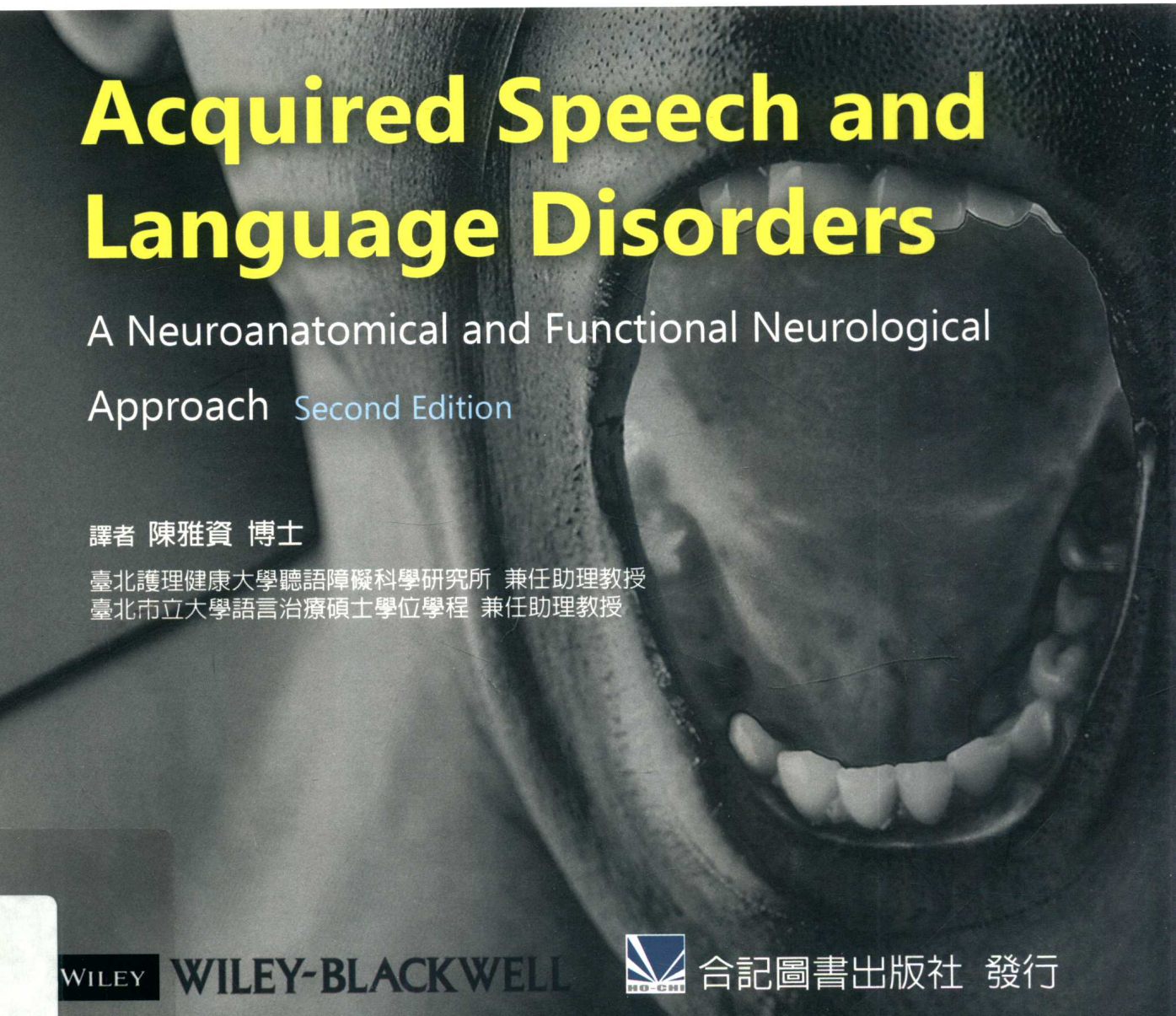
作者 BRUCE E. MURDOCH

# 後天性言語和語言障礙

## 從神經解剖與功能性神經學觀點分析



# Acquired Speech and Language Disorders

## A Neuroanatomical and Functional Neurological Approach Second Edition


譯者 陳雅資 博士

臺北護理健康大學聽語障礙科學研究所 兼任助理教授
臺北市立大學語言治療碩士學位學程 兼任助理教授



WILEY WILEY-BLACKWELL

合記圖書出版社 發行

《後天性言語和語言障礙》以獨特的整合方式提供言語和

本書就續發於神經性病症及腦外傷的言語和語言缺損方面的神經學基礎，提供了具特定性且詳細的解說，涵蓋範圍廣泛，包括成人與兒童臨床認同的失語症類型及運動性言語障礙；還有較近期識別出的巴金森氏症及其相關病症、右腦損傷、封閉式頭部外傷以及失智症。最後，還概述近代發展的腦部影像技術，如MRI和PET，並且就其於言語–語言病理的臨床應用作討論。

## 作者

Bruce E. Murdoch教授為澳洲昆士蘭大學（布里斯本）健康暨復健科學學院的院長以及神經性溝通障礙研究中心主任。他同時是Asia Pacific Journal of Speech, Language and Hearing的創刊總編、Asia Pacific Society for the Study of Speech, Language and Hearing的基金會會長，以及International Association of Logopedics and Phoniatrics的副會長。

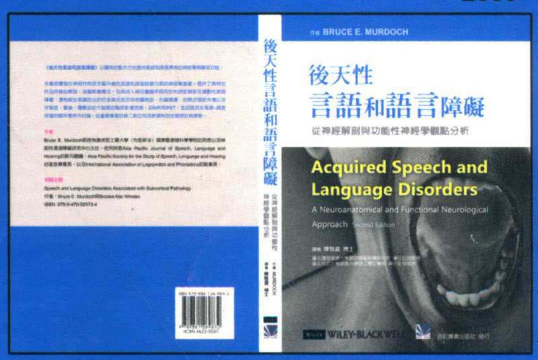
## 相關主題

Speech and Language Disorders Associated with Subcortical Pathology

作者：Bruce E. Murdoch與Brooke-Mai Whelan

ISBN: 978-0-470-02573-4

0284
2039

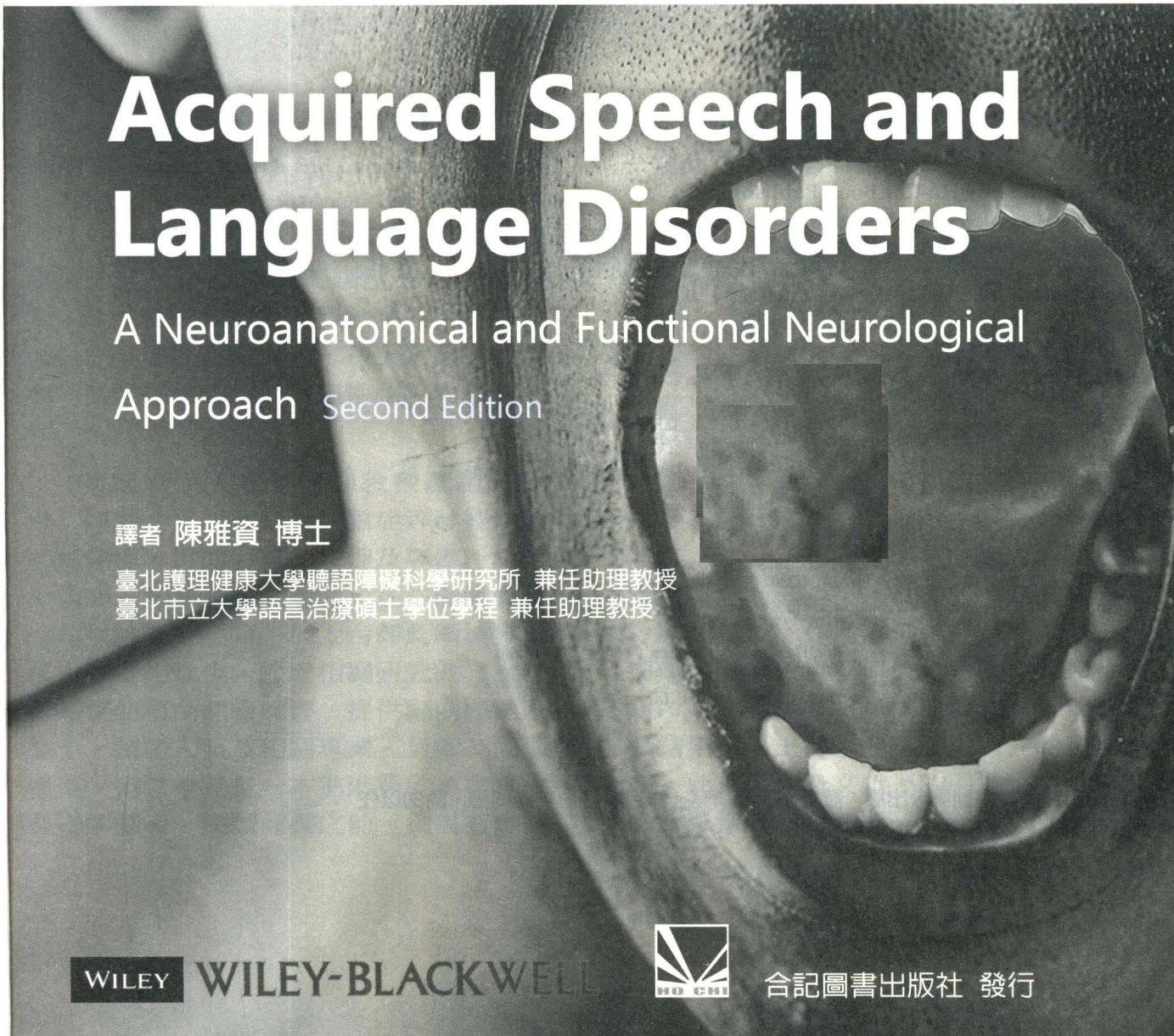



ISBN 978-986-126-983-2
9 789861 269832
HCBN 4622-003C

作者 BRUCE E. MURDOCH

# 後天性言語和語言障礙

## 從神經解剖與功能性神經學觀點分析



# Acquired Speech and Language Disorders

## A Neuroanatomical and Functional Neurological Approach Second Edition

譯者 陳雅資 博士

臺北護理健康大學聽語障礙科學研究所 兼任助理教授
臺北市立大學語言治療碩士學位學程 兼任助理教授

WILEY WILEY-BLACKWELL

HO CHI 合記圖書出版社 發行

國家圖書館出版品預行編目資料

後天性言語和語言障礙 : 從神經解剖與功能性神經學觀點分析 / Bruce E. Murdoch 著 ; 陳雅資譯.
— 初版. — 新北市 : 合記, 2014.06 面 ; 公分
譯自 : Acquired speech and language disorders: a neuroanatomical and functional neurological approach
ISBN 978-986-126-983-2(精裝)
1.語言障礙
416.867 103003050

後天性言語和語言障礙：從神經解剖與功能性神經學觀點分析

譯　　者　陳雅資
助理編輯　陳碧雲
創 辦 人　吳富章
發 行 人　吳貴宗
發 行 所　合記圖書出版社
登 記 證　局版臺業字第0698號
地　　址　新北市汐止區(221)汐平路二段1號
電　　話　(02)86461828
傳　　真　(02)86461866
網　　址　www.hochitw.com
70磅畫刊紙 384頁

西元 2014 年 6 月 10 日 初版一刷

**版權所有・翻印必究**

敬告：本書內容之資料及數據僅供參考，如有任何疑問讀者需自行請教醫師確認無誤後再使用。

總經銷 **合記書局**
郵政劃撥帳號 19197512
戶名 合記書局有限公司

**北醫店** 電話 (02)27239404
臺北市信義區(110)吳興街249號(臺北醫學大學附設醫院正對面)

**臺大店** 電話 (02)23651544 (02)23671444
臺北市中正區(100)羅斯福路四段12巷7號(臺大校本部對面巷內)

**榮總店** 電話 (02)28265375
臺北市北投區(112)石牌路二段120號(臺北榮總附近北護旁)

**臺中店** 電話 (04)22030795 (04)22032317
臺中市北區(404)育德路24號(中國醫大附設醫院立夫大樓斜對面)

**高雄店** 電話 (07)3226177
高雄市三民區(807)北平一街 1 號(高醫附設醫院旁)

**花蓮店** 電話 (03)8463459
花蓮市(970)中央路三段836號(慈濟大學正對面)

**成大店** 電話 (06)2095735
臺南市北區(704)勝利路272號(臺南成功大學附設醫院附近)

# Acquired Speech and Language Disorders

A Neuroanatomical and Functional Neurological Approach

Second Edition

Bruce E. Murdoch,

ISBN 978-0-470-02567-3

**Copyright © 2010 John Wiley & Sons Ltd.**
All Rights Reserved. No part of this book may be reproduced in any form without the written permission of the original copyright holder, John Wiley & Sons Limited.

**Copyright © 2014 by Ho-Chi Book Publishing Co.**
All Rights Reserved. Authorized translation from the English language edition published by John Wiley & Sons Limited. Responsibility for the accuracy of the translation rests solely with Ho-Chi Book Publishing Co. and is not the responsibility of John Wiley & Sons Limited.

**Ho-Chi Book Publishing Co.**

| | |
|---|---|
| Head Office | No.1, Sec. 2, Xiping Rd., Xizhi Dist., New Taipei City 221, Taiwan<br>TEL: (02)8646-1828 FAX:(02)8646-1866 |
| 1st Branch | No.249, Wuxing St., Xinyi Dist., Taipei City 110, Taiwan<br>TEL: (02)2723-9404 FAX:(02)2723-0997 |
| 2nd Branch | No.7, Ln. 12, Sec. 4, Roosevelt Rd., Zhongzheng Dist., Taipei City 100, Taiwan<br>TEL: (02)2365-1544 FAX:(02)2367-1266 |
| 3rd Branch | No.120, Sec. 2, Shipai Rd., Beitou Dist., Taipei City 112, Taiwan<br>TEL: (02)2826-5375 FAX:(02)2823-9604 |
| 4th Branch | No.24, Yude Rd., North Dist., Taichung City 404, Taiwan<br>TEL: (04)2203-0795 FAX: (04)2202-5093 |
| 5th Branch | No.1, Beiping 1st St., Sanmin Dist., Kaohsiung City 807, Taiwan<br>TEL: (07)322-6177 FAX:(07)323-5118 |
| 6th Branch | No.836, Sec. 3, Zhongyang Rd., Hualien City, Hualien County 970, Taiwan<br>TEL: (03)846-3459 FAX:(03)846-3424 |
| 7th Branch | No.272, Shengli Rd., North Dist., Tainan City 704, Taiwan<br>TEL: (06)209-5735 FAX:(06)209-7638 |

本書經原出版者授權翻譯、出版、發行；版權所有。非經本公司書面同意，請勿以任何形式作翻印、攝影、拷錄或轉載。



# 譯者序
## (Preface)

過去在澳洲攻讀語言病理博士時，便接觸到《Acquired Speech and Language Disorders》這本書，此書由著名的神經性語障領域學者、也是我的指導教授Bruce E. Murdoch所撰寫，他跳脫一般以障礙類型分章撰寫的方式，改以神經解剖生理觀點闡述，是屬於進階版的神經性語障書籍，在英系國家相當暢銷，甚至有人喻為是神經性語障的必讀「聖經」。

回國以後，多年開課教授聽語神經機轉、運動性言語障礙及失語症等神經性語障相關課程，目前現有的課程及專書所能提供的知識，多屬於基礎層面，往往僅能簡單介紹各種神經性語障，加上台灣此領域專長的研究學者相當少，缺乏相關研究的發展，因此希望能藉由翻譯此書，提供國內聽語系所學生、聽語人員及相關專業人員廣為閱讀與參考。但這畢竟是一本進階級的專書，故需先提醒讀者，閱讀此書之前，須具有聽語神經解剖生理的先備知識，方才能游刃有餘地一窺此書之精湛與奧妙。

本書內容著重在各種神經性語障的病因與診斷，清楚描述各種神經性語障的歷史演變、創傷演變、早期與現代研究，除了談到大腦所引發的言語—語言障礙之外，並涵蓋皮質下及皮質周邊有關的周邊路徑障礙，將語言及言語障礙同時並列討論，可以讓讀者清楚地了解神經性語障可能同時並存，並能在同一本書中即可找到相關的資料。透過了解各種神經性語障的起源，將有助於讀者釐清病人及患童臨床表現之成因，並能據此選擇適當的治療手法與技巧。本書第一版在1990 年完成，作者詳列學界長期以來重要而經典的文獻資料，深具其重要性與獨特性。2010 年改版後，也納入部分 2000 年後之文獻結果，以支持且呼應過去研究的發現與限制。此外，大量文獻上的引據也提供讀者實證醫學相關上的導讀。

如同前次翻譯書籍時所遭遇的困難，許多醫學上與語言治療學上的專業辭彙未有一致的用法，因此本書儘量附上原文作為旁襯，解剖方面的專有名詞則主要參考簡基憲 (2007)《圖解臨床神經解剖學及神經科學》，希望有助於讀者理解及意會[1]。

在此感謝王秋鈴老師友情跨刀（第六章：失智症的語言障礙），共同參與的雅萍、淨純、惠文、淑儀、鈺茹與中山 98 級同學的促成，以及所有曾不吝給予建言的朋友們，還有我的家人，因為有您們的支持和協助，才能有中文譯本的誕生。譯文若有未竟之處，或有錯誤，仍請不吝賜教。

陳雅資于
Cleveland, OH, U.S.A.

1 辭彙的選取，如：'myoclonus' 多數人翻為「肌痙攣」，但 'myoclonus jerks' 就更常翻為「肌躍型抽搐」；又如：'dyskinesia' 有譯為「動作障礙」、也常被翻譯作「異動症」，尤其是提到左多巴誘發的異動症。提醒讀者雖然中文文字看似不同，但其實皆為同質。



# 目錄
## (Contents)


1 語言與言語的神經解剖與神經病理架構／1

2 失語症症候群／47

3 皮質下型的失語症症候群／78

4 創傷性腦損傷相關的語言障礙／118

5 右腦病灶損傷之後的語言障礙／153

6 失智症中的語言障礙／176

7 與大腦白質病症相關的語言障礙／202

8 與失語症相關的神經性異常／226

9 上和下運動神經元病灶損傷有關的吶語症／244

10 與錐體外症候群相關的吶語症／271

11 與其他運動系統病灶損傷有關的吶語症／303

12 後天性兒童期言語－語言障礙／333

索引／370

# 1 語言與言語的神經解剖與神經病理架構 (Neuroanatomical and neuropathological framework of speech and language)

## 緒論 (Introduction)

人類透過言語／語言行為的溝通模式，端看神經系統中所發生的處理歷程而定之。因此，認識人類神經系統的基本結構與功能是瞭解人類溝通障礙的解剖、生理和病理基礎的先備條件。懷此於心，本章所呈現的資料將提供讀者關於人類神經系統的解剖學理介紹。在後續章節討論到各種不同的後天神經性言語／語言障礙所表現出的症狀、癥候以及神經學機轉前，有必要先建立這些知識。與言語／語言功能相關的、更多特定的重要大腦結構資料也是需要的，將於後面相關章節中提供。

神經系統是一項極度複雜的構造組織，主要有調節和整合身體系統的功能。神經系統接收來自個體內部和外在環境的刺激，詮釋且整合該訊息，並選擇適當的起始反應。細想這項處理歷程是發生在兩個人說話的交談內容中，其中一人的對話口語，以聲波的型式呈現，被另一位對話者內耳的接收器偵測到後，經由知悉且理解訊息的聽覺路徑傳遞到大腦皮質，在與其他感覺訊息整合後，對應此口語輸出所做出的反應就在腦中的語言中樞形成，然後前進到大腦的運動區域（意即控制肌肉運動的區域）以進行動作的執行。由運動區而來的神經衝動接著傳遞至言語機制所屬的肌肉（如：舌頭、嘴唇、喉部等），而使該位對話者產生口語反應。

言語是藉由言語機制的肌肉，包括嘴唇、下頷、舌頭、顎 (palate)、咽、喉和呼吸作用的肌肉收縮而產生。接著，這些肌肉收縮是由神經衝動所控制，此神經衝動由大腦的運動區下傳到腦幹層級和脊髓後，再經由源自於顱底（腦神經）或脊髓（脊神經）的

不同神經傳到言語機制的肌肉。而同樣地，語言也是依賴大腦中發生的處理歷程而定，特別是腦皮質區。



## 神經系統的大體解剖學
## (Gross anatomy of the nervous system)

為了描述之用，神經系統可任意被分成兩大部分：中樞神經系統以及周邊神經系統。中樞神經系統包含大腦和脊髓，而周邊神經系統則包含連結中樞神經系統到身體其他部位的終端器官、神經和神經節。周邊神經系統的主要組成部分為源自於顱底和脊髓的神經，各別包括 12 對腦神經和 31 對脊神經。周邊神經系統經常會再被次分為體神經系統以及自主（又譯為自律）神經系統，體感覺神經系統包括控制骨骼肌（如，言語機制中的肌肉）的神經，而自主神經系統包括調節不隨意構造，像是心臟、腸胃道的平滑肌和外分泌腺體（如，汗腺）。雖然自主神經系統被描述為是周邊神經系統的一部分，它實際上是同屬於部分的中樞和周邊神經系統。然而，必須要記得，這樣的區分方式是任意的，且是人為所致，而神經系統的作用卻是整體性的，而不能分成部分來看。神經系統的基本組織概述於圖 1-1。

## 神經系統的組織學
## (Histology of the nervous system)

### 細胞的類型 (Cell types)

神經系統由好幾百萬的神經細胞或神經元組合在一起，並由已知的特化型非傳導性細胞的神經節所支持。神經節的主要類型包括星型細胞、寡樹突細胞和微膠細胞。這些神經元主要負責來自身體某一處到另一處神經衝動的傳導，譬如從中樞神經系統傳導至負責言語機轉的肌肉，而使唇、舌頭等處產生說話動作。雖然有些神經元的類型不同，但大多數神經元都包含三項基本要件：具有細胞核的細胞體（又稱為soma或是核周質perikaryon）；一些接收刺激並且傳遞神經衝

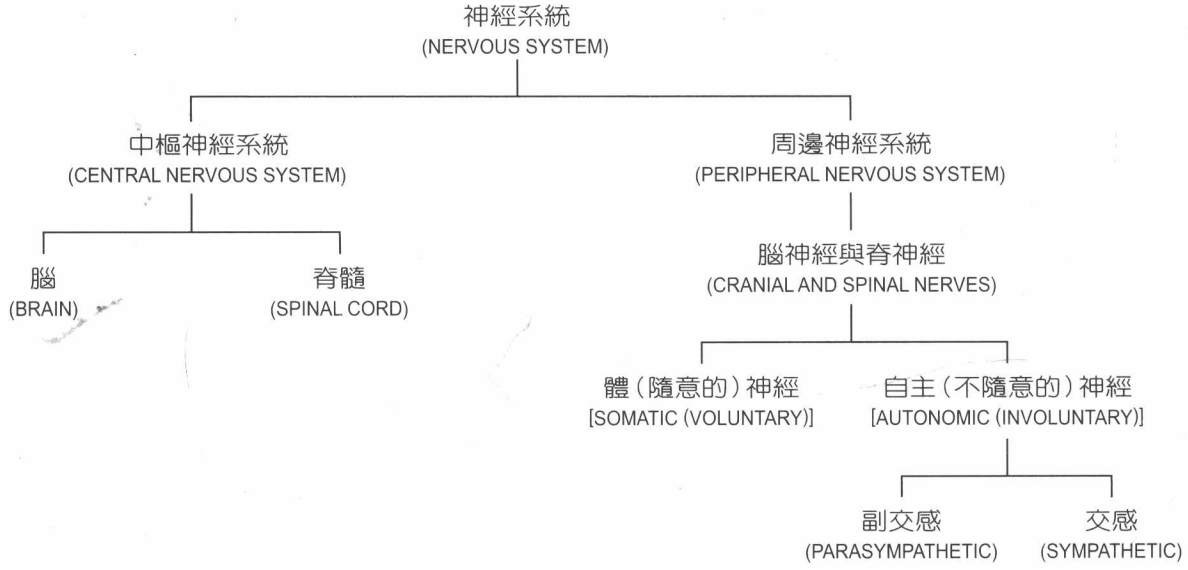



圖1-1 神經系統的基本組織。

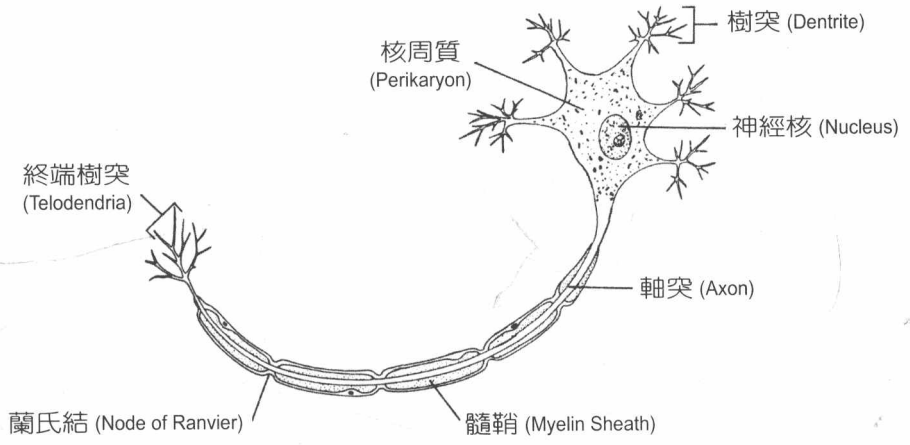



圖1-2 神經元的概要圖。

動的可變 (variable) 短型突出（一般長度不會長過幾毫米），稱為樹突（意思為「像樹的樣子」）；以及一個單一且通常是瘦長狀的突出稱為軸突，大多數的軸突是被稱作髓鞘的節段式脂質之絕緣鞘膜所圍繞。圖 1-2 所示為一個神經元的概要圖。

一個神經元的細胞間質包含有平常所見的胞器（例如：粒線體），但沒有（細胞中心小體周圍的）中心體 (centrosome)。因為缺少中心體，成熟的神經元無法分化或取代自己的神經元細胞。然而除了一般胞器之外，神經細胞的細胞間質也包括兩個神經元特有的胞器：尼氏物質 (Nissl substance)〔核外染色質 (chromidial substance)〕以及神經元纖維。透過光學顯微鏡來看，尼氏物質會顯現出相當大的細粒且廣佈在神經細胞體的細胞間質內。尼氏體專門作用在蛋白質的合成，因此可供應蛋白質的需求來維持和再生神經元的神經突出 (processes)，並且補充由一個神經元到另一個神經元的神經衝動傳遞所參與的化學物質。透過光學顯微鏡所看到的神經元纖維是微小的管狀結構體，分佈在細胞體、軸突與樹突間。雖然神經元纖維的作用還不是很確定，但已有報導它們可能會促進神經元內部的細胞間物質的輸送。在阿茲海默症中，神經元纖維出現異常纏繞，常被用來當作診斷此病症的一項特徵。

和神經元相比，神經膠細胞（常簡稱為膠細胞）在大腦的功能主要是支持神經元的作用。雖然根據目前所證實，神經膠細胞的角色次於神經元，但沒有它們，大腦就不能運作得宜。星形細胞 (astrocytes) 是膠細胞中數量最多的，且廣泛地分佈在中樞神經系統，這些細胞填充在神經元之間的空隙，並緊靠在鄰近的神經元與微血管旁。研究證實星形細胞具有一項必要的角色，即調節細胞外間隙的化學成分（譬如：星形細胞圍繞在大腦中的突觸接合處，因此局限住神經元釋放神經傳導物質分子的散佈）。另外，在星形細胞的細胞膜內還發現有一種特別的蛋白質，可能出現在突觸間隙處，參與許多神經傳導物質的移除作業。除了調節神經傳導物質外，星形細胞也調節細胞外間質的濃度，該間質可能會干擾神經元的正常運作（譬如：星形細胞調節大腦細胞外液間的鉀離子）。

寡樹突細胞 (oligodendeocytes) 和許旺氏細胞 (Schwann cells) 是兩種類型的膠質細胞，各自形成環繞在中樞以及周邊神經系統的細胞軸突外的絕緣體或髓鞘 (myelin sheath)。寡樹

突細胞只存在於中樞神經系統（意即，大腦和脊髓）中，可包裹住數層的細胞膜，以構成圍繞多條神經軸突的髓鞘質，許旺氏細胞相對地只存在於周邊神經系統內，僅包圍一條神經細胞的軸突以形成髓鞘。位在髓鞘間的規律性節段間隔區 (periodical gaps) 是已知的蘭氏結 (nodes of Ranvier)。從已髓鞘化的軸突傳遞出去的神經衝動，會由一個蘭氏結跳到下一個蘭氏結，因而增加傳導速率，此過程稱為跳躍氏傳導 (saltatory conduction)。

其它類的神經膠細胞還包括室管膜細胞 (ependymal cells) 和小神經膠細胞 (microglia)。室管膜細胞為提供大腦中充滿液體的腔室，即腦室的內襯 (lining)，由此形成介於腦室液與腦神經性物質間的屏障，也構成分泌腦脊髓液的脈絡叢 (choroid plexuses)。小神經膠細胞其數量少且體積小，但功能像是吞噬細胞 (phagocytes) 般，可以移除死亡後或退化的神經元和膠質細胞所遺留下的垃圾與廢物。

## 突觸與神經作用器接合部
(Synapses and neuroeffector junctions)

軸突傳遞神經衝動離開細胞體到下一個神經元或到一塊肌肉或腺體處。一個神經元與另一個神經元相交接的區域稱為突觸 (synapse)，它代表一種功能性的連續區域範圍，而非介於單一神經元的突觸末端（突觸前神經元）和樹突、細胞體或與另一個神經元突觸（突觸後神經元）之間，在解剖結構上是一種連續狀態 (anatomical continuity)。在突觸區域裡，神經衝動可被阻斷（抑制性地）或是被促發 (facilitated) 的極大控制力凌駕之上。軸突一再地分支出去，在各處形成一千至一萬個突觸，如此一來，一個單一神經元的表面就可能產生數以千計的突觸。當細想到有幾十億的神經元時，神經系統線路的複雜度就很驚人了，可以估計大腦中的突觸可能達到一百兆的數量，而一個特定神經纖維是否會放電，則有賴於它接收到的許多資源所提供的訊息總量來定。

以結構來看，每一個突觸皆由下列情況所組成。當一個軸突的末端部分接近到下一個神經元時，它的直徑會縮短、髓鞘會喪失（假如是一條附有髓鞘的纖維時）、而且會再三分化形成稱作終端樹突 (telodendria) 的小分支。在每一個終端樹突的末梢是一個小小的膨大處，稱作終端鈕或突觸鈕 (bouton terminal or synaptic knob)。此終端鈕的構造可由電子顯微鏡看出，它包含數個結構，特別是粒線體和突觸小泡 (synaptic vesicles)。當神經衝動傳達到終端鈕時，突觸小泡內含有的神經性傳導物質便會被釋放。神經性傳導物質有許多不同的種類，有些可以在突觸後神經元處，促進神經衝動的傳導（興奮性神經傳導物質），而有些神經性傳導物質在突觸後神經元，抑制神經衝動的傳導（抑制性神經傳導物質）。常見的神經性傳導物質包括乙醯膽鹼 (acetylcholine)、副腎上腺素 (norepinephrine)、血清素 (serotonin)、多巴胺 (dopamine) 和 γ 氨基丁酸 (gamma aminobutyric acid) (GABA)。

當神經性傳導物質於終端鈕處被釋放出後，便會進行擴散，且越過介在終端鈕和突觸後神經元細胞膜間一個稱做突觸間隙 (synaptic cleft) 的裂縫，刺激或抑制該突觸後神經元。當神經性傳導物質只存在於突觸前的位置時，該邊的突觸只能進行單向性傳導。除了之前所提及的化學性突觸外，在神經系統的某些確定部位，電性突觸或間隙接合 (gap junctions) 也會發生。此一類型的突觸，其突觸前與突觸後神經元的細胞膜彼此間互相緊密接觸，並且形成一種低阻抗性的通道，讓突觸前神經元的電流得以流至突觸後神經元處。

神經作用器接合部是介於軸突末端和作用器細胞的功能性接觸。神經作用器接合部與突觸在結構上是很相似的，會與肌肉或腺體的突觸後結構接合，而不是神經細胞。我們不會非常在意是接合到平滑肌、或是心肌抑或是腺體，卻會把焦點放在骨骼肌的接合，因為這類型肌肉組織內包括了言語機轉中參與的肌肉。

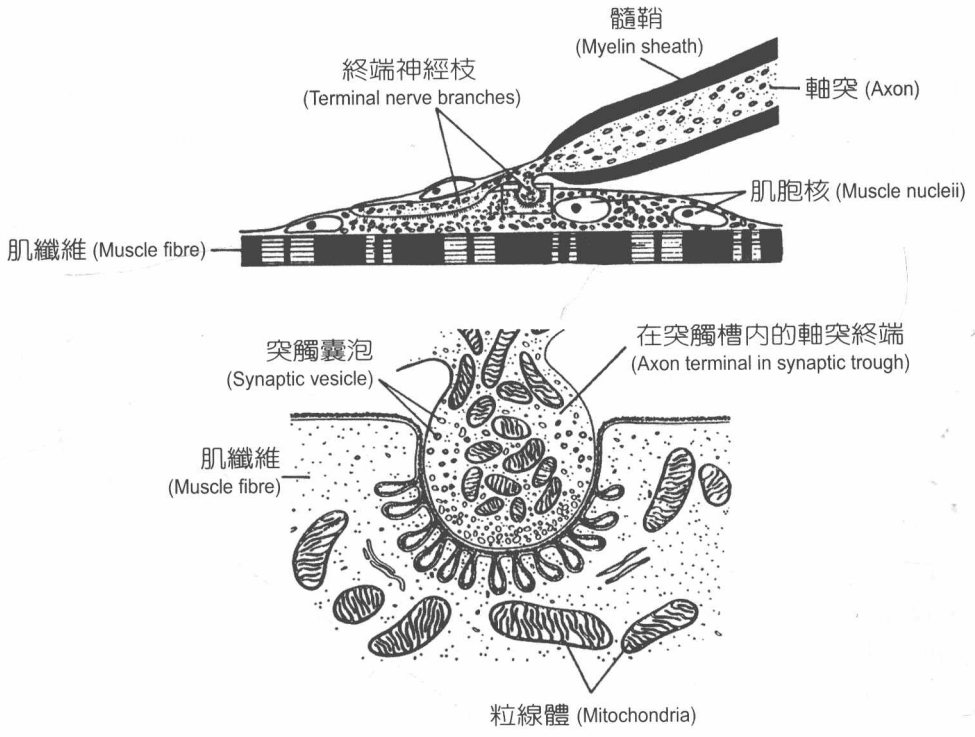



圖1-3 (A) 運動終板。(B) 顯示位在神經細胞與肌肉之間構造關係的運動終板特寫圖。

在骨骼肌這部分來說，神經作用器接合部被命名為運動終板 (motor end plate)。圖 1-3 顯示為一個典型運動終板的構造。

每一個運動神經纖維的末梢都會形成一個複雜的分支神經末端 (terminals)，每一末端支配一條各別分開的骨骼肌纖維。因此，一個運動神經元的單一軸突支配一條以上的骨骼肌纖維；該運動神經元加上由它所支配的肌纖維組合成一個運動單位 (a motor unit)。每一個末端終端鈕包含具有神經性傳導物質的突觸小泡，作用至骨骼肌的運動神經元會運用乙醯膽鹼當作它們的傳導物質。在終端鈕的神經衝動到達時，會引發突觸小泡釋放出乙醯膽鹼，傳遞到突觸時也會發生類似的作用。只有在這樣的情況下，傳導物質才會擴散通過神經肌肉接合處而引起肌肉收縮。在一種稱為「重症肌無力」(myasthenia gravis) 的情形下，有可能是乙醯膽鹼的傳送受到抗體干擾，而產生的肌肉衰退 (failure)，因此，當身上的肌肉活化時，包括言語機制中參與的肌肉，便很容易產生疲勞。而當侵犯到言語機制的參與肌肉時，便可導致第九章所述的特有言語障礙。

## 組織分類 (Tissue types)

中樞神經系統的兩大部分是由兩種類型的組織所構成：灰質與白質。灰質主要構成神經元的細胞體與緊密相連的突出，即樹突。白質主要組成神經元的長形成束之突出（大部分的軸突），其白色的外觀是由於脂質絕緣物質（髓鞘質）所產生的。白質裡沒有細胞體，儘管如此，灰質與白質內卻含有大量的神經膠質細胞以及微血管網絡。在中樞神經系統的白質裡，同類型或同等級 (comparable) 的神經纖維卻經常集結成束稱為路徑或徑路 (tracts or pathways)。路徑通常會

根據它的起源點與終點來命名（譬如：皮質脊髓徑）。相反地，離開中樞神經系統的神經細胞也會匯集成束，而組成不同的神經。事實上，「神經」一詞是為沿著周邊神經系統一起行走的成群纖維所留用的。任何一條神經可能包含成千上萬，不同尺寸大小的神經纖維。

在大腦中，大多數的灰質形成環繞大腦半球的外皮層，此層約有 1.5 到 4 毫米厚，通常是指大腦皮質 (cerebral cortex)（cortex 的意思是「殼」或「樹皮」）。在脊髓的部分，灰質和白質的分佈與在大腦中所見之情況極為不同，灰質形成脊髓的中央核心部分，外由白質所包圍。在中樞神經系統內，尤其是腦幹（見下頁所述），有些區域同時包含有神經細胞體和數目眾多附髓鞘的神經纖維，因此這些區域便富含有瀰漫性灰質和白質混合的組織。

## 中樞神經系統
**(The central nervous system)**

### 腦 (The brain)

腦是中樞神經系統的一部分，包覆在頭顱骨內。它是身體內最大且最多最複雜的神經組織，大約有 1400 克重。腦是由三層合稱為腦膜 (meninges) 的纖維膜所包圍，並懸浮在稱為腦脊髓液 (cerebrospinal fluid) 的液體中。在腦內有一系列充滿液體的腔室稱作腦室 (ventricles)。（腦膜和腦室會在本章後段詳述。）

神經系統自胚胎期的神經管 (neural tube) 開始發育。在神經管的吻側尾端 (rostral end) 形成三個膨大處，稱作原始腦泡 (primary brain vesicles)，這些腦泡便是前腦 (prosencephalon)，中腦(mesencephalon)，以及菱腦(rhombencephalon)，也就是之後所稱的前腦 (fore-brain)、中腦 (midbrain) 和後腦 (hind-brain)。在這三個原始腦泡出現不久後，前腦又再分化為端腦 (telencephalon)（成為大腦半球）和間腦 (diencephalon)（造就出視丘與下視丘）。此外，菱腦藉由向上的一個折疊，在前端部稱為後腦 (metencephalon)（衍發出橋腦和小腦）以及後端末腦 (myelencephalon)（形成延髓）。中腦繼續存在且未分化，並成為成人腦中的中腦。成人的大腦（或稱 encephalon）可分成三個主要的部分：大腦 (cerebrum)、腦幹 (brainstem) 及小腦 (cerebellum)（圖1-4）。

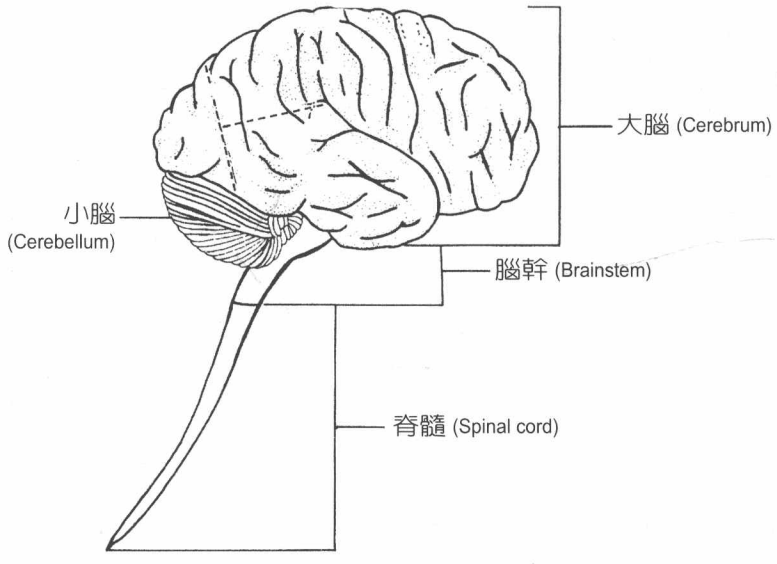



圖1-4 腦的主要部分。

**大腦** (cerebrum)。大腦是腦中最大的部分，約有腦總重量的八分之七重。掌管所有感覺與運動的活動中樞就位在大腦。不僅如此，理智判斷、記憶、智力以及主要的語言中樞也都位在腦的這塊區域裡。

大腦表面呈現高度摺疊狀態或迴旋狀。這些迴旋稱為腦迴 (gyri)（單數為gyrus），介在腦迴間的淺層下凹或間隙則稱作腦溝 (sulci)（單數為sulcus）。倘若介於腦迴間的下凹很深，就稱作裂 (fissures)。位在正中矢狀面位置的一條明顯裂縫稱為縱裂 (longitudinal fissure)，它幾乎將大腦完全切分為兩半部或半球 (hemispheres)，稱作右腦半球和左腦半球。此縱裂可從腦的上方觀看之，如圖 1-5 所示。

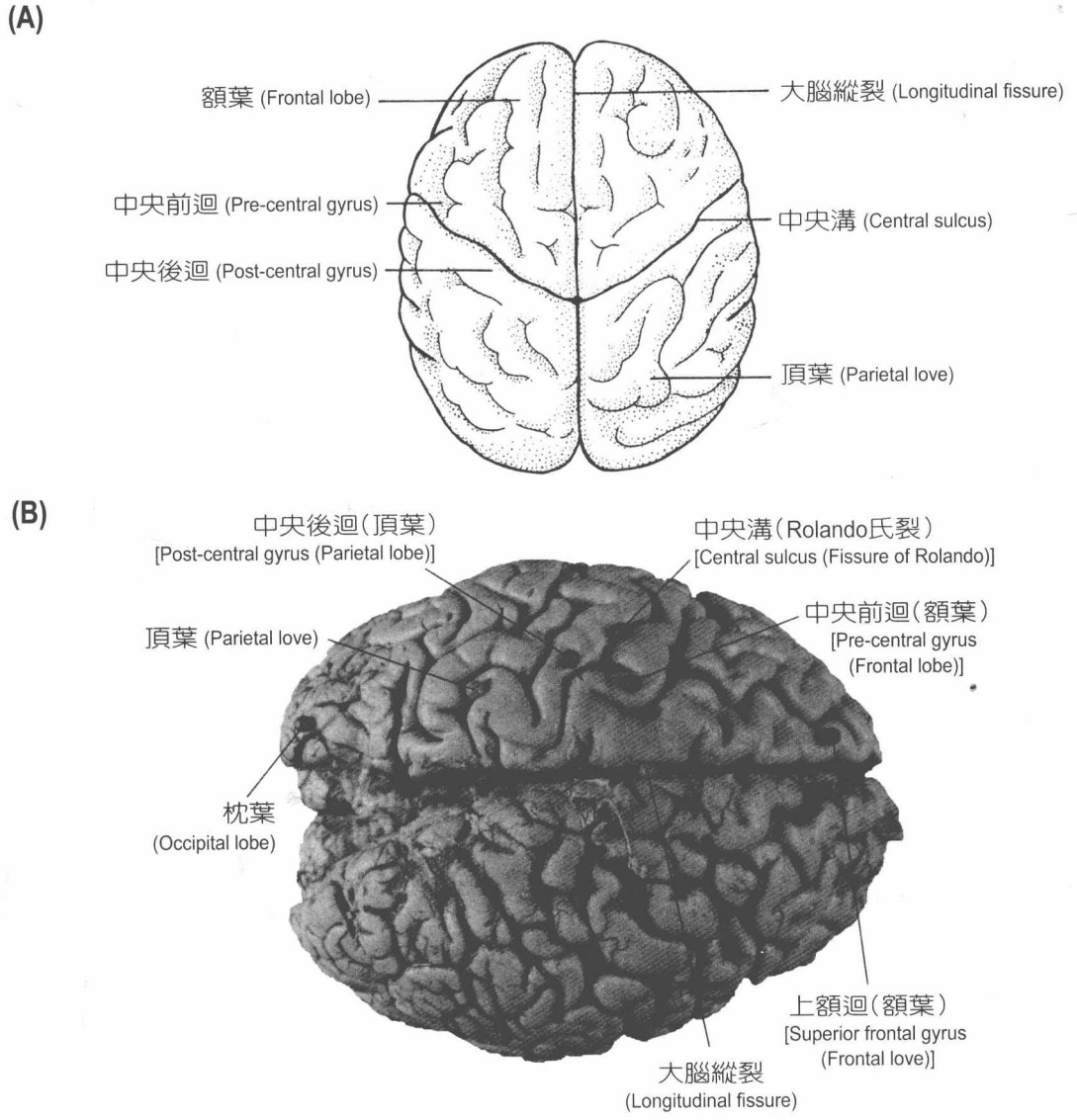



圖1-5 (A) 腦的上面觀圖示（垂直呈現的縱裂）。(B) 腦的上面觀（水平呈現的縱裂）。

大腦皮質 (cerebral cortex) 覆蓋住腦半球的灰質迴旋層，約佔大腦重量的40%，據估計約含有一百五十億個神經元。整個大腦之腦皮質本身的細胞結構並非是一樣的，而且過去許多研究者也提出，含有不同細胞結構的皮質區域有著不同功能的角色，並藉由觀察動物已廣泛推論出結構與功能的概念，特別是猴子與黑猩猩以及接受開腦手術人類的研究。這樣的研究已顯示腦皮質內可確定的一般區域存在有某些特定功能。這些區域已依據皮質的直接電刺激或由部分皮質切除後的神經性檢查結果，擬定出其功能性區域範圍。雖然一些繪製不同大腦皮質區域的系統已被研製出，由 Brodmann 在十九世紀初期所發展的數字分區系統是最為廣泛使用的系統。Brodmann 的數字分區系統顯示於圖 1-6。

在編繪此系統時，Brodmann 試著使相關結構與大腦皮質功能彼此間互有關連，並在以數字編號區域的設計下顯示相異的形態學 (morphology)，以得出其關連性。因此，大腦皮質可被區分為運動區、感覺區和聯合區（圖1-6）。運動區掌控隨意肌動作，而感覺區則與感覺衝動的感知有關（如：視覺與聽覺），三處主要感覺區在各腦半球中已被識別出，一處為視覺、一處為聽覺、而另一處為一般感覺（如：觸覺）。聯合皮質〔又稱作不受限的皮質 (uncommitted cortex)，因為它並不專作用於某一主要感覺功能，像是視覺、聽覺、觸覺、嗅覺等或運動功能〕約占大腦皮質的75%，過去人們認為聯合皮質區接收來自主要感覺區的訊息，並在聯合皮質裡進行整合與分析，然後再提供給運動區。然而現已查明，聯合皮質接收多重複雜的訊息輸入與輸出，且多數是獨立於主要感覺區和運動區。有三處已辨識出的主要聯合皮質區，包括前額葉區 (pre-frontal)、顳葉前區 (anterior temporal)、和頂顳枕區 (parietal temporal occipital area)。總括來說，它們都與各種智力和認知的功能有關。

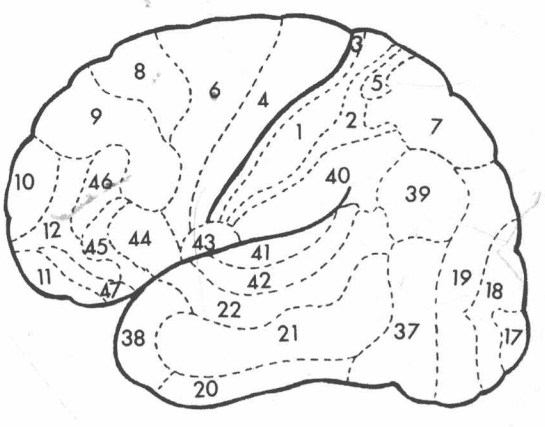



圖1-6 Brodmann 的（大腦分區）數字系統。

在大腦皮質之下的腦半球，各含有白質，其內有一些孤立的 (isolated) 灰質塊。這些孤立的灰質塊意指基底核 (the basal nuclei)〔每一個核 (nucleus) 是中樞神經系統內的一塊灰質〕或常被提及的基底神經節 (the basal ganglia)〔然而嚴格來說，一個神經節 (ganglion) 指一群位在中樞神經系統外的神經細胞〕。基底核或基底神經節有重要的運動功能，當它受損時會與一系列的神經性障礙有關，包括巴金森氏症、舞蹈症、手足徐動症（或稱指痙症）和運動困難 (dyskinesia)（請見第十章），所有前述的障礙都與運動性言語障礙有關。基底核的解剖與其在語言方面可能扮演的角色在第三章會論述。

大腦皮質下面的白質由包覆著髓鞘的神經纖維所組成，它們乃按照三個主要走向來安排。首先是聯合纖維 (association fibres)，從同一側腦半球的大腦皮質某處傳遞神經衝動到另一處。

弓狀束 (arcuate fasciculus) 是一束對語言功能重要的聯合纖維（一個 fasciculus 是中樞神經系統內的一束神經纖維），連結顳葉中的語言區到額葉的語言區。當此處受損可能造成一種稱作傳導型失語症 (conduction aphasia) 的語言障礙（請見第二章）。第二群神經纖維所知是連合纖維 (commissural fibres)，從一邊的腦半球傳遞神經衝動到另一邊的腦半球。第三群組成皮質下白質的神經纖維稱作投射纖維 (projection fibres)，它們組成連結大腦皮質到腦幹和脊髓中樞神經系統下部組織間的上行和下行路徑。

一邊腦半球的整個外表就像另一邊的「鏡像雙胞胎」(mirror-twin) 般，每一邊各含有一整組掌管身體的感覺和運動的活動中樞 (centres)，且與發生在身體另一邊（對側）的活動多半有關連。例如，左腦半球多半涉及到與發生在身體右側的感覺和運動的活動有關。雖然每一邊腦半球都有一組完整掌管身體的感覺和運動活動的結構組織，但每一邊腦半球仍然有不同的特定功能。舉例而言，多數人的言語和語言主要是由左腦半球所管理控制，左腦也專長於手的控制和分析處理，右腦在實體辨識覺 (stereognosis)（一種察覺物體形狀的知覺，例如：假設一個熟悉的物品像是一個銅板或鑰匙被放在手上，可不需透過看的動作就可以被辨識出）和空間感知方面則較有所長。管理控制言語和語言的大腦半球一般意指優勢腦 (dominant hemisphere)。有關大腦優勢的概念在第五章會有較多的論述。

雖然這兩腦半球幾乎完全被縱裂 (longitudinal fissure) 所分隔，但它們內部仍透過一些連合纖維互通相連。到目前為止，最大的連合纖維稱作胼胝體 (corpus callosum)，是一團白質形成的主要通道，由一邊的腦半球傳遞訊息到另一邊。胼胝體的前部稱為膝部 (genu)，後部稱為壓部 (splenium)，介在膝部和壓部間是胼胝體的體部 (body)。除了胼胝體外，還有三個連接兩邊腦半球的較小連合，它們連結的不同位置可由腦的正中矢狀切面處，如圖 1-7 處觀之。

每一邊腦半球可被分為六葉，包括額葉、頂葉、枕葉、顳葉、中央葉〔又稱島葉 (insula) 或腦島 (Island of Reil)〕以及邊緣葉。此六葉可由幾條主要的溝和裂描繪出，包括外側裂（又譯為薛氏裂，Fissure of Sylvius）、中央溝（又譯為羅蘭度氏裂，Fissure of Rolando）、扣帶溝 (cingulate sulcus) 以及頂枕溝 (parietal-occipital sulcus)。腦部的上面觀可顯示出額葉和頂葉，兩腦葉由中央溝相隔開（圖 1-5）。

四腦葉，也就是額葉、頂葉、顳葉和枕葉，可由大腦的側面觀看到（圖 1-8）。在側腦面的外觀，腦葉之間的界線如下：額葉位在中央溝的前面、側裂之上；頂葉位在中央溝之後、在頂枕假想線 (imaginary parieto-occipital line) 之前〔此線走向與頂枕裂平行，可在縱裂的腦半球內側面 (medial surface) 找到－圖 1-9〕，以及側裂之上，而且此假想線往後會延續至枕極 (occipital pole)；顳葉位在側裂之下、頂枕假想線之前。

中央葉 (central lobe) 或腦島是無法由腦部的外觀看到的，它深深地隱藏在側裂之內。若要看到此中央葉，必須將側裂掀開或將島蓋 (operculae) 移除（圖 1-10）。那些覆蓋在腦島外表的額葉、頂葉和顳葉的部分各自被稱為額蓋、頂蓋和顳蓋。

邊緣葉 (limbic lobe) 是一環位於兩邊腦半球內面的腦迴，其最大的組成成分包括海馬迴 (hippocampus)、副海馬迴 (parahippocampal gyrus)，以及扣帶迴，其中某些部分可由腦

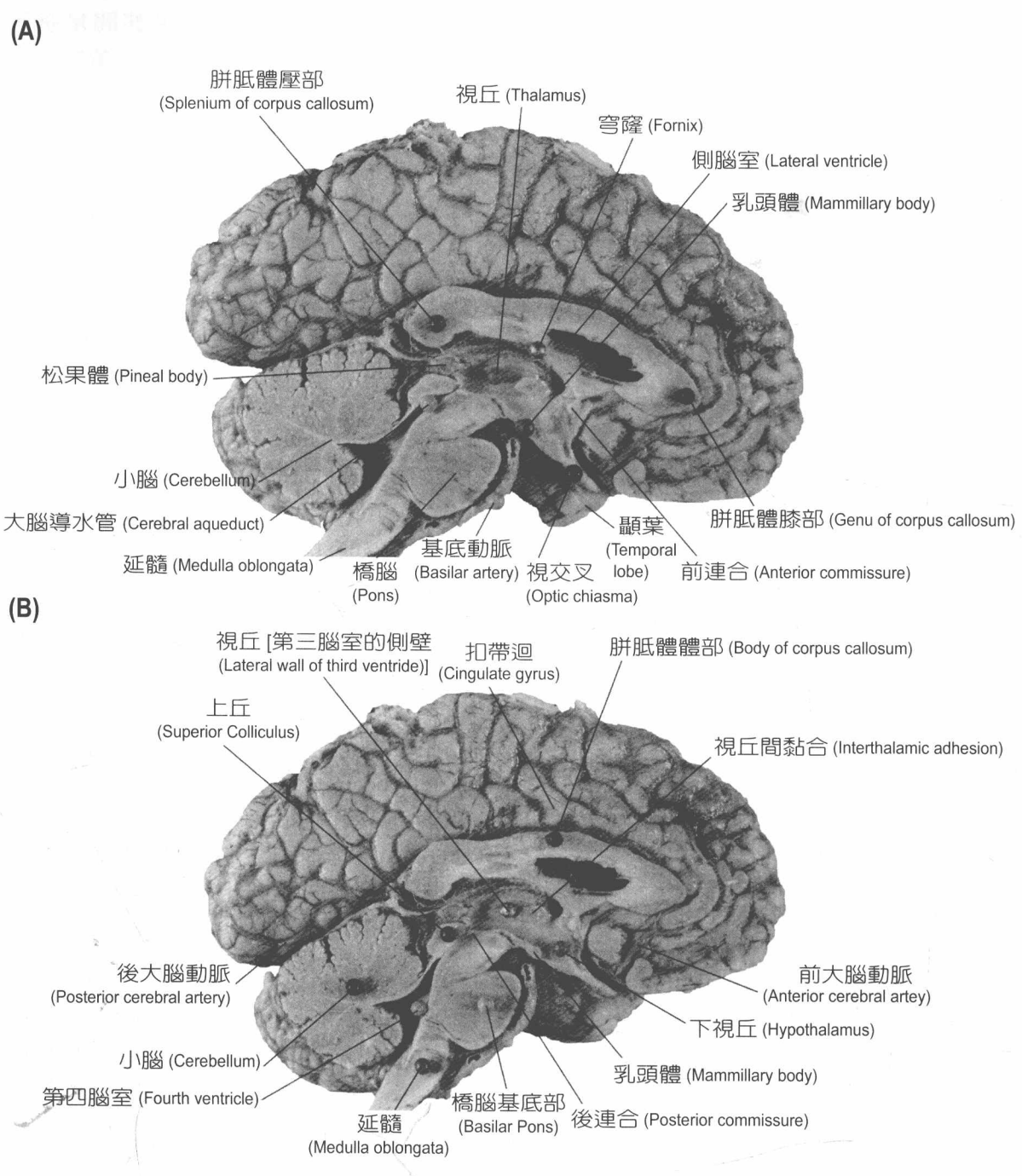



圖1-7 腦的正中矢狀切面（A 和 B）。

的正中矢狀面檢查出（圖 1-7 及 1-9）。

在大腦的內側表面的腦葉界線如下：額葉位於中央溝的前面、扣帶溝所形成的曲線之上；頂葉藉由中央溝、扣帶溝和頂枕溝形成界線；顳葉位在副海馬迴的側邊；枕葉則在頂枕溝之後；邊緣葉就由許多被扣帶溝和旁行腦溝形成的曲線作為邊界的腦迴所構成。

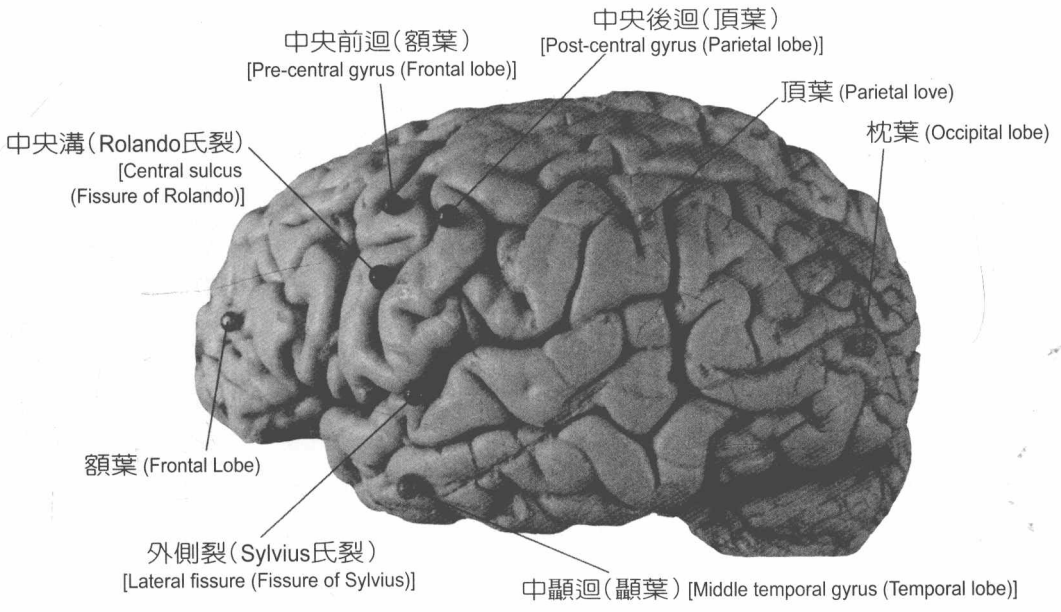



圖1-8 左腦半球的側面觀。

雖然鄰近的腦葉有相當可觀的功能重疊性，但每一腦葉卻仍然有它們各自的特別性。例如，額葉屬於控制隨意性動作的中樞，也就是所謂的大腦運動區。

緊接在中央溝前的是一條稱作前中央迴的長腦迴（圖 1-8），這條腦迴 (Brodmann 第 4 區）也稱為主要運動區或運動帶 (motor strip)，它象徵那些自大腦皮質攜帶隨意神經衝動到腦幹和脊髓的神經纖維的起始點。換句話說，在此區的神經細胞是負責身體相反面之骨骼肌的隨意控制作用。主要運動區的電刺激會引起肌肉收縮，大部分在身體的相

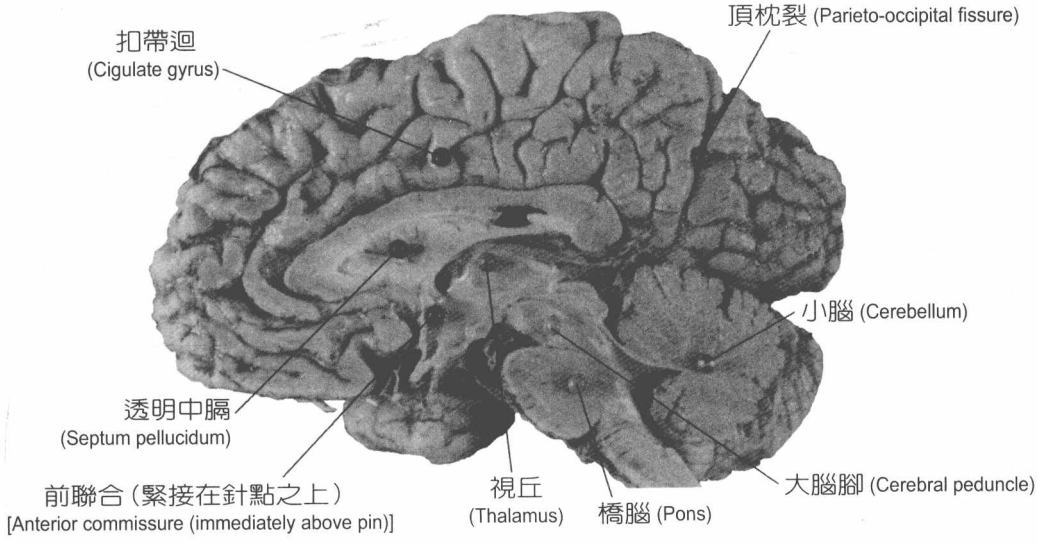



圖1-9 顯示出頂枕裂的腦正中矢狀切面。

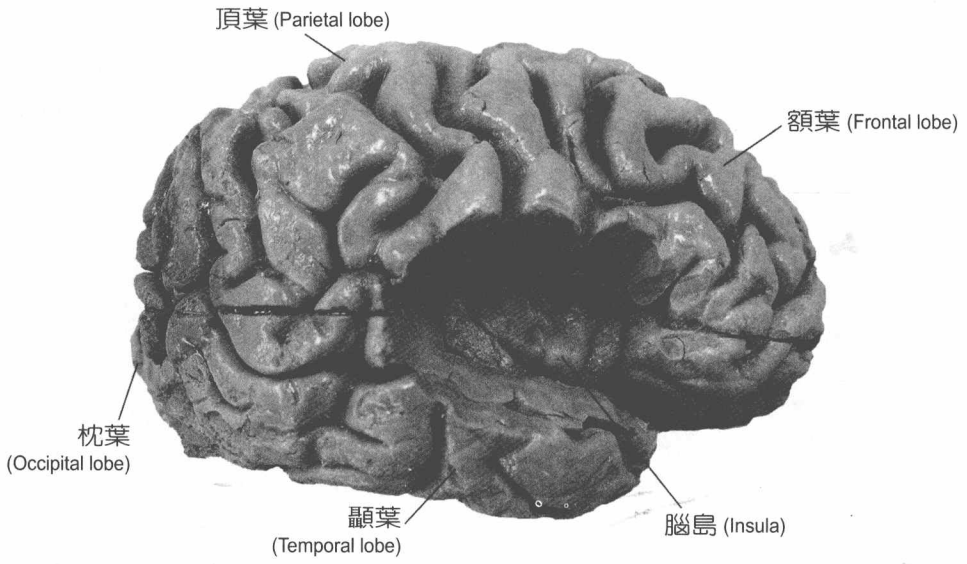



圖1-10 大腦的側切面顯示出腦島的位置。

反面或是對側邊 (contralateral side)。離開主要運動區到腦幹或脊髓的神經纖維，形成所謂的直接活化或是錐體 (pyramidal) 路徑。（這些路徑於第九章會再詳述。）

負責身體隨意肌控制作用的所有部位乃沿著前中央迴呈一序列性的排列。圖1-11顯示在主要運動皮質處，當電刺激出現時，引起身體不同部位肌肉收縮的驅動點 (points)，而這些點已藉由為病人施以局部麻醉的手術方式，經病人的腦部電刺激反應確認出。

展示的腦圖被稱為是運動小人圖 (motor homunculus)。須注意的是身體的部位是以幾乎相反的順序所呈現，運動衝動到達頭部的範圍乃發自於最靠近外側溝之前中央迴的部分，而傳送到腳的神經衝動卻是起始於位在縱裂內的某一區域。專職身體一特定部位的前中央迴之體積大小與該負責的身體部位大小並無強大關連。反倒是，運動帶中較大的區域是專責身體那些執行較精細以及需要較高度控制運動的部位。因此，負責手部的區域比負責腿和腳的還大。同樣地，因為喉部的肌肉能勝任非常精確且不連貫的動作，所以前中央迴負責支配那些動作的區域和只能做較粗略動作的某些腿部大肌肉的區域一樣大，或者比它們的區域還大些。

除了主要運動皮質區外，有些運動區也被使用刺激的相關研究證實位於額葉處，

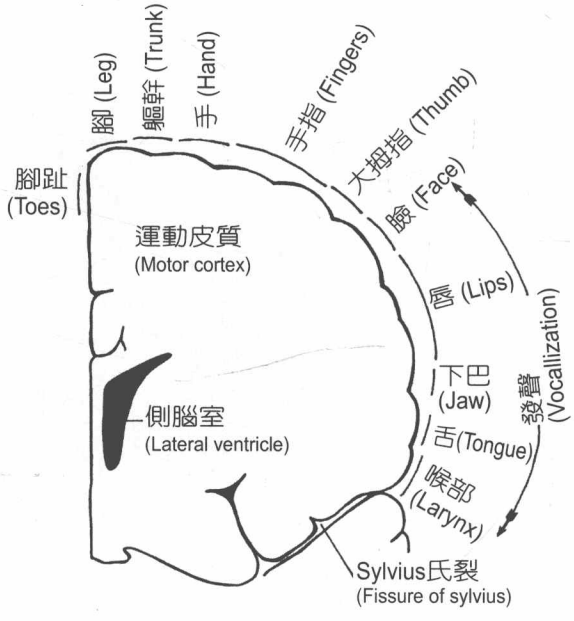



圖1-11 運動小人圖。

包括前運動區（Brodmann 第 6 區）、輔助運動區 (supplementary motor area)、次級運動區，以及額葉視野區（Brodmann 第 8 區）。前運動區就在前中央溝之前，它的作用不僅提供神經纖維到錐體路徑的下行神經徑路，還會影響主要運動皮質區的活動。前運動區的電性刺激可誘發出肌肉群組的複雜收縮，有時是發聲，或進行往前往後的節律性動作，像是將腿做變換伸展、轉頭、咀嚼、吞嚥或將身體部位扭曲成不同的姿位等。過去被認為前運動區規劃技術性或技巧性的 (skilled) 複雜動作活動，故而指揮 (direct) 主要運動皮質區的隨意肌活動的執行。因此，有鑑於主要運動皮質區，為了隨意性活動要控制特定的肌肉收縮，並且充當來自大腦皮質的主要輸出來源，前運動區就必須在許多肌肉同時收縮時的協調性、技巧性動作上施予控制。

次級運動區是位於外側裂的背側壁 (dorsal wall)，就在前中央迴之下，其功能性意義仍屬未知。輔助運動區是 Brodmann 第 6 區的延伸，位置就在主要運動區腿部區前之腦半球內面的縱裂內，一些研究學者認為它是次級的言語區。額葉視野區 (Brodmann 第 8 區）位在前運動皮質的前面（圖 1-6），它控制意志性的眼球運動。刺激額葉視野區會造成雙眼共同向對側轉動。

額葉另一個重要的區域是 Broca 氏區（Brodmann 第 44 和 45 區）（圖 1-6）。同樣被熟知為運動言語區的 Broca 氏區，是皮質區裡兩個主要專門致力於語言功能的區域之一。Broca 氏區位在額葉的下（第三）額迴，且似乎於產生流暢、成功構音的言語時是必要的。Broca 氏區對語言產生的重要性在本章的後段會有稍詳盡的概略描述，且在此區造成損害和特定的言語－語言障礙間的關係會在第二章討論。

頂葉參與各式各樣廣泛性的一般感覺功能。熱覺、冷覺、痛覺、觸覺、壓覺和身體在空間的姿位覺，還可能有某些味覺在此全都可被意識到 (reach the level of consciousness)。專司一般感覺的主要感覺區〔又稱為體感覺區 (somesthetic area) 或感覺帶〕佔據於後中央迴（Brodmann 細胞結構圖的第 3 、 1 和 2 區）（圖 1-6）。每一處感覺帶幾乎只接收來自於身體相反側的感覺信號〔小量的感覺訊息（觸覺）則來自於臉部同一邊或同側 (ipsilateral) 邊。〕如同在運動帶的例子般，身體中許多部位可沿著此後中央迴來指出由它們所控制的感覺區域。如同顯示於圖 1-12，圖中所指即是感覺小人圖。

身體某些部位可藉由後中央迴中大範圍的區域看出。負責身體特定部位的區域大小與身體該部位的特定感覺接受器的編碼數字正好是相稱的，換句話說，分派到特定身

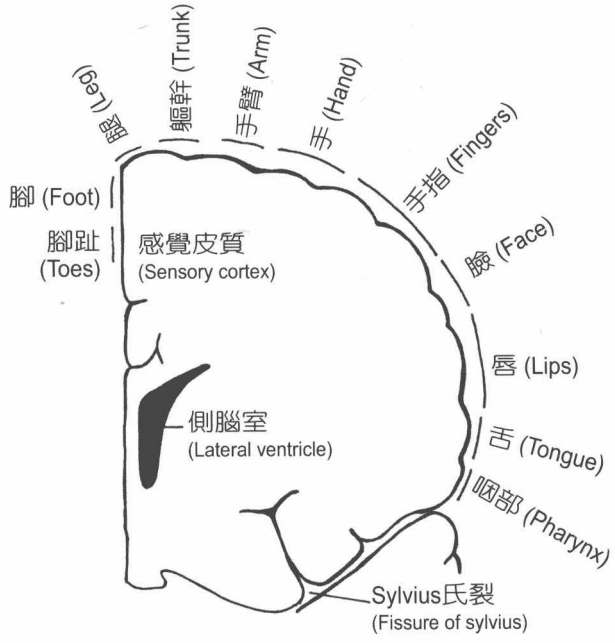



圖1-12 感覺小人圖。

體部位的感覺帶區域是靠該部位的敏感度 (sensitivity) 來決定。所以，後中央迴的大區域稱為是靈敏性較高的區域，像是嘴唇和手（特別是大拇指和食指），而較小的部分便指稱是較為不靈敏的區域，像軀幹和腿。

除了後中央迴外，在頂葉的另外兩個腦迴對言語－語言治療師而言也很重要，它們是緣上迴 (supramarginal gyrus) 和角迴 (angular gyrus)（圖 1-13）。緣上迴纏繞在外側裂的後尾端周圍，而角迴緊接在緣上迴之後，並向上顳迴尾端的周圍彎曲。在優勢腦半球內（通常是左腦），此兩腦迴組成部分的後語言中樞，此語言區參與口語和書寫語言的理解以及解讀。介於此兩腦迴區的損傷與其所發生特定語言損害間的關係，將在第二章與第八章敘述。

顳葉是與特殊的聽覺感 (audition) 有關，而且，至少與言語和語言有關的某些神經元會位於此處。因為被認為位於外側裂之內，主要聽覺區便無法由腦的側面觀看到。外側裂的底部 (floor) 是由上顳迴的上表層 (upper surface) 所組成，此表層由顳橫迴 (transverse temporal gyri) 所標示，在最前面的兩個腦迴稱為前顳迴或 Heschl 氏迴 (Heschl's convolutions)，代表的即是主要聽覺區（Brodmann 第 41 和 42 區）。上顳迴的後部（Brodmann 第 22 區）可由顳葉的側邊表面，連同緊位在主要聽覺區之後的部分外側裂底部來顯示〔此區稱為顳平面 (planum temporal)〕，此區後部構成聽覺聯合區。在優勢腦半球內，聽覺聯合區也稱為 Wernicke 氏區，是另一個重要的後語言中樞區。在 Wernicke 氏區的語言損傷其病理影響會在第二章中論述。

枕葉被認為主要與視覺有關。主要視覺區（Brodmann 第 17 區）由禽距溝（或有譯為距狀裂）(calcarine sulcus) 環繞住，此溝位於枕葉的內面縱裂處。

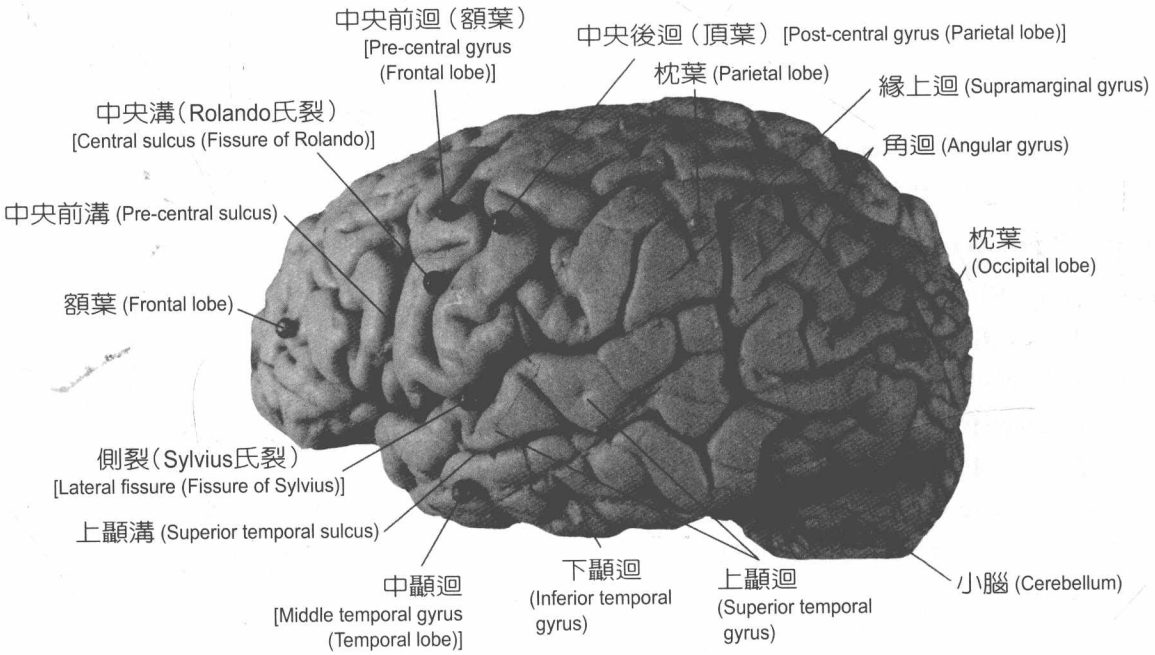



圖1-13 左腦半球的側面觀。

邊緣葉，也稱為嗅腦(rhinencephalon，smell brain)，與嗅覺、自主（或自律）神經功能(autonomic function)以及某些情緒、行為和記憶方面有關。雖然中央葉的功能還未確認，一般相信它的運作與自主神經功能是有關的。

**腦幹** (The brainstem)。若將大腦半球與小腦從腦中移開，就只餘留下一個像柄狀的中樞神經系統組織團塊：腦幹。腦幹包含四個主要的部位，從頭 (rostal, head) 到尾 (caudal, tail) 的順序包括間腦、中腦 (mesencephalon)、橋腦（後腦）和延髓（後端末腦）。這些部位彼此間的關係可由圖 1-14 中所見。（注意：在某些分類系統中，間腦是被歸為大腦的一部分。）

**間腦** (The diencephalon)。間腦（或作tween-brain）介在兩腦半球和中腦之間，包含兩個主要的組成部分：視丘和下視丘。視丘 (thalamus) 是一個大的圓形灰質團塊，前後長約 3 公分，左右寬約 1.5 公分，位在中腦之上，從腦的表面無法看到，但可從腦的正中矢狀切面看見（圖 1-7）。視丘幾乎可以完整地由第三腦室分開成左、右視丘。然而大多數人，兩邊卵圓形的（蛋的形狀）視丘是靠一條帶狀，稱視丘間黏合 (interthalamic adhesion) 的灰質（中間的團塊）相互連接的（圖 1-7b）。每一個視丘團塊包括 30 個以上的神經核，使視丘可執行重要的感覺和運動功能，尤其視丘是腦部主要感覺整合的中樞，且有時會被視為通往大腦皮質的入口 (gateway)。除了嗅覺路徑外，所有主要感覺路徑皆穿越過視丘，沿著路徑到達大腦皮質。因此，視丘透過感覺路徑接收感覺訊息，並統整此訊息，然後傳送至大腦皮質去進行進一步的分析與解讀。

視丘除了感覺活動外，在作用上還與大腦皮質的運動中樞有關，可促進或抑制源自於大腦皮質的運動衝動。近幾年，有些研究學者以論文引證視丘損傷後發生語言障礙的情形，因而提出視丘可能在語言功能方面扮演參與者的角色。有關較完整的視丘神經解

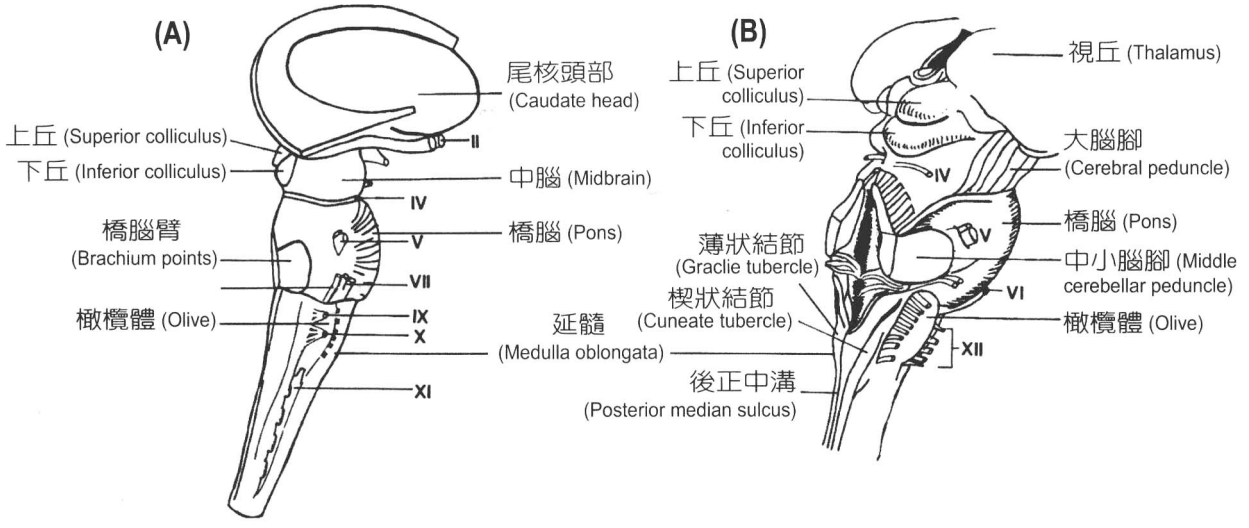



**圖1-14** (A) 腦幹的側面觀。(B) 腦幹的背側面觀。

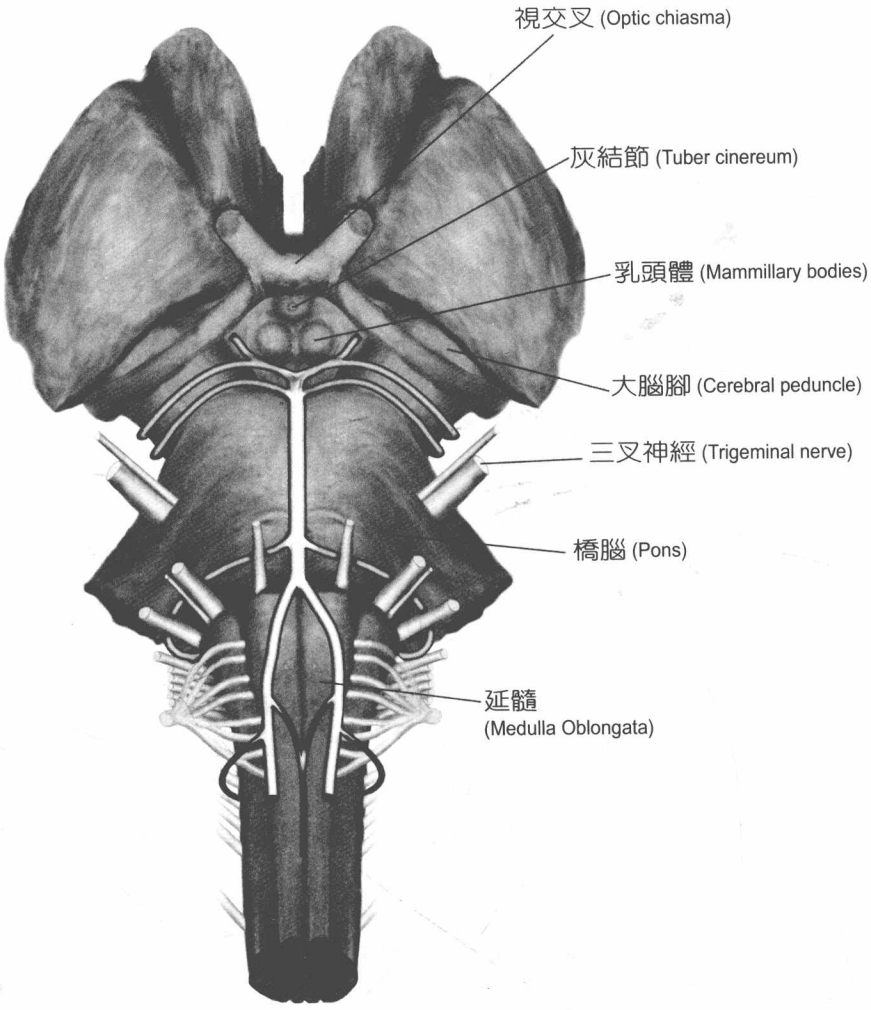



圖1-15 腦幹的腹面觀。

剖學與視丘性失語症 (thalamic aphasia) 的論述會在第三章提出。

下視丘 (hypothalamus) 位在視丘之下（請見圖 1-7b），並且形成第三腦室側壁的下部與底部。執行腦部下面觀 (inferior view) 檢查時，就可以看見由灰結節 (tuber cinereum)、視交叉 (optic chiasm)、兩個乳頭體 (mammillary bodies) 以及漏斗部 (infundibulum) 所構成的下視丘。灰結節是因被乳頭體、視交叉和視徑的起點劃界所局限的區域而得名。漏斗附接在腦下垂體 (pituitary gland) 後葉處，是一個如同柄狀的結構，由稱為正中隆突 (median eminence) 的灰結節微突物所發出。正中隆突、漏斗以及腦下垂體後葉一起組成神經性垂體 (neurohypophysis)（腦下垂體後部）。乳頭體是兩顆並排且緊接在灰結節之後的半球形凸出物 (hemispherical projections)，它們含有對下視丘功能而言重要的神經細胞核。視交叉是一個交叉形 (cross-like) 的構造，由部分交叉的視神經纖維所形成。在視交叉內，來自於屬於各個視網膜半邊鼻側的神經纖維交叉越過中線後，進入對側視徑。

雖然下視丘只是腦的一小部分，它卻控制了相當多重要的身體功能。下視丘控制且整合自主神經系統，此系統可刺激平滑肌，調節心肌收縮的速率，並且控制身體許多腺體的分泌。下視丘透過自主神經系統的作用，成為內臟活動最主要的調節者（例如：它控制心跳、控制食物通過消化系統的動作以及膀胱收縮）。下視丘也是神經系統和內分泌系統間的重要連結，它調節腦下垂體前部的荷爾蒙分泌，以及製造由腦下垂體後部所釋放出的荷爾蒙。

下視丘是「超越身體極限」或「以心制身」現象 ("mind over body" phenomena) 的中樞。當大腦皮質在解讀強烈複雜情緒時，通常會在皮質和下視丘間的連接徑路中，傳送過度的神經衝動，而後下視丘若不是把神經衝動送至自主神經系統，就是釋放化學物質來刺激腦下垂體前部以作反應，結果可能使身體活動產生很大程度的改變。下視丘還控制情緒行為的其它方面，像是憤怒與挑釁。它也控制體溫和調節食物與水的攝取 (intake)，也是維持清醒狀態的中樞之一，另外，它也在性行為的控制中佔有一席之地。

**中腦** (The midbrain)。中腦位於橋腦與間腦之間，是腦幹中最小的部分，有一個連接第三腦室和第四腦室，稱為大腦導水管（cerebral aqueduct 或稱 Aqueduct of Sylvius）的狹窄管道在內部橫跨過，此導水管將中腦分成腹側面和背側面。中腦腹側面的左右兩邊有個明顯的突起（圖 1-15），稱為大腦腳 (cerebral peduncles)（基腳，basis pedunculi），內含有大束的下行神經纖維。

介在兩邊大腦腳之間的區域稱作大腦腳間窩 (interpeduncular fossa)。第三對腦神經（動眼神經）由此間窩處發出。窩底由於有許多血管穿入中腦，又稱為後穿孔質 (posterior perforated substance)。

中腦的背側部分包含有四個圓形的隆起 (eminences)，即成對的上丘和下丘 (superior and inferior colliculi)（合稱為四疊體，corpora quadrigemina）（圖 1-14 和 1-16）。此四丘組成中腦的頂部或頂蓋 (tectum)，上丘較下丘為大，且與視光系統 (optic system) 有關，它們特別參與了眼球運動的隨意性控制以及光的反射，像是控制眼球的運動，以適應頭部為了回應視覺和其它刺激所引起的姿勢改變。另外，下丘主要角色為聽覺路徑到視丘的轉驛核（或稱中繼站，relay nuclei）。第四對腦神經（滑車神經）由近下丘尾部的腦幹處發出，然後在還未到達眼球時，於腦幹的側面周圍折彎（圖 1-14 和 1-16）。

由上、下丘高度平面位置的中腦橫切面之內部構造顯示，請見圖 1-17 和 1-18。

每束大腦腳從內部被一條稱作黑質 (substantia nigra) 的灰質色帶劃分為前部的大腦腳底 (crus cerebri) 和後部的被蓋 (tegmentum)。大腦腳底由錐體運動系統的神經纖維（請見第九章）（包括皮質脊髓、皮質延髓和皮質—中腦的纖維）以及連接大腦到橋腦的神經纖維（皮質橋腦纖維）所組成。黑質是中腦內最大的單一神經核，是一個與肌肉張力有關的運動神經核，並與大腦皮質、下視丘、脊髓以及基底核有連結。另一個位在中腦被蓋的重要運動神經核是紅核（圖 1-17），因為在新鮮標本時呈現桃紅色澤而得名，紅核位在大腦導水管和黑質之間。大束的感覺神經纖維，如內側毛帶（或稱內側蹄系、內側丘系，即 medial lemniscus），也會從脊髓穿過大腦腳的被蓋，順著路線到達視丘。此

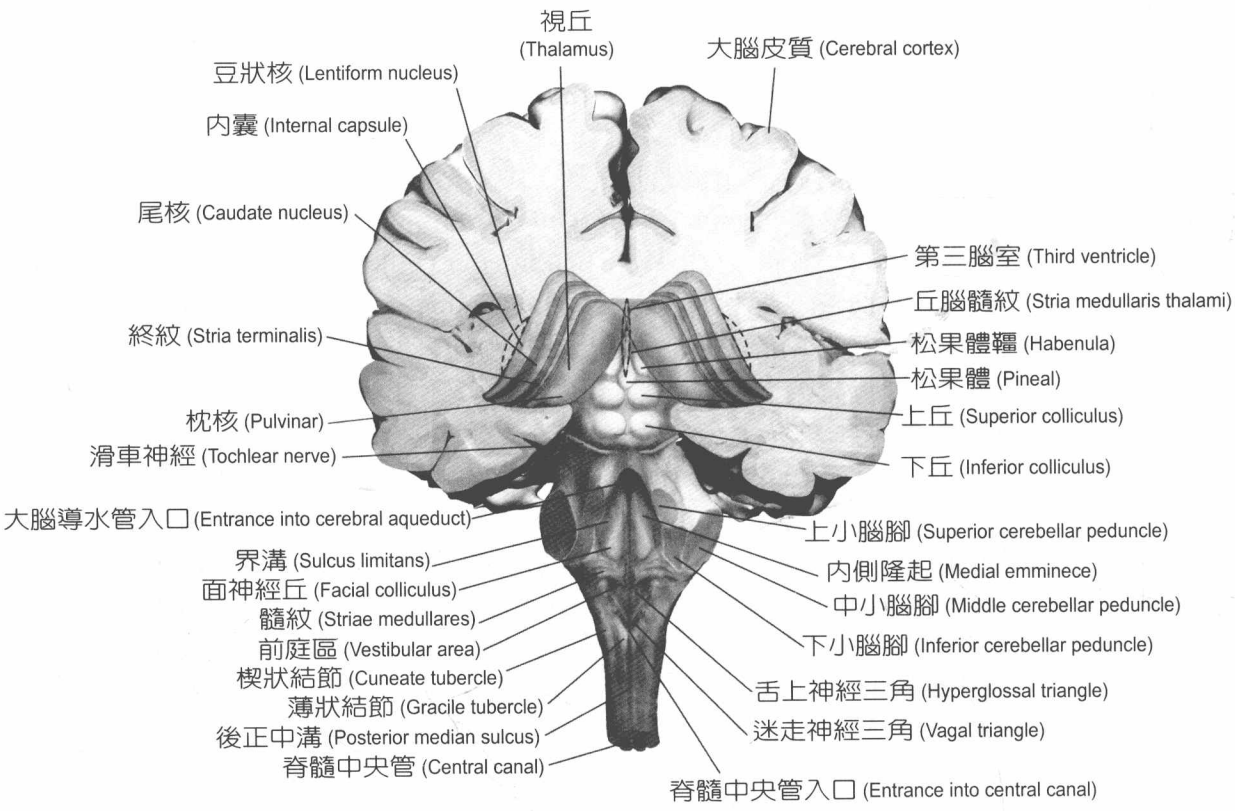



圖1-16 腦幹背面觀。

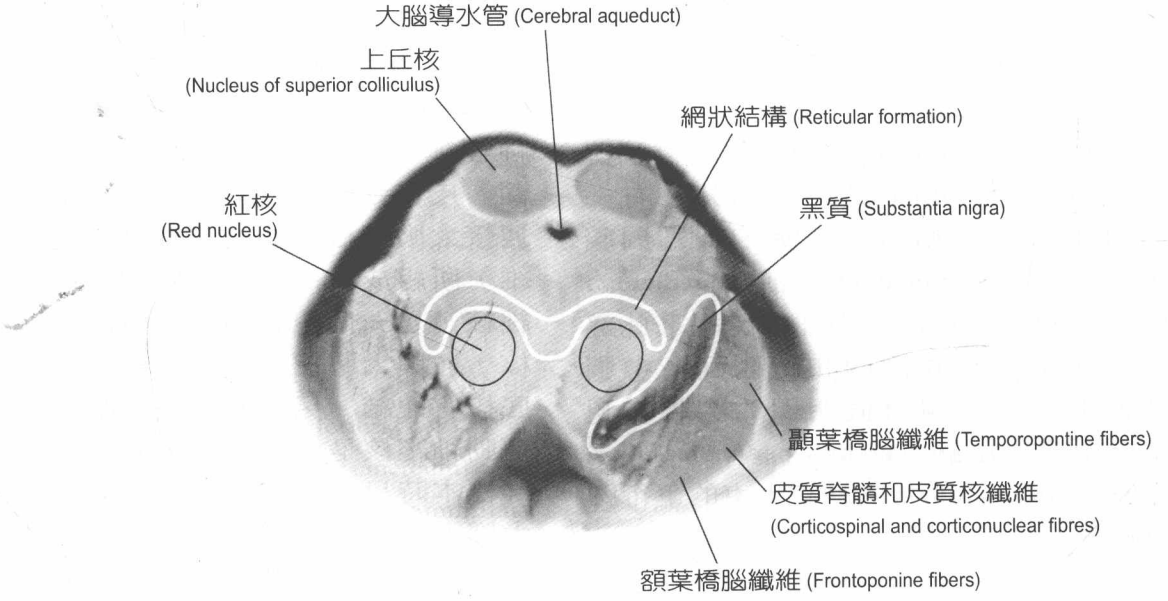



圖1-17 經由上丘位置平面的中腦橫切面。

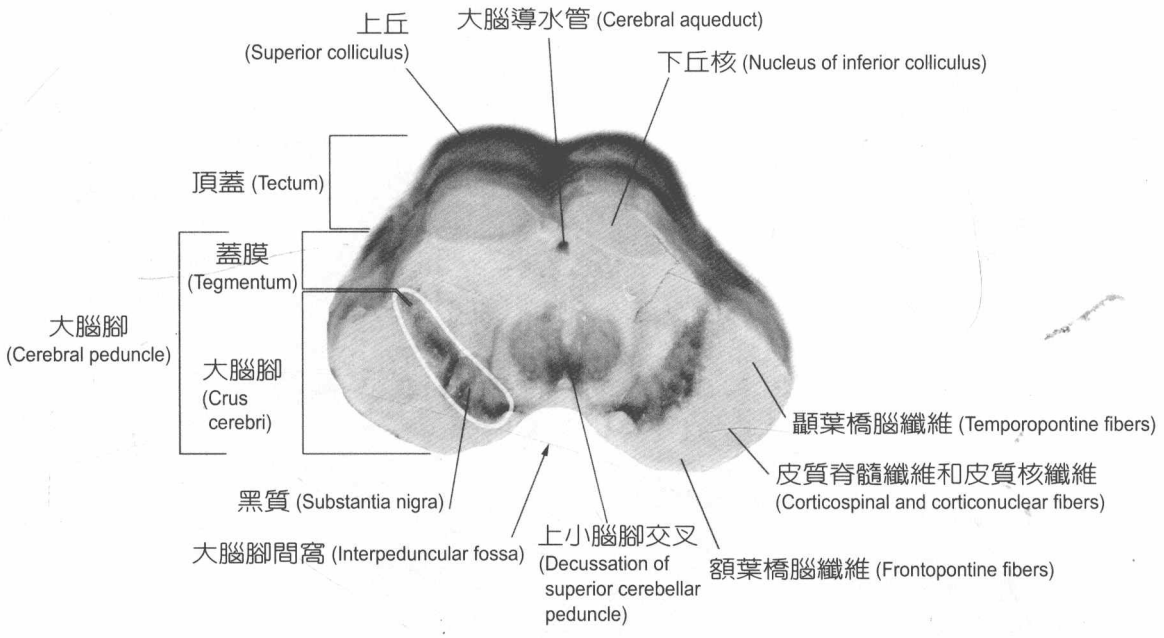



**圖1-18** 經由下丘位置平面的中腦橫切面，顯示出中腦分隔為頂蓋與大腦腳。

外，第三對和第四對腦神經的神經核也位於中腦的被蓋。

**橋腦** (The pons)。橋腦位於中腦和延髓之間、小腦之前，且藉由第四腦室與小腦分隔。「橋腦」一詞意指「橋樑」；橋腦得其名主要是因它的腹側面體是連結兩小腦半球的橋樑。

如同中腦的情況般，橋腦也能被分隔成背側面和腹側面。背側面是中腦被蓋的延續，也稱為被蓋 (tegmentum)。橋腦腹側面是橋腦的基底區 (basilar pons)，基底橋腦區猶如一個圓形的球狀 (bulbous) 結構，是腦幹中可辨識的特殊構造（圖 1-14 和 1-15），它主要含有由厚重髓鞘包覆的纖維，朝橫面 (transverse plane) 性傳遞行動。這些纖維連接小腦的兩半邊，橫走進小腦後，成為橋腦臂 (brachium pontis) 或中小腦腳。第五對腦神經（三叉神經）從橋腦的側緣發出，每一條三叉神經均由一個較小的運動根和一個較大的感覺根所組成。從橋腦和延髓間的溝槽（橋腦延髓溝 ，ponto-medullary sulcus）處，由中間往側邊所發出的腦神經，依序為第六對腦神經（外旋神經）、第七對腦神經（顏面神經）以及第八對腦神經（前庭耳蝸神經或聽神經）。如同三叉神經的狀況般，顏面神經自腦幹發出的纖維束是大小不等的，較大的運動根是完全的運動顏面神經 (motor facial nerve proper)，較小的纖維束包含自主神經纖維，稱為中間神經 (nervus intermedius)。

橋腦內部的構造如三叉神經的神經核以及顏面神經丘 (facial colliculus)，由其高度平面所見的橫切面，已分別呈現在圖 1-19 和 1-20。

橋腦的背側面和腹側面，是由橫走的聽覺纖維所組成的斜方體 (trapezoid body) 隔開。雖然橋腦主要由白質所構成，但它也含有一些神經核。位在（橋腦）被蓋的神經核，包括三叉神經的運動核和感覺核、顏面神經核、和外旋神經核。參與呼吸控制之呼吸調節中樞 (pneumotaxic centre) 的神經核也位在橋腦。大部分的感覺纖維也藉由內側毛帶和外側毛帶 (lateral lemniscus)，穿越橋腦被蓋往上傳。橋腦在靠中線的基底區包含有小團

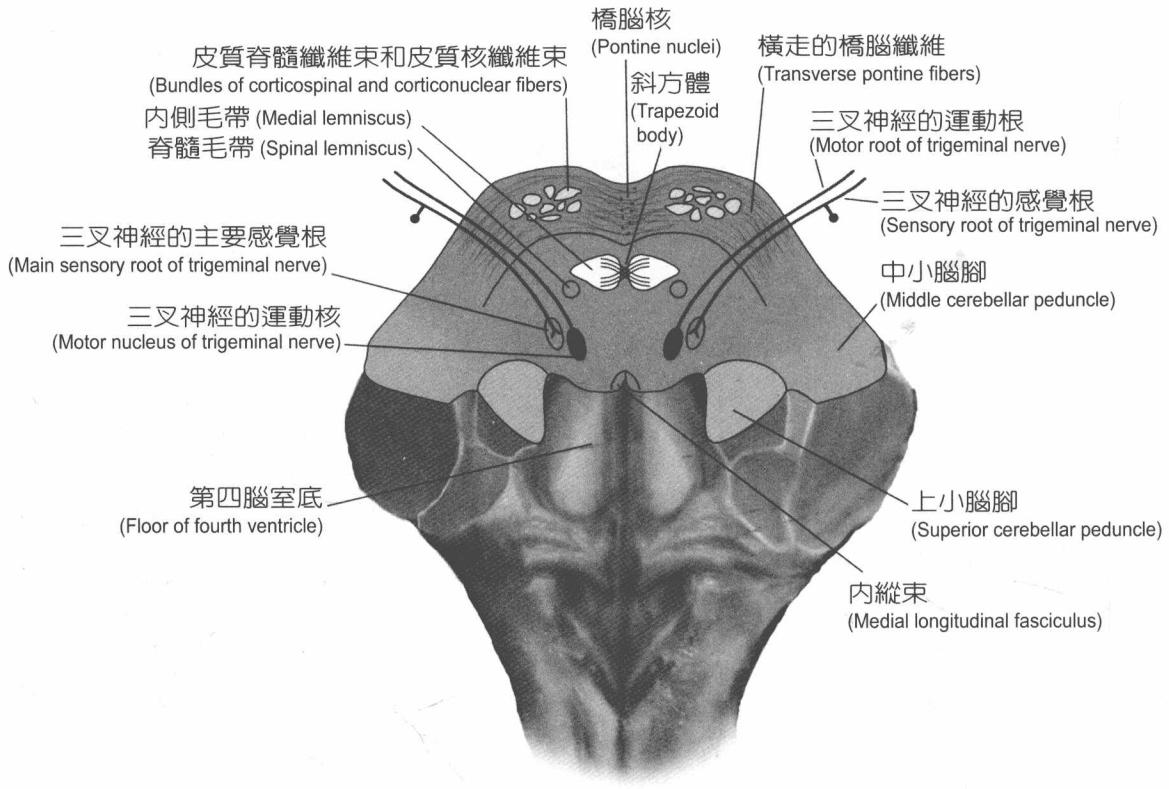



圖1-19 經橋腦之三叉神經核位置平面所在的橫切面。

的神經細胞，稱為橋腦神經核。中腦大腦腳的皮質橋腦纖維終止在橋腦核，該橋腦核的神經細胞軸突接著成為橋腦的橫走纖維，穿越過中線後交叉到皮質脊髓徑和皮質延髓徑（錐體運動系統中此兩條路徑的組成部分請見第九章），再將其分開成較小的纖維束。總括來說，橋腦的基部 (basal portion) 扮演著由大腦皮質的運動區到小腦間，傳遞衝動的運動纖維之突觸接合點或轉運站。這些路徑在第 11 章會有較完整的說明。

**延髓** (The medulla oblongata)。延髓是脊髓上段 (upper portion) 的延伸，且形成大部分腦幹的尾部。它位在枕骨大孔 (foramen magnum) 的高度平面之上，朝上再延展至橋腦的下段。延腦 (medulla) 主要是由白質纖維徑路所組成。在這些路徑中散佈著神經核，這些神經核若不是控制著許多活動的中樞，就是含有某些腦神經纖維的細胞體。

在延腦腹側面的中線處是前正中裂 (anterior median fissure)，此裂縫被兩個脊隆起局限住，即錐體 (pyramids)（圖 1-21）。錐體是由行經大腦皮質到脊髓最大的運動神經路徑所組成，亦即所謂的皮質脊髓徑（完全的錐體路徑，pyramidal tracts proper）。在靠近延髓和脊髓的接合處，大部分的左側錐體纖維會交叉越過到右側，而右側錐體的多數纖維會交叉越過到左側，此交叉 (crossing) 所指的是錐體交叉 (decussation of the pyramids)，對左腦半球控制右側身體的隨意性運動，以及右腦半球控制左側身體的隨意性動作而言，佔有極重要的地位。

背側的後正中溝和兩條背外側溝 (dor-

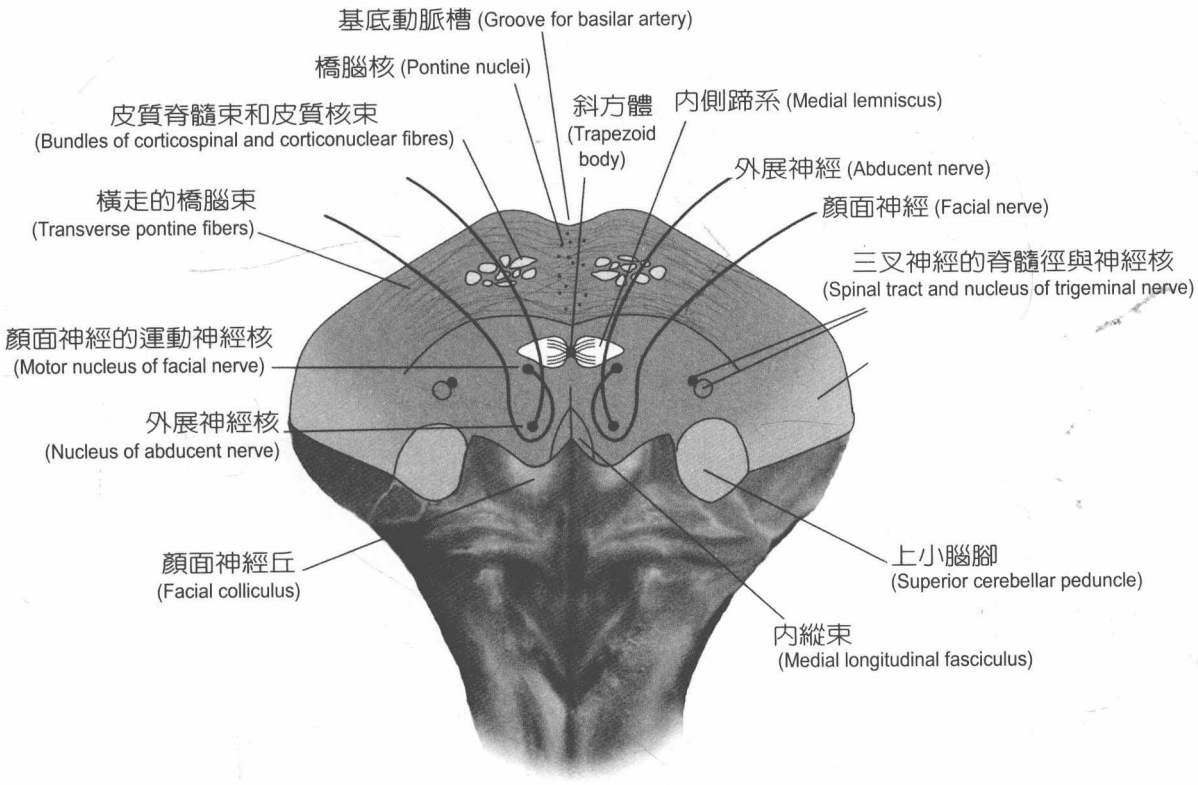



**圖1-20** 通過橋腦尾部之面神經丘，其平面位置的橫切面。

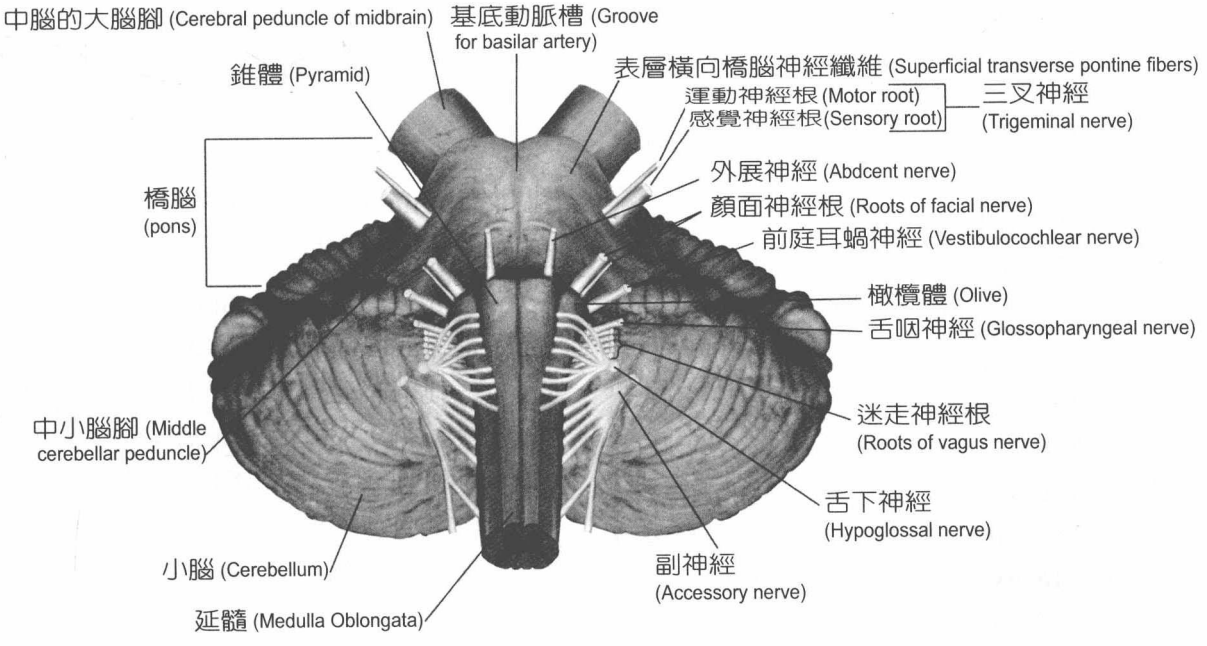



**圖1-21** 延髓與橋腦的腹面觀。

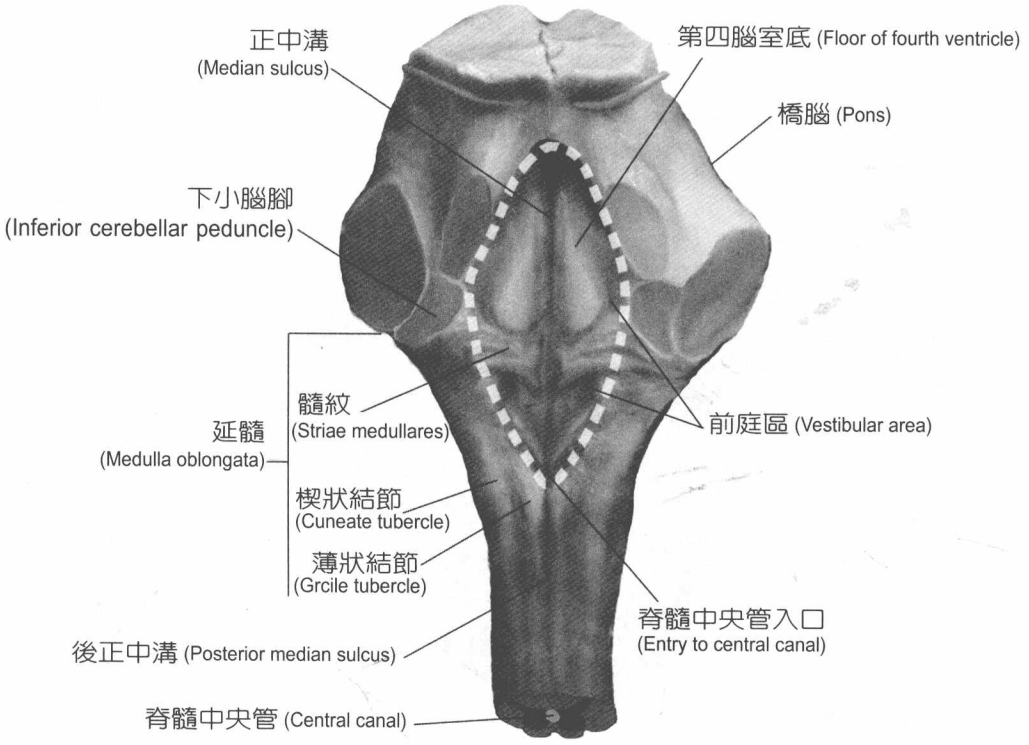



圖1-22 延髓背面觀。

solateral sulci) 可從延腦確認出（圖 1-14、1-16 和 1-22）。後正中溝左、右兩旁的膨大處為薄狀結節 (gracile tubercle)，而就緊鄰在此旁邊的第二膨大處稱作楔狀結節 (cuneate tubercle)（見圖1-22）。這兩處膨大均包含有重要的感覺神經核，它們分別為薄核和楔狀核。這些核明顯標示出主要感覺路徑的終點端，這些路徑為脊髓背側區的上行徑路，稱為薄束 (fasciculus gracilis) 和楔狀束 (fasciculus cuneatus)。

延腦的腹外側溝可從延腦的側面確認。在延腦吻側尾端 (rostral end) 處，介在此溝和背外側溝間的是一個卵圓膨大的橄欖體 (olive)（請見圖 1-14 和 1-21），含有下橄欖核 (inferior olivary nucleus)。在橄欖體之後是下小腦腳，連結延腦和小腦。於橄欖體和下小腦腳間的溝槽有第九對（舌咽神經）和第十對（迷走）腦神經的神經根，以及第 11 對（副）神經的顱根 (cranial roots) 自此處發出。第 12 對（舌下）神經則以一整列的神經根型式，由錐體和橄欖體之間的溝槽穿出。

延髓的內部結構可在中橄欖核以及內側毛帶交叉位置的水平橫切面見到，其各自顯示於圖 1.23 和 1.24。

延腦含有一些重要的腦神經核包括疑核 (nucleus ambiguus)（發出第 9 對、第 10 對和第 11 對腦神經顱部的運動纖維，支配隨意性的骨骼肌），和舌下神經核（引發經第12對腦神經到達舌頭肌肉的運動纖維）。如同具有多種腦神經的神經核般，延腦也含有一些起動和調節若干主要活動的神經核，像是呼吸、吞嚥、調節心跳，以及校正較小的血管（壓力）。

