

原发性进行性失语患者语言康复干预的研究进展

姚露¹, 汪梦鑫¹, 陈姬², 陈雪萍³

Research progress on speech rehabilitating interventions for patients with primary progressive aphasia Yao Lu, Wang Mengxin, Chen Ji, Chen Xueping

摘要: 介绍原发性进行性失语患者语言障碍康复干预的生理学基础,以及语言损伤康复模式、补偿性康复模式、翻转康复模式的干预方法及效果,并针对未来发展提出加强培训和疾病概念推广、循证制定康复干预措施、关注干预的维持作用和迁移效应等建议。

关键词: 原发性进行性失语; 语言障碍; 语言康复; 语言损伤康复; 补偿性康复; 翻转康复; 综述文献

中图分类号: R473.74 **文献标识码:** A **DOI:** 10.3870/j.issn.1001-4152.2021.21.106

语言是一定社会条件下人类高级神经活动的特殊结果^[1],语言功能受损会导致患者语言理解和语言形成能力出现障碍,影响个人日常生活。原发性进行性失语(Primary Progressive Aphasia, PPA)是一组以语言障碍为特征的神经退行性疾病,临床表现为命名障碍、找词困难、语法错误等^[2-3],给患者生活质量带来不利影响。近年来,康复干预逐渐得到青睐,欧美国家 PPA 患者可经神经科医生转诊,得到专业的言语和语言治疗服务(Speech and Language Therapy, SLT)^[4]。但目前我国接受过专业培训的医务人员匮乏,诸多问题仍需深入探索。本文介绍 PPA 患者语言障碍康复理论基础、康复干预模式和方法,以期 PPA 患者语言障碍的治疗与护理提供参考。

1 PPA 语言康复干预的生理学基础

PPA 语言障碍康复可能与神经和大脑的可塑性及代偿作用、功能重组有关^[5]。现代关于语言连接的观点认为语言网络是若干组关联通路的分布式结构,而非单一的纤维通路^[6]。语言网络中的关键中心通过联络纤维相关联,并在认知和行为领域的中介过程中共同激活。在 PPA 初期,语言障碍可能是由于某一节点或神经纤维受损,此时若网络中其他模块能够启动代偿,则可使得语言网络组件的损伤降至最小^[7]。Hagoort^[8]则提出人类语言能力神经生物学基础的多网络观点,认为语言相关的皮层区域在一定条件下是可变的,改变输入模式,相关区域可能会展现不同的功能。通过早期训练和康复护理,尚未受累的大脑功能区域可能进行功能重组,在语言处理中发挥替代作用^[9]。影像学 and 实证研究也为 PPA 患者康复训练的神经代偿提供了支持。神经外科专家在 PPA 患者中发现,即使是严重脑萎缩的区域也有许多残留的神经元^[7]。Mesulam 等^[10]对右大脑半球语言优势的 PPA 患者进行了功能性磁共振成像评估,结果显

示,在语言测试后患者的右半球萎缩区域被激活。Jokel 等^[11]的实证性研究结果也表明,康复干预能够改变前颞叶严重萎缩的 PPA 患者的神经可塑性。但 PPA 患者语言障碍神经代偿的具体机制还不明确,有待进一步探索。

2 PPA 语言康复干预模式

2.1 语言损伤康复模式

PPA 主要包括非流利型(nonfluent variant PPA, nfvPPA)、语义型(semantic variant PPA, svPPA)和活素减少型(logopenic variant PPA, lvPPA)3 种类型,大脑典型萎缩部位分别分布在左侧额岛叶、前颞叶区、左侧外侧裂后部或顶叶^[12]。语言损伤康复模式目的是恢复受损的语言功能,结合患者母语特点及语言环境,制定、实施特定的言语训练任务,刺激左侧大脑病灶周围组织及非语言支配性右侧大脑半球代偿性参与语言任务,重建大脑语言网络。

