

原发性进行性失语语言学的量表诊断

赵伟杰 综述 曹云鹏 审校

中国医科大学附属第一医院神经内科,辽宁省沈阳市 110001

摘要:原发性进行性失语是一种早期以语言功能损害为突出特点的神经系统退行性综合征,最新共识对其语言学检测任务及评估内容做了阐述,但没有规定统一的语言学评定量表,本文就原发性进行性失语的语言学量表检测进行综述。

关键词:原发性进行性失语;语言学;量表

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2016.05.021

原发性进行性失语(primary progressive aphasia, PPA)是一种早期(至少2年内)以语言功能损害为特征,而其它认知功能相对保留的隐匿起病、渐进进展的神经系统变性综合征。以往的研究显示通过高分辨率颅脑MRI检查以及对灰质体积和皮质厚度的体素统计学分析可对皮质不同区域萎缩引起的PPA三种亚型进行正确分型^[1,2-4]。2011年Gorno-Tempini等^[5]发表了基于言语产生、单个词和句子处理过程为特点的PPA的最新分类共识,共包括3种,分别为非流利性/语法变异型PPA(non-fluent/agrammatic variant PPA, agPPA)、语义改变型PPA(semantic variant PPA, svPPA)/语义型痴呆(semantic dementia, SD)、以及Logopenic型PPA(logopenic variant PPA, LvPPA)。共识指出对于怀疑PPA的患者应首先满足Mesulam^[6,7]提出的基本的PPA诊断标准,之后再行PPA亚型诊断。此外,共识虽然鼓励使用定量数据进行PPA亚型的分类,且对原发性进行性失语语言学[包括语法、运动语言、命名、复述、句子理解、单个词的理解、客体(物体和人)知识、阅读或拼写]的检测任务及评估内容做了阐述,但并没有规定用于分类使用的具体测验。

1 原发性进行性失语语言学及相关检测量表

1.1 流畅性

言语流畅性作为个体通过语言进行信息传递流利程度的指标,可以衡量个体的言语能力。言语是否流畅,主要是在患者连续说话时观察患者(至少1 min)的语量、短语长度、是否费力、是否有发音、语调异常、有无语法错误、是否出现实质词和

错语,以及有无强迫语言和是否达意。主要包括流利性口语和非流利性口语,其中非流利性产生的概念是多方面的^[8]。除此之外,2011年分类共识指出言语失用是非流利性/失语法型PPA的主要特点。

测量患者语言是否流畅有多种措施,如WAB-R中动物流利性测试(animal fluency task)^[9]、行动(动词)流利性测试^[10]、言语流畅性测试(verbal fluency test, VFT),其中最后者也称受控口语联想测验(controlled oral word association, COWA),其主要内容是要求受试者1 min内说出以F、A、S开头的词汇以检测快速词汇提取的能力。除了上述流畅性检测,还可通过检测患者说话时平均词语长度,即在言语例子中产生的没有停顿的最长字符串,如:记录患者在描述没有文字的图片书中灰姑娘的故事^[10],以及对西方失语量表(western aphasia battery, WAB)^[11]中“野餐”图片或汉语失语检查法(aphasia battery of chinese, ABC)^[12]中“狗叼走衣服”图片或波士顿诊断失语量表(the boston diagnostic aphasia examination, BDAE)^[13]中“偷饼干”图片的描述进行录音进而分析。临床常用WAB中“野餐”图片,因为WAB画面有更多的参与者和动作,因此,对言语产生提供了更多多样化的内容。

1.2 运动言语

运动言语障碍包括构音障碍和言语失用。构音障碍主要是因控制言语的神经肌肉紊乱所致,而言语失用是言语计划或编程紊乱而影响言语产生^[14],其可单独发生,也可在神经系统退行性疾病中与失语共存。

收稿日期:2016-04-13;修回日期:2016-09-24

作者简介:赵伟杰(1989-),女,硕士,主要从事原发性进行性失语的研究。

通讯作者:曹云鹏(1963-),男,教授,主任医师,博士生导师,主要从事记忆障碍与痴呆的研究。E-mail:ypencao@yahoo.com。

运动言语可以通过多音节单词的多次重复、言语发音器官的轮替运动、自发言语进行检查,主要评估患者的言语是否为费力的、断断续续的、是否存在言语失用或构音障碍、有无特殊类型的语音错误以及有无影响清晰发音的因素(如音节的单词长度等)。

测量方法国外是基于 WAB,同时联合其它的言语测验如运动性言语评价法(motor speech evaluation, MSE),MSE 包括元音延长、言语交替运动速度(如快速的重复‘puhpuhpuh...’)、言语连续运动速度(如快速的重复‘puhpuhpuh’)、单词和句子复述以及一个对话式的言语例子等^[14]。目前国内应用最普遍的评价言语失用的方法是中国康复研究中心制定的言语失用评价方法^[15]。有临床观察表明,汉语言失用患者语言特点和神经解剖基础与英语言语失用患者基本一致^[16]。