位在腦幹的中央區域或核心處，伸展遍

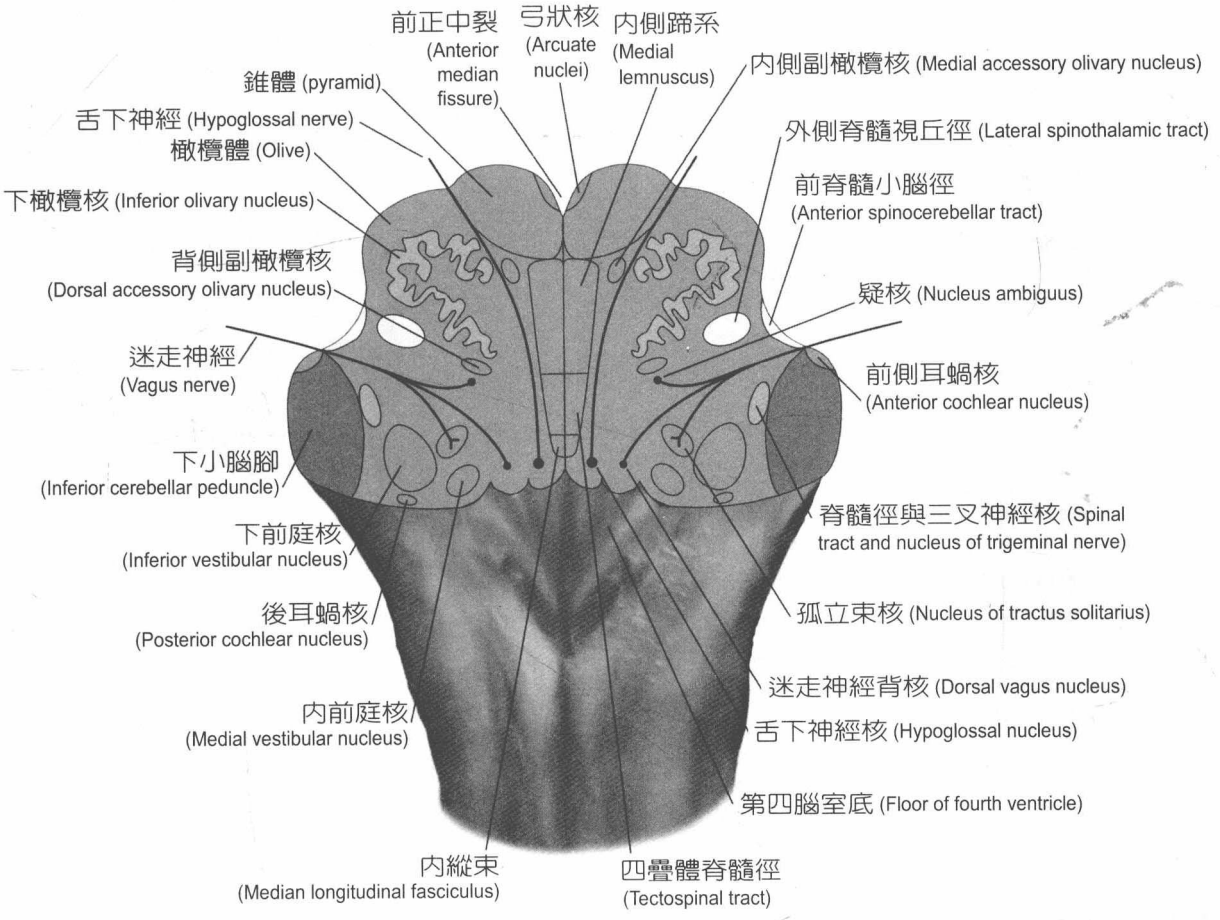



圖1-23 在延髓之中橄欖核位置平面的橫切面。

及於延腦、橋腦和中腦到視丘的下緣邊界處的，是一群迥然不同的神經細胞，集結起來稱為網狀結構 (reticular formation)。網狀結構接收來自腦部運動區域以及大多數體內感覺系統的纖維，由此輸出的纖維主要傳遞至視丘，再自該處上傳到大腦皮質。大部分的網狀結構興奮時，會使大腦皮質立即產生明顯活化，而形成警覺和專注的狀態。假如個體正在睡覺，網狀結構若興奮會引發立刻醒來。網狀結構的上段 (upper portion) 加上通向視丘和大腦皮質的徑路，已因它對維持清醒狀態的重要性而被定名為網狀活化系統 (reticular activating system)。腦幹的網狀活化系統受損時會導致昏迷 (coma)（像是頭部外傷後可能發生的結果），是即使給予最強的刺激也無法將個案喚醒的無意識狀態。

小腦 (Cerebellum)。小腦位於橋腦和延腦之後、大腦枕葉之下的位置（圖1-7）。大略來看，可以看出它是由兩個小腦半球所組成，中間相連的部分稱為蚓部 (vermis)。小腦是藉由三束稱為小腦腳的神經纖維而附著在腦幹的左右兩邊。

整體來說，小腦可以精煉 (refines) 肌肉動作，或使肌肉運動較為緩合且更為協調，雖然它本身無法起始任何一項肌肉動作，但小腦可持續監測和調整來自腦部運動區或周邊接受器的運動性活動 (motor activities)。尤

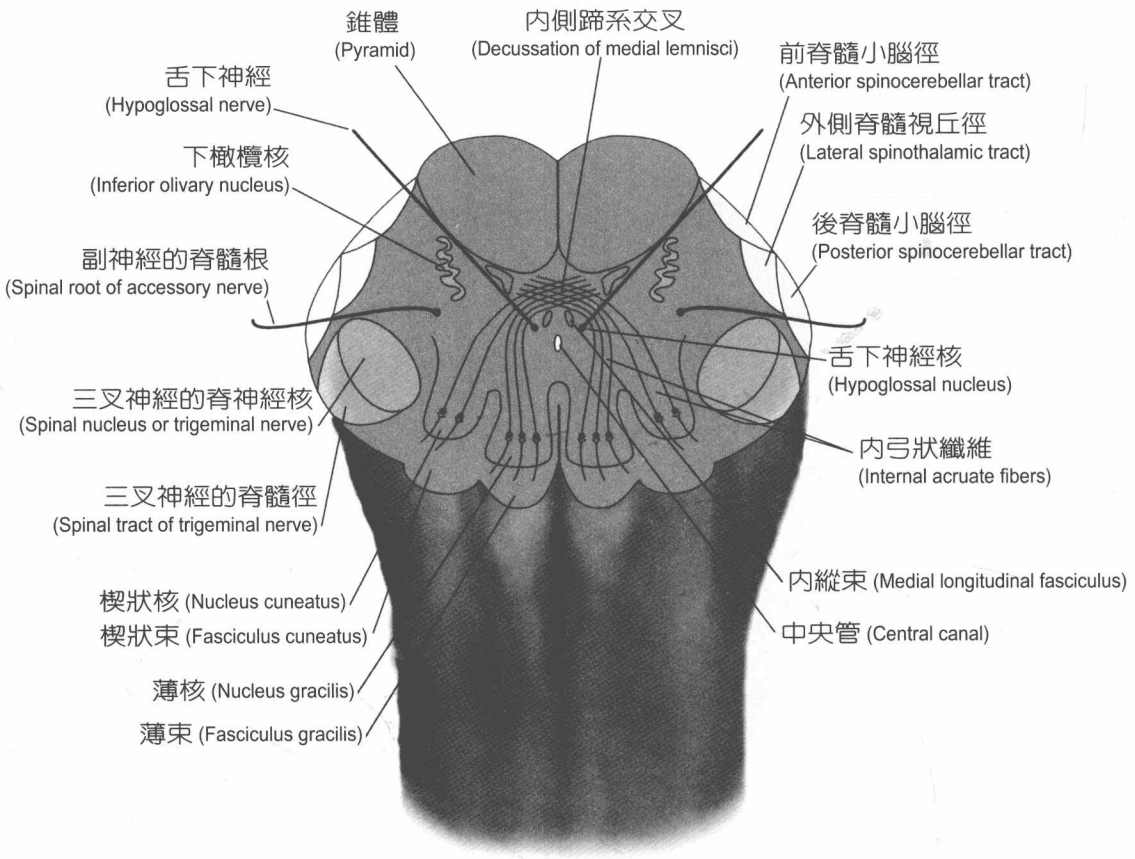



圖1-24 延髓內側蹄系的交叉位置平面橫切圖。

其特別重要的是，將迅速且精確特質的動作調和一致，像是言語產生時所需要的動作。

小腦的解剖學與小腦傷對言語產生的影響將在第 11 章有更詳盡的解說。

## 脊髓 (The spinal cord)

脊髓是中樞神經系統的一部分，位在枕骨大孔的高度之下，由脊椎保護，它的位置在脊管或椎管 (spinal or vertebral canal) 之間，且像大腦般，是被三層纖維膜所環繞（即腦膜），有腦脊髓液可緩和衝擊，且有齒狀韌帶 (denticulate ligaments) 固定位置。脊髓由區界分明的椎柱所組成，內含有連結脊髓及大腦上行和下行徑路（白質）所包圍的運動和感覺細胞（灰質）。從脊髓的橫切面可發現灰質呈現字母形狀的 H，有前角與後角，以及灰質的連接桿 (connecting bar)（圖 1-25）。灰質的側角 (lateral horn) 也在脊髓的胸髓段出現，內部狹窄的中央管 (central canal) 則位在灰質的連接桿中。

脊髓分為五個區域，每一區從它對應的椎柱節段而得名，這些區域包括有（由上至下）頸髓、胸髓、腰髓、薦髓和尾髓區段。有 31 對脊神經由脊髓發出：八對從頸髓段、12 對從胸髓段、各五對從腰髓和薦髓段、一對由尾髓段發出。每一條脊髓神經是由一連串的背根和腹根結合而組成，背根只攜帶感覺纖維，傳遞由周邊接受器到脊髓間的訊息，而腹根只含有運動纖維，它們扮演著最終路徑 (final pathway) 的角色，讓所有運

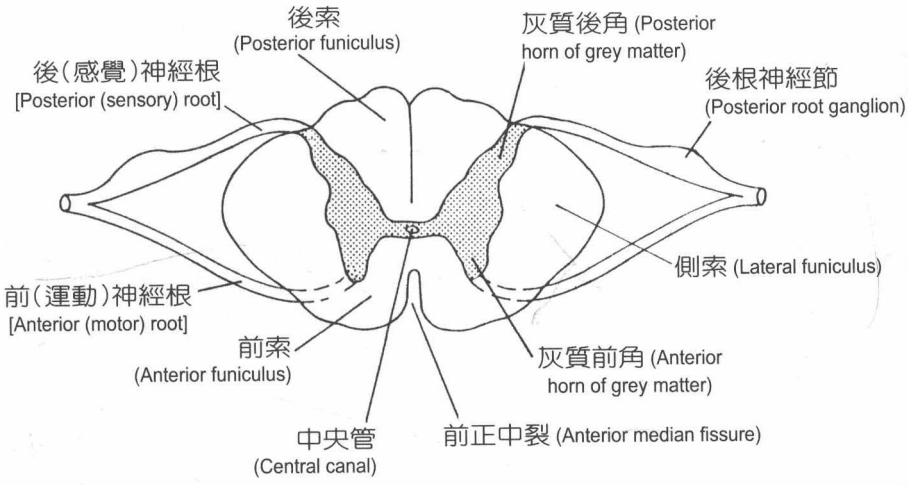



圖1-25 脊髓橫切面。

動衝動得以從脊髓傳出。

成人脊髓的節段 (segments) 較它所對應的脊椎還短，因此，成人脊髓並未延伸至等同椎管 (vertebral canal) 全長的長度，更確切地說，脊髓只從枕骨大孔延續到第一或第二腰椎的位置平面，其最下面被擠壓的節段形成脊髓末尾的2～3公分，此區域被稱為脊髓圓錐 (conus medullaris)。由於脊髓較脊椎短，但從脊髓下面節段發出的神經根，在椎管下段有明顯朝下成鏈條狀的神經，稱為馬尾 (cauda equina；horse's tail)。

脊髓的白質會排列成柱或索 (funiculi)（「funiculus」指「繩索般」的意思）(圖 1-25)。後正中膈 (posterior median septum) 將位在脊髓背面的白質分隔成兩後索（右和左）。介於前後背側神經根與腹側神經根間、且位在左右兩側的白質稱作側索 (lateral funiculus)。脊髓腹面則被前正中裂 (anterior median fissure) 分成兩束前索。每一束神經索包含有上、下行纖維的路徑，這些路徑的相近位置顯示於圖 1-26。

## 周邊神經系統 (The peripheral nervous system)

傳送到中樞神經系統和由該處傳出的神經衝動，乃藉由許多周邊神經系統的部分來處理。傳入 (afferent) 或感覺神經纖維將興奮的感覺接受器（例如：觸覺接受器）所發出的神經衝動傳送至中樞神經系統。而那些攜帶來自中樞神經系統到輸出器官（例如：肌肉和腺體）的神經衝動，稱為傳出 (efferent) 或運動纖維。「傳入」和「傳出」此專有名詞也被用來形容位在中樞神經系統和周邊神經系統的纖維。因此，當所指為中樞神經系統的纖維時，「傳入」一詞則是指攜帶神經衝動到特定的結構部位〔例如：小腦的傳入性供輸 (afferent supply)〕纖維，而「傳出」則指從某一特定結構〔例如：小腦的傳出性供輸 (efferent supply)〕攜帶離開的神經衝動之纖維。

有些神經纖維與四肢或體壁 (body wall) 的結構有關，像是骨骼肌、皮膚、骨頭和關節，這些纖維稱作體神經纖維 (somatic fibres)，可為具有感覺或運動特質的神經。其他的神經纖維（也可能是感覺纖維或運動纖維）與臟器也有密切關連，如腸胃道內所見的平滑肌以及血管等等，這些纖維稱為內臟纖維 (visceral fibres)。

周邊神經系統的神經是由個別的神經纖維束所組成。多數情況下，這些神經含有適

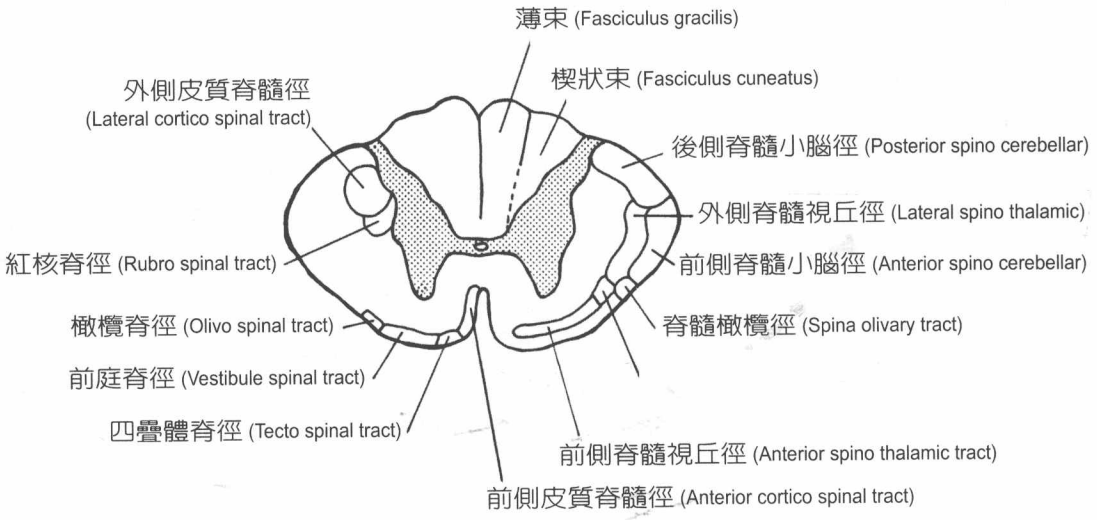



圖1-26 脊髓橫切面，呈現出主要上行路徑與下行路徑的一般排列方式。

才所提到的所有神經類別（例如：體傳入和體傳出、內臟傳入和內臟傳出）。因此，這些周邊神經系統的神經雖然可以被視為是感覺或運動神經纖維，但卻很少將它們稱為感覺神經或運動神經，只有在談論某些腦神經的情況時，才有可能個別地稱之為感覺或運動神經纖維。舉例來說，第二對腦神經（視神經）是完全的感覺神經，相反地，第 12 對腦神經（舌下神經）則常被認為是運動神經。

周邊神經系統的三個主要組成部分包括腦神經、脊神經和自主神經系統的周邊部分 (the peripheral portions)，這三個部分在形態學的子分類 (morphologic subdivisions) 功能上卻沒有分開，彼此間仍會合併且相互連繫，並以傳入和傳出纖維來互相供應身體的體部位 (somatic parts) 和內臟部位。

## 腦神經 (The cranial nerves)

12 對腦神經自腦基底部發出，唯一的例外是嗅神經，它終止於嗅球之內，而其它所有腦神經若非源自於腦幹，便是終止於腦幹（圖 1-21）。腦神經根據它們在腦中的位置，由前往後地以羅馬數字編號，並以它們的功能或目標 (destination) 取名。有些腦神經是同時具有感覺和運動功能的，而有些就只有感覺或運動功能。表 1-1 簡述 12 對腦神經的主要特徵，包括名稱和周邊連結。

腦神經對語言治療師而言是很重要的，因為它們控制大多數組成言語機制的肌肉，尤其是第五 (V)、第七 (VII)、第九 (IX)、第十 (X)、第 11 (XI) 和第 12 對 (XII) 腦神經，對正常的言語產出更為重要，也因此這些神經的解剖學在第九章時會有更詳盡的敘述。

## 脊神經 (The spinal nerves)

如前所述，31 對脊神經中的每一對神經，均由脊神經節段發出的任一背側和腹側神經根會合後所組成。一旦組合完成，各束脊神經便會穿過所屬的椎間孔（開口）而離開脊管，並待神經進一步分成背枝 (dorsal ramus)（分支）和腹枝 (ventral ramus) 後停止。脊神經的背枝以節段式供應後頭頸部以及後背軀幹的深層背肌和皮膚體表，其腹枝較背枝大，而且表現的方式也不同。腹枝在頸部、腰部和薦部區域形成四個龐大混合的神經網絡，稱為神經叢 (plexuses)，相反的，背枝則以節段式的排列方式呈現。因此，大部分從這些神經叢所發出的神經會攜帶來自

表1-1 腦神經之概述

| 神經 | | 功能 |
|---|---|---|
| I | 嗅神經 | 嗅覺 |
| II | 視神經 | 視覺 |
| III | 動眼神經 | 四塊眼外肌（內直肌、下直肌、上直肌、下斜肌）和提上眼瞼肌、對眼睛的虹膜（收縮）及睫狀肌（晶狀體的調節）具副交感作用 |
| IV | 滑車神經 | 一塊眼外肌（上斜肌） |
| V | 三叉神經<br>—運動神經根<br>—感覺神經根 | <br>咀嚼肌和骨膜張肌<br>顱顏感覺 |
| VI | 外展神經 | 一塊眼外肌（外直肌） |
| VII | 顏面神經<br>—運動神經根<br>—中間神經根 | <br>顏面表達的肌肉與鐙骨肌<br>對頷下腺和舌下腺有副交感刺激 |
| VIII | 前庭耳蝸神經<br>—前庭神經<br>—耳蝸神經 | <br>平衡<br>聽覺 |
| IX | 舌咽神經 | 莖突咽肌、對腮腺有副交感刺激、咽部的感覺與後三分之一的舌部味覺 |
| X | 迷走神經 | 咽部與喉部肌肉和提顎帆肌、對喉部和上腹部器官有副交感刺激 |
| XI | 副神經<br>—腦部<br>—脊部 | <br>與迷走神經一起支配喉部與咽部<br>胸鎖乳突肌和斜方肌 |
| XII | 舌下神經 | 所有舌內肌與舌外肌 |

數個脊髓節段神經元的神經纖維。在胸髓區的腹枝分佈於肋間 (intercostal spaces)，主要供應肋間肌和覆蓋於其上的皮膚。這四區神經叢合併與其處發出的主要神經列於表 1-2。

## 自主神經系統 (The autonomic nervous system)

自主神經系統調節心肌的活動，緩和身上的肌肉和腺體〔特別是外分泌腺 (exocrine glands)〕。有鑒於此，自主神經系統控制內臟器官的活動，還協助調節血壓、腸胃動力 (gastrointestinal motility) 和分泌作用、尿量輸出 (urinary output)、流汗、體溫以及其它許多的調節作用。正常狀況下，自主神經系統是在意識層面下作用的一種不隨意性系統。

雖然內臟器官是靠傳入和傳出的神經纖維所支配，但當談及自主神經系統的組成成分時，多數學者卻只提及連結中樞神經系統到輸出器官的傳出（運動）纖維，如平緩肌肉、腺體等等。原因之一是，來自臟器的感覺纖維與來自體神經系統的感覺纖維是很類似的（意即，來自於皮膚和隨意性肌肉的神經相類似）。從接受器開始，來自此兩類來源的感覺纖維，不需經過突觸作用，便可一路行走至中樞神經系統。另外，支配平滑肌

表1-2 脊神經叢

| 神經叢 | 起源 | 起源於神經叢的周邊神經 |
|---|---|---|
| 頸 | 第一對和第四對腦神經的腹枝，以及部分的第五對腦神經 | 膈神經[a] |
| 臂 | 第五對和第八對腦神經的腹枝，以及第一胸髓神經 | 腋下神經、正中神經、橈神經、尺神經 |
| 腰 | 第一、第二、第三和大部分的第四腰髓神經的腹枝 | 股神經 |
| 薦 | 第四和第五腰髓神經的腹枝，以及前四對薦髓神經 | 坐骨神經 |

[a] 這條神經對言語產出十分重要，因為它供應參與呼吸作用的橫膈膜。

的輸出徑路與支配骨骼肌的（神經）徑路，在排列上是很不同的。自主神經系統在解剖學上的輸出徑路是很獨特的，如下所示：一條骨骼肌的肌纖維是受中樞神經系統內的單一神經元和它的細胞體所支配，而它的軸突可不受干擾直接延伸至肌肉，但是平滑肌、心肌和腺體則是受中樞神經系統外的單一神經節，其發生突觸的單一節前神經元 (preganglionic neurone) 和單一節後神經元 (postganglionic neurone) 所組成的雙神經元鏈 (two-neurone chain) 所支配。

就解剖學上和功能作用上而言，自主神經系統可分成兩個主要的分支 (divisions)：交感神經系統 (sympathetic nervous system) 和副交感神經系統 (parasympathetic nervous system)。多數的內臟器官受此兩系統所支配，每一個系統在支配的器官上會有相反的作用。自主神經系統的交感或胸腰神經分支 (thoracolumbar division) 是源自所有的胸髓神經以及前二或三節的腰髓神經。副交感或顱薦分支 (craniosacral division) 則位於第三、第七、第九和第十對腦神經，以及第二、第三和第四薦髓的脊神經內。這些神經也皆攜帶有體運動 (somatic motor) 纖維。

行走在動眼神經 (III) 的副交感纖維供給眼球水晶體的睫狀肌 (ciliary muscles) 和瞳孔的括約肌 (sphincter) 之神經支配，而行經顏面神經 (VII) 所分佈的副交感纖維會調節來自頷下腺和舌下腺 (submandibular and sublingual glands) 的唾液分泌；來自腮腺 (parotid salivary gland) 的唾液分泌則由行經舌咽神經 (IX) 的副交感纖維所控制。迷走神經提供行經的副交感神經支配大多數胸腔和腹腔的內臟器官，並且成為副交感分支中最重要的一條神經。迷走神經的活性 (Vagal activity) 可維持正常心跳，當迷走神經張力 (vagal tone) 降低時會導致心跳加速，此外，迷走神經纖維可引起支氣管收縮、肺部氣體通過，並提供消化道且遠至橫結腸的神經供輸。薦部副交感神經的流出枝 (parasympathetic outflow) 可供應下段消化道，此處並非由迷走神經所供給，膀胱的肌肉組織與外生殖器的勃起組織 (the erectile tissue of the external genitalia) 也不受迷走神經的支配。

正常情況下，自主神經系統的兩大分支會一起作用來維持體內平衡 (homeostasis)，但在緊張壓力狀態時，交感神經系統會加速多方面身體的活動，身體可以「戰或逃」(flight or fight)。某些身體上的改變是由於交感神經系統作用的結果，見看板 1.1。

在壓力持續一段時間之後，副交感神經系統就會讓身體的活動緩慢下來，並帶領身體回復到之前正常的狀態。副交感神經的作用可刺激最適合放鬆狀態 (times of relaxation)

**看板 1.1** 交感神經系統的作用

1. 擴張瞳孔，讓光線射入。
2. 增加心跳速率以及心肌收縮的力量。
3. 增加呼吸速率。
4. 擴張通往肺部的呼吸道。
5. 藉由增加血管收縮和心跳速率來升高血壓。
6. 抑制消化作用—腸胃系統的能動性減少，血液由腸分流至骨骼肌。
7. 刺激汗腺分泌更多的汗液。

的身體功能〔例如：消化力 (digestion)、膀胱和腸子排空以及性功能〕。

自主神經系統與身體的代謝和內分泌系統緊密結合，雖然它受個體的情緒狀態所影響，卻不受意志操控來運作。該系統的許多部分仍然能夠在脊髓處運作，然而，自主神經系統的活性通常還是由位在延髓和下視丘的調控中樞所控制。

## 腦室系統
(The ventricular system)

腦室系統是位於腦內的一連串空腔，內含有被稱為腦脊髓液的液體。這些空腔由之後腦中神經管的顱部中央管發展而來。此系統包括兩個側腦室、第三腦室、大腦導水管 (Aqueduct of Sylvius)，以及第四腦室。各腦室的外形與所在位置見圖 1-27。

側腦室座落於胼胝體之下，每邊側腦室會延伸進該邊腦半球之內，由額葉往顳葉的方向形成一個較大的 C 形延伸，和一個小刺部 (spur)（後角）延伸至枕葉。側腦室之間和第三腦室均可藉由稱為腦室間孔 (Foramina of Munro)（或稱室間孔，interventricular foramina）的成對孔道來相互交通。而兩側腦室由名為透明中膈 (septum pellucidum) 的膜狀薄壁從正中處分隔開。

第三腦室是間腦中央的一個小小隙狀 (slit-like) 空腔，其側壁主要由視丘與少部分的下視丘所組成，並經由大腦導水管從後方與第四腦室相連。大腦導水管是在中腦內的一條細長管道，行經於四疊體 (corpora quadrigemina) 和大腦腳之間。第四腦室是一邊位在橋腦和延腦之間，而另一邊位在橋腦和小腦之間的空腔。它會繼續往下延伸成一條狹窄的中央管 (the central canal)，此管在延髓下段出現並遍及至脊髓全長的範圍為止。腦脊髓液自第四腦室壁和其頂部的三個孔 (foramina) 離開腦室系統，此三孔之中，兩孔為側邊開口稱為外側孔 (Foramina of Luschka)，一孔為正中開口稱為正中孔 (Foramen of Magendie)。如腦部正中矢狀切面所見，腦室系統的各個組成成分之位置，見圖 1-7。

腦室和中央管兩旁佈滿了室管膜細胞 (ependymal cells)。在第四腦室的每一邊都有複雜叢生的小血管與分化的 (modified) 室管膜細胞，形成脈絡叢 (choroid plexuses)，脈絡叢被認為是形成腦脊髓液的地方。

## 腦膜
(The meninges)

合稱為腦膜 (meninges) 的三層膜，環繞並保護著腦部和脊髓，這三層膜由外層開始依序為硬腦膜 (dura mater)、蜘蛛膜或蛛網膜 (arachnoid) 和軟腦膜 (pia mater)，一起共同包裹住腦和脊髓。

硬腦膜是一層堅硬無彈性的外層膜，由厚的白色纖維狀結締組織 (connective tissue) 所構成。在頭部，它是由兩片夾層 (layers) 所組成，外層形成頭蓋骨 (skull) 的線型而且黏

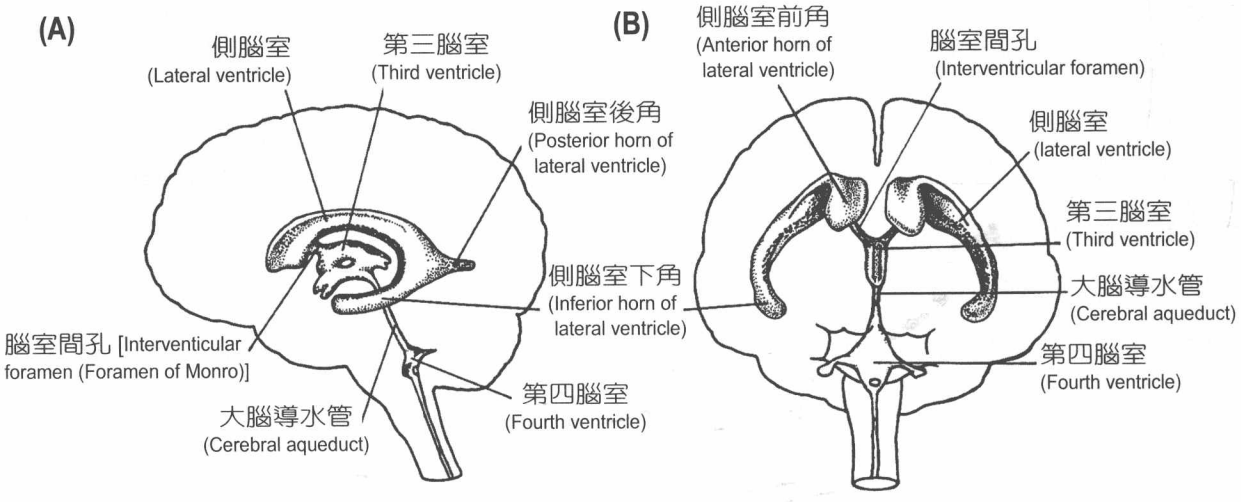



圖1-27 (A) 腦室側面觀。(B) 腦室前面觀。

著頭蓋骨，為實際的頭顱骨 (cranial bones) 骨膜 (periosteum)。硬腦膜的內層覆蓋在腦的表面，並在固定的位置往下延伸至腦中重要的裂縫，在那裏它會將頭蓋腔分隔成相鄰的三個主要摺層 (folds) 腔 (compartments)。首先，它向下延伸至縱裂，然後按原來路線再轉折回去，形成介於兩腦半球間的一個膜狀中膈，稱為大腦鐮 (falx cerebri)，此中膈實際上是硬腦膜內層的一個雙層或摺層。另一個類似硬膜內層但比它小一些的摺層，稱為小腦天幕 (tentorium cerebelli)，此天幕展延在大腦半球的枕葉和小腦之間，形成一張如同屋頂或天棚覆蓋在小腦之上。小腦天幕將後顱窩與前、中顱窩隔開，後面的這兩個顱窩位於小腦天幕之上，包含兩腦半球內成對的額葉、頂葉、顳葉和枕葉、基底核、視丘、下視丘，和第一對（嗅）及第二對（視）腦神經，這些均稱為天幕上的結構組織。小腦天幕之下的腦組織則位於後顱窩，包括腦幹的組成成分（中腦、橋腦和延髓，以及第三至第 12 對腦神經的起源處），腦幹會經過小腦天幕上的一個洞，稱為小腦幕裂孔 (tentorial hiatus)。在天幕上區 (supratentorial) 發生顱內壓升高的情形（例如：由頭部外傷所致的硬腦膜外出血）可能會造成顳葉部分，在小腦幕裂孔處發生疝脫 (herniated) 而壓迫到腦幹。天幕脫疝 (Tentorial herniation) 以及它所導致生命危險的後果，將在第四章中會有較完整的描述。最後，另一個延伸至小腦且分隔小腦半球的硬腦膜內部摺層，稱為小腦鐮 (falx cerebelli)。

在頭蓋骨內有某些明確區域，其硬腦膜內部的夾層是相互隔開的，所形成的空腔稱為顱內靜脈竇 (cranial venous sinuses)，這些竇內充滿著從腦部流往心臟的血液。如同之後會介紹的內容，這些竇對腦脊隨液吸收進入血流的過程是很重要的。

在椎管 (vertebral canal) 內的硬腦膜會由介於其中的硬膜上腔 (epidural space)，將它與骨頭分開，硬膜上腔中含有脂肪和許多小靜脈，值得注意的是椎骨有自己的骨膜內襯 (periosteal lining)，因此在脊管 (spinal canal) 內的硬腦膜只有單層。在顱腔 (cranial cavity)

內並未存在一個硬膜上腔的空間，除非由人為製造（例如：在頭部創傷後，頭蓋骨和硬腦膜間的出血－硬膜外出血 [extradural haemorrhage]）。硬腦膜主要的血液供應來自中腦膜動脈 (middle meningeal artery)，是外頸動脈的分枝之一。典型硬膜外出血會於中腦膜動脈創傷破裂後發生。

緊接在硬腦膜旁且往內深進此層後的第二層或中間層，稱為蜘蛛膜或蛛網膜。蛛網膜層是薄薄的、沒有血管 (avascular)、脆弱且透明，像蜘蛛網般的一層。它的走向並未沿著腦部表層凹陷的紋路，而直接從腦迴間掠過。介於蛛網膜層和硬腦膜間的小空隙稱為硬膜下腔 (subdural space)，此處通常充滿著小量像淋巴液的物質。蛛網膜層藉由精緻的結締組織纖維〔小樑 (trabeculae)〕所形成的網絡，鬆弛地附著在腦膜內層（軟腦膜），因而在蛛網膜和軟腦膜之間製造了一個空間，稱為蜘蛛膜下腔 (subarachnoid space)。腦脊髓液的循環會流經蜘蛛膜下腔，在蜘蛛膜下腔中有幾個膨大的空間，稱作池 (cisterns)。大池 (cisterna magna)〔腦髓 (cerebral medullaris)〕位在延腦之後（背側面）、小腦之下，橋腦池和大腦腳間池則位於腦幹的前（腹）面 (pontine and interpeduncular cisterns)，而上腦池 (superior cistern) 則位於中腦之後。腦部的第四腦室經由之前所述及的外側孔和正中孔，與蜘蛛膜下腔交通連繫。腦脊髓液流經腦室，穿過這些孔而進入蜘蛛膜下腔，最後再被吸收返回靜脈系統，之後，我們會再有更多關於此循環作用的介紹。蛛網膜層會像叢毛般，經由硬腦膜的內層往上延展 (tuft-like extensions) 後，進入靜脈竇。這些延展稱為蜘蛛膜絨毛 (arachnoid villi)，它們會協助將腦脊髓液送回血液中。

軟腦膜是腦膜的最內層，緊密地依附著腦和脊髓，並由纖細柔軟的結締組織所組成，且含有滋養腦部和脊髓之神經組織的血管。軟腦膜的外表層附著有腦血管，而與其它兩層膜不同的是，軟腦膜會深入到腦內所有的腦溝，並緊密依循著腦迴的轉折。軟腦膜可與蛛網膜合稱為 leptomeninges（亦稱為軟腦膜）。腦膜發炎時稱作「腦膜炎」(meningitis)，最常涵蓋 leptomeninges 的部位。

頭部創傷時（請見第四章），出血可能會流進蜘蛛膜下腔（蜘蛛膜下腔出血）、硬腦膜下（硬腦膜下出血），以及硬膜外層與頭蓋骨間（硬膜外出血）。硬膜外出血可能是導因於頭部撞擊 (a blow) 而使頭骨骨折後，腦膜血管流血所致。硬腦膜下出血可能因位於硬腦膜下腔交叉的靜脈被撕裂所引起，這種現象可能發生在相對應的硬腦膜和頭骨的腦半球產生突發的動作之後〔例如：頭部被一個固定不動的物體（如牆壁）打到或撞擊 [head striking]〕。蜘蛛膜下腔出血可能為內頸動脈或椎動脈分枝上的動脈瘤 (aneurysm) 破裂所致，當從腰椎穿刺時取得染血的腦脊髓液時便可確認是蜘蛛膜下腔出血。

## 腦脊髓液
(The cerebrospinal fluid)

腦脊髓液是一澄澈、無色的液體，可在腦室系統和蜘蛛膜下腔處發現，而腦和脊髓實際上是漂浮在其中。大部分腦脊髓液是由腦室的脈絡叢所製造，腦室中和蜘蛛膜下腔內的腦脊髓液容量約 120～140 毫升，腦室系統中大約接近 23 毫升，而蜘蛛膜下腔是 117 毫升，據估計腦脊髓液在每六小時會更換一次。因此，為了維持固定的液體量，腦脊髓液必須持續地流入靜脈竇內，並透過蜘蛛膜絨毛進入血液循環。

由兩邊側腦室所產生的腦脊髓液，流經室間孔到達第三腦室，在第三腦室會產出更多的液體，並且流向大腦導水管往第四腦

室，在第四腦室會再有更多液體產出。腦脊髓液於第四腦室流出離開腦室系統，經由上述三孔之中的一孔流進蜘蛛膜下腔，然後在腦和脊髓周圍循環流動，最後到達蜘蛛膜絨毛，藉由滲透作用 (osmosis) 而清空回收到大硬腦膜靜脈竇 (great venous dural sinuses) 內，特別是上矢狀竇 (superior sagittal sinus)。

腦脊髓液循環通道上的阻塞會導致腦脊髓液倒流和顱內壓升高的情形，在此種情況下，腦脊髓液會積聚在腦室系統或蜘蛛膜下腔，稱為「水腦症 (hydrocephalus)」（腦內有水）。倘若阻塞是發生在腦室系統中（例如：中腦腫瘤常會壓迫到大腦導水管，而使腦脊髓液蓄積在側腦室和第三腦室），這種情況稱之為「阻塞性或非交通性水腦症 (obstructive, or non-communicating, hydrocephalus)。」如果腦脊髓液可以自腦室系統流出，但由於蜘蛛膜下腔被堵塞，而無法適當地循環液體到達蜘蛛膜絨毛時，此種情況稱之為「交通性水腦症 (communicating hydrocephalus)。」若蜘蛛膜下腔可能因為舊的發炎（例如：腦膜炎）或因為出血，血流進蜘蛛膜下腔而產生沾粘 (adhesions)，則後述型式的水腦症就可能會發生。

水腦症可發生於成人或小孩，但常見於有腦脊髓液阻塞的先天性異常嬰兒。大腦導水管和第四腦室孔是最常見的阻塞部位。嬰兒頭骨的彈性 (flexibility) 使頭顱可因應顱內壓增加而脹大，所以，初期的神經組織壓迫，以嬰兒舉例而言還算不嚴重 (moderate)。通常會需要外科介入療法，靠植入一根管子（引流管，shunt）到阻塞處之上的腦室位置，並設立通道引流液體到任一離阻塞處較遠端的區域，包括大池、頸靜脈 (jugular vein) 或心臟的心房 (atrium of the heart)。水腦症亦可能因腫瘤、腦膜炎以及創傷性腦出血而發生於成人。由於成人的腦已經不具彈性，腦組織會很快就被壓迫，因此需要立即性的手術治療來挽救病患的生命。

腦脊髓液的正常功能仍不確定，但無庸置疑，腦脊髓液可以緩和腦與脊髓的衝擊，並且將可能因意外的快速動作或頭和脊椎的撞擊所引致的傷害降至最低。腦脊髓液在進出腦部的物質擴散中佔有一角，也自中樞神經系統的某區運送特殊性物質，如神經激素 (neurohormones) 到另一區。

腦脊髓液可經由腰椎穿刺 (lumbar puncture) 來取樣以進行多項檢查，來協助某些神經性障礙的醫學診斷。相同的腰椎穿刺流程亦可用來施打藥物以對抗感染。

## 供應腦部的血液循環
(The blood supply to the brain)

腦部的血流供應受阻是後天神經性言語和語言障礙的主因，多數伴隨的溝通障礙特徵乃依據涉及的特定腦血管來判定。因此，瞭解腦部血流供應是理解臨床許多和腦血管病理有關的運動言語／語言之可認定障礙類型起源的基本重點 (fundamental importance)。

### 動脈血液供應 (Arterial blood supply)

供應顱腔內容物的動脈血流起於胸腔的主動脈弓，然後經由成對的內頸動脈和椎動脈通往腦部。內頸動脈供應血液到極大範圍的大腦半球區域，而枕葉主要由供輸至腦幹和小腦的椎動脈所供應。內頸動脈會發出眼動脈 (ophthalmic artery)、前大腦動脈 (anterior cerebral artery)、前脈絡叢動脈 (anterior choroidal artery)、中大腦動脈 (middle cerebral artery) 以及後交通動脈 (posterior communicating arteries)。由椎動脈發出的血管為後下小腦動脈 (posterior inferior cerebellar artery)、前和後脊髓動脈 (anterior and posterior spinal arteries)，以

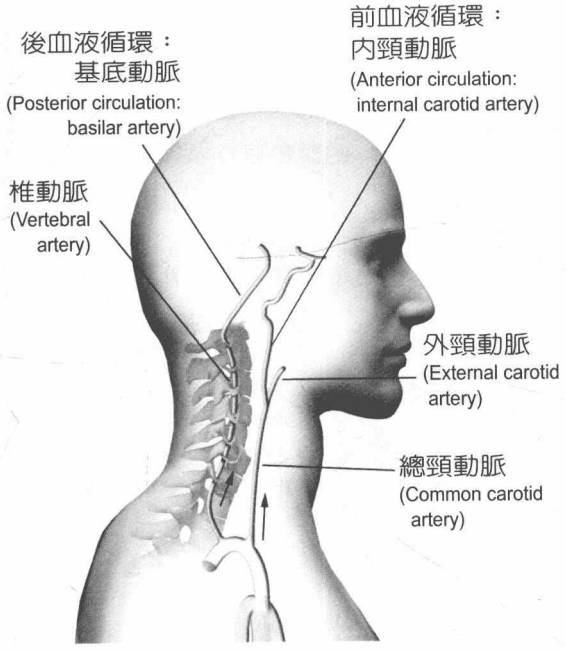



圖1-28 椎動脈、基底動脈和頸動脈在顱外和腦部的走向。

及基底動脈 (basilar artery)。然後再由基底動脈發出前下小腦動脈 (anterior inferior cerebellar artery)、上小腦動脈 (superior cerebellar artery)，以及後小腦動脈 (posterior cerebral arteries)。

總頸動脈 (common carotid arteries) 由頸部上行（圖 1-28），在甲狀軟骨的高度平面處各自分支為一條外頸動脈和一條內頸動脈。每一條內頸動脈通過位於顱底的頸動脈管 (carotid canal) 而進入顱腔，在視交叉旁顯露出並分支成前及中大腦動脈。兩條前大腦動脈可藉由一條稱為前交通動脈 (anterior communicating artery) 的小交通分枝串連起來。在分為前及中大腦動脈之前，內頸動脈會先發出眼動脈、後交通動脈和前脈絡叢動脈。而眼動脈是內頸動脈的第一條分枝，會進入眼眶 (orbit) 供應視神經和眼球。後交通動脈將內頸動脈與後大腦動脈連結起來，並有分支可協助供應下視丘部分的區域、視丘下部、視丘、內囊和中腦。前脈絡叢動脈通常由距離後交通動脈的遠端內頸動脈發出，可協助供輸側腦室的脈絡叢、視徑、中腦、蒼白球 (globus pallidus)、內囊後肢 (posterior limb of the internal capsule) 和視丘（細節部分請見第三章）。

椎動脈在頸椎的橫突孔 (foramina)（亦稱開口，openings）上行（圖 1-28），通過枕骨大孔進入顱腔。兩邊的椎動脈在腦幹的腹側面相互連結後形成單一動脈幹 (arterial stem) 的基底動脈，這條動脈由腦幹的前方上行，而在其終端分支成兩條後大腦動脈。每條再由一條交通動脈分枝（後交通動脈）與對應的內頸動脈匯合，此種連結形成所謂的威廉氏環 (the Circle of Willis)，即由兩條後大腦動脈、兩條前大腦動脈、兩條內頸動脈以及後和前交通動脈所組成的動脈環（圖 1-29）。雖然威廉氏環提供腦部主要供輸動脈間的連結，但由於內頸動脈的動脈壓和基底動脈內的動脈壓很相近，在正常情況下，穿過微小前、後交通動脈的主要動脈之間的血液很少會進行交換。但是當任一條通向它的主要動脈阻塞時，威廉氏環可提供血流替代便道 (alternative routes)，例如，如果由基底動脈分支來的任一條後大腦動脈阻塞，距阻塞部位遠端的壓力會降低，而使同側的內頸動脈內的血液穿過後交通動脈，流入後大腦動脈。然而，這些分流結構或稱吻合 (anastomoses)〔吻合是介在兩種管狀器官 (tubular organs) 的一種連結〕，經常是不夠的 (inadequate)，特別是老年人的交通動脈可能因為血管疾病而變狹窄（動脈粥狀硬化 [atherosclerosis]）。而且遺憾的是，威廉氏環與它緊鄰的分枝也是動脈瘤（長在血管壁上的囊）發生的常見部位。圖 1-30 呈現由不同腦動脈供給的大腦半球區域。

屬內頸動脈最大分枝的中大腦動脈，在外側裂內面往大腦的外側面行走，最後自外

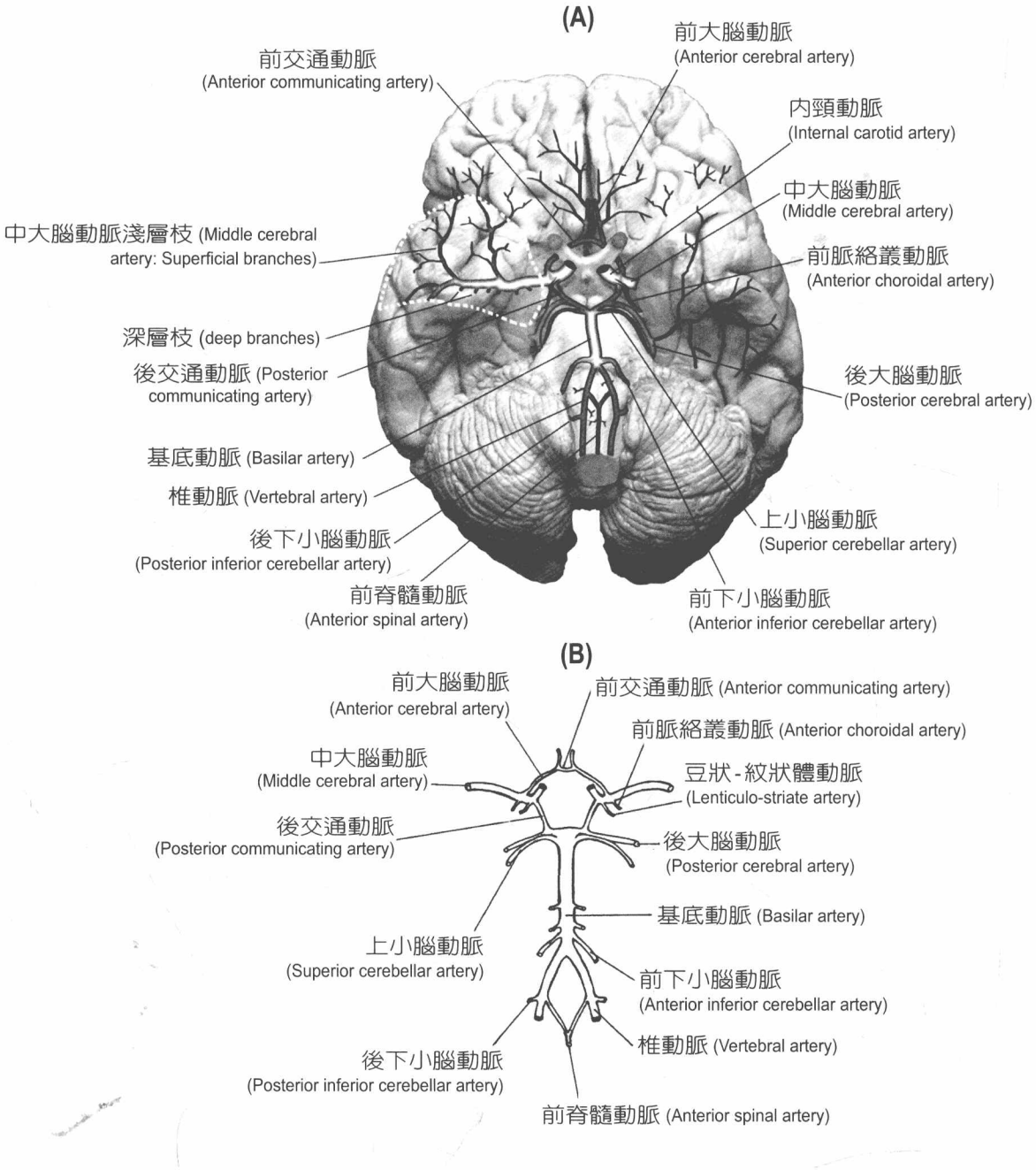



圖1-29 (A)大腦的腹側表面觀，顯現出動脈的血液供應。(B)威廉氏環的圖示。

側裂處發出到大腦半球的外側表面，如同圖1-30所示。中大腦動脈的分枝幾乎供應整個腦半球側面，包括臉、手、手臂、肩膀、軀幹和骨盆運動與感覺區的血流。在優勢腦半球內，由中大腦動脈所供給的區域還包括主要言語－語言中樞，因而使它成為失語症發生的相關病理中，最為重要的動脈。而在外側裂處，中大腦動脈會發出些許分枝，供應

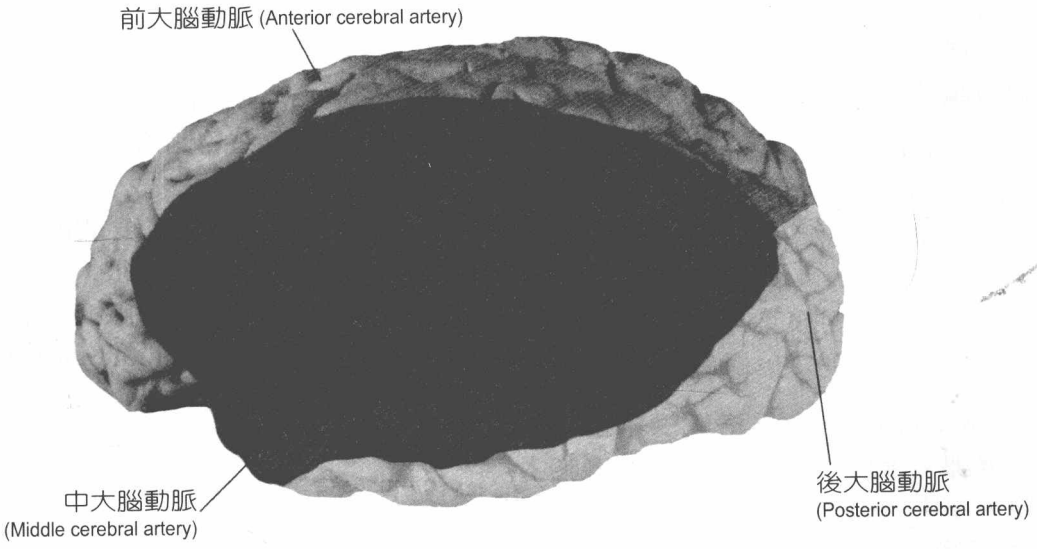



圖1-30 左腦半球的側面觀，顯示出主要的腦動脈分佈。

腦島皮質和許多皮質下組織。有一分支為外側紋狀體動脈 (lateral striate artery) 供給基底核區域血流，如尾核和豆狀核部分以及內囊。（供給至皮質下區結構的血管說明，將在第三章有更詳細的解說。）

前大腦動脈從靠近嗅徑處的內頸動脈分支而出，沿著縱裂內的胼胝體而行，供應大腦皮質所有內面表層區域 (medial surface)，且還供給遠頂枕溝 (parietooccipital sulcus)，包括運動帶的腳區和腿區處。前大腦動脈有條分枝叫作內側紋狀體動脈 (medial striate artery) 負責部分尾核、豆狀核和內囊的供輸。前大腦動脈也負責供給額葉下面的區域 (undersurface)。

後大腦動脈從基底動脈的終端分支 (terminal bifurcation) 而出，環繞著中腦蜿蜒側行，然後往背側行至顳葉和枕葉。它供給顳葉的內面、下表面以及枕葉內面和枕極。後大腦動脈的分枝，包括後脈絡叢動脈 (posterior choroidal arteries)、視丘穿通動脈分枝 (thalamoperforating branches) 和視丘膝狀體動脈分枝 (thalamogeniculate branches)，也供給中腦、大部分的視丘，以及部分內囊。

大腦主要由內頸動脈的分枝所供應，而腦幹和小腦則接受來自基底動脈和椎動脈分枝的動脈供輸。後脊髓動脈於延髓中段高度 (mid-medullary level) 的椎動脈處形成，沿著延腦下部 (lower medulla) 和脊髓下行，可協助供給延腦的背側區，包括楔狀核和薄核，以及脊髓的背側部分。

兩條前脊髓動脈於橄欖體 (the olive) 位置的椎動脈處產生後，就幾乎直接聯合成單一條的前脊髓動脈，在延腦的前正中裂和脊髓處下行 (圖1-29)，供給延腦的內側楔狀 (medial wedge) 部份，包括舌下核以及脊髓前部。

後下小腦動脈 (posterior inferior cerebellar artery) 在延腦中段高度的平面處，自大腦動脈分支而出，並沿著延腦的背側而行，然後再沿著小腦的下緣表面蜿蜒向上，供給延腦背側部位，此處含有脊髓視丘徑和紅核脊徑 (spinothalamic and rubrospinal tracts)、疑核 (nucleus ambiguus)、迷走神經的背側運動核，

以及下小腦腳。它也供給下蚓部的部分區域和小腦半球下表面層 (inferior surface)，以及小腦深層的神經核。此動脈的分枝也負責供給第四腦室脈絡叢的部份。

前下小腦動脈 (anterior inferior cerebellar artery) 於橋腦尾端的高度平面處，自基底動脈分支而出，由尾部橫向穿過到達小腦的下表面層。它可協助供給橋腦尾端的被蓋 (tegmentum)、部分下蚓部的區域和小腦半球下表面層，以及小腦的深層神經核。

基底動脈的許多小分枝構成供給橋腦的主要供應來源。這些小分枝包括供應橋腦中央部分的旁正中分枝 (paramedian branches)，但不包括被蓋以及蜿蜒向後供應側邊和背側橋腦的圍旋動脈 (circumferential arteries)。

上小腦動脈 (superior cerebellar artery) 於中腦處，正好位在基底動脈分支成兩條後大腦動脈之下的高度平面，由該處分支而出。而後，它返回到小腦的上表面層 (superior surface)，提供分枝往圍旋動脈去，以供給中央和側邊部分的大腦腳 (crus cerebri) 和黑質 (substantia nigra)，以及中腦被蓋的側邊區域血流。此動脈也供給上蚓部、小腦半球上表面層，以及小腦的深層神經核。

### 靜脈血液供應 (Venous blood supply)

腦由兩組靜脈回流 (drained) 注入硬腦膜靜脈竇 (dural venous sinuses)，接著再流入內頸靜脈 (internal jugular veins)。這兩組靜脈被稱為深層或大大腦靜脈 (deep or great cerebral veins) 和大腦淺靜脈 (superficial cerebral veins)。但在談及這些靜脈之前，有需要對硬腦膜靜脈竇先作瞭解。

主要的硬腦膜靜脈竇包括上矢狀竇 (superior sagittal sinus)；它沿著位在大腦鐮和頭顱硬腦膜交接處的縱裂上部而分佈，以及下矢狀竇 (inferior sagittal sinus)；此竇則沿著大腦鐮深部的邊緣，分佈在縱裂的內部深層。此兩種靜脈竇會經由直竇 (straight sinus) 合併在一起，直竇是沿著小腦天幕和大腦鐮相接合處的中線嵴 (midline crest) 分佈，然後流入橫竇 (transverse sinus)。兩橫竇由直竇和上矢狀竇接合處的側邊穿過，往下流經枕骨大孔而離開顱腔後，成為內頸靜脈 (internal jugular veins)。另個重要的靜脈竇，海綿竇 (cavernous sinus) 是一個很大、瀰漫且環繞著蝶鞍 (sella turcica) 的靜脈竇。它最後經由上和下岩竇 (superior and inferior petrosal sinuses) 注入橫竇和頸靜脈。枕竇 (occipital sinus) 分佈在大腦鐮內，並有開口通往竇匯 (confluence of sinuses)，在該處直竇、橫竇與上矢狀竇相互會合。

大腦靜脈本身的管壁非常薄，沒有肌肉層也沒有瓣膜。如同之前所提及，它們位於腦表面，或在中樞神經系統的結構體內。大腦淺靜脈位在腦溝內，且比動脈還更表面些。那些回流入大腦半球的靜脈可分為上、中、下大腦靜脈。大多數上大腦靜脈 (superior cerebral veins) 回流在大腦皮質的淺層，注入上矢狀竇。中大腦靜脈回流在大部分的腦半球側邊和下表面層的範圍。這些血管可在外側裂內發現，且注入海綿竇。下大腦靜脈回流在側枕葉迴 (lateral occipital gyrus) 和顳葉的部分區域，然後流入橫竇。所有硬腦膜靜脈竇接收來自其鄰近區域的血液回流。

深層大腦靜脈自大腦中央傳送血液，並匯聚成一條單一大靜脈稱為大大腦靜脈或Galen靜脈 (vein of Galen)，注入直竇。回流在腦幹和小腦的靜脈也流入硬腦膜靜脈竇，有些還會經過大大腦靜脈。

儘管大多數來自腦部的靜脈血最後經由內頸靜脈離開顱腔，但仍還有其它顱腔出口。某些硬腦膜靜脈竇和頭骨的淺層靜脈相互連結，例如：海綿竇與導靜脈 (emissary veins) 有連結，包括由眼眶 (orbit) 處延伸的眼

靜脈 (ophthalmic vein)。像這樣藉由導靜脈互為連結的情況，會發生在硬腦膜靜脈竇和顱外靜脈之間。

### 血腦屏障 (The blood–brain barrier)

腦組織和腦脊髓液間的物質可以自由且快速的通過，但在血液和腦組織間卻有一層障壁，即為血腦屏障。它可維持腦中新陳代謝的穩定環境，且是一種對抗血循中出現有毒物質 (noxious substances) 的保護作用（譬如：尿素）。除非炎症反應改變此特性，否則此屏障對阻隔抗生素也一樣有效。

中樞神經系統的微血管網絡是很龐大的，特別是在灰質。中樞神經系統的微血管具有滲透性 (permeability)，與其他身體部位的微血管截然不同 (fundamentally different)。腦部微血管的內皮細胞 (endothelial cells) 形成一種連續性 (continuous) 而非通透性的血管層 (fenestrated layer)。此微血管組成了血腦屏障，形成了從血液通往腦部物質自由進出的障壁。事實上，大部分物質的擴散有絕對的限制，但脂溶性分子 (lipid-soluble compounds) 和水除外。它的重要性為預防潛在的治療藥物進入腦部，為此緣故，這些藥物會直接經由腰椎穿刺注射入腦脊髓液內。

## 腦部的言語－語言中樞
**(Speech-language centres of the brain)**

在優勢腦半球中，已有兩處主要皮質區被定義具有特定的語言功能。這兩個區域位於外側裂周區 (perisylvian region)（環繞在外側裂周圍的區域），而且包括前或運動言語－語言區（經常被指稱為 Broca 氏區），與後或感覺言語－語言區（經常被指稱為 Wernicke 氏區）（圖 1-31）。

此兩處主要言語－語言區已由大量研究病患的報告確認，在血管阻塞或戰爭受傷患者腦中的這些區域是受損的。直到最近，對語言功能重要的腦部區域才有經由長期研究語言障礙病患的可信資料結果出現，而他

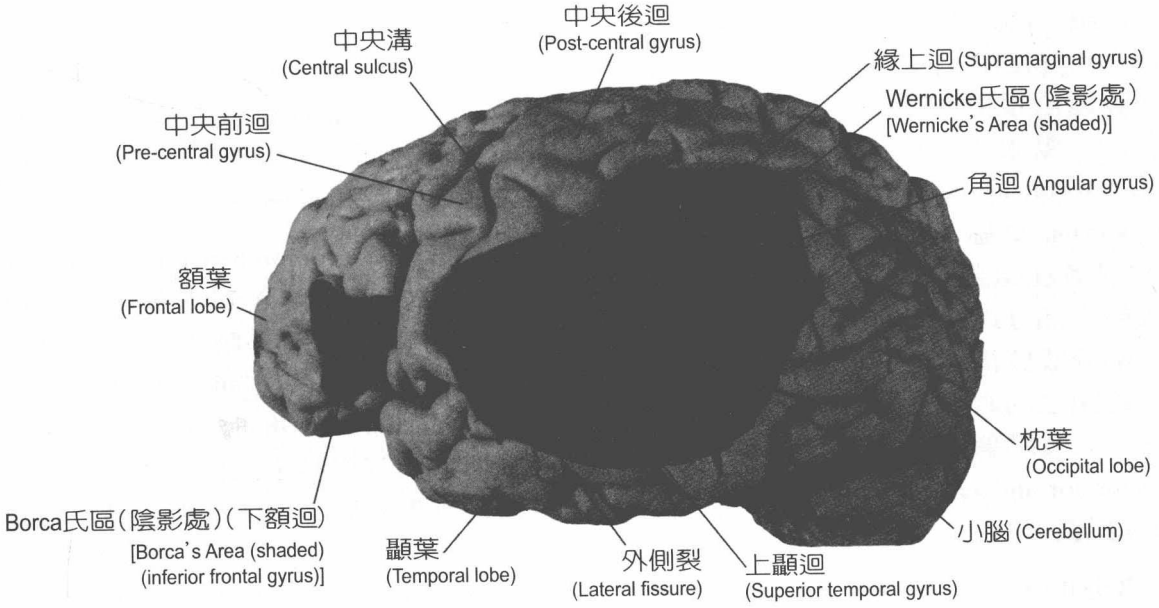



圖1-31 左腦半球的側面觀，顯示出主要語言—言語中樞區。

們受損的病灶位置 (lesions) 是經由屍體解剖檢驗 (post-mortem examination) 確認過的。從 1970 年代中期開始，電腦斷層掃描 (computer tomography) 被廣泛使用來定位多種相關的不同類型語言障礙之病灶區域。利用這種儀器，研究者首次在活體中對腦傷區域和語言功能障礙之間的關係進行探究，特別是那些病灶區域包含皮質層下大腦深層結構的病患。新近問世的神經影像技術，如正子斷層攝影掃描 (positron emission tomography scanning, PET) 和核磁共振攝影掃描 (magnetic resonance imaging scanning, MRI) 又更進一步使研究學者的能力擴增到將某一特定的語言障礙局限於人體的病灶區。

前言語－語言區是在 19 世紀中期最先被 Paul Broca 所確認，故而一般常稱為 Broca 氏區。Broca 氏區涵蓋下額迴〔inferior frontal gyrus，又稱為第三前額迴 (third frontal convolution)〕的島蓋部 (pars opercularis) 和顱上顳頂肌的三角部 (pars triangularis)。下額迴代表 Brodmann 44 區和 45 區，並緊位在專門負責周邊言語器官的皮質運動帶之前。

後言語－語言區位在中央溝之後，此區域的存在首先是由 Carl Wernicke 於 1987 年所提出，依據位置和後言語－語言區的延伸，所報告的文獻迥然不同。Wernicke 原先提出優勢腦（Wernicke 氏區）內的聽覺聯合皮質區（Brodmann 22 區），其職責為語言中樞，之後的學者在這部分做了修改並做延伸，將顳葉極大部分以及部分頂葉包含進來。目前，大部分關於後言語－語言區的敘述，包括在它範圍之內的中央後迴下半部、緣上迴和角迴、以及顳葉的上半部，包括上和第二顳迴 (superior and second temporal gyri)，以及 Wernicke 氏區。

大部分的人（約為 96%）其語言區是位在左腦半球。前和後言語－語言區經由弓狀束可相互溝通，此弓狀束乃為行經一條長形稱為上縱束 (superior longitudinal fasciculus) 的部分聯合神經路徑上的聯合纖維，它延伸至腦島區，而其扇形的尾端與顳葉和額葉的部分相連。

從病灶位置已確認的病患之言語－語言缺損觀察得知，後語言區主要專門負責處理認知 (recognition)、理解 (comprehension)、和語言構成 (formulation of language) 的任務。一般相信，由相同模組 (same modalities) 傳送的語言資料是在腦半球的此區域處理，此區也透過接收聽覺、視覺和體感覺（身體的感知覺）系統來的感覺刺激進行處理。和後語言區相比，前語言區是與外顯行為的序列編排 (programming) 和執行 (execution) 有關，像是產生說話、寫字和手勢 (gesturing) 的動作。

顯然地，前和後言語－語言區並未分開作業，反而是為了使語言功能能夠正常運作，前和後言語－語言區必須相互有交流和溝通。雖然也有其他通道穿過皮質下組織如視丘，而與之相通，但如上所述，此兩區主要由弓狀束所連結。因此，一般相信，與口說 (spoken) 和書寫的字詞有關的訊息會在後語言區進行解碼 (decoded) 和轉譯 (translated)，而且，因為這樣的原因，後區損害會造成口說和書寫字詞的理解能力受損。

口語理解 (comprehension of speech) 是發生在當聽覺衝動傳送到兩腦半球的聽覺皮質後，再轉送到優勢腦半球的後語言區進行轉譯之時。另一方面，書寫文字的理解 (comprehension of written words) 則發生於視覺衝動傳送到兩邊腦半球枕葉的視覺中樞後，再轉送到優勢腦半球的後語言區之時。在歷經後語言區的轉譯之後，訊息會經由弓狀束傳遞到前區，進行言語器官複雜的序列編排，以產生口語回應 (verbal response)。因

此，前語言區損害時會導致語言產出發生問題，包括計劃和執行。前區提供訊息給兩邊腦半球的主要運動皮質，此處會透過運動路徑將指令傳送到言語機制的肌肉來產生口語回應。

除了上述兩區外，還有一個第三皮質區也已被證實可能與言語－語言功能有關。此稍小的第三區主要位在額葉內側（意即位於縱裂之內），緊接在主要運動帶腳區之前，被稱為是第二言語區或附屬運動區 (the supplementary motor area)。病灶區若在此處常會引起短暫性的失語症 (temporary aphasias) 和執行快速的動作改變出現困難，像是說話時口部區域內必要的動作表現。但是，若整個第二言語區被移除，也不會產生永久性的語言障礙。

雖然，腦部主要的言語－語言中樞是由上述之前、後語言區和第二言語區所組成，但很顯然的，其他大腦結構也扮演著語言功能的角色，尤其包括頂葉、顳葉和枕葉聯合區，以及許多皮質下的結構，如基底核。（有關皮質下結構在語言功能的角色，將於第三章作進一步描述。）

## 神經性基礎的溝通障礙－定義
## (Neurologically based communication disorders-definitions)

語音 (speech sounds) 是靠調節由肺部呼出氣流到大氣中而產生的，藉由下巴 (jaw)、雙唇、舌頭、軟腭、咽部和聲帶等的運動來調節，而聲帶的調節是利用振動空氣柱 (air column) 來改變聲帶的形狀。這些動作可由骨骼肌收縮而產生，再反過來由神經衝動進行調節。這言語產出的整個過程，想當然都是由中樞神經系統所統籌控制。

言語產出 (speech production) 的有效執行須仰賴三種基本的神經處理歷程 (process)，且程序之間必須平順和緩且相互協調（見看板1-2）。

三種處理歷程中，任一種發生損傷均會導致特定的溝通障礙。第一種處理歷程的損傷，是因為包括言語－語言中樞的大腦半球出現病理性歷程 (pathological processes)，而影響概念的組織以及符號的組成和闡述 (symbolic formulation and expression)，因而導致失語症。失語症被定義為「大腦損傷引起的語言功能損失或損傷。」失語症是由腦損傷所引起的，是一種解讀和組成語言符號的能力受損。此外，失語症也是多模組障礙（意即，表現出說、讀和寫方面的障礙），並且對具有意義的語言要素（意即，字詞、或「詞素」以及較大的句法單位，像是句子）的解碼（解讀）和編碼（構句）的能力降低。失語症患者的語言理解、構句和表達等能力，會因為損傷的部位不同，而在不同類型失語症間的受損程度也會不盡相同（見第二章），但所有失語症的患者，在這三項能力上多少都有損失。

**看板 1.2** 涉及言語產出的基本歷程

1. 說話時，言語輸出的概念必須形成且規劃好表達的符號部分，如：口語。此階段受到干擾則與**失語症**有關。
2. 規劃好符號的口語輸出概念必須再加以具體化，如：透過呼吸、發聲、共鳴、構音、和語韻的同步運作，而產出言語。此階段受到干擾則與**吶語症**有關。
3. 在言語具體化之前，排序規劃的步驟要先展開，該任務可確認欲說出的話語中，所含的單一語音和字詞所需的肌肉收縮序列。此階段受到干擾則與**言語失用症**有關。

第二種處理歷程的損傷，包括言語動作的產出出現障礙，與吶語症有關，吶語症是因為言語產出中任何一項基本動作的處理上受到干擾的一群言語障礙（有關「吶語症」更完整的定義將在第九章中述及）。神經系統內不同部位的損害（包括大腦、腦幹或小腦）可能會與吶語症有關，每一部位受損會造成不同類型的吶語症（詳見第9、10、11章）。

第三種處理歷程的損傷，包括言語產出的動作編排歷程，是由於位在大腦內的迴路 (circuits) 受損，而這些迴路專門負責決定感覺運動規劃 (sensorimotor programmes) 的擇選和排序，以產生言語必要的肌肉收縮序列。這樣的損傷所導致的溝通障礙稱為「言語失用症」(apraxia of speech)（或口語失用症 [verbal apraxia]）。因此，言語失用症也可以說是一種「言語產出的語音－動作障礙 (phonetic-motoric disorder)，因為無法依據以前學習過的動作訊息，將完整的音韻學架構 (phonological frames) 有效地轉換套入，以執行動作意向」(McNeil, Robin and Schmidt, 2008, p. 264)。這樣的狀況首先會呈現出言語構音上的偏誤或錯誤 (errors)，其次是許多研究學者認為會呈現出補償性的語韻 (prosody) 替代（例如，停頓、速度緩慢、重音平板），這種障礙既不是因為言語機制的肌肉麻痺、也不是因為肌肉無力所造成；個案會出現說話障礙，是因為大腦損傷阻礙了隨意性動作的執行和說話時涉及的收縮肌肉其複雜的序列指令而引起。有關言語失用症的臨床癥狀和神經學基礎，將於第八章再進一步討論。

鑑於失語症是一種屬於語言方面的障礙，吶語症和言語失用症則是屬於言語動作控制上受到干擾的運動性言語障礙，儘管這三種障礙各具有特色，但還是要記住，它們也有可能會合併發生，神經性損傷後的病患，可能出現包含一種以上的臨床障礙癥狀，例如，許多失語症患者，也可能表現出某些失用症的症狀和某種類型的吶語症。

## 神經性言語－語言障礙的神經病理性基質
**(Neuropathological substrate of neurogenic speech-language disorders)**

任何類型的神經病理學變化皆能夠在適當的大腦位置產生結構性的改變，不論是大腦皮質、皮質下結構、腦幹或者是小腦，都能夠因言語或語言障礙或是兩種障礙併存下，造成溝通的問題。各種廣泛不同的疾病病程，因影響特定的大腦結構，可能產生相似的腦功能異常。因此，腦部病變的神經解剖位置才是多半用以決定溝通缺損的本質，而不是由致病原 (causative agent) 來決定。然而，特定的致病原疾病通常可以藉由個案病史中，具特定模式的神經功能障礙特徵，並透過適當的實驗室檢驗以及／或臨床檢查來區辨出。

產生言語－語言障礙的主要神經系統疾病為腦血管疾病、腫瘤異常 (neoplastic disorders)、頭部創傷、退化性疾病、中毒狀況、去髓鞘化疾病 (demyelinating disorders) 和感染性疾病 (infectious diseases)。

### 腦血管異常 (Cerebrovascular disorders)

腦血管異常是最常見的一種神經性疾病類型，是指包含一條或更多條涉及病理性歷程的大腦血管。因此，導致相關的神經性語言－言語障礙的腦損傷，平時最常見的原因即為腦血管異常。

當大腦供應的血流遭到自發性的嚴重破壞時（意即，不是由於外傷或大腦血管的外科結紮手術），這種情形下即稱作「腦血管意外 (cerebrovascular accident)」或「中風 (stroke)」。根據定義，腦血管意外或中風是指急性發作的神經功能損傷，持續至少 24 小時，可反映出中樞神經系統有局部性受侵犯的情形 (focal involvement)，並且為大腦循環障礙的結果。腦血管意外包含以下三種主要特點：(1) 突然發作的局部腦功能障礙；(2) 在發作當下或在一段短期的發作時間內造成失能（包含任何言語或語言上的異常）

惡化；(3) 如果病人存活下來，部分失能可能有些許改善，部分則可以完全改善。在美國，每年大約有 750 萬新例的腦血管意外發生，發病率隨著年齡的增加而增加，在所有中風者中，大約有 2/3 發生在 65 歲以上的老人，男性的比率較女性略高，然而，幼兒有時也可能會發生腦血管意外。腦血管意外的危險因子包括收縮性或舒張性高血壓 (systolic or diastolic hypertension)、高膽固醇血症 (hypercholesterolaemia)、吸菸、酗酒和使用口服避孕藥。在某些情況下，遺傳因子也很重要，但在大部分情況下，腦血管意外的發生原因是多面向性的，牽涉到多基因 (polygenic) 與環境兩者的影響。

腦血管意外 (cerebrovascular accidents) 主要分為兩種類型：缺血性中風與出血性中風。缺血性中風的發生是因為腦部某處的血流突然供應不足，影響腦細胞的功能。出血性中風則是因為血管破裂，血液湧出到腦組織並遭破壞（顱內出血 [intracerebral haemorrhage]），或者血液聚集在任一腦膜間的空腔，造成位於頭骨內的腦受到壓迫。

**缺血性中風** (Ischaemic stroke)。缺血性中風可由兩種情況引起：其一，血栓形成 (thrombus formation) 通過閉塞的血管〔大腦血栓 (cerebral thrombosis)〕，其二，栓子 (an embolus) 通過閉塞的血管（大腦栓塞 [cerebral embolism]）。大約有三分之二的缺血性中風是由血栓引起，而三分之一是由栓塞所引起。血栓 (thrombosis) 形成的原因，最常與動脈粥樣硬化的血管壁變化 (atherosclerotic changes) 有關。然而，它也可能與巨細胞動脈炎 (giant cell arteritis)、梅毒性動脈內膜炎 (syphilitic endarteritis) 和系統性紅斑狼瘡 (systemic lupus erythematosus) 等會影響血管的發炎性疾病 (inflammatory disorders) 有關。在頸部與大腦基底部區域發生的大顱外動脈 (large extracranial arteries) 粥狀硬化，是大多數情況下引發缺血性腦血管意外的潛在原因 (underlying cause)。雖然沒有辦法完全理解粥狀動脈硬化的發病原理 (pathogenesis)，但血管壁上的纖維斑塊 (fibrous plaques) 形成，可能造成患部血管內腔的阻塞，或者可能產生動脈粥狀化的栓子或是血小板栓子 (atheromatous or platelet emboli)。在腦部循環裡，動脈粥狀硬化斑塊的形成位置通常好發於總頸動脈的起源處、位於總頸動脈分岔的正上方且在海綿竇內的內頸動脈、中大腦動脈的起源處、椎動脈即將進入頭顱骨 (skull) 的起源處，以及基底動脈等處。巨細胞動脈炎〔也稱為顳動脈炎 (temporal arteritis)〕是指外頸動脈、內頸動脈頸部 (cervical internal carotid)、後睫動脈 (posterior ciliary)、顱外段椎動脈以及顱內動脈 (extracranial vertebral and intracranial arteries) 的分枝產生炎性反應。這些在動脈壁的發炎現象造成的改變，可能會使已遭破壞的血管壁內面刺激血小板的黏附與聚集，而導致血栓或造成遠端血管的栓塞。梅毒性動脈炎通常在梅毒感染後的五年內發生，主要影響中型的穿刺性血管 (medium-sized penetrating blood vessels)，而突顯出大腦半球深部白質的梗塞 (infarction) 區域，相反的，系統性的紅斑性狼瘡則與涉及大腦小血管的血管病變 (vasculopathy) 有關，且會導致多發性微小梗塞 (multiple microinfarctions) 的現象。

血栓性中風通常發生得很突然，常在睡眠中或起身後不久時發生。在某些情況下，可能預先出現短暫的警訊，在這樣的情形下，則會逐漸 (step-wise) 在數小時或數天內發病。血栓型中風是腦血管意外最常見的類型。

栓塞型中風幾乎都是突然發生的，病人很少會在之前就出現預警的短暫癥兆。栓塞目前被公認為是常見且主要的中風根源。栓子的潛在來源明顯是很廣泛的。長久以來相信，幾乎所有的栓子都是來自於心臟，且因心房纖維性顫動 (atrial fibrillation) 或其他心律不整 (cardiac arrhythmia) 造成附著在血管壁上的小塊血栓（mural thrombosis，附壁血栓）

（來自心臟的臟壁）脫落所致。血管攝影術 (angiography) 證實與粥狀動脈硬化有關的鈣化斑塊 (calcified plaques) 也是最常見的大腦栓塞來源，尤其是在頸動脈的血管。來自心臟外科手術和細菌性心內膜炎 (bacterial endocarditis) 的栓子較不常見，但也確實存在。因此，像伴隨心房顫動的風濕性心臟病，伴隨冠狀動脈心臟病的心房顫動、新近發病的心肌梗塞伴有附壁血栓形成，或者是細菌性心內膜炎等都容易造成腦損傷的栓塞。有時栓子也會來自於肺部，或甚至來自於大靜脈，極少有的狀況是，腫瘤細胞的栓子可能會嵌住 (lodged) 於腦血管內。

這兩種類型缺血性中風最為重要的部分是，它們皆剝奪了腦組織所需要的氧氣。血栓和栓塞這兩者皆是因為組織接收阻塞的血管來的血液供應，而引起組織急性缺血 (acute ischaemia)，接著造成該區的細胞死亡（梗塞）。栓塞型腦梗塞的發展速度遠遠超過血栓性的梗塞。神經元和髓鞘神經的通路均受到影響，但白質對缺血的敏感度相對比灰質來得小（意即皮質層）。梗塞的中心會完全毀壞，但其周邊可能保存著白質通路，周邊缺血較少的區域可能出現細胞暫時停止運作，但不至於死亡。隨著時間的變化，一些受傷的神經元可以完全恢復功能，許多白質路徑又可以繼續傳遞神經衝動。這種在梗塞時，對確定的某些區域的功能延遲回復，可替許多類型失語症的自發性恢復現象提供一項解釋（但不是唯一的，如：水腫程度減少是另一項可能原因）。梗塞的結果是遺留一處像囊腫樣的區域 (cyst-like area)，而其中神經元與白質已完全消失，周圍被神經膠質細胞硬化的疤痕組織包圍。

缺血性的發作因嚴重度而有所不同；一種極端的情況可能是，有一條主要血管完全被血栓或被較大的一個栓塞所阻塞。另一種極端的情況是，缺血性發作只是暫時的，可能並沒有讓腦組織缺氧太久，而不致造成腦組織永久性的損傷。短暫性的腦缺血發作 (transient ischaemic attacks) 往往涉及局部神經性功能重複地固定發作 (repetitive stereotyped attacks) 後，又完全恢復（通常在 30 分鐘內）。以前認為造成這種短暫性腦缺血的發作是血管片段性的窄縮 (episodic narrowing) 或「痙攣」(spasming)，現在被認為是因位於近端頸部大血管動脈的粥樣硬化斑塊，所造成的重複性小顆粒栓塞所引起（如：內頸動脈）。雖然短暫性腦缺血發作本身不會造成持續的神經功能障礙，但臨床意義還是很重要，因為大約有三分之一的患者在五年之內，可能會發生腦血管意外，降低風險是較合宜的治療方式。

**出血性中風** (Haemorrhagic stroke)。出血性中風通常是突然發作的，且在數小時內以未發生任何症狀的方式 (in a smooth fashion) 演變成最大的損傷 (maximum deficit)。腦出血若是血管性疾病的結果（和腫瘤相反），最常與高血壓有關，但會以各種多樣的腦血管病理現象出現，像是腦動脈瘤、血管瘤 (angioma)、動靜脈畸形 (arteriovenous malformation)、血液惡病質 (blood dyscrasia) 或動脈炎等。抗凝血劑的治療 (anticoagulant therapy)（如：warfarin的治療）被眾所周知是造成腦出血而導致言語－語言障礙的常見原因。

大部分的（腦）出血是發生在活動時，而且是在沒有預警的情況下發生，因此發病是突然且伴隨嚴重的頭痛、嘔吐，往往也會出現意識喪失。顱內出血最常見的部位是內囊區域，在此部位發病的個案通常都會抱怨頭不太對勁，接著會出現頭痛、吶語症以及／或失語症，身體的相反側出現偏癱以及意識改變。腦幹出血時，通常會很快就失去意識，甚至在很短的時間內死亡。小腦出血通常伴隨著暈眩、噁心、運動失調、接著昏迷，甚至死亡，整體而言，出血性中風的預後相較於缺血性中風是較差的。

顱內出血通常涉及比大腦皮質還更深層的腦部結構，造成局部破壞和壓迫周圍腦組織而產生損傷。從破裂血管衝出的血流直接破壞危害腦組織，這種由噴出的血所形成的血塊 (a clot)，稱作「血腫」(haematoma)，血腫大小會增加而取代周圍的腦組織。由於頭骨是一個固定的箱子 (a fixed box)，當血塊變大壓迫腦組織時，顱內壓會增加。續發性的血管破裂 (secondary rupture) 流入腦室系統或蜘蛛膜下腔的情形也可能發生，因此，在某些情況下緊急釋放顱內血塊可有利於症狀緩解。

除了高血壓，顱內的動脈瘤破裂是另一項造成出血性中風的重要原因。動脈瘤是在血管上的一種薄壁膨大 (thin-walled enlargement)，通常會出現在威廉氏環或其主要分支處。動脈瘤好發在接合點或分岔處，一般相信是一種先天性的血管壁發展缺陷。其體積大小可能會增加，並可能出現腦神經麻痺，或在血管瘤未破裂前，因為壓迫鄰近組織而出現局部癲癇發作。瘤破裂時，通常發生在活動期間，會產生劇烈的頭痛、虛脫和喪失意識。一般情況下，血液會流進蜘蛛膜下腔，但也可能血流進腦組織，形成顱內出血，後者會延長無意識狀態的時間，和出現局部性的病癥，如：偏癱 (hemiplegia)、半側肢體麻痺 (hemianaesthesia)，也可能出現失語症。

## 腫瘤 (Neoplasms)

顱內腫瘤 (Intracranial tumours)（腦瘤）是在腦血管疾病和感染之後，第三常見的神經系統疾患。雖然比起腦血管意外引起的言語－語言障礙，通常它們發生的機率較低，但顱內腫瘤仍如同會產生失語症的病灶性損傷一樣常見。腫瘤可能是良性，也可能是惡性的。影響中樞神經系統的腦瘤，如果是由顱腔內本身的細胞發展而出，則稱為原發性腫瘤，如果腫瘤是由身上任何一處的原發性腫瘤行經腦部（譬如：乳房，肺部等），則稱為「續發性腫瘤」(secondary tumour)（轉移，metastases）。

腦部腫瘤的症狀以三種方式來呈現。一是因為腫瘤乃一種佔位性的病變 (space-occupying lesions)，當它們長大時，便會引起顱內壓升高，而導致周圍腦組織受到壓迫及變形 (distortion)。二是當腫瘤長大時，會中斷腦部特定區域的血流供應，或是壓迫腦室抑或阻塞大腦導水管，而干擾腦脊隨液的循環通路，使顱內壓上升。三是腫瘤可能直接破壞而危害局部腦組織。隨著腫瘤長大，會直接影響而產生各種逐漸變差，及更加廣泛的症狀和癥候（如：單側肢體麻痺、癲癇等），和腦血管意外的突然發病現象是完全相反的。生長在優勢大腦半球內的腫瘤可能會引起漸進性發展的失語症 (progressively increasing aphasia)。

顱內腫瘤又可分為主要兩類，亦即腦內腫瘤 (intracerebral tumours) 與腦外腫瘤 (extracerebral tumours)。腦內腫瘤是指直接涵蓋在腦組織內的腫瘤，而腦外腫瘤則是指生長在腦本身以外的組織（如：腦膜或頭骨）。至今多數主要的腦腫瘤是由腦內的支持性組織〔如：神經膠細胞 (neuroglial cells)〕長出的神經膠質瘤 (gliomas)，神經細胞上的腫瘤則為罕見。不同類型的神經膠質瘤是根據其中所包含的特殊神經膠細胞而得名，包括星狀細胞瘤 (astrocytomas)、寡樹突細胞瘤 (oligodendrocytomas) 和小神經膠質細胞瘤 (microgliomas)。某些被稱為「室管膜瘤」(ependymomas) 的腦內腫瘤，是由腦室內襯的細胞〔室管膜細胞 (ependymal cells)〕發展而來的，而其他稱作「髓母細胞瘤」(medulloblastomas) 的腦瘤則由第四腦室頂的原始細胞發展而來。任何一種不同種類的腦內腫瘤，視其存在大腦區域的位置，均有可能會產生言語／或語言的異常。另一方面，其他生長在腦膜〔腦膜瘤 (meningiomas)〕、

周邊神經髓鞘 (sheaths of peripheral nerves)〔神經纖維瘤 (neurofibromas)，如：聽神經瘤 (acoustic neuromas)〕、頭骨〔骨瘤 (osteomas)〕，以及腦下垂體〔如：各種腺瘤 (adenomas)〕上的腦外腫瘤，則很少會產生語言異常。這些腦內腫瘤大部分皆為良性，且不會直接破壞大腦組織，但可能會因腦組織的變形和易位的結果而引發異常的神經性症狀。

儘管和腦外腫瘤比起來，腦內腫瘤更常引發語言障礙，但對這兩類腦瘤的患者來說，到了病程後期，失語症才會成為患者的主訴，而之所以在病程後期才出現失語症的原因，是因為腦內腫瘤產生局部破壞之前，會先廣泛地浸潤 (infiltrate) 大腦組織。另外，腦外腫瘤發展緩慢，使大腦組織的功能僅受到最輕微的干擾，以適應變化的環境。假如失語症症狀在腫瘤發展的初期階段發生，通常是因為腫瘤已中斷了大腦的血流供應，或者是已干擾腦脊髓液的循環。儘管與腫瘤存在有關連的特殊神經症狀（其中還包括任何一種言語或語言障礙），因腫瘤可能造成的局部影響，會根據腦中腫瘤的位置而出現些許癥兆，但要切記，就算是離大腦腫瘤所在位置相對較遠的腦組織，也可能會有變形和／或壓迫產生。因此，特定的言語－語言異常表現可能與腫瘤本身的位置沒有直接的關係。

某些腦內腫瘤好發於特定年齡的族群，而其他腫瘤則因偏好特定的部位而產生具有特性的症候群(characteristic syndromes)，尤其像是位於後顱窩（意即位於大腦天幕下的腫瘤，包括小腦、第四腦室和／或腦幹）的腫瘤，比位於大腦天幕上的腫瘤，更常發生於兒童期，約佔所有小兒顱內腫瘤的 70%。但根據研究報告，三歲以下的幼兒罹患大腦天幕上腫瘤的比率較高。最常見的後顱窩瘤包括星狀細胞瘤、髓母細胞瘤和室管膜瘤（更完整的小兒腦瘤介紹，詳見第 12 章）。在人生中期階段的數十年中，以腦膜瘤、發生於腦神經的神經纖維瘤、大腦半球的膠質細胞瘤，以及腦下垂體瘤 (pituitary tumours) 較為常見，轉移性腫瘤則在生命的後數十年中最為常見。

手術摘除腫瘤也可能會引起言語和語言上的障礙。因為手術時經常需要破壞已遭腦瘤浸潤的灰質和白質。此外，也有證據指出用以治療顱內腫瘤的放射線療法 (radiotherapy) 和化學療法 (chemotherapy)，也可能會造成神經組織的損傷，而在數年後表現出語言和認知能力的障礙。

### 頭部創傷 (Head trauma)

創傷性頭部外傷 (traumatic head injury) 是造成言語和／或語言障礙常見的原因，特別是年輕的成年男性。雖然頭部外傷可由各種不同的意外造成，但最主要的肇因是汽機車事故。多年以來，創傷性頭部外傷的個案，特別是戰爭受傷者，已成為學術研究在取得語言障礙病患方面的一項重要來源。與創傷性頭部外傷相關的言語－語言障礙本質，可詳見第四章。

### 退化性疾病 (Degenerative disorders)

神經系統的退化性疾病涵蓋很廣的異常範圍，所有這些異常的臨床表癥皆為神經性的功能會逐漸惡化，且伴隨神經組織萎縮的細胞耗盡現象 (cellular depletion) 之病理性特徵。這些情形會影響大腦，特別是大腦皮質層，並以漸進性失智症為特色，在人生中期與晚期階段出現。這些異常的情況包括有阿茲海默症與 Pick 氏症。這兩種病症都與智力變遲鈍的初始症狀有關，並伴隨著記憶受損與混亂 (confusion)。也有報告指出，語言障礙在這些類型的障礙者中常見。且經數月或數年之久，病情會漸漸惡化，而導致極重度的失智症、行動失能(immobility) 以及由續

發性感染引致死亡。而局部症狀如：偏癱、半邊麻痺、腦神經麻痺與顱內壓上升均不會出現。臨床上與失智症主要類型 (clinically encountered forms) 相關的語言障礙將在第六章討論。

這些疾病的特徵除了大腦皮質萎縮之外，某些退化性疾患也會與基底核區域的主要病灶損傷有關，後者包括亨丁頓氏症 (Huntington's disease) 與巴金森氏症。亨丁頓氏症是一種顯性的遺傳性疾病，其特徵包括：智力衰退 (mental deterioration)、似舞蹈般的動作 (choreiform movements)，也可能涉及到言語機制而導致一種稱為「運動過度型吶語症」的言語障礙，運動過度型吶語症的特徵將在第十章討論。巴金森氏症被認為是一種明顯涉及運動系統的疾病，比較少器質性的心理症狀。震顫 (tremor)、肌肉僵直、動作徐緩 (bradykinesia)（緩慢且缺少動作），面具臉 (mask-like face)、漸進性退化的臉部、彎腰駝背的彎曲姿勢 (stooped-flexed posture)、小碎步 (shuffling gait) 與運動不及型吶語症 (hypokinetic dysarthria)，皆為此病症特徵（見第十章）。

## 中毒性病症 (Toxic disorders)

中毒可能是來自於體內的毒素（如：腎臟衰竭時）或由外部進入的毒素引發。有不同種類的物質可能會干擾神經系統的正常運作，包括：大量的藥物〔如：巴比妥類藥物、鎮靜劑 (tranquilizers)、抗生素、某些抗抑鬱藥等〕、重金屬（如鉛、汞、砷等）、有機磷酸酯（使用普遍的殺蟲劑）和酒精。某些神經系統的中毒異常可能會產生言語或語言的障礙，並視其為整體神經性損傷中的一部分，例如，遲發性運動障礙 (tardive dyskinesia)（見第十章）是因長期使用抗精神病藥物治療所造成的中毒性障礙，其中有一項症狀是運動過度型吶語症。

最為人所知的神經系統中毒性異常可能是 Wernicke–Korsakoff 症候群（又稱科爾薩科夫氏症候群）（見第六章），這是一種已熟知的慢性酒精中毒併發症，會出現眼球動作癱瘓、運動失調、具變異性的意識改變、精神錯亂、定向感缺失及記憶力喪失。這些患者也會出現虛談 (confabulate) 的傾向，常以詳盡複雜 (elaborate) 又多采多姿的談論方式呈現，且大部分患者會有多發性神經炎 (polyneuritis)（多種神經發炎）。

## 去髓鞘化疾病 (Demyelinating disorders)

去髓鞘化疾病是一群慢性疾病，乃因中樞神經系統的神經纖維，發生自發性髓鞘退化的一種原發性病理改變。而此類疾病中，又以多發性〔瀰漫性 (disseminated)〕硬化症（見第七章）最為重要。典型的多發性硬化症，其中樞神經系統局部受損的症狀頗具多樣性，且由於許多彌散的髓鞘脫失區域，幾乎散佈在中樞神經系統的每個角落（包括大腦、腦幹和小腦），所以症狀的發作和緩解會交替進行並持續多年。

有報告指出，多發性硬化症主要會出現與高階語言能力有關的語言障礙。更確切的說，患有多發性硬化症的人，可能會出現命名、流暢度、複誦、構句和理解能力上的異常。也已被指出，在完成語文推理活動時，會出現明顯異常，如：詞彙定義、推論 (making inferences) 和解釋謬論 (absurdities)、歧義和隱喻等。此外，患有多發性硬化症的病人也常出現一種混合型吶語型式的言語障礙（見第 11 章）。

## 感染性疾病 (Infectious disorders)

神經系統及其覆蓋物可能會受到影響身體其他器官的相同微生物所感染。神經系統感染是根據被感染的主要部位以及遭受感染的器官類型來分類。腦膜〔通常是軟腦膜 (leptomeninges)〕的感染稱作「腦膜炎」，當

發炎反應 (inflammation) 出現在腦部時就稱作「腦炎」(encephalitis)。在某些情況下，當腦膜及大腦均遭受感染時，這種情況稱為「腦膜腦炎」(meningo-encephalitis)。脊髓的炎症反應則被稱為「脊髓炎」(myelitis)。

有三種主要的腦膜炎類型，包括：細菌性腦膜炎 (pyogenic meningitis) 是由化膿的細菌所引起（如：腦膜炎雙球菌、肺炎球菌和流感桿菌）；結核性腦膜炎 (tuberculous meningitis) 是由結核桿菌引起；病毒性腦膜炎 (viral meningitis) 是由各種不同的病毒引起〔如：小兒麻痺症或脊髓灰質炎 (polio)，腮腺炎 (mumps) 等〕。由常見的細菌所引起的腦膜炎會出現明顯的系統性與神經性症狀，包括發熱 (pyrexia)（發燒）、頭痛、噁心、嘔吐、畏光（避免見到亮光）、頸部僵硬或僵直、呈陽性的柯林氏癥象 (Kernig's sign) 以及意識程度的改變。神經系統局部受損的表癥則為少見。病毒性腦膜炎的臨床症狀會有點類似，但較不嚴重。

腦膜炎的個案若出現腦炎，可能會是由化膿性細菌或病毒引起，除此之外，在世界上的某些地區，腦炎也可能是因各種動物身上的寄生蟲所致〔例如：包蟲病 (hydatid disease)〕。腦炎的一般特性包括中度的頭痛、嘔吐、神智不清、譫妄、越來越嗜睡至最後導致昏迷。柯林氏癥象呈陰性，而且除非腦膜也有感染，否則很少會出現頸部僵硬。

大多數的顱內感染會出現相當普遍的神經性症狀，因此任何與語言有關的障礙，便容易在其他神經性行為 (neurobehavioural) 和認知功能障礙中被遺漏 (lost)。但有時候，明顯的失語症現象可以被檢查出是中樞神經系統的感染，經報告顯示，目前最常引起失語症候群的感染是單純皰疹腦炎 (herpes simplex encephalitis)。

失語症也可能是由腦內膿瘍 (intracerebral abscesses) 所造成，大腦的膿瘍是指腦中局部的細菌性感染，造成在腔室中充滿膿液。膿瘍最常在額葉及顳葉處發展。在抗生素藥物治療前，慢性耳部感染造成的顳葉膿瘍，是失語症常見的病因。其他類似的情況如：腦部腫瘤這種佔位性病變，當膿瘍增加時，可能會因壓迫或扭曲周圍的腦部結構，以及阻斷血流供應或腦脊髓液的流動而出現症狀。



## 總結 (Summary)

言語－語言功能是經由發生在人類神經系統內的處理歷程來運作，因此，可能會發生於腦血管意外、創傷性腦外傷、腦腫瘤、感染和中毒之後的神經系統受損，經常都會造成言語－語言能力的障礙。這些後天性溝通障礙包括了多種型式的失語症、吶語症與失用症。為了瞭解與神經系統病變相關的多樣型式後天性言語－語言異常（將會在後面的章節討論），讀者首先對引起這些障礙的症狀、癥象及神經學機制的神經系統必須要有基本的解剖知識 (a sound knowledge)。本章節的內容提供這些知識，其中，特別是與後天性的言語－語言障礙的產生有關之特定的神經系統損傷，將會在相關的章節中對這些特定部分的神經解剖生理詳加說明。



## 參考文獻

McNeil, M.R., Robin, D.A. and Schmidt, R.A. (2008) Apraxia of speech: definition and differential diagnosis, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders* (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 249–264.



# 2 失語症症候群 (Aphasia syndromes)

## 緒論 (Introduction)

失語症長久以來被定義為腦部受損所導致的語言喪失或損害（見第一章）。到目前為止，平常所見的大多數個案中，失語症乃導因於缺血性腦血管意外 (ischaemic cerebrovascular accidents)。儘管失語症的失能情況很複雜，但在臨床上許多失語症的患者卻很相似，而且可歸屬在同一類組中 (recurring identifiable groups)。多年來，已有多到令人不知所措的術語名詞 (nomenclature) 被使用來描述和分類多樣化的失語症症狀，龐大的術語量使得學習失語症學的學生們感到困惑，因為，不同的學者通常依據其個人觀點及語言模式 (model of language)，而使用不同的術語來描述同樣的失語症障礙，舉例來說，不同時期，傷及前語言中樞相關的失語症障礙被稱為是「Broca 型失語症」、運動型失語症、傳出型運動失語症 (efferent motor aphasia) 和口語型失語症 (verbal aphasia)。

在查看當代主要失語症的分類系統之前，先以眾多學者提出的語言模式術語，來簡單回顧失語症的歷史，或許可有助於解開和失語症相關的一些術語糾結。簡視失語症的歷史，可讓仍舊圍繞著失語症面向的許多爭論得到些許正確的評價，包括不同的言語－語言區，以及其他腦部的語言構造扮演的角色之間所產生的爭議。

## 語言模式－歷史簡述 (Models of language – a brief history)

### 失語症學 (Aphasiology) 的早期歷史－自埃及的外科醫生談至 Paul Broca (1861)

關於失語現象已知的最早參考文獻，雖然是來自於所謂的 Edwin Smith 的外科手術手稿 (Prins and Bastiaanse, 2006)，而且在早期的希臘與羅馬著作中，記述著許多形式的失語症及其症狀，但現今對失語症的多數所知，則是從 19 世紀中至今，在此領域的大量研究探討中而來，而當時也是 Broca (1861) 和 Wernicke (1874) 提出兩種以自己名字命名的典型失語症模式的時期。直

到 19 世紀初期，有兩學派就語言方面的大腦功能發展出不同的見解。一派的學者們相信，腦部特定區域可有利於特定的（心智）功能，支持這一觀點的學者稱為「局部論者 (localizationists)」；藉由死後的屍體檢查 (postmortem) 來確認個體在終其一生中，具有的特定腦結構病變與呈現的特定語言障礙之間的相互關聯。局部論的學者以記號標出大腦的某些區域作為負責特定語言功能的中樞，有些局部論學者甚至還更深入地指稱 (denote) 大腦心智功能中樞的特定區域，例如：愛、驕傲、貪婪和言語。相對於局部論學者，稱為「整體論者 (holists)」的學派認為，心智功能是以大腦為一個整體作用的成果 (product)，而此心智能力反應了總腦容積量。後者的看法成為了著名的「整體性觀點 (holistic viewpoint)」。在過去一個世紀左右，研究失語症的學者可大致劃分在上述兩個學派之內。許多與失語症研究相關的問題，如多樣化的術語，是由局部論者和整體論者之間所產生的爭議所導致。

## Franz-Joseph Gall 與顱相學理論
## (Franz-Joseph Gall and phrenological theory)

失語症障礙在 19 世紀初，經歷了以神經解剖學為基礎見解的巨大轉變。此發展是由一名年輕的奧地利神經解剖學家 Franz-Joseph Gall (1758-1828) 提出的顱相學理論為開端。透過顱相學概念的介紹，Gall (1809) 成為第一位提出人類行為的特定心理構成要素，與特定腦區域之間具有系統性關係的人。根據顱相學理論，諸如語言、數學能力、音樂能力，以及人類性格各方面（如：野心、仁愛等）等等的複雜行為，是由大腦皮質的特定部位所調控。這些特定的皮質位置被認為是對應在顱骨的表面區域，其相應的頭骨外部可劃分成不同的區域，被認為是「身體機能 (faculty)」的「所在地 (seat)」，藉由這些所在地的大小以及頭骨隆起 (protuberances and lumps) 的區域，便可決定個體在各方面先天的行為傾向（圖 2-1）。再者，每個區域部位皆被認為該區域對複雜行為或對某些特定的性格，具有一定程度的調控作用。雖然顱相學已遭反對，但它提出的假設〔即一項複雜行為（如：語言）的任何一方面，是由解剖學上分離且不相連的一個大腦皮質區域所調控〕仍保留至今，成為影響言語－語言功能的理論和模式（如：Wernicke–Lichtheim 模式）的一項要素，而該模式在此領域中佔了極重要的地位，幾乎持續了整個 20 世紀。

重要的是，Gall 是第一位將言語與大腦特定區域做聯想的人，在他所述及的「兩個口語障礙 (speech-disordered) 的病人」中，Gall 提出在大腦前半部（意即額葉）存在一個掌管字詞和語言的器官 (organ)，而支持 Gall 提出關於語言所在地位在額葉的理論，最著名的學者之一是 Jean-Baptiste Bouillaud (1796–1881)。Bouillaud (1825) 收集了臨床上及病理學上的證據來支持 Gall 的假說；在一篇有 850 位案例的研究中，發現其中 116 位伴有口語缺損 (speech-defective) 的個案，其額葉區有受損，他堅持認為有必要將兩種不同口語行為 (act of speech) 的現象做區分，首先，製造出作為我們思想符號的詞彙能力（內部言語），其次為構音 (articulating) 這些相同詞彙的能力（外部言語）。基於這樣的論點，Bouillaud 認為有兩種原因會造成口語能力喪失 (loss of speech)，一是因為掌管詞彙記憶的器官遭到破壞，另一是指揮運作的言語動作 (movements of speech) 其神經構造原理 (nervous principle) 受到損傷。對於 Bouillaud 將失語症分成構音以及記憶缺失 (amnesic) 之兩類問題的真實性，一般來說還是依非流暢型與流暢型失語症的分類法較可被接受。

對早期的局部論觀點持反對意見的是 Pierre Flourens (1794-1867)，他認為大腦的每一部份都是等勢的 (equipotential)，因此特定區域具有特定效用是不存在的。他認為大腦病灶損傷的影響完全是依其損傷的大

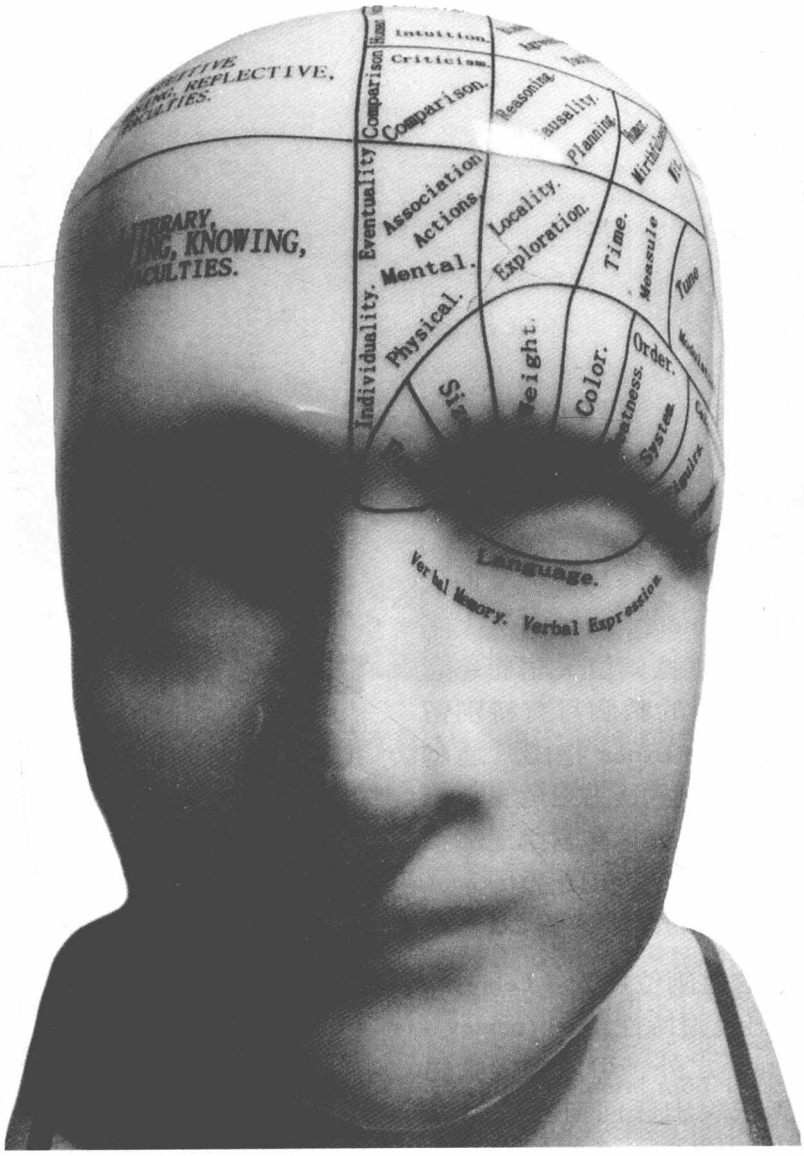



圖2-1 根據 Gall 而來的顱相圖。

小而定，而不在損傷的位置。依據 Flourens (1824) 的說法，如果腦部受損的部位是因為疾病或外傷所致，則其他腦部區域便能夠取代該區域的功能。雖然現在我們知道這多少可能會發生，但顯然地並不會出現在 Flourens 所預測出這樣的範圍內，特別是成人個案，例如：多數全失型失語症者 (global aphasics) 遺留下嚴重的語言障礙，且並未顯示出任何恢復的情形 (degree of recovery)，但如果 Flourens 的假設是正確的，恢復的程度應是可以預期的。

另一位和 Gall 和 Bouillaud 持不同意見的是 Andral (1797-1876)。在研究病灶區位於額葉的 37 位患者（在屍體中解剖檢驗出）的報告中，Andral (1840) 指出僅 21 位有口語障礙 (speech disorders)，此外，他也報告說，曾看過 14 位失語症患者，其病灶區域不包括額葉，反而侷限在中央溝之後 (post-rolandic) 的區

域，於是他總結出口語能力的喪失並不一定是前腦葉受損的結果，而且該口語障礙 (speech disorders) 的病灶位置可能也未必涉及額葉處。

## 「言語中樞」的發現 (Discovery of the 'speech centre') – Paul Broca (1861) 和 Carl Wernicke (1874)

由 Gall 和 Bouillaud 提出不同的大腦區域具有不同的功能，且「構音式的言語 (articulated speech)」可能集中在額葉的這些理論，於隨後的幾十年中引發相當大的爭議，最後由一位名為 Paul Broca 的法國神經科醫師 (1824-1880)（圖 2.2），在 1861 年發現所謂的言語中樞奠定了基礎。從整個 20 世紀持續至今，由 Broca (1861) 所發表的論文廣泛地被認為造成了重大的影響 (major stimulus)，而產生失語症研究的革命性變化。根據兩位失語症患者（Borca 在他們生前最後的數個月有特別留意）的屍體解剖檢驗中，Broca 指出「運動性言語區域」是在第三額迴的後方三角部 (pars triangularis)，即使受損病灶不僅只包含第三額葉腦迴，還擴展到額蓋、中央蓋和頂蓋 (frontal, central and parietal opercula) 的區域（圖 2-3）。

由 Broca 所觀察的這兩位病人（Leborgne 和 Lelong）除了會出現固持性語句 (perseverative utterance) 如 'tan' 之外，可以聽懂話語 (language)，但卻無法說出任何自發性言語 (spontaneous speech)，而僅有一小組的單音節語 (monosyllables)，此外，不會出現肌肉麻痺、理解力變差以及智力降低的情況。Broca 為他的發現作出解釋，以支持 Gall-Bouillaud 的理論，認為語言區域是位在額葉處。然而，Broca 強調他的說法並非意味著所有形式的失語症皆和額葉病症有關，而只有他稱為是 'aphemia'（或是口語能力喪失 [loss of speech]）的運動型式 (motoric type)。（「失語症 (aphasia)」是 Trousseau 於 1864 年所創造，並用以取代 "aphemia" 一詞），而此類型也與 Bouillaud 提出的構音型失語症 (articulatory aphasia) 的本質相同。於 1865 年時，Broca 再



圖2-2 Paul Broca, 法國神經外科醫師 (1824–1880)。

更深入探討的研究中，有另一項語言和大腦的重要貢獻，在當時，他是第一位引起大家對語言為左腦半球的一項功能這項事實產生注意的人，Broca 留意到他所有右利手 (right-handed) 的失語症患者，其病灶損傷區均位在左腦，這項發現致使醫學和生理學上產生重要的思維革命。從醫學的觀點來看，失語症是由一個次要研究對象 (minor curiosity) 轉變成局灶腦病症 (focal brain disease) 的重要症狀。〔現在已普遍接受，左腦與語言間的連結說法是由 Dax (1836) 在法國南部的大城蒙彼利埃 (Montpellier)，參與國際會議時的提報中首次引述，然而 Dax 的這項發現在當時並未發表，直到 30 年之後，才由他擔任醫生的兒子 Gustav Dax 於 1865 年 4 月發表，比 Broca 於 1865 年的發表還早了六週。〕

失語症學 (aphasiology) 接下來的另一個重要進展，來自於一位德國的神經精神病學醫生 (neuropsychiatrist) Carl Wernicke，他證明由 Bouillaud 所提出的另一種失語症障礙的主要類型（即記憶喪失型）的發生，是與左腦顳葉的病變有關。在 1874 年的一項研究




圖2-3 Broca醫師的第一位病患的腦顯示出一處位在左腦半球的第三額迴的病灶損傷，並且擴展至涵蓋額蓋、中央腦蓋、和頂蓋部區域。

報告中，Wernicke 對他所宣稱的「感覺型失語症 (sensory aphasia)」的主要特徵作出了描述。這些特徵被形容是具流暢但混亂的言語 (disordered speech)，伴隨書寫和閱讀方面（包括口語和靜默式兩種）類似的異常，以及口語理解受損。Wernicke 確定此障礙最常見的相關損傷病灶是位於左腦半球上顳葉迴的後面部分〔第一顳迴 (first temporal gyrus)〕(即優勢腦半球的聽覺聯合皮質)。

Wernicke 更進一步說明大腦前面部分是專門負責運動功能，而後面區域是負責感覺功能。他接受 Broca 氏區的存在，並依據此說，提出兩種不同類型的失語症存在假說：「運動型失語症」和「感覺型失語症」。Wernicke 不僅強調語言表現在皮質中心的重要性，他也強調連接皮質語言中樞間的聯合皮質纖維徑 (association fibre tracts) 所扮演的角色。他假設存在有一束纖維（現已知為弓狀束）是為了連接 Broca 氏區到第一顳迴，並表示若傷及此處會產生「傳導型失語症 (conduction aphasia)」〔一項目前已可確認的實體障礙 (entity)〕。因此，Wernicke 是第一位提出失語症可能是因為皮質和皮質之間連接中斷所造成的學者。從 Wernicke 的簡單神經模式 (simple neural model) 來看，他不只說明了現今已知的失語症症狀，還正確預測了當時尚未被敘述存在的失語症症候群。

## Wernicke-Lichtheim 之模式

接續 Wernicke 的研究發表後，有許多不同學者，依據局部論提出了大量的架構 (schemes) 和失語症的分類系統。其中最著名的分類為 Bastian (1898)、Charcot (1877)、Lichtheim (1885) 和 Nielson (1936) 所提出的學說。舉例而言，Lichtheim (1885) 提出了五個存在皮質內部連結的中心（圖 2-4），來將 Wernicke 的模式加以闡述：一個是口語 (oral speech) 動作型式的記憶影像中心（口語表

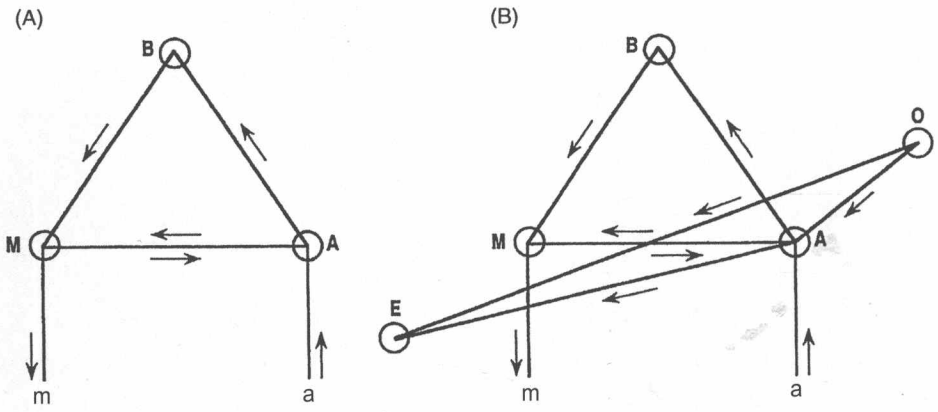



圖2-4 Wernicke-Lichtheim模式和相關的口語 (A) 語言障礙，以及書寫 (B) 語言的障礙。中樞：A＝聽覺口語中樞（聽覺詞彙表徵的中心），M＝口語表達性中樞（動作詞彙表徵的中心），B＝概念中樞（目標概念中心），a＝聽覺口語輸入，m＝運動言語輸出，O＝視覺口語中樞（讀字中心），E＝書寫中樞(寫字中心)。依口說式語言障礙的病灶損傷位於：M＝皮質型運動失語症，A＝皮質型感覺失語症，AM＝傳導型失語症，BM＝跨皮質運動型失語症，AB＝跨皮質感覺型失語症，O＝皮質型失讀症，E＝皮質型失寫症（書寫不能）。

達性中樞），位於額葉的 Broca 氏區；一個是字音 (word sounds) 的記憶影像中心〔聽覺口語中樞 (audioverbal centre)〕，位於顳葉的 Wernicke 氏區；一個是書寫動作型式的記憶影像中心（寫字中樞）、另一個是書寫字詞 (written words) 的記憶影像中心〔視覺口語中樞 (visuoverbal centre)〕，及一個構想出欲表達概念和想法的中心〔概念中樞 (concept centre)〕，位於頂葉的下部。根據 Lichtheim 的說法，這些中心是相互連結的，而且不僅是相互之間有連結，也和其他皮質和皮質下結構有互通，例如：Lichtheim 認為聽覺口語中樞和視覺口語中樞是與主要皮質的聽覺和視覺接收區有緊密地相關。

由 Lichtheim 依據 Wernicke 的理論所發展出的皮質口語中樞模式，已成為大家所知的 Wernicke-Lichtheim 之模式〔或架構 (schema)〕。Lichtheim 也認同 Wernicke 的說法，認為將聽覺口語中樞與口語表達性中樞間的連結破壞時，會導致「傳導型失語症」。再者，Lichtheim 也提出介於概念中樞和口語表達性中樞之間的連結中斷時，會出現一種難以產生自發性言語的語言障礙，因為形成的意念將無法由口語表達出來。在這種情況下，由於基本的言語機制是完整的，純粹性的語言表現，如複誦和大聲唸讀 (reading aloud) 的能力，依然會保留。因為聽覺口語中樞與口語表達性中樞之間的連結仍然完整，所以口語理解能力也會存留。另外，被稱作是「跨皮質運動型失語症」(transcortical motor aphasia) 的此一症候群，與傳導型失語症同樣被較為近代的學者證實它們的確存在。