2.1.1 干预对象及实施者 干预对象多为轻、中度 PPA 患者,语言障碍程度较轻、基本能进行日常交流者^[13-15]。干预的实施者包括神经科医生、言语治疗师或包括护士在内的医疗团队^[13-15]。

2.1.2 干预内容和效果 实施损伤导向的干预,包括词汇检索训练^[11,16-20]、脚本训练^[15,21-23],具体训练方法见表 1。在训练过程中,可遵循无错误学习法(Errorless Learning, EL),防止患者在获取新信息时不正确的反应。干预者在词汇检索和脚本训练时,可利用多种提示措施确保患者作答前已经得知正确答案,避免患者胡乱猜测^[11,13]。基于语言损伤康复模式的干预对改善轻中度 PPA 患者短期的语言功能起到显著作用。Henry 等^[23]研究了 10 例非流利型 PPA 患者接受视频脚本训练的康复效果。训练第一部分为医生参与的每周 2 次,每次 45~60 min 的脚本材料制作会议;第 2 部分为每天至少 30 min 的个性化家庭脚本练习。研究者在治疗前、治疗后 3、6、12 个月的随访中收集患者语言产出资料。干预结束后,患者反馈使用语法句子的能力、发音能力、语音纠错能力得到提高。Krajenbrink 等^[16]报告了一项额颞叶痴呆的 PPA 患者进行 3 阶段词汇检索训练的康复个

作者单位:1. 杭州师范大学医学部(浙江 杭州,311121);2. 中国科学院大学附属肿瘤医院监护室;3. 浙江省时代养老服务评估与研究中心

姚露:女,硕士在读,学生

通信作者:陈雪萍,651386590@qq.com

科研项目:浙江省民政政策理论研究规划课题(ZMJF201905)

收稿:2021-05-10;修回:2021-07-08

案。第一阶段采用图片结合文字、语音提示的方法进行词汇口头命名训练;第二阶段为口头命名配合文字答案书写;第三阶段选择两幅新图提供指向原目标图片的有意义的线索,帮助患者表达原目标图片的含义。在前两个阶段的干预后,患者书面命名能力、理解能力提高,但第三阶段干预患者词汇检索或理解能力未有显著提升,可能与第三阶段 2 周的干预时间过短及目标项目呈现欠清晰有关。Jokel 等^[11]采用遵

循无错误学习原则的词汇命名强化训练对 4 例语义型 PPA 患者实施干预,经过每次 1 h,每周 2 次,共 10 周的干预,患者语义和语音测试结果均有显著改善。但此项研究未跟踪干预的长期效果,也未直接与差错学习的词汇命名训练作对比,因此,无法判断语言功能的改善是由于无差错学习、词汇命名训练的单一作用的作用还是共同作用。

表 1 针对损伤功能的言语康复训练

语言训练	工 具	训 练 方 法
词汇检索训练	语音线索	提供目标词汇发音有关的押韵线索、音位线索、音节线索等语音线索,如词汇首字母发音,以提示患者说出目标词
	语义线索	提供词汇材料的语义信息,如含义、属性或其他相关描述,细化目标词汇的语义特征或关联
	正字线索	给予词形或字形提示,如告知患者目标词汇的首字母,强化词汇组合规则
	邻近音系线索	指导患者重复命名与目标词汇音系相似的单词,如 pitcher, pillow, picture
	图片线索	以目标图片为唯一提示,代替语音或文字的直接提示,促进患者自我引导进行词汇检索,独立完成图片命名
脚本训练	混合线索	使用多种线索工具进行训练,如首先进行目标词汇的语义提示,再给予目标词汇的语音提示
	真人视频、磁带、音频、模拟发音动画、情景文本等	提供或开发与日常生活、娱乐、工作环境贴近的音频、视频或文字的对话文本。患者朗读文本、编写脚本句子、回答问题;也可以使用视频和音频文本直接进行对话或独白练习

