉴别诊断

- 静脉高压性脑病主要见于硬脑膜动静脉瘘、皮层静脉栓塞等。
- MRI见皮层区DWI高信号。
- MRA、MRV有助于诊断。



克雅氏病鉴别诊断

- 单纯疱疹病毒性脑炎大多急性起病、快速进展；也有表现为慢性。
- 双侧颞叶内侧受累，额叶也可受累。
- 单侧DWI高信号易与CJD相混淆，但单疱常呈坏死性或出血性脑实质肿胀改变，有助于鉴别。



多系统萎缩 (Multiple system atrophy, MSA)

- MSA是一组病因未明的神经系统多部位进行性萎缩的变性性疾病。
- 组织病理学三大特点：胶质细胞浆内和核内包涵体（特征性）；神经细胞浆内和核内包涵体；神经毡丝。
- 病变主要累及纹状体-黑质系统、橄榄-脑桥-小脑系统和脊髓的中间内、外侧细胞柱和Onuf核。
- MSA包涵体的核心成分为α-突触蛋白，因此，MSA和帕金森病、Lewy体痴呆、Down综合征、Hallervorden-Spatz病一起被归为突触核蛋白病（synucleinopathy）。

MSA患病率和发病率

- 缺乏可靠资料，因误诊率高。
- Gilman在PD专病门诊中的10%-20%。
- 帕金森病脑库中的脑MSA占8-12%。(Quinn & Wenning 1996; Rajput et al 1991)
- 根据帕金森病年发病率20/10万，患病率187/10万，推测许多病人未被诊断为MSA。(Kurland 1958)

多系统萎缩

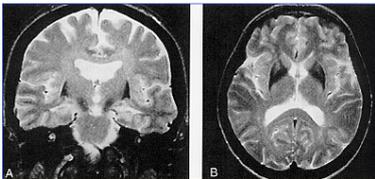
- 临床：成年期起病，50-60岁发病多见，平均起病年龄为52.2岁(31-78岁)，男性发病率稍高，缓慢起病，逐渐进展。
- 首发症状多为帕金森综合症、共济失调和自主神经功能不全，少数患者也有以肌萎缩起病的。不论以何种神经系统的症状群起病，当疾病进一步进展都会出现两个或多个系统的神经症状群。疾病发展至神经系统的多系统症状后，仍以首发症状为主要表现。

多系统萎缩 (MSA) 亚型	
传统名称	MSA临床亚型
纹状体黑质变性 (striatonigral degeneration, SND)	帕金森综合症 (MSA-P) (parkinsonism)
散发性橄榄脑桥小脑萎缩 (sporadic olivopontocerebellar atrophy, sOPCA)	小脑性共济失调 (MSA-C) (cerebellar ataxia)
Shy-Droger综合征 (Shy-Droger syndrome, SDS)	自主神经功能不全 (MSA-A) (autonomic dysfunction)

多系统萎缩

CARE

- 壳核萎缩是MSA-P的特征性表现，T2W显示壳核信号降低。
- ¹⁸F-Dopa-PET：除可见豆状核放射性核素摄取减少外，尾状核的摄取也可明显降低，这与PD不同。
- 70%以上患者有下橄榄核、脑桥核和小脑的Purkinje细胞等神经元减少，脑桥臂萎缩。



多系统萎缩

CARE

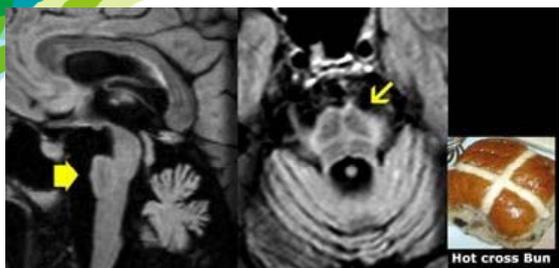
- MSA-C为主要累及脑桥、小脑中脚、部分小脑皮质和橄榄核的进行性神经系统变性疾病。
- 临床上多以小脑性共济失调为首发症状。
- 神经病理学分型中，MSA-C归类于脊髓小脑变性中。
- 临床和遗传学分型中，MSA-C归类于散发性小脑性共济失调中。

