脑科学与神经精神系统疾病前沿 DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.003721

Wilson病患者的震颤特征及其影响因素

白 雪[1],王共强[2]

（1.安徽中医药大学神经病学研究所,合肥 230038;2.安徽中医药大学神经病学研究所附属医院神经内科,合肥 230061）

【摘 要】目的:分析Wilson病(Wilson disease,WD)患者的震颤特征,探讨震颤程度的影响因素。**方法:**选取2022年4月至2023年10月在安徽中医药大学神经病学研究所附属医院以震颤症状为主要运动障碍表现的WD患者63例,根据统一肝豆状核变性评分量表(unified Wilson's disease rating scale,UWDRS)评估WD患者症状的严重程度,记录入组患者震颤部位及震颤类型、血清铜生化结果、肝纤维化指标、K-F环(Kayser-Fleischer Ring,K-F环),定量评估病变脑区,通过姿态测量传感器定量测量上肢姿势性震颤参数。总结分析震颤症状的临床特征,通过逐步回归法分析筛选出震颤程度的影响因素。**结果:**表现震颤的患者男37例(58.70%),女26例(41.30%),震颤部位分布双侧上肢(73.00%)、单侧右上肢(17.50%)、单侧左上肢(9.50%)、头部(4.80%)、单左下肢(3.20%)和躯干(1.60%)、双侧下肢(1.60%),震颤类型分布姿势性震颤(100.00%)、单纯姿势性震颤(66.70%)、意向性震颤(33.30%)、混合性震颤(33.30%),扑翼样震颤(11.10%)、静止性震颤(7.90%),男女性别间在年龄、发病年龄、病程、血清铜离子浓度、K-F环、pSWE值比较,差异无统计学意义(t=0.380、0.790、−0.330、0.170、0.560、0.860;P=0.700、0.430、0.740、0.860、0.580、0.390),女性血清铜蓝蛋白浓度大于男性(t=−2.98;P=0.004)。震颤参数加速度信号频率(frequency acceleration signal,F-acc)、加速度信号均方根(RMS acceleration signal,RMS-acc)、角速度信号均方根(RMS gyroscope signal,RMS-gyr)与UWDRS上肢姿势性震颤评分呈正相关(r=0.530、0.740、0.770;P<0.001、<0.001、0.017、<0.001);F-acc、RMS-acc、RMS-gyr与UWDRS精神症状评分呈正相关(r=0.420、0.490、0.570;均P<0.001);RMS-gyr与肝脏功能评分呈正相关(r=0.360;P=0.004)。K-F环、震颤参数RMS-gyr、尾状核高信号程度、不稳定的情绪反应评分(UWDRS第54项)是影响上肢姿势性震颤评分的影响因素(t=2.720、9.300、5.510、6.300;P=0.009、<0.001、<0.001、<0.001)。**结论:**WD的震颤特征以上肢姿势性震颤为主,震颤参数RMS-gyr更能反映WD患者上肢姿势性震颤的严重程度,K-F环、尾状核受损及情绪的不稳定是震颤程度变异性的影响因素。

【关键词】Wilson病;震颤;统一肝豆状核变性评分量表;姿态测量传感器

【中图分类号】R742.4 **【文献标志码】**A

Features of tremor in patients with Wilson's disease and related influencing factors

Bai Xue[1],*Wang Gongqiang*[2]

(*1. Institute of Neurology, Anhui University of Tradition Chinese Medicine; 2. Department of Neurology, Affiliated Hospital of Institute of Neurology, Anhui University of Tradition Chinese Medicine*)

【Abstract】*Objective*: To investigate the features of tremor in patients with Wilson's disease(WD) and the influencing factors for the severity of tremor. ***Methods*:** A total of 63 patients with WD who were hospitalized in the Affiliated Hospital of Institute of Neurology, Anhui University of Chinese Medicine, from April 2022 to October 2023 were enrolled, with tremor as the main manifestation of dyskinesia. The unified Wilson's disease rating scale(UWDRS) was used to evaluate the severity of WD symptoms, and related data were recorded, including the location and type of tremor, serum copper, liver fibrosis markers, and K-F ring. Quantitative evaluation was performed for diseased brain regions, and a posture-measuring sensor was used to measure the parameters of upper limb postural tremor. The clinical features of tremor symptoms were summarized and analyzed, and the stepwise regression analysis was used to investigate the influencing factors for the severity of tremor. ***Results*:** Among the patients with tremor, there were 37 males(58.70%) and 26 females(41.30%). The distribution of tremor locations was as follows: bilateral upper limbs(73.00%), unilateral right upper limb(17.50%), unilateral left upper limb(9.50%), head(4.80%), unilateral left lower limb(3.20%), trunk(1.60%), and bilateral lower limbs(1.60%). The types of tremor included postural tremor(100.00%), pure postural tremor(66.70%), intention tremor(33.30%), mixed tremor(33.30%), flapping tremor(11.10%), and resting tremor(7.90%). No significant differences were observed between males and females in terms of age, age of onset, disease duration, serum

