

性格古怪的“复读机”老人



中山大学孙逸仙纪念医院 神经科

方文丽 刘军



中山大學 孙逸仙纪念医院

SUN YAT-SEN MEMORIAL HOSPITAL, SUN YAT-SEN UNIVERSITY

博爱 崇德 求精 奋进



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

04

讨论与展望

博爱 崇德 求精 奋进



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

04

讨论与展望

博爱 崇德 求精 奋进



病例要点



69岁，男性，高中，退休干部

进行性行为异常5年

发现梅毒4年（曾接受青霉素治疗）



病例要点

无故给熟人现金
在众人面前小便

性格孤僻
情感淡漠
言语减少

记忆力减退
口部活动增多
言语刻板
饮食增多

生活能力下降
反复跌倒

2019

2018

2017

2015-2016

知道 知道 知道 . . .

吃饭 吃饭 吃饭 . . .

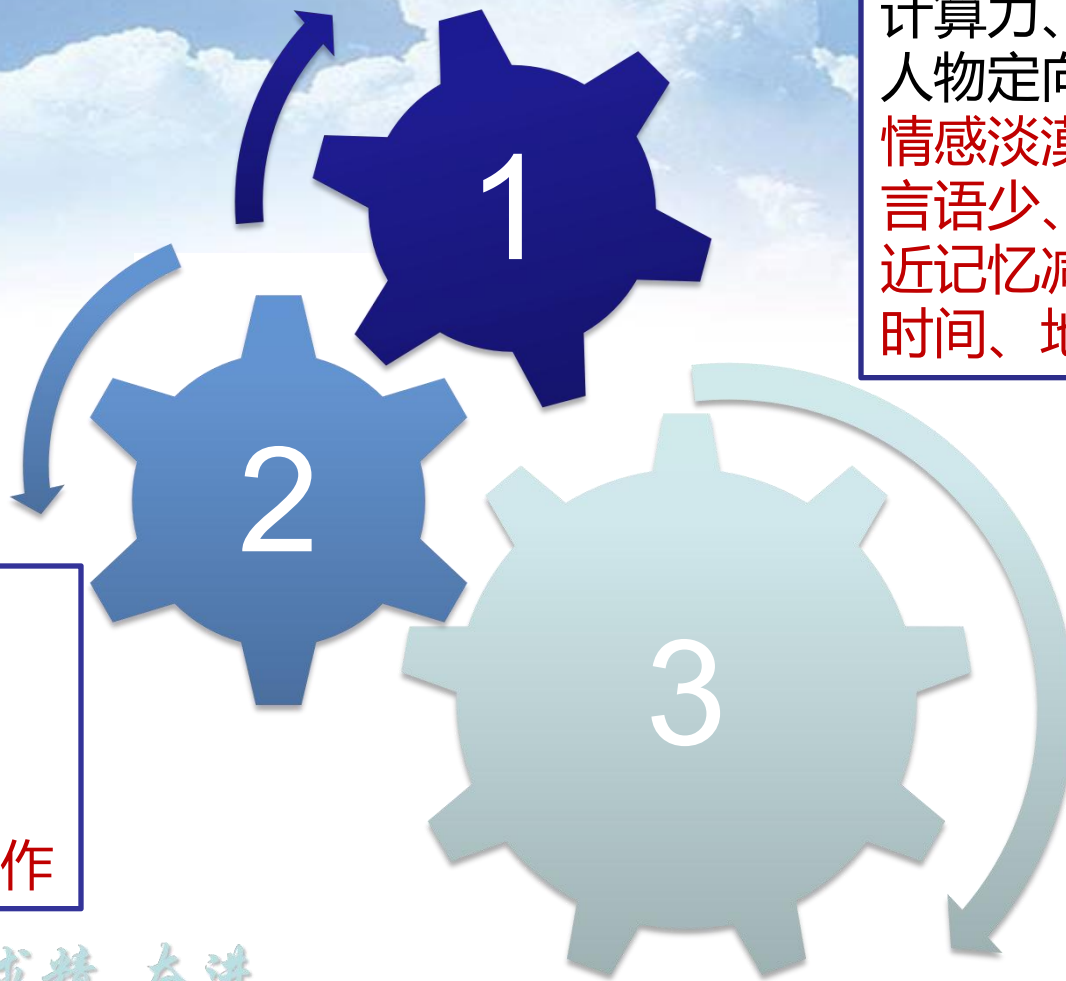
拉尿 拉尿 拉尿 . . .



精益求精 奋进



专科查体



神清
计算力、理解力正常
人物定向力正常
情感淡漠
言语少、刻板
近记忆减退
时间、地点定向力差

颅神经(-)
四肢肌力5级
肌张力正常
感觉(-)
手指搓丸样动作

巴氏征 右+左+
掌颏反射+
脑膜刺激征-



实验室检查



博爱 崇德 求精 奋进



实验室检查

检验项目	结果	单位	参考范围
性病三项			
1. 梅毒非特异性抗体检测 (TRUST)	阴性		阴性
2. 梅毒特异性抗体检测 (TP-Ab)	11.340 ↑	COI	0.000—1.000
3. HIV抗原抗体检测 (HIV)	0.298	COI	0.000—1.000

实验室检测结果解读

实验结果	意义
RPR (+), TPHA (-)	RPR 假阳性
RPR (+), TPHA (+)	现症梅毒, 治愈的晚期梅毒
RPR (-), TPHA (+)	极早期梅毒, 治愈的早期梅毒
RPR (-), TPHA (-)	(1) 排除梅毒感染 (2) 极早期梅毒 (潜伏期尚无任何抗体产生) (3) AIDS 患者合并感染梅毒。



脑脊液检查——常规、生化

检验项目	结 果	单 位	参考范围
脑脊液常规			
1. 颜色 (Color)	无色		无色
2. 透明度 (Clarity)	透明		透明
3. 球蛋白 (GLB)	阴性		阴性
4. 薄膜 (Clot)	阴性		阴性
5. 红细胞 (RBC)	0	$10^6/L$	0—0
6. 白细胞 (WBC)	2	$10^6/L$	0—8
7. 总有核细胞 (TC)	2	$10^6/L$	
8. 高荧光强度细胞总数 (间皮、异常细胞) (HF-BF#)	0	$10^6/L$	
9. 中性粒细胞% (NEU%)	----	%	
10. 淋巴细胞% (LYM%)	----	%	
11. 单核细胞% (MONO%)	----	%	
12. 嗜酸性粒细胞% (EOS%)	----	%	
13. 高炎			
检验项目	结 果	单 位	参考范围
脑脊液生化			
1. 葡萄糖 (脑脊液) (GLU (csf))	3.8	mmol/L	2.5—4.5
2. 氯化物 (脑脊液) (CL (csf))	119.9	mmol/L	117.0—129.0
3. 蛋白 (脑脊液) (Pro (csf))	0.56 ↑	g/L	0.15—0.45
4. 乳酸脱氢酶 (脑脊液) (LDH)	19	U/L	0—40
5. 腺苷脱氨酶 (脑脊液) (ADA)	0.1	U/L	0.0—5.0



