

进行性核上性麻痹认知功能损害2例

刘 玥, 刘 芳*

(贵阳医学院附院 神经内科, 贵州 贵阳 550004)

[关键词] 核上麻痹, 进行性; 认知障碍; 磁共振成像

[中图分类号] R741.04; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1000-2707(2012)06-0695-02

进行性核上性麻痹 (progressive supranuclear palsy, PSP) 是发生在中老年人中的一种少见神经系统变性疾病, 主要表现姿势不稳伴反复跌倒、垂直性凝视麻痹、构音障碍及吞咽困难、运动迟缓、轴性僵直及痴呆^[1]。目前 PSP 病因仍不清楚、临床表现多样且不典型^[2], 实验室无客观的检查指标, 故常不易被临床认识^[3]。PSP 认知损害特点, 目前鲜见报道, 现对收治2例 PSP 患者较典型的临床表现和相应的影像学特点报告如下。

1 病例资料

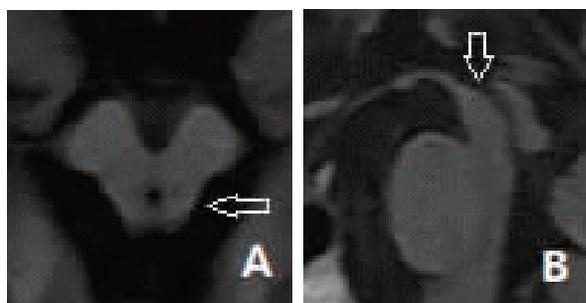
病例1 男, 63岁, 初中文化。因行走不稳、记忆减退2年入院。患者病初感右肢僵硬、乏力, 曾按脑血管病治疗无效; 后出现行走不稳, 伴视物模糊不清, 低头困难、近记忆力减退、自发语言减少, 少动。近2月来患者不能独立行走, 站立时即向后倾倒, 言语含糊、吞咽呛咳、反应迟钝。查体: 神清, 言语含混、缓慢, 反应迟钝, 表情淡漠、有时呈惊愕状面容。双眼球垂直活动不能, 水平活动部分受限; 咽反射存在, 强哭强笑。头颈呈后伸位, 颈肌张力高, 屈颈受限, 腰背轻度前屈。躯干肌张力高, 四肢肌张力呈铅管样增高, 无震颤, 步基增宽, 肢体连带动作减少, 四肢肌力5级, 双上肢腱反射适中, 双下肢腱反射活跃, 昂白征检查不能完成。头颅MRI检查: T1加权像矢状位示中脑前后径变小, 呈“鼠耳”状改变(图1), 脑萎缩。认知功能检查: P300潜伏期延长, 波幅降低。简易精神状态量表(MMSE)总分18分, 定向力5分, 即刻记忆3分, 注意和计算2分, 延迟回忆1分, 语言7分, 结构0分。蒙特利尔认知评估量表(MOCA)总分16分: 交替连线测验0分, 视空间结构0分, 画钟试验1

分, 命名3分, 数字广度顺背1分、倒背0分, 警觉性0分, 连续减七2分, 复述2分, 词语流畅性0分, 抽象1分, 延迟回忆3分, 定向3分。MMSE及MOCA量表检测均达到痴呆诊断标准, WAIS成人智力量表作业部分填图、木块图不能完成。

病例2 女性, 64岁, 初中文化, 因头昏、行走不稳2年, 记忆减退伴饮水呛咳半年就诊。患者于2年前无明显诱因出现头昏、四肢僵硬感, 行走不稳, 易向后跌倒, 按脑供血不足治疗, 症状改善不明显。近半年来跌倒次数增多, 视物不清, 常仰头行走, 同时记忆减退, 反应迟钝, 自发语言减少, 淡漠呆坐, 饮水呛咳, 情绪易激动; 以后症状逐渐加重, 出现双眼下视不能, 行走需搀扶。在当地医院按帕金森病治疗, 症状无改善。卧位血压124/80 mmHg, 立位血压150/80 mmHg。神经系统: 神清, 反应迟钝, 表情淡漠, 语音低沉、语流缓慢, 无主动活动。眼底检查未见明显异常, 眼球水平及垂直方向活动均受限, 以垂直方向明显, 无眼球震颤。咽反射存在, 强哭强笑; 头颈呈后伸位, 颈肌张力高, 屈颈受限, 四肢肌力5级。躯干肌张力高, 四肢肌张力增高呈铅管样, 无震颤, 步基增宽, 肢体连带动作减少。双上肢腱反射活跃, 双下肢腱反射适中, 病理反射未引出。昂白征检查不能完成。头颅MRI T1加权像矢状位示中脑萎缩, 中脑前后径变小, 呈“鼠耳”状改变, 鸟嘴征(+)(图1)。认知检查: MMSE量表总分20分: 定向6分, 即刻记忆2分, 注意和计算2分, 延迟回忆2分, 语言8分, 结构0分。Moca量表总分14分: 交替连线测验1分, 视空间结构0分, 画钟试验1分, 命名3分, 数字广度顺背0分, 倒背0分, 警觉性1分, 连续减七2分, 复述2分, 词语流畅性0分, 抽象0分, 延迟回忆0分, 定向4分。MMSE及MOCA量表检测均达到痴