1.3 语法

句法是语法的主要组成部分,所谓句法是词语按一定的顺序排列来显示句中意义的相互关系。语法可以通过图片描述、故事复述(包括图片辅助)以及有语法约束的句子产生任务来测量,主要评估的内容包括语法结构、平均话语长度、语速、内容的准确性、旋律、韵律、在词中选择特殊的错误类型及发音。语法缺失与句子结构即句法密切相关,而句法主要通过句子理解和句子产生来检测,因此可以通过检测句法来评估语法。

句子理解可以通过将句子-图片匹配、回答是或否问题以及按照指令来检测,主要评估影响理解的因素(如语法的复杂性、句子的可逆性)。动词和句子西北评估(northwestern assessment of verbs and sentences, NAVS)中句子理解测试(the sentence comprehension test, SCT)^[17]是句子-图片匹配测验的范例;除此,另一个方法被 Grossman 和他的同事^[18]用于额颞叶变性(frontotemporal lobar degeneration, FTL D)患者的语法理解检测,主要是为患者提供一个句子,然后进行提问,让患者指出句子成分中与语法相关的理解问题。国内主要应用中国康复研究中心汉语标准失语症检查表(china rehabilitation research center aphasia examination, CRRCAE)^[19,20]中句子-图片匹配任务,对于回答是或否问题以及按照指令可以应用 WAB 或 ABC 中句子理解部分检测。

句子产生的测验中图片描述很常见^[3],主要是

提供给患者提供一个图片,然后要求患者尽量用句子来描述这个图片,之后对患者的自发言语进行语言学分析;NAVS 中句子产生引发试验(the sentence production priming test, SPPT)^[17]也可以用来评估句子产生,其主要是评估动词和动词论题结构产生的障碍;此外,也可应用西北字谜测验(northwestern anagram test, NAT)^[21]中的测试分数来评价,NAT 不能通过自发产生或句子理解的措施证明语法能力,因此句子结构中语法损害可以通过 NAT 结合 NAVS-SPPT 显示出来;句子产生的语法还可以通过控制刺激因素后记录患者讲述的灰姑娘故事,定性的从名词形态、动词形态、论证结构和语序来评估形态句法错误,同时也能检测说话的流利性,以及是否存在找词困难和言语音素错误;另外通过句子填空也可进行评估,即给出目标句子中的前几个单词让患者填写完整。

对于 PPA 分型的诊断,通常从 NAT 的 Object extracted Who-questions (Obj-Wh) 和 object-clefts constructions (OC)/subject-extracted Who-questions 中选择 10 个项目来进行测试,因为其与整体测试具有相同模式,因此,可在临床中用于快速评估。

1.4 物体命名或词汇提取

命名的定义是对熟知的物品或事物再次感知时能正确说出其名称,并了解其用途或含义的能力,是通过词的理解和再现完成的。对于命名的检查,可以通过单词检索与图片、声音、食品和异味相匹配,主要评估错误发生率、延迟命名、影响命名准确性的因素(如是熟悉的或陌生的项目、动词或名词、语义类别)、错误类型(如是语义错误、音素的错误)。

对物品或物品图命名是研究命名障碍最常用的方法,可以应用 WAB^[11]、BDAE、ABC 中命名测验以及波士顿命名测验(boston naming test, BNT)^[22]来评估,其中 BNT 是目前神经心理学最常用的视觉命名能力检测量表,这个测验要求受试者对从易到难排列的线条图进行直接命名、词义提示命名和发音线索命名。目前有很多 BNT 的简化版,其中 15-item^[23]对严重认知功能障碍和文化程度低的患者更敏感,其有效性与完整的 BNT 结果相同。2006 年郭起浩等汉化的 BNT 版本^[24]将原版中第三部语音线索命名改为选择命名,更适合汉语文化背景,改版后的测试时间短,使受试者理解快,依从性好。

1.5 单词理解

词汇的听理解也称为词汇语义,是语言听理解中的一个方面,概念是把来自外部语音输入的音位组合与心理词汇中词的音位组合单位进行对照,据此来检索到相应的单词,通过这个词的音义联系获取所对应的单词的词义。单词理解可以通过词-图片匹配、词-定义匹配、同义词匹配进行检测,主要评估影响理解的因素(如熟悉度、频率以及语法的种类)。