脑脊液检查—ATN

检测方法	检测项目:结果		参考区间
ELISA	β -淀粉样蛋白 ₁₋₄₂ ($A\beta_{1-42}$)	↓ 306.17 pg/ml	<550 pg/mL 提示淀粉样病变 551-650 pg/mL 可疑 ≥651 pg/mL 正常范围
ELISA	β -淀粉样蛋白 ₁₋₄₀ ($A\beta_{1-40}$)	7634.37 pg/ml	≥7000 pg/mL 正常范围 <7000 pg/mL 提示沉积
ELISA	$A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40}$	↓ 0.040	$A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40} \leq 0.1$ 阳性 $A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40} > 0.1$ 阴性
ELISA	总 Tau 蛋白 (t-Tau)	↑ 341.41 pg/ml	<290 pg/mL 正常范围 290-452 pg/mL 可疑 >452 pg/mL 提示神经细胞死亡
ELISA	磷酸化 Tau 蛋白 ¹⁸¹ (p-Tau ¹⁸¹)	↑ 75.34 pg/ml	≤61 pg/mL 正常范围 >61 pg/mL 提示神经纤维缠结

CSF A+T+N+

结果分析

检测结果	分析	建议
$A\beta_{1-42}$ 或 $A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40}$ 、p-Tau ¹⁸¹ 或t-Tau皆正常	AD的可能性较低	建议进一步随访或结合其他检查，也推荐进行易感基因检测，判断是否为AD易感人群。
$A\beta_{1-42}$ 或/和 $A\beta_{1-42}/A\beta_{1-40}$ 降低、P-tau ¹⁸¹ 或/和t-Tau升高	结果提示AD的可能性	结合患者临床症状、认知功能评价、影像学检查等进行综合判断，必要时应随诊。



APOE基因—APOE ε4/ ε4

APOE 基因型：E4/E4，为风险类基因型

ApoE基因型检测 (ApoE-Genotyping)

以下内容供医生参考：

基因型	表型
E2/E2、E2/E3	ApoE E2
E3/E3、E2/E4	ApoE E3
E3/E4、E4/E4	ApoE E4

APOE-E4/E4

1. 与阿尔茨海默病：APOE基因多态性与阿尔茨海默病关系密切，其中E4型与晚发家族性阿尔茨海默病及散发阿尔茨海默病显著相关，研究认为E4型是导致阿尔茨海默病临床表达的风险因子，而E2型可能起相反的作用。同时观察发现60%E4型携带者对美国FDA批准上市的阿尔茨海默病治疗新药tacrine无效，而80%非E4基因表型携带者有效。

博爱 崇德 求精 奋进

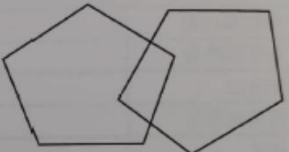
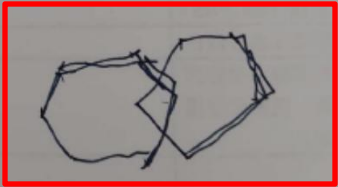


认知评估—MMSE

2019-12

1. 认知功能评估

a. 简易精神状态量表 (MMSE)

项目	得分	项目	得分
现在是哪一年?	0 ☐ 1 ☒	(出示手表) 这个东西叫什么?	0 ☐ 1 ☒
现在是什么季节?	0 ☒ 1 ☐	(出示铅笔) 这个东西叫什么?	0 ☐ 1 ☒
现在是几月份?	0 ☒ 1 ☐	请您跟着我说“如果并且但是”	0 ☒ 1 ☐
今天是几号?	0 ☒ 1 ☐	我给您一张纸, 请按我说的去做, 现在开始 “用右手拿着这张纸”, “用两只手将它对折起来”, “放在您的左腿上”。	0 ☒ 1 ☐ 0 ☒ 1 ☐ 0 ☒ 1 ☐
今天是星期几?	0 ☒ 1 ☐	请阅读这张卡片所写的句子并着去做: 闭上眼睛 您的眼睛	0 ☒ 1 ☐
咱们现在是在哪个国家?	0 ☐ 1 ☒	请您给我写一个完整、有意义的句子	0 ☐ 1 ☒
咱们现在是在哪个城市?	0 ☐ 1 ☒	(出示图案) 请您照着这个样子把它画下来。	0 ☒ 1 ☐
咱们现在是在哪个城区?	0 ☐ 1 ☒		
这里是哪个医院 (胡同)?	0 ☐ 1 ☒		
这里是第几层楼 (门牌号是多少)?	0 ☒ 1 ☐		
我告诉您三种东西, 在我说完之后请您重复 一遍三种东西是什么? 请您记住, 过一会我 还要您回忆出他们的名称来。			
“皮球”	0 ☐ 1 ☒		
“树木”	0 ☐ 1 ☒		
“国旗”	0 ☐ 1 ☒		
请您算一算:			
100—7 等于多少? 93	0 ☐ 1 ☒		
再减 7 等于多少? 86	0 ☐ 1 ☒		
再减 7 等于多少? 79	0 ☐ 1 ☒		
再减 7 等于多少? 72	0 ☐ 1 ☒		
再减 7 等于多少? 65	0 ☐ 1 ☒		
现在请您说出刚才我让您记住的哪三种东 西? “皮球”	0 ☒ 1 ☐		
“树木”	0 ☒ 1 ☐		
“国旗”	0 ☒ 1 ☐		

