

· 诊治分析 ·

167例进行性核上性麻痹患者的临床特征及诊治分析:近十年文献分析

扫描二维码
查看原文梁肖迪¹, 周润津², 曾婧纯³, 皮立宏⁴, 林兴栋⁵, 肖璐⁶

【摘要】 目的 分析进行性核上性麻痹(PSP)患者的临床特征及诊治情况。**方法** 计算机检索中国知网、维普网、万方数据知识服务平台、中国生物医学文献数据库、PubMed、Embase中关于PSP患者的个案报道及病例分析,检索时间为2010—2019年。由两位研究者独立阅读文献并提取信息,包括患者的临床特征、辅助检查、诊断和治疗、随访情况。**结果** 最终纳入58篇文献,包含167例患者。166例患者男女比例为2.13:1,平均发病年龄为(64.5±9.0)岁;119例患者有发病至确诊时间,平均(3.0±1.7)年;126例患者有发病症状及临床表现,主要发病症状为肢体强直-少动55例(占43.6%)、姿势不稳46例(占36.5%),主要临床表现为假性球麻痹92例(占73.0%)、姿势不稳83例(占65.9%)、肢体强直-少动81例(占64.3%)、垂直性核上性眼肌麻痹65例(占51.6%)。124例患者行颅脑MRI检查,其中57例(占46.0%)显示脑实质萎缩(43例中脑萎缩);85例患者有简易精神状态检查量表评分,平均为(19.3±5.7)分。167例患者中11例可疑,52例拟诊,104例确诊;42例(占25.1%)患者误诊。74例患者有多巴丝片治疗史,其中27例治疗无效、39例好转或稍有好转、2例症状加重。41例患者有随访结果,其中3例好转、7例病情稳定、10例病情加重、2例病情恶化、19例死亡。**结论** 近10年我国PSP患者仍以散发为主,男性多于女性,以老年人为主,主要发病症状为肢体强直-少动、姿势不稳,主要临床表现为假性球麻痹、姿势不稳、肢体强直-少动及垂直性核上性眼肌麻痹,颅脑MRI是诊断PSP的主要影像学方法,其治疗仍以症状靶向治疗为主。

【关键词】 进行性核上性麻痹;神经退行性病变;临床特征

【中图分类号】 R 742.89 **【文献标识码】** A DOI: 10.12114/j.issn.1008-5971.2022.00.125

梁肖迪,周润津,曾婧纯,等.167例进行性核上性麻痹患者的临床特征及诊治分析:近十年文献分析[J].实用心脑血管病杂志,2022,30(5):89-94. [www.syxnf.net]

LIANG X D, ZHOU R J, ZENG J C, et al. Clinical characteristics, diagnosis and treatment of 167 patients with progressive supranuclear palsy: literature analysis in recent ten years [J]. Practical Journal of Cardiac Cerebral Pneumal and Vascular Disease, 2022, 30(5): 89-94.

Clinical Characteristics, Diagnosis and Treatment of 167 Patients with Progressive Supranuclear Palsy: Literature Analysis in Recent Ten Years

LIANG Xiaodi¹, ZHOU Runjin², ZENG Jingchun³, PI Lihong⁴, LIN Xingdong⁵, XIAO Lu⁶

1. Medical Technology Department, the First Affiliated Hospital of Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangzhou 510405, China

2. Clinical Medical College of Acupuncture & Moxibustion and Rehabilitation, Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangzhou 510006, China

3. Department of Acupuncture, the First Affiliated Hospital of Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangzhou 510405, China

4. Encephalopathy Department, the First Affiliated Hospital of Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangzhou 510405, China

5. The Third Affiliated Hospital of Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangzhou 510405, China

6. Integrated TCM & Western Medicine Department, Ganzhou Cancer Hospital, Ganzhou 341005, China

Corresponding author: LIN Xingdong, E-mail: linxdili@126.com

【Abstract】 Objective To analyze the clinical characteristics, diagnosis and treatment of patients with progressive

基金项目: 广东省自然科学基金面上项目(2020A1515010392); 广东省中医药局科研项目基金(20162071)