作者介绍:白 雪,Email:1584328741@qq.com,研究方向:肝豆状核变性。

通信作者:王共强,Email:wgq616@163.com。

基金项目:安徽中医药大学临床科研基金重大资助项目(编号:2021sfylc04)。

优先出版:https://link.cnki.net/urlid/50.1046.r.20250114.1509.002 2025-01-15

copper concentration, K-F ring, pSWE values, or the distribution and type of tremor (t=0.380, 0.790, −0.330, 0.170, 0.560, 0.860; P=0.700, 0.430, 0.740, 0.860, 0.580, 0.390). However, serum ceruloplasmin concentration was significantly higher in females than in males (t=−2.980; P=0.004). Tremor parameters, including frequency of acceleration signal (F-acc), root mean square of acceleration signal (RMS-acc), and root mean square of angular velocity signal (RMS-gyr), were positively correlated with the UWDRS postural tremor score of the upper limbs (r=0.530, 0.740, 0.770; P<0.001, <0.001, 0.017, <0.001). F-acc, RMS-acc, and RMS-gyr were also positively correlated with the UWDRS psychiatric symptom score (r=0.420, 0.490, 0.570; all P<0.001). Additionally, RMS-gyr was positively correlated with the liver function score (r=0.360; P=0.004). K-F ring, the tremor parameter RMS-gyr, the degree of hyperintensity in the caudate nucleus, and the score of unstable emotional response (UWDRS item 54) were identified as influencing factors for the postural tremor score of the upper limbs (t=2.720, 9.300, 5.510, 6.300; P=0.009, <0.001, <0.001, <0.001). ***Conclusion***: Postural tremor of the upper limb is the main feature of tremor in WD, and the tremor parameter RMS-gyr can better reflect the severity of postural tremor of the upper limb in WD patients. K-F ring, caudate nucleus damage, and emotional instability are influencing factors for the severity of tremor.

【Key words】Wilson's disease; tremor; unified Wilson's disease rating scale; posture-measuring sensor

Wilson 病（Wilson's disease, WD）是 ATP7B 基因突变引起的一种罕见常染色体隐性遗传病，该基因负责编码跨膜铜转运 ATP7B 酶，突变后导致铜排泄异常并沉积在肝脏、大脑等器官造成相应器官的功能异常[1]。在脑型 WD 中，79.7% 的患者首发神经系统症状为运动障碍，最常见的是震颤（43.6%）和肌张力障碍（41.8%）[2]。震颤作为一种症状可在多种疾病中出现，扑翼样震颤作为 WD 特有的症状在临床实践中并不是 WD 的常见震颤类型，WD 患者的震颤严重程度不一，严重者影响患者日常生活，目前尚缺乏对 WD 震颤特征的总结分析，并且相关的震颤量表无法精确反映震颤的治疗效果，因此本研究对 WD 的震颤特征进行总结分析，通过姿态测量传感器对震颤程度进行定量测量，并探讨 WD 患者震颤程度变异性的影响因素，以期进一步为 WD 患者震颤症状提供诊疗及精准评估的依据。

1 资料与方法

1.1 研究对象

选取 2022 年 4 月至 2023 年 10 月在安徽中医药大学神经病学研究所附属医院表现震颤症状的 WD 患者 63 例，纳入标准：①符合 2022 年版肝豆状核变性诊疗指南推荐的诊断标准：2001 年莱比锡第 8 届 WD 国际会议的诊断标准（Leipzig 评分系统），总分≥4 分可确诊，3 分为疑似诊断，≤2 分则排除诊断[3]；②能够理解并完成实验所需的操作及相关量表测试；③排除有其他神经疾病及精神疾病。所有研究对象均知情同意，并经本院伦理委员会审查批准（批准文号：20211c015）。

1.2 研究方法

1.2.1 一般资料、铜生化指标采集 采集研究对象的一般资料包括姓名、年龄、性别、病程、发病年龄，血清铜生化指标包括血清铜蓝蛋白浓度、血清铜离子浓度。

1.2.2 震颤部位及类型统计 震颤类型依据运动状态分为静止性震颤、姿势性震颤、意向性震颤、扑翼样震颤，震颤部位包括头部、左上肢、右上肢、躯干、左下肢、右下肢。

1.2.3 肝纤维化指标单点剪切波弹性成像（point shear-wave elastography, pSWE）定量值 通过西门子声触诊组织定量技术（virtual touch tissue quantification, VTQ）进行肝脏声辐射力脉冲弹性成像（acoustic radiation force impulse, ARFI），其能在普通超声诊断系统中实现，利用普通超声探头在体内一定深度发射单点聚焦的声辐射力脉冲，产生剪切波，检测剪切波的传播速度（m/s），也可转化成弹性模量，反映肝组织的硬度。按照仪器厂家提供的肝脏纤维化分期和 pSWE 定量参考值之间的评判标准：无/轻度纤维化（0~1.34 m/s）；中度纤维化（1.34~2.20 m/s）；重度纤维化（>2.20 m/s）。WD 患者肝脏 B 超 pSWE 值与肝纤维化血清学指标具有明显相关性，有利于 WD 患者肝纤维化筛查，避免因患者拒绝肝活检而漏诊[4]。

1.2.4 Kayser-Fleischer 环（Kayser-Fleischer Ring, K-F 环）测量 通过裂隙灯检查，以“+”的数量作为定量分级 0~4 评估 K-F 环的指标。

1.2.5 统一肝豆状核变性评分量表（unified Wilson's disease rating scale, UWDRS） 该量表总共 55 道题目，每道题目按照 0~4 的评分标准，分数越高说明相应的功能或症状越严重。该量表具有良好的信度和效度[5]，内容包括 3 部分，第一部分是神经功能评分 1~27 题，第二部分是肝脏功能评分 28~36 题，第三部分是精神症状评分 37~55 题。其中第 18 题对手臂姿势性震颤的评分标准为：手臂向前伸展，手腕向前，手指展开。0=无；1=轻微或几乎不可察觉站姿颤抖，可能是间隔的；2=中等幅度（<2 cm），可能是间隔的；3=明显的幅度（2~4 cm）；4=严重幅度（>4 cm）。

1.2.6 病变脑区定量评估 使用 1.5 T 磁共振成像（magnetic resonance imaging, MRI）平扫，包括 T1WI、T2WI、T2W-FLAIR、DWI 4 个序列。根据 Blakemore SJ 等[6]对 MRI 异常信号的量化评定标准，在 T2WI 像上，将 WD 异常信号分为高信号和低信号 2 种，通过 MRI 检查 T2 序列的量化性评价可以在一定程度上反映和评估 WD 患者脑部的病理学阶段和程

度[6-7]。由影像科医生分别对壳核、苍白球、尾状核、丘脑、中脑、桥脑的高信号范围及信号的程度进行评分并记录病变部位，同一患者不同病变部位分别记为 1 例次，评分标准见表1。

表1 WD 患者脑部MRIT2WI成像评分标准

项目	0分	1分	2分	3分
范围	无异常	病灶<1/3	病灶 1/3~2/3	病灶>2/3
程度	无异常	轻度	中度	重度

注：T2高信号中，与脑脊液信号一致为重度，与皮层信号一致为轻度，居中为中度

1.2.7 上肢姿势性震颤定量测量 蓝牙 5.0 姿态测量传感器：由深圳维特智能科技有限公司生产，模块集成高精度的陀螺仪、加速度计、地磁场传感器，采用高性能的微处理器和先进的动力学解算与卡尔曼动态滤波算法，能够快速求解出模块当前的实时运动姿态。型号：WT9011DCL；重量：9 g；尺寸：23 mm × 18.7 mm × 11.6 mm；电池容量：130 mAh；工作电流：14 mA；量程：加速度 ± 16 g、角速度 ± 2 000°/S、磁场 ± 2 Gauss、角度 X/Z ± 180° Y ± 90°；分辨率：加速度 0.5 mg/LSB、角速度 0.061（°/S）/LSB、磁场 0.066 7 mG/LSB、角度 0.005 5°/LSB；精度：X、Y 轴 0.2 °Z 轴 1 °；传输距离：采用蓝牙 5.0 技术，可达 50 m；通讯方式：蓝牙 5.0；输出内容：3 轴加速度（g）、3 轴角速度（°/s）、3 轴角度（°）；输出频率：0.2 Hz~200 Hz。

上位机软件：由深圳维特智能科技有限公司开发，从 https://wit-motion.yuque.com/wumwnr/aqvq6y/qngktvx5grz81zkq 网址下载安装，驱动安装 CH340，主要用于接收传感器的输出数据并进行储存、管理和显示操作。

震颤参数计算：参考 Lukšys D 等[8]对震颤信号的处理。为了定量评估上肢姿势性震颤程度，本研究从测得的三轴加速度和角速度信号中选择并计算了 3 个震颤参数：频率（frequency，F）：加速度信号频率（frequency acceleration signal，F-acc）、角速度信号频率（frequency gyroscope signal，F-gyr）；均方根（root mean square，RMS）：加速度信号均方根（RMS acceleration signal，RMS-acc）、角速度信号均方根（RMS gyroscope signal，RMS-gyr）。RMS 用于评估震颤的强度，解释了实际的震颤水平。分析数据前，数据需经高通滤波处理（截止频率为 1 Hz 的 1 阶 Butterworth 滤波器），从加速度信号中去除重力分量。采用频谱分析确定频率，特定频谱的信号强度可用功率谱密度表示（power spectral density，PSD），震颤的频率在 PSD 中表现为明显的峰值[9]。PSD 通过周期图评估，周期图是 PSD 的非参数估计，其基于自相关序列的基础估计的傅里叶变换而得，通过矩形窗口计算 PSD。如果 3 轴上的频率不相同，则以峰值功率最高的轴上的有效频率作为所有轴的主频率。详细数据计算程序由 Matlab R2023b 编写运行。

上肢姿势性震颤测量的具体操作：首先，按传感器打开按钮直至亮起蓝灯表示开启，使用稳健医疗生产的橡皮膏将传感器固定于中指中段，传感器 Y 轴朝向指尖，然后在荣耀 MagicBook X14 笔记本电脑上打开上位机软件并通过蓝牙连接传感器，最后手臂向前伸展，手腕向前，手指展开并保持 15 s，软件记录下此时间段内的震颤数据：3 轴加速度和角速度数据。

1.3 统计学方法

应用 SPSS 27.0 统计学软件进行分析，正态分布的计量资料以均数 ± 标准差（$\bar{x} \pm s$）表示。组间计量资料的比较使用 t 检验，计数资料用频数和率表示，组间率的比较使用卡方检验或 Fisher 精确检验，相关性分析采用 Pearson 分析，采用逐步回归分析不同因素对震颤程度的影响，检验水准 α=0.05。

2 结 果

2.1 WD 患者男女性别间临床资料的比较

63 例 WD 患者，男 37 例（58.70%），女 26 例（41.30%），男女比例为 1.42∶1。在年龄、发病年龄、病程、血清铜离子浓度、K-F 环及 pSWE 的比较中，男性与女性之间差异无统计学意义（t=0.380、0.790、−0.330、0.170、0.560、0.860，P=0.700、0.430、0.740、0.860、0.580、0.390），女性（59.29 ± 15.83）血清铜蓝蛋白浓度大于男性（46.14±18.17）（t=−2.980，P=0.004）。见表2。

2.2 WD 患者的震颤特征

在 63 例 WD 患者中，震颤部位多见于双侧上肢（73.00%），其次为单侧右上肢（17.50%）和单侧左上肢（9.50%）。在震颤类型方面，所有患者（100.00%）均存在姿势性震颤，其中 66.70% 为单纯姿势性震颤；33.30% 合并意向性震颤（表现为混合性震颤）；另分别有 11.10% 和 7.90% 的患者出现扑翼样震颤与静止性震颤。因患者可表现为多部位、多类型震颤，故百分比之和超过 100.00%，见表2。

2.3 WD 患者定量测量的震颤参数 F-acc、RMS-acc、F-gyr、RMS-gyr 与 UWDRS 评分的相关性

F-acc、RMS-acc、RMS-gyr 与 UWDRS 上肢姿势性震颤评分呈正相关（r=0.530、0.740、0.770，均 P<0.001）；F-acc、RMS-acc、F-gyr、RMS-gyr 与 UWDRS 神经功能评分 A 部分呈正相关（r=0.470、0.590、0.360、0.640，P<0.001、<0.001、0.004、<0.001）；F-acc、RMS-acc、F-gyr、RMS-gyr 与 UWDRS 神经功能评分 B 部分呈正相关（r=0.470、0.590、0.380、0.660，P<0.001、<0.001、0.002、<0.001）；F-acc、RMS-acc、RMS-gyr 与 UWDRS 精神症状评分呈正相关（r=0.420、0.490、0.570，均 P<0.001）；RMS-gyr 与肝脏功能评分呈正相关（r=0.360，P=0.004）。见表3。

2.4 WD 患者上肢姿势性震颤程度的影响因素

以上肢姿势性震颤评分为因变量，以年龄、病程、发病年龄、血清铜蓝蛋白浓度、血清铜离子浓度、pSWE、K-F 环，上肢姿势性震颤参数 F-acc、F-gyr、RMS-acc、RMS-gyr，T2WI 像高信号程度和范围评分，UWDRS 各部分得分作为自变量进行回归分析（stepwise 法），结果显示 K-F 环、震颤参数 RMS-gyr、尾状核高信号程度、不稳定的情绪反应评分（UWDRS 第 54 项）是影响上肢姿势性震颤评分的影响因素（t=2.720、9.300、5.510、6.300，P=0.009、<0.001、<0.001、<0.001）。见表4。

表2 WD患者的临床资料和震颤特征（$\bar{x}\pm s$;n,%）

项目	男性（n=37）	女性（n=26）	t/χ^2值	P值
年龄（年）	31.41 ± 7.02	30.69 ± 7.70	0.380	0.700
病程（年）	13.32 ± 8.38	14.04 ± 8.55	–0.330	0.740
发病年龄（年）	18.08 ± 7.14	16.65 ± 6.92	0.790	0.430
铜蓝蛋白浓度（mg/L）	46.14 ± 18.17	59.29 ± 15.83	–2.980	0.004
铜离子浓度（μmol/L）	3.48 ± 1.83	3.40 ± 1.74	0.170	0.860
K-F环（分级）	2.62 ± 1.06	2.46 ± 1.17	0.560	0.580
pSWE（m/s）	1.64 ± 0.28	1.59 ± 0.21	0.860	0.390
震颤部位（例）				
头部	3（8.10）	0（0.00）	–	0.264
单侧左上肢	3（8.10）	3（11.50）	–	0.670
单侧右上肢	4（10.80）	7（26.90）	–	0.107
双侧上肢	30（81.10）	16（61.50）	2.960	0.085
躯干	1（2.70）	0（0.00）	–	1.000
单侧左下肢	1（2.70）	1（3.80）	–	1.000
双侧下肢	1（2.70）	0（0.00）	–	1.000
震颤类型（例）				
姿势性震颤	37（100）	26（100）		
意向性震颤	13（35.10）	8（30.80）	0.130	0.717
单纯姿势性震颤	24（64.90）	18（69.20）	0.130	0.717
混合性震颤	13（35.10）	8（30.80）	0.130	0.717
静止性震颤	2（5.40）	3（11.50）	–	0.647
扑翼样震颤	3（8.10）	4（15.40）	–	0.433

注：–，Fisher精确检验

表3 WD患者震颤参数与UWDRS评分相关性（r）

项目	F-acc	RMS-acc	F-gyr	RMS-gyr
上肢姿势性震颤评分	0.53[a]	0.74[a]	0.30	0.77[a]
神经功能评分A部分	0.47[a]	0.59[a]	0.36[a]	0.64[a]
神经功能评分B部分	0.47[a]	0.59[a]	0.38[a]	0.66[a]
肝脏功能评分	0.10	0.29	0.04	0.36[a]
精神症状评分	0.42[a]	0.49[a]	0.02	0.57[a]

注：a，相关系数>0.3，2者具有相关性，P<0.01

表4 上肢姿势性震颤程度与影响因素的回归分析（stepwise法）

因变量	自变量	B值	t值	P值
上肢姿势性震颤评分	常量	3.15	6.29	<0.001
	K-F环	0.48	2.72	0.009
	常量	3.64	23.19	<0.001
	RMS-gyr	0.01	9.30	<0.001
	常量	4.15	23.58	<0.001
	尾状核高信号程度	3.85	5.51	<0.001
	常量	3.82	20.54	<0.001
	不稳定的情绪反应得分	1.57	6.30	<0.001

3 讨 论

本研究表现震颤症状的WD患者63例，其中男女比例为1.42∶1，男性占58.7%、女性占41.3%，男性患者比例高于女性。男性与女性在年龄、发病年龄及病程上差异无统计学意义，血清铜离子浓度、K-F环及pSWE在男女性别之间差异无统计学意义，但女性血清铜蓝蛋白浓度高于男性，差异有统计学意义。

WD患者的震颤部位广泛，可累及全身。本研究发现震颤部位上肢最常见，并且上肢震颤分布表现了不对称性，具体表现为双侧上肢占73.0%、单侧右上肢占17.5%、单侧左上肢占9.5%。这些结果提示WD患者震颤症状最易受影响的部位是执行精细运动和日常使用频率多的手部。根据运动状态进行震颤类型分类，可分为静止性震颤、姿势性震颤及意向性震颤，本研究发现所有入组的WD患者都表现出了姿势性震颤，其中单纯姿势性震颤占66.7%，意向性震颤占33.3%，混合性震颤占33.3%，静止性震颤占7.9%，而作为WD特征表现的扑翼样震颤仅占比11.1%，男女性别间震颤部位及震颤类型差异无统计学意义。因此，WD患者的震颤特征以上肢姿势性震颤为主要表现。

使用加速度计测量姿势性震颤所得的指标可以有效地确定震颤的特征[10]，由角速度计算得来的RMS与震颤临床评分具有相关性[11]。根据UWDRS量表将上肢姿势性震颤评分为0~4，本研究通过姿态传感器测量震颤的3轴加速度和角速度进而计算出震颤参数F-acc、RMS-acc、F-gyr、RMS-gyr来定量震颤程度，本研究发现震颤参数F-acc、RMS-acc、RMS-gyr与UWDRS上肢姿势性震颤评分具有呈正相关，这表明震颤评分越高其频率和震颤强度越大，并且RMS-gyr与震颤评分的相关性最高，因此震颤参数F-acc、RMS-acc、RMS-gyr可以作为震

颤评估的定量指标，并且RMS-gyr最具有代表性，这为WD的震颤定量评估提供了方法与依据。结果表明本研究方法定量测量的震颤参数可以用于WD震颤程度的临床评估，能够较好地反映震颤程度，便于发现震颤程度的变化，弥补量表评估的不精确性。

脑型WD患者的MRI有83%会表现出典型WD病变[12]。本研究入组的表现震颤的WD患者最常见的脑区病变部位是苍白球（82.5%）和壳核（82.5%）及中脑（65.1%），有研究发现壳核是WD患者最常见的受损脑区，这与本研究结果具有一致性[2]。运用逐步法进行回归分析发现，K-F环、震颤参数RMS-gyr、尾状核高信号程度、不稳定的情绪反应是影响上肢姿势性震颤评分的影响因素。有研究表明WD患者的K-F环程度越重其临床表现越重[13]，这与本研究结果具有一致性。K-F环反应铜离子在眼内的沉积程度，本研究表明震颤程度越重，眼角膜弹力层的铜沉积越重。铜离子沉积在脑内造成神经元损伤在T2像表现为高信号，本研究发现尾状核处高信号程度越重，WD患者的震颤程度亦越严重，因此，铜离子沉积在尾状核引起的损害参与了震颤症状的出现。本研究发现UWDRS第3部分精神症状评分也与震颤参数F-acc、RMS-acc、RMS-gyr表现出了正相关，说明精神症状与震颤程度变异性之间具有联系，并且精神症状部分中的不稳定情绪变化评估对上肢姿势性震颤评分影响最大，因此情绪变化参与了震颤程度的变异性。

本研究存在一些不足之处，WD作为一种影响多系统的疾病，大多数患者是脑型WD（55%），其次是肝型WD（31%）和症状前型WD（14%）[12]，除此之外还可累及心脏、肾脏、内分泌等系统，本研究对WD的综合评估上以UWDRS为主，此量表除了神经系统评估外只对肝脏功能进行了评估，其他系统是否有功能的改变尚不明确，因此，未来尚需对WD患者进行全方位的评估，扩大研究范围进一步分析影响震颤的因素。

综上所述，WD的震颤特征以上肢姿势性震颤为主，震颤参数RMS-gyr更能反映WD患者上肢姿势性震颤的严重程度，K-F环、尾状核受损及情绪的不稳定是震颤程度变异性的主要影响因素。

参 考 文 献

[1] Jopowicz A, Tarnacka B. Neurological Wilson's disease signs-hepatic encephalopathy or copper toxicosis? [J]. Diagnostics, 2023, 13(5): 893.

[2] Mahale RR, Stezin A, Prasad S, et al. Clinical spectrum, radiological correlation and outcome of movement disorders in Wilson's disease [J]. Tremor Other Hyperkinet Mov, 2023, 13: 37.

[3] 中华医学会肝病学分会遗传代谢性肝病协作组. 肝豆状核变性诊疗指南（2022年版）[J]. 中华肝脏病杂志, 2022, 30(1): 9-20.
Inherited and Metabolic Liver Disease Collaboration Group, Chinese Society of Hepatology. Guidelines for the diagnosis and treatment of hepatolenticular degeneration (2022 edition) [J]. Chin J Hepatol, 2022, 30(1): 9-20.

[4] 冯文坤，孙 强，张 奇，等. Wilson病患者肝脏B超单点剪切波弹性成像与肝纤维化血清学指标及无创诊断评分模型的相关性分析[J]. 齐齐哈尔医学院学报, 2022, 43(7): 678-683.
Feng Wk, Sun Q, Zhang Q, et al. Correlation analysis between B-ultrasound single-point shear wave elastography and serological markers of liver fibrosis and noninvasive diagnostic scoring model in patients with Wilson's disease [J]. J Qihar Univ Med, 2021, 43(7): 678-683.

[5] 韩永升，王 训，韩咏竹，等. 中文版统一肝豆状核变性评分量表的信度和效度的研究[J]. 临床神经病学杂志, 2013, 26(4): 241-243.
Han YS, Wang X, Han YZ, et al. Study of reliability and validity of Chinese version of united Wilson's disease rating scale[J]. J Clin Neurol, 2013, 26(4): 241-243.

[6] Blakemore SJ, Frith CD, Wolpert DM. Spatio-temporal prediction modulates the perception of self-produced stimuli[J]. J Cogn Neurosci, 1999, 11(5): 551-559.

[7] 赵铁牛，练远书，胡雪梅，等. 肝型和脑型肝豆状核变性的临床及MRI分析[J]. 磁共振成像, 2021, 12(3): 1-5.
Zhao TN, Lian YS, Hu XM, et al. Clinical and MRI analysis of hepatic and cerebral hepatolenticular degeneration [J]. JMRI, 2021, 12(3): 1-5.

[8] Lukšys D, Jonaitis G, Griškevičius J. Quantitative analysis of parkinsonian tremor in a clinical setting using inertial measurement units [J]. Parkinsons Dis, 2018, 2018: 1683831.

[9] Sanchez-Ramos J, Reimer D, Zesiewicz T, et al. Quantitative analysis of tremors in welders[J]. Int J Environ Res Public Health, 2011, 8(5): 1478-1490.

[10] Gauthier-Lafreniere E, Aljassar M, Rymar VV, et al. A standardized accelerometry method for characterizing tremor: application and validation in an ageing population with postural and action tremor[J]. Front Neuroinform, 2022, 16: 878279.

[11] Kwon DY, Kwon YR, Choi YH, et al. Quantitative measures of postural tremor at the upper limb joints in patients with essential tremor [J]. Technol Health Care, 2020, 28(S1): 499-507.

[12] Rędzia-Ogrodnik B, Członkowska A, Bembenek J, et al. Brain magnetic resonance imaging and severity of neurological disease in Wilson's disease - the neuroradiological correlations[J]. Neurol Sci, 2022, 43(7): 4405-4412.

[13] 陈芬芬，胡风云，曹晓莉，等. 肝豆状核变性患者角膜K-F环与临床病情程度关系探讨[J]. 实用肝脏病杂志, 2024, 27(1): 145-147.
Chen FF, Hu FY, Cao XL, et al. Response to D-penicillamine treatment in patients with Wi1son's disease and different degree of Kayser-Fleischer ring[J]. J Pract Hepatol, 2024, 27(1): 145-147.

（收稿：2024-06-24；修回：2024-10-27；录用：2024-12-25）
（责任编辑：周一青）
本文引用格式：
白 雪，王共强. Wilson病患者的震颤特征及其影响因素[J]. 重庆医科大学学报, 2025, 50(12): 1644-1648.