

·综述·

异己手综合征的研究进展*

王 辉¹ 陈 巍^{2,4} 单春雷³

1 异己手综合征简述

异己手综合征(alien hand syndrome, AHS)是一种神经系统失调性疾病,迄今为止该病症并未得到一致与精确的定义^[1]。该术语用来描述一系列复杂的临床行为症状,患者的手(往往是左手)会表现出无法控制的行为,并对这些行为产生极端的陌生感觉^[2-4]。Doody 和 Jankovic 认为异己手行为具体包括诱导的、模仿的、节奏性动作以及无目标指导的(nongoal-directed)强握、摸索行为,受目标指导的(goal-directed)对工具的强迫操作,甚至包含自我伤害行为^[5]。异己手综合征通常被界定为一侧上肢无意愿的(unwilled)、不可控的(uncontrollable)但看似有目的的(purposeful)动作^[6]。例如,右利手患者的右手在努力扣紧纽扣,而其左手却在解开纽扣。

另外,Aboitiz 等提出了异己手综合征的五种临床表现,即对抗性运用障碍症候群(diagonistic dyspraxia and related syndromes)、异己手(alien hand)、任性手症候群(way-ward hand and related syndromes)、多余手(supernumerary hands)和竞争性失用(agonistic dyspraxia)^[7]。而 Biran 和 Chatterjee 将异己手患者的行为表现进一步归纳为三类:①双手行为中的协调障碍(coordination disturbances in bimanual behavior),如手间冲突(intermanual conflict)、对抗行为(diagonistic behavior)或竞争性失用(agonistic apraxia);②动作的目的性(purposefulness of movements),如反常手(anarchic hand)、没有否认拥有感的手部自发行行为(autonomous behavior of the hand without the denial of ownership)或磁性/排斥失用(magnetic/repellent apraxia);③主体对受累肢体的主观反应(subjective reactions of the affected subject toward this limb),如半球间自责(interhemispheric autocriticism)或奇异手(stranger's hand)^[8]。

随着对异己手综合征认识的不断深入,有研究证明,异己手行为的出现会影响患者的心理状态和自我认知,也可能导致明显的心理障碍。Goldberg 和 Goodwin 发现,患者要为一系列异己手动作承担责任而感到担心,甚至可能出现“自我批评”,用以解释异己手动作不是在命令的支配下产生的;患者感觉似乎有个调皮的孩子在自发活动而需要调教和纠

正,于是他们用正常手来敲打异己手而作为“惩罚”。一旦出现上述窘境,患者可能出现人格解体并把自己从受累手的无意动作中抽离,他们通常把手的随意控制看成一种外部的“异己”力量,或者为异己手赋予另一种人格,作为一种能够解释这种困境的满意叙述方式^[9]。从心理学视角来看,这有助于劝说患者看到自己的病症有器质性原因,也足以证明随着时间的推移这些问题可以得到治疗和改善。显然,异己手综合征会影响患者的正常生活,所以研究异己手综合征的类型,探究其病理成因并研发其康复治疗是有意义的。

2 异己手综合征的类型

目前,异己手综合征研究领域的热点是应用神经科学的技术来界定其子类型,包括:磁共振成像(MRI)^[7,10]、功能性磁共振成像(functional MRI, fMRI)^[3,11]、计算机断层扫描(computerized tomography, CT)与脑电图扫描(electroencephalography, EEG)^[12]以及事件相关电位(event related potentials, ERP)^[13]等。与此同时,也有研究者尝试观察患者的异己手与非异己手动作、异己手的不随意动作(involuntary movements)与随意动作(voluntary movements)所激活脑区的异同,从而研究异己手综合征患者脑区结构的病变。基于上述临床神经科学实验,一些研究者提出了各自关于异己手综合征的分类观点^[14-18]。当前学术界普遍认同的分类标准是按照诱发异己手综合征的大脑病变位置将其分为三大类:前部型或额叶型(anterior or frontal form);胼胝体型(callosal form);后部型或感觉型(posterior or sensory form)。不过,近来也有关于混合型异己手综合征(mixed alien hand syndrome)的报导^[19-20]。

2.1 前部型或额叶型

异己手综合征的最常见类型是额叶型,患者常累及优势手,其大脑内侧额叶(medial frontal lobe)的左侧和胼胝体(corpus callosum)的前部发生病变。Feinberg 等^[21]最先提出“前部型”的概念,但又因这类患者优势半球的辅助运动区(supplemental motor area, SMA)、前扣带回(anterior cingulate)以及内侧额叶、胼胝体前部均存在病变,故也将其称为“额叶型异己手”,用以描述患者优势手对工具的强迫操纵行