## Wernicke-Geschwind 之模式

由 Wernicke 和 Lichtheim 提出的原級 (original model) 語言處理模式，近來已由 Geshwind (1965a,b)修改成一組稱為新的 Wernicke-Geschwind（失語症）模式。根據後述的模式，當口說式 (spoken) 或書寫式的語言經由主要聽覺和視覺皮質傳遞至 Wernicke 氏區時，語言理解才會發生。簡單地說，口說式的語言是藉由內側膝狀體 (medial geniculate body) 所

傳遞，經過內囊到達主要聽覺皮質（41 及 42 區），接著透過短形的聯合纖維傳送到 Wernicke 氏區。書寫式的語言則藉由枕葉的主要視覺皮質，傳送到構成部分Wernicke 氏區的緣上迴和角迴處 (supramarginal and angular gyri)。在 Wernicke 氏區理解後，語言訊息會透過弓狀束，傳遞至位於額葉的前額葉皮質區 (pre-frontal cortex) 和 Broca 氏區；表達性言語的辨識 (coding for expressive speech) 發生在 Broca 氏區。雖然功能性神經影像學的研究，在某種程度上是支持此模式，但仍然有些限制，包括：除了那些包含弓狀束在內的傳導型失語症外，此模式並未解釋與皮質下缺損相關的語言障礙是如何發生的；另外，此模式對中風後常發生的顯著自發性恢復也未作出解釋（如：由其它的皮質區作代償）；大部份失語症障礙同時會涉及理解和表達的部分，表示在此模式中所指稱的皮質區域之間明顯的區別性功能，可能不存在。

以 Wernicke-Geschwind 之模式為例，早期局部論提倡的語言模式，至少已證實在預測目前某些臨床可識別的失語症症候群是成功的。然而，失語症是一項複雜的障礙，如同之後將會印證的局部論語言模式，用於解釋經常發生在失語症病患上某些難解的症狀組合時，只能算是部分成功。

## 非局部論的語言「整體」觀
(The non-localizationist 'holistic' view of language)

19 世紀後期的英國神經學家 John Hughlings Jackson (1835-1911) 是位強烈反對局部論學說者。Jackson 看待失語症的角度，是以動態式和心理學的觀點，而非由靜態和神經解剖學間的關連，他在失語症領域裡常被稱作是「認知學派」的創立者，並且區分說話有兩項層級：情緒性〔或自動性 (automatic)〕和理智性 (intellectual)。Jackson 相信失語症病患的損傷是在表達性話語 (utterance) 的理智層面，且涉及他所稱為「陳述性論點 (propositions)」的敘述表現，並認為失語症者可能會在自動性語言方面，以感嘆語 (interjections)、發誓或詛咒 (oaths)、陳腔濫調的一些說辭 (clichés)，以及反覆常說的一些話語 (recurring utterances) 形式上，出現很明顯的固持現象 (preservation)。Jackson 並不否認失語症病患時常會出現 Broca 氏區受損，特別是涉及運動性言語 (motor speech involvements) 時會更加明顯；然而，他拒絕只將語言功能侷限在 Broca 氏區，並且強調語言是一種心理上而非僅是生理的功能，此外，他又強調，對語言和其他理智性的功能而言，大腦的運作猶如是一個功能性的單位。

Pierre Marie (1853-940) 提出的研究著作中，也支持非局部論觀點。Marie (1906) 提報了一篇標題為「第三額葉腦迴在語言功能上並未扮演特定的角色 (The third frontal convolution plays no special role in the function of language)」的論文，內容否定了 Wernicke 的主張，即兩個不同語言中樞的概念，並提出上顳迴是唯一真實的語言中樞。Marie 並且說，被稱作 Broca（運動）型失語症的語言障礙，實際上是 Wernicke（感覺）型失語症合併有 anarthria，故而提出失語症只存在一種真實的形式；即 Wernicke（感覺）型失語症，特徵為理解力差、誤語症〔或譯作錯語症(paraphasia)〕、亂語 (jargon)，以及閱讀和書寫困難。對於病灶損傷於 Broca 氏區所導致的失語症，Marie 則認為損傷必然會向後延展，並牽涉 Wernicke 氏區或與它連結的視丘。Marie 同意 Jackson 的說法，認為局部病灶損傷，若非語言和言語障礙的原因，則特定皮質區域的損傷會比其他區域的損傷更容易干擾言語表達。他和 Jackson 兩人皆強調干擾及損害語言功能的病理知識之訊息本身並無法提供健康個體在此方面的功能是如何掌控的。Jackson 尤其強調觀察活體病人的重要性，而非研究屍體解剖的發現。在 Marie 的著作問世之後，整體論取向 (holistic

approach) 對失語症的影響在 20 世紀早期與日俱增，使得 Wernicke 的語言失聯結論模式遭受某種程度的批評。整體論取向的主要倡導家包括 Critchley (1970)、Head (1926)、Luria (1970)、Pick (1931)、Schuell, Jenkins 和 Jiminez-Pabon (1964) 以及 Wepman (1951)。

如上所述，雖然上個世紀所提出的語言模式，通常都能夠被具體區分成以解剖為主的局部論學派和以心理學為主的整體論學派，然而大多數的臨床人員在經過一段時間後，便已觀察到支持此兩項論點所提出的語言行為。此外，大部分當代失語症的研究者也利用上述兩種取向來解釋及分類他們研究中參與的病患類別；例如，以 Luria 為首的蘇聯心理學家，傾向於支持介在嚴謹的局部論與整體論之間的說法，以促進兩分類間的等位性 (equipotentiality)。Luria（有時被稱為是動態的局部論者）認為，較高階的神經處理（包括語言）是以大腦為一個整體來論述；但是，Luria 更進一步表明，認為大腦是高度分化的一個系統，系統內的各部分是造成包含不同面向的原因。Luria 和其同事們的著作（依據中庸派局部論的立場）乃以細節描述失語症症候群為其特色，所描述之症候群論點常與病理解剖位置相關（關於 Luria 的失語症分類系統將於本章節稍後討論）。因此，解剖取向與心理取向便在失語症的分類方面，兩者間產生了更恰當的整合模式。

1965 年，Norman Geschwind 首先提出的語言及失語症研究再引入以 Wernicke 失聯結論取向 (disconnectionist approach)。Geschwind 出版的作品隨後為失語症症候群在解剖方面的研究提供了新的推動力，並且致使 Wernicke-Lichtheim 的語言模式因而復興。此外，自 1970 年代中期開始，新的腦神經影像技術問世〔包括電腦斷層攝影 (CT) 掃描、正子電腦斷層攝影 (PET) 掃描和磁振造影 (MRI)，以及局部腦血流研究〕，這些技術可定位每位（活著的）失語症患者損傷的位置，而使臨床的失語症病理研究得以進行。使用這些新技術研究的結果，一般可用來辨明 Wernicke-Lichtheim 的語言模式。而且，這些年來許多研究者也表示，新的神經影像技術將優勢腦半球的「言語-語言區」的傳統概念 (classical concept) 擴展到皮質下結構，如紋狀體-內囊區和視丘部分，因而證實其需求。因此，除了在較早的語言模式中，已特化的特定皮質中樞以及皮質到皮質之間的連結（如：弓狀束）之外，近期所被提出的模式皆已延伸至與語言處理相關的中樞，即皮質下結構的重要性，以進行了解 (Crosson, 1985)（關於皮質下結構在語言中扮演的角色將在第三章討論）。

上述失語症之簡短歷史描述的用意所應強調的目的是，為了對過去整個世紀左右的失語症主要取向，還有對環繞這些取向的爭議，提供深入性的瞭解，因此僅提及少數失語症學的研究學者。在失語症學上，較為近代的許多學者會在本章後面的部份，或在後面的章節中述及。



## 失語症的分類 (Classification of aphasia)

因為失語症的複雜和多變的結果，過去幾年許多系統被用來分類不同種類的失語症。一般而言，每位研究失語症的學者會依據各自對失語症本質的了解，試著發展出自己的專業術詞來區分各種類型的失語症。許多學者皆同意區辨失語症的方式，除了有主要條件之外，還需另加其他條件，雖然如此他們仍已採用一系列不同的術詞，來為各自所認可的 (recognized) 失語症症候群下定義。因此，學生在學習失語症時，很難依據迥然

不同的分類系統所定義出的失語症症候群來判定它們之間為何有關；也因為從失語症患者之間所見的語言障礙之變異性極大，尤其當失語症跨越在兩種不同類型之間時，臨床人員很難在界限中 (boundaries) 做出診斷。

## 失語症分類—簡易二分法
### (Simple dichotomies in aphasia classification)

為了避免各式各樣的分類系統引起的困惑，許多學者用簡易二分法來分類失語症。最普遍使用的兩種二分法是由 Weisenberg 和 McBride (1935) 提出的表達型／接收型 (expressive / receptive division)，以及由 Wernicke (1874) 所提出的運動型／感覺型 (motor / sensory division) 兩種分法。另外還有兩種文獻中常用的二分法，包括流暢型／非流暢型 (fluent / non-fluent) (Benson, 1967)、前／後（區）型 (anterior / posterior) 二分法 (Goodglass & Kaplan, 1972)。

表達型或運動型失語症和涉及優勢腦半球的前語言中樞（例如：Broca 氏區）之病灶損傷有關，主要造成無法將言語概念 (speech concept) 轉換成有意義的文字；換句話說，這裡所談的主要障礙是一種執行言語產出的失能現象 (inability)。因此，在字詞或片語間會有停頓，而產生言語不流暢。接收型或感覺型失語症和涉及優勢腦半球的後語言區的病灶損傷有關；因此，主要和口語 (speech) 的理解、建構等問題有關，接收型失語症個案最主要的問題在於缺乏語言理解的能力。由於口語表達是有賴於正常言語接收歷程之運作 (receptive speech processes)，但是，感覺型失語症病患的語言輸出亦可能伴隨亂語症、字詞的替代（誤語症）和其他表達性失常，而使得口說式輸出方面出現障礙；雖然言語通常是流暢的，但卻充滿偏誤。因此，運動型失語症和感覺型失語症最大的差別在於：運動型失語症對語言的理解只有輕微損傷，但感覺型失語症的語言理解損傷程度則是嚴重的；而運動型失語症的言語表現通常為不流暢，而感覺型失語症卻是流暢的。

針對表達型／接收型這樣的二分法做修正時，包括 Wernicke (1874) 和 Geschwind (1969, 1971) 在內等學者，提出了流暢型言語（流暢型失語症）（可以輕鬆的說出良好的構音、文法、語調、和旋律都正確的長字詞片語）和非流暢型言語的分法（非流暢型失語症）〔只能費力地說出構音不佳、緩慢產生破碎的字語 (sparse speech)〕。Wernicke (1874) 提出這兩種失語症表現的解剖相關性。二分法已由近期的一些學者在失語症口語輸出 (verbal output) 所呈現的意義上，再次強調且證實 Wernicke 的觀察結果，並說明非流暢型失語症的病患其病灶區會涉及中央溝 (Fissure of Rolando) 前的構造組織，而流暢型則在中央溝之後 (Benson, 1967; Poeck, Kerchensteiner and Hartje, 1972; Wagenaar, Snow and Prins, 1975)。

即便各種二分法都有各自的確實性 (validity) 與效用，但卻沒有任何一種可適切地全然概括失語症變異的區辨特徵。舉例來說，純粹型的失語症 (pure forms of aphasia)（即純運動型失語症或是純感覺型失語症）就鮮少被描述；特別是感覺型失語症個案，會伴隨一些運動性言語的損傷。因此，大多數失語症個案會同時包含這兩種不同種類的癥狀。即使是後腦損傷者也會有表達問題，而前腦損傷者也可能有理解的問題。此外，失語症障礙也可能因為非直接由優勢腦半球的語言皮質中樞的腦損傷所造成，譬如在近年的研究中顯示，皮層下區甚至右腦半球的構造組織對語言功能也有貢獻。

雖然流暢型／不流暢型兩分法的確提供了重要的解剖定位訊息，但此訊息也應該能

夠指出前／後分法的相關性也存在有例外的情形。首先，並非所有的失語症都可以被區分為流暢型和不流暢型 (Benson 1967; Karis and Horenstein, 1976)。其次，幾乎所有急性期失語症的兒童皆為不流暢〔他們經常是不用言語表達的 (mute)〕（見第 12 章），即使恢復後，也不會是流暢、語誤、或是呈現亂語型式的口語輸出。所以，幼年時期的後天性失語症並不符合流暢型／不流暢型的分法。最後，可能會在失語症初期的流暢性評量發生誤導；很多剛發生的後天性失語症個案，在發病開始時就顯示口語不流暢的特徵，而有些病灶位置在中央溝之後的失語症個案，很快就變得流暢，而其他人可能在回復到流暢口語輸出前，會先出現幾星期的不流暢情形 (Benson, 1979)。

由此表明了，區分失語症需使用多種類型的分法，而不僅僅只是依上述的二分法來簡單的分至其中一類。在近年中，相較於其他所有的分類，有二種主要的分類系統已在臨床上得到不少認同感，包括波士頓失語症分類系統 (Boston Aphasia Classification System)（由波士頓地區的退伍軍人管理醫院之失語症研究中心的語言病理組所發展出），以及由 Luria (1970) 所提出的 Lurian 失語症分類系統。

## 波士頓分類系統 (Boston Classification System)

根據修訂版的波士頓分類系統 (Benson, 1979)，臨床上有八項可識別的失語症症候群，包括：(1) Broca 型失語症、(2) Wernicke 型失語症、(3)傳導型失語症、(4)全失型失語症、(5)跨皮質運動型失語症、(6)跨皮質感覺型失語症、(7)孤立型（跨皮質混合型）失語症，以及 (8)命名困難型失語症。

根據 Wernicke-Lichtheim 之模式，每一種類型的失語症病灶位置（圖2-4）敘述如下：

1. Broca型失語症，與涉及表達性口語中樞的病灶損傷有關。
2. Wernicke型失語症，是由聽覺口語中樞的病灶損傷所引起。
3. 傳導型失語症 (conduction aphasia)，是由於介在聽覺口語中樞和表達性口語中樞之間的路徑，受到損傷所引起。
4. 全失型失語症 (global aphasia)，是涉及聽覺口語中樞和表達性口語中樞兩處的廣泛性 (extensive) 損傷所致。
5. 跨皮質運動型失語症(transcortical motor aphasia)，是由於概念中樞到聽覺口語中樞的連結路徑，受到破壞有關。
6. 跨皮質感覺型失語症 (transcortical sensory aphasia)，是由於聽覺口語中樞連結到概念中樞的路徑，受到損傷所引起。
7. 孤立型失語症 (isolation aphasia)，是由於概念中樞與聽覺口語中樞、表達性口語中樞之間連結中斷的病灶損傷所致。
8. 命名困難型失語症 (anomic aphasia)，是由於概念中樞連結到口語表達性中樞所包含的路徑受到損傷所致，由於病患的理解力也受損，故也可能是由於概念中樞的損傷所引起。

每一項波士頓的失語症症候群，是以特定群組 (particular group or cluster) 的語言症狀和癥候為特徵，因此，根據病患所呈現的特定語言癥候群組，語言障礙病患的分類配置便可完成。不過，瞭解下列知識還是很重要的：儘管每一項症候群都有一組所屬的語言特徵，但與症候群相關的特定群組之語言癥狀，卻並非是固定的；當然，在該症候群可能被診斷出來之前，其群組中所有癥狀也並非都會出現在病人身上；同樣地，語言檢查後的結果，偶爾會呈現出非群組特定之失語症症候群通常有的特徵，而此特徵可能會在一些症狀和癥候中出現，甚至還比該失語症症候群更具有代表性。因此，臨床人員需要在這些象徵特定失語症症候群的語言症狀和癥候之間，在某些程度上做彈性調整。

### 中樞型和中樞周圍型失語症 (Central and pericentral aphasia)

為了有助於局限分類型態，可用一些方法來將各種波士頓失語症分成幾類群組。當

損傷的病灶排列在外側裂〔或薛氏裂 (Fissure of Sylvius)〕的中央口語區 (central speech areas) 時，所引發的失語症即為中樞型失語症，這類失語症通常會無法複誦或重述 (repetition)，且包括 Broca 型失語症、Wernicke 型失語症，以及傳導型和全失型失語症。中樞周圍型失語症包括跨皮質運動型、跨皮質感覺型、命名困難型，和孤立型失語症；這些是由圍繞在中央口語區域周圍的損傷所引起，且通常複誦能力佳。因此，中樞型失語症可以透過測試病患的複誦能力，來區辨中樞周圍型失語症。事實上，如果未進行複誦能力的測試，則施測者在區辨下列中樞型以及中樞周圍型症候群時，會有困難，如：Broca 型與跨皮質運動型；Wernicke 型與跨皮質感覺型；命名困難型與傳導型；以及全失型和孤立型。

若以複誦能力來判別位於外側裂周區〔又作環薛氏裂區 (perisylvian)〕和其邊緣地帶（中樞周圍）的失語症，此間的差異不僅只是確切的局部位置特徵，也提供了潛在病理本質的根源。大多數有正常複誦能力的失語症者其病因 (aetiology) 為血管性疾病時，會以左側內頸動脈阻塞性疾病為基礎。急性頸動脈血管 (carotid vessel) 阻塞之後，由威廉氏環來的可用動脈循環有限，可能只足夠灌注相鄰的外側裂周區皮質，並維持此區域的活性，卻無法提供足夠的含氧血來維持邊緣地帶的組織。相反的，腦血管意外後導致有複誦能力困難的失語症，則很有可能是以涉及一條或數條中大腦動脈分枝的血栓型或栓塞型血管問題為基礎 (Romanul and Abramowitz, 1961)（不同的波士頓失語症症候群之癥候和損傷位置方面，將在本章節後續討論）。

## Lurian 分類系統 (The Lurian Classification System)

根據 Luria 對戰爭中經歷過頭部創傷士兵的研究，他分類出七種主要的失語症類型：感覺（聽覺）型失語症〔sensory (acoustic) aphasia〕、聽覺失憶型失語症 (acoustico-mnestic aphasia)、語意型失語症 (semantic aphasia)、傳出（動力性）運動型失語症〔efferent (kinetic) motor aphasia〕、前運動型失語症 (pre-motor aphasia)、傳入（失用性）運動型失語症〔afferent (apraxic) motor aphasia〕，和額葉動態型失語症 (frontal dynamic aphasia)（每項 Lurian 失語症症候群的癥候和病灶損傷位置，將在本章節稍後討論）。



## 波士頓失語症症候群 (Bostonian Aphasia Syndromes)

### Broca 型失語症 (Broca's aphasia)

Broca 型失語症的特徵為非流暢式的言語輸出和複誦能力差；然而，相較之下，聽覺理解是比較沒有損傷的 (spared)；其言語產出呈現緩慢、費力、失語法性 (agrammatic)，並且時常出現電報式語法 (telegrammatic)〔意即產生的口語中主要包含實詞 (content words)，如名詞和動作動詞 (action verbs)，但缺乏形容詞、副詞和介詞，而讓病患的話語如同電報式的簡化型態〕。一般來說，Broca 型失語症病患的詞彙量範圍是有限的，這些病患可能會出現字詞重複（固持性動作），而且在字詞間或片語之間可能會發生停頓較久的情形。言語失用症（見第八章）形式的運動性言語障礙以及／或是吶語症，常會和 Broca 型失語症共伴發生。

因為主要運動帶 (primary motor strip) 較為側邊範圍的區域經常會被起因的病灶損傷所影響，因此，Broca 型失語症常會結合出現右側偏癱〔或半身不遂 (hemiplegia)〕（一側邊的身體麻痺）或右側輕偏癱〔或半身偏癱；肢體無力 (hemiparesis)〕（一邊的身體肌肉無力），且比起右腿，對於臉的下半部和右上臂的影響則較為嚴重。過度性反射 (hyperactive reflex) 和病理性反射 (pathological reflex)〔例如，腳底反射陽性 (positive babinski sign)〕經常會出現在肢體右側。意想運動性動作失調 (ideomotor dyspraxia)（見第八章）是一種在指令下，無法自發性執行任務的能力表現，經常會侵犯 Broca 型失語症者「未受病理變化」的左手。雖然感覺缺失偶爾會出現，如無痛感和冷熱覺，但呈現在 Broca 型失語症上的結果卻不一致。同樣地，與其他類型的失語症症候群相比，持續性視野缺損則較少和 Broca 型失語症一起結合出現。

Broca 型失語症的書寫能力通常和口語損傷相當，典型的書面材料 (written material) 中會包含許多偏誤的拼字和遺漏的字母；單一個別的字母會越來越大、超過正常字的大小，且字體的組合不佳 (poorly formed)，事實是因為大部分的 Broca 型失語症者會共伴偏癱，所以必須使用左手寫字，而使這種情形變得更糟。相較於依循指令或口述的聽寫，這些病患通常在仿寫書面材料的表現較好。多數 Broca 型失語症者大聲讀誦的能力不佳，而閱讀理解力也大抵類似聽覺理解能力。

Broca型失語症的相關病灶位置，從Broca醫師在 1861 年第一次描述以他為名的此區域時，就一直爭論不休。長久以來，我們都被教導 Broca 型失語症的發生是與 Broca 氏區的損傷有關；然而，使用 CT 掃描的臨床病理研究結果卻發現，Broca型失語症的病灶位置難以清楚被定義出；有些人的 Broca 氏區有受損，而有些人卻是正常的。

Mohr 等人 (1978) 利用屍體解剖、CT，或動脈脈搏描記器 (arteriogram) 方式記錄下 20 名個案的損傷病灶，而完成了大規模的研究報告。他們發現病灶位置局限於 Broca 氏區的個案，並沒有出現失語症，而是「暫時性的言語失用現象 (transient speech apraxia)」。由他們的發現中得出，Broca氏區及其鄰近區域，與甚至腦中深部產生影響的梗塞(infarction)會造成緘默症 (mutism)，而緘默又由很快恢復的動作失調 (improving dyspraxic) 和費力的 (effortful) 構音現象所取代，但不會出現明顯的語言功能障礙〔Broca 區域的梗塞症候群 (Broca's area infarction syndrome)〕。未將病灶局限在 Broca 氏區，這樣看來 Broca 型失語症可能在外側裂區需要有大範圍的病灶損傷，涵蓋許多部分的島蓋 (opercula)、腦島和中央大腦動脈上段分支領域 (the territory of the upper division) 的下方白質，包括 Broca 氏區。如 Marie (1906) 和 Mohr (1976) 所強調的，Paul 的原始 Broca 型個案的大範圍 (extensive) 病灶損傷包含比左額迴後部（Broca 氏區）更廣的區域。臨床病理研究已確實顯示，Broca 型失語症通常發生在左額頂蓋部（包括額下迴和中央前迴兩處），大範圍的皮質、皮質下損傷之後，在某些狀況下，也伴隨涉及至頂葉前部，偶爾也至顳葉 (Naeser and Hayward, 1978; Mazzocchi and Vignolo, 1979; Murdoch et al., 1986a)。Mazzocchi 和 Vignolo (1979) 亦發現，在該研究中所有參與的 Broca 型失語症者，其損傷的病灶區皆涉及豆狀核和腦島。

涉及 Broca 氏區的 Broca 型失語症仍稍有爭議。從 Mohr 的研究結果中，我們可以確實知道局限在 Broca 氏區本身的病灶損傷，並不會造成 Broca 型失語症，而是會引起 Broca 區域梗塞症候群（以言語失用症為主）。（第八章將會更深入討論言語失用症和 Broca 型失語症之間的關係。）病灶損傷是否一定要落在 Broca 氏區才會造成 Broca 型失語症，這點尚不清楚；而神經性腦功能影像技術，如 PET，已提供大量證據證明：Broca 氏區以外的腦部代謝活動的變化，促成了與 Broca 型失語症有關的語言缺陷型態 (Metter et al.,1989, 1992)。舉例來說，Metter 等人 (1989) 針對 11 名 Broca 型失語症患者做檢測，並比較這 11 名患者的 CT 及 PET 結果，雖然 CT 顯示出病灶損傷區均一致位於前內囊和豆狀核，並且伴隨有多種皮質的變化，但以葡萄糖的新陳代謝 (glucose metabolism) 檢測時，卻發現遍及大腦半球的腦部活動減少。Damasio (1998) 為 Broca 型失語症的病理生理學 (pathophysiology) 做出總結：「一般來說，Broca 氏區的病灶損傷不僅只涵蓋額蓋部 (frontal operculum)（Brodmann 第 44 和第 45 區），除了延伸至位於其下的白質和基底核與腦島之外，還包括前運動皮質和緊鄰的運動皮質區之後，以及其上方區域。可能如同所預期的，擴展至這些不同區域的損傷，會與各種共伴而來的缺陷，以及與恢復的程度互有相關 (p.54)。」

## Wernicke 型失語症

Wernicke型失語症患者最主要的語言障礙特徵為語言理解障礙，因此，這些病人較

難理解別人對他們所說的話，也很難理解自己閱讀的內容。已有學者指出，Wernicke 型失語症的理解缺陷會有兩極化的傾向；某些 Wernicke 型失語症者無法理解口語的字詞〔語聾症 (word deafness)〕，有些則較無法理解書寫的字詞〔字盲症 (word blindness)〕，無論如何 Wernicke 型失語症者在這兩部分一定會出現程度上的某些缺陷。

除了理解有困難外，Wernicke 型失語症者的命名和複誦能力也不佳。不似 Broca 型失語症般，Wernicke 型失語症者的言語輸出是流暢的；其言語的構音正常，且片語的長度和韻律 (melody) 也正常。雖然很流暢，但說出的語言內容卻是不正常的，且會出現字詞的替代〔語意型誤語症 (verbal paraphasia)〕，或是字詞部份 (parts of words) 的替代〔音素型誤語症 (literal paraphasia)〕。由於理解困難，這些患者沒有能力去監控自己的口語表達，當他們說話時，經常會不自覺地發明一些新的字詞〔新語症 (neologisms)〕，雖然他們說出的是完整句子，但對其他人而言卻不具任何意義。因此，儘管 Wernicke 型失語症者言語很流暢，卻無法向外表達自己的想法，也會因為無法讓自己被別人理解而常常感到沮喪。嚴重的個案，其口語混亂和誤語型偏誤 (paraphasic errors) 會呈現無意義的亂語，而造成非常無條理的語言障礙 (disjointed language disorder)。

有別於 Broca 型失語症的患者，Wernicke 型失語症病患很少伴有偏癱，因此，其手寫能力，在運動能力上通常是令人滿意的，而寫出的字形完好且易讀。然而，Wernicke 型失語症者的書寫語言內容也如同他們的口語輸出般，是不正常的，雖然個別字體寫得看起來很工整，但組成的字母卻毫無意義，有些個案寫出的東西甚至還類似於誤語的口語輸出。

Wernicke 型失語症者在大聲唸讀和閱讀理解上都會受到干擾，雖然如同上述所言，閱讀理解可能會比聽理解好，但同樣的，這些患者的命名能力也會受到影響；當要求 Wernicke 型失語症者執行物品、身體部位等命名時，則經常無法回答，或會以明顯的誤語來回應。

典型來說，多數 Wernicke 型失語症者的神經學檢查結果是陰性的，不會顯示出任何相關的神經性缺損，如上述所言，通常不會伴隨偏癱或輕偏癱，而一般感覺的障礙也十分少見。有些 Wernicke 型失語症的病患會出現一種稱作象限盲 (quadrantanopsia)（四分之一視野的目盲）的視野缺陷。

傳統上，Wernicke型失語症被認定與涉及 Wernicke 氏區的顳頂葉損傷有關。依據神經放射線學 (neuroradiological) 觀點的幾篇研究已提出證據支持此論點。例如，Naeser 和 Hayward (1978) 使用 CT 掃描，發現四名 Wernicke 型失語症病患的相關病灶受損區，主要位在中央溝之後及顳頂葉區，而所有病患的病灶位置都涉及 Wernicke 氏區。在這些病患中，沒有任何病灶會同時出現在中央溝前 (pre-rolandic overlap) 或延伸至 Broca 氏區。Kertesz、Harlock 和 Coates (1979) 也報告過一位慢性 Wernicke 型失語症患者（發病 12 個月後），其病灶位置在中央溝之後 (post rolandic) 且未擴展至額葉島蓋。Chapman 等人 (1989) 的發現也指出，優勢腦的上顳迴損傷被認為是遭受到最嚴重損傷的 Wernicke 型失語症病人常見的因素。不過，在另一篇以 CT 掃描為依據的研究中，Kertesz、Lau 和 Polk (1993) 判定，持續性的 (persisting) Wernicke 型失語症通常除了上顳區域外，還涉及了緣上迴和角迴。

然而，有些學者已報告 Wernicke 型失語症的病灶區域可能會與中央溝之前、後的結構組織都有關聯 (Kertesz, Harlock and Coates, 1979; Mazzocchi and Vignolo, 1979)。不過對於 Wernicke 型失語症的病灶受損位置侷限於中央溝前區域的說法並沒有太多的報告支持。

Basso 等人 (1985) 報告了八位 Wernicke 型失語症的個案〔有理解和複誦障礙，並與流暢型亂語 (fluent jargon) 共存為表徵〕，其受損病灶在廣泛的外側裂周區 (extensive perisylvian)，因此被預期有可能導致全失型失語症；不過，這些學者並未記載，受損的病灶區涉及皮質下構造，因此，對於皮質下損害的延伸程度仍屬未知。在這些涉及皮質下區的個案文獻資料中，因 Naeser 等人 (1982) 的發現而顯得重要，他們發覺 Wernicke 型失語症可能因為內囊或被殼損傷的病灶 (capsular / putaminal lesions) 以及後白質損傷擴展跨至顳葉峽部 (temporal isthmus) 的聽覺幅射區 (auditory radiations) 所導致。與傳統預期的發現所呈現明顯對比的是，Basso 等人 (1985) 所報告的四位 Wernicke 型失語症個案，唯一的病灶受損區則位在前側，雖然 Basso 等人尚未對此做出評論，但其各自的 CT 掃描顯示，這四位個案的病灶受損位置深至 Broca 氏區的皮質下結構，且均少有例外。Mohr 等人 (1978) 也提出他們其中的一位受損病灶位於左下額葉區域，患有 Wernicke 型失語症的病人（個案三），伴有理解障礙、複誦受損以及流暢型亂語的特徵，如同 Basso 等人 (1985) 報告過的四位個案般，其受損病灶也涉及皮質下結構且深及 Broca 氏區，因此，若與 Broca 氏區的皮質損傷相比，皮質下白質受損病灶的深度較為可能是這些病患的語言損傷關鍵。

中央溝之後的損傷被認為與流暢型的失語症有關，雖然流暢型失語症與理解缺失有關（因而有專門用語「接收型」和「感覺型」失語症），但不同亞型的流暢型失語症，可根據口語產出時的兩個主要偏誤，其出現的相對頻度 (relative occurrence) 來廣泛界定：詞彙語意型 (lexical semantic) 偏誤和音韻型 (phonological)〔音素型 (phonemic)〕偏誤，有些證據指出詞彙偏誤主要發生在顳葉的下外側面（中、下顳迴）和頂葉的「整合」皮質(parietal 'integration' cortices)，而詞彙處理大多是雙側性的結構安排 (organized) (Cappa, Cavallotti and Vignolo, 1981)。相反地，音韻偏誤卻發生在左側 Wernicke 氏區的病灶本身之內（上顳迴的後部和緣上迴）(Cappa, Cavallotti and Vignolo, 1981)，這些發現使 Wernicke 型失語症呈現了不同形式的可能性。

純語聾症或皮質下語聾症（聽覺失語症）與 Wernicke 型失語症有密切相關，是一種非常稀少且碎片式的語言障礙 (fractional language disorder)，病人可區辨字詞和字音，卻無法理解它們，結果自己的語音聽起來像外國話。患此障礙的病人無法重述字詞或完成口述聽寫，即使他們的自發性言語、書寫和唸讀能力皆未受損，這種情況可能是因為病灶損傷的白質深至左（優勢）腦上顳迴後部所致。

## 傳導型失語症 (Conductive aphasia)

傳導型失語症的特徵為，與自發性言語、口語，及書寫理解相比之下，有較不相稱的複誦損傷。雖然傳導型失語症患者的自發性言語表達相當流暢，但在音素 (phonemes) 的選擇和排序上還是有問題，因而導致言語方面出現很多語誤，具代表性的為音素型式 (literal type)（換言之，包含在字詞中使用不正確的音素）。此外，還常有可能會出現輕微的構音受損以及發生與尋字困難有關的頻繁停頓和遲疑，因而使言語輸出產生失韻律性 (dysprodic)。

複誦受損是此種障礙最明顯的特徵，且常出現在多音節的字詞和句子中。傳導型失語症患者在複誦作業中，表現最為顯著的即是音素型誤語上的偏誤 (literal paraphasic errors)，這些病人大部分也會出現對照命名 (confrontation naming) 困難，但聽覺理解是好的。

雖然手寫動作的方面通常為正常，但書寫的自發性語言卻受損，且類似於口語的自

發性語言表現。傳導型失語症者經常能夠寫出完整的字母，但拼字卻很差，會在書寫時出現字母的省略、顛倒和替代，除此之外，句子中的字詞常會被互換、錯置或省略。大聲唸讀的能力也受損，而口語讀誦也會出現誤語；然而，這些病患經常保留相當良好的閱讀理解能力。

傳導型失語症患者之間的神經學檢查呈現出相當多的變異性，相關的神經性異常通常不會出現；顯著性的輕偏癱很少見，但是當輕偏癱出現時，涵蓋手臂肌肉無力的範圍幾乎會比腿部還多；感覺檢查的結果也具有多變異性，某些病患幾乎完全不會有感覺異常，而其他些卻出現侷限在右側的半邊麻痺 (hemianaesthesia)〔身體一側失去知覺 (sensation)〕；包含偏盲 (hemianopia)（喪失一半的視野）或象限盲的視野缺損也會出現在某些傳導型失語症者身上；意念性的運動型動作失調症會頻繁地出現，但不會持續發生。即使他們會抗議，認為自己知道想做的動作為何，但當被要求依指令去執行臉頰或肢體運動時，傳導型失語症者可能會失敗；這樣的指令時常會產生不適當的動作，但結果仍然可以呈現患者已理解指令（如：當被要求執行敬禮動作時，在近臉旁處揮手）。（第八章將更完盡地討論意念動作性的動作失調。）傳導型失語症在神經學研究的多變異結果，可能反映出涉及與此潛在病症的病理位置相鄰的不同部位。

Wernicke (1874) 提出傳導型失語症是導因於左半球的後語言理解區和前運動言語區遭分離 (separation) 所致。Geschwind (1965a, b) 後來也支持了這樣的說法，而弓狀束便成為此失聯結現象 (disconnection) 最常提及的部位。

根據神經放射線學的研究，傳導型失語症患者的損傷病灶確認最常涉及左腦半球的中央溝後區 (Palumbo, Alexander and Naeser, 1992; Acer et al., 2001)，但也有涉及深部結構的報導 (Palumbo, Alexander and Naeser, 1992)。最常與傳導型失語症聯想在一起的兩處病灶損傷位置為：(1) 左腦半球的緣上迴和弓狀束，以及 (2) 左腦半球中，與聽覺皮質相連的腦島和位在下方的白質。

一般而言，臨床病理學的研究結果已藉由 CT 掃描確認出產生失語症的病灶損傷，且傾向支持失聯結理論 (disconnection theory) (Naeser and Hayward, 1978; Damasio and Damasio, 1980)，例如，由 Naeser 和 Hayward (1978) 所報告的傳導型失語症個案，其損傷病灶出現在皮質下區且深至 Wernicke 氏區（但不包括此區），或來自緣上迴表面區延伸至左側腦室體部的皮質受損。此外，損傷病灶主要乃位在中央溝後區，但不包含 Broca 或 Wernicke 氏區，且皆涉及至弓狀束的後部。

雖然涉及弓狀束的情況已由數位傳導型失語症個案所證實，某些專家們卻堅持緣上皮質 (supramarginal cortex) 的涉及才是關鍵的判決點，而非位在於其下的白質 (Levine and Calvanio, 1982)。因此，Wernicke 和 Geschwind 對失聯結症候群 (disconnection syndrome) 異常所提出的解釋，並未普遍被接受，而弓狀束理論更進一步受到優勢腦發生的 Wernicke 氏區病灶損傷後的傳導型失語症的報導所挑戰，他們認為皮質性的病灶損傷才是重要的因素，而非失聯結性 (Kleist, 1962; Mendez and Benson,1985; Anderson et al., 1999)。

Mendez 和 Benson (1985) 報告了三位受傷位置不在弓狀束的非典型傳導型失語症案例，其中兩位病患的病灶損傷在左側顳頂區，另外一位右利者的損傷位置在右側顳頂區〔意即：交叉式的失語者 (a crossed aphasic)〕。無論如何，他們總結出連這些非典型的傳導型失語症者，也都能夠以失聯結的概念作出最佳的解釋，而此學說仍是此種類型的語言障礙最經得起批判的理論模式；

其他學者則以大腦功能的新陳代謝研究結果為依據，因此無法全然相信此失聯結的模式 (Metter et al.,1989)。

Kertesz (1979) 則提出，實際上有兩種傳導型失語症的類型，其中一種稱為「傳出型的傳導型失語症 (efferent conduction aphasia)」，另一種為「傳入型的傳導型失語症 (afferent conduction aphasia)」，Kertesz 以放射性同位素 (radioisotope) 的定位研究作為提出這項說法的依據 (Kertesz, Lesk and McCabe, 1977)。傳出型的傳導型失語症患者說話時較不流暢，且受損病灶區多在前側；而傳入型的傳導型失語症個案說話時較為流暢，而病灶區多在後側。

## 全失型失語症 (Global aphasia)

在全失型 (global) 或全面性 (total) 失語症中，所有主要的語言功能皆會嚴重受損，包括表達和接收兩部分的語言。當病患受創最為嚴重時，便無法溝通，口語輸出會很有限，只剩一些虛詞 (expletive) 或重複性的刻板話語 (stereotypic repetitive utterance)；不過，這些話語會說得十分流利，且伴有音調變化和情緒表達來傳遞些許意義。儘管常被報導理解力比口語輸出還來得好，但他們的理解力也是嚴重受損的，可能是因為全失型失語症者可藉由手勢、臉部表情等等，使得在詮釋非口語性的溝通方面變得比較熟練，而這類非口語式的溝通就可能讓臨床人員會錯意，以為他們能夠理解口語字詞的表達。此外，複誦、命名、讀誦 (reading)，以及書寫都會嚴重且通常會全面性受損。

在大多數案例中，全失型失語症者會出現諸多神經性共存的癥兆，凸顯嚴重的腦傷情況，而這些神經癥兆可能包括半身偏癱、感覺喪失、視野缺損，且常見有注意力障礙。

大部分的研究在文獻報告中指出，全失型失語症是因為涉及左腦半球的 Broca 和 Wernicke 氏區的廣泛性損傷所引起 (Hayward, Naeser and Zatz,1977；Kertesz, Harlock and Coates, 1979；Murdoch et al., 1986a)，雖然多數的研究發現，與全失型失語症有關的病灶損傷範圍應該很大，涉及整個外側裂周區，及額葉、頂葉與顳葉的皮質下結構，但某些研究者卻發現有例外存在 (Mazzocchi and Vignolo, 1979；Naeser et al., 1982；Basso et al., 1985；Vignolo, Boccardi and Caverni, 1986)。後面所列的這些學者提出，全失型失語症不全然是因為涉及 Broca 和 Wernicke 氏區的大範圍廣泛受損病灶所造成，特別是持續性理解缺失的慢性全失型失語症，其 Wernicke 氏區可能不會受損。

首次由 Mazzocchi 和 Vignolo (1979) 就未伴有 Wernicke 氏區的病灶損傷，但卻出現全失型失語症提出論述，認為全失型和 Broca 型失語症之間在解剖學上的關鍵性差異，可能與較大的病灶損傷有關，而非 Wernicke 氏區是否確實有受損。然而，自從發現全失型失語症者的損傷病灶未必比 Broca 型失語症者的範圍還來得大之後，這應該就不會是不變的事實了。Basso 等人 (1985) 報告了 10 位未傷及 Wernicke 氏區的全失型失語症個案研究，即為這方面的例子；Vignolo、Boccardi 和 Caverni (1986) 報導了另外八位全失型失語症個案，損傷病灶皆在前側但 Wernicke 氏區未受損，以及三位受損病灶在後側但 Broca 氏區未受損的案例。Vignolo、Boccardi 和 Caverni (1986) 更進一步描述了四位全失型失語症個案，其損傷處是以腦島和豆狀核為中心的深部病灶。因此很顯然的，全失型失語症的潛在性損傷病灶不只有一種類型。

Naeser 等人 (1982) 報導全失型失語症的發生與皮質下的小損傷有關的情形。他們描述發生於內囊或被殼的病灶損傷，伴有擴及至前側或上方以及其後方的三位持續性 (lasting) 全失型失語症個案，並且建議從這些病患身上所觀察到嚴重受限的口語輸出，可能就是因為 Broca 氏區的神經傳入和傳出的路徑中斷，而使此區域孤立的結果。全失型失語症也由 Murdoch 等人 (1986b) 在四位涉及內囊前、後肢的紋狀體–內囊 (striatocapsular) 損傷的個案中作出描述。因此證實除了在多數研究所報導的大範

圍皮質與皮質下合併的病灶損傷外，皮質下結構如白質路徑〔包括內囊、外囊 (extreme capsule)、胼胝體膝部，和顳葉峽部〕的受損可能也是引起全失型失語症的原因。因此當皮質和皮質下結構皆受損時，應該會有任何與全失型失語症有關的病灶證明敘述，但遺憾的是，某些學者，如 Basso 等人 (1985)，卻將他們的病灶損傷主要集中在涉及大腦皮質方面的敘述，因而大大忽略了皮質下結構的損傷。

## 跨皮質運動型失語症 (Transcortical motor aphasia)

「跨皮質型失語症」一辭是由 Wernicke (1908) 所發明的字詞，用來描述一群失語症症候群，該症候群與其他語言功能相比，以保留複誦能力為特點。有三種已被確認的跨皮質型失語症類型：跨皮質運動型失語症、跨皮質感覺型失語症和跨皮質混和型失語症。

跨皮質運動型失語症的特色是在保留有複誦的能力下，自發性言語的發語量與複雜度會減少。保留複誦能力是這種失語症最明顯的特徵，然而，複誦並非跨皮質運動型失語症者的必要 (mandatory) 特徵，因此這些病患不能被視為是鸚鵡式仿說〔鸚鵡仿說症 (echolalia) 為自動性複誦他人告知該患者的話〕。雖然跨皮質運動型失語症者可能會重複一個字詞或片語，但被要求複誦時，他們會修正不正確的文法陳述，並同時排除無意義的音節。

跨皮質運動型失語症者受限的自發性言語輸出是不流暢的，這樣的言語常被描述為「結結巴巴」、「重複」且「類似口吃」。對話性的口語表達只有在相當大的努力下才會產出，而且大部分個案會出現失文法性和高度簡化的話語。一旦患者開始說話，系列性言語 (series speech) 的表現通常會是良好的。

通常這些患者需要先提示前幾個數字／詞來開啟一系列的言語，但之後他們便可以不受干擾地繼續說下去。

口語式語言和書寫式語言的理解相對來說是保留的，而大聲唸讀能力則幾乎會有缺陷，且讀語的構音輸出表現 (articulated output) 很差。大多數跨皮質運動型失語症者的書寫能力也會受影響，其書寫語言的輸出特徵為寫字笨拙，且寫出的字母字體較大、有拼字偏誤和失文法性的表現。跨皮質運動型失語症通常在對照命名的作業中表現較差。

一般來說，跨皮質運動型失語症者所顯現出的神經學相關癥兆，與在 Broca 型失語症者身上所發現的相似，而這些患者大多數有右側偏癱。同樣地，在這些患者未受影響的左手則發現常有意想運動性動作失調症，無論如何，跨皮質運動型失語症都不會有感覺喪失和視野缺損的特徵。

多數課本中提及，跨皮質型失語症和左腦半球動脈邊緣地帶 (arterial borderzone) 的病灶損傷有關，發生在邊緣地帶前部的病灶損傷通常與跨皮質運動型失語症有關，而位在後部的則和跨皮質感覺型失語症有關 (Benson,1979)。孤立型症後群 (isolation syndrome)（跨皮質混和型失語症）乃導因於同時涉及邊緣地帶前、後部的損傷病灶 (Benson, 1979)。

少數研究已調查和跨皮質運動型失語症有關的病灶損傷 (Naeser and Hayward, 1978; Mazzocchi and Vignolo, 1979; Ross, 1980)。Naeser 和 Hayward (1978) 報告四位個案，與跨皮質運動型失語症相關的損傷病灶。大致上，損傷的病灶可以說不大，與邊緣地帶理論 (borderzone theory) 相呼應，且其研究報告乃是依據放射性核種掃描 (radionuclide scans) (Rubens, 1976) 來描述，因為病灶損傷的區域主要在額葉的 Broca 氏區之前方和上方處零星散佈。不過，有兩位病人的損傷病灶位置在 Broca 氏區上部，而這四位病患中沒有任何人的損傷是直接涉及 Wernicke 氏區。Mazzocchi 和 Vignolo (1979) 也報導一位跨皮質

運動型失語症的個案，有典型的臨床 CT 影像圖顯示損傷病灶區位在額葉的 Broca 氏區之前和之上。Ross (1980) 報告另外兩位跨皮質運動型失語症的個案和前大腦動脈梗塞有關，這兩位個案的損傷病灶被侷限在左額葉的內側處。總括來說，當病灶損傷是因血管性病變 (vascular pathology) 而產生時，則跨皮質運動型失語症的人最典型的病灶損傷，會出現在介於優勢腦半球間的中大腦和前大腦動脈的分水嶺 (watershed) 區域。然而，跨皮質運動型失語症也曾被報導可能是因非血管性病變，如創傷 (Liu, Moore and Goldman, 1991)、單一疱疹腦炎 (herpes simplex encephalitis) (Brazzelli et al., 1994)，以及漸進性疾病 (Kartsounis et al., 1991) 有關的額葉病變所致。

總之，根據上述顯示，跨皮質運動型失語症的 Broca 氏區可能保持完好或可能只有輕微損傷；此外，也有報導是發生在單側性皮質下損傷之後，如靠近左側腦室前角處或在內囊被殼區前部的病灶損傷，而干擾了丘腦＝額葉 (thalamic-frontal) 間的連結 (Sterzi and Vallar, 1978)。（與皮質下病灶損傷位置有關的失語症會在第三章有更全面性地的論述。）

## 跨皮質感覺型失語症 (Transcortical sensory aphasia)

跨皮質感覺型失語症的特徵是理解能力受損，但保有複誦和流暢的口語輸出。跨皮質感覺型失語症的口語式語言理解會有嚴重受損，且常常嚴重到完全無法理解的地步。當同時間無法理解單字和片語的意思時，這類族群的病患經常會將臨床人員說出的單字和片語混進他們正要說出的話中，但卻不明白這些字詞片語的意思。事實上，跨皮質感覺型失語症最顯著的特徵是鸚鵡式仿說，而不像跨皮質運動型失語症的情況，前者在他們的說話中，會強制性的重複臨床人員的話，而不會遺漏任何話語陳述。所以與跨皮質運動型失語症的病人相反，跨皮質感覺型失語症的病人會依照句法來重複不正確的陳述、無意義的字詞，甚至陌生的片語，但表面上不會察覺到說出了什麼，也不會作適當的修正。

自發性的言語，雖然流暢，卻時常被誤語型偏誤所干擾，包括新語型 (neologistic) 及語意型（口語）的替代，以及與尋字困難有關的停頓表現。系列性的言語如果是由施測者所起始，表現會是好的，而對照命名則會嚴重受損。

跨皮質感覺型失語症者保留的大聲唸讀能力 (read aloud) 比讀誦理解好，後者類似在 Wernicke 型失語症中所見，幾乎都會有缺損。

由神經學檢查中證實，跨皮質感覺型失語症者伴隨神經學上出現的問題會因人而異。大多數伴隨此種狀況的病患並未呈現有基本的神經學缺失 (elementary neurological deficit)，但其他患者則會呈現輕微且通常很短暫的偏癱，感覺缺失雖然不常見，但也會出現在某些跨皮質感覺型失語症者身上。

跨皮質感覺型失語症是理解力差，但複誦佳的一種症候群。到目前為止，跨皮質感覺型失語症涵蓋最廣泛的病灶位置研究，是由 Kertesz、Sheppard 及 Mackenzie (1982) 所提出的，他們的發現與邊緣地帶理論一致：病灶損傷主要是位在下頂-顳-枕區。

Kertesz、Sheppard 和 Mackenzie (1982) 發現此損傷病灶可被分成兩群組，一組位在後大腦動脈分流範疇較為內側、下面且後面的位置，另一組的損傷病灶則位在中大腦動脈和後大腦動脈分佈間的分水嶺（邊緣地帶）區域，相對更為側邊、上面與前面的位置，因

此，跨皮質感覺型失語症最常與後大腦動脈區域的血管梗塞，或是介於後大腦動脈和中大腦動脈之間分水嶺處，所涉及後顳-頂區的病灶損傷有關。

## 孤立型失語症 (Isolation aphasia)（跨皮質混合型失語症, mixed transcortical aphasia）

孤立型失語症是種少見的失語症症候群，它的特色是保留了複誦的能力，但自發性言語會明顯減少，語言理解也會有損傷。此障礙最顯著的特色是隨意性語言的能力會喪失，包括自發性言語和起始及主動參與對話的能力。孤立型失語症病患的口語輸出幾乎完全受限於別人對他們說過的話，所以這些病人往往只在別人跟他們說話的時候，才會說話。然而孤立型失語症患者常常會出現完成句子的現象（意即，如果說出常用語的開頭幾個字，病患可能不只重複說出剛剛所聽到的話，並且還可以繼續完成整句慣用語）。雖然與其他語言功能相比，孤立型失語症者的複誦能力似戲劇性的保留了下來，但與正常人的複誦能力相較下，還是有所限制，例如：在一組常用的語詞 (a phrase) 中，能夠複誦的字詞量可能就只限於三或四個字內而已。

當孤立型失語症者在複誦時，不會有音素構音的問題，而且也保留了系列性言語的能力（例如：數數字），一旦他們開始唸，就可以一直持續唸下去。此失語症障礙在大聲唸讀、讀誦理解和書寫能力上會全都被嚴重破壞；孤立型失語症者也有嚴重的命名困難，在執行命名時，常常會完全沒有反應，但偶爾會創造出一些新詞或是出現語意型誤語。因此，孤立型失語症在很多方面與全失型失語症很類似，唯一的例外主要在於孤立型失語症者能夠複誦，而全失型失語症不能。

這些患者在神經學檢查的結果是有差異的，有些會出現雙側性的上運動神經元麻痺，而產生嚴重的四肢癱瘓 (quadriplegia) 或是四肢麻痺 (quadriparesis)。其他患者則表現單側性運動障礙，例如右側偏癱，明顯的感覺損失也常會出現；以偏盲 (hemianopia) 形式出現的一種視野缺損也曾被報導發生在某些個案身上。

僅有少數研究證明了這種全面性 (comprehensive) 臨床病理分析結果 (Geschwind, Quadfasel and Segarra, 1968; Whitaker, 1976; Chenery and Murdoch, 1986)，且其中只有兩篇研究使用 CT 定位 (Ross, 1980; Chenery and Murdoch, 1986)。Geschwind、Quadfasel 和 Segarra (1968) 以及 Whitaker (1976) 的研究乃根據屍體解剖提出的實證，表明介在大腦主要動脈分佈區前後邊緣地帶的血管皆會涉及；不過，由 Chenery 和 Murdoch (1986) 利用 CT 掃瞄的研究報告個案，卻未發現有病灶損傷，只有腦溝突起和腦室擴張的輕微腦萎縮。Ross (1980) 的研究記述一位涉及左前大腦動脈梗塞的跨皮質混合型失語症個案。上述討論的個案，其損傷病灶延伸至離左側運動與感覺皮質更遠的腦區，包括左側頂葉的前楔小葉 (anterior precuneus lobule)。Ross 依據這項發現提出了左邊內側頂葉的「輔助 (supplementary)」感覺區有參與接收性語言的功能 (receptive language functions)。

對於孤立型症候群全方位的解剖基礎至今仍不清楚，但有人主張此症候群會有理解和自發性言語能力的喪失，因為中央口語區已不再通聯到其他處理這些功能所需的另外皮質區，而這些功能也可由中央口語區來完成執行，如複誦和完成一些先前完好習得的語詞 (well-learnt phases) 能力還是會有保留。Maeshima 等人 (1996) 的研究，報導一位與左腦半球損傷相關的跨皮質混合型失語症個案，其單光子電腦斷層掃描 (SPECT scan) 顯示除了外側裂口語周區 (perisylvian speech areas) 之外，整個左腦半球皆呈現低灌注 (low perfusion) 的情形。後述的這些研究支

持了左後外側裂周區的語言處理區域在跨皮質混合型失語症中「功能性獨立 (functional isolation)」的現象。

## 命名困難型失語症 (Anomic aphasia)

命名不能 (anomia) 是一種在對照命名作業以及在自發性言語中出現尋字困難的命名情形，在所有失語症的類型中為很常見的症狀；然而，當命名不能的情況成為失語障礙最顯著的特徵時，便稱為「命名困難型失語症」。

命名困難型失語症是一種很常遇到的失語症類型，這種類型的失語症病患沒有表達或接收的困難；可以很輕鬆、且很流利地說出自發性口語，雖然有時會因缺乏實質字詞 (substantive words) 而內容空洞，除此之外，說出來的話有時也很拐彎抹角〔迂迴的 (circuitous)〕，造成特定字詞（名字或名稱）被廣義性字詞 (generalizations) 例如「東西」、「它 (it)」、「它們 (them)」等所替代，訊息經常很難透過令人滿意的溝通方式來傳達。因此，命名困難型失語症者的口語常被形容是很模糊。尋字困難的程度因人而異，且差異很大，在對照命名作業中有些個案只呈現輕微的命名障礙，但有些則非常嚴重。

命名困難型失語症者的複誦能力佳，且聽覺和書寫理解也幾近正常。大部分個案大聲唸讀的能力也相當好，某些個案的書寫能力接近正常，而其他則會有受損。命名困難型失語症也時常是從其他失語症症候群恢復後所遺留的結果，如 Wernicke 型或傳導型失語症，所以，命名困難仍為許多復原良好的失語症者之主訴。

命名困難型失語症相關的神經學發現差異很大，許多此障礙的個案完全未出現任何神經學相關的癥兆；而另一方面，某些患者可能出現輕偏癱、半身偏癱、半邊感覺喪失 (hemisensory loss) 和視野缺損。

命名困難型失語症被視為是一種無法定位 (non-localizing) 的失語症症候群，一般來說，病灶損傷的位置難以輕易定位到某一特定的皮質區域。Gloning、Gloning 和 Hoff (1963) 在一篇罹患各種失語症症候群患者的病理位置研究中，發現 60% 命名困難型失語症的病患在優勢腦半球頂－顳葉連結處 (parietal–temporal junction) 有病灶損傷；而其他 40% 的患者，病灶位置則散佈在廣泛區域，CT 研究也提供了類似的發現。例如，Hayward、Naeser 和 Zatz (1977) 報告提出，雖然有些損傷病灶集中於角迴區域，但一般來說命名困難型失語症的損傷病灶是分散於左腦半球，且並無涉及某一特定的位置。

## 皮質下失語症症候群 (Subcortical aphasia syndromes)

自從 1970 年代 CT 掃描問世後，可藉由其功能來顯示活人的腦部深層結構病理，進而逐漸確認失語症症候群是由皮質下結構損傷以及皮質病灶損傷所引致，尤其失語症被認為是因涉及基底核或視丘區域的病灶損傷而產生。因為如此，近年，有越來越多的研究者已經主張將皮質下失語症症候群加入臨床上所公認失語症障礙的名單中。各種皮質下失語症將在第三章中討論。



## Lurian 失語症症候群 (Lurian aphasia syndromes)

依據一項研究創傷性腦傷後罹患語言－言語障礙病人的全面性探討，Luria (1970) 描述七種失語症的主要類型，包括：(1) 傳出（動力性）運動型失語症 [efferent (kinetic) motor aphasia]，(2) 額葉動態型失語症 (frontal dynamic aphasia)，(3) 前運動型失語症 (premotor aphasia)，(4) 傳入（失用）型失語症 [afferent (apraxia) aphasia]，(5) 感覺（聽覺）型失語症 [sensory (acoustic) aphasia]，(6) 聽性失憶型失語症 (acoustico-amnestic aphasia) 以及 (7) 語意型失語症 (semantic aphasia)。藉由仔細描繪傷兵的受創部位，並檢查他們出現的相關言語－語言障礙，讓 Luria 稍有信心地建立

起上述失語症症候群和腦部受損範疇之間的相關性。很遺憾的，目前少有研究使用現代定位法（如：CT 掃描）來證實或反駁 Luria 的提議。需記得 Luria 是由研究砲彈碎片創傷的個案來衍生出此分類，所以需要研究來證實此系統與腦血管意外個案間的關聯性。

Luria 提出，任何類型的心智活動（包括言語－語言功能）都需要腦部三個主要功能單位的參與，這三個單位包括：調節（身心）正常狀態、清醒和精神狀態的單位；接收、分析和儲存訊息的單位；規劃、調節和確認活動的單位。Luria 認為上列最後兩個單位，不論任一受損都會導致失語症。而當傷害到第二個功能單位—由主要視覺、聽覺和一般感覺的接收區以及頂葉、顳葉、枕葉的各自聯合區組成，可能會導致不同類型的接收性失語症，包括感覺（聽覺）型失語症、聽性失憶型失語症、傳入（失用）運動型失語症，以及語意型失語症。另一方面，病灶損傷位於第三功能單位—位在前中央溝之前的腦半球，可能導致不同的表達性失語症，包括前運動、傳出（動力）型失語症，以及額葉動態性失語症。

## 傳出(動力性)運動型失語症
[Efferent(kinetic) motor aphasia]

傳出運動型失語症的病人，會有語言想法形成上的困難，雖然這些病患能輕易地發出單一的個別語音，但卻無法在含有相同語音的字詞中發出。尤其要從一個構音位置移動到另一個構音位置，對傳出運動型失語症者來說是困難的，因此當發出多音節字詞或是結合的語詞時，其言語障礙會變得最為明顯。

根據 Luria 的說法，傳出運動型失語症有兩個重要要素—第一是涉及言語的系列組織性 (serial organization of speech) 喪失，第二為內在言語 (inner speech) 的障礙。內在言語將轉變的思想 (the transition of thought) 傳遞到外在言語，以決定接續的言語輸出，其謂語（或述詞）結構或動態性架構是形成內在言語的一部份，所以，當病患的內在言語崩解，便不可能形成句子，因此，傳出運動型失語症病患的日常口語中便不存在句子。同樣的，喪失內在言語而導致字詞的動態性架構崩解，而造成喪失字詞裡的謂語意義，也因此不可能發出字詞語音 (articulation of words)。

傳出運動型失語症所表現的書寫障礙與口語障礙相似，除此之外，大多數病患會伴有右側輕偏癱。與此障礙相關的病灶損傷為涉及左腦半球的前運動區下方區域。

## 額葉(動態)型失語症
[Frontal (dynamic) aphasia]

雖然額葉（動態）型失語症的病患能夠說出字（例如：複誦作業）和分辨口語語音，但他們卻失去了自發性言語能力，且很少利用它來進行溝通。有人認為這些病患失去了將想法構成句子的能力〔命題 (propositionizing)〕，結果呈現無自發性言語，而且也不能使用口語來歸納或表達想法或要求。

書寫障礙的方式類似於口語障礙。雖然這些病患能夠遵循簡單指令，但理解能力上有障礙，大聲唸讀也出現異常。右側半邊偏癱或輕偏癱在這種類型失語症中則較為常見。根據 Luria 的說法，其損傷的病灶位置通常在左額葉下方，就在 Broca 氏區的前方。

## 前運動型失語症
(Pre-motor aphasia)

前運動型失語症是因損傷病灶位在前運動區上面和中間部分所導致，以言語的不流

暢、失文法性、理解障礙，以及語調異常和固持反應 (perseveration) 為特徵。

前運動型失語症的病患在發出個別音或字詞時會遲疑不決；一個字轉換到另一個字時，會出現很長的停頓，且每說出一個字都相當費力。不過，前運動型失語症不會單純作為一種運動性言語障礙的表徵，反而會出現內在言語障礙，尤其是，此病患無法貯存內在言語的架構，因此轉而使言語遲滯 (halting speech)，說出句子時句法複雜度也減少。這些病患的口語和書寫語言的特徵為簡短式的語句片段。前運動型失語症者說話時呈現單一語調，且一旦說出後便無法停止 (suppress) 其構音的模式，而導致固持反應。理解上也會有障礙，因此在對這些病患作出表述時，需要多說幾次，才能讓他們了解，即使如此，病患對複雜的陳述可能也只會了解部分。

Luria (1970) 提議前運動型失語症者基本的障礙，並不在於他們說出創新的言語構音能力上有損傷，而是在言語架構上的障礙所造成自動化的連續性言語異常，這些個案大多數伴有右側輕偏癱。

## 傳入(失用)運動型失語症 [Afferent (apraxic) motor aphasia]

傳入（失用）運動型失語症最具代表性的特徵為：病患在發出言語語音時，無法立即決定言語機轉組成器官（如，雙唇和舌頭）所需的構音位置，使得已知的 (given) 單一語音含在音節中發出時，可能發得不一樣，這種構音上的困難會出現在自發性言語以及複誦性言語中。

根據 Luria (1970) 的說法，表達性言語障礙包含：為了發出構成字詞和片語的個別語音和語音序列，而在尋找構音所需的動作時發生困難，也就是說，此障礙是涉及言語器官的失用異常。不像上述其他三種與前運動區病灶損傷相關的 Lurian 症候群，傳入運動型失語症的言語動態層面不會有異常，雖然在嚴重的個案中，病患可能不知道舌頭、嘴唇等應該放在何處才能產生需要的語音，但更多的輕微患者可能只在字詞中對相似的構音位置感到困惑，而導致音素替代的情形（意即音素型誤語症）。

此障礙也會出現書寫和讀誦方面的缺失，口腔、舌頭及咽部肌肉組織 (musculature) 的意想運動性動作失調 (ideomotor dyspraxia) 也很常見，而有些個案，在手臂所造成的右側輕偏癱影響比腳還嚴重。根據 Luria 的說法，與傳入運動型失用症有關的損傷病灶，是位於左腦半球中央後區的下部（意即左下頂葉區）。

## 感覺(聽覺)型失語症 [Sensory (acoustic) aphasia]

與感覺（聽覺）型失語症相關的損傷病灶是在顳葉上部，主要症狀包括音素聽辨障礙 (disturbance of phonemic hearing)、字詞的意義喪失、物品命名有困難、音素型誤語及語意型誤語 (literal and verbal paraphasias)，與書寫困難。

引起這種病症的主要因素為音素聽辨障礙，再轉而致使於需要語音區辨的語言作業時產生瓦解，這些語言作業包括：對口語的理解、物品的命名以及字詞的回想 (recalling)。口說話語的理解困難（意即喪失字意）會因為區辨相近音素的能力喪失而發生。同樣的，因為失去區辨語言的音素系統，感覺型失語症者就會有困難命名物品及回想所需的字詞，因此導致他們使用不正確的字詞或音素來替代（即誤語型偏誤）。由於語言音素系統缺失的緣故，使患者無法監控自己的言語，因而也無法察覺其言語中所產生的偏誤，結果，便無法更正這些缺

失，而使得說出的話轉變成空洞的胡言亂語 (empty jargon)，這些空洞亂語中缺少了主格成份（實詞），反而變成感歎詞或是日常生活的慣用表達語 (habitual expression)，雖然如此，話語的旋律和語調方面還是完整的。

除了音素聽辨能力的損失之外，患者在語言的語意方面也嚴重受損。

## 聽性失憶型失語症 (Acoustico-mnestic aphasia)

位於顳葉後下部的病灶損傷會引起聽語記憶 (audioverbal memory) 的異常，這種現象轉而形成了一種叫作「聽性失憶型失語症」的狀況。聽性失憶型失語症病患在記住系列字詞 (retain word series) 方面有困難。儘管這些病患典型上可以記住單一字詞且在數分鐘之後重述出這些字詞，但無法記住以大聲 (aloud) 呈現的簡短系列字詞，多數個案僅能重述出第一個字或最後一個字。

儘管在病發後的急性期，病患可能在理解別人的話語上出現困難，但此症狀通常會快速消失。不像感覺（聽性）型失語症的病患，聽性失憶型失語症的音素聽辨能力會保留，而且沒有音素型誤語症，書寫能力通常也是完好的。

## 語意型失語症 (Semantic aphasia)

語意型失語症是由於左腦半球之顳頂枕區 (temporal parietal occipital region) 的病灶損傷所造成。這種狀況下所見的語言障礙並非以聽力缺失或記憶缺失為根本；相反地，它代表邏輯－語法關係 (logico-grammatical relationship) 的理解異常。語意型失語症的特點是無法將獨立但同步發生的事件 (isolated simultaneous events) 組合成為有意義的整體 (unity)。

語意型失語症患者具有字詞內在語意的結構喪失 (inner loss)，但在聽取及理解單詞，與流利地說話方面皆不會有困難。其音素聽辨能力是完整的，而且也不會出現忘記字詞原始意義的癥兆。通常被外在觀察者發覺到的唯一語言障礙為命名物品的能力受損；不過，詳細的檢測顯示，語意型失語症患者即使理解話語大致上的意思，卻無法瞭解到字詞之間的語法關係，因為他們已不再能瞭解字詞和字詞整體關係的複雜度，使得患者無法由語言的邏輯－語法規則來處理和解碼訊息。因此，儘管理解獨立單詞的能力是保留下來了，但語意型失語症患者仍無法抓住整句話的意思。

語意型失語症者經常伴有空間定位方面的異常，也常常出現計算困難〔計算失能 (acalculia)〕的情形，且書寫能力的障礙和口語異常的方式 (manner) 相似。

Hier 等人 (1980) 使用 CT 掃描報告三位與語意型失語症個案有關的損傷病灶；所有病灶皆涉及左側顳－頂－枕接合部位 (junction)，與 Luria 的提議是一致的（提出一位實際上涉及雙側性損傷的個案，包括左側和右側顳－頂－枕接合部位）。



## 失語症的損傷病灶定位法 (Methods of lesion localization in aphasia)

從上世紀中期開始，很多研究學者嘗試去證實或反駁各種的失語症症候群，與腦中特定解剖位置的病灶損傷是沒有關連的這項理論。此理論最普遍的研究方法即採用：取得大腦病灶損傷部位和損傷大小的跡象 (indices)、測量失語症病人臨床表現的特徵和特色，並且試圖證實上述兩項參數之間的相關性。

雖然這些基本的研究法被採用已久，但許多研究已使用不同種類的特定儀器，以測量各種失語症症候群的病理性和臨床性兩項參數。在 1970 年代之前，最常用來確認病灶損傷位置的方法為屍體解剖檢驗、創傷後

的頭骨缺失、大腦血管攝影、皮質刺激、腦電描記法 (electroencephalography)、局部性腦血流檢查和放射性同位素腦掃描 (radioisotope brain scans)。

遺憾地是，所有這些定位技術均有重要的限制因素，而使得在找出病理部位和失語症類型關聯性的效度時有所限制。屍體解剖的檢驗雖然有準確的定位技術，但因為它非比尋常的本質 (nature)，同時也無法於活體個案的臨床報告結果中，找出和病理位置之間有直接的關聯性。創傷後頭骨的缺失不一定會反映特定部位或大範圍的腦損傷病灶，且甚至因為有「對側外傷效應 (contre-coup effect)」，而可能造成相當大的誤解。同樣地，大腦血管攝影只能顯示血管阻塞，而無法將大腦梗塞的特定部分顯示出；而腦電描記法則是缺乏定位的精確性。另外，皮質刺激法提供了某些語言功能定位的重要資訊，例如：命名、複誦、唸讀和書寫 (Ojemann and Whitaker, 1978)，不過，卻未提供協調和整合這些功能的訊息。局部性大腦血流檢查提供了準確的二維向度資訊，但卻無法指出損傷病灶的深度，就像血管攝影一樣，亦無法免除進行檢查時對病患造成的風險；然而，已有幾篇研究把語言和其他認知行為與局部大腦的血流做出連繫。這些研究發現的報告指出，除了典型的語言區外，大腦其他的許多部分在言語產出和理解時，也會出現活化。

放射性同位素腦掃描是安全且相當有效的，並且可能是上述所提出的定位法中最好的方法，不過，它還是有某些技術上的限制：缺乏取得準確的 3D 影像（意即有關深部病灶損傷的資訊），因為同位素吸收的範圍不一定會與損傷病灶的邊界相符合，而且受損的腦部組織也不全然會顯示出。另外，放射性同位素腦掃描還缺少清晰的析象能力，無法分辨出缺血性 (ischaemic) 和出血性 (haemorrhagic) 的病灶損傷。此外，使用於鑑別腦部病灶損傷時，被證實僅能在發病後的有限時間內執行，才可取得準確判讀。

CT 掃描曾是最常用來定位失語症發生的病灶損傷法。

## 結構性神經影像技術
## (Structural neuroimaging techniques)

### 電腦斷層攝影 (Computerized tomography)

自從 1970 年代中期，引進了一些新的神經影像技術，而大大提升了定位損傷病灶的準確性，因此能使各種失語症症候群的神經病理－生理基礎有更深切的了解。這些技術包括電腦斷層攝影 (CT) 掃描、磁振造影 (MRI)、正子發射斷層掃描〔或稱正子攝影 (PET)〕、單光子放射斷層 (SPECT) 掃描以及功能性磁振造影 (fMRI)。CT 掃描和 MRI 為偵測活體腦中結構變化的技術，而 PET、SPECT，和 fMRI 則為功能性神經影像技術。

CT 掃描與之前所使用過的病灶損傷定位法相比，具有些許優點。最重要的是，此乃為第一項使活體的深層結構病理（意即皮質下的病灶損傷）視覺化的技術；此外，CT 掃描有助於觀看各種廣泛不同的腦部病理，包括腫瘤、血腫 (haematomas)、梗塞 (infarcts) 和創傷所引起的後果。

簡單地說，CT 掃描是將電腦科技和影像重組的技術應用到現代放射線學儀器的成品。X 光源會產生一條窄的光束 (beam) 橫切過病患的頭部。此光源會與放射線偵測系統形成耦合，兩者皆以線性的方式移動並橫越過頭部。腦部的每一點都會從 180 度角開始檢查，也就是說，X 光束完成一個半圓，而物體會被橫切 180 次，電腦此時會分析獲得的訊息並在 X 光的陰極射線管 (the cathode ray tube) 上產生影像，影像的亮度是與該點在腦

部組織內的密度成比例。

檢查會從頭蓋骨底部開始〔照射面可能是水平（軸）或有角度的，通常與眼眶至外耳道孔的連線 (orbitomeatal line) 平行〕，且以一系列約十次的切割 (slices) 向上延伸至頭顱。掃描切割的厚度通常約 8-10 mm。CT 掃描能夠界定出腦部結構，例如腦室、腦溝、腦池 (cisterns)、被殼核和視丘、脈絡叢、眼睛、視神經、眼球肌肉、松果體、腦下垂體窩、鼻咽、頭顱骨結構、靜脈結構、枕骨大孔等等。

CT 掃描可以精確且迅速地偵測到顱內不正常的結構，並且能夠用來評估局部性的神經學缺損（例如：中風），和一些進行性的神經學疾病（例如：失智症）。因為可以區辨梗塞或顱內出血，所以用以評估中風尤其有效。個案在創傷性腦外傷後的評估程序是很重要的，而 CT 掃描可以偵測到創傷性蜘蛛膜下腔、硬膜外和顱內的出血，以及骨骼損傷；比起 X 光攝影，CT 掃描能提供更多關於顱骨骨折的精確描述。CT 掃描也能用來顯示大腦腫瘤的部位，無論是囊狀或固態腫瘤，也無論腫瘤是位移至中線或是其他的解剖構造。另外，靜脈注射含碘顯影劑使 CT 掃描用以偵測及界定損傷病灶的能力增加，如與血腦屏障 (BBB) 障礙有關的腫瘤與膿瘍。

CT 掃描作為失語症的定位技術，且在研究上用以調查和失語症相關的臨床病理已將近有 30 年了。雖然這項技術提供了相當可觀的證據支持以解剖為基礎的（語言）模式以及失語症的分類，但我們還是無法證實由 CT 掃描確認出的腦部損傷區域，是唯一造成語言功能上的共伴障礙 (concomitant disturbances) 這樣的假設。在過去文獻中，有許多失語症的個案報導出現料想不到的 CT 損傷病灶，由此表明了用解剖分析來完全地解釋語言神經病變的限制。此外，使用近期問世的腦部掃描法所做的研究報告發現，結構性腦損傷（如 CT 掃描中所呈現的）和離損傷病灶遠處的腦部代謝改變有關，也許這些遠端效應 (distant effects) 也將會影響語言行為。

以 CT 掃描為主的研究發現修正了語言功能的傳統概念。雖然前幾年有人認為失語症的發生，是與優勢腦半球的言語—語言區域的受損有關（包括 Broca 氏區和 Wernicke 氏區），CT 掃描已證實需要延展受侵犯的區域至涵蓋皮質下和皮質結構。

## 磁振造影 (Magnetic resonance imaging)

磁振造影 (MRI) 過去曾被稱做「核磁共振攝影 (nuclear magnetic resonance imaging)」。整體來說，磁振掃描類似於 CT 掃描。

MRI 不同於 CT 掃描，它並未使用游離輻射 (ionizing radiation)，而在這項技術中，研究的對象是含有一個奇數質子的原子核（例如：氫-1、磷-31、碳-13、鈉-23），可以產生最強的磁共振信號的原子核是氫（原子），在生物組織中是最為豐富的原子，且一直以來在磁共振技術中最受關注。有趣的是，這些原子的原子核有一種被稱為「自旋 (spin)」〔或磁矩 (magnetic moment)〕的性能，可以使它們像小磁棒般圍繞著自己的軸線旋轉。通常這些（原子）核會採用無規則性的隊列形式 (alignment) 來排列。當我們把頭放在磁共振單位的強力磁場中時，旋轉的質子便會與磁場形成一列（意即：達到一種平衡狀態）。接著特定射頻的無線電波中的短脈衝被引入，遂而導致排列一致的質子在控制下呈現「傾斜 (tipped)」。接著在無線電波爆破後，質子會返回各自的平衡點，並發出電磁波信號，會有一個接受器用以測量

這些信號的頻率和持續時間，接著再使用電腦產生空間座標 (spatial coordinates) 以及視覺影像，與用在 CT 掃描上的方法很類似。此信號強度取決於組織中移動氫原子核的濃度而定（或指「核自旋密度」）。自旋—晶格 (T1) 和自旋—自旋 (T2) 鬆弛時間 [Spin-lattice (T1) and spin-spin (T2) relaxation times] 主要負責各種軟組織中信號密度的相對差異，這些大量產生的影像，代表在檢查過程中氫（或其他質子，例如：鈉）在腦部及其他身體區域的分佈情形；在不同的組織中，氫原子（水）的濃度也會有不同的特性，可以藉由觀察發現的和預期的氫原子（水）濃度差異來偵測出異常，再依靠 T1 和 T2 信號上變化的波序，選擇性地改變軟組織之間的對比。靜脈注射所使用的 gadopentetate dimeglumine〔釓 (gadolinium)〕，是一種有效提高磁振攝影效能的媒介劑 (agent)，可用來探測在無對比增強掃描 (unenhanced scans) 中不能偵測出來的一些結構上的其他異常（例如：小腫瘤）。

相較於 CT 掃描，MRI 所呈現與解剖相關的影像能在更大程度上區分出白質和灰質，也可檢測出腫瘤、水腫 (oedema)、萎縮、動靜脈畸形 (arteriovenous malformation)、血腫 (haematoma) 和梗塞，亦可確認去髓鞘疾病的效應。因為 MRI 不會有骨頭偽影 (bone artefacts)，所以其造影程序較優於 CT 掃描，能看得見後顱窩和脊髓處的異常（如：腫瘤），且在中風後早期偵測缺血性腦梗塞方面也優於 CT 掃描，因為這樣的梗塞在中風後的前 48 小時內可能無法以 CT 掃描偵測出；而相對地，顱內出血在前 36 小時內不易用 MRI 偵測出，若有執行此目的的需求，CT 掃描則較為可靠。因此，為了確立是否有出血情形發生，無對比的（意即無顯影劑） CT 掃描常被施作為急性中風病患的初步檢查，但超過 2-3 天的血腫則使用 MRI 看得更清晰。

使用 MRI 時需排除包括：帶有鐵磁性的手術夾〔如：夾動脈瘤的手術夾 (aneurysm clip)〕、在眼睛或任何地方的金屬外物、心臟節律器、人工耳蝸以及需要密切監護的病患；患有幽閉恐懼症 (claustrophobia)、肥胖症、動作失控型障礙，或是呼吸障礙需要協助換氣 (assisted ventilation) 或冒有任何呼吸暫停風險的病人也可能會有造影上的困難。然而，與 MRI 相容的監控裝置和呼吸器等新近的發明，使得此造影程序已可施用於更大範圍的病人群。

MRI 與 CT 掃描的相對性比較之優缺點，總結列於表 2-1。

## 功能性影像技術
**(Functional neuroimaging techniques)**

雖然這三項主要功能性影像類型，在技術性細節上有所區別，但造影程序皆可偵測出區域血流的改變，並可藉由測量腦部不同區域的新陳代謝活動在程度上的差異，來推測 (inference) 不同形式的心智活動。簡而言之，這些技術不直接量測神經元活動，而是藉由腦中活化區域來測量增加的血流情況。其基本原理很簡單，活動中的神經元需要更多的氧氣和葡萄糖，腦部血管藉由導入更多的血液到活動中的區域，來對神經元的活動作出反應。因此，藉由偵測血流量的改變，功能性影像技術便可顯示不同情況下最為活躍的大腦區域。近年來，許多研究都利用神經性造影的技術來檢查正常人與失語症者的語言處理 (language processing)，並確定後天性腦部損傷後（例如：中風），語言恢復可能的腦部機轉。

表2-1 磁共振攝影 (MRI) 的相對性優點與缺點比較之摘要

| 優點 | 缺點 |
| --- | --- |
| ■ MRI 是非侵入性的 | ■ 高資本支出的儀器設備和昂貴的檢查費用 |
| ■ 不需要使用游離輻射 | ■ 狹窄的旋轉信號架 (gantry) 會造成某些個案幽閉恐慌症，可能會需要使用鎮靜劑 |
| ■ 對橫切面、冠狀面以及矢狀面都有很好的解析度 | ■ 具有潛在性風險，與鐵磁性手術夾或是義體 (prostheses) 及裝有心律調節器個案所產生的效應有關 |
| ■ 不像CT，MRI的影像中骨頭不會誘引出偽影，所以後顱窩可以仔細被察看 | ■ 由於強磁場的關係，鐵金屬的儀器等只要太靠近MRI中心就會有如同機載導彈 (airborne missiles) 般的危險 |
| ■ 區辨白質和灰質的功能比CT還佳 | |
| ■ 對中風早期的相關變化具敏感性 | |
| ■ 對去髓鞘疾病早期相關的變化具敏感性 | |
| ■ 由於不具有已知的危險效應，所以需要時可以再重複執行影像攝影 | |

## 正子電腦斷層攝影 (Positron emission tomography, PET)

這是一項非侵入性的功能性神經影像技術，它利用正子射出的放射性核種 (radionuclide) 來測量腦部新陳代謝。這是一項判斷功能性損傷，而非似 CT 掃描於結構性損傷方面的估量。PET 涉及電腦技術，和 CT 一樣會產生視覺影像、使用相同的腦部切割，此外，也使用放射性標記分子〔正子發射射源 (positron emitters)〕的新陳代謝測量方法，例如 $^{18}$FDG〔氟脫氧葡萄糖 (fluorodeoxyglucose)〕、$^{15}O_2$ 等等。到目前為止，大多數的研究中，$^{18}$FDG 是最為常用的分子。

放射性物質（例如：$^{18}$FDG）經由靜脈注射到患者身上，並在腦中聚積超過 45 分鐘的時間。$^{18}$FDG 的積聚是與葡萄糖的代謝成比例的，當同位素衰變時，正子就被發射出，射出的正子會快速地與鄰近的電子合併，而兩顆粒子相互抵消毀滅後，產生伽馬 (gamma) 射線。藉由伽馬射線探測器的環圍住頭部，便能夠定位腦中釋放出正子的放射性同位素 (positron-emitting isotope)。除了 $^{18}$FDG 外，諸多不同的化合物 (compound) 皆可被標記為正子射出的同位素，以制訂出葡萄糖代謝、氧氣消耗、血流以及神經性傳導物和荷爾蒙接受器的位置，甚至也可以結合 PET 和 MRI 掃描，將血流的功能性變化繪製成腦部高品質的結構影像圖。

PET 已變成在行為和認知作業中很重要的一種工具，可用來調查不同大腦區域的功能性涉入情形，包括語言處理。一些研究已報告出利用 PET 來定位和失語症有關的病灶損傷，而這些研究大部份是由 Metter 和他的同事在加州進行。他們的數據大致上顯示，憑藉由 CT 掃描所劃定在失語症或其他神經生理缺失病灶的損傷範圍，可能會令人產生誤解，理由為 PET 掃描通常呈現大腦代謝活動減少的區域，比 CT 掃描呈現的梗塞區域還大，意指有些結構上未損傷的組織，其（代謝）功能是不正常的，因而所觀察到的語言障礙，可能無法單只歸因於 CT 掃描所證明的結構性腦損傷而論。

此外，有些個案透過 PET 掃描被發現有代謝性的病灶損傷出現，這可能可以用來解釋失語症的病患，其顱內 CT 掃描未出現結構性缺損的現象。

雖然 PET 已經被證實是一種有用的技術，但它仍舊有所限制；其空間解析度只有 5–10 $mm^3$，所以影像內容顯現的即為數以千計的神經元活動，除此之外，單一的PET 掃描需費時好幾分鐘，因此，若加上暴露在輻射之下的考量，便會在一段合理接受輻射量的期間內，限制個案的掃描次數。

### 功能性磁振造影
(Functional magnetic resonance imaging, fMRI )

fMRI 具有一項實質上的優勢，即攜氧的血紅素〔血液中含氧形式的血紅素 (haemoglobin)〕與去氧血紅素（不含氧的血紅素）有不同的磁能共振反應。fMRI 的技術可透過測量含氧血紅素與去氧血紅素的比例，來偵測因特殊心智作業〔例如：語言作業 (language tasks)〕表現而增加的神經元活動位置。基本上，腦中活躍的區域會得到比它們所需還更多的血流量，所以離開活化區域的血液，實際上會比非活化區域的血液中含氧的濃度還高。因此，反應出攜氧血紅素／去氧血紅素比率的 MRI 掃描可用以測量血流的區域性變化。

雖然 fMRI 是最新的功能性神經影像技術，但是它卻快速的從功能性神經影像技術的眾多選擇方法中竄起，因為它可掃描得相當快速，並有較佳的空間解析度 (3 $mm^3$)，且也被描述為不具有侵犯性。

### 單光子射出電腦斷層造影
(Single-photon emission computed tomography, SPECT)

SPECT含有由靜脈施打可發射出單一伽馬射線光子的伽馬射出同位素 (gamma-emitting isotopes)，來將大腦成像，再利用伽馬射線探測器的環 (ring) 進行掃描，再利用類似於應用在 CT 掃描的斷層攝影計算法 (tomographic calculations)，於數小時之後用以判斷放射性藥物高攝取 (radiopharmaceutical uptake) 的情形。同位素會在血流增加的區域升高，理論上是與研究的活動有關。許多關於灌注的研究已使用 SPECT，特別是調查接收器的分佈 (receptor distribution) 和偵測腦部新陳代謝增加的區域，像是可能會發生抽搐發作 (seizures) 的區域或進行各種認知表現的地區。SPECT 的主要限制為：具有低空間向度（大約只有10 $mm^3$），另外，會需要一些確定的外場事務 (certain logistic issues)，包括需要人員準備放射性同位素，並在現場即時操作執行。



## 總結 (Summary)

「失語症」這個專有名詞是用來描述因為腦傷所造成的語言損傷。歷年來，一些與失語症神經學基礎持反對看法的研究，已被相關的研究學者提出，大體上，則區分為「局部論者」或是「整體論者」。失語症神經學基礎所引發的爭論使用大量術語 (nomenclature) 和專有名稱來描述失語症障礙，雖然已有許多不同的語言功能模式被提出，但在過去的整個世紀中最具影響力的模式還是 Wernicke- Lichtheim 模式。

由於失語症症候群的複雜性和變異性，已有大量的系統設計來分類失語症的各種形式，而大部分當代臨床所用的分類系統，是由波士頓退伍軍人管理醫院的失語症研究單位的語言病理組所設計，亦即較為人所知的波士頓分類系統 (Bostonian Classification System)，此系統認可 (recognizes) 了八種臨床上可辨認出的失語症症候群，即為：Broca 型失語症、Wernicke 型失語症、傳導型失語症、全失型失語症、跨皮質運動型失語症、跨皮質感覺型失語症、跨皮質混合型（孤立型）失語症和命名困難型失語症。另一種被某些臨床人員和研究學者所使用的失語症分類系統，是由俄羅斯的 (Russian) 神經科醫師

Luria 所設計，他依據在戰爭中頭部受傷士兵的語言能力檢測做為基礎來制定。Lurian 的分類系統認定失語症有七種主要類型，包括傳出〔動作性 (kinematic)〕運動型失語症、額葉動態型失語症、前運動型失語症、傳入性（失用）型失語症、感覺（聽覺）型失語症、聽性失憶型失語症和語意型失語症。

雖然在 1970 年代之前，由於病灶損傷的定位理論 (lesion localization) 沒有放射性同位素掃描和基本 X 光的精細技術，因此有所限制，但從那時以後，準確的結構性影像技術，如 CT 掃描和 MRI，已大大提升了檢視活體內特定失語症症後群和相關腦部損傷病灶之間的定位能力。近年來，功能性神經影像技術的應用，如：PET、fMRI 和 SPECT，已能使正常人和失語症者在進行各種語言作業時，得以檢測出區域性大腦血流的變化，並能藉由推測資料的改變來檢測腦部活動。使用這種方式，功能性神經影像技術便提供了可能自失語症中復原的重要大腦機制的資訊。

## 參考文獻


Anderson, J., Gilmore, R., Roper, S. *et al.* (1999) Conduction aphasia and the arcuate fasciculus: a re-examination of the Wernicke–Geschwind model. *Brain and Language*, 70, 1–12.

Andral, G. (1840) *Clinique Médicale*, Fortin Masson et Cie, Paris.

Axer, H., von Keyserlingk, A., Berks, G. and von Keyseringk, D. (2001) Supra- and infrasylvian conduction aphasia. *Brain and Language*, 76, 317–331.

Basso, A., Lecours, A.R., Morashini, S. and Vanier, M. (1985) Anatomo-clinical correlations of the aphasias as defined through computed tomography: exceptions. *Brain and Language*, 26, 201–229.

Bastian, H.C. (1898) *Aphasia and Other Defects*, H. K. Lewis, London.

Benson, D.F. (1967) Fluency in aphasia: correlation with radioactive scan localization. *Cortex*, 3, 373–394.

Benson, D.F. (1979) *Aphasia, Alexia and Agraphia*, Churchill Livingstone, New York.

Bouillaud, M.J. (1825) Recherches cliniques propres à démontrer que la perte de la parole correspond à la lésion des lobules antérieurs du cerveau, et à confirmer l'opinion de M. Gall, sur le siège de l'organe du langage articulé. *Archives Générals de Médecine*, 3, 22–45.

Brazzelli, M., Colombo, N., Della Sala, S. and Spinnler, H. (1994) Spared and impaired cognitive abilities after bilateral frontal damage. *Cortex*, 30, 27–51.

Broca, P. (1861) Portée de la parole: Ramollissement chronique et destruction partielle du lobe antérieur gauche du cerveau. *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, 2, 219.

Broca, P. (1865) Sur le siége de la faculté du langage articulé. *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, 36, 337–393.

Cao, Y., George, P., Ewing, J.R. *et al.* (1998) Neuroimaging of language and aphasia after stroke. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, 7, 230–233.

Cappa, S.F., Cavallotti, G. and Vignolo, L. (1981) Phonemic and lexical errors in fluent aphasia: correlation with lesion site. *Neuropsychologia*, 19, 171–177.

Chapman, S.B., Pool, K.D., Finitzo, T. and Hong, C.T. (1989) Comparison of language profiles and electrocortical dysfunction in aphasia, in *Clinical Aphasiology*, vol. 18 (ed. T.E. Prescott), College Hill Press, Boston, pp. 41–59.

Charcot, J.M. (1877) *Lectures on the Diseases of the Nervous System*, New Sydenham Society, London.

Chenery, H.J. and Murdoch, B.E. (1986) A case of mixed transcortical aphasia following drug overdose. *British Journal of Disorders of Communication*, 21, 381–392.

Critchley, M. (1970) *Aphasiology*, Edward Arnold, London.

Crosson, B. (1985) Subcortical functions in language: a working model. *Brain and Language*, 25, 257–292.

Damasio, H. (1981) Cerebral localization of the aphasias, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 25–40.

Damasio, H. (1998) Neuroanatomic correlates of the aphasias, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 43–68.

Damasio, H. and Damasio, A.R. (1980) The anatomical basis of conduction aphasia. *Brain*, 103, 337–350.

Dax, M. (1836) Lésions de la moitié gauche de l'encéphale coïncidant avec l'oubli des signes de la pensée. Paper presented at the Congrés Méridional, Montpellier, 1836.

Dax, M. (1865) Lésions de la moitié gauche de l'encéphale coïncidant avec l'oubli des signes de la

pensée. Lu au Congrés Méridional tenu à Montpellier en 1836, par la docteur Marc Dax. *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, **227** (4), April 28, 259–262.

Demonet, J.F., Thierry, G. and Cardebat, D. (2005) Renewal of the neurophysiology of language: functional neuroimaging. *Physiological Reviews*, **85**, 49–95.

Flourens, P. (1824) *Recherches Expérimentales sur les Propriétés et les Fonctions du Système Nerveux*, Baillière, Paris.

Flourens, P. (1842) *Examen de la Phrénologie*, Hachette, Paris.

Gall, F.J. (1809) *Recherches sur le Système Nerveux*, Baillière, Paris.

Geschwind, N. (1965a) Disconnection syndromes in animals and man. Part 1. *Brain*, **88**, 237–294.

Geschwind, N. (1965b) Disconnection syndromes in animals and man. Part 2. *Brain*, **88**, 585–644.

Geschwind, N. (1969) Anatomical understanding of the aphasias, in *Contribution to Clinical Neuropsychology* (ed. A.L. Benton), Aldine Publishing, Chicago, pp. 24–36.

Geschwind, N. (1971) *Aphasia. New England Journal of Medicine*, **284**, 654–656.

Geschwind, N., Quadfasel, F.A. and Segarra, J.M. (1968) Isolation of the speech area. *Neuropsychologia*, **6**, 327–340.

Gloning, I., Gloning, K. and Hoff, H. (1963) Aphasia: a clinical syndrome, in *Problems of Dynamic Neurology* (ed. L. Halpern), Hebrew University, Jerusalem, pp. 63–70.

Goodglass, H. and Kaplan, E. (1972) *The Assessment of Aphasia and Related Disorders*, Lea and Febiger, Philadelphia.

Hayward, R.W., Naeser, M.A. and Zatz, L.M. (1977) Cranial computed tomography in aphasia. *Radiology*, **123**, 653–660.

Head, H. (1926) *Aphasia and Kindred Disorders*, Cambridge University Press, London.

Hier, D.B., Mogil, S.I., Rubin, N.P. and Komros, G.R. (1980) Semantic aphasia: a neglected entity. *Brain and Language*, **10**, 120–131.

Karis, R. and Horenstein, S. (1976) Localization of speech parameters by brain scan. *Neurology*, **26**, 226–231.

Kartsounis, L.D., Crellin, R.F., Crewes, H. and Toone, B.K. (1991) Primary progressive non-fluent aphasia: a case study. *Cortex*, **27**, 121–129.

Kertesz, A. (1979) *Aphasia and Associated Disorders: Taxonomy, Localization and Recovery*, Grune & Stratton, New York.

Kertesz, A., Harlock, W. and Coates, R. (1979) Computer tomographic localization of lesion size and prognosis in aphasia and nonverbal impairment. *Brain and Language*, **8**, 34–50.

Kertesz, A., Lau, W.K. and Polk, M. (1993) The structural determinants of recovery in Wernicke's aphasia. *Brain and Language*, **44**, 153–164.

Kertesz, A., Lesk, D. and McCabe, P. (1977) Isotope localization of infarcts in aphasia. *Archives of Neurology*, **34**, 590–601.

Kertesz, A., Sheppard, A. and Mackenzie, R. (1982) Localization in transcortical sensory aphasia. *Archives of Neurology*, **39**, 475–478.

Kleist, K. (1962) *Sensory Aphasia and Amusia*, Pergamon Press, London.

Kuest, J. and Karbe, H. (2002) Cortical activation studies in aphasia. *Current Neurology and Neuroscience Reviews*, **2**, 511–515.

Levine, D.N. and Calvanio, R. (1982) Conduction aphasia, in *Neurolinguistics: the Neurology of Aphasia*, vol. **12** (eds H.S. Kirshner and F.R. Freeman), Swets and Zeitlinger, Amsterdam, pp. 79–111.

Lichtheim, L. (1885) On aphasia. *Brain*, **7**, 433–484.

Liu, G.T., Moore, M.R. and Goldman, H. (1991) Transcortical motor aphasia due to a subdural hematoma. *American Journal of Emergency Medicine*, **9**, 620–622.

Luria, A.R. (1970) *Traumatic Aphasia*, Mouton, The Hague.

Maeshima, S., Uematsu, Y., Terada, T. *et al.* (1996) Transcortical mixed aphasia with left frontoparietal lesions. *Neuroradiology*, **38**, S78–S79.

Marie, P. (1906) The third frontal convolution plays no special role in the function of language. *Semaine Médicale*, **26**, 241–247.

Mazzocchi, F. and Vignolo, L.A. (1979) Localization of lesions in aphasia: clinical-CT scan correlations in stroke patients. *Cortex*, **15**, 627–654.

Mendez, M.F. and Benson, D.F. (1985) Atypical conduction aphasia: a disconnection syndrome. *Archives of Neurology*, **42**, 886–891.

Metter, E.J., Jackson, C.A., Kempler, D. and Hanson, W.R. (1992) Temporo-parietal cortex and recovery of language comprehension in aphasia. *Aphasiology*, **6**, 349–358.

Metter, E.J., Kempler, D., Jackson, C. *et al.* (1989) Cerebral glucose metabolism in Wernicke's, Broca's

and conduction aphasia. *Archives of Neurology*, **46**, 27–34.

Mohr, J.P. (1976) Broca's area and Broca's aphasia, in *Studies in Neurolinguistics*, vol. **1** (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 29–38.

Mohr, J.P., Pessin, M., Finkelstein, S. *et al.* (1978) Broca aphasia: pathologic and clinical. *Neurology*, **28**, 311–324.

Murdoch, B.E., Afford, R.J., Ling, A.R. and Ganguley, B. (1986a) Acute computerized tomographic scans: their value in the localization of lesions and as prognostic indicators in aphasia. *Journal of Communication Disorders*, **19**, 311–345.

Murdoch, B.E., Thompson, D., Fraser, S. and Harrison, L. (1986b) Aphasia following non-haemorrhagic lesions in the left striato-capsular region. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **14**, 5–21.

Naeser, M.A., Alexander, M.P., Helm-Estabrooks, M. *et al.* (1982) Aphasia with predominantly subcortical lesion sites. *Archives of Neurology*, **39**, 2–12.

Naeser, M.A. and Hayward, R.W. (1978) Lesion localization in aphasia with cranial computed tomography and the BDAE. *Neurology*, **28**, 545–551.

Nielson, J.M. (1936) *Agnosia, Apraxia and Aphasia: Their Value in Cerebral Localization*, Hafner, New York.

Ojemann, G.A. and Whitaker, H.A. (1978) Language localization and variability. *Brain and Language*, **6**, 239–260.

Palumbo, C., Alexander, M. and Naeser, M. (1992) CT scan lesion sites associated with conduction aphasia, in *Conduction Aphasia* (ed. S. Kohn), Lawrence Erlbaum, Hillsdale, NJ, pp. 51–75.

Pick, A. (1931) *Aphasia*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Pizzamiglio, L., Galati, G. and Committeri, G. (2001) The contribution of functional neuroimaging to recovery after brain damage: a review. *Cortex*, 37, 11–31.

Poeck, K., Kerchensteiner, M. and Hartje, W. (1972) A qualitative study on language understanding in fluent and nonfluent aphasia. *Cortex*, 8, 299–304.

Price, C.J. and Crinion, J. (2005) The latest on functional imaging studies of aphasic stroke. *Current Opinions in Neurology*, **18**, 429–434.

Prins, R. and Bastiaanse, R. (2006) The early history of aphasiology: from the Egyptian surgeons (*c.*1700BC) to Broca (1861). *Aphasiology*, **20**, 762–791.

Romanul, F.C.A. and Abramowitz, A. (1961) Changes in brain and pial vessels in arterial borderzones. *Archives of Neurology*, **11**, 40–49.

Ross, E.D. (1980) Left medial parietal lobe and receptive language functions: mixed transcortical aphasia and left anterior cerebral artery infarction. *Neurology*, **30**, 144–151.

Rubens, A.B. (1976) Transcortical motor aphasia, in *Studies in Neurolinguistics*, vol. **1** (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 293–304.

Schuell, H., Jenkins, J. and Jiminez-Pabon, E. (1964) *Aphasia in Adults*, Harper and Row, New York.

Sterzi, R. and Vallar, G. (1978). Frontal lobe syndrome as a disconnection syndrome: report of a case. *Acta Neurologica*, 33, 419–425.

Van Lancker Sidtis, D. (2007). Does functional neuroimaging solve the questions of neurolinguists? *Brain and Language*, **102**, 200–214.

Vignolo, L.A., Boccardi, E. and Caverni, L. (1986). Unexpected CT scan findings in global aphasia. *Cortex*, **22**, 55–69.

Wagenaar, W., Snow, C. and Prins, R. (1975). Spontaneous speed of aphasic patients: a psycholinguistic analysis. *Brain and Language*, 2, 281–303.

Weisenberg, T.S. and McBride, K.L. (1935) *Aphasia*, Hafner, New York.

Wepman, J.M. (1951) *Recovery from Aphasia*, Ronald, New York.

Wernicke, C. (1874) *Der Aphasische Symptomencomplex*, Cohn and Weigert, Breslau.

Wernicke, C. (1908) The symptom-complex of aphasia, in *Modern Clinical Medical Diseases of the Nervous System* (ed. A. Church), Appleton-Century-Crofts, New York, pp. 265–324.

Whitaker, H. (1976) A case of isolation of the language function, in *Studies in Neurolinguistics*, vol. **2** (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 1–58.

Wise, R.J. (2003) Language systems in normal and aphasic human subjects: functional imaging studies and inferences from animal studies. *British Medical Bulletin*, **65**, 95–119.

Zahn, R., Schwarz, M. and Huber, W. (2006) Functional activation studies of word processing in the recovery from aphasia. *Journal of Physiology – Paris*, **99**, 370–385.