1.510405广东省广州市, 广州中医药大学第一附属医院医技科 2.510006广东省广州市, 广州中医药大学针灸康复临床医学院

3.510405广东省广州市, 广州中医药大学第一附属医院针灸科 4.510405广东省广州市, 广州中医药大学第一附属医院脑病科

5.510405广东省广州市, 广州中医药大学第三附属医院 6.341005江西省赣州市肿瘤医院中西医结合科

通信作者: 林兴栋, E-mail: linxdili@126.com

supranuclear palsy (PSP) . **Methods** The case reports and case analysis of PSP patients in CNKI, VIP, Wanfang Data, China biomedical literature database, PubMed and Embase were searched by computer from 2010 to 2019. Two researchers independently read the literature and extracted information, including clinical characteristics, auxiliary examination, diagnosis and treatment, and follow-up. **Results** Finally, 58 literature were included, including 167 patients. The male to female ratio of 166 patients was 2.13 : 1, and the average age of onset was (64.5 ± 9.0) years old; the average time from onset to diagnosis of 119 patients was (3.0 ± 1.7) years; 126 patients had symptoms and clinical manifestations. The main symptoms were rigidity-less movent in 55 cases (43.6%) , postural instability in 46 cases (36.5%) ; the main clinical manifestations were pseudobulbar paralysis in 92 cases (73.0%) , postural instability in 83 cases (65.9%) , rigidity-less movent in 81 cases (64.3%) , and vertical supranuclear gaze palsy in 65 cases (51.6%) . One hundred and twenty-four patients underwent brain MRI, of which 57 cases (46.0%) showed brain parenchymal atrophy (43 cases of midbrain atrophy) ; 85 patients had the score of Simple Intelligence State Examination Scale, with an average of (19.3 ± 5.7) . Among 167 patients, 11 were suspicious, 52 were suspected and 104 were confirmed; and 42 cases (25.1%) were misdiagnosed. Seventy-four patients had a history of treatment with dopashydrazine tablets, of which 27 cases were ineffective, 39 cases were improved or slightly improved, and 2 cases had aggravated symptoms. Forty-one patients had follow-up results, of which 3 cases were improved, 7 cases were stable, 10 cases were aggravated, 2 cases were worsened and 19 cases died. **Conclusion** In recent 10 years, PSP patients in China are still sporadic, more men than women, mainly the elderly. The main symptoms are rigidity-less movent and postural instability. The main clinical manifestations are pseudobulbar paralysis, postural instability, rigidity-less movent and vertical supranuclear gaze palsy. Brain MRI is the main imaging means for the diagnosis of PSP, and its treatment is still symptom targeted therapy.

【 Key words 】 Progressive supranuclear palsy; Neurodegenerative diseases; Clinical characteristics

进行性核上性麻痹 (progressive supranuclear palsy, PSP) 是一种少见的中枢神经系统变性疾病, 1964年Steele、Richardson及Olszewski详细描述了其临床病理特征^[1], 故又称为Steele-Richardson-Olszewski综合征或理查森综合征, 其主要临床表现为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^[2]。虽然病理检查是诊断PSP的“金标准”, 但目前临床主要依据其临床症状、体征及影像学表现进行诊断。PSP发病隐匿, 无特异性临床表现, 容易与帕金森病 (Parkinson's disease, PD)、多系统萎缩 (multiple system atrophy, MSA)、弥漫性路易小体痴呆、皮质基底核变性相混淆。近年随着临床诊疗水平提高及影像学检查普及, PSP的误诊率明显降低。目前我国尚无PSP的流行病学调查。1999年, 英国一项调查显示, PSP的患病率约为4.9/10万^[3]。2003年, 日本一项调查显示, PSP的患病率约为5.82/10万^[4], 主要发病年龄为50~70岁, 尚无 ≤ 40 岁人群的发病报道, 平均病程为5~9年^[5]。本研究检索我国近10年PSP相关文献并分析其临床特征及诊治情况, 以期对PSP的临床诊疗提供参考。

1 资料与方法

1.1 检索策略 计算机检索中国知网、维普网、万方数据知识服务平台、中国生物医学文献数据库、PubMed、Embase。中文检索词: “进行性核上性麻痹” “进行性核上性眼肌麻痹” “Steele-Richardson-Olszewski综合征” “帕金森叠加综合征” “多系统变性”; 英文检索词: “PSP” “Progressive supranuclear palsy” “China” “Chinese”。检索时间为2010—2019年。

1.2 文献纳入与排除标准 纳入标准: (1) 研究类型: 个案报道、病例分析; (2) 有明确的诊断标准及依据。排除标准: 未提供具体数据的文献。

1.3 资料提取 由两位研究者独立阅读文献并提取信息, 包

括患者的临床特征 (性别、发病年龄、发病至确诊时间、发病症状、临床表现)、辅助检查 (影像学检查、量表、电生理检查、生化指标、基因检测及病理组织检查)、诊断 (临床诊断、临床分型及误诊情况) 和治疗、随访情况; 其中发病症状和临床表现包括姿势不稳、步态异常、垂直性核上性眼肌麻痹、其他眼部症状 (如复视)、肢体强直-少动、轴性肌张力异常、假性球麻痹、认知障碍、震颤、共济失调、自主神经系统损伤及精神心理行为症状^[6]; 根据1996年美国国立神经系统疾病与脑卒中研究所与进行性核上性麻痹学会联合推荐的诊断标准^[7]及2003年修订版将PSP分为可疑、拟诊及确诊; PSP有7种临床分型, 包括PSP理查森型 (PSP with Richardson's syndrome, PSP-RS)、PSP帕金森综合征型 (PSP with predominant parkinsonism, PSP-P)、少见的PSP纯少动伴冻结步态型、PSP皮质基底节综合征型 (PSP with corticobasal syndrome, PSP-CBS)、PSP非流利变异型原发性进行性失语、PSP小脑共济失调型及PSP行为变异型额叶痴呆。