16

总分 16/30 分



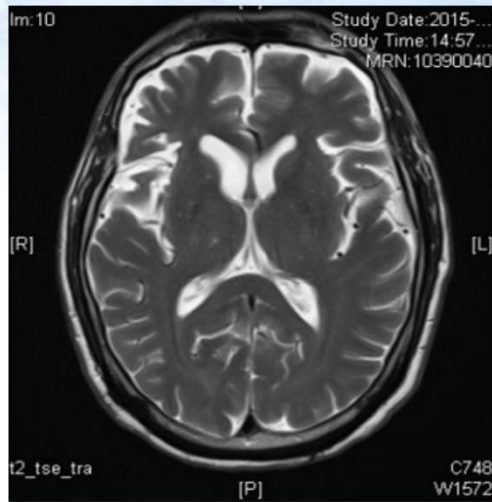
认知评估—MoCA

b. 蒙特利尔认知评估 (MoCA) 2019-12

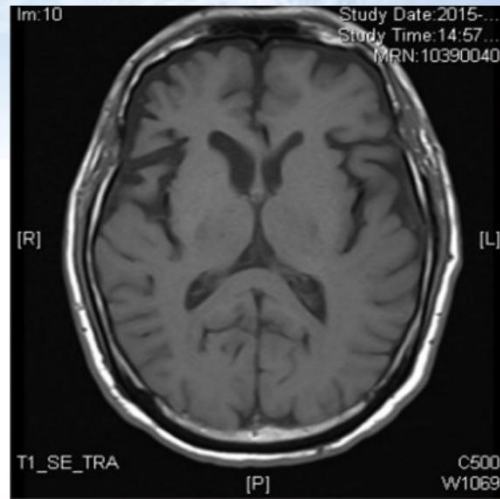
视空间与执行功能		复制立方体		画钟表 (11点过10分) (3分)		得分			
						1/5			
命名		轮廓 [X]		指针 [X] 数字 [X]					
[✓]		[X]		[✓]		2/3			
记忆	读出下列词语, 然后由患者重复上述过程重复2次, 5分钟后回忆。	第一次	第二次	面孔	王懿荣	教堂	菊花	红色	不计分
		X	✓	X	✓	X	X	X	
注意		读出下列数字, 请患者重复 (每秒1个)。		顺背 [✓]		倒背 [✓]		21854	2/2
				[X] 52139411806215194511141905112					0/1
100 连续减7		[✓] 93	[✓] 86	[✓] 79	[✓] 72	[✓] 65			3/3
语言	重复: 我只知道今天张亮是来帮过忙的人。 [X] 狗在房间的时候, 猫总是躲在沙发下面。 [X]								2/2
	流畅性: 在1分钟内尽可能多地说出动物的名字。 [X] 6 (N≥11名称)								0/1
抽象	词语相似性: 香蕉—桔子=水果 [✓] 火车—自行车 [X] 手表—尺子 [X]								1/2
延迟回忆	回忆时不能提醒	面孔	大鸨	教堂	菊花	红色			0/5
	分类提示:	[X]	[X]	[X]	[X]	[X]			
	多选提示:	X	X	X	X	X			
定向	日期 [X] 月份 [X] 年代 [✓] 星期几 [X] 地点 [✓] 城市 [✓]								3/6
总分									13/30



