



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2026.03.019

http://www.lcnkz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2026.03.019

· 病例报告 ·

进行性核上性麻痹一例

崔明愚 肖卫忠 刘欣

[关键词] 进行性核上性麻痹; 帕金森综合征; 磁共振成像; 早期诊断

[中图分类号] R741 [文献标识码] B

患者,女,70岁,因“语速缓慢、行动迟缓1年余”于2024年3月21日就诊于北京市中关村医院。1年前患者无明显诱因逐渐出现语速缓慢、讲话欠清晰,面部表情减少、瞬目减少,行动迟缓,表现为翻身、起床、穿衣、行走、转弯等动作缓慢,自觉左侧肢体笨拙更重,后逐渐出现不能骑车、爬楼费力,平地行走缓慢、易疲劳,常有头晕症状,表现为自身不稳感,无视物旋转及恶心呕吐等不适。近1年余跌倒4~5次,多为向后跌倒。近记忆力减退,表现为忘记要做的事情及他人说的话等。有时排尿有尿不尽感。无头痛、吞咽障碍、饮水呛咳,无肢体麻木无力,无夜间喊叫症状、视幻觉、便秘等。既往史:否认冠心病、高血压、糖尿病等慢性病史。否认脑卒中、脑外伤、脑炎等。否认吸烟、饮酒史。否认抗精神病药、毒物接触史。入院体格检查:T 36℃,P 75次/分,Bp 114/70 mmHg,R 18次/分;神清,构音略

欠清,语调单一、低沉;面部表情减少、瞬目减少;双侧瞳孔等大等圆,双眼左右视到边、有顿挫,上下视显著受限,未及眼震;额纹、鼻唇沟对称,伸舌居中,咽反射正常。四肢未见静止性及姿势性震颤;四肢肌力V级,腱反射活跃,双上肢肌张力轻度齿轮样增高,双上肢 Hoffman 征阳性,双侧巴氏征未引出;双侧深浅感觉大致正常,双侧共济运动尚可,闭目难立征阴性;行走左上肢摆臂减少,无冻结步态,后牵拉试验阳性。实验室检查结果:血常规:Hb 111.0 g/L。生化功能:总胆固醇(TC) 6.06 mmol/L,低密度脂蛋白胆固醇(LDL-C) 3.76 mmol/L。头颅MRI平扫结果见图1。头颅磁共振血管成像(MRA)检查结果:轻度脑动脉硬化。<sup>11</sup>C-β-CFT 正电子发射断层显像(PET)/CT及<sup>18</sup>F-FDG PET/CT检查结果见图2。评估量表:帕金森病综合评分表(UPDRS III)评分:基线26分,最佳改善率(服用多巴丝肼125mg