对于评价单词理解而使用的文字-图片匹配量表有很多,比如 western aphasia battery-revised 即 WAB-R 中的听词辨认子测验、标记测验(the token test)^[25]、BDAE、皮博迪图片词汇测试(the peabody picture vocabulary test-4, PPVT-IV)^[26],其中 WAB-R 相对简单,而 the token test 对单词理解虽敏感,但不同类型失语症无区别,所以有争议。临床通常选用 PPVT-IV 中第 157-192 这 36 个中等难度的项目来检测,以往的研究显示,无论患者是否有理解障碍,通过 PPVT-IV 中子测验的表现可以成功地区分不同类型的 PPA 患者,但是在 PPVT-IV 的表现因为是用图片识别,可能潜在的被混淆。另外单词理解的评估可以通过单词定义及联想获得^[27]。在未来,可以用更困难的单词-单词联想任务替代 PPVT 从而避免图片识别所带来的弊端。

1.6 客体(物体/人物)知识

客体(物体/人物)知识是用来检测语义记忆的,所谓语义记忆是陈述性记忆的组成部分,涉及检索和有关词的意义、人物、地点以及不考虑消息来源、时间背景或经验产生的累积知识的应用。对于客体(物体/人物)知识可以通过图片-图片匹配、剔除一个不同的、语义联想、姿势-对象匹配、声音-图片匹配进行测量,主要评估影响物体知识的因素(如熟悉度、语义类别)。

最常见的衡量语义记忆测验包括词汇测试、一般知识测试、物体命名测试及文字流畅性测试。国外评估语义记忆常用的测验是金字塔和棕榈树测试(the pyramids and palm trees test, PPTT)^[28],主要内容为测试时给被试者一个目标词,要求被试者在两个备选词里选出最接近目标词的那一个,一般 svPPA 患者表现最差;骆驼和仙人掌测试(The Camel and Cactus Test)是另一个语义联想的量表,敏感度更高一些,共 64 题,主要是选出与题干最相关的词汇或图片。

1.7 复述

复述是在正常人交谈中,确切地重复他人说的数、词、短语、句子的能力,不单单是语音模仿,需要经过接受听信息、译码、再编码、口语表达的复杂过程才能完成。对于原发性进行性失语患者复述能力的检查包括口头复述单词、假词、短语和句子,主要评估影响复述准确性的因素(如短语的可预测性、句子的长度、语法复杂性)及错误类型。

有很多复述相关的测验,如 WAB-R 复述子测验部分,失语症神经心理学检查(neuropsychological examination for aphasia, ENPA)^[29]、悉尼失语量表(sydney language battery, SYDBAT)^[30]等,但还没有一个能够替换 WAB-R 中复述这部分的测验,共 15 个项目,通常选后 6 个困难的项目进行检测。Mesulam 等^[31]的研究表明通过这后 6 个项目可以区别早期到中期复述功能受损的 PPA 亚型患者。

1.8 阅读和拼写

阅读是视觉接受的书写符号激活语言与概念之间联系的过程,也就是人类借助书面语言进行交流时的理解过程(包括朗读和对文字的理解)。阅读障碍的患者其症状表现是复杂多样的,只有对文字的理解受损才称为失读症,可有或无朗读障碍。书写是语言计划借助于工具实现的行为过程,通过书写行为进行交流和创作是人类一种独特的能力,书写要比其他的语言功能复杂得多,不仅涉及语言本身,还涉及视觉能力、听觉能力、运动觉能力以及视空间能力,以上的任何一种受损均可影响书写。临床检测主要是从很多词类中列出规则的和不规则的词与其它因素相匹配、假词与单词长度匹配,来评估影响阅读/拼写准确性的因素(如规律性、频率、文字种类)及错误类型(如规则化、语音方面看似合理的错误、发音扭曲)。

表面失读和失写常见于 svPPA 的患者,国外常用的量表是失语症语言加工的心理语言评估(psycholinguistic assessment of language processing in aphasia, PALPA)^[31]中精选样本的例外词来测量。对表面阅读障碍的患者可以通过阅读以下的单词进行评估,包括 island、blood、routine、ceiling、mortgage、debt、gauge、tomb、cough、bouquet;对表面书写困难的患者可以通过书写以下单词进行评估,包括 elephant、sword、soldier、knock、ghost、shoe、queen、sledge、watch、castle。国内可应用 ABC 量表中阅读和听写这部分进行检测。

2 结语与展望

综上所述,一旦 PPA 诊断成立时,相对存在或不存在的突出的言语和语言特点应该考虑进行 PPA 亚型的分类诊断。但是,在临床诊断前,都要对患者进行整体认知功能筛查,之后对以下语言领域包括言语产生(语法、运动言语、语音错误、找词困难)、复述、单个词和句子的理解、对抗性命名、语义知识和阅读/拼写方面进行检测,因为对于上述领域简洁的临床评估是正确进行 PPA 患者分型诊断的前提。对于 PPA 进行亚型分类除了临床诊断,还包括影像学支持诊断,或明确病理诊断。目前,对于原发性进行性失语亚型的诊断不同的研究应用不同的神经心理学测验相结合,未来仍需要不断探索最佳的语言学量表以提高 PPA 的诊断率。

