

岛盖综合征患者临床特征与康复规律的研究*

吴军发¹ 徐邵红² 胡瑞萍¹ 朱妍静² 施爱萍² 路微波² 吴毅^{1,3}

摘要

目的:探讨岛盖综合征的主要临床特征和恢复规律,优化岛盖综合征的临床诊断和康复干预方法。

方法:收集13例门诊或住院的岛盖综合征患者,用口面失用量表、Frenchay构音障碍评定法等量表,在首次门诊或入院后第1天、出院前1天评定患者,根据入院后第1天康复评定的结果予以住院患者个体化的康复干预。

结果:8例皮质型患者的皮质病损部位累及单侧或双侧岛盖;所有患者首诊或入院时口面失用量表评定均提示有显著的口、面、舌肌的自主运动障碍,住院患者经康复干预后口面失用量表评分显著性增高,9例入院时为鼻饲营养的住院患者经康复治疗后有6例患者改为经口进食,约占66.7%;所有患者首诊或入院时均表现为重度构音障碍,10例住院患者经20天以上的康复训练,仍为重度构音障碍。

结论:口腔期吞咽障碍和重度构音障碍是岛盖综合征患者重要临床特征,大多数岛盖综合征患者经康复治疗能恢复经口进食,而构音障碍却很难恢复。

关键词 岛盖综合征;口面失用;构音障碍;Frenchay构音障碍评定法;康复训练

中图分类号:R493 **文献标识码:**A **文章编号:**1001-1242(2016)-096-0941-04

The clinical characteristics and recovery of patients with opercular syndrome/WU Junfa, XU Shaohong, HU Ruiping, et al./Chinese Journal of Rehabilitation Medicine,2016,31(9):941—944

Abstract

Objective:To investigate the clinical characteristics and recovery of opercular syndrome (OS), and optimize its clinical diagnosis and treatment.

Method: Prospectively recruit thirteen patients with opercular syndrome, and assess them with orofacial apraxia assessment and Frenchay dysarthria assessment at outpatient clinic or the day after admission and the day before discharge. All inpatients got individual therapy based on admission assessment.

Result: The cortical lesions of eight patients were involved with one or both sides of opercular area. The results of orofacial apraxia assessment showed that all thirteen patients have the voluntary movement disorder of Oral-mandibular/buccal-lingual muscle, and the average score of orofacial apraxia assessment got a significant increase after rehabilitation therapy. Six of nine patients who needed nasogastric tube feeding transited to oral feeding after inpatient rehabilitation therapy, and the percentage is 66.7%. The results of Frenchay dysarthria assessment revealed that 100% of the thirteen patients got severe dysarthria, and ten inpatients didn't get significant improvement by after rehabilitation therapy.

Conclusion: Oral dysphagia and severe dysarthria are the characteristic symptom of opercular syndrome. Most of OS patients can return to oral feeding after rehabilitation therapy, while no improvement in articulation.

Author's address Department of Physical Medicine and Rehabilitation Huashan Hospital Fudan University, Shanghai, 200040

Key word opercular syndrome; orofacial apraxia; dysarthria; Frenchay dysarthria assessment; rehabilitation therapy

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2016.09.002

*基金项目:上海市科学技术委员会资助项目(13DZ1941603);上海市重要薄弱学科建设项目(2015ZB0401)

1 复旦大学附属华山医院康复医学科,复旦大学上海医学院康复医学系,上海,200040; 2 上海市第一康复医院; 3 通讯作者

作者简介:吴军发,男,博士,副主任医师; 收稿日期:2016-02-26

岛盖综合征(opercular syndrome, OS),由于患者多表现为口、面、舌肌主动随意运动丧失,表情肌活动保留,是导致口腔期吞咽障碍的最主要原因^[1-2]。目前关于岛盖综合征的临床报道多为个案报道,关于其主临床特征及恢复规律并不是十分清楚^[3-8]。本文在既往岛盖综合征的临床发生机制研究的基础上^[9],前瞻性地先后收集了13例临床上诊断为岛盖综合征的患者,对其临床表现、康复评定结果及最终预后进行了总结分析,以期获得岛盖综合征患者的主要临床特征和恢复规律,最终为探索岛盖综合征的临床诊断和康复干预方法提供一些线索。

1 资料与方法

1.1 患者资料

13例患者系于2013年1月—2015年10月为来我科门诊就诊或住院的患者,3例为门诊患者,10例为住院患者,年龄为15—76岁,均根据病史和临床表现诊断为岛盖综合征,其诊断标准为排除认知因素和言语交流因素影响,患者表现为面肌、咽肌、舌肌及咀嚼肌的随意运动的丧失,但这些肌肉的反射性和情感性运动保留^[1-3]。患者一般情况见表1。