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2013.12.019

*基金项目:国家自然科学基金项目(81171853)

1 南京审计学院心理健康教育与咨询中心,南京,211815; 2 绍兴文理学院心理学系; 3 南京医科大学第一附属医院; 4 通讯作者
作者简介:王辉,女,硕士,助教; 收稿日期:2013-04-16

为以及反射性强握动作。研究者认为这些动作没有目的性,因为患者通常没有“丧失拥有感”(disownership)。与此不同,Joseph^[22]则认为,这类异己手按照自身的“自由意志”(free will)执行目的性动作并做出合理性决策,只是与失去联系的另一侧脑半球的自由意志相反而已。

对于这类异己手综合征产生的原因,Biran等^[23]进行了总结:首先,这只手肯定不受抑制,而且不能恰当地对外部刺激进行反应;其次,这只手受到较弱的意志控制并产生了持续性动作,即动作刻板(motor stereotypies)是彼此连结(concatenated)的;再次,尽管不受抑制的手并未真正受到目的性意图的影响,但能够对外部刺激进行持续的、似乎有目的的反应;最后,患者具备相对完整的行为—监控系统,能够觉知自己正在发生异常动作。此外,新近的研究还发现,这类异己手综合征可以与强迫性模仿语言同时出现,其机制可能与扣带前回和内侧额叶病变导致的环境依赖性视听通道的强迫性行为有关^[24]。

2.2 胼胝体型

胼胝体型异己手综合征出现的原因是胼胝体病变或双侧额叶受损阻断了大脑两半球间的联系,致使两半球的随意运动系统彼此分离。胼胝体的病变可能是肿瘤导致的胼胝体梗死^[25]或先天静脉畸形引发的胼胝体血肿^[26]。患者常累及非优势手,主要表现为手间冲突和失用行为。除去手术中发现的几个案例外,胼胝体型异己手综合征在临床上很少遇到。Faber等^[27]指出,由于大多胼胝体综合征都由胼胝体周围的肿瘤引起,而并未导致两半球的完全分离,所以存在很多关于胼胝体具有何种功能以及胼胝体型异己手综合征是否确实存在的争议。

当然,胼胝体病变也并非仅能产生胼胝体型异己手综合征一种病症。Muangpaisan等^[28]的神经成像研究证明,1例异己手综合征患者的整个胼胝体出现了轻度梗死,但极为罕见的是,该患者出现了攻击行为和偏侧空间忽视(hemispatial neglect)。这与胼胝体型异己手的常有临床表现有所不同,故不能将其简单地归为胼胝体型异己手综合征。之后,Kim YD等^[29]发现1例患者出现胼胝体型异己手行为并同时患有地形定向障碍(topographical disorientation),而MRI测试结果表明该患者的右侧顶叶发生梗死。从表面上看,胼胝体型异己手行为可能是右侧顶叶受损所致,但从生理解剖学的角度来看,胼胝体是连接左右半球的联合纤维,必将延伸到双侧半球的额叶、顶叶、枕叶和颞叶。因此,即使是顶叶损伤,也可能会累及其皮质下部分的胼胝体纤维束,即仍为胼胝体受损。

2.3 后部型或感觉型

异己手综合征的第三种类型是后部型或感觉型,患者常累及非优势手,在顶叶或顶叶—枕叶周围受损的情况下最常

见。Ay H等^[26]最先提出了“感觉型(sensory)或后部型(posterior)”异己手综合征。他们发现,患者(右利手)的左手臂出现了拍打脸部、颈部和肩膀的不随意动作,同时伴有初级感觉(primary sensation)障碍、感觉信息处理(sensory processing)障碍,还出现了偏侧空间注意(hemispatial attention)失调、视觉联合(visual association)失调以及感觉、视觉与小脑性共济失调(cerebellar ataxia)的三重失调(triple ataxia)。为了与“运动型”或“前部型”异己手综合征相区分,他们建议用“感觉型”或“后部型”对上述情况进行描述。

之后,Bundick T Jr等^[12]研究发现,皮质—纹状体—丘脑(cortico-striato-thalamic)的功能失调会导致后部型患者出现感觉共济失调、本体感觉意识下降以及不随意动作的产生。后部型的另一种原因可能是患者非可视化的基底神经节功能失调(unvisualised basal ganglia dysfunction)。由此看来,后部型患者的不随意动作并非与任何特定的神经病理原因有关。然而,也有神经成像研究指出,后部型异己手的出现仅仅是丘脑上部受损造成的,而与顶叶无关^[27]。