# 3 皮質下型的失語症症候群
# (Subcortical aphasia syndromes)

## 緒論 (Introduction)

傳統上，失語症被認為是因大腦皮質損傷所引起。基於我們近來對基底核和小腦等皮質下構造與大腦皮質間的連結瞭解得更深，並結合進階神經影像學技術的發展與問世，所以自 1990 年代開始，促使我們重新省視皮質下構造對言語－語言功能的貢獻。尤其人們日益瞭解視丘（又稱為丘腦）、尾核 (caudate nucleus)、蒼白球 (globus pallidus)、視丘下核 (subthalamic nucleus)、黑質 (substantia nigra) 和小腦 (cerebellum) 等皮質下的這些構造，不僅用以調節和協調言語產出的運動層面，也是調節認知和語言功能的重要神經迴路之組成份子。所以，現在已有更多接受皮質下構造參與調節語言是大於各種以腦傷位置與語言功能間對應關係的學派（例：Wernicke－Lichtheim 模式）所提出的說法。這些學派緣起於 1800 年初期的顱相學和 Broca (1861)、Wernicke (1874) 及Lichtheim (1885) 等人的屍檢研究報告，這些學派都曾在整個 20 世紀中深刻主導我們對於語言功能關係的思想。

Gall (1809) 是第一位透過顱相學觀點的介紹，提議將人類行為的特定心理因素與特定大腦部位關係系統化的人。雖然顱相學後來被推翻，但其提論的根本論述認為複雜行為（例如：語言）的各個層面是由大腦在解剖學上，各自分隔的皮質區域相互協調的說法，仍舊對言語－語言功能理論以及具影響力的應用模組保留了重要的部份（例如：Wernicke－Lichtheim 模式）。舉例來說，當 Broca (1861) 觀察一名傷及左腦半球前側皮質區的個案，發現他無法說出單音節以外的字詞，而提出言語產出是由左前腦調節的說法，即是遵循顱相學的理論。

可惜的是，Broca 忽略了該個案合併有廣泛性的皮質下損傷以及非語言性的動作損傷之事實。同樣地，依據他的觀察，在左後

腦皮質第二顳迴 (second temporal gyrus) 損傷的個案對於理解言語是有困難的，Wernicke (1874) 總結出接收性語言能力是位於左側顳迴的後部區域。Lichtheim (1885) 提出存在於大腦皮質中連結 Broca 氏區和 Wernicke 氏區間的一條假設性路徑，而他修正的 Broca-Wernicke 理論後來被稱為是 Broca-Lichtheim 模式，時至今日，仍時常引用於教科書和研究文獻中。但重要的是，Wernicke-Lichtheim 的理論模式低估了皮質下構造對語言功能的重要性，這意味著皮質下的病灶損傷，只有在引起大腦皮質中的主要語言區域間產生失聯後，才會干擾語言功能，例如：弓狀束的損傷造成傳導型失語症。

近期以 Wernicke-Lichtheim 模式為主的局部論，輕忽皮質下構造對於語言和言語功能的貢獻而遭致質疑，主要因為這些學派未將人腦結構的知識納入考量的原因。臨床已證實，在皮質下區未損傷的狀況下不會出現永久性的語言缺損，即便是 Broca 氏區和 Wernicke 氏區皆已受損。例如，Broca 氏區受到嚴重損傷的病人通常語言功能可恢復，除非皮質下損傷也一併出現 (Stuss and Benson, 1986; Dronkers et al., 1992; D'Espositoo and Alexender, 1995)。另外，皮質下構造受損但 Broca 氏區未受損的病人也可能出現 Broca 型失語症的病癥和症狀 (Alexender, Naeser and Palumbo, 1987; Mega and Alexender, 1994)。Wermicke 型失語症也呈現類似狀況，在 Wernicke 氏區完全損壞後，也有恢復至發病前的語言能力的紀錄 (Lieberman, 2000)。另外，雖然與 Wernicke 型失語症相關的大腦損傷位置包含左側顳迴的後區（Wernicke 氏區），但損傷常延伸至包含其下白質在內的緣上迴及角迴。據 D'Esposito 和 Alender (1995) 所述，從未有紀錄指出單純性的皮質損傷病灶可造成 Broca 型失語症或 Wernicke 型失語症。相反的，近年來大量的臨床神經攝影相關研究指出，與皮質下病灶損傷相關的失語症症候群的發生顯然未涉及至大腦皮質。關於更詳細的後續研究討論概述於下文中。

不同於由特定皮質區域所調控的看法，現今認為如說話、走路等的複雜行為，是由大腦中連結皮質和皮質下之內，各解剖學上獨立群體的神經元相連的迴路所調配。換句話說，譬如說話、走路等的複雜行為，是由連結大腦中許多皮質和皮質下階層部份的活動連結網絡所形成的神經迴路所調節，因此，這樣的連結網絡便成了複雜動作的神經基礎。依據 Mesulam (1990) 所述，「複雜動作是由多重局部性 (multifocal) 的神經系統而非特定的解剖位置所安排制定，因而產生大腦－行為之間具有定位性和分佈性的關係」(p.588)。雖然「局部性操作 (local operation)」會出現在腦中的特定區域（例如：大腦皮質的特定區域或基底核系統的特定組成），但這些區域本身並不構成如說話、走路等一些可觀察到的行為。相反的，在連結複雜神經迴路時〔如：皮質＝紋狀體＝視丘＝皮質迴路 (cortico－striato－thalamo－cortical loops)、大腦皮質＝橋腦＝小腦皮質＝齒狀核＝視丘＝大腦皮質迴路 (cerebrocortico-ponto-cerebellocorticodentato-thalamo-cerebrocortical loops)〕，局部處理 (local processes) 的這些作用才會在說話、聽覺理解、走路等行為上產生部分的神經「估算」(part of the neural 'computations')。舉例來說，紋狀體（尾核加上豆狀核）被認為最主要的角色是調節運動性的動作，但是它接收來自大腦皮質大多數的輸入訊息；反之，從紋狀體發送出訊息的目的地不只是主要運動皮質，也包括前運動

皮質和前額葉皮質等特定區域，因此認為紋狀體除了影響運動控制之外，也影響許多類型的認知、語言和邊緣系統功能。相同地，可以假設來自小腦深部的外側核〔齒狀核 (dentate)〕所輸出的訊息，不僅影響大腦皮質的運動區域，也影響包括涉及語言和認知的前額葉皮質 (Fabbro, 2000; Marien et al., 2001)。

支持基底核和小腦功能多樣化的實證研究來自許多的資料來源，包括：神經解剖學研究記載的基底核和大腦皮質間的大規模連結；動物研究報告了一系列基底核神經元其單一細胞紀錄的行為相關性研究；觀察因疾病導致基底核病灶損傷所產生的行為影響；臨床神經放射學研究所記載的言語障礙和其他與皮質下區的病灶損傷相關的行為；以 PET 和 fMRI 功能性神經影像學，以及近代的深層腦部電刺激 (deep brain stimulation) 和在蒼白球〔蒼白球燒灼術 (pallidotomy)〕、視丘〔視丘燒灼術 (thalamotomy)〕和視丘下核部位因手術導致的病灶損傷，這些手術被用來部份治療巴金森氏症和其他基底核症候群。



## 皮質下構造在語言中所扮演的角色：歷史性觀點 (Role of subcortical structures in language: historical perspective)

如上所述，自從「顱相學科學」的時代之後，大腦皮質就被當作是心理學更高功能的神經基質 (neural substrate)，包括語言。按照此說法，語言組織的標準化「聯想主義(associationist)」式的解剖功能模式便深植在皮質區域和其纖維性的連結之中 (Lichtheim, 1885; Wernicke, 1874)。根據這項仍具影響力的模式，語言的各項表徵是收存於分離的皮質區域，因此，若大腦皮質下連結各個語言皮質中樞的白質纖維損傷，則被認為僅會產生語言上的缺損。

儘管受到關注的重點為大腦皮質，但在 19 世紀末也出現皮質下構造在語言處理中占有一席之地的推測。超過一世紀之前，Broadbent (1872) 提出語詞 (words) 的「產生」就像是基底核的動作一樣。Marie (1906) 也對失語症的傳統看法提出質疑，且描述一種續發性皮質下區域的功能缺失，包括涉及尾核、被殼、內囊和視丘區域，而被他稱作是一種「anartria」的臨床症候群（Marie 的四邊形空間）。Mocakow (1914) 也支持失語症發病原理 (pathogenesis) 中有豆狀核參與的說法。流覽 20 世紀初大量臨床解剖摘要的文獻，例如 Moutier (1908), Henschen (1922) 和 Nielsen (1946) 等之後，發現許多語言功能受損的情況顯然只侷限在皮質下構造。遺憾的是，這些實驗數據容易因不同的學者而出現不同的解釋；Moutier 支持他的老師 Pireer Marie 所提出的「四邊形(quadrilat`ere)」觀點。相反的，Nielsen 則強烈反對在心智活動中任何皮質下構造所參與的角色，並護持傳統 Wernicke-Lichthem 的模式理論以詮釋他所觀察的現象。後來，Fisher (1959) 將失語症描述為一位左側視丘出血病患的臨床特徵。另外，Penfield 和 Roberts (1959) 則認為在語言處理中，視丘具有整合（訊息）的功能。

自 1970 年代晚期開始，對於腦部傳統語言處理的觀點，被越來越多的臨床神經影像學研究所挑戰，這些研究中記載了合併皮質下血管損傷病灶的成人語言障礙。近幾十年來，用在活體內將損傷病灶定位的新型神經影像技術問世後，包括 1970 年代的 CT 掃描以及更近代的 MRI，便使得越來越多皮質下損傷後的失語症研究報告發表而出（與活體相關的研究評論請查閱 Alexender, 1989;

Cappa and Valler, 1992; Murdoch, 1996）。特別是這些新穎的神經影像技術，可以更加精確得區辨並定位出皮質下病灶受損區域的參數 (parameters) (Alexender, Naser and Palumbo, 1987; Cappa and Wallesch, 1994)，因此更能夠估算出特定的損傷病灶在產生運動和認知上的異常所造成的影響。因此，雖然對於皮質下失語症的概念仍存有某些爭議，但近年對於皮質下構造在語言中扮演的角色則有越來越多的認同，並且嘗試發展出各種解釋此角色本質的理論模式。但無論如何，在語言中對皮質下參與的模式進行討論之前，有必要先回顧相關的皮質下神經解剖以及皮質下型失語症症候群的臨床特徵。



## 皮質下區域的神經解剖學
## (Neuroanatomy of the subcortical region)

基底核、視丘、皮質下白質的徑路和小腦是當代皮質下參與語言的理論模式中，受到最多重視的皮質下構造；而近代，以深層腦部電刺激為主的研究也提出視丘下核在語言處理中的可能角色 (Whelan, Murdoch and Theodoros, 2003; Whelan et al., 2004a)；此外，小腦在語言中的角色也被提出 (Leiner, Leiner and Dow, 1993; Docking, Murdoch and Ward, 2003)。

### 紋狀體內囊區域的神經解剖學
### (Neuroanatomy of the striatocapsular region)

紋狀體內囊區域位於兩大腦半球的深部中央位置，且涵蓋有基底核和內囊。基底核為皮質下聚集的一群神經核，負責處理和小腦並行的運動訊息。

解剖學上，基底核包含尾核、被殼、蒼白球和杏仁核。蒼白球和被殼合在一起稱為豆狀核〔lenticular nucleus (lentiform nucleus)〕，某些神經學專家也將其他神經核，如帶狀核 (claustrum) 視為基底核的一部份。臨床上，基底核代表內部連結的成份所組成的功能性系統，典型上包括尾核、被殼及內部 (GPi) 和外部 (GPe) (internal and external segments) 的蒼白球、視丘下核與黑質〔緻密部 (pars compacta, SNPC) 和網狀部 (reticulate, SNPR)〕。

基底核與其他大腦半球構造的相對位置在圖 3-1 和 3-2 中顯示。

尾核位於基底核的最內側部位，其形態為一伸長的塊狀灰質，自行彎曲且沿著側腦室展延它的長度。尾核可分為頭部 (head)、體部 (body) 及尾部 (tail)。尾核的頭部凸出至側腦室的前角 (anterior horn)，由其頭部朝往視丘方向發展。其體部則沿著視丘的背外側表面 (dorsolateral) 延伸。尾核其餘的部份則拉長為高拱的拱形尾部、形成與側腦室一致的形狀，再彎曲進入顳葉後，終止於杏仁核內（圖 3-3）。整個延伸的尾核可藉由內囊將它與豆狀核分開。

豆狀核位在大腦白質的正中間，其形狀類似雙凸透鏡 (biconvex lens)，因此稱為扁豆似的 (lenticular) 或是豆狀形的 (lentiform)（圖 3-3）。豆狀核中最大的部份為被殼，是一個相當厚且凸的團塊，緊鄰於蒼白球和內囊的側邊，其外側表面藉由帶狀核、外囊 (external capsule) 和極核 (extreme capsule) 與皮質區分（圖 3-1 和圖 3-2）。蒼白球是豆狀核中較小的結構，且位於最內側的部位。有許多白色纖維束橫跨過此處，而使之看起來較被殼顏色更為明亮。蒼白球可藉由稱作內髓板 (medial medullary lamina) 的一小段帶 (band) 白色纖維束再次分為內側部及外側部 (medial and lateral

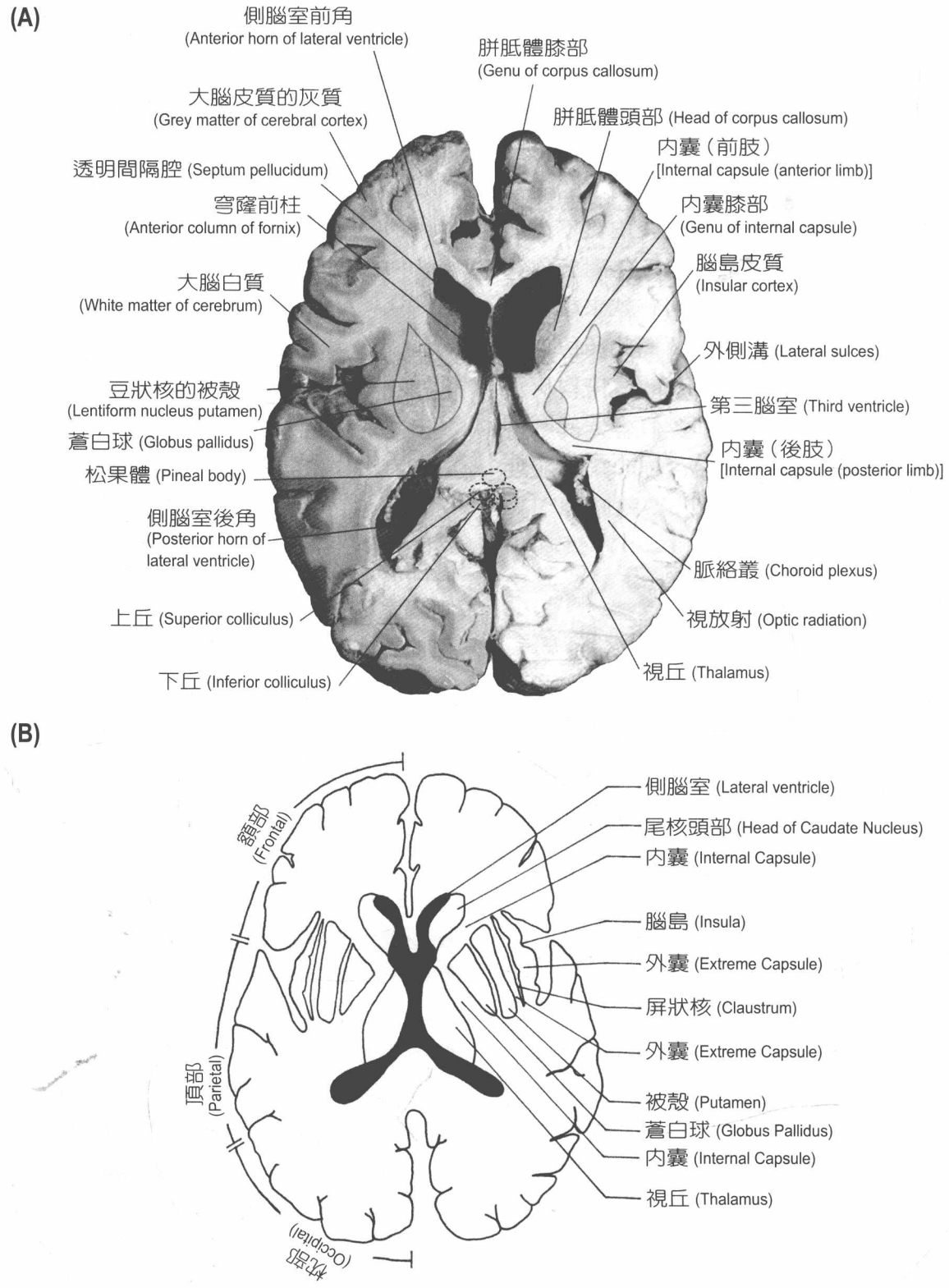



圖3-1 (A) 大腦半球的水平切面圖，顯示紋狀體內囊區域的解剖學。(B) 大腦半球的水平切面圖解，顯示紋狀體內囊區域的解剖學。

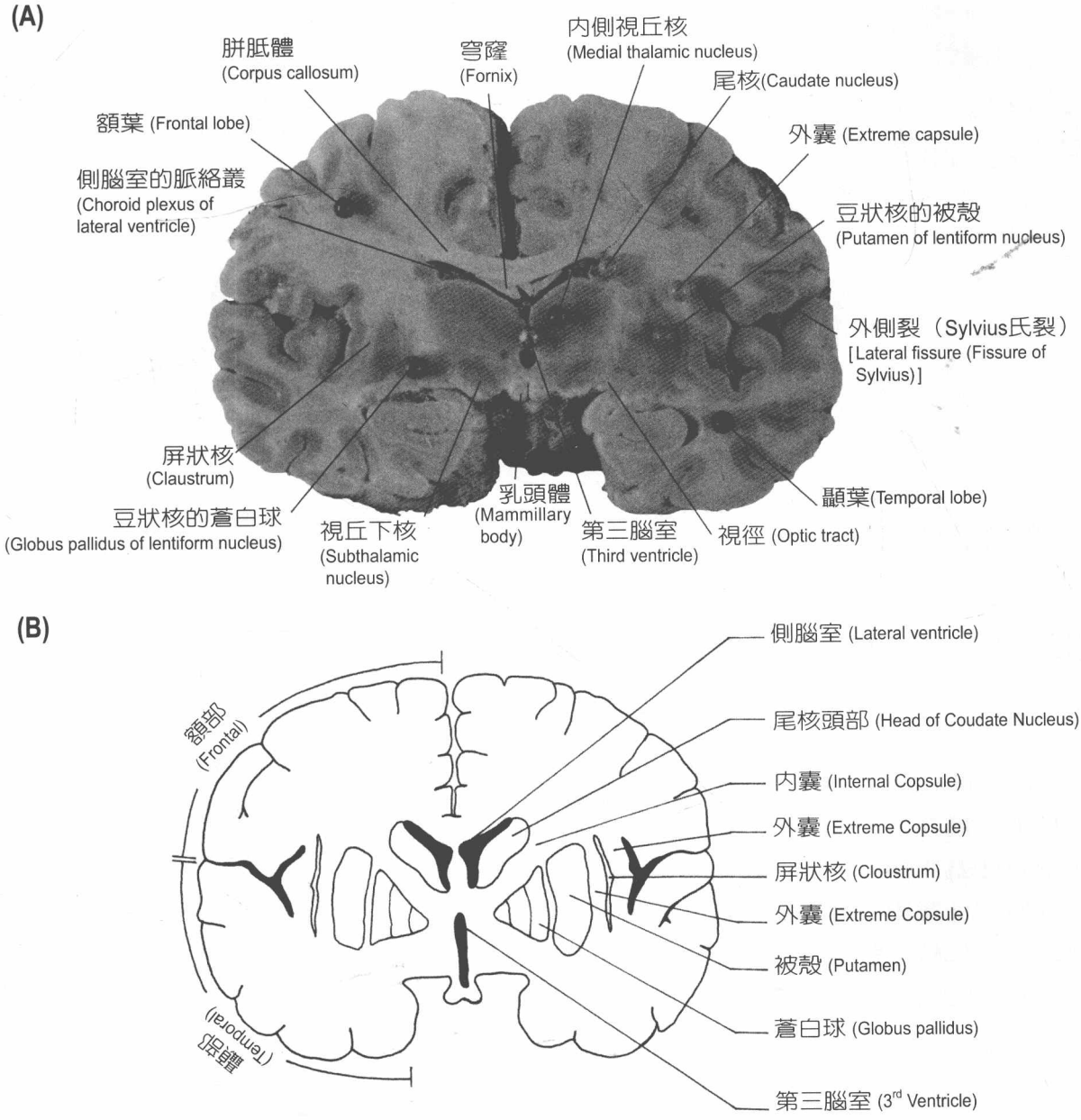



圖3-2 (A) 在乳頭體位置平面的大腦半球冠狀切面圖，顯示紋狀體內囊區域的解剖學。(B) 在視交叉位置平面的大腦半球冠狀切面圖解，顯示紋狀體內囊區域的解剖學。

parts)。此內髓段 (segment)，反之，又被副髓板 (accessory medullary lamina) 劃分為外部和內部 (outer and inner portions)。另外，豆狀核結合尾核形成所知的紋狀體 (corpus striatum)，此區乃因呈條紋狀的 (striped) 特性而得名。紋狀體的功能被認為與體運動功能 (somatic motor functions) 有關。經常由神經學專家所提及的錐體外運動系統的用途，是將紋狀體以及被認為有輔助體運動功能作用的特定腦幹神經核集結一起。更多有關錐體外系統的描

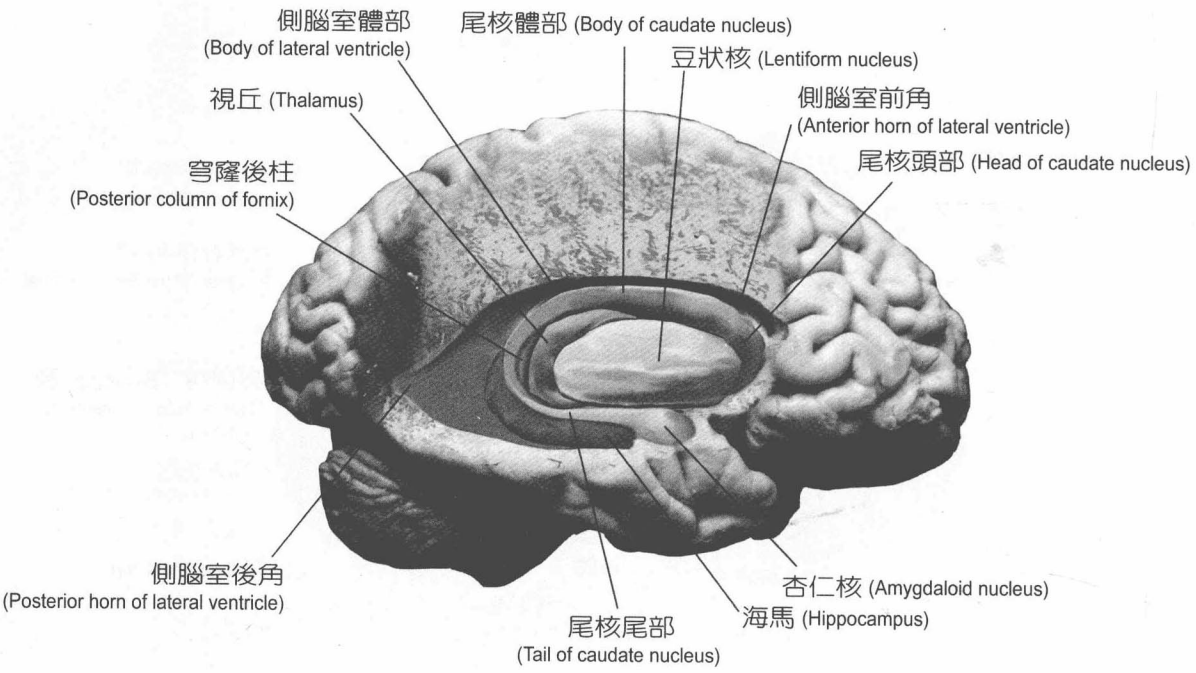



圖3-3 切開右大腦半球的側面觀，顯示不同的基底核位置。

述請參考第十章。

帶狀核(claustrum)是介於腦島皮質及豆狀核之間的一層薄薄灰質（圖3-1及圖3-2），可由外囊自較為內側的被殼以及由極核自腦島皮質處將它分離出。外囊和極核都攜帶著聯合纖維。杏仁核（體部）是位於側腦室下角頂部之顳葉區域的一顆小形球狀灰質團塊。

基底核中各個不同的獨立性神經核之間，以及神經核與其他腦部構造包括，大腦皮質、視丘、紅核(red nucleus)和網狀結構之間均存在有連結。這些連結非常複雜，而且，人類迄今仍尚未完全參透。簡言之，傳入紋狀體的傳出訊息主要來自於大規模的皮質紋狀體(corticostriatal)徑路，此徑路可以將幾乎所有來自大腦皮質區域的纖維投射至尾核及被殼，但來自運動區域的則除外。來自於尾核及被殼的傳入訊息會被分程傳遞至蒼白球。其餘較為次要的輸入訊息會經由視丘紋狀體路徑(thalamostriatal pathways)和黑質的腦幹神經核〔黑質紋狀體徑 (nigrostriatal tracts)〕，從視丘傳來。基底核的訊息輸出主要為蒼白球，此處會傳出大量的抑制纖維束前往視丘〔蒼白球視丘徑 (pallidothalamic tracts)〕(尤其是到視丘的腹前核)，並且也傳往腦幹。因為視丘的腹前核投射輸出訊息至運動皮質及前運動皮質，所以在運動皮質、基底核、視丘及再返回的運動皮質之間，便建立了一條重要的循環迴路。因此，基底核一般被認為包含有一群「訊息輸入構造」（尾核、被殼和腹側紋狀體），這些構造可接收直接從大腦皮質中所有區域輸入的訊息，以及經由視丘投射（訊息）回大腦皮質的「訊息輸出構造」（蒼白球內部、黑質網狀部和腹側蒼白球）。近代的想法認為紋狀體的功能近似於「多軌 (multilaned)」的通道，可形成連結大腦皮質、基底核及視丘等一系列許多迴路路段的一部分 (Alexender, De Long and Strick, 1986; Graybiel and Kimura, 1995;

Middleton and Strick, 2000)。因此，基底核在解剖學上的特徵便是參與了多條「環路(loops)」，且和大腦皮質之間，每條路徑均根據以下基本的路線而行：

皮質→紋狀體→蒼白球／
黑質→視丘→皮質

並以單向方式 (unidirectional) 傳輸。如同下文所解釋，根據當代學派對於皮質下參與語言功能的理論，已提出基底核取道皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質徑來調解 (mediate) 語言處理 (Grosson, 1985; Wallesch and Papagno, 1988)，因此，這些環路構成皮質下參與語言構造的神經解剖學基礎。

基底核的病灶損傷與巴金森氏症、舞蹈症 (chorea)、手足徐動症 (athetosis)、肌張力異常及單側顫搐（又譯作半側投擲症，hemiballismus）等若干錐體外症候群相關。這些症候群將於第十章與運動不及型吶語症及運動過度型吶語症做討論。

內囊以傳入和傳出大腦皮質的纖維所組成，從腦幹處分岔並也向腦幹處聚集。在大腦兩半球中，以水平切面觀之（圖 3-1），內囊呈現頂端居中的「V」字形，且能夠明確看出其中可區辨的兩個部份：交會於膝部 (genu)（「V」的頂點）的前肢 (anterior limb) 和後肢 (posterior limb)。後肢較大，在內側與間腦為鄰，並在外側以豆狀核為界；前肢則介於尾核及被殼之間。

內囊由起源於許多大腦皮質區域的細胞所傳送的傳出纖維，投射至腦幹和脊髓內的特定神經核，因為如此，便形成了包含皮質視丘徑、皮質紅核徑、皮質橋腦徑、皮質網狀 (corticoreticular) 徑、皮質延髓徑，以及皮質脊髓徑等路徑。另一方面，內囊的傳入纖維大多來自視丘，並幾乎投射至大腦皮質的所有區域，而這些傳入纖維稱為視丘皮質放射 (thalamocortical radiations)，與皮質視丘纖維共同形成視丘放射 (thalamic radiations)。內囊的各種傳出及傳入路徑位置顯示於圖 3-4 中。

視丘前放射〔或前丘腦腳 (peduncle)〕及額葉橋腦徑位於內囊前肢，其膝部包含皮質延髓纖維及皮質網狀纖維，而在後肢間會發現皮質脊髓纖維、上和後丘腦放射以及相對少數的皮質四疊體纖維、皮質紅核纖維與皮質網狀纖維。

因為神經纖維呈現高密度的存在，所以位於內囊的病灶損傷會比於其他神經系統任何區域所產生的障礙還更為廣泛。涉及內囊的多數損傷是起因於血管性病因，且大部份是因中大腦動脈的血栓形成或其分枝 (branches) 出血而引起。單側性的後肢損傷病灶因位在視丘皮質纖維往感覺皮質的投射路徑上，可能會造成對側頭部、軀幹或四肢的感覺喪失 (contralateral hemianaesthesia)，由於損傷包含皮質脊髓徑，所以可能會出現對側偏癱。

## 視丘的神經解剖學
(Neuroanatomy of the thalamus)

視丘為位於中腦之上的大塊灰質，形成間腦的一部分。雖然幾乎完全被第三腦室分為左和右視丘 (thalami)，在大多數情況下，左右兩半球的視丘團塊是以一個稱為中間團塊 (intermediate mass) 或視丘間黏合 (interthalamic adhesion) 的灰質段帶 (a band of grey matter) 連結至對側腦半球的視丘塊，以水平切面觀之（圖 3-1），可見視丘位於內囊後肢的內側面。

視丘與神經系統中的高階與低階構造皆有多重連結，如大腦皮質和脊髓，並扮演感覺衝動及運動衝動的中間傳遞與整合中樞的重要角色。大多數傳達大腦皮質（嗅衝動除外）的感覺衝動會經過一個或多個位於視丘內的神經核。透過感覺路徑，視丘可接收來自周邊接收器的感覺刺激、整合並組織訊

前肢 (Anterior limb)
1. 前丘腦腳 (Anterior thalamic peduncle)
2. 額葉橋腦徑 (Forntopontine tract)

膝部 (Genu)

後肢 (Posterior limb)
豆狀核視丘部分 (Lenticulothalamic part)
3. 上丘腦腳 (Superior thalamic peduncle)
4. 錐體徑 (Pyramidal tract)

豆狀核下部的部分 (Sublenticular part)
5. 腦腳袢 (Ansa peduncularis)
6. 視丘顳放射 (Thalamotemporal radiations)
7. 聽放射 (Auditory radiations)
8. 視放射 (Optic radiations)

豆狀核後部的部分 (Retrolenticular part)
9. 後丘腦腳 (Posterior thalamic peduncle)
10. 顳頂橋腦徑 (Temporoparietopontice tract)
11. 皮質頂被蓋徑 (Corticotectotegmental tract)

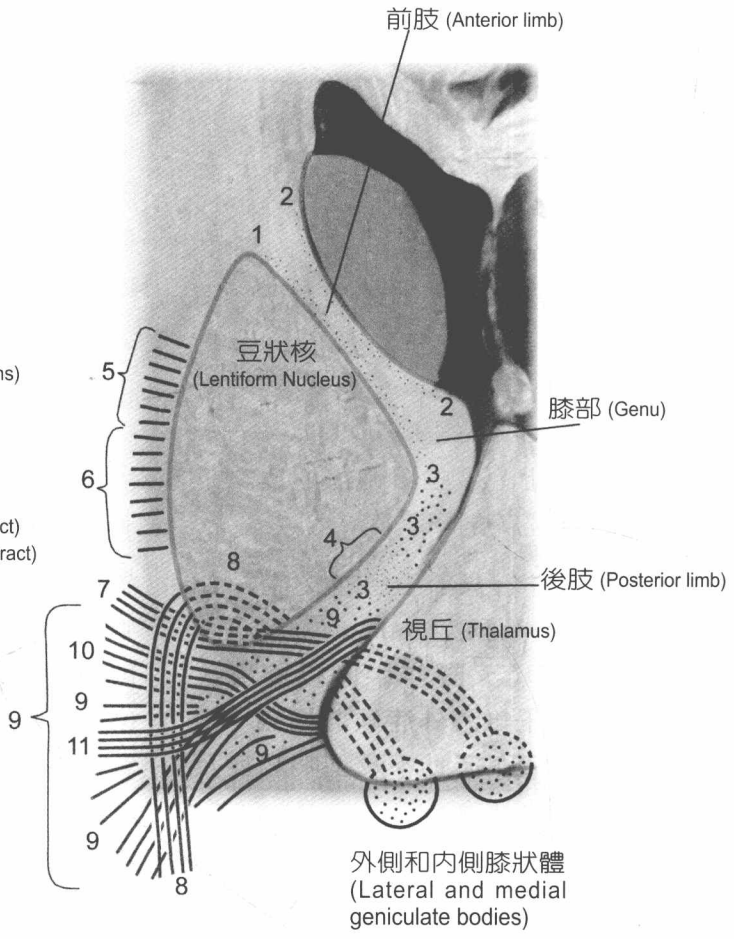



圖3-4 類似於圖 3-1 中所見的左側內囊水平切面圖。

息，然後將刺激轉換再傳遞至大腦皮質中適當的感覺區域，譬如：視覺刺激會經由視丘轉換再傳遞至枕葉皮質去解讀訊息。

視丘對感覺經驗的情緒反應也有貢獻。視丘後端為一處突起於中腦上丘之上的擴大性突出，稱為枕核 (pulvinar)，這是視丘中最大的神經核。附著於枕核的兩個較小突出處為：接收視徑且放射至視覺皮質的外側膝狀體 (lateral geniculate body)，以及接收上行聽覺纖維並投射至顳葉聽覺皮質的內側膝狀體 (medial geniculate body)。視丘的內部灰質是由「Y」字形的白質垂直薄板〔內髓板 (internal medullary lamina)〕劃分為三部分；視丘前部介於 Y 的兩上肢之間，而內側部和外側部則位於 Y 字形的形幹兩側。內髓板則以連結視丘各處部位的神經纖維所組成。

視丘包含超過 30 種神經核，其中有些被證實對於語言是重要的。在言語－語言文獻中提到某些主要視丘核的位置與其皮質投射區標示在圖 3-5。

枕核與許多其他的視丘神經核有內部連結，且也與緣上迴、角迴、上頂葉 (superior parietal lobule) 和枕葉與後顳區 (occipital and posterior temporal regions) 相互連結。腹外側

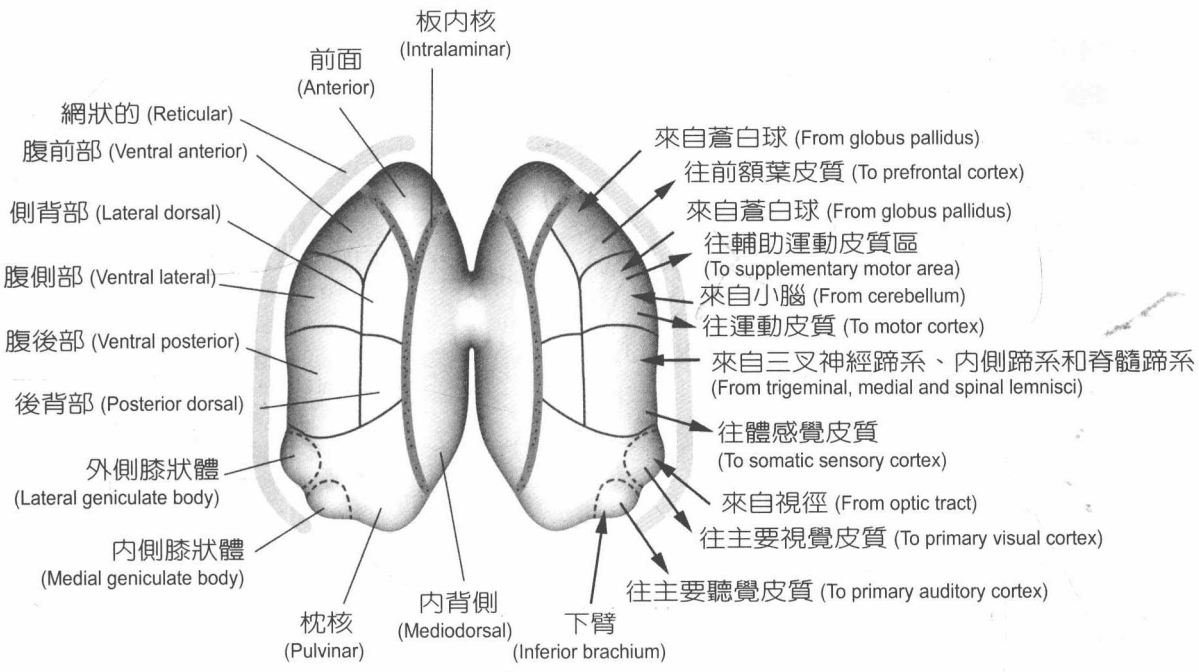



圖3-5 從上而觀的視丘核。

核和腹前核在某種意義上為特定的運動神經核，可接收來自小腦、紋狀體和黑質的訊息，並且經由內囊前肢投射到額葉的運動區。腹後核為一種特定的感覺神經核，且功能如同視丘，為一般感覺的傳遞中繼站 (a thalamic relay)，可接收來自上行感覺系統的輸入訊息，並且經由內囊後肢將神經纖維投射至位於後中央迴的主要體感覺皮質。視丘神經核在下文中，會以試圖解釋語言中，皮質下結構所擔任的角色模式來進行討論。

在大多數的情況下，視丘的病灶損傷是後大腦動脈分枝發生血栓或出血所致。傷及視丘的神經學癥兆包括：對側感覺喪失（特別是傷及腹後核）、對側偏癱和情緒障礙。部份或所有共伴的神經系統癥兆可以從視丘型失語症病患身上獲得證實。雖然所有感覺形式的損傷都可能出現，有些來自對側的痛覺或溫度知覺仍可能被保留。某些病患可能經歷視丘症候群，那是一種對於微小感覺刺激（例如：輕觸）產生過度反應的狀況，由此可能引發誇大的感覺反應而造成難以治療的頑固性疼痛 (intractable pain)。

對側上運動神經元痲痺（痙攣性麻痺），由於涉及鄰近的內囊，所以通常伴隨有視丘的損傷。某些病患情緒會不穩定，可能伴隨顯著自發性的大笑和自發性的哭泣。神經外科的破壞性手術會以中斷連結基底核和大腦皮質運動區域的腹前視丘核，來減少巴金森氏症患者的僵直及震顫的問題。

## 內囊紋狀體區域與視丘的血液供應
(Blood supply to the striatocapsular region and thalamus)

在大多數被發表的皮質下型失語症的狀況中，語言功能受損通常會續發於出血性的腦血管意外之後。因為所牽涉的特定性血管可決定哪些皮質下構造會涉及損傷病灶區，

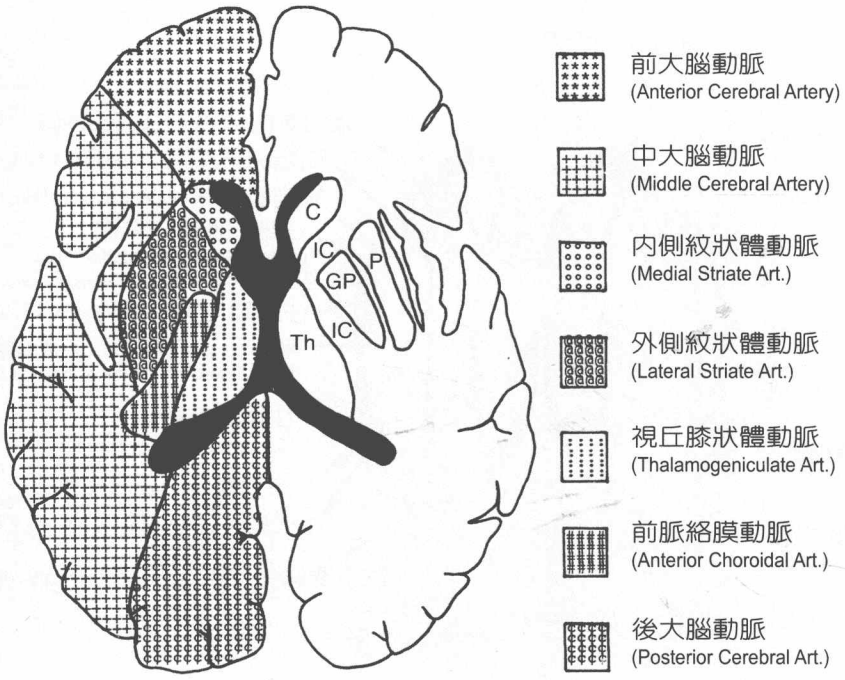



**圖3-6** 大腦半球的水平切面圖，顯示前、中及後大腦動脈和其分支的皮質下分佈。Th＝視丘；P＝被殼；IC＝內囊；GP＝蒼白球；C＝尾核。

因此可預期會出現的語言障礙，所以，在詳細觀看發生於紋狀體內囊區域和視丘病灶損傷相關的各種語言障礙之前，讀者先瞭解此兩處的血液供應狀況是很重要的。

前大腦動脈、中大腦動脈及後大腦動脈的分佈與其位於皮質下區域的深部分支顯示於圖 3-6。

內側和外側紋狀體動脈 (medial and lateral striate artery)〔又稱為豆核紋狀動脈 (lenticulostriate artery)〕以及前脈絡叢動脈 (anterior choroidal artery) 提供內囊所需的血液供應。前肢主要血液供應來源為中大腦動脈的外側紋狀體動脈分枝，而來自前大腦動脈的內側紋狀體動脈〔又稱為 Heubner 迴返動脈 (recurrent artery of Heubner)〕則供應其吻部內側的頂端 (rostral medial tip)。膝部的血液供應則來自某些內頸動脈的直接分枝或外側紋狀體動脈。內囊後肢部份的血液供應則由前脈絡膜動脈（內頸）以及部份由外側紋狀體動脈來供應。

主要供應紋狀體的動脈為外側紋狀體動脈。然而，部份的尾核頭部是由內側紋狀體動脈來滋養 (nourishment)。供應大部份被殼和尾核體部的來源為外側紋狀體動脈，而尾核尾部和被殼後部則接收來自於前脈絡叢動脈的血液供應。

中大腦動脈和前大腦動脈的分支提供內囊和紋狀體區域的血液供應，反之，後大腦動脈分支則主要提供視丘的血液供應。視丘的內側及前面區域是由視丘深穿枝 (thalamoperforating branches) 所供應，而枕核（視丘後部）和視丘外側面則是由視丘膝動脈的分枝 (thalamogeniculate branches) 負責滋養。視丘背部 (dorsal part) 由後大腦動脈的後脈絡叢分枝 (posterior choroidal branches) 所供

應。有些前脈絡叢動脈分枝被認為會通過外側膝狀體。

## 小腦的神經解剖學 (Neuroanatomy of the cerebellum)

小腦位於橋腦和延髓的背側部位且佔據大部份的後顱窩，被稱為小腦天幕〔tentorium cerebelli (cerebellar tentorium)〕的硬腦膜轉折會使之與大腦皮質相隔開。且與大腦相似，小腦包含兩個深刻盤繞的腦半球，並在中線處以小腦蚓部 (vermis) 互相連結。小腦半球被劃分成三葉：前葉、後葉和絨球小結葉 (flocculonodular)。小腦外部表面含有灰質而其內部構造主要以白質組成。在內部的白質之內，嵌入四對小腦已知的雙側性內核（或深層核）的灰質團塊〔即為齒狀核 (dentate)、栓狀核 (emboliform)、球狀核 (globose) 和頂核 (fastigial nuclei)〕。軸突的輸入和輸出會經由三對神經纖維束或腳 (peduncles)，也就是上、中和下小腦腳進出小腦。於第 11 章中會更深入探討小腦的神經解剖及其連結。



## 與紋狀體內囊區域和視丘損傷相關的失語症症候群 (Aphasia syndromes associated with striatocapsular and thalamic lesions)

主要研究皮質下腦部的構造在語言中擔任之角色的方法包括有「自然實驗 (experiments in nature)」的觀察，也就是涉及優勢腦半球之皮質下區域的血管性病灶損傷患者，其語言功能的臨床－神經解剖學研究。此區域的腦血管意外可能因為不同的血液供應來源（見下文），而聚集在紋狀體內囊區域 (striatocapsular region)（尾核頭部、被殼和內囊前肢）或視丘這兩部位。因此，大部份研究參與語言的皮質下構造的文獻，皆會探討視丘和紋狀體內囊的血管性病灶損傷對語言能力所造成的影響，而產生視丘症候群以及紋狀體內囊型失語症 (striatocapsular aphasia) 的影響 (Murdoch, 1990)。儘管與視丘病灶損傷相關的失語症複合症狀或症候群 (aphasic symptom complex) 比對應的紋狀體內囊失語症，似乎還近似於較為相同的一種症候群 (a more uniform syndrome)，然而在關於語言動態資料 (language profile) 和恢復率 (recovery rates) 方面，各種失語症分類中的異質性 (heterogeneity) 也已有文件記載 (Murdoch, 1996)。這樣的不一致性結果部份歸因於研究方法上的限制，包括所使用的語言測驗探查的範圍過於廣泛，以及所採用的實驗設計。

Kennedy 和 Murdoch (1990) 強調，典型用在皮質下型失語症評估的一般性語言功能測量可能缺少了偵測此族群中更輕微 (subtle)、更高階的語言損傷必要的敏感度。此外，有學者建議循環的動態複雜性 (complexity of circulatory dynamics) 和自發性血管的病灶損傷其變化不定的本質 (protean nature)，可能是造成所觀察到的症狀其固有的變異性 (inherent variability) (Graff-Radford et al., 1984)。

## 視丘型失語症 (Thalamic aphasia)

第一份關於視丘中風的臨床病理性研究是由強調感覺運動性障礙的 Dejerine 和 Roussy (1906) 所發表。20 年後，由 Hillemand (1925) 描述了孤立型視丘病灶損傷後出現的認知缺損，而隨後 Lhermitte (1936) 則報告左側視丘病灶損傷的病患伴隨有非典型的失語症。自那時起，支持視丘於語言功能中所扮演的角色的研究證據便來自於一些因破壞性外科手術和視丘標靶刺激所產生語言改變的研究，以及一些自發性視丘損傷後所觀察到的語言障礙（包括腫瘤、感染和血管性的病灶受損）。對於大部分發表的視丘型失語症個案，其語言障礙與視丘出血皆有相關 (Fisher, 1959; Ciemens, 1970; Mohr, Watters and Dunccan, 1975; Kirshner and Kistler, 1982; Murdoch,

1987)，而只有較少數的個案紀錄才與視丘腫瘤 (Smyth and Stern, 1938; Cheek and Taveras, 1966)、視丘膿瘍 (abscesses) (Panchal, Parick and Karapurkar, 1974)，以及更近代的巴金森氏症治療引起視丘的病灶性損傷有關 (Whelan et al., 2002)。因為大部分這類型的障礙（意即視丘出血、腫瘤和膿瘍）與相當大的腫塊效應 (considerable mass effect) 有關，部分學者認為所伴有的語言缺損可能不適合直接歸因於視丘本身局部性的損傷 (Mohr, Watters and Duncan, 1975)，反而可能是其他腦中區域的壓力效應或水腫所造成，特別是一般所知的言語－語言中樞所在的左腦半球部位；換句話說，在許多研究中報告患有局部性視丘病灶損傷的失語症，可能並非是視丘損傷後的直接產物，而是壓力性效應發生在腦部其他部位的續發性產物。

就某種程度上來說，外在因素如壓力效應 (pressure effects) 的影響，可在患有視丘位置的缺血性梗塞病患的研究中發生減少的情形，因為這些梗塞較少與腫塊效應有關。雖然罕見，幾位學者也曾提出與語言障礙相關的視丘缺血性梗塞的研究案例 (Gorelick et al., 1984; Graff-Radford et al., 1984)，其結果支持了以下這項提議：續發於視丘病灶損傷後的失語症是視丘壞損後直接產生的結果，而不是相關壓力效應下的產物。另外，已有左側視丘燒灼術治療的報告提出，會對高階語言能力和可能的語意處理技能產生負面影響 (Whelan et al, 2002)。除此之外，視丘型失語症較常被發現在主要支配的視丘結節 (tuberothalamic)〔極 (polar)〕動脈和大腦腳間深 (interpeduncular profunda)〔旁正中視丘 (paramedian thalamic)〕動脈發生病灶受損時，且皆為小血管的緣故，所以會出現某些相關的皮質功能異常的可能性很小 (Crosson and Nadeau, 1998)。

與視丘病灶損傷有關的語言障礙似乎比紋狀體內囊病灶損傷相關的語言動態表現更具有同質性。雖然語言的動態資料的確存在某些變異性，但有些學者仍相信會有足夠的界定性特徵 (defining characteristics) 可證實視丘型失語症為一種「新的」失語症症候群；儘管如此，視丘型失語症卻未與目前已認可的任何皮質型失語症恰好有吻合。

## 視丘型失語症的臨床特徵
(Clinical characteristics of thalamic aphasia)

整體而言，起因於視丘病灶損傷的語言障礙類似於跨皮質型失語症 (Crosson, 1992; Murdoch, 1996)，其特徵為尋字困難、誤語症（以語意型為主）、新詞症、固持現象、迂迴語、書寫能力受損和自發性言語減少，而相對保留了重述表現和正常但具變異性的聽覺理解能力 (Crosson, 1985; Murdoch, 1987)。不過，這種動態資料也有不同的報導，包括視丘出血後，患者的語言能力是正常的 (Cappa et al., 1986)。

特別的是，相對保留下的重述能力表明視丘型失語症和跨皮質型失語症的相似處。由視丘型失語症患者能保留相對完整的重述功能，但卻存在語意損傷（語意型誤語症），可使人聯想到監控語意的系統包含有視丘，而牽涉傳輸音韻上語言之訊息 (phonological linguistic information) 的重述系統則是分開的，且不包含視丘結構。Crosson (1985) 提出弓狀束包含在音韻歷程中。此外，重述能力的保留更進一步顯示，與視丘病灶損傷相關的失語症並非是因鄰近或周圍的腦部構造（如：顳葉峽部）被壓迫所導致。因為傷及這些構造會造成失語症症候群，而其中的重述能力並未保留（例如：Wernick型失語症以及傳導型失語症）。

因為與跨皮質型失語症間有相似之處（特別是跨皮質感覺型失語症），有學者提出在視丘型失語症患者身上所觀察到的語言缺失，可能肇因於顱內的內頸動脈、或所屬

的中大腦分枝和前大腦分枝、或兩者皆受到壓迫。在內頸動脈受限如此的情況下，造成左腦半球動脈的邊緣地帶瀰漫性的缺血性損傷，被認為是一種已知與跨皮質型失語症相關的狀況。但是， 這樣的理論並未解釋為何視丘型失語症的聽覺理解能力經常被報導為相當好，而跨皮質感覺型失語症在口語語言的理解卻嚴重受損。另外，如前文所述，視丘梗塞通常是由於後大腦動脈（或其分枝）阻塞所致，而這條基底動脈分枝是由椎動脈系統而非內頸動脈系統所供應。因此，雖然相似於跨皮質型失語症，視丘型失語症確實呈現出某些差異，尤其在理解能力方面。如同在視丘型失語症的言語中證實的大量語意型誤語的偏誤現象來看，他們在口語行為之音素層面上的表現，比語意層面上保存得更佳。視丘型失語症者保留的重述能力，暗示出視丘的完整性對意向性言語 (intentional speech) 以及口語行為的音素層面而言並非很關鍵。

## 側化論與視丘型失語症 (Lateralization and thalamic aphasia)

根據接受視丘手術介入治療後的個案研究報告結果，顯示視丘在語言中擔有一職，這些報告包括手術切除視丘後的影響〔視丘燒灼術 (thalamotomy)〕(Whelan et al., 2002) 以及刺激視丘 (Ojemann, 1977; Cappa and Vignolo, 1979) 的研究報告。根據這些研究的結論，多位學者提出視丘涉及語言的部份全然是左側視丘的功能。舉例來說，Whelan 等人 (2002) 探討一位接受左側視丘燒灼術治療的單一個案，術後在口語記憶、文脈上呈現有限的語法建構能力、對書寫邏輯性的語意關係間的理解、特定類別的衍生性命名〔藉由對無生命概念的優勢 (with an advantage for inanimate concepts)〕，以及對在文字編碼的時間處理上、所用的意義 (meanings) 數量和其相關連性上，有明顯的衰退；相反的，Whelan 等人 (2002) 報告一名右側視丘切除術後的個案表現，發現未有顯著的語言能力改變。根據 Lhermitte (1984) 所言，無論是右側視丘的切除術或是刺激皆未對語言功能產生影響。在大多數報導的後天性視丘型失語症的個案，其病灶損傷主要皆涉及左側而非右側視丘 (Cappa and Vignolo, 1979)。Karussis、Leker 和 Abramsky (2000) 報導，左側視丘中風後續發失語症的發生率為 87.5%，而其他較為傳統的研究學者則提倡優勢腦半球視丘的功能。語言障礙在右側視丘出血後出現於右利病患 (Murdoch, 1987) 和左利病患身上 (Kirshner and Kistler, 1982; Chesson, 1983) 皆有報導，由此遂支持了在語言中，視丘的參與是一項優勢腦半球的功能之論點。

## 視丘在語言中的角色 (Role of the thalamus in language)

視丘在語言的功能被解讀成具有綜合性的角色 (Penfield and Roberts, 1959; Schuell, Jenkins and Jimenez-Pabon, 1965)、喚醒機制 (arousal mechanism) (Riklan and Cooper, 1975; Luria, 1977; Mcfarling, Rothi and Heilman, 1982)、在皮質區域調節和整合，以進行語言處理 (Ojemann, 1983)、在口語產出時，皮質組合好的語段 (formulated cortical language segments) 的語意驗證 (Cappa and Vignolo, 1979; Wallesch and Papagno, 1988)，以及口語記憶的處理 (Reynolds et al., 1979)。近代的研究提出了一種假設，認為視丘在執行口語任務時，參與了必要的選擇性皮質區介入 (selective engagement of cortical areas) 的機轉 (Nadeau and Crosson, 1997a, b)。後述的這種概念接近於 Ojemann (1983) 以視丘電刺激的研究結果為基礎所提出之警示系統 (alerting system) 的說法，此系統活化了拼圖樣 (a mosaic of) 特定且離散的皮質區域，而其中每一區域均適合運作一項特殊的語言處理機轉。根據這樣的觀點，視丘不只參與已知的

語言任務所運作的皮質區活化，也將其他皮質區域維持在相對分離的狀態。

### 視丘型失語症的機轉 (Mechanisms of thalamic aphasia)

除上述理論之外，對於精確的視丘型失語症機轉仍存有爭議，因為對續發於視丘損傷後的語言障礙有數種解釋被提出。如先前所述，視丘的病灶損傷可能因腫塊效應導致皮質直接受壓迫，或因為供應皮質的血管損壞而造成皮質功能障礙。雖然這樣的解釋可能符合視丘出血或腫瘤的情況，但不太可能以這樣的機制說明區域分界清楚的 (well-demarcated) 缺血性梗塞在某些視丘型失語症中（如：Karussis, Leker and Abramsky, 2000），會造成皮質的語言中樞功能損害；視丘的病灶性損傷也可能在大腦皮質中因神經官能連繫不能 (diaschisis) 的失聯緣故造成代謝減少，這會產生離局部病灶相距遠方之處發生無法避免的短暫活動功能衰退。以 PET 等科技為基礎的研究已證明大腦皮質，及除了視丘梗塞處之外的皮質下灰質區，在發生視丘梗塞之後會出現血流灌注不足的現象 (Baron et al., 1986; De Reuck et al., 1995)。也有報導指出，失語症的嚴重度與接受左側視丘燒灼術之後，其 PET 掃描所顯現皮質灌注不足的嚴重度有關，故而提出皮質血流灌注不足並非是腦血管狹窄的結果 (Baron et al.,1986, 1992)，而可能比較是 diaschisis 所造成，尤其是當血流灌注不足位於接收來自視丘的板內核 (intralaminar nuclei)、前核、內側核和外側核的視丘皮質放射 (thalamocortical projections) 處時。在失語症和血流灌注兩方面的恢復或許反映了由於突觸重組的原因，而重建了皮質區域的輸入 (Baron et al., 1986, 1992)。

目前，視丘型失語症被認為主要是皮質語言區和視丘之間的一種失連結症候群的表徵。有多位學者強調額葉功能失常可能會是視丘中風的一項明顯障礙 (Sandson et al., 1991; Bogousslavsky, 1994)。Nagaratnam、McNeil 和 Gilhotra (1999) 也提出，在合併左側視丘中腦梗塞 (thalamomesencephalic infarction) 的個案中，觀察到運動不能性緘默症 (akinetic mutism) 和跨皮質混合型失語症是額葉皮質下神經迴路 (frontal subcortical circuitry) 中斷的結果。

### 視丘性病灶損傷相關的語言障礙預後 (Prognosis for language disorders associated with thalamic lesions)

有關視丘型失語症的預後情形有許多不同的報告，有些學者報導其個案的預後狀況良好，有些則否。Riklan 和 Levuta (1970) 發現，經單側視丘燒灼術治療的巴金森氏症，其相關的言語障礙通常恢復良好。Benson (1979) 提出視丘出血後的語言問題是短暫性的，「除非是廣泛性受損的複雜個案，通常會在數天或數週之內開始恢復，此病程在數週或數月間通常會一直有好轉的現象」(p.96)。雖然幾位左側視丘出血的失語症個案被報告可完全復原或僅餘存輕微的缺損，但有些報告提出仍可能存在持續性的語言障礙，尤其是命名困難 (Chesson, 1983; Murdoch, 1987)。

## 紋狀體內囊型失語症 (Striatocapsular aphasia)

如先前所示，紋狀體內囊區域位居於兩腦半球的中央深處並涵蓋基底核（尾核、被殼、蒼白球）以及內囊前肢。依照目前對於紋狀體內囊區域與語言功能之間關係的理解程度，Kinnier Wilson (1925) 提出原始版本的基底核特徵為腦部的黑暗底座 (dark basements) 之說，在今日聽起來仍是有道理的。這些構造之各種可能的功能屬性已透過皮質下血管損傷、神經手術治療時的外科破壞性損傷和電刺激的個案研究，以及更新進

的功能性神經影像學研究的探討來說明。雖然已存在有這些證據，但對於紋狀體內囊區域是否在語言功能中扮演任何角色的問題仍有爭議。

在紋狀體內囊區域受損後所出現的語言障礙有證據充分的文件記載 (Alexender and LoVerme, 1980; Crosson, 1985; Murdoch et al., 1986; Kennedy and Murdoch, 1993; Nadeau and Crosson, 1997a)。這些與活體相關的研究雖然已記錄，發生語言障礙的損傷病灶會侷限在優勢腦半球的紋狀體內囊區域的說法，已超出合理懷疑的範圍 (beyond reasonable doubt)，但於基底核和內囊損傷後、續發的語言病理表現中，卻因為無確切單一化的紋狀體內囊型失語症，所以無法確定出具同質性的複合症狀 (Crosson, 1985; Kennedy and Murdoch, 1993; Nadeau and Crosson, 1977a)。此外，此區域的病灶損傷對語言能力方面的影響，一般而言似乎會比視丘損傷更為持久 (Wallsch et al., 1983)。確實，在聽覺和閱讀理解、自發性言語、重述、命名和書寫等參數上，報導出的語言動態資料呈現正常至嚴重損傷的程度表現範圍 (Alexder and Lo Verme, 1980; Damasio et al., 1982; Valler, Papagno and Cappa, 1988)。

## 紋狀體內囊型失語症的特徵
(Characteristics of striatocapsular aphasia)

就現有的典型失語症症候群而言，紋狀體內囊病灶損傷後的語言障礙分類報導是有限的。例如：Weiller 等人 (1993) 記錄 15 位合併有紋狀體內囊梗塞的失語症病患，其中四位有 Broca 型失語症、三位有 Wernicke 型失語症、另四位有命名困難型失語症、兩位出現全失型而有兩位是無法歸類。Basso、Della Sala 和 Farabola (1987) 以及 Cappa 等人 (1983) 也報導了一些符合典型失語症症後群的個案，且合併有紋狀體內囊病灶的損傷。有不少非典型語言缺損的紋狀體內囊方面的案例 (Alexander and Lo Verme, 1980; Damasio *et al.*, 1982; Cappa *et al.*, 1983; Wallesch, 1985) 顯示出，若堅持以典型的失語症症候群來描述與紋狀體內囊損傷相關的語言缺失，可能受益有限。

儘管對於紋狀體內囊型失語症語言損傷的紀錄不同，有些研究學者已辨認出符合前側－不流暢型／後側－流暢型二分法的相異損傷模式 (pattern) (Cappa et al., 1983)。以此本質發展出的第一個系統性研究之一的報告中，Naeser 等人 (1982) 指出，延伸至前上白質的內囊被殼 (capsuloputaminal) 之損傷病灶的患者，通常具有良好的理解能力和緩慢但文法正確的口語。相反的，包含延展至後側白質的內囊被殼損傷病灶者，則出現理解能力差與 Wernicke 型的流暢口語表現，而涉及前後白質皆受損的個案則出現全失型失語症。同樣的，D'Esposito 和 Alexender (1995) 發現向前延伸入深部額葉白質的紋狀體內囊損傷個案為不流暢型，而向後延伸入顳葉白質的損傷者則顯現理解缺損。

Cappa 等人 (1983) 為這種前後二分法的分類理論提出更多支持，他們描述與前部內囊被殼病灶損傷（被殼和內囊前肢）相關的非典型不流暢型失語症，以及涉及紋狀體內囊後部病灶損傷（被殼和內囊後肢）相關的輕度流暢型失語症。同樣的，Murdoch 等人 (1986) 發現，合併涉及內囊前肢的紋狀體內囊病灶損傷患者出現具語意型誤語的非流暢性失語症，而涉及內囊後肢和被殼後部的病灶損傷患者則產生類似 Wernicke 型的輕度流暢型失語症。Damasio 等人 (1982) 也報導，涉及尾核頭部、內囊前肢和被殼病灶損傷的患者大多會表現出語意型誤語症，但對於流暢度、理解度、重述能力和音素型誤語的表現卻會因人而異。

儘管有如此明顯的共識，其他數篇研究則描述某些個案，其語言損傷模式中無法以這種解剖上的區別來做解釋，而對前－後二分法的準確性及效用提出質疑 (Wallesch, 1985; Kennedy and Murdoch, 1993)。舉例來說，Wallesch (1985, 1997) 報導合併有紋狀體內囊前部的病灶損傷個案表現出一種類似 Wernicke 型的失語症，且伴有語意型和音素型誤語，接著便提出紋狀體內囊前部的病灶損傷可能與流暢或不流暢的誤語式口語輸出、理解受損以及完整的重述能力有相關。Puel 等人 (1984) 提出以合併有被殼內囊前部 (putaminocapsular) 出血而伴有語意型誤語的流暢型失語症病患，和出血位置涉及尾核頭部及內囊前肢的音素型、和語意型誤語的非流暢型失語症患者，來證明此區域具有其變異性。

Nadeau 和 Crosson (1997a) 全面性地回顧有關紋狀體內囊前部梗塞（包含尾核頭部、被殼和內囊前肢）的調查結果，發現受試者的語言缺損範圍和表現模式具有多種變化。研究調查的結果包括一種與後側皮質損傷較為相關的合併典型症候群，所出現理解、重述和命名能力受損的流暢型誤語症病患，以及那些合併有無理解缺損的非流暢型個案。

其他存在的模式還發現合併有紋狀體內囊後部損傷的個案，其語言功能與先前關於此位置受損所描述的症狀有所不同 (Naeser et al., 1982; Cappa et al., 1983; Murdoch et al., 1986)。例如，Weiller 等人 (1993) 引述了 12 位合併紋狀體內囊後部損傷的個案，但並未出現失語症的現象。此外，Nadeau 和 Crosson (1997a) 觀察到位於尾核頭部、被殼以及內囊前肢向後延伸至顳葉幹 (temporal stem) 的多處梗塞病患，會比此處損傷但未有延伸的患者出現更顯著的理解、重述和命名的障礙。

因此，儘管許多學者嘗試在紋狀體內囊周圍發生病灶損傷之後，來界定出特定的語言障礙模式，但此區域仍然無法清楚地提供任何臨床解剖的情況。舉個很好的例子來看，Weiller 等人 (1993) 在 57 名個案的研究中提出結論，根據各自涉及的特定紋狀體內囊構造所出現的失語症症候群並未有差異，便再次導出質疑前－後區別法的有效性。

### 紋狀體內囊型失語症中受損的語言處理等級 (Levels of langauge processing compromised in stratocapsular aphasia)

紋狀體內囊病灶損傷後，因為多數探討此區的研究以廣義的角度報導語言功能的流暢性、理解能力、重述能力、命名和誤語症的存在與否，因此難以對所傷及不同等級的語言處理做出解釋。根據以上所述，雖然研究報告指出，合併有紋狀體內囊損傷之病患間的表現在這些參數上差異非常大，但有些發展趨勢卻是明顯的。在紋狀體內囊損傷之後，音韻系統（如藉由複述可量測的最小單位和出現的音素型誤語）可能會受損 (Damasio et al., 1982; Naeser et al., 1982; Cappa et al., 1983)，但卻能常常倖免 (Alexender and Lo Verme, 1980; Wallesch, 1985; Murdoch et al., 1986)。漸增長度和複雜度增加的語詞重述也可能會受損 (Naeser et al., 1982; Kennedy and Murdoch, 1989)。在一項更為詳細檢測音韻區辨、且以音韻為基礎的短期儲存能力測驗中，病灶損傷於紋狀體內囊區域為主的病患表現尚在正常範圍之內 (Vallar, Papagno and Cappa, 1988)。在命名測驗中也報導出現有少許的音素型偏誤 (Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Kennedy and Murdoch, 1990)。

聽覺理解可能出現有不同程度的損傷 (Danasio et al., 1982; D'Esposito and Alexder, 1995)，但也有其他個案並未受損的報導 (Naeser et al., 1982; Nega and Alexander, 1994)。Alexander (1992) 報告在急性期後，如：單字

區辨、增長語句長度 (sentence-length requests) 或兩項指令測驗 (two element commands) 等的基礎聽覺理解任務上，病患並未出現較多的問題，卻在較為複雜的理解測驗時才發生困難。Vallar、Papagno 和 Cappa (1988)指出在語句理解上有輕度受損，並且結論出這種表現可能與語法和辭彙語意缺損有關。其他研究也提出受試者在遵從複雜序列指令和理解複雜指導語的要求時出現缺失 (Kennedy and Murdoch, 1993; Mega and Alexander, 1994)。

優勢腦側的紋狀體內囊損傷病患在流暢度上有非常大的差異，而 Alexander (1992) 在此族群患者中對非流暢性言語和非流暢性語言的產出方面做出了重要的區別。非流暢性言語的特徵為構音靈活度受損，擾亂了旋律線 (melodic line) 和發音過弱 (hypophonia)，而非流暢性語言則為語詞長度減短和語法缺失的問題。利用這些條件來測量皮質下非視丘損傷的 13 位個案，Alexander (1992) 發現雖然 12 位受試者在應答方面經常表現截頭去尾 (truncated)，但可使用複雜式文法的流暢性語言，且語詞長度大於七個字；相反的，這些受試者卻出現非流暢性言語的特徵。由紋狀體內囊病灶損傷後，常見出現的正確語法式語言支持了其語言流暢的完整性和言語流暢度的受損之間未有關聯 (Naeser et al., 1982; Kirk and Kertesz, 1994)，儘管也已有失語法症存在於某些案例中的情形報導 (Kennedy and Nutdoch, 1989; Fabbro, Clarici and Bava, 1996)。

雖然紋狀體內囊病灶的損傷病患在其他的語言面向上存在非常大的變異性，實證研究提出詞彙語意的處理歷程通常是會被影響的 (Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Wallesch and Papagno, 1988)。眾多研究報告顯示，對照命名缺損、語意型誤語和尋字困難會續發於紋狀體內囊病灶損傷後 (Cappa et al., 1983; Wallesch, 1985; Kennedy and Murdoch,1990, 1993; Mega and Alexander, 1994)。在語詞流暢度和圖片敘述作業表現不佳時 (Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Kennedy and Murdoch, 1989, 1990; Mega and Alexander, 1994)，可能代表著詞彙語意上的缺失，儘管在字詞列表的情況下，可能還會涉及外在語言的因素 (Kennedy and Murdoch, 1989)。

總結而論，紋狀體內囊損傷患者被報導的語言動態資料中，似乎在程度上仍存有 Alexander (1994) 所提出的部分主要特徵，呈現紋狀體內囊型失語症的動態資料中包含有衍生性語言的受損且併有不同嚴重度的命名缺失，此動態資料中的嚴重度之所以會改變，是取決於病灶引起的損傷性延伸以及發病後的時間長短而定。

## 作為解釋紋狀體內囊型失語症的皮質功能障礙 (Cortical dysfunction as an explanation for striatocapsular aphasia)

根據上述，雖然語言障礙常在優勢腦半球的紋狀體內囊的病灶損傷後出現，但有研究提出，在這樣的情況下，越是外顯的 (overt) 語言症狀越可能經由各種病理生理機轉而與共伴的皮質功能障礙有關 (Nadeau and Crosson, 1997 a,b)。Nadeau 和 Crosson (1997a, b) 描述五種與皮質下中風相關的潛在失語症機轉，包括：(1) 皮質下病灶損傷的直接影響，表示基底核和其他皮質下構造為涉及語言功能的腦部網絡之必要組成要件 (Danasio et al., 1982)；(2) 對語言至為關鍵的白質發生損傷而使皮質構造間產生失聯 (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)；(3) 在皮質輸出的過程中 (in the cortex into output)，組合好的語段出現「釋放 (release)」階段的損傷 (Crosson, 1985, 1992)；(4) diaschisis 使皮質下的病灶損傷「切斷」輸往腦部遠端區域的神經，造成遠端區域的功能障礙，而 Von Monakow (1914) 為第一位提出此論者 (Metter et al., 1983; Perani et al., 1987)，以及 (5) 大腦大血管的狹窄或阻塞導致獨立引起皮質下中風和皮質的血流灌注不足。若干

研究利用 PET 和 SPECT 等技術已證實，失語症患者皮質灌流不足是與紋狀體內囊處的病灶損傷有關 (Skyhoj-Olsen and Oberg, 1986; Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Radanovic and Scaff, 2003)；不過，研究並未明確指出是否這些案例的皮質灌流不足是肇因於皮質下梗塞〔透過 diaschisis 的失聯，如同 Metter 等人 (1983) 所提出〕或是因大血管狹窄或阻塞而造成的一種獨立現象 (an independent phenomenon)。

Nadeau 和 Crosson (1997a) 強調，紋狀體內囊病灶損傷本身應該會產生一種一致性的失語症症狀群的直接或間接影響。他們接著提出與紋狀體內囊病灶損傷相關的各種失語症（如以上所略述），最可能是肇因於供應語言皮質的大血管狹窄或阻塞，而造成不同皮質區域的血流灌注不足，另外，因阻斷了豆核紋狀動脈或 Heubner 迴返動脈而引起紋狀體內囊的梗塞。這項說法與廣泛性的皮質區域在皮質下中風後以 SPECT 檢查呈現出血流灌注不足 (Radanovic and Scaff, 2003) 的現象是一致的。更多報告來證實 Nadeau 和 Crosson (1997a) 說法的則來自於 Hillis 等人 (2002) 的調查結果。後述的這群研究學者根據灌注加權影像和擴散加權影像的核磁共振造影 (magnetic resonance perfusion-weighted imaging as well as diffusion-weighted imaging) 探討侷限於皮質下組織損傷的急性中風的連續病患研究報導，報告出所有 28 位失語症患者均出現皮質血流灌注不足的情形，而 12 位非失語症的受試者卻無此紀錄。此外，他們還發現在發病後幾日內，皮質血流可以回復的個案，其血液的再灌流與失語症的立即性痊癒 (immediate resolution of aphasia) 有關。再更進一步的研究中，Hillis 等人 (2004) 從急性左側尾核中風的病患身上觀察到言語－語言缺損的變異性，可藉由影像技術的結果來解釋，與語言測驗同日進行的磁振灌流造影技術已證實在皮質血流灌注不足的區域具有變異性。此外，不只失語症的呈現和出現的類型會反映出代謝低下的區域，它們通常還會依循慢性損傷研究所預測的，與典型失語症類型相關的解剖性損傷來表現。

經由血流灌注不足而引起皮質功能失常 (overlying cortical dysfunction) 的情況，是決定紋狀體內囊損傷相關的語言障礙的關鍵因素，雖然這種概念已積極且被有力地提出 (Nadeau and Papagno, 1997a; Hillis et al., 2004)，但仍然有其他論述與此論點持相反立場 (Wallesch and Papagno, 1988; Mega and Alexander, 1994; D'Esposito and Alexander, 1995)。Han 等人 (2003) 提出與皮質下中風相關的失語症，是肇因於大腦皮質內有無法以電腦斷層掃描和一般傳統的 MRI 掃描觀察到的小梗塞，但可在擴散加權或延遲性的一般傳統 (delayed conventional) MRI 看到。雖然對於失語症的這些說明可為皮質下中風病患的失語症類型變異性做出解釋，但卻不能為合併急性失語症以及在擴散加權影像中無皮質性梗塞的患者有所交代。

現今仍舊認為結構位置以及皮質下損傷的病因、發病後的時間、皮質代謝低下和血流灌注不足的程度與相關的語言功能之間的關係，仍有待更充分的闡述。此外，對於紋狀體內囊損傷相關的語言缺損是否為皮質或皮質下區功能異常的後遺症，則不該被認為一定是互斥的結果 (necessarily mutually exclusive)。皮質功能的共伴失常可能因涵蓋語言缺損而掩蓋住更輕微的語言功能變化，而此變化則直接與基底核功能失常有關。的確，Metter 等人 (1983) 提出實證指出，紋狀體內囊的結構性損害可能對某種特定的語言功能層面造成直接或間接（經由代謝作用低下）的影響。

## 紋狀體內囊型失語症的預後
(Prognosis of striatocapsular aphasia)

紋狀體內囊損傷的失語症預後在文獻上有許多不同的調查結果。標準化的失語症測驗顯示出紋狀體內囊的病灶損傷可能會造成短暫性的失語症或變成輕度失語症 (Basso, Della Sala and Farabola, 1987; Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Mega and Alexander, 1994)，其他研

究已辨認出持久性的 (long-lasting) 缺損會是左側紋狀體內囊的病灶損傷所致。後述的這些缺損包括：語意型誤語的出現和發生在自發性言語中的尋字困難 (Damasio et al., 1982; Murdoch et al., 1986; Kennedy and Murdoch, 1989)；此外，雖然基本的聽覺理解可能未受損 (Damasio et al., 1982)，但在理解構句 (understanding construction) 方面則有較輕微的長期性缺失的紀錄 (Murdoch et al., 1986; Vallar, Papagno and Cappa, 1988; Kennedy and Murdoch, 1993)；同樣地，重述能力可能保留完整 (Dam asio et al., 1982; Mega and Alxander, 1994) 或是僅在機率性低的詞彙或語句 (low-probability items or sentences) 出現長期性損傷 (Murdoch et al., 1986; Kennedy and Murdoch, 1989)；對照命名可能呈現正常或慢性損傷 (Damasio et al., 1982; Kennedy and Murdoch, 1989; Mega and Alexander, 1994)。



## 小腦病灶損傷相關的語言障礙 (Language disorders associated with cerebellar lesions)

過去調查小腦在包括語言的認知歷程中，有關調解作用 (mediation) 的可能角色，皆因大家感興趣的小腦動作控制協調性的研究而顯得較不重要。不過，過去 20 多年來，對於小腦本身是否參與語言歷程的疑問卻被列於最前位，特別是，我們結合了功能性神經影像學、神經生理學和神經心理學研究的證明，因此對小腦在神經解剖上有了最先進的認識，拓展了我們原先對小腦的自主神經和體運動功能的簡單協調者之看法。反而，現在更被廣泛接受的是小腦（尤其是右側小腦半球）參與認知調節 (modulation of cognitive functioning) 的運作，特別是往和小腦有相互連結的那些腦部區域 (Marian et al., 2001)。確實，在小腦和語言優勢腦半球的額葉（包括Broca氏區和輔助運動區）之間發現有主要相互連結的神經路徑存在，此發現促進了發展小腦涉及非運動性語言歷程概念的動力。

對於這項發展的推動，大部份來自於 Leiner、Leiner 和 Dow，他們寫了一系列文章評論小腦在認知功能的潛在性作用。在他們第一篇發表的作品中 (Leiner, Leiner and Dow, 1986)，評論長期被忽視的一些證據，即外側小腦半球和齒狀核部份，在人類主要已擴展開來 (greatly expanded)。他們假設在人類和高等靈長類動物中，這些小腦區域會在某種特定的認知技能使用時，投射到前額葉與其他聯合皮質區，形成皮質小腦環路 (corticocerebellar loops)。最主要的環路被認為牽涉於隨意性運動和認知／語言功能協調之中，即為大腦皮質＝橋腦＝小腦皮質＝齒狀核＝視丘＝大腦皮質的環路 (Bloedel and Beacha, 1997; Middleton and Strick, 1997) 以及大腦皮質＝紅核＝橄欖體＝新小腦齒狀核＝大腦皮質的環路 (cerebrocortico－rubro－olivo－neodentato－cerebrocortical loop) (Leiner, Leiner and Dow, 1991, 1993)。重要的是，在兩環路中，兩小腦半球傳遞訊息、接收訊息皆主要來自對側大腦半球。因此，右側小腦半球是與左側大腦半球相連結，而反之亦然。

為支持此理論，幾位研究學者報導了與小腦損傷或異常相關的非運動性行為缺失，1980年代晚期時，使用PET的功能性神經解剖學研究也證實某些小腦構造在語言作業中會出現選擇性活化的情形 (Peterson et al., 1989)。到了 1990 年代早期，Fiez 等人 (1992) 描述患有右側小腦廣泛性病灶損傷的患者出現語言障礙。從那時起，許多神經學研究便確認出語言歷程損傷的存在與各種病因學的主要病灶損傷有相關，這些損傷涉及右 (Marian et al., 2001) 與左 (Murdoch and Whelan, 2007) 兩側的小腦半球。尤其是，使用具敏感性且能夠偵測出輕微高階語言損傷的語言測驗，以

調查成人和兒童小腦病理的臨床研究 (Cook et al., 2004; Docking, Murdoch and Suppiah, 2007; Murdoch and Whelan, 2007) 已證明出現與小腦病理相關的各種語言障礙，包括口語流暢性、字詞提取 (word retrieval)、句法、閱讀、書寫和後設語言能力 (metalinguistic abilities) 的障礙。

包含小腦損傷後所發生的語言障礙，其相關的神經病理機轉已有若干不同理論被提出。首先，由於穿過小腦＝大腦皮質路徑往大腦皮質的輸入減少，而反映出天幕之上的語言區域有功能性衰退 (a functional depression of supratentorial language areas) 的這種交叉式小腦＝大腦皮質的 diaschisis，代表可能是小腦病理變化相關的語言障礙形成的神經病理機轉 (Broich et al., 1987; Marian et al., 2001)。為了證實此說法，以 SPECT、PET 或 fMRI 為基礎的功能性神經影像研究已一致地發現，對側皮質灌流不足的區域與小腦損傷病灶的方位(the orientation of the cerebellar lesion) 有相關（例如：Silveri, Leggio and Molinari, 1994; Beldarrain et al., 1997）。因此，根據小腦＝大腦皮質的 diaschisis 理論，小腦不牽涉語言產生的過程（此過程仍維持於天幕上運作的活動），而是透過分開的、多成分性的神經迴路 (multicomponent neural circuits) 來調節語言功能，這些迴路中的主要路徑包括大腦皮質＝橋腦＝小腦皮質＝齒狀核＝視丘＝大腦皮質的環路以及大腦皮質＝紅核＝橄欖體＝新小腦齒狀核＝大腦皮質的環路。運用這樣的方式，小腦由於參與語言而在神經迴路中充當重要的分層傳遞的角色，以和其他皮質下構造（如基底核）大致相同的方式，形成了分開的、多成分性之神經迴路的重要成份，並使得那些構造也會影響額葉的活動。

第二項解釋小腦牽涉語言功能的理論為時間點假說 (timing hypothesis)，該假說認為小腦並不直接影響語言歷程，但對天幕上層面之語言功能的時間點上有著重要的作用 (Keele and Ivy, 1991; Silveri, Leggio and Molinari, 1994)。第三項關於小腦在語言中的作用假說則提出小腦與大腦皮質有相互連結的區域形態上的組合，所以假設小腦對語言有直接的貢獻。根據此理論，小腦並不僅作為語言的協調者，也積極參與語言歷程的組織、建構和執行的作用。不過，至今小腦在語言中確切扮演的角色仍未清楚。後續倚賴結合神經解剖學、神經影像學和神經語言學調查的研究則需要在語言功能的本質中，更進一步解釋腦部複雜且被忽略、以及被低估的部份。



## 語言的皮質下參與模式 (Models of subcortical participation in language)

皮質下型失語症作為一項存在的臨床實體 (a clinical entity) 之可能性，已經促成了現代語言理論的發展，該理論提出皮質下核包括：紋狀體、蒼白球和視丘的功能性角色。這些理論構想 (theoretical constructs) 特別提升了語言結構的一項網絡模式 (a network model of language organization) (Cappa and Vallar, 1992)，則皮質＝皮質下＝皮質徑路可據此代表語言處理的神經基礎，而不是獨有的皮質＝皮質的連結。

Alexander 和其同事們的理論 (Alexander, De Long and Strick, 1986; Alexander, Crutcher and De Long, 1990) 提供我們對於瞭解皮質＝皮質下＝皮質迴路的解剖和功能組織的依據。其發展性的理論架構提出類似但功能分開獨立的基底核＝視丘皮質路徑來構成骨骼運動 (skeletomotor)、眼球運動 (occulomotor)、認知和邊緣系統的功能基礎。時至今日，skeletomotor 迴路對基底核＝視丘皮質結構基質的概念化提供了極大的貢獻，因此，現代語言的皮質下參與模式便大幅地由運動控

制的理論演變發展而來，其運動控制理論的基礎是從一些探討實驗誘發的 (experimentally induced) 1－methyl－4－phyl－1,2,3,6－tetrahydropyridine (MPTP) 毒性在靈長類動物的基底核產生失調的研究中所建立 (Starr, Vitek and Bakay, 1998)。

根據截至目前為止的臨床解剖實證，推測有三個主要基底核＝視丘皮質迴路參與語言歷程中的調節作用 (Cappa and Vallar, 1992)：(1) 前「複雜」環路（即背外側前額葉和外側眼窩前額葉的迴路 (Alexander, De Long and Strick, 1986)）：額葉聯合皮質＝尾核＝蒼白球＝腹前側視丘＝額葉聯合皮質；(2) 前「運動」環路（即 skeletonmotor）迴路 (Alexander, De Long and Strick, 1986)：感覺運動皮質＝被殼＝蒼白球＝腹外側視丘＝感覺運動皮質，以及 (3) 後環路 (Van Buren and Borke, 1969)：顳頂葉皮質＝枕核＝顳頂葉皮質。前「複雜」和前「運動」路徑被各別假設作為傳達或調解語意詞彙的表達和構音，而後環路則可幫助聽覺理解 (Cappa and Vallar, 1992)。其他皮質下＝皮質路徑也被提出參與調節語言的作用 (regulation of language)(Cappa and Vallar, 1992)，包括：顳葉聽覺皮質＝尾核路徑可促進聽覺理解 (Damasio et al., 1982; Van Hoesen, Yeterian and Lavizzo－Mourey, 1981)；杏仁核＝顳葉新皮質 (temporal neocortex) ＝背內側視丘 (Cappa and Sterzi, 1990) 以及尾核＝輔助運動區＝前側 (Naeser et al., 1989) 可調節言語產出。至今認為語言專用的 (language-dedicated) 皮質下迴路的功能特定性已大大地被限制在聽覺理解和口語表達的基礎語言能力上 (elementary linguistic faculties) (Alexander, De Long and Strick, 1986)。不過，仍可預期當代的研究有可能會揭開非運動性的基底核＝視丘皮質迴路的功能細部分類 (functional subdivisions)，如此可反映出在皮質下運動路線內 (circuitry) 所辨識的體表通道 (somatotopic channels) 其相似的結構複雜性 (Alexanderm De Long and Strick, 1986)。的確，這樣的發現結果可能會在單詞和語句層別處理中，涵蓋了對支撐語言的神經基質的說明。

有些理論對接收性和表達性語言能力的皮質下神經機轉已竭盡所能地作出詳細的闡述，包括：皮質下白質路徑 (Subcortical White Matter Pathways) (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)、反應－釋放／語意回饋 (Response－Release / Semantic Feedback) (Crosson, 1985)、詞彙判定 (Lexical Decision Making) (Wallesch and Papagno, 1988) 和選擇性介入 (Selective Engagement) (Nadeau and Crosson, 1997a) 等理論模式。

## 皮質下白質路徑模式
(Subcortical white matter pathways model)

皮質下白質路徑模式 (Alexander Naeser and Palumbo, 1987) 否定了語言中皮質下核的角色，並主張皮質（到）皮質 (cortico-cortical)、皮質紋狀體 (corticostriatal)、視丘皮質 (thalamocortical) 和皮質延髓 (corticobulbar) 的白質徑路對促進聽覺理解和口語表達的重要性。此理論架構的支柱點 (fulcrum) 是由一系列完整的臨床神經放射學研究發展而來，其強調明顯的接收性和表達性語言缺損會在患有大範圍的紋狀體病灶損傷之個案身上出現，其病灶範圍還延伸至周圍的白質路徑 (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)。這樣的動態資料與從相對受限的被殼和尾核處損傷的病患所觀察到的內隱 (covert) 或名義上的語言障礙，如輕微的尋字困難和口語輸出遲疑的癥兆，形成鮮明的對比。這項調查結果因此支持了語言中基底核參與的最小功能性假說 (a minimal function hypothesis)，並將討論的議題導向白質路徑連結的皮質＝皮質和皮質下＝皮質區域（圖3-7）。

延伸至內囊前肢的外側分界內，包含前側、外前側 (extra anterior)、前上側、上側或

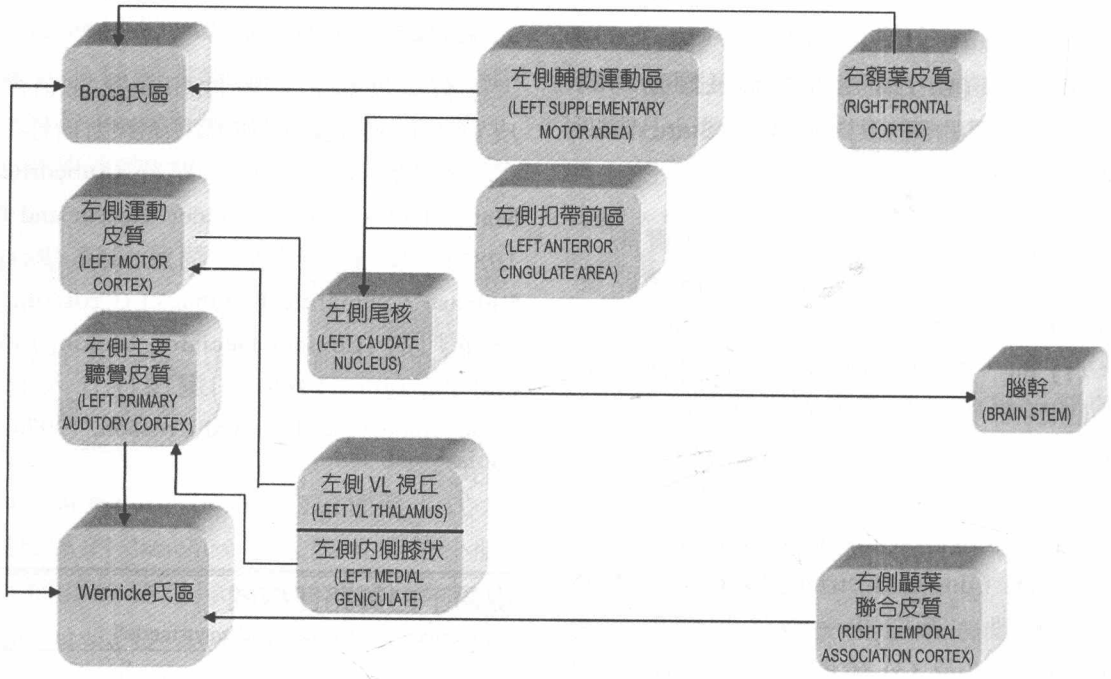



**圖3-7** 皮質下白質路徑模組的架構圖 (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)（取自於 Crosson, 1992） VL＝腹外側核。

後側的腦室周圍白質 (PVWM)、顳峽部、腦島皮質和／或外囊的紋狀體血管性損傷，已記載產生有諸多表達性和接收性的語言缺損 (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)。尤其是，延伸至前上側 PVWM 的非視丘性病灶損傷有出現跨皮質運動型失語症的報告結果，且有明顯主要的口語輸出過少與說話起始困難。這些複合症狀被假設是輔助運動區連結 Broca 氏區的纖維路徑損壞的結果（圖 3-7）。前上側 PVWM 路徑的失聯結現象被假設是邊緣系統往皮質語言中樞的輸入受到限制，而導致語言驅動 (speech drive) 減少。重述能力受損則被認為是因與被殼相關的外側和／或上側的病灶損傷性延伸，這意味著外囊和極核，甚至弓狀束可能也涉及損傷。

關於言語的運動控制，除了位於內囊前肢和上側 PVWM 前部的皮質小腦和視丘皮質纖維之外，位在上側 PVWM 和內囊膝部的皮質延髓纖維都涵蓋在內。連結視丘內側的膝狀核至主要聽覺聯合皮質的顳峽部，以及連結 Wernicke 氏區及右側顳葉聯合皮質的聽覺聯合胼胝體路徑 (auditory association callosal pathway) 皆被確認對聽覺理解是不可或缺的皮質下白質路徑。合併有這些構造的延伸性後側紋狀體病灶損傷，典型上會導致理解困難和新詞性的口語輸出 (neologistic output)。此外，與被殼相關的大範圍延伸性損傷，包括內囊前肢、外前側 PVWM、前側 PVWM、前上側 PVWM 和顳峽部則有導致全失型語言障礙的記載。Alexander、Naeser 和 Palumbo (1987) 根據視丘和被殼損傷的語言缺損是導因於不同病理的生理機轉，遂避免將語言作用中的某個角色認為是視丘所扮演的。

已知白質路徑提供一種方法使語言系統的成分之間可以相互溝通，而由 Alexander、Naeser 和 Palumbo (1987) 提出的模式中賦予這些路徑的重要性，表面上似乎也顯得合理；然而，後續的研究結果卻反駁了白質路徑的失聯結確實為皮質下損傷的臨床表現的這種看法 (Cappa and Vallar, 1992)。

## 反應－釋放的語意回饋模式
**(Response–release semantic feedback model)**

有個假設的視丘皮質警示系統 (Ojemann, 1976) 代表是**反應－釋放的語意回饋** (RRSF) (Crosson, 1985) 模式的基座（圖 3-8）。此模式假設皮質下結構具有一種角色可協調釋放大腦皮質預先制定好的 (pre-formulated) 語

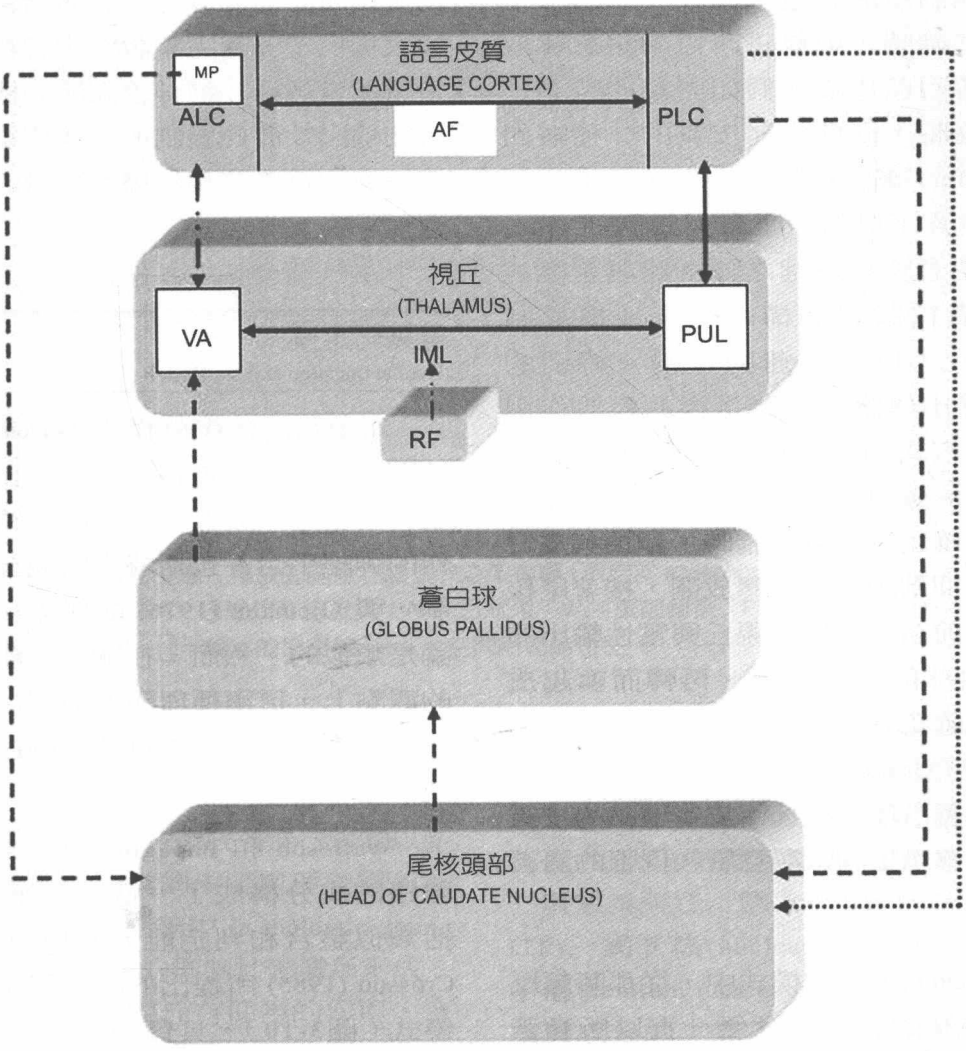



**圖3-8** 基底核－視丘皮質間反應－釋放的語意回饋模式之架構圖〔取自於 (Crosson, 1985, 1992)〕。ALC＝前語言中樞；PLC＝後語言中樞；MP＝運動規劃的皮質；AF＝弓狀束；RF＝網狀結構；VA＝腹前側核；IML＝內髓薄層；PUL＝枕核；—▶＝興奮路徑；----▶＝抑制路徑；┈┈▶＝反抑制路徑。

段。根據此理論，隸屬在語言構成標題之下的概念、尋字及語法處理的歷程則會發生在前大腦皮質。而對於監測先前制訂好的語段以及將正在輸入的語言之語意和音韻解碼，則發生在顳頂葉的後側皮質，在運動規劃 (motor programming) 發生之前，會經由視丘將來自前語言構成中樞 (anterior language formulation centre) 的語段傳送至後語言中樞以進行釋放的動作，這項操作 (operation) 可允許後側語意解碼中樞來監測語段的語意準確性；倘若被偵測到有不準確時，則修正所需的訊息會經由視丘再傳回前皮質。假如語段的監測結果均屬準確時，則會由前皮質的一種緩衝系統 (a buffer) 來進行釋放，而後再進行運動規劃。皮質下構造除了參與說話前 (pre-verbal) 的語意監控過程之外，此理論模式還指明內囊紋狀體的構造也牽涉釋放制定好的語段，以進行運動規劃。特別的是，有人提出建議，認為這樣的釋放作用會以接續的方式 (in the following way) 通過皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質的環路。一旦語段被確認為語意準確時，顳頂葉皮質會將尾核自抑制的狀態中釋放開，接著尾核會喚醒位在前語言中樞的視丘興奮性輸出的抑制性蒼白球的調節作用，再轉而喚起皮質，以語意確認過的語段讓運動規劃產生。根據此模式，Crosson (1985) 提出，位在皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質環路的皮質下病灶損傷會產生詞彙語意層次侷限的語言缺損。

在 Crosson (1985) 的模式中，從那時起反應－釋放機制的原始概念便一直以所涵蓋的神經基質進行修訂和被重新闡述 (Crosson, 1992)。雖然修改過後的反應－釋放機制與原先的概念相似，但釋放的路線卻有所改變（圖3-9）。一個語段的形成會引起額葉對尾核的活化，增加蒼白球內特定區域的抑制作用。然而，單就此抑制的層次 (level) 是不足以改變蒼白球輸送至視丘的情況。一旦語段的語意在後方被確認過，會發生後語言皮質傳往尾核的興奮性增加，而此現象會激發蒼白球的抑制力。在蒼白球內，此種前側和後側抑制性輸入的累積加成 (pallidal summation)，會讓腹前側視丘由蒼白球的抑制中不再被抑制，而引起視丘對前語言皮質的興奮，這是用以觸發語段的釋放以進行運動規劃所必需的步驟。整體而言，修訂過的模式提供了一套完整說法來解釋，皮質下構造可能會透過一種神經調節的機制來影響語言的輸出，而此機制與牽涉皮質＝皮質下神經傳導物質系統和結構性特徵的知識具有一致性。

## 辭彙判定模式
(Lexical Decision Making Model)

**辭彙判定 (LDM) 模式** (Wallesch and Papagno, 1988) 也按照 RRSF 的模式，提出皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質的環路當作語言操作的神經平台，包括特定的視丘皮質喚醒機制，與 Ojemann (1976) 的理論一致。儘管理論是類似的，然而，在關於功能性皮質組織的觀點上，這兩種理論性構想之間以及所提出的皮質下機轉的本質卻普遍存在顯著的不一致性。

Wallesch 和 Papagno (1988) 假設皮質下環路的成分構成了一個「額葉系統」，包括類似整合和判定能力的模組，而不是如 Crosson (1985) 所提出的神經調節功能的簡單模式（圖3-10）。具體而言，基底核系統和視丘是被假設處理來自額葉皮質和後語言區的情境以及目標為導向的條件限制與詞彙訊息，並且假設也會接續參與口語的產出歷程，而從來自皮質衍生的各種替代詞

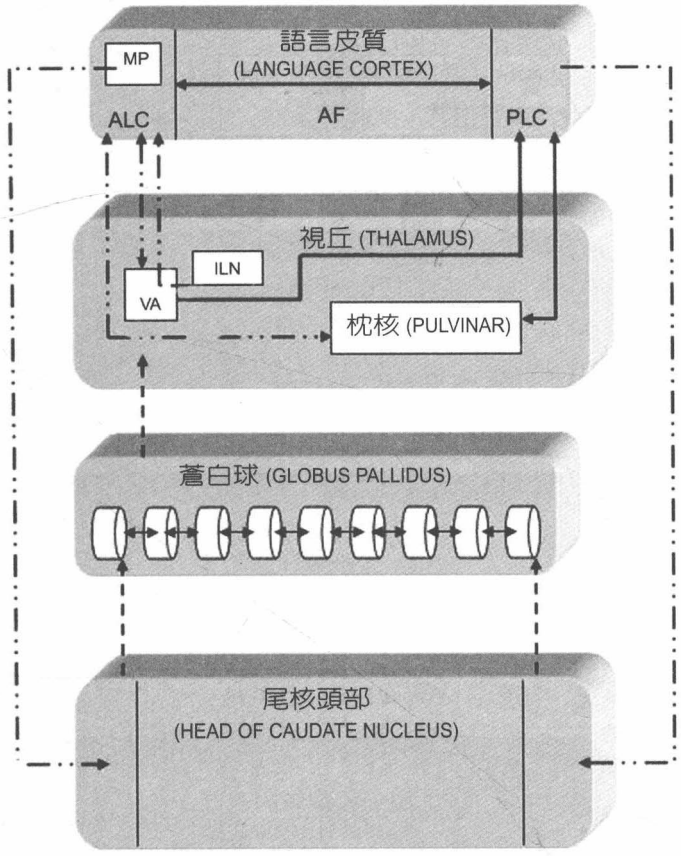



圖3-9 基底核－視丘皮質間反應－釋放的語意回饋模式之架構圖（取自於 (Crosson, 1985, 1992)）。ALC＝前語言中樞；PLC＝後語言中樞；MP＝運動規劃的皮質；AF＝弓狀束；VA＝腹前側核；PUL＝枕核；—▶＝興奮性路徑；----▶＝抑制性路徑；⟨⟩＝盤狀的樹突域；⟷＝空間總和的特性。

(cortically generated lexical alternatives) 裡決定出適當的詞彙。最合適的替代詞彙接著會在額葉皮質進行處理，由視丘釋放並進行規劃以產生言語。選擇替代詞彙的皮質處理歷程可能是在一種視丘的門閥機制中 (a thalamic gating mechanism) 受到蒼白球的抑制性影響所形成。最合適的替代詞彙對視丘有抑制的作用，會促使視丘的門閥關閉而導致大腦皮質活化，並且產生期望的反應 (desired response)。由於視丘的蒼白球去抑制而抑制皮質的活性後，次要的替代詞 (subordinate alternatives) 在經過皮質處理時會被壓制下來。

## 選擇性介入模式 (Selective Engagement Model)

**選擇性介入** (SE) 理論代表語言中，最為當代性的皮質下參與的架構，主要提出一項額葉視丘下腳 (inferior thalamic peduncle, ITP)－網狀核 (nucleus reticularis, NR)－正中中樞 (centrum medianum, CM) 的系統，來協助皮質成分的「介入 (engagement)」，這些成分會調解 (mediate) 包括語言在內的注意力和行為歷程 (Nadeau and Crosson, 1997a)（圖3-11）。此理論提出的語言額葉系統除了兩項明顯的相異論點之外，皆遵從 LDM 模式

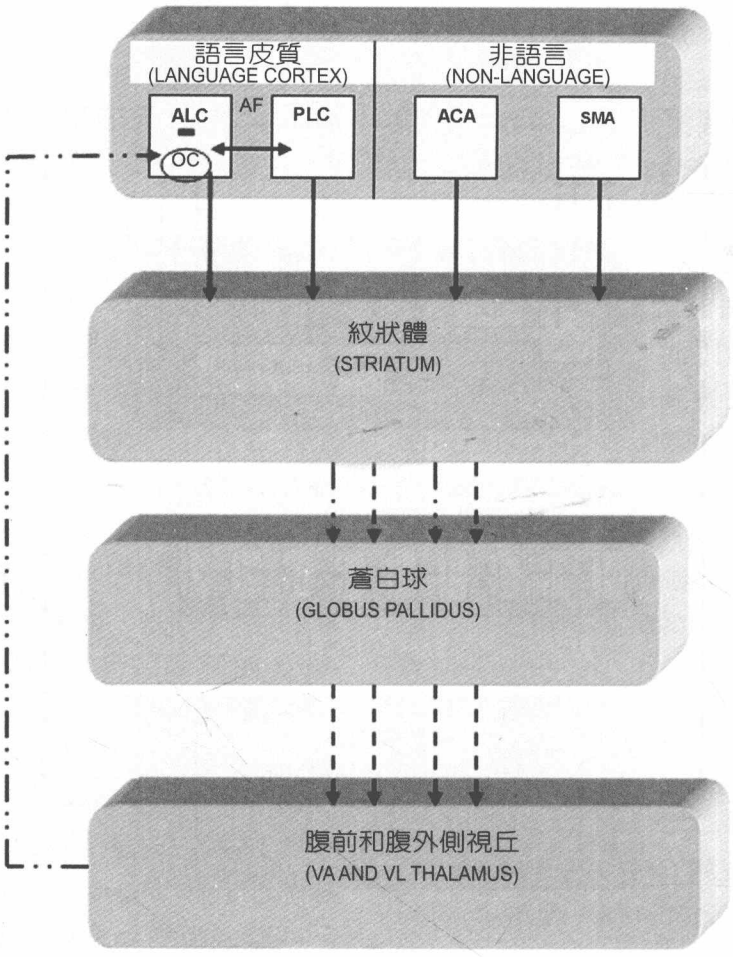



**圖3-10** 基底核－視丘－皮質的詞彙判定模組之架構圖（採自於 (Crosson,1992)）。ALC＝前語言中樞；PLC＝後語言中樞；ACA＝前扣帶迴區；SMA＝輔助運動皮質區；AF＝弓狀束；VA＝腹前側核；VL＝腹外側核；OC＝輸出通道；▬＝抑制性皮質中間神經元；----▶＝抑制性路徑；——▶＝興奮性路徑。

的原則，尤其，還質疑基底核在語言中的角色，並且將非特定性的視丘核〔意即 NR、CM 和束旁核 (parafascicular nucleus)〕重新定義為語言歷程調解 (mediation of linguistic processes) 的關鍵所在。Nadeau 和Crosson (1997b) 提出腹前側 (VA) 和腹外側 (VL) 視丘在參與語言功能時是一種無力清償的假說 (insolvent hypothesis)。此假說主要受到兩條證據所衝擊 (fuelled)：(1) 伴隨立體定位技術的準確性增強 (enhanced stereotactic technique accuracy)，手術後所導致 VA 和 VL視丘損傷的失語症發生率下降 (Fox, Ahlskog and Kelly, 1991)，而且 (2) 經由 VA 核的視丘結節動脈區域梗塞 (tuberothalamic territory infarcts) 所造成的失語症通常類似於正中區域損傷 (paramedian territory lesions) 後的障礙情況，但不涉及 VA 視丘。不過，相對於疏通 (galvanization) 口語輸出的通道，除了 Crosson (1985) 的 VA 反應－釋放系統之外，皮質假設性的視丘介入一說還與 Ojemann (1976) 所提出的腹側視丘的局灶性改變機轉 (ventral thalamic focal altering mechanism) 一致。若將這些假說擴展延伸至活化更大的語言專用的皮質拼圖 (language-dedicated cortical mosaics)

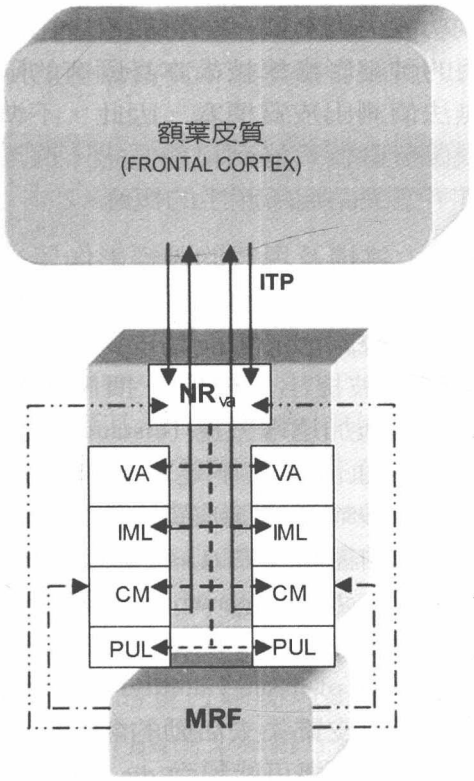



**圖3-11** 對皮質語言機轉的介入有利的額葉 ITP-NR-CM 系統之架構圖（取自於 Nadeau 和 Crosson, 1997a）。ITP＝下丘腦腳；NRva＝腹側前網狀核；VA＝腹前側視丘；IML＝內髓薄層；CM＝正中中樞，PUL＝枕核；MRF＝中腦網狀結構；----▶＝抑制性路徑；——▶＝興奮性路徑。為了清楚呈現構圖，視丘皮質和皮質視丘路徑，除了 CM-額葉以及額葉到 NRva 的投射之外，則大部分不呈現。

範圍 (Ojemann, 1983)，而且大多由 NR 所控制 (Nadear and Crosson, 1997a)，可在視丘病灶損傷後調和接收性及表達性語言缺損的表現。而先前討論的 RRSF 和 LDM 模式主要著重於輸出和輸入機制的相對比較，並未對理解能力的缺失明顯提出說明。相比之下，對 SE 機制有幫助的神經系統之複雜的結構性，可在優勢腦所在的視丘損傷後觀察到一系列的失語症特徵 (Nadeau and Crosson, 1997b)，因此皮質下參與語言的功能，或許會是比先前的那些假說更接近讓人信服的公理。

SE 理論的一項重要特點便是未將基底核在語言中的角色考慮進去。關於傳統定義中由紋狀體內囊的病灶損傷中所觀察到明顯的語言病理表現，其多變的複合症狀是形成這項假說的基礎。更詳細而言，Nadeau 和 Crosson (1997a) 分析了 50 位具有相當一致的紋狀體內囊梗塞後之語言動態資料的個案，其病灶部位包括：尾核頭部、被殼、內囊前肢和部份蒼白球。他們在流暢度、構音、理解、重述和命名方面的語言缺損之嚴重度和發生率被報導出有極為龐大的異質性。Naedeau 和 Crosson (1997a) 便在語言方面為基底核假設了一個整合性的角色，此角色可在相同的損傷情況下，由表現一致的失語症症候群來證實，根據以上的證明，基底核對語言功能貢獻的最小功能性假說便因此發展起來。

Nadeau 和 Crosson (1997a) 將基底核病灶損傷後發生的語言障礙大部分歸因於皮質灌流不足的結果。主要發生在中大腦動脈 (MCA) 或是較為少見的內頸動脈中的血栓型、或栓塞型阻塞，被確認出可作為紋狀體內囊梗塞的前兆 (Weiller et al., 1990)。更重要的是，與基底核梗塞後的循環動力學 (circulatory dynamics) 有關的動脈血管，再開通 (arterial recanalization) 後的速率以及吻合處的血循效率 (efficiency of anastomotic circulation) 被認為是確診失語症時不可或缺的考量因素。因 MCA 阻塞而導致的囊性梗塞 (MCA occlusion-induced cystic infarction)、神經缺失 (neuronal drop out) 或廣泛性的組織功能失調 (generalized tissue dysfunction) 所引起的外側裂皮質周區缺血 (Nadear and Crosson, 1997a)，可強而有力的解釋與紋狀體內囊梗塞相關而大量出現的接收性或表達性障礙之語言變異性。此外，出血性的基底核病灶損傷也被認為會干擾與語言功能相關的皮質循環動力學。壓力效應所引致的皮質性缺血也會是引起續發性失語症的表現原因。

現已有可以用來爭辯 Nadeau 和 Crosson (1997a) 理論的證據出現，他們的理論主張

位在紋狀體內囊區域的病灶損傷是無法證實其失語症症候群是同質性的。但已有與語言各衍生性面向，包括口語流暢度、句子生成 (sentence generation) 和延伸性言談 (extended discourse) 相關的一種具有一致性的失語症症候群的記載 (Mega and Alexander, 1994)，其報告的結果建議，對基底核型失語症的觀點有必要重新審視，且除了循環動力學以外，要特別注意所使用的語言評量測驗之範圍和敏感性 (Crosson et al., 1997)。這項實證的確支持基底核在語言歷程中，具有潛在性調解的作用。在所有的可能性中，這樣的角色可能需要視丘皮質介入的調節。而假設的一項機制則包含神經元網絡 (neural nets) 間的介入轉換 (switching of engagement) (Malapani et al., 1994)。

## 皮質下參與語言的理論模式之限制
(Limitations of theoretical models of subcortical participation in language)

上述概論的每一項模式都存在著一些限制，因此沒有任何一項模式能夠一致獲得贊同。這些理論模式最大的限制在於它們無法完整地解釋皮質下型失語症在臨床上所具有很大變異性的表現。根據 Cappa (1997) 所言，其更深一層的問題是，這些模式提出的詞彙歷程的協助系統是如此龐大又分佈廣泛，這種特定的預測性說法 (specific predictions) 似乎難以證明，以病理學為基礎的證據是不正確的。換句話說，這些模式仍尚未具備足夠的能力來接受實驗性驗證。另外還有一項自研究本質而起的限制，而這些理論均以此限制作為基礎。在進行傳統的語言功能測試時，有效的皮質下語言參與模式主要可由特有的皮質下血管性損傷患者身上觀察到，並以某些語言產出的特定對比性缺損做為基礎。這些語言測量典型上是為傳統的大腦皮質為基礎的 (cortical-based) 失語症症候群所設計，以作為分類的用途，所以可能不適用於發展腦部功能的模式。也有人主張與皮質下血管性損傷相關的語言缺損，實際上可能經由各種病理生理學機轉，而與共伴的皮質功能失調有關。舉例而言，由於目前可利用的神經影像學技術本身固有的限制，可能無法偵測出皮質梗塞。因此，不準確的病灶損傷參數便可能到目前為止，混淆我們對皮質下型失語症所產生的概念。

除了上述提及現行的神經影像學被認定的技術性缺點之外，有一些將皮質下型失語症的症狀表現歸因於可能是皮質功能失常的生理機轉也被提出。皮質下損傷被報告會對大腦皮質施加遠端效應 (distance effects)，包括皮質的血流灌注不足和代謝功能低下 (Perani et al., 1987)。大腦皮質血流減少造成的缺血會引致神經元喪失 (Lassen et al., 1983) 及邊緣缺血區 (ischaemic penumbra)〔意即：出現神經細胞功能失常時，以維持組織的生存能力 (maintenance of tissue viability)〕，此兩種機制皆有可能使皮質失去活動的能力。而且，皮質下的病灶損傷可能導致 diaschisis 或是遠端、相關的皮質構造功能去活化 (Metter et al., 1983)。然而，到目前為止，皮質下損傷的結構部位和病因之間的關係、diaschisis 的程度範圍、皮質代謝低下和灌流不足以及相關的語言功能仍然有待充分的澄清。

整體而言，前述之皮質下參與語言的運作模式之有效性，大多仍未經證實，主要是由於先前無法明確界定血管的神經病理的程度範圍。而由實證性所證實 (empirical ratification) 的更嚴重問題乃在提供合宜的語言調查平台上，仍舊維持使用不當的動物模式 (animal models) (Crosson, 1992)。另外，以模式為導向且以理論為基礎的認知研究價值是不能被高估來作為擺脫支撐語言的皮質下－皮質機轉的 (Cappa and Sterzi, 1990)。不過，在先進的科學技術環境下，利用現存的理論架構方式，可說對這些機轉的最終解釋 (ultimate interpretation) 是至為關鍵的。與此說法相一致的是，近來用以治療巴金森氏症之運動性症狀的神經功能性手術的復甦（包含

產生由手術引致的皮質下核各別的病灶性損傷），可能提供前所未有的機會，以實際施行的方式來檢驗皮質下參與語言的現代理論。



### 皮質下構造的語言角色：來自神經外科性損傷的實證報告
(Role of subcortical structures in language: evidence from neurosurgical lesions)

在過去超過十年或更久的時間裡，靈長類動物的研究帶來語音方面理論架構 (sound theoretical framework) 的發展，而提昇了我們對動作障礙其潛在的病理生理的瞭解，如在巴金森氏症所見到的那些症狀。這樣的瞭解藉由結合神經影像學和神經外科學技術的推進，以及運動障礙的藥物治療效果所帶來某種程度上的覺醒，遂造成立體定位的神經外科手術療程的再度興起，如治療巴金森氏症的蒼白球燒灼術（包括特定的蒼白球成分的損傷）和視丘燒灼術（包括視丘內特定的神經核損傷）。除了這些治療的專利價值 (patent therapeutic value) 之外，這些術式所產生出分隔且界限明確的損傷部位 (circumscribed lesion sites) 也提供了前所未有的機會，透過 實際施行的方式來檢驗現代語言的皮質下理論。

近期，深層腦部電刺激 (DBS) 被用以作為如蒼白球燒灼術和視丘燒灼術等明顯破壞神經組織的燒蝕性療程的替代術式，包括植入電極至皮質下諸多的目標部位，如視丘下核 (STN)，並已逐漸被視為是治療巴金森氏症的最佳手術方式。因此，DBS 已有證明可類比 (simulate) 燒蝕性損傷的效應（意即在目標部位，中斷神經細胞的活動），這項技術也提供機會於語言情境下，驗證理論模式中所提及如 STN 和視丘等的構造的表現。

截至目前為止，許多關於蒼白球燒灼術 (Trepanier et al., 1998; Lombradi et al., 2000; Scott et al., 2002)、視丘燒灼術 (Fukuda et al., 2000) 的研究紀錄對認知功能的影響已具有大量神經心理學上的基礎。評估工具典型上會包括：注意力、記憶力、集中力、視覺空間能力以及執行能力的量測。 而對於語言面向，對照命名、口語學習、語意或者音素的流暢度等則提供詳細的檢查，但是不包含深入性的語言分析。Whelan、Murdoch 和同事們的一系列研究調查中描述了這項問題，他們利用一套高階語言測驗的評估工具來檢測蒼白球燒灼術 (Whelan et al., 2000, 2004b; Murdoch, Whelan and Theodoros, 2003)、視丘燒灼術 (Whelan et al., 2000) 和 STN 的 DBS (Whelan, Murdoch and Theodoros, 2003; Whelan et al., 2004a) 對語言功能的影響。

總括來說，這些研究提供證據表明，組成基底核＝視丘皮質迴路的皮質下核間的串連 (concatenation) 情形在高階語言處理的歷程中扮演基本功能的角色，潛在地支撐額葉和顳頂皮質區域的訊息募集 (recruitment) 以及直接的互動作用。Whelan 等人 (Whelan, Murdoch and Theodoros, 2003; Whelan et al., 2004a) 的 STN 調查結果強調，須修改語言的皮質下參與情形，有將 STN 納入現代理論的必要性。更特別的是，他們的研究成果提出，在高階語言調解的歷程中，大腦半球之間 (interhemispheric) 對 STN 存在潛在的調節功能之說法，以挑戰功能性基底核結構的單側性模式 (unilateral models of functional basal ganglia organization)。STN 確實可能在皮質＝皮質下＝皮質的語言迴路系統中，藉用間接調節視丘皮質輸出的方式來調解語言的處理歷程。



### 皮質下構造的語言角色：來自功能性神經影像學的實證報告
(Role of subcortical structures in language: evidence from functional neuroimaging)

若是要進一步闡明皮質下構造的語言作用，可能要透過使用功能性神經影像學

技術和神經生理學的方式，如電性和磁誘發的反應 (electrical and magnetic-evoked responses)。功能性神經影像學技術如：fMRI 和 PET 可使大腦影像在執行各類語言產出作業（如：圖片命名、名詞產生）或在語言理解過程（如：聆聽一些故事）中被記錄。這些技術能以小至幾毫米的空間解析度，使得牽涉語言作業的腦區活動視覺化。雖然功能性的神經造影因此可負責作為闡明皮質下構造的語言角色之工具，但至今功能性神經影像學的研究結果仍然難以得出決定性的應證 (proven less than definitive) (Cebeza and Nyberg, 2000)。不過，這些研究卻在語言處理過程中，顯示外側裂皮質周區內的一些皮質和皮質下構造被活化的情形 (Peterson et al., 1989; Warburton et al., 1996; Crosson et al., 1999)，這些結果支持語言結構的分佈性網絡的理論模式 (distributed network model of language organization) (Mesulam, 2000)。尤其是字詞生成 (word-generation) 的研究顯示內側額葉皮質的一致性活化的情形，通常會接近輔助運動前區 (pre-SMA) 的邊緣和扣帶迴喙部區帶 (rostral cingulated zone)。雖然大多數的功能性神經影像學研究，對 pre-SMA 的所知乃擁有大量的皮質下連結，包括紋狀體灰質延伸至內囊和至尾核與被殼的投射，而且也接受腹前側和背內側視丘來的連結，可是這些皮質下的成分在功能性神經影像學研究的字詞生成測驗時，並未出現一致性的活躍現象。這些被記錄下的基底核和視丘不一致的活化情形，可能是受研究受試者樣本人數的限制、功能性神經影像過程中的試驗次數以及實驗設計的影響。Crosson 等人 (2003) 使用 fMRI 觀察皮質下構造在字詞生成作業中有明顯活躍，但並未在無意義音節生成的作業中出現活化。他們推測存在著一條左側 pre-SMA＝背側尾核 (dorsocaudate) ＝腹前側視丘的環路，牽涉在詞彙提取的過程中。此外，Crosson 等人 (2003) 提出一項假設，認為「在字詞產生中斷時，環路中進行的活動是與每一個反應出現的競爭替代詞相對的 (versus) 某個詞彙項目提取的偏重性維持有關」(p.1075)。有些 PET 的研究也在完成如圖片命名 (Price et al., 1996a) 和字詞重述 (Price et al., 1996b) 的語言作業時，證實基底核和視丘有活化的情形。

有關小腦在語言中扮演的角色，功能性神經影像學的研究則提供，對於小腦在病理變化後發生續發性語言問題的可能解釋。特別的是，以 SPECT、PET 和 fMRI 等功能性神經影像技術為主的研究一致顯示，對側皮質灌流不足與小腦損傷病灶的方位有關 (Silver, Leggio and Molnari, 1994; Beldarrain et al., 1997)，這種現象被稱作「交叉式的小腦＝大腦的神經官能失聯」(crossed cerebello-cerebral diaschisis)。某些學者曾提出，這種來自小腦皮質路徑 (cerebellocortical pathways) 的輸入減少，造成天幕上語言區域功能性衰退所反映的現象，可能代表形成與小腦病理變化相關之語言問題的一種神經病理性機制 (Broich et al., 1987; Marien et al., 2001)。



## 退化性皮質下症候群中的語言障礙 (Language disorders in degenerative subcortical syndromes)

在過去幾年中，常有一項爭論被提出來反對皮質下結構在語言處理歷程中的角色，此項爭論論及退化性皮質下症候群的患者並未出現明顯的語言損傷，如巴金森氏症和亨丁頓氏症。然而，近幾年來，那些採用具敏感性測驗的研究已辨識出，高階語言功能（即那些極為依賴額葉支配的語言功能）缺損出現在患有各種退化性皮質下病症的患者身上，包括巴金森氏症和亨丁頓氏症。

## 巴金森氏症中的語言障礙
(Language disorders in Parkinson's disease)

巴金森氏症為一種漸進性退化的神經性病症，肇因於黑質紋狀體的多巴胺短缺，其主要特徵為震顫 (tremor)、動作遲緩 (bradykinesia)、僵直和姿勢不穩 (postural instability) 等運動性症狀。James Parkinson 於 1817 年首次描述巴金森症 (Parkinsonism)，他主張此疾病沒有心智受損。然而，今日卻眾所周知，即使沒有全面性的智力衰退或失智，某些巴金森氏症者仍會出現各種認知方面的輕微損傷，包括記憶力、視覺空間能力、計畫執行、注意力和語言功能 (Cooper et al., 1991; Dubois et al., 1991; Levin and Katzen, 1995)。

支持巴金森氏症可能會有語言受損的主張，來自於神經功能的分佈性處理模式 (distributed processing models of neural function) 及牽涉認知和語言功能兩者的皮質下構造的主張（參見上文中，皮質下參與語言的模式）。雖然多巴胺在認知功能中，作為一項重要的潛在性神經調節物質 (neuroregulator) 的角色已被辨認出，但破壞紋狀體功能和多巴胺與額葉間的連結也預期可能會影響認知功能。有人提出與此提議一致的看法，認為巴金森氏症中出現的認知缺損可能與額葉的紋狀體功能障礙一致 (Bondi et al., 1993)。因此，在已知多巴胺和紋狀體的認知功能角色後，則巴金森氏症的語言功能也很有可能會受損。某些單獨性的報告 (isolated reports) 的確顯示巴金森氏症患者在語言作業如：命名、句子重述和聽覺理解時出現異常表現 (Cummungs et al., 1988; Beatty and Monson, 1989; Blonder et al., 1989; Lewis et al., 1998)。

很遺憾地，巴金森氏症的全面性語言功能調查是有限的。研究中較為常見的部分則是著重於巴金森氏症對特定語言面向表現的影響，如句子理解和口語流暢性。早期研究巴金森氏症語言功能的調查報導，語言評估的結果無法提供有價值的訊息 (equivocal results)。以傳統失語症量測為本的單一字詞之使用及句子處理 (sentence processing) 的研究，有時會敘述為輕度缺損 (Cummings et al., 1988; Gryer and Grossman, 1994)。也有某些研究學者 (Matison et al., 1982; Cooper et al., 1991; Auriacombe et al., 1993) 提出報告發現有對照命名障礙和分類命名的流暢性受損 (compromised category naming fluency)。即使沒有失智現象，巴金森氏症者仍在處理語意性語言 (processing semantic language) 時，會有些許困難，如同在口語流暢性和命名紙筆測驗 (off-line tests) 中，由受損的表現所證實 (Beatty and Monson, 1989; Blonder et al., 1989; Raskin, Sliwinski and Borod, 1992; Bayles et al., 1993; Frank, McDade and Scott, 1996)。

Lewis 等人 (1998) 由一群患有原發性巴金森氏症 (idiopathic Parkinson's disease) 的 20 位受試者，透過一套對額葉語言功能具敏感度的測驗工具，在諸多複雜的語言功能中，辨識出他們有輕微的語言損傷。更特別的是，由 Lewis 等人 (1998) 測試的這一群巴金森症患者表現出命名和定義能力 (definitional abilities) 受損，以及詮釋歧義 (interpreting ambiguity) 和比喻性或象徵性說法的語言 (figurative language) 出現困難。此外，Lewis 等人 (1998) 還報導，若將巴金森氏症個案以認知量表的評分高低來分組，則其中分數低於正常認知功能狀態的人比分數在正常認知狀態者出現更多語言的損傷。前一組患者缺損的面向出現在命名、定義和多重定義能力，以及詮釋歧義和比喻性或象徵性說法的語言、句子建構 (sentence construction) 和語意型口語流暢性方面的問題。相反的，呈現正常認知功能狀態的巴金森氏症受試者則僅在提供定義和句子建構時出現問題。故 Lewis 等人 (1998) 依據他們的發現提出結論認為，原發性巴金森氏症本身固有的困難處，其發展範圍不會影

響到超出行走以及運動性言語產出的肌肉運動領域 (motoric sphere) 之外。

一般而言，巴金森氏症者能夠表現基本的接收性和表達性語言功能，如：以正常方式來理解和重述單詞及簡單句，並且命名常見物品。但是，語言缺損卻常在一些語言系統中，當逐漸增加語意和語法之次要成份的需求測試作業時被觀察到。研究學者的確已證實巴金森氏症者的語意歷程可能是不完整的 (Bayles et al., 1993; Randolph, et al., 1993)。如同前面所述及，有相當多的證據指出巴金森氏症者的口語流暢性和複雜語句的理解能力是受損的 (Grossman, 1999; Gurd, Master and Oliveira, 2001)。且一些研究學者也報告非失智型的巴金森氏症患者出現文法複雜性降低以及句子和言談 (discourse) 中訊息內容減少的情形 (Cummings et al., 1988; Illes et al., 1988; Murray, 1998)。此外，巴金森氏症相關的活動表現量減少也在語文和語意推理 (verbal and semantic reasoning) 作業中出現 (Bayles, 1990; Cohen et al., 1994; Lewis et al., 1998; Portin et al., 2000)。

雖然某些語言障礙是顯而易見的，但巴金森氏症病患表現的語言異常並未類似中風後所見的任何一種典型失語症症侯群。自從不同世紀交接以來，限量的即時語意促發作業 (on-line semantic priming tasks) 的研究已證實，巴金森氏症者出現的詞彙語意歷程受損可能肇因於神經系統的多巴胺短缺，而中斷其神經調控性的角色 (neuromodulatory role) (Arnott et al., 2001; Angwin et al., 2004)。整體來說，這些研究結果建議對巴金森症患者施行明智的臨床處置 (enlightened clinical management) 應包括可能出現在這些個案身上的認知語言缺損，所需的察覺性 (awareness)、敏感性以及可能的適當臨床介入性計畫。

## 亨丁頓氏症的語言障礙
(Language disorders in Huntington's disease)

亨丁頓氏症是一種體染色體顯性 (autosomal-dominant) 遺傳的神經退化性疾病與神經病理上的相關變化，最顯著出現在尾核頭部，其次為被殼和蒼白球 (Zakzanis, 1998)，這表明此病症患者的任何語言障礙，至少有部分可能是非視丘型的皮質下病理變化所引起。不過，引起亨丁頓氏症的語言障礙原因一直是個爭論點(Podoll et al., 1988; Wallesch and Fehrenbach, 1988)。具體地說，有人認為亨丁頓氏症中的語言缺損是一般性的認知受損和／或與此疾病相關的失智症結果，因而有人質疑亨丁頓氏症的語言障礙是否為傷及皮質下構造的後遺症。

近期一些牽涉複雜語言作業的調查研究已證實，在亨丁頓氏症的語言動態資料的本質上，與從血管性起源的紋狀體內囊病變患者身上所觀察到的資料相同，因而建議經診斷確立的 (signatory) 語言障礙與腦部紋狀體內囊區域的損傷有關，且不論這些損傷是由急性局灶性病變或退化性病症，如亨丁頓氏症所引起。Chenery、Copland 和 Murdoch (2002) 比較一組亨丁頓氏症患者與一組由腦血管意外導致紋狀體內囊病變患者的語言動態資料。這兩組受試者均接受標準化的全面性語言測驗，以評估初級與較為複雜的語言能力。他們提出亨丁頓氏症患者在複雜語言作業出現的缺損，主要涉及詞彙的語意操作、單詞和句子層面上的衍生性作業，以及一些必須詮釋歧義、比喻性或象徵性說法和推理性含意的任務。此外，Chenery、Copland和Murdoch (2002) 也報導，亨丁頓氏症患者於評量複雜語言能力的作業中所歷經的困難與紋狀體內囊血管性病變個案的語言動態

資料，無論在質上或量上，皆有極為顯著的相似性，因此，根據他們的研究結果提出證據表示，診斷出的病患語言動態資料與導因於不論是局灶性神經性傷害 (focal neurological insult) 或是退化性病症如亨丁頓氏症所引起的腦部紋狀體內囊區域損傷有關。在後續調查皮質下障礙對複雜語言構成任務的影響之追蹤研究中，Jensen、Chenery 與 Copland (2006) 也報導，亨丁頓氏症患者和血管性紋狀體內囊損傷患者的語言動態資料在本質和嚴重度上相似，而唯一的區別存在於亨丁頓氏症該組中出現的語法障礙。這些後述的學者們認為亨丁頓氏症患者的語法缺損可能反映出一種與存在的吶語症或一般性的認知功能缺損有關的代償性語法策略，而不是一種主要的語言障礙，但仍必須承認，這樣的解釋是需要經過確認的。



## 總結 (Summary)

雖然人們對於皮質下結構如基底核和小腦的病灶損傷與運動障礙有關，包括運動性言語障礙的認可已超過一個世紀，但直到近來才在語言處理中將注意力導向這些皮質下結構的潛在性作用。雖然爭議仍然存在於紋狀體內囊區域的構造及小腦是否直接參與語言處理，或只是扮演語言的支持性構造的角色，當代理論提出，就運動功能而言，皮質下構造在語言的角色本質上是具調節性 (neuroregulatory) 的。以神經解剖、臨床以及功能性神經影像方面為實證依據的研究顯示，言語－語言功能是藉由複雜、分開的神經迴路和皮質下構造所調解傳遞，這些迴路在腦中組成皮質和皮質下層級內許多部位的網絡連結，而如基底核和小腦這些皮質下構造則在這些複雜的路徑中，作為重要的中繼站角色。

近年來，進一步支持皮質下構造在語言功能中的角色證據，來自於手術性界限分明的病灶損傷 (circumscribed surgical lesions) 患者的語言功能探討研究，其損傷位在蒼白球和視丘下核等皮質下的構造。此外，近來對如巴金森氏症和亨丁頓氏症的退化性皮質下病症患者的高階語言障礙鑑定，已進展到具證據實體 (body of evidence) 的階段，意味著皮質下構造與語言處理是有牽連的。



## 參考文獻

Alexander, G.E., Crutcher, M.D. and De Long, M.R. (1990) Basal ganglia-thalamocortical circuits: parallel substrates of motor, oculomotor, prefrontal and limbic functions. *Progress in Brain Research*, 85, 119–146.