1.2 康复评定

1.2.1 总体康复评定:入院时或门诊就诊时分别用简易Fugl-Meyer量表评定双侧肢体运动功能、Berg平衡量表评定平衡功能,10m步行时间评定步行能力、巴氏指数评定日常生活能力。上述评定均由同一位经验丰富的康复医生进行评定。10m步行时间

评定在14m步行能力测试走道上进行,前2m为启动段,后2m为缓冲段,中间10m为测试段。

1.2.2 吞咽失用的评定:患者门诊就诊时或入院后前2天内、出院前1天分别采用口面失用检查量表进行评定,口面失用评定量表包括12个动作,分别为:按指令完成伸舌、伸舌够鼻尖、伸舌够下颏、向左伸舌、向右伸舌、露齿、用鼻吹气、撅嘴、弹舌发出喀哒声、双唇收圆吹口哨、鼓颊后咬下唇、露舌后弹舌并鼓颊,每项最大分值为4分,准确地完成动作为4分,动作犹豫后正确完成为3分,动作可以被识别但不完全完成得2分,动作几乎不能被识别得1分,动作完全没有被执行或不相干为0分,总分为48分^[10]。所有评定由同一人完成。

1.2.3 构音功能评定:上述13例患者门诊就诊时或入院后前2天内、出院前1天采用河北省人民医院康复中心修改的Frenchay构音障碍评定法评定构音能力。包括反射、呼吸、唇、颌、软腭、喉、舌、言语8大项,每项又分2—6细项,共28细项。每一细项按严重程度分为a至e级,共5级,a级为正常,b级为轻度异常,c级为中度异常,d级为明显异常,e级为严重异常^[11]。根据评定结果a级所占比例作出总的严重程度判断。

1.2.4 电视荧光吞咽检查(video fluoroscopy swallowing study, VFSS):第3、6、7、8例患者在入院后前3天内应用Philips多功能数字胃肠机行吞咽造影检查1次,用60%的硫酸钡液原液和食物增稠剂,按照一定比例,配制成液态、糊状造影剂,上述4例患

表1 患者一般情况汇总

编号	住院/门诊	病因	单侧/双侧	病损位置	发病年龄(岁)	发病至我科门诊或住院的时间	首次评定时进食情况	住院时间(d)	自住院至拔除胃管的时间(d)	预后
1	住院	脑梗死	单侧	皮质	72	87天	鼻饲	35	28	经口
2	住院	脑梗死	单侧	皮质	76	121天	经口	58	No	鼻饲
3	住院	脑梗死	双侧	皮质下	62	56天	鼻饲	28	No	经口
4	住院	脑梗死	双侧	皮质	69	360天	鼻饲	52	40	经口
5	住院	脑梗死	双侧	皮质下	56	32天	鼻饲	33	20	经口
6	住院	脑梗死/出血	双侧	皮质下	60	96天	鼻饲	90	58	经口
7	住院	脑梗死	双侧	皮质下	59	43天	鼻饲	65	33	经口
8	住院	脑外伤	双侧	皮质	20	36天	鼻饲	26	8	经口
9	住院	脑外伤	双侧	皮质	65	181天	鼻饲	20	No	鼻饲
10	住院	脑外伤	双侧	皮质	67	60天	鼻饲	23	No	吸入性肺炎致死
11	门诊	脑炎	单侧	皮质	3	17年	经口	0	0	经口
12	门诊	脑外伤	双侧	皮质下	37	8年	经口	0	0	经口
13	门诊	脑外伤	双侧	皮质	27	2年	经口	0	0	经口

注:NO是指“进食方式没有改变”。

者均按顺序分别吞咽糊状造影剂、液态造影剂,每种造影剂吞咽剂量按3ml、5ml、7ml及10ml顺序逐渐增加直至出现误吸为止,观察吞咽过程中不同时相通过时间,有无造影剂滞留、残留、渗透、误吸等。

1.3 康复治疗

上述10例住院患者入院后经上述评定后,在住院期间均予以积极的旨在恢复口、面、舌肌的随意运动的康复治疗,包括口面部的感觉刺激(手法按摩、冰块刺激、电刺激等)和口腔周围肌肉的被动及主动训练。手法按摩和冰块刺激主要用指尖按摩双侧口唇、面颊、口腔黏膜及咽喉部或冰冻棉棒沾少许水轻轻刺激患者双侧面颊、口腔黏膜、硬腭、软腭、腭弓、舌面、舌根、舌底及咽喉壁,同时嘱咐患者做吞咽动作,每个动作持续5—10s,每次20min,2次/d;电刺激则采用低频脉冲电刺激双侧面颊部和舌骨上肌群,电流强度为5—12mA,电刺激时嘱咐患者做吞咽动作,每次持续20min,2次/d。口面部肌肉训练:让患者主动或被动完成空咀嚼、鼓腮、吹气、张颌、闭颌、磕牙、伸舌、舌上抬动作,每个动作反复10次为一组,每日进行3组以上。

