

# 几种常见神经系统疾病所致痴呆的神经心理学特征

刘一丹, 李小凤\*

重庆医科大学附属第二医院神经内科, 重庆

收稿日期: 2021年12月26日; 录用日期: 2022年1月16日; 发布日期: 2022年1月29日

---

## 摘要

神经心理学评估是规范诊断各种类型痴呆不可或缺的部分, 有助于临床医生识别痴呆患者所具有的神经心理学特征, 从而准确、及时地诊断, 有效管理痴呆患者。本文旨在总结阿尔茨海默病(Alzheimer's disease, AD)、血管性痴呆(Vascular dementia, VaD)、路易体痴呆(Dementia with Lewy Bodies, DLB)和额颞叶痴呆(Frontotemporal dementia, FTD)这几种常见神经系统疾病所致的痴呆类型的神经心理学特征, 为临床医生准确诊断提供更多的理论依据。

## 关键词

神经系统疾病, 痴呆, 神经心理学, 特征

---

# Neuropsychological Profile of Different Types of Dementia Due to Different Diseases

Yidan Liu, Xiaofeng Li\*

Department of Neurology, The Second Affiliated Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing

Received: Dec. 26<sup>th</sup>, 2021; accepted: Jan. 16<sup>th</sup>, 2022; published: Jan. 29<sup>th</sup>, 2022

---

## Abstract

Neuropsychological assessment is an indispensable part of standardized diagnosis of various types of dementia, which helps clinicians to identify the neuropsychological profile of dementia

\*通讯作者。

patients, to accurately and timely diagnose and effectively manage dementia patients. This review aims to summarize the neuropsychological characteristics of several dementia syndromes, such as Alzheimer's disease (AD), Vascular dementia (VaD), Dementia with Lewy Bodies (DLB) and Frontotemporal dementia (FTD), which are caused by common neurological diseases, providing more theoretical basis for clinicians to make accurate diagnosis.

## Keywords

Neurological Diseases, Dementia, Neuropsychology, Profile

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

导致老年人痴呆最常见的神经系统疾病是阿尔茨海默病(Alzheimer's disease, AD),其次分别为血管性痴呆(Vascular dementia, VaD)、路易体痴呆(Dementia with Lewy Bodies, DLB)和额颞叶痴呆(Frontotemporal dementia, FTD)。在痴呆谱系疾病中,不同的疾病所致痴呆类型有着不同的神经心理学和行为特征[1]。尽管目前生物学标志物是痴呆的研究热点,但对痴呆的诊断仍然主要依靠疾病的临床特征,所以神经心理学的评估有助于临床医生识别不同痴呆类型所具有的神经心理学特征,在疾病的早期诊断以及疾病的治疗、管理中都有着重要的意义。

神经心理学的评估根据所评估的认知领域分为全面的评估量表和特定认知域的评估量表。《精神疾病诊断与统计手册》第五版(The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM-V)中描述的认知领域包括注意力、记忆力、视空间、语言、执行功能和社会认知在内的六个独立认知域[2],每个认知域可以进一步细分为特定的子域。综合的认知域评估有助于我们辨别仅靠问诊无法敏锐识别认知域损害,如视觉空间、语言和社会认知等。尽管我们不能仅仅基于特定的神经心理学工具来确定患者的诊断,但理解神经心理学所评估的认知域以及熟悉不同疾病的神经心理学特征是形成正确诊断的重要前提[3]。

本文综述了临床上常见的神经系统疾病所致不同痴呆类型的神经心理学特征,为更好地使用神经心理学量表来辅助诊断痴呆提供了良好的基础。

## 2. AD

AD是最常见的痴呆类型,影像上常表现为弥漫性脑萎缩,尤其是海马结构的萎缩,病变部位病理上可见神经原纤维缠结和老年斑的形成。情景性记忆障碍通常是AD最早和最显著的认知损害,这是由于病变最早发生于对情景记忆的形成极其重要的内侧颞叶结构(如海马),患者无法有效地编码和存储新的信息[4]。此外,AD患者在记忆测试中经常产生插入性错误(常常在回忆时插入在学习阶段及回忆阶段之间看到的信息),这可能是由于对干扰的敏感性增加或抑制干扰能力降低[5]。执行功能、视空间和注意力方面的缺陷在AD的早期不突出,对早期AD敏感的视觉空间任务通常不仅涉及视觉感知和结构方面的表现,而且涉及概念知识或规划能力。此后,随着AD的病理改变从内侧颞叶逐渐向邻近的颞叶、顶叶和额叶等皮层扩散,其余一些高级认知能力逐渐受到影响。比如执行功能的缺陷体现在对信息的心理操纵、概念形成、问题解决和线索导向的行为上;注意力缺陷在处理双重任务,需要注意力转移的任务,以及依赖于注意力的工作记忆任务中表现很明显[6]。

### 3. VaD

VaD 是痴呆中第二常见的疾病,主要有两种临床表现形式:一种为急性症状性中风后痴呆,另一种是由隐蔽的血管性脑损伤(只有在脑成像或尸检时才能发现)引起的痴呆。血管性痴呆的认知域损害主要取决于血管性脑损伤的位置和严重程度[7]。由于脑血管疾病常累及额叶及其白质与皮层下结构连接,因此患者往往表现出执行功能的显著损害(注意力缺陷、信息处理、复杂活动困难以及思维和行为紊乱)。除执行功能损害外, VaD 患者常伴有其余多种临床表现,包括其他认知领域的改变、行为障碍、运动功能和步态受损[8]。认知损害表现多样,甚至可以模仿其他神经变性疾病(如 AD)的神经心理学特征。需要注意的是,许多认知领域的损害被患者描述为“遗忘”,例如在注意力和环境转换方面有执行功能障碍的患者可能会抱怨“忘记”如何遵循指示。研究表明,血管性脑损伤与晚发型抑郁、冷漠及精神症状有关, VaD 患者中抑郁和冷漠患者比例较高,而幻觉和妄想则相对较少。Santos 等人报告了在 VaD 患者中 81.1% 的存在精神症状,其中最常见的是冷漠,多达 56.6% [9]。此外, VaD 与 AD 不同的是,尽管患者有学习新信息的困难,但能很好地保留所学内容,通过提示可检索记忆,但执行功能障碍和注意力缺陷较 AD 均明显[8]。VaD 患者表现出的记忆和执行功能障碍是波动性的, AD 会随着时间的推移出现认知功能进一步下降,而 VaD 患者的认知障碍随着血管情况的好转通常会改善然后稳定下来[10]。

### 4. FTD

FTD 是由一组具有不同临床表现的异质性疾病构成的,病变部位主要位于额叶及颞叶,主要表现为行为异常、注意力缺乏、语言和执行控制能力的改变[11]。FTD 可分为行为变异性 FTD (behavioral variant FTD, bvFTD), 非流利/语法变异性原发性进行性失语(nonfluent/agrammatic variant primary progressive aphasia, nfvPPA)和语义变异性 PPA (semantic variant primary progressive aphasia, svPPA)。左侧颞叶萎缩常与失语相关,而右侧颞叶萎缩与行为障碍相关[12]。bvFTD 表现为早期出现行为、人格、情绪和执行控制能力的改变。解除抑制包括不恰当的社交行为,如侵犯他人人际空间、不恰当的触摸等。患者可能会出现冲动或粗心的行为,比如赌博、偷窃、不顾后果的错误决策,研究显示约 50% 的 bvFTD 患者出现过犯罪行为[13]。情感上的冷漠常表现为不关心,缺乏同理心;运动冷漠表现为运动驱动力的减少和整体运动的减少;而认知冷漠是一种参与目标导向活动的欲望的丧失[14]。随着病情的进一步发展,患者逐渐的出现其余认知领域损害,例如记忆力等。PPAs 患者的语言损害是最早和最突出的表现,可分为 svPPA 和 nfvPPA (除此以外还有一种与 AD 病理相关的失语,表现为说简短的语句时,出现频繁的停顿,被称为 logopenic 变异型原发性进行性失语症(logopenic variant PPA, lvPPA) [15])。SvPPA 最初表现为基于语言的,语义知识的缓慢丧失,最具特征的障碍是命名性失语和单字理解障碍。患者早期对单一的低频词理解不佳,而保存的高频词,因此 MMSE 中的两个常用词用于筛查失语不够敏感,无法检测早期 svPPA,建议使用波士顿命名测试(Boston naming test, BNT)进行筛查。随着病情的进展,患者会逐渐失去物体的语义性知识,命名不会通过音素线索或语义提示来改善,并且物体知识受损、表面阅读障碍、言语产生较少。NfvPPA 首先表现为说话费力,找字困难,但理解保持不变。患者执行功能可以显示微妙的功能障碍,但记忆和视觉空间技能在疾病病程早期相对保留。随着时间的推移,说话逐渐变得缓慢、含糊不清,出现韵律紊乱,产生语音错误(语音中存在不一致的插入、删除、扭曲和替换)。最终,语法错误将涉及口头和书面语言。最终患者在命名中表现出缺陷,但仍然保留了对图片的语义知识[16]。

### 5. 路易体(Lewy Body, LB)相关疾病

DLB 和帕金森氏病痴呆(Parkinson's disease Dementia, PD-D)是 LB 相关的神经性痴呆,均影响认知、行为、运动和自主功能。DLB 和 PD-D 实际上是难以区分的,被认为代表同一疾病谱上的两个实体[17]。

运动症状先于痴呆出现的是 PD-D, 而运动症状在痴呆出现内 1 年或紧随其后出现的被认为是 DLB。DLB 是继 AD 之后第二常见的神经退行性痴呆, 与 AD 不同, 运动和行为症状在 DLB 发病过程中出现较早, 被认为是该病的主要负担[18]。然而约 14% 的患者根本没有表现出运动症状, 这可能会导致 DLB 诊断的错误[19]。认知障碍主要表现为严重的注意缺陷以及执行功能和视空间能力下降, 而记忆力在疾病的早期阶段相对保留[20]。复发性视幻觉存在于 80% 以上的患者中[21], 主要表现为重复、生动、形象的无声图像[22]。DLB 的另一个核心特征是“波动”, 表现为认知、注意力和唤醒方面的自发变化。即使在同一个人体内, 也常常没有一致的波动模式, 波动常导致神经心理学评估结果不一致, 它们可能在一天内反复发生, 也可能每天都发生。值得注意的是, 在其他痴呆症的晚期病例中也可能观察到波动[23]。

## 6. 讨论

不同的痴呆类型都有其特征性的神经心理学特征, 然而在有些特殊的情况下, 特别是在早发的 AD 患者中, 最初的认知障碍可能以视觉障碍、执行功能障碍或语言障碍为主。比如后皮质萎缩(posterior cortical atrophy, PCA)患者通常有显著的空间知觉和物体知觉缺陷, 除此之外可能合并失读症、巴林特综合征及格斯特曼综合征, 而记忆力和洞察力相对保存[24]。AD 的额叶变异型主要表现为执行功能的障碍, 有研究提出执行力严重损害不伴有明显的行为症状的痴呆患者更倾向于患有额叶变异型 AD 而不是 FTLD。并且随着时间的推移, 其余认知域随着执行功能障碍也出现明显下降, 患者的神经心理学特征越来越类似普通 AD [25]。部分 AD 患者也可表现为 PPA 中的一种——lvPPA, 失语的特征是说话犹豫不决, 语音语法正确但语言节省压缩[26]。

除此以外, 我们需要认识到的是人们身上常常是多种疾病共存。患有 AD 的老年患者多数合并血管性的因素, 例如我们常常发现患者 MRI 上存在明显的白质信号改变或者既往多次中风史合并局灶性神经体征。帕金森痴呆患者同时也可能伴有 AD 型病理改变。这些“变异”的存在使痴呆的临床表现和神经心理学特征更加复杂, 从而导致诊断更加困难。

研究表明, 神经心理学的认知评估在预测痴呆症进展方面可以像生物标志物一样敏感, 预测未来治疗的认知结果[27]。我们可以通过整合神经心理学的表现及生物标志物信息, 更好地完成疾病的诊断。

神经心理学评估, 对于痴呆患者的诊断具有十分重要的意义, 但值得我们注意的是, 评估结果并不能直接用来诊断痴呆, 需结合个人病史、神经影像学及实验室检查的结果来进一步判断。一些环境干扰可能会影响测试中的认知表现, 并且许多痴呆综合征所固有的语言障碍可能会干扰非语言认知领域的评估。认知测试的得分本身是没有意义的, 需要与以往表现进行比较。正常人往往在不同认知领域的测试中取得较一致的表现, 故一个或多个认知领域不成比例的损伤, 更可能反映认知功能紊乱, 也是最具诊断价值的损害模式。

本文概述了不同神经系统疾病所致痴呆的神经心理学特征的损害模式, 有助于识别临床痴呆表型, 使我们对疾病有更深入的认识, 有时还可以预测潜在的病理学特征, 从而为痴呆的诊断和治疗打下了良好的基础。

## 基金项目

重庆医科大学附属第二医院宽仁英才项目。

## 参考文献

- [1] Begali, V. (2020) Neuropsychology and the Dementia Spectrum: Differential Diagnosis, Clinical Management, and Forensic Utility. *NeuroRehabilitation*, **46**, 181-194. <https://doi.org/10.3233/NRE-192965>
- [2] Sachdev, P.S., Blacker, D., Blazer, D.G., Ganguli, M., Jeste, D.V., Paulsen, J.S. and Petersen, R.C. (2014) Classifying



