

语义性痴呆:一例汉语病人的个案研究

郭起浩, 洪 震, 付建辉, 于 欢, 吕传真

(复旦大学附属华山医院神经内科, 上海 200040)

【摘要】 目的: 分析一例语义性痴呆(Semantic Dementia, SD)患者的神经心理特征。方法: 针对一例大学文化程度的 SD 患者完成一系列神经心理测验和头颅核磁共振(MRI)及氙 CT(XeCT)检查。结果: 1. 语义记忆的选择性损害引起严重的失命名、对口语和书写的词语理解受损、言语流畅性测验表现差以及一般知识的储存丧失; 2. 语言表达和理解的其他成分相对保持; 空间知觉、执行功能和非言语的解决问题能力正常; 情景记忆相对保存; 3. 阅读障碍呈表层失读模式; 4. MRI 和 XeCT 提示患者左颞叶新皮层呈现局限性严重萎缩。结论: 汉语文化背景的 SD 患者的认知特征与西方的结果相似, 左颞叶新皮层萎缩导致选择性的语义记忆损害。

【关键词】 语义性痴呆; 语义记忆; 命名; 颞叶皮层

中图分类号: R395.2

文献标识码: A

文章编号: 1005-3611(2003)04-0253-04

Semantic Dementia: A Study for a Chinese Patient with Severe Left Temporal Lobe Atrophy

GUO Qi-hao, HONG Zhen, FU Jian-hui, et al

Department of Neurology of Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai 200040, China

【Abstract】 Objective: To analyze neuropsychological characteristics of a Chinese patient with semantic dementia (SD). **Methods:** A patient with SD was selected to finish 11 neuropsychological tests and MRI and XeCT. **Results:** (1) Selective impairment of semantic memory caused severe anomia, impaired spoken and written single-word comprehension, reduced generation of exemplars on category fluency tests and an impoverished fund of general knowledge; (2) relative sparing of other components of language output and comprehension; normal perceptual skill and non-verbal problem-solving abilities; relatively preserved episodic memory; (3) a reading disorder with pattern of surface dyslexia; (4) radiological investigations (MRI and XeCT) have shown severe left temporal neocortex atrophy. **Conclusion:** There are similar clinical and neuropsychological characteristics for SD between the Chinese patient and the sample of Western. Selective impairment of semantic memory may bring about by left temporal neocortex atrophy.

【Key words】 Semantic dementia; Semantic memory; Naming; Temporal cortex

语义性痴呆(Semantic Dementia, SD)首先由 Warington 于 1975 年提出^[1], 当时作者报道了 3 例选择性语义记忆损害的患者, 以进行性命名不能和词语理解受损为特征, 是认知缺损相对局限的一种老年期痴呆类型。由于对 SD 患者的细致研究有助于揭示不同的语言和记忆成分在大脑结构的定位, 该病得到神经心理学家们的重视, 迄今文献检索到的病例约一百例^[2], 但国内还没有该种病例报道, 我们在神经内科门诊中发现 1 例, 介绍如下。

1 病史简述

患者陆某(取其拼音首字母为 LD), 女, 69 岁, 右利手, 文化程度大学, 退休前为某医院内科主任医生, 因其丈夫发现患者记忆减退 4 年, 称名不能 3 年而于 2002 年 11 月 9 日到本院神经内科就诊。患者 64 岁时还照常上班, 带下级医生查房, 指导住院医师修改病史。65 岁开始出现记忆减退, 主要表现为叫不出同事的名字。由于起病隐匿, 具体起病日期

