

地形定向障碍患者康复1例报告*

曹忠耀¹ 徐菁菁² 朱德萍¹ 张云¹

地形定向障碍(topographical disorientation, TD)是一种由中枢神经受损引起的综合征,主要特点为患者不能定位自己周边的地理位置,甚至是家中或熟悉的环境下也因无法准确定位或识别路径^[1]。近年国内报道较少,且临床表现多样、发展隐蔽,故临床容易误诊、漏诊。现将我院收治的一例TD患者报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者,女性,47岁,因“急起头晕、视物模糊伴左侧肢体麻木1个月”于2016年11月6日入院。患者于2016年9月22日无明显诱因下突发头晕,视物旋转,恶心呕吐,送至当地医院诊治,测血压180/110mmHg,急查头颅CT提示脑梗死;9月23日查头颅MRI提示:右侧顶枕颞叶-侧脑室后角旁-胼胝体急性脑梗死;脑动脉TOF-MRA示:右侧大脑后动脉P1-P2段闭塞,远端分支明显减少。经抗凝、调脂、营养神经、改善循环等治疗后,症状改善,为求进一步康复治疗,于11月6日转入我院,现患者遗留间断性头晕,视物模糊,左侧肢体麻木,纳食及二便尚可,其他无异常。既往有“高血压病”病史1年余,现服用左旋氨氯地平片2.5mg,1次/d,降压治疗,血压控制尚可,有“颈椎病”病史。神经系统体检:神清,言语流利,双侧瞳孔等大等圆,光反射(+),双侧眼球运动充分,无眼震。左侧视野存在同向性下象限盲,对光反射存在,存在黄斑回避现象。双侧鼻唇沟对称,伸舌居中,咽反射(+),四肢肌张力正常,肌力5级。腱反射正常,未引出病理反射。左侧上下肢感觉减退,伴感觉异常(麻木),轻触觉消失,痛觉及压觉较健侧减退。血生化示:甘油三酯2.02mmol/L,总蛋白62g/L,球蛋白18.4g/L,钾3.35mmol/L,碱性磷酸酶46U/L,γ-谷氨酰基转移酶74U/L。遂予降脂、补钾、促进脑循环等治疗后症状改善。诊治期间,因家属诉患者不能独自出门,经常迷路,故来我科进行认知功能评定与康复。

1.2 认知评估

患者听理解正常,三步指令可完成,对答切题。问诊发现,患者在自家小区内时常迷路,住院期间即使每天往返于

治疗室与病房之间,独自出行也会迷路,不能根据指示图提示找到医院食堂等。

①洛文斯顿评价箱(Loewenstein Occupational Therapy Cognitive assessment, LOTCA)得分81分:左右识别:2分,被试者不能识别自身外物体之间的方位关系及检查者身体的方位;复制几何图形:2分,复制立体方块及复杂图形不能完成;复制二维图形:3分,需要反复尝试;拼钉盘图:3分,位置不对;彩色积木复制:3分,深度不正确;无色积木复制:3分,计数不正确;拼图:2分,只拼出部分;画钟:3分,不能标明时间;其他项目均为满分。②蒙特利尔评价箱(Montreal cognitive assessment, MoCA)得分25分:其中视空间与执行功能2分,连线作业及立方体复制不能完成,画钟指针方向错误。延迟回忆3分,余2个词在多选提示下选对。其他项目均为满分。③Rey-Osterrieth复杂图形再现测试(总分36分),复制图形得5分,极少部分可画出,且图形扭曲,回忆测试得2分。④参照Semmes 1963设计的自身外定向测验例题^[2],对患者进行运动性迷宫测试评测发现,患者无法依照示意图完成路线行走任务。⑤记忆相关测试:数字广度测试,顺背为5个数字,逆背为4个数字。短篇故事复述,正确率可达到70%。患者可以背出自己及丈夫的手机号码。对于生病前的记忆未见障碍,近期情景记忆亦无明显障碍。MoCA测试提示工作记忆存在轻度障碍,但随后的训练中,发现患者视觉记忆未见明显受损,如汉字再认可高达10个字的准确率,自主复述可高达6—8个字的准确率。Rey-Osterrieth复杂图形再现测试则提示患者空间记忆存在障碍。

1.3 认知功能训练

包括:依照图片或立体积木图形进行二维或三维复制,对三维立体图片进行恒定物体识别,听觉及视觉记忆力训练,应用数学思维训练,九点路线识别训练,迷宫寻找路径训练,并嘱患者记忆常见路标,复述日常路线,并对自身周围物体进行定位描述。