2.2 补偿性康复模式

当 PPA 语言功能难以通过康复训练来改善时,寻找替代方法建立简单的实用性日常交流方式尤为重要。补偿性康复模式的重点在于对 PPA 患者丧失部分功能的补偿而并非语言功能的恢复^[24],借助工具、对话伙伴、沟通环境以及行为改变弥补口头语言障碍。

2.2.1 干预对象及实施者 干预对象为理解和表达语言严重障碍致难以进行口头交流的重度 PPA 患者、适应性训练的轻中度 PPA 患者以及对话伙伴^[24-26]。干预实施者与语言损伤康复模式基本一致。

2.2.2 干预内容和效果 常采用扩大及替代性沟通(Antative and Alternative Communication, AAC)干预。AAC 是指当患者说话部分或完全无法被沟通对象理解时,采用语言之外的所有非口语的方法来补充或者替代口语^[25-26]。在英国,医务人员往往优先考虑沟通技能的训练而不是口头语言功能的恢复^[27]。AAC 的实施主要分 3 个部分^[25]:①指导患者使用辅助交流工具,包括无科技 AAC 工具,如眼球运动、眨眼、手势等自然的人体工具;低科技 AAC 工具,如图画、字幕板、通信书籍等非计算机设备;高科技 AAC 工具,如语言输出通讯辅助设备。②培训对话伙伴,有正常的语言功能的对话伙伴是患者语言刺激的重要来源,对话伙伴可以是配偶、生活伴侣和子女。通过培训提高对话伙伴对 AAC 技术的认知,支持最佳质量的口头对话行为,加强与患者的互动,以保持患者的独立性。③为患者提供适于交流的环境和沟通支持。基于补偿性康复模式的干预对重度 PPA 患者有替代交流的作用。Fried-Oken 等^[25]描述了 1 例 PPA 患者在疾病后期接受 AAC 康复的个案。干预

者指导该患者在对话中使用个性化的通信书、图片词典等工具;指导其妻子简化问题、重新措辞、提供环境提示;并培训了子女、邻居等若干对话伙伴,实施伙伴协助的交流策略。AAC 使患者能够利用多模式技术最大限度地参加家庭活动。Jolanta 等^[26]报告了 AAC 在 1 例 PPA 缄默失语患者中的应用效果。此患者根据实际需要使用电子 AAC 系统内存储的多种图例,构建日常会话并发布指示。患者在使用 AAC 系统后,再次开始拼写单词,数字书写的能力也有恢复,并在日常生活中增加了绘画、手势等非语言沟通方式,生活自理能力提升。AAC 引入交流系统不仅有助于日常交流,也有利于大脑系统稳定性的部分改善,因此,可以更广泛地用于因神经退行性疾病而丧失口头交流能力的患者康复。

2.3 翻转康复模式

虽然,语言损伤康复模式和补偿性康复模式下的康复干预能够改善 PPA 的语言功能,但易忽略患者的意向性因素,也较难解决语言障碍给个体和家庭带来的复杂的心理问题。2019 年,Volkmmer 等^[24]以翻转康复模式(Flip the Rehabilitation Model)概括既往以人为本的康复策略。不同于简单的以患者语言功能分级的诊断性评估结果为制定治疗措施的依据,此模式以整体观为指导,重视患者及家庭成员治疗目标和期望及优劣势,将个人症状和独特的神经心理特征纳入考量。因此,这种创新被认为是“翻转”。

2.3.1 干预对象及实施者 干预对象一般为 PPA 患者及其家庭成员。干预的实施者较另外两种模式而言,重视了心理治疗师、社会工作者在多学科团队中的角色作用^[28-30]。