1.4 统计学分析

上述所有数据用SPSS11.0统计分析,口面失量表评分均数用(平均数±标准差)表示,康复干预前后之间的口面失用均数比较采用成对样本 t 检验进行检验。

2 结果

13例患者中双侧病变的患者达10例,约占77%,其中累及双侧皮质5例,双侧皮质下型5例,各占50%,单侧或双侧皮质受累患者均存在岛盖区域受累,皮质下型多集中侧脑室周围或基底核区域。

除3例病程6月以上的门诊患者和1例住院患者首诊或入院时为经口进食,其余9例住院患者首诊时均为鼻饲营养,经过至少20天以上的康复治疗,除1例因吸入性肺炎致呼吸衰竭死亡、1例因颅骨凹陷综合征转神经外科手术治疗、1例吞咽功能改善不明显外,其余6例患者实现了经口进食,约占66.7%。13例患者有3例患者(4、12、13)需要通过仰头利用食团重力将食团推送至口咽部,而促发吞咽反射启动,完成吞咽动作。

13例患者首次门诊时或入院时总体康复功能评定的结果见表2。上述13例患者首诊或入院后面失用评定结果,剔除3例门诊患者和1例死亡患者,对剩下的9例患者干预前、后的口面失用量表评定结果分别为 7.56 ± 2.242 和 15.22 ± 6.496 , t 值为-3.57, P 值为0.007。

上述13例岛盖综合征患者在入院后第一天和门诊时用Frenchay构音障碍评定法,均表现为重度构音障碍,发生率为100%。其中10例住院康复治疗患者经过至少20天以上的旨在恢复口、面、舌肌的随意运动的训练后,除1例因吸入性肺炎致呼吸衰竭死亡、1例因颅骨凹陷综合征转神经外科手术治疗外,其余8例仍为重度构音障碍。

4例患者行吞钡造影透视检查的结果提示:在吞咽糊状及液态造影剂时,4例患者均有唇舌运送差、需要仰头借助食物重力将造影剂送至口咽部、口腔期明显延长;另除1例患者在吞咽7ml液态造影剂时出现会厌谷和梨状窝处少量残留、少量误吸入肺外,其余3例患者吞咽糊状和液态造影剂时均无明显误吸。

表2 入院或首次门诊时患者总体功能康复评定结果

编号	Fugl-Meyer运动功能		Berg平衡功能	10m步行时间(s)	Barthel指数
	左侧	右侧			
1	100	96	40	12	85
2	42	100	9	NO	45
3	96	96	29	NO	75
4	100	100	53	10	100
5	98	98	30	25	100
6	28	41	0	NO	15
7	100	26	3	NO	35
8	100	98	42	11	75
9	68	61	0	NO	35
10	35	30	0	NO	25
11	100	100	56	9	100
12	100	30	16	NO	60
13	100	100	56	10	100

注:NO是指“不能测试”

3 讨论

上述13例患者中8例皮质型病变患者的皮质损害部位都基本累及单侧或双侧岛盖附近,与前期我们的功能磁共振研究发现咀嚼和舌上抬向后滑动时的共同激活区基本一致,再次验证了岛盖区域受损是岛盖综合征的重要发生机制^[12]。另外5例皮质下型损伤则多集中在侧脑室旁或基底核区,由于病例

数较少,尚不能获得明确的规律。尽管如此,从上述病灶类型可见为单侧皮质型、双侧皮质型和双侧皮质下型,这与Thapa L^[1]根据病灶位置将岛盖综合征分为双侧前岛盖型、岛盖-岛盖下型、双侧岛盖下型、单侧型和后岛盖型是基本上一致的。