Alexander, G.E., De Long, M.R. and Strick, P.L. (1986) Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annual Review of Neuroscience*, 9, 357–381.

Alexander, G.E., Naeser, M.A. and Palumbo, C.L. (1987) Correlations of subcortical CT lesion sites and aphasia profiles. *Brain*, **110**, 961–991.

Alexander, M.P. (1989) Clinico-anatomical correlations of aphasia following predominantly subcortical lesions, in *Handbook of Neuropsychology* (eds F. Boller and J. Grafman), Elsevier, Amsterdam, pp. 47–66.

Alexander, M.P. (1992) Speech and language deficits after subcortical lesions of the left hemisphere: a clinical CT and PET study, in *Neuropsychological Disorders Associated with Subcortical Lesions* (eds G. Vallar, S.F. Cappa and C.-W. Wallesch), Oxford University Press, Oxford, pp. 455–477.

Alexander, M.P. and Lo Verme, S.R. (1980) Aphasia after left hemisphere intra-cerebral hemorrhage. *Neurology*, 30, 1193–1202.

Angwin, A.J., Chenery, H.J., Copland, D.A. *et al.* (2004) Dopamine and semantic activation: an investigation of masked direct and indirect priming. *Journal of the International Neuropsychological Society*, **10**, 15–25.

Arnott, W.L., Chenery, H.J., Murdoch, B.E. and Silburn, P.A. (2001) Semantic priming in Parkinson's disease: evidence for delayed spreading activation. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **23**, 502–519.

Auriacombe, S., Grossman, M., Carvell, S. *et al.* (1993) Verbal fluency deficits in Parkinson's disease. *Neuropsychology*, 7, 182–192.

Baron, J.C., D'Antona, R., Pantano, P. *et al.* (1986) Effects of thalamic stroke on energy metabolism in the cerebral cortex. *Brain*, **109**, 1243–1259.

Baron, J.C., Levasseur, M., Mazoyer, B. *et al.* (1992) Thalamo-cortical diaschisis: PET study in humans. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 55, 935–942.

Basso, A., Della Sala, S. and Farabola, M. (1987) Aphasia arising from purely deep lesions. *Cortex*, **23**, 29–44.

Bayles, K.A. (1990) Language and Parkinson's disease. *Alzheimer's Disease and Associated Disorders*, **4**, 171–180.

Bayles, K.A., Trosset, M.W., Tomeoda, C.K. *et al.* (1993) Generative naming in Parkinson's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **15**, 547–562.

Beatty, W.W. and Monson, N. (1989) Lexical processing in Parkinson's disease and multiple sclerosis. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, **2**, 145–152.

Beldarrain, M.G., Garcia-Monco, J.C., Quintana, J.M. *et al.* (1997) Diaschisis and neuropsychological performance after cerebellar stroke. *European Neurology*, 37, 82–89.

Benson, D.F. (1979) Neurologic correlates of anomia, in *Studies in Neurolinguistics* (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 293–328.

Bloedel, J.R. and Bracha, V. (1997) Duality of cerebellar motor and cognitive functions, in *International Review of Neurobiology: the Cerebellum and Cognition*, vol. **41** (ed. J.D. Schmahmann), Academic Press, San Diego, pp. 613–634.

Blonder, L.X., Gur, R.E., Ruben, C.G. *et al.* (1989) Neuropsychological functioning in hemiparkinsonism. *Brain and Cognition*, 9, 244–257.

Bogousslavsky, J. (1994) Frontal stroke syndromes. *European Neurology*, **34**, 306–315.

Bondi, M.W., Kaszniak, A.W., Bayles, K.A. and Vance, K.T. (1993) Contributions of frontal system dysfunction to memory and perceptual abilities in Parkinson's disease. *Neuropsychology*, 7, 89–102.

Broadbent, G. (1872) *On the Cerebral Mechanism of Speech and Thought*, Longmans, London.

Broca, P. (1861) Remarques sur le siège de la faculté du langage articulé, suivies d'une observation d'aphémie (perte de la parole), *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, **2**, 235–238.

Broich, K., Hartmann, A., Biersack, H.J. and Horn, R. (1987) Crossed cerebro-cerebral diaschisis in a patient with cerebellar infarction. *Neuroscience Letters*, **83**, 7–12.

Cabeza, R. and Nyberg, L. (2000) Imaging cognition II: an empirical review of 275 PET and fMRI studies. *Journal of Cognitive Neuroscience*, **12**, 1–47.

Cappa, S.F. (1997) Subcortical aphasia: Still a useful concept? *Brain and Language*, **58**, 424–426.

Cappa, S.F., Cavallotti, G., Guidotti, M. *et al.* (1983) Subcortical aphasia: two clinical-CT scan correlation studies. *Cortex*, **19**, 227–241.

Cappa, S.F., Papagno, C., Vallar, G. and Vignolo, L.A. (1986) Aphasia does not always follow left thalamic hemorrhage: a study of five negative cases. *Cortex*, **22**, 639–647.

Cappa, S.F. and Sterzi, R. (1990) Infarction in the territory of the anterior choroidal artery: a cause of transcortical motor aphasia. *Aphasiology*, **4**, 213–217.

Cappa, S.F. and Vallar, G. (1992) Neuropsychological disorders after subcortical lesions: implications for neural models of language and spatial attention, in *Neuropsychological Disorders Associated with Subcortical Lesions* (eds G. Valler, S.F. Cappa and C-W. Wallesch), Oxford University Press, Oxford, pp. 7–41.

Cappa, S.F. and Vignolo, L.A. (1979) Transcortical features of aphasia following left thalamic haemorrhage. *Cortex*, **15**, 121–130.

Cappa, S.F. and Wallesch, C.-W. (1994) Subcortical lesions and cognitive deficits, in *Localisation and Neuroimaging in Neuropsychology* (ed. A. Kertesz), Academic Press, San Diego, pp. 545–566.

Cheek, W.R. and Taveras, J. (1966) Thalamic tumours. *Journal of Neurosurgery*, **24**, 505–513.

Chenery, H.J., Copland, D.A. and Murdoch, B.E. (2002) Complex language function and subcortical mechanisms: evidence from Huntington's disease

and patients with non-thalamic subcortical lesions. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 37, 459–474.

Chesson, A.L. (1983) Aphasia following right thalamic hemorrhage. *Brain and Language*, **19**, 306–316.

Ciemens, V.A. (1970) Localized thalamic hemorrhage: a cause of aphasia. *Neurology*, **20**, 776–782.

Cohen, H., Baichard, S., Scherzer, P. and Whitaker, H. (1994) Language and verbal reasoning in Parkinson's disease. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 7, 166–175.

Cook, M., Murdoch, B.E., Cahill, L. and Whelan, B.-M. (2004) Higher-level language deficits resulting from left primary cerebellar lesions. *Aphasiology*, **18**, 771–784.

Cooper, J.A., Sagar, H.J., Jordan, N. *et al.* (1991) Cognitive impairment in early, untreated Parkinson's disease and its relationship to motor disability. *Brain*, **114**, 2095–2122.

Crosson, B. (1985) Subcortical function in language: a working model. *Brain and Language*, **25**, 257–292.

Crosson, B. (1992) *Subcortical Functions in Language and Memory*, The Guilford Press, New York.

Crosson, B., Benefield, H., Cato, M.A. *et al.* (2003) Left and right basal ganglia and frontal activity during language generation: contributions to lexical, semantic and phonological processes. *Journal of the International Neuropsychological Society*, **9**, 1061–1077.

Crosson, B. and Nadeau, S.E. (1998) The role of subcortical structures in linguistic processes: recent developments, in *Handbook of Neurolinguistics* (eds B. Stemmer and H.A. Whitaker), Academic Press, San Diego, pp. 431–445.

Crosson, B., Sadek, J.R., Bobholz, J.A. *et al.* (1999) Activity in the paracingulate and cingulate sulci during word generation: an fMRI study of functional anatomy. *Cerebral Cortex*, **9**, 307–316.

Crosson, B., Zawacki, T., Brinson, G. *et al.* (1997) Models of subcortical functions in language: current status. *Journal of Neurolinguistics*, **10**, 277–300.

Cummings, J.L., Darkins, A., Mendez, M. *et al.* (1988) Alzheimer's disease and Parkinson's disease: comparison of speech and language alternations. *Neurology*, **38**, 680–684.

Damasio, A.R., Damasio, H., Rizzo, M. *et al.* (1982) Aphasia with non-hemorrhagic lesions in the basal ganglia and internal capsule. *Archives of Neurology*, **29**, 15–20.

Dejerine, J. and Roussy, G. (1906) Le syndrome thalamique. *Revue Neurologique*, **14**, 521–532.

De Reuck, J., Decoo, D., Lemanhieu, U. *et al.* (1995) Ipsilateral thalamic diaschisis after middle cerebral artery infarction. *Journal of Neurological Science*, **134**, 130–135.

D'Esposito, M. and Alexander, M.P. (1995) Subcortical aphasia: distinct profiles following left putaminal hemorrhage. *Neurology*, **45**, 38–41.

Docking, K., Murdoch, B.E. and Suppiah, R. (2007) The impact of a cerebellar tumour on language function in childhood. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **59**, 190–200.

Docking, K., Murdoch, B.E. and Ward, E.C. (2003) Cerebellar language and cognitive functions in childhood: a comparative review of the clinical research. *Aphasiology*, **17**, 1153–1161.

Dronkers, N.F., Shapiro, J.K., Redfern, B. and Knight, R.T. (1992) The role of Broca's area in Broca's aphasia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **14**, 198.

Dubois, B., Boller, F., Pillon, B. and Agid, Y. (1991) Cognitive deficits in Parkinson's disease, in *Handbook of Neuropsychology*, vol. 5 (eds F. Boller and J. Grefman), Elsevier, New York, pp. 195–239.

Fabbro, F. (2000) Introduction to language and the cerebellum. *Journal of Neurolinguistics*, **13**, 83–94.

Fabbro, F., Clarici, A. and Bava, A. (1996) Effects of left basal ganglia lesions on language production. *Perceptual and Motor Skills*, **82**, 1291–1298.

Fiez, J.A., Petersen, S.E., Cheny, M.K. and Raichle, M.E. (1992) Impaired non-motor learning and error detection associated with cerebellar damage. *Brain*, **115**, 155–178.

Fisher, C.M. (1959) The pathologic and clinical aspects of thalamic hemorrhage. *Transections of the American Neurological Association*, **84**, 56–59.

Fox, M.W., Ahlskog, J.E. and Kelly, P.J. (1991) Stereotaxic ventrolateralis thalamotomy for medically refractory tremor in post-levodopa era Parkinson's disease patients. *Journal of Neurosurgery*, **75**, 723–730.

Frank, E.M., McDade, H.L. and Scott, W.K. (1996) Naming in dementia secondary to Parkinson's, Huntington's and Alzheimer's diseases. *Journal of Communication Disorders*, **29**, 183–197.

Fukuda, M., Kameyama, S., Yoshino, M. *et al.* (2000) Neuropsychological outcome following pallidotomy and thalamotomy for Parkinson's disease. *Stereotactic and Functional Neurosurgery*, **74**, 11–20.

Gall, F.J. (1809) *Recherches sur le Système Nerveux*, Bailliére, Paris.

Geyer, H.L. and Grossman, M. (1994) Investigating the basis for the sentence comprehension deficit in Parkinson's disease. *Journal of Neurolinguistics*, **8**, 191–205.

Gorelick, P.B., Hier, D.B., Benevento, L. *et al.* (1984) Aphasia after left thalamic infarction. *Archives of Neurology*, **41**, 1296–1298.

Graff-Radford, N.R., Eslinger, P.J., Damasio, A.R. and Yamada, T. (1984) Non-haemorrhagic infarction of the thalamus: behaviour, anatomic and physiological correlates. *Neurology*, **34**, 14–23.

Graybiel, A.M. and Kimura, M. (1995) Adaptive neural networks in the basal ganglia, in *Models of Information Processing in the Basal Ganglia* (eds J.C. Houk, J.L. Davis and D.G. Beiser), MIT Press, Cambridge, pp. 103–116.

Grossman, M. (1999) Sentence processing in Parkinson's disease. *Brain and Cognition*, **40**, 387–413.

Gurd, J.M., Master, N. and Oliveira, R.M. (2001) A method for investigating the relationship between cognitive and motor functions in Parkinson's disease. *Journal of Neurolinguistics*, **14**, 45–57.

Han, M., Kang, D., Bae, H. *et al.* (2003) Aphasia in striatocapsular infarction may be explained by concomitant small cortical infarctions of cortical language zones. *Stroke*, **34**, 259.

Henschen, S.E. (1922) *Klinische und Anatomishe Beitrage zur Pathologic des Gehirns*, Almquisét and Wiksell, Stockholm.

Hillemand, P. (1925) *Contribution à l'étude des Syndromes Thalamiques*, Thèse, Paris.

Hillis, A.E., Barker, P.B., Wityk, R.J. *et al.* (2004) Variability in subcortical aphasia is due to variable sites of cortical hypoperfusion. *Brain and Language*, **89**, 524–530.

Hillis, A.E., Kane, A., Tuffiash, E. *et al.* (2002) Reperfusion of specific brain regions by raising blood pressure restores selective language function in subacute stroke. *Brain and Language*, **79**, 495–510.

Illes, J., Metter, E.J., Hanson, W.R. and Iritani, S. (1988) Language production in Parkinson's disease: acoustic and linguistic considerations. *Brain and Language*, **33**, 146–160.

Jensen, A.M., Chenery, H.J. and Copland, D.A. (2006) A comparison of picture description abilities in individuals with vascular subcortical lesions and Huntington's disease. *Journal of Communication Disorders*, **39**, 62–77.

Karussis, D., Leker, R.R. and Abramsky, O. (2000) Cognitive function following thalamic stroke: a study of 16 cases and review of the literature. *Journal of the Neurological Sciences*, **172**, 25–29.

Keele, S.W. and Ivry, R. (1991) Does the cerebellum provide a common computation for diverse tasks? A timing hypothesis, in *The Developmental and Neural Basis of Higher Cognitive Functions* (ed. A. Diamond), New York Academy of Sciences, New York, pp. 179–211.

Kennedy, M. and Murdoch, B.E. (1989) Speech and language disorders subsequent to subcortical vascular lesions. *Aphasiology*, **3**, 221–247.

Kennedy, M. and Murdoch, B.E. (1990) Cortical dysfunction subsequent to subcortical vascular lesions: An explanation for subcortical aphasia? *Journal of Neurolinguistics*, **5**, 31–54.

Kennedy, M. and Murdoch, B.E. (1993) Chronic aphasia subsequent to striato-capsular and thalamic lesions in the left hemisphere. *Brain and Language*, **44**, 284–295.

Kirk, A. and Kertesz, A. (1994) Cortical and subcortical aphasia compared. *Aphasiology*, **8**, 65–82.

Kirshner, H.S. and Kistler, K.H. (1982) Aphasia after right thalamic hemorrhage. *Archives of Neurology*, **39**, 667–669.

Lassen, N.A., Olsen, T., Hojgaard, K. and Skriver, E. (1983) Incomplete infarction: a CT negative irreversible ischaemic brain lesion. *Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism*, **3** (Suppl. 1), 602–603.

Leiner, H.C., Leiner, A.L. and Dow, R.S. (1986) Does the cerebellum contribute to mental skills? *Behavioural Neuroscience*, **100**, 443–454.

Leiner, H.C., Leiner, A.L. and Dow, R.S. (1991) The human cerebro-cerebellar system: its computing, cognitive and language skills. *Behavioral Brain Research*, **24**, 113–128.

Leiner, H.C., Leiner, A.L. and Dow, R.S. (1993) Cognitive language functions of the human cerebellum. *Trends in Neuroscience*, **16**, 444–447.

Levin, B.E. and Katzen, H.L. (1995) Early cognitive changes and nondementing behavioral abnormalities in Parkinson's disease. *Behavioral Neurology of Movement Disorders*, **65**, 85–95.

Lewis, F.M., La Pointe, L.L., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1998) Language impairment in Parkinson's disease. *Aphasiology*, **12**, 193–206.

Lhermitte, J. (1936) Symptomatologie de l'hémorragie du thalamus. *Revue Neurologique*, **65**, 89–93.

Lhermitte, J. (1984) Language disorders and their relationship to thalamic lesions. *Advances in Neurology*, **42**, 99–113.

Lichtheim, L. (1885) On aphasia. *Brain*, 7, 433–484.
Lieberman, P. (2000) *Human Language and our Reptilian Brain: the Subcortical Bases of Speech, Syntax and Thought*, Harvard University Press, Cambridge, MA.
Lombardi, W.J., Gross, R.E., Trepanier, L.L. *et al.* (2000) Relationship of lesion location to cognitive outcome following microelectrode-guided pallidotomy for Parkinson's disease: support for the existence of cognitive circuits in the human pallidum. *Brain*, **123**, 746–758.
Luria, A.R. (1977) On quasi-aphasic speech disturbances in lesions of the deep structures of the brain. *Brain and Language*, **4**, 432–459.
Malapani, C., Pillon, B., Dubois, B. and Agid, Y. (1994) Impaired simultaneous cognitive task performance in Parkinson's disease: a dopamine-related dysfunction. *Neurology*, **44**, 319–326.
Marie, P. (1906) The third left frontal convolution plays no special role in the function of language, in *Pierre Marie's Papers on Speech Disorders* (eds M.F. Cole and M. Cole), Hafner, New York, 1971.
Marien, P., Engelborghs, S., Fabbro, F. and DeDeyn, P.P. (2001) The lateralized linguistic cerebellum: a review and a new hypothesis. *Brain and Language*, **79**, 580–600.
Matison, R., Mayeux, R., Rosen, J. and Fahn, S. (1982) 'Tip of the tongue' phenomenon in Parkinson's disease. *Neurology*, **32**, 567–570.
McFarling, D., Rothi, L.J. and Heilman, K.M. (1982) Transcortical aphasia from ischaemic infarcts of the thalamus: a report of two cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **45**, 107–112.
Mega, M.S. and Alexander, M.P. (1994) Subcortical aphasia: the core profile of capsulostriatal infarction. *Neurology*, **44**, 1824–1829.
Mesulam, M.M. (1990) Large-scale neurocognitive networks and distributed processing for attention, language and memory. *Annals of Neurology*, **28**, 597–613.
Mesulam, M.M. (2000) Behavioural neuroanatomy: large scale networks, association cortex, frontal syndromes, the limbic system, and hemispheric specialisations, in *Principles of Behavioural and Cognitive Neurology* (ed. M. Mesulam), Oxford University Press, Oxford, pp. 1–120.
Metter, E.J., Riege, W.H., Hanson, W.R. *et al.* (1983) Comparison of metabolic rates, language and memory in subcortical aphasias. *Brain and Language*, **19**, 33–47.
Middleton, F.A. and Strick, P.L. (1997) Dentate output channels: motor and cognitive components. *Progress in Brain Research*, **114**, 555–568.
Middleton, F.A. and Strick, P.L. (2000) Basal ganglia output and cognition: evidence from anatomical, behavioural and clinical studies. *Brain and Cognition*, **42**, 183–200.
Mohr, J.P., Watters, W.C. and Duncan, G.W. (1975) Thalamic hemorrhage and aphasia. *Brain and Language*, **2**, 3–17.
Monakow, C. (1914) *Die Lokalisation in Grosshirn*, Bergmann, Wiesbaden.
Moutier, F. (1908) *L'aphasie de Broca*. Doctoral dissertation, Paris.
Murdoch, B.E. (1987) Aphasia following right thalamic hemorrhage in a dextral. *Journal of Communication Disorders*, **20**, 459–468.
Murdoch, B.E. (1990) *Acquired Speech and Language Disorders: a Neuroanatomical and Functional Neurological Approach*, Chapman & Hall, London.
Murdoch, B.E. (1996) The role of subcortical structures in language: clinico-neuroradiological studies of brain damaged subjects, in *Evaluating Theories of Language: Evidence from Disordered Communication* (eds B. Dodd, R. Campbell and L. Worrall), Whurr Publishers, London, pp. 137–160.
Murdoch, B.E., Theodoros, D., Fraser, W. and Harrison, L. (1986) Aphasia following non-haemorrhagic lesions in the left striato-capsular region. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **14**, 5–21.
Murdoch, B.E. and Whelan, B-M. (2007) Language disorders subsequent to left cerebellar lesions: a case for bilateral cerebellar involvement in language? *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **59**, 184–189.
Murdoch, B.E., Whelan, B.-M. and Theodoros, D.G. (2003) Subcortical aphasia: evidence from stereotactic surgical lesions, in *The Sciences of Aphasia: from Theory to Therapy* (eds I. Papathanasiou and R. De Bleser), Pergamon, Oxford, pp. 65–92.
Murray, L. (1998) Productive syntax in adults with Huntington's or Parkinson's disease: preliminary analyses. *Brain and Language*, **65**, 36–39.
Nadeau, S.E. and Crosson, B. (1997a) Subcortical aphasia. *Brain and Language*, **58**, 355–402.
Nadeau, S.E. and Crosson, B. (1997b) Subcortical aphasia: response to reviews. *Brain and Language*, **58**, 436–458.
Naeser, M.A., Alexander, G.E., Helm-Estabrooks, N. *et al.* (1982) Aphasia with predominantly subcortical lesion sites: description of three capsular/putaminal

aphasia syndromes. *Archives of Neurology*, **39**, 2–14.

Naeser, M.A., Palumbo, C.L., Helm-Estabrooks, N. *et al.* (1989) Severe non-fluency in aphasia: role of the medial subcallosal fasciculus and other white matter pathways in the recovery of spontaneous speech. *Brain*, **112**, 1–38.

Nagaratnam, N., McNeil, C. and Gilhotra, J.S. (1999) Akinetic mutism and mixed transcortical aphasia following left thalamo-mesencephalic infarction. *Journal of Neurological Sciences*, **163**, 70–73.

Nielsen, J.M. (1946) *Agnosia, Apraxia, Aphasia*, Hoeber, New York.

Nieoullon, A. (2002) Dopamine and the regulation of cognition and attention. *Progress in Neurobiology*, **67**, 53–83.

Ojemann, G. (1976) Subcortical language mechanisms, in *Studies in Neurolinguistics* (eds H.A. Whitaker and H. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 103–138.

Ojemann, G. (1977) Asymmetric function of the thalamus in man. *Annals of the New York Academy of Science*, **299**, 380–396.

Ojemann, G. (1983) Brain organization for language from the perspective of electrical stimulation mapping. *Behavioural and Brain Sciences*, **2**, 189–230.

Panchal, V.G., Parikh, V.R. and Karapurkar, A.P. (1974) Thalamic abscesses. *Neurology (India)*, **22**, 106–110.

Penfield, W. and Roberts, L. (1959) *Speech and Brain Mechanisms*, Princeton University Press, Princeton.

Perani, D., Vallar, G., Cappa, S.F. *et al.* (1987) Aphasia and neglect after subcortical stroke: a clinical/cerebral perfusion correlation study. *Brain*, **110**, 1211–1229.

Petersen, P.M., Fox, P.T., Posner, M.I. *et al.* (1989) Positron emission tomographic studies of the processing of single words. *Journal of Cognitive Neuroscience*, **1**, 153–170.

Podoll, K., Caspary, P., Lange, H.W. and North, J. (1988) Language functions in Huntington's disease. *Brain*, **111**, 1475–1503.

Portin, R., Laatu, S., Revonsuo, A. and Rinne, U.K. (2000) Impairment of semantic knowledge in Parkinson's disease. *Archives of Neurology*, **57**, 1338–1343.

Price, C.J., Moore, C., Humphreys, G.W. *et al.* (1996a) The neural signs sustaining object recognition and naming. *Proceedings of the Royal Society of London, B*, **263**, 1501–1507.

Price, C.J., Wise, R.J., Warburton, E.A. *et al.* (1996b) Hearing and saying: the functional neuroanatomy of auditory word processing. *Brain*, **119**, 919–931.

Puel, M., Demonet, J.F., Cardebat, D. *et al.* (1984) Aphasies sous-corticales: etude neurolinguistique avec scanner X de 25 cas. *Revue Neurologique*, **140**, 695–710.

Radanovic, M. and Scaff, M. (2003) Speech and language disturbances due to subcortical lesions. *Brain and Language*, **84**, 337–352.

Randolph, C., Braun, A.R., Goldberg, T.E. and Chase, T.N. (1993) Semantic fluency in Alzheimer's, Parkinson's and Huntington's disease: dissociation of storage and retrieval failures. *Neuropsychology*, **7**, 83–88.

Raskin, S.A., Sliwinski, M. and Borod, J.C. (1992) Clustering strategies on tasks of verbal fluency in Parkinson's disease. *Neuropsychologia*, **30**, 95–99.

Reynolds, A.F., Turner, P.T., Harris, A.B. *et al.* (1979) Left thalamic hemorrhage with dysphasia: a report of five cases. *Brain and Language*, **7**, 62–73.

Riklan, M. and Cooper, I.S. (1975) Psychometric studies of verbal functions following thalamic lesions in humans. *Brain and Language*, **2**, 45–64.

Riklan, M. and Levita E. (1970) Psychological studies of thalamic lesions in humans. *Journal of Nervous and Mental Disorders*, **150**, 251–265.

Sandson, T.A., Daffner, K.R., Carvalho, P.A. and Mesulam, M.M. (1991) Frontal lobe dysfunction following infarction of the left-sided medial thalamus. *Archives of Neurology*, **48**, 1300–1303.

Schuell, H., Jenkins, J.J. and Jimenez-Pabon, E. (1965) *Aphasia in Adults*, Harper Row, New York.

Scott, R.B., Harrison, J., Boulton, C. *et al.* (2002) Global attentional-executive sequelae following surgical lesions to globus pallidus interna. *Brain*, **125**, 565–574.

Silveri, M.C., Leggio, M.G. and Molinari, M. (1994) The cerebellum contributes to linguistic production: a case of agrammatic speech following a right cerebellar lesion. *Neurology*, **44**, 2047–2050.

Skyhøj-Olsen, T., Bruhn, P. and Öberg, R.G. (1986) Cortical hypoperfusion as a possible cause of subcortical aphasia. *Brain*, **106**, 393–410.

Smyth, G.E. and Stern, K. (1938) Tumours of the thalamus: a clinicopathological study. *Brain*, **61**, 339–360.

Starr, P.A., Vitek, J.L. and Bakay, R.A.E. (1998) Ablative surgery and deep brain stimulation for Parkinson's disease. *Neurosurgery*, **43**, 989–1105.

Stuss, D.T. and Benson, D.F. (1986) *The Frontal Lobes*, Raven, New York.

Trepanier, L.L., Saint-Cyr, J.A., Lozano, A.M. and Lang, A.E. (1998) Neuropsychological consequences of posteroventral pallidotomy for the treatment of Parkinson's disease. *Neurology*, **51**, 207–215.

Vallar, G., Papagno, C. and Cappa, S.F. (1988) Latent dysphasia after left hemispheric lesions: a lexical-semantic and verbal memory deficit. *Aphasiology*, **2**, 463–478.

Van Buren, J.M. and Borke, R.C. (1969) Alterations in speech and the pulvinar: a serial section study of cerebrothalamic relationships in cases of acquired speech disorders. *Brain*, **92**, 255–284.

Van Hoesen, G.W., Yeterian, E.H. and Lavizzo-Mourey, R. (1981) Widespread cortico-striate projections from temporal cortex of the Rhesus monkey. *Journal of Comparative Neurology*, **199**, 205–219.

Von Monakow, C. (1914) *Die Lokalisation im Grosshirn und der Abbau der Funktionen Durch Corticale Herde*, Bergmann, Wiesbaden.

Wallesch, C.-W. (1985) Two syndromes of aphasia occurring within ischaemic lesions involving the left basal ganglia. *Brain and Language*, **25**, 357–361.

Wallesch, C.-W. (1997) Symptomatology of subcortical aphasia. *Journal of Neurolinguistics*, **10**, 267–275.

Wallesch, C.-W. and Fehrenbach, R.A. (1988) On the neurolinguistic nature of language abnormalities in Huntington's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **51**, 367–373.

Wallesch, C.-W., Kornhuber, H.H., Brunner, R.J. *et al.* (1983) Lesions of the basal ganglia, thalamus and deep white matter: differential effects on language function. *Brain and Language*, **20**, 286–304.

Wallesch, C.-W. and Papagno, C. (1988) Subcortical aphasia, in *Aphasia* (eds F.C. Rose, R. Whurr and M.A. Wyke), Whurr Publishers, London, pp. 256–287.

Warburton, E., Wise, R.J.S., Price, C.J. *et al.* (1996) Noun and verb retrieval by normal subjects: studies with PET. *Brain*, **119**, 159–179.

Weiller, C., Ringelstein, E.B., Reiche, W. *et al.* (1990) The large striatocapsular infarct: a clinical and pathological entity. *Archives of Neurology*, **47**, 1085–1091.

Weiller, C., Willmes, K., Reiche, W. *et al.* (1993) The case of aphasia or neglect after striatocapsular infarction. *Brain*, **116**, 1509–1525.

Wernicke, C. (1874) *De Aphasische Symtomencomplex*, Cohn & Weigert, Breslau.

Whelan, B.-M., Murdoch, B.E. and Theodoros, D.G. (2003) Defining a role for the subthalamic nucleus with operative theoretical models of subcortical participation in language. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **74**, 1543–1550.

Whelan, B.-M., Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. *et al.* (2002) Role for the thalamus in language? A linguistic comparison of 2 cases subsequent to unilateral thalamotomy procedures in the dominant and non-dominant hemispheres. *Aphasiology*, **16**, 1213–1226.

Whelan, B.-M., Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. *et al.* (2004a). Re-appraising contemporary theories of subcortical participation in language: proposing an interhemispheric regulatory function for the subthalamic nucleus in the mediation of high level linguistic processing. *Neurocase*, **10**, 345–352.

Whelan, B.-M., Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. *et al.* (2004b). Redefining functional models of basal ganglia organization: a role for the posteroventral pallidum in linguistic processing. *Movement Disorders*, **19**, 1267–1278.

Whelan, B.-M., Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. *et al.* (2000) Towards a better understanding of the role of subcortical nuclei participation in language. The study of a case following bilateral pallidotomy. *Asia Pacific Journal of Speech, Language and Hearing*, **5**, 93–112.

Wilson, S.A.K. (1925) Disorders of motility and muscle tone with special reference to the striatum. *Lancet*, **2**, 1–10.

Zakzanis, K.K. (1998) The subcortical dementia of Huntington's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **20**, 565–578.

# 4 創傷性腦損傷相關的語言障礙 (Speech-language disorders associated with traumatic brain injury)



## 前言 (Introduction)

創傷性腦損傷 (traumatic brain injury, TBI) 已被定義為「對腦部的一種非退化性或先天性本質的損害 (insult)，由外力所引起，可能產生意識狀態的下降或改變」(National Head Injury Foundation, 1985)。根據此定義，TBI 只發生在由外力所造成的腦損傷，因此排除其他如腦血管意外、腫瘤、腦部退化性疾病（例如：巴金森氏症）、脫髓鞘化病症（例如：多發性硬化症）以及感染性疾病（例如：腦炎）等的神經性病症所引起的腦部侵犯。因此，TBI 是頭部外傷的後果，而其嚴重度已足夠引起腦部受損。道路交通的意外事故、跌倒、運動性和工業性意外事故或暴力攻擊等所產生的頭部外傷是平時最常見的 TBI 原因。

據報導，溝通障礙常是 TBI 的後遺症；根據神經系統損傷的位置而定，TBI 可能與言語異常、語言異常、或兩者兼具的各種溝通障礙有關（圖4-1）。

當溝通受損的情況出現時，會以言語和／或語言異常的損傷形式呈現，而對 TBI 存活者的長期生活品質有著重大的負面影響。某些學者提出，溝通能力對於頭部外傷後存活的品質扮演著舉足輕重的角色 (Najenson et al., 1978)。無疑地，溝通障礙會降低個體在各種場合下的功能運作，而此功能運作需要正常的語言接收和表達能力，以及可被理解、有效和表達自然的言語（例如：需要獨立與公眾互動的職業職務）。簡單地說，發生 TBI 後的成人在溝通障礙的情況下，要成功返回學習、工作或一般社交活動可能會受阻，而致使學業成就失敗、職業名望損失，以及出現社會隔離。以幼兒的情況而言，於 TBI 之後，溝通障礙可能影響個體的發展歷程，進一步導致習得的言語、語言和社交技巧方面的損傷。

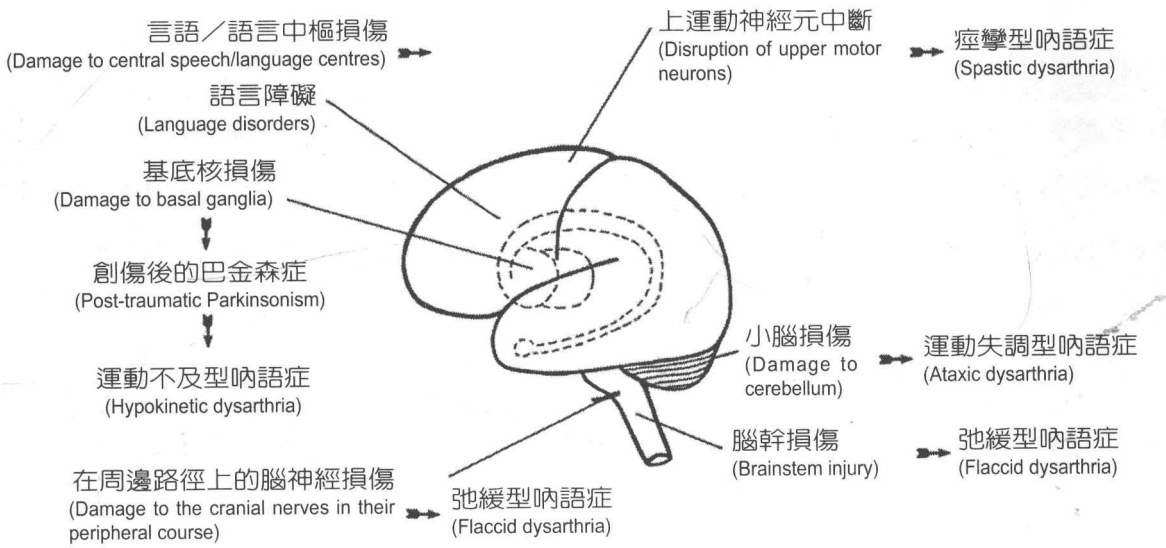



圖4-1 與言語及語言障礙相關的創傷性腦損傷。



## 創傷性腦損傷的分類 (Classification of traumatic brain injury)

因頭部創傷引起的腦損傷，一般可分為兩大類：非穿透性（封閉式）損傷及穿透性（開放式）腦損傷。在非穿透性的損傷中，即使頭骨〔或作顱骨 (skull bone)〕可能骨折，覆蓋腦部的膜（腦膜）仍維持完整。另一方面，穿透性或開放式的腦損傷可能由於頭骨碎片撕裂硬腦膜，造成覆蓋大腦的物質破裂，這種情形會出現在像是頭骨可能會發生的凹陷性骨折 (depressed fractures)，或當腦部被某些如子彈等的投射物穿透、或被凹陷的一塊或多塊骨頭碎片所撕裂時。非穿透性的腦損傷往往伴有瀰漫性腦病變，且到目前為止，平常生活中大多數的頭部外傷皆屬此類。相比之下，雖然穿透性的腦部創傷也可能觀察到瀰漫性的效應，且在戰爭時更為常見，但往往仍舊與局灶性的腦部病變有關。

從歷史上來看，我們所了解的大多數頭部外傷在言語－語言功能上的相關影響是由戰爭時具有穿透性子彈傷口的病患研究中得知 (Russell and Espir, 1961; Luria, 1970)。在大多數情況下，這些研究中所記載的陳述都試圖與中樞神經系統中的一處特定損傷區域的言語或語言障礙作連結。文獻報導指出，在龐大的開放式頭部外傷患者中，溝通障礙的盛行率為 14 到 23% (Hillbom, 1959; Teuber, 1975)。然而，與戰爭時顯著的損傷特點－開放式的頭部傷口相比，在平常生活中大多數的創傷性頭部外傷是屬於封閉型的，主要由汽機車意外事故所造成，且主要影響年輕的成年男性 (Annegers et al., 1980)。有些學者認為，由於病理變化的本質關係，開放式與封閉式的頭部外傷存在的相關溝通缺損也可能會有所差異 (Hagen, Malkmus and Burditt, 1979)。Luria (1970) 回顧了 800 起頭部損傷的個案，並且將封閉式頭部外傷個案所呈現的言語－語言缺損，與開放式頭部外傷的患者作比較。他推斷各組在創傷過後的語言能力並沒有顯著差異。可是，Groher (1983) 也進行了類似 Luria 研究結果的分析，發現開放式頭部外傷患者的語言缺損表現比封閉式頭部外傷患者持續的時間還長。此外，再次分析後的結果還表明了，封閉式頭部外傷組別的患者在創傷後初期，比具有穿透性頭部傷

表4-1 Glasgow 昏迷指數（改編自 Teasdale 和 Jennett, 1974）

| 睜眼反應 | 最佳的說話反應 | 最佳的運動反應 |
|---|---|---|
| 4. 自發性的睜眼 | 5. 說話有條理 | 6. 可依循口語指令 |
| 3. 對話語沒有特別的反應 | 4. 答非所問、方向感迷失 | 5. 可以局部動作來反應痛的刺激 |
| 2. 對痛的刺激有反應 | 3. 沒有持續或一致性的對話 | 4. 對痛的刺激有退縮的反應 |
| 1. 沒有反應 | 2. 沒有可辨識的字詞 | 3. 去皮質姿勢 |
| | 1. 沒有反應 | 2. 去大腦姿勢 |
| | | 1. 沒有反應 |

口的患者較少有溝通上的缺損。從此次再分析的結果來看，意味著患有溝通缺損的封閉式頭部外傷患者比那些開放式頭部外傷者的進步更多且更快速。Darley (1982) 也報導封閉式頭部外傷後的語言障礙比與開放式頭部傷口相關的溝通缺損預後還佳。

基於患者創傷後所經歷的意識程度上的改變，TBI 也根據嚴重性的級別來分類。創傷後意識程度上的改變可能會有從一邊極端的深度昏迷到另一邊極端的短暫定向力障礙 (transient disorientation) 上的兩極化差異。可以依據病患意識狀態符合此層次架構 (continuum) 上的哪一項層級而被分成輕度、中度或重度 TBI。不過，到目前為止，醫療專業人員還未能接受在評估 TBI 的意識改變時，能夠使用指定嚴重度的級別來看。最常用的量表為 Glasgow 昏迷指數 (the Glasgow Coma Scale，GCS)，（表4.1）是由 Teasdale 和 Jennett (1974, 1976) 所發展出，且涵蓋創傷後最初 24 小時內以昏迷深度的評估來作為嚴重程度的測量。病患的 GCS 評分介於 3 至 15 分之間，評分項目包含睜眼反應（範圍從 4 分的可自發性睜開眼睛到 1 分的無反應）、最佳的運動反應（從可遵循指令動作的 6 分到無反應的 1 分）以及最佳的口語反應〔從 5 分有條理的說話 (oriented) 到無反應的一分〕。GCS 的得分越多，病患的意識就越清醒，其總分為 13-15 時，代表為輕度 TBI，9-12 分者代表為中度 TBI，而 8 分或小於 8 分則表示為嚴重 TBI。

部分醫療人員以創傷後失憶期的長短 (the duration of post-traumatic amnesia, PTA) 作為替代 GCS 的方法，來評估 TBI 的嚴重度 (Russell, 1932)。PTA 代表從病患恢復意識但仍處於定向力缺失 (disoriented) 和混亂狀態的當下，一直到病患對正在發生的事件記憶變得可信且準確的那段時期。根據 Russell (1932) 制定的 PTA 分類系統來看，輕度 TBI 是指個體於昏迷期間加上後續的 PTA，歷時不超過一小時；中度 TBI 包括一段時間的昏迷以及持續 1-24 小時的 PTA；而嚴重 TBI 則包含一段時間的昏迷和大於 7 天的 PTA。



## 創傷性腦損傷的流行病學 (Epidemiology of traumatic brain injury)

在一篇回顧性的報導中探討 60 年代和 80 年代間，在美國、加拿大、挪威、英國、中國和澳洲進行的發生率研究，Naugle (1990) 由報導出的研究中持續發現，每十萬人口大約有 200 例 TBI 的年發生率。若是依照每十萬人口中有 12-14 位中度以及每十萬人口中有 15-20 位重度的 TBI 年發病率來看 (Kraus et al., 1984; Tate, McDonald and Lulham, 1998)，很

幸運的，大部分 (82%) 頭部受傷的個案，其相關的腦部損傷皆為輕度或未有存在 (Kraus et al., 1984)。探討 TBI 發生頻率或其流行病學的相關因素研究中，已證實一些活動可能導致 TBI (Naugle, 1990)。汽機車的意外事故似乎是 TBI 的首要原因，其次是跌倒、被襲擊、運動及休閒活動 (Naugle, 1990)。對於每種原因，已確認出最容易發生的不同年齡組族群，且似乎有三個年齡群組與 TBI 發生率的高峰有關 (Beukelman and Yorkston, 1991; Finlayson and Garner, 1994)。第一高峰出現在生命期的早期，五歲以下，而另一高峰則在老年族群，特別是該族群中超過 75 歲者。此兩峰值似乎絕大部分是因跌倒所致 (Naugle, 1990; Yorkston and Beukelman, 1991; McDonald, Togher and Code, 1999)。第三峰且是最高的主峰，在發病率中，一直以來被認為是發生在青春期中期到二十幾歲中旬的年齡範圍 (Naugle, 1990; McDonald, Togher and Code, 1999)，且發生在此族群的 TBI，其主要原因為汽機車意外事故和暴力攻擊 (Naugle, 1990; McDonald, Togher and Code, 1999)。儘管汽機車意外事故實際上未必是兒童頭部外傷最常見的原因，但卻可能提出有效的道路交通意外事故的報告，顯示可能是大部分兒童的長時間罹病率 (long-term morbidity) 和幾乎所有小兒死亡率 (mortality) 的原因。事實上，這樣的結果似乎顯示，所有伴隨急性神經性損傷之頭部外傷的年齡層中，包括成人和兒童，最常見的原因為汽機車的意外事故 (Vernon-Levett, 1991)。同樣也值得注意的是，兒童所經歷的道路交通事故的類型與青少年和成人遭遇的有所不同；後者主要涉及高速性的汽機車意外事故像是騎士或開車者，年齡不到兩歲的孩子卻幾乎完全為乘坐機動車輛而受傷，年齡較大的兒童則主要因步行時或騎自行車時而受傷。

綜觀所有活動和所有年齡層，男性的 TBI 風險似乎比女性更大。在各種研究中，其男女比估計約為 2：1 到 4：1 的範圍，如同 Yorkston、Beukelman 和 Bell (1988), Naugle (1990) 以及 McDonald、Togher 和 Code (1999) 回顧的資料所顯示；而青少年中期到成年期早期的這段期間，已發現有特別高的男女比情形，為 3-4：1 (Klauber et al., 1981)。



## 頭部外傷的生物力學 (Biomechanics of head injury)

TBI 後的腦損傷其本質上可能是局灶性、多灶性或瀰漫性的頭部外傷，而且可能涉及腦部的任何部位。因此，TBI 後的腦損傷可與各種溝通缺損有關，主要取決於病灶損傷的部位和範圍而定。一般而言，封閉式的頭部外傷往往會產生較為瀰漫性的病理變化，而開放式的頭部外傷則通常較與局灶性的病理有關。

TBI 經常與溝通障礙有關，是由於頭部外傷相關的複雜力學歷程 (complex biomechanical processes)。為了要瞭解這些缺損的神經病理生理基礎 (neuropathophysiological basis)，因此，有必要知道封閉式頭部創傷後，所引起的腦損傷其涉及的基本機械力 (basic mechanical forces)。簡單來說，涉及封閉式頭部外傷的生物力學上的力道 (forces) 包括壓縮力、加速／減速力，及旋轉加速力，這些會使腦組織被壓縮，受張力效應撕裂成一塊一塊，且被旋轉力剪斷或切開 (Murdoch, 1990)。

根據 Gennarelli (1993) 所言，若將力道施用於頭部時會導致機械性負荷 (mechanical loading)，而引起一連串的生理事件 (a cascade of physiological events)。機械性負荷可由靜態力或動態力所引起。靜態負荷是由於緩慢或快速的力道施加到固定的頭部，因而壓碎頭部〔例如：頭部的壓迫 (compression of the head )〕。不過，較為常見的頭部外傷類型是發生在動態性負荷之後，因為非常短暫性的損害可能直接被施加到移動的頭部〔撞擊 (impact)〕、或藉由影響身體其他地方而引起

頭部產生突然的運動〔衝擊性 (impulsive)〕〔例如：機動車輛後撞 (rear-end motor vehicle collisions) 的揮鞭式損傷 (whiplash injury)〕；因此，顯著 TBI 的受害者有可能不會直接打擊到頭部 (Jennett, 1986)。

動態性負荷會產生兩種主要的機械性現象，而形成封閉式頭部外傷的病理變化原因：即接觸負荷及慣性負荷（加速度）(Katz, 1992; Gennarelli, 1993)。接觸負荷 (contact loading) 是頭部撞擊直接產生的結果，且會導致局部頭骨扭曲變形或骨折，以及在接觸點上〔即直擊傷害 (coup contusions)〕的腦部挫傷或撕裂傷。衝撞波也可能會傳遍至整個頭骨和腦部，並可能導致在某些脆弱地區的腦內小出血。

慣性負荷 (inertial loading)〔或加速度 (acceleration)〕是由任何撞擊力或衝擊力所產生之頭部運動的結果，而此事件會導致移動加速度 (translational acceleration) 或轉動加速度 (rotational acceleration) 的產生 (Pang, 1985; Gennarelli, 1993)。移動加速度發生時，身體的所有部位也同樣會加速，但大腦的組成部分間並未產生相對的運動 (Pang, 1985)。然而，腦部和頭骨之間會有差異性的運動出現，在此運動期間，皮質便可能對頭骨內尖銳的內部構造反覆的撞擊。由這種機制所造成的傷害主要為腦挫傷 (brain contusions)，該傷害是直接發生在撞擊點對面〔即對邊傷害 (contrecoup contusions)〕。

當頭部受力而此力道並未通過其重心時，轉動加速度運動會發生，而導致頭部出現角加速度 (angular acceleration)，繞著自身的重心而旋轉。頭部的這種加速結果造成腦部和頭骨之間的一個扭轉運動，而引起腦組織的剪應變 (shear-strain) 或扭曲 (Pang, 1985; Bigler, 1990)。腦組織的這種扭曲情形會導致連接不同大腦內部區域神經纖維的永久性牽拉或是斷裂，其造成的損傷被稱為「瀰漫性軸突損傷 (diffuse axonal injury, DAI)」，呈廣泛性分佈狀且大多數的病灶傷害發生在大腦半球的深層白質區域以及腦幹 (Bigler, 1990)。

封閉式頭部損傷的生物力學有很大程度是取決於頭骨和其內容物的物理和結構特質 (Holbourn, 1943)。大腦是位在堅硬容器內的相對可動之團塊物質。Holbourn (1943) 認為大腦最重要的物理特質為它的對比均勻密度、其極度之不可壓縮性 (extreme incompressibility)、形狀變化上的阻力 (resistance to change) 過小，以及對剪應變損傷的高敏感性。在頭部轉動加速的過程中，大腦不會壓縮但很容易改變其形狀或扭曲，當大腦嘗試跟隨頭骨的運動而旋轉時，便造成腦組織中的剪應變損傷。Holbourn (1943) 描述剪應變式的扭曲如同「一種變形的型式，（類似）發生於一盒卡片由整齊勻稱的直角堆狀變成斜角堆的樣子」(p. 438)。他闡述此觀點且認為，在撞擊後引起頭部轉動加速，所以剪切式的扭曲會發生在腦部所有區域內，是因為大腦試圖追循頭骨運動的關係。

在撞擊的時候，由於外力的影響，大腦在頭骨內移動，而與其堅硬的骨壁碰觸，其最大程度的碰觸則發生於柔軟的額葉和顳葉（組織）與頭骨的骨突〔如：蝶骨嵴 (sphenoidal ridge)〕之間。因此，腦部－頭骨分界面也在頭部外傷的機械力學上有重要的作用影響，特別是關於病灶損傷的部位 (Bigler, 1990)。解剖學上，頭骨是一個球狀拱頂，加上它的前、中顱窩 (anterior and middle cranial fossae) 有粗糙不平且不規則的底部。尖銳的蝶骨小翼 (lesser wing of the sphenoid bone) 介於這兩窩中間。大腦兩額葉的前腹側面由一塊稱為雞冠 (crista galli) 的篩骨骨突所分隔。以成年人來說，位於蝶骨小翼和篩骨兩區域處會呈現鋸齒狀且粗糙不平的頭骨表面。許多學者將這些結構視為是封閉式頭部外傷後，對腦組織周圍所造成「瘀傷 (bruising)」的直接原因 (Adams, 1975; Bigler,

1990)。Holbourn (1943) 則認為，這些區域內的解剖學結構可允許頭骨在旋轉加速時，對大腦有良好的「緊咬力 (grip)」。

在比較兒童與成人 TBI 的報告中，孩童與成人在頭部物理和結構特質上的差異，意味著至少可部份解釋兒童恢復的預後較佳 (Levin, Ewing-Cobbs and Benton, 1983)。後面所列的學者們將幼兒較成人更能從嚴重的封閉式頭部外傷中存活下來的原因，歸納出是兩族群間在頭部外傷之解剖和物理特點上的差異。Jellinger (1983) 也提出，兒童和成人的頭顱損傷與其各自的形態學是有所不同的。如前所述，依據 Holbourn (1943) 所言，嚴重頭部外傷後所造成腦部損傷的類型是取決於個體的大腦和頭骨的物理特質。這些物理特質已知在兒童和成人之間是有一些不同之處，由此產生各群組於頭部創傷後，出現不同的腦損傷模式 (patterns) (Lindenberg and Freytag, 1969)。首先，嬰兒的大腦重量在出生時是體重的 15%，發展至成人時只剩體重的 3% (Friede, 1973)。到出生第二年的最後，腦的重量是成人大腦的 75% 重，而至第六年結束時達到成人腦重量的 90% (Jellinger, 1983)。再者，由於存在尚未融合的縫合以及未閉合的囟門 (fontanelles)，使嬰幼兒的頭骨更為柔韌有彈性。一些學者提出的看法是，由於嬰兒頭骨本身的彈性和有更大程度上的變形，所以會吸收物理性的衝擊能量並藉此保護大腦，故優於成人的頭骨 (Menkes and Till, 1995)。不過，另一些學者則相信，嬰兒的頭部若具有更大的柔韌性，會使他們比年齡較大的兒童和成人更容易承受外力。根據 Menkes 和 Till (1995) 所言，雖然頭部的變形吸收了大部分衝擊的能量，從而降低加速／減速的效應影響，但它卻增加了撕裂血管的危險性。第三項可助於兒童有更佳的預後且在兒童與成人頭骨解剖上出現的差異是，兒童的中顱窩底部和眼窩頂部都比較平順，並且較不會對移動的大腦造成阻力，這點和成人是不同的。

在上述這種非此即彼的情形下 (alternatively)，也有報告表示兒童與成人在TBI預後恢復的差異，可能與兩群體引起頭部外傷的撞擊本質不同有關 (Hendrick, Hardwood-Nash and Hudson, 1964)。正如本章節先前所提及，大部分幼年時期的意外事故是由於兒童受虐、跌倒或低速（30-60 公里／小時）行走或涉及機動車輛的自行車事故所造成。因此，許多小兒頭部外傷都與程度較輕的轉動加速有關，並因而推測腦損傷也會較輕微 (Levin, Benton and Grossman, 1982)。在另一方面，成人以及青少年晚期的人們會因為高速汽機車意外事故的結果，更容易發生 TBI，並且由於發生的本質屬於意外性，有可能產生更為瀰漫性的腦部損傷。



## 創傷性腦損傷的神經病理生理 (Neuropathophysiology of traumatic brain injury)

封閉式頭部外傷的神經病理生理上的知識，為預測和瞭解臨床表現所產生的結果提供了輪廓架構，並有助於洞察和理解大腦—行為之間存在的關係。與封閉式頭部外傷相關的主要病理變化已有各種分類法。典型而言，這些分類的單位 (divisions) 包括鑑別局灶性或瀰漫性病灶損傷的原發性〔受撞擊而立即發生的 (immediate on impact)〕傷害，以及非歸因於撞擊本身的續發性現象。然而，有證據顯示出原發性的和續發性的病理變化合併形成了顯著的異質性損傷 (Levin, Benton and Grossman, 1982; Pang, 1985)。常見的封閉式頭部外傷之神經病理生理後遺症整理於表 4-2 中，並在後續作進一步討論。

### 創傷性腦損傷的主要神經病理生理效應 (Primary neuropathophysiological effects of traumatic brain injury)

原發性腦損傷發生在撞擊的瞬間，且是打擊 (blow) 所造成的瞬時事件 (instantaneous

表4-2 封閉式頭部外傷後的原發性與續發性腦損傷

| 病灶損傷 | 損害 |
|---|---|
| 原發性瀰漫性 | 瀰漫性軸索損傷 |
| 原發性局灶性 | 挫傷 |
| | 撕裂傷 |
| | 基底核出血 |
| | 腦神經病灶損傷 |
| 續發性瀰漫性 | 大腦水腫 |
| | 顱內壓升高 |
| | 缺血 |
| | 腦偏移和疝脫 |
| | 大腦萎縮和腦室擴大 |
| 續發性局灶性 | 血腫： |
| | • 硬腦膜外 |
| | • 硬腦膜下 |
| | • 顱內 |

events) 結果。這種損害經常會構成神經功能理想性復原 (ideal recovery) 的限制因素 (Pang, 1985)，包括瀰漫性軸突損傷 (DAI)、挫傷、撕裂傷、基底核出血及腦神經病灶損傷。

### 原發性的瀰漫性病灶損傷 (Primary diffuse lesions)

發生在撞擊瞬間的瀰漫性大腦損傷乃以廣泛性大腦白質的軸突損害之形式呈現，被普遍認為是封閉式頭部外傷者腦損傷的主要機制，且相較於局灶性損傷的存在，為更重要的預後評估因子 (Strich, 1956, 1961, 1969; Adams et al., 1977; Gennarelli et al., 1982)。這種病理狀態也被稱為「瀰漫性軸突損傷 (DAI)」，是由 Strich (1956) 首次提出，並在四位四肢麻痺 (quadriplegic) 且嚴重精神錯亂或植物人狀態 (vegetative state) 的TBI存活者中，確定其腦部在無局灶性病理變化的情況下，存在大腦白質瀰漫性的退變 (degeneration)。Strich (1956, 1961) 得出的結論是：這些個案出現明顯的嚴重神經功能缺損是在被撞擊瞬間的機械力剪斷神經纖維，而造成軸突損害。

創傷性頭部外傷後的 DAI 被報導影響許多不同的腦部區域，包括大腦半球的皮質下白質、上腦幹 (upper brainstem)、上小腦腳以及基底核 (Strich, 1969; Adams et al., 1982)。且因為不同組織類型間的剪力作用，灰質和白質的交界處通常也受波及。核磁共振造影 (MRI) 也在腦幹、海馬迴、胼胝體以及大腦和硬腦膜間的交界處確定有 DAI 的現象 (Guthrie et al., 1999)。

Strich (1956, 1961) 提出「DAI 是封閉式頭部外傷的瞬時效應 (immediate effect)」的概念，也經常遭受質疑。Jellinger 和 Seitelberger (1970) 雖然認同 DAI 是神經纖維機械性損傷的一項病因因素，但仍表明大腦皮質和基底核受到血管性、水腫性和缺氧性的損傷，對白質變化的發病原理扮演著重要的角色。Adams 等人 (1982) 於一項探討致命性頭部創傷併有 DAI 及無 DAI 個案的比較研究中提到，在與腦水腫或缺氧性腦損傷相關的發病率中，並未發現兩組間有任何顯著差異。

他們總結出 DAI 是在撞擊瞬時發生的，並非續發於任何其他形式的腦損傷。Adams 等人 (1982) 以三一式 (a triad of) 的明顯特色描述 DAI：胼胝體的局灶性損傷；病灶在腦幹吻端的背外側象限區的局灶性損傷；以及瀰漫性軸突損害的微觀實證，如軸突收縮球體 (axonal retraction balls)、微小膠質細胞星體及白質內特定的纖維路徑發生退變。

Adams 等人 (1982) 的發現受到 Gennarelli 等人 (1982) 的研究成果所支持，對靈長類動物施予角加速度，而在其大腦引發了 DAI。由此所產生的 DAI 與已知發生在人類頭部外傷後的 DAI 完全相同，並確定出三個等級的嚴重程度。在最嚴重的等級中，DAI 的特點除了存在胼胝體的局灶病變與腦白質的軸突損傷外，在腦幹吻端的背外側象限區還會有局灶性病灶損傷。Gennarelli 等人 (1982) 得出結論認為，DAI 的等級是直接與昏迷的持續時間和嚴重程度，以及臨床結果 (clinical outcome) 有相關。這些發現表明了存在有連續性的軸突損傷 (a continuum of axonal injury)，且後來由 Blumbergs、Jones 和 North (1989) 提出人類也有類似等級的 DAI 說法所支持。根據 Adams 等人 (1991) 的說法，就連遭受輕微的頭部外傷，且受傷之後失去意識小於五分鐘的受傷者，皆會有某種程度的 DAI。

雖然 DAI 多數仍然歸類為原發性損傷，但這種分類已於近年來進一步被 Letarte (1999) 提出質疑。他認為，雖然創傷性軸突斷裂 (axotomy) 會瞬時發生，但大部分的軸突斷裂會在之後才出現。根據 Letarte (1999) 所言，多數受到損害的軸突會在損傷發生後仍維持連續性，直到約六小時後損傷的神經絲 (neurofilaments) 才會被破壞並且被切斷 (Teasdale and Graham, 1998)。由 Letarte (1999) 提出的軸突損傷理論模式與先前研究學者們所描述的瞬時性、不可逆的機制是有差異的，該理論還牽涉到，損傷後的患者所出現的惡化情形，可能是由於此種漸進性的續發性損傷提高了一種可能性，使得研發中的醫療策略方案在此種軸突漸進性退變中形成阻礙。

### 原發性的局灶性損傷 (Primary focal lesions)

腦挫傷 (brain contusion)〔瘀傷 (bruise)〕涵蓋腦組織的某一區塊，以多灶性的微血管出血、血管充血及水腫為其特徵。頭骨遭受線性撞擊 (a linear impact) 時，可能會導致暫時性的扭曲變形，並且在靠近撞擊點處的骨頭會彎曲進 (in-bending) 而壓迫至相鄰的腦組織，且直接造成撞擊處下方的腦區域瘀腫。這種發生在撞擊點的挫傷被稱為是「直擊」傷害。除了在此部位所引起的病灶損傷外，撞擊有可能使大腦撞向創傷點的對側頭骨，由此導致更多的血管破裂與該部位的瘀腫。後者此種類型的挫傷被稱為「對邊」傷害。無論是直擊式或對邊式的病灶損傷，皆可能會造成伴隨封閉式頭部外傷而來的特定及局部的行為改變 (Lezak, 1983)。腦挫傷所出現的症狀會依挫傷的大小和位置而定，並且可能包括言語、語言和吞嚥障礙。由於鄰近構造的細胞內腫脹經常與挫傷有關，續發性的腦部損傷可能因此發展而出，遂使一些學者們提出，由質量效應 (mass effects) 引發的續發性損傷，其危險性比局灶性損害本身對挫傷的臨床意義更要來得重要 (Gennarelli, 1993)。

若不受撞擊的點所限制，腦挫傷則最常在眼窩以及佔據前、中顱窩的額葉和顳葉的側面被發現 (Auerbach, 1986)。在這些部位中常出現挫傷，是由於腦部在阻抗與之接合的不規則和鋸齒狀的頭骨表面時擦傷 (Bigler, 1990)。同樣地，常出現在腦半球內側表面和在胼胝體中的挫傷，被認為是導因於腦部碰撞大腦鐮和天幕的動作所引起的 (Gurdjian and Gurdjian, 1976)。在此之前，學者們認為挫傷只發生在皮質區域，然而，電腦斷層 (CT) 掃描已確定有位於腦部深層區域內的挫傷。

當腦挫傷嚴重的程度足以在大腦的延續性中 (in the continuity of the brain) 造成可看見的裂痕 (breach) 時，此現象被稱為是「撕裂

傷 (laceration)」。一般來說，相較於封閉式頭部外傷，撕裂傷與穿透性頭部外傷更有相關，而且相較於挫傷還容易有更嚴重及長期的神經性後遺症。

儘管與封閉式頭部外傷相關的顱內血腫 (intracerebral haematoma) 通常會被認為是續發性損害 (insult) 或原發性損傷的合併症，而不是直接撞擊的傷害結果 (Levin, Benton and Grossman, 1982)，但創傷性基底核血腫被報導為是嚴重原發性腦損壞的指標 (MacPherson et al., 1986; Coloquhoun and Rawlinson, 1989)。創傷性基底核血腫為一項獨特且相對少見的實體創傷，發生在約 3% 的重度封閉式頭部外傷。雖然它可單獨發生或與其他顱內血腫和挫傷有關，但主要出現在嚴重瀰漫性白質損傷患者身上 (Coloquhoun and Rawlinson, 1989)。

嚴重的封閉式頭部外傷可引起各種腦神經功能障礙，傷及腦幹的腦神經核或破壞在顱內或顱外路徑中的神經本體 (Murdoch, 1990)。腦幹挫傷可危害到腦神經核，導致受損的神經所支配的肌肉產生弛緩性麻痺。尤其，這些受到影響的肌肉若包括了由腦神經 V、VII、X 或 XII 所支配的肌肉時，則可能會產生言語障礙。最常見引起顱內通道的腦神經受損原因是顱底骨折 (fracture of the base of the skull)。在此種情況下，顏面神經 (VII) 是最常累及的，導致面部表情肌的弛緩性麻痺。顏面 (VII) 神經和三叉 (V) 神經的分枝，可能會遭受顱外創傷而造成臉部損傷。一般而言，除了由該神經的顱外分枝挫傷所引起的情況外，創傷性腦神經麻痺會是永久性的 (Murdoch, 1990)。

## 創傷性腦損傷的續發性神經病理生理的影響
(Secondary neuropathophysiological effects of traumatic brain injury)

原發性腦損傷可以對大腦產生各種續發性的損害，這些損害又會引起一連串的病理生理事件。續發性損傷有可能因適當的治療介入而改善 (Gjerris，1986)，這些損傷包括腦水腫、顱內出血、缺血性腦損傷、與顱內壓升高 (intracranial pressure, ICP) 相關的病理變化、腦萎縮，及腦室擴大。

### 續發性的瀰漫性病灶損傷 (Secondary diffuse lesions)

根據 Bigler (1990) 所言，腦水腫 (cerebral oedema) 乃由於腦組織中過量的水份累積而含有腦體積增加的情形，是「最常見之腦損傷的續發性效應」(p. 32)。Adams 等人 (1980) 描述了三種類型的腦水腫或腫脹：局部性腦水腫 (localized brain swelling)，發生在挫傷周圍；單側性腦水腫 (unilateral brain swelling)，包含單側腦半球的瀰漫性水腫；以及腦部水腫 (brain swelling)，包含兩側大腦半球的瀰漫性水腫。因為 TBI 而造成的水腫最常見為血管性 (vasogenic)，且導因於腦部微血管通透性的增加，故使水份和其它溶質滲出至腦組織內的細胞外空隙間 (Levin, Benton and Grossman, 1982; Pang, 1985)。各種神經病理的變化可能會因持續性腦水腫而出現，包括軸突纖維的牽拉和撕裂；腦組織受壓迫而導致細胞死亡；血管受壓迫而隨之發生腦組織梗塞 (subsequent infarction)；以及腦疝脫 (herniation of the brain) (Bigler, 1990)。

當在堅硬的頭骨 (non-compliant skull) 內，有一項顱內成分（血液、大腦、腦脊髓液或細胞外液）增加時，ICP 即會升高 (Pang, 1985)。ICP 的突然增加常見於封閉式頭部外傷後，最常見是由於硬腦膜外、硬腦膜下或顱內血腫，或是廣泛性腦水腫發展的結果。ICP 升高而無法控制時，可能引起疝脫（大腦部分轉移到另一顱腔），也會阻礙腦血流，而產生腦部缺血性的損傷 (Levin, Benton and Grossman, 1982; Pang, 1985; Murdoch, 1990)。Murdoch (1990) 描述了三種由於頭部外傷後引起 ICP 升高的腦疝脫類型：經天幕疝

脫 (transtentorial herniation)，指由於小腦天幕 (tentorium cerebelli) 之上的 ICP 增加，顳葉內側部分經由天幕裂孔 (tentorial hiatus) 脫出；小腦扁桃體疝脫 (tonsillar herniation)，小腦扁桃體從原來的位置經枕骨大孔疝脫出去；以及軸向疝脫 (axial herniation)，此症會由於 ICP 增高而發生，使整個腦幹往下位移。經天幕疝脫會壓迫腦幹，干擾網狀結構的運作，因而導致意識程度惡化。同時，第三對腦神經也會被壓迫造成瞳孔擴大，剛開始在疝脫側，之後另一側瞳孔也會發生，若不及時治療，腦幹被壓迫最終會導致死亡。因此，意識程度和眼睛的瞳孔狀態會是封閉式頭部外傷後必要監測的關鍵要素。唯一會被小腦扁桃體疝脫所壓迫的構造為延髓，且其發生時的第一癥兆常是呼吸功能不全或呼吸暫停 (apnea)。雖然軸向疝脫並未真正地壓迫到任何構造體，但由其向下位移引起的腦幹扭曲可能造成意識程度上的改變及呼吸上的變化。

缺血性腦損傷也被廣泛認定為封閉式頭部外傷常見的後遺症 (Graham, Adams and Doyle, 1978; Adams et al., 1980)，且其範圍可由局灶性壞死到廣域範圍的梗塞。雖然梗塞的區域一般與挫傷、血腫、大腦扭曲疝脫以及 ICP 升高出現有關，Adams (1975) 還界定了缺血性腦損傷的特定類型，由不同型態的神經元壞死以及非直接與這些因素有關的腦梗塞為其特徵。Graham 和 Adams (1971) 分析了 100 起封閉式頭部外傷的案例，在即使排除已知原因〔例如：心跳停止、癲癇重積狀態 (status epilepticus)、挫傷、ICP 升高等等〕之後，仍然發現了不尋常高發生比率的瀰漫性新皮質壞死。Graham、Adams 和 Doyle (1978) 進一步在 151 例個案的研究中，證實了封閉式頭部外傷後，缺血性腦損傷的高發生率 (91%)。他們還報導說，相較於大腦皮質 (46%)，在海馬 (81%) 和基底核 (79%) 更常會出現創傷性頭部外傷後的腦部缺血情形。

重度封閉式頭部外傷後，常被發現腦中產生腦萎縮和腦室擴大的情形 (Cullum and Bigler, 1986; Bigler et al., 1993)。Cullum 和 Bigler (1986) 證明 TBI 患者的平均心室擴大現象是正常人的兩倍。他們也報導了腦損傷後出現明顯相關的皮質萎縮，此情形往往較常發生在大腦的額葉和顳葉區域，且以瀰漫性的型式遍及大腦組織。外傷引發的大腦萎縮和腦室擴大已證實與複雜推理和問題解決的能力、記憶、語言、智力和社會情緒運作等併發的神經心理缺失有關 (Levin, Benton and Grossman, 1982; Cullum and Bigler, 1986)。

## 續發性的局灶性病灶損傷
(Secondary focal lesions)

顱內出血是封閉式頭部外傷常見的併發症，出血範圍可能涉及硬腦膜外、硬腦膜下及蜘蛛膜下腔，並且流入腦室或直接流入腦組織 (Adams, 1975)。雖然這些出血情形可能會於撞擊後立即產生，但直到它們累積到足夠的量變成顱內佔位性損傷病灶 (intracranial space-occupying lesions) 前，其影響通常並不明顯。

硬腦膜外血腫通常起因於骨頭斷裂所致的中腦膜動脈撕裂傷，並且包含頭骨和硬腦膜間的出血（圖4-2）。此類型的血腫通常會聚集且擴大的相當快速，因此在損傷後不久，ICP 的癥兆便會變得明顯。典型而言，儘管患者可能在頭部受傷時已被撞倒昏迷，意識會迅速恢復，然後在 1-2 小時內由於擴大的血腫壓迫到同側的大腦半球，而使病患變得越來越昏沉 (drowsy) 且出現單側身體麻痺。最後，病患會因第三對腦神經和腦幹受壓迫而呈現瞳孔擴散與失去意識的症狀，這是顳葉通過天幕裂孔疝脫出去的結果。硬腦膜外血腫需要緊急手術的治療，在瘀腫部位的上方鑽孔並清出血塊。但如果不及時治

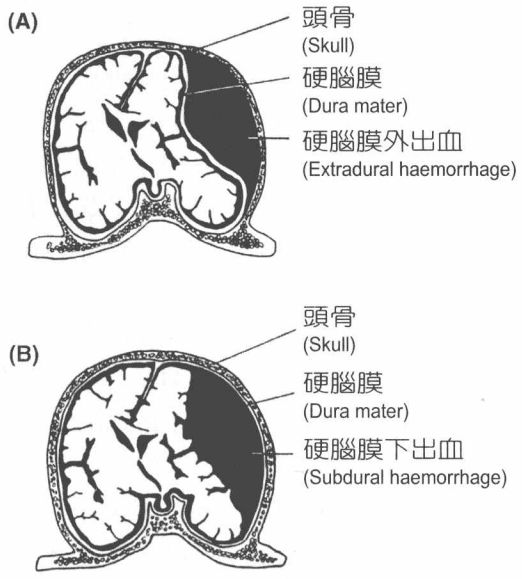



圖4-2 (A) 硬腦膜外出血。(B) 硬腦膜下出血。

療，病患將會因為壓迫腦幹中的生命中樞 (vital centres)（例如：呼吸中樞）而死亡。且已報導約 10% 的封閉式頭部外傷者，會發生硬腦膜外出血 (Adams et al., 1980)。

比起硬腦膜外出血，硬腦膜下出血則較為常見，是由於位在硬腦膜下腔間內的小血管破裂，造成硬腦膜和蜘蛛膜之間出血（圖 4-2）。Adams 等人 (1980) 記錄下其一系列頭部外傷個案，得出有 45% 硬腦膜下血腫的罹患率。和硬腦膜外血腫相比，硬腦膜下血腫的發展速度要慢得多，因此，雖然與之相關的 ICP 升高所產生的神經性徵兆和症狀兩者是相同的，但硬腦膜下血腫出現的時間會更晚，某些個案還會在頭部外傷後幾天或幾週才出現。如果血腫在經天幕疝脫階段發生，那麼就會如同硬腦膜外血腫的情況，需要再次以手術將血塊清除排空，來防止腦幹受壓迫。

蜘蛛膜下腔出血 (subarachnoid haemorrhage) 會在跨越介於蜘蛛膜和軟腦膜之間的蜘蛛膜下腔血管破裂之後發生，此種出血現象於封閉式頭部外傷後頗為常見，而且可以藉由在腦脊髓液中檢測出血液的存在而發現。雖然蜘蛛膜下腔出血的患者可能會有好幾天感到嚴重頭痛和頸部僵硬，但他們通常會自然恢復。

封閉式頭部外傷後出現的顱內出血可能會以單獨或多樣化的型式出現 (Adams, 1975)。這些血腫通常與挫傷直接有關，因此，主要發生於額葉下 (subfrontal) 或顳葉區域。而那些發生在腦部深層（例如：在基底核內）的血腫則被認為是在撞擊瞬間，小血管剪應變效應的結果，故此往往被視為是原發性的損傷。據報導，在 Adams 等人 (1980) 的研究中指出，封閉式頭部外傷的受試者，其顱內血腫的發生率為 42%。

## 創傷性腦損傷的其他併發症
(Other complications of traumatic brain injury)

除了以上概述的原發性和續發性腦損害之外，封閉式頭部外傷的患者也可能罹患一些其他併發症，而影響他們創傷後的生活品質。這些併發症包括：顱骨骨折、鼻漏和耳漏、創傷後癲癇與創傷後眩暈。

### 頭骨骨折
(Skull fractures)

表 4-3 中列出各種與創傷性頭部外傷相關的不同頭骨骨折類型。

頭骨損傷的嚴重度和延伸的腦部受損情形之間是沒有直接的關係。雖然頭骨嚴重的骨折通常與嚴重的腦損傷有關，但大腦可能廣泛地受損而未出現頭骨斷裂。換句話說，頭骨骨折也可能不會嚴重損害大腦。因此，骨折本身對頭部外傷後出現持續性的神經功

表4-3 不同型態的頭骨骨折

| 骨折型態 | 性質 |
|---|---|
| 單純性 | 頭骨碎裂或出現裂縫，但皮膚是完好的 |
| 複合性 | 頭骨碎裂且頭皮有裂痕 |
| 粉碎性 | 受損的頭骨破裂成幾塊碎片 |
| 凹陷性 | 破裂的頭骨碎片陷入腦組織中，且可能造成撕裂傷或壓迫下面的腦組織 |

能缺損並無重要的相關性；相反地，神經性損傷的存在則是依損害的基本結構位置和程度範圍而定，特別是大腦本身。總體而言，脫落的骨頭有可能造成腦組織撕裂傷，而頭骨凹陷性骨折是最有可能產生嚴重且永久性神經方面的徵兆。

### 鼻漏和耳漏
(Rhinorrhea and otorrhea)

這些術語是指頭部外傷後，腦脊髓液從鼻子（鼻漏）和耳朵（耳漏）漏出。鼻漏發生在額骨骨折後且併發相關的硬腦膜和蜘蛛膜撕裂，另一方面，耳漏則是由顱底受傷所造成。後者由於在其區域受損時往往也會損害腦幹，所以耳漏比鼻漏對預後的發展更為關鍵。而這兩種情況的潛在危險還包含感染和腦膜炎。

### 創傷後癲癇與創傷後眩暈
(Post-traumatic epilepsy and post-traumatic vertigo)

雖然不致於會變殘疾 (incapacitating)，但這兩種封閉式頭部外傷的併發症有可能對頭部外傷病患的生活方式產生深遠的影響。創傷後癲癇最常在穿透性頭部損傷之後發生，而癲癇是因腦部撕裂傷所形成的瘢痕組織所引發。此瘢痕可能成為一種刺激的病源 (an irritating focus)，而觸發癲癇 (epilepsy) 發作。某些情況下，痙攣（或有譯抽搐，convulsions）於撞擊後（24 小時內）可能會短暫出現，尤其在兒童。不過，在癲癇發生於成人頭部損傷個案的那個位置，它通常會在傷後的前兩年內逐漸形成。雖然創傷後癲癇於穿透性頭部外傷的情況下較為多見，但也會發生於封閉式頭部外傷後，並且可能因硬腦膜下血腫的生成而引起。

伴有嘔吐且走路不穩的某種程度眩暈常見於頭部外傷之後。此種創傷後眩暈可能會持續數天或數週，有些個案或許可能會持續很多個月。



## 創傷性腦損傷的醫療處置
(Medical management of traumatic brain injury)

現代治療 TBI 病患有兩項主要措施，包括：(1) 快速清除血腫和控制 ICP 升高以及 (2) 預防低血壓和缺氧，並且維持腦部灌流壓 (cerebral perfusion pressure，CPP) (Letarte, 1999)。不過，目前這種處置方法僅從 80 年代中期起才開始實施，且因為對大腦水腫和缺血性腦損傷的機制有更多的瞭解後，致使細胞生理方面的研究開始發展。

直到 80 年代中期，TBI 患者的治療指引模式 (treatment paradigm) 主要聚焦於預防 ICP 的增加。有證據指出，甚至從最早期開始，就已經察覺到腦水腫對於頭部損傷預後

(outcome) 的特殊重要性。透過人類進化，在世界各地，考古學上的發現結果顯示出，環鋸手術 (trephination) 已開始施行。從 20 世紀初至 50 年代中期，迅速清除排空佔位性的損傷病灶（尤其是血腫）是治療頭部外傷患者的主要處置，而手術是唯一有效的治療方法。不過，這種治療方法，只對有佔位性損傷病灶的患者有效，因此，也才能接受手術治療的符合條件。結果，許多起初呈現清醒狀態的患者出現惡化，且往往死於未作處理的佔位性病灶損傷。Reilly 和 Adams (1975) 報導，許多曾有神智清醒期 (lucid intervals) 而後來死亡的患者〔即所謂談話中猝死的患者 (talk-and-die patients)〕是有佔位性病灶損傷的，且此損傷有可能是可以治療。值得慶幸的是，藉由 70 年代中期問世的 CT 掃描，已可迅速確認出有佔位性病灶損傷的患者。這項技術的問世也對頭部外傷患者的手術焦點治療具有增強的效果。

雖然重點仍集中在 ICP 升高的處置，但 50 年代中期引進以非手術療法來治療 TBI。第一個可有效治療 ICP 升高的非手術性療法為由 Javid 和 Settlage (1956) 所推出的尿素法。尿素 (urea) 使用在 Mannitol 施用之後，並快速地給予一系列的類固醇 (steroids) 治療。這些類似及互補性作用療法的發展是由於 Lundberg (1960) 所描述的一項可用來連續監測 ICP 的技術。因此，到了 60 年代初期，已有可以量化腦水腫以及治療 ICP 升高的可行方法了。

促使頭部外傷患者的治療指引模式自以 ICP 為中心而改變成另一項也被認同的腦灌流維持為主的模式，是由 Miller 和 Sweet (1978) 所發表的論述所引起，其強調缺血對頭部損傷患者而言是項重大的威脅，而由 Rosner 和同事們 (Rosner and Coley, 1986; Rosner and Daughton, 1990; Rosner, 1995) 將這項模式發展到最高點，他們界定了一項處置頭部外傷的臨床方法，認為以治療的迫切性而言，缺血與水腫、質量效應 (mass effect) 具同等重要性。

Letarte (1999) 預言，認為除了這些主要成分外，在 21 世紀初時，以藥物治療模式出現的第三項成分將加入 TBI 患者的治療措施中。尤其，藥物治療將會致力於續發性損傷方面的神經化學性的調節 (neurochemical mediations)，並且藉由新技術的發展將可增強大腦功能的監測，如：腦血流情形〔例如：氙氣 CT (Xenon CT)〕、腦代謝〔例如：正子發射斷層掃描 (PET)〕以及全腦氧合 (global cerebral oxygenation)（例如：頸靜脈球監測）等。透過這些新技術的使用，臨床治療人員不僅能夠觀看受損的大腦結構，也能夠繪製出大腦血流的情形，且利用這樣的做法來監控處置的合宜性，以維持 CPP。藉由能夠監控大腦的代謝情況之下，臨床治療人員便能夠追踪神經性損傷的標記 (markers)，而更有效的估算出病患損傷的嚴重程度。



## 創傷性腦損傷後併發的語言障礙 (Language disorders subsequent to traumatic brain injury)

### 創傷性腦損傷後的語言障礙基礎
(Basis of language impairments following traumatic brain injury)

#### 早期的歷史發展-自埃及人的紙莎草紙至二次世界大戰 (Early history – Egyptian papyrus to World War Two)

言語和／或語言障礙形式的溝通障礙常被報導為創傷性頭部外傷的後遺症。考古學上的證據表明，有一些古文明已知道創傷性頭部外傷和溝通障礙之間的關係。由紙莎草紙 (papyrus) 所留下的記錄指出，埃及人早在西元前 3000-2500 年 (Breasted, 1930) 就知曉兩者間的關係。一位名為 Valerius Maximus 的羅馬人（西元 30 年）敘述了一位有學問的雅典人，他在被石頭擊中頭部後就失去了語

詞 (words) 的記憶。儘管這種關係已經被知道了有好幾世紀之久，但直到近期，發生在頭部創傷後的言語－語言障礙的詳盡描述才開始出現在文獻報告之中。早期的許多研究只注意到創傷性頭部外傷患者出現的言語－語言障礙，卻未對障礙提供詳細的描述（如：Lichtheim, 1885; Russell, 1932）。直到二次世界大戰後，詳細描述的穿透性（開放式）頭部外傷後之創傷性語言障礙才被發表出來 (Schiller, 1947; Goldstein, 1948)。而類似分析非穿透性（封閉式）頭部外傷所引起的語言障礙，則從大量的 70 年代早期的文獻中才開始出現。即使到今日，我們對封閉式頭部外傷後的語言障礙其本質和基礎的了解仍然是不夠完整的，並且對運用於和 TBI 相關的語言障礙上的術語仍有爭議，特別是和 TBI 後失語症的存在與否有關時。在觀察到 TBI 後的語言障礙方面所應用的術語之所以有許多的爭議是由於 TBI 族群固有的變異性、研究方法參數不一致，以及由不同研究者所採用的理論觀點或術語命名 (nomenclature) 上的差異。

## 術語的爭論 (The controversy over terminology)

在 70 年代以來，許多的研究學者使用與失語症相關的術語命名，來分類由 TBI 患者身上所觀察到的語言缺損 (Luria, 1970; Heilman, Safran and Geschwind, 1971; Thomsen, 1975; Levin, Grossman and Kelly, 1976; Groher, 1977)。由於這樣施行的緣故，當進行大型的連續性個案研究時，則發現失語症的發病率是相對少見的。在一篇最受重視的研究文獻中指出，Heilman, Safran 和 Geschwind (1971) 檢查了連續 750 位的急性入院患者，只有 2%（13例）診斷患有「失語症」。其中，有九例被歸類為「命名困難型失語症」，這是種被界定為流暢性言語，且在語意型誤語症中 (verbal paraphasia) 具有相對完整的理解和複述能力，以及物體命名受損的現象；其餘的四例則被發現具有 Wernicke 型失語症的流利誤語性言語、欠佳的理解力和重述能力受損的特性；但沒有個案被分類是 Broca 型或是全失型失語症。

其他研究 (Thomsen, 1975; Stone, Lopes and Moody, 1978) 也獲得與 Heilman、Safran 和 Geschwind (1971) 的研究相似的結果。Thomsen (1975) 檢驗了重度封閉式頭部外傷者於急性期時語言障礙的情形，結果發現失憶（命名困難）型失語症及口語型誤語症是最常見的症狀，而固持反應、書寫困難和音素型誤語症則較少發生。在 23 至 50 個月之後再重新評估，卻沒有人得以完全恢復；當 13 位證實有語言缺損者進行測驗時，卻未出現有語言障礙的臨床表現〔亞臨床型失語症 (subclinical aphasia)〕；半數受試者出現持續性的表達缺失（大多於命名作業中較為明顯）；兩位從混合型變為感覺型（Wernicke 型）失語症；以及一位由感覺型變為命名困難型失語症。Thomsen (1975) 得出的結論是，封閉式頭部外傷後的失語症多為接收型而非表達型的障礙，且會促成神經心理症候群的出現，而此症候群往往受餘留的一般記憶缺損 (residual defects of general memory) 所影響。

Levin、Grossman 和 Kelly (1976) 檢查輕度至重度封閉式頭部外傷伴有語言障礙的患者。他們發現，輕至中度的封閉式頭部外傷患者有表達型或命名困難型失語症的趨勢，而大多數重度封閉式頭部外傷的個案則出現混合型缺損，且後者群組較前者更容易出現語言上的障礙。也有人指出，有一段特別長昏迷時間的封閉式頭部外傷患者通常在意識回復時，會表現出非特定的一般語言障礙 (a general non-specific linguistic disturbance)。

由 Groher (1977) 所調查的封閉式頭部外傷後的語言和記憶障礙，其招募的受試者平均昏迷天數為 17.1 天，並且排除掉有顱骨骨折者。每位病患在恢復意識之後，便儘快

以 *Porch Index of Communicative Ability* (Porch, 1967) 和韋氏記憶量表式一 (*Wechsler Memory Scale* Form I) (Wechsler, 1945) 來進行評估，每30天評估一次，為期四個月。在急性期階段，手勢技能表現較寫字技能還差，但寫字又比口語表達能力還差。所有受試者皆被報告出有明顯命名困難，並伴有音素型和命名型的 (nominal) 誤語型偏誤；閱讀理解差，且14位受試者中有九位患有痙攣型吶語症（其中有六位後來已恢復）；而沒有任何受試者出現口腔失用症。在最後評估時，所有受試者皆可使人理解他們的需求且可無困難地進行交談。不過，14位受試者中有九位的語言使用是不恰當的，而且還呈現思緒混亂的說話內容。Groher (1977) 認為，若不是封閉式頭部外傷患者的失語症成分讓病患的語言變得混亂，其初期表現的溝通問題便不會出現語言有既混亂且又有失語症失能的狀況。

在 80 年代，對於如何將 TBI 後的語言行為做最佳的概念化和闡述引發了許多爭論，並在 Sarno 發表的一系列研究後變得更加激烈 (Sarno, 1980, 1984; Sarno, Buonaguro and Levita, 1986)。在她的第一篇論文中，Sarno 報導了 56 位 TBI 患者在接受 *Neurosensory Centre Comprehensive Examination for Aphasia* (NCCEA) (Spreen and Benton, 1969) 的四個分測驗表現。在測驗前，依據臨床的觀察，病患被分成三組：失語症組 (aphasia only) (32%)、吶語症伴有亞臨床型失語症障礙組 (38%)，和僅亞臨床型失語症障礙組 (30%)。患者的失語症診斷則限定為病患「在語音代碼傳送的訊息歷程中表現出特定性的缺損」(p. 686)，並且將失語症根據 Geschwind (1971) 和 Benson (1967) 的方法分類成不同類型。亞臨床型失語症障礙則被定義為「在測驗時，具有明顯的語言處理缺損，但未出現語言損壞的臨床表現」(p. 687)。此結果表明，所有的 TBI 患者均有某種程度上的語言障礙。與早期研究的結果相比，較大部分的患者證實有典型的失語症症候群 (32%)。其中，最常見的症候群是流暢型的失語症 (39%)。在早期的研究中發現，命名不能 (anomia) 是主要的語言障礙 (Heilman, Safran and Geschwind, 1971; Thomsen, 1975; Levin, Grossman and Kelly, 1976; Groher, 1977)，但在 Sarno 研究的受試者中僅有兩名 (11%) 發生。亞型失語症組的受損情形是最輕微的，在視覺命名、字詞流暢和色塊測驗 (*Token Test*) 的分測驗中有明顯的缺失。

1984 年，Sarno 再次對她原先調查入住到復健中心的 69 位 TBI 患者的研究進行評估。在這次系列研究中，被分配到失語症組的患者皆未被認為有命名困難。亞型臨床組個案則於特定的語言處理任務（句子重述、字詞流暢、色塊測驗）時出現缺失，以及口語處理歷程時發現其「豐富性和複雜性普遍降低」的現象 (p. 478)。學者推斷，嚴重到足以引起昏迷的瀰漫性腦損傷，將會產生某種形式的口語缺失。

Sarno、Buonaguro 和 Levita (1986) 在後來的研究中，應用類似但更廣泛的方法來探討一組 125 位的 TBI 患者。所有受試組一樣以失語症 (29.6%)、吶語症 (34.4%) 及亞臨床型失語症 (36%) 的形式分類，顯示其口語功能受損。學者們得出結論，認為口語損壞的連續過程（嚴重度）(a severity continuum) 會出現於 TBI 中，而亞臨床組是受損最輕微的。

Sarno (1980，1984) 提出的 TBI 後出現語言障礙的觀點引發了以傳統失語症理論建立概念性架構者的一些批評，他們認為以此架構來解釋發生在 TBI 族群的口語缺損會有所局限。Holland (1982) 質疑以傳統的失語症症候群的相關原理和術語，運用於描述未出現局灶性病變者的適切性。雖然 Holland 同意失語症能夠在 TBI 後發生，且的確存在，但她認為，最多的語言問題並非為典型失語症的樣子；相反地，她聲稱，TBI 發生的語言

問題是以較為一般性的記憶和認知功能的障礙呈現。Holland (1982) 表示，TBI 後觀察到的語言缺損其最佳的形容應該是「語用障礙」，而不是真正失語症典型的語言障礙型態的語言。她進一步提出，「亞臨床型失語症」一辭對描述頭部外傷病患的語言問題是無任何幫助的，並認為，雖然失語症患者存在於頭部損傷的族群中，但在大多數頭部外傷的案例裡，其語言障礙與血管病變相關的失語症是不同的缺損異常。她確認出三項可區分頭部外傷和中風族群的特點，可能是引起他們不同語言表現的原因；第一項差異是，雖然失語症學是從調查戰時碎片穿透引起的開放式頭部外傷對語言的影響而產生，但封閉式頭部外傷卻是日常生活中最常見的頭部創傷類型。如前所述，封閉式頭部外傷通常會引起瀰漫性腦損傷，而非局灶性損傷（如同在中風案例中最為常見般）。因此，由封閉式頭部外傷者中發現的語言障礙可能會是更為一般且更具普遍的記憶和認知上缺損的結果 (Holland, 1982)。封閉式頭部外傷患者的語言缺損可能因此，被其他的認知和記憶上的缺損所取代，所以當診治這些個案時需要考慮到上述情況。第二、Holland (1982) 指出，語言表現的差異可能被解釋為，事實上是眾多認知和記憶方面的後遺症，所以封閉式頭部外傷的復健比中風後失語症的復健還更需要跨科別間的合作 (interdisciplinary)。第三，Holland (1982) 指出，還有一項介於頭部外傷和中風族群間的重要人口學上的差異，頭部外傷最高的發生年齡從 15 歲至 24 歲，而中風則較常見於中年到老年期間。頭部外傷患者與中風病患相比所出現的較低平均年齡，可被預期與較佳的語言功能恢復預後有關。

如同 Holland (1982) 的論點中考量到引起 TBI 的神經行為症狀的病理生理學，也使得 Hagen (1984) 對於使用傳統失語症相關概念的架構來評估與診斷頭部外傷患者的口語障礙，持反對看法。在以基準點考量的論題裡，Hagen 主張，沿用其他類型的神經功能障礙之知識和經驗，是無法成功地應用於診斷和治療 TBI 的語言障礙。他認為，於 TBI 所觀察到的語言障礙是「一種支持語言歷程的非語言認知歷程出現潛在性的障礙、壓抑和／或混亂的續發性結果」(p. 252)。Hagen 認為 TBI 的神經病理變化擾亂了認知歷程，如：注意力、排序能力 (sequencing)、記憶力、分類和關聯性的能力，所以 TBI 者會出現組織和整合接收訊息上的困難，並且在有效及適當地與外在環境互動的能力上也出現缺損。這種認知上的失序 (cognitive disorganization) 可以在個人的語言裡被反映出來，有可能會使 TBI 患者失去定向感、缺乏組織性、混亂、刺激固著 (stimulus bound)、去抑制化 (disinhibited) 或是減少起始話題。Holland (1982) 認為，中風後失語症和頭部外傷式的溝通上、對比最為明顯的部分，即為語言的語用學方面 (language pragmatics)。失語症的語言可以被認為是一種形式上的異常 (a disorder of form)，但將頭部受損的語言看作是用途上的異常 (a disorder of use) 則較為妥當。Milton、Prutting 和 Binder (1984) 支持這項論點，他們使用了 *Pragmatic Protocol* (Prutting and Kirchner, 1983) 發現頭部受損組平均有 7.6 次的行為表現被判定為不適切，而正常組平均僅有 0.6 次的不合宜行為。頭部受損組最常被判定為不適切的十項語用行為是語韻 (prosody)、情感 (affect)、話題選擇、話題維繫、輪替起始（發言）、輪替發言的暫停時間 (turn-taking pause time)、輪流表達適切的語句（偶發輪替）(turn-taking contingency)、話語數量／簡潔性，以及流暢度。頭部受傷的成年人所表現出佔最高比例的不適切語用行為是非表意行為／遂行行為 (illocutionary/perlocutionary act)，使人聯想到大多數頭部受傷的成人會在扮演言談夥伴的角色時，出現對話中斷的情況。

因此，到了 80 年代的中期至後期時，TBI 後的語言問題已被廣泛接受為是認知功能缺損下所形成的現象。確實，TBI 後所產生的語言缺失是續發於腦外傷後常見的認知異常，或是與異常的認知歷程相互依賴後的表現，而此概念已成為當前思維的中心 (Chapman, Levin and Culhane, 1995)。

## 創傷性腦損傷後的語言障礙本質
(Nature of language disorders following traumatic brain injury)

### 標準化語言評估方面的表現
(Performance on standardized language assessments)

目前確信 TBI 後的溝通缺損是源於認知障礙，但在發現多數 TBI 患者於傳統失語症測驗上呈現正常的整體表現、而實際上功能性溝通能力卻為異常後，此信念已有所演變 (Thomsen, 1975; Levin, Grossman and Rose, 1979; Holland, 1982; Hagen,1984; Milton, Prutting and Binder, 1984; Prigatano, Roueche and Fordyce, 1986)。雖然他們在特定分測驗的能力，即尋字、口語流暢性和複雜指令的理解上，已持續被發現低於正常的表現，但通常整體表現的受損程度卻不足以符合由測驗所規定的失語症特定的標準條件 (Levin, Grossman and Kelly, 1976, 1979; Sarno, Buonaguro and Levita, 1986)。除此之外，TBI 受試者也被觀察到在標準化測驗評估中與失語症者的表現，在質量上顯示出有差異 (qualitative differences) (Levin, Grossman and Rose, 1979; Holland, 1982; Prigatano, Roueche and Fordyce, 1986)。

TBI 後被觀察到的溝通問題與在初級語言功能測驗中表現的精熟度 (proficiency) 是一致的，這種溝通問題已被認為是無法使用傳統臨床測試失語症者所設計的評估工具，來評量其語言理解和產出的能力。這些測驗皆針對特定的語言歷程而設計，對 TBI 較為廣泛的溝通缺失不具敏感性。大多數的標準化測驗無法測試出句子層級以上的語言技能，而且使用高度結構化的測驗可能會掩蓋住於自然溝通情境下可觀察到的功能異常 (Hagen, 1984; Milton, Prutting and Binder, 1984; Benjamin et al., 1989; Ehrlich and Barry, 1989; Parsons et al., 1989; Coelho, Liles and Duffy, 1991a, b)。

雖然標準化的語言評量已被批評對 TBI 患者的（功能）缺損不敏感，有可能所選擇的評估工具不適合且不夠完整。即使在較近期的研究中，被用來確定 TBI 族群是否有語言障礙及其嚴重度的語言評量，也常僅限於基本的失語症測驗 (Ehrlich and Barry, 1989; Coelho, Liles and Duffy, 1991a; McDonald, 1992; McDonald and van Sommers, 1993; McDonald and Pearce, 1995)，或一些取自神經心理學評估工具的分測驗 (Hartley and Jensen, 1991; Chapman et al., 1992)。但這幾種類型的測驗是為評估主要語言技能而設計，無法就更複雜的作業來全面性地進行語言能力的檢視。因此，經常發現 TBI 者在社交情境中溝通表現欠佳，但卻在主要語言功能的評估表現得精熟流暢時，便不足為奇了。

溝通的能力 (communicative competence) 需要有超越初級語言歷程 (primary language process) 或象徵性層級 (symbolic level) 的操作性語言，以及包括後設認知 (metacognitive) 和後設語言操作 (metalinguistic operations) 的熟練程度 (Bak er, 1982; Wiig, 1984; Wiig and Becker-Caplan, 1984)。後設語言的技巧以及能自覺且有效地存取和操作語意系統的能力是一種語言上的基礎操作，需要初步的語言過程、認知過程和執行過程間複雜的相互作用，如：自我監控和社會判斷能力。至於包括熟悉主要語言以及高階認知語言操作的語言精熟度能力，則必須接受以系統性和整體性評估為主的 TBI 溝通能力的專門性測驗。

以失語症評量工具進行 TBI 受試者的語言評估有受限的傾向乃是因為無法有系統的仔細檢查其成熟且具功能性的語言系統。因此，一些研究學者根據失語症評量或神經心理方面分測驗評估的表現得出結論，認為 TBI 後的語言功能大致上是完好的 (Milton, Prutting and Binder, 1984; Mentis and Prutting, 1987; Ehrlich and Barry, 1989; Coelho, Liles and Duffy, 1991a, b; Hartley and Jensen, 1991; McDonald and van Sommers, 1993; McDonald and Pearce, 1995)。

Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 在缺乏這種被用來檢查 TBI 患者常用的標準化語言評估之下，為想要彌補而作出努力，他們以可以評量不同的語言模組 (modalities) 且依循分層的複雜度、結構性與可預測性 (a hierarchy of complexity, structure and predictability) 的一套評估工具，檢測了 25 位嚴重的 TBI 患者。此測驗評估工具的主要焦點為口說語言 (oral language)，且是依據 Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 的口語溝通能力概念模式而建立，如圖 4-3 中所轉載。此模式概要地呈現語言和其他認知歷程之間的相互作用，並且強調精熟的語言系統對達成口語溝通能力上的貢獻。在此模式中，精熟的語言系統包含初階和高階語言功能，再加上來自初階和高階認知處理的訊息輸入，形成言談能力 (discourse ability) 和溝通能力的基礎。Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 所使用的測驗評估工具因此包含有評估初級語言歷程的測驗，以及設計專為評估複雜語言技巧和語言需求任務之完整性的評量。

結果表明，當與配對的控制組相比時，TBI 恢復後的個案在以傳統失語症測驗評估後發現有輕微的初級語言功能缺損，但在後設語言以及詞彙語意系統方面有高需求的語言作業表現上，兩組表現便有明顯的差異。

### 初級語言功能的標準化測驗表現 (Performance on standardized tests of primary language function)

Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 的研究結果支持了先前調查數組 TBI 受試者的報告成果：確認 TBI 者在對照命名、口語關聯性作業 (verbal associative tasks)、聽覺理解 (Levin, Grossman and Kelly, 1976; Sarno, 1980, 1984; Sarno, Buonaguro and Levita, 1986) 和閱讀理解 (Sarno, 1984) 上的缺損。雖然他們在執行基本語言任務時有上述的缺失，但在 Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 樣本群中的受試者卻未出現失語症症候群的典型症狀，這些症狀反而出現在早期研究報告所描述的頭部外傷者的表現中 (Heilman, Safran and Geschwind, 1971; Levin, Grossman and Kelly, 1976; Groher, 1977; Sarno, Buonaguro and Levita, 1985)。實際上，透過受試者於命名測驗表現的相關描述〔WAB 的物體命名分測驗 (*the Object Naming subtest* of the WAB〕以及波士頓命名測驗 (*Boston Naming Test*)〕，Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 推斷認為，TBI 受試者的語言障礙與局灶性腦損傷患者的損害相比，有質量和數量上的不同；而在與無腦傷控制組相比時，他們在執行這些任務時仍出現缺失。除此之外，在命名測驗上的錯誤行為表現也無法反映出典型描述命名困難型失語症的症狀 (Geschwind, 1971)；TBI 受試者的錯誤行為表現反而與正常控制組受試者在字詞提取延宕 (delayed word retrieval) 及自我提示正確反應所出現的語意關聯及迂迴語表現相似 (circumlocution)。

### 高階語言測驗上的表現 (Performance on tests of higher-order language)

語言精熟度的標準化評估為測驗後設語言的能力、語言整合的技能，以及操弄詞彙語意系統的能力，此標準化評估已被證實可以一致性地區分 TBI 受試者和與他們配對的對照組 (Hinchcliffe, Murdoch and Chenery,

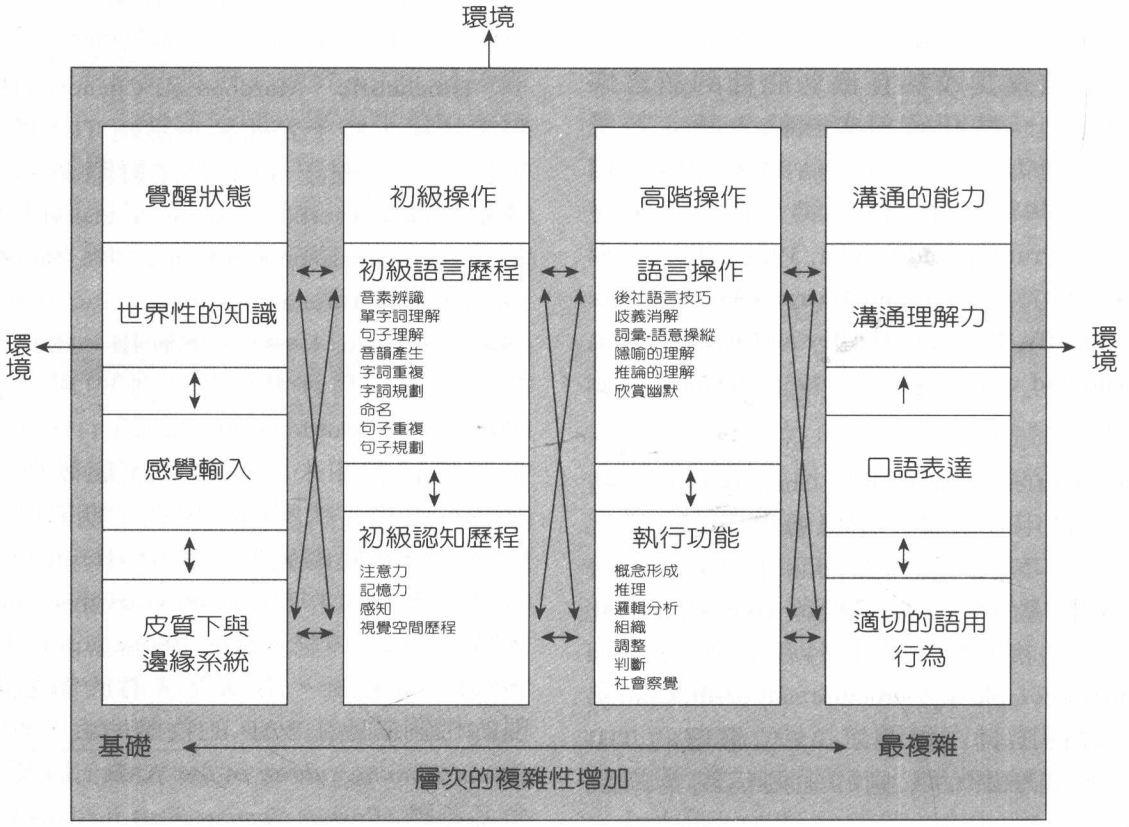



圖4-3 口語溝通能力的模式（改編自Hartley, 1995）。

1998)。Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 分析 TBI 受試者在語言能力測驗－延伸版 (*Test of Language Competence – Expanded,* TLC-E) 第 2 級 (Level 2) 的分測驗 (Wiig and Secord, 1989) 的錯誤表現中，發現 TBI 後高階語言能力的關鍵特徵。

TBI 受試者難以理解及表達歧意語句的不同意涵，反映出他們無法有效進行詞彙的存取 (lexical access) 及認知－語言階層的變換 (shifting cognitive-linguistic set) (Wiig, Alexander and Secord, 1988)。而在 TLC-E 聽理解作業出現的困難，顯示其處理重要訊息及整合訊息的能力降低，因此難以辨別似是而非的論點、或得出合乎邏輯的結論。TLC-E 也被證明是 TBI 患者口語規劃和監控能力的一項敏感性評量。TLC-E 的口語表達分測驗需要被評估者是具有認知彈性 (cognitive flexibility)、概念整合、詞彙存取和選擇，以及語意、語法和語用變項上的整合 (synthesis) 與監控的能力 (Bock, 1982; Wiig, Alexander and Secord, 1988)。於此分測驗中，能顯現出 TBI 受試者缺乏反思、評估、規劃，以及衝動的行為表現。因為在上述的作業行為中，TBI 受試者難以監控語言的完整性和句子的相關性，因而往往會說出語意、語用和／或語法異常的句子。

Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 在其研究中還發現，相較於條件相符合的對照組，TBI 受試者在 TLC-E 的比喻性或象徵

性說法的語言分測驗中 (*Figurative Language*, FL)，出現解釋隱喻性表述 (metaphorical expressions) 的能力較為不足。此作業需要受試者以口語方式解釋隱喻性的陳述語句，然後再將此句配對到另一句代表相同意思的表述上。先前的研究學者 (Wiig and Secord, 1985; Towne and Entwistle, 1993) 已發現具有相當高層次認知功能的 TBI 受試者，在 *Rancho Los Amigos Level of Cognitive Functioning Scale* (LOCF) (Hagen, 1984) 測驗中，能與正常對照組有相似的表現。相比之下，Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 發現，儘管他們的 TBI 受試者 LOCF 分數相對較高，卻難以用非字面的意涵來解釋比喻性或象徵性的表述。這種對比喻性或象徵性語言的解釋困難，可能反映出字詞意義（指示性）(denotation of words) 的鑑識力降低 (Zurif et al., 1974)，而且隱涵性語言 (connotative language) 的接收度也減少了 (Gardner and Denes, 1973)。在這項作業中，TBI 組欠佳的表現也可以歸因為口語解釋的規劃不佳，以及未能利用上下文線索來判定句子的非字面意義。

語詞測驗－修訂版 (*The Word Test – Revised*) (Huisingh et al.,1990) 被認為對 TBI 後出現的表達性詞彙和語意能力障礙具有敏感性 (Hinchcliffe, Murdoch and Chenery,1998)。TBI 組在所有測驗的得分均顯著比對照組還低，這些測驗需要他們辨識語意的關聯、識別與解釋語意的前後不一致 (semantic incongruity)、擷取語意相似或相反的字詞、識別字詞的替代性含意，以及解釋包含關鍵語意成分以界定名詞和動詞。在這些作業中若表現較差，即反映出口語的規劃和推理受損、難以識別與表達字詞的關鍵語意屬性、詞彙項目的組織、分類與回想 (recall) 能力欠佳，以及心理彈性（適應性，mental flexibility）變差。

雖然很少有人注意到右腦半球損傷的 TBI 患者的語言功能影響，但有人認為，在 TBI 患者身上看到的溝通行為與右腦傷有關的語言障礙類似 (McDonald, 1993)。在 TBI 發生時，左、右腦半球同樣容易受到損傷，而右腦半球在正常的語言處理中具有顯著作用也為人所公認 (Code, 1987; Bryan, 1988, 1989)。Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 發現，在右腦半球語言評量 (*Right Hemisphere Language Battery*, RHLB) (Bryan, 1989) 的六項分測驗中，有四項對他們研究中的 TBI 受試者而言是有困難的。從隱喻圖片測驗 (*Metaphor Picture Test*, MP) 中的表現顯示，即使在有支持性的上下文線索情況下，TBI 受試者仍比正常對照組明顯不善於理解比喻性的話語，此外，TBI 受試者表現出對隱涵性語意的蘊含 (implicature) 和鑑識方面的理解受損 (Winner and Gardner, 1977)。這種困難與TBI 組在 TLC-E 的 FL 分測驗中的表現是一致的。TBI 受試者與他們配對的對照組相比，在 RHLB 的推理含意測驗 (*Inferential Meaning test*, IN) 時，犯更多顯著的錯誤。此發現進一步地證實了 TBI 受試者在鑑識訊息中的蘊意明顯有困難。看來 TBI 受試者似乎無法利用所提供的資料得出結論。至於此缺失是在於未能正確理解和注意到明顯的細節，或者是無法利用上下文訊息來作出推斷，仍是無法確定的。

TBI 受試者在 RHLB 的幽默 (*Humour*, HU) 分測驗中，得分明顯較對照組差。在此項任務中，受試者會聽到一段未結束的笑話，且需依據指示點選一個合適的結尾妙語 (punchline) 來完成笑話。右腦半球受損 (RHD) 患者已被發現於此項任務的表現欠佳，並會有選出無相關結尾之傾向。此行為表明了 RHD 受試者會完全明白的那個笑話，都在驚訝中結束，但他們無法確定與玩笑主體前後連貫的結局會是什麼 (Brownell et al., 1983)。Hinchcliffe、Murdoch 和 Chenery (1998) 的研究中，TBI 受試者的錯誤選項並未偏向於特定

類型的結尾；他們並且進一步證實 TBI 受試者於此項作業中表現得差強人意，是由於受試者在整合敘事單元、注意到主要的語意訊息、及察知寓意上出現困難與能力不足的情形。

因此，有證據顯示，TBI 後語言系統的損傷可以使用標準化和具敏感性的語言功能評估來描述。然而，使用一套可適切反映成熟語言系統的複雜性、以便描述 TBI 受試者其語言行為本質的測試評估工具，是很重要的。使用單一項語言測試的評估，如：命名、或只評量初級的語言功能，對於 TBI 者的語言全貌而言，其所能提供在本質與程度上的訊息相當有限，並且可能會造成不適當地推論 TBI 後整體語言系統的表現 (Chapman, Levin and Culhane, 1995)。

一套全面性語言評估工具的使用提供了一種可隨著時間、可靠地評估語言表現是否改善，並對於言談行為中顯現的缺損有基礎性的認識。需整合語言與非語言成份的溝通表現以及後設語言能力的測驗，已被證實可一致地區分出目前的 TBI 受試者和正常對照組樣本群。這些測驗具有下列優勢：獨立的語言功能、認知－語言方面的作業，以及評估 TBI 者在不同語境限制下操作語意系統的能力。嚴格來說，它們提供施測者約略了解個體成功運用語言基本成分的能力：語意 (content)、語形 (form) 和語用 (use)。雖然 TBI 後於認知功能上產生的損傷是毋庸置疑的、而且相當普遍，但到目前為止，獲得的資料顯示出認知歷程間具有的影響性關聯（如：注意力和記憶力為一方面，而語言功能為另一方面等），是不足以確定認知功能缺損和語言障礙之間存在的是線性關係、還是因果關係。根據現有的證據，可以說 TBI 後語言系統的損傷是實際存在且臨床上可識別出的，並且應被認為是其溝通能力中斷的根本所在。