影像学检查——2015-5



T2WI



T1WI



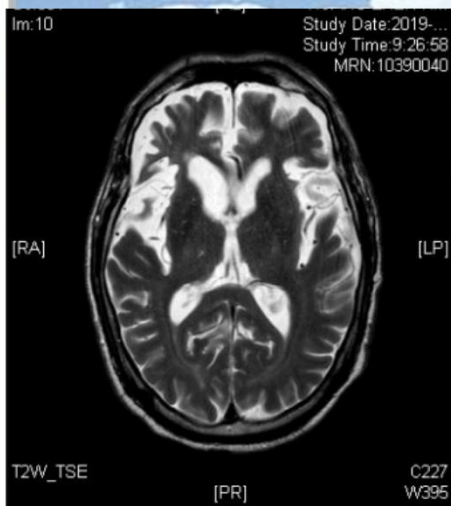
DWI

2015-5-7头颅MR

博爱 崇德 求精 奋进



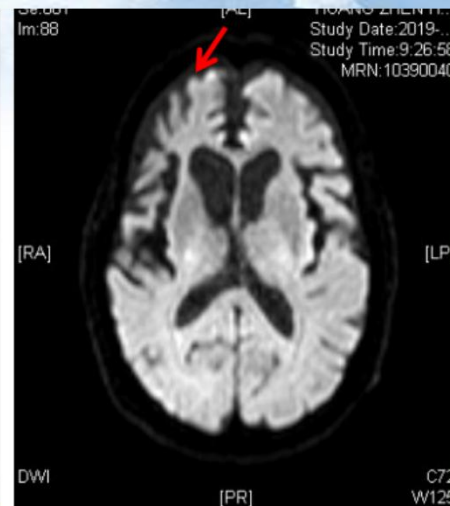
影像学检查——2019-4



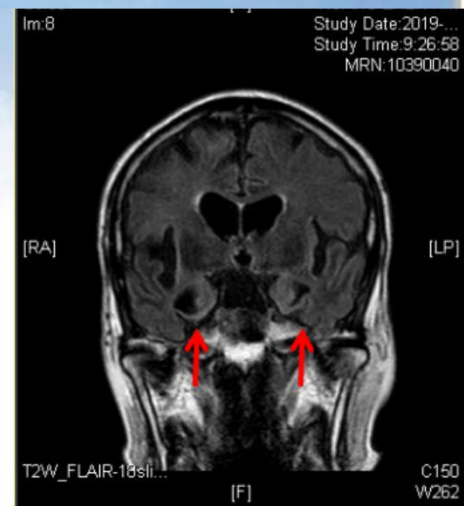
T2WI



T1WI



DWI



FLAIR

2019-4-13头颅MR
MTA-scale 3级

博爱 崇德 求精 脑萎缩: 额叶、颞叶、海马为著, 右侧明显



影像学检查——2019-12



T2WI

T1WI

FLAIR

FLAIR

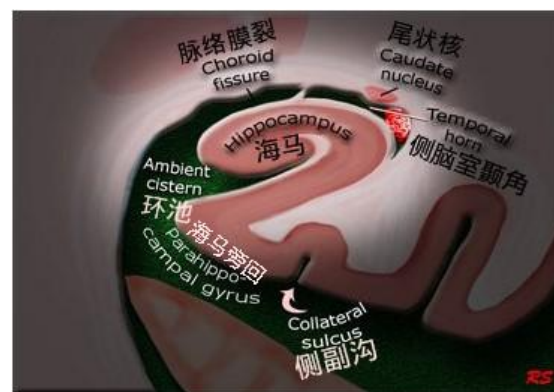
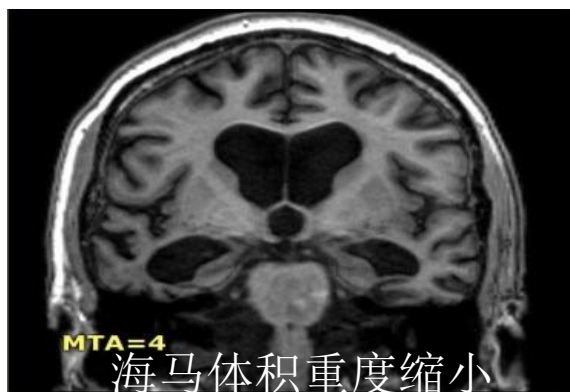
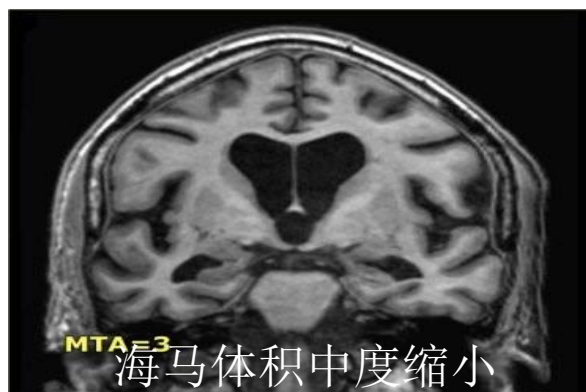
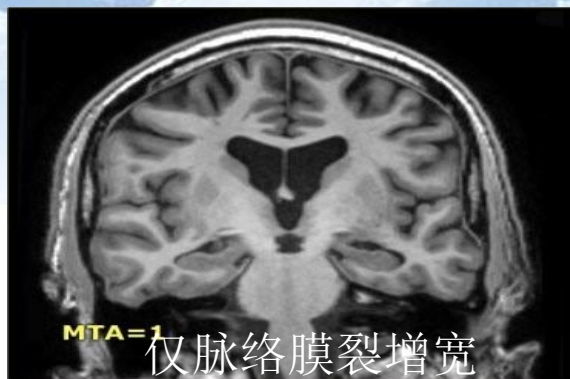
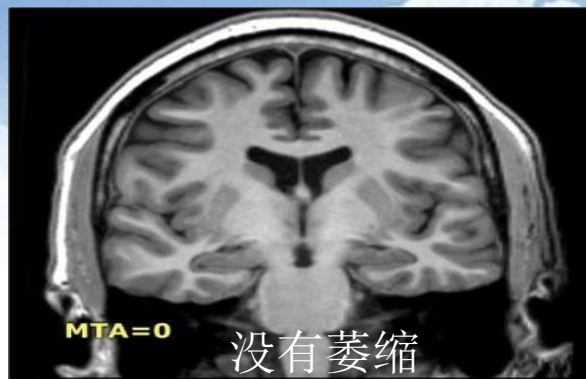
2019-12-5头颅MR

MTA-scale 3级

博爱 崇德 求精 脑萎缩: 额叶、颞叶、海马为著, 右侧明显



内侧颞叶萎缩视觉量表—MTA





影像学检查——各脑叶萎缩程度（博脑）

脑萎缩程度 2019-12

脑组织	萎缩比(%) ⁴	百分位 ^{2, #}
额叶(左)	64.7	99
额叶(右)	99.9	99
枕叶(左)	10.1	1
枕叶(右)	7.23	1
颞叶(左)	36.4	95
颞叶(右)	35.9	99
顶叶(左)	46.6	8
顶叶(右)	46.9	16
扣带回(左)	19.5	99
扣带回(右)	35.3	99
岛叶(左)	73.4	99
岛叶(右)	74.3	99

若百分位值偏大，提示相应脑区脑萎缩程度偏高

萎缩比：相应脑区内脑脊液占比

百分位：相应脑区的相对体积在同龄人群中所处的百分位



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

04

讨论与展望

博爱 崇德 求精 奋进



诊断与鉴别诊断

隐匿起病 进行性行为异常 语言损害

日常生活能力受影响





鉴别诊断—行为变异型额颞叶痴呆

bv-FTD

支持点：

很可能

- 1、64岁隐匿起病，进行性加重病程
- 2、明显的行为异常、刻板语言、饮食改变、逐渐出现记忆力减退
- 3、**右侧额颞叶非对称萎缩**

不支持点：

疑似

CSF A+T+N₊

2011 bv-FTD诊断标准

诊断标准

- I 神经系统退行性病变**
必须存在行为和(或)认知功能进行性恶化才符合 bvFTD 的标准
- II 疑似 bvFTD**
必须存在以下行为/认知表现(A-F)中的至少3项,且为持续性或复发性,而非单一或罕见事件
- A 早期去抑制行为**[至少存在下列症状(A1-3)中的1个]*:
A1 不恰当的社会行为
A2 缺乏礼仪或社会尊严感缺失
A3 冲动鲁莽或粗心大意
- B 早期出现冷漠和(或)迟钝***
- C 早期出现缺乏同情/移情**[至少存在下列症状(C1-2)中的1个]*:
C1 对他人的需求和感觉缺乏反应
C2 缺乏兴趣、人际关系或个人情感
- D 早期出现持续性/强迫性/刻板性行为**[至少存在下列症状(D1-3)中的1个]*:
D1 简单重复的动作
D2 复杂强迫性/刻板性行为
D3 刻板语言
- E 口欲亢进和饮食习惯改变**[至少存在下列症状(E1-3)中的1个]:
E1 饮食好恶改变
E2 饮食过量,烟酒摄入量增加
E3 异食癖
- F 神经心理表现:执行障碍合并相对较轻的记忆及视觉功能障碍**[至少存在下列症状(F1-3)中的1个]:
F1 执行功能障碍
F2 相对较轻的情景记忆障碍
F3 相对较轻的视觉功能障碍
- III 可能为 bvFTD**
必须存在下列所有症状(A-C)才符合标准
- A 符合疑似 bvFTD 的标准**
- B 生活或社会功能受损**(照料者证据,或临床痴呆评定量表或功能性活动问卷评分的证据)
- C 影像学表现符合 bvFTD**[至少存在下列(C1-2)中的1个]:
C1 CT 或 MRI 显示额叶和(或)前额叶萎缩
C2 PET 或 SPECT 显示额叶和(或)前额叶低灌注或低代谢
- IV 病理确诊为 bvFTD**
必须存在下列 A 标准与 B 或 C 标准中的1项:
A 符合疑似 bvFTD 或可能的 bvFTD
B 活体组织检查或尸体组织检查有额颞叶变性的组织病理学证据
C 存在已知的致病基因突变
- V bvFTD 的排除标准**
诊断 bvFTD 时下列3项(A-C)均必须为否定;疑似 bvFTD 诊断时,C 可为肯定
- A 症状更有可能是由其他神经系统非退行性疾病或内科疾病引起**
- B 行为异常更符合精神病学诊断**
- C 生物标志物强烈提示阿尔茨海默病或其他神经退行性疾病**
- 注:* 作为一般指南,“早期”指症状出现后的3年内;bvFTD:行为变异型额颞叶痴呆



