

# 帕金森病的诊断

中华医学会神经病学分会运动障碍及帕金森病学组

## 一、帕金森病临床特征

(一)多巴胺能神经元减少 50% 所致主要运动症状:运动减少或运动不能、僵直、静止性震颤、姿势平衡障碍。

(二)累及非多巴胺能神经元(胆碱能、肾上腺素能、5-羟色胺能、谷氨酸能)所致非运动症状。

1. 精神:抑郁、焦虑、认知障碍、幻觉、淡漠、睡眠紊乱(夜间睡眠质量差、白天思睡)。

2. 自主神经:便秘、血压偏低、多汗、性功能障碍、排尿障碍、流涎。

3. 感觉障碍:麻木、疼痛、痉挛、不安腿综合征、嗅觉障碍。

## 二、帕金森病的诊断步骤

1. 详细询问病史:起病时间、症状分布部位及对称性,症状出现的次序,症状类型(运动或非运动,包括启动、运动幅度、速度、运动量、音量、表情、连续动作、精细运动、起立、步态、步距、步基、伴随动作等)。疾病发展速度及症状变化、发病诱因、曾进行的检查及结果、治疗及反应,还包括试验性治疗的效果等。

2. 体格检查:内科检查注意不同体位的血压、角膜、甲状腺、心、肝、肾等。神经系统检查除了针对运动障碍以统一帕金森病症状评分量表(UPDRS)为基础外,还需注意非帕金森病能解释的表现。

3. 实验室检查:主要针对排除其他疾病和鉴别诊断,包括常规、生化、电生理、神经影像。早期帕金森病的双侧多巴胺能神经元减少可以由功能神经影像(如 PET、SPECT 等)检出。

4. 诊断:首先是症状诊断(运动或非运动),考虑是否符合帕金森症(Parkinsonism)及其可能的原因,然后考虑是否符合帕金森病及其严重度。

## 三、帕金森病的诊断标准<sup>[1-7]</sup>

### (一)符合帕金森症的诊断

1. 运动减少:启动随意运动的速度缓慢。疾病进展后,重复性动作的运动速度及幅度均降低。

2. 至少存在下列 1 项特征:(1)肌肉僵直;(2)静止性震颤 4~6 Hz;(3)姿势不稳(非原发性视觉、前庭、小脑及本体感受功能障碍造成)。

(二)支持诊断帕金森病必须具备下列 3 项或 3 项以上的特征

1. 单侧起病;
2. 静止性震颤;
3. 逐渐进展;
4. 发病后多为持续性的不对称性受累;
5. 对左旋多巴的治疗反应良好(70%~100%);
6. 左旋多巴导致的严重的异动症;
7. 左旋多巴的治疗效果持续 5 年或 5 年以上;
8. 临床病程 10 年或 10 年以上。

### (三)必须排除非帕金森病

下述症状和体征不支持帕金森病,可能为帕金森叠加症或继发帕金森综合征。

1. 反复的脑卒中发作史,伴帕金森病特征的阶梯状进展;
  2. 反复的脑损伤史;
  3. 明确的脑炎史和(或)非药物所致动眼危象;
  4. 在症状出现时,应用抗精神病药物和(或)多巴胺耗竭药;
  5. 1 个以上的亲属患病;
  6. CT 扫描可见颅内肿瘤或交通性脑积水;
  7. 接触已知的神经毒类;
  8. 病情持续缓解或发展迅速;
  9. 用大剂量左旋多巴治疗无效(除外吸收障碍);
  10. 发病 3 年后,仍是严格的单侧受累;
  11. 出现其他神经系统症状和体征,如垂直凝视麻痹、共济失调,早期即有严重的自主神经受累,早期即有严重的痴呆,伴有记忆力、言语和执行功能障碍,锥体束征阳性等。
- (四)诊断帕金森病的金标准:随访观察。

### 四、鉴别诊断中需要注意的问题<sup>[1-7]</sup>

帕金森病的典型特征也可见于其他运动障碍疾病,故在鉴别诊断中需要注意以下问题。

1. 静止性 4~6 Hz 震颤,可见于 70%~90% 的帕金森病,也可发生于 17% 的进行性核上性麻痹(PSP),29% 的皮质基底节变性(CBD)和 55% 的弥漫性路易体病(DLBD)。

2. 运动减少和僵直,若以头部和躯干性分布为主则见于 PSP,若始于一侧则见于 72%~75% 帕金森病。

3. 一定程度的不对称见于 27%~56% 的多系统萎缩(MSA)和 19%~50% 的 PSP,也是 CBD 的典型特征。

4. 左旋多巴的抵抗很少见,早期 PD 对左旋多巴治疗反应较弱。帕金森症患者用左旋多巴治疗可有短暂反应,见于 35% 的 PSP、87% 的 DLBD 和 75% 的 MSA,1/3 患者能保持

通信作者:张振馨,100730 中国医学科学院中国协和医科大学北京协和医院神经科

治疗反应直至死亡。

5. 运动波动和异动不仅见于帕金森病,也可发生在 MSA。早期运动波动是 MSA 的指征,MSA 发病年龄多小于帕金森病。

6. 不规则的肌张力障碍见于 2% 帕金森病,尤其是青少年发病的帕金森病,也是 PARK2 帕金森症和左旋多巴反应性肌张力障碍的典型特征。

7. 病理证实的帕金森病也可以有不典型特征,如早期出现严重的痴呆,早期出现严重的自主神经功能障碍,波动性谵妄状态,失用,肌阵挛和局灶肌张力障碍。

### 参 考 文 献

- 1 Calne DB, Snow BJ, Lee C. Criteria for diagnosing Parkinson's disease. *Ann Neurol*, 1992, 32 Suppl: 125-127.
- 2 Gelb GJ, Oliver E, Gilman S. Diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Arch Neurol*, 1999, 56:33-39.

- 3 Gibb WRG. The neuropathology of Parkinson's disease. In: Jankovic J, Tolosa E, eds. *Parkinson's disease and movement disorders*. Baltimore: Urban and Schwarzenberg, 1988. 205-223.
- 4 Koller WC. How accurately can Parkinson's disease be diagnosed? *Neurology*, 1992, 42 Suppl 1: 6-16.
- 5 Paulson HL, Stern M. Clinical Manifestations of Parkinson's disease. In: Watts RL, Koller WC, eds. *Movement disorders*. New York: McGraw-Hill, 2004. 233-245.
- 6 Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, et al. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinico-pathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992, 55: 181-184.
- 7 The Guideline Review Panel of NICE (the national institute for clinical excellence). Diagnosis and management in primary and secondary care. In *Parkinson's disease—full guideline, second consultation*, 2006. 34-38.

(收稿日期:2006-02-08)

(本文编辑:陈秀华)

## 帕金森病治疗指南

中华医学会神经病学分会运动障碍及帕金森病学组

帕金森病 (Parkinson disease, PD), 又名震颤麻痹 (paralysis agitans), 是一种常见的中老年神经系统变性疾病。随着人口的老齡化, 其发病率呈逐年上升趋势, 给家庭和社会都造成了负面影响。从 1817 年 Parkinson 首次描述 PD 至今, 对 PD 的认识已将近 190 年。最近的 30 余年, 尤其是近 10 多年, 无论是对 PD 发病机制的认识, 还是对治疗手段的探索, 都有了长足的进步。而目前国内对 PD 的治疗存在众多的不规范, 有必要制定一个符合我国实际的科学的治疗指南。

### 治疗原则

#### 一、综合治疗

PD 的治疗应采取综合治疗, 包括药物治疗、手术治疗、康复治疗、心理治疗等, 其中药物治疗是首选且是主要的治疗手段。目前应用的治疗手段, 无论药物或手术, 只能改善症状, 不能阻止病情的发展, 更无法治愈。因此, 治疗不能仅顾及眼前, 而不考虑将来。

#### 二、用药原则

应坚持“剂量滴定”、“细水长流、不求全效”的用药原则; 用药剂量应以“最小剂量达到满意效果”; 治疗既应遵循一般原则, 又应强调个体化特点, 不同患者的用药选择不仅要考虑病情特点, 而且要考虑患者的年龄、就业状况、经济承

受能力等因素。药物治疗的目标是延缓疾病进展、控制症状, 并尽可能延长症状控制的年限, 同时尽量减少药物的副作用和并发症。

### 药物治疗

#### 一、保护性治疗

保护性治疗的目的是延缓疾病的发展, 改善患者的症状。原则上, PD 一旦被诊断就应及早进行保护性治疗。目前临床上作为保护性治疗的药物主要是单胺氧化酶 B 型 (MAO-B) 抑制剂司来吉兰。曾报道司来吉兰 + 维生素 E (即 DATATOP) 治疗可延缓疾病发展 (约 9 个月), 可推迟左旋多巴使用的时间<sup>[1]</sup>, 但事实上司来吉兰是否具有神经保护作用仍然悬而未决<sup>[2]</sup>。最近的几项临床试验提示多巴胺受体 (DR) 激动剂 (详见后述) 和辅酶 Q10 也可能有神经保护作用。辅酶 Q10 1200 mg/d 有明确的延缓疾病运动功能恶化的作用<sup>[3]</sup>。

#### 二、症状性治疗

##### (一) 早期 PD 治疗 (Hoehn-Yahr I ~ II 级)

##### 1. 何时开始用药

疾病早期若病情未对患者造成心理或生理影响, 应鼓励患者坚持工作, 参与社会活动和医学体疗。可适当暂缓用药。若疾病影响患者的日常生活和工作能力, 则应开始症状性治疗。

##### 2. 首选药物原则 (图 1)

(1) 老年前期 (<65 岁) 患者, 且不伴认知障碍, 可有如

通信作者: 陈生弟, 200025 上海交通大学医学院附属瑞金医院神经科