多系统萎缩

CARE

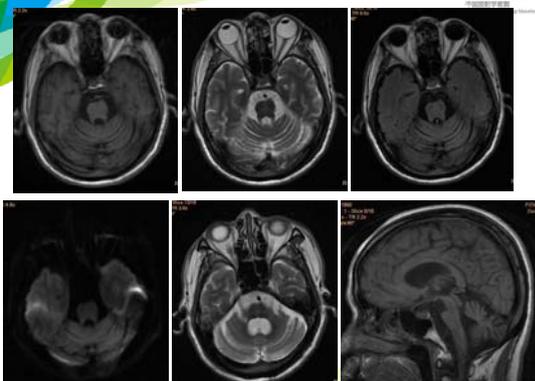
- 影像学：①脑干形态变细，尤以脑桥前后径变小更为明显；②小脑体积变小，小脑沟裂增宽加深，半球小叶变细变直，呈枯树枝状；③脑池及脑室扩大，其中以桥前池增宽最为明显。
- T2 W上脑桥的十字形高信号影即“十字征”对诊断有重要意义（63.5%），是MSA-C典型表现。
- 出现“十字征”机制是脑桥核及其发出的通过小脑中脚到达小脑的纤维（桥横纤维）变性，而由齿状核发出构成小脑上脚的纤维和锥体束未受损害。

CARE



MSA-C “十字面包征”

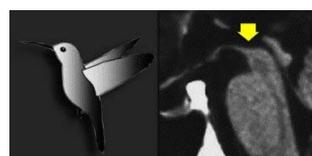
CARE



多系统萎缩

CARE

- 诊断要点：MSA早期，很难与帕金森病、进行性核上性麻痹和罕见的纯自主神经功能不全相鉴别。
- 根据成年期缓慢起病、无家族史、临床表现为逐渐进展的小脑性共济失调、自主神经功能不全和帕金森综合症等症及体征，应考虑本病。但应排除有类似症状而有原因可循的疾病。



进行性核上性麻痹：
由于中脑萎缩形成
“蜂鸟征”

脊髓小脑性共济失调 (Spinocerebellar ataxias, SCAs)

CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

- 又称为染色体显性遗传性小脑性共济失调，是小脑、脑干、脊髓系统变性而导致的以共济失调为主要表现的常染色体显性遗传的变性疾病，具有明显的临床和遗传异质性。
- 根据致病基因定位的不同，SCAs进一步分为不同亚型。
- SCAs占神经系统遗传性疾病的10%~15%，患病率为1~4/10万，可见于各种族。
- 脊髓小脑性共济失调Ⅲ型(SCA3)，即马-约病，是亚洲人种最常见的脊髓小脑性共济失调亚型。

脊髓小脑性共济失调

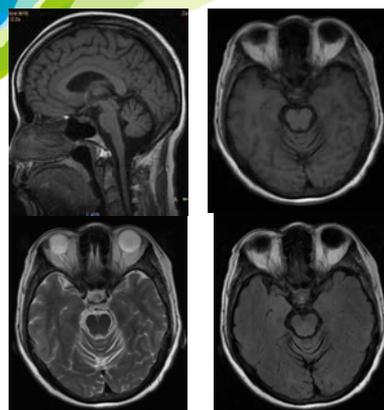
CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

- 病理：现已证实SCAs是由于其疾病基因编码区内三核苷酸重复序列动态突变所致。
- SCAs的病理损害主要是小脑蒲肯野氏细胞、脑干以及脊髓神经纤维脱髓鞘改变。SCA2型除损伤小脑皮层的蒲肯野氏细胞和脑干神经元外，还损伤大脑皮层，尤其是额叶和枕叶，同时对肌肉组织也有损害。
- 临床：除进行性共济失调外，SCAs尚可表现为构音障碍、眼外肌麻痹、锥体束征、锥体外系征、周围神经病变、智能障碍等临床表现。

脊髓小脑性共济失调

CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

- 头颅CT、MRI：脑干、小脑体积减小，四脑室及环池扩大，小脑萎缩。
- SCA2型患者除小脑（小脑皮层及蚓部萎缩明显）及脑干萎缩（以桥脑、延髓明显，桥脑腹侧弧度变小或消失）外，大脑皮层也见萎缩（以额叶、顶叶明显）。SCA2型患者脑干萎缩的严重程度与临床表现的严重程度是一致的，并且与病程有关。
- SCA3型患者小脑萎缩的程度相对较轻，脑干形态基本正常，脑桥腹侧弧形突出存在，大脑皮层萎缩不明显，四脑室相对扩大不明显。影像学表现的脑萎缩程度与病程进展并不完全一致。



CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

脊髓小脑性共济失调

CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

- 诊断要点：SCAs通过典型的临床症状和体征并结合影像学检查可作出初步诊断，但确诊需靠基因诊断。
- 鉴别诊断：需要考虑非遗传性、获得性共济失调的一些病因，如乙醇中毒、多发性硬化、原发性或转移性肿瘤、副肿瘤综合症、血管性疾病等。