不详。67 岁开始称呼各种物品有困难, 近半年已经讲不出手表、钢笔、钥匙等等常用实物名称, 也叫不出丈夫名字。看不懂电视连续剧的情节, 遇到幽默的情节也不发笑。但患者目前仍然可以给丈夫量血压、能自己做饭菜, 到银行存款、取款能独立完成。尽管叫不出菜名, 但到菜市场买菜, 品种和价格都没有差错。就诊后予全面的影像学检查, 其中头颅核磁共振(MRI)冠状面表现为老年性脑改变、左颞叶萎缩明显。氙 CT(XeCT)表现为左颞叶部位血流量较右颞叶部位减少约 1/3, 左海马较右侧血流量稍有减少。诊断为语义性痴呆(SD)。2002 年 12 月 7 日至 10 日分 3 次完成以下一系列神经心理评定。

患者起病以来容易摔倒, 每年有 3 至 4 次, 最严重的一次摔倒导致左下肢骨折。既往无高血压和糖尿病史, 无脑卒中和严重躯体疾病史; 无酗酒史; 血维生素 B12、叶酸浓度在正常范围内; 甲状腺功能正常; 无听力和视力障碍, 无幻觉和妄想等精神症状。神经系统体检未发现阳性体征。

2 结 果

2.1 临床晤谈时的总体印象

(1) 自发言语: 发音正常, 有找词困难, 有语义性错语, 有音素性错语, 自发言语的句法正常。

(2) 言语理解 句法理解正常, 语义理解严重障碍。

(3) 复述词语和句子正常。

(4) 命名能力极差。

(5) 阅读呈逐字阅读。

(6) 人格有改变, 有时行为幼稚。

(7) 日常记忆保持。

总体印象: 交流有一定困难, 只能完成指导语简单的测验, 不能理解并完成指导语较复杂的测验, 如韦氏智力测验中的图片排列、图形拼凑等不能理解。

为了较直接地了解患者的表现, 举例第 2 次晤谈内容片段。

片段 1:

医生: “上次告诉您我的姓名, 还记得我姓什么?”

患者: “你是郭医生。什么时候还我片子?” (指 MRI 摄片, 事件记忆正确)

医生: “我扫描后会还您的。”

片段 2:

医生: “文化大革命的时候您在哪里工作?”

患者: “什么叫做文化大革命?”

医生: “那么, 毛泽东做过那些事情?”

患者: “什么叫做毛泽东?”

片段 3:

医生: “您能列举一些交通工具的名称吗?”

患者: “今天到医院来, 我要乘 62 路, 他要乘 838 路。我说 838 路到不了, 他说可以到。最后, 他听我的, 乘 62 路来。” (“他”指患者丈夫, 回答不对题, 但叙述本身正确。)

医生: “您能列举尽可能多的蔬菜的名称吗?”

患者: “我最近有便秘, 医生告诉我要多吃蔬菜。早上吃了青菜和香什么” (指“香菇”)

片段 4 (在患者购买药品后):

患者: “医生, 这次开的尼莫地平的盒子没有上次大。” (正确)

医生: “可能是不同厂家。”

患者: “我家里还有都可喜, 可以治疗脑子响吗?”

医生: “可以”。

患者: “医生, 我记忆不好是不是老年痴呆?”。

从这些对话可以发现, (1) 患者对人物、事件及物品名称的含义不理解; (2) 虽然对日常生活情节的描述并无根本错误, 但相对比较简单, 表明自身体验

事件与语义知识存在相互作用; (3) 积极主动的言语比较多, 对自身缺陷有一定的自知力。

2.2 神经心理测验及其评定结果

(1) 简明精神状态量表 (MMSE): 满分 30 分, 患者得 18 分, 表现为时间定向 3 分、地点定向 3 分、自发言语 1 分、复述 1 分、命名 0 分、理解言语指令 3 分、理解书写指令 0 分、心算 5 分、听觉词语即刻记忆 1 分、短时记忆 0 分、结构模仿 1 分。

