

Бөөмсийн дээрх даамжрах саагийн ховор тохиолдол

Б.Сайнбилэг¹, Э.Бямбацэцэг², Д.Лхагвасүрэн³, Н.Лхамцоо¹

¹УГТЭ, Мэдрэл судлалын тасаг

²Дархан-Уул нэгдсэн эмнэлэг, Мэдрэлийн тасаг

³Медтравма эмнэлэг

Цахим шуудан: bsainbilegb21@gmail.com, Утас: 90105062

Түлхүүр үг:

Таупати
Нүдний
хөдөлгөөний
алдагдал
Даамжрах явц
Сөнөрөлт эмгэг
Дүрс оношилгоо

Товч утга:

Удиртгал: Мэдрэлийн сөнөрөлт ховор эмгэг болох бөөмсийн дээрх даамжрах саа (БДДС)-ийн үед харцны саа, их биеийн тэнцвэргүйдэл, танин мэдэхүйн алдагдал голлон илэрдэг. Тус эмгэгийн тархалтыг оношилгооны хүртээмж болон чанар сайжирвал одоогийнхоос өндөр байх магадлалтай хэмээн үздэг. Эмнэлзүйн хувьд олон шинжээр илэрдэг тул оношийг бүрэн тогтооход дунджаар 7.8 жил шаардагддаг байна. БДДС-г эмгэг судлалын шинжилгээгээр төгс оношлох ч өвчтөний амьд ахуйд эмнэлзүйн оношилгооны шалгуурыг ашиглан оношийг тавих боломжтой. Сүүлийн үеийн судалгаанууд тархины дүрс оношилгоо, үүнд, соронзон резонанст томографи нь тус эмгэгийн эрт оношилгоонд ач холбогдолтой болохыг харуулсан. **Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга:** Сүүлийн хэдэн жилийн турш шалтгаангүй тэнцвэр алдах, улмаар бүдэрч унаад байсан өгүүлэмжтэй, Паркинсоны өвчинтэй андуурагдсан 60 гаруй настай эрэгтэй өвчтөний тохиолдлыг бид танилцуулж байна. Өвчтөний тэнцвэргүйдэл даамжирсаар дахин дахин унах хандлагатай болж, аажмаар улам дордсоор бие даан алхаж чадахгүй болсон. Түүнчлэн танин мэдэхүйн буурлын шинжүүд хавсран илэрч байсан. Нарийвчилсан үзлэг, тархины дүрс оношилгоо БДДС онош тавихад хүргэсэн. **Дүгнэлт:** БДДС нь эмнэлзүйн ур чадварыг шаарддаг тул эмч нар тус эмгэгийг эрт илрүүлэхэд ойлголт сайн байх хэрэгтэй. Тавилан муутай буюу эмчилгээ хараахан нээгдээгүй эмгэг болох БДДС-г эрт оношлох нь 2-гч хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэх, өвчтөн болон түүний гэр бүлийн амьдралын чанарыг сайжруулахад хувь нэмэр оруулах учиртай. Энэхүү өгүүллэг нь БДДС-ийн үед хийгдэх эмнэлзүйн ялангуяа нүдний үзлэг болон дүрс оношилгооны ач холбогдлыг онцлохыг зорилоо.

Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга: 60 эргэм насны эрэгтэй тэнцвэр алдана, согтуу хүн шиг явна, хурдан явж чадахгүй, суух, босох, зогсох болон шатаар уруудах үйлдэх хийх үед урдах зүйлээ харахгүй, хий гишгэж унах шахна гэсэн зовууртай тус эмнэлэгт хандсан. Сүүлийн үед бие дааж явж чадахаа байж унаж бэртэх эрсдэлтэй болсон тул бусдын дэмжлэг авах нь улам нэмэгдсэн. Улмаар жил орчим хугацааны өмнөөс хэл яриа ээдрэх нь илэрхий болж ирсэний сацуу шингэн зүйл уухад хахаж цацдаг болсон. Ар гэрийнхний нэмэлт өгүүлэмжээр амархан уурлан, шалтгаангүйгээр хардаж сэрдэхийн хамт ойр зуурын зүйлээ мартдаг болсон. Мөн сүүлийн 4 гаруй жилийн хугацаанд зан харилцаа нь өөрчлөгдөж, түрэмгий ааштай болсон. Өөрт нь ч мөн

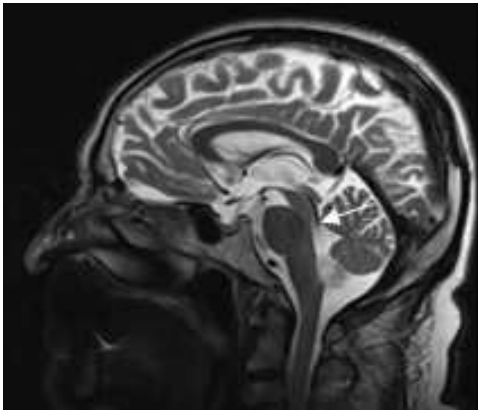
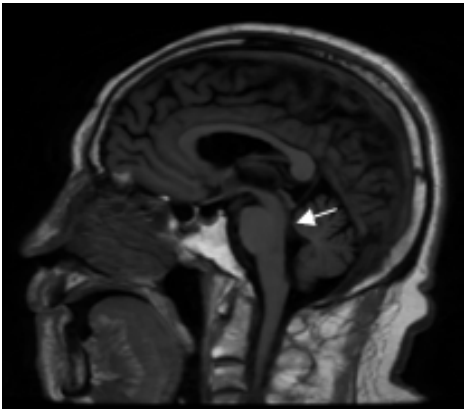
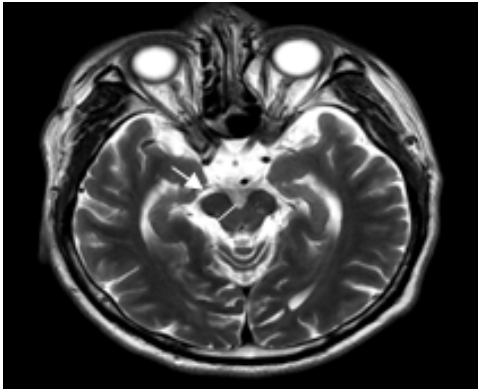
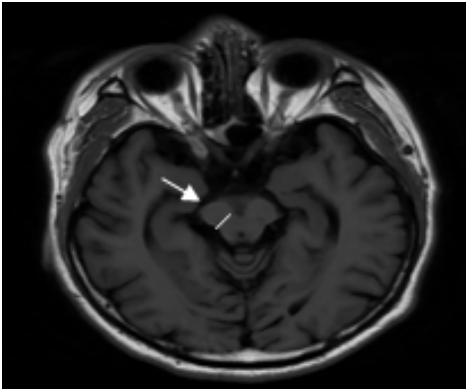
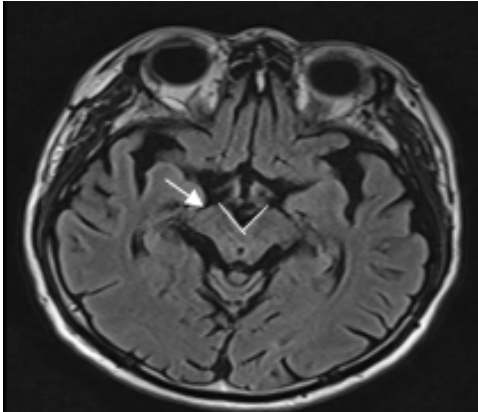
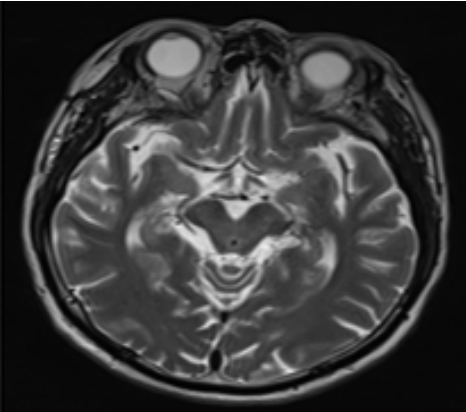
маанагдуу болсон мэт санагдаж, нойргүйдэж эмчид олон удаа хандаж байсан. Өвчин аажим даамжирсаар байгаа нь ар гэрийнхний санааг зовооно. Үзлэгийн өрөөнд бусдаар түшүүлж орж ирсэн. Толгой ар тийш гэдгэр буюу илэрхий хүзүү хөшүүн харагдана. Царайны илрэл гөлгөр, дүнхийсэн, харц нэг чигт гөлийсөн. Bradyphrenia (+) буюу асуусан энгийн асуултанд хүртэл удаан бодож хариулна. Энгийн даалгаврын гүйцэтгэл удаан ба зарим тохиолдолд оновчгүй, давтуулж засуулна. Нийлмэл даалгаврын төлөвлөлтийг хийж чадахгүй. Он цаг болон орон зайн баримжаа алдагдсан. 100 доторх тоо бодолт алдана. Танин мэдэхүйн МОСА сорилд 15.5 оноо авсан. Өөртөө анхаарал хяналт муу ба орчны мэдрэмж, идэвх сул байна. Сэтгэл хөдлөл

бараг байхгүй. Үзлэгийн үед үе үе шүлс нь гоожих ба өөрөө татах, арчих үйлдэл хийнэ. Гавал тархины 12 хос мэдрэлийн үзлэгт нүдний алимны хөдөлгөөн хөндлөн чиглэлд чөлөөтэй боловч босоо чиглэлд бүрэн, доош чиглэлд хэсэгчлэн хязгаарлагдсан ба “Round the houses” шинж (+) илэрнэ. Залгиурын рефлекс сул үүснэ. Хэл дультрах буюу яриа нь хэсэгчлэн ойлгогдохгүй. Залгиурын алдагдал (+), дууны сулрал (+). Зөөлөн тагнай агшилт зүүн талд илэрхий сул. Хэлний гадаргуу барзгар ба бага зэргийн хатингаршсан гэхээр. Bradykinesia (+). Хүзүүний болон их биеийн булчингийн тонус тархмал ихэссэн. Нүдний чавчлалт бараг үгүй. Мөчдөд ганц нэг салганал ажиглагдана. Хөл зайтай тавьж хөнгөн тэнцвэргүйдэн бусдыг эсвэл

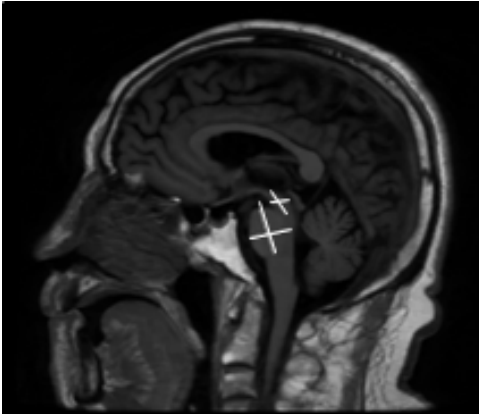
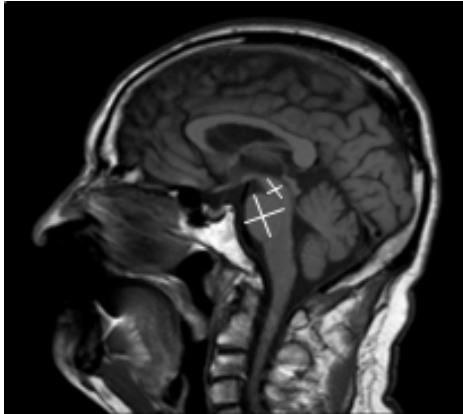
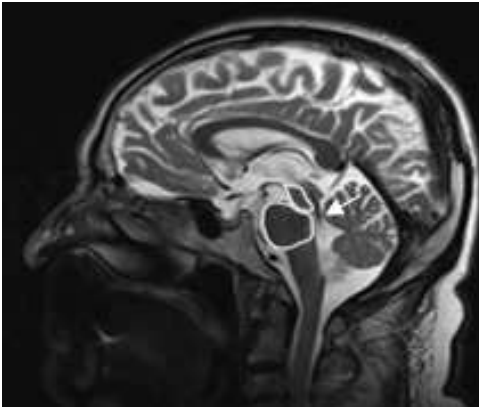
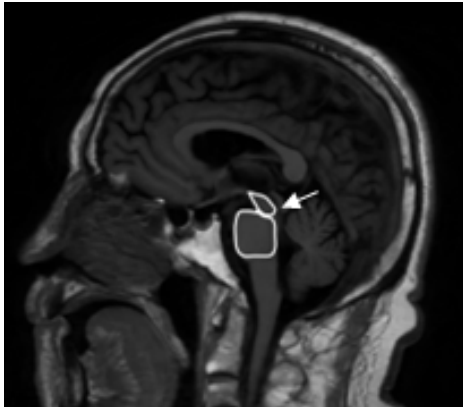
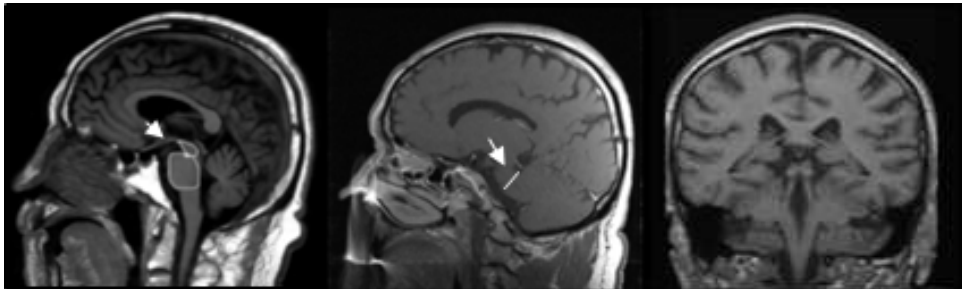
хана түшиж алхана. Мөчдөд саа саажилт үгүй. 2 толгойт болон 3 толгойт булчингийн рефлексүүд эрс жигд өндөрссөн ба рефлексийн зон өргөссөн. 2 гарт Россолимо болон Хоффманы рефлексүүд тод илэрнэ. Өвдөг болон борвины рефлексүүд жигд өндөрссөн +++ ба рефлексийн зон өргөссөн. Хуруу хамрын болон өсгий өвдөг шилбэний сорилд алдах ба Ромбергийн сорилд гуйвана.

Хийгдсэн шинжилгээнүүдээс тархины соронзон резонанст томографийн шинжилгээ өөрчлөлттэй гарсан. Дунд тархины хатингаршилыг илтгэх Тархины СРТ дахь дүрслэлийн шинжүүдийг 2024 болон 2026 онуудаар харьцуулан харууллаа (Хүснэгт 1, 2).

Хүснэгт 1. Сонгодог чанарын шинжүүд (Classic Qualitative Visual Signs)

Илрэх шинж	2024 он	2026 он
Эрээн далт бяцхан шувууны шинж (Hummingbird sign) (Дунд тархины дээд ирмэг дээш товойсон байх ёстой боловч хавтгайран хонхойсон байдал)		
Микки маусын шинж (Mickey Mouse sign) (СРТ-ийн аксиал зүслэгт дунд тархи хатингаршиж Микки маус шиг хэлбэртэй болно)		
Шүүдэрцэцгийн шинж (Morning Glory sign) (Дунд тархины гадна ирмэгийн гүдгэр байдал алдагдан, дунд тархины хөл хоорондын өнцөг өргөснө)		
	Дунд тархины толгод хоорондын ховилоос тархины хөл хоорондын зай 10.9 мм	Дунд тархины толгод хоорондын ховилоос тархины хөл хоорондын зай 9.79 мм
	Дунд тархины хөл хоорондын өнцөг 72°	Дунд тархины хөл хоорондын өнцөг 81.5°

Хүснэгт 2. Морфометрийн тоон хэмжилтүүд (Quantitative Morphometric Measurements) болон Дүрс оношилгооны 2-гчоор илрэх шинжүүд (Secondary radiological findings)

Илрэх шинж	2024 он	2026 он
Морфометрийн тоон хэмжилтүүд (Quantitative Morphometric Measurements)		
Дунд тархи гүүрний харьцаа (Midbrain to pons ratio)	 0.25	 0.22
Дунд тархи гүүрний талбайн харьцаа (Midbrain to pons area ratio)	 0.18	 0.11
Паркинсонизмын соронзон резонанст индекс (Magnetic resonance parkinsonism index or MRPI index)		
	Гүүр болон дунд тархины талбайг харьцуулсан хэмжээ - 5.32 мм	Бага тархины дунд хөлийг коронал зүслэг дээрх хэмжээ - 8.07 мм
		Бага тархины дээд хөлийг сагиттал зүслэг дээрх хэмжээ - 2.07 мм
Дүрс оношилгооны 2-гчоор илрэх шинжүүд (Secondary radiological findings)		
Сильвийн усан хоолойн (Aqueduct of Sylvius) өргөсөл		
Духны дэлбэнгийн хатингаршил		
Бага тархины дээд хөлийн нарийсал		

Дээр өгүүлсэн зовуурь, эмнэлзүйн үзлэг болон тархины СРТ дээр үндэслэн Бөөмсийн дээрх даамжрах саа, магадлалтай. Ричардсоны хам шинж оношийг тавьж шинж тэмдгийн эмчилгээг зөвлөж, хяналтанд авсан.

Хэлцэмж: Бөөмсийн дээрх даамжрах саа (БДДС) нь хөдөлгөөн, зан үйл болон танин мэдэхүйн алдагдлаар илэрдэг таупати (Taupathy) эмгэг юм. Тус эмгэг нь

4R-таупатид тооцогддог ба тау уургийн изоформ болох 4R-тау уураг нь нейроны тулгуур араг яс болох бичил гуурсууд (Microtubules)-д холбогдож бичил гуурсуудыг бат бөх байлгах замаар нейроны хэлбэр, бүтцийг хадгалах, нейроны аксон, дендритийн урт хэлбэрийг тогтоох, тэдгээрээр мэдээлэл дамжуулах молекулууд болон шим тэжээлийг зөөвөрлөхөд дотоод бүтцийн тулгуурын үүрэг гүйцэтгэдэг. Тау уургийн эмгэгүүдийн үед энэхүү үйл явц алдагдаж тау уургууд

тубулинд холбогдолгүй чөлөөт байдалтай болж анхдагч хэлбэр дүрсээ алдаж бөөгнөрөн, орооцолдон жижиг хэмжээтэй, уусдаг тау олигомерууд болж улмаар устгагдахгүй болох, мөн энд тэнд бөөгнөрөн хортой үйлдэл үзүүлж эхэлдэг. Эдгээр олигомерууд нь тархинд хамгийн хоруу чанартай уурагт тооцогддог. Түүнчлэн тау уураг бүхий бичил гуурсууд байхгүй болсноор аксоны тээвэрлэлт, синапсын холбооны үйл ажиллагааны алдагдал үүссэнээр эсийн сөнөрөлд хүрдэг.

БДДС-ийн Ричардсоны хам шинжийн үед шалтгаангүйгээр унах, тэнцвэргүйдэл, гуйвж дайвсан явдал, хөдөлгөөний удаашрал, зан төрхийн өөрчлөлт (идэвх санаачлагын бууралт зэрэг), танин мэдэхүйн алдагдал (удаан сэтгэх зэрэг), гүйцэтгэлийн алдагдал (төлөвлөлтийн хүндрэл, олон үйлдлийн гүйцэтгэл), удаан, хөшүүн, нам дуут яриа, залгиурын алдагдал болон хамгийн гол шинж болох нүдний хөдөлгөөний алдагдлын шинжүүд манай тохиолдолд илэрсэн.^{2,4} Нүдний хөдөлгөөний алдагдал нь БДДС-ийн “Түлхүүр” шинж бөгөөд “Round the houses” шинж, босоо чиглэлийн нүдний саа, босоо чиглэл дэх нүдний хурдан хөдөлгөөн (НХХ) (Saccade)-ий удаашрал, нүдний зовхи нээх үйлдэлгүйдэл (Apraxia of eyelid opening) болон бусад шинжүүдээр илэрдэг.² Паркинсон төст өвчнүүдийн эмнэлзүй болох хөдөлгөөн болон зан үйлийн алдагдал илрээд удаагүй хүнд нүдний үзлэгээр босоо чиглэлийн НХХ-ий удаашрал (Slow vertical saccades) болон нүдний хөдөлгөөний далайцын алдагдал илэрвэл БДДС-ыг сэжиглэх нь зүйтэй.⁵⁻⁷ БДДС-ийн үед нүдний хөдөлгөөн эхлээд доош чиглэлд хязгаарлагддаг онцлогтой. Гэвч эрүүл ахимаг насанд босоо чиглэлд ялангуяа дээш чиглэлд нүдний хөдөлгөөн хязгаарлагддаг болохыг ялган оношлогоонд бодолцоно.⁸ Өвчин даамжрахын хэрээр нүдний хөдөлгөөн эхлээд босоо, дараа нь хөндлөн, эцэстээ бүх чиглэлд сааждаг ба эмнэлзүй даамжирсан үед БДДС ихэвчлэн оношлогддог. Босоо чиглэлийн нүдний саа үүсэхэд дор хаяж 7.8 жил шаардлагатай болохыг судлаачид тэмдэглэсэн байдаг.⁹ Босоо чиглэлийн нүдний хөдөлгөөний төв дунд тархин дахь дотор тууш багц (англиар Medial longitudinal fasciculus)-ын бөөмд байрладаг ба бөөмсийн дээрх харцны саагийн үед тус төвөөс ухамсарт нүдний хөдөлгөөнийг үүсгэх зорилготой тархины баганад байрших нүд хөдөлгөгч мэдрэлүүд (Гавал тархины III, IV болон VI хос мэдрэл)-рүү мэдээлэл очих замын гэмтэлтэй холбоотой үүсдэг байна. Харин ухамсарт бус буюу рефлект нүдний хөдөлгөөн (үүнд, үүдэвч-нүдний рефлекс) хэвийн байдаг. Манай тохиолдол анхны шинжүүд илэрч эхэлснээс хойш 5-6 жилийн дараа БДДС онош тавигдсан нь магадгүй нүдний хөдөлгөөний алдагдлуудыг анхааралтай илрүүлээгүйтэй холбоотой байж болох юм. Учир нь Respondek G нарын судлаачид БДДС-тай 206 өвчтөний 122 (59%) болон 182 (88%)-т анхны болон төгсгөлийн үзлэгүүдийг харьцуулан үзсэн байна. Ингэхэд 122 өвчтөний 31 (25%)-т анхны, 182 өвчтөний 114 (63%)-т төгсгөлийн үзлэгээр онош зөв тавигдсан байжээ. Паркинсоны өвчин хамгийн ихээр (122 өвчтөний 28 (23) анхны, 182 өвчтөний 18 (10%) төгсгөлийн үзлэгээр) андуурагдсан онош байв.²

Үүнээс үзвэл нүдний хөдөлгөөний алдагдал нь БДДС-ийн сонгомол шинж байтал тус эмгэгийн эрт үед эмч нар нүдний үзлэгийг хангалтгүй хийсэнтэй холбоотой буруу оношлох магадлал маш өндөр байна.

БДДС-ийн үед хамгийн хэцүү асуудал бол оношийг батлах явдал байдаг ба эмнэлзүй, тархины дүрс оношилгоо болон эмгэг судлалаар онош батлагддаг. Бид 2017 онд Паркинсон болон Хөдөлгөөний эмгэгийн Олон улсын нийгэмлэгийн боловсруулсан “БДДС-ийн эмнэлзүйн оношилгооны шалгуур”-ыг ашигласан.⁷ Тус шалгуур нь БДДС-ийн оношилгоо эмчилгээнд илэрхий ахиц авчирсан байдаг. “БДДС-ийн эмнэлзүйн оношилгооны шалгуур”-ыг ашиглах өөр нэгэн ач холбогдол нь БДДС-ийн хэв шинжүүдийг хооронд нь ялган оношлох боломжийг олгодог. Тус шалгуур суурь, үндсэн болон нэмэлт хэсгүүдээс бүрддэг байна. Суурь хэсэгт удамшлын бус, насанд хүрсэн (40 ба түүнээс дээш нас) үед эхэлсэн, аажим даамжрах мэдрэлийн сөнөрөлт эмгэг байх гэсэн шаардлагууд багтсан бол үндсэн хэсэгт нүдний хөдөлгөөний алдагдал, их биеийн тэнцвэргүйдэл, хөдөлгөөний хөшүүрэл, танин мэдэхүйн алдагдал гэсэн 4 үндсэн шинж хамаардаг. Харин нэмэлт хэсэг нь 2 дэд хэсэгт хуваагдана. Үүнд, эмнэлзүй болон дүрс оношилгооны шалгуурууд юм. Бид тус шалгуурыг ашиглан оношийг тавьсан. бөөмсийн дээрх харцны саа болон биеийн тэнхлэгийн тэнцвэргүйдэл илэрсэн тул БДДС, магадлалтай, Ричардсоны хам шинж гэж оношилсон.

БДДС-ийг Паркинсоны өвчин, ОТХ болон гадар-суурийн хам шинжээс ялган оношилно. Манай тохиолдолд бид нүдний хөдөлгөөнийг үнэлэн ялган оношилгоог хийсэн. БДДС-ийн үед Паркинсоны өвчнөөс ялган оношилход НХХ-ий удаашрал, өвчний дунд болон хожуу үед бөөмсийн дээрх харцны саа шинжүүд байв. Түүнчлэн Паркинсон өвчний үед илрэх нүдний хөдөлгөөний алдагдал нь гипометрт НХХ (англиар Hypometric saccades), цөөн тооны дөрвөлжин хэлбэрт долгионт татвалзал (англиар Few square-wave jerks), НХХ-ий татвалзал (англиар Saccadic intrusions) хэлбэрээр илэрдэг ч БДДС-тай харьцуулахад эдгээр шинж бүдэг байдаг. Мөн бөөмсийн дээрх харцны саа байгаа нь Паркинсон өвчнийг үгүйсгэх хамгийн чухал шалгуур болсон.¹⁰ ОТХ-ын үед нүдний хөдөлгөөний өөрчлөлт дэд хэв шинж бүрээс нь хамааран өөр өөр байдаг. Тухайлбал, бага тархины хэв шинжийн үед доош чиглэсэн нистагм (англиар Downbeat nystagmus), харцаар өдөөгдсөн нистагм (англиар Gaze-evoked nystagmus), хүнд зэргийн дагуулан харах чадварын алдагдал (англиар Highly impaired smooth pursuit), паркинсоны хэв шинжийн үед гипометрт НХХ (Hypometric saccades) шаардлагагүй ба НХХ-ийг үүдэвч нүдний рефлексээр дарах чадвар илэрхий буурдаг. Гадар-суурийн хам шинжийн үед нүдний хөдөлгөөн эхний үйлдэл хийж эхлэхэд удаан болдог (англиар Prominent delay in saccadic latency) ба эхэлсний дараа цаашдын хөдөлгөөн бүх чиглэлд хангалттай хурдтай, чөлөөтэй байдгаар БДДС-ийн үеийн нүдний хөдөлгөөнөөс ялган оношилсон.

“Эмнэлзүйн оношлогооны шалгуур”-ын дагуу тархины СРТ-ийг БДДС болон суурийн зангилаа, тархины баганыг голлон гэмтээдэг бусад даамжрах явцтай

мэдрэлийн сөнөрөлт эмгэгүүдээс ялган оношлох зорилгоор бид үнэлсэн.^{6,11} БДДС-ийн үеийн дунд тархины хатингаршил нь Паркинсон болон Паркинсон төст бусад эмгэгүүдээс ялган оношлох “Түлхүүр” шалгуур юм. Олон улсад дунд тархины эзлэхүүний өөрчлөлтийг хэмжих чанарын болон морфометрийн тоон хэмжээсүүдийг бид ашиглалаа.

СРТ нь БДДС-ийн оношилгооны үндсэн арга боловч эмнэлзүйн оношилгооноос мэдрэг чанарын хувьд бага харин өвөрмөц чанарын хувьд илүү өндөр байна. (Хүснэгт 1,2). Massey LA болон бусад судлаачдын гаргаж ирсэн “Эрэн далт бяцхан шувууны шинж” (Hummingbird sign), “Микки маусын шинж” (Mickey Mouse sign) болон “Шүүдэрцэцгийн шинж” (Morning Glory sign) нь 100% өвөрмөц чанартай сонгодог шинжүүд юм.¹² “Түлхүүр шинж” болох дунд тархины хатингаршлыг СРТ-ийн сагитал зүслэгт “Эрэн далт бяцхан шувууны шинж”, аксиал зүслэгт “Микки маусын шинж”-ийг тодорхойлдог бөгөөд манай тохиолдолд эдгээр нь тод илэрсэн (Хүснэгт 1.1-1.3). 2024 оны зурагт дунд тархины толгод хоорондын ховилоос тархины хөл хүртэлх зайг хэмжихэд 10.9 мм (лавлах хэмжээ 15-18 мм) байсан бол 2026 оны зурагт 9.79 болж багассан. Түүнчлэн дунд тархины дээврийн гадна ирмэгийн гүдгэр байдал алдагдсаныг илтгэх “Шүүдэрцэцгийн шинж”-ийн үед дунд тархины хөл хоорондын өнцгийг хэмжсэн ба 2024 оны зурагт 72° (лавлах хэмжээ 51° -56° мм) байсан бол 2026 оны зурагт 81.5° болж өргөссөн байна. Эдгээр 2 үзүүлэлт нь дунд тархины хатингаршил 2 жилийн хугацаанд даамжирсан байгааг илтгэж байна. Мөн бид дунд тархины эзлэхүүнийг тооны аргаар хэмжих дараах аргуудыг хэрэглэсэн. Үүнд, 1-рт “Дунд тархи-гүүрний харьцаа” (The midbrain to pons ratio) тодорхойлох арга ба мэдрэг чанар 83%, өвөрмөц чанар 100% БДДС-г оношлох чухал хэмжүүр болдог.¹³

Бид 2024 болон 2026 онуудад хийгдсэн СРТ шинжилгээнүүдийг харьцуулан үзэхэд шугаман хэмжилтээр 2024 онд 0.25 (лавлах хэмжээ ~0.66) байсан бол 2026 онд 0.22 болж буурсан нь БДДС (<0.52)-г баталж өгсөн. (Хүснэгт 2.1). 2-рт дунд тархи-гүүрний талбайн харьцааг хэмжсэн ба 2024 онд 0.18 (лавлах хэмжээ ~0.24-0.25), 2026 онд 0.11 болж буурсан. (Хүснэгт 2.2). Энэ үзүүлэлт хүнд зэргийн БДДС-ийн үед 0.12 хүртэл багасдаг тул 0.11 болсон нь өвчний явц хүнд явагдаж байгааг харуулж байгаа юм. 3-рт Паркинсонизмын соронзон резонанст индекс (Magnetic resonance parkinsonism index)-ийн мэдрэг чанар 100%, өвөрмөц чанар 99.2-100% байдаг Паркинсон өвчин болон ОТХ-аас ялган оношлох чухал үзүүлэлт юм.¹⁴ Уг үзүүлэлтийг 2024 оны зурагт хэмжсэн ба гүүр-дунд тархины талбайг харьцуулсан хэмжээ 5.32 мм, бага тархины дунд хөлийн хэмжээ 8.07 мм, бага тархины дээд хөлийн хэмжээ 2.07 мм зэргийг ашиглан гаргадаг ба манай тохиолдолд 20.7 (лавлах хэмжээ 9.00-13.5) байсан нь ялган оношилгоонд ашиглалаа. (Хүснэгт 2.3). Мөн 2-догч шинжүүдийг бид илрүүлсэн юм. (Хүснэгт 2-1,2,3). Үүнд, дунд тархины хатангирил холбоотой үүсдэг Сильвийн усан хоолойн өргөсөл, тархины урд дээд болон төвийн өмнөд атирааны хатингаршилтай холбоотой духны ховилын өргөсөл,

духны дэлбэнгийн хатингаршил, бага тархины дээд хөлний нимгэрэл/хатингаршил тус тус багтана. Бага тархины дээд хөлний нарийсал/хатингаршил нь бага тархины дээд хөлнүүд нь бага тархи (ялангуяа шүдлэг бөөмс)-аас дунд тархи болон таламус руу мэдээлэл дамжуулдаг үндсэн багц ба БДДС даамжрахын хэрээр бага тархины хөлнүүд нимгэрч хатингаршдаг.

БДДС-г оношлох төгс шинжилгээ бол задлан шинжилгээ хэвээр байсаар байна. Эмгэг судлалын шинжилгээгээр ихэвчлэн тархины суурийн зангилаа, тархины багана болон бага тархинд, цөөн тохиолдолд тархины гадарт нейроны тоо цөөрөл, сорвижил (англиар Gliosis), мэдрэлийн ширхэглэг утасны бөөрөнхий сүлжээрэл (англиар Globose neurofibrillary tangles), нейрофил утаснууд, тау эерэг оршихуунууд агуулсан астроцитуудын бөөгнөрөл илэрдэг.¹⁵ Өнөөдрийг хүртэл Монгол Улсад эмгэг судлалаар батлагдсан БДДС бүртгэгдээгүй билээ.

Сүүлийн 10 гаруй жилийн хугацаанд БДДС-г Паркинсоны өвчин болон Паркинсон төст эмгэгүүдээс ялган оношлоход тустай дүрс оношилгоо, биологийн болон нейрофизиологийн биомаркеруудыг тодорхойлох оролдлогууд хийгдэж ирснээс хамгийн амжилттай нь дүрс оношлогооны маркерууд юм.⁶ Биологийн биомаркерууд, үүнд, биологийн шингэнүүд болох тархи нугасны шингэн болон сийвэн фосфо-тау (Phospho-tau) болон нийт тау уургийн концентраци, мэдрэлийн филамент хөнгөн гинжийн концентраци (Neurofilament light chain concentration)-ыг тодорхойлох судалгаанууд эрчимтэй хийгдэж байгаа ч үр дүн хараахан гараагүй байна. Гэхдээ нейрофизиологийн биомаркер болох босоо чиглэлийн НХХ хүнд зэргээр удааширсан, дүрс оношилгооны маркеруудаар БДДС-ийн Ричардсоны хам шинжийн оношийг тавьж болно.

Дүгнэлт: Тархины СРТ2-иар дунд тархины хатингаршлыг илтгэх чанарын ба тоон үзүүлэлтүүдийг хослуулан үнэлж, хэрэглэж сурах нь БДДС-ын эрт болон ялгах оношилгоонд чухал ач холбогдолтой. Мөн Паркинсон төст хам шинж эсвэл тэнэгрэлтэй өвчтөнд нүдний хөдөлгөөний алдагдлууд үүнд, “Round the houses” шинж, дөрвөлжин хэлбэрт долгионт татвалзал (англиар Square wave jerk), босоо чиглэлийн удаан НХХ (англиар Slow vertical saccades), бөөмсийн дээрх харцны саа, нүдний зовхины цавчлалтын цөөрөл, нүдний зовхины үйлдэлгүйдэл (англиар Apraxia of eyelid opening) зэргийг тодорхойлж хэвших нь зүйтэй.⁵

Ном зүй:

1. Lyons S, Trépel D, Lynch T, Walsh R, O'Dowd S. The prevalence and incidence of progressive supranuclear palsy and corticobasal syndrome: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol*. 2023;270(9):4451-4465. doi:10.1007/s00415-023-11791-2
2. Respondek G, Kurz C, Arzberger T, et al. Which ante mortem clinical features predict progressive supranuclear palsy pathology? *Movement Disorders*. 2017;32(7):995-1005. doi:10.1002/mds.27034
3. Steele JC, Clifford Richardson J, Olszewski J. Progressive Supranuclear Palsy A Heterogeneous Degeneration Involving the Brain Stem, Basal Ganglia and Cerebellum With Vertical Gaze and Pseudobulbar Palsy, Nucleal Dystonia and Dementia. <http://archneur.jamanetwork.com/>
4. Kassavetis P, Kaski D, Anderson T, Hallett M. Eye Movement Dis-

- orders in Movement Disorders. *Mov Disord Clin Pract*. John Wiley and Sons Inc. 2022;9(3):284-295. doi:10.1002/mdc3.13413
5. Phokaewvarangkul O, Bhidayasiri R. How to spot ocular abnormalities in progressive supranuclear palsy? A practical review. *Transl Neurodegener. BioMed Central Ltd*. 2019;8(1). doi:10.1186/s40035-019-0160-1
 6. Boxer AL, Yu JT, Golbe LI, Litvan I, Lang AE, Höglinger GU. Advances in progressive supranuclear palsy: new diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *Lancet Neurol. Lancet Publishing Group*. 2017;16(7):552-563. doi:10.1016/S1474-4422(17)30157-6
 7. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Movement Disorders*. 2017;32(6):853-864. doi:10.1002/mds.26987
 8. Chen AL, Riley DE, King SA, et al. The disturbance of gaze in progressive supranuclear palsy: Implications for pathogenesis. *Front Neurol*. 2010;DEC. doi:10.3389/fneur.2010.00147
 9. Street D, Whiteside D, Rittman T, Rowe JB. Prediagnostic Progressive Supranuclear Palsy – Insights from the UK Biobank. *Parkinsonism Relat Disord*. 2022;95:59-64. doi:10.1016/j.parkreldis.2022.01.004
 10. Jung I, Kim JS. Abnormal Eye Movements in Parkinsonism and Movement Disorders. *J Mov Disord*. 2019;12(1). doi:10.14802/jmd.18034/J
 11. Alster P, Kutylowski M, Madetko-Alster N. Magnetic Resonance Imaging in the Neuroimaging of Progressive Supranuclear Palsy—Parkinsonism Predominant: Limitations and Strengths in Clinical Evaluation. *Diagnostics*. 2025;15(8). doi:10.3390/diagnostics15080945
 12. Massey LA, Micallef C, Paviour DC, et al. Conventional magnetic resonance imaging in confirmed progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Movement Disorders*. 2012;27(14):1754-1762. doi:10.1002/mds.24968
 13. Massey LA, Hans Jäger MR, Dominic Paviour FC, et al. The Mid-brain to Pons Ratio A Simple and Specific MRI Sign of Progressive Supranuclear Palsy. 2013.
 14. Quattrone A, Morelli M, Quattrone A, et al. Magnetic Resonance Parkinsonism Index for evaluating disease progression rate in progressive supranuclear palsy: A longitudinal 2-year study. *Parkinsonism Relat Disord*. 2020;72:1-6. doi:10.1016/j.parkreldis.2020.01.019
 15. Dickson DW, Ahmed Z, Algom AA, Tsuboi Y, Josephs KA. Neuropathology of variants of progressive supranuclear palsy. *Curr Opin Neurol*. 2010;23(4):394-400. doi:10.1097/WCO.0b013e-32833be924

Rare case of progressive supranuclear palsy

Sainbileg B¹, Byambatsetseg E², Lkhagvasuren D³, Natsagdorj L¹

¹Department of Neurology, Third State Central Hospital

²Department of Neurology, Darkhan-Uul Hospital

³Medtrauma Hospital

E-mail: bsainbilegb21@gmail.com, Tel: +976-90105062

Abstract:

Background: Progressive supranuclear palsy (PSP), a rare neurodegenerative disorder, is mainly characterised by supranuclear palsy, trunk imbalance, and cognitive impairment. Its prevalence is believed to be high, although it remains underdiagnosed. Various clinical presentations have been linked to this entity, often making its diagnosis difficult and leading to delays of three to four years before it is established. PSP diagnosis mainly relies on clinical data and can only be confirmed with the neuropathological findings at autopsy. However, recent research indicates that neuroimaging, namely, brain MRI, can aid in earlier diagnosis.

Case presentation: We report the case of a 60-something-year-old male with a history of recurrent and unexplained falls over the last few years that had been wrongly attributed to Parkinson's disease. He initially presented complaining of ataxia and a tendency to recurring falls that got progressively worse, and eventually, he was not able to walk on his own. Concomitantly, there was also a cognitive dysfunction with frontal predominance. An exhaustive physical examination and clinical history revealed indicators consistent with PSP.

Conclusion: PSP diagnosis demands a high clinical suspicion, and hence, clinicians should have a good understanding of this disease for its early recognition. Although it is a devastating disorder and no medications that can reverse the disease course are currently available, early diagnosis of PSP may contribute to improving the quality of life of the patients and their families and prevent complications. This report highlights the importance of clinical examinations, particularly eye examinations and radiological imaging, in patients with PSP.

Keywords: Tauopathy, Ocular movement disorder, Progression, Degenerative disorder, Neuromaging.