

异己手综合征患者的康复1例报告

王笑丰¹ 邹飒枫^{1,2}

异己手综合征(alien hand syndrome, AHS)是一种复杂的临床表现各异的现象,是以患手不受患者意愿支配,或误把患肢当作外人肢体,以及可观察到的非意愿性肢体活动为主要特征的临床综合征^[1]。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^[2]。该病临床虽不罕见,但因其表现复杂多样,且常合并其他部位梗死,典型症状常被肢体运动障碍、认知功能障碍、精神异常等掩盖,故临床上一度未能引起重视,易漏诊、误诊。现报告1例大脑前动脉闭塞致额叶及胼胝体梗死后出现AHS的临床资料,并结合国内外近年文献对AHS的临床表现、病因、病机、诊断及治疗进行探讨。

1 临床资料

患者,女性,74岁,以右侧肢体无力伴言语不清19天,于2014年1月17日入院。患者2013年12月30日夜间断无明显诱因突然出现头晕,伴恶心呕吐,呕吐物为非咖啡样胃内容物,逐渐出现右侧肢体无力,言语不清。当时未就诊,至第2日晨症状未见缓解,故于当地医院就诊。查头部CT提示左侧额顶叶改变,后来我院就诊,收入神经内科,给予抗凝、降脂、改善循环等对症治疗,病情平稳后于我科就诊进行康复治疗。本次发病后于我院诊断为高血压病2级,极高危,血压最高160/100mmHg。无烟酒等不良嗜好。

查体:神志清楚,表情淡漠,言语不清,仅可发音,听理解大致正常,右上肢各关节均可主动运动,肌力IV级,查体时右上肢上抬屈曲于头后,不能主动放松,被动伸直后伴有摸索及强握,右手按指令抓取实物时,可见左手竞争性抢夺,双手争持,帮助后才可停止,协助患者穿衣时,左手限制右手抬起穿衣,右下肢仅可抬离床面,左侧肢体活动自如,肌力V级,右侧Babinski征、Chaddock征阳性。

辅助检查:头部CT:①左侧额顶叶改变,考虑为大面积脑梗死;②脑内多发腔隙性梗死。头部磁共振扩散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI):左侧额顶叶、扣带回及胼胝体部、颞顶叶交界区多发急性大面积脑梗死。头颈部CT血管造影(CT angiography, CTA):①脑动脉硬化(右侧大

脑前动脉A2段、左侧大脑前动脉A4段管腔闭塞,左侧大脑中动脉M1段闭塞);②双侧颈动脉硬化(狭窄处均为轻度狭窄);③双侧椎动脉硬化(右侧椎动脉开口处重度狭窄)。

入院诊断:①脑梗死右侧肢体偏瘫 Broca失语;②高血压病2级极高危。

入院后给予神经节苷脂100mg/d促进神经功能修复、银杏叶注射液20ml/d改善循环、阿托伐他汀20mg/d降脂稳定斑块、硫酸氢氯吡格雷75mg/d抗血小板聚集治疗,并给予运动疗法45min/d改善肢体功能、训练患者翻身坐起、体位转移及穿脱衣物等日常生活能力,作业疗法45min/d改善右上肢灵活性(如拧螺丝、系纽扣、持筷等)、限制左手的干扰行为、训练双手独立或共同完成任务,配合关节松动术维持下肢关节活动度、避免废用性萎缩等并发症、肌电生物反馈疗法(electromyographic biofeedback therapy, EBT)25min/次、2次/d提高肌力等康复治疗。

2 讨论

Goldstein^[3]于1908年首次描述了1例57岁右侧大脑前动脉梗死的女性,症状表现为左上肢的陌生感并伴有肢体活动异常,其与肢体共济失调或偏瘫截然不同。1945年Akelaitis^[4]报道了1例胼胝体切除术后的患者,其出现左手的不自主运动,并干扰右手自主运动,据此提出了对抗性失用的概念。1972年,Brion等^[5]报道了3例脑肿瘤和1例胼胝体切除术后患者,患者主观感觉受累手不属于自己,并提出奇异手的名字,随后提出了AHS的命名,并得到广泛认可。

2.1 AHS的临床表现

最初Fisher^[6]将AHS临床表现分为复杂非意愿的行为和单一非意愿非技能反射样反应。Aboitiz等^[7]又将AHS的非意愿的行为进一步细分为五种主要类型,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(wayward hand and related syndromes)、多余手(supernumerary hands)和竞争性失用(agonistic dyspraxia)。

目前认为AHS是一种复杂的现象,为手部的外来感觉

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2016.01.023

1 大连市中心医院康复科,辽宁大连,116033;2 通讯作者

作者简介:王笑丰,男,住院医师;收稿日期:收稿日期:2014-10-08

或不能协调的行为。Biran 和 Chatterjee 将 AHS 患者的行为进一步描述为三类:①双手行为中的协调障碍,如手间冲突、对抗行为或竞争性失用;②动作的目的性,如反常手、没有否认拥有感的手部自发行为或磁性/排斥失用;③主体对受累肢体的主观反应,如半球间自责或多余手^[8]。

2.2 AHS 的病因及病变部位

AHS 的病因包括脑卒中、中线肿瘤、胼胝体手术、克雅病、脑穿通伤和偏头痛先兆表现、神经变性疾病如皮质基底核变性、进行性核上性麻痹等,另外,多发性硬化^[9-10]、胼胝体静脉畸形破裂出血^[11]也可引起 AHS。其中,脑卒中是引起 AHS 最常见的病因。胼胝体血供主要来自大脑前动脉的胼周动脉、前交通动脉、大脑后动脉、后脉络膜动脉,大脑前动脉的分支中央内侧动脉供应胼胝体膝部,胼周动脉发出的胼胝体中动脉供应体部,大脑后动脉和后脉络膜动脉供应胼胝体压部和枕叶。胼胝体供血动脉短小,且为双侧供血,故单纯该部位梗死临床较少见,常合并其他部位的梗死^[12]。神经影像和病理研究表明,额叶和胼胝体是最常见的引起 AHS 病变部位,近年来大多数病例都归因于胼胝体和额叶的单独或者同时损害^[13-14]。另有一些部位的损伤,包括辅助运动区(supplementary motor area, SMA)、前扣带回、后顶叶皮质、丘脑等也可出现 AHS。这种解剖上的异质性解释了 AHS 的临床表现的不同。

目前多数学者均认同根据病变部位的不同,将 AHS 分为额叶型、胼胝体型、后部型和混合型。①额叶型(anterior or frontal form)主要表现为反常手,如冲动性操作(单侧不随意的抓握或使用熟悉的物体)、限制行为(正常肢体限制异常手)和刺激反应(视觉或触觉刺激诱发肢体异常运动),常伴强握、摸索,最常累及优势手。由左侧额叶内侧皮质和胼胝体前部病变引起,主要病变为大脑前动脉区脑梗死、大脑前动脉动脉瘤破裂及外伤等。②胼胝体型(callosal form)常累及非优势手,主要表现手间冲突,常伴有失用。为单独胼胝体病变或伴有双侧额叶损害引起,主要病变包括胼胝体切除、胼胝体梗死、胼胝体血管瘤、Marchiafava-Bignami 病、外伤等。研究显示单纯胼胝体梗死出现 AHS 的患者梗死范围都比较广泛^[11-14]。③后部型(posterior or sensory form)并不多见,病变多累及非优势侧,表现为无目的、非冲突的行为,可伴有体像障碍、偏盲、偏身感觉障碍、偏侧忽视、视觉性共济失调、模仿行为、肢体的漂浮感(亦累及非优势手)、陌生感、自体失认等。常为丘脑、内囊、顶枕叶梗死,也可见于丘脑出血,血管源性中央前后回萎缩,阿尔茨海默病、进行性核上性麻痹、进行性多灶性白质脑病等。④混合型(mixed alien hand syndrome),Lin JH 等^[14]首先报告了 1 例右侧额叶型及左侧胼胝体型 AHS 的案例。随后 Yuan 等^[15]报道了 1 例胼胝体型及后部型的 AHS。本例患者为左侧额顶叶及胼胝体

部梗死,同时出现额叶型的限制行为、强握、摸索及胼胝体型的手间冲突及失用的症状,故应属此型,但目前关于混合型 AHS 的研究很少,其病因并不明确。

2.3 发病机制

AHS 发病机制尚不明确。目前认为其临床表现主要是源于大脑半球间失联络。当胼胝体损害时,意念手的对侧半球抑制其同侧半球作用消失,同侧半球从而驱使非意愿手来完成任务,即表现为手间冲突。胼胝体损害亦可造成意念手的同侧半球异常激活,导致对侧手异常活动,引起竞争性失用,也可能是胼胝体损害以兴奋性纤维为主,而抑制性纤维相对保留造成意念手抑制。异己手感觉可能为部分偏侧身体失认,与偏侧空间忽略、随意运动障碍有关。至于非胼胝体损伤的 AHS 机制由于脑组织的个体差异较大而有所不同,但大多为损伤区域运动区及辅助运动区联络障碍,或与对侧半球失联络引起,少数为感觉输入异常^[7,16]。

2.4 诊断和治疗

AHS 主要根据患肢的外来感及非意愿的肢体活动引起的临床表现进行诊断。需与包括强握反射、手足徐动或假性手足徐动、动作性肌张力障碍、偏侧抽搐、偏侧共济失调鉴别。在这些疾病中,患肢没有外来感,患者不否认对患肢的所有权^[1]。有文献报道发作性 AHS 样症状,多于癫痫、短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)、偏头痛相关,症状持续数分钟至数十分钟不等可自行缓解^[17-19],但此类患者诊断为 AHS 并不确切。随着 CT、MRI、功能性磁共振(functional Magnetic Resonance Imaging, fMRI)、脑电图(Electroencephalograph, EEG)、数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)以及事件相关电位(event related potential, ERP)^[20]在神经科学的广泛应用,丰富了 AHS 的诊断方法。常规 CT 显示胼胝体膝部及压部梗死较清晰,但体部显示欠理想, MRI 可以多方位扫描,能够更早、更清晰的显示梗死灶,CTA 及 DSA 可显示受累部位供血动脉的形态学改变^[21]。