表 1 患者在 Mattis 痴呆评估量表的表现

DRS 项目	患者得分	满分	DRS 项目	患者得分	满分
数字广度(顺背)	4	4	自发言语	1	1
数字广度(倒背)	2	4	自发言言回忆	3	3
执行言语指令	10	10	列举动物名称	1	20
从图中找特定的数	11	11	列举服装名称	0	8
语音复述	2	2	词语阅读	0	4
词语再认	5	5	句子回忆	0	4
无意义图片匹配	4	4	相似性	4	22
无意义图片再认	4	4	非语言推理	12	16
双重交替动作	3	3	定向	5	9
结构模仿	10	10	总分	82	144

(2) Mattis 痴呆评估量表中文版 (DRS)^[3]: 严重受损项目有言语流畅性测验 (列举动物和服装名称)、词语阅读和相似性判断, 患者因为句子阅读不能, 故“句子回忆”项得 0 分。患者在反映注意力的数字广度 (顺背)、双重交替动作、从图中找特定的数、语音复述及无意义图片匹配等项目均为满分, 空间结构能力保存良好, 长度较短的记忆材料如无意义图片再认和自发言言回忆均为满分, 值得注意的是, 给患者呈现 DRS 中的一组常用词语, 患者尽管具有大学文化程度, 却不能正确地阅读理解, 但将该组词语与一组干扰词语一起呈现, 患者就象正常老人一样能全部正确地识别出先前呈现的词语, 即再认正常。非语言推理能力基本保存。

(3) 数字广度测验和积木测验^[4]: 取自韦氏智力测验, 倒背受损, 数字顺背和积木测验表现正常。

(4) 言语流畅性测验: 就动物、蔬菜、水果、服装、国家、城市、职业、交通工具等类别要求在 1 分钟内列举尽可能多的例子名称。前 4 个类别的回答见表 1、2。后 4 个类别的回答均为 0。

(5) Rey-Osterrieth 复杂图形测验 (CFT)^[5]: 患者结构模仿能力正常, 回忆有损害。

(6) 视觉再生测验: 取自韦氏记忆测验, 患者的得分随着图片复杂性增加而减少。

(7) 视觉推理测验: 选自剑桥老年认知检查法,

满分 6 分, 患者得 5 分, 在正常范围。

(8) 命名测验: 包括 Boston 命名测验和陈氏命名测验, 均由香港中文大学心理学系陈瑞燕教授提供, 针对每张图片, 有直接命名、提示命名和选择命名 3 个步骤。命名测验的信度和效度良好, 资料即将发表。患者 LD 不能完成所有图片的命名, 即使要求词-图匹配, 患者亦不能作出, 只能说出部分呈示物品的用途。Boston 命名测验和陈氏命名测验的对象是家庭物品、动植物、文具及劳动用品, 所以, 另外选择颜色、身体器官、动作各 8 种, 发现 2 种(黑白)颜色、4 种身体器官, 患者能命名, 其余都不能命名, 词-图匹配不能改善其表现。呈现 3 张图片, 告诉患者正确的名称, 要求患者反复学习直到记住, 间隔 2 分钟后, 呈现图片请患者指出其名称, 患者不能回忆。

(9) 汉语词语形、音、义识别测验: 由本文作者编制。给予 18 组词语, 要求从后 3 个词语中指出哪一个与前一个词语同义、同音或形似。比如“同排、季军、铜牌” 3 个词语中哪一个与“铜牌”同义、同音或形似, “眼神、木工、月光” 3 个词语中哪一个与“目光”同义、同音或形似。结果发现, 患者能完成所有的形似识别, 不能完成所有的同义、同音识别。再将“铜牌”、“目光”等 20 个词语的每个词去掉一笔, 请患者补足, 患者能全部做对。最后, 将这 18 个词语

去掉一个部件, 如“回答”变成“口答”, 请患者补足, 患者正确完成的仅 1 个、做错的有 3 个(如将“口难”补成“田难”, “木素”补成“杯素”、“足步”补成“路步”)、其余 14 个不能完成。该测验表明患者对于汉语词语的形态知觉识别正常, 患者保留词语结构完整的知识, 但对于汉语词语的音和义的识别障碍。