上述語言障礙主要與遭受 TBI 的成人於研究測驗的結果表現有關。有關兒童 TBI 相關的語言障礙請見第 12 章的描述。

## 創傷性腦損傷後語言功能的恢復
(Recovery of language function following traumatic brain injury)

一般而言，頭部外傷之後語言功能恢復的預後似乎是不錯的。然而，儘管預後佳，頭部外傷後的恢復機制仍然是備受爭議的議題。在損傷後的第一週至第三週期間，清除血腫、改善顱內壓升高，連同生理異常的自發性恢復可至少說明若干觀察到的恢復現象。在此期間，水腫可能消退，通往受到可逆性破壞腦部區域的血流量可能會增加，與出血或腦脊液循環的動態性改變有關的顱內壓升高可能會恢復正常。根據 Heilman 和 Valenstein (1979) 所言，最大的恢復速率會持續長達三個月，然後減慢下來；然而，對於恢復的內在機制卻不太瞭解。有可能急性期的恢復是，暫時性不活動、但未受損的神經組織重新恢復正常活動的結果。不過，這樣的說法是基於傷在大腦的一部分，藉著不再從大腦其他部位傳送來正常的刺激，所以造成它們暫時不活化而發展出休克狀態的一種假設。長時間的恢復 (long-term recovery)（超過數週或數月）則可能涉及神經組織的功能性重組過程，而軸突再生、側枝出芽和中樞神經系統的去神經過敏性 (denervation hypersensitivity) 等因素也可能促成功能的恢復 (Fingers, 1978)。

雖然頭部損傷的嚴重程度並不具有影響性，但頭部外傷的恢復似乎遵循著一套發展過程(Jennett and Teasdale, 1981)。從昏迷中恢復時的特點會不時的睜開眼睛（證實與覺醒有關的腦幹機制恢復），然後說出了幾個字。有些病人接著會經過一段時間的大腦激躁期 (cerebral irritation)，藉由吵鬧、去抑制行為的特徵，如：說髒話、試圖要從床上

爬起，以及對別人出現侵略性的舉動。在隨後的階段，病患會顯得安靜，但對時間、空間和個人定向方面感到混亂。創傷後失憶症 (post-traumatic amnesia) 的終止是恢復過程中的關鍵階段。創傷後失憶症持續的時間長短，已證實與最終的恢復程度、認知方面可能的後遺症有密切相關 (Brooks et al., 1980)。一旦病患從創傷後的失憶症中恢復，可能就會顯示出較細微的異常行為。在此階段，雖然病患可能可以返家休養，但家屬會被告知要警惕病患仍可能會出現一些古怪不穩定的行為。神經功能上的恢復大部分會在傷後六個月間復原，因此需要鼓勵病患去適應此時身體上、精神上和社會上仍然明顯存在的所有缺損。

Groher (1977) 研究封閉式頭部外傷病患於傷後恢復意識四個月後的語言和記憶能力。他報告說，最常見顯著改善的語言和記憶功能是在恢復意識後的第一個月內發生。特別是口語技能會首先恢復，且在第一個月時會優於理解能力。四個月後，表達和接收語言的技巧大致可達到功能性對話的需求。此外，所有的記憶作業、除了定向技能以外，都在這個時候達到正常範圍。四個月後，理解能力會與口頭技能相當，而寫作能力的表現才剛會達到功能性需求。在這項研究的結論中表示，所有患者均能夠無困難地交談，也可以讓他人知道他們的需求。儘管這樣，語言損傷的癥兆，如：處理歷程延宕及尋詞困難，仍相當明顯，且即使在大部分失語症的標準化測量中，他們能取得良好的分數，但在關連性上、抑制口語輸出方面，及將想法序列組織成邏輯性的結果上仍有困難。雖然在 Groher (1977) 研究中，部分受測的頭部損傷病患能夠返回職場，但在所有的雇主滿意度報告中，認為他們在達成工作任務方面是有問題的。尤其是患者在工作表現上缺乏評斷的能力、缺乏主動性、容易忘記細節及表現出注意力不集中。Groher (1983) 繼續提出，雖然頭部損傷病患的基礎語言技能於創傷後的前六個月得以恢復，但他們在分析、整合表達性及接收性語言時，仍持續呈現缺失的情形。一項納入 56 名頭部外傷病患、在其平均測驗時間有七個月的損傷間隔之中，Sarno (1980) 發現七名病患有明顯的失語症，但所有其他病患則僅為「亞臨床型失語症」，顯示儘管頭部外傷後語言能力的復原預後良好，而細微的語言損傷可能會長期持續。

Jennett (1983) 總結了頭部外傷後，不同恢復階段運作的不同生理活動。他推測傷後前幾分鐘的改善象徵著短暫性功能障礙的解除，但可能不包含任何結構上的成分。然而，在損傷幾天後的恢復，可能是由於暫時性的結構異常（如：水腫、血管通透性）得到改善。於數月或數年後，潛在的恢復發生機制可能將受損但已恢復的大腦結構功能修復，或是將該功能轉換 (diversion) 至其他正常、但未受損的大腦冗餘備援 (redundant) 區域。Jennett 和 Teasdale (1981) 推斷，大部分於第一個月內的創傷後恢復皆是由於功能性地使用了替代或冗餘之神經路徑的緣故。

人們常常認為，兒童於腦損傷後的神經行為恢復 (neurobehavioural recovery) 比成人好。舉例來說，經常觀察到患有後天性失語症的兒童比成人失語症者的恢復速度快，其間的差異就曾被視為是兒童具有更好的恢復潛能之論證 (Lenneberg, 1967; Levin and Eisenberg, 1979)。然而，目前尚不清楚，兒童與成人損傷的基本機制是如何有所不同?因而有不同的恢復型態。Strich (1969) 建議，在較小的大腦中，頭部創傷時由旋轉加速度所產生的剪應變性較不明顯。如果這種說法屬實，可能是在發生相對等的封閉性頭部外傷時，年幼孩子的微小型神經

損傷 (microscopic neuronal injury) 比成人少的原因。在此種非此即彼的說法之下，可以想像的是，頭部損傷兒童的預後較好，可能和他們的頭部外傷與成人所遭遇到頭部外傷特質不同。大部分的兒童頭部外傷，是導因於跌倒或低速意外事故，也因此許多兒童頭部損傷與較不嚴重的轉動加速度有關 (Levin, Benton and Grossman, 1982)。另一方面，大多數成人頭部外傷，是起因於高速機動車的意外事故，就其本質而言，可能會產生更大的瀰漫性腦損傷。Jamison 和 Kaye (1974) 觀察到，持續性的 (persistent) 神經功能缺損僅出現於道路交通事故中受傷的兒童。

於頭部外傷領域中，一般對兒童的恢復力較好的說法，近年來卻一直受到質疑 (Levin, Ewing-Cobbs and Benton, 1983)。雖然在封閉式頭部外傷後的兒童其自發性恢復速率往往十分驚人，然而目前已發現會有持續性的長期語言障礙 (Gaidolfi and Vignolo, 1980; Satz and Bullard-Bates, 1981; Jordan, Ozanne and Murdoch, 1988)，而且就算改善特定的語言症候群，認知及學業困難仍經常存在。在第12章中會有更詳細的兒童後天性語言障礙的介紹。



## 創傷性腦外傷後併發的言語障礙 (Speech disorders subsequent to traumatic brain injury)

吶語症構成重度 TBI 最為持久的後遺症之一，且往往在其他共伴出現的語言障礙恢復後還會繼續存在 (Najenson et al., 1978; Sarno and Levin, 1985)。儘管這一點認知有被發現到，但目前相關文獻仍無法釐清 TBI 後吶語症的盛行率及其自然病程 (natural course)。若依據不同的因素來判定，如使用的測量方式、於損傷後的哪一階段進行測量、研究的族群對象等，TBI 後吶語症的盛行率估計會有 8% 到 100% 上的差異 (Rusk, Block and Lowmann, 1969; Dresser et al., 1973; Groher, 1977; Sarno, Buonaguro and Levita, 1986)。在 Rusk、Block 和 Lowmann (1969) 的研究報告中，96 名的重度 TBI 存活者約有三分之一在急性期恢復時，有出現吶語症。Sarno、Buonaguro 和 Levita (1986) 發現在他們 124 名嚴重的 TBI 受試者中有 34% 存在吶語症。Olver、Ponsford 與 Curran (1996) 亦證實，他們的 103 位重度 TBI 患者於損傷五年之後，仍有 34% 患有明顯的運動性言語問題。兩篇不同的嚴重TBI兒童的長期追蹤研究發現，10% 的兒童和 8% 的青少年口語是不清晰的 (Ylvisaker，1986)。而在一篇納入 14 名 TBI 患者的研究中，Groher (1977) 指出，所有患者於意識恢復不久後皆發現有吶語症。

TBI 後一項常被觀察到的吶語症特徵即為這項異常的持續性本質 (persistent nature)。在 Thomsen (1984) 的追蹤研究報告裡，40 名重度 TBI 個案中有 15 名個案於急性期（傷後約 4 個月）時發現有吶語症，並持續至 10-15 年之後。Rusk、Block 和 Lowmann (1969) 指出，其原有的 30 位 TBI 受試者確診為吶語症後，有一半的受試者於 5-15 年後仍然未改善；而剩下的 50% 則在言語產出上有顯著改善。上述的研究結果表明，嚴重 TBI 者的吶語症障礙其完全復原的預後結果不佳 (Hartley and Levin, 1990)。儘管 TBI 後的吶語症本質常為持續性且具有回彈性 (resilient)，然而，一些研究結果表明，TBI 者在損傷後數年、且在預期接受的神經功能恢復期 (the accepted period of neurological recovery) 過後，功能性的口語溝通還是有可能恢復的 (Beukelman & Garrett, 1988; Workinger & Netsell, 1992)。

持續性吶語症的存在與否對於重度 TBI

存活者的長期生活品質具有重要的意義。如同 Beukelman 和 Yorkston (1991) 所指出，存在這樣的障礙降低了個人在溝通情境中功能運作的能力，包含能被理解、有效能，及自然語音的言語表達（例如：公眾演講、於工作上需要獨立與人群互動等）。在最嚴重的情況下，吶語症可能需要使用替代和／或輔助溝通系統，以避開受損的言語產出器官。簡而言之，吶語症的存在可能妨礙 TBI 患者返回學習、工作或一般的社交活動，而導致職業地位和社會隔離的損失。

儘管 TBI 吶語症的持續性本質及其潛在的社會與經濟層面所帶來的毀壞性，影響了許多 TBI 存活者的生活，然而在其本質和嚴重程度上很少有深度的報導。直到最近，還一直明顯缺乏 TBI 個案的言語產出機制，在各主要成分的運動故障之生理基礎方面的研究探討。大多數的文獻報導僅包含臨床言語異常的描述、單一個案研究或小群 TBI 個案的生理研究。Kent、Netsell 和 Bauer (1975) 的動態螢光攝影術研究 (cinefluorographic study) 及 Lehiste (1965) 的聲學分析，報告 TBI 後吶語症者的個案研究，且提供了詳細的舌頭運動、緩慢語速和構音活動不協調上的缺損。TBI 吶語症者的詳細言語機制功能的生理研究尚待報告提出。由於言語機制的各個運動次系統之生理評估（即呼吸、喉部、顎咽部及構音的次系統）對於釐清相關言語運動的病理生理、進而發展最佳治療方案是至關重要的 (Netsell, 1986; Abbs and De Paul, 1989)，因此此類型進一步的研究是必要的。目前最全面的一系列知覺性及生理方面的 TBI 吶語症相關研究則為 Theodoros 和其同事所執行 (Murdoch et al., 1993; Theodoros and Murdoch, 1994; Theodoros et al., 1993, 1994; Theodoros, Murdoch and Stokes, 1995)。

## 創傷性腦外傷後的吶語症嚴重度及類型
(Severity and type of dysarthria following traumatic brain injury)

與 TBI 有關的吶語症在文獻中的檢查結果顯示，其嚴重度與類型具有廣泛變異性，其嚴重程度涵蓋了整個功能障礙的範圍，由輕度的構音不準確至完全的不清晰 (Sarno, Buonaguro and Levita, 1986)。已有報導指出，與 TBI 相關的腦損傷之多灶性的本質一致，依據其特定的病灶損傷部位來看，不同類型的一些吶語症會在 TBI 後發生 (Theodoros, Murdoch and Chenery, 1994)。正如所預料的，在 TBI 的病理生理基礎上，大部分 TBI 吶語症患者會出現混合型態的吶語症，反映出涉及了諸多個運動系統，且以痙攣性及運動失調性特徵為最多 (preponderance) (Theodoros, Murdoch and Chenery, 1994)。在 Theodoros、Murdoch 和 Chenery (1994) 之知覺言語特徵的調查中，27 名 TBI 吶語症者確診有四種特定類型的吶語症（痙攣型、運動不及型、運動失調型及弛緩型），和四種混合型吶語症（痙攣－運動失調型、痙攣－運動不及型、痙攣－弛緩型，及弛緩－運動失調型）。Marquardt、Stoll 和 Sussman (1990) 認為，TBI 後最常發生的吶語症型態為痙攣型吶語症，特徵為構音不準確、嗓音粗糙、重音減弱、音高平板及音量單調。Theodoros、Murdoch 與 Chenery (1994) 也觀察到，其研究中的 TBI 患者所呈現的混合型吶語症中，痙攣型吶語症為最常出現的組成成分之一，但若為單獨性的痙攣型吶語症則僅有三名 (11%) 個案出現。由於痙攣型吶語症被普遍認為是雙側性上運動神經元的病灶損傷所引起 (Murdoch, 1990)，而根據 Marquardt、Stoll 和 Sussman (1990) 所言，TBI 後所引起的痙攣型吶語症多伴隨痙攣性的四肢癱瘓而發生。

腦幹內的延髓腦神經核或在延髓腦神經周邊區域徑路的損害（無論是 TBI 直接的損傷和／或加速／減速的剪力效應），皆會導致弛緩型吶語症的發生。但根據不同的特定腦神經／神經核損壞，其特徵會有所不同，但是，鼻漏氣、鼻音過重、氣息聲及子音發音不準確則為弛緩型吶語症的 TBI 個案常見的特徵。Theodoros、Murdoch 與 Chenery (1994) 在他們的 TBI 研究中，確認有四名個案 (15%) 為單獨性的弛緩型吶語症，另外有三名為包含弛緩型的混合型吶語症。

某些學者提出報告證實，他們的 TBI 個案中有明顯吶語症者主要為運動失調型 (Simmons，1983)，該類型發生的情況通常與小腦或腦幹中與之相連的連接處有關的一種全面性損害。Theodoros、Murdoch 和 Chenery (1994) 支持這樣的研究結果，而在他們的研究中，確定 TBI 組約有 41% 具有運動失調型吶語症的言語特徵。另外，他們還報導，出現最頻繁的吶語症型態為痙攣性—運動失調型的混合型吶語症，在其受試者中佔了 30%。而過度或持平的重音表現、不規則的構音瓦解、母音扭曲及嗓音粗糙則為運動失調型吶語症的主要特徵 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。

運動不及型和運動過度型吶語症雖然不太常見，也可能會發生於 TBI 患者中，反映基底核及腦幹上端神經核區域的錐體外路徑受損 (Murdoch，1990)。Theodoros、Murdoch 和Chenery (1994) 報導，其 27 名 TBI 吶語症受試者中，有四名為運動不及型吶語症，另外有三名為痙攣性—運動不及型的混合型吶語症。

## 創傷性腦損傷後吶語症的知覺性特徵
(Perceptual features of dysarthria following traumatic brain injury)

TBI 後吶語症的知覺性特徵涵蓋範圍廣泛的言語異常特徵，且涉及各方面的言語產出歷程。TBI 患者的言語異常特徵，包括構音不精確、發聲無力、音高降低及音量具變異性、鼻音過重、語速過慢或過快，以及音量過度的提高或降低 (Ylvisaker，1992)。

Theodoros、Murdoch 與 Chenery (1994) 在 27 名重度 TBI 的案例研究中，發現最常出現的異常言語面向包含語韻 (prosody)、共鳴、構音及呼吸，而在上述言語面向的異常中，受試者在言語輸出 (speech output) 時，存在的發聲相關問題則較不明顯。而 Theodoros、Murdoch 和 Chenery (1994) 於研究中發現的語韻特徵異常，包括語速障礙（70% 的 TBI 受試者語速降低，而 30% 個案的語速增加）、語速波動 (rate fluctuations)、短而急促的言語、音高及音量缺乏變化、音量維持變差、音高不穩定、過度或持平的重音表現、語句長度簡短、字詞間和／或音節間的間距延長。由這些學者們提出的語韻偏差問題與其他的研究學者所觀察到 TBI 受試者的言語表現是一致的 (Vogel and von Cramon, 1983; Yorkston et al., 1984; Bellaire, Yorkston and Beukelman, 1986; Ziegler et al., 1988)。

共鳴障礙，尤其是鼻音過重，臨床上可以常常在 TBI 後的個案言語中注意到，此障礙的盛行率已由 Theodoros、Murdoch 與 Chenery (1994) 的研究所證實，相較於無言語障礙的控制組，他們的 TBI 吶語症個案有很大程度上的鼻音現象及混合性鼻音，其中 26/27（或 96%）為鼻音過重。另外，數篇 TBI的個案研究亦發現有呼吸異常的問題 (Workinger and Netsell, 1992; McHenry, Wilson and Minton, 1994)。

構音不準確為 TBI 後吶語症的另一項主要成分。Theodoros、Murdoch 和 Chenery (1994) 發現 27 名 TBI 吶語症者中有 26 名（即 96%）出現子音不準確的情形，而且是區辨

TBI 受試者與正常控制組之最具鑑別診斷的偏差性言語特徵；而這些受試者的言語輸出中，有 75% 亦存在音素長度增加及母音扭曲的現象。

TBI 吶語症病患其言語輸出中的那些知覺特徵亦指出，這些個案於言語產出時，大部分出現不適當的呼吸支持。Theodoros、Murdoch 和 Chenery (1994) 報導他們 24 / 27 (89%) 的 TBI 案例，察覺到有呼吸支持不足和／或呼氣氣流控制不當，而使得他們無法在說話時正確斷句及維持適當的音高及音量控制。

TBI 受試者個別的案例研究表明部分受試者存在微弱的氣息聲 (McHenry, Wilson and Minton, 1994)，而其他病患則有緊壓及緊困 (strained / strangled) 音質 (Workinger and Netsell, 1992)。Theodoros、Murdoch 與 Chenery (1994) 報導在 TBI 病人的發聲知覺性分析中，偏差的發聲特徵包含嘶啞聲、粗糙嗓音及間歇性的氣息聲較正常說話的控制組更為明顯，其比率分別為 81%、48% 和 46%。

整體而言，TBI 患者併有吶語症的字詞清晰度、句子清晰度、可清晰辨識言語語速及溝通效率 (communication efficiency) 皆顯著比相符的控制組為低 (Theodoros, Murdoch and Chenery, 1994)。清晰度降低似乎是所有言語的五大面向，即語韻、構音、共鳴、呼吸及發聲缺損的合併影響結果。

## 創傷性腦損傷後吶語症的聲學特徵
(Acoustic features of dysarthria following traumatic brain injury)

到目前為止，與 TBI 有關的吶語症聲學特徵仍未有很好的界定分析。顯然，大多數研究僅涉及單一案例，或充其量只有小群的 TBI 病患。另外，在許多研究報導中，TBI 患者言語的聲學特徵研究還包含了其他神經性障礙組（例如：腦血管意外的個案）的聲學特性，使得無法辨別出導因於 TBI 的特定聲學異常。這些聲學研究已證實 TBI 之後在構音、語韻及發聲方面會有異常。

Ziegler 與 von Cramon (1983a, b, 1986)〔證實構音障礙的聲學特徵指標，包含母音共振峰央化 (centralization)〔使得母音弱化 (vowel reduction) 及扭曲〕、在圓唇及展唇時的構音動作不及 (articulatory undershoot)、舌頭構音動作不及、字詞及音節時長增加、不適當的有聲發音 (voicing)、塞擦音擦音化 (spirantization)（即由於不完全的壓縮阻礙，使得塞音間隙產生摩擦）、舌頭回縮及慢且大幅度的共振峰軌跡週期，證實舌頭的過度伸出及縮回。Simmons (1983) 研究單一 TBI 個案伴隨有運動失調型吶語症，藉由聲學分析證實有語韻異常，包含基頻走勢 (fundamental frequency contour) 的變化和言語在時間面向及構音姿態上 (articulatory gestures) 的改變。具體而言，Simmons (1983) 識別出一個平坦的基頻走勢型態，及缺乏高頻能量的母音共振峰，這些聲學特徵與察覺到的音高平板以及不自然的言語特質一致。由 Simmons (1983) 以聲學的時間測量所證實在言語的時間面向上 (temporal aspects of speech) 的變化，包含於停頓時間內，一致且無變異的音節時長，此與過度且持平的重音之言語形態特徵一致。Simmons (1983) 也觀察到此位 TBI 個案的音節時長比正常人要長一些。

在 24 位中樞性發聲困難的受試者（18 例 TBI 個案）的發聲功能評估中，Hartmann 與von Cramon (1984) 確認了與「氣息聲」、「粗嘎聲 (rough)」及「拉緊 (tense)」相關的特定聲學特徵音質。當增加呼氣前的時間間隔 (time lag) 及約 5 kHz 的頻譜能量時，會得到具有「氣息聲」特色的音質；而增加基頻擾動〔頻率擾動係數 (jitter)〕時，特別是男性，會有「粗嘎聲」的音質特徵。另外在

1-5 kHz 範圍內增加頻譜能量及在 5 kHz 以上增加的頻譜能量變化，則與「拉緊」的音質有關。

## 創傷性腦損傷後吶語症的生理特徵
(Physiological features of dysarthria following traumatic brain injury)

### 創傷性腦損傷後的呼吸功能
(Respiratory function following traumatic brain injury)

TBI 後的呼吸功能之生理評估已確認出患者在說話的呼吸過程中，出現肺容積異常與胸壁不正常的運動。McHenry、Wilson 和 Minton (1994) 利用呼吸感應體積描記法 (respiratory inductance plethysmography) 進行評估，確定一位創傷性腦傷女性伴有弛緩型吶語症且有吸氣容積減少（11% 的肺活量）的情形。Murdoch 等人 (1993) 使用應變規的呼吸描記器 (strain-gauge pneumographs)，以肺量測定與運動學的評估 (spirometric and kinematic assessment) 來研究 20 名重度 TBI 受試者的呼吸功能，結果顯示出下列情況：(1) 與配對的控制組相比，肺容積呈現顯著下降〔即肺活量 (VC) 及一秒內用力呼氣的量 (FEV1)〕，(2) 呼氣時，包含胸廓及腹部的胸壁兩部分動作協調出現異常。

### 創傷性腦損傷後的喉部功能
(Laryngeal function following traumatic brain injury)

生理評估的結果顯示，TBI 患者的喉部功能呈截然不同的對比模式，某些研究發現為機能不足，而其他研究則為機能亢進的模式。Netsell 和 Daniel (1979) 在一名重度 TBI 的單一個案研究中，記錄下個案出現與聲帶閉合（內縮）不全一致的高聲門氣流量（相較於常模數據）(Iwata, von Leden and Williams, 1972)。Netsell、Lotz 與 Barlow (1989) 將氣體流量計 (pneumotachometer) 和差動傳感器 (differential transducer) 連結到面罩，記錄下 TBI 伴有吶語症言語的受試者，於發出母音時的喉部氣流比正常人高出許多。學者們從這些結果推斷出，除了聲帶於中線閉合時的效率不佳外，吶語症說者的聲帶還有快速打開與快速閉合的問題。同樣地，McHenry、Wilson 和 Minton (1994) 也記錄一名 18 歲嚴重 TBI 的女性，其喉部氣動學數據與喉部機能低下 (hypofunctioning larynx) 的表現一致。具體而言，由個案所表現的記錄呈現，當氣流量較高時，聲門下壓與喉部阻抗值 (laryngeal resistance values) 則較低。於進一步的研究中，McHenry (1996) 則主要發現 26 名重度 TBI 個案有喉部閥門調節不足的情形 (hypolaryngeal valving)。明確來說，有 61.5% 的受試者喉部呼吸道阻力下降，19.2% 的阻抗值在正常範圍內，而剩餘 19.3% 的受試者喉部呼吸道阻抗值會增加。

相反地，Theodoros 與 Murdoch (1994) 證實TBI 個案的主要喉部機能失調型態，為喉部運動的機能亢進，並發現有五種不同的機能亢進模式。功能亢進的聲帶振動模式和氣體動力學的特徵－例如：基頻增加、負荷週期 (duty cycle) 及閉合時間減少、聲門阻抗及聲門下壓增加、發聲的氣流與聲帶開啟／閉合速率下降－皆為使用儀器所證實的結果，但這些現象並未全部發生於同一位個案身上 (Theodoros and Murdoch, 1994)。根據統計分析確定出五個 TBI 子群組的喉部機能亢進特徵皆為不同程度、不同組合之特點。Theodoros 和 Murdoch (1994) 於是提出建議，在他們的受試者中所觀察到喉部活動出現的機能亢進，可能是由於 TBI 通常為皮質及皮質下神經元皆呈現瀰漫性的損傷，進而有上運動神經元及皮質延髓纖維路徑的雙側損傷，而使得喉部肌肉痙攣。此外，Theodoros 與 Murdoch (1994) 還提出喉部運動的差異性功能亢進表現，會反映出每一位個案乃結合為反應聲帶痙攣而多方地調節聲門及呼吸力

道 (force adjustments) 以及一些使用的策略來代償言語產出機制中的其他子系統所出現的障礙。

## 創傷性腦損傷後的腭咽閉合功能 (Velopharyngeal function following traumatic brain injury)

腭咽閉鎖不全 (velopharyngeal incompetence) 為頭部外傷伴隨有吶語症言語障礙的主要生理特徵。多數不同的個案研究已證實 TBI 有吶語症言語者的腭咽功能失調 (Netsell and Daniel, 1979; Netsell, Lotz and Barlow, 1989; Workinger and Netsell, 1992; McHenry, Wilson and Minton, 1994)。從本質上來看，這些研究證實，除了腭咽阻抗與口內壓下降以外，還有很高的鼻氣流量和鼻音共鳴分析值 (nasalance values) (Netsell, Lotz and Barlow, 1989; McHenry, Wilson and Minton, 1994)。McHenry、Wilson 與 Minton (1994) 的研究發現，他們的重度腦損傷個案有鼻音共鳴評值 (nasalance score) 增加 (50%)、腭咽阻抗減少、鼻氣流量增加及口內壓減少的情形。同樣地，Netsell、Lotz 和 Barlow (1989) 發現一位 TBI 者於說出 "pamper" 此字時，會出現非常高的鼻氣流，同時伴隨口內壓降低，因而證實此位受試者於唸讀鼻音／m／後的／p／音段時，無法關閉腭咽部。

一項以間接式的儀器、評估一組 20 名 TBI 吶語症個案腭咽部能力的研究已證實，TBI 族群的腭咽閉合功能異常，比配對的控制組還常發生 (Theodoros et al., 1993)。這項研究結果乃依據說出非鼻音話語時的鼻音指標 (a nasality index)，在比較 TBI 個案與控制組的言語輸出上，顯示鼻音有顯著增加；而此結果意味著其腭咽閥門的功能是受損的。

## 創傷性腦損傷後的構音功能 (Articulatory function following traumatic brain injury)

言語機制中構音成分的生理缺損，如：唇部、舌頭及下頷，亦會發生於頭部損傷者身上。Kent、Netsell 和 Bauer (1975) 在一篇早期的頭部創傷後吶語症的個案報告研究中，以動態放射線攝影術法確認了舌頭活動範圍降低、舌頭運動的方向性受限，以及構音速率緩慢的情形。唇部在力道控制方面的幾個面向，如：最大力道的目標點超幅動作 (peak force overshoot)、於維持階段時肌肉收縮的力道穩定性，以及力道募集的速率 (rate of force recruitment)，皆發現 TBI 個案有顯著損傷 (Barlow and Netsell, 1989; Barlow and Burton, 1990)。此外，下唇的力道減損 (impair ment) 較上唇嚴重，而唇部力道控制和目標力道強度缺損之間的關係，於此族群的表現中也已確認 (Barlow and Netsell, 1989)。Barlow 與 Burton (1990) 的初步研究中，運用斜坡壓縮力的模式 (ramp-and-hold force paradigm)，評量四名成人 TBI 伴有吶語症言語的個案，證實其上、下唇有一定程度的力道控制損傷，所以影響了個案的上（或下）唇或雙唇，而這種損害具有相當大的個別差異。McHenry、Wilson 和 Minton (1994) 使用類似的 ramp-and-hold 作業，從一名嚴重腦損傷的個案中證實，當他意圖達到目標階段時，在舌頭迅速地募集力氣 (force) 時出現失能現象。此外，個案還表現出上、下唇及舌頭的最大自主性力道 (maximum voluntary forces) 減弱。在另一篇 TBI 伴隨輕度痙攣—弛緩型吶語症的單一個案研究中，Robin、Somodi 與 Luschei (1991)，以最大舌頭壓力的任務評量受試者的舌頭力量 (strength)，發現相較於相符合的控制組受試者，TBI 患者所產生的最大舌頭壓力較為低弱。Theodoros、Murdoch 與 Stokes (1995) 也發現於一組包含 18 名 TBI 伴有吶語症言語的個案研究中，透過力量、耐受度 (endurance) 及速率上的量測，證實他們的唇部及舌頭功能顯著受損。整體而言，該研究表明，舌頭功能所受到的損傷程度稍微大於唇部功能。

不同程度的舌頭與唇部功能損傷，與先前報告在吶語症說話者中，有（言語）子系統不同程度的損傷 (differential subsystem impairment) 結果互為一致 (Hunker, Abbs and Barlow, 1982; Abbs, Hunker and Barlow, 1983)。此些結果凸顯了獨立評估 TBI 病患的言語機制中的每一項功能性成份之重要性，以能夠準確地界定察覺到的構音障礙、其潛在的病理生理學缺損本質。

## 總結 (Summary)

目前我們已知 TBI 併發的言語語言障礙是源自於 1980 年代以後的研究報告。然而，直到這個世紀，才了解到溝通障礙對於 TBI 存活者長期生活品質的重要性。對於各種健康保健專業人員來說，似乎低估了 TBI 後言語語言缺損之重要性，其原因包括：研究學者無法發展專業術語以充分描述此障礙；缺乏 TBI 後言語語言障礙之本質相關的經驗數據；研究學者無法認清 (recognize) 此障礙中獨特的言語語言症狀學；具有 TBI 後的溝通障礙會完全恢復的觀念（特別是兒童）；以及有一種看法為，TBI 個案的溝通障礙只需要被視為是醫療處置的附屬性治療 (an accessory for medical management)。

近年來，由於我們對 TBI 相關的大腦損傷之基本機制更加了解，使得 TBI 案例的醫療處置有重大改善，因而使 TBI 者的存活率提高；而存活率的提高，加上大多數西方國家因意外事故導致的 TBI 發生率越來越高，以及目前已發現一連串伴隨著言語語言障礙而來的經濟與社交活動的嚴重影響，需要有更多的研究來釐清 TBI 後併發溝通損傷的本質，進而發展出更有效的治療策略。

## 參考文獻

Abbs, J.H. and De Paul, R. (1989) Assessment of dysarthria: the critical prerequisite to treatment, in *Disorders of Communication: the Science of Intervention* (ed. M.M. Leahy), Taylor & Francis, London, pp. 206–277.

Abbs, J.H., Hunker, C.J. and Barlow, S.M. (1983) Differential speech motor subsystem impairments with suprabulbar lesions: neurological framework and supporting data, in *Clinical Dysarthria* (ed. W.R. Berry), College Hill Press, San Diego, CA, pp. 21–56.

Adams, J.H. (1975) The neuropathology of head injuries, in *Handbook of Clinical Neurology: Injuries of the Brain and Skull: Part 1*, vol. 23 (eds P.J. Vinken and G.W. Bruyn), North-Holland Publishing Company, Amsterdam, pp. 35–65.

Adams, J.H., Graham, D.I., Gennarelli, T.A. and Maxwell, W.L. (1991) Diffuse axonal injury in non-missile head injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, **54**, 481–483.

Adams, J.H., Graham, D.I., Murray, L.S. and Scott, G. (1982) Diffuse axonal injury due to non-missile head injury in humans. An analysis of 45 cases. *Annals of Neurology*, **12**, 557–563.

Adams, J.H., Graham, D.I., Scott, G. *et al.* (1980) Brain damage in fatal non-missile head injury. *Journal of Clinical Pathology*, **33**, 1132–1145.

Adams, J.H., Mitchell, D.E., Graham, D.I. and Doyle, D. (1977) Diffuse brain damage of immediate impact type: its relationship to primary brainstem damage in head injury. *Brain*, **100**, 489–502.

Annegers, J.F., Grabow, J.D., Kurland, L.T. and Laws, E.R. (1980) The incidence, causes and secular trends of head trauma in Olmstead County, Minnesota. *Neurology*, **30**, 912–919.

Auerbach, S.H. (1986) Neuroanatomical correlates of attention and memory disorder in traumatic brain injury: an application of neurobehavioral subtypes. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, **3**, 1–12.

Baker, L. (1982) An evaluation of the role of metacognitive deficits in learning disabilities. *Topics in Learning and Learning Disabilities*, **2**, 26–36.

Barlow, S.M. and Burton, M.K. (1990) Ramp-and-hold force control in the upper and lower lips: developing new neuromotor assessment applications in traumatic brain-injured adults. *Journal of Speech and Hearing Research*, **33**, 660–675.

Barlow, S.M. and Netsell, R. (1989) Clinical neurophysiology for individuals with dysarthria, in *Recent*

*Advances in Clinical Dysarthria* (eds K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), College Hill Press, Boston, pp. 53–82.

Bellaire, K., Yorkston, K.M. and Beukelman, D.R. (1986) Modification of breathing patterning to increase naturalness of a mildly dysarthric speaker. *Journal of Communication Disorders*, **19**, 271–280.

Benjamin, L., Debinski, A., Fletcher, D. *et al.* (1989) The use of the Bethesda conversational skills profile in closed head injury, in *Theory and Function: Bridging the Gap* (ed. V. Anderson), Australian Society for the Study of Brain Impairment, Melbourne, pp. 57–64.

Benson, D.F. (1967) Fluency in aphasia: Correlation with radioactive scan localization. *Cortex*, **3**, 373–394.

Beukelman, D.R. and Garrett, K. (1988) Augmentative and alternative communication for adults with acquired severe communication disorders. *Augmentative and Alternative Communication*, **4**, 104–121.

Beukelman, D.R. and Yorkston, K.M. (1991) Traumatic brain injury changes the way we live, in *Communication Disorders Following Traumatic Brain Injury* (eds D.R. Beukelman and K.M. Yorkston), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 1–13.

Bigler, E.D. (1990) Neuropathology of traumatic brain injury, in *Traumatic Brain Injury* (ed. E. Bigler), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 13–49.

Bigler, E.D., Kurth, S., Blatter, D. and Abildskov, T. (1993) Day-of-injury CT as an index to pre-injury brain morphology: degree of post-injury degenerative changes identified by CT and MR neuroimaging. *Brain Injury*, **7**, 125–134.

Blumbergs, P.C., Jones, N.R. and North, J.B. (1989) Diffuse axonal injury in head trauma. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **52**, 838–841.

Bock, J.K. (1982) Toward a cognitive psychology of syntax: information processing contributions to sentence formulation. *Psychological Review*, **89**, 1–47.

Breasted, J.H. (1930) *The Edwin Smith Surgical Papyrus*, vol. **1**. University of Chicago Press, Chicago.

Brooks, D.N., Aughton, M.E., Bond, M.R. *et al.* (1980) Cognitive sequelae in relationship to early indices of severity of brain damage after severe blunt head injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **43**, 529–534

Brownell, H.H., Michel, D., Powelson, J. and Gardner, E. (1983) Surprise but not sensitivity to verbal humour in right hemisphere patients. *Brain and Language*, **27**, 20–27.

Bryan, K. (1988) Assessment of language disorders after right hemisphere damage. *British Journal of Disorders of Communication*, **23**, 111–125.

Bryan, K. (1989) *The Right Hemisphere Language Battery*, Far Communications, Southampton.

Chapman, S., Culhane, K., Levin, H. *et al.* (1992) Narrative discourse after closed head injury in children and adolescents. *Brain and Language*, **43**, 2–62.

Chapman, S., Levin, S. and Culhane, K. (1995) Language impairment in closed head injury, in *Handbook of Neurological Speech and Language Disorders* (ed. S. Kirschner), Marcel Decker, New York, pp. 387–429.

Code, C. (1987) *Language, Aphasia and the Right Hemisphere*, John Wiley & Sons Ltd, Chichester.

Coelho, C.A., Liles, B.Z. and Duffy, R.J. (1991a) Discourse analysis with closed head injured adults. Evidence for differing patterns of deficits. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **72**, 465–468.

Coelho, C.A., Liles, B.Z. and Duffy, R.J. (1991b) The use of discourse analyses for the evaluation of higher level traumatically brain-injured adults. *Brain Injury*, **5**, 381–392.

Coloquhoun, I.R. and Rawlinson, J. (1989) The significance of haematomas of the basal ganglia in closed head injury. *Clinical Radiology*, **40**, 619–621.

Cullum, C.M. and Bigler, E.D. (1986) Ventricle size, cortical atrophy, and the relationship with neuropsychological status in closed head injury: a quantitative analysis. *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology*, **8**, 437–452.

Darley, F.L. (1982) *Aphasia*, W. B. Saunders, Philadelphia.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders Company, Philadelphia.

Dresser, A.C., Meirowsky, A.M., Weiss, G.J. *et al.* (1973) Gainful employment following head injury: prognostic factors. *Archives of Neurology*, **29**, 111–116.

Ehrlich, J. and Barry, P. (1989) Rating communication behaviours in head-injured adults. *Brain Injury*, **3**, 193–198.

Fingers, S. (1978) *Recovery from Brain Damage*, Plenum Press, New York.

Finlayson, M.A.J. and Garner, S.H. (1994) Challenges in rehabilitation of individuals with acquired brain injury, in *Brain Injury Rehabilitation: Clinical Considerations* (eds M.A.J. Finlayson and S.H. Garner), Williams & Wilkins, Baltimore, pp. 3–10.

Friede, R.L. (1973) *Developmental Neuropathology*, Springer, New York.

Gaidolfi, E. and Vignolo, L.A. (1980) Closed head injuries of school aged children: neuropsychological sequelae in early adulthood. *Italian Journal of Neurological Sciences*, **1**, 65–73.

Gardner, K. and Denes, G. (1973) Connotative judgements by aphasic patients on a pictorial adaption of the semantic differential. *Cortex*, **9**, 183–412.

Gennarelli, T.A. (1993) Mechanisms of brain injury. *Journal of Emergency Medicine*, **11**, 5–11.

Gennarelli, T.A., Thibault, L.E., Adams, H.J. *et al.* (1982) Diffuse axonal injury. *Annals of Neurology*, **12**, 212–223.

Geschwind, N. (1971) Current concepts: aphasia. *North England Journal of Medicine*, **284**, 645–656.

Gjerris, F. (1986) Head injuries in children: special features. *Acta Neurochirurgica*, **36** (Suppl.), 155–158.

Goldstein, K. (1948) *Language and Language Disturbances*, Grune & Stratton, New York.

Graham, D.I. and Adams, J.H. (1971) Ischaemic brain damage in fatal head injuries. *Lancet*, **1**, 265–266.

Graham, D.J., Adams, J.H. and Doyle, D. (1978) Ischaemic brain damage in fatal nonmissile head injuries. *Journal of Neurological Science*, **39**, 213–234.

Groher, M. (1977) Language and memory disorders following closed head trauma. *Journal of Speech and Hearing Research*, **20**, 212–222.

Groher, M. (1983) Communication disorders, in *Rehabilitation of the Head Injured Adult* (eds M. Rosenthal, E. Griffith, M. Bond and J.D. Miller), F.A. Davis, Philadelphia.

Gurdjian, E.S. and Gurdjian, E.S. (1976) Cerebral contusions: re-evaluation of the mechanism of their development. *Journal of Trauma*, **16**, 35–51.

Guthrie, E., Mast, J., Richards, P. *et al.* (1999) Traumatic brain injury in children and adolescents. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, **8**, 807–826.

Hagen, C. (1984) Language disorders in head trauma, in *Language Disorders in Adults: Recent Advances* (ed. A. Holland), College-Hill Press, San Diego, pp. 245–281.

Hagen, C., Malkmus, D. and Burditt, G. (1979) *Intervention Strategies for Language Disorders Secondary to Head Trauma: Short Course*, American Speech-Language and Hearing Association, Atlanta.

Hartley, L. (1995) *Cognitive-Communicative Abilities Following Brain Injury: a Functional Approach*, Singular Publishing Group Inc., San Diego.

Hartley, L. and Jensen, P.J. (1991) Narrative and procedural discourse after closed head injury. *Brain Injury*, **6**, 271–281.

Hartley, L.L. and Levin, H.S. (1990) Linguistic deficits after closed head injury: a current appraisal. *Aphasiology*, **4**, 353–370.

Hartmann, E. and von Cramon, D. (1984) Acoustic measurement of voice quality in central dysphonia. *Journal of Communication Disorders*, **17**, 425–440.

Heilman, K.M., Safran, A. and Geschwind, N. (1971) Closed head trauma and aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **34**, 265–269.

Heilman, K.M. and Valenstein, C. (1979) *Clinical Neuropsychology*, Oxford University Press, New York.

Hendrick, E.B., Hardwood-Nash, D. and Hudson, A.R. (1964) Head injuries in children: a survey of 4465 consecutive cases at the Hospital for Sick Children, Toronto, Canada. *Clinical Neurosurgery*, **11**, 45–65.

Hillbom, E. (1959) Delayed effects of traumatic brain injuries: neurological remarks. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, **137**, 7.

Hinchcliffe, F.J., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1998) Towards a conceptualization of language and cognitive impairment in a closed head-injury: use of clinical measures. *Brain Injury*, **12**, 109–132.

Holbourn, A.H.S. (1943) Mechanics of head injuries. *Lancet*, **2**, 438–441.

Holland, A.L. (1982) When is aphasia aphasia? The problem of closed head injury, in *Clinical Aphasiology*, vol. **12** (ed. R. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 345–349.

Huisingh, R., Barrett, M., Bachman, L. *et al.* (1990) *The Word Test – Revised*, LinguiSystems, East Moline, IL.

Hunker, C., Abbs, J. and Barlow, S.M. (1982) The relationship between parkinsonian rigidity and hypokinesia of the orofacial system: a quantitative analysis. *Neurology*, **32**, 755–761.

Iwata, S., von Leden, H. and Williams, D. (1972) Air flow measurement during phonation. *Journal of Communication Disorders*, **5**, 67–69.

Jamison, D.L. and Kaye, H.H. (1974) Accidental head injury in children. *Archives of Diseases of Childhood*, **49**, 376–381.

Javid, M. and Settlage, P. (1956) Effect of urea on cerebrospinal fluid pressure in human subjects: preliminary report. *Journal of the American Medical Association*, **160**, 943–949.

Jellinger, K. (1983) The neuropathology of pediatric head injuries, in *Pediatric Head Trauma* (ed.

K. Shapiro), Futura, Mount Kisco, NY, pp. 87–115.

Jellinger, K. and Seitelberger, F. (1970) Protracted post-traumatic encephalopathy: pathology, pathogenesis, and clinical implications. *Journal of Neurological Sciences*, **10**, 51–94.

Jennett, B. (1983) Scope and scale of the problem, in *Rehabilitation of the Head Injured Adult* (ed. J.D. Miller), F.A. Davis, Philadelphia, pp. 61–75.

Jennett, B. (1986) Head trauma, in *Diseases of the Nervous System* (eds A.K. Asbury, G.M. McKann and W.I. McDonald), W.B. Saunders, Philadelphia, pp. 1282–1297.

Jennett, B. and Teasdale, G. (1981) *Management of Head Injuries*, F.A. Davis, Philadelphia.

Jordan, F.M., Ozanne, A.E. and Murdoch, B.E. (1988) Long-term speech and language disorders subsequent to closed head injury in children. *Brain Injury*, **2**, 179–185.

Katz, M.D. (1992) Neuropathology and neurobehavioural recovery from closed head injury. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, **7**, 1–15.

Kent, R.D., Netsell, R. and Bauer, L. (1975) Cineradiographic assessment of articulatory mobility in the dysarthrias. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **40**, 467–480.

Klauber, M.R., Barrett-Connor, E., Marshall, L.F. and Bowers, S.A. (1981) The epidemiology of head injury: a prospective study of an entire community – San Diego County, California, 1978. *American Journal of Epidemiology*, **113**, 500–509.

Kraus, J.F., Black, M.A., Hessal, N. *et al.* (1984) The incidence of acute brain injury and serious impairment in a defined population. *American Journal of Epidemiology*, **119**, 186–201.

Lehiste, I. (1965) Some acoustic characteristics of dysarthric speech. *Biblotheca Phonetica*, **2**, 1–124.

Lenneberg, E. (1967) *Biological Foundations of Language*, John Wiley & Sons, Inc., New York.

Letarte, P.B. (1999) Neurotrauma care in the new millennium. *Surgical Clinics of North America*, **79**, 1449–1470.

Levin, H.S., Benton, A.L. and Grossman, M.D. (1982) *Neurobehavioural Consequences of Closed Head Injury*, Oxford University Press, New York.

Levin, H.S. and Eisenberg, G.M. (1979) Neuropsychological outcome of closed head injury in children and adolescents. *Child's Brain*, **5**, 281–292.

Levin, H.S., Ewing-Cobbs, L. and Benton, A.L. (1983) Age and recovery from brain damage, in *Aging and the Recovery of Function in the Central Nervous System* (ed. S.W. Scheff), Plenum Publishing, New York, pp. 233–240.

Levin, H.S., Grossman, R.G. and Kelly, P.J. (1976) Aphasia disorder in patients with closed head injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, **39**, 1062–1070.

Levin, H.S., Grossman, R.G. and Rose, S.E. (1979) Long term neuropsychological outcome of closed head injury. *Journal of Neurosurgery*, **50**, 412–422.

Lezak, M. (1983) *Neuropsychological Assessment*, 2nd edn, Oxford University Press, New York.

Lichtheim, L. (1885) On aphasia. *Brain*, **7**, 433–484.

Lindenberg, R. and Freytag, E. (1969) Morphology of brain lesions from blunt trauma in early infancy. *Archives of Pathology (Chicago)*, **87**, 298–305.

Lundberg, N. (1960) Continuous recording and control of ventricular fluid pressure in neurosurgical practice. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, **36** (Suppl.), 1–193.

Luria, A.R. (1970) *Traumatic Aphasia*, Mouton, The Hague.

Marquardt, T.P., Stoll, J. and Sussman, H. (1990) Disorders of communication in traumatic brain injury, in *Traumatic Brain Injury: Mechanisms of Damage, Assessment, Intervention and Outcome* (ed. E.D. Bigler), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 181–205.

MacPherson, P., Teasdale, E., Dhaker, S. *et al.* (1986) The significance of traumatic haematoma in the region of the basal ganglia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **49**, 29–34.

McDonald, S. (1992) Communication disorders following closed head injury: new approaches to assessment and rehabilitation. *Brain Injury*, **6**, 283–292.

McDonald, S. (1993) Viewing the brain sideways: frontal versus right hemisphere explanations of non-aphasic language disorders. *Aphasiology*, **7**, 535–549.

McDonald, S. and Pearce, S. (1995) 'The Dice Game' a new test of pragmatic language skills after closed head injury. *Brain Injury*, **9**, 255–271.

McDonald, S., Togher, L. and Code, C. (1999) The nature of traumatic brain injury: basic features and neuropsychological consequences, in *Communication Disorders Following Traumatic Brain Injury* (eds S. McDonald, L. Togher and C. Code), Psychology Press, Hove, pp. 19–54.

McDonald, S. and van Sommers, P. (1993) Pragmatic language skills after closed head injury: ability to negotiate requests. *Cognitive Neuropsychology*, **10**, 297–315.

McHenry, M.A. (1996) Laryngeal airway resistance following traumatic brain injury, in *Disorders of Motor Speech: Assessment, Treatment and Clinical Characterization* (eds D.A. Robin, K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), Paul H. Brooks Publishing Co., Baltimore, pp. 229–240.

McHenry, M., Wilson, R.L. and Minton, J.T. (1994) Management of multiple physiologic system deficits following traumatic brain injury. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **2**, 59–74.

Menkes, J.H. and Till, K. (1995) Postnatal trauma and injuries by physical agents, in *Textbook of Child Neurology* (ed. J.H. Menkes), Williams & Wilkins, Baltimore, pp. 557–597.

Mentis, M. and Prutting, C. (1987) Cohesion in the discourse of normal and head injured adults. *Journal of Speech and Hearing Research*, **30**, 88–89.

Miller, J.D. and Sweet, R.C. (1978) Early insults to the injured brain. *Journal of the American Medical Association*, **240**, 439–442.

Milton, S., Prutting, C. and Binder, G. (1984) Appraisal of communication competence in head injured adults, in *Clinical Aphasiology*, vol. **14** (ed. R. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 114–123.

Murdoch, B.E. (1990) *Acquired Speech and Language Disorders: A Neuroanatomical and Functional Neurological Approach*, Chapman and Hall, London.

Murdoch, B.E., Theodoros, D.G., Stokes, P.D. and Chenery, H.J. (1993) Abnormal patterns of speech breathing in dysarthria following severe closed head injury. *Brain Injury*, **7**, 295–308.

National Head Injury Foundation. (1985) *An Educator's Manual: What Educators Need to Know About Students with Traumatic Brain Injury*. National Head Injury Foundation, Framingham, MA.

Najenson, T., Sazbon, L., Fiselzon, J. *et al.* (1978) Recovery of communicative functions after prolonged traumatic coma. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*, **10**, 15–21.

Naugle, R.I. (1990) Epidemiology of traumatic brain injury in adults, in *Traumatic Brain Injury: Mechanisms of Damage, Assessment, Intervention, and Outcome* (ed. E.D. Bigler), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 69–103.

Netsell, R. (1986) *A Neurobiological View of Speech Production and the Dysarthrias*, College Hill Press, San Diego.

Netsell, R. and Daniel, B. (1979) Dysarthria in adults: Physiologic approach in rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **60**, 502–508.

Netsell, R., Lotz, W.K. and Barlow, S.M. (1989) A speech physiology examination for individuals with dysarthria, in *Recent Advances in Clinical Dysarthria* (eds K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), College Hill Press, Boston, pp. 4–37.

Olver, J.H., Ponsford, J.L. and Curran, C.A. (1996) Outcome following traumatic brain injury: a comparison between 2 and 5 years after injury. *Brain Injury*, **10**, 841–848.

Pang, D. (1985) Pathophysiologic correlates of neurobehavioural syndromes following closed head injury, in *Head Injury Rehabilitation: Children and Adolescents* (ed. M. Ylvisaker), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 3–70.

Parsons, C.L., Lambier, J., Snow, P. *et al.* (1989) Conversational skills in closed head injury: Part 1. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **17**, 37–46.

Porch, B.E. (1967) *Porch Index of Communicative Ability*, Consulting Psychologists Press, Palo Alto, CA.

Prigatano, G., Roueche, J. and Fordyce, D. (1986) Nonaphasic language disturbances after brain injury, in *Neuropsychological Rehabilitation after Brain Injury* (ed. G.P. Prigatano), John Hopkins University Press, Baltimore, pp. 18–28.

Prutting, C. and Kirchner, D. (1983) Applied pragmatics, in *Pragmatic Assessment and Intervention Issues in Language* (eds T. Gallagher and C. Prutting), College Hill Press, San Diego.

Reilly, P.L. and Adams, J.H. (1975) Patients with head injury who talk and die. *Lancet*, **2**, 375–377.

Robin, D.A., Somodi, L.B. and Luschei, E.S. (1991) Measurement of strength and endurance in normal and articulation disordered subjects, in *Dysarthria and Apraxia of Speech: Perspectives on Management* (eds C.A. Moore, K.M. Yorkston and D.R. Beukelman) Paul Brookes Publishing Co., Baltimore, pp. 173–184.

Rosner, M.J. (1995) Introduction to cerebral perfusion pressure management. *Neurosurgical Clinics of North America*, **6**, 761–773.

Rosner, M.J. and Coley, I.B. (1986) Cerebral perfusion pressure, intracranial pressure and elevation. *Journal of Neurosurgery*, **65**, 636–641.

Rosner, M.J. and Daughton, S. (1990) Cerebral perfusion pressure management in head trauma. *Journal of Trauma*, **30**, 933–940.

Rusk, H., Block, J. and Lowmann, E. (1969) Rehabilitation of the brain-injured patient: a report of 157 cases with long-term follow-up of 118, in *The Late*

*Effects of Head Injury* (eds E. Walker, W. Caveness and M. Critchley), Charles C. Thomas, Springfield, MA, pp. 327–332.

Russell, W.R. (1932) Cerebral involvement in head injury: a study based on the examination of two hundred cases. *Brain*, **55**, 549–603.

Russell, W.R. and Espir, M.L.E. (1961) *Traumatic Aphasia*, Oxford University Press, London.

Sarno, M. (1980) The nature of verbal impairment after closed head injury. *Journal of Nervous and Mental Disease*, **168** (11), 685–692.

Sarno, M. (1984) Verbal impairment after closed head injury: report of a replication study. *Journal of Nervous and Mental Disease*, **172** (8), 475–479.

Sarno, M.T., Buonaguro, A. and Levita, E. (1986) Characteristics of verbal impairment in closed head injured patients. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **67**, 400–405.

Sarno, M.T. and Levin, H.S. (1985) Speech and language disorders after closed head injury, in *Speech and Language Evaluation in Neurology: Adult Disorders* (ed. J.K. Darby), Grune & Stratton, New York, pp. 323–339.

Satz, P. and Bullard-Bates, C. (1981) Acquired aphasia in children, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 23–74.

Schiller, F. (1947) Aphasia studied in patients with missile wounds. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **10**, 183–197.

Simmons, N. (1983) Acoustic analysis of ataxic dysarthria: an approach to monitoring treatment, in *Clinical Dysarthria* (ed. W. Berry), College Hill Press, San Diego, pp. 283–294.

Spreen, O. and Benton, A.L. (1969) *Neurosensory Centre Comprehensive Examination for Aphasia: Manual for Directions*, University of Victoria, Victoria, BC.

Stone, J.L., Lopes, J.R. and Moody, R.A. (1978) Fluent aphasia after closed head injury. *Surgical Neurology*, **9**, 27–29.

Strich, S.J. (1956) Diffuse degeneration of the cerebral white matter in severe dementia following head injury. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **19**, 163–185.

Strich, S.J. (1961) Shearing of nerve fibres as a cause of brain damage due to head injury. *Lancet*, **2**, 443–448.

Strich, S.J. (1969) The pathology of brain damage due to blunt head injuries, in *The Late Effects of Head Injury* (eds A.E. Walker, W.F. Caveness and M. Critchley), Charles C. Thomas, Springfield, IL, pp. 501–524.

Tate, R.L., McDonald, S. and Lulham, J.L. (1998) Traumatic brain injury: severity of injury and outcome in an Australian population. *Journal of Australia and New Zealand Public Health*, **22**, 11–15.

Teasdale, G.M. and Graham, D.I. (1998) Craniocerebral trauma: protection and retrieval of the neuronal population after injury. *Neurosurgery*, **43**, 723–738.

Teasdale, G. and Jennett, B. (1974) Assessment of coma and impaired consciousness: a practical scale. *Lancet*, **2**, 81–84.

Teasdale, G.M. and Jennett, B. (1976) Assessment and prognosis of coma after head injury. *Acta Neurochirurgica*, **34**, 45–55.

Teuber, H.L. (1975) Recovery of function after brain injury in man, in *Outcome of Severe Damage to the Central Nervous System* (eds R. Porter and D.W. Fitzsimons), CIBA Foundation Symposium No. 34, Elsevier/Excerpta Medica, Amsterdam.

Theodoros, D.G. and Murdoch, B.E. (1994) Laryngeal dysfunction in dysarthric speakers following severe closed head injury. *Brain Injury*, **8**, 667–684.

Theodoros, D.G., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1994) Perceptual speech characteristics of dysarthric speakers following severe closed head injury. *Brain Injury*, **8**, 101–124.

Theodoros, D.G., Murdoch, B.E. and Stokes, P.D. (1995) A physiological analysis of articulatory dysfunction in dysarthric speakers following severe closed head injury. *Brain Injury*, **9**, 237–254.

Theodoros, D.G., Murdoch, B.E., Stokes, P.D. and Chenery, H.J. (1993) Hypernasality in dysarthric speakers following severe closed head injury: a perceptual and instrumental analysis. *Brain Injury*, **7**, 59–69.

Thomsen, I.V. (1975) Evaluation and outcome of aphasia in patients with severe closed head trauma. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **38**, 713–718.

Thomsen, I.V. (1984) Late outcome of very severe blunt head injury: a 10–15 year second follow-up. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **47**, 260–268.

Towne, R. and Entwistle, L. (1993) Metaphoric comprehension in adolescents with traumatic brain injury and adolescents with language learning disability. *Language, Speech and Hearing Sciences in Schools*, **24**, 100–107.

Vernon-Levett, P. (1991) Head injuries in children. *Critical Care Nursing Clinics of North America*, **3**, 411–421.

Vogel, M. and von Cramon, D. (1983) Articulatory recovery after traumatic midbrain damage: a follow-up study. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **35**, 294–309.

Wechsler, D. (1945) *Wechsler Memory Scale Form 1*, Psychological Corporation, New York.

Wiig, E. (1984) Language disabilities in adolescents: a question of cognitive strategies. *Topics in Language Disorders*, **4**, 41–58.

Wiig, E., Alexander, E. and Secord, W. (1988) Linguistic competence and level of cognitive functioning in adults with traumatic closed head injury, in *Neuropsychological Studies of Nonfocal Brain Injury: Trauma and Dementia* (ed. H. Whitaker), Springer-Verlag, New York, pp. 186–199.

Wiig, E. and Becker-Caplan, L. (1984) Linguistic retrieval strategies and word-finding difficulties among children with language disabilities. *Topics in Language Disorders*, **4**, 1–18.

Wiig, E. and Secord, E. (1985) *Test of Language Competence*, Charles E. Merrill, Columbus, OH.

Wiig, E. and Secord, E. (1989) *Test of Language Competence – Expanded*, Charles E. Merrill, Columbus, OH.

Winner, E. and Gardner, H. (1977) The comprehension of metaphor in brain damaged patients. *Brain*, **100**, 717–729.

Workinger, M. and Netsell, R. (1992) Restoration of intelligible speech 13 years post-head injury. *Brain Injury*, **6**, 183–187.

Ylvisaker, M. (1986) Language and communication disorders following pediatric head injury. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, **1**, 48–56.

Ylvisaker, M. (1992) Communication outcome following traumatic brain injury. *Seminars in Speech and Language*, **13**, 239–250.

Yorkston, K.M. and Beukelman, D.R. (1991) Motor speech disorders, in *Communication Disorders Following Traumatic Brain Injury* (eds D.R. Beukelman and K.M. Yorkston), Pro-Ed, Austin, TX, pp. 251–315.

Yorkston, K.M., Beukelman, D.R. and Bell, K.R. (1988) *Clinical Management of Dysarthric Speakers*, Little Brown, Boston.

Yorkston, K.M., Beukelman, D.R., Minifie, F. and Sapir, S. (1984) Assessment of stress patterning in dysarthric speakers, in *The Dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management* (eds M. McNeil, A. Aronson and J. Rosenbek), College Hill Press, San Diego, pp. 131–162.

Ziegler, W., Hoole, P., Hartmann, E. and von Cramon, D. (1988) Accelerated speech in dysarthria after acquired brain injury: acoustic correlates. *British Journal of Disorders of Communication*, **23**, 215–228.

Ziegler, W. and von Cramon, D. (1983a) Vowel distortion in traumatic dysarthria: a formant study. *Phonetica*, **40**, 63–78.

Ziegler, W. and von Cramon, D. (1983b) Vowel distortion in traumatic dysarthria: lip rounding versus tongue advancement. *Phonetica*, **40**, 312–322.

Ziegler, W. and von Cramon, D. (1986) Spastic dysarthria after acquired brain injury: an acoustic study. *British Journal of Disorders of Communication*, **21**, 173–187.

Zurif, E.B., Caramazza, A., Myerson, R. and Galvin, J. (1974) Semantic feature representation of normal and aphasic language. *Brain and Language*, **1**, 167–187.

# 5 右腦病灶損傷之後的語言障礙
# (Language disorders subsequent to right-hemisphere lesions)

## 緒論 (Introduction)

自從英國的神經科醫師 John Hughlings Jackson (1874) 首度提出右腦半球有助於語言處理之時，延伸至右腦半球的語言功能議題便自 19 世紀末起，一直存在爭論。雖然自從 Broca (1861, 1865) 的研究發現起，左腦半球在傳統上一直被視為是掌管語言功能的區域，但近年來累積的證據仍顯示，右利的右腦半球確實在正常的語言功能中扮演著重要的角色 (Searleman, 1977; Lesser, 1978; Delis et al., 1983; Tompkins, 1995; Myers, 1999; Côté et al., 2007)。重要的是，並非所有右腦傷的患者都會出現溝通障礙，而那些呈現不同症狀的患者會依據溝通事件 (communicative events) 的本質、病患疲勞的相對程度以及其神經病理性的延伸而改變。相關的文獻顯示，多元化的語言和其相關的知覺及認知異常已被報告與右腦傷有關，其中最常見的包括：認知和輕微的溝通缺損、情緒和情感方面的缺損，以及視覺空間的半側忽略。回顧右腦半球的功能角色顯示，此腦半球在處理非文字、有語境限制 (context-bound)、複雜的語言特色方面，如：理解比喻性或象徵性說法的語言 (figurative language)、故事、笑話，以及把複雜語言的訊息和情境結合起來，且察知間接言語行為的其他形式的言談上，可能具有獨特的功能角色 (indirect speech act) (Code, 1987; Joanette, Goulet and Hannequin, 1990)。

## 語言功能的側化 (Lateralization of language function)

從歷史角度而言，在 Broca (1861, 1865) 提出報告之前，並未料想到會有大腦半球語言特化的情形。Broca 一般被認為是第一位把口語上的優勢 (speech dominance) 認為是慣用手對側的腦半球所支配之學者。Broca (1861) 提出言語中樞位於左腦半球的第三額

迴。在他後續的發表中 (Broca, 1865)，指出似乎只有左腦半球才會出現語言損傷的病人。Broca 相信右利者的口語優勢腦半球在左腦，而左利者的言語優勢腦半球在右腦。

Broca 的失語症與局灶性腦損傷的關係說法隨後得到證實，所以左腦半球對語言的重要性便廣泛地受到認同。而「優勢」和「非優勢」以及「主要」和「次要」等術詞，也分別被應用在左、右兩腦腦半球上。右腦傷後患有語言障礙的左利者的報告為 Broca 的想法增添了假設試驗性質上的支持 (Zangwill, 1964)。不過，更為近期的報導提出了有力的證據，認為 Broca 假設的慣用手和語言優勢腦半球的一對一關係論過於簡化 (Schuell, Jenkins and Jiminez-Pabon, 1964; Zangwill, 1964; Penfield and Roberts, 1966; Rossi and Rosandini, 1967)。

目前多數人（將近 96%）的語言優勢腦在左腦，與其慣用手的關係如下：大約 93% 的人為右利，且一般估計 90-99% 的右利者由左腦主導其語言功能 (Penfield and Roberts, 1959; Zangwill, 1960; Pratt and Warrington, 1972)；剩下 7% 的這群人則被認為是左利手，而這些非右利者中約有 50–70% 的語言功能主要位在左腦半球內 (Goodglass and Quadfasel, 1954; Zangwill, 1967; Hecaen and Sauguet, 1971; Warrington and Pratt, 1973)。因此，非右利者的右腦半球存在有語言表徵，會比右利者的機會還高 (Strauss, Wada and Kosaka, 1983)。

有某些學者提出，大部分的非右利者有相當多的語言功能存在於兩腦半球中（雙側性語言主導）(Luria, 1970; Gloning, 1977)。非右利者的語言雙側性 (bilaterality)，可藉由他們腦部外傷後患有較高的失語症比率 (Gloning et al., 1969)，以及較佳的復原速率 (Luria, 1970) 中明顯看出。Beaumont (1974) 也制定出一個概略的大腦組織模式，若僅簡單提出這些人的大腦表徵特色是較廣泛的 (diffuse) 的解釋方式，並不能清楚說明非右利者語言能力的實際側化情形。



## 右腦半球的語言功能
## (Linguistic functions of the right hemisphere)

### 實驗方法和技術
### (Experimental approaches and techniques)

與右腦半球語言功能相關的研究，涉及利用各種不同神經完整程度之受試者的實驗方法，包括：神經功能正常的受試者、大腦半球切除 (hemispherectomized) 的受試者、大腦連合處切除 (commissurotomized) 的受試者、左腦損傷的失語症個案以及後天性右腦損傷的患者。

除了多樣化的個案之外，還有諸多用來研究右腦半球語言能力的技術，包括：雙耳異訊 (dichotic listening) (Johnson, Sommers and Weidner, 1977; Pettit and Noll, 1979; Caldas and Botelho, 1980)、半視野的速示器呈現 (visual half-field tachistoscopic presentation) (Moore and Weidner, 1974)、內頸動脈的 amobarbital 注射 (Kinsbourne, 1971)、局部腦皮質血流量的檢查 (Meyer et al., 1980) 以及腦電波圖 (electroencephalography) (Tikofsky, Kooi and Thomas, 1960)。

近期，以 PET (Posner and Raichle, 1994) 或 fMRI (Lehericy et al., 2000) 為基礎的功能性神經造影方面的研究已證實，個體在執行語言相關作業時的腦半球雙側活化現象，如：字詞生成、被動式聆聽、句子默誦，因此提出右腦半球在語言處理上具有角色參與。

## 功能正常的受試者研究
(Studies based on normal subjects)

包含神經功能正常的受試者研究提供目前對語言側化的認識，以及對右腦半球語言功能的瞭解。儘管假設個案未存在有病態 (morbidity) 和創傷，但仍無法肯定正常人的大腦半球確實是各自獨立操作。不過，側化性的差異現象可由功能正常的受試者來證實，而其調查結果一般會與臨床的特定患者族群進行配對 (Bradshaw and Nettleton, 1983)。有關右腦半球最豐富（充足）的語言功能資料來源，其中之一來自於右腦中風或創傷後功能正常者的研究。此外，研究學者藉由調查各種腦部手術過程對語言能力的影響，也已獲悉大量有關語言側化的資訊。

## 右腦損傷的語言症狀
(Language symptoms of right-hemisphere damage)

右腦傷的成人似乎在初期或一般接觸時可以溝通，其語言上的問題只有在較為深入性的對話交談和社交互動時才會變得明顯 (Tompkins, 1995; Myers, 1999)。因此若藉由施用較為傳統的失語症評估工具，臨床人員可能難以診斷出患有右腦半球血管性或創傷性病灶損傷的右利病患是否存在語言障礙。儘管如此，大多數的語言治療師仍自臨床經驗中得出，右腦傷的右利患者無法正常地溝通。雖然表面上，這些個案似乎仍保有基本的語言能力，但若更深入的觀察之後，經常會發現他們對一段話語的脈絡、話語中隱藏的假設性含意，或是對話交談中的語調缺乏完整的理解。

右腦傷患者的言語常會被形容成過度的、雜亂無章、不適切的、虛構的、不對題的、刻板的 (literal)，而且有時會很奇怪 (Gardner, 1975; Collins, 1975; Gardner et al., 1975; Tompkins, 1995; Myers, 1999)。某些研究者強調，右腦傷病患常常會發表不適切的意見（如：說出不恰當的社交性批評），而且許多人還會有不恰當性的幽默〔如：對所謂的絞架幽默 (gallows humour)描述某人遭到危險或受傷的笑鬧劇之幽默情況，呈現出不相稱的反應〕(Gardner et al., 1975)。此外，也常發現這些患者對談時，常琢磨於不重要的細節上、或偏離主題，而且說話時也常缺乏抑揚頓挫 (Gardner, 1975; Ross and Mesulam, 1979)。Myers (1979, 1986) 的研究報告指出，這些患者說話的特徵為，在提取關鍵性的重要片斷訊息上、對理解片斷訊息間的關係方面，以及根據某些關係讀出結論或推出結論上發生困難。換句話說，右腦傷的病患似乎存在有基本的統整和組織訊息的問題，而且無法將所給予的訊息形成整體的完形來看 (overall gestalt) (Wapner, Hamby and Gardner, 1981; Myers, 1986)。

有充分的文獻紀錄顯示，語言的語言成分 (linguistic components of language) 上所受到的嚴重影響（意即：音韻、句法、詞彙語意）常與左腦半球的病灶損傷有關。相反地，右利的右腦半球病灶損傷則很少會有語意或句法等語言成分的損傷。因此，某些研究學者認為右腦半球在語言當中的角色仍尚未發展完全 (rudimentary)。但無論如何，切記除了上述的語言成分之外，語言還包括其他的成分。Benson 於 1986 年確認出四個主要的語言部分：句法型語言（關係性）、語意型語言（定義的）、語韻型語言（口語的），以及手勢（動作型）語言 [gestural (motor) language]。然而，語意和句法屬於語言的語言學方面 (linguistic facet)，而後者二種成分（手勢型和語韻型）則屬於語外或副語

言方面的語言部分 (extra-or paralinguistic facets of language)。近年來執行的研究證據指出，雖然傳統的語言成分大多被認為是左腦所支配，但右腦對語外面向卻顯得格外重要，而現今學習語言的學生會將這些部分納入為部份的語用學 (pragmatics) 或是語言的言談功能 (discourse function of language)。現在，讓我們進一步來檢視右腦損傷對語言和語言以外之成分的影響。

## 右腦損傷後的語言缺損
(Linguistic deficits following right-hemisphere damage)

有幾項研究結果顯示，右手慣用者，其傳統的語言成分主要側化於左腦半球。在所有語言的成分中，句法成分似乎特別地側化的最為明顯，且幾乎完全在左腦半球內活動 (Zaidel and Peters, 1981; Zaidel, 1985)。從另一方面來看，雖然左腦半球也主要負責語言語意成分的部分，但從裂腦手術 (split-brain) 和大腦半球切除術（見下文所述）的研究中得到有利的證據顯示，非優勢的右腦半球也擁有某些處理語意的語言功能。Lesser 於 1974 年發現，右腦半球損傷的病患在句法使用或音韻區辨上並無異常，但在語意測驗中有顯著的語言理解障礙。Gainotti 等人 (1981) 也同樣認為，右腦的病灶損傷會一致地損害詞彙的語意辨識，但不會使音素區辨受阻。

Hier 和 Kaplan (1980) 發現，輕度的句法和語意缺損只發生在某些右腦傷的患者身上。不過，他們的確發現口語缺損和偏盲 (hemianopia) 之間有高度相關，故而使 Millar 和 Whitaker (1983) 結論出，這些患者的口語缺失很可能只會在與右腦損傷造成其他缺損的相關情形下才會發生。Myers (1986) 認為不應該直接僅以表達性和接收性測驗任務的缺損（如：命名、字詞區辨、遵循簡單指令、字詞和句子讀誦與書寫），來作為右腦半球溝通障礙的主要源由。由於與 Millar 和 Whitaker (1983) 的看法一致，她便提出結論認為在各種語言測驗上的缺損，也許能歸因於右腦半球的其他處理功能。另外，Myers (1986) 也強調當語言缺損明顯出現在右腦傷病患時，往往會較為輕微。而 Millar 與 Whitaker (1983) 的研究則指出，有充分的證據顯示，右腦半球對人類溝通的許多行為方面有重要的貢獻。因此，他們提出了這樣的一個看法，認為右腦損傷病患的表現是一種認知－情感的障礙，而非語言的障礙。

右腦傷的成人通常不會有基本理解及表達的困難，雖然複雜聽覺理解 (Hier and Kaplan, 1980)、字詞流暢度 (Adamovich and Henderson, 1983) 以及命名 (Gainotti et al., 1981) 等的語言測驗皆已顯示右腦傷個案會有這方面的問題；當這些問題出現時，會是輕度的缺損，且對溝通能力影響不大 (Myers, 1984, 1999)。更確切地說，這些問題是訊息整合和組織必要的高階語言缺損，所以會擾亂右腦傷患者的溝通能力。因此，這方面的問題在認知作業的資源需求增加時，往往會更為明顯。因此，右腦傷者可能在直截式 (straightforward) 的任務測驗（如：基本理解測驗）上不太會有問題，但當任務變得需要更多認知參與時（如：包含多步驟或多指令的複雜理解任務），可能會使溝通瓦解 (breakdown)。加入時間限制、推理或後設語言／後設認知需求（如：要求考量他人的觀點）等因素時，可能會增加溝通困難的程度。另外，如右腦傷患者的理解缺損的溝通問題，在多重詮釋 (multiple interpretations) 的任務中可能經常被發現，因為患者需要選擇出最適當的含意。

Diggs 和 Basili (1987) 曾描述右腦傷個案表現的理解障礙，為這些患者在理解對比的反義詞、解讀諺語和修辭格／比喻 (figures of speech)、解決不一致的敘述，以及瞭解邏輯－語法 (logico-grammatical) 和其他語言學上複合句方面的能力減弱。他們觀察到這些個案的理解問題會隨著記憶承載量和語言的複雜度而增加。Hier 和 Kaplan (1980) 也發現右腦傷的個案在理解邏輯－語法的句子和抽象的諺語解讀上會受損。

然而，另一項文獻報告指出的右腦傷患者理解能力的特徵是，他們會有逐字地（照字面上）解讀比喻性／非字面上的語言傾向。右腦傷者似乎不能完全領會字詞或片語的抽象含意 (Myers and Linebaugh, 1981; Kempler et al., 1999)，而只能以逐字解讀來反應。更具體來說，他們似乎在生成可供選擇的替代含意上會有困難，並且會逐字詮釋比喻性或象徵性說法的語言，如慣用語 (idiom)、諺語和暗喻。另外，他們可能也有理解幽默、反話以及諷刺和嘲笑上的困難 (Myers and Linebaugh, 1981; Bihrle, Brownell and Powelson, 1986; Van Lanker and Kempler, 1987)。Foldi、Cicone 和 Gardner (1983) 執行一項要求右腦傷病患解釋出直接敘述和間接敘述 (direct and indirect speech) 的研究，結果發現該患者以逐字方式詮釋間接敘述，並且未將情境的上下文訊息考慮進去。同樣地，Myers 和 Linebaugh (1981) 觀察到右腦傷的成人患者容易將語言的指意 (denovative) 面向相聯起來，而非其隱含的延意 (connotative) 面向，這種傾向可能使他們無法理解內嵌話語中 (embedded in an utterance) 的意圖性或暗示性含意。Myers 和 Linebaugh (1981) 的報告提出，他們的右腦傷個案比控制組受試者更常對慣用語的措辭 (idiomatic expression) 作逐字反應，且有判定正確話語情境上的困難。另外，也容易用分解的方式解讀一句成語或慣用語，會將它斷成一個一個組成的元素，而不是將它視為一個整體，再使用上下文情境來幫助解讀。根據 Weylman 等人 (1989) 的報告，右腦傷者可能會將如：「你可以幫我關門嗎？」的請求逐字地（照字面地）解讀，因而僅做出口語回答「是」，而不是去完成說話者這句話裡提議要間接執行的動作。不過，Vanhalle 等人 (2000) 則表示，如果把這類的請求放在自然的情境中，而非抽離於情境之外，如：在實驗性的或臨床的環境背景下，請求通常能正確地被解讀。

右腦傷患者的言談論述 (discourse)，被形容成是有事實根據但偏離目標的、沒有關聯且缺乏組織性。其口語表達常類似於列舉的細節項目或句子，而非一個有連貫性的故事 (Benowitz, Moya and Levine, 1990; Beeman, 1993)。尤其，右腦傷者可能在自創的故事或描述圖片場景或影像時（如：「偷餅乾」一圖），會有主要概念或主題上的辨識困難 (Joanette et al., 1986; Cherney, Drimmer and Halper, 1997)。他們有可能看出個別的元素，但卻無法推斷出整體的主題思想或寓意主旨。而且，他們在言談論述當中呈現出凝聚力不足，無法有效的利用主題作為線索，來組織句子成為連貫的故事 (Schneiderman, Murasugi and Saddy, 1992)，並且在書寫式或口說式的內文中，可能會出現主旨確認上的困難 (Hough, 1990)。因此，儘管已曉得圖片場景中描述的個別元素以及在口語表現中傳達的個別句子，右腦傷者可能還是無法提取 Myers 在 1997 年所提出的口語言談論述和視覺事件的「大架構 (the macrostructure)」。舉例來說，當描述波士頓失語症測驗 (Goodglass and Kaplan, 1983) 中的 Cookie Theft（「偷餅乾」）圖時，右腦傷者可能可以辨識出個別元素，如：餅乾罐、洗

盤子的婦人、水槽裡溢出的水等等，但卻無法根據描述的部分推論出核心概念。有幾位學者研究了右腦傷成人在解讀及處理口說敘事 (narratives) 的能力（如；Wapner, Hamby and Gardner, 1981; Gardner et al., 1983）。以慣用語的例子而言，這些研究顯示右腦傷的患者，傾向使用邏輯分解的方式直接推論訊息，而導致在情感上、道德上、和幽默內容上，出現按照字面和反常的解讀情形。當要求重述故事內容時，這些病患普遍能夠回憶起各個局部的獨立細節，但難以抑制離題和虛談的答覆反應 (confabulatory responses)。他們被報導會不斷地違反故事的限定範圍、插入個人的經驗及意見來打斷言談敘事。右腦傷病患也出現排序和整合特定訊息的問題，且無法判斷故事的真相、情結和特色的合適程度。Wapner、Hamby 和 Gardner 於 1981 年提出，這些結果顯示語言組成元素 (elements) 的整合不足，以及口說敘事形式的鑑識度減弱。Wapner、Hamby 和 Gardner (1981) 提出於成人右腦傷患者所見的這些缺損，是由於自後天習得對語言實體的整體完形的一種潛在性感知覺問題。假如 Wapner 和他的同事說法是正確的，此問題將致使語言的基本架構產生擾亂，並且使語言組成元素之間的鑑識關係變得困難。Wapner、Hamby 和 Gardner (1981) 於是提出，右腦傷成人患者由於缺乏此組織原則性，遂陷入一種無方向性的漫談，且無法判斷哪項細節才是重要的，以及所產生的整體要點為何，並藉此來總結這些缺損所造成的影響性。這項議論由數篇研究調查的結果所支持，這些研究顯示，在與正常組受試者相較下，右腦傷患者使用同樣或更多數量的字詞，但提供的訊息卻較少 (Myers, 1979; Rivers and Love, 1980; Diggs and Basili, 1987)。右腦傷者這種有事實根據卻無組織性的口語輸出，可能也是這些患者的推論衍生和解讀問題引起的後果。雖然在基本推論的問題發生時如：必須將兩個句子合在一起（解釋）的情況下，右腦傷者也很少見，但是他們的確經常會在聯想推論 (elaborative inferences) 中遭受到困難〔意即添加入文段 (passage) 像是預料的事物和人物的情緒的那些訊息〕(Lehman and Tompkins, 2000)。

總之，右腦傷患者主要在語言元素和情境脈絡的解讀、整合和組織上會出現困難。他們無法整體地評估訊息，或塑造一個整體架構以作為參考的基準，來輔助他們解讀和產生複雜語言的能力。

## 右腦傷後伴隨的語外缺損
(Extralinguistic deficits following right-hemisphere damage)

雖然，過去多數研究已檢視右腦傷對語言中較為傳統的語言成分之影響，近年來有越來越多的研究，針對右腦半球對溝通方面在語用、語韻和情感上的貢獻做探討。事實上，Myers (1986, 1997) 認為右腦傷患者呈現的溝通缺損中，最重要的部分在於這些被稱作是語言的語外成份 (extralinguistic components of language)。

**語外缺損的分類** (Categories of extralinguistic deficits)。Myers (1986) 將語外缺損以兩種不同的類別來做區分：情感－語韻障礙和語用障礙。情感－語韻障礙，與情緒性語調（表達的情感反應）的理解及表達有關，該情緒性語調會透過臉部表情、手勢（肢體語言）以及口語的韻律特徵〔語調輪廓 (intonation contour)、音量、速率和節奏〕的機制來傳達，而這些語調模式 (intonation patterns) 可傳遞語言上和情感上的訊息。「語用學 (Pragmatics)」意指語言上和情境脈絡上的語言使用。根據 Code (1987) 表示，「語用學代表語言和其他行為方面之間的聯繫界面 (interface)，並非和語言實體本身 (linguistic entities themselves) 有關，而是和產生溝通的整體行為－社交情境，以及話語訊息背後的確實含意有關」(p. 88)。更簡單地說，語用

學牽涉語言和社交情境之間的關係，包括溝通交流的意圖或目的。

**情感－語韻障礙** (Affective-prosodic disturbances)。文獻報告指出，右腦傷的患者在語韻 (prosody) 的產生和理解方面皆會出現困難；特別是在語韻表達的情感（情緒性）成分上 (Tucker, Watson and Heilman, 1977; Ross and Mesulam, 1979; Brownell and Martino, 1998; Borod et al., 2000)。尤其右腦傷患者說話的樣子常被描述為情感平淡 (flat-affect) 且語調平板 (Ross and Mesulam, 1979)。患有右腦損傷的受試者也被報導出，缺乏由非語言方式呈現的情緒性情境的評估能力，特別是那些透過臉部表情所呈現的情緒 (Benowitz et al., 1983)。Lundgren、Moya 和 Benowitz (1983) 的研究中也提出情感性的手勢障礙；他們發現右腦傷患者在察覺臉部表情和解讀肢體語言的能力上有受損。Ross (1981) 把無法藉由聲音的旋律語調或手勢的情感表達不能的狀況稱為「失韻律症」(aprosodia)，已被報導與右後下額葉區（類似於左腦半球的 Broca 氏區）損傷有關。另外，Ross (1981) 也提出，如果右腦的後顳頂葉區受損，則會使言語的情緒特質無法被理解。這些研究結果讓一些學者們推斷出，右腦半球為支配情感－語韻上的處理運作 (Ross and Mesulam, 1979; Ross, 1981; Emmorey, 1987)。

根據右腦損傷的研究對語韻方面影響的觀察結果，Ross (1981) 發表出一項理論表示，從功能性的解剖組織來看，右腦的情感性語韻反映 (mirrors) 在左腦的命題性語言 (propositional language) 上。他提出一項評估及分類「語韻異常」（失韻律症）的方法，類似於以語韻性理解、重述和表達為基礎的失語障礙評估法。Ross 假設在右腦半球前側受損之後，語韻性表達和重述將會受損，但語韻性理解能力會維持正常；而右腦半球後側受損將會造成語韻性理解和重述能力出現異常，但表達流暢。Ross (1981) 還推測存在有跨皮質的失韻律症症候群 (transcortical aprosodic syndromes)，其中語韻性重述能力基本上是完整的。

Ross 的失韻律症理論是自他的研究範圍內的結果所延伸出來的，且僅根據其十名患者的個案病史。在有限的實驗組受試者當中，Ross 無法將他提出的失韻律症證實於所有人身上。雖然他個人的研究無法替他的理論提供結論性的證據支持，但右腦在情感語韻方面獨特定位 (differential localization) 的基本理論前提卻獲得來自 Roberts、Kinsella 和 Wales (1982) 的報告支持。與 Ross (1981) 所提出獨特的前／後損傷的動態資料一致，後述的這些學者發現右後腦傷的病患，比右前腦傷者在語韻辨識作業中有顯著更差的表現。

這些在研究中報導關於右腦傷對語言中情感－語韻缺損的影響，可能與右腦傷的成人在全面性的整合及處理訊息上的問題有關。無法區辨和產生含有情感及語韻的訊息，可能是因為語言以及情感表達和語韻功能的無效性與不準確的整合結果，導致訊息的解讀和產生出現異常。

此領域在臨床上還有一項重要的研究發現，當右腦損傷之後，情感的表現可能與心情或情緒不相符合 (Ross, 1985)。因此，右腦傷病患表現出的「情感平淡」不必是一種潛在抑鬱情緒的反映，而是一種特定的情感－語韻異常。Roberts、Kinsella 和 Wales (1982)，在比較區辨語言的韻律和情感的韻律任務表現之後，發現右腦傷的成人對某些聲音的情緒性語調有鑑別上的困難。此結果顯示，並非是情緒本身對右腦傷患者過於困難，而是情緒性（情感的）言語

的韻律元素問題。Kinsella (1986) 在某些程度上支持這些研究結果，他用研究說明當右腦傷個案被要求只能依賴韻律線索去判斷句子類型時，會出現類似語韻區辨上的障礙。

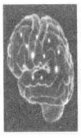
**語用性缺損** (Pragmatic deficits)。與傷及右腦半球有關的語用性缺損以及上述的情感語韻和語言認知處理上的缺損有相互關聯 (Myers, 1986)。某些學者提出，語用上的困難形成了右腦障礙的癥結所在 (Joanette and Ansaldo, 1999; Myers, 2001)。從右腦傷病患的臨床會話能力觀察結果顯示，這些患者無法領會或察覺對話或隱含前提中的情境背景 (context) 及語氣 (tone)。調查病灶損傷位於右腦的患者其會話行為的研究顯示，這些人在交談中的輪替次數較少，且比無神經性受損的控制組談論較多關於自己的話題。此外，他們常容易會延長對話，而不會回應對話夥伴給予的暗示而將交談終止 (Kennedy et al., 1994; Kennedy, 2000)。他們的言談論述往往集中在無關緊要和離題的細節枝末，並且包含不適當的幽默和意見，而使得他們的語言呈現出過多和散漫的基本特質。Myers (1986) 認為右腦傷的病患不能使用語境線索的原因是因為他們在「評估感官輸入的意義，將此意義與原有的知識聯合一起，並且將經驗中的多種特色整合成為有意義的模式或語境脈絡 (pattern or context)」(p. 456) 上出現困難。此外，她提出這些病患不能使用原本完整的語言系統所提供的語境線索，也就是右腦傷患者會照著字面，而不是按照隱喻性、幽默性或是慣用語句的言語形式來反應的原因，而且也是他們會虛談、領會不出重點，還會在談話中包含離題的細節瑣事的緣故。Myers (1986) 所提出的看法認為，正是這兩項缺損（意即依文字、表面上的根據來解釋字詞和事件的傾向，以及無法建立一套適當的組織架構）構成了右腦傷患者主要的兩項語用性缺損。

右腦傷患者在解讀語境訊息和組織反應方面的失能，於 Myers (1979) 執行的一項研究中有充分的說明；當要求八位右腦傷的病患和八位與之相配的無腦傷對照組病患描述波士頓失語症測驗中的 Cookie Theft 圖片時，Myers 利用了通常在敘述此圖片時會使用的概念列表，以字面性 (literal)〔例如：伸手而上 (reaching up)；將手指比到口〕或詮釋性 (interpretive)（例如：要求要餅乾時；說 'shhh'）來分類這些概念，然後比較在這兩組（右腦傷組和對照組）中，兩種類型概念的使用頻率。結果顯示在與對照組相比之下，右腦傷病患使用顯著較少的詮釋性概念；Myers (1979) 也提到，右腦傷組出現大量不相關的評論；她的結論是，右腦傷病患在整合訊息上有困難，不論是知覺層面或是較為正式的層次上，而且這種缺損在他們不相關且通常有過多訊息的口語輸出，以及問題和事件的文字論述上是很明顯的。

Prutting 和 Kirchner (1987) 分析右腦傷成人在談話中的語用能力，結果顯示當比較兩者的適當性語用行為之平均百分比時，其表現類似於失語症的成人患者（84% 比 82%）。不過，右腦傷成人顯示出有獨特群集性的 (a distinctive cluster) 不當行為。在這一群組中，最常被判定為不恰當的語用行為包括：眼神注視 (eye gaze)、語韻、聯結性 (adjacency)、偶發性 (contingency)、數量 (quantity) 以及簡潔性 (conciseness)。聯結性與偶發性是發言輪替的行為，與繼續對話和分享主題的能力有關。

某些作者提出，右腦傷者出現的語用障礙意味著「心智理論 (theory of mind)」的瓦解 (Brownell and Martino, 1998; Winner et al., 1998)。心智理論的特徵為推測他人的心理狀態 (mental states)，如：他們的信仰、學識經歷和慾望，並可能代表為使我們從事社交活動的中央認知能力 (central cognitive ability) (Happe, Brownell and Winner, 1999)。Happe、Brownell 和 Winner (1999) 將心智理論定義為「把想法和感受歸咎於自己與他人的能力」(p. 211)。它牽涉到理解其他人的觀點，並瞭解其他人所知的深淺，尤其是與你所知的有所不同時；右腦傷者似乎不會考慮到其他人的觀點，而只以自己的觀點來解讀訊息。這也許可以解釋這些人將情緒 (emotions) 歸咎是故事中人物的問題，以及在其談話中觀察到過度個人化的特色 (overpersonalization)。

根據左腦傷失語症病患的溝通能力比他們說話的能力還好 (Holland, 1977)，而右腦傷患者話說得比他們溝通的能力還好的現象，推論出一項假說，即右腦半球負責同時組織和整合不同的會話元素，而左腦則才對文字語言（語音學、句法和低階的語意學）是至關重要的 (Foldi, Cicone and Gardner, 1983)。



## 右腦半球損傷的其他神經心理後遺症 (Other neuropsychological sequelae of right-hemisphere damage)

除了上文概述的語言障礙外，右腦半球損傷也與一些其他的神經心理性缺損有關。右腦半球的主要訊息處理功能為注意力和感知覺的作用。因此，右腦損傷後發生的偏差缺損主要落在忽略、否認、視覺和空間感知障礙，以及建構性異常 (constructional disturbances) 等方面。

Myers (1999) 報導，約有 30% 至 60% 的右腦傷病患會表現出視覺空間忽略。單側性忽略是指患者無法以一側的身體來參與及回應刺激的一種症狀 (condition)，通常發生在右腦損傷後的情形比左腦損傷後還常見，且影響的嚴重程度更大。典型上的忽略會影響到腦部病灶損傷的對側空間，因此，右腦傷者通常表現出左側空間忽略。視覺忽略是最常見的類型，它常常會影響溝通交流，尤其是閱讀和書寫。倘若對話夥伴引用的對象是位於左側視野，則也可能會涉及到口語溝通。視覺忽略者可能無法讀取放置在左側空間的字詞或字母〔忽略性閱讀障礙 (neglect dyslexia)〕。同樣地，當書寫時，視覺忽略病患往往從頁面中間，而不是從左邊開始寫起。只要認為是單一型的障礙，Myers (1986) 將此忽略症候群分為兩種不同的類型：頂葉型和額葉型忽略 (parietal and frontal neglect)。頂葉忽略的症狀範圍從無法同時反應雙側性的刺激，到無法反應出來自病患左側往中線位置區域接收來的刺激都包括在內。當特別引導到左側的刺激時，病患可能會描述出有什麼，但若未予以不斷的提醒，而照著他們本身的意思，則他們將只會注意到右側。額葉忽略的症狀包括於刪除測驗 (cancellation) 和搜尋作業 (scanning tasks) 以及區塊設計 (block design)、複製和自發性塗鴉 (copying and spontaneous drawing) 的測驗表現受損，顯示出建構能力障礙。雖然忽略發生在左側是更為普遍常見的事，但它仍會發生在右側。此外，雖然忽略最常見於視覺領域，但也涉及嗅覺、聽覺和感知覺。病識感缺失 (anosognosia)（否認生病）往往與視覺忽略一起出現，且據報導，在右腦傷者身上的發生率高達 40% (Blake et al., 2002)。

右腦傷後的注意力和感知覺受損影響的

其他神經心理障礙，包括：面部識別功能受損〔面孔失認症 (prosopagnosia)〕以及地理定位和拓撲空間定位 (topological orientation) 受損。面孔失認症〔臉盲症 (face blindness)〕是一種普遍接受的視覺融合上的缺損，因為拓撲方向知覺的喪失 (topological disorientation)，可能會給人錯誤的判斷認為病患罹患了精神疾病。這種病症狀況的結果會造成社交、語用和身份認同上的問題。即使是親密朋友或親屬的面孔有可能也無法辨認。梭狀迴 (fusiform gyrus)，為腦部重要的視覺功能區域，已與解離的神經中樞聯結在一起，而這些中樞連接了情感性和視覺模式識別的作用 (visual pattern recognition)，因此為與面孔失認症有關的腦傷建議部位 (a suggested site)。Myers (1986) 形容「拓撲方向知覺的喪失」為無法同化數種視覺線索 (assimilate visual cues)。患有此問題的患者會於閱讀地圖、記住熟悉的路線，並且在學習新路上出現困難，也成為解釋為何許多右腦傷者容易迷路、找不到路回家，或是可能被發現在醫院病房間徘徊閒逛的一項因素。複製錯憶 (reduplicative paramnesia) 也被報導與右腦半球的病灶損傷有關，這種方向知覺的喪失特別是在位置地點上 (location)，如：患者可能知道他們在醫院裡的某個特定病房，但卻可能深信，這家醫院本身是遠在另一個城市中。

在左側或右側頂葉的病灶損傷往往與建構性障礙有關，如同忽略的情況一般，右腦半球病灶損傷比左腦傷更容易出現建構性缺損，且與較嚴重的建構性缺損有關。



## 語言發展的不對稱性：從腦損傷的證據和大腦半球切除術 (Development of language lateralization: evidence from focal brain lesions and hemispherectomy)

全大腦半球 (a total cerebral hemisphere) 之手術摘除〔大腦半球切除術 (hemispherectomy)〕，有時也被用於治療各種腦部疾病 (Basser, 1962; Smith and Burklund, 1966; Smith and Sugar, 1975)。有兩種主要施行的大腦半球切除術類型：解剖性摘除和功能性去除。解剖性摘除涉及除了基底核以外的腦半球完全性摘除 (complete removal)，而功能性去除則涉及摘除顳葉和／或頂葉，以及將介於額葉和枕葉之間的白質徑路中斷 (Rassmussen, 1983; Villemure and Mascott, 1993)。功能性去除術比解剖性摘除術更為常見，因為後者會與明顯的副作用有關，如：增加出血的危險性、硬膜下血腫、顱內壓升高、血鐵色素沉著 (hemosiderosis)、偏癱以及視野缺損。大腦半球切除術相關的文獻中最為引人注目的方面，如 Searleman (1977) 所指為關注兒童和成人之間存在的巨大差異，特別是在術後言語語言的功能上。在童年期發病較早的腦部病灶損傷已被報導對語言發展具有相對輕度的後遺症，尤其當與後天成年期的病灶損傷相比較時 (Vargha-Khadem et al., 1992; Muter, Taylor and Vargha-Khadem, 1997; Reilly, Bates and Marchman, 1998)。這些研究結果已被解讀為與早產兒腦部的「可塑性 (plasticity)」和「等位性或功能相等 (equipotentiality)」有關。Zangwill (1960) 所說「等位性」的兩個大腦半球是指在單側腦損傷後，其損傷（另一側腦半球）的類似部位在輔助語言功能上的能力 (Lenneberg, 1967)，以便使語言能力在幼年時，可以很容易就從一個腦半球轉變到另一側腦半球。另一方面，「可塑性」是指在腦損傷後，代償機制可能會支持病灶損傷引致的神經性功能和行為的重組。然而，等位性理論已遭到一些研究結果的質疑，他們發現左腦半球在語言習得過程中出現有早期特化的情形 (Bates et al., 1997)。較為近期以來，有建議提出等位性和左腦特化象徵著代表一個連續體 (continuum) 的兩個極端，由此，雖然左腦半球可能天生偏向於語言的學習和處理，但這種偏向性可能尚留足夠的塑性，使右腦半球能夠取得並調解左腦半球在局灶性損傷情況下的

語言表現 (Satz, Strauss and Whitaker, 1990; Vicari et al., 2000; Chilosi et al., 2001)。

最近的一些神經影像學研究，藉由確認左腦語言區早期損傷後產生的右腦半球語言特化現象，而證實未發育完全（未成熟）腦部的等位性及可塑性的概念 (Müller et al., 1999; Lazar et al., 2000)。根據 Staudt 等人 (2002) 所言，右腦半球涉及語言重組的地區大多是等位於健康右利者左腦半球的語言區域，因此提出了「兩側腦半球於拓撲層面 (at a topological level) 上幾近等位性的功能」(p. 964)。

有幾位學者提出假設認為兩側大腦半球皆擁有同等的語言潛能，且此潛能會持續至少到四、五歲的年齡時 (Lenneberg, 1967; Osgood and Miron, 1963)。此外，某些研究學者也相信，在生命的前 10 年或 12 年時，非優勢腦半球仍保留主導語言的能力，且有可能比該期限範圍還久 (Smith, 1966; Lenneberg, 1967; Cummings et al., 1979)。因為這樣的緣故，雖然已開始發展語言的兒童在腦損傷後可能會出現語言障礙，但所導致的語言障礙通常只是暫時性且輕度地。由此可知，腦部的語言優勢會隨著年齡而發展，所以孩子的後天語言障礙 (acquired aphasia) 的發病年齡越小，一側腦半球的語言優勢越是不完整，則另一側腦半球便更能夠發展好語言功能。

發生在童年時期的大腦半球切除術，主要用於治療因腦傷而致的頑固型癲癇。根據報導，癲癇單獨存在時可能會改變大腦側化的模式 (Piccirilli et al., 1988; Riva et al., 1993)。例如：有良性的局灶性癲癇，但無腦傷紀錄的兒童已被報導具有雙側語言處理的表現 (a bilateral representation) (Piccirilli et al., 1988)。由此可知，左腦額葉或頂葉損傷後，右腦半球可能會部分或全部取代其語言功能 (Rassmussen and Milner, 1977)，而且早期左顳葉癲癇的語言功能可能會被左腦半球替代 (Devinsky and Vazquez, 1993)，或可能由右腦半球取代之 (Helmstaedter et al., 1994)。在涉及切除右腦半球的那些案例中，（至少從傳統的觀點上而言）並未見有失語症的紀錄存在。

與兒童期的大腦半球切除術對言語－語言功能方面極輕微的影響相比，童年晚期或成人期的大腦半球切除後的結果，顯示會對認知和言語－語言功能產生嚴重影響 (Whitaker and Ojemann, 1977)。雖然涉及切除左腦優勢半球的成人腦切除術很少發生，但術後會與接受相同手術的兒童產生非常不同的語言表現 (Basser, 1962; Smith, 1966; Smith and Sugar, 1975)。在這種情況下，摘除左腦半球通常用於治療腦膠質瘤 (glioma)，其結果會導致如同全失型失語症者所見的一種永久性失語症類型 (Basser, 1962; Smith, 1966)。另一方面，成人的右腦切除術後，通常會出現視覺空間的功能受損以及言語和語言的正常功能等特徵 (Basser, 1962; Searleman, 1977)。也有證據表明，從童年期即患病的左腦半球，到後來摘除該腦半球後，僅會有極微或根本不會有語言障礙，顯示出這些個案的右腦半球能夠掌管語言功能 (Smith and Sugar, 1975)。



## 右腦半球的語言功能：來自大腦連合部切開術的實證 (Language functions of the right hemisphere: evidence from commissurotomy)

胼胝體是連接大腦兩半球的主要連合 (commissure)。胼胝體有時會在外科手術〔裂腦手術或連合部切開術 (commissurotomy)〕中被切斷，主要用來控制從一側腦半球擴散到另一側腦　半球的頑固型癲癇 (Searleman, 1977)。一般會見到橫切前三分之二的胼胝

體，以及全（橫）切的中斷術式，而後者的手術方式通常較為有效 (Black, Holmes and Lombroso, 1992)。已有多種技術被發展來調查胼胝體切開之後右腦單獨的語言能力 (Sperry and Gazzaniga, 1967; Gazzaniga, 1970; Zaidel, 1976)。整體來說，這些技術已證明單獨的右腦半球具有相當多的語言功能。Gazzaniga 和 Sperry在一系列腦連合部切開術的患者研究中，發現一側腦半球在結構上與另一側相分離 (isolated) 時，各自仍可以獨立自主地運作 (Gazzaniga and Sperry, 1967; Sperry and Gazzaniga, 1967)。例如：Gazzaniga 和 Sperry (1967) 發現，右腦半球所呈現的視覺語言訊息（字詞）無法以書寫或說話的方式傳達，而是必須透過非口語式的反應來表達。譬如：如果將單詞「湯匙」閃過個案的左側視野，隨後他／她便可用其左手指向有湯匙的圖片，儘管他／她是有辦法可以命名且說出該詞的。Sperry 和 Gazzaniga (1967) 透過使用像這樣的非口語式的反應方式，便能夠顯示右（非優勢）腦半球是否為「字盲 (word-blind)」或「語聾 (word-deaf)」，如同由 Geschwind (1965a, b) 首次所提出的見解，他認為右腦半球是完全無法利用或理解口語刺激的。Nebes 和 Sperry (1971) 進一步表明，右腦半球並未被侷限於只會配對單一字詞和物體，它還可以從一群被隱藏的物體 (hidden objects) 中，挑選出口語描述的該項物體。

Sperry 和同事們的腦連合部切開患者的研究結果顯示，口說式語言和書寫式語言的理解是由左、右腦半球兩者來表現，儘管右腦表現的程度仍是未知。Levy (1970) 則可證明右腦半球能夠理解口語刺激，並且執行口說式命令。在進一步的一系列腦連合部切開患者的實驗中，Trevarthen 和 Sperry (1972) 證實此表現可能為右腦半球之語言能力的上限。他們發現，雖然右腦通常可以理解口語刺激，但卻完全無法進行音韻轉換 (phonological transformations)。例如：右腦半球可能理解 'ache' 和 'lake' 的意思，但永遠不會知道它們有押韻 (Levy, 1974)。Zaidel (1983) 在直接對比 Gazzaniga 和 Hillyard (1971) 的早期研究結果後，則主張腦連合部切開的患者，其右腦半球具有相當的語法能力 (considerable syntactic capabilities)。

Zaidel (1976) 根據大腦切開和腦連合部切開的個案研究，將自己的研究數據與其他學者的數據相結合，結果發現腦部語言側化的發展有個複雜的模式。他認為有某些（但非全部）聽覺語言的功能，在過去普遍認為的語言習得關鍵期之後，仍然繼續在右腦發展。從這方面一系列進一步的研究結果來看，Zaidel (1978a,b) 提出結論認為，右腦半球呈現有限的語言能力，此能力可由一種較為普遍的功能、非語言的認知結構，憑藉反覆地接觸體驗以及藉由聯想的形成來獲得。他認為右腦半球具有以下幾個特徵屬性：沒有言語表達、極微的書寫能力 (little writing)；驚人的豐富聽覺詞彙庫 (auditory lexicons)；大量的視覺詞彙量 (visual vocabularies)；在日常生活的社會經驗方面，有好的圖畫式的語意能力；喚起字詞語音聲像 (sound image) 的能力差；基本的語法程度上，幾乎沒有讀句子的能力；無字形音素的對應規則 (grapheme-to-phoneme correspondence rules)；以及聽覺理解比書面字詞或短語的理解還好。Gazzaniga 等人 (1984) 也報導，裂腦手術個案的右腦半球擁有豐富的詞彙庫，雖然沒有比左腦半球豐富而且語法控制也有限。

根據對裂腦手術個案的回顧評論，Gazzaniga (1983) 提出結論，認為右腦半球能夠有基本的或複雜的語言和言語功能程度。在他的一組右腦半球有良好語言發展的受試者中，確定幾乎每位腦部病理變化的原

因皆可能發生在腦連合部切開術之前。Levy (1983) 以批判性角度審閱了 Gazzaniga (1983) 的報告，雖然認同正常的右腦半球是具有非語言功能性，但對某些 Gazzaniga 的其他調查結果卻提出質疑。例如：Levy 聲稱，Gazzaniga 所提供之研究結果並未意味著，早期腦損傷會產生任何語言重組和雙側化 (bilateralization) 的情形。此外，Zaidel (1983) 則反對 Gazzaniga (1983) 的主張，認為當右腦語言確實發生時，反而不會有一致和獨特形式的組織模式，但卻會如同左腦傷術前的延伸性功能般而有很大差別。Zaidel (1983) 認為，這種看法意味著右腦語言並不具有特別理論上的語言學意義 (special theoretical linguistic significance)。

因此，整體而言，裂腦手術研究的結果顯示，右腦半球具有相當大可理解口語刺激的能力。不過 Gazzaniga (1970) 卻發出警告提醒，可能經常會高估裂腦個案其右腦半球的語言能力，原因是由於他所謂的「交叉性提示」策略的關係 ('cross-cueing' strategies)。在交叉提示的過程中，一側腦半球可以學習如何於胼胝體外 (extracallosally) 傳遞訊息至另一側腦半球，可透過先發起的手勢 (initiating gestures)，確定方向反應 (orienting responses) 或甚至藉由另一側腦半球接收並進行口語表達。除了交叉提示外，當要解釋人類連合部切開術研究的結果，以及要將這些結果歸納至正常人族群時，其他方法性和理論性的問題也可能會出現。必須記住的是，外科手術是相當具有創傷性的因素，其中涉及操縱及中斷腦部的血液供應，有可能會影響病患之後特定的語言任務表現。由於癲癇發作的早期腦損傷結果，腦連合部切開的個案也可能容易有雙側性的語言表徵。腦部的功能重組可能出現於長期存在癲癇的患者身上，這些個案甚至出現更高比例的雙側性語言表徵，此現象可用來解釋在一些研究報告中觀察到出現程度相對較高的語言技能 (Searleman, 1977)。另外還有一項問題為通過其他的中腦連合來進行大腦半球間訊息傳遞 (interhemispheric transmission) 的可能性。最後，分離的右腦半球不會受到正常腦部的相互促進和抑制作用所支配，而導致其運作必會在某種層面上出現不可避免的異常現象。所以當要解釋涉及腦連合部切開的受試者之研究結果時，這些缺點需要一併加以考量。

因為上述報導的問題與腦連合部切開術有關，且由於人類的視交叉區分的不理想，所以許多研究人員開發了一些技術，施用於腦連合部切開和正常的個案身上，且只對其右腦半球呈現語言材料。這些技術包括鞏膜型隱形眼鏡系統 (a scleral contact lens system) 的使用 (Zaidel, 1976; 1978a,b)、速示器 (tachistoscopy) (Zurif and Bryden, 1969)，和鍵盤拍打法 (key-tapping method) (Tsunoda, 1975) 等方式。一般來說，（含有）這些（技術的）研究已證實裂腦手術的調查結果。整體而言，這些後述的研究調查結果顯示，接受連合部切開之個案的右腦半球具有某些語言功能的傾向。特別的是，右腦半球似乎能夠辨別（理解）某些印刷字體和口說話語 (printed and spoken words)；不過，在表達語言材料的能力上，卻是極為有限。



## 左、右腦半球的解剖學上的差異 (Anatomical differences between the left and right hemispheres)

一些研究人員已提供證據表明左腦半球的言語－語言中樞，在解剖學上，比位在右腦同等區域的發展還好。Geschwind 和 Levitsky (1968) 提出顳平面 (planum temporale)〔為部分的聽覺聯合皮質，位於 Heschl 氏迴之後、外側上顳葉表面 (Brodmann 第 22 和 42 區)，包括：Wernicke 的言語接收區域〕在他們研究的 100 例大腦中，出現左側較大者佔 65%，而右側較大則佔 11%。直至今日，其研究結果也已被其他研究學者所證實 (Wada,

Clarke and Hamm, 1975; Rubens, Mahowald and Hutton, 1976)。

一般而言，兩大腦半球之間構詞形態的不對稱性 (morphological asymmetries) 方面之相關研究顯示，在後外側裂區域的解剖結構中存在有一組複雜且相互關聯的差異性。這些差異包括外側裂 (Fissure of Sylvius) 位置、頂蓋的規模大小以及顳平面的發展。雖然在兩腦半球後外側裂區域的這些結構差異，可能會以某種方式提供神經解剖學基質給具有言語－語言優勢的左腦半球 (Geschwind and Levitsky, 1968; LeMay and Culebras, 1972; Wada, Clarke and Hamm, 1975; Galaburda et al., 1978)，但大部分學者提出警告，認為將功能上的重要性應用到這些不對稱性時，可能會產生問題。儘管有這樣的告誡提醒，仍有一些因素突顯出在腦半球不對稱性以及語言的腦優勢之間可能存在有聯繫。首先，優勢腦的後外側裂區域恰好與 Wernicke 氏區一致，並且涉及語言處理的功能。其次，已證實在嬰兒、胎兒以及成人的大腦中，其左腦半球的顳平面發展得較大 (Witelson and Pallie, 1973; Wada, Clarke and Hamm, 1975)，因此顯示生理性的不對稱可能優先於功能性的不對稱。第三，在大多數的左撇子中，已發現並未存在頂蓋 (parietal opercula) 的不對稱性 (LeMay and Culebras, 1972)。最後，Ratcliff 等人 (1980) 在 59 位經由 Wada 測驗得知腦部側化情形的病患中發現，其優勢腦半球中大腦動脈的後外側裂分枝呈現不對稱性。但是在非典型優勢腦的病患，此不對稱性則顯著降低。



## 右腦半球於失語症恢復中的角色 (The role of the right hemisphere in recovery from aphasia)

早在十九世紀中期，Broca (1861) 的推測認為次要的腦半球具有一種天生的內在能力，可調解主要腦半球損傷後的說話表現。從那時開始，許多研究左腦半球病灶損傷後語言功能恢復的研究學者，都將右腦半球包含在內。Luria (1963) 為這些個案的語言功能恢復提出三種可能的解釋：(一) 此損傷是一種過渡的性質，(二) 左腦半球的內部重組可使鄰近未受損的結構得到代償作用，或是 (三) 語言完全性的轉移到相對應的右腦半球區域〔優勢性轉移 (dominance shift)〕。Klingman 和 Sussman (1983) 進一步指出，他們所觀察到的恢復情形，可能是因為右腦半球相連到受損的左腦半球以調解語言功能作用下的成果。

### 實驗技術
(Experimental techniques)

已有多種實驗技術用於評估失語症恢復時，其左、右腦半球的相對性參與狀況，包括：雙耳異訊 (Sparks, Goodglass and Nickel, 1970; Johnson, Sommers and Weidner, 1977; Pettit and Noll, 1979; Caldas and Botelho, 1980)、半視野的速示器呈現 (Moore and Weidner, 1974)、內頸動脈的 amobarbital 注射 (Kinsbourne，1971)、局部腦皮質血流量的檢查 (Meyer et al., 1980) 以及腦電波圖 (Tikofsky, Kooi and Thomas, 1960)。

#### 雙耳異訊測試
(Dichotic listening tests)

最常用來研究失語症，其大腦半球語言側化情形的方法為雙耳異訊測試。使用這種方法的研究通常都顯示，在語言恢復過程中出現左耳偏好 (left-ear preference) (Johnson, Sommers and Weidner, 1977; Pettit and Noll, 1979; Caldas and Botelho, 1980) 或是無單耳優勢 (no ear advantage) (Schulhoff and Goodglass, 1969) 的現象。藉由和語言恢復相應的左耳偏好結果得知，右腦半球可能會以某種方式來參與語言處

理。不過，左耳偏好的發展似乎在不同失語症組間，出現不一致的情形。Caldas 和 Botelho (1980) 對一組含有各種不同恢復過程階段的失語症個案，施測三種不同的雙耳異訊測試。有趣的是，在一項口語的雙耳測試中，非流暢型失語症者出現增加左耳偏好的趨勢，而在直接的對比下，流暢型失語症則顯示出右耳偏好性增加。Caldas 和 Botelho (1980) 提出建議，這些研究結果在非流暢型失語症（由於前中央溝的病灶損傷）的情況下，被視為右腦半球的代償性功能，但起源於後中央溝的流暢型失語症狀況則不包含在內。

根據雙耳異訊的研究結果，加諸於其上的重要性已遭受質疑 (Berlin and McNeil, 1976; Linebaugh, 1978)。許多研究學者未意識到雙耳異訊技術在雙耳（同時性的）刺激下聲學和語音變量上的弱點，如：嗓音起始時間點 (voice onset timing)、信號強度、頻率範圍以及刺激的長度等聲學參數被提出會改變右耳優勢，據說這種現象通常會出現在正常受試者身上 (Berlin and McNeil, 1976)。在雙耳異訊的實驗中也發現一項引人注意的顯著性語音變量，即無聲塞音比有聲子音的清晰度更高 (Lowe et al., 1970; Berlin et al., 1973)。倘若於雙耳異訊作業中，將無聲子音呈現在左耳，有聲子音呈現在右耳，便可預期左耳優勢結果的效應會有多大 (Berlin and McNeil, 1976)。理想的情況下，雙耳刺激應該要準確地同步發生，且以最大的語音呈現及出現聲學競訊的現象 (maximum phonetic and acoustic competition)。但遺憾的是，因為配對流程乃依賴電腦模擬的語音操作 (computerized simulated speech)，所以這些必要的準確配對刺激的方法流程至今還未被廣泛使用。

將左耳優勢解讀為右腦半球涉及語言功能的象徵，若就遭受批評的層面而言，雙耳範例 (dichotic paradigm) 則被認為只是為了說明「病灶損傷的效應 (lesion effect)」(Linebaugh, 1978)；也就是說，左側聽覺皮質的病灶損傷引起對側的右耳信號衰減 (deqradation)。病灶損傷效應的存在已有事實證明，雙耳刺激後，在左腦半球出現的病理變化會顯示不穩定地在左耳、右耳或兩耳皆不的情況下，將出現的刺激消滅掉 (Sparks, Goodglass and Nickel, 1970)，此觀察到的變異性可以歸因於解剖學上的病理變化位置 (anatomical locus of the pathology) (Benson, 1979)。

## 半視野的速示器呈現
(Visual half-field tachistoscopic presentation)

右腦半球在視覺語言解碼上的優勢，已經由運用在失語症個案中的半視野速示器呈現的技術中被證實 (Moore and Weidner, 1974)。正常的受試者通常表現出左腦優勢 (superiority)，而於失語症者的視覺語言解碼上則出現腦半球的優勢性逆轉或顛倒 (reversal)，此現象支持了左腦半球在病理變化後，其語言回復中所見的「優勢轉移」假說。然而，某些由 Searleman (1977) 所評論的研究建議，無論是雙耳異訊或速示器技術皆可能是與語言側化無關的測量因素，且其可信度的變異性非常大。此外，這兩種技術只測量低階的語音感知以及理解能力 (Searleman, 1977; Klingman and Sussman, 1983)。在聽覺與視覺方面的研究已提供證據顯示，相較於由雙耳異訊及由速示器檢查範例 (paradigms) 所調查的結果，發現大腦半球的不對稱性主要於高階訊息處理的後段時發生 (Berlin and Mc-Neil, 1976; Madden and Nebes, 1980)。

## Amobarbital 的頸內注射（Wada 測驗）
[ Intracarotid amobarbital injection (Wada Test) ]

Wada 和 Rasmussen (1960) 發明 amobarbital 的頸內注射技術，被用於研究失語症剩餘的語言來源 (source)。Kinsbourne (1971) 報導三位右利的失語症個案，在其左腦半球被藥物

麻醉後仍繼續說話，其中兩位個案因持續性由對側（血管內）注射 amobarbital 而制止了言語產生，因此顯示剩餘的口語產出優勢已經轉移到右腦半球。遺憾的是，其他的失語症個案測驗無法支持所謂「腦半球轉移 (hemispheric shift)」的假說，因此，Kinsbourne 提出結論認為右腦半球不會一直是失語症言語的來源處。

### 區域皮質的血流測量
(Regional cortical blood flow measurement)

由左腦半球梗塞型失語症在語言恢復期間所獲得的區域皮質血流測量的表現，已經產生令人關注的結果。Meyer 等人 (1980) 報告八位自失語症發病後三個月內之言語恢復佳的右利失語症個案，其 Broca 氏區的局部腦血流量並未在行為作用活化時增加。相反的，這些個案相應的右腦後額葉區和外側裂周區則出現顯著增加的局部腦血流量，因此顯示右腦半球參與了失語症的語言恢復。很遺憾地，由於局部腦血流測量施行時會有危險性，所以採用實驗性的技術時，會有使用上的限制 (Kertesz, 1979)。

### 腦電波圖 (Electroencephalography)

使用腦電波圖的研究已經證實並支持右腦半球在失語症語言恢復的角色。Tikofsky、Kooi 和 Thomas (1960) 確立腦電波圖的資料讀數 (readings) 和失語症個案的說話恢復之間的關係。他們發現右腦半球表面的腦電波圖異常顯著減緩了說話恢復的預後表現，而左腦半球表面的異常讀數結果則觀察到未與說話恢復有關。

### 語言和手動表現的分時範例
(Linguistic-manual time-sharing paradigm)

Klingman 和 Sussman (1983) 改編原先由 Kinsbourne 與 Cook (1971) 發展的語言－手動操作表現的分時檢查範例 (linguistic-manual time-shaning paradigm)，作為一種以說話輸出為導向的（腦部）側化性測量。該範例涉及語言作業和單手型作業 (uni-manual task)（如：個別的左手或右手食指輕敲）並行的表現 (concurrent performance)。當正常的右利者同時進行右手食指輕敲和口語表達的任務時（均由左腦半球規劃），手指敲擊速率受阻的現象 (disruption) 會比在沉默時輕敲還明顯；在與其對照的情況相比時，左手輕敲和口語表達（分別由左、右腦半球規劃）在手動操作的表現上並未產生顯著受阻的情形。右利者的表現異常顯示出，正常受試者言語產出的左腦側化現象 (Kinsbourne and Cook, 1971)。理論上來說，並行表現範例所顯示的側化效應，其根據 (basis) 是依據「功能性的大腦空間 (functional cerebral space)」(Kinsbourne and Hicks, 1978) 的概念而產生。假設控制兩項動作表現的大腦規劃會共享腦半球之內 (intrahemispheric) 相同的功能空間，則在此情況下的並行作業表現會使處理中樞的容量負擔過重，所以（其中）一項作業必然會受到影響。

Klingman 和 Sussman (1983) 施行語言－手動操作的檢查範例於八位非流暢型失語症者以及與之配對的正常對照組。如同所預期的，正常受試者在執行語言和手動操作的並行作業時，只顯示右手的食指速率有受阻現象。而整體失語症個案則顯示在執行手動操作的動作對稱性上受阻，表示語言的雙側性表徵。此三位失語症個案皆展現出一致的右腦半球側化現象。

### 復原的失語症患者之臨床觀測
(Clinic observation of recovered aphasics)

對右腦在失語症語言恢復時的調解作用，最顯著的證據或許是來自於累積的個案

報告，這些報告中記錄下原先是因左腦半球的病理變化之後罹患失語症且已復原的患者，其右腦損傷所造成的影響 (Russell and Espir, 1961; Levine and Mohr, 1979; Cambier et al., 1983)。這些研究顯示恢復的失語症者，往往會隨著右腦損傷程度延伸得越大而出現語言能力受損，所以不僅是如一般預期，只於右腦半球的一處病灶損傷後就發生，因此，顯示出這些病患身上已出現語言功能上的轉移，至少有部分是從左腦半球移轉到右腦半球。儘管有相當多的屍檢證據似乎可支持右腦半球在失語症恢復過程中的角色，但確切的角色本質仍舊不明。

## 總結 (Summary)

自從 19 世紀末期以來，右腦半球的語言功能角色便一直圍繞此議題而爭論不已。Paul Broca 率先引進語言大腦優勢的概念，當於 1861 年的時候，他將口語上的優勢認為是在慣用手對側的大腦半球。Hughlings Jackson 於 1874 年最早提出，右側大腦半球對語言處理有貢獻。隨後，各種使用的實驗方法和技術遂試圖進一步釐清右腦半球對語言的貢獻，包括：雙耳異訊作業、半視野的速示器呈現、amobarbital 的頸內注射以及腦電波圖。此外，在這方面領域的研究已納入神經完整性程度有差異的不同受試者，包括：神經功能正常者、腦半球切除的患者、大腦連合處切除患者、左腦傷後和續發性右腦病灶損傷的失語症者，以及右腦半球病灶損傷的病患。

整體而言，這些研究結果表明右腦半球受損者會在語言元素和語境的解讀、整合和組織上出現困難；他們未能充分全面地估量訊息，也未能產生一個可供參考基準的整體架構，以幫助他們解讀和產生複雜的語言。此外，他們也在溝通的語用、語韻和情感方面出現問題（即所謂的語外成分），雖然某些證據提出右腦半球在失語症恢復過程中有角色參與，但此角色的確切本質仍尚未完全清楚。

## 參考文獻

Adamovich, B. and Henderson, J. (1983) Can we learn more from word fluency measures with aphasic right brain injured and closed head trauma patients?, in *Clinical Aphasiology Conference Proceedings* (ed. R.H. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 124–131.

