

· 个案报道 ·

原发性进行性失语 1 例报道

张玉梅 王拥军 韩在柱 舒华

【摘要】目的 报道 1 例原发性进行性失语(PPA)患者的言语障碍及影像学特点,探讨 PPA 的临床特征。方法 采用汉语失语成套测验(ABC)中的口语流利性评定标准评估患者的口语流利性,采用西部失语成套测验评定患者的失语症类型,采用波士顿诊断性失语严重程度分级标准对患者失语症的严重程度进行分级,采用视觉词-图匹配、图形写名及口语阅读等认知心理学测试判定患者是否存在动-名词分离,同时进行记忆力筛查及影像学检查。结果 患者自发谈话为流利型,有语义错语;失语症类型为感觉性失语,失语严重程度为 4 级。患者视觉词-图匹配和口语阅读测验显示,动词和名词的正确率比较,差异无统计学意义($P > 0.05$);而图形写名测验显示,动、名词书写正确率比较差异有统计学意义($P < 0.05$)。患者无记忆力障碍,MRI 显示左侧额叶及颞叶萎缩,功能磁共振显示左侧额叶、颞叶呈低灌注、低代谢状态。结论 本例 PPA 患者的临床表现以言语障碍为突出,出现动词特异性损伤,病变部位主要位于左侧颞叶与额叶,且该两部位呈低灌注、低代谢状态。

【关键词】原发性进行性失语; 神经心理学测验; 影像学; 动词特异性损伤

Clinical report of a case of primary progressive aphasia ZHANG Yu-mei*, WANG Yong-jun, HAN Zai-zhu, SHU Hua. * Department of Neurology, Tiantan Hospital, the Capital Medical University, Beijing 100050, China

【Abstract】Objective To report the language disorder and imaging characteristics of a patient with primary progressive aphasia (PPA), and to investigate the clinical features of PPA. Methods The oral fluency subscale of Aphasia Battery of China (ABC), the Western Aphasia Battery (WAB), grade criterion of the Boston Diagnostic Aphasia (BDA) and cognitive psychology tests (CPT), including visual words/pictures matching (VPM) and nouns, verbs/pictures naming (VPN) and reading tasks (RT), were used to assess the fluency of oral language, the type and degree of aphasia, and verb-noun separation. Meanwhile, the faculty of memory was measured and analyzed by use of imaging scan. Results The patient spoke fluently and had some semantic paraphasia, the type was sensory aphasia, and the grade was four. There was no significant deviation between verb and noun correct rate in VPM and RT ($P > 0.05$), while there was significant difference between verb and noun correct rate in VPN ($P < 0.05$). The patient's memory and intelligence were normal. Atrophy of left temporal and frontal lobes was shown by MRI, and the lower metabolism and blood flow of them were revealed by use of functional magnetic imaging. Conclusion Language disorder is a predominant characteristics of this PPA patient, who had verb specific deficits. And the major lesion regions were left temporal and frontal lobes with lower metabolism and blood flow.

【Key words】Primary progressive aphasia; Neuropsychological tests; Imaging scan; Verb specific deficits

原发性进行性失语(primary progressive aphasia, PPA)在临床上以言语功能进行性下降为特征,当患者在病程中逐渐出现认知能力下降,影响其日常生活时,往往被诊断为痴呆,但由于其记忆功能相对保存完好,又不同于其它类型的痴呆^[1]。因此,在临床工作中应注意将 PPA 与其它可能引起痴呆的疾病进行鉴别。现将我院 2004 年收治的 1 例 PPA 患者的病例报道如下,分析其 PPA 言语障碍的临床及影像学特点。

资料与方法

一、病例资料

患者,男,56 岁,高中文化,发病前经商。因“言语能力进行性下降 3 年”于 2004 年 3 月 20 日就诊于北京天坛医院神经内科。患者于 2001 年开始,不能说出日常生活用品的名称,并常以物体的功能或属性代替该物体,可从几个备选名称中选出正确的物体名称,发病时听理解能力基本正常。2003 年以来,患者言语障碍进行性加重,听理解能力逐渐下降,出现性格改变,如急躁、易怒等,但记忆力无明显减退,已不能从事正常工作;日常生活中,可用书面文字表达自己的需要,

作者单位:100050 北京,首都医科大学附属北京天坛医院神经内科(张玉梅、王拥军);北京师范大学心理学院教育部认知与学习重点实验室(韩在柱、舒华)

可使用手势语及姿势语,生活可自理。患者曾就诊于多家医院,诊断为“老年性痴呆”,并口服安理申等药物治疗,病情无明显好转。

入院后神经系统查体显示(通过书写进行交流):神志清楚,言语表达能力差,不能完全听懂他人的话,有一定程度的命名困难,定向力、计算力、记忆力基本正常,颅神经查体未见异常,四肢肌力 5 级,腱反射对称,病理反射未引出,感觉系统及共济运动检查正常。