(10) 阅读检查: 为了进一步分析患者的阅读能力与缺损类型, 我们请患者阅读阿拉伯数字、英文字母、英语单词和句子、汉字、汉语句子。患者能流利地阅读阿拉伯数字、英文字母, 但不能阅读英语单词和句子(患者病前能阅读英语并有译著出版)。不能理解书面呈现的汉语句子。呈现 50 个常用的具体名称的字或词, 患者能正确阅读的有 22 个, 不能阅读的有 15 个, 其中 2 个(耳和鼻)发不出声音, 但理解其意义(患者指出自己身体的相应部位), 阅读错误的有 13 个: 将“农夫”读成“衣夫”, “笔”读成“毛”, “鸟”读成“马”, “河流”读成“可流”, “草帽”读成“早帽”, “是”读成“走”, “奔”读成“卉”, “排”读成“非”, “拾圆”读成“合圆”, “盐”读成“gui”, “船”读成“fang”, “咖啡”读成“kaxin”, “色”读成“nao”。前 9 个为表层失读模式, 后 4 个发音为患者自创。

(11) 书写检查: 请患者将以上阅读的汉字抄写一遍, 未发现抄写错误。

表 2 患者 LD 在部分神经心理评定结果

测验(括号内为满分)	划界分*	患者 LD	测验(括号内为满分)	划界分*	患者 LD
MMSE 总分(30 分)	≥26	18	数字广度测验: 顺背	≥5	6
言语流畅性: 列举动物	≥8	1	数字广度测验: 倒背	≥3	2
言语流畅性: 列举水果	≥6	0	CFT 模仿(36)	≥31	34
言语流畅性: 列举蔬菜	≥8	2	CFT 即刻回忆(36)	≥13	3
积木测验(64)	≥12	20	视觉再生(14)	≥7	7

* 划界分为 60~ 70 岁、教育程度在初中以上组的参考值, 该数据来源于文献资料

3 讨 论

Tulving 1972 年提出长时记忆可区分为情景记忆和语义记忆。情景记忆能够使个体记住自己过去的经验, 即记住那些在个体主观时间中的经验事件。语义记忆是关于世界的一般知识, 是有关客体、事实和概念的知识, 以及词语及其意义的知识。情景记忆和语义记忆二分法从语义性痴呆的研究中得到脑解剖学上的支持。

选择性的语义记忆损害、情景记忆保持现象最早由 Warrington 于 1975 年描述的。1982 年, Mesulam

将 6 例渐进性、选择性语言缺陷称之为“原发性进行性失语”^[1]。Hodges 进一步将之分为“进行性流畅性失语”和“进行性非流畅性失语”两种亚型。语义性痴呆这个名称是 Snowden 等 1989 年提出的, 因其简洁明了、避免病理学臆断而取代“原发性进行性失语”这个术语而获得公认。最近的研究认为语义性痴呆是额颞叶痴呆(FTD)的颞叶型(将额颞叶痴呆区分为额叶型和颞叶型)^[6]。这是因为 SD 的进展期的行为表现与 FTD 的颞叶型相同。不管有无特殊的神经包涵体, SD 活检的神经病理学发现与 FTD 的颞叶型的发现亦相同^[7]。

一般来说, SD 具有以下临床特征: 1 语义记忆

的选择性损害引起严重的失命名、对口语和书写的单词理解受损、言语流畅性测验表现差以及一般知识的储存逐渐丧失;④语言表达和理解的其他成分相对保持,尤其是句法和语音保存较好;④知觉技能、执行功能和不需要理解特殊语义概念的非言语的解决问题能力正常;¼自传性记忆、日常记忆(情景记忆)和内隐记忆(运动技巧和启动效应)相对保存;½阅读障碍呈表层失读模式。