Basser, L. (1962) Hemiplegia of early onset and the faculty of speech with special reference to the effects of hemispherectomy. *Brain*, **85**, 427–460.

Bates, E., Thal, D., Trauner, D. *et al.* (1997) From first words to grammar in children with focal brain injury. *Developmental Neuropsychology*, **13**, 275–343.

Beaumont, J.G. (1974) Handedness and hemisphere function, in *Hemisphere Function in the Human Brain* (eds S.J. Diamond and J.G. Beaumont), Paul Elek, London, pp. 78–91.

Beeman, M. (1993) Semantic processing in the right hemisphere may contribute to drawing inferences from discourse. *Brain and Language*, **44**, 80–120.

Benowitz, L.I., Bear, D.M., Rosenthal, R. *et al.* (1983) Hemispheric specialization in non-verbal communication. *Cortex*, **19**, 5–12.

Benowitz, L.I., Moya, K.L. and Levine, D.N. (1990) Impaired verbal reasoning and constructional apraxia in subjects with right hemisphere damage. *Neuropsychologia*, **28**, 231–241.

Benson, D.F. (1979) *Aphasia, Alexia and Agraphia*, Churchill Livingstone, New York.

Benson, D.F. (1986) Aphasia and lateralization of language. *Cortex*, **22**, 71–86.

Berlin, C.I., Lowe-Bell, S.S., Cullen, J.K. *et al.* (1973) Dichotic speech perception: an interpretation of right ear advantage and temporal offset effects. *Journal of the Acoustical Society of America*, **53**, 699–709.

Berlin, C.I. and McNeil, M.R. (1976) Dichotic listening, in *Contemporary Issues in Experimental Phonetics* (ed. N.J. Lass), Academic Press, New York, pp. 75–87.

Bihrle, A.M., Brownell, H.H. and Powelson, J. (1986) Comprehension of humorous and nonhumorous materials by left and right brain-damaged patients. *Brain and Cognition*, **5**, 399–411.

Black, M.P., Holmes, G. and Lombroso, C. (1992) Corpus callosum section for intractable epilepsy in children. *Pediatric Neurosurgery*, **18**, 298–304.

Blake, M., Duffy, J.R., Myers, P.S. and Tompkins, C.A. (2002) Prevalence and patterns of right hemisphere cognitive/communicative deficits: retrospective data from an inpatient rehabilitation unit. *Aphasiology*, **16**, 537–548.

Borod, J.C., Pick, L.H., Andelman, E. *et al.* (2000) Verbal pragmatics following unilateral stroke: emotional content and valence. *Neuropsychology*, **14**, 112–124.

Bradshaw, J.L. and Nettleton, N.C. (1983) *Human Cerebral Asymmetry*, Prentice-Hall, Englewood Cliffs, NJ.

Broca, P. (1861) Portée de la parole. Ramollissement chronique et destruction partielle du lobe antérieur gauche du cerveau. *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, 2, 219.

Broca, P. (1865) Sur le siége de la faculté du langage articulé. *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, **36**, 337–393.

Brownell, H. and Martino, G. (1998) Deficits in inference and social cognition: the effects of right hemisphere brain damage on discourse, in *Right Hemisphere Language Comprehension: Perspectives from Cognitive Neuroscience* (eds M. Beeman and C. Chiarello), Lawrence Erlbaum, Mahwah, NJ, pp. 309–328.

Caldas, A.C. and Botelho, M.A.S. (1980) Dichotic listening in the recovery of aphasia after stroke. *Brain and Language*, **10**, 145–151.

Cambier, J., Elghozi, D., Signaret, J.L. and Henin, D. (1983) Contribution of the right hemisphere to language in aphasic patients: disappearance of this language after a right-sided lesion. *Paris Review Neurologique*, **139**, 55–63.

Cherney, L.R., Drimmer, D.P. and Halper, A.S. (1997) Informational content and unilateral neglect: a longitudinal investigation of five subjects with right hemisphere damage. *Aphasiology*, **11**, 351–364.

Chilosi, A.M., Cipriani, P.P., Bertuccelli, B. *et al.* (2001) Early cognitive and communication development in children with focal brain lesions. *Journal of Child Neurology*, **16**, 309–316.

Code, C. (1987) *Language, Aphasia and the Right Hemisphere*, John Wiley & Sons, Ltd, Chichester.

Collins, M. (1975) The minor hemisphere, in *Clinical Aphasiology Conference Proceedings* (ed. R. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 49–65.

Côté, H., Payer, M., Giroux, F. and Joanette, Y. (2007) Towards a description of clinical communication impairment profiles following right-hemisphere damage. *Aphasiology*, **21**, 739–749.

Cummings, J.L., Benson, D.F., Walsh, M.J. and Levine, H.L. (1979) Left-to-right transfer of language dominance: a case study. *Neurology*, **29**, 1547–1549.

Delis, D.C., Wapner, W., Gardner, H. and Moses, J.A. (1983) The contribution of the right hemisphere to the organization of paragraphs. *Cortex*, **19**, 43–50.

Devinsky, O. and Vazquez, B. (1993) Behavioral changes associated with epilepsy. *Neurology Clinics*, **11**, 127–149.

Diggs, C. and Basili, A.G. (1987) Verbal expression of right cerebrovascular accident patients: convergent and divergent language. *Brain and Language*, **30**, 130–146.

Emmorey, K.D. (1987) The neurological substrates for prosodic aspects of speech. *Brain and Language*, **30**, 305–321.

Foldi, N.S., Cicone, M. and Gardner, H. (1983) Pragmatic aspects of communication in brain-damaged patients, in *Language Functions in Brain Organization* (ed. S.J. Segalowitz), Academic Press, New York, pp. 123–137.

Gainotti, G., Caltagirone, C., Miceli, G. and Masullo, C. (1981) Selective semantic-lexical impairment of language comprehension in right brain damaged patients. *Brain and Language*, **13**, 201–211.

Galaburda, A.M., Le May, M., Kemper, T. and Geschwind, N. (1978) Right–left asymmetries in the brain. *Science*, **199**, 852–856.

Gardner, H. (1975) *The Shattered Mind*, Knopf, New York.

Gardner, H., Brownell, H.H., Wapner, W. and Michelow, D. (1983) Missing the point: the role of the right hemisphere in the processing of complex linguistic materials, in *Cognitive Processing in the Right Hemisphere* (ed. E. Perecman), Academic Press, New York, pp. 201–223.

Gardner, H., King, P., Flamm, L. and Silverman, J. (1975) Comprehension and appreciation of humorous material following brain damage. *Brain*, **98**, 399–412.

Gazzaniga, M.S. (1970) *The Bisected Brain*, Appleton-Century-Crofts, New York.

Gazzaniga, M.S. (1983) Right hemisphere following brain bisection: a 20-year perspective. *American Psychologist*, **38**, 525–537.

Gazzaniga, M.S., Charlotte, S., Smylie, S. *et al.* (1984) Profiles of right hemisphere language and speech following brain bisection. *Brain and Language*, **22**, 206–220.

Gazzaniga, M.S. and Hillyard, S. (1971) Language and speech capacity of the right hemisphere. *Neuropsychologia*, **9**, 273–280.

Gazzaniga, M.S. and Sperry, R.W. (1967) Language after sectioning of the cerebral commissures. *Brain*, **90**, 131–148.

Geschwind, N. (1965a) Disconnection syndromes in animals and man. Part 1. *Brain*, **88**, 237–294.

Geschwind, N. (1965b) Disconnection syndromes in animals and man. Part 2. *Brain*, **88**, 585–644.

Geschwind, N. and Levitsky, W. (1968) Human brain: left–right asymmetries in temporal speech region. *Science*, **161**, 186–187.

Gloning, I., Gloning, K., Haub, C. and Quatember, R. (1969) Comparison of verbal behaviour in right-handed and non-right-handed patients with anatomically verified lesion of one hemisphere. *Cortex*, **5**, 43–52.

Gloning, K. (1977) Handedness and aphasia. *Neuropsychologia*, **15**, 353–358.

Goodglass, H. and Kaplan, E. (1983) *The Boston Diagnostic Aphasia Examination*, Lea & Febiger, Philadelphia.

Goodglass, H. and Quadfasel, F.A. (1954) Language laterality in left-handed aphasics. *Brain*, **77**, 510–548.

Happe, F., Brownell, H. and Winner, E. (1999) Acquired 'theory of mind' impairments following stroke. *Cognition*, **70**, 211–240.

Hecaen, H. and Sauguet, J. (1971) Cerebral dominance in left-handed subjects. *Cortex*, **7**, 19–48.

Helmstaedter, C., Kurthen, M., Linke, D. and Elger, C. (1994) Right hemisphere restitution of language and memory functions in right hemisphere language-dominant patients with left temporal lobe epilepsy. *Brain*, **117**, 729–737.

Hier, D.B. and Kaplan, J. (1980) Verbal comprehension deficits after right hemisphere damage. *Applied Psycholinguistics*, **1**, 279–294.

Holland, A. (1977) Some practical considerations in aphasic rehabilitation, in *Rationale for Adult Aphasia Therapy* (eds M. Sullivan and M.S. Kommers), University of Nebraska Press, Nebraska, pp. 37–45.

Hough, M.S. (1990) Narrative comprehension in adults with right and left hemisphere brain damage: theme organization. Brain and Language, **38**, 253–277.

Jackson, J.H. (1874) On the nature of the duality of the brain. Reprinted in J. Taylor (ed.), *Selected Writings of John Hughlings Jackson*, Vol. 2 (pp. 129–145), Hodder & Stoughton, London.

Joanette, Y. and Ansaldo, A.I. (1999) Clinical note: acquired pragmatic impairments and aphasia. *Brain and Language*, **68**, 529–534.

Joanette, Y., Goulet, P. and Hannequin, D. (1990) *Right Hemisphere and Verbal Communication*, Springer-Verlag, New York.

Joanette, Y., Goulet, P., Ska, B. and Nespoulous, J.-L. (1986) Informative content of narrative discourse in right-brain-damaged right-handers. *Brain and Language*, **29**, 81–105.

Johnson, J., Sommers, R. and Weidner, W. (1977) Dichotic ear preference in aphasia. *Journal of Speech and Hearing Research*, **20**, 116–129.

Kempler, D., Van Lancker, D., Marchman, V. and Bates, E. (1999) Idiom comprehension in children and adults with unilateral brain damage. *Developmental Neuropsychology*, **15**, 327–349.

Kennedy, M.R.T. (2000) Topic scenes in conversations with adults with right hemisphere brain damage. *American Journal of Speech-Language Pathology*, **9**, 72–86.

Kennedy, M., Strand, E., Burton, W. and Petersen, C. (1994) Analysis of first-encounter conversations of right-hemisphere damaged participants. *Clinical Aphasiology*, **22**, 67–80.

Kertesz, A. (1979) *Aphasia and Associated Disorders: Taxonomy, Localization and Recovery*, Grune & Stratton, New York.

Kinsbourne, M. (1971) The minor cerebral hemisphere as a source of aphasic speech. *Archives of Neurology*, **25**, 303–306.

Kinsbourne, M. and Cook, J. (1971) Generalized and lateralized effects on concurrent verbalization on a unimanual skill. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, **23**, 341–345.

Kinsbourne, M. and Hicks, R.E. (1978) Functional cerebral space: a model for overflow transfer and interference effects in human performance, in *Attention and Performance VII* (ed. J. Requin), Erlbaum, Hillsdale, NJ, pp. 71–79.

Kinsella, G. (1986) Rehabilitation of prosodic impairment following right hemisphere lesions, in *Proceedings of the Tenth Annual Brain Impairment*

*Conference* (eds V. Anderson, J. Ponsford and P. Snow), Australian Society for the Study of Brain Impairment, Melbourne, pp. 52–65.

Klingman, K.C. and Sussman, H.M. (1983) Hemisphericity in aphasic language recovery. *Journal of Speech and Hearing Research*, **26**, 248–256.

Lazar, R., Marshall, R., Pile-Spellman, J. *et al.* (2000) Interhemispheric transfer of language in patients with left frontal cerebral arteriovenous malformation. *Neuropsychologia*, **38**, 1325–1332.

Lehericy, S., Cohen, L., Bazin, B. *et al.* (2000) Functional MR evaluation of temporal and frontal language dominance compared with Wada test. *Neurology*, **54**, 1625–1633.

Lehman, M.T. and Tompkins, C.A. (2000) Inferencing in adults with right hemisphere brain damage: an analysis of conflicting results. *Aphasiology*, **14**, 485–499.

LeMay, M. and Culebras, A. (1972) Human brain: morphologic differences in the hemispheres demonstrable by carotid arteriography. *New England Journal of Medicine*, **287**, 168–170.

Lenneberg, E. (1967) *Biological Foundations of Language*, John Wiley & Sons, Inc., New York.

Lesser, R. (1974) Verbal comprehension in aphasia: an English version of three Italian tests. *Cortex*, **10**, 247–263.

Lesser, R. (1978) *Linguistic Investigations of Aphasia: Studies in Language Disability and Remediation*, Elsevier, New York.

Levine, D.N. and Mohr, J.P. (1979) Language after bilateral cerebral infarctions: role of the minor hemisphere in speech. *Neurology*, **29**, 927–938.

Levy, J. (1970) Information processing and higher psychological functions in the disconnected hemispheres of commissurotomy patients. Doctoral Dissertation: California Institute of Technology.

Levy, J. (1974) Cerebral asymmetries as manifested in split brain man, in *Hemispheric Disconnection and Cerebral Function* (eds M. Kinsbourne and W.D. Smith), Charles C. Thomas, Springfield, IL, pp. 34–47.

Levy, J. (1983) Language, cognition and the right hemisphere: a response to Gazzaniga. *American Psychologist*, **38**, 538–541.

Levy, J., Trevarthen, C. and Sperry, R.W. (1972) Perception of bilateral chimeric figures following hemispheric disconnection. *Brain*, **95**, 61–78.

Linebaugh, C.W. (1978) Dichotic ear preference in aphasia: another view. *Journal of Speech and Hearing Research*, **21**, 598–600.

Lowe, S.S., Cullen, J.K., Berlin, C.I. *et al.* (1970) Perception of simultaneous dichotic and monotic monosyllables. *Journal of Speech and Hearing Research*, **13**, 812–822.

Lundgren, K., Moya, K. and Benowitz, L. (1983) Perception of nonverbal cues after right brain damage, in *Clinical Aphasiology Conference Proceedings* (ed. R.H. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 74–83.

Luria, A.R. (1963) *Restoration of Function after Brain Injury*, Pergamon Press, London.

Luria, A.R. (1970) *Traumatic Aphasia*, Mouton, The Hague.

Madden, D.J. and Nebes, R.D. (1980) Visual perception and memory, in *The Brain and Psychology* (ed. M.C. Wittrock), Academic Press, New York, pp. 26–38.

Meyer, J.A., Sakai, F., Yamaguchi, F. *et al.* (1980) Regional changes in cerebral blood flow during standard behavioural activation in patients with disorders of speech and mentation compared to normal volunteers. *Brain and Language*, **9**, 61–77.

Millar, J.M. and Whitaker, H.A. (1983) The right hemisphere's contribution to language: a review of the evidence from brain-damaged subjects, in *Language Functions and Brain Organization* (ed. S.J. Segalowitz), Academic Press, New York, pp. 121–139.

Moore, W. and Weidner, W. (1974) Bilateral tachistoscopic word perception in aphasic and normal subjects. *Perceptual and Motor Skills*, **39**, 1003–1011.

Müller, R., Rothermel, R.D., Behen, M.E. *et al.* (1999) Language organization in patients with early and late left-hemisphere lesion: a PET study. *Neuropsychologia*, **37**, 545–547.

Muter, V., Taylor, S. and Vargha-Khadem, F. (1997) A longitudinal study of early intellectual development in hemiplegic children. *Neuropsychologia*, **35**, 289–298.

Myers, P.S. (1979) Profiles of communication deficits in patients with right cerebral hemisphere damage: implications for diagnosis and treatment, in *Clinical Aphasiology Conference Proceedings* (ed. R.H. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 27–36.

Myers, P.S. (1984) Right hemisphere impairment, in *Language Disorders in Adults* (ed. A. Holland), College-Hill Press, San Diego, pp. 85–97.

Myers, P.S. (1986) Right hemisphere communication impairment, in *Language Intervention Strategies in*

*Adult Aphasia* (ed. R. Chapey), Williams & Wilkins, Baltimore, pp. 105–118.

Myers, P.S. (1997) Right hemisphere syndrome, in *Aphasia and Related Neurogenic Language Disorders* (ed. L.L. LaPointe), Thieme, New York, pp. 201–225.

Myers, P.S. (1999) *Right Hemisphere Damage: Disorders of Communication and Cognition*, Singular Publishing Group, San Diego.

Myers, P.S. (2001) Towards a definition of RHD syndrome. *Aphasiology*, **15**, 913–918.

Myers, P.S. and Linebaugh, C.W. (1981) Comprehension of idiomatic expressions by right-hemisphere-damaged adults, in *Clinical Aphasiology Conference Proceedings* (ed. R.H. Brookshire), BRK Publishers, Minneapolis, pp. 254–261.

Nebes, R.D. and Sperry, R.W. (1971) Hemisphere disconnection syndrome with cerebral birth injury in the dominant arm area. *Neuropsychologia*, **9**, 247–259.

Osgood, C. and Miron, M. (1963) *Approaches to the Study of Aphasia*, University of Illinois Press, Chicago.

Penfield, W. and Roberts, L. (1959) *Speech and Brain Mechanisms*, Princeton University Press, Princeton.

Penfield, W. and Roberts, L. (1966) *Speech and Brain Mechanisms*, Atheneum, New York.

Pettit, J.M. and Noll, J.D. (1979) Cerebral dominance in aphasia recovery. *Brain and Language*, 7, 191–200.

Piccirilli, M., D'Alessandro, P., Tiacci, C. and Ferroni, A. (1988) Language lateralization in children with benign partial epilepsy. *Epilepsia*, **29**, 19–25.

Posner, M.I. and Raichle, M. (1994) *Images of Mind*, Scientific American Library, New York.

Pratt, R.T.C. and Warrington, E.K. (1972) The assessment of cerebral dominance in unilateral ECT. *British Journal of Psychiatry*, **121**, 327–328.

Prutting, C. and Kirchner, D. (1987) A clinical appraisal of the pragmatic aspects of language. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **52**, 105–119.

Rassmussen, T. (1983) Hemispherectomy for seizures revisited. *Canadian Journal of Neuroscience*, **10**, 71–78.

Rassmussen, T. and Milner, B. (1977) The role of early left-brain injury in determining lateralization of cerebral speech functions. *Annals of the New York Academy of Science*, **299**, 355–369.

Ratcliff, G., Dila, C., Taylor, L. and Milner, B. (1980) The morphological asymmetry of the hemispheres and cerebral dominance for speech: a possible relationship. *Brain and Language*, **11**, 87–98.

Reilly, J.S., Bates, E. and Marchman, V.A. (1998) Narrative discourse in children with early focal brain injury. *Brain and Language*, **61**, 335–375.

Riva, D., Panteleoni, C., Milani, N. and Giorgi, C. (1993) Hemispheric specialization in children with unilateral epileptic focus with and without computed tomography demonstrated lesion. *Epilepsia*, **34**, 69–73.

Rivers, D.L. and Love, F.J. (1980) Language performance on visual processing tasks in right hemisphere lesion cases. *Brain and Language*, **10**, 348–366.

Roberts, C., Kinsella, G. and Wales, R. (1982) Disturbances in processing prosodic features of language following right hemisphere lesions, in *Proceedings of the 1982 Brain Impairment Workshop* (eds G.V. Stanley and K.W. Walsh), Australian Society for the Study of Brain Impairment, Melbourne, pp. 73–81.

Ross, E.D. (1981) The aprosodias: functional anatomic organization of the affective components of language in the right hemisphere. *Archives of Neurology*, **38**, 561–569.

Ross, E.D. (1985) Modulation of affect and nonverbal communication by the right hemisphere, in *Principles of Behavioural Neurology* (ed. M.M. Mesulan), F.A. Davis, Philadelphia, pp. 154–163.

Ross, E.D. and Mesulam, M.M. (1979) Dominant language functions of the right hemisphere: prosody and emotional gesturing. *Archives of Neurology*, **36**, 144–148.

Rossi, G. and Rosandini, G. (1967) Experimental analysis of cerebral dominance in man, in *Brain Mechanisms Underlying Speech and Language* (eds C.H. Millikan and F. Darley), Grune & Stratton, New York, pp. 169–176.

Rubens, A.B., Mahowald, M.W. and Hutton, J.T. (1976) Asymmetry of the lateral (sylvian) fissures in man. *Neurology*, **26**, 620–624.

Russell, W.R. and Espir, M.L.E. (1961) *Traumatic Aphasia: a Study of Aphasia in War Wounds of the Brain*, Oxford University Press, Oxford.

Satz, P., Strauss, E. and Whitaker, H. (1990) The ontogeny of hemispheric specialization: some old hypotheses revisited. *Brain and Language*, **38**, 596–614.

Schneiderman, E.I., Murasugi, K.G. and Saddy, J.D. (1992) Story arrangement ability in right-brain-damaged patients. *Brain and Language*, **43**, 107–120.

Schuell, H., Jenkins, J. and Jiminez-Pabon, E. (1964) *Aphasia in Adults*, Harper and Row, New York.

Schulhoff, C. and Goodglass, H. (1969) Dichotic listening, side of brain injury and cerebral dominance. *Neuropsychologia*, **7**, 148–160.

Searleman, A. (1977) A review of right hemisphere linguistic capabilities. *Psychological Bulletin*, **84**, 503–528.

Smith, A. (1966) Speech and other functions after left dominant hemispherectomy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **29**, 467–471.

Smith, A. and Burklund, C.W. (1966) Dominant hemispherectomy. *Science*, **153**, 1280.

Smith, A. and Sugar, O. (1975) Development of above normal language intelligence 21 years after left hemispherectomy. *Neurology*, **25**, 813–818.

Sparks, R., Goodglass, H. and Nickel, B. (1970) Ipsilateral versus contralateral extinction in dichotic listening resulting from hemispheric lesions. *Cortex*, **6**, 249–260.

Sperry, R.W. and Gazzaniga, M.S. (1967) Language following surgical disconnection of the hemispheres, in *Brain Mechanisms Underlying Speech and Language* (eds C.H. Milikan and F. Darley), Grune & Stratton, New York, pp. 185–195.

Staudt, M., Lidzba, K., Grodd, W. *et al.* (2002) Right-hemispheric organization of language following early left-sided brain lesions: functional MRI topography. *Neuroimage*, **16**, 954–967.

Strauss, E., Wada, J. and Kosaka, B. (1983) Writing hand posture and cerebral dominance for speech. *Cortex*, **20**, 143–147.

Tikofsky, R.S., Kooi, K.A. and Thomas, M.H. (1960) Electroencephalographic findings and recovery from aphasia. *Neurology*, **10**, 154–156.

Tompkins, C.A. (1995) *Right Hemisphere Communication Disorders: Theory and Management*, Singular Publishing Group, San Diego.

Tsunoda, T. (1975) Functional differences between right and left cerebral hemispheres detected by the key tapping method. *Brain and Language*, **2**, 152–170.

Tucker, D.M., Watson, R.T. and Heilman, K.M. (1977) Discrimination and evocation of affectively intoned speech in patients with right parietal disease. *Neurology*, **27**, 947–950.

Vanhalle, C., Lemieux, S., Joubert, S. *et al.* (2000) Processing of speech acts by right hemisphere brain-damaged patients: an ecological approach. *Aphasiology*, **14**, 1127–1142.

Van Lanker, D.R. and Kempler, D. (1987) Comprehension of familiar phrases by left- but not by right-hemisphere damaged patients. *Brain and Language*, **35**, 265–277.

Vargha-Khadem, F., Isaacs, E., Van Der Werf, S. *et al.* (1992) Development of intelligence and memory in children with hemiplegic cerebral palsy. *Brain*, **115**, 315–329.

Vicari, S., Albertoni, A., Chilosi, M. *et al.* (2000) Plasticity and reorganization during language development in children with early brain injury. *Cortex*, **36**, 31–36.

Villemure, J.G. and Mascott, C. (1993) Hemispherectomy: the peri-insular approach: technical aspects. *Epilepsia*, **34** (Suppl. 6), 48.

Wada, J., Clarke, R. and Hamm, A. (1975) Cerebral hemispheric asymmetry in humans. *Archives of Neurology*, **32**, 239–246.

Wada, J. and Rasmussen, T. (1960) Intracarotid injection of sodium amytal for the lateralization of cerebral speech dominance: experimental and clinical observations. *Journal of Neurosurgery*, **17**, 266–282.

Wapner, W., Hamby, S. and Gardner, H. (1981) The role of the right hemisphere in the apprehension of complex linguistic materials. *Brain and Language*, **14**, 15–33.

Warrington, W.K. and Pratt, R.T.C. (1973) Language laterality in left handers assessed by unilateral ECT. *Neuropsychologia*, **11**, 423–428.

Weylman, S., Brownell, H.H., Roman, M. and Gardner, H. (1989) Appreciation of indirect requests by left and right brain damaged patients: the effects of verbal context and conventionality of wording. *Brain and Language*, **62**, 89–106.

Whitaker, H. and Ojemann, G.A. (1977) Lateralization of higher cortical functions: a critique. *Annals of the New York Academy of Sciences*, **229**, 459–473.

Winner, E., Brownell, H., Happe, F. *et al.* (1998) Distinguishing lies from jokes: theory of mind deficits and discourse interpretation in right hemisphere brain-damaged patients. *Brain and Language*, **62**, 89–106.

Witelson, S.F. and Pallie, W. (1973) Left hemisphere specialization for language in the newborn: neuroanatomical evidence of asymmetry. *Brain*, **96**, 641–646.

Zaidel, E. (1976) Auditory vocabulary of the right hemisphere following brain bisection or hemidecortication. *Cortex*, **12**, 191–211.

Zaidel, E. (1978a) Concepts of cerebral dominance in the split brain, in *Cerebral Correlates of Conscious Experience* (eds P.A. Buser and A. Rougeul-Buser), Elsevier North Holland Biomedical Press, Amsterdam, pp. 273–281.

Zaidel, E. (1978b) Auditory language comprehension in the right hemisphere following cerebral commissurotomy and hemispherectomy: a comparison with child language and aphasia, in *Language, Acquisition and Language Breakdown: Parallels and Divergencies* (eds A. Caramazza and E.B. Zurif), Johns Hopkins University Press, Baltimore, pp. 98–112.

Zaidel, E. (1983) A response to Gazzaniga: language in the right hemisphere, convergent perspectives. *American Psychologist*, **38**, 542–546.

Zaidel, E. (1985) Right hemisphere language, in *The Dual Brain: Hemispheric Specialization In Humans* (eds D.F. Benson and E. Zaidel), The Guilford Press, New York, pp. 58–65.

Zaidel, E. and Peters, A.M. (1981) Phonological encoding and ideographic reading by the disconnected right hemisphere: two case studies. *Brain and Language*, **14**, 205–234.

Zangwill, O.L. (1960) *Cerebral Dominance and its Relation to Psychological Function*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Zangwill, O.L. (1964) Intelligence in aphasia, in *Disorders of Language* (eds A.V.S. De Ruek and M. O'Connor) Little, Brown and Company, Boston, pp. 86–97.

Zangwill, O.L. (1967) Speech and the minor hemisphere. *Acta Neuropsychologica*, **67**, 1013–1020.

Zurif, E.B. and Bryden, M.P. (1969) Familial handedness and left–right differences in auditory and visual perception. *Neuropsychologia*, 7, 179–187.

# 6 失智症中的語言障礙 (Language disturbances in dementia syndromes)

王秋鈴／譯
臺北市立大學特殊教育學系　助理教授

## 緒論 (Introduction)

失智症是一種在智力功能上出現永久性損傷的臨床症狀，是後天性大腦疾病所造成的結果，在下列的心智活動中至少危及三項：語言、記憶、視覺空間技巧、情緒或人格，和認知（抽象概念，計算，判斷…等）(Cummings, Benson and LoVerme, 1980; Cummings and Benson, 1983)。根據精神疾病診斷準則手冊修訂第四版 (DSM-IV-TR) (American Psychiatric Association, 2000) 所述，失智症被定義為在短期和長期記憶的損傷，並連帶在抽象思考、判斷、其他高階皮質功能、或個性上改變，造成顯著性的社交和職能的損傷。更重要的是，要根據 DSM-IV-TR 的標準來診斷失智症，還需要有記憶和智力損傷的器質性病原的證據。大部分的失智症定義指出可能會出現語言損傷，而目前現有的研究亦指出語言功能的障礙可能會出現在部分失智症症候群的所有階段中 (Irigaray, 1973; Oblerand Albert, 1981; Bayles, 1982; Murdoch et al.,1987, 1988; Smith, Murdoch and Chenery,1989; Chenery and Murdoch, 1994)。

失智症是一種影響成人和老人族群的疾患，最常見於超過 65 歲者，報告指出在此年齡群中高達 20% 的人口有不等程度的失智症 (Reifler, Larson and Hanley, 1982; Graves and Kukull, 1994)。現今，在大多數的西方國家中，老年人口不管是在絕對數量或是整體人口比例上都是不斷的攀升。根據美國的估計，到 2030 年時，美國人口約有 20% 是超過 65 歲者；亦即會有超過 5000 萬的老年人口 (Plum, 1979; Wells, 1981)。按文獻所述，如果語言損傷是失智症常見的特徵，則失智症急遽上升的發生率則意味著，在語言治療師未來所治療的成人神經性障礙個案上，它會是重要的個案量指標。在我們往二十一世紀邁進時，可以預

期在需要語言治療服務的個案中，失智症者將前所未有的快速增加。在過去的二十年中，人們對失智症及其對語言功能影響之興趣，反映在探討失智症患者語言功能的研究報告大量的增加。現有的證據指出，不同型態的語言損傷可能伴隨著不同類型的失智症。因此，在回顧這些研究失智症患者的語言能力的報告結果前，先探討主要造成失智症之疾病的特徵和潛在的神經病理學。



## 失智症的類型 (Types of dementia)

失智症可以是數種不同病況與疾病所造成的結果，根據病理學，其在心智能力的損傷可能是可逆的或不可逆的，主要的失智症類型列在表 6-1。

已有 70 種不同的疾病和病況被確認是造成失智症的潛在病因，包括慢性皮質退化性疾病〔如：阿茲海默症、Pick 氏症、路易氏體型失智症 (Dementia with Lewy Bodies)〕；腦血管疾病（如：血管型失智症、Binswanger 氏症）；內分泌疾病〔如：甲狀腺疾病、糖尿病、庫辛氏症 (Cushing's disease)〕；營養不足〔如，維他命 $B_{12}$、硫胺素 [thiamine]〕；系統性疾病（如：呼吸性疾病、貧血）；錐體外症候群（如：巴金森氏症、亨丁頓氏症）；感染型疾病〔如：腦炎、庫賈氏症 (Creutzfeldt-Jakob disease)〕；和其他數種神經性病況（如：頭部創傷、腫瘤、常壓性水腦症）。到目前為止最常見的失智症病因為阿茲海默症，佔所有失智症的 50-60% (Tomlinson, Blessed and Roth, 1970)。血管型失智症〔如：多發性梗塞 (multi-infarcts) 或缺血型中風所造成〕約占 20% 的病例。根據 Eastley 和 Wilcock (2000) 估計，約有 13% 的失智症患者為潛在性的可逆性失智症型態，此 13% 中包括的病況有藥物中毒、甲狀腺疾病、維他命缺乏和常壓性水腦症。

雖然失智症較常與涉及皮質結構的神經性疾患有關（如：阿茲海默症），但現今也已廣泛性的認為，失智症可能會伴隨皮質下結構的神經性疾患而產生，例如，基底核，視丘和腦幹（如：巴金森氏症和亨丁頓氏症）。在臨床上有一些重要的差異可用於鑑別皮質型失智症和皮質下型失智症，特別是皮質下型失智疾患會影響運動系統，因此會與運動障礙有關，例如，巴金森氏症的僵直和動作徐緩，而此種動作損傷除非是在疾病末期，否則不會在皮質型失智症患者身上看到。

語言治療師最常見的失智症表現疾病包括：阿茲海默症、路易氏體型失智症、Pick 氏症、血管型失智症、與錐體外症候群相關的失智症、和 Korsakoff 氏症候群。

### 阿茲海默症 (Alzheimer's disease)

阿茲海默症是一種病因不確定的漸進性、退化性疾病，為最常被診斷為失智症的病因 (Terry and Katzman, 1983; Brookmeyer, Gray and Kawas, 1998)，約佔所有不可逆型失智症個案的一半 (Reifler, Larson and Hanley, 1982)。根據報告，年齡大於 65 歲以上者有 6～10% 受到阿茲海默症的折磨，到 90 歲時，此比例上升到 33%，推估盛行率為全世界有 1000-2000 萬名患者 (Brookmeyer, Gray and Kawas, 1998; Ballard, 2000)。因上述因素，阿茲海默症在與失智症的語言障礙相關的文獻中受到廣大的注意。

雖然一開始阿茲海默症被描述為「早衰型失智症」(pre-senile dementia)，但現在已被認為是老化性失智症中的阿茲海默症類型。

表6-1 失智症的主要病因

皮質型失智症
- 阿茲海默症
- Pick 氏症

錐體外症候群（皮質下型失智症）
- 巴金森氏症
- 肝豆狀核變性（Wilson 氏症）
- 亨丁頓氏症
- 進行性上眼神經核麻痺症 (progressive supranuclear palsy)
- 原發性基底核鈣化

水腦症
- 代謝性和毒性腦部病變
- 營養不良，例如：缺乏維他命$B_{12}$
- 內分泌失調，例如：甲狀腺機能低下、甲狀腺功能亢進、庫辛氏症、艾迪森氏症 (Addison's disease)，糖尿病
- 藥物中毒
- 重金屬污染
- 酒精濫用（Korsakoff 氏症候群）

心血管疾病
- 血管型失智症，例如：大血管型失智症，Binswanger 氏症

感染性疾病
- 人類免疫缺乏病毒 (HIV)
- 神經性梅毒
- 單純皰疹病毒性腦炎
- 庫賈氏症

其他項失智症症狀
- 腫瘤
- 創傷後
- 缺氧後

神經病理學的發現和行為的改變在這些疾病中本來就難以區別 (Haase, 1977)，且發病年齡已被排除在診斷阿茲海默症的標準中，因此「阿茲海默症」此名詞現已被用於所有年齡層中。

阿茲海默症的患者通常在70～79歲間被診斷出，且該病況會顯著性的減少平均壽命。

## 阿茲海默症的特徵
(Characteristics of Alzheimer's disease)

阿茲海默症的症候學包括：足以干擾社交行為的智力失能、缺少瞻妄的特徵、記憶損傷、大腦損傷的跡象和至少一項人格上的改變、抽象思考損傷、判斷力差或其他高階皮質功能損傷（如：失語症、失用症、失認症、或構思困難）。記憶喪失是阿茲海默症患者認知下降最明顯的特徵，且通常也是最早出現的症狀 (Hyman, VanHoesen and Damasio, 1990)。大部分阿茲海默症患者出現的行為徵狀包括：個性改變〔如：去抑制 (disinhibition)、減少參與、冷漠〕；妄想（如：迫害、偷竊、不貞、遺棄）；幻覺（如：視覺、聽覺、味覺、嗅覺）；情緒障礙（如：抑鬱，焦慮，狂躁）；睡眠、飲食和性功能障礙；以及坐立不安、踱步、恍惚、重複性的行為 (Teri and Logsdon, 1991)。

目前已知阿茲海默症會歷經一系列的退化階段 (Kertesz and Kertesz, 1988)，第一階段被稱為「健忘期」(forgetfulness)，可能會持續 2～4年，一開始會出現新近記憶損失（通常只有家人會發現）。除了新近事件的記憶損失外，早期階段的另一個特徵為空間和時間的定向感喪失和缺少自發性；社交能力在此階段仍被保留，雖然明顯的語言損傷尚未出現，但具敏感性的評估仍能發現某種程度的語言損傷。第二階段被稱為「混亂期」(confusional stage)，退化主要伴隨著愈漸明顯的語言損傷的症狀出現。智力惡化的程度增加，人格的改變亦變得更為明顯。抑鬱 (depression) 可能在疾病的早期階段即出現，也可能轉變為激動坐立不安的狀態。可能會出現額葉步態障礙 (frontal lobe gait disorder)，呈現短且緩慢的拖曳步態，屈曲的姿勢，分腿站立 (wide base) 和起始行走困難。第三和最後階段被稱為「末期」(terminal stage)，其特徵為僵直和動作徐緩。先前保留的社交禮儀喪失，精神病學的症狀可能愈漸明顯，包括：精神病、偏執 (paranoia)、幻覺、或妄想 (delusions)。通常會有原始反射，其他晚期的特徵包括：肌陣攣 (myoclonus)、大小便失禁、痙攣、腳蹠部伸張反應 (extensor plantar responses) 和偏癱。緘默、大小便失禁、和臥床狀態是末期的徵狀。

流行病學研究已確認數個會造成罹患阿茲海默症的潛在因素，包括老邁、有陽性家族史（特別是一等親）和脂蛋白元E分型（apolipoprotein E genotype, 簡稱 ApoE）。在眾多阿茲海默症的研究中，老邁是最一致性的被確認出的高危險因素，阿茲海默症的發生率和流行率均隨著年齡的增長而增加。雖然陽性家族史是阿茲海默症的另一個高危險因素，但阿茲海默症最常見的發病形式仍為偶發性。顯性染色體型態的遺傳會造成罕見、早發、早衰型的阿茲海默症，但此類型佔全體個案數的5%不到。大多數阿茲海默症的基礎遺傳形式涉及澱粉樣前驅蛋白 (amyloid precursor protein) 的編碼基因，導致個案神經元中的澱粉樣蛋白沉積增加（詳見以下的病理學）。許多唐氏症 (Down syndrome) 個案〔第 21 對染色體多一條 (Trisomy 21)〕也出現 $\beta$-澱粉樣蛋白 ($\beta$-amyloid) 沉積量過高，以致在 30 多歲即發展出阿茲海默症。ApoE 基因位於第 19 對染色體，若遺傳到該基因的 E4 等位基因形式，則罹患阿茲海默症的風險會提高，且發病的年齡也會越年輕。除此之外，低教育程度以及曾因頭部外傷喪失

意識者，也會提高罹患阿茲海默症的風險 (Jorm, 2000)。相反的，高教育程度、使用消炎藥物，和停經後補充雌激素的婦女會降低罹患阿茲海默症的風險 (Jorm, 2000)。

## 阿茲海默症在腦部造成的病理性變化
(Pathological changes in the brain in Alzheimer's disease)

在阿茲海默症患者的腦部出現的病理性變化包括大腦型態和神經化學的改變。阿茲海默症患者的大腦重量過輕（通常少於1公斤）(Corsellis, 1976; Tomlinson, 1977)，且有瀰漫性的腦室擴張、萎縮、和灰質與白質的神經元減少。然而這些型態學的改變並不是瀰漫性的擴及整個大腦皮質，整體性的檢視大腦損傷的區域會發現，阿茲海默症患者雖有廣泛性的損傷，但仍能看出主要損傷的位置包括：顳葉和額葉、海馬、副海馬和海馬迴 (Tomlinson, 1977)。同時，主要運動皮質區、體感覺皮質區和視覺功能的區域則相對較無損傷 (Jervis, 1937; McMenemy, 1940)。運動異常通常會到疾病後期才出現，皮質下結構則在出現失智症後才會被波及 (Cummings and Benson, 1983)。

證據顯示，阿茲海默症患者大腦皮質的神經元有數種特有的組織型態上的病變，這些病變包括老化〔神經炎性 (neuritic)〕斑塊 (senile plaques) 和神經纖維糾結 (neurofibrillary tangles)。老化（或神經炎性）斑塊是組織退化的小型球狀區塊，由顆粒狀沈澱物和神經突 (neuronal processes) 的殘餘物所形成，這些斑塊是β-澱粉樣蛋白 (β-amyloid) 在大腦中不當累積的結果。β-澱粉樣蛋白在澱粉樣前驅蛋白 (amyloid precursor protein) 加工過程中形成的化合物，被認為可能透過調節谷氨酸 (glutamate) 的興奮性神經毒性活性 (excitotoxic activity) 來幫助調節突觸功能。在阿茲海默症中，澱粉樣前驅蛋白處理異常會導致β-澱粉樣蛋白在大腦中慢慢地沈澱於細胞外空間。β-澱粉樣蛋白－特別是其聚合形式，已知對於周圍的神經突觸和神經元是有毒性的，會造成突觸膜 (synaptic membrane) 被毀壞，最終導致細胞死亡。

老化斑塊有三層結構，外層區域是退化的神經突，中間區域是腫脹的軸突及樹突，以及中央核心區域是β-澱粉樣蛋白。在阿茲海默症中，這些斑塊會瀰漫性的分佈在整個大腦皮質。傳統上，老化斑塊最開始會出現在海馬迴和基底前腦 (basal forebrain)，接著逐漸的蔓延到顳葉、頂葉、額葉，最終是枕葉等的新皮質與皮質下的灰質，皮質下神經核 (subcortical nuclei) 會相對的較晚受到影響。這些斑塊的形成與突觸喪失的增加有密切的關係，在海馬迴中形成老化斑塊的時間，與阿茲海默症患者出現最早的臨床發病徵兆－短期記憶喪失，是相互一致的。

神經纖維糾結是阿茲海默症在大腦型態改變上的代表性特徵之一，此病變是在神經元中形成，包含一種微小管相關蛋白質 (microtubule-associated protein)，稱作 tau，在維持神經元細胞骨架結構 (cytoskeleton) 和功能上扮演重要的角色。在阿茲海默症，tau 會脫離細胞骨架形成神經纖維 (neurofibrils)，此種神經纖維會在神經元胞漿 (neuronal cytoplasm) 內盤繞和扭曲成螺旋狀 (Jervis, 1937)。結果，神經元的細胞骨架倒塌，干擾神經元細胞內元素的運輸。神經纖維糾結的發展符合臨床症狀的解剖模式，糾結的數量和分佈與失智症的嚴重性有直接相關，與老化斑塊一起出現的神經纖維糾結是阿茲海默症最重要的診斷標準。

神經病理癥狀，例如老化斑塊和神經纖維糾結，只能經由直接的腦組織病理檢查才可以明確確認，因此，目前大多數阿茲海默症個案的確認仍是依賴屍體解剖，只有極少數個案是經由活體組織切片獲得證實 (Shore,

Overman and Wyatt, 1983; Martin et al., 1985)，此種限制正是反映出，需要在其他一些可識別的複合症狀下，於生前即做出診斷的必要性。Berg (1985) 指出，「阿茲海默症型失智症」(Dementia of the Alzheimer's type) 一詞是用於指稱經由臨床標準診斷出的疾患，而不是經由組織切片確認為阿茲海默症。然而，「阿茲海默症型失智症」和「阿茲海默症」兩個語詞可能會被不同的作者交替使用。

如上所述，在阿茲海默症的組織病變並沒有瀰漫分佈在整個大腦皮質，而是發生在特定的大腦區域。神經纖維糾結和老化斑塊在顳葉－頂葉－枕葉交界區 (temporal-parietal-occipital junction area) 最為明顯，而額葉受到影響的程度較輕。除此之外，顳葉邊緣皮質 (temporal-limbic cortex) 與後扣帶迴 (posterior cingulated gyrus) 也受到明顯的影響，邊緣皮質 (limbic cortex)、海馬、內鼻區 (entorhinal)（在副海馬迴的前端）和杏仁核也都受到影響。在阿茲海默症患者受損的大腦皮質區中其他可見的組織病變包括：神經元喪失、神經元脂褐素 (neuronal lipofuscin) 的累積、與星狀細胞 (astrocyte) 增生 (Corsellis, 1976; Terry et al., 1981; Dowson, 1982)。雖然大腦皮質是最主要受到阿茲海默症影響的區域，但皮質下結構，如視丘、下視丘、及乳頭狀體，也會出現包括老化斑塊和神經纖維糾結等組織性病變 (McDuff and Sumi, 1985)。

上述組織病變的重要性是因為會在細胞組成的層次上干擾神經傳導，結果在阿茲海默症患者的認知功能上所觀察到的變化，與受到組織病變影響的優勢腦部區域有很大的相關，舉例而言，在阿茲海默症患者身上看到的記憶障礙被認為與邊緣系統，特別是海馬迴的損傷有關。雖然對於大腦型態上的病變原因仍未知，但近年來認為，此可能是膽鹼系統 (cholinergic system)（一種經由乙醯膽鹼傳遞神經衝動的神經元網絡）機能障礙所致 (Whitehouse et al., 1981; Gottfries et al., 1983)。酵素的濃度，例如，涉及製造乙醯膽鹼的乙醯膽鹼轉換酶 (choline acetyltransferase)，已被發現在阿茲海默症患者的大腦皮質和海馬迴中減少了 80% (Davies, 1983)。此種生化物質下降的分佈緊密的對應於組織病變的型態；亦即，在老化斑塊和神經纖維糾結最集中的腦部區域中，酵素活性的降低最為顯著。

阿茲海默症的膽鹼能受損 (cholinergic deficit) 可能與位於基底前腦的蒼白球底下的梅納德氏基底核 (nucleus basalis of Meynert) 出現組織病變有關 (Coyle, Price and de Long, 1983)。在大腦皮質中，似乎 70% 的膽鹼能活化是在軸突末端，與該神經元的細胞體一起，成為皮質膽鹼神經支配的主要來源。在阿茲海默症中，隨著組織病變，基底核中的膽鹼神經元出現過度減少的情形，意味著皮質膽鹼輸入的缺乏和老化斑塊與神經纖維糾結的發展有關。阿茲海默症患者因膽鹼不足在治療上使用乙醯膽鹼酯酶抑制劑 (acetylcholinesterase inhibitors)，可藉由抑制乙醯膽鹼的分解促進膽鹼的神經傳遞。

除了上述的膽鹼假說外，其他曾在文獻中提出的阿茲海默症病因包括：鋁中毒 (Crapper, Krishnan and Quittkart, 1976)、免疫功能失調 (Behan and Behan, 1979; Mitler et al., 1981)、病毒感染 (de Boni and Crapper, 1978)、和細胞微管失能 (dysfunction of cellular microtubules) (Heston et al., 1981)。前面所提及的遺傳因素也是阿茲海默症的病因，Larrson、Sjörgren 和 Jacobson (1963) 的報告提出，有一等親罹患阿茲海默症者罹患此病的機率會比沒有此種家族遺傳者高出四倍。遺傳因素的進一步證據來自發現唐氏症患者如果存活到中年會發展出典型阿茲海默症的神經病理病變 (Reisberg, 1981)。因此，如同唐氏

症，至少某些阿茲海默症的類型可能是染色體異常的結果 (Reisberg, 1981)。已發現家族中若有罹患阿茲海默症者會增加唐氏症的發生率。另外，阿茲海默症可能是正常老化的誇大性表現，因為相關的組織病變亦在正常高齡者的大腦中被發現，只是程度較輕微。

### 阿茲海默症的鑑別診斷與醫學處置 (Differential diagnosis and medical treatment of Alzheimer's disease)

現行的阿茲海默症的鑑別診斷是有問題的，需依賴驗屍報告的組織學證據來做確認，目前沒有阿茲海默症的特定性診斷測驗可用於仍存活的患者身上，也沒有任何阿茲海默症的特定性生物學標誌 (specific biological markers) 可用於鑑別診斷。核磁共振造影 (MRI) 藉由揭露出腦部出現廣泛性萎縮、腦室擴大和腦溝變寬，以及海馬迴和杏仁核的萎縮，對阿茲海默症的試驗性診斷可能會有所幫助。再者，在缺少運動缺陷下—尤其是在早期到中期階段，可幫助從其他不同類型的失智症中（例如，與巴金森氏症、維生素 $B_{12}$ 缺乏症、第三期的神經性梅毒相關的失智症）鑑別出阿茲海默症。然而，在不同的階段，阿茲海默症可能會類似於其他沒有運動癥兆的失智症，例如，Korsakoff 氏症候群、Pick 氏症、和愛滋病失智複合症 (HIV dementia complex)。在早期階段，阿茲海默症可能如同 Korsakoff 氏失憶症候群 (Korsakoff's amnestic syndrome)，出現類似的抑鬱和單純性記憶障礙 (pure memory disorder)。更後期的阿茲海默症也需要與其他病況做區別，像是 Pick 氏症、血管型失智症和庫賈氏症。隨著阿茲海默症的病程進展，巴金森氏症的典型症狀（例如，僵直、動作徐緩、短且緩慢的拖曳步態）會變得明顯，使得它與路易氏體失智症和其他巴金森氏症型失智症的臨床鑑別更為困難。

目前並沒有可行的治療能徹底扭轉與阿茲海默症相關的損傷或阻止疾病的進程。因此，阿茲海默症的藥物治療也只是症狀治療，因為阿茲海默症患者的膽鹼能神經路徑退化，且腦中的乙醯膽鹼轉換酶減少，膽鹼替代療法 (cholinergic replacement therapy) 被用於改善認知功能障礙的症狀治療。根據標準化認知功能測驗的表現，乙醯膽鹼酯酶抑制劑，例如，donepezil、rivastigmine、galantamine 和 tacrine 等，已顯示可以小幅度的減少認知功能的下降。然而，一旦停藥，患者通常就會急速衰退到未用藥時可能達到的嚴重程度。其他正在研究的實驗性療法包括：抗 $\beta$-澱粉樣蛋白的疫苗，和金屬螯合劑 (metal chelator) —「克清諾」(clioquinol)。與阿茲海默症相關的行為障礙（例如，失眠、躁動、幻覺、妄想）可能需要以抗精神病藥物、抗憂鬱和抗焦慮藥物進行治療。

## 路易氏體型失智症 (Dementia with Lewy bodies)

路易氏體是球狀的、嗜酸性染色的胞質內包涵體 (intracytoplasmic inclusion bodies)，為巴金森氏症組織病理學病灶的標誌。在巴金森氏症患者身上，路易氏體會出現在黑質和其他腦幹細胞核的神經元中。高達 25% 以上接受屍體解剖的年長失智症患者被發現在大腦皮質及腦幹中有路易氏體，使得路易氏體型失智症成為第二常見的失智症類型。在路易氏體型和巴金森氏症型的失智症患者身上發現的路易氏體，其主要成分是一種被稱為 $\alpha$-synuclein 的突觸蛋白質，其他成分還包括 tau，此種蛋白質已知也會出現在阿茲海默症和 Pick 氏症患者的神經元中。

路易氏體型失智症的臨床特徵包括：認知衰退、行為改變和運動功能障礙。相對於阿茲海默症，路易氏體型失智症的臨床特徵是，其認知衰退並未有顯著的早期記憶損傷。另一個區辨特徵是波動的心智狀態，其表現可能極為戲劇化，從相當清醒到嚴重的混亂，發作的持續時間和頻率變化相當大，可能持續數分鐘、數天或數個禮拜。這些患者也會經驗到完整的視覺性幻覺，且通常在失智症的 1～2 年內出現巴金森氏症的運動症狀（特別是動作徐緩和僵直）。

雖然相較於阿茲海默症患者，路易氏體型失智症者的記憶喪失較不嚴重，但患者在提取先前學習過的資訊還是比編碼新的資訊來得困難，因此在給予提示下，他們會比阿茲海默症患者獲益更多；阿茲海默症患者的編碼困難更為顯著，因此無法從練習或是提示中同樣獲益。路易氏體型失智症者會比阿茲海默症者更早出現視覺空間和建構技巧的損傷，所以當這些患者可能在熟悉的環境中（例如，他們自己的家）出現地域性定向障礙 (geographical disorientation) 時，其記憶卻只有輕微損傷。另外，路易氏體型失智症患者的執行功能也比阿茲海默症患者更早受損。根據神經心理學測試，路易氏體型失智症患者相較於阿茲海默症患者，在口語流暢性、心理運動速度 (psychomotor speed)、執行功能（問題解決、抽象推理、完成作業能力）和視覺空間／建構能力等方面要來的差，但在情節記憶 (episode memory) 和語言，此兩種類型失智症的受損程度是差不多的 (Galasko et al., 1998)。

發生在路易氏體型失智症的膽鹼中樞神經系統缺失 (cholinergic central nervous system deficits) 和阿茲海默症相同，因此這些患者可能會對抗膽鹼酯酶劑 (anticholinesterase) 的反應良好，例如，donepezil 或 tacrine。確實，一些小規模的臨床試驗已有部分證據顯示，這類藥物確實對路易氏體型失智症患者在認知結果的測量上有令人滿意的效果。

## Pick 氏症（額顳葉型失智症）
[Pick's disease (frontal temporal dementia)]

Pick 氏症是一種原發性退化性失智症，與阿茲海默症共有一些臨床相似性，在所有退化性失智症中，大約佔 15-20% 的比例。Pick 氏症的發病原因不明，但大多認為是一種原發性的退化過程影響到神經元細胞體。基本上，其發病年齡範圍寬廣，從 21～75歲，但最常發病的年齡介於 40～60 歲間 (Haase, 1977)，患者通常會在 2～15 年內死亡 (Slaby and Wyatt, 1974)，男性和女性罹病的機率相同。Pick 氏症的特徵是漸進性的智力衰退，責任感下降，以及社交禮儀喪失，明顯的表現出去抑制性人格 (disinhibited personality)。特別是在早期階段，這些行為障礙比認知功能障礙更為明顯。最重要的是，Pick 氏症患者的記憶力較少受損，特別是在早期階段與阿茲海默症患者相較下。Pick 氏症患者的記憶相對受損較少的可能原因是，因為其海馬迴結構與阿茲海默症患者相較下較少受影響。語言異常和人格大範圍的改變是發生在 Pick 氏症的最早期的智力變化中 (Wechsler et al., 1982)。人格改變可能包括：暴躁易怒、抑鬱、社交行為不當、性慾亢進、喪失個人儀態 (loss of personal propriety) 和其他的去抑制性行為。雖然在此疾病的大部分病程中，運動及感覺系統的異常通常明顯地不存在，但是當病程繼續進展，通常會發展成為錐體外症候群的巴金森氏型，且錐體系統的異常也可能會出現。在 Pick 氏症的後期階段，智力衰退可能會影響到智力功能的所有面向，到最後會變得緘默和無法行動與大小便失禁。

病理學上，Pick 氏症患者的大腦尺寸變小，此種大腦萎縮在電腦斷層掃描 (CT) 和核磁共振造影 (MRI)，甚至屍體解剖都有明確證據，涉及的部位可能是在額葉或是顳葉，抑或是兩者 (Corsellis, 1976)。特別的是，顳葉的前面和中間區域，以及眼眶額葉皮質 (orbitofrontal cortex) 出現最嚴重的萎縮變化，然而頂葉、前中央迴（主要運動皮質）和顳葉上迴的後三分之一則傾向於未受損傷 (Corsellis, 1976; Cummings and Duchen, 1981)。

在大部份的 Pick 氏症患者中，受影響的大腦皮質區域內的神經元有兩項特有的組織病理學特徵，分別是：胞質內的 Pick 氏體和「膨脹的」神經元。Pick 氏體是緻密的細胞內結構，其大小與出現在神經元細胞質中的細胞核相同，這些包涵體是 Pick 氏症特有的，不會出現在正常老化，且鮮少在 Pick 氏症以外的疾病出現。膨脹的神經元（又稱為 Pick 細胞）是脹大的神經細胞，其細胞核會被移到一側，即使在細胞質中並沒有明顯的物體會造成此種移位。其他組織病理學的改變還包括：神經元的喪失、星型細胞肥大 (astrocyte hyperplasia)〔神經膠質增生 (gliosis)〕、和小膠質細胞增殖 (microglial cell proliferation)，在 Pick 氏症患者受影響的皮質區域中都可明顯的觀察到。

神經元喪失和星型細胞增生也會程度不等地發生在基底核、視丘和視丘下核；然而，Pick 氏體傾向於侷限在大腦皮質，並不曾在皮質下的結構中出現 (Corsellis, 1976; Cummings and Duchen, 1981)。另外，Pick 氏症並沒有如同發生於阿茲海默症患者的膽鹼系統一樣，明顯的有一種神經傳遞系統選擇性的參與其中。

要在患者生前對 Pick 氏症做出確切的鑑別性診斷是不可能的，反而需要在屍體解剖時依賴前面所述病況的組織學上的特徵來做確認，包括：明顯的局部性小葉萎縮 (lobular atrophy)，通常好發於額葉和前腦葉；出現 Pick 包涵體 (Pick inclusion bodies) 和 Pick 細胞；以及沒有阿茲海默症的澱粉樣蛋白斑塊和神經纖維糾結的特徵。雖然於患者在世時無法確診，但有時候可從 Pick 氏症通常較早發病，以及其行為損傷的表現明顯於認知損傷等方面，來區別 Pick 氏症和阿茲海默症。除此之外，核磁共振造影可以有助於排除額葉病理上的其他潛在機制，例如，腫瘤或是感染，並且可以呈現出涉及額葉及顳葉的明顯萎縮。

目前，對於 Pick 氏症並沒有有效的治療方法，將用於阿茲海默症的乙醯膽鹼酯酶抑制劑用於 Pick 氏症患者顯然沒有根據，雖然鎮靜劑可用於抑制行為問題，但在某些狀況下〔例如，苯二氮平類 (benzodiazepines)〕反而可能會加重不受歡迎的行為，像是躁動。藥物可能對於減少行為問題會有些許幫助，例如，非典型的抗精神分裂症藥物、情緒穩定劑和非典型的抗焦慮藥（如：trazodone、buspirone）。

## 血管型失智症 (Vascular dementia)

血管型失智症是繼阿茲海默症和路易氏體型失智症之後，第三種最常見的失智症型式 (Jorm and Jolley, 1998)。此病況在臨床上被定義為：突發性的認知下降、逐步惡化，和病灶的神經性發現 (Erkinjuntti and Rockwood, 2003)。雖然傳統上血管型失智症被稱為多發性梗塞型失智症 (multi-infarct dementia)，但近年來血管型失智症的概念已被延伸超出原來由 Hachinski、Lassen 和 Marshall (1974) 所提出的多發性梗塞型失智症，而成為是包含所有因為腦血管疾病所造成的各式認知損傷。因此，現在的血管型失智症涵蓋一群與各種血管機制和腦部病變相關的臨床症候群，其各有不同的病因和臨床特徵。

血管型失智症顯然是老年人的疾病，根據 Herbert 和 Brayne (1995)，血管型失智症在 65 歲以上老年人的盛行率是 1～2 到 4.2%，且盛行率會隨著年齡增加而增高。另外，男性和女性的罹病率相當。此疾病源於缺血、血流灌注過低、或出血性腦損傷所致，與多種

臨床症候群相關。局部性血管型失智症的主要次分類包括：大血管型失智症 (large-vessel vascular dementia) 和皮質下缺血性血管型失智症 (subcortical ischaemic vascular dementia)。大血管型失智症包括多發性梗塞性血管型失智症 (multi-infarct vascular dementia) 和主要的單次腦梗塞型失智症 (strategic single-infarct dementia)；前者與續發於顱外動脈疾病的多次大且完全的梗塞有關，可能牽涉皮質和皮質下構造，涉及大腦白質則通常有病灶周圍不完全的梗塞。相反的，單次腦梗塞型失智症涉及在腦部功能性關鍵區域的單一梗塞，例如，角迴、視丘、前大腦動脈供應區和其他。

皮質下缺血性血管型失智症涉及小血管疾病為其主要的血管性病因，腔隙性梗塞 (lacunar infarction) 和缺血性白質損傷（特別是涉及腦室周圍的白質和額葉區）是主要的腦傷類型，其損傷的主要位置是在皮質下區。兩項與皮質下局部缺血性血管型失智症相關的臨床症狀為腔隙狀態 (lacunar state) 和皮質下動脈硬化性腦病變 (subcortical arteriosclerotic encephalopathy)（Binswanger氏症）。皮質下缺血性血管型失智症的臨床表現是由於從前額葉皮質 (pre-frontal cortex) 到基底核的平行迴路，和對應的視丘皮質連結 (thalamocortical connections) 因為缺血性損傷而中斷。

雖然高血壓是最常見的病理因素，但血管型失智症可能是由多種不同的疾病（例如，動脈硬化、糖尿病、Binswanger 氏症、心臟病等）所造成。Hachinski 等人 (1975) 指出，可用於鑑別血管型失智症和其他失智症的特徵包括：突然發病、智力功能的逐步惡化、病程起伏、夜間活動的混亂 (nocturnal confusion)、性格相對的保留、抑鬱、身體症狀的主訴、情緒不安、高血壓病史、中風病史、與動脈硬化和病灶的神經性病徵與症狀相關的證據。如果有多個上述的特徵呈現，則應該懷疑是否為血管型失智症；然而，血管型失智症的診斷很難在神經影像顯示沒有血管損傷〔例如，區域性梗塞 (territorial infarct)、腔隙和白質改變〕下做出。

大部分的病患也出現類似假性延髓雙側性異常的症狀，包括：僵直、痙攣、過度反射、步伐異常和吶語症。因為語言和認知損傷的真正本質是取決於部位、位置和大腦梗塞的程度，失語症、言語失用症和／或吶語症的言語－語言損傷形式可能在血管型失智症中，成為整體複合症狀的一部份。雖然明顯的失語症在血管型失智症中是不常見的臨床症狀，個別的個案仍可能會出現一系列的失語性損傷，包含：尋字困難、語詞流暢障礙、和高階語言失能 (Murdoch and Lethlean, 1996)，較晚出現的損傷可能包含有困難於進行口語解釋、語文推理 (verbal reasoning)、語句重構、形成推論，和解釋荒謬、含糊和隱喻 (Murdoch and Lethlean, 1996)。

目前，對於血管性失智症尚未有經核可的症狀治療藥物，儘管有很多化合物聲稱對血管性失智症的症狀治療很有用，包括：抗血栓劑 (antithrombotics)、麥角生物鹼 (ergot alkaloids)、改善智力劑 (nootropic)、促甲狀腺激素釋放賀爾蒙合成化合物 (thyrotropin-releasing hormone analogue)、銀杏萃取物 (ginkgo biloba extracts)、血漿黏度劑 (plasma viscosity drugs)、高壓氧 (hyperbaric oxygen)、抗氧化劑 (antioxidants)、和血清素 (serotonin) 等。其他經過人體試驗的臨床控制性試驗藥物還包括有中樞性乙醯膽鹼酯酶抑制劑，例如，donepezil 和 galantamine。

## 在錐體外症候群中的失智症
## (Dementia in extrapyramidal syndromes)

錐體外症候群是一種在基底核、視丘和腦幹上部出現主要病變的疾病，而大腦皮質則相對未受損傷。會出現失智症的主要錐體外症候群包括：巴金森氏症、亨丁頓氏症、進行性上眼神經核麻痺症 (progressive supranuclear palsy)、Wilson 氏症和原發性基底

核鈣化 (idiopathic basal ganglia calcification)。這些疾病的特徵和神經病理將在第十章和第十一章與運動不及、運動過度和混合型吶語症相關的章節中說明。

與各種錐體外疾患相關的失智症候群有相似的特徵，被統稱為「皮質下失智症」。皮質下失智症的特徵包括：心智遲緩、遲鈍且缺乏主動性、記憶損傷（可從結構及線索中獲益）、認知處理緩慢，和情緒障礙（包括抑鬱）。

皮質下失智症和皮質性失智症有兩大重要差異點；第一，皮質下失智症通常沒有語言障礙（至少在早期階段）、失認症、失用症和失讀症等常在皮質失智症候群（例如，阿茲海默症和 Pick 氏症）中見到的特徵。第二，皮質下失智症的不同在於，每種錐體外症候群都明顯有一項運動障礙（如：動作徐緩、震顫、僵直、舞蹈症、肌陣攣、肌張力不全等）為其臨床症狀的一環。因此，大部分的錐體外疾病患者都會出現吶語症（見第十和第十一章）。

根據報告，巴金森氏症患者約有 10-15% 罹患失智症，且盛行率會隨著年齡增加而提高 (Velakoulis and Lloyd, 2000)。基本上，與巴金森氏症相關的典型運動症狀，例如，震顫、運動不及障礙和僵直等，會在發展出認知和語言障礙前即先出現（見第三章）。一般認為，抑鬱、焦慮、失去自尊、自殺的念頭、妄想、視幻覺、瞻妄、疲倦和睡眠障礙等症狀，可能是與使用多巴胺藥物（例如，levodopa）的治療有關 (Liberman, 1998)。

亨丁頓氏症是一種體染色體顯性的遺傳退化性疾病 (autosomal dominant heredodegenerative condition)，也是一種以動作障礙、精神病症狀和失智症為特徵的疾病。失智症的癥狀通常會在舞蹈症和精神病症狀出現數年後變得明顯。記憶障礙通常是疾病早期的顯著性特徵，會影響所有的記憶層面，而語言直到疾病的後期則通常相對的並未受到損害，（見第三章）。根據 Chua 和 Chiu (2000) 指出，個性改變、情緒障礙（例如，抑鬱）、精神病、攻擊性行為、冷漠、易怒、情緒不穩定、衝動、去抑制、和自殺都常見於亨丁頓氏症。（亨丁頓氏症和巴金森氏症的臨床特徵與神經病理學基礎會在第三章及第十章作更完整的討論。）

## Korsakoff 氏症候群
(Korsakoff's syndrome)

Korsakoff氏症候群〔之前被稱為「Korsakoff氏精神病 (Korsakoff's psychosis)」〕被定義為是一個完全清醒、警醒且合作的患者，有正常的立即回憶 (immediate recall)、遠期記憶 (remote memory) 和操控舊有知識的能力，但單單只出現近期記憶 (recent memory) 的障礙 (Ross, 1980)。此病況可能會在多種疾患中出現（例如，封閉性腦傷、左側或雙側的內側顳葉 [medial temporal lobe (s) ] 的血管梗塞、單純疱疹腦炎、缺氧、結核性腦膜炎…等），情況可能是暫時性的或永久性的 (Ross, 1980)；然而傳統上，此與酒精中毒 (alcoholism) 和 Wernicke 氏腦病變 (Wernicke's encephalopathy) 有關。

Wernicke 氏腦病變和 Korsakoff 氏症候群表徵了相同的病理歷程的兩個臨床面向，都是發生在慢性酒精濫用後的反應；Wernicke 氏腦病變表徵了此病程的急性階段，而 Korsakoff 氏症候群是慢性的、殘留的心智障礙，通常發生在 Wernicke 氏腦病變的後期階段。長期攝取過量的酒精會在胃部造成病變，干擾維他命的吸收，特別是硫胺素（維他命 $B_1$）。維他命 $B_1$ 不足的結果會導致腦部多處區域的損傷，包括：腦幹、視丘、乳頭狀體（可接收強烈的海馬迴輸入）、下視丘和新皮質的額葉與聯合區。這些型態上的改變與三個 Wernicke 氏腦病變的症狀特徵有

關，分別是心智改變、眼球動作癱瘓、和運動失調型步態 (ataxic gait)。

在 Korsakoff 氏症候群中，最顯著的心智改變是對近期事件的健忘症（近期記憶障礙），加上無法習得新的記憶，長期記憶也時常受影響，但情況較不嚴重。雖然長期以來特定記憶缺陷的解剖基礎被認為是在乳頭體的損傷，但較近期的臨床病理研究結果卻認為，內側視丘的損傷，特別是背內核和內側枕核（見第三章）與健忘的症狀最相關 (Haller, 1980)。雖然補充硫胺素和均衡飲食，會讓 Wernicke — Korsakoff 氏症候群的患者變得更警醒，但記憶問題仍會持續存在。

應注意的是，除了 Wernicke — Korsakoff 氏症候群外，目前的證據指出，有一種酒精性失智症 (alcoholic dementia) 亦存在。相對於 Wernicke — Korsakoff 氏症候群，酒精性失智症主要表現出的智能障礙是學習新資訊的困難 (Cutting, 1978)，其神經心理缺陷的特徵包括：記憶力差、抽象概念差、計畫能力損傷、和建構能力差 (Ron, 1977; Lishman, 1981)。

Korsakoff 氏症候群可藉由提供 Wernicke 氏腦病變患者硫胺素來預防或降低其嚴重度，已確診的 Korsakoff 氏症候群的患者也應給予硫胺素，雖然已存在的障礙不可能被逆轉，但可避免障礙的惡化。



## 在皮質性失智症的語言障礙 (Language disorders in cortical dementias)

### 在阿茲海默症的語言障礙 (Language disorders in Alzheimer's disease)

語言缺損是阿茲海默症症狀學中的顯著性成分 (Bayles and Kaszniak, 1987)，其最明顯的缺陷是在對話中的詞彙搜尋問題。雖然文法結構大部分都獲保留，但阿茲海默症者的言語通常是模糊的、重複的、和迂迴的。構成複雜句法結構的能力似乎幾乎未被影響；然而，阿茲海默症患者的言語缺乏有意義的實詞，取而代之的是大多數為空洞的語詞（例如，某某東西、某某事情），無前事的代名詞（例如，這、那…），和模糊迂迴的語句（例如，「哦！就是當你要走的時候，那個你要戴在那裡的那樣東西」）(Hier, Hagenlocker and Shindler, 1985; Nicholas et al., 1985; Kempler, Curtiss and Jackson, 1987)。

雖然已知的診斷準則中並未強制性的將出現語言障礙作為診斷阿茲海默症的依據，但許多研究結果指出，利用語言功能的敏感性指標，例如，詳細的失語症評量工具組或對話分析，可發現語言障礙以或輕或重的程度出現在病程的所有階段中 (Appell, Kertesz and Fisman, 1982; Bayles 1982; Cummings et al., 1985; Murdoch et al., 1987; Bayles, Tomoeda and Trosset, 1992; Bayles, Tomoeda and Trosset, 1993)。事實上，語言障礙在 1907 年 (Alzheimer, 1969) 即被 Alzheimer 注意到，在首次對阿茲海默症的描述中作為臨床發現的一部份。根據患者在 *Western Aphasia Battery* 的表現 (Kertesz, 1980)，Appell、Kertesz, 和 Fishman (1982) 發現，在他們研究樣本中的 25 位阿茲海默症患者全部都是失語症者。Cumming 等人 (1985) 和 Murdoch 等人 (1987) 結論，語言障礙的出現是阿茲海默症的重要診斷標準。

### 在阿茲海默症中語言衰退的模式 (Patterns of language decline in Alzheimer's disease)

阿茲海默症患者在溝通能力上出現漸進性衰退的情形，且在病程的不同階段會有不同的語言能力受到影響。早期的報告像是 Bayles (1982) 即指出，語意和語用系統在整個病程中是最易受損的部分，而直到疾患的

晚期階段，語言的音韻和語法的部分則受到相對性的保留。多位研究者指出，在特定階段所出現的語言損傷模式與特定的失語症候群相符合。在失智症的早期階段，言語的產出是流暢的，且保留良好的構音和語法能力，對會話材料和朗讀的聽覺理解能力都未受損。Hier、Hagenlocker 和 Shindler (1985) 報告，早期的阿茲海默症患者在圖片描述作業中的平均語句長度、附屬子句的數量、命名困難的指數 (anomic index)、空洞的語詞，和簡潔指數 (conciseness index) 等指標所呈現出的語言缺陷，相當類似於命名困難型或語意型失語症。其他一些學者也報告，命名困難型型失語症是早期阿茲海默症的顯著特徵 (Constantinidis, Richards and de Ajuriaguerra, 1978; Kertesz, 1979; Sandson, Obler and Albert, 1987)。早期阿茲海默症患者為了能在命名活動中正確的命名物品，可能會使用類似於健康高齡長者所用的迂迴說話方式；然而平均而言，他們比正常高齡者需要更長的時間來提取目標語詞，且較無法使用音韻線索來促進提取 (Obler and Albert, 1981)。雖然在阿茲海默症患者的自發性言語上可能會出現誤語 (verbal paraphasias)，但在疾病的早期階段，即使出現誤語，也傾向會自我修正。

在阿茲海默症的中期階段，語言中的誤語會增加，也會有限度的影響阿茲海默症患者在對話和在命名作業中的反應，增加不正確的口語性和音素性的誤語錯誤數量。新語症也變得更常出現，聽覺理解的損傷程度從輕度到中度不等。整體而言，語言能力在中期呈現類似跨皮質感覺型失語症（無複述的損傷）或 Wernicke 氏失語症（出現複述的損傷）。Murdoch 等人 (1987) 發現，中度到中重度的阿茲海默型失智症患者的語言類似跨皮質感覺型失語症。Cummings 等人 (1985) 也報告，在大部分的病程中，阿茲海默症患者的語言障礙類似跨皮質感覺型失語症。然而，較晚期的作者卻報告，隨著疾病的進展，患者的複述能力愈漸惡化，因此其語言障礙類似於 Wernicke 氏失語症。

在阿茲海默症的晚期，語言能力上的重大改變是在語用功能上的損壞。Sandson、Obler 和 Albert (1987) 描述，晚期阿茲海默症患者的語言表現為不流暢的、鸚鵡式仿說的（echolalic，又作回音症的）、言語重複的（palilalic，又作複語症的）、和固持的。在末期或最後的階段，患者可能變得緘默，或侷限在鸚鵡式仿說或言語重複，且在口語語言的聽覺理解上嚴重的受損，此時的重度語言障礙令人聯想到全失型失語症。

## 受到阿茲海默症影響的語言成份
## (Components of language affected by Alzheimer's disease)

阿茲海默症患者在跨不同類型的語言知識上並不是出現均等程度的損傷，而是在依賴認知程度較高的語言成分上出現較大的損傷，而僅需最少的注意力和記憶力程序執行的語言作業（如：朗讀、複述、自動化言語），相較於高度依賴高階認知處理以能成功執行的作業（如：故事重述、對話產出、語句理解），很少受到失智性疾患的影響。在失智症中，語意和語用的語言系統似乎較語法和音韻系統受到更多的損傷 (Irigaray, 1973; de Ajuriaguerra and Tissot, 1975; Whitaker, 1976; Schwartz,Marin and Saffran, 1979; Bayles and Boone, 1982; Murdoch et al., 1987)，此可能是因為它們高度依賴意識性的處理所致 (Bayles, 1985)。

**阿茲海默症的語用性語言能力** (Pragmatic language abilities in Alzheimer disease)。「語用性語言能力 (pragmatic language abilities)」一詞，是指個體能有效的使用語言的能力，和表徵一個說話者判斷文脈的影響、接收和表達情緒、以及使用對話性慣例 (conversational conventions) 的能力。 語用在語言知識領域

中似乎是最依賴認知的，此應可解釋為何阿茲海默症患者的語用障礙會比音韻或語法困難更為明顯 (Bayles, Tomoeda and Caffrey, 1982)。雖然語用是難以量化的語言部分，但有許多研究者曾調查語言功能因而產生語用性焦點，例如，測試阿茲海默症患者的描述能力、提供敘事的能力，以及連結情境和意義的能力。Hier、Hagenlocker 和 Shindler (1985) 表示，在阿茲海默症患者身上最明顯的語言障礙是他們無法使用語言來傳達訊息。Irigaray (1967) 以及 Obler 和 Albert (1981) 報告，阿茲海默症患者在建構語句和敘事（描述）活動中出現困難，此種困難表現在缺乏下命令、問問題、非直接性請求、第二人稱代名詞、和推論語句真實性的說話者覺識的語詞〔如：也許 (perhaps)〕。這些發現反映出，在使用語言作為工具以溝通、傳遞訊息、指示動作和產生概念與命題上的障礙 (Appell, Kertesz and Fisman, 1982)。

當測試阿茲海默症患者的功能性溝通能力時，Murdoch 等人 (1988) 曾比較他們和比較控制組在 *Communicative Abilities in Daily Living* (CADL) 的表現。結果發現，相較於控制組，阿茲海默症患者在 CADL 中的表現，除了在幽默／隱喻／荒謬等高度依賴認知的類別，被觀察到有極差的表現外，在所有的功能性溝通領域也都出現損傷。

**阿茲海默症的語法性語言能力** (Syntactic language abilities in Alzheimer disease)。在大規模研究的基礎上，Irigaray (1973) 指出，阿茲海默症患者的音韻性和語法性的語言符碼，相較於其詞彙語意能力，相對的獲得保存。雖然他的觀察得到許多研究者的支持（包括 Whitaker, 1976; Schwartz, Marin and Saffran, 1979; Appell, Kertesz and Fisman, 1982），但現在的證據顯示，Irigaray 的發現可能沒有呈現出發生在失智症中語法能力真實改變的程度。De Ajuriaguerra 和 Tissot (1975) 認為，因失智症造成的智力退化對語言的影響是超越詞彙語意的範圍。Schwartz、Marin 和 Saffran (1979) 進一步指出，在失智症逐漸惡化的最後階段出現語法障礙的報告並非不尋常。在某種程度上，語法所表示的邏輯關係已超出失智症患者的有限能力，因此，語法能力也會受到影響。

同樣地，Constantinidis、Richards 和 de Ajuriaguerra (1978) 報告，經過深入的檢查後發現，在很多情況下，阿茲海默症患者的語法並沒有自外於語言產出的整體性失序中。障礙可能發生在片語標記 (phrase markers) 和語法一致上 (grammatical agreement) 的使用，以及句子和片語通常不完整〔說話中斷 (aposiopesis)〕。Critchley (1984) 注意到說話中斷此會話特質是老年性記憶損失的表現；因此，並非是阿茲海默症患者獨有的特徵。Hier、Hagenlocker 和 Shindler (1985) 發現，阿茲海默症患者的語句片段數量和配對控制組間並未發現顯著性的差異。此外，Obler 和Albert (1981) 亦報告，患者複述或長或短的語法序列的能力端視於在語句中所使用的語意（語詞）成分的出現頻率。

較為近期由 Tomoeda、Bayles 和 Boone (1990) 所發表的研究確認，疑似阿茲海默症的患者較年齡相符的控制組，會隨著語法複雜度增加而呈現較多的困難。Rochon、Waters 和 Caplan (1994) 以 23 位疑似早期阿茲海默症的患者探討其語句理解能力，雖然他們在複雜語法語句能達到等同控制組的分數，但疑似阿茲海默症的患者在理解有兩個語意命題 (semantic propositions) 的語句上出現極大的困難。因此，整體而言，即使語法技巧相對的

保留得比語言的語意成分完好，仍有部分證據顯示，阿茲海默症患者在複雜層次的語法功能上會出現部分的崩解。

**阿茲海默症的語意性語言能力** (Semantic language abilities in Alzheimer's disease.)。患者在各項命名作業的表現常用於鑑定其語意的語言能力狀態。雖然命名損傷是最常被提及與阿茲海默症有關的語言缺損之一 (Bayles, 1982; Bayles and Boone, 1982; Bayles and Tomoeda, 1983; Blackburn and Tyrer, 1985; Chui et al., 1985; Hier, Hagenlocker and Shindler, 1985; Bayles, Tomoeda and Trosset, 1993; Chenery and Murdoch, 1994; Chenery, Murdoch and Ingram, 1994)，但命名缺損的成因至今仍受爭議。有些研究人員假設阿茲海默症的命名錯誤是來自於對刺激錯誤感知的結果，然而其它人員將此錯誤歸咎於語言因素，例如，語意範疇 (semantic classes) 的參照界線模糊 (Schwartz, Marin and Saffran, 1979; Bayles and Tomoeda, 1983)。Bayles, Tomoeda 和 Caffrey (1982) 與 de Ajuriaguerra 和 Tissot (1975) 則提出，尋字困難和功能性詞彙的減少是造成阿茲海默症患者在命名作業中表現差的原因。

研究發現，當呈現物件功能後能促進阿茲海默症患者的命名表現，據此導出失智症患者有感知缺損之假設 (Lawson and Barker, 1968)。Rochford (1971) 的研究結果可附議此假說，該研究發現失智症患者所產生的命名錯誤型式，與視覺辨識損傷以及相對的較未受損的口語能力是相一致的。因此，失智症患者的命名表現被 Rochford 描述為，口語流暢但知覺脫軌。

然而，數個研究都未能支持視知覺問題可能是造成命名困難的原因 (Schwartz, Marin and Saffran, 1979; Bayles, 1982; Martin and Fedio, 1983; Kirshner, Webb and Kelly, 1984; Smith, Murdoch and Chenery, 1989)。Bayles 和 Tomoeda (1983) 發現，當命名錯誤發生時，錯誤反應大多是與目標語詞有語意上的相關（如：將「公車」誤名為「卡車」）。很多阿茲海默症患者所出現的命名錯誤反應，則在語意上和視覺上與刺激具有相似性（如：「手錶」在語意上和視覺上與「時鐘」相似）。這些作者提出，如果真如 Rochford (1971) 以及Lawson 和 Barker (1968) 所認為，是知覺損傷造成命名錯誤，則患者在與目標僅有視覺上相關的錯誤命名反應的比例是少於預期的。

Smith、Murdoch 和 Chenery (1989) 以視覺和觸覺兩種命名作業，研究一群阿茲海默症患者的詞彙語意能力，研究結果支持，在阿茲海默症患者所觀察到的命名障礙的本質，是語意網絡崩解所致，而非視知覺缺陷。根據患者在命名作業中所出現的錯誤反應模式，他們結論阿茲海默症患者有能力去分辨在命名作業中的目標項目所屬的語意類別，但無法正確的對單一類別的項目提出相對應的詞彙單位。

阿茲海默症患者有能力透過手勢動作來辨認他們無法命名的物件，此將知覺損傷視為造成命名障礙的根本原因，提供了進一步的反對證據 (Schwartz, Marin and Saffran, 1979)。尤有甚者，隨著失智症的惡化，命名錯誤會變得在語意上更不相關，此觀察並無法支持 Rochford 的詮釋，反而可以合理的預測，正如發生在知覺障礙者身上一樣，如果視覺訊號減弱，則命名錯誤會變得更沒有規則，也僅能隨機地和刺激項目有語意上的相關。

Martin 等人 (1985) 相信，阿茲海默症患者不是喪失就是無法利用可用於區別語詞的語意相關屬性。同樣地，Grober 等人 (1985) 認為，主要屬性 (essential attributes) 的特點在阿茲海默症中可能被削弱，因此更重要的指示物定義性的屬性 (referent-defining attributes) 並不會被這些患者認為更重要於非主要的屬性。在主要屬性的重要性減弱後，後續改變了語意訊息的組織性，從一

組有條理的屬性（按照概念的重要性排序）成為一組重要性較為相等的屬性，因此患者在描述涵意或詞彙映照 (lexical mapping) 時，可能無法知道屬性的相對重要性。在語意組織上的此種改變，最終會影響到進入語意記憶和情節記憶中的新訊息編碼 (Grober et al., 1985)。再者，任何認知歷程加入無組織性的知識可能會受到嚴重的影響。因此，阿茲海默症患者所呈現的命名困難，可能表徵的是語意缺陷造成記憶缺損，而非相反的狀況。

在阿茲海默症中，語意訊息的喪失也許表徵著對特定屬性的加權過度降低的極端狀況，甚至低於正確辨識所需要的程度。患者語意知識的組織混亂可能會導致詞彙存取 (lexical access) 的缺損 (Bayles and Tomoeda, 1983; Martin and Fedio, 1983; Martin et al., 1985)。此種困難也許會以迂迴說話、語意型誤語、或不定反身參照 (indefinite anaphoric reference) 的使用（使用空洞語詞、模糊的上位或總稱語詞來替代有特定意義或實體的語詞）等方式來顯示 (de Ajuriaguerra and Tissot, 1975; Obler and Albert, 1981)。亂語、極度簡潔的言語 (laconic speech) 或緘默也可能成為更嚴重的詞彙障礙的表現形式 (Obler and Albert, 1981)。

Schwartz、Marin 和 Saffran (1979) 提出，在失智症中因為語意重組的結果，名稱 (names) 不再是特指一項獨特的指示物（或指示物的類別），而是表徵詞彙應用更總體性延伸的一群指示物。同樣地，Martin 和 Fedio (1983) 發現，阿茲海默症患者通常以較一般的、高階的〔上位範疇 (superordinate category)〕名稱，或來自相同語意範疇的物件名稱來做取代；也就是說，阿茲海默症患者通常產生語意領域上的錯誤，不是在階層關係就是在範疇內的線性關係。

Schwartz、Marin 和 Saffran (1979) 指出，阿茲海默症詞彙喪失的特徵是系統性和漸進性的喪失定義指示物的語意屬性－愈是特定性的鑑別屬性愈早於一般性的屬性喪失。Warrington (1975) 提出類似的推論，Bayles 和Tomoeda (1983) 亦結論，在心理詞彙中，項目的參照性界限似乎是同時的與患者的抽象思考和類化的能力一起被崩解。這些後期的研究者進一步注意到，越為抽象的語意特徵的組合和智力似乎是同時惡化的，且他們主張是語言損傷而非知覺損傷，更能解釋失智症患者所產生的大多數命名錯誤。

## 在阿茲海默症的語意損傷之理論
(Theories of semantic impairment in Alzheimer's disease)

如上所述，「語意記憶缺損 (semantic memory deficit)」——種詞彙意義的認知處理障礙，是阿茲海默症病程中的標誌特徵。的確，其命名缺陷的顯著性就如同 Hodges和Patterson (1995) 指稱這些困難為「語意型失智症」一樣，是一種漸進且選擇性的語意記憶喪失，而其他語言（音韻和語法）和非口語認知能力（如，複雜性知覺和視覺空間技巧）則相對的保留。在已有大量的研究提出明確的證據指出此一缺損的存在下，卻持續有對其確切本質的質疑聲浪出現。主要議題是質疑在阿茲海默症所看到的語意缺陷，是否為反映語意記憶系統結構成分的特定性障礙 (Martin, 1992a,b; Salmon and Chan, 1994)。另外，語意記憶損傷可能與其他認知領域的障礙有更緊密的連結，這些領域調節存放在其他未受損傷的語意網絡之訊息的通存 (access) 與提取 (Nebs, 1992; McGlinchey-Berroth and Milberg, 1993)。結果，大量的研究圍繞在阿茲海默症中因無法獲得語意訊息所致的語言和溝通障礙，主要研究的焦點集中於

討論造成此種訊息獲得不能的內在歷程。有兩種主要假說被提出以解釋在阿茲海默症中的語意記憶缺損，分別是貯存減量假說 (degraded stores hypothesis) 和存取受損假說 (impaired access hypothesis) (Glosser and Friedman, 1991; Salmon and Chan, 1994)。

**貯存減量假說** (Degraded stores hypothesis) 「貯存減量」假說認為，在阿茲海默症中語意知識的組織和結構出現崩解損壞。根據此一觀點，語意知識的表徵喪失是顳葉和頂葉中特定區域的神經死亡後造成的結果 (Harasty et al.,1999)。語意知識減損的結果造成概念變得較未被清楚的定義，如同其特徵屬性被削減一樣。此外，在概念變得較無特定性後，相關概念間原本的強烈連結亦被削弱。

支持在阿茲海默症中語意表徵減少的研究證據主要是來自應用語意記憶的離線測量 (off-line measures)，例如，口語流暢、圖片命名、和評量概念意義知識的作業，舉例而言，有些研究利用這些作業比較阿茲海默症和其他失智症（如：亨丁頓氏症）患者的表現。Butters 等人 (1987) 讓阿茲海默症患者和失智嚴重度相符的亨丁頓氏症患者執行分類流暢性和字母流暢性的作業。亨丁頓氏症患者在分類流暢性和字母流暢性的作業中出現同等的損傷，而阿茲海默症患者只有在分類流暢性作業中出現損傷；這些結果被認為是在阿茲海默症中語意網絡結構出現特定性損傷的證據。

圖片命名的研究也為阿茲海默症中語意網絡的結構性減損提供證據，舉例而言，有些研究者已證實，在失智症病程的早期，於圖片命名測驗中即出現語意錯誤的顯著特徵 (LaBarge et al., 1992; Chenery, Murdoch and Ingram, 1996)。隨著疾病的進展，語意錯誤似乎呈現出較不相關的錯誤型態，顯示在阿茲海默症中語意訊息正逐漸流失。此外，許多對阿茲海默症患者的語意屬性知識的研究顯示，其具有良好的上位範疇訊息的知識，但在較特定性、定義性的語意特徵的知識上則出現損傷 (Warrington, 1975; Martin and Fedio, 1983)。這些研究結果已證實，在阿茲海默症中，語意知識是由下往上 (bottom-up) 惡化，較低階層的屬性會先喪失，而上位知識會持續保留至疾病的後期階段。

**存取受損假說** (Impaired access hypothesis) 相對於貯存減量假說，存取受損假說提出阿茲海默症患者有困難從其他未受損的語意網絡中通存和提取訊息。根據此理論，阿茲海默症患者保留著正常的語意結構與完整的特定性語意表徵，但無法在有需要時有效率的通存該訊息。多位研究者提出，在其他認知領域的損傷，例如，工作記憶和注意力，被觀察到是造成阿茲海默症患者出現語意提取的障礙的幫凶 (Spinnler, 1991; Gainotti, 1993)。之後，根據推測，當意識性地控制提取機制的操作被消除或降低時，應會呈現正常的語意知識。

存取受損假說的實證依據出自於數個報告阿茲海默症患者擁有完整語意知識的研究，舉例而言，阿茲海默症患者無法對所給予的物件進行較長的功能性描述，但在要求他們從一列物件中挑選出相關物件時，卻可展現出精確的屬性知識 (Grober et al., 1985; Flicker et al., 1987)。除此之外，由關聯性判斷作業 (relatedness judgment task) 的結果顯示，阿茲海默症患者在反應時間上，其根據特定的功能性或物理性特質和根據上位範疇的從屬關係來辨認語意關係的速度是一樣快的 (Nebes and Brady, 1990)。

這些研究結果提供證據，支持阿茲海默症患者保留住完整的語意知識基礎，但因注意力居間提取機制 (attention-mediated retrieval mechanisms) 的受損，而造成存取這些知識上出現困難。

**存取受損至減量貯存假說** (impaired access to degraded stores hypothesis)。第三種較為中庸的假說被提出，以解釋在阿茲海默症患者所觀察到的語意記憶缺損 (Gainotti, 1993; McGlinchey-Berroth and Milberg, 1993)。第三種理論結合減量貯存和存取受損理論的主要特色，提出語意記憶缺損是語意表徵減少或失序 (Grober et al., 1985)，以及提取機制失效兩者所產生的結果。如同 Gainotti 所述，「由於瀰漫性與雙側性的皮質損傷，阿茲海默症會同時對特定性和一般性的認知機制造成瓦解 (p.290)」，結合兩種主要假說的觀點來解釋在阿茲海默症中的語意記憶缺損，或許可為先前模稜兩可的語意記憶研究的結果提供一些答案。

大多數嘗試為存取受損假說或減量貯存假說提出支持的研究是採用語意記憶的離線測驗，在解釋這些研究結果時的最大問題是，如口語流暢和圖片命名等離線作業，通常涵蓋了可能也已在阿茲海默症中受損的語言之外的 (extralinguistic) 認知歷程之運作。舉例而言，口語流暢度作業不只需要完整的語意記憶表徵，也需要未受損的以注意力為基礎的搜尋和提取策略、情節記憶監測 (episodic memory monitoring) 能力以避免重複，以及完整的音韻詞彙 (phonological lexicon) (Ober, Shenaut and Reed, 1995)。同樣的，圖片命名作業需要使用非語意的認知歷程，包括完整的視覺感知系統和從結構性的視覺描述到語意表徵，以及由語意表徵到音韻詞彙間的完整對應程序 (Funnell and Hodges, 1996)。雖然離線作業在辨識和量化發生在阿茲海默症的語意記憶缺損時很有用，但在描繪這些缺損的確切本質上較沒有幫助。例如，在口語流暢度的缺損可能主要與提取機制失敗有關，而不是概念減損所致。

語意促發作業 (semantic-priming task) 是一種實驗性派典，被廣泛地用來鑑別語意記憶障礙是因結構混亂，抑或是存取和提取機制受損所致。語意促發可以經由研究方法操弄，因此語意表徵的自動通存可在經控制的策略提取機制下被獨立評估。此外，語意促發可以由經控制的提取歷程來引發，此種控制強烈的依賴其他認知功能的操弄，包括工作記憶和注意力 (Neely, 1991)。調查在阿茲海默症中語意促發效果的研究結果並不一致，有些研究顯示患者有正常的語意促發，然而其他研究則報告在阿茲海默症中會出現促發減少或增加的情形 (Chenery, 1996)；這些不一致的結果被認為是因為在語意促發活動中，未能注意到研究方法因素所導致的 (Ober and Shenaut, 1995)。報告指出，促發可改善部分阿茲海默症患者的語意表現，至少在這些個案中，他們回憶概念的能力並未完全受損 (Chenery, Ingram and Murdoch, 1990; Chenery, Murdoch and Ingram, 1994)，對於語意困難是否應歸因於概念知識的喪失，還是失去此類知識存取的能力，或是兩者均是，目前仍未達成共識。

## Pick 氏症的語言障礙
## (Language disorders in Pick's disease )

Pick 氏症的診斷只有在屍體解剖時進行腦組織的組織學檢驗後才能確認；因此，文獻上很少有關於 Pick 氏症患者的語言能力的紀錄。雖然 Pick 氏症和阿茲海默症在很多面

向上是相似的，但此兩種疾患在與其相關的語言損傷模式上卻是不同的。

在某些 Pick 氏症的個案中，語言異常是智力功能最早出現的問題 (Wechsler et al., 1982)。當然，語言功能上的問題在病程的早期即已出現，且是中期病況的明顯特徵 (Cummings and Benson, 1983)。在 Pick 氏症的早期，言語被形容為緩慢而蓄意的誤語 (Holland et al., 1985)，到中期階段，典型的言語問題包括：命名困難、聽覺失認症、口語刻板模式 (verbal stereotypes) 的過度使用、迂迴說話以及鸚鵡式仿說 (Cummings and Duchen, 1981; Cummings, 1982; Wechsler et al.,1982; Holland et al., 1985)，此時期的言語輸出是不流暢的 (Morris et al., 1984; Holland et al., 1985)。隨著病程進展，聽覺理解能力的受損也變得日益明顯，到疾病的末期階段，很多病患會變得完全緘默 (Cummings and Duchen, 1981)。

雖然在 Pick 氏症患者身上所觀察到的語言問題類似於阿茲海默症患者，特別是尋字困難和命名障礙，但是兩組患者在與流暢度相關的言語輸出上有極大的區別。非流暢的言語是 Pick 氏症在相當早期階段的特徵；然而，阿茲海默症患者直到病程的晚期，言語才會變得不流暢。這些在言語和語言能力上的相似與相異之處，在參照涉及各疾患的神經解剖後即很容易解釋。如前所述，在 Pick 氏症患者的腦部出現極大組織改變的區域有皮質的前額葉區和上顳葉迴。但在早期階段，枕葉和頂葉的改變是相當少的，因此，Pick 氏症患者呈現非流暢言語形式的言語輸出損傷，他們的聽覺理解能力直至疾病晚期前仍維持得相當完整。相對的，在阿茲海默症的初期與中期，最受影響的皮質區域包括顳葉和頂顳聯合區。在額葉區的損傷通常較不嚴重，但包含顳葉損傷時，通常會比涉及頂葉還要嚴重 (Kemper, 1984)。因此，發生在阿茲海默症中的神經病理變化涉及後語言區和後邊緣地帶區域 (posterior border zone region)。所以，有多位研究者在阿茲海默症患者身上觀察到類跨皮質感覺型 (transcortical sensory-like) 和／或類 Wernicke 型 (Wernicke's-like) 失語症 (Cummings et al., 1985; Murdoch et al., 1987) 也就在預期之中。在阿茲海默症的晚期失去言語流暢性，與在此階段中額葉進一步損傷的情形是相互對應的。在阿茲海默症的晚期階段，所有皮質聯合區的廣泛性萎縮可對應到在全失型失語症發現的皮質損傷〔如，大範圍的外側裂周區 (perisylvian) 損傷，包括額葉、顳葉和頂葉〕。



## 失智症與失語症間的語言關係 (Relationship between the language of dementia and aphasia)

使用「失語症」一詞來形容出現在失智症的語言缺損已受到許多研究者的質疑 (Critchley, 1964; Bayles, 1984)。研究者們認為，失語症的意涵與局部性的腦傷有關，其在解讀和規劃語言的能力喪失與其它認知功能方面的缺損是不相稱的。Darley (1982) 建議，此專有名詞只能應用於病因已知，且為局部性而非瀰漫性損傷的患者身上。再者，Bayles、Tomoeda 和 Caffrey (1982) 則認為此專有名詞應該用於突然發病且非進行性的疾病上。很明顯的，這些標準與使用「失語症」一詞來描述失智症者出現的語言障礙是不一致的。然而，令人覺得有趣的問題是，假使需要完全按照這些標準來使用「失語症」此專有名詞，對那些同樣有明顯的語言障礙，譬如，有多處挫傷的頭部創傷患者或有神經

性膿瘍或已擴展到語言區的進行性腦部腫瘤的患者，又該如何指稱呢？

雖然尚未被廣泛接受，但大多數失語症的定義卻意味著，語言損傷可能在沒有其他認知失能的情況下存在。Kitselman (1981) 提出，失語症與失智症的語言損傷最主要的差異在於單一語言能力損傷的程度。因此，對多數人而言，失智症中所呈現的語言障礙不能被定義為失語症，因為在失智症中語言損傷是涵蓋在其他多種認知缺損之中，包括記憶損傷。然而，對失語症而言，語言障礙卻是其主要的問題。

許多文獻資料支持將失智症的語言障礙視為失語症候群。如同 Joynt (1984) 所提，在最早對阿茲海默症 (1907) 和 Pick 氏症 (1892) 的描述中，已強調語言障礙是臨床症狀的一部分。在這些早期報告之後，也有許多其他的研究記載失智症與發生語言缺損的相關性 (Irigaray, 1973; Obler and Albert, 1981; Appell, Kertesz and Fisman, 1982; Bayles, 1982, 1985; Shore, Overman and Wyatt, 1983; Cummings et al., 1985; Murdoch et al., 1987; Bayles, Tomoeda and Trosset, 1993; Chenery, Murdoch and Ingram, 1996)。 Nicolosi、Harryman 與 Krescheck (1983) 將失語症定義為「無法說出或理解在語句中的語詞」(p. 11)，由此，他們並未提出根據特徵，如：發病時間 (onset) 或病灶位置，來限制該專有名詞的使用。根據他們的定義，將上述研究中所觀察的失智患者的語言困難指稱為失語症會是恰當的。但很顯然的，很多關於失語症與失智症的語言障礙關係的爭議是與使用的專有名詞有關。

許多研究者將失智症的語言缺損與失語症候群作一比較。由於失智的程度和語言障礙的程度間缺少直接對應之處，Seltzer 和Sherwin (1983) 報告，從他們的失智患者所呈現出的語言失能反映出的是一種特定性語言障礙（失語症式的異常），而不是一般智能退化的非特定性語言特徵。在失智症初期階段，有報告指出阿茲海默型的失智症患者所表現的語言缺失類似於命名困難型或語意型失語症 (Hier, Hagenlocker and Shindler, 1985)。在失智症後期，患者表達性語言和理解能力變差，而言語的空洞也會逐漸增加。在圖片描述活動中，介詞片語的數量與簡潔表達的能力亦會變差，而命名困難型與空洞語詞的數量卻增加。許多研究者根據此種結合理解障礙和無條理卻流暢的口語產出的語言能力，將之比擬為Wernicke氏失語症 (Whitaker, 1976; Obler and Albert, 1981)。

相對於上述的研究者，Hier、Hagenlocker 和 Shindler (1985) 與 Whitaker (1976) 認為，如果將失智症病患的重述能力也納入比較時，他們的語言能力可能會更像是跨皮質型（感覺型或混合型），而非 Wernicke 型失語症。因此，當嘗試做分類、標記或比較時，強調應以所有可能的資料做全盤考量。另外，研究者們亦提出，許多依照極細微的行為資料所做出的比較，既複雜且歪曲了失語症候群與失智症候群間的關係。最後，在失智症晚期時，研究者報告會出現缺少口語、胡言亂語、和令人聯想到全失型失語症的理解能力。

Schwartz、Marin 和 Saffran (1979) 注意到阿茲海默症患者所呈現出的整體語言模式（在明顯的語意喪失下，保有語法和音韻的能力）與跨皮質型失語症患者的相似性，特別是混合感覺運動型的跨皮質性失語症。相同地，Cummings 等人 (1985) 報告，阿茲海默症患者有流暢的誤語表達與受損的聽覺理解及相對保留的重述能力，此亦為跨皮質感覺型失語症的特徵。他們並指出阿茲海默症患

者在執行過度學習的言語序列時表現較差，此亦為很多跨皮質感覺型失語症的特徵，但與跨皮質感覺型失語症相反的是，他們較少出現誤語和鸚鵡式仿說。Murdoch等人 (1987) 也指出，雖然在他們的阿茲海默症病人所觀察到的語言缺損顯示是跨皮質型的失語症，但他們出現的新語型誤語症的鸚鵡式仿說比預期會在跨皮質型失語症患者身上出現的少。Cummings 等人 (1985) 也發現他們的患者並未出現跨皮質型失語症的完整特徵；因此，Cummings等人 (1985) 同意上述研究學者的看法並結論，阿茲海默症患者在晚期階段的語言能力與 Wernicke 型失語症的特徵較為相似。Whitaker (1976) 也注意到此兩種症候群中存在一種相似的關係。然而，Schwartz、Marin 和 Saffran (1979) 指出，在跨皮質感覺型失語症中的語意缺失的本質並未被清楚定義，因此他們認為阿茲海默症患者所呈現的是一種獨特的語言變化模式，與跨皮質感覺型失語症相似，但並非完全相同。亦即，此種比較並不需要推論到這兩種疾病有相同的根本缺陷，只能說其臨床症狀是雷同的。

然而，阿茲海默症早期和晚期的語言缺損和特定性失語症候群間的關係，在一開始時並不是那麼緊密相關。早期阿茲海默症患者所使用的總字詞量和介詞片語比命名困難型失語症患者少，此方面較類似於Wernicke型失語症 (Hier, Hagenlocker and Shindler, 1985)。同樣地，晚期阿茲海默症患者在語句長度、總字詞量和附屬子句等方面還算標準，均在命名困難型失語症者的表現範圍內 (Hier, Hagenlocker and Shindler, 1985)。

隨著在臨床上觀察到，在高齡長者族群中流暢型失語症顯著性的增加（與 Broca 氏非流暢型失語症相較下），讓此一比較變得更為複雜。Obler 等人 (1978) 曾表示，不同的失語症類型在老年期階段的分佈狀況並不相同。Broca 型失語症在 50 出頭歲的患者中較為常見（平均年齡為 51 歲），然而 Wernicke 型失語症在 60 出頭歲的患者中則最為普遍（平均年齡為 63 歲）。因此，失智症患者的語言能力和 Wernicke 型失語症間的相似性，除了失語症或失智症候群外，亦可能受到正常老化對語言能力的影響。

很明顯地，許多關於失語症和失智症之間的語言障礙關係的爭議是與專有名詞的定義有關。Murdoch (1988) 曾表示，當論及到阿茲海默症患者的治療時，判斷其語言缺損是否是其他認知功能障礙所產生的結果，比議論此種語言缺損是否應稱為失語症要來得重要。因為所有的分類爭論都是源自於在失智症中所提出的認知和語言間的關係，所以研究的首要應是嘗試去瞭解，相對於失語症，在失智症中認知和語言究竟是如何，以及在何種程度下產生相關。一旦此種關係被瞭解後，關於所觀察到的障礙是否為失語症的爭議自然就會終止。



## 總結 (Summary)

失智症主要影響成人和高齡族群，其特徵為在智力功能上的持續損傷，是腦部疾病的後遺症，並伴隨在下列功能上至少出現三項損傷：語言、記憶、視覺空間的技能、情緒或人格，以及認知。因失智症的發生率持續攀高，近數十年來對於各種失智症候群對語言之影響的研究也大量的增加。大多數的研究興趣聚焦在阿茲海默症的語言功能，少數研究探討罹患 Pick 氏症、血管型失智症、錐體外症候群失智症，和 Korsakoff 氏症候

群患者的語言技巧。一般而言，皮質型失智症的患者（如：阿茲海默症）傾向在較高度依賴認知的語言成份上出現較大的損傷，因此語言系統中的語意和語用成為在整個病程中最易受損的部分；相對的，語言的音韻和語法部分到疾病的晚期前仍被相當的保留住。雖然在語詞意義的認知處理缺陷，被稱為「語意型記憶缺損」，是阿茲海默症的特徵標誌，但此缺損的真正本質仍是未知。有兩種理論被提出，以解釋在失智症中的語意記憶缺損，分別是「貯存減量」和「存取受損」理論。雖然有部分的研究者使用源自於失語症分類的專有名詞，來描述在不同類型的失智症患者身上所觀察到的語言障礙，但此類專有名詞的使用是受到質疑的。

## 參考文獻


Alzheimer, A. (1969) Alzheimer's disease. *Archives of Neurology*, **21**, 109–110.

American Psychiatric Association (2000) *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Tex Revision (DSM-IV-TR)*, 4th edn, APA, Washington DC.

Appell, J., Kertesz, A. and Fisman, M. (1982) A study of language functioning in Alzheimer's patients. *Brain and Language*, **17**, 73–91.

Ballard, C. (2000) Criteria for the diagnosis of dementia, in *Dementia* (eds J. O'Brien, D. Ames and A. Burns), Arnold, London, pp. 29–40.

Bayles, K.A. (1982) Language function in senile dementia. *Brain and Language*, **16**, 265–280.

Bayles, K.A. (1984) Language and dementia, in *Language Disorders in Adults: Recent Advances* (ed. A.L. Holland), College Hill Press, San Diego, pp. 85–101.

Bayles, K.A. (1985) Communication in dementia, in *The Aging Brain: Communication in the Elderly* (ed. H.K. Ulatowska), Taylor & Francis, London, pp. 43–57.

Bayles, K.A. and Boone, D.R. (1982) The potential of language tasks for identifying senile dementia. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **47**, 210–217.

Bayles, K.A. and Kaszniak, A.W. (1987) *Communication and Cognition in Normal Aging and Dementia*, College Hill Press, Boston.

Bayles, K.A. and Tomoeda, C. (1983) Confrontation naming impairment in dementia. *Brain and Language*, **19**, 98–114.

Bayles, K.A., Tomoeda, C. and Caffrey, T. (1982) Language and dementia producing diseases. *Communicative Disorders*, 7, 131–146.

Bayles, K.A., Tomoeda, C.K. and Trosset, M.W. (1992) Relation of linguistic communication abilities of Alzheimer's patients to stage of disease. *Brain and Language*, **42**, 454–472.

Bayles, K.A., Tomoeda, C.K. and Trosset, M.W. (1993) Alzheimer's disease: effects on language. *Developmental Neuropsychology*, **9**, 131–160.

Behan, P.O. and Behan, W.M.H. (1979) *Possible Immunological Factors in Alzheimer's Disease: Early Recognition of Potentially Reversible Deficits*, Churchill Livingstone, London, pp. 104–118.

Berg, L. (1985) Does Alzheimer's disease represent an exaggeration of normal aging? *Archives of Neurology*, **42**, 737–739.