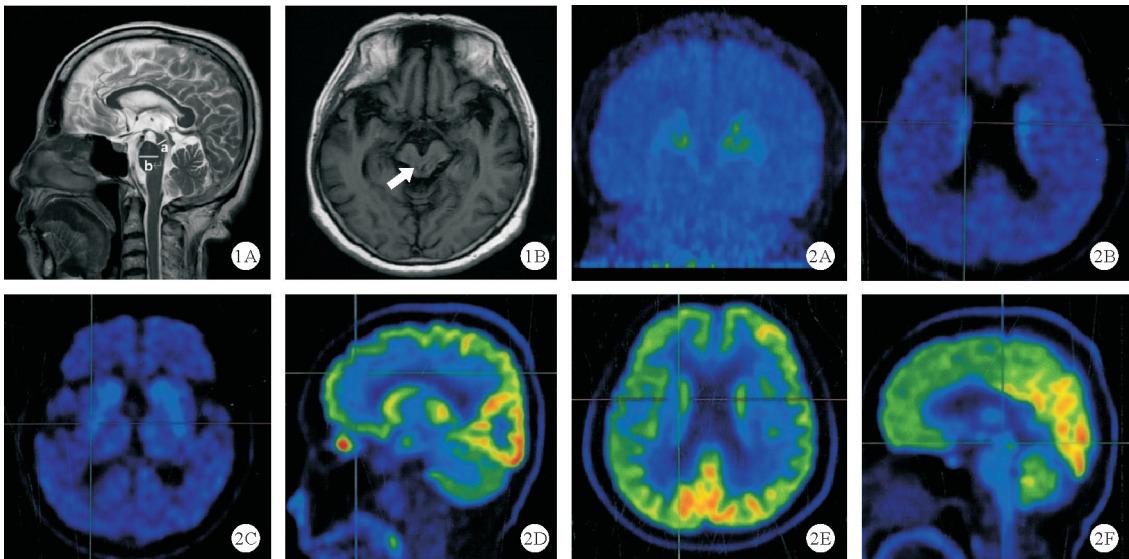


图1 2024年3月21日患者头颅MRI平扫结果[A:T2加权像(T2WI)矢状位示中脑/脑桥比值=0.47,中脑背盖上缘平坦,呈“蜂鸟征”;B:T1加权像(T1WI)轴位示中脑被盖萎缩呈“牵牛花征”(白色箭头),中脑基底萎缩导致大脑脚之间间距变宽呈“鼠耳征”] 图2 2024年3月25日患者头颅PET/CT结果[<sup>11</sup>C-β-CFT PET/CT结果示双侧尾状核和壳核多巴胺转运蛋白分布明显减低,右侧为著;A:冠状位;B:轴位,双侧尾状核;C:轴位,双侧壳核;<sup>18</sup>F-FDG PET/CT结果示额叶(前扣带回著)、双侧尾状核、中脑及双侧小脑葡萄糖代谢减低;D:矢状位,额叶(前扣带回著);E:轴位,双侧尾核;F:矢状位,中脑及双侧小脑]

作者单位:100190 北京市中关村医院神经内科(崔明愚、刘欣);北京大学第三医院神经内科(肖卫忠)

通讯作者:刘欣,E-mail:liuxin20051017@163.com

后 2 h) 23.1%; 简易精神状态检查 (MMSE) 评分: 23 分; 蒙特利尔认知评估量表 (MoCA) 评分: 14 分; 汉密尔顿焦虑量表: 5 分; 汉密尔顿抑郁量表: 1 分; Berg 平衡量表: 20 分; Barthel 指数: 85 分。临床诊断: 进行性核上性麻痹 Richardson 综合征型 (PSP-RS)、高脂血症、轻度贫血。入院予多巴丝肼 (125 mg 每日 3 次)、雷沙吉兰 (1 mg 每日 1 次)、丁苯酞及降脂、纠正贫血等治疗, 重复经颅磁刺激 (双侧 M1 区, 5Hz) 及康复训练改善运动症状。经过治疗, 患者平衡功能改善, Berg 平衡量表: 25 分, 日常生活能力改善, Barthel 指数: 90 分, 于 2024 年 4 月 1 日出院。出院 3 个月后随访, 患者行动迟缓及肢体笨拙无明显加重。

## 讨 论

进行性核上性麻痹 (PSP) 是一种罕见的非典型帕金森综合征, 男性多见, 发病率为 5~7/10 万, 于 1964 年由 Steels 等首次报道, 典型的临床表型是 PSP-RS, 临床特征包括垂直性核上性凝视麻痹、姿势不稳、轴性肌张力障碍、锥体外系症状、假性延髓麻痹和轻度认知障碍<sup>[1]</sup>。约 2/3 患者早期症状不典型, 称作非典型变异型 PSP (VPSP), 包括: 帕金森综合征型 (PSP-P)、进展性冻结步态型 (PSP-PGF)、皮质基底节综合征型 (PSP-CBS)、言语障碍型 (PSP-SL)、额叶症状型 (PSP-F) 及小脑共济失调型 (PSP-C)<sup>[2]</sup>。除了基因多态性, PSP 还与 tau 蛋白异构体的失衡有关, 但 PSP 的确切病因仍不清楚<sup>[3]</sup>。组织病理学上, PSP 典型变化是神经原纤维缠结、曲线体和 tau 免疫反应性星形胶质细胞 (tau+) 的形成<sup>[4]</sup>。

该病临床表型较多, 起病隐袭且早期临床表现不典型, 容易误诊。国际运动协会于 2017 年制定了新的 PSP 诊断标准<sup>[5]</sup>, 分为确诊的、很可能的、可能的及提示性 PSP。根据诊断标准, 本例患者主要表现为垂直性核上性凝视麻痹 (O1) 及反复自发性跌倒 (P1) 的核心特征, 同时伴有姿势不稳、对左旋多巴反应差及轻度痴呆, 故诊断为很可能的 PSP-RS。约 2/3 的 PSP-RS 患者在病程初期出现头晕症状, 本例患者头晕症状突出, 导致姿势不稳, 是平衡障碍和跌倒的前兆。本例患者呈现出一种由于额肌过度活动和颈部拉长所致的特殊面容, 与帕金森病 (PD) 患者的呆板表情相区别, 同 Viscidi 等<sup>[6]</sup>的描述相似。

头颅 MRI 对 PSP 的诊断尤为重要, 中脑萎缩和小脑上脚萎缩是 PSP 与其他帕金森综合征鉴别的重要依据。本例患者 T2WI 失状位示中脑背盖上缘平坦呈“蜂鸟征”, T1WI 轴位示中脑被盖萎缩呈“牵牛花征”、中脑基底萎缩导致大脑脚之间间距变宽呈“鼠耳征”。此外, 中脑长轴垂直线 < 9.35 mm, 中脑/脑桥比值 < 0.52 及帕金森综合征指数 (MRPI) 等均在 PSP 的诊断中具有较高的特异性及敏感性<sup>[7]</sup>。