Pack BC等^[29]的研究发现,受累肢体的自发动作和拟人化(personification)都是后部型异己手综合征独有的特点。Assal等^[11]对后部型男性患者进行两项实验研究,证明了后部型异己手综合征与额叶型、胼胝体型之间的根本差异。第一项实验包括如下三个阶段:A阶段,fMRI呈现了异己手运动(alien hand movements, AHMs)所激活的脑区,与真正休息实验条件进行对比;B阶段,左手的随意运动(voluntary movements, VMs)与真正休息对比;C阶段,左手的随意运动与异己手运动对比。第二项实验是运动定位扫描,主要是右手或左手的交替运动与休息阶段对比。该过程也有三种指导语“活动左手”、“活动右手”或“休息”。实验结果证实,对于产生行为的意识性印象以及维持行为的内在动力表征,顶叶皮质发挥了重要作用。同时,该研究结论补充了以往的研究观点,即左侧(优势)半球在指导意识性行为方面发挥了关键作用,大脑结构的这种不对称性(asymmetry)在右半球受损之后脑区功能重新组织的过程中扮演重要角色。

2.4 混合型

Lin JH等^[19]首次报告了一个右侧额叶型异己手综合征(right frontal AHS)和左侧胼胝体型异己手综合征(left callosal, AHS)的混合型异己手综合征案例。这位67岁男性患者出现了明显的异己手体征。例如,患者用右手解开夹克,却不能挪动左手至同侧来协助右手,而且左手的任何动作似乎都按本身的命令执行。再如,当患者要把双手放在录像机一端时,其右手会不由自主地抓住左手以阻止左手的任意动作,这说明两手在合作方面互相干扰。与此同时该患者出现左侧触觉消退(left-sided tactile extinction)。磁共振成像结果发现,该患者的左侧胼胝体膝部(genu)至压部(splenium)

以及右侧胼胝体局部存在的缺血症状可能诱发异己手体征的出现。不过,研究者认为,目前关于混合型异己手综合征的相关研究很少,也很难发现患者在单侧(左侧)胼胝体受损之后出现非优势身体一侧的触觉消退,这阻碍了对其病理机制的探索。当然,关于混合型异己手综合征的研究已经为异己手综合征的分类提供了新的视角。

随后,Yuan等^[20]报道了1例胼胝体型的异己手综合征与后部型异己手综合征共存的混合性异己手综合征。该病患是一名71岁的右利手妇女,她体验了左手不随意的无目的运动以及左侧上肢的异常感觉。患者表现出胼胝体型异己手综合征的典型症状,例如,患者抱怨其左手不再属于她自己,而是属于她孙子的,并认为其受到他人的控制。尤其是在执行需要双手完成的动作时候,两只手总是“打架”,左手总是执行与右手相反的运动(手间冲突)。同时,患者还伴随健忘症(amnesia)、定向障碍、失写症(agraphia)、左侧视野失读症(alexia in left visual field)、偏侧空间忽视与单侧抽搐(hemiballismus)等后部型异己手综合征的典型症状。研究者利用磁共振弥散加权成像(diffuse weighing imaging, DWI)与磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)发现,该患者的胼胝体完全梗死是导致混合型异己手症状的病理原因。

3 展望

近二十年来,异己手综合征已经激发了神经科学家、精神病理学家、心理学家、生理学家的好奇心,而该综合征的康复治疗也取得了一定成果。

Goldberg和Goodwin^[9]指出,尽管目前还不存在对于异己手综合征的规范(根本)治疗,但已有一些康复方法的报道。1例大脑前动脉梗死的异己手综合征患者接受了4个月的康复治疗,如进行视觉想象(visualisation)、转移对受累肢体的注意(distraction of affected limb)以及保持缓慢、稳定的活动(maintaining a slow/steady pace with activities),结果该患者每天的异己手动作次数从10次减少到2次。而就额叶型患者来说,研究者则尝试采用行为训练方法来减弱异己手对正常手目的性动作的干扰力度,如把某物(如拐杖)放在患者能拿到的范围内,但其异己手却接触不到其他物体,异己手一旦紧紧握住拐杖,就不会为了伸手抓住其他物体而松手丢下拐杖。通过专心培训,患者亦能够学会自主、有效地抵抗异己行为。近来也有对异己手综合征患者进行药物治疗的首次研究报告^[30]。Haq等发现肉毒毒素比氯硝西泮更能有效降低异己手患者手臂的悬浮频率,但由于患者动作频率的波动以及肌张力障碍的并存,导致定量研究很复杂,所以更严格的被试选取及实验设计将有助于进一步的研究^[31]。