2 结果

2.1 文献检索结果 初步检出612篇文献, 剔除重复文献320篇, 根据文献纳入与排除标准, 最终纳入58篇文献^[8-65], 包含167例患者。文献筛选流程见图1。

2.2 临床特征 167例患者中男113例、女53例、不清楚1例, 男女比例为2.13 : 1; 166例患者有发病年龄, 平均 (64.5 ± 9.0) 岁; 119例患者有发病至确诊时间, 平均 (3.0 ± 1.7) 年; 126例患者有发病症状及临床表现, 主要发病症状为肢体强直-少动55例 (占43.6%)、姿势不稳46例 (占36.5%), 主要临床表现为假性球麻痹92例 (占73.0%)、姿势不稳83例 (占65.9%)、肢体强直-少动81例 (占64.3%)、垂直性核上性眼肌麻痹65例 (占51.6%), 见图2。

2.3 辅助检查

2.3.1 影像学检查 167例患者中124例行颅脑MRI检查,其中57例(占46.0%)显示脑实质萎缩(43例中脑萎缩),28例(占22.6%)显示脑室扩张;43例(占34.7%)MR正中矢状位呈“蜂鸟征”,33例(占26.6%)MR轴位呈“米老鼠征”;12例(占9.7%)有中脑及脑桥宽度比值,平均为 (0.45 ± 0.06) ;23例(占18.5%)有中脑面积/桥脑面积比值,平均为 (0.135 ± 0.024) ;24例(占19.4%)有磁共振帕金森综合征指数(magnetic resonance Parkinsonism index, MRPI),平均为 (17.20 ± 3.30) 。14例行 ^{18}F -FDG-PET检测,结果显示,双侧内侧前额叶皮质、腹外侧前额叶皮质、内侧丘脑、尾状核和中脑等部位葡萄糖代谢减低;5例行 ^{18}F -DOPA-PET检测,结果显示,双侧纹状体多巴胺代谢减退,符合PSP影像学特征。

2.3.2 量表 167例患者中85例有简易精神状态检查量表评分,平均为 (19.3 ± 5.7) 分,其中21例有粤语版简易精神状态检查量表评分,平均为 (23.0 ± 4.7) 分;29例有蒙特利尔认知评估量表评分,平均为 (16.6 ± 6.5) 分;10例有日常生活活动力量表评分,平均为 (54.4 ± 27.3) 分;3例有汉密尔顿焦虑量表评分,分别为6、3、11分;3例有汉密尔顿抑郁量表评分,分别为8、4、6分。

2.3.3 电生理检查 167例患者中7例行脑电图检查,其中4例

正常、2例显示低功率慢波分布、1例显示不规则慢波增多;4例患者行脑干听觉诱发电位检测,其中2例正常、2例显示V波潜伏期延长;4例患者行心电图检查,均未见神经源性或肌源性损伤。

2.3.4 生化指标、基因检测及病理组织检查 167例患者中5例行脑脊液检验,均未见明显异常。1例患者行基因检测,显示PRNP基因未见突变,第129位氨基酸多态性呈M/M型、第219位氨基酸多态性呈E/E型。5例患者行病理组织检查,2例脑组织中杏仁核可见散在丛状星形细胞和少量神经原纤维缠结;2例脑组织见tau阳性球状神经纤维,前角神经元内可见簇状星形胶质细胞,周围白质内可见神经纤维束;2例海马内可见大量嗜银颗粒;2例海马等区域可见A- β 淀粉样蛋白沉积。

2.4 诊断和治疗

2.4.1 诊断情况 167例患者中11例可疑,52例拟诊,104例确诊。39例患者有临床分型,其中33例为PSP-RS、5例为PSP-P、1例为PSP-CBS。42例(占25.1%)患者误诊,其中25例误诊为PD、2例误诊为AD、2例误诊为脑梗死、1例误诊为MSA、1例误诊为精神分裂症、1例误诊为抑郁症、1例误诊为路易体痴呆、1例误诊为后循环缺血、1例误诊为重症肌无力、1例误诊为颈脊髓病,其余6例未说明。

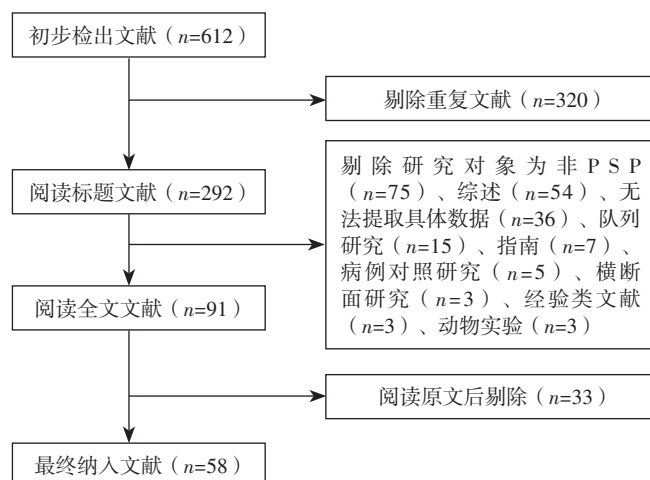
2.4.2 治疗情况 167例患者中74例有多巴丝肼片治疗史,其中27例治疗无效;39例好转或稍有改善,主要体现在早期运动迟缓、肢体强直僵硬方面有改善,其中2例联用卡左双多巴、1例联用苯海索、1例联用普拉克索、1例联用丁苯酞;2例症状加重,停药后缓解。29例患者有左旋多巴治疗史,其中24例无效、5例好转,其中1例联用金刚烷胺、1例联用奥拉西坦。