Blackburn, I.M. and Tyrer, G.M.B. (1985) The value of Luria's neuropsychological investigation for the assessment of cognitive dysfunction in Alzheimer-type dementia. *British Journal of Clinical Psychology*, **24**, 171–179.

Brookmeyer, R., Gray, S. and Kawas, C. (1998) Projections of Alzheimer's disease in the United States and the public health impact of delaying disease onset. *American Journal of Public Health*, **88**, 1337–1342.

Butters, N., Granholm, E., Salmon, D.P. *et al.* (1987) Episodic and semantic memory: a comparison of amnesic and demented patients. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **9**, 479–497.

Chenery, H.J. (1996) Semantic priming in Alzheimer's dementia. *Aphasiology*, **10**, 1–20.

Chenery, H.J., Ingram, J. and Murdoch, B.E. (1990) Automatic and volitional processing in aphasia. *Brain and Language*, **38**, 215–232.

Chenery, H.J. and Murdoch, B.E. (1994) The production of narrative discourse in response to animations in persons with dementia of the Alzheimer's type. *Aphasiology*, **8**, 159–171.

Chenery, H.J., Murdoch, B.E. and Ingram, J. (1994) An investigation of confrontation naming performance in Alzheimer's dementia as a function of disease severity. *International Journal of Neuroscience*, **74**, 140.

Chenery, H:J., Murdoch, B.E. and Ingram, J. (1996) An investigation of confrontation naming performance in Alzheimer's dementia as a function of disease severity. *Aphasiology*, **10**, 423–441.

Chua, P. and Chiu, E. (2000) Huntington's disease, in *Dementia* (eds J. O'Brien, D. Ames and A. Burns), Arnold, London, pp. 827–843.

Chui, H., Teng, E.L., Henderson, V.W. and May, A.C. (1985) Clinical subtypes of dementia of the Alzheimer's type. *Neurology*, **35**, 1544–1550.

Constantinidis, J., Richards, J. and de Ajuriaguerra, J. (1978) Dementias with senile plaques and neurofibrillary changes, in *Studies in Geriatric Psychiatry* (eds A.D. Isaacs and F. Post), John Wiley & Sons, Inc., Brisbane, pp. 55–69.

Corsellis, J.A.N. (1976) Ageing and the dementias, in *Greenfield's Neuropathology* (eds W. Blackwood and J.A.N. Corsellis), Year Book Publishers, Chicago, pp. 125–136.

Coyle, J.T., Price, D.L. and de Long, M.R. (1983) Alzheimer's disease: a disorder of cortical cholinergic innervation. *Science*, **219**, 1194–1219.

Crapper, D.R., Krishnan, S.S. and Quittkart, S. (1976) Aluminium neurofibrillary degeneration and Alzheimer's disease. *Brain*, **99**, 67–80.

Critchley, M. (1964) The neurology of psychotic speech. *British Journal of Psychiatry*, **110**, 353–364.

Critchley, M. (1984) And all the daughters of musick shall be brought low: language function in the elderly. *Archives of Neurology*, **41**, 1135–1139.

Cummings, J.L. (1982) Cortical dementias, in *Psychiatric Aspects of Neurologic Disease*, vol. **2** (eds D.F. Benson and D. Blumer), Grune & Stratton, New York, pp. 47–59.

Cummings, J.L. and Benson, D.F. (1983) *Dementia: a Clinical Approach*, Butterworths, Boston.

Cummings, J.L. and Duchen, L.W. (1981) The Klüver–Bucy syndrome in Pick's disease: Clinical and pathologic correlations. *Neurology*, **31**, 1415–1422.

Cummings, J.L., Benson, D.F. and LoVerme, S. (1980) Reversible dementia. *Journal of the American Medical Association*, **243**, 2434–2439.

Cummings, J.L., Benson, D.F., Hill, M.A. and Read, S. (1985) Aphasia in dementia of the Alzheimer's type. *Neurology*, **35**, 394–397.

Cutting, J. (1978) The relationship between Korsakoff's syndrome and alcoholic dementia. *British Journal of Psychiatry*, **132**, 240–251.

Darley, F.L. (1982) *Aphasia*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Davies, P. (1983) An update on the neurochemistry of Alzheimer's disease, in *The Dementias* (eds R. Mayeux and W.G. Rosen), Raven Press, New York, pp. 151–170.

de Ajuriaguerra, J. and Tissot, R. (1975) Some aspects of language in various forms of senile dementia (comparisons with language in childhood), in *Foundations of Language Development* (eds E.H. Lenneberg and E. Lenneberg), Academic Press, New York, pp. 323–339.

de Boni, U. and Crapper, D.R. (1978) Paired helical filaments of the Alzheimer type in cultured neurons. *Nature*, **271**, 566–568.

Dowson, J.H. (1982) Neuronal lipofuscin accumulation in ageing and Alzheimer dementia: a pathogenic mechanism? *British Journal of Psychiatry*, **140**, 142–148.

Eastley, R. and Wilcock, G. (2000) Assessment and differential diagnosis of dementia, in *Dementia* (eds J. O'Brien, D. Ames and A. Burns), Arnold, London, pp. 41–47.

Erkinjuntti, T. and Rockwood, K. (2003) Vascular dementia. *Seminars in Clinical Neuropsychiatry*, 8, 37–45.

Flicker, C., Ferris, S.H., Crook, T., and Bartus, R.T. (1987) Implications of memory and language dysfunction in the naming deficit of senile dementia. *Brain and Language*, **31**, 187–200.

Funnell, E. and Hodges, J.R. (1996) Deficits in semantic memory and executive control: evidence for differing effects upon naming in dementia. *Aphasiology*, **10**, 687–709.

Gainotti, G. (1993) Mechanisms underlying semantic-lexical disorders in Alzheimer's disease, in *Handbook of Neuropsychology*, vol. 8 (eds F. Boller and J. Grafman), Elsevier, Amsterdam, pp. 283–294.

Galasko, D., Salmon, D.P., Lineweaver, T. *et al.* (1998) Neuropsychological measures distinguish patients with Lewy body variant from those with Alzheimer's disease. *Neurology*, **50**, A181.

Glosser, G. and Friedman, R.B. (1991) Lexical but not semantic priming in Alzheimer's disease. *Psychology and Aging*, **6**, 522–527.

Gottfries, C., Adolfsson, R., Aquilonius, S. *et al.* (1983) Biochemical changes in dementia disorders of Alzheimer type. *Neurobiology of Aging*, **4**, 261–271.

Graves, A.B. and Kukull, W.A. (1994) The epidemiology of dementia, in *Handbook of Dementing Illnesses* (ed. J.C. Morris), Marcel Dekker Inc., New York, pp. 23–69.

Grober, E., Buschke, H., Kawas, C. and Fuld, P. (1985) Impaired ranking of semantic attributes in dementia. *Brain and Language*, **26**, 276–287.

Haase, G. (1977) Diseases presenting as dementia, in *Dementia: Contemporary Neurology Series* (ed. C.E. Wells), E.A. Davis, Philadelphia, pp. 231–245.

Hachinski, V.C., Lassen, N.A. and Marshall, J. (1974) Multi-infarct dementia: a cause of mental deterioration in the elderly. *Lancet*, **2**, 207–209.

Hachinski, V.C., Iliff, L.P., Zilkha, E. *et al.* (1975) Cerebral blood flow in dementia. *Archives of Neurology*, **32**, 632–637.

Haller, R.G. (1980) Alcoholism and neurologic disorders, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 569–588.

Harasty, J.A., Halliday, G.M., Kril, J. and Code, C. (1999) Specific temporoparietal gyral atrophy reflects the pattern of language dissolution in Alzheimer's disease. *Brain*, **122**, 675–686.

Herbert, R. and Brayne, C. (1995) Epidemiology of vascular dementia. *Neuroepidemiology*, **14**, 240–257.

Heston, L.L., Mastrik, A.R., Anderson, E. and White, J. (1981) Dementia of the Alzheimer type. *Archives of General Psychiatry*, **38**, 1085–1090.

Hier, D.B., Hagenlocker, K. and Shindler, A.G. (1985) Language disintegration in dementia: effects of etiology and severity. *Brain and Language*, **25**, 117–133.

Hodges, J.R. and Patterson, K. (1995) Is semantic memory consistently impaired early in the course of Alzheimer's disease? Neuroanatomical and diagnostic implications. *Neuropsychologia*, **33**, 441–459.

Holland, A.L. (1980) *Communicative Abilities in Daily Living*, University Park Press, Baltimore.

Holland, A.L., McBurney, D.H., Moossy, J. and Reinmuth, O.M. (1985) The dissolution of language in Pick's disease with neurofibrillary tangles: a case study. *Brain and Language*, **24**, 36–38.

Hyman, B.T., Van Hoesen, G.W. and Damasio, A.R. (1990) Memory related neural systems in Alzheimer's disease: an anatomic study. *Neurology*, **40**, 1721–1730.

Irigaray, L. (1967) Approche psycholinguistique du langage des déments. *Neuropsychologia*, **5**, 25–52.

Irigaray, L. (1973) *Le Langage des Déments*, Mouton, The Hague.

Jervis, G.A. (1937) Alzheimer's disease. *Psychiatry Quarterly*, **11**, 5–18.

Jorm, A.F. (2000) Risk factors for Alzheimer's disease, in *Dementia* (eds J. O'Brien, D. Ames and A. Burns), Arnold, London, pp. 383–390.

Jorm, A.F. and Jolley, D. (1998) The incidence of dementia: a meta-analysis. *Neurology*, **51**, 728–733.

Joynt, R.J. (1984) The language of dementia, in *Advances in Neurology*, vol. **42** (ed. F.C. Rose), Raven Press, New York, pp. 63–75.

Kemper, T. (1984) Neuroanatomical and neuropathological changes in normal aging and in dementia, in *Clinical Neurology of Aging* (ed. M.L. Albert), Oxford University Press, New York, pp. 9–52.

Kempler, D., Curtiss, S. and Jackson, C. (1987) Syntactic preservation in Alzheimer's disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, **30**, 343–350.

Kertesz, A. (1979) *Aphasia and Associated Disorders: Taxonomy, Localization and Recovery*, Grune & Stratton, New York.

Kertesz, A. (1980) *Western Aphasia Battery*, University of Western Ontario, London, Canada.

Kertesz, A. and Kertesz, M. (1988) Memory deficit and language dissolution in Alzheimer's disease. *Journal of Neurolinguistics*, **3**, 103–114.

Kirshner, H.S., Webb, W.G. and Kelly, M.P. (1984) The naming disorder of dementia. *Neuropsychologia*, **22**, 23–30.

Kitselman, K. (1981) Language impairment in aphasia, delirium, dementia and schizophrenia, in *Speech Evaluation in Medicine* (ed. J.E. Darby), Grune & Stratton, New York, pp. 163–181.

Larrson, T., Sjörgren, T. and Jacobson, G. (1963) Senile dementia. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, **167** (Suppl.), 1–259.

Lawson, J.S. and Barker, M.G. (1968) The assessment of nominal dysphasia in dementia: the use of reaction time measures. *British Journal of Medical Psychology*, **41**, 411–414.

LaBarge, E., Balota, D.A., Storandt, M. and Smith, D.S. (1992) An analysis of confrontation naming errors in senile dementia of the Alzheimer's type. *Neuropsychology*, **6**, 77–95.

Liberman, A. (1998) Managing the neuropsychiatric symptoms of Parkinson's disease. *Neurology*, **50**, S33–S38.

Lishman, W.A. (1981) Cerebral disorder in alcoholism: syndromes of impairment. *Brain*, **104**, 1–20.

Martin, A. (1992a) Degraded knowledge representations in patients with Alzheimer's disease: implications for models of semantic and repetition priming, in *Neuropsychology of Memory* (eds L.R. Squire and N. Butters), Guilford Press, New York, pp. 220–232.

Martin, A. (1992b) Semantic knowledge in patients with Alzheimer's disease: evidence for degraded

representations, in *Memory Function in Dementia* (ed. L. Blackman), Elsevier, Amsterdam, pp. 119–134.

Martin, A. and Fedio, P. (1983) Word production and comprehension in Alzheimer's disease: the breakdown of semantic knowledge. *Brain and Language*, **19**, 124–141.

Martin, A., Brouwers, P., Cox, C. and Fedio, P. (1985) On the nature of the verbal memory deficit in Alzheimer's disease. *Brain and Language*, **25**, 323–341.

McDuff, T. and Sumi, S.M. (1985) Subcortical degeneration in Alzheimer's disease. *Neurology*, **35**, 123–126.

McGlinchey-Berroth, R. and Milberg, W.P. (1993) Preserved semantic memory structure in Alzheimer's disease, in *Adult Information Processing: Limits on Loss* (ed. J. Cerella), Academic Press, San Diego, pp. 407–422.

McMenemy, W.H. (1940) Alzheimer's disease. *Journal of Neurology and Psychiatry*, **3**, 211–240.

Mitler, A.E., Neighbor, A., Katzman, R. *et al.* (1981) Immunological studies in senile dementia of the Alzheimer type: evidence for enhanced suppressor cell activity. *Annals of Neurology*, **10**, 506–510.

Morris, J.C., Cole, M., Banker, B.Q. and Wright, D. (1984) Hereditary dysphasic dementias and the Pick-Alzheimer spectrum. *Annals of Neurology*, **16**, 455–466.

Murdoch, B.E. (1988) Language disorders in dementia as aphasia syndromes. *Aphasiology*, **2**, 181–185.

Murdoch, B.E., Chenery, H.J., Boyle, R. and Wilks, V. (1988) Functional communicative abilities in dementia of the Alzheimer type. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **16**, 11–21.

Murdoch, B.E., Chenery, H.J., Wilks, V. and Boyle, R. (1987) Language disorders in dementia of the Alzheimer type. *Brain and Language*, **31**, 122–137.

Murdoch, B.E. and Lethlean, J.B. (1996) Language dysfunction in subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger disease). *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **4**, 275–288.

Nebes, R.D. (1992) Semantic memory function in Alzheimer's disease. *Psychological Bulletin*, **106**, 377–394.

Nebes, R.D. and Brady, C.B. (1990) Preserved organization of semantic attributes in Alzheimer's disease. *Psychology and Aging*, **5**, 574–579.

Neely, J.H. (1991) Semantic priming effects in visual word recognition: a selective review of current findings and theories, in *Basic Processes in Reading: Visual Word Recognition* (eds D. Besner and G.W. Humphreys), Erlbaum, Hillsdale, NJ, pp. 264–336.

Nicholas, M., Obler, L.K., Albert, M.L. and Helm-Estabrooks, N. (1985) Empty speech in Alzheimer's disease and fluent aphasia. *Journal of Speech and Hearing Research*, **28**, 405–410.

Nicolosi, L., Harryman, E. and Krescheck, J. (1983) *Terminology of Communication Disorders*, 2nd edn, Williams & Wilkins, Baltimore.

Ober, B.A. and Shenaut, G.K. (1995) Semantic priming in Alzheimer's disease: meta-analysis and theoretical review, in *Age Differences in Word and Language Processing* (eds P. Allen and T.R. Bashore), Elsevier, Amsterdam, pp. 247–271.

Ober, B.A., Shenaut, G.K. and Reed, B.R. (1995) Assessment of associative relations in Alzheimer's disease: evidence for preservation of semantic memory. *Aging and Cognition*, **2**, 254–267.

Obler, L.K. and Albert, M.L. (1981) Language in the elderly aphasic and in the dementing patient, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 385–398.

Obler, L.K., Albert, M.L., Goodglass, H. and Benson, D.F. (1978) Aging and aphasia types. *Brain and Language*, **6**, 318–322.

Pick, A. (1892) On the relation between aphasia and senile atrophy of the brain, in *Neurological Classics in Modern Translation* (eds D.A. Rottenberg and F.H. Hochberg), Hafner, New York, pp. 221–242.

Plum, F. (1979) Dementia: An approaching epidemic. *Nature*, **279**, 372–373.

Reifler, B.V., Larson, E. and Hanley, R. (1982) Coexistence of cognitive impairment and depression in geriatric outpatients. *American Journal of Psychiatry*, **139**, 623–629.

Reisberg, B. (1981) *Brain Failure*. The Free Press, New York.

Rochford, G. (1971) A study of naming errors in dysphasic and in demented patients. *Neuropsychologia*, **9**, 437–443.

Rochon, E., Waters, G.S. and Caplan, D. (1994) Sentence comprehension in patients with Alzheimer's disease. *Brain and Language*, **46**, 329–349.

Ron, M.A. (1977) Brain damage in chronic alcoholism: a neuropathological, neuroradiological and psychological view. *Psychological Medicine*, **7**, 103–112.

Ross, E.D. (1980) Disorders of higher cortical functions: diagnosis and treatment, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 589–602.

Salmon, D.P. and Chan, A.S. (1994) Semantic memory deficits associated with Alzheimer's disease, in *Neuropsychological Exploration of Memory and Cognition: Essays in Honor of Nelson Butters* (ed. L.S. Cermak), Plenum Press, New York, pp. 61–76.

Sandson, J., Obler, L.K. and Albert, M.L. (1987) Language changes in healthy aging and demention, in *Advances in Applied Psycholinguistics* (ed. S. Rosenberg), Cambridge University Press, Cambridge, Mass, pp. 272–291.

Schwartz, M.F., Marin, O.S.M. and Saffran, E.M. (1979) Dissociations of language function in dementia: a case study. *Brain and Language*, **7**, 277–306.

Seltzer, B. and Sherwin, I. (1983) A comparison of clinical features in early and later onset primary degenerative dementia. *Archives of Neurology*, **40**, 143–146.

Shore, D., Overman, C.A. and Wyatt, R.J. (1983) Improving accuracy in the diagnosis of Alzheimer's disease. *Journal of Clinical Psychiatry*, **44**, 207–212.

Slaby, A.E. and Wyatt, R.J. (1974) *Dementia in the Presenium*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Smith, S.R., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1989) Semantic abilities in dementia of the Alzheimer type. 1: lexical semantics. *Brain and Language*, **36**, 314–324.

Spinnler, H. (1991) The role of attention disorders in the cognitive deficits of dementia, in *Handbook of Neuropsychology*, vol. 5 (eds F. Boller and J. Grafman), Elsevier, Amsterdam, pp. 79–122.

Teri, L. and Logsdon, R.G. (1991) Identifying pleasant activities for Alzheimer's disease patients: the pleasant events schedule A–D. *The Gerontologist*, **31**, 124–127.

Terry, R.D. and Katzman, R. (1983) Senile dementia of the Alzheimer type. *Annals of Neurology*, **14**, 497–506.

Terry, R.D., Peck, A., de Teresa, R. *et al.* (1981) Some morphometric aspects of the brain in senile dementia of the Alzheimer type. *Annals of Neurology*, **10**, 184–192.

Tomlinson, B.E. (1977) The pathology of dementia, in *Dementia: Contemporary Neurology Series* (ed. C.E. Wells), E.A. Davis, Philadelphia, pp. 75–89.

Tomlinson, B.E., Blessed, G. and Roth, M. (1970) Observations on the brains of demented old people. *Journal of Neurological Sciences*, **11**, 205–242.

Tomoeda, C.K., Bayles, K.A. and Boone, D.R. (1990) Speech rate and syntactic complexity effects on the auditory comprehension of Alzheimer patients. *Journal of Communication Disorders*, **23**, 151–161.

Velakoulis, D. and Lloyd, J. (2000) Parkinson's disease and dementia: prevalence and incidence, in *Dementia* (eds J. O'Brien, D. Ames and A. Burns), Arnold, London, pp. 845–852.

Warrington, E.K. (1975) The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, **27**, 635–657.

Wechsler, A.F., Verity, M., Rosenschein, S. *et al.* (1982) Pick's disease. *Archives of Neurology*, **39**, 287–290.

Wells, C.E. (1981) A deluge of dementia. *Psychosomatics*, **22**, 837–838.

Whitaker, H. (1976) A case of isolation of language functions, in *Studies in Neurolinguistics*, vol. 2 (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 1–58.

Whitehouse, P.J., Price, D.L., Clark, A.W. *et al.* (1981) Alzheimer disease: evidence for the selective loss of cholinergic neurons in the nucleus basalis. *Annals of Neurology*, **10**, 122–126.

# 7 與大腦白質病症相關的語言障礙

# (Language disorders associated with diseases of the cerebral white matter)

## 緒論 (Introduction)

有些研究學者提出，大腦白質被破壞（如同可能發生在深層的皮質下中風或去髓鞘性疾病後的結果）可能會由於深層的皮質語言區結構（如：基底核）的連結中斷，而引起語言障礙 (Damasio et al., 1982; Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)。此外，如同第三章中所提，用以形容皮質下結構的語言角色模式常被認為是重要的白質路徑或其連結，那些連結可建立起在大腦皮質的語言中樞之間，及皮質下腦組織與大腦皮質之間區域的溝通 (Crosson, 1985; Alexander, Naeser and Palumbo, 1987; Wallesch and Papagno, 1988)。因此，似乎不僅皮質＝皮質的連結（如：弓狀束）對語言處理很重要，皮質＝皮質下的白質路徑對正常的語言功能也同樣關鍵 (Wallesch and Papagno, 1988)。主要白質的連結架構於圖 7-1 呈現。

雖然當代的理論模式中（詳見第三章），已提出皮質下參與語言功能如基底核、視丘和視丘下核等構造所扮演的角色，但重點仍然放在這些構造透過至為重要的白質路徑，與大腦皮質的溝通。皮質下功能異常在皮質語言區所產生的間接效應，確實已被提出作為解釋皮質下的血管性病灶損傷的可能原因。遠距效應 (distance effects) 的機制包括質量效應 (mass effect) 和水腫 (Alexander and LoVerme, 1980)、皮質缺血 (Megens et al., 1992) 以及皮質代謝低下 (hypometabolism) (Metter et al., 1988; Levasseur et al., 1992)，此機制被提出會使皮質語言區域不活化，而引起失連效應 (disconnection effect) 與隨之而來的語言障礙。有人建議此種失連效應可能會對皮質功能造成直接的影響，或將來自參與語言處理的不同構造之訊息傳遞的流向予以破壞 (Robin and Schienberg, 1990)。更簡單來說，有人提出為了使訊息可被傳遞以進行語言處理，在皮質下構造和皮質之間

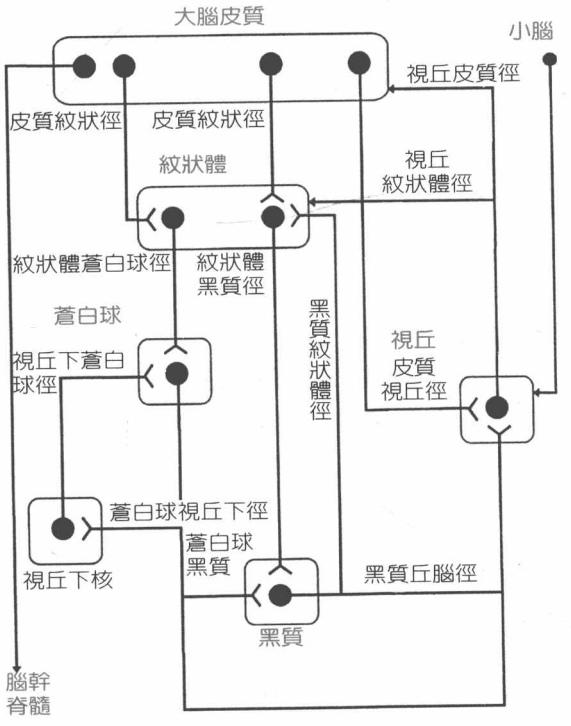



圖7-1 皮質＝皮質下系統中主要白質的連結架構圖。

（如：視丘皮質的連結）、不同皮質區域間（如：介於 Wernicke 氏區和 Broca 氏區之間的弓狀束連結）、以及介於皮質下構造本身之間〔如：蒼白球視丘的連結 (pallidothalamic connections)〕的重要白質路徑必須是通暢的（圖 7-1）。研究學者們並未提出單一皮質構造或皮質下構造為專門負責一項特定的語言處理之說法，反倒是建議白質路徑才是使皮質或皮質下構造在相連結的溝通系統下一起運作的關鍵所在 (Lieberman, Ellenberg and Restum, 1986; Wallesch and Papagno, 1988; Robin and Schienberg, 1990)。因此，在白質徑路中任何一處發生損傷時，可能會導致抑制性和興奮性的失衡作用，這樣一來便損害了語言處理的進行 (Crosson, 1985; Robin and Schienberg, 1990)。為了支持這項說法，有報導已顯示放射冠〔包含位在皮質之下成束的皮質放射 (corticoprojectional)〕纖維與視丘皮質纖維）及內囊（包含連接聽覺、頂葉和枕葉區域以及皮質下神經核之放射纖維）的病灶損傷，與傷及類似位在路徑終結點 (endpoint)（即皮質）的語言缺損有關 (Hyman and Tranel, 1989)。

如上所述，假設皮質下白質路徑確實在語言處理上扮演重要的角色，那便能預測在神經學疾病併有單純性白質損傷，如多發性硬化症、Binswanger 氏病和進行性的多灶性腦白質病變 (progressive multifocal leukoencephalopathy) 中，所傷及的皮質下白質路徑會導致語言障礙。為了支持這種預測性的說法，已有報告指出多發性硬化症 (FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987; Lethlean and Murdoch, 1993a, 1997)、Binswanger 氏病 (Leifer, Buonanno and Richardson, 1990; Murdoch and Lethlean, 1996) 和進行性多灶性腦白質病變 (Berger et al., 1987; Lethlean and Murdoch 1993b) 的患者出現與中樞神經系統的白質去髓鞘化有關的言語－語言問題。與此三種病症有關的語言障礙本質將各別報告如下：



## 發生於多發性硬化症的語言障礙 (Language disorders in multiple sclerosis)

直到最近，探討多發性硬化症溝通問題的研究才傾向專注於言語的運動方面，而不在皮質下白質去髓鞘化所可能造成的語言問題上。一般傳統的看法認為，認知－語言能力是大腦皮質的一項功能，因而認為將白質病症中的這些能力予以破壞是不太可能的。然而，卻有越來越多的證據證實，由白質徑路和皮質下構造在認知和語言兩種功能上所扮演的角色有部分低估的可能性。目前研究學者們提出在多發性硬化症中，破壞了皮質

下和腦幹對大腦皮質所產生的影響是形成皮質功能異常的原因，而導致此族群患者的認知和語言障礙 (Crosson, 1985; Alexander, Naeser and Palumbo, 1987; Wallesch and Papagno, 1988; Lethlean and Murdoch, 1994a,b)，尤其是連結皮質下構造（如：基底核和視丘）至皮質的語言中樞的神經白質路徑，已被認為對語言功能很重要 (Alexander, Naeser and Palumbo, 1987)。隨多發性硬化症而發生的認知障礙已知是橫跨整個胼胝體壓部，包括：記憶、智力、訊息處理、抽象和概念推理以及注意力上的缺失 (Beatty and Monson, 1989; Blackwood et al., 1991; Rao et al., 1993; Ruchkin et al., 1994)。同樣地，使用合宜且具敏感性語言測驗的一些研究中發現，多發性硬化症患者在命名、邏輯理解或語法建構、字詞流暢度、語文推理 (verbal reasoning)、字詞定義以及解釋荒謬、歧義和暗喻方面出現語言缺損 (Lethlean and Murdoch, 1993a, 1994a,b)。

## 多發性硬化症的一般特徵
(General characteristics of multiple sclerosis)

多發性硬化症是一種發生於年輕人和中年人身上的慢性神經性功能異常中，最常見的病因之一，並且已被定義為「中樞神經系統的一種後天原發性髓鞘脫失症，在中樞神經系統裡的髓鞘成為了自體免疫抗炎過程中的目標對象」(Whitaker and Mitchell, 1997 p. 4)。

### 多發性硬化症的神經病理生理學
(Neuropathophysiology of multiple sclerosis)

多發性硬化症（multiple sclerosis，以下簡稱 MS）是一種中樞神經系統的白質疾病，特徵為中樞神經系統內的神經元軸突的瀰漫性失髓鞘症，但軸突是相對完整的 (Raine, 1977)。髓鞘 (myelin)（譯註：又有譯爲髓磷脂）是一種絕緣的脂質，以一種鞘狀的方式環繞住遍及神經系統內的神經元軸突 (Sherwood, 1993)。髓鞘是由獨立的中樞和周邊神經系統中產生髓鞘的細胞所製造，在中樞神經系統內為寡樹突細胞，而周邊神經系統為 Schwann 氏細胞，並且提供高電阻性和低電容性的隔絕性 (low capacitance insulation) 來保護軸突。在神經系統未受傷時，所產生的髓鞘會典型地延著每一條軸突，以節段方式分化成不連貫的分離 (discrete) 單位，並藉由蘭氏結 (nodes of Ranvier) 隔開 (Hashimoto and Paty, 1986)。被髓鞘包覆的軸突不以連續性的方式，而是以跳躍的方式，傳導神經衝動從上一個結到下一個結，此種跳躍的方式除了可減少傳遞的時間，還可以增加代謝效率。因此，就像 MS 發生的髓鞘脫失 (demyelination)，會伴隨出現明顯的傳導異常也就不足為奇了 (Kocsis and Waxman, 1985)。Eisen (1983) 表明髓鞘脫失的病理生理性特點為傳導緩慢，可歸因於離子向裸 (bare) 軸突節段移動的傳輸減慢之故。

在中樞神經系統中，被髓鞘正常包覆的路徑所出現的髓鞘脫失會以軸旁的形式 (periaxial fashion) 發生在 MS 中，但不會有、或僅有少數的軸突會退化 (van Oosten et al., 1995)。被稱為斑塊的灰色不規則狀島塊物經常可見於屍檢中，而該區域皆為髓鞘脫失的區域，特別是視神經、橋腦、延髓、脊髓、小腦、胼胝體的上表層以及兩大腦半球的腦室周圍區域 (De Souza, 1990; Matthews et al., 1991)。雖然 MS 在中樞神經系統中似乎有特定偏好的侵犯部位，但在腦中或脊髓中任何被髓鞘包覆的路徑皆未能倖免於被破壞的命運 (Hallpike, Adams and Tourtellotte, 1983)。損傷病灶在解剖學上的分佈會呈現高度的個別差異，且每一案例的斑塊可能在大小、形狀和年齡上有相當大的差異 (Matthews et al., 1991)。

髓鞘脫失的過程已被形容是「相性式」(phasic)，會涉及一處急性的病灶損傷往一處慢性的斑塊移動 (Hashimoto and Paty, 1986)。據假設，急性病灶損傷是涉及發炎細胞滲透而通過血腦屏障的一種炎性反應

結果，而這些發炎的細胞主要為淋巴細胞 (lymphocytes)、漿細胞 (plasma cells) 和巨噬細胞 (macrophages)。這些細胞會聚積在髓鞘脫失的部位，吞噬退化的髓鞘 (van Oosten et al., 1995)。當病灶損傷轉為慢性時，反應性神經膠質增殖（譯註：或有譯作膠質疤痕，reactive gliosis）（因為星形細胞增殖而產生疤痕組織的形成）會發生，而炎性反應變緩和時，便產生典型的「硬化性斑塊」。伴隨這些斑塊的形成，髓脂質的外殼和寡樹突細胞則會喪失，軸突喪失的情形也往往會發生，特別是在長期的、嚴重 MS 案例中所見 (van Oosten et al., 1995)。

現在已普遍接受髓鞘再生 (remyelination)（亦即去髓鞘化的軸突再被投殖新的髓鞘外殼的過程）確實會於中樞神經系統發生，而且可能會促成某些 MS 個案從急性復發 (acute relapse) 中能夠永久復原 (lasting recovery) (Scolding and Franklin, 1998)。不過，MS 中的這種髓鞘再生過程難以修復完全，而且在病程發展期間，最終會因無法修復而導致失能和殘障。然而，寡樹突細胞髓鞘的再生過程受限的因素到目前為止仍無法瞭解 (Allen, 1991)。

## 多發性硬化症的流行病學與病因學 (Epidemiology and aetiology of multiple sclerosis)

MS 的病因仍然不明。目前，MS 被分類為一種T細胞調節性的器官專一性自體免疫性疾病 (a Tcell-mediated organ-specific autoimmune disease) (Martin and McFarland, 1995)。雖然從 MS 病患身上得到的證據已支持自體免疫的理論，但目前對 MS 可能的病因思維，仍大受以中樞神經系統發炎的實驗模式為基礎的研究所影響，尤其是實驗性自體免疫型腦脊髓炎 (experimental allergic encephalomyelitis)。典型而言，MS的症狀發作 (onset) 是發生在青春後期 (post-pubescently)，其高峰發生率好發於 30 歲至 40 歲之間的年齡層 (De Souza, 1990)，60 歲後才發病的機率則十分罕見 (Acheson, 1985)。大多數人都同意，MS 在女性會比男性更為常見，而女性與男性比依序為 1.5：1 (Hartelius, Nord and Buder, 1995)。Acheson (1985) 將女性偏多的原因歸因於可能是賀爾蒙作用。此外，MS 的全球分佈性也說明了緯度和種族的特徵分析，也在病因方面提供許多環境和遺傳學理論的發展推動力 (Hashimoto and Paty, 1986)。

### 病因的環境和遺傳學理論 (Environmental and genetic theories of causation)

**緯度影響性** (Influence of latitude)。MS 已被普遍認同較常見於離赤道較遠的國家，無論是北半球或南半球，其高峰盛行率已記載為居住於 40 到 60 度緯度間的高加索人 (Caucasian populations) (Rivera, 1986)。特定的高峰盛行率地區（即每 100000 人口，有 ≥ 50 例），包括北歐和中歐、北美的北部、紐西蘭和部分的南澳 (Hashimoto and Paty, 1986)。在澳洲MS的盛行率按照北半球的緯度型式，離赤道越遠的距離則盛行率會增加。已報導在塔斯瑪尼亞 (Tasmania)（澳洲最南邊的州別）（每 100000 人口有 75.6 例）發生的 MS 為昆士蘭 (Queensland)（澳洲最北邊的州別）（每 100000 人口有 18.6 例）的四倍 (McLeod, Hammond and Hallpike, 1994)。

根據 Compston (1994) 所言，這種與 MS 有關的不均等地理性分佈可能間接反映潛在病因的環境因素，包括：營養、飲食、農業生產、清潔衛生、地質環境（如：微量元素的出現或不存在）(Bauer and Hanefeld, 1993)、感染媒介（如：病毒、螺旋菌、黴漿菌）(Dick, 1976)，以及氣候和社會習俗等 (Hutter, 1993)。支持環境的發病原理 (pathogenesis) 最強力的證據是來自移民有關的研究，結果顯示兒童期和青少年期時，住在較高緯度會增加個人在成人期對MS的易感性(susceptibility) (Hutter, 1993)。此外，文件報導的趨勢指明 15 歲之前的遷移 (migration) 會提高個人的新

環境風險率；然而，如果移民發生在 15 歲之後，則出生地的風險值也會保留 (Kurtzke, 1983)。依據這些觀察結果，許多研究學者調查的 MS 可能病因已假設出，於 15 歲前出現的環境媒介 (environmental agent)（可能為一種溫帶氣候的地方性不活躍病毒）可能是形成此疾病後續病癥的原因 (Tienari, 1994)。

但在一篇最近的評論中，Poser (1994) 對經常引用的盛行率與緯度相互關係間的可行性提出質疑，因為 MS 的盛行率對於住在相同緯度的人有極大的變異性。Poser (1994) 結論出，在確定的某一特定區域中的 MS 盛行率上，遺傳的易感性比地理性更具有意義，儘管遺傳控制的程度與複雜性仍大多無法界定 (Sadovnick, 1994)。目前，研究學者漸漸增加支持此項 MS 的假說，由一項或多項環境媒介在遺傳性易感的宿主身上引發此病症，因而產生中樞神經系統的免疫調節性組織受損 (Cook et al., 1995)。雖然各種環境因素對 MS 所表現的影響力仍不得而知，但一項或多項的非專一性感染媒介、社經因素和飲食皆被認為是促成疾病發生的因素 (Hutter, 1993; Poser, 1994)。

**病毒性病症** (Viral conditions)。有一些病毒已被報告出會引起人類〔如：亞急性硬化全腦炎 (subacute sclerosing panencephalitis)〕和動物〔如：犬瘟熱病毒感染引發的脫髓鞘腦炎 (canine distemper demyelinating encephalomyelitis)〕的髓鞘脫失 (Meulen and Stephenson, 1983)。同樣地，由病毒所引發的病因性假說也被應用在 MS 的病癥上 (Meulen and Stephenson, 1983)。在 MS 患者的血清和腦脊髓液的血清學方面的研究已顯示，有高抗體效價的麻疹病毒以及較為少見升高效價的德國麻疹病毒、腮腺炎病毒、水痘病毒、皰疹病毒、副粘液病毒 (paramyxovirus) 以及人類 T 細胞白血病病毒 (human T-cell leukaemia virus 1)（譯註：以下簡稱 *HTLV-1*），及其他特徵 (Bauer and Hanefeld, 1993)。在 Felgenhauer 等人 (1985) 發表的一位 MS 個案報告中，其升高的麻疹病毒、德國麻疹病毒和帶狀皰疹抗原中顯著的腦脊髓液抗體效價，竟發現高達 80%。Dick (1976) 提出假設認為，引發 (initiating) MS 的病毒媒介（多半可能是於兒童期獲得）會一直存在中樞神經系統中，且處於休眠狀態直到青少年期。青春後期，病毒被無法識別的刺激「喚醒」，開始大肆地執行去髓鞘化的暴亂行動。Hashimoto 和 Paty (1986) 提出這種病毒後型的髓鞘脫失是屬於免疫－調節性的。

在 MS 病患的腦脊髓液中發現，專一免疫球蛋白濃度出現慣性升高，此發現支持了病毒性發病原理一說 (Dick, 1976)。Hashimoto 和 Paty (1986) 說明免疫系統是以對外來物具抗原專一性的控制反應為前提來操作的。而許多免疫調節功能異常已確定出現在 MS 病患身上，包括：抗原專一性，製造抗體的漿細胞環繞在髓鞘脫失區域的周圍；出現升高的腦脊髓液免疫球蛋白值 (levels)，特別是 IgG；以及，最為明顯在病況復發前，自血液中而來的抑制性 T 淋巴細胞會消失 (Rivera, 1986)。此種典型免疫學的特徵概況可能表明是對病毒性抗原或一項自體免疫反應的延遲性過敏現象 (delayed hypersensitivity) 的一種病毒性反應 (Leibowitz, 1983)。故而，於各種病毒性感染後，在選擇性宿主中發現的 MS病癥可能可以歸因是基因易感性 (genetic susceptibility) 引起的 (Tienari, 1994)。Ebers (1992) 談論到，或許可將 MS 視為是一種受遺傳影響的自體免疫性疾病。

**種族和遺傳因素** (Racial and genetic factors)。雖然 MS 發生在世界三大主要族群中〔包括：高加索人（白種人）、黃種人（東方人）和黑人（黑種人）種族〕，但並非所有種族對此疾病都有同等的易感性。一般而言，MS 似乎最常發生在白人族群中，而罕見於黃種人、黑種人 (Tienari, 1994)、澳洲的原住民和 Torres Strait Island 的島民

(McLeod, Hammond and Hallpike, 1994)。即使是住在一個高危險性的地區，這些後述的少數民族 (ethnic groups) 仍出現低於 MS 預估的盛行率，顯示出他們可能受到某種種族性決定基因因素 (racially determined genetic factor) 的保護，所以可對抗 MS (Hashimoto and Paty, 1986)。另有一些研究更進一步證實基因對 MS 發生的影響，患者第一等親的親屬在 MS 的得病率是一般人的 25-50 倍 (Wikstrom, Kinnunen and Porras, 1984; Sadovnick et al., 1992)。此外，雙胞胎的研究也記載在同卵和異卵雙胞胎的符合率 (concordance rates) 各為 25% 和 3%，高度顯示出基因所產生的影響力 (Ebers et al., 1986)。

位於第六對染色體上的人類白血球抗原 (HLA) 基因複合物 (The human leukocyte antigen gene complex on chromosome 6) 與免疫功能有關 (Tienari, 1994)。這種基因複合物的特徵是特定基座 (loci) 型式與自體免疫性疾病有相互連接 (Hauser et al., 1989)。值得注意的是，HLA 的連結相異點已被確認存在於不同人種之中 (Acheson, 1985)，因此，也就無法證實通用的 (universal) MS 易感受性基因的隔離 (isolation)。儘管這些結果是如此容易改變，組織相容性抗原 (histocompatibility antigen) 的研究已為疾病起因的遺傳基因理論提供了無可爭辯的確實性 (Batchelor, 1985)。

實質上，我們似乎無法隔離那些形成 MS 的病因媒介，基因和環境影響的聯合效應已提供此病症最可行的相關神經病理學的解釋說法 (Poser, 1994)。基因的易感性容易使人得病；不過，不明原因的環境因素被認為才是可使臨床症狀發作的刺激來源 (Poser, 1994)。

## MS 的臨床癥兆與症狀
(Clinical signs and symptoms of multiple sclerosis)

由於 MS 在中樞神經系統的病灶損傷有解剖分佈和年齡上的變異性，使其相關的臨床癥兆和症狀明顯地因人而異。儘管髓鞘脫失真的可能會發生在中樞神經系統的任何一處，但多數的MS患者在初期症狀分佈上有相對的受限性。McAlpine (1972) 記載關於 MS 最為常見的臨床初步病癥為，肢體無力、視神經炎、四肢感覺異常 (paraesthesia)、複視、眩暈以及排尿異常。而吶語症、吞嚥困難、眼球震顫 (nystagmus)、聽覺功能異常、虛弱無力、運動失調、意向性震顫 (intention tremor)、痙攣、括約肌失調以及情緒轉換的反應 (altered emotional responses) 則較常出現在長期或嚴重的 MS 患者身上。另外，疼痛不是MS患者常見的症狀，但在整個病程中會常以三叉神經痛 (trigeminal neuralgia) 和假性神經根疼痛 (pseudoradicular pain) 的型式發展。MS 患者也常在發燒或身體一陣用力後，出現廣泛性疲勞現象，並可能永久或短暫性存在 (Bauer and Hanefeld, 1993)，而疲勞現象會產生動機減少和降低工作表現。

MS 常有的暫時性症狀被稱作是「陣發性發作 (paroxysmal attacks)」，會特別出現在病症早期 (Mitchell, 1993)。這種發作通常是短促且緊密，會持續數秒至數分鐘，而且可能容易復發，並以屬於個人的刻版方式 (stereotypic manner) 呈現 (Matthews et al., 1991)。陣發性吶語症和運動失調兩者也是最為常見的陣發性發作類型，其它與 MS 有關的陣發性障礙還包括：三叉神經痛、強直性發作 (tonic seizures) 和痙攣 (spasms)，以及出現顫抖的不愉悅感受 (unpleasant quivering sensations) (Mitchell, 1993)。

一般的 MS 病程是具有變化性的，而且可能會以一些型式來呈現，包括：復發＝緩解型 (relapsing–remitting)、漸進＝復發型 (progressive–relapsing) 以及慢性漸進型 (chronic progressive)。大約有 65% MS 者在首次發病時，會經歷過復發＝緩解型的病症型式，併發的症狀通常呈亞急性發展，並且在過了數週或數月後緩解，在疾病緩解後又復發

之前的這段期間，病症就會穩定不再進展 (Mitchell, 1993)。在不同的惡化情況發生後，大多數處於漸進＝復發型的 MS 者也會進展到次發＝漸進期 (secondary progressive phase)，其症狀會漸進發展而不再緩解。大約有 15% MS 患者為漸進＝復發型，初期即以一種漸進性的疾病方式表現；有明確的急性復發，可能不會完全痊癒 (full recovery)，且在距下次復發前的期間，疾病仍會以持續性進展為特徵來呈現。而大約 20% 的 MS 病患為慢性漸進型，其特徵為疾病一發作就開始進展，但會併存偶爾出現的平原穩定現象 (plateaus) 和暫時性的些許進步 (minor improvements)。

## 多發性硬化症的診斷 (Diagnosis of multiple sclerosis)

診斷MS是不容易的，典型的做法則相當倚重臨床病史和神經學症狀，再依據 Poser 等人 (1983) 確立的疾病診斷標準，將不必要的條件排除而得出。這些診斷標準是以病症在時間和空間上的散佈情形為基礎，診斷的分類包括「確實有 (definite)」、「很可能發生 (probable)」、「有可能發生 (possible)」MS。當診斷確立時，臨床證據必須呈現中樞性白質有兩個區域在不同時間點的受損 (Poser et al., 1983)。驗證性的證據 (confirmatory evidence) 還包括使用 MRI、腦脊髓液分析以及多重感覺誘發電位 (multisensory evoked potentials) 來印證 (Rao, 1986)。很可能發生的 MS 則被指明在漸進＝復發型的症狀出現時，只伴隨有一項與 MS 相關的常見癥兆。而診斷出有可能發生的 MS，其漸進＝復發型的症狀出現時，並未有文件紀錄的癥兆，或是不足以確立已涉及中樞神經系統中一處以上部位的客觀性癥兆。雖然 MS 診斷不容易，而更加肯定 MRI 的有效性，但要判斷疾病的活動 (disease activity)與病症的進展情況仍然還是困難的。

## 多發性硬化症的內科療法 (Medical treatment of multiple sclerosis)

MS 的有效治療仍尚未被發現，因此，MS 的內科處置持續聚焦於急性惡化的治療，避免復發和病症進展以及減緩疾病的慢性症狀 (Noseworthy, 1991; Francis, 1993; van Oosten et al., 1995)。急性惡化主要以如皮質類固醇的藥物來處理，此類藥物在每次發作後，具有加速病症恢復的特質 (Rudick and Goodkin, 1992; Ebers, 1994)。大部分的神經科醫師會限制這些藥物，而只在最嚴重或失能現象出現時才使用 (Francis, 1993)，因為長期使用並不會明顯的改變疾病自然史 (natural history of the disease)，再者，類固醇 (steroid) 的副作用比它所提供的有限療效還要多 (Ebers, 1994)。皮質類固醇、促腎上腺皮質素 [(corticotrophin) (adrenocorticotrophic hormone, ACTH)] 以及 methylprednisolone 已被報導可促進 MS 復發時，得以恢復得相當好 (Thompson et al., 1989)，儘管它們的作用可能只是短效性的 (Barkhof et al., 1994)。Methylprednisolone 通常是首選的治療藥物，因其具有較合宜的 (convenience) 短效療程作用 (Mitchell, 1993; van Oosten et al., 1995)。另一項偶爾會施用於急性惡化病人的治療（特別是懷孕的病患）為血漿置換術 (Mitchell, 1993)，這種療法只能提供很有限的療效，但在成本花費上卻不成比例 (Weiner et al., 1989)。

由於目前對 MS 的看法趨勢使然，在藥物使用上會避免疾病復發和減緩病程進展，而採用典型的免疫抑制劑 (Francis, 1993)。免疫抑制劑如：azathioprine, cyclophosphamide 和 cyclosporin 可能會減緩 MS 進展到某些程度，不過，嚴重的潛在性不良副作用，包括高血壓、貧血和腸胃合併症等會侷限此類藥物的使用。

近來，Beta 干擾素 (IFN-B) 已被證實對 MS 的重要性，可降低復發和避免經過一段時間後，腦部病灶損傷發生的積蓄作用，而且不會產生嚴重不良的副作用 (Jacobs et al., 1994; Jacobs and Johnson, 1994; Polman and Uitdehaag, 2003)。一般而言，干擾素的作用會

刺激免疫系統，活化巨噬細胞，增加自然殺手細胞 (natural killer cells) 並且抑制病毒複製 (Francis, 1993)。IFN-B 尚未被觀察出於使用一段時間後會出現蓄積現象的功能障礙 (Jacobs et al., 1994)。另一項近來調查的治療方法，則牽涉到使用 glatiramer acetate〔copolymer 1 的前身，一種模擬髓鞘基礎蛋白 (myelin basic protein) 的氨基酸序列而隨意組成的混合性聚合物〕，以皮下注射的方式讓病患每天施打，結果顯示無論是復發／緩解型或是漸進型MS，在疾病進展上稍有緩和的優勢 (modest benefit) (Francis, 1993; Jacobs et al., 1994)。

MS的症狀治療包含有非常廣泛的各種藥物製劑。痙攣常發生於確診的MS，並且最常用抗痙攣製劑來治療，如：baclofen, tizanidine, diazepam 和 dantrolene，這些藥物是以滴定方式 (titrated) 小心測量，來減輕痙攣以避免產生或惡化肌肉無力的情形 (van Oosten et al., 1995)。遺憾的是，特定療法用於對抗肌肉無力所發生的失能效應 (disabling effects) 是無效的 (van Oosten et al., 1995)。

運動失調也是 MS 中相對常見且具失能性的一種症狀，相當難以治療 (van Oosten et al., 1995)。大部分用以治療運動失調問題的製劑只對失能性震顫 (incapacitating tremor) 產生阻尼效應 (damping effect)，可能是因承受對藥性發展的耐受度和令人難以接受的副作用之緣故 (Francis, 1993)。疲勞也有可能對 MS 患者的日常生活產生嚴重影響。Amantadine 和 pemoline 常被使用來減輕疲勞的生理成分，但心理成分便需要諮商與偶而服用抗憂鬱藥物 (Francis, 1993)。泌尿道症狀如：逼尿肌過度反射 (detrusor hypereflexia) 和排尿後尿量異常過高，一般會以口服抗膽鹼性藥物和間歇性自我導尿法治療 (van Oosten et al., 1995)。

由於難以確定病患的病況為自發性或是對治療產生反應才穩定下來，所以目前對 MS 治療的功效 (efficacy) 仍有不少爭議。雖然許多治療基於有限制的試驗或初次應用實施後的報告顯示出具有療效，但之後在更大型的試驗或在一段時間過後，也發現很多治療是無效的 (Mitchell, 1993)。

MS 者的問題是很複雜的，儘管目前正在接受治療，也可能會變成明顯且甚至有時嚴重的失能現象。許多學者 (Noseworthy, 1991; Mitchell, 1993) 故而主張以多學科整合的治療方法 (multidisciplinary approach) 來治療 MS，以便提供病患最理想的照護。物理治療、職能治療、語言治療以及休閒治療 (recreational therapy) 皆很重要，可幫助 MS 患者去體驗美好的生活。由明顯的吶語症所引起的溝通障礙可能是某些 MS 患者生活品質降低的促成因子。最終，無論是內科治療或是復健治療，應該都要按照每位病患的個人所需來規劃 (Mitchell, 1993)。

## 多發性硬化症中的語言障礙：來自個案報告的醫學實證 (Language disorders in multiple sclerosis: evidence from case studies)

儘管已有理論階段上的理解，認為皮質和皮質下構造之間的連結重要性顯露於各種神經解剖模式中的語言處理（詳見第三章），但在 MS 裡出現的語言缺失的文件紀錄，主要為併有嚴重溝通障礙的各別 MS 個案的描述性報告，是由相當少量的群組研究 (group studies) 所提供。

MS 的單一個案報告 (single case studies) 已證實出現可能與這種病症有關的語言障礙 (Friedman, Brem and Mayeaux, 1983; Day, Fisher and Mastaglia, 1987; Achiron et al., 1992)。事實上，在MS中已記載各種的語言問題，有可能反映出此疾病具有多變的本質。MS的患者被報導出現運動型失語症 (Olmos-Lau, Ginsberg and Geller, 1977)、全失型失語症 (Friedman,

Brem and Mayeaux, 1983) 及一種「流暢型」語言障礙伴有失寫的失讀症 (Day, Fisher and Mastaglia, 1987)。

Olmos-Lau、Ginsberg 和 Geller (1977) 記載一位 17 歲女生，在 MS 第二發作期間的運動型失語症的發展。她的言語特徵缺乏自發性言語、在命名和複述時有誤語症、聽覺理解完好、書寫式語言保留以及有口腔顏面部的失用症 (orofacial apraxia)。Friedman、Brem 和 Mayeaux (1983) 敘述一位 32 歲的 MS 婦人，其言語動態資料 (speech profile) 顯示有非流暢性的語言產出、嚴重受損的複述、命名、閱讀和書寫表現，以及對簡單指令的理解不佳。當次的 CT 掃描呈現，在左側腦室周圍區域出現大到足以中斷所有語言路徑的白質斑塊，包括來自 Broca 氏區和 Wernicke 氏區，以及和弓狀束之間的連結。幾個月後，個案改善了許多，並且一年之後出現輕微的命名不能以及完整的理解能力。不過，長句子的重述表現仍持續有輕微的影響，手寫能力差且還呈現失語法性。

文獻中描述了一位伴有失寫之失讀症 MS 的個案報告 (Day, Fisher and Mastaglia, 1987)。這位 34 歲婦人出現了亂語式的 (jargonic) 流暢失語症，該症狀在出現輕微的語言缺失，包括命名困難、輕度受損的理解和重述能力，以及持續的失讀症和失寫症之後，便得到改善。根據 Day、Fisher 和 Mastaglia (1987) 所言，在 CT 掃描中呈現出形成失語障礙、失讀症和失寫症的白質損傷病灶可被合理視為是，由 Wernicke 氏區和角迴引起的視覺皮質連結中斷的原因所造成。

Achiron 等人 (1992) 敘述兩位處於復發＝緩解型病程的個案，他們在急性發作時皆出現嚴重的非流暢型失語症，且與大的斑塊出現有關。藉由 MRI 檢查，在左側額葉區域和左側半卵圓中心處 (centrum semiovale) 各自發現到斑塊的位置，因而學者提出看法，認為斑塊可大到足以破壞位在優勢腦的額顳區域的連合纖維、聯合纖維，及投射纖維，因此引起運動型失語症。

## 多發性硬化症中的語言障礙：來自群組報告的醫學實證 (Language disorders in multiple sclerosis: evidence from group studies)

### 神經心理測驗評量 (Neuropsychological test batteries)

探討 MS 個案群組語言能力的研究，其主要受限的原因是利用神經心理評估，而不是採用專門為確認語言能力而設計的測驗。這樣的結果導致在 MS 中出現語言有或無缺損的不同評估報告，而且研究中顯示使用的神經心理評估工具之語言分測驗結果也都確認出有完整的和受損的語言能力（表7-1）。將語言分測驗設計納入神經心理評量中，只能評估基本的、功能性的語言能力，但可能無法識別 MS 患者複雜的語言表現。事實上，MS 個案在語言評估中的侷限表現可能會遮蔽高階語言障礙的出現，而此種障礙可能需要更複雜的語言任務活動來識別。所以，研究建議的 MS 語言完整性是以有限的語言評估系統 (limited language assessment regimens) 作為基礎。因此對於 MS 個案是否存在語言問題在文獻中出現的差異，可能有部分是由於使用不夠敏感的語言評估，而無法檢測出「高階」語言的問題。主要對 MS 的認知和記憶感興趣的神經心理學家已將如命名、口語流暢、拼字 (spelling)、閱讀以及書寫等語言分測驗包括在他們的研究調查中。這些研究的列表呈現在表7-1。一些研究學者已經證明，無論是慢性漸進型或復發＝緩解型的 MS 群組在命名任務中皆會出現尋字困難，包括 *Boston Naming Test* (BNT), BNT 的簡版測驗, *Graded Naming Test*, 及其他無特定性的命名測驗 (Jambor, 1969; Caine et al., 1986; Beatty et al., 1990)。然而，其他研究則報告

表7-1 調查多發性硬化症個案語言能力的群組研究結果

| 測驗任務 | 研究學者 | n (*) | 調查結果 |
|---|---|---|---|
| WAIS 口語分測驗 | Callanan *et al.* (1989) | 48 (unspec) | 完整 |
| | livnik (1978) | 14 (unspec) | 完整 |
| | Jambor (1969) | 43 (unspec) | 受損 |
| | Klonoff *et al.* (1991) | 86 (RR) | 完整 |
| | Lyon-Caen *et al.* (1986) | 30 (RR) | 完整 |
| | Peyser *et al.* (1980) | 55 (unspec) | 55% 受損 |
| | Rao *et al.* (1985) | 47 (CP) | 受損 |
| | Rao *et al.* (1985) | 19 (CP) 30 (RR) 42 (CS) | 受損 |
| | van den Burg *et al.* (1987) | 19 (RR) | 完整 |
| 理解力 | Anzola *et al.* (1990) | 41(RR) | 完整 |
| | Huber *et al.* (1987) | 32 (unspec) | 完整 |
| 閱讀能力 | Jambor (1969) | 43 (unspec) | 完整 |
| | Rao *et al.* (1991) | 19 (CP) 39 (RR) | |
| | | 42 (CS) | 完整 |
| | Jambor (1969) | 43 (unspec) | 受損 |
| | Callanan *et al.* (1989) | 48 (unspec) | 完整 |
| 書寫能力 | Jennekens-Schinkel *et al.* (1990a) | 20 (CP) 13 (RR) | 完整 |
| | Jennekens-Schinkel *et al.* (1990b) | 19 (CP) 20 (RR) | 完整 |
| | Jennekens-Schinkel *et al.* (1990a) | 20 (CP) 13 (RR) | 完整 |
| 拼字能力 | Jennekens-Schinkel *et al.* (1990b) | 19 (CP) 20 (RR) | 完整 |
| | Jambor (1969) | 43 (unspec) | 完整 |

註：n＝個案人數；*＝疾病病程；WAIS＝魏氏成人智力量表；CP＝慢性進展的；RR＝復發＝漸進的；unspec＝無特定的；CS＝慢性穩定的。

MS 群組的命名能力是完整的 (Pozzilli et al., 1991; Ron, Callanan and Warrington, 1991)。詞彙存取的速度降低是另一種語言上的缺損，在 MS 中一直無法確認出一致的結果。這樣的發現由 MS 患者在字詞流暢性的任務 (Heaton et al., 1985; FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987; Anzola et al., 1990) 以及魏氏成人智力量表 (*Wechsler Adult Intelligence Scale*, WAIS) 的口語分測驗中 (Jambor, 1969; Callanan et al., 1989)，所報告出不同的表現來顯示。大多數研究皆發現，MS 群組者具有閱讀能力、書寫能力和拼字技能以及相對完整的理解能力（表 7-1）。

### 失語症的評量 (Aphasia test batteries)

設計用以測驗腦血管意外合併失語症的患者之語言評估，也已被使用在 MS 的群組研究中 (Heaton et al., 1985; FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987; Franklin et al., 1988; Wallace and Holmes, 1993)。Heaton 等人 (1985) 使用 *Aphasia Screening Test* (AST) 來比較 57 位復發＝緩解型和 43 位慢性漸進型的 MS 個案，並和一組對照組作比較。慢性漸進型 MS 受試者被發現在 AST 的表現上，顯著比復發＝緩解組和對照組所犯的錯誤還多，但是，復發＝緩解型的個案卻和控制組表現類似。

Franklin 等人 (1988) 評估了 60 名患有慢性漸進性 MS 的患者，且使用 *Multilingual Aphasia Examination* 和 *Western Aphasia Battery* 的聽覺序列指令的分測驗 (subtest of commands with auditory sequencing) 來進行檢查。研究人員發現，MS這組個案的接收性和表達性語言技能與對照組並無顯著差異。再進一步檢測其

研究數據後顯示，20% MS 患者在視覺命名上有受損，23% 有單詞和片語的口語理解障礙，而 18% 有口語流暢性方面的缺損。

FitzGerald、Murdoch 和 Chenery (1987) 使用*Neurosensory Center Comprehensive Examination for Aphasia* 的分測驗 (NCCEA; Spreen and Benton, 1969) 以及 *Wiig–Semel Test of Linguistic Concepts* (Wiig and Semel, 1974) 來評估 20 位 MS 患者。結果超過 50% 以上的受試者在觸覺命名、字詞流暢性、句子建構、聽寫以及構音分測驗上的表現皆低於正常功能的程度範圍，且邏輯性語法建構上的理解也表現很差。除了字詞流暢性和句子建構以外，所有的分測驗皆被視為會受到感覺和運動問題所影響。雖然在 MS 組中未被確認有典型失語的症候群存在，該組的語言動態資料似乎反映出有語意或詞彙上的障礙。

後來，Wallace 和 Holmes (1993) 以 *Arizona Battery for Communication Disorders* 來識別一組 MS 個案的認知／語言缺損。與對照組相比時，MS 患者在評估物件描述、衍生性命名 (generative naming)、概念定義、衍生性書寫 (generative writing) 以及圖片描述能力的語言分測驗中，獲得相對較低的分數，由於他們的 MS 組僅包括四位在慢性漸進性病程的患者， Wallace 和 Holmes (1993) 故而建議未來的研究應納入較大的個案樣本數。

## 高階語言能力評量
(High-level language batteries)

儘管研究報告的文件提示出 (hinting)，在 MS 中存在有語言障礙，但大部分的研究學者所提供的訊息卻不足以有效說明與這種疾病有關的語言中斷之特徵模式。正如先前所表明的，在大多數的研究中，所使用的語言測試要檢測出潛在的高階語言問題是不夠敏感的，而且可能會被 MS 個案的感覺和運動缺損所混淆。神經心理評估中包括命名、口語流暢性和 WAIS 的口語分測驗的測試，均未將高階語言中所需對複雜指令的理解、比喻性或象徵性說法的語言 (figurative language) 詮釋、推論推理 (inferential reasoning) 和高層次的口語解釋能力納入測量。雖然標準化的失語症評估可以評量 MS 族群的粗語言能力 (gross language abilities)，但它們卻無法探測到更細微的語言損害。因此，需要有為 MS 患者以此特定目的而發展的更專一性評估來檢測其高階語言能力，才能夠充分描述被提出的所屬語言障礙。

到目前為止，最為廣泛探究 MS 者之高階語言能力的研究是由 Lethlean 和 Murdoch (1997) 所報導，由 Lethlean 與 Murdoch 執行測試的評估工具組包括有 *Test of Language* Competence (TLC) (Wiig and Secord, 1985) 以及 *Word Test* (TWT; Jorgensen et al., 1981)。他們的研究結果表明，以一個群體視之，MS 受試者在瞭解歧義句子和含有隱喻的表達、作出推論、重新造句等方面出現困難，而且，若與對照組相比，還呈現出相對較差的隨意性和語意性的任務表現。此外，Lethlean 和 Murdoch (1997) 還報導無論是慢性漸進型、或是復發＝緩解型病程的患者均有顯著高階語言的問題。特別是根據 MS 的病程將患者劃分成不同組別後發現，慢性漸進型以及復發＝緩解型的患者皆比對照組還更顯著經歷到，當詮釋歧義和暗喻、重造新句以及形成推論時出現更多的困難。若不論病程來看，MS 患者也在 TWT 的詞彙和語意任務項目中，比對照組表現還更差，包括作出聯結、解釋荒謬、確認反義字以及定義字詞。如同先前已被某些學者提出的說法 (Feinstein et al., 1992)，在 MS 的高階語言所發生的困難，並未取決於特定的病程階段。然而，Lethlean 和 Murdoch (1997) 的調查結果的確表明慢性漸進型病程

的患者可能會比復發＝緩解型組的患者，出現更嚴重的高階語言困難。進一步將結果檢查後顯示，只有慢性漸進型組的患者在 TWT 的**同義詞**分測驗，比對照組表現更差。總體而言，慢性漸進型組在 TLC 的**重新造句**和**瞭解歧義句**分測驗的，以及 TWT 的**聯結**、**同義詞**和**多重定義**分測驗的部分，受損得更嚴重。

雖然在 TWT 的分測驗表現上，慢性漸進型和復發的緩解型的患者以及對照組之間的差異已具有統計學上的意義，但 Lethlean 和 Murdoch (1997) 對差異的大小和某些觀察到的差異其臨床的意義性提出了質疑。例如，所有三組個案中，於識別同義詞和反義詞時的平均值間的差異呈現出小於兩分之內的天花板分數 (a ceiling score) －各為 16 分和 14 分。Lethlean 和 Murdoch 建議，在他們慢性漸進型和復發＝緩解型的 MS 組別中，由 TLC 的結果顯示出更多具臨床相關的高階語言缺損；因此，考量到 MS 個案在 TLC 的表現，這將會形成接下來理論性討論的根據。

依照 Bernstein (1987) 所言，使用非字面意義的語言 (nonliteral language) 如歧義，暗喻性的表達等可作為是增添語言的深度和豐富性，並且允許細微的間接訊息溝通。人們處理比喻性或象徵性說法的這種語言方式是一個複雜的過程，在文獻中已被詳細地討論和辯論過 (Baldwin, Luce and Readence, 1982; Bernstein, 1987; Frazierand Rayner, 1987; Simpson and Krueger, 1991)，但至今仍尚無定論。

**瞭解歧義的句子** (Understanding ambiguous sentences)。Lethlean 與 Murdoch (1997) 注意到的是，無論是復發＝緩解型或是慢性漸進型的 MS 患者在 TLC 評估時，會有辨識歧義句中兩個含意 (meanings) 上的困難。該測試項目的說明例子包括 'And then the man wiped the glasses carefully'（詞彙歧義），'Bob did not blame the girl as much as her mother'（表面結構歧義）以及 'I have always known that flying planes can be dangerous'（深層結構歧義）。對於這些項目中的每一句，受試者皆需要按照上下文脈線索，想出兩個可能的句子含意。例如，在 'And then the man wiped the glasses carefully'的句子是模棱兩可的，因為沒有上下內文資料來表明這個詞彙含糊的字 'glasses'是否是指閱讀的眼鏡或是喝東西的玻璃杯。部分的 MS 患者能夠確認出一項正確的含意，但即使在有提示下卻也無法評估、規劃和處理 (process) 句子的第二個含意的解釋。而其他 MS 受試者則提供了兩個具有相似含意的回應。

研究學者們試圖解釋個體在瞭解詞彙的歧義語言的正常處理歷程，(Simpson, 1984; Burgess and Simpson, 1988)。事實上，文獻中有相當多的爭辯在討論是否歧義的理解是交互作用式的（即依賴上下文脈）或是模組型的 (modular)。由 Simpson (1984) 完成的評論中概述了三項歧義處理的主要模式 (model)。第一種模式是上下文相關 (context-dependent)、或選擇性存取 (selective access) 模式，這是一種交互型的模式，認為歧義字詞的含意是由句子中發生在上下內文的字詞所刺激 (Glucksberg, Kreuz and Rho, 1986)。在這種上下文相關的模式中，只有合適內文意思的歧義字詞才會被存取 (Simpson, 1981; Simpson et al., 1989)。另一種模式是單一存取模式，這表明該歧義字詞的數個含意會根據字詞的頻率，而被系列式地檢索取回 (retrieved serially) (Hogaboam and Perfetti, 1975)。也就是說，最常用的意思會被首先存取，而如果這個意思在文脈中是恰當的，就會停止再搜索。可是，如果所檢索出的意思於內文中是不恰當時，則再繼續搜索另一個意思。在沒有內文訊息時，最常用的意思會首先被活化。

以模組為基礎的歧義處理歷程的多重存取模式是由 Onifer 和 Swinney (1981) 所提出，然而，由 Wallesch 和 Papagno (1988) 扼要地說明了（見第三章）此模組似乎是一種應用在語言處理歷程中最好的模式，其中合併了皮質和皮質下的結構以及它們之間的連結。Lethlean 和 Murdoch (1997) 進而提出，Wallesch 和 Papagno (1988) 的理論模式使他們研究中的 MS 個案，在 TLC 的瞭解歧義句分測驗中表現不佳的結果得到解釋。依據 Onifer 和Swinney (1981) 的歧義處理模式，所有的含意會根據一個歧義字詞出現而同時被活化。一旦字詞的所有含意都被活化後，上下文脈便會產生影響而選擇出合適的含意。

在 Wallesch 和 Papagno (1988) 的語言處理模式中，並聯平行的神經解剖模組提供了可供選擇的替代詞 (alternatives)（如：一個歧義句有不同的含意），而這些可選擇的替代詞會經由蒼白球被傳輸到視丘，不過，視丘只會釋放出一個由皮質所產生的反應。此起源於皮質中的並聯平行模組會形成皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質的迴路 (cortico-striato-pallido-thalao-cortical loops)，這條迴路可使各項歧義中，產生可供選擇之替代詞的解釋。Lethlean 和 Murdoch (1997) 提出，在模組系統內的皮質＝皮質下的路徑中斷可能會導致 MS 病患無法在歧義句的情況下，提供可選擇的替代含意。

在詮釋語法歧義句 (syntactically ambiguous sentences) 時，已有發現會因說話者的不同語韻型態 (patterns) 而受到嚴重的影響 (Beach, 1991)。TLC 的分測驗需要語法歧義句上的詮釋，但是，此分測驗並未提供語調和措辭 (phrasing) 方面的線索給 Lethlean 和 Murdoch (1997) 的受試參與者。他們的慢性漸進型和復發＝緩解型 MS 個案，確實顯示難以辨認歧義句中的深層和表面結構模糊的兩種歧義。在缺乏語韻訊息的情況下，有可能語法歧義句被以類似於詞彙歧義句的模組型方式來處理，而根據 Wallesch 和 Papagno (1988)的語言處理模式，在詞彙歧義句中兩個潛在的含意會依據皮質提供的資料，由皮質下結構來整合與組織之後才確定。然而，在每一個模組內，有可能不同的處理歷程會出現在詞彙與句法的歧義上。

**隱喻性表述的解釋** (Explanation of metaphorical expressions)。由 Lethlean 和 Murdoch (1997) 所檢測慢性漸進型和復發＝緩解型的 MS 個案在 TLC 測驗時，比對照組出現更多解釋隱喻性表述的困難，例如，當一位受試者被要求在「兩名將搬進新城鎮的學生」的情境下詮釋出 'There is rough sailing ahead for us' 的隱喻句子，她回答說：「有一個不平靜的地區 (rough area) 在他們的前方。」根據 Bernstein (1987)，「隱喻」一詞的意思是連續傳遞 (carry over) 含意，而要理解一項隱喻需要個體將一個對象 (object) 的各方面向 (aspects) 傳遞到另一個對象，即稱為第一對象（案主）。Gentner (1983) 描述了三種類型的隱喻，即特徵屬性 (attribute)、關係性 (relational) 和雙重 (double) 隱喻。在 TLC 中的隱喻性表述包含有關係性隱喻，其中主體 (topic) 和載體媒介 (vehicle) 間會共享一份關係。在 'There is rough sailing ahead for us' 的例子中，介在主體「將搬進新城鎮」和載體「將在惡劣的天候中搭船前去」之間的即為，兩者皆為表達出有「未來」和「困難」(difficulties) 的想法。Lethlean 和 Murdoch (1997) 認為，他們的 MS 個案在比喻性或象徵性說法的語言任務中出現的困難，可能未必反映出是無能力瞭解這些隱喻表述間的關係，而是反映出口語解釋能力不佳。的確是如此，當他們被要求配對隱喻性表述時，如：'There is rough sailing ahead for us' 具有類似的可能含意，在四選一的選擇題中：一項正確配對的選擇項目（例如：「我們將面臨一條艱難的道路」）和三個易混淆項目，代表相反比喻（例如：「苦難的時刻現已在我們身後了」）、代表字面

意義的比喻（例如：「風浪將要使其難以航行了」）以及非關聯性的比喻（例如：「風吹壞了我們的帆」），受試者在選擇題的表現便可見改善。兒童在執行隱喻瞭解的選擇題作業時也被發現，比口語式的隱喻句解釋的表現，理解得更好 (Bernstein, 1987)。

**重新造句** (Recreating sentences)。Lethlean 和 Murdoch (1997) 提出，在 TLC 的**重新造句**分測驗中，組織性的語言困難也反映在他們慢性漸進型和復發＝緩解型的 MS 組所出現顯著較差的表現中；在給予情況條件 (context) 下，有些 MS 個案對將三個字詞整合和組織併進一個句子內覺得有困難。例如，每位受試者必須用這些字「困難」、「仍然」和「現在」，在「搬家」的背景中來造一個句子。一張畫有「搬家」情節的圖片會顯示給受試者，並且還有字印在圖片上方，此外，施測者會大聲將背景主題字和指定的字詞朗讀出。某些 MS 個案則被發現在使用包括三個字詞造句時有困難，因而產生只含一個或兩個指定字詞的完整句。例如，某位個案造了這樣的句子：「雖然這是困難的工作－收拾 (packing up)，但這仍然是比較好的」。其他個案也試圖將這所有三個字詞都包括納入，但說出的句子卻很彆扭、不完整，而且／或是在語意上、語用上以及語法上出現不一致的現象。例如，一位受試者說出了一句非話 (non-sentence)：「仍然，最後的家具現在必須要丟棄是困難的」('Nonetheless the last furniture had to go now being difficult')。由 Lethlean 和 Murdoch (1997) 在 MS 個案句子建構中的發現支持了過去的研究結果（如：FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987）。的確，Bock (1982) 曾提出，重新造句需要概念性的整合以及語意、語用和句法變項上的結合。Lethlean 和 Murdoch (1997) 提出他們 MS 的個案在 TLC 的重新造句項目表現不佳，可能反映出用以完成任務的低效性策略（可能是源於認知方面的問題），以及／或是整合和監測語言訊息上的困難。

由 Wallesch 和 Papagno (1988) 提出的模式中概述了基底核在語言處理作用中，其中之一的角色便是扮演執行整合和監測語言訊息的一份子。有人認為，由於 MS 的皮質下白質路徑發生髓鞘脫失，而可能使來自皮質下至皮質結構的輸入失連，因而皮質在將三個字組織及整合成一句語法、語意和語用適當的句子時，才會有困難。Lethlean 和 Murdoch (1997) 推測，他們的 MS 個案在因應 TLC **句子建構**分測驗 (Wiig and Semel, 1974) 的表現－這種表現需要內化的構詞和語法規則的應用，可能與內在自我監控的能力過差有關。的確，Wallesch (1985) 已提出，深層皮質下核具有一種以目標為導向的內在角色，而其中說明了當個體在制定語言時，其意志力 (will) 必須被統合完整。

**推論** (Making inferences)。由 Lethlean 和 Murdoch (1997) 所研究的慢性漸進性和復發＝緩解型 MS 個案在 TLC 的**推論**分測驗中的表現，也顯著低於對照組。受試者需要閱讀兩則與故事有關的陳述說明，然後從四個推論選項中選出最能解釋將可能會發生的事情之後，接著完成故事。陳述說明和推論的選項則由施測者大聲朗讀出，以確保這些項目唸得準確。根據 Wiig 和 Secord (1985) 所言，在這項 TLC 的推理分測驗的分數減少則代表處理歷程與推測產生的能力不活躍，如同 Lethlean 和 Murdoch (1997) 的 MS 組所施測的結果般。

**總結：高階語言能力** (Summary: high-level language abilities)。Lethlean 和 Murdoch (1997) 結論出，在他們 MS 組別個案的高階語言功能障礙似乎是在 MS 中，代表一種更為瀰漫的腦部損傷相關的白質髓鞘脫失。雖然在 MS 中，受侵犯的大腦白質徑路呈瀰漫且多變異 (Rao et al., 1985)，而使自影響高階語言處理的解剖基質 (anatomical substrate) 中，

難以提供精確的說明，但 Wallesch 和 Papagno (1988) 的語言處理模式似乎能有效地（部份）說明，由 Lethlean 和 Murdoch (1997) 在 MS 中所觀察到的語言功能障礙。當然，Lethlean 和 Murdoch (1997) 的研究結果也支持該項提議，認為皮質下白質徑路中斷的人，如同發生在 MS 時，可能會經歷高階語言的問題。

### 論述評估
(Discourse assessments)

僅有兩篇報導的研究試著記錄 MS 患者的口說敘事 (narrative) 能力 (Wallace and Holmes, 1993; Arnott et al., 1997)。Wallace 和 Holmes (1993) 以一項圖片敘述的分測驗，*Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia* (ABCD) 的一部分 (Bayles and Tomoeda, 1991)，施測了一組 MS 患者。其報告結果與密閉式頭部外傷和右腦傷組類似 (Ehrlich, 1988; Parsons et al., 1989; Joanette and Goulet, 1990)，MS 患者每分鐘比對照組產生較少的話語、且話語也較不完整但語法正確，而且每一次話語量也較對照組的單位訊息數量還少。由於這只是一項初步研究 (a pilot study)，僅四位個案參與且皆在慢性漸進性的病程中。這項研究也設計以測試 ABCD 對 MS 在認知／語言缺損上的敏感性，而非記錄敘事的能力。然而，藉由在敘事性論述中明顯的訊息內容和溝通效度上的缺損，Wallace 和 Holmes (1993) 的研究結果進一步表示，對 MS 的論述技能再作調查是必要的。

Arnott 等人 (1997) 在更大型的研究中，從 47 位 MS 者和 47 位由電腦產生的動畫序列所對應相符合的對照組中，誘出 (elicited) 論述樣本。這些學者還特別的分析了敘事論述中所傳達的訊息，以確定 MS 是否會影響一個人有效地規劃訊息內容的能力。在論述處理的概念層級上，資料則以故事架構和訊息內容來進行分析。Arnott 等人 (1997) 報告這兩組受試者（MS和控制組）無法藉由測量訊息傳遞的數量來區分，但由兩組所產生的訊息性質卻有差異。MS 患者比對照組產生的故事訊息還較為不重要，且有項引人注目的趨勢發現，MS者比對照組會產生較多不正確且具有歧義的訊息。Arnott 等人 (1997)推測，在敘事文類 (narrative genre) 方面的表現會受到語用和認知技能的影響，因此在這些領域上的障礙有可能促成觀察到的缺失表現。他們認為所觀察的論述缺失本質，應該要與皮質下斑塊破壞而影響到大腦半球之間和其內的纖維路徑是一致的。Arnott 等人於是得出結論 (1997)，論述分析可能對 MS 後細微的溝通損傷具有敏感性，這便促使進一步對此族群的論述能力探究的調查。

## 多發性硬化症中的語言障礙：臨床意義
(Language disorders in multiple sclerosis: clinical implications)

參與 MS 者復健的語言治療師對其高階語言方面的缺損進行瞭解是重要的。研究的各種調查結果表明研究人員和臨床人員有必要使用更具敏感性的語言評估，以準確地量化和描述 MS 患者的語言能力。MS 存在的語言能力缺損對此症患者的復健與處置具有重要的意義，因為該語言障礙可能對個體在日常生活中具有相當大的負面影響，這是至關重要的，因此，當為 MS 患者規劃處置時，臨床人員會考量可能發生在工作、自我照顧、人際關係，和其他社交生活等超出 MS 身障相關的活動，因高階語言障礙所產生的影響。進一步再確認 MS 出現的高階語言困難後，便可使臨床人員得以發展且製訂出有

助於提高語言技能，及達到最大化的有效復健策略。



## Binswanger氏病中的語言障礙 (Language disorders in Binswanger's disease)

Binswanger 氏病，也稱為「皮質下動脈硬化性腦病變 (subcortical arteriosclerotic encephalopathy)」，通常會影響年長者，其特徵為漸進式皮質下白質路徑的髓鞘脫失與大腦深部白質中，長穿性動脈 (long penetrating arteries) 的粥樣硬化組合。典型而言，患者年齡介於 50 至 70 歲間，且 80% 以上有高血壓、糖尿病或兩者兼有之的病史。據神經解剖學和影像學的調查結果，腦中那些最經常涉及 Binswanger 氏病的區域包括有腦室周圍 (Libon et al., 1990) 和額葉區 (Bennett et al., 1990; Forstl, Howard and Levy, 1991) 的白質。

Binswanger 氏病的臨床特徵具多樣性，且可能包括持續性嚴重高血壓的病史和系統性的血管疾病、急性中風以及漸進性失智症 (Babikian and Ropper, 1987; Caplan, 1988; Yao et al., 1990)。如假性延髓麻痺 (Caplan, 1988; Ferrer et al., 1990)、精神癥兆和症狀 (Venna et al., 1988)，以及逐漸累積的局灶性神經癥兆，包括步態不穩、偏癱、偏盲、感覺障礙和失語症 (Babikian and Ropper, 1987; Bennett et al., 1990) 等這些運動障礙也與 Binswanger 氏病有關。Binswanger 氏病的病程乃呈間歇性漸進，且有逐步智力功能衰退，通常會超過 3～10年。治療主要的目的是減少老年失智症的風險，而且包含有治療動脈性高血壓、心臟病、血脂異常和糖尿病。在確認出腦血管疾病的情況下，二級治療 (secondary treatment)則包括中風與其併發症的急性處理。以抗血小板或抗凝血的適當治療，來預防中風復發以及提出主要的危險因子也是很重要的。在已發展至失智症的情況下，膽鹼酯酶抑制劑 (cholinesterase inhibitors) 可能會有些效用。

雖然研究學者認為，外化的失語症 (overt aphasia) 是此種疾病中不常見的臨床癥兆 (Babikian and Ropper, 1987; Sacquegna et al., 1989; Summergrad and Peterson, 1989)，但個別的 Binswanger 氏病患者可能會出現諸多「失語症的」缺損 (DeReuck et al., 1980; Garcia-Albea, Cabello and Franch, 1987; Kertesz, Polk and Carr, 1990; Libon et al., 1990)。Binswanger 氏病的個案出現的語言動態資料，反映出一種非流暢性的運動型失語症 (Huang, Wu and Luo, 1985)、流暢性的 Wernicke 型失語症 (Leifer, Buonanno and Richardson, 1990) 以及一種混合型失語症 (Garcia-Albea, Cabello and Franch, 1987)。更具體而言，尋字困難 (Kinkel et al., 1985; Libon et al., 1990) 和字詞流暢性缺損 (Kinkel et al., 1985; Roman, 1987; Gallassi et al., 1991) 也已在 Binswanger 氏病中被確認出。

在 Sacquegna 等人 (1989) 的研究中描述，Binswanger 氏病的患者未出現有失語症、失用症或失認症的皮質癥兆，因而提出 Binswanger 氏病的失智症與所謂的皮質下失智症是一致的。傳統上，皮質性失智症（如：阿茲海默症）和皮質下型失智症（例如：巴金森氏症和進行性核上眼神經麻痺症）的差異之一，是存在皮質性失智症患者的臨床動態資料中的語言障礙特徵，但相對而言皮質下失智症者很少會發生語言問題 (Cummings and Benson, 1984; Huber and Paulson, 1985)。不過，Murdoch (1990) 已提出，（如報告發生在 Binswanger 氏病中）多發性梗塞型的血管性失智症 (multi-infarct vascular dementia) 可能會出現皮質和皮質下的臨床癥兆。同樣地，伴隨有皮質下白質路徑之髓鞘脫失的

MS 患者已被發現出現皮質和皮質下失智症的癥兆 (Beatty and Monson, 1989)。

雖然外化的失語症是一種少見的 Binswanger 氏病的臨床癥兆，除了尋字困難和字詞流暢性缺損外，細微的高階語言缺損也報告已發生在此族群中 (Murdoch and Lethlean, 1996)，後述的這些缺損可能包括口語詮釋、語文推理、句子重建、推論的形成以及對荒謬、歧義和隱喻的解釋 (Murdoch and Lethlean, 1996)。在已知的皮質下瀰漫性白質病變與 Binswanger 氏病的出現，似乎能夠容易理解會破壞皮質和皮質下結構之間的上行和下行連結；Murdoch 與 Lethlean (1996) 認為，Binswanger 氏病的語言障礙可能反映了額葉系統缺損，是由於負責語言處理的皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質的環路多處中斷所引起 (Wallesch and Papagno, 1988)。且被確認已存在於 Binswanger 氏病的漸進性智力缺損也有報導是由於皮質失連所致，最為可能的原因是灌注不足 (DeReuck et al., 1980; Roman, 1987) 以及缺血性腦損傷 (Yao et al., 1990)。

Murdoch 和 Lethlean (1996) 的調查結果強調臨床人員和研究人員有必要知道，當 Binswanger 氏病患者的智力惡化時，可能會發生語言問題。若考量到使用高階語言的評估可能可以協助早期診斷出這種可能可以治療的疾病時，其評估的必要性會顯得愈加重要 (Murdoch and Lethlean, 1996)。



## 進行性多灶性白質腦病變中的語言障礙 (Language disorder in progressive multifocal leukoencephalopathy)

進行性多灶性白質腦病變是一種致命的中樞神經系統去髓鞘性的疾病，由人類多瘤病毒 (polyomavirus) 所造成 (Koralnik, 2004)。此疾病大多發生在續發性免疫抑制性治療 (Hseuh and Reyes, 1988)、自身免疫性疾病，如；後天免疫缺乏症候群 (acquired immunodeficiency syndrome, AIDS) (Hseuh and Reyes, 1988; Major et al., 1992)、淋巴性增生性疾病 (lymphoproliferative diseases) (Hseuh and Reyes, 1988) 以及何杰金氏症 (Hodgkin's disease) (Pansky and Allen, 1980) 等的免疫性功能低下者 (immunocompromised individuals)。進行性多灶性白質腦病變已報導發生在 AIDS 的機率，高過在其他免疫系統障礙相關的病症中 (Krupp et al., 1985)，與 AIDS 併存的案例高達 85% (Major et al., 1992)。據報導，男性與女性的比例為 7.6：1.0，且最高發病率在 25 歲至 50 歲之間 (Berger et al., 1998)。儘管接受抗反轉錄病毒療法（highly active antiretroviral therapy, HAART, 俗稱雞尾酒療法）的患者可能會延長臨床病程，但目前仍舊缺乏有效的治療方法。

進行性多灶性白質腦病變被描述為一種類似 MS 的疾病，典型上涉及復發＝緩解型病程，或更為常見的致命性疾病進程 (fatal progression) (Corral et al., 2004)。其病毒主要侵犯寡樹突膠質細胞，導致中樞神經系統髓鞘脫失，最常涉及之中樞神經系統部位為大腦白質、深層及皮質和延髓的接合處 (corticomedullary junction)。病灶損傷的大小可能不同，且以大腦皮質下的白質最為顯著，而較少影響到小腦、視神經和脊髓。進行性多灶性白質腦病變的臨床特徵含有局灶性神經性癥兆，包括半身輕偏癱、步態不穩、言語－語言障礙、視覺缺陷、感覺障礙，以及偶爾出現的發作現象 (seizures) (Berger et al., 1987; Hseuh and Reyes, 1988)。心智能力的惡化 (Berger et al., 1987) 以及失智症的存在 (Sutherland, 1981) 也曾被提及。

雖然語言障礙已被報導會於進行性多灶性白質腦病變中發生 (Berger et al., 1987; Hseuh and Reyes, 1988; Llewelyn et al., 1990)，但被使用在研究報告裡的語言評估卻極為

受限於主觀性觀察的語言能力表現。在大多數情況下，學者們也表示他們的進行性多灶性白質腦病變患者所呈現的語言障礙類型未具有專一的特異性。到目前為止，最為詳盡且全面性的一位進行性多灶性白質腦病變患者的語言評估記錄，是由 Lethlean 和 Murdoch (1993b) 所報告。由他們所檢測的該位 33 歲女性患者的主要語言特徵，包括完整的聽覺理解、重述、閱讀，和書寫能力，但卻有相關的說話起始困難和談話中，顯著降低的自發性言語。在高階語言任務中表現的命名缺失和受損表現，包括語文推理、句子重建、形成推論以及對荒謬、歧義和隱喻的詮釋。Lethlean 和 Murdoch (1993b) 的調查結果強調，臨床人員需要知道進行性多灶性白質腦病變患者是有發展語言障礙的高風險性，此必要性在一般族群中，當 AIDS 的發病率逐漸增加時則會顯得愈加重要。

## 總結 (Summary)

雖然幾個描述皮質下結構在語言所扮演角色的模式，已強調白質路徑的重要性，但僅在近期的報告中出現在大腦白質疾病相關的語言障礙研究文獻裡，如 MS、Binswanger氏病和進行性多灶性白質腦病變。MS 患者已報告會出現各式各樣的語言問題，包括運動型失語症、全失型失語症，和流暢型語言障礙併有失讀症和失寫症。這樣的變化被認為是，由具變異性的 MS 本質以及中樞神經系統中因人而異的特定影響部份所導致。研究報告就 MS 中存在語言缺損問題的有無也有差異；而完整或受損的語言能力結果皆有被報導過。遺憾的是，許多報告的 MS 其語言功能皆是以神經心理評估為測試根據，而非專門設計診斷語言能力的測驗，因此已用的測驗可能對檢測出高階語言缺損不具有充分的敏感性。利用高階語言評估測驗的那些研究已經確認出，MS 中其高階語言功能缺損的幾項領域，包括瞭解歧義句和隱喻性表述上的困難、推論和重新造句上的困難，以及在隨意性和語意性的任務表現不佳。

雖然外化的失語症是少見的臨床癥兆，Binswanger 氏病的患者也報告出現有各種的語言動態背景，包括非流暢性運動型的失語症、Wernicke 類型的失語症、混合型失語症以及高階語言缺損。在高階語言測驗中的命名缺失和功能受損的表現也已有文獻記載於進行性多灶性白質腦病變中。總體而言，這些研究結果表明，白質路徑對於使皮質和皮質下構造可以在相連的神經網絡中共同作用，來促進正常的語言處理上，是至關重要的。

## 參考文獻

Acheson, E.D. (1985) The epidemiology of multiple sclerosis, in *McAlpine's Multiple Sclerosis* (ed. W.B. Matthews), Churchill Livingstone, Edinburgh, pp. 3–27.

Achiron, A., Ziu, I., Djaldetti, R. *et al.* (1992) Aphasia in multiple sclerosis: clinical and radiographic correlations. *Neurology*, **42**, 2195–2197.

Alexander, M.P. and LoVerme, S.R. (1980) Aphasia after left hemisphere intracerebral haemorrhage. *Neurology*, **30**, 1193–1202.

Alexander, M.P., Naeser, M.A. and Palumbo, C.L. (1987) Correlations of subcortical CT lesion sites and aphasia profiles. *Brain*, **110**, 961–991.

Allen, I.V. (1991) Pathology of multiple sclerosis, in *McAlpine's Multiple Sclerosis*, 2nd edn (eds W.B. Matthews, A. Compston, I.V. Allen and C.N. Martyn), Churchill Livingstone, Edinburgh, pp. 341–378.

Anzola, G.P., Bevilaqual, L., Cappa, S.F. *et al.* (1990) Neuropsychological assessment in patients with relapsing–remitting multiple sclerosis and mild functional impairment: correlation with magnetic resonance imaging. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **53**, 142–145.

Arnott, W.L., Jordan, F.M., Murdoch, B.E. and Lethlean, J.B. (1997) Narrative discourse in multiple sclerosis: an investigation of conceptual structure. *Aphasiology*, **11**, 969–991.

Babikian, V. and Ropper, A.H. (1987) Binswanger's disease: a review. *Stroke*, **18**, 2–12.

Baldwin, R., Luce, T. and Readence, O. (1982) The impact of subschema on metaphorical processing. *Reading Research Quarterly*, **4**, 528–543.

Barkhof, F., Tas, M.W., Frequin, S.T. *et al.* (1994) Limited duration of the effect of methylprednisolone on changes on MRI in multiple sclerosis. *Neuroradiology*, **36**, 382–387.

Batchelor, J.R. (1985) Immunological and pathological aspects, in *McAlpine's Multiple Sclerosis* (ed. W.B. Matthews), Churchill Livingstone, Edinburgh, pp. 281–300.

Bauer, H.J. and Hanefeld, F.A. (1993) *Multiple Sclerosis: its Impact from Childhood to Old Age*, W.B. Saunders, London.

Bayles, K.A. and Tomoeda, C.K. (1991) *Arizona Battery for Communication Disorders of Dementia Test Manual*, Canyonlands, Tucson, AZ.

Beach, C.M. (1991) The interpretation of prosodic patterns at points of syntactic structure ambiguity: evidence for cue trading relations. *Journal of Memory and Language*, **30**, 644–663.

Beatty, W.W., Goodkin, D.E., Hertsgaard, D. and Monson, N. (1990) Clinical and demographic predictors of cognitive performance in multiple sclerosis: do diagnostic type, disease, duration and disability matter? *Archives of Neurology*, **47**, 305–308.

Beatty, W.W. and Monson, N. (1989) Lexical processing in Parkinson's disease and multiple sclerosis. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, **2**, 145–152.

Bennett, D.A., Wilson, R.S., Gilley, D.W. and Fox, J.H. (1990) Clinical diagnosis of Binswanger's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **53**, 961–965.

Berger, J.R., Kaszovitz, B., Donovan-Post, J.D. and Dickinson, G. (1987) Progressive multifocal leukoencephalopathy associated with human immunodeficiency virus infection. *Annals of Internal Medicine*, **107**, 78–87.

Berger, J.R., Pall, L., Lanska, D. and Whiteman, M. (1998) Progressive multifocal leukoencephalopathy in patients with HIV infection. *Journal of Neurovirology*, **4**, 59–68.

Bernstein, D.K. (1987) Figurative language: assessment strategies and implications for intervention. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **39**, 130–144.

Blackwood, H.D., LaPointe, L.L., Holtzapple, P. *et al.* (1991) Lexical semantic abilities of individuals with multiple sclerosis and aphasia, in *Clinical Aphasiology* (ed. R.E. Prescott), Pro Ed, Austin, TX, pp. 121–127.

Bock, T.K. (1982) Toward a cognitive psychology of syntax: information processing contributions to sentence formulation. *Psychological Review*, **89**, 1–47.

Burgess, C. and Simpson, G.B. (1988) Cerebral hemispheric mechanisms in the retrieval of ambiguous word meanings. *Brain and Language*, **33**, 86–103.

van den Burg, W., van Zomeren, A.H., Minderhoud, J.M. *et al.* (1987) Cognitive impairment in patients with multiple sclerosis and mild physical disability. *Archives of Neurology*, **44**, 494–501.

Caine, E.D., Bamford, K.A., Schiffer, R.B. *et al.* (1986) A controlled neuropsychological comparison of Huntington's disease and multiple sclerosis. *Archives of Neurology*, **43**, 249–254.

Callanan, M.M., Logsdail, S.J., Ron, M.A. and Warrington, E.K. (1989) Cognitive impairment in patients with clinically isolated lesions of the type seen in multiple sclerosis: a psychometric and MRI study. *Brain*, **112**, 361–374.

Caplan, L.R. (1988) Binswanger's disease. *Current Opinion in Neurology and Neurosurgery*, **1**, 57–62.

Compston, A. (1994) The epidemiology of multiple sclerosis: principles, achievements and recommendations. *Annals of Neurology*, **36** (Suppl. 2), 211–217.

Cook, S.D., Rohowsky-Kochan, C., Bansil, S. and Dowling, P.C. (1995) Evidence for multiple sclerosis as an infectious disease. *Acta Neurologica Scandinavica*, **161**, 34–42.

Corral, I., Quereda, C., Garcia-Villenueva, M. *et al.* (2004) Focal monophasic demyelinating leukoencephalopathy in advanced HIV infection. *European Neurology*, **52**, 36–41.

Crosson, B. (1985) Subcortical functions in language: a working model. *Brain and Language*, **25**, 257–292.

Cummings, J.L. and Benson, D.F. (1984) Subcortical dementia: review of an emerging concept. *Archives of Neurology*, **41**, 874–879.

Damasio, A.R., Damasio, H., Rizzo, M. *et al.* (1982) Aphasia with nonhaemorrhagic lesions in the basal

ganglia and internal capsule. *Archives of Neurology*, **39**, 15–20.

Day, T.J., Fisher, A.G. and Mastaglia, F.L. (1987) Alexia with agraphia in multiple sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, **78**, 343–348.

DeReuck, J., Crevits, L., DeCoster, W. *et al.* (1980) Pathogenesis of Binswanger chronic progressive subcortical encephalopathy. *Neurology*, **30**, 920–928.

De Souza, L. (1990) *Multiple Sclerosis: Approaches to Management*, Chapman and Hall, London.

Dick, G. (1976) The etiology of multiple sclerosis. *Central African Journal of Medicine*, **23**, 129–130.

Ebers, G.C. (1992) Infections and demyelinating disease: editorial overview. *Current Opinions in Neurology and Neurosurgery*, **5**, 173–174.

Ebers, G.C. (1994) Treatment of multiple sclerosis. *The Lancet*, **343**, 275–279.

Ebers, G.C., Bulman, D.E., Sadovnick, A.D. *et al.* (1986) A population-based study of multiple sclerosis in twins. *New England Journal of Medicine*, **315**, 1638–1642.

Ehrlich, J.S. (1988) Selective characteristics of narrative discourse in head-injured and normal adults. *Journal of Communication Disorders*, **21**, 1–9.

Eisen, A. (1983) Neurophysiology in multiple sclerosis. *Neurologic Clinics*, **1**, 615.

Feinstein, A., Kartsounis, L.D., Miller, D.H. *et al.* (1992) Clinically isolated lesions of the type seen in multiple sclerosis: a cognitive, psychiatric and MRI follow up study. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **55**, 869–876.

Felgenhauer, K., Schadlich, H.J., Nekic, M. and Ackermann, R. (1985) Cerebrospinal fluid antibodies: a diagnostic indicator for multiple sclerosis. *Journal of Neurological Sciences*, **71**, 291–299.

Ferrer, I., Bella, R., Serrano, M.T. *et al.* (1990) Arteriosclerotic leukoencephalopathy in the elderly and its relation to white matter lesions in Binswanger's disease, multi-infarct encephalopathy and Alzheimer's disease. *Journal of Neurological Sciences*, **98**, 37–50.

FitzGerald, F.J., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1987) Multiple sclerosis: associated speech and language disorders. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **15**, 15–33.

Forstl, H., Howard, R. and Levy, R. (1991) Binswanger's clinical and neuropathological criteria for 'Binswanger's disease'. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **54**, 1122–1123.

Francis, D.A. (1993) The current therapy of multiple sclerosis. *Journal of Clinical Pharmacy and Therapeutics*, **18**, 77–84.

Franklin, G.M., Heaton, R.K., Nelson, L.M. *et al.* (1988) Correlation of neuropsychological and MRI findings in chronic progressive multiple sclerosis. *Neurology*, **38**, 1826–1829.

Frazier, L. and Rayner, K. (1987) Resolution of syntactic category ambiguities: eye movements in parsing lexically ambiguous sentences. *Journal of Memory and Language*, **26**, 505–526.

Friedman, J.H., Brem, H. and Mayeaux, R. (1983) Global aphasia in multiple sclerosis. *Annals of Neurology*, **13**, 222–223.

Gallassi, R., Morreale, A., Montagna, P. *et al.* (1991) Binswanger's disease and normal pressure hydrocephalus: clinical and neuropsychological comparison. *Archives of Neurology*, **48**, 1156–1159.

Garcia-Albea, E., Cabello, A. and Franch, O. (1987) Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease): a report of five cases. *Acta Neurologica Scandinavica*, **75**, 295–303.

Gentner, D. (1983) Structure mapping: a theoretic framework for analogy. *Cognitive Science*, **7**, 155–170.

Glucksberg, S., Kreuz, R.J. and Rho, S. (1986) Context can constrain lexical access: implications for models of language comprehension. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory and Cognition*, **12**, 323–335.

Hallpike, J.F., Adams, W.M. and Tourtellotte, W.N. (1983) *Multiple Sclerosis*, Chapman and Hall, London.

Hartelius, L., Nord, L. and Buder, E. (1995) Acoustic analysis of dysarthria associated with multiple sclerosis. *Clinical Linguistics and Phonetics*, **9**, 95–120.

Hashimoto, S.A. and Paty, D.W. (1986) Multiple sclerosis. *Disease-a-Month*, **32**, 517–589.

Hauser, S.L., Fleischnick, E., Weiner, H.L. *et al.* (1989) Extended major histocompatibility complex haplotypes in patients with multiple sclerosis. *Neurology*, **39**, 275–277.

Heaton, R.K., Nelson, L.M., Thompson, D.S. *et al.* (1985) Neurological findings in relapsing–remitting and chronic progressive multiple sclerosis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, **53**, 103–110.

Hogaboam, T.W. and Perfetti, C.A. (1975) Lexical ambiguity and sentence comprehension. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, **14**, 265–274.

Hseuh, C. and Reyes, C.V. (1988) Progressive multifocal leukoencephalopathy. *American Family Physician*, **37**, 129–132.

Huang, K., Wu, L. and Luo, Y. (1985) Binswanger's disease: progressive subcortical encephalopathy or multi-infarct dementia. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, **12**, 88–94.

Huber, S.J. and Paulson, G.W. (1985) The concept of subcortical dementia. *American Journal of Psychiatry*, **142**, 1312–1317.

Huber, S.J., Paulson, G.W., Shuttleworth, E.C. *et al.* (1987) Magnetic resonance imaging correlates of dementia in multiple sclerosis. *Archives of Neurology*, **44**, 732–736.

Hutter, C. (1993) On the causes of multiple sclerosis. *Medical Hypotheses*, **41**, 93–96.

Hyman, B.T. and Tranel, D. (1989) Hemianesthesia and aphasia: an anatomical and behavioral study. *Archives of Neurology*, **46**, 816–819.

Ivnik, R.J. (1978) Neuropsychological stability in multiple sclerosis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, **46**, 913–923.

Jacobs, L., Goodkin, D.E., Rudick, R.A. and Herndon, R. (1994) Advances in specific therapy for multiple sclerosis. *Current Opinions in Neurology*, 7, 250–254.

Jacobs, L. and Johnson, K.P. (1994) A brief history of the age of interferons as treatment of multiple sclerosis. *Archives of Neurology*, **51**, 1245–1252.

Jambor, K.L. (1969) Cognitive functioning in multiple sclerosis. *British Journal of Psychiatry*, **115**, 765–775.

Jennekens-Schinkel, A., Laboyrie, P.M., Lanser, J.B. and Van Der Velde, E.A. (1990a) Cognition in patients with multiple sclerosis: after four years. *Journal of Neurological Sciences*, **99**, 229–247.

Jennekens-Schinkel, A., Lanser, J.B., Van Der Velde, E.A. and Sanders, E.A. (1990b) Performances of multiple sclerosis patients in tasks requiring language and visuoconstruction: assessment of outpatients in quiescent disease stages. *Journal of the Neurological Sciences*, **95**, 89–105.

Joanette, Y. and Goulet, P. (1990) Narrative discourse in right-brain-damaged right-handers, in *Discourse Ability in Brain Damage* (eds Y. Joanette and H.H. Brownell), Springer-Verlag, New York, pp. 131–153.

Jorgensen, C., Barrett, M., Huisingh, R. and Sachman, L. (1981) *The Word Test: a Test of Expressive Vocabulary and Semantics*, LinguiSystems, Moline, IL.

Kertesz, A., Polk, M. and Carr, T. (1990) Cognition and white matter changes on MRI in dementia. *Archives of Neurology*, **47**, 387–391.

Kinkel, W.R., Jacobs, L., Polachini, I. *et al.* (1985) Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease): computed tomographic, nuclear magnetic resonance and clinical correlations. *Archives of Neurology*, **42**, 951–959.

Klonoff, H., Clark, C., Oger, J. *et al.* (1991) Neuropsychological performance in patients with mild multiple sclerosis. *Journal of Nervous and Mental Disease*, **179**, 127–131.

Kocsis, J.D. and Waxman, S.G. (1985) Demyelination: causes and mechanisms of clinical abnormality and functional recovery, in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 47 (eds P.J. Vinken, G.W. Bruyn, H.L. Klawans and J.C. Koetsier), Elsevier Science, New York, pp. 29–47.

Koralnik, I.J. (2004) New insights into progressive multifocal leukoencephalopathy. *Current Opinion in Neurology*, **17**, 365–370.

Krupp, L.B., Lipton, R.B., Swerdlow, M.L. *et al.* (1985) Progressive multifocal leukoencephalopathy: clinical and radiographic features. *Annals of Neurology*, **17**, 344–349.

Kurtzke, J.F. (1983) Epidemiology of multiple sclerosis, in *Multiple Sclerosis* (eds J.F. Hallpike, C.W.M. Adams and W.W. Tourtellotte), Williams and Wilkins, Baltimore, pp. 47–96.

Leibowitz, S. (1983) The immunology of multiple sclerosis, in *Multiple Sclerosis* (eds J.F. Hallpike, C.W.M. Adams and W.W. Tourtellotte), Williams and Wilkins, Baltimore, pp. 379–412.

Leifer, D., Buonanno, F.S. and Richardson, E.P. (1990) Clinicopathologic correlations of cranial MRI of periventricular white matter. *Neurology*, **40**, 911–918.

Lethlean, J.B. and Murdoch, B.E. (1993a) Language problems in multiple sclerosis. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **1**, 47–57.

Lethlean, J.B. and Murdoch, B.E. (1993b) Language function in progressive multifocal leukoencephalopathy: a case study. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **1**, 27–34.

Lethlean, J.B. and Murdoch, B.E. (1994a) Naming in multiple sclerosis: effects of disease course, duration, age, and education level. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **2**, 43–56.

Lethlean, J.B. and Murdoch, B.E. (1994b) Naming errors in multiple sclerosis: support for a combined

semantic/perceptual deficit. *Journal of Neurolinguistics*, **8**, 207–223.

Lethlean, J.B. and Murdoch, B.E. (1997) Performance of subjects with multiple sclerosis on tests of high level language. *Aphasiology*, **11**, 39–57.

Levasseur, M., Baron, J.C., Sette, G. *et al.* (1992) Brain energy metabolism in bilateral paramedian thalamic infarcts: a PET study. *Brain*, **115**, 795–807.

Libon, D.J., Scanlon, M., Swenson, R. and Coslet, H.B. (1990) Binswanger's disease: some neuropsychological considerations. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, **3**, 31–40.

Lieberman, R.R., Ellenberg, M. and Restum, W.H. (1986) Aphasia associated with verified subcortical lesions: three case reports. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **67**, 410–414.

Llewelyn, J.G., Valentine, A.R., Bradley, C. *et al.* (1990) Multifocal central nervous system lesions and retropharyngeal lymphadenopathy on magnetic resonance imaging: an association that suggested progressive multifocal leukoencephalopathy in a patient with acute aphasia. *British Journal of Radiology*, **63**, 897–899.

Lyon-Caen, O., Jouvent, R., Hauser, S. *et al.* (1986) Cognitive function in recent onset demyelinating diseases. *Archives of Neurology*, **43**, 1138–1141.

Major, E.O., Amemiya, K., Tornatore, C.S. *et al.* (1992) Pathogenesis and molecular biology of progressive multifocal leukoencephalopathy, the JV virus-induced demyelinating disease of the human brain. *Clinical Microbiological Reviews*, **5**, 49–73.

Martin, R. and McFarland, J.F. (1995) Immunological aspects of experimental allergic encephalomyelitis and multiple sclerosis. *Critical Reviews in Clinical Laboratory Science*, **32**, 121–182.

Matthews, W.B., Compston, A., Allen, I.V. and Martyn, C.N. (1991) *McAlpine's Multiple Sclerosis*, Churchill Livingstone, Edinburgh.

McAlpine, D. (1972) *Multiple Sclerosis: a Reappraisal*, Churchill Livingstone, Edinburgh.

McLeod, J.G., Hammond, S.R. and Hallpike, J.F. (1994) Epidemiology of multiple sclerosis in Australia. *Medical Journal of Australia*, **160**, 117–122.

Megens, J., Van Loon J., Goffin, J. and Gybels, J. (1992) Subcortical aphasia from thalamic abscess. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **55**, 319–321.

Metter, E.J., Riege, W.R., Hanson, W.R. *et al.* (1988) Subcortical structure in aphasia: analysis based on (F18) – fluorodeoxyglucose positron emission tomography and computed tomography. *Archives of Neurology*, **45**, 1229–1234.

Meulen, V. and Stephenson, J.R. (1983) The possible role of viral infections in multiple sclerosis and other related demyelinating diseases, in *Multiple Sclerosis* (eds J.F. Hallpike, C.W.M. Adams and W.W. Tourtellotte), Williams and Wilkins, Baltimore, pp. 241–274.

Mitchell, G. (1993) Update on multiple sclerosis therapy. *Medical Clinics of North America*, **77**, 231–249.

Murdoch, B.E. (1990) *Acquired Speech and Language Disorders: a Neuroanatomical and Functional Neurological Approach*, Chapman & Hall, London.

Murdoch, B.E. and Lethlean, J.B. (1996) Language dysfunction in subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **4**, 275–288.

Noseworthy, J.H. (1991) Therapeutics of multiple sclerosis. *Clinical Neuropharmacology*, **14**, 49–61.

Olmos-Lau, B.N., Ginsberg, M.D. and Geller, J.B. (1977) Aphasia in multiple sclerosis. *Neurology*, **27**, 623–626.

Onifer, W. and Swinney, D.A. (1981) Accessing lexical ambiguities during sentence comprehension: effects of frequency of meaning and contextual bias. *Memory and Cognition*, **9**, 225–236.

van Oosten, B.W., Truyen, L., Barkhof, F. and Polman, C.H. (1995) Multiple sclerosis therapy. *Drugs*, **49**, 200–212.

Pansky, B. and Allen, D.J. (1980) *Review of Neuroscience*, Macmillan, New York.

Parsons, C.L., Lambier, J., Snow, P. *et al.* (1989) Conversational skills in closed head injury: part 1. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **17**, 37–46.

Peyser, J.M., Edwards, K.R., Poser, C.M. and Filskov, S.B. (1980) Cognitive function in patients with multiple sclerosis. *Archives of Neurology*, **37**, 577–579.

Polman, C.H. and Uitdehaag, B.M. (2003) New and emerging treatment options for multiple sclerosis. *Lancet Neurology*, **2**, 563–566.

Poser, C.M. (1994) The epidemiology of multiple sclerosis: a general overview. *Annals of Neurology*, **36** (Suppl. 2), 180–193.

Poser, C.M., Paty, D.W., Scheinberg, L. *et al.* (1983) New diagnostic criteria for multiple sclerosis. *Annals of Neurology*, **13**, 227–231.

Pozzilli, C., Passafiume, D., Bernardi, S. *et al.* (1991) SPECT, MRI and cognitive functions in multiple

sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **54**, 110–115.

Raine, C.S. (1977) The etiology and pathogenesis of multiple sclerosis: recent developments. *Pathobiology Annual*, **7**, 347–384.

Rao, S.M. (1986) Neuropsychology of multiple sclerosis: a critical review. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **8**, 502–542.

Rao, S.M., Glatt, S., Hammeke, T.A. *et al.* (1985) Chronic progressive multiple sclerosis: relationship between cerebral ventricular size and neuropsychological impairment. *Archives of Neurology*, **42**, 678–682.

Rao, S.M., Grafman, J., DiGiulo, D. *et al.* (1993) Memory dysfunction in multiple sclerosis: its relation to working memory, semantic encoding and implicit learning. *Neuropsychology*, **7**, 364–374.

Rao, S.M., Leo, G.J., Bernardin, L. and Unverzagt, F. (1991) Cognitive dysfunction in multiple sclerosis: 1. frequency, patterns and predictions. *Neurology*, **41**, 658–691.

Rivera, V.M. (1986) Multiple sclerosis: is the mystery beginning to unfold? *Postgraduate Medicine*, **79**, 217–232.

Robin, D.A. and Schienberg, S. (1990) Subcortical lesions and aphasia. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 55, 90–100.

Roman, G.C. (1987) Senile dementia of the Binswanger type: a vascular form of dementia in the elderly. *Journal of the American Medical Association*, **258**, 1782–1788.

Ron, M.A., Callanan, M.M. and Warrington, E.K. (1991) Cognitive abnormalities in multiple sclerosis: a psychometric and MRI study. *Psychological Medicine*, **21**, 59–68.

Ruchkin, D.S., Grafman, J., Krauss, G.L. *et al.* (1994) Event-related brain potential evidence for verbal memory deficit in multiple sclerosis. *Brain*, **117**, 289–305.

Rudick, R. and Goodkin D. (1992) *Treatment of Multiple Sclerosis*, Springer-Verlag, Berlin.

Sacquegna, T., Guttmann, S., Giuliani, S. *et al.* (1989) Binswanger's disease: a review of the literature and a personal contribution. *European Neurology*, **29**, 20–22.

Sadovnick, A.D. (1994) Genetic epidemiology of multiple sclerosis: a survey. *Annals of Neurology*, **36**, S194–S203.

Sadovnick, A.D., Ebers, G.C., Wilson, R.W. and Paty, D.W. (1992) Life expectancy in patients with multiple sclerosis. *Neurology*, **42**, 991–994.

Scolding, N.J. and Franklin, R.J.M. (1998) Axon loss in multiple sclerosis. *Lancet*, **352**, 340–341.

Sherwood, L. (1993) *Human Physiology: from Cells to Systems*, 2nd edn, West Publishing Co., New York.

Simpson, G.B. (1981) Meaning dominance and semantic context in the processing of lexical ambiguity. *Journal of Verbal Learning and Verbal Behavior*, **20**, 120–136.

Simpson, G.B. (1984) Lexical ambiguity and its role in models of word recognition. *Psychological Bulletin*, **96**, 316–340.

Simpson, G.B. and Krueger, M.A. (1991) Selective access of homograph meanings in sentence context. *Journal of Memory and Language*, **30**, 627–643.

Simpson, G.B., Peterson, R.R., Casteel, M.A. and Burgess, C. (1989) Lexical and sentence context effects in word recognition. *Journal of Experimental Psychology: Learning, Memory, and Cognition*, **15**, 88–97.

Spreen, O. and Benton, A.L. (1969) *Neurosensory Center Comprehensive Examination for Aphasia*, University of Victoria, Victoria.

Summergrad, P. and Peterson, B. (1989) Binswanger's disease (part II): pathogenesis of subcortical arteriosclerotic encephalopathy and its relation to other dementing processes. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, **2**, 171–181.

Sutherland, J.M. (1981) *Fundamentals of Neurology*, Griffin Press, Adelaide.

Thompson, A.F., Kennard, C., Swash, M. *et al.* (1989) Relative efficacy of intravenous methylprednisolone and ACTH in the treatment of acute relapse in MS. *Neurology*, **39**, 969–971.

Tienari, P.J. (1994) Multiple sclerosis: multiple etiologies, multiple genes? *Annals of Medicine*, **26**, 259–269.

Venna, N., Mogocsi, S., Jay, M. *et al.* (1988) Reversible depression in Binswanger's disease. *Journal of Clinical Psychiatry*, **49**, 23–26.

Wallace, G.L. and Holmes, S. (1993) Cognitive-linguistic assessment of individuals with multiple sclerosis. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **74**, 637–643.

Wallesch, C.W. (1985) Two syndromes of aphasