·病例报告·

伴精神病性症状的进行性核上性麻痹罕见患者一例

李卓清,刘曼*,蔡清艳,陈昱,万殊
(成都市第四人民医院老年医学科,成都 610036)

【关键词】 老年人; 进行性核上性麻痹;精神病性症状;核磁共振
【中图分类号】 R749.2+9;O482.53;R592 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2026.07.110

1 病例资料

患者,女性,70岁,退休人员,以“左下肢僵硬,动作缓慢,言语不清4年,言行异常1个月”于2025年1月17日就诊于成都市第四人民医院。患者在4年前出现左下肢僵硬,说话欠流利,嗅觉减退。患者在综合医院神经内科诊断“帕金森叠加综合征,进行性核上性麻痹(progressive supranuclear palsy, PSP)?”,予“吡贝地尔缓释片150 mg/d,多巴丝肼片750 mg/d”。患者出现咽部紧张感,吞咽稍困难,上述症状逐渐加重。2年前出现起步困难,走路小碎步,姿势不稳,门诊加用“司来吉兰5 mg/d”,患者症状稍改善。2年前患者逐渐记忆力下降,生活能力下降。1个月前患者左下肢僵硬加重,在门诊加用“罗匹尼罗片”,患者诉左下肢僵硬稍好转,将“罗匹尼罗片由18 mg/d逐渐加量至27 mg/d”,患者出现凭空闻声,感被议论,感被跟踪,行为怪异,睡眠差,停罗匹尼罗片,10 d后患者仍感被害,要报警寻求保护,故来我院住院治疗。神经系统查体:意识清楚,面具脸,反应迟钝。查及非流利性失语,患者言语表达费力、吐词不清但答话切题。双侧瞳孔直径3 mm,存在对光反射。眼球向上和向下扫视缓慢,辐辏反射减弱,瞬目减少。伸舌居中。颈部呈过伸位,四肢肌力Ⅴ级。查及四肢肌张力增高,左下肢呈铅管样强直。深浅感觉正常。腱反射对称(++),轮替试验阳性,闭目难立征阳性,脑膜刺激征阴性,掌颌反射阳性,后拉试验阴性。精神检查:患者意识清晰,定向力完整,表情惊恐,紧张不安伴出汗,时间、地点、人物定向力准确,粗测记忆力、理解力、空间定向等认知未见明显异常。查及言语性幻听、被害妄想等精神症状,查及情绪不稳,情绪易激惹,情感冷漠不关心家人,情感反应欠协调,无自知力。

入院后检查结果显示,三大常规及生化基本正常。心脏彩色多普勒超声提示轻度瓣膜反流。心电图提示完全性右束支传导阻滞,STT改变,QT-c间期延长。脑电图未见异常。胸部CT:左侧肩胛骨骨折伴骨痂形成。头颅+海马磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI):(1)双侧额顶叶多发白质高信号灶;(2)脑萎缩;(3)双侧海马及周围结构改变。根据既往研究[1,2]提出的针对PSP特征性结构改变的计算方法,本文对患者MRI作进一步分析,具体如下。(1)基线(图1):中脑内径=7.76 mm(<9.35 mm),MTPR=0.49(<0.52),MRPI=4.65(两侧大脑取平均值<13.5),中脑面积/脑桥面积=0.4(<0.5),MRPI 2.0=1.54(<2.18),第三脑室/颅内径×100=8.60(>5.88);(2)6个月后(图2):中脑内径=7.55 mm(<9.35 mm),MTPR=0.48(<0.52),MRPI=5.73(两侧大脑取平均值<13.5),中脑面积/脑桥面积=0.32(<0.5),MRPI 2.0=1.89(<2.18),第三脑室/颅内径×100=8.57(>5.88)。神经心理测评结果如下。(1)基线:PSP量表(the PSP rating scale, PSPRS)评分51分,简易精神状态检查表(minimum mental state examination, MMSE)评分24分,蒙特利尔认知评估(Montreal cognitive assessment, MoCa)评分14+1=15分,神经精神问卷(neuropsychiatric inventory, NPI)的严重程度评分87分、苦恼程度评分29分。(2)6个月后:PSPRS评分54分,MMSE评分20分,MoCa评分12+1=13分,NPI的严重程度评分63分、苦恼程度评分14分。鉴别诊断排除了皮质基底节变性和原发性帕金森病等。综上,本例患者PSP的诊断依据包括:(1)老年隐匿起病,病程进行性加重,2年内出现姿势不稳及眼球上、下视扫视缓慢;(2)多巴胺能药物治疗无效,早期出现吞咽困难、构音障碍及认知功能下降,头颅MRI示中脑萎缩,查体见肌张力增高、姿势不稳、非流畅性失语及垂直性眼动减慢;(3)排除其他病因后,依据PSP诊断标准[3],本例可诊断为很可能的PSP-帕金森综合征型(progressive supranuclear palsy-Parkinsonism, PSP-P)。非药物干预包括:(1)运动功能训练,如门德尔松手法及摄食训练有利于改善吞咽功能[4];(2)心理治疗,如支持性心理治疗,帮助患者接受与疾病共处,安抚焦虑抑郁情绪;(3)物理治疗,如重复经颅磁刺激等。6个月后随访情况:患者说话构音不清、吞咽困难、姿势不稳等症状逐渐加重,认知损害较前稍下降,精神症状仍存在间断凭空闻声、感被害等,照顾者反映照料时仍有困难,患者出院后家属无法照顾将其送至养老院生活。