2.5 随访情况 167例患者中41例有随访结果,随访时间为40 d~2年。其中3例患者好转,表现为肌张力、吞咽和言语功能改善;7例患者病情稳定;10例患者病情加重,但基本生活能自理;2例患者病情恶化,表现为卧床、鼻饲饮食、生活不能自理;19例患者死亡,其中14例死于肺部感染、1例死于意外跌倒、2例死于心搏骤停、2例未说明死因。

3 讨论

目前认为,PSP与tau蛋白异常表达相关,位于17号染色体q21-22的tau位点是散发性PSP的潜在危险区^[66],tau蛋白失去微管结构,对蛋白水解酶产生抵抗,进而导致大量tau蛋白病理性聚集,形成神经元纤维缠结、神经纤维和簇状星形胶质细胞,主要分布在黑质、丘脑底核、苍白球、中脑、脑桥网状结构和丘脑^[67]。因tau蛋白病理变化涉及的部位多,导致PSP患者临床症状复杂多样。本组126例PSP患者主要发病症状为肢体强直-少动55例(占43.6%)、姿势不稳46例(占36.5%),具体临床表现为走路摇晃不稳易跌倒、动作迟缓笨拙等,与既往文献报道一致^[68]。随着病程进展,PSP患者除姿势不稳、肢体强直-少动外,假性球麻痹(占73.0%)、垂直性核上性眼肌麻痹(占51.6%)症状加重,患者多表现为语言障碍、构音不清、饮食呛咳、吞咽困难等,病程后期患者多需鼻饲饮食,部分患者因吸入性肺炎继发肺部感染而死亡。

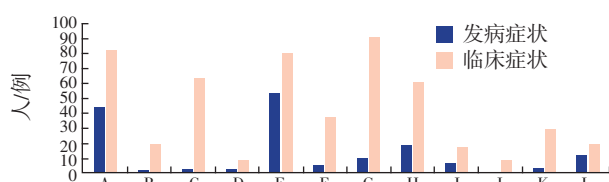
本研究结果显示,本组患者男女比例为2.13:1,发病



注: PSP=进行性核上性麻痹

图1 文献筛选流程

Figure 1 Literature screening flow chart



注: A表示姿势不稳, B表示步态异常, C表示垂直性核上性眼肌麻痹, D表示其他眼部症状, E表示肢体强直-少动, F表示轴性肌张力异常, G表示假性球麻痹, H表示认知障碍, I表示震颤, J表示共济失调, K表示自主神经系统损伤, L表示精神心理行为症状

图2 126例PSP患者发病症状及临床表现

Figure 2 Symptoms and clinical manifestations of 126 patients with PSP

年龄为(64.9±9.0)岁,发病至确诊时间为(3.0±1.7)年,误诊率为25.1%。与我国既往报道的PSP患者男女比例(2.6:1)、发病年龄〔男性发病年龄为(61.7±9.7)岁,女性发病年龄为(58.1±7.7)岁〕^[68]相近,但发病至确诊时间短于我国既往报道的(3.4±2.4)年^[68],误诊率低于我国既往报道的38.8%^[68],分析其原因可能与临床工作者对PSP的认识增多及影像学技术进步有关。

目前,病理检查仍是诊断PSP的“金标准”,但本研究仅5例患者经病理检查确诊,多数患者仍依据临床症状、体征及影像学表现进行诊断。本研究中124例患者行颅脑MRI平扫,多见脑实质萎缩,其中中脑萎缩为特征性表现。既往研究表明,中脑萎缩程度与PSP疾病进展程度有关^[69]。MR正中矢状位呈“蜂鸟征”、轴位呈“米老鼠征”的特征性表现对临床鉴别诊断MSA与PD有益,但该特异性表现多在病程中后期出现。有学者提出,中脑面积与脑桥面积比值对PSP的诊断有益,当中脑面积与脑桥面积比值≤0.15时,其诊断PSP的特异度高达100%^[70-71]。本研究中23例患者测量中脑面积/桥脑面积比值,为(0.135±0.024)。既往研究提出,可参考MRPI鉴别诊断PSP与PD,MRPI≥13.55更倾向于PSP的诊断^[69-71]。朱银伟等^[25]研究结果显示,以15.29为临界值,MRPI>15.29的PSP患者生存时间为(12.6±3.6)个月,MRPI≤15.29的PSP患者生存时间为(25.0±7.3)个月。