2.3.2 干预内容及效果 综合文献^[24,28-30],干预可

以分为以下步骤:①认知障碍诊断和语言功能评估,包括标准化诊断、功能测试和患者自我报告的语言困难领域,以确定患者是否需要接受语言康复干预。②心理社会状况评估,可以通过日常谈话或访谈进行,获取的内容包括失语对个体参与活动的影响、家庭患病体验(对疾病的认识、疾病对患者及家属家庭功能和社会功能影响、角色履职转变、患者和家人的关系等)、家庭疾病应对方式、支持性资源(情感、社会、经济资源等)。③根据优劣势、个人的沟通挑战和治疗目标,制订语言损伤的专项训练计划,并集成到家庭锻炼中。④制订促进患者日常交流活动的策略,如为家庭成员提供语言照顾教育和沟通技巧培训,改善沟通方法以支持患者日常交流。⑤健康教育、疾病咨询和照护者支持。⑥再评估和效果评价,再评估是干预的阶段性评估,包括针对治疗目标的完成情况、照顾者报告的患者使用推荐策略的情况及照顾者满意度的评估,以及根据患者需要调整方案等。效果评价是干预效果的总评价。

翻转康复模式干预除改善患者的语言功能外,还能改善患者的家庭关系。Rogalski 等^[29]招募了 34 例伴 PPA 的痴呆患者及其照顾者,在评估了患者的优劣势、制定治疗目标后,使用“通信桥”软件开展联合定向语言损伤干预、辅助技术干预和照顾者培训的家庭干预,并在 2 个月、6 个月时进行再评估、策略调整和最终效果评价。6 个月后,有 16 对患者和照护者在访谈中报告干预效果超过预期,日常生活中的功能增益反馈积极。客观指标上,失语症信心评定量表(Communication Confidence Rating Scale for Aphasia, CCRSA)得分在 2 个月时显著提升,6 个月时未见显著下降,提示患者的语言功能改善,交流自信心提升;但是美国言语—语言—听力协会功能沟通测试(American Speech-Language-Hearing Association Functional Communication Measures, ASHA-FCM)中 65% 患者得分在 2 个月得到提高,35% 的患者维持原状,6 个月时 13% 患者得分下降。此研究采取自身前后对照,ASHA-FCM 得分下降可能与 PPA 患者的功能随时间衰退有关,接下来的研究可采用对照研究排除混杂因素的干扰。

3 展望

3.1 加强培训和疾病概念推广,促进干预实施 目前,PPA 患者接受语言康复干预的并不多。究其原因,一是 PPA 早期语言障碍的表现具有隐匿性,且可与老化性语言功能减退、老年社会语言交际障碍或其他神经退行性疾病所致的语言障碍重叠发生^[31],PPA 识别、诊断存在困难。二是医护人员对 PPA 的了解有限,缺乏主动识别疾病的意识和执行规范化干预的能力。三是 PPA 后期常会出现认知障碍、行为异常等痴呆表现^[32],部分家庭照顾者将患者语言功能的减退归于痴呆所致的记忆问题,不会寻求专业帮

助;或者认为语言康复没有必要,倾向于忽略患者的意愿做出不需要护理帮助的决定。因此,培训和疾病概念推广的目的的一方面是扩大医护对 PPA 的认知,培养其疾病识别的主动意识和诊疗、护理的能力;另一方面积极引导患者家属及患者转变固有观念,理性参与到康复干预中来;同时促进医患沟通,动态互动,取得更好的干预效果^[33]。

3.2 基于循证制定康复干预措施,提高干预科学性

目前,国内 PPA 语言治疗研究的干预措施依赖于其他疾病失语疗护的既往经验,这导致康复干预缺乏科学而系统的指导、规范的方法和流程。因此,基于循证的方法,制订适合于 PPA 患者语言康复护理措施是未来研究方向之一。