2 讨 论

本文报道了一例70岁女性患者,临床诊断为很可能的PSP-P,伴有精神症状,并接受了6个月的随访评估。既往研究[5,6]也提出至少6个月的病程可检测出PSP中脑萎缩进展。既往研究结果发现:年龄和神经退行性疾病进展增加了精神症状的易感性[7]。在基于尸体解剖的大型队列研究结果发现[8],相较于其他神经退行性疾病,PSP精神病性症状患病率较低。但关于PSP伴发精神症状的最新综述文献[9]总结出冷漠、抑郁、去抑制等症状可能是PSP最早出现的,而幻

收稿日期:2025-10-13;接受日期:2025-11-19
基金项目:成都市卫生健康委员会(2022638)
通信作者:刘曼,E-mail:93435523@qq.com

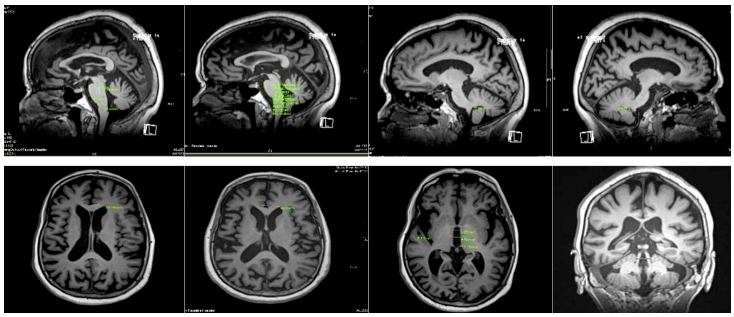


图 1 在基线时显示患者有中脑萎缩的倾向,并标记具体测量值

Figure 1 At baseline, it was shown that the patient had a tendency of midbrain atrophy, and the specific measurement values were marked

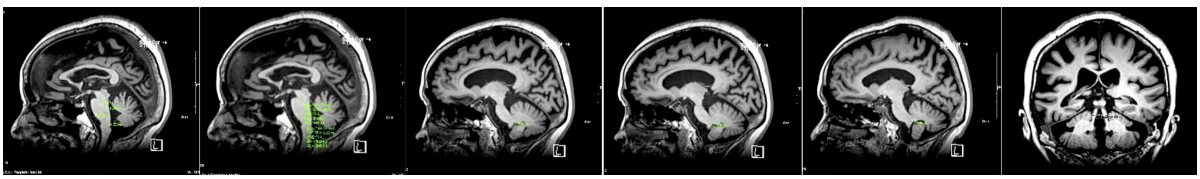


图 2 6 个月后显示患者中脑萎缩倾向较前明显,并标记具体测量值

Figure 2 Six months later, it was shown that the patient had a more obvious tendency of midbrain atrophy compared to before, and the specific measurement values were marked.