目前,在我国PSP有7种临床分型,本研究中33例为PSP-RS、5例为PSP-P、1例为PSP-CBS,其余患者临床分型不明,提示我国PSP患者以PSP-RS为主。临床中针对PSP-P与PSP-RS的鉴别诊断,主要采用¹⁸F-FDG-PET检测葡萄糖代谢水平,前者主要表现为壳核代谢降低,后者主要表现为额叶和丘脑代谢降低^[72]。

PSP的治疗仍以症状靶向治疗为主,神经递质替代疗法为基本方案,如左旋多巴、γ-氨基丁酸受体激动剂可减轻运动障碍症状^[73-74],乙酰胆碱酯酶抑制剂可减轻认知功能损伤^[75-76],大剂量辅酶Q10可减轻运动障碍及认知障碍,局灶性肌张力障碍如眼睑失用、眼睑痉挛推荐肌注肉毒毒素^[77],针对假性球麻痹使用舍曲林、帕罗西汀和依地普仑^[78],而阿米替林、苯海索对全身症状有效^[79]。针灸及康复训练等对眼球运动及肢体肌张力改善有一定帮助^[10, 64]。本研究中采用多巴丝肼片治疗的患者,好转率为52.7%(39/74),但后期患者是否存在耐药尚不确定。

综上所述,近10年我国PSP患者仍以散发为主,男性多于女性,以老年人为主,主要发病症状为肢体强直-少动、姿势不稳,主要临床表现为假性球麻痹、姿势不稳、肢体强直-少动及垂直性核上性眼肌麻痹,颅脑MRI是诊断PSP的主要影像学方法,其治疗仍以症状靶向治疗为主。

作者贡献:梁肖迪、林兴栋进行文章的构思与设计;梁肖迪、周润津、皮立宏进行文章的可行性分析;周润津、肖璐进行文献/资料收集;曾婧纯、皮立宏进行文献/资料整理;梁肖迪撰写、修订论文;林兴栋负责文章的质量控制及审核,并对文章整体负责、监督管理。

本文无利益冲突。

参考文献

- [1] STEELE J C, RICHARDSON C, OLSZEWSKI J. Progressive supranuclear palsy. A heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia [J]. Arch Neurol, 1964, 10: 333-359.
- [2] LITVAN I. Update on progressive supranuclear palsy [J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2004, 4 (4): 296-302.
- [3] NATH U, BEN-SHLOMO Y, THOMSON R G, et al. The prevalence of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) in the UK [J]. Brain, 2001, 124 (Pt 7): 1438-1449. DOI: 10.1093/brain/124.7.1438.
- [4] KAWASHIMA M, MIYAKE M, KUSUMI M, et al. Prevalence of progressive supranuclear palsy in Yonago, Japan [J]. Mov Disord, 2004, 19 (10): 1239-1240. DOI: 10.1002/mds.20149.
- [5] 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组, 中国医师协会神经内科医师分会帕金森病及运动障碍专业. 中国进行性核上性麻痹临床诊断标准 [J]. 中华神经科杂志, 2016, 49 (4): 272-276. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2016.04.003.
- [6] PEARCE J M S. Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): a short historical review [J]. Neurologist, 2007, 13 (5): 302-304. DOI: 10.1097/01.nrl.0000254743.69160.b3.
- [7] LITVAN I, AGID Y, CALNE D, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop [J]. Neurology, 1996, 47 (1): 1-9. DOI: 10.1212/wnl.47.1.1.
- [8] 逯英, 刘之荣, 赵钢. 进行性核上性麻痹1例 [J]. 现代医药卫生, 2010, 26 (16): 2560.
- [9] 逯英, 刘之荣, 赵钢. 以失眠和精神障碍为首发症状的进行性核上性麻痹1例 [J]. 疑难病杂志, 2010, 9 (8): 630. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6450.2010.08.039.
- [10] 孙忠人, 王振宇, 刘睿姝. 针刺结合康复训练对进行性核上性麻痹患者功能状态的影响: 1例报告 [J]. 中国康复医学杂志, 2010, 25 (6): 582-583. DOI: 10.3969/j.issn.1001-1242.2010.06.023.
- [11] 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, 23 (9): 800-801.
- [12] 胡华强, 姜亚平. 进行性核上性麻痹6例临床分析 [J]. 神经损伤与功能重建, 2011, 6 (1): 73-74. DOI: 10.3870/sjsscj.2011.01.020.
- [13] 雷立芳, 叶湘漓, 唐北沙. 进行性核上性麻痹的个案分析 [J]. 湖南师范大学学报(医学版), 2011, 8 (2): 73-75. DOI: 10.3969/j.issn.1673-016X.2011.02.023.
- [14] 孟令慧, 商秀丽. 早期表现为抑郁的进行性核上性麻痹一例 [J]. 中华神经科杂志, 2011, 44 (11): 794-795. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2011.11.020.
- [15] 杨柳, 黄立安, 陈卓铭. 进行性核上性麻痹2例 [J]. 广东医学,