13例患者首次口面失用量表评定和其中4例患者的吞钡造影检查结果提示存在口、面、舌肌随意活动明显障碍,提示岛盖综合征患者主要存在吞咽口腔准备期和口腔期障碍。另13例患者中2例门诊患者和1例经康复治疗由鼻饲改为经口进食后的住院患者在进食时及4例行吞钡造影的患者在造影时,需要仰头借助食物或造影剂的重力促使食物或造影剂向口咽部推送,进而刺激口咽部机械感受器,从而启动吞咽反射,开启吞咽的咽期和食道期,将食物运送至胃内,这提示岛盖综合征患者主要表现为口腔期食团形成和推送障碍明显,咽期和食道期并不存在明显障碍,另一方面也提示我们对经康复干预后口腔期障碍恢复不明显的患者,在经口进食时,可将食团直接送至餐后根处或更接近口咽部,从而缓解口腔期食团运送障碍的程度。

13例患者中有9例需鼻饲的患者经过干预后,6例改为经口进食,口面失用量表评分也显著改善,提示对于这部分患者康复干预仍有意义,尤其是针对单侧皮质型和双侧皮质下型的岛盖综合征患者,这可能与单侧皮质型和双侧皮质下型较双侧皮质型岛盖综合征患者更易形成功能代偿有关^[13]。上述13例岛盖综合征患者均表现为重症构音障碍,从而使这些患者的认知言语功能评定难度增加,其中10例住院患者尽管经过积极的康复治疗,构音障碍的评分并无显著改善,另外3例门诊患者也均至少患病2年以上,提示针对这些患者的构音能力,治疗方面可能需要侧重在替代辅助交流能力方面的训练,而不能将治疗的重点聚焦于期望通过功能重组来恢复其发音能力方面。

综上所述,口腔期吞咽障碍和重度构音障碍是岛盖综合征患者的主要核心症状,可以作为临床上诊断岛盖综合征的主要标准,康复治疗能够改善岛盖综合征患者口、面、舌肌的随意运动,并能够使大部分患者由鼻饲饮食恢复至经口进食,而构音障碍

方面却很难恢复。本研究尚存在以下缺陷:样本量小难以进行分层研究、只有很少病例进行电视荧光吞咽检查、没有行纤维喉镜检查对患者重度构音障碍的原因进行更深研究。

参考文献

- [1] Thapa L, Paudel R, Rana PVS. Opercular syndrome: Case reports and review of literature[J]. *Neurology Asia*, 2010, 15 (2):145—152.
- [2] Nowak DA, Griebel G, Dabitz R, et al. Bilateral anterior opercular (Foix-Chavany-Marie) syndrome[J]. *J Clin Neurosci*, 2010,17(11):1441—1442.
- [3] Weller M. Anterior opercular cortex lesions cause dissociated lower cranial nerves palsies and anarthria but no aphasia: Foix-Chavany-Marie syndrome and autonomic voluntary dissociation revisited[J]. *J Neurol*, 1993, 240:199—208.
- [4] Almekhlafi MA, Couillard PL, Patry DG, et al. Herpes encephalitis presenting with an opercular syndrome and epilepsy partialis continua[J]. *The Neurologist*, 2010,16: 208—210.
- [5] Duffau H, Karachi C, Gatignol P, et al. Transient Foix-Chavany-Marie Syndrome after surgical resection of a right insulo-opercular low-grade glioma: case report[J]. *Neurosurgery*, 2003, 53:426—431.
- [6] Pender MP, Ferguson SM. Dysarthria and dysphagia due to the opercular syndrome in multiple sclerosis[J]. *Multiple Sclerosis*, 2007,13(6):817—819.
- [7] McGrath NM, Anderson NE, Hope JK, et al. Anterior opercular syndrome, caused by herpes simplex encephalitis[J]. *Neurology*, 1997,49:494—497.
- [8] Singh A, Kate MP, Nair MD, et al. Bilateral perisylvian infarct: a rare cause and a rare occurrence[J]. *Singapore Med J*, 2011, 52(4):e62—e65.
- [9] Wu JF, Wu Y, Zhang F, et al. Where are cortical lesions responsible for opercular syndrome?[J]. *Can J Neurol Sci*, 2013,40(1):97—100.
- [10] Ozsancak C, Auzou P, Dujardin K, et al. Orofacial apraxia in corticobasal degeneration, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and Parkinson's disease[J]. *J Neurol*, 2004, 251:1317—1323.
- [11] 汪洁,曲镭. 构音障碍综合性评价量表的编制[J]. *中国康复医学杂志*, 1998, 13(61):242—242.
- [12] Lampl Y, Steinmetz A, Gilad R, et al. Anterior operculum syndrome localized by SPECT[J]. *J Nucl Med*, 1997, 38: 1122—1124.
- [13] Khedr EM, Abdel-Fadeil MR, El-Khilli F, et al. Impaired corticolingual pathways in patients with or without dysarthria after acute monohemispheric stroke[J]. *Neurophysiol Clin*, 2005, 35: 73—80.