本文介绍的患者LD的语义性痴呆表现非常典型,具有SD的几乎所有的临床特征。相比国外已报道的病例,我们的研究还观察了SD患者汉语语言理解、表达与记忆损害的特征。我们同时提供了患者大脑的结构和功能影像学检查结果,使认知功能在大脑结构的定位更有说服力。

由于英语词语意义的理解主要是“音-义”通路,单词形态结构仅仅是符号,与其表达的意义通常并无关联,而作为象形文字的汉语的词语意义的理解主要是“形-义”通路,词(字)语的发音与词义关联较少,即汉语词语的“音-形-义”转换方式和英语的转换方式不同,但出乎意料的是左颞叶萎缩后的语义和语音损害模式在这两种不同文化背景下的表现几乎完全相同。汉语词(字)音与词(字)义知识同时受损的事实也提示,这两者在汉人脑内的编码和储存即使存在分离,其距离很近,均在左颞叶新皮层区域。

尽管阿尔茨海默病(AD)也有语义记忆损害,其认知损害模式却是颞叶内侧海马结构萎缩所致情景记忆损害最早、最严重,接着是空间结构能力和执行功能破坏。AD以弥漫性脑萎缩为主,不存在颞叶皮层局限性萎缩,故颞极和颞叶下外侧萎缩程度是SD和AD的影像学鉴别指标^[2]。

Murre指出,在SD早期,高级别范畴归类(如山羊是生物还是非生物)相对保存,而低级别范畴归类(如山羊是哺乳动物还是非哺乳动物)首先受累;新学习材料的再认相对保存,而自由回忆首先受累。显然,患者LD已经处于病程中期。

患者LD是右利手,其语言优势半球在左侧。对

于复杂几何图形的模仿正常,对于比较简单的、低于广度的图形(不管是几何形状还是汉字)的记忆亦正常,可能是患者右大脑半球未受损所致,而比较复杂的(超广度的)非语言图形的记忆明显受损,表明超广度非语言材料的加工记忆有一定的语言性质,需要左右颞叶皮层共同参与。

当然,对于SD患者,颞叶新皮层萎缩导致语义记忆的选择性损害和海马完整导致情景记忆保存不是绝对的。本例患者除了左颞叶新皮层严重萎缩,位于其内侧的海马结构亦已有一定程度受累。我们希望在今后的临床实践中增加病例数,尤其是轻度SD患者,增加自传性记忆、面孔再认记忆和内隐记忆的检测,并做长期随访,以期深入揭示脑结构与认知功能的相互关系。

参 考 文 献

- 1 Hodges JY, Patterson K, Oxbury S, et al. Semantic dementia. *Brain*, 1992, 115: 1783- 1806
- 2 Murre JM, Graham KS, Hodges JR. Semantic dementia: relevance to connectionist models of long- term memory. *Brain*, 2001, 124: 647- 675
- 3 Chan AS, Choi MK, Salmon DP. The effects of age, education, and gender on the Mattis dementia rating scale performance of elderly Chinese and American individuals. *Journal of Gerontology: Psychological Sciences*, 2001, 56B(6): 356- 363
- 4 郭起浩,张明圆, Simon D, 等. 一组评估认知功能的神经心理测验在老人中的应用. *中国临床心理学杂志*, 1994, 2(3): 155- 157
- 5 郭起浩,吕传真,洪震,等. Rey- Osterrieth 复杂图形测验在中国正常老人中的应用. *中国临床心理学杂志*, 2000, 8(4): 205- 207
- 6 McKhann GM, Albert MS, Grossman M, et al. Clinical and pathological diagnoses of frontotemporal dementia. *Arch Neurol*, 2001, 58: 1803- 1809
- 7 Mummery CJ, Patterson K, Price J, et al. A voxel- based morphometry study of semantic dementia: relationship between temporal lobe atrophy and semantic memory. *Ann Neurol*, 2000, 47: 36- 45

(收稿日期: 2003- 02- 13)

《中国临床心理学杂志》欢迎广大作者踊跃投稿