

额颞叶痴呆的临床分期与进展

Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia

E. Mioshi, PhD
S. Hsieh, DCN/Msc
S. Savage, MCLinNeuro
M. Hornberger, PhD
J.R. Hodges, FRCP

Address correspondence and reprint requests to Prof. John R. Hodges, Prince of Wales Medical Research Institute, Cur Barker St and Easy St., Randwick, NSW 2031 Sydney, Australia
j.hodges@powmri.edu.au

摘要

目的：制定一种基于功能依赖性和行为改变的新型工具以界定额颞叶痴呆严重度临床分期，并评价额颞叶痴呆3种主要变异型（行为改变型、进行性非流利失语型、及词义性痴呆）随着时间的变化情况。

方法：在对77例门诊连续性就诊的确诊的额颞叶痴呆患者随访中（bvFTD=29例；PNFA=20；SemD=28），形成额颞叶痴呆评定量表，并将其应用于一个75例患者独立样本（bvFTD=28；PNFA=21；SemD=26）用于建立组间差异。12月的随访后，其中对42例患者的评估用于确定额颞叶痴呆的年进展程度。最后，对152例的联合样本的评估，来确定在每一严重度分级中相关症状所持续的时间。

结果：基于一个30道题目的问卷，我们共识别和实施了6个严重度分期（从很轻微到极重度）。横断面研究显示，与语言型的额颞叶痴呆相比，行为改变型的额颞叶痴呆功能损害更为严重，这与采用一般的认知判定手段关联不大。词义型痴呆患者的临床症状持续时间与疾病的分期关系最为密切，平均需要10年的时间达到疾病的重度阶段。行为改变型额颞叶痴呆患者在疾病的各严重度进展过程中发展最为迅速，而进行性非流利失语型的进展速度介于二者之间。额颞叶痴呆量表可以监测到在12个月以上的所有3种变异型的功能恶化情况。

结论：在所有额颞叶痴呆的变异型中，疾病的进展情况是有差异的。行为改变型额颞叶痴呆进展迅速，而词义性痴呆进展性最为缓慢。额颞叶痴呆评定量表有助于进行临床分期及确定疾病的进展。症状持续时间和全面认知功能的评价都不能单独反映额颞叶痴呆的严重程度和进展情况。

Neurology 2010;74:1591-1597 何廷波译；周涌涛校

词汇表

ACE-R=校正的Addenbrooke的认知功能检查；AD=阿尔茨海默病e；ADL=日常生活活动；ANOVA=方差分析；bvFTD=行为改变型额颞叶痴呆；CBI=剑桥行为目录CDR临床痴呆评定量表；DAD痴呆的残疾评价；FRS=额颞叶痴呆评定量表；FTD=额颞叶痴呆；FTLD=额颞叶变性；PCA=主要成分分析；PNFA=进行性非流利性失语；SemD=词义性痴呆

额颞叶痴呆涉及到具有神经病理异质性改变的3个特征性的临床综合征，即行为改变型额颞叶痴呆、词义型痴呆、以及进行性非流利性失语^[1]。行为改变型额颞叶痴呆患者具有明显的人格和社会行为的改变^[2]，而词义型和进行性非流利性失语型的症状与语言相关，至少在发病之初是如此^[3-6]。最近的研究已经证实额颞叶痴呆严重影响日常活动，这种影响并不归因于语言缺陷，即使在词义型和进行性非流利性失语的患者中亦是如此^[7]。这些行为、语言以及功能性活动上的改变是导致额颞叶痴呆患者进行性残疾的重要原因^[7-10]，因而给看护者带来巨大的压力和负担^[11-13]。

目前尚缺少确定额颞叶痴呆的疾病分期或严重度的一致性方法。临床医生可联合应用认知、行为、影像学以及日常生活能力等这些基础数据进行分析。但使问题复杂的是，额颞叶痴呆的患者在不同临床分期应以痴呆严重度的方式体现，但这些临床分期至今仍未定义不明确。此外，至今仍没有一种工具用来描述额颞叶痴呆严重度的临床分期或疾病进展速度。大多数的额颞叶痴呆的研究主要采用阿尔茨海默病的分期方法^[9,14,15]，如痴呆的临床评定量表（CDR）^[16]。

From the Prince of Wales Medical Research Institute (E.M., S.H., S.S., M.H., J.R.H.), Sydney, Australia; Department of Clinical Neurosciences (J.R.H.), University of Cambridge; MRC Cognition and Brain Sciences Unit (E.M.), Cambridge, UK; and School of Medical Sciences (M.H., J.R.H.), University of New South Wales, Sydney, Australia.

Study funding: Supported by the Australian Research Council Federation Fellowship, FF0776229 (J.R.H.), an MRC Program Grant, and by the Australian Postgraduate Award (S.H.).

Disclosure: Author disclosures are provided at the end of the article.