2 结果

治疗2周后,患者整体认知水平较前好转。①LOTCA

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2019.01.020

*基金项目:芜湖市科技局成果转化项目(2017cg19)

1 芜湖第五人民医院中医康复科,安徽省芜湖市赭山东路3号,241000; 2 安徽省皖南康复医院康复医学科

作者简介:曹忠耀,男,硕士,主治医师; 收稿日期:2017-10-12

得分89分,其中左右识别3分(患者可辨别检查者身体方位,但物体之间方位关系仍存在障碍),拼图2分(未见明显改善)。②MoCA得分27,其中视空间与执行功能3分,延迟回忆4分。LOTCA和MoCA评测结果显示,患者在体像识别、视空间关系及记忆、复杂图形分辨及视空间推理均得到改善。③Rey-Osterrieth复杂图形再现测试,复制图形得10分,极少部分可画出,且图形扭曲,回忆测试得6分。④运动性迷宫测试评测中,患者可依照示意图完成部分路线行走任务。治疗后患者对熟悉的路径及空间识别能力较前提高,但根据指示图寻找新路径能力未见明显改善。出院半年后随访,患者在小区内不再出现迷路症状,可独自从家到菜场或医院等目的地,但去陌生环境仍需家属陪同。

3 讨论

Marie于1919年首先提出“空间定向障碍”(disorientation in space)这一概念,而TD属于空间定向障碍的一种,以往的此类研究,多着重于患者对周围物体的位置及相对空间关系感知能力,而针对患者对地形的观察及路径识别的研究较少。随着脑功能探索的不断深入,TD也逐渐得到临床的广泛关注^[2]。目前,被绝大多数学者所接受的TD定义为:以患者空间方向定位障碍,不能通过导航寻找路径,甚至在熟悉的环境下地形识别障碍为主要表现的一种神经心理学范畴的临床综合征^[3-4]。

3.1 临床分类

目前临床以神经心理学特征结合神经解剖学为理论依据,将TD分为以下四类:①地标失认症:不能利用周边环境中的具有特征性的标志物(如标志性建筑物等)进行方向定位^[5-6]。此类可能与处理标志物信息的右腹侧枕颞皮质有关(舌回、梭状回、海马旁回等)^[7-9]。②自身定位障碍:患者虽能识别周边标志物,却不能明确标志物与自身的空间关系^[10]。这可能与右脑顶叶后皮质损害有关^[11]。③方向辨别障碍:患者无法记住路径的具体方向,此类病例报道较少,可能与后扣带回损伤有关^[12-13]。④顺行性迷失:此类患者在熟悉的环境下可寻路,不会迷失方向,但在新的环境下,无法对周围空间信息进行处理,并对新路径进行学习记忆和甄别^[14-15]。临床报告中顺行性迷失是较常见的症状之一,多数学者认为,视觉空间记忆混乱是其主要原因,其相关脑区与地标失认的部位相似,且海马旁回与之关系最为密切^[16]。本例患者因梗死面积较大,临床症状较多且复杂,故不宜简单归属于以上分类中的任何一种。

3.2 病因及发病机制

TD的发病机制尚未完全明确,以往相关病例报道,脑梗死、脑外伤、阿尔兹海默症早期及边缘叶脑炎均可导致TD的发生。影像学研究显示,颞叶的海马、海马旁回、梭状回,后颞枕区的舌回、后扣带回及后顶叶皮质区等特定脑区与TD

发生关系密切^[17]。本例患者梗死位于右脑后半部,涉及颞顶枕三叶。有学者指出,非优势半球(通常为右侧)的内侧颞叶组织损伤可导致选择性的非言语记忆损害,如对面孔、地理标志或道路的记忆障碍^[18]。首先,本例患者颞叶的海马及海马旁回均受损,有研究表明海马对地形短时记忆及环境中的非空间信息的处理起到重要的作用^[19],海马旁回则在环境场景的编码与识别起到重要作用,当该区域受损时,患者可表现为对环境场景的识别和区分障碍,新路径的习得障碍,即使患者可以识别环境中的独立物体(人或物体等)^[20]。其次,该患者枕叶的舌回存在明确梗死灶。功能磁共振证实舌回与复杂图形的识别及视觉记忆关系密切,当舌回受损或舌回与其他脑区的联系阻断时,常引起图形识别及视觉记忆能力障碍^[21],患者因此不能识别明显的环境刺激(如建筑物等),表现为路标失认。最后,本例患者损伤亦涉及顶叶后部,顶叶病变所致的空间定向障碍,以自身外定向障碍为主,顶叶受损的患者很难依照路线向标行走^[22]。

从环境心理学角度来说,路径识别是一种需要多项认知能力参与的复杂行为^[1],包括自身空间定位的确定,路标识别及事物之间位置关系,自身与周围环境的空间关系,新路径学习能力,以及依照视觉记忆内容达到地图样再现的能力,或当前位置与目的地之间的路径选择与决策等。路径识别中任何一项或多项能力受损,均有可能导致TD发生。笔者认为,注意力涣散、思维奔逸、空间忽略等功能障碍也可出现类似TD的症状表现,但此类患者的症状仅是其他认知功能障碍的伴随症状,如重度空间忽略障碍患者,可因对忽略一侧的路标未加注意,错误的偏向对侧,进而导致无法认路行走,因此该类患者的训练应以改善空间忽略为主。此外,路标识别障碍是常见的TD类型,需与物体失认症相鉴别。不同于一般的失认症,多数报道表明TD患者常依靠自己保存下来的物体识别能力来弥补场景识别中的缺陷,常常把注意力集中在特定的细节上,比如窗口或门道,以便识别特定的场景,其相关机制尚未明确^[23]。因此,临床需要系统的神经心理学测试结合影像学检查对TD及其病因病机加以鉴别诊断。

3.3 临床诊断与治疗

影像学检查是确定TD患者脑区损伤部位的客观依据,神经心理学检查则是对患者认知水平及TD的具体功能障碍评估的重要手段。MMSE及MoCA可排除患者是否存在痴呆、失语、空间忽略、失认症、思维及记忆障碍等。但地理定向障碍患者常伴有其他的视空间关系障碍症状、空间忽略、空间记忆及推理障碍、体像障碍等,因此需要采用LOTCA、迷津测试、Rey-Osterrieth复杂图形再现测试^[17]、地图寻找测试等观察患者的视空间定位、记忆,路径的规划及决策能力等。以此确定患者寻找路径的过程中,具体哪一环节受损并对其病因病机加以区分和鉴别。本例患者经问诊、神经系统体检及相关神经心理测试可排除患者存在时间地点定向障

碍、物体失认症、单侧忽略、对象与背景分辨障碍、人面失认、失用症、思维障碍及注意力障碍等。其主要症状有:①无法准确描述病房与治疗室之间的路径及路标,且无法复制复杂几何图形,提示患者存在图形细节辨别障碍及路标失认。②患者虽情景记忆及文字记忆未见明显障碍,但即使每天需要往返多次的同一路径,患者也无法独立完成路径行走,且Rey-Osterrieth复杂图形再现测试为2分,提示存在空间记忆障碍。③在治疗大厅内,要求其走入厅内治疗室隔间,需给予提示如以办公桌或镜子为参照物才能勉强完成寻路。运动性迷宫测试中,不能按照指示图完成路径行走,提示患者存在顺行性迷失。④患者对自身外左右存在失认,二维三维复制障碍,提示存在体像障碍及视空间关系障碍。综上所述,患者的地理定向障碍以路标失认、顺行性迷失为主,同时伴有体像障碍(以自身外空间方位识别障碍为主),视空间关系障碍(包括形状细节分辨困难,深度和距离感觉障碍)及空间记忆及推理障碍。

TD的治疗,除了促进脑循环、营养神经等常规药物治疗以外,传统的TD认知训练包括:记忆训练,视空间组织能力训练,补偿性寻路策略训练等^[24-25]。此外,智能技术亦在TD的诊断及治疗中得到发展。如Francesca Morganti等^[26]采用虚拟现实(virtual reality, VR)神经心理拓展评估法对TD患者进行评估,发现实操性强,评估结果可靠性高。又如智能导航系统-环境情报系统^[27],通过嵌入式设备,穿戴于患者身上,对患者位置及本身与建筑物的结构布局进行分析,给予TD患者视觉和语音提示。本例患者通过针对性认知训练后,病情改善出院。半年随访中,患者可独自来往于熟悉的环境中,但在新环境下,仍需家属陪同。考虑仍存在顺行性迷失症状,因经济原因,患者未再入院接受系统治疗,嘱患者在家中自行继续记忆力训练,路径规划训练等。

参考文献

- [1] Aguirre GK, D'Esposito M. Topographical disorientation: a synthesis and taxonomy[J]. *Brain*, 1999, 122:1613—1628.
- [2] Ratcliff G, Newcombe F. Spatial orientation in man: Effects of left, right, and bilateral posterior cerebral lesions[J]. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 1973,36, 448—454.
- [3] Bottini G, Cappa S, Geminiani G, et al. Topographic disorientation: a case report[J]. *Neuropsychologia*, 1990, 28: 309—312.
- [4] Landis T, Cummings JL, Benson DF, et al. Loss of topographic familiarity. An environmental agnosia[J]. *Arch Neurol*, 1986, 43:132—136.
- [5] Hécaen H, Tzortzis C, Rondot P. Loss of topographic memory with learning deficits[J]. *Cortex*, 1980,16:525—542.
- [6] Pallis CA. Impaired identification of faces and places with agnosia for colours[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1955, 18: 218—224.
- [7] Aguirre GK, Detre JA, Alsop DC, et al. The parahippocampus subserves topographical learning in man[J]. *Cereb Cortex*, 1996, 6:823—829.
- [8] Maguire EA, Burgess N, Donnett JG, et al. Knowing where and getting there: a human navigation network[J]. *Science*, 1998,280:921—924.
- [9] Maguire EA, Frith CD, Burgess N, et al. Knowing where things are: parahippocampal involvement in encoding object locations in virtual large-scale space[J]. *J Cogn Neurosci*, 1998,10:61—76.
- [10] Stark M, Coslett HB, Saffran EM. Impairment of an egocentric map of locations: implications for perception and action[J]. *Cogn Neuropsychol*, 1996,13:481—523.
- [11] Turriziani P, Carlesimo GA, Perri R, et al. Loss of spatial learning in a patient with topographical disorientation in new environments[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2003,74 (1):61—69.
- [12] Takahashi N, Kawamura M, Shiota J, et al. Pure topographic disorientation due to right retrosplenial lesion[J]. *Neurology*, 1997,49:464—469.
- [13] Cammalleri R, Gangitano M, D'Amelio M, et al. Transient topographical amnesia and cingulate cortex damage: a case report[J]. *Neuropsychologia*, 1996,34:321—326.
- [14] Epstein R, DeYoe EA, Press DZ, et al. Neuropsychological evidence for a topographical learning mechanism in parahippocampal cortex[J]. *Cogn Neuropsychol*, 2001,18: 481—508.
- [15] Pai MC. Topographical disorientation: two cases[J]. *J Formos Med Assoc*, 1997,96:660—663.
- [16] Turriziani P, Carlesimo GA, Perri R, et al. Loss of spatial learning in a patient with topographical disorientation in new environments[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2003,74 (1):61—69.
- [17] Tae-Sung Lim, Giuseppe Iaria, So Young Moon. Topographical Disorientation in Mild Cognitive Impairment: A Voxel-Based Morphometry Study[J]. *J Clin Neurol*, 2010,6:204—211.
- [18] John R Hodges 著,熊丽等译.临床神经心理学认知评估手册[M].第2版.武汉:华中科技大学出版社,2013.93.
- [19] Hartley T, Bird CM, Chan D, et al. The hippocampus is required for short-term topographical memory in human[J]. *Hippocampus*, 2007, 17(1):34—48.
- [20] Mégevand P, Groppe DM, Goldfinger MS, et al. Seeing scenes: topographic visual hallucinations evoked by direct electrical stimulation of the parahippocampal place area[J]. *Journal of Neuroscience*, 2014, 34(16): 5399—5405.
- [21] Machielsen WC, Rombouts SA, Barkhof F, et al. FMRI of visual encoding: reproducibility of activation[J]. *Hum Brain Mapp*, 2000,9(3):156—164.
- [22] 梅锦荣.神经心理学[M].北京:中国人民大学出版社,2011. 225—228.
- [23] Robin J, Lowe MX, Pishdadian S, et al. Selective scene perception deficits in a case of topographical disorientation[J]. *Cortex*, 2017,92:70—80.
- [24] Antonakos CL. Compensatory wayfinding behavior in topographic disorientation from brain injury[J]. *Journal of Environmental Psychology*, 2004,24(4):495—502.
- [25] Morganti F, Riva G, et al. Ambient Intelligence for Rehabilitation[M].England. IOS Press,2005. 283—295.
- [26] Francesca Morganti, Andrea Gaggioli, Lorenzo Strambi. A virtual reality extended neuropsychological assessment for topographical disorientation: a feasibility study[J]. *J Neuro-engineering Rehabil*, 2007,4:26.
- [27] Chau T, Schwellnus H, Tam C, et al. Augmented environments for paediatric rehabilitation[J]. *Technology & Disability*, 2006,18(3):1—5.