



进行性核上性麻痹：患者需要知道的重要知识

什么是帕金森综合征？非典型性帕金森综合征？帕金森叠加综合征？

帕金森综合征以下面几项运动症状为特征的一组疾病：

- 手抖/震颤
- 肌肉僵硬（强直）
- 动作慢（运动迟缓）
- 行走拖曳、缓慢

帕金森病（PD）是帕金森综合征最为常见的形式。非典型性帕金森综合征，也称为帕

金森叠加综合征，是指患者不仅有帕金森综合征的症状，还出现其他症状如早期平衡障碍/跌倒、对左旋多巴疗效差、早期智能损害、血压调节受损或大小便失控等症状。

进行性核上性麻痹（PSP）是非典型帕金森综合征中最常见的一种，但其发病率也仅仅是PD的1/10。

PSP的典型特征是什么？

PSP也称为Steele-Richardson-Olszewski综合征，男女发病率相等。平均发病年龄是60岁。

- 早期PSP患者一天中会多次出现行走困难、平衡失调和向后跌倒，他们行走时有倾倒、摇晃的倾向，启动迅速而突然。有些患者可能会感觉自己的脚像被胶粘在地板上一样行走困难。
- 患者会有眼球运动困难，特别是向下看的时候，这使得患者阅读困难，且可能导致看东西重影。患者可能会有不自觉地眨眼、闭眼以及睁眼困难的状况。
- 患者行动缓慢可能减慢正常的日常活动。
- 患者可能会出现僵硬的症状，特别是颈部僵硬。
- 患者的面部表情可能发生变化，凝视前方的时候会皱起眉毛和额头。
- 患者的声音可能会变得嘶哑，模糊，同时出现呻吟和吞咽困难。
- 患者可能会出现智能问题，包括缺乏动力和自制能力、情绪不稳定（假性球麻痹）和痴呆。

每个患者的病情各异。某些患者，行走时冻结步态和行走缓慢是主要症状；另外一些早期患者则仅有震颤和更像帕金森病样的症状。

PSA如何诊断？

PSP的诊断主要依据病史和神经系统查体。PSP刚发病的时候，很像PD，因此很难诊断。PSP不能通过查血或者检查来诊断，但有时候脑部MRI扫描能帮助诊断，因为通过MRI医生可以看到大脑某些特定结构（中脑和额叶）萎缩。唯一能够确诊PSP的方式是通过做尸检观察脑组织。

PSP的病因是什么？

PSP的病因不明。PSP与大脑中一种叫tau蛋白的蛋白质聚积有关，在尸检中可以看到tau蛋白可以在所有不同类型的脑细胞中聚积成块，但结块的原因不明。PSP通常不遗传，不会在人与人之间传播，且与环境暴露没有明显的关系。

PSP是否能治？

目前还没有治愈、减缓或逆转PSP的疗法。在疾病早期，一些治疗PD的药物（例如左旋多巴）可能有助于改善PSP的症状。然而，随着疾病进展，这些药物起到的作用有限。用于治疗痴呆和阿尔茨海默病的药物有可能改善PSP患者的思维和记忆问题。肉毒杆菌毒素注射可治疗患者不受控制的眼睑闭合。也有药物可以改善患者的情绪变化（如不受控的哭泣或者笑）。抗抑郁药可以治疗患者的抑郁和焦虑。

语言治疗师可能有助于改善说话和吞咽困难，从而避免营养不良和肺炎的发生。给你的电脑安装一块“语音键盘”可以帮助你发声。

作业疗法可能有助于你维持日常生活和活动的的能力。物理治疗可能有助于改善行走和平衡问题。佩戴安装棱镜反射镜片的眼镜可能帮助改善视觉。总体而言，随疾病进展，患者可能需要长期护理计划。