

# 进行性核上性麻痹 1 例报告

刘 阳<sup>1</sup>,王惠凌<sup>2</sup>,安 迪<sup>2</sup>,曹 巍<sup>2</sup>,代瑞廷<sup>2</sup>

(1.河北大学,河北 保定 071000;2.河北大学附属医院神经内科,河北 保定 071000)

**摘 要:**通过临床诊治一例进行性核上性麻痹患者,了解进行性核上性麻痹的临床特征,探讨进行性核上性麻痹的临床表现、诊断及治疗方法。临床诊断中对进行性核上性麻痹容易误诊,且目前该病缺乏特异性治疗方法,应该引起临床工作者的重视。

**关键词:**核上性麻痹;进行性;帕金森病

中图分类号:R741

文献标识码:B

DOI:10.3969/j.issn.1006-1959.2018.05.073

文章编号:1006-1959(2018)05-0192-01

## 1 临床资料

患者,男,68 岁,2017 年 10 月 26 日以“左侧肢体无力 1 年,瘫痪 2 月,饮水呛咳 3 天”主诉入院。入院后追问病史患者 5 年前无明显诱因出现头晕、摔倒,曾多处诊治,未明确病因,病情逐渐加重,摔倒频率增多,2 年前因摔倒后致肋骨骨折卧床,后出现左上肢无力,但家属诉其能抬起,但左侧肢体运动少,左上肢可持物,左下肢可抬起行走,1 年前发现双眼上下视不能,反应迟钝,言语含糊,进食固体食物时呛咳,2 个月前出现左侧肢体无力加重,表现为左侧肢体持物不能,下肢行走不能,伴言语不利,小便失禁,3 d 前出现饮水呛咳,言语不能,颈部硬。既往史:“小脑萎缩”病史 4 年,“高血压”病史 1 年。否认“糖尿病、冠心病”病史,否认家族遗传病史。查体:152/78 mmHg,意识清楚,惊恐表情,消瘦,恶病质,言语不能。记忆力、判断力、计算力查体欠合作。双眼可水平运动,双眼上下视运动不能,无眼震。双侧额纹对称,左侧鼻唇沟浅。双侧咽反射减弱。双上肢疼痛刺激不动,双下肢疼痛刺激可抬起。双上肢肌张力稍低,下肢肌张力正常。颈强直,颌胸 4 横指。双侧巴氏征阴性,双侧双划征阳性。头颅 MRI+MRA:①双侧半卵圆中心、放射冠及基底节区腔隙性脑梗死,部分软化;②脑白质稀疏,脑萎缩;③脑动脉硬化,右侧胚胎型大脑后动脉。PSPRS 评分 81 分。拟诊为进行性核上性麻痹。给予唑吡坦、小剂量左旋多巴口服,奥拉西坦营养神经,血塞通活血,氨溴索化痰等综合治疗 12 d,患者言语不能较前好转,可发音,言语单个词。但肌张力增高、颈强直未见明显好转。

## 2 讨论

进行性核上性麻痹 (progressive supranuclear palsy, PSP) 属于神经系统变性疾病。本病病因不明,

作者简介:刘阳(1991.1-),女,河北任丘人,硕士研究生,研究方向:神经心理

通讯作者:代瑞廷(1965-),男,河北石家庄人,教授,硕士研究生导师,研究方向:神经心理

本病开始被认为是非典型帕金森病,但近些年遗传学研究发现,散发性 PSP 的主要危险因素在于 tau 基因突变。本病从症状首发到正确诊断约 3.6~4.9 年<sup>[1]</sup>。临床上以假性球麻痹、垂直性核上性眼肌麻痹、锥体外系肌强直、步态共济失调、痴呆等为主要特征。其中垂直性核上性眼肌麻痹对诊断的帮助最大。PSP 无特异的实验室检查,极易被误诊。在该病的诊断中 MRI 十分重要,PSP 典型 MRI 的表现为水平位“牵牛花征”,矢状位表现为“蜂鸟征”,形成的原因为中脑背盖的萎缩,脚尖窝与中脑背盖的比值增加,而脑桥基底部不变。目前公认的 PSP 诊断标准是 1996 年美国国立神经疾病和卒中研究所 (MNDS) 及国际进行性核上性麻痹协会 (SPSP) 联合推荐的,包括可疑 PSP、拟诊 PSP 和确诊 PSP。本病治疗目前无特效药品<sup>[2]</sup>。Daniele 等<sup>[3]</sup>报道 γ-氨基丁酸受体激动剂唑吡坦治疗 PSP 病患者,对运动障碍、肌张力增高、眼球运动、构音障碍有改善,但却有嗜睡、姿势不稳等药物的不良反应。本例患者应用唑吡坦后构音障碍改善,但肌张力无明显变化。该病早期表现多无特异性,辅助检查无特殊,很容易与其他神经系统变性病混淆,该病患者出现假性球麻痹症状后导致患者吞咽困难,营养摄入障碍,并且患者长期卧床易导致坠积性肺炎,呼吸衰竭而死亡,临床医生应引起注意,早期识别干预,改善预后。

## 参考文献:

- [1]Barsottini OG,Felicio AC,Aquino CC,et al.Progressive supranuclear palsy:new concepts [J].Arquivos de neuro-psiquiatria,2010,68(6):938.
- [2]Lamb R,Rohrer JD,Lees AJ,et al.Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Degeneration: Pathophysiology and Treatment Options[J].Current Treatment Options in Neurology,2016,18(9):42.
- [3]Daniele A,Moro E,Bentivoglio AR.Zolpidem in progressive supranuclear palsy[J].N Engl J Med,1999,341(7):543-544.

收稿日期:2017-12-4;修回日期:2017-12-15

编辑/钱洪飞