- 2011, 32 (2): 187. DOI: 10.13820/j.cnki.gdyx.2011.02.044.
- [16] 张彦峰, 赵黎明, 张爱娟, 等. 进行性核上性麻痹1例报告[J]. 临床神经病学杂志, 2011, 24 (3): 239.
- [17] 刘勇, 费娜. 进行性核上性麻痹1例[J]. 疑难病杂志, 2012, 11 (12): 965. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6450.2012.12.032.
- [18] 刘玥, 刘芳. 进行性核上性麻痹认知功能损害2例[J]. 贵阳医学院学报, 2012, 37 (6): 695-696. DOI: 10.19367/j.cnki.1000-2707.2012.06.044.
- [19] 沈轲, 周君, 张钰, 等. 进行性核上性麻痹1例诊治分析[J]. 中国现代医生, 2012, 50 (24): 133-134. DOI: 10.3969/j.issn.1673-9701.2012.24.061.
- [20] 史少霞, 董玲. 以抑郁为首发症状的进行性核上性麻痹一例[J]. 中华精神科杂志, 2012, 45 (5): 312.
- [21] 薛爽, 魏坤, 姚雪燕, 等. 进行性核上性麻痹一例脑实质超声表现[J]. 中华脑科疾病与康复杂志(电子版), 2012, 2 (4): 47-48. DOI: 10.3877/cma.j.issn.2095-123X.2012.04.014.
- [22] 张勇, 张振馨, 崔瑞雪, 等. 进行性核上性麻痹患者的临床、认知和影像学特点[J]. 国际老年医学杂志, 2012, 33 (3): 97-102. DOI: 10.3969/j.issn.1674-7593.2012.03.001.
- [23] 栗晓宏, 王展, 冯涛, 等. 进行性核上性麻痹的临床特征及头部磁共振特点[J]. 山西医药杂志(下半月版), 2013, 42 (16): 910-912.
- [24] 万婷玉, 王丹, 王艳竹, 等. 进行性核上性麻痹2例病例分析及文献复习[J]. 临床医学, 2013, 33 (1): 10-12. DOI: 10.3969/j.issn.1003-3548.2013.01.005.
- [25] 朱银伟, 孙永安, 陈俊, 等. 磁共振帕金森综合征指数在进行性核上性麻痹预后中的价值[J]. 中华老年心脑血管病杂志, 2013, 15 (3): 273-276. DOI: 10.3969/j.issn.1009-0126.2013.03.015.
- [26] 曾艳平, 张勇, 梁静静, 等. 进行性核上性麻痹2例报道并文献复习[J]. 卒中与神经疾病, 2014, 21 (3): 176-178. DOI: 10.3969/j.issn.1007-0478.2014.03.012.
- [27] 揣兰香. 进行性核上性麻痹误诊为帕金森病[J]. 临床误诊误治, 2014, 27 (7): 61. DOI: 10.3969/j.issn.1002-3429.2014.07.025.
- [28] 崔乐祥, 李敏, 刘晶瑶, 等. 进行性核上性麻痹1例报告并文献复习[J]. 中风与神经疾病杂志, 2014, 31 (11): 1035-1036. DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2014.11.020.
- [29] 戴俊杰, 丁美萍. 进行性核上性麻痹12例临床及核磁共振分析[J]. 浙江医学, 2014, 36 (8): 675-677, 719.
- [30] 黄蓓蓓, 刘卫国, 于翠玉, 等. 曲昔多巴治疗进行性核上性麻痹步态障碍一例[J]. 脑与神经疾病杂志, 2014, 22 (6): 457-459.
- [31] 姜晓蕊, 郭耀强, 王朝刚, 等. 进行性核上性麻痹2例临床分析及诊断思路[J]. 中国实用医药, 2014, 9 (9): 196-197. DOI: 10.14163/j.cnki.11-5547/r.2014.09.201.
- [32] 石岩峰, 李冬云, 韩冰. 进行性核上性麻痹病1例[J]. 世界最新医学信息文摘(连续型电子期刊), 2014, 14 (27): 264. DOI: 10.3969/j.issn.1671-3141.2014.27.202.
- [33] 王丽霞, 杨林. 误诊为帕金森病的帕金森叠加综合征2例临床分析[J]. 医学信息, 2014, 27 (15): 617-618. DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2014.15.786.