参 考 文 献

- [1] Mesulam M, Wieneke C, Rogalski E, et al. Quantitative template for subtyping primary progressive aphasia. *Arch Neurol*, 2009, 66(12): 1545-1551.
- [2] Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. *Nat Rev Neurol*, 2010, 6(2): 88-97.
- [3] Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2004, 55(3): 335-346.
- [4] Wilson SM, Ogar JM, Laluz V, et al. Automated MRI-based classification of primary progressive aphasia variants. *NeuroImage*, 2009, 47(4): 1558-1567.
- [5] Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 2011, 76(11): 1006-1014.
- [6] Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2001, 49(4): 425-432.
- [7] Mesulam MM. Primary progressive aphasia: a language-based dementia. *N Engl J Med*, 2003, 349(16): 1535-1542.
- [8] Hillis Argye E. Aphasia: progress in the last quarter of a century. *Neurology*, 2007, 69(2): 200-213.
- [9] Woods SP, Scott JC, Sires DA, et al. Action (verb) fluency: test-retest reliability, normative standards, and construct validity. *J Int Neuropsychol Soc*, 2005, 11(4): 408-415.
- [10] Saffran EM, Berndt RS, Schwartz MF. The quantitative analysis of agrammatic production: Procedure and data. *Brain Lang*, 1989, 37(3): 440-479.
- [11] Mesulam M. Primary Progressive aphasia: A dementia of the language network. *Dement Neuropsychol*, 2013, 7(1): 2-9.
- [12] 曹京波, 赵纯, 金曼, 等. 失语症的常用评价方法. *中国临床康复*, 2006, 10(18): 139-140.
- [13] Ash S, Evans E, O'Shea J, et al. Differentiating primary progressive aphasias in a brief sample of connected speech. *Neurology*, 2013, 81(4): 329-336.
- [14] Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, et al. Characterizing a neurodegenerative syndrome: primary progressive apraxia of speech. *Brain*, 2012, 135(pt5): 1522-1536.
- [15] 袁永学. 言语失用的言语特征、评价及机制探讨. *中国康复理论与实践*, 2014, 20(7): 637-640.
- [16] 李胜利. 语言治疗学. 北京: 人民卫生出版社, 2008, 219.
- [17] Cho-Reyes S, Thompson CK. Verb and sentence production and comprehension in aphasia: Northwestern Assessment of Verbs and Sentences (NAVS). *Aphasiology*, 2012, 26(10): 1250-1277.
- [18] Grossman M, Rhee J, Moore P. Sentence processing in frontotemporal dementia. *Cortex*, 2005, 41(6): 764-777.
- [19] 卫东洁. 脑卒中言语功能评定. *中国临床康复*, 2002, 6(9): 1244-1248.
- [20] 于增志. 脑卒中后语言障碍. *中国临床康复*, 2003, 7(5): 751-757.
- [21] Weintraub S, Mesulam MM, Wieneke C, et al. The northwestern anagram test: measuring sentence production in primary progressive aphasia. *Am J Alzheimers Dis Other Dement*, 2009, 24(5): 408-416.
- [22] Kaplan E, Goodglass H, Weintraub S. The Boston Naming Test. Philadelphia: Lea & Febiger, 1983.
- [23] Lansing AE, Ivnik RJ, Cullum CM, et al. An empirically derived short form of the Boston naming test. *Arch Clin Neuropsychol*, 1999, 14(6): 481-487.
- [24] 郭起浩, 洪震, 史伟雄, 等. Boston 命名测验在识别轻度认知损害和阿尔茨海默病中的作用. *中国心理卫生杂志*, 2006, 20(5): 81-84.
- [25] De Renzi E, Vignolo LA. The token test: A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics. *Brain*, 1962, 12(85): 665-678.
- [26] Dunn LA, Dunn LM. Peabody Picture Vocabulary Test-4: Pearson, 2006.
- [27] Mesulam MM, Wieneke C, Hurley R, et al. Words and objects at the tip of the left temporal lobe in primary progressive aphasia. *Brain*, 2012, 136(pt 2): 601-618.
- [28] Wicklund MR, Duffy JR, Strand EA, et al. Quantitative application of the primary progressive aphasia consensus criteria. *Neurology*, 2014, 82(13): 1119-1126.
- [29] Capasso R, Miceli G. Esame neuropsicologico per l'afasia (E. N. P. A.). Springer Verlag Editore. Collana: Metodologie riabilitative in logopedia, 2001.
- [30] Savage S, Hsieh S, Leslie F, et al. Distinguishing Subtypes in Primary Progressive Aphasia: Application of the Sydney Language Battery. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2013, 35(3-4): 208-218.
- [31] Mesulam MM, Wieneke C, Thompson C, et al. Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages. *Brain*, 2012, 135(pt 5): 1537-1553.