



皮质基底节变性： 患者须知

什么是皮质基底节变性？

皮质基底节变性(CBD)是一种罕见的、进行性的神经变性疾病。该疾病最早于1968年报道。主要发生于60-70岁人群。CBD是一个复杂的疾病，其症状及体征多种多样。

皮质基底节变性的症状？

CBD通常以单侧肢体病变为主。常见症状包括：

- 颈部、上肢或下肢运动迟缓、僵硬
- 平衡、行走障碍——可导致跌倒
- 肌肉抽搐——肌阵挛
- 四肢运动障碍
- 单侧感觉缺失，或不能通过触觉辨别物体
- 感觉手不受大脑控制——异己肢
- 说话、言语障碍：如找词困难
- 行为改变：如丧失积极性、性格改变、易激惹

CBD根据其主要症状可分为不同类型。因为CBD症状可与其他一些更常见的神经疾病相重叠，所以神经病学家通常用皮质基底节综合征概括该症候群，而非CBD。

CBD的病因？

CBD病因尚未明了。其可导致大脑异常衰老，且随时间进展。健康人群大脑中的tau蛋白对发挥正常的神经功能至关重要。但CBD患者大脑中集聚异常的tau蛋白，它们可损坏特定区域的神经细胞和其他大脑细胞。尚不清楚为何CBD患者有异常tau蛋白。CBD并非遗传性疾病，且与环境暴露无关。

如何诊断？

CBD的诊断依赖于病史和神经系统查体。因为CBD的症状和体征可类似其他疾病，如帕金森病，所以早期不易诊断，甚至后期诊断也很困难。有时确诊只能依靠活检。影像学检查如磁共振(MRI)通常有辅助作用。通过影像学检查可以排除其他类似CBD的疾病，也可发现大脑萎缩情况。

诊断不依赖血液学检查。

治疗？

目前没有可以延缓疾病进展的治疗。但可对症治疗：

- 左旋多巴可改善运动迟缓
- 一些药物可控制肌阵挛
- 肉毒素注射特定肌肉可减轻四肢僵硬
- 泌尿系统症状、焦虑、抑郁、认知功能障碍等均可用相应药物治疗
- 物理治疗、作业治疗、语言疗法可作为辅助治疗