- [34] 王政乾, 周宇煊, 滕红平. 疑似脑梗死的进行性核上性麻痹1例[J]. 中国实用乡村医生杂志, 2014 (5): 61-62. DOI: 10.3969/j.issn.1672-7185.2014.05.035.
- [35] 赵亚明, 毕鸿雁, 脱厚珍, 等. 进行性核上性眼肌麻痹的诊断与鉴别诊断及病例分析[J]. 临床和实验医学杂志, 2014, 13 (5): 360-363. DOI: 10.3969/j.issn.1671-4695.2014.05.008.
- [36] 范德强, 孟春想. 进行性核上性麻痹2例临床分析[J]. 医学信息, 2015, 28 (43): 420-421. DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2015.43.609.
- [37] 林京京, 张耀文, 韩玉亮, 等. 进行性核上性麻痹1例报道并文献复习[J]. 中风与神经疾病杂志, 2015, 32 (7): 638-640. DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2015.07.016.
- [38] 牛博真. 靳三针配合夹脊穴治疗进行性核上性麻痹1例[J]. 湖南中医杂志, 2015, 31 (6): 103. DOI: 10.16808/j.cnki.issn1003-7705.2015.06.056.
- [39] 陶晓雪, 廖仁昊, 王会军, 等. 进行性核上性麻痹1例报告及文献复习[J]. 中风与神经疾病杂志, 2015, 32 (12): 1134. DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2015.12.024.
- [40] 王艳娟, 张丹. 1例进行性核上性麻痹患者的护理[J]. 家庭心理医生, 2015, 11 (3): 407-408.
- [41] ZHU M W, LIU J, ARZBERGER T, et al. Typical or atypical progressive supranuclear palsy: a comparative clinicopathologic study of three Chinese cases [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8 (1): 867-874.
- [42] 陈健华, 张莹, 高晶, 等. 进行性精神行为异常一年余反复跌倒一年并进行性加重[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16 (7): 455-461. DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.07.014.
- [43] 高阳阳, 吴相培, 刘卫民. 进行性核上性麻痹1例诊疗分析[J]. 世界最新医学信息文摘, 2016, 16 (58): 181.
- [44] 林卫, 江文字, 吴娟. 进行性核上性麻痹1例康复治疗分析[J]. 医药前沿, 2016, 6 (12): 119-121.
- [45] 苏飞飞, 于雪凡, 袁婷婷, 等. 进行性核上性眼肌麻痹合并睁眼失用1例报告[J]. 中风与神经疾病杂志, 2016, 33 (10): 950-951. DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2016.10.026.
- [46] 吴喜萍, 李锐. 进行性核上性麻痹患者的头部MRI表现[J]. 浙江医学, 2016, 38 (23): 1952-1954.
- [47] 徐磊, 李琳琳, 喻明. 进行性核上性麻痹7例分析[J]. 现代临床医学, 2016, 42 (6): 441-442, 445. DOI: 10.11851/j.issn.1673-1557.2016.06.013.
- [48] 张燕平. 以精神症状为首发的进行性核上性麻痹1例报告并文献复习[J]. 中风与神经疾病杂志, 2016, 33 (3): 273-275. DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2016.03.022.
- [49] 陈重, 于涛. 进行性核上性麻痹案[J]. 中国针灸, 2017, 37 (9): 925-926. DOI: 10.13703/j.0255-2930.2017.09.003.
- [50] 杜丽, 张正祥, 叶民, 等. 进行性核上性麻痹4例临床特征分析[J]. 中西医结合心脑血管病杂志, 2017, 15 (16): 2083-

- 2084.DOI: 10.3969/j.issn.1672-1349.2017.16.407.
- [51] 郭树晨, 李承晏.进行性核上性眼肌麻痹(附1例报道)[J].卒中与神经疾病, 2017, 24(3): 246-248.DOI: 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.03.020.
- [52] 魏丹, 刘金玲, 滕军放.4例进行性核上性麻痹的临床特征分析[J].中风与神经疾病杂志, 2017, 34(12): 1109-1111.DOI: 10.19845/j.cnki.zfysjbbz.2017.12.015.
- [53] 张琪.误诊为帕金森病10例临床分析[J].武警后勤学院学报(医学版), 2017, 26(6): 522-524.DOI: 10.16548/j.2095-3720.2017.06.019.
- [54] 韩仲谋, 王阳, 张为西.进行性核上性麻痹的临床特点以及MRI和PET-CT分析[J].国际神经病学神经外科学杂志, 2018, 45(1): 70-73.DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.2018.01.016.
- [55] 刘阳, 王惠凌, 安迪, 等.进行性核上性麻痹1例报告[J].医学信息, 2018, 31(5): 192.DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2018.05.073.
- [56] 倪晨斐, 杨丹, 魏昌秀.针刺配合DMS治疗进行性核上性麻痹1例[J].亚太传统医药, 2018, 14(3): 148-149.DOI: 10.11954/ytctyy.201803059.
- [57] 王成银, 黄坚红.进行性核上性麻痹2例报道并文献复习[J].中华全科医学, 2018, 16(1): 160-163.
- [58] 王坤, 管得宁.进行性核上性麻痹临床报道[J].淮海医药, 2018, 36(1): 101-102.DOI: 10.14126/j.cnki.1008-7044.2018.01.042.
- [59] 岳慧丽, 付徐伟, 常留军, 等.进行性核上性麻痹临床及影像学特点2例报道[J].中国实用神经疾病杂志, 2018, 21(4): 431-433.DOI: 10.12083/SYSJ.2018.04.110.
- [60] 韩冰, 李冬云.进行性核上性麻痹1例报告[J].中国保健营养, 2019, 29(33): 99.
- [61] 孙澄玥, 彭林柳, 杜夏, 等.对进行性核上性麻痹新诊断标准的思考: 附2例病例报告[J].南京医科大学学报(自然科学版), 2019, 39(4): 625-628.
- [62] 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.DOI: 10.3969/j.issn.1001-9057.2019.01.021.
- [63] 王圆圆, 朱明伟, 王鲁宁, 等.老年脑杏仁核嗜银颗粒病理观察[J].中华老年心脑血管病杂志, 2019, 21(5): 499-501.
- [64] 谢芳, 余红.针刺结合现代康复为主治疗进行性核上性麻痹1例[J].黔南民族医学学报, 2019, 32(2): 148-151.
- [65] SHEA Y F, SHUM A C K, LEE S C, et al.Natural clinical course of progressive supranuclear palsy in Chinese patients in Hong Kong[J].Hong Kong Med J, 2019, 25(6): 444-452.DOI: 10.12809/hkmj198101.
- [66] KOWALSKA A, JAMROZIK Z, KWIECIŃSKI H.Progressive supranuclear palsy—parkinsonian disorder with tau pathology[J].Folia Neuropathol, 2004, 42(2): 119-123.
- [67] BARSOTTINI O G, FELÍCIO A C, AQUINO C C, et al.Progressive supranuclear palsy: new concepts[J].Arq Neuropsiquiatr, 2010, 68(6): 938-946.DOI: 10.1590/s0004-282x2010000600020.
- [68] 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, 7(3): 135-141.DOI: 10.3969/j.issn.1672-7061.2010.03.004.
- [69] WHITWELL J L, XU J, MANDREKAR J, et al.Imaging measures predict progression in progressive supranuclear palsy[J].Mov Disord, 2012, 27(14): 1801-1804.DOI: 10.1002/mds.24970.
- [70] OBA H, YAGISHITA A, TERADA H, et al.New and reliable MRI diagnosis for progressive supranuclear palsy[J].Neurology, 2005, 64(12): 2050-2055.DOI: 10.1212/01.WNL.0000165960.04422.D0.
- [71] HUSSL A, MAHLKNECHT P, SCHERFLER C, et al.Diagnostic accuracy of the magnetic resonance Parkinsonism index and the midbrain-to-pontine area ratio to differentiate progressive supranuclear palsy from Parkinson's disease and the Parkinson variant of multiple system atrophy[J].Mov Disord, 2010, 25(14): 2444-2449.DOI: 10.1002/mds.23351.
- [72] SRULIJES K, REIMOLD M, LISCIC R M, et al.Fluorodeoxyglucose positron emission tomography in Richardson's syndrome and progressive supranuclear palsy-Parkinsonism[J].Mov Disord, 2012, 27(1): 151-155.DOI: 10.1002/mds.23975.
- [73] LUBARSKY M, JUNCOS J L.Progressive supranuclear palsy: a current review[J].Neurologist, 2008, 14(2): 79-88.DOI: 10.1097/NRL.0b013e31815cffe9.
- [74] COTTER C, ARMYTAGE T, CRIMMINS D.The use of zolpidem in the treatment of progressive supranuclear palsy[J].J Clin Neurosci, 2010, 17(3): 385-386.DOI: 10.1016/j.jocn.2009.05.038.
- [75] NIJBOER H, DAUTZENBERG P L J.Progressive supranuclear palsy: acetylcholinesterase-inhibitor a possible therapy? [J].Tijdschr Gerontol Geriatr, 2009, 40(3): 133-137.DOI: 10.1007/BF03079574.
- [76] LIEPELT I, GAENSLEN A, GODAU J, et al.Rivastigmine for the treatment of dementia in patients with progressive supranuclear palsy: clinical observations as a basis for power calculations and safety analysis[J].Alzheimers Dement, 2010, 6(1): 70-74.
- [77] STAMELOU M, HÖGLINGER G.A review of treatment options for progressive supranuclear palsy[J].CNS Drugs, 2016, 30(7): 629-636.DOI: 10.1007/s40263-016-0347-2.
- [78] MÜLLER U, MURAI T, BAUER-WITTMUND T, et al.Paroxetine versus citalopram treatment of pathological crying after brain injury[J].Brain Inj, 1999, 13(10): 805-811.DOI: 10.1080/026990599121197.
- [79] 李晓斌, 王晓雪.进行性核上性麻痹的诊治分析[J].中国实用医药, 2013, 8(29): 85-86.DOI: 10.14163/j.cnki.11-5547/r.2013.29.208.

(收稿日期: 2022-02-16; 修回日期: 2022-04-19)

(本文编辑: 谢武英)