3.3 关注维持作用和迁移效应,拓宽研究范围

Krajenbrink 等^[16]实施 2 周的词汇检索训练,在停止干预后 2~4 周,PPA 患者的命名能力快速下降。另有一篇系统评价结果显示,干预者对 PPA 患者实施语言康复干预的时间从 2 周至 2 年,频率为每周 1~6 次,但维持作用的时间仅 1~6 个月,停止干预后 PPA 患者语言功能仍会进行性退化^[34]。这一方面提示康复干预的作用只能在一段时间内维持,PPA 患者语言干预应持续进行;另一方面表明干预维持作用的异质性较大,因此进一步探索维持作用的影响因素对后续研究干预措施的制订具有指导意义。迁移效应是指在训练时未进行训练任务的能力得到提升^[35]。工作记忆训练(Working Memory Trainings, WMT)是记忆策略训练的一种方法^[36],Lee 等^[37]研究提示,WMT 能够产生迁移作用提高痴呆患者的语言功能,可能与工作记忆和语言存在重叠的神经通路有关。因此,思考对于同是神经退行性疾病的 PPA 患者,语言网络受损时是否能够通过记忆训练等非语言训练间接提高语言功能,为 PPA 患者语言康复提供更多可能。

4 小结

综上所述,尽管有较多 PPA 生理学研究,但是 PPA 患者语言康复的干预研究由于受重视程度不高、患者家属协助就医意愿低、专业力量薄弱、国内实证研究少等因素影响而进展缓慢。目前,康复模式仍然以语言损伤康复模式和补偿性康复模式为主,但逐渐向翻转康复转变。接下来的研究除对医务人员加强培训外,还可以引导鼓励患方转变观念;其次,基于最佳证据提高康复护理的规范性,并纵向追踪近期和远期效果;最后,可以探索从非语言训练途径提高 PPA 患者的语言功能,拓展研究的广度和深度。

参考文献:

- [1] Fujii M, Maesawa S, Ishiai S, et al. Neural basis of language: an overview of an evolving model[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2016, 56(7): 379-386.
- [2] Ghosh A. Language breakdown in primary progressive aphasia[J]. Ann Indian Acad Neurol, 2020, 23 (Suppl