- Neurocognitive Disorders: The DSM-5 Approach. *Nature Reviews Neurology*, **10**, 634-642. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.181>
- [3] Musa, G., Slachevsky, A., Muñoz-Neira, C., Méndez-Orellana, C., Villagra, R., González-Billault, C., Ibáñez, A., Hornberger, M. and Lillo, P. (2020) Alzheimer's Disease or Behavioral Variant Frontotemporal Dementia? Review of Key Points toward an Accurate Clinical and Neuropsychological Diagnosis. *Journal of Alzheimer's Disease*, **73**, 833-848. <https://doi.org/10.3233/JAD-190924>
- [4] Dion, M., Potvin, O., Belleville, S., Ferland, G., Renaud, M., Bherer, L., Joubert, S., Vallet, G., Simard, M., Rouleau, I., Lecomte, S., Macoir, J. and Hudon, C. (2015) Normative Data for the *Rappel Libre/Rappel indicé à 16 items* (16-Item Free and Cued Recall) in the Elderly Quebec-French Population. *The Clinical Neuropsychologist*, **28**, 1-19. <https://doi.org/10.1080/13854046.2014.915058>
- [5] Butters, N., Granholm, E., Salmon, D.P., Grant, I. and Wolfe, J. (1987) Episodic and Semantic Memory: A Comparison of Amnesic and Demented Patients. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **9**, 479-497. <https://doi.org/10.1080/01688638708410764>
- [6] Bondi, M., Edmonds, E. and Salmon, D. (2017) Alzheimer's Disease: Past, Present, and Future. *Journal of the International Neuropsychological Society*, **23**, 818-831. <https://doi.org/10.1017/S135561771700100X>
- [7] Smith, E. (2017) Clinical Presentations and Epidemiology of Vascular Dementia. *Clinical Science*, **131**, 1059-1068. <https://doi.org/10.1042/CS20160607>
- [8] Sachdev, P., Brodaty, H., Valenzuela, M., Lorentz, L., Looi, J., Wen, W. and Zagami, A. (2004) The Neuropsychological Profile of Vascular Cognitive Impairment in Stroke and TIA Patients. *Neurology*, **62**, 912-919. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000115108.65264.4B>
- [9] Gupta, M., Dasgupta, A., Khwaja, G.A., Chowdhury, D., Patidar, Y. and Batra, A. (2014) Behavioural and Psychological Symptoms in Poststroke Vascular Cognitive Impairment. *Behavioural Neurology*, **2014**, Article ID: 430128. <https://doi.org/10.1155/2014/430128>
- [10] Bir, S., Khan, M., Javalkar, V., Toledo, E. and Kelley, R. (2021) Emerging Concepts in Vascular Dementia: A Review. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, **30**, Article ID: 105864. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2021.105864>
- [11] Thibodeau, M.P. and Miller, B.L. (2013) Limits and Current Knowledge of Pick's Disease: Its Differential Diagnosis. *A Translation of the 1957 Delay, Brion, Escourolle Article. Neurocase*, **19**, 417-422. <https://doi.org/10.1080/13554794.2012.667133>
- [12] Younes, K. and Miller, B.L. (2020) Frontotemporal Dementia: Neuropathology, Genetics, Neuroimaging, and Treatments. *Psychiatric Clinics of North America*, **43**, 331-344. <https://doi.org/10.1016/j.psc.2020.02.006>
- [13] Haußmann, R., Krug, C., Noppes, F., Brandt, M., Lange, J. and Donix, M. (2021) Criminal Behavior in Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-021-01070-8>
- [14] Chow, T.W., Binn, S.M.A., Cummings, J.L., Lam, I., Black, S.E., Miller, B.L., Freedman, M., Stuss, D.T. and van Reekum, R. (2009) Apathy Symptom Profile and Behavioral Associations in Frontotemporal Dementia vs Dementia of Alzheimer Type. *Archives of Neurology*, **66**, 888-893. <https://doi.org/10.1001/archneurol.2009.92>
- [15] Johnson, J., Jiang, J., Bond, R., Benhamou, E., Requena-Komuro, M., Russell, L., Greaves, C., Nelson, A., Sivasathia-seelan, H., Marshall, C., Volkmer, A., Rohrer, J., Warren, J. and Hardy, C. (2020) Impaired Phonemic Discrimination in Logopenic Variant Primary Progressive Aphasia. *Annals of Clinical and Translational Neurology*, **7**, 1252-1257. <https://doi.org/10.1002/acn3.51101>
- [16] Olney, N.T., Spina, S. and Miller, B.L. (2017) Frontotemporal Dementia. *Neurologic Clinics*, **35**, 339-374. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2017.01.008>
- [17] Jellinger, K. and A. Korczyn (2018) Are Dementia with Lewy Bodies and Parkinson's Disease Dementia the Same Disease? *BMC Medicine*, **16**, Article No. 34. <https://doi.org/10.1186/s12916-018-1016-8>
- [18] Sezgin, M., Bilgic, B., Tinaz, S. and Emre, M. (2019) Parkinson's Disease Dementia and Lewy Body Disease. *Seminars in Neurology*, **39**, 274-282. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1678579>
- [19] McKeith, I.G., Ballard, C.G., Perry, R.H., Ince, P.G., O'Brien, J.T., Neill, D., Lowery, K., Jaros, E., Barber, R., Thompson, P., Swann, A., Fairbairn, A.F. and Perry, E.K. (2000) Prospective Validation of Consensus Criteria for the Diagnosis of Dementia with Lewy Bodies. *Neurology*, **54**, 1050-1058. <https://doi.org/10.1212/WNL.54.5.1050>
- [20] Chin, K., Teodorczuk, A. and Watson, R. (2019) Dementia with Lewy Bodies: Challenges in the Diagnosis and Management. *The Australian and New Zealand Journal of Psychiatry*, **53**, 291-303. <https://doi.org/10.1177/0004867419835029>
- [21] Urwyler, P., Nef, T., Müri, R., Archibald, N., Makin, S.M., Collerton, D., Taylor, J.P., Burn, D., McKeith, I. and Mosimann, U.P. (2016) Visual Hallucinations in Eye Disease and Lewy Body Disease. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, **24**, 350-358. <https://doi.org/10.1016/j.jagp.2015.10.007>