*通信作者 E-mail: liufang_c@126.com

呆诊断标准,WAIS 成人智力量表的部分填图、木块图不能完成。



A:T1 加权像矢状位中脑前后径变小,呈鼠耳状; B:T1 加权像轴位中脑上缘平坦,稍有凹陷,呈鸟嘴征。

图 1 患者头颅核磁共振影像学表现

Fig. 1 MRI findings of skull of patients

2 讨论

PSP 是一种少见的神经系统变性病,PSP 患者中 72.5% 有认知障碍^[4],但认知障碍的特征未见相关报道。神经心理学检查发现,这 2 例 PSP 患者有较广泛的认知功能障碍,MMSE 及 Moca 测评分均达到痴呆诊断标准,测评结果提示 PSP 患者认知功能损害是以执行功能障碍、空间结构能力下降、近记忆障碍及新信息再提取困难为主,而语言功能相对保留较好。

PSP 最突出的认知损害是执行功能障碍,主要表现在抽象、综合判断、持续注意力下降等方面。2 例患者词语抽象概括、词语流畅性检查均未得分,画钟测验不能完成,WAIS 成人智力量表作业部分的填图、木块图均不能完成,表明患者在计划性,注意力、综合判断力、筹划能力等方面减退;词语流畅性测验结果表现词汇提取困难,缺乏条理。额叶是执行功能重要的解剖基础,是支持计划、思维,解决问题的高级智能活动的关键神经结构。PET 扫描显示,进行性核上性麻痹患者额叶、纹状体、丘脑、小脑多有糖代谢或葡萄糖利用率及氧代谢明显降低,其中以额叶最为明显^[5-6]。额叶损害可能是导致 PSP 患者出现执行功能障碍的主要原因。

空间结构能力下降也是 PSP 认知障碍之一,2 例患者表现明显的视空间功能障碍,三维立方体图形复制完全不能,画钟只能画不完全闭合的圈,说明视空间结构障碍是 PSP 认知障碍中突出症状,患者诉视物模糊,但常规眼科检查无异常发现,部分 PSP 患者还存在其他眼部症状 可能与中脑变性

损伤部分动眼神经核有关^[4]。

患者的即刻记忆相对保留,延迟记忆减退,注意力、计算力及时间定向力有部分损害,表明患者有近记忆障碍及新信息再提取困难。定向障碍中以时间定向损害明显,时间定向的保存需要个体保持对随时变化的信息加以认同和掌握,反映了记忆、注意及多种能力的综合损害。额叶—纹状体环路、额叶—苍白球环路的损害可能导致记忆的提取、计划、组织及问题解决等多种功能障碍^[7],提示 PSP 可能存在大脑皮层、皮质下神经核团以及彼此间联系通路的广泛损害。2 例患者相对保留较好的是语言功能,命名、复述全部正确,无显著失语、失认,表明大脑语言中枢未受明显损害。

总之,PSP 认知损害的特点为执行功能、视空间能力、概括抽象能力、记忆、注意、计算及定向等多方面功能障碍,但由于该病少见,早期不典型,2 例患者就诊时已到病程的中晚期,故该病早期认知损害的特点还需要进一步的观察和总结。

3 参考文献

- [1] Litvan I. Update on progressive supranuclear palsy [J]. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 2004 (4): 296 - 302.
- [2] Kanagawa M, Shimohata T, Toyoshima Y, et al. Cerebellar involvement in progressive supranuclear palsy: a clinicopathological study [J]. *Mov Disord*, 2009 (9): 1312 - 1318.
- [3] 王雪晴,林子玲,刘汉伟,等. 进行性核上性麻痹 3 例临床特点[J]. *中国临床研究*, 2010(9): 800 - 801.
- [4] 侯静,陈彤,张晓红,等. 103 例国人进行性核上性麻痹患者的临床特征[J]. *神经病学与神经康复学杂志*, 2010(3): 135 - 141.
- [5] Juh R, Kim J, Moon B, et al. Different metabolic patterns analysis of Parkinsonism on the 18F-FDG PET [J]. *European Journal of Radiology*, 2004(51): 223 - 233.
- [6] Teune LK, Bartels AL, De Jong BM, et al. Typical cerebral metabolic patterns in neurodegenerative brain disease [J]. *Movement Disorder*, 2010(25): 2395 - 2404.
- [7] Moorhouse P, Rockwood K. Vascular cognitive impairment: current concepts and clinical developments [J]. *Lancet Neurol*, 2008(7): 246 - 255.

(2012-07-25 收稿, 2012-09-10 修回)

编辑:潘 娅