华勒氏变性

CARE
中国罕见病联盟
China Rare Disease Alliance

- 病理：锥体束Wallerian变性是由于上运动神经元的损伤所引起的轴突和髓鞘顺行性变性，不同阶段有不同的组织、化学和新陈代谢特征。
- Kuhn等将锥体束Wallerian变性分为4期：Ⅰ期是在疾病发生后4周内，仅有轴突微观结构的改变和轻微的髓鞘生化改变；Ⅱ期是在发病4周后，主要病理改变是髓鞘蛋白变性，此时组织疏水；Ⅲ期是在10周以后，髓鞘脂类变性，组织亲水；Ⅳ期为发病几年以后的改变，病理学变化与Ⅲ期相同。

华勒氏变性

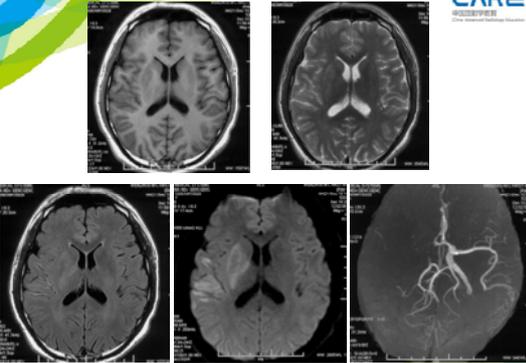
CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association

- 临床：继发性WD在中枢神经疾病中很容易见到，它的出现与临床持续的神经功能异常有关。
- 卒中后锥体束的Wallerian变性可能与远期神经功能预后有关。
- 经1~5年的随访，发现伴有继发性WD者的神经功能恢复较缓慢。

华勒氏变性

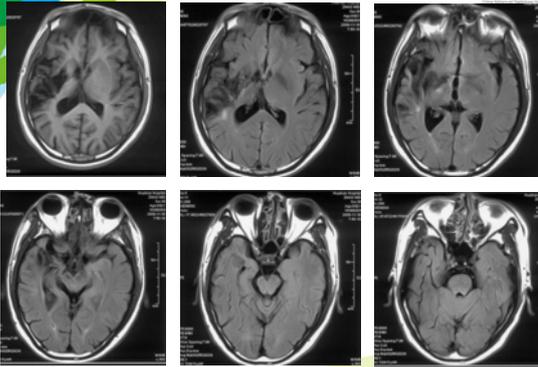
CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association

- 影像学：Wallerian变性在不同阶段有不同的组织、化学和新陈代谢特征，各阶段影像学表现不同。
- WD的MRI改变出现于患侧脑白质纤维传导束，以皮质脊髓束最为常见，病变起自大脑半球运动皮质，向下可累及同侧放射冠、内囊膝部和后肢、大脑脚、脑桥基底部分、延髓腹侧，甚至沿锥体交叉至皮质脊髓束。
- WD于原发性脑损伤发生后3~4周即可由MRI检出，表现为受累神经纤维束走行区内出现T2W低信号，此种信号改变是由神经髓鞘蛋白降解所致；12~14周后受累区呈T2W高信号改变，代表髓鞘脂肪破坏、胶质细胞增生及水分增加；数年后患侧脑干萎缩，表现为脑干非对称性体积减小。条状异常信号可以是连续或断续，但一定与锥体束走行一致。



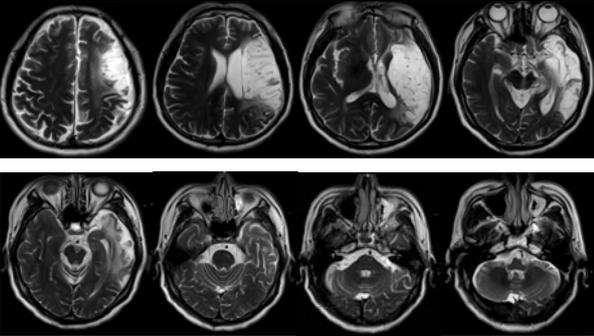
右侧大脑中动脉闭塞致右侧基底节区急性脑梗死

CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association



1年后发生右侧锥体束Wallerian变性，患侧脑干萎缩。

CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association



左侧大脑中动脉闭塞致左侧基底节区急性脑梗死后继发Wallerian变性

CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association

华勒氏变性

CARE
中国放射学网
China Radiology Education Association

- 诊断要点：锥体束WD特征性的MR表现是显示与原发病灶(梗死或出血等)相连的条状异常信号。此异常信号必须经由放射冠、穿过内囊膝部或内囊后肢的前半部、大脑脚和脑桥基底部分，条状异常信号可以是连续的，也可以不连续，但一定与锥体束走行一致。
- 鉴别诊断：需与脑缺血缺氧性改变、腔梗相鉴别。WD在MR单一层面上与腔梗不易区分，但在连续多个层面上观察具有明显特征性，经脑干冠状位图像可清晰显示锥体束的形态、信号改变及其与原发病灶的关系，更易鉴别诊断。