- 
- [22] Pezzoli, S., Sánchez-Valle, R., Solanes, A., Kempton, M., Bandmann, O., Shin, J., Cagnin, A., Goldman, J., Merkitich, D., Firbank, M., Taylor, J., Pagonabarraga, J., Kulisevsky, J., Blanc, F., Verdolini, N., Venneri, A. and Radua, J. (2021) Neuroanatomical and Cognitive Correlates of Visual Hallucinations in Parkinson's Disease and Dementia with Lewy Bodies: Voxel-Based Morphometry and Neuropsychological Meta-Analysis. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, **128**, 367-382. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2021.06.030>
- [23] Morandi, A., Davis, D., Bellelli, G., Arora, R.C., Caplan, G.A., Kamholz, B., Kolanowski, A., Fick, D.M., Kreisel, S., MacLulich, A., Meagher, D., Neufeld, K., Pandharipande, P.P., Richardson, S., Sooter, A.J., Taylor, J.P., Thomas, C., Tieges, Z., Teodorczuk, A., Voyer, P. and Rudolph, J.L. (2017) The Diagnosis of Delirium Superimposed on Dementia: An Emerging Challenge. *Journal of the American Medical Directors Association*, **18**, 12-18. <https://doi.org/10.1016/j.jamda.2016.07.014>
- [24] Li, J., Wu, L., Tang, Y., Zhou, A., Wang, F., Xing, Y. and Jia, J. (2018) Differentiation of Neuropsychological Features between Posterior Cortical Atrophy and Early onset Alzheimer's Disease. *BMC Neurology*, **18**, Article No. 65. <https://doi.org/10.1186/s12883-018-1068-6>
- [25] Woodward, M., Brodaty, H., Boundy, K., Ames, D., Blanch, G. and Balshaw, R. (2010) Does Executive Impairment Define a Frontal Variant of Alzheimer's Disease? *International Psychogeriatrics*, **22**, 1280-1290. <https://doi.org/10.1017/S1041610210001596>
- [26] Lavoie, M., Black, S., Tang-Wai, D., Graham, N., Stewart, S., Leonard, C. and Rochon, E. (2021) Description of Connected Speech across Different Elicitation Tasks in the Logopenic Variant of Primary Progressive Aphasia. *International Journal of Language & Communication Disorders*, **56**, 1074-1085. <https://doi.org/10.1111/1460-6984.12660>
- [27] Gomar, J., Conejero-Goldberg, C., Davies, P. and Goldberg, T. (2014) Extension and Refinement of the Predictive Value of Different Classes of Markers in ADNI: Four-Year Follow-Up Data. *Alzheimer's & Dementia*, **10**, 704-712. <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2013.11.009>