二、神经心理学测试

1. 失语症检查:采用北京医科大学附属第一医院神经心理研究室所拟的汉语失语成套测验(Aphasia Battery of Chinese, ABC)^[2]中的口语流利性判断标准对患者的口语流利类型进行评估;采用西部失语成套测验^[3]评定患者失语症的类型;采用波士顿诊断性失语严重程度分级标准^[3]对患者失语症的严重程度进行分级。

2. 认知心理学测验:该测验由北京师范大学心理学学院自行设计,在书面文字指导语下进行。(1)视觉词-图匹配:同一纸面上有 2 幅图(如狗和狮子)与 1 个名词(如狮子)或 2 幅图(如划船和骑车)与 1 个动词(如划船),要求患者根据词汇的含义选择图。共测验名词和动词各 25 个。(2)图形写名:经过严格的匹配,选取动、名词图形各 34 幅,要求患者根据给出的图写出名称(名词或动词)。(3)口语阅读:逐一给出图形写名测验中 68 幅图形相对应的汉语名称,并要求患者大声朗读。

3. 记忆力评定:采用中国科学院心理研究所编制的临床记忆量表。

三、神经影像学检查

采用 SIEMENS 公司生产的 Trio 2003T 磁共振仪进行普通磁共振及功能磁共振检查,应用 AG 2003 work station 完成数据的收集和处理。

四、统计学分析

采用 SPSS 12.0 统计软件,使用配对 t 检验进行统计学分析。

结 果

一、神经心理学测试

1. 失语症检查:患者自发谈话为流利型,口语表达中偶有语义错语和找词困难,当患者遇到需用动词来表达的情况时,不能准确地说出该词,但可用动作来表示,语调、语速正常。听理解障碍明显,短句子可理解,不能理解复杂的带有语法结构的句子;复述好;多数物品不能命名,常用物体的用途来代替,触觉提示无帮助;不能完成句子及反应性命名。与常见命名障碍不同的是,患者虽不能命名物体,但有时可书写出该物体

的名称;阅读时可较好地完成句子的阅读理解及阅读指令,但书面单词与物品-画搭配完成较差;进行书写表达和听写时,部分动词写不出。西部失语成套测验评定结果为感觉性失语症,波士顿诊断性失语评定量表评定患者失语严重程度为 3 级。

2. 认知心理学测验:在视觉词-图匹配测验中,动词与名词正确率分别为 88% 和 100%;在图形写名测验中,动词和名词正确率分别为 18% 和 53%;在口语阅读测验中,动词和名词正确率分别为 47% 和 32%。经统计学分析,患者在视觉词-图匹配及口语阅读测验中,动、名词正确率比较,差异无统计学意义($P > 0.05$),而在图形写名测验中的动、名词正确率比较,差异有统计学意义($P < 0.05$),提示患者存在动、名词认知分离现象,突出表现在命名障碍上。

3. 记忆力检查:可顺利完成全部项目,临床记忆量表记忆商为 111,临床记忆评级为中上等。

二、神经影像学检查

1. 普通磁共振:左侧颞叶及额叶轻度萎缩,以颞极为明显,表现为脑沟、脑裂增宽,皮层变薄,额、颞角增大。

2. 功能磁共振:左侧颞叶及额叶表现为低代谢、低灌注状态。

讨 论

Mesulam^[4]于 1982 年首次报道了 6 例以语言功能障碍为起病特点的 PPA 患者,其记忆力、推理能力、判断力及认知功能正常,可独立进行日常生活活动,但均出现命名障碍,且失语症状在 5~11 年内缓慢进展,非词语认知功能仍保持正常。2001 年, Mesulam^[5]提出了 PPA 诊断标准:①发病前言语功能正常;②隐袭性起病,逐渐进展,神经心理学测试主要表现为找词困难、命名障碍或词理解障碍;③其它认知功能可在发病 2 年后出现障碍,并以言语功能障碍最为突出且进展最快;④影像学检查显示无脑卒中及脑肿瘤等。

本例患者于 2001 年以不能说出日常生活用品的名称起病,可用物体的用途或特性代替该物体,可书写出物体的名称;病情进展缓慢,2 年后出现找词困难,不能理解某些复杂的句子,可进行文字交流,可从事日常生活活动,人格完整,对自己的言语功能障碍有自知力,仍保留发病前的爱好(下棋、钓鱼等);近 1 年来出现易怒、烦躁等情绪变化,影像学显示左侧额叶、颞叶萎缩,表现为低代谢、低灌注,均符合 PPA 的诊断。

关于 PPA 言语障碍的分型,目前仍有争议。Price 等^[6]指出 PPA 的口语类型可分为流利型或非流利型;而 Neary 等^[7]则认为 PPA 属非流利型失语,句法、音义异常,而语义相对保留,并建议改用“进行性非流利

型失语”这一概念;Mesulam^[5]则将 PPA 分为流利型失语和进行性非流利型失语(progressive non-fluent aphasia)。本例患者自发谈话为流利型,口语中出现语义错语,命名以动词出现错语的几率更大,属于流利型失语。