鉴别诊断—额部变异型AD

fv-AD

支持点：

- 1、隐匿起病，进行性加重
- 2、早期明显的行为异常
- 3、额叶萎缩
- 4、**APOE $\epsilon 4/\epsilon 4$, CSF A+T+N₊**

不支持点：

- 1、64岁起病，明显语言损害
- 2、双侧额叶、颞叶、海马 非对称性萎缩
顶叶无明显萎缩

2014 IWG-2标准

表1 不典型 AD 诊断标准和排除标准

标准	内容
诊断标准(病程任何阶段中出现 1. 加 2.)	1. 特异性临床表型(下述之一) (1) 后部变异型 AD 包括: ① 枕颞叶变异型: 早期出现对目标、符号、单词、面孔的进行性视觉理解障碍或视觉识别障碍 ② 双侧顶叶变异型: 早期出现以 Gerstmann 综合征、Balint 综合征、肢体失用或忽视为特征的进行性视空间障碍 (2) 少词变异型 AD: 早期出现进行性单词检索障碍和句子复述障碍, 语义、句法和运动言语能力保留 (3) 额部变异型 AD: 早期出现原发性淡漠或行为脱抑制等进行性行为改变或执行功能障碍 (4) Down 综合征变异型 AD: 出现以早期行为改变和执行功能障碍为特征的痴呆 2. 体内 AD 病理改变的证据(下述之一) (1) 脑脊液 $A\beta_{1-42}$ 水平下降伴 T-tau 或 P-tau 水平升高 (2) 淀粉样蛋白 PET 示踪剂滞留增加 (3) 存在 AD 常染色体显性遗传突变 (PSEN1、PSEN2 或 APP 基因)
排除标准(补充血液检测和脑 MRI 等辅助检查以排除其他导致认知障碍或痴呆的病因或血管损害等伴发病症)	1. 病史 (1) 突然起病 (2) 早期普遍的情景性记忆障碍 2. 足以引起相关症状的其他疾病 (1) 抑郁症 (2) 脑血管病 (3) 中毒、炎症或代谢障碍





鉴别诊断—神经梅毒

麻痹性痴呆

支持点：

- 1、精神行为异常，既往有梅毒病史
- 2、脑脊液蛋白轻度升高
- 3、影像学：脑萎缩

不支持点：

- 1、4年前于外院曾行CSF梅毒检测阴性
- 2、治疗后症状仍进行性加重
- 3、APOE $\epsilon 4/\epsilon 4$ ，CSF A+T+N+

分期	临床表现	实验室检查*
早期		
无症状的早期神经梅毒	无症状，感染后数周内出现脑脊液细胞增多	血清和 CSF VDRL 检查结果阳性†
梅毒性脑膜炎	头痛、假性脑膜炎、畏光、脑神经麻痹（包括视神经或听觉神经病[失明、眩晕、耳聋]）、意识错乱、嗜睡、惊厥发作；感染后数周或数月出现症状‡	血清和 CSF VDRL 检查结果阳性，CSF FTA-ABS 检查结果阳性；CSF 白细胞计数，10 ~ 400/mm ³ †
早期或晚期		 医学前沿
脑膜血管梅毒	卒中、脑神经麻痹、假性脑膜炎、脊髓脊髓炎伴进行性脊髓病（包括括约肌功能障碍）	血清和 CSF VDRL 检查结果阳性；CSF 白细胞计数，5 ~ 100/mm ³ †
晚期		
麻痹性痴呆	进行性痴呆、精神症状、人格改变、躁狂妄想、震颤、构音障碍（典型表现是停顿和音节重复）、不到一半的患者有阿罗（Argyll Robertson）瞳孔	至少一半病例的血清 VDRL 检查结果阳性，CSF VDRL 检查结果阳性，CSF FTA-ABS 检查结果通常为阳性；轻度、慢性脑脊液细胞增多
脊髓病	共济失调步态，龙贝格征（Romberg's sign）突出，腿部和躯干闪痛，深部和本体感觉严重受损，沙尔科关节（Charcot joint），多数患者为阿罗瞳孔，轻截瘫伴腿部反射消失，括约肌功能障碍§	血清 VDRL 检查结果可能非阳性，CSF VDRL 检查结果阳性，CSF FTA-ABS 检查结果通常为阳性；轻度、慢性脑脊液细胞增多  医学前沿