未来研究有必要根据患者临床症状和大脑受损区域进

一步探索异己手综合征的合理分类,这将更有助于消除或缓解异己手综合征患者的不随意动作、增强行为的自我控制能力。若在患者康复过程中,考虑其心理健康状态的变化或心理评估与测量以及心理咨询辅导,那么,相关研究者在异己手综合征的界定、分类及康复治疗领域都将有更大的空间。

参考文献

- [1] Rinehart N, Chua P, Bradshaw JL. Processes and mechanisms in neuropsychiatry: Motor-executive processes[M]. In Wood SJ, Allen NB, Pantelis C (Eds.), The Neuropsychology of Mental Illness. Cambridge, UK: Cambridge University Press (2009), 26—27.
- [2] Moore DP. Textbook of Clinical Neuropsychiatry[M]. 2nd rev. ed. London: Hodder Arnold. 2008.
- [3] Schaefer M, Heinze HJ, Galazky I. Alien hand syndrome: neural correlates of movements without conscious will[J]. PLoS One, 2010, 5(12):e15010.
- [4] Hertz J, Davis AS, Barisa M, et al. Atypical sensory alien hand syndrome: a case study[J]. Applied Neuropsychology Adult, 2012, 19(1):71—77.
- [5] Doody RS, Jankovic J. The alien hand and related signs[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1992, 55(9):806—810.
- [6] Park YW, Kim CH, Kim MO, et al. Alien hand syndrome in stroke-case report & neurophysiologic study[J]. Annals of Rehabilitation Medicine, 2012, 36(4):556—560.
- [7] Aboitiz F, Carrasco X, Schröter C, et al. The alien hand syndrome: classification of forms reported and discussion of a new condition[J]. Neural Science, 2003, 24(4):252—257.
- [8] Biran I, Chatterjee A. Alien hand syndrome[J]. Arch Neurol, 2004, 61(2):292—294.
- [9] Goldberg, G., & Goodwin, M.E. Alien hand syndrome[M]. In J. S. Kreutzer, J. DeLuca, & B. Caplan (Eds.), Encyclopedia of Clinical Neuropsychology. Springer-Dordrecht Heidelberg, 2010, 84—91.
- [10] 石土奎,程敬亮,季立平,等.异己手综合征的MRI临床应用[J].临床放射学杂志,2010,29(7):980—982.
- [11] Assal F, Schwartz S, Vuilleumier P. Moving with or without will: functional neural correlates of alien hand syndrome [J]. Annals of Neurology, 2007, 62(3):301—306.
- [12] Bundick T Jr, Spinella M. Subjective experience, involuntary movement, and posterior alien hand syndrome[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2000, 68(1):83—85.
- [13] Verleger R, Binkofski F, Friedrich M. Anarchic-hand syndrome: ERP reflections of lost control over the right hemisphere[J]. Brain and Cognition, 2011, 77(1):138—150.
- [14] Della Sala S, Marchetti C, Spinnler H. Right-sided anarchic (alien) hand: a longitudinal study[J]. Neuropsychologia, 1991, 29(11):1113—1127.
- [15] Scepkowski LA, Cronin-Golomb A. The alien hand: cases, categorizations, and anatomical correlates[J]. Behavioral and Cognitive Neuroscience Reviews, 2003, 2(4):261—277.
- [16] 李旭东.异己手综合征[J].中华神经科杂志,2005,38(6):405—406.
- [17] Kessler J, Hachout G. Dominant posterior-variant alien hand syndrome after acute left parietal infarction[J]. Clinical Neurology and Neurosurgery, 2009, 111(7):633—635.
- [18] 钱伟东,张丽娜,尹亮,等.异己手综合征2例报道及文献复习[J].