<sup>11</sup>C-CFT 联合 <sup>18</sup>F-FDG PET/CT 脑显像在帕金森综合征鉴别诊断方面具有突出的临床价值。PSP 患者的 <sup>11</sup>C-CFT 放射性分布表现为双侧尾状核、壳核摄取分布减低至缺损, 与 PD 及多系统萎缩 (MSA) 患者相比, PSP 患者多巴胺能系统受损最严重<sup>[8]</sup>。

PSP 患者的 <sup>18</sup>F-FDG 放射性分布表现为尾状核、额叶皮层不对称性葡萄糖代谢减低, 双侧前扣带回皮层对称性葡萄糖代谢减低<sup>[9]</sup>。本例患者均符合上述影像学表现。研究发现, PSP 患者垂直性凝视麻痹与前扣带回的低葡萄糖代谢相关, 步态冻结及非功能性失语与中脑和单侧内额叶、背外侧额叶皮层区域的低葡萄糖代谢相关<sup>[10]</sup>。通过上述特征性的葡萄糖代谢模式, 可提前 2 年或 2 年以上临床诊断 PSP。Tau 蛋白 PET 脑显像的应用目前处于临床研究阶段, 在第二代示踪剂 <sup>18</sup>F-folrzoletau 显像中, PSP 患者表现为中脑、丘脑底核、壳核、苍白球等部位显著高放射性摄取, 与 MSA-P 和 PD 等  $\alpha$ -突触核蛋白病明显不同, 可用于疾病的鉴别诊断<sup>[11]</sup>。PSP 目前没有明确的治疗方法, 尽管左旋多巴可能对 PSP-P 型患者有益, 但对其他表型效果欠佳, 临床治疗的重点是缓解症状, 改善患者的生活质量、活动能力和独立性。

综上, PSP 的早期诊断较难, 主要依靠临床表现、头颅 MRI 特征性表现, PET/CT 双示踪剂联合脑显像有助于鉴别诊断, 目前临床缺乏针对性病因治疗, 值得进一步探索。

## 参 考 文 献

- [1] Markiewicz M, Alster MN, Alster P. Quality of life in patients with progressive supranuclear palsy: a review of literature and implications for practice [J]. *Front Neurol*, 2024, 15: 1476488.
- [2] 王静, 常龙. 进行性核上性麻痹一例 [J]. *临床内科杂志*, 2019, 36 (1): 62-63.
- [3] Yafei W, Qijie Y, Bin J, et al. Clinical features of progressive supranuclear palsy [J]. *Front Aging Neurosci*, 2023, 15: 1229491.
- [4] Niyatee S, Courtney L, Lawren V, et al. Tau pathology in neurodegenerative disease: disease mechanisms and therapeutic avenues [J]. *J Clin Invest*, 2023, 133 (12): 1-10.
- [5] Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria [J]. *Mov Disord*, 2017, 32 (6): 853-864.
- [6] Viscidi E, Litvan I, Dam T, et al. Clinical Features of Patients With Progressive Supranuclear Palsy in an US Insurance Claims Database [J]. *Front Neurol*, 2021, 12: 571800.
- [7] Grijalva RM, Pham NTT, Huang Q, et al. Brainstem Biomarkers of Clinical Variant and Pathology in Progressive Supranuclear Palsy [J]. *Mov Disord*, 2021, 37 (4): 702-712.
- [8] 包惠楨, 宋普姣. <sup>11</sup>C-CFT 联合 <sup>18</sup>F-FDG PET/CT 脑显像在帕金森综合征鉴别诊断中的应用 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2024, 32 (3): 233-239.
- [9] 徐晓君, 阮伟伟, 刘芳, 等. 多模态多探针 PET/MRI 鉴别诊断帕金森病与进行性核上性麻痹 [J]. *中国医学影像学技术*, 2023, 39 (10): 1455-1460.
- [10] Roh JH, Suh MK, Kim EJ, et al. Glucose metabolism in progressive non-fluent aphasia with and without Parkinsonism [J]. *Neurology*, 2010, 75 (11): 1022-1024.
- [11] 刘丰韬, 鲁佳炎, 丁正同, 等. 常见原发性 tau 蛋白病的 tau 蛋白 PET 脑显像技术操作规范及报告解读专家共识 [J]. *中国临床神经科学*, 2022, 30 (6): 601-609.

(收稿日期: 2025-04-04)

(本文编辑: 余晓曼)