鉴别诊断



- 1、急性起病，呈急剧恶化、波动性、阶梯性病程
- 2、有**血管因素**，且血管因素与认知损害存在因果关系



- 1、**波动性认知障碍**，视幻觉，帕金森样症状
- 2、RBD, 对神经安定剂敏感



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

04

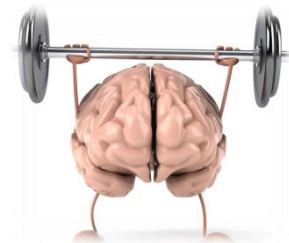
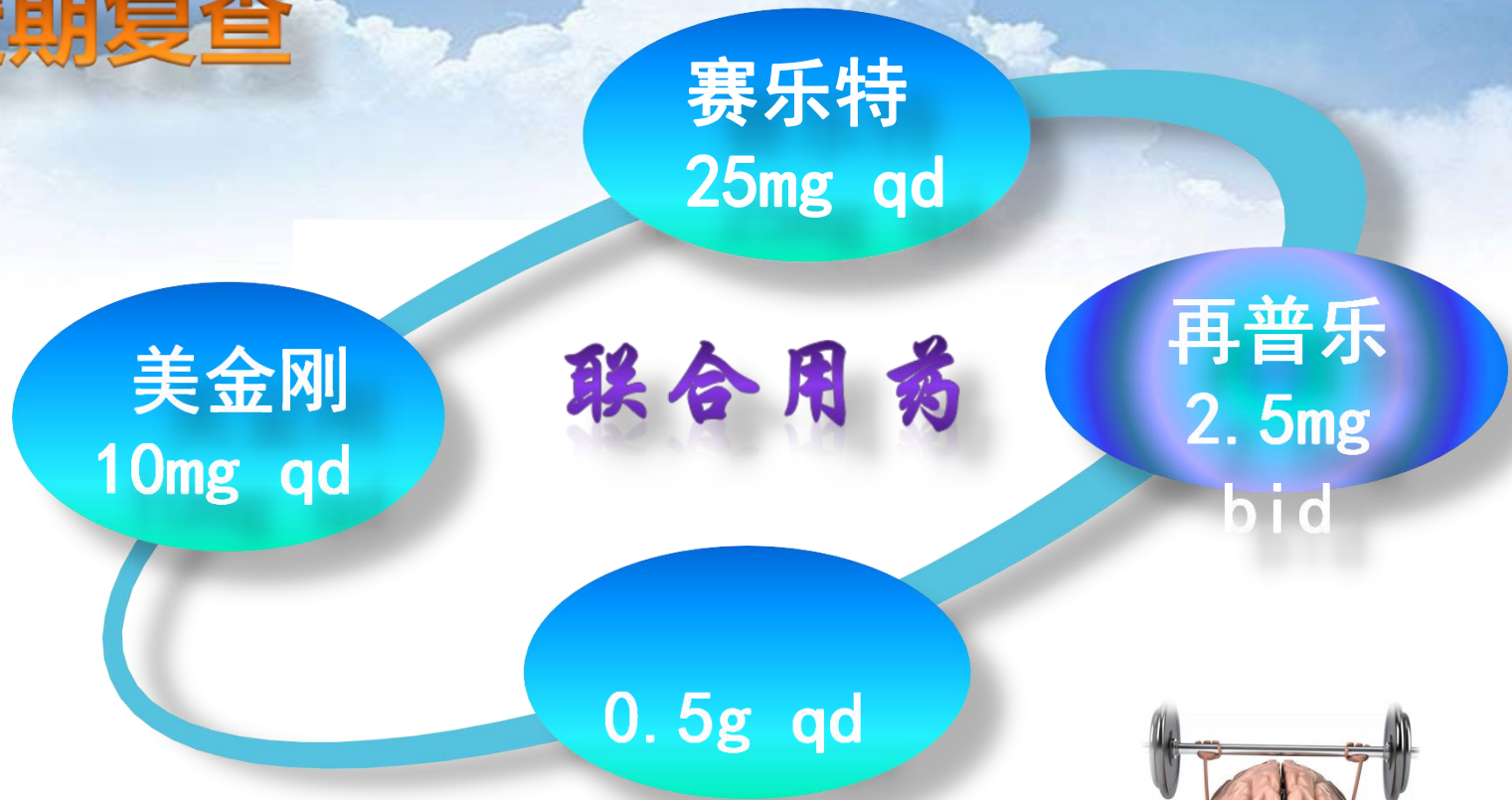
讨论与展望

博爱 崇德 求精 奋进



药物治疗

定期复查



博爱 崇德 求精 奋进



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

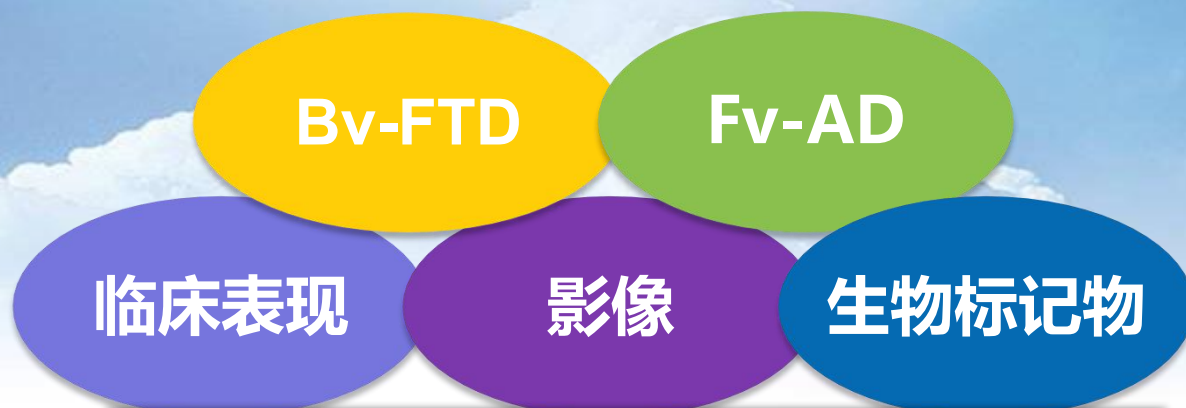
04

讨论与展望

博爱 崇德 求精 奋进



讨论与小结



博爱 崇德 求精 奋进



Bv-FTD vs Fv-AD 临床表现

诊断标准

I 神经系统退行性病变

必须存在行为和(或)认知功能进行性恶化才符合 bvFTD 的标准

II 疑似 bvFTD

必须存在以下行为/认知表现(A~F)中的至少3项,且为持续性或复发性,而非单一或罕见事件

A 早期去抑制行为[至少存在下列症状(A1~3)中的1个]*:

A1 不恰当的社会行为

A2 缺乏礼仪或社会尊严感缺失

A3 冲动鲁莽或粗心大意

B 早期出现冷漠和(或)迟钝*

C 早期出现缺乏同情/移情[至少存在下列症状(C1~2)中的1个]*:

C1 对他人的需求和感觉缺乏反应

C2 缺乏兴趣、人际关系或个人情感

D 早期出现持续性/强迫性/刻板性行为[至少存在下列症状(D1~3)中的1个]*:

D1 简单重复的动作

D2 复杂强迫性/刻板性行为

D3 刻板语言

E 口欲亢进和饮食习惯改变[至少存在下列症状(E1~3)中的1个]*:

E1 饮食好恶改变

E2 饮食过量,烟酒摄入量增加

E3 异食癖

F 神经心理表现:执行障碍合并相对较轻的记忆及视觉功能障碍[至少存在下列症状(F1~3)中的1个]*:

F1 执行功能障碍

F2 相对较轻的情景记忆障碍

F3 相对较轻的视觉功能障碍

III 可能为 bvFTD

必须存在下列所有症状(A~C)才符合标准

A 符合疑似 bvFTD 的标准

B 生活或社会功能受损(照料者证据,或临床痴呆评定量表或功能性活动问卷评分的证据)

C 影像学表现符合 bvFTD[至少存在下列(C1~2)中的1个]*:

C1 CT 或 MRI 显示额叶和(或)前额叶萎缩

C2 PET 或 SPECT 显示额叶和(或)前额叶低灌注或低代谢

IV 病理确诊为 bvFTD

必须存在下列 A 标准与 B 或 C 标准中的1项:

A 符合疑似 bvFTD 或可能的 bvFTD

B 活体组织检查或尸体组织检查有额额叶变性的组织病理学证据

C 存在已知的致病基因突变

V bvFTD 的排除标准

诊断 bvFTD 时下列3项(A~C)均必须为否定;疑似 bvFTD 诊断时,C 可为肯定

A 症状更有可能是由其他神经系统非退行性疾病或内科疾病引起

B 行为异常更符合精神病学诊断

C 生物标志物强烈提示阿尔茨海默病或其他神经退行性疾病

注:* 作为一般指南,“早期”指症状出现后的3年内;bvFTD:行为变异型额颞叶痴呆

表1 不典型 AD 诊断标准和排除标准

标准	内容
诊断标准(病程任何阶段中出现1.加2.)	1. 特异性临床表型(下述之一) (1)后部变异型 AD 包括: ①枕颞叶变异型:早期出现对目标、符号、单词、面孔的进行性视觉理解障碍或视觉识别障碍 ②双侧顶叶变异型:早期出现以 Gerstmann 综合征、Balint 综合征、肢体失用或忽视为特征的进行性视空间障碍 (2)少词变异型 AD:早期出现进行性单词检索障碍和句子复述障碍,语义、句法和运动言语能力保留 (3)额部变异型 AD:早期出现原发性淡漠或行为脱抑制等进行性行为改变或执行功能障碍 (4)Down 综合征变异型 AD:出现以早期行为改变和执行功能障碍为特征的痴呆 2. 体内 AD 病理改变的证据(下述之一) (1)脑脊液 $A\beta_{1-42}$ 水平下降伴 T-tau 或 P-tau 水平升高 (2)淀粉样蛋白 PET 示踪剂滞留增加 (3)存在 AD 常染色体显性遗传突变(PSEN1、PSEN2 或 APP 基因)
排除标准(补充血液检测和脑 MRI 等辅助检查以排除其他导致认知障碍或痴呆的病因或血管损害等伴发病)	1. 病史 (1)突然起病 (2)早期普遍的情景性记忆障碍 2. 足以引起相关症状的其他疾病 (1)抑郁症 (2)脑血管病 (3)中毒、炎症或代谢障碍



Bv-FTD vs AD

表1 AD与FTD患者临床及影像学鉴别要点

鉴别点	AD	FTD
起病方式	缓慢起病	缓慢起病
计算力	早期受累	相对保留，较晚损害
执行功能障碍	晚期出现	较早期出现
视空间结构	早期受累	相对保留，较晚损害
记忆损害	早期严重出现	较晚出现
生活自理能力缺陷	晚期出现	较早期出现
欣快精神行为异常	少见	多见，尤其是疾病早期
摄食行为	较少改变	食欲旺盛，贪吃多见
自知力改变	疾病晚期常出现	较早期出现
头颅MR	全脑萎缩，海马萎缩，脑室扩大	全脑不对称性萎缩，额颞叶萎缩明显



Bv-FTD vs AD 语言损害表现

bv-FTD语言受损特点

- 命名障碍、单词和句子理解障碍、广泛的语义和语言受累
- 词语产生减少，发起对话的能力下降，**语言刻板重复**
- bv-FTD的脑萎缩区直接影响其语言网络
- **额顶颞叶间语言环路的破坏**是导致该病语言障碍的基础

AD语言受损特点

- **命名和流畅性**是语言受累的主要方面
- 语言呈分级受累，轻中度AD的语法能力保留, 晚期才受累

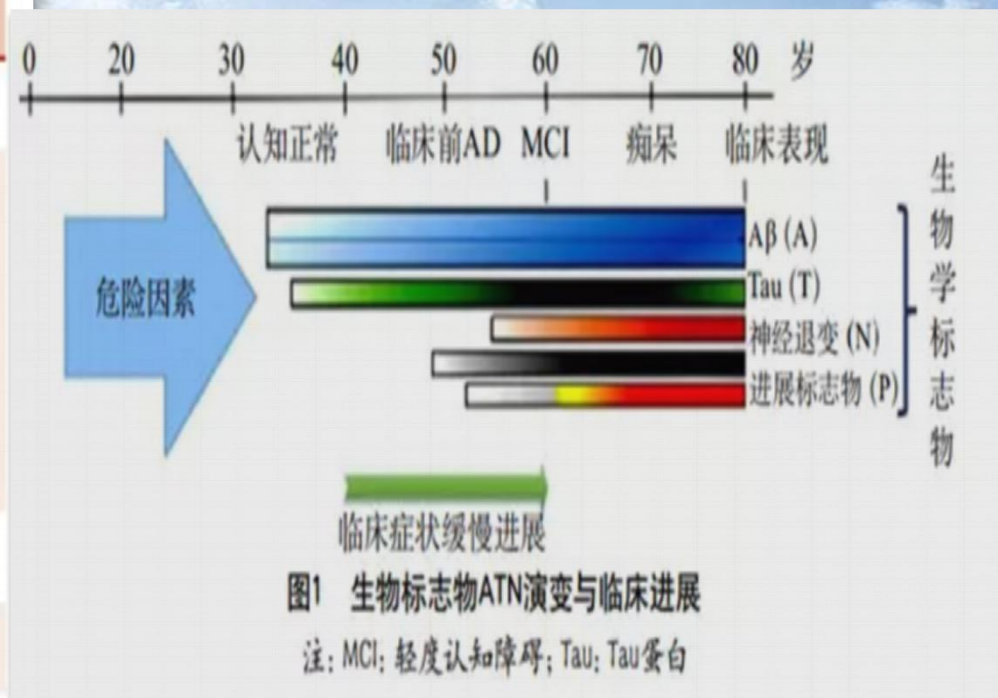




ATN生物标记物

表1 AD的ATN诊断标准

A-T-N生物标志物	是否为AD
A-T- (N) -	正常
A+T- (N) -	AD疾病谱系
A+T+ (N) -	
A+T+ (N) +	
A+T- (N) +	
A-T+ (N) -	非AD病理改变
A-T- (N) +	非AD病理改变
A-T+ (N) +	非AD病理改变





APOE ϵ 4

ApoE ϵ 4 等位基因和FTLD 的发病有相关性

- ◆研究发现FTLD 患者ApoE ϵ 4 基因型频率升高
- ◆ApoE 基因型影响FTLD 发病风险
- ◆携带ApoE ϵ 4 等位基因与较差的临床预后有关