- 蚌埠医学院学报,2010,35(7):681—683.
- [19] Lin JH, Kwan SY, Wu D. Mixed alien hand syndrome co-existing with left-sided extinction secondary to a left corpus callosal lesion: a case report[J]. Movement Disorders, 2007, 22(2):248—251.
- [20] Yuan JL, Wang SK, Guo XJ, et al. Acute infarct of the corpus callosum presenting as alien hand syndrome: evidence of diffusion weighted imaging and magnetic resonance angiography[J]. BMC Neurology, 2011, (11):142.
- [21] Feinberg TE, Schindler RJ, Flanagan NG, et al. Two alien hand syndromes[J]. Neurology, 1992, 42(1):19—24.
- [22] Joseph R. The neuroanatomy of free will: Loss of will, against the will, "Alien Hand" [M]. In R. Penrose, & S. Hameroff (Eds.), The Universe & Consciousness Cambridge: Cosmology Science Publishers.2011. 1—6.
- [23] Biran I, Giovannetti T, Buxbaum L, et al. The alien hand syndrome: What makes the alien hand alien[J]? Cognitive Neuropsychology, 2006, 23(4):563—582.
- [24] 单春雷,吴婷,陈巍,等.异己手综合征合并模仿语言——环境依赖性视听通道的强迫性行为[C].首届全国脑外伤治疗与康复学术大会论文汇编(下).2011.
- [25] Kim YD, Lee ES, Lee KS, et al. Callosal alien hand sign following a right parietal lobe infarction[J]. Journal of Clinical Neuroscience, 2010, 17(6):796—797.
- [26] Ay H, Buonanno FS, Price BH, et al. Sensory alien hand syndrome: case report and review of the literature[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1998, 65(3):366—369.
- [27] Faber R, Azad A, Reinsvold R. A case of the corpus callosum and alien hand syndrome from a discrete paracallosal lesion[J]. Neurocase, 2010, 16(4):281—285.
- [28] Muangpaisan W, Srisajjakul S, Chiewvit P. The alien hand syndrome: report of a case and review of the literature[J]. Journal of the Medical Association of Thailand, 2005, 88(10):1447—1452.
- [29] Pack BC, Stewart KJ, Diamond PT, et al. Posterior-variant alien hand syndrome: clinical features and response to rehabilitation[J]. Disability and Rehabilitation, 2002, 24(15): 817—818.
- [30] Pooyania S, Mohr S, Gray S. Alien hand syndrome: a case report and description to rehabilitation[J]. Disability and Rehabilitation, 2011, 33(17—18):1715—1718.
- [31] Haq IU, Malaty IA, Okun MS, et al. Clonazepam and botulinum toxin for the treatment of alien limb phenomenon [J]. Neurologist, 2010, 16(2):106—108.

·综述·

脊髓损伤神经源性肠道功能障碍的诊断、评价和康复治疗现状*

朱黎婷¹ 朱毅^{2,3}

脊髓损伤(spinal cord injury)神经源性肠道功能障碍(neurogenic bowel, NB)^[1-2],是脊髓损伤后肠道失中枢神经支配造成感觉运动障碍,使结肠活动和肛门直肠功能发生紊乱,导致结肠通过时间延长,肛门括约肌失去自主控制,直肠平滑肌与盆底横纹肌协调性被打乱,表现为便秘、大便失禁等肠道并发症^[2],损伤平面在T5—6以上可影响全部肠道^[3]。20世纪末国外调查示:约1/3的SCI患者认为SCI稳定后,直、结肠功能障碍比膀胱及性功能障碍对身心健康的影响更严重,其中41%患者认为排便功能障碍是中等或严重影响寿命的问题^[1,4]。2001年美国神经外科医师协会也呼吁要重视SCI后大便功能障碍的诊治^[5]。但到目前为止国内外现代医学以肠道灌洗、通便药、结肠造口术、人工肛袋、置留肛管引流为主要治疗手段,但无特效疗法^[6-8]。对SCI后肠功能变化主要以OMEG临床指南、罗马Ⅲ诊断标准为主,尚无公认且针对

SCI后肠道功能的专门评价方法。因SCI肠道特殊病理变化,这些诊断标准、评价方法尚未在国内外临床普遍承认、使用。因此,本文综述近十年脊髓损伤相关文献,对其诊断标准、评价方法、现代医学疗法及有效性,以及临床研究存在的问题。

1 SCI后肠道功能障碍相关诊断标准

目前临床对SCI后肠道功能障碍的诊断无金标准,主要参照罗马Ⅲ诊断标准^[9]和国际胃肠组织(World Organization of Gastroenterology)的OMGE指南^[10]。在病史采集过程中需注意排便感、是否存在精神疾患和家族便秘史。体格检查包括叩诊(检查肠气)、触知粪块、直肠触诊。在诊断检查中,注意通过粪块形态及分析评估肠道功能障碍严重程度(连续称量3天内排出的粪便,平均少于100g为便秘)。影像学检查

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2013.12.020

*基金项目:国家自然科学基金资助项目(81202735);江苏省青蓝工程优秀骨干教师项目资助课题

1 复旦大学基础医学院中西医结合基础系,上海,200032; 2 南京中医药大学第二临床医学院康复教研室; 3 通讯作者

作者简介:朱黎婷,女,硕士; 收稿日期:2012-12-22