觉妄想症状发生率很低。在一项基于病理确诊的大型回顾性多中心研究中[10],只有 10%的 PSP 在病程中出现幻视,其机制可能是前额叶-皮层下(边缘)和纹状体-丘脑-皮质回路的破坏或默认模式和注意力网络障碍。PSP 的认知缺陷和冷漠与前额叶-皮层下回路(即背外侧前额叶和边缘回路)的功能障碍有关[11]。综上,PSP 病理复杂,涉及皮质与皮质下多个脑区之间的神经环路受损,导致涉及执行、洞察力、判断力等普遍认知缺陷。随着年龄、疾病进展和(或)合并诱因就可能出现精神症状。

事实上,抗帕金森病的药物治疗往往会产生神经精神副作用,例如精神病症状、情绪障碍、冲动控制障碍和多巴胺成瘾等。此案例警示我们在 PSP 患者中使用抗帕金森病药物时需密切监测,毕竟 PSP 发病机制与帕金森病完全不同。当调整抗帕金森病药物后不能减轻精神症状,若继续减少抗帕金森病药物的用量又会加重运动症状时,我们就需要考虑使用抗精神病药物。但也有研究发现第二代抗精神病药可能通过选择性 5-羟色胺再摄取抑制机制,增加中脑皮质通路中的多巴胺水平,这些药物包括利培酮、帕利哌酮、奥氮平、喹硫平和齐拉西酮,而中等剂量的利培酮其神经保护作用更优[12,13]。

综上,该病例展现了 PSP 伴精神症状的临床症状、病程进展及治疗过程。研究发现 PSP 的临床症状在逐渐进展,伴精神症状的 PSP 在治疗中需平衡运动症状、精神症状,监测多种药物的副反应及药物相互作用,治疗结局欠佳,建议多学科优化治疗。

【参考文献】

[1] Whitwell JL, Höglinger GU, Antonini A, *et al*. Radiological biomarkers for diagnosis in PSP: where are we and where do we need to be? [J]. Mov Disord, 2017, 32(7): 955-971. DOI: 10.1002/mds.27038.

[2] Wen Y, Yang Q, Jiao B, *et al*. Clinical features of progressive supranuclear palsy [J]. Front Aging Neurosci, 2023, 15: 1229491. DOI: 10.3389/fnagi.2023.1229491.

[3] 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. DOI: 10.1002/mds.26987.

[4] 王多多, 郭洁, 全玉丽, 等. 门德尔松手法及摄食训练对老年帕金森病合并吞咽功能障碍患者的影响[J]. 中华老年多器官疾病杂志, 2019, 18(9): 646-650. DOI: 10.11915/j.issn.1671-5403.2019.09.140.

[5] Saeed U, Compagnone J, Aviv RI, *et al*. Imaging biomarkers in Parkinson's disease and Parkinsonian syndromes: current and emerging concepts[J]. Transl Neurodegener, 2017, 6: 8. DOI: 10.1186/s40035-017-0076-6.

[6] Quattrone A, Franzmeier N, Huppertz HJ, *et al*. Magnetic resonance imaging measures to track atrophy progression in progressive supranuclear palsy in clinical trials[J]. Mov Disord, 2024, 39(8): 1329-1342. DOI: 10.1002/mds.29866.

[7] Seritan AL. Advances in the diagnosis and management of psychotic symptoms in neurodegenerative diseases: a narrative review[J]. J Geriatr Psychiatry Neurol, 2023, 36(6): 435-460. DOI: 10.1177/08919887231164357.

[8] Naasan G, Shdo SM, Rodriguez EM, *et al*. Psychosis in neurodegenerative disease: differential patterns of hallucination and delusion symptoms[J]. Brain, 2021, 144(3): 999-1012. DOI: 10.1093/brain/awaa413.

[9] Jellinger KA. Pathomechanisms of neuropsychiatric disturbances in atypical Parkinsonian disorders: a current view [J]. J Neural Transm (Vienna), 2025, 132(4): 495-518. DOI: 10.1007/s00702-025-02890-7.

[10] Respondek G, Stamelou M, Kurz C, *et al*. The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: a retrospective multicenter study of 100 definite cases [J]. Mov Disord, 2014, 29(14): 1758-1766. DOI: 10.1002/mds.26054.

[11] Santangelo G, Cuoco S, Pellecchia MT, *et al*. Comparative cognitive and neuropsychiatric profiles between Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy[J]. J Neurol, 2018, 265(11): 2602-2613. DOI: 10.1007/s00415-018-9038-x.

[12] Chen AT, Nasrallah HA. Neuroprotective effects of the second generation antipsychotics[J]. Schizophr Res, 2019, 208: 1-7. DOI: 10.1016/j.schres.2019.04.009.

[13] Kumar B, Sahoo A, Singhal M, *et al*. An emerging prospective of antipsychotics for treating neurodegenerative disorders[J]. Curr Pharm Des, 2025, 31(24): 1925-1938. DOI: 10.2174/0113816128344910241211112452.

(编辑: 温玲玲)