- 2):S67-S72.
- [3] Marshall C R, Hardy C J D, Volkmer A, et al. Primary progressive aphasia: a clinical approach[J]. *J Neurol*, 2018, 265(6):1474-1490.
 - [4] Volkmer A, Spector A, Warren J D, et al. Speech and language therapy for primary progressive aphasia: Referral patterns and barriers to service provision across the UK[J]. *Dementia*, 2020, 19(5):1349-1363.
 - [5] 陈卓铭. 语言治疗学[M]. 3 版. 北京: 人民卫生出版社, 2018:125.
 - [6] Tremblay P, Dick A S. Broca and Wernicke are dead, or moving past the classic model of language neurobiology[J]. *Brain Lang*, 2016, 162:60-71.
 - [7] Mesulam M M, Rogalski E J, Wieneke C, et al. Primary progressive aphasia and the evolving neurology of the language network[J]. *Nat Rev Neurol*, 2014, 10(10):554-569.
 - [8] Hagoort P. The neurobiology of language beyond single-word processing[J]. *Science*, 2019, 366(6461):55-58.
 - [9] Wilson S M, Eriksson D K, Yen M, et al. Language mapping in aphasia[J]. *J Speech Lang Hear Res*, 2019, 62(11):3937-3946.
 - [10] Mesulam M, Weintraub S, Parrish T, et al. Primary progressive aphasia: reversed asymmetry of atrophy and right hemisphere language dominance[J]. *Neurology*, 2005, 64(3):556-557.
 - [11] Jokel R, Kiehl A, Anderson N D, et al. Behavioural and neuroimaging changes after naming therapy for semantic variant primary progressive aphasia[J]. *Neuropsychologia*, 2016, 89:191-216.
 - [12] 邢梦娅, 张楠. 原发性进行性失语的脑功能基础和分子病理机制[J]. *中华老年心脑血管病杂志*, 2020, 22(10):1107-1109.
 - [13] Montagut N, Borrego-Écija S, Castellví M E, et al. Errorless learning therapy in semantic variant of primary progressive aphasia[J]. *J Alzheimers Dis*, 2020, 79(1):415-422.
 - [14] Henry M L, Hubbard H I, Grasso S M, et al. Treatment for word retrieval in semantic and logopenic variants of primary progressive aphasia: immediate and long-term outcomes[J]. *J Speech Lang Hear Res*, 2019, 62(8):2723-2749.
 - [15] Schaffer K M, Wauters L, Berstis K, et al. Modified script training for nonfluent/agrammatic primary progressive aphasia with significant hearing loss: a single-case experimental design[J]. *Neuropsychol Rehabil*, 2020:1-30.
 - [16] Krajenbrink T, Croot K, Taylor-Rubin C, et al. Treatment for spoken and written word retrieval in the semantic variant of primary progressive aphasia[J]. *Neuropsychol Rehabil*, 2020, 30(5):915-947.
 - [17] Madden E B, Robinson R M, Kendall D L. Phonological treatment approaches for spoken word production in aphasia[J]. *Semin Speech Lang*, 2017, 38(1):62-74.
 - [18] Meyer A M, Tippet D C, Turner R S, et al. Long-term maintenance of anomia treatment effects in primary progressive aphasia[J]. *Neuropsychol Rehabil*, 2019, 29(9):1439-1463.
 - [19] 李金萍, 陈卓铭, 罗欣欣. 动、名词特异性损伤及康复的研究进展[J]. *中国康复医学杂志*, 2018, 33(5):611-616.
 - [20] Croot K. Treatment for lexical retrieval impairments in primary progressive aphasia: a research update with implications for clinical practice[J]. *Semin Speech Lang*, 2018, 39(3):242-256.
 - [21] Hubbard H I, Nelson L A, Richardson J D. Can script training improve narrative and conversation in aphasia across etiology? [J]. *Semin Speech Lang*, 2020, 41(1):99-124.
 - [22] Dial H R, Hinshelwood H A, Grasso S M, et al. Investigating the utility of teletherapy in individuals with primary progressive aphasia[J]. *Clin Interv Aging*, 2019, 14:453-471.
 - [23] Henry M L, Hubbard H I, Grasso S M, et al. Retraining speech production and fluency in non-fluent/agrammatic primary progressive aphasia[J]. *Brain*, 2018, 141(6):1799-1814.
 - [24] Volkmer A, Rogalski E, Henry M, et al. Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia[J]. *Pract Neurol*, 2019, 20(2):154-161.
 - [25] Fried-Oken M, Mooney A, Peters B. Supporting communication for patients with neurodegenerative disease[J]. *NeuroRehabilitation*, 2015, 37(1):69-87.
 - [26] Jolanta G, Paweł P, Natalia M, et al. Augmentative and Alternative Communication (AAC) for a patient with a nonfluent/agrammatic variant of PPA in the mutism stage[J]. *Ann Agric Environ Med*, 2016, 23(1):182-192.
 - [27] Kindell J, Sage K, Cruice M. Supporting communication in semantic dementia: clinical consensus from expert practitioners[J]. *Qual Ageing Older Adults*, 2015, 16(3):153-164.
 - [28] Morhardt D, Weintraub S, Khayum B, et al. The CARE pathway model for dementia: psychosocial and rehabilitative strategies for care in young-onset dementias[J]. *Psychiatr Clin North Am*, 2015, 38(2):333-352.
 - [29] Rogalski E J, Saxon M, McKenna H, et al. Communication Bridge: a pilot feasibility study of Internet-based speech-language therapy for individuals with progressive aphasia[J]. *Alzheimers Dement*, 2016, 2(4):213-221.
 - [30] Rogalski E J, Khayum B. A life participation approach to primary progressive aphasia intervention[J]. *Semin Speech Lang*, 2018, 39(3):284-296.
 - [31] 李宇峰. 老年人言语交际障碍实证研究[D]. 长春: 吉林大学, 2016.
 - [32] Funayama M, Nakagawa Y, Nakajima A, et al. Dementia trajectory for patients with logopenic variant primary progressive aphasia[J]. *Neurol Sci*, 2019, 40(12):2573-2579.
 - [33] 李培珍, 吴熹, 徐微微. 自制语言康复光碟在脑卒中失语患者中的应用[J]. *护理学杂志*, 2013, 28(9):76-78.