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^[22],所以应积极给予 AHS 相应的治疗。近年来已有对 AHS 患者进行针对性的药物治疗^[23-24],但由于患者的临床表现各异,动作频率不同,且常伴有肌张力障碍、抽搐等症状,导致定量研究复杂,故仍需更严格的实验设计及病例筛选提供进一步的研究。Romano 等^[25]应用镜箱(mirror box),通过镜像来增加患者的视觉输入,提高对肢体的控制能力,亦有应用躯体感觉诱发电位(somatosensory evoked potential, SEP)和经颅磁刺激(transcranial magnetic stimulation, TMS)进行康复治疗的报道^[2],均获得了良好的治疗效果。本例患者给予系统脑血管病二级预防,配合营养神经治疗,并应用运动疗法、作业疗法、

EBT等现代康复治疗技术进行肢体功能训练,通过加强意念手的运动能力对非意念手的控制能力,配合任务导向性训练提高了双手的协调性,使症状得到明显改善。故建议AHS患者尽早接受康复治疗。

参考文献

- [1] Doody RS, Jankovic J. The alien hand and related signs[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992, 55(7): 806—810.
- [2] 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.
- [3] Goldstein K. Zurlebreder motorischen apraxia[J]. *J Physiol Neurol*, 1908, 11: 169—187.
- [4] Akelaitis AJ. Studies of the corpus callosum. IV. Diagnostic dyspraxia in epileptics following partial and complete section of the corpus callosum[J]. *Am J Psychiatry*, 1945, 101: 594—599.
- [5] Brion S, Jedynak CP. Disorders of interhemispheric transfer (callosal disconnection). 3 cases of tumor of the corpus callosum[J]. *The strange hand Sign Rev Neurol (Paris)*, 1972, 126: 257—266.
- [6] Fisher CM. Alien hand phenomenon: a review with the addition of six personal cases[J]. *Can J Neurol Sci*, 2002, 27: 192—203.
- [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: 292—294.
- [9] Soman T, Steeves TD, Jallg AE. Alien hand syndrome and dystonia in a podiatric patient[J]. *Mov Disord*, 2009, 24: 1557—1559.
- [10] Spector AR, Freeman WD, Cheshire WP. The stroke that struck back: all unusual alien hand presentation[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2009, 18(1): 72—73.
- [11] Huang Y, Jia J. Corpus callosum hematoma secondary to cerebral venous malformation presenting as alien hand syndrome[J]. *Neurocase*, 2013, 19(4): 377—381.
- [12] 杨丽丽, 崔志堂, 吴英, 等. 急性胼胝体梗死的临床特点[J]. *临床神经病学杂志*, 2014, 27(4): 56—57.
- [13] Suwanwela NC, Leelachevasit N. Isolated corpus callosal infarction secondary to pericallosal artery disease presenting as alien hand syndrome[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2002, 72: 533—536.
- [14] Lin JH, Kwan SY, Wu D. Mixed alien hand syndrome coexisting with left-sided extinction secondary to a left corpus callosal lesion: a case report[J]. *Mov Disord*, 2007, 22: 248—251.
- [15] 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.
- [16] Marey-Lopez J, Rubio-Nazabal E, Alonso-Magdalena L, et al. Posterior alien hand syndrome after a right thalamic infarct[J]. *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2002, 73: 447—449.
- [17] Leguards R, Starkstein S, Noguez M, et al. Paroxysmal alien hand syndrome[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1993, 56: 788—792.
- [18] Feinberg TE, Roane DM, Cohen J. Partial status epilepticus associated with asomatognosia and private alien hand-like behaviors[J]. *Arch Neurol*, 1998, 55: 1574—1576.
- [19] Andre C, Dominiques RC. Transient alien hand syndrome: is this a seizure or a transient ischaemic attack[J]? *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1996, 60: 232—233.
- [20] 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.
- [21] 朱余有, 李淮玉. 异己手综合征7例临床及影像学分析[J]. *中国临床神经科学*, 2012, 20(1): 25—29.
- [22] 王辉, 陈巍, 单春雷. 异己手综合征的研究进展[J]. *中国康复医学杂志*, 2013, 28(12): 1160—1163.
- [23] 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.
- [24] 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.
- [25] Romano D, Sedda A, Dell'acqua R, et al. Controlling the alien hand through the mirror box. A single case study of Alien Hand Syndrome[J]. *Neurocase: The Neural Basis of Cognition*, 2014, 20(3): 307—316.