我们采用西部失语成套测验评定患者失语症类型时,发现患者在需用动词表达时,往往不能准确说出该动词,而用动作或姿势语代替,但在应用名词时情况相对要好,似乎存在动、名词分离的现象。为此,我们设计了观察动、名词分离现象的认知心理学试验,即视觉词-图匹配、图形写名和口语阅读。结果发现,患者具有动-名词认知分离现象,具体表现为在图形写名测验中动词受损的程度大于名词受损的程度,动词图形正确率为 18%,明显低于名词图形(53%, $P < 0.05$)。为了排除由于其他因素控制不当而造成动词图形成绩偏低,我们在口语阅读测验中使用了与图形写名测验相同的材料,结果发现患者阅读动、名词的能力比较(正确率分别为 47% 和 32%),差异无统计学意义($P > 0.05$)。这反映了患者心理层面上的选择性损伤,即动词特异性损伤。

本研究发现母语为汉语的 PPA 病例表现出动-名词认知分离的现象,丰富了原有汉语 PPA 患者的症状模式^[8-10]。Hillis 等^[11]进行了有关非流利型 PPA 患者的名词和动词的口头表达、书写命名及理解方面的调查,发现动词口语表达障碍先于动词书写命名障碍,也先于名词的口语表达及书写命名障碍,这一研究结果为动词和名词在语言产生方面具有不同的神经机制的假设提供了依据。Hillis 等^[12]的另一项研究表明,非流利型 PPA 患者动词命名受损的程度较名词命名受损程度重,即非流利型失语具有动词特异性损伤的特性;而流利型 PPA 的患者名词命名受损的程度较动词受损的程度重,即流利型失语具有名词特异性损伤的特性,因此认为动词与名词可能受不同的神经区域支配,PPA 患者受损部位不同,则会表现出不同的失语类型。我们的研究结果与 Hillis 等的结论不同,即该例患者为流利型 PPA,却表现为动词特异性损伤,这可能是由于汉语与英语不同,属藏语体系,具有形、音、义的特点,一些字的区别在于笔画的位置和长短,且其整体构型比线条型的拼音文字复杂,更具有几何意义。

严格的神经心理测验有助于 PPA 的诊断,但也具有一定的局限性^[13]。患者不相关的言语及不能完全

理解检查者的问话,很可能被误诊为痴呆。本例患者为感觉性失语,在外院治疗时,曾被诊断为“老年性痴呆”,治疗近 1 年后,言语能力仍进行性下降。这提示我们在诊断痴呆时,应考虑到 PPA 的可能性,而一旦确诊为 PPA,应向患者家庭成员解释这种特殊的言语现象,并教其与患者交流的其他方法。

综上所述,PPA 是以言语功能进行性下降为唯一或突出特征的神经系统变性疾病,病程晚期出现认知能力逐渐下降,日常生活能力丧失。本例患者 3 年来言语障碍逐渐加重,为流利型感觉性失语,具有动词特异性损伤的特点,病变部位位于左侧颞叶与额叶,呈低灌注、低代谢状态。

参 考 文 献

- 1 Mesulam MM. Current concepts: primary progressive aphasia: a language-based dementia. *Eng J Med*, 2003, 349: 1535-1542.
- 2 高素荣,主编.失语症.北京:北京医科大学、中国协和医科大学联合出版社,1991. 265-280.
- 3 王拥军,主编.卒中单元.北京:科学技术文献出版社出版,2004. 345-353,354-383.
- 4 Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without dementia. *Ann Neurol*, 1982, 11: 592-598.
- 5 Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2001, 49: 425-432.
- 6 Price BH, Gurvit H, Weintraub S, et al. Neuropsychological patterns and language deficits in 20 consecutive cases of autopsy-confirmed Alzheimer's disease. *Arch Neurol*, 1993, 50: 931-937.
- 7 Neary D, Snowden JS, Mann DM. The clinical pathological correlates of lobar atrophy. *Dementia*, 1993, 4: 154-159.
- 8 彭蓉,袁光固,汪颖,等.原发性进行性失语一例报道. *中国临床心理学杂志*, 1999, 7: 173.
- 9 陈彪,马秋兰,马云川,等.原发性进行性失语一例临床分析. *中华神经科杂志*, 2002, 35: 162-164.
- 10 汤颖,王晔,张艳,等.原发性进行性失语综合征一例. *中华老年医学杂志*, 2003, 22: 504-506.
- 11 Hillis AE, Tuffiash E, Caramazza A. Modality-specific deterioration in naming verbs in nonfluent primary progressive aphasia. *J Cogn Neurosci*, 2002, 14: 1099-1108.
- 12 Hillis AE, Oh S, Ken L. Deterioration of naming nouns versus verbs in primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2004, 55: 268-275.
- 13 Green J, Morris JC, Sandson J, et al. Progressive aphasia: a precursor of global dementia? *Neurology*, 1990, 40: 423-429.

(修回日期:2005-02-14)

(本文编辑:吴倩)