ApoE ϵ 4与AD发病有相关性

- ◆ApoE ϵ 4提高AD早期发病的可能，与病程长短和进展快慢无明确关系
- ◆ApoE可作为痴呆早期诊断或鉴别诊断的辅助指标，不能作为独立诊断依据





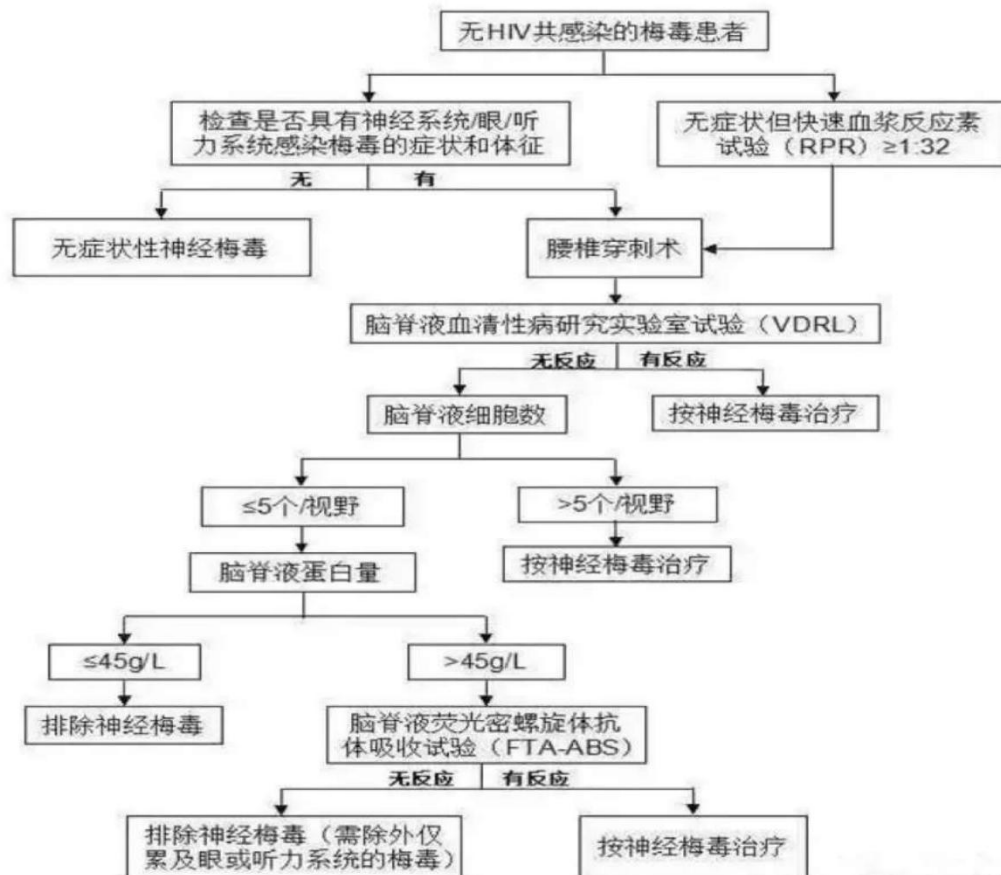
Bv-FTD vs Fv-AD

- 1、不易鉴别、**误诊率高**
- 2、临床表现、遗传和生物学标记物难区分FTD与AD
- 3、CSF中tau和A β 分布特征不能精确区分FTD与AD
- 4、AD散发性密切相关**ApoE ϵ 4也是FTD的遗传易感因素**





神经梅毒



Canadian Public Health Laboratory Network laboratory guidelines for the diagnosis of neurosyphilis in Canada

Can J Infect Dis Med Microbiol Vol 26 Suppl A January/February 2015



小结

- 1、Bv-FTD与Fv-AD临床表现重叠，**难以鉴别**，需长期**随访**
- 2、Fv-AD**诊断标准仍需完善**，脑脊液标记物检测只能做参考
- 3、Bv-FTD主要依靠**临床诊断**，缺乏明确的生物学标记物
- 4、神经梅毒有强模仿性，有梅毒史者应完善**CSF梅毒检测**



博爱 崇德 求精 奋进



目录

01

病例要点

02

诊断与鉴别诊断

03

治疗与随访

04

讨论与小结

05

展望

博爱 崇德 求精 奋进



展望

- 1、提高AD与FTD**准确诊断率**
- 2、开展诊断**生物标志物研究**提高疾病诊断的特异性
- 3、利用**人工智能**对影像学资料进行精确分析辅助诊断
- 4、提高临床医生对**不典型AD**的认识

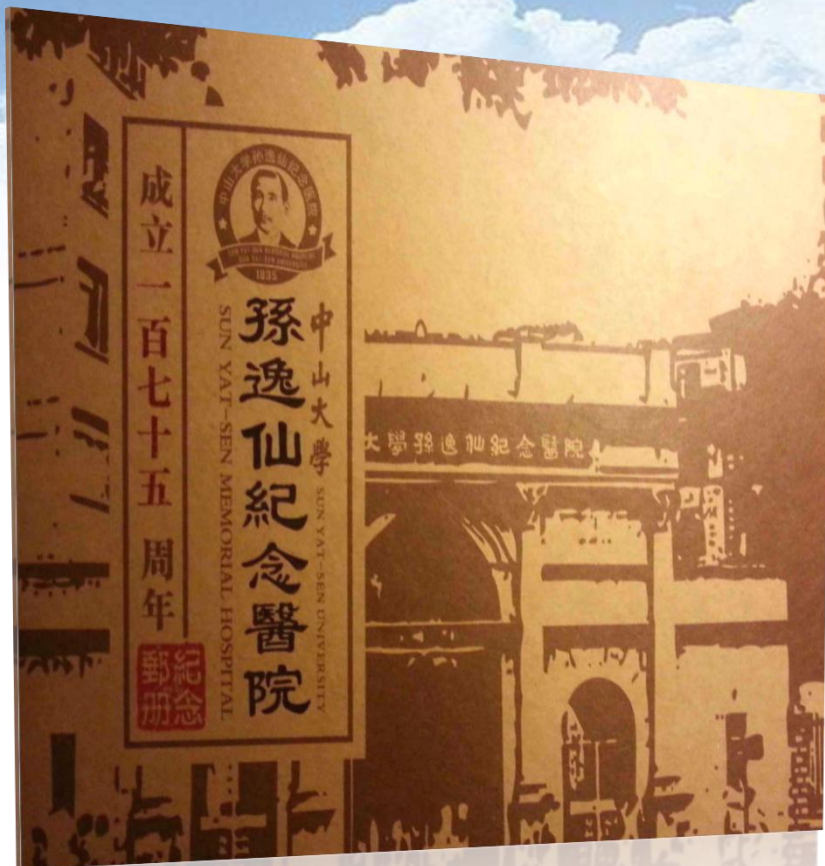


博爱 崇德 求精 奋进



中山大学孙逸仙纪念医院

SUN YAT-SEN MEMORIAL HOSPITAL, SYSU



博愛 崇德 求精 奮進

中国最早的西医院



Thank you for your attention!



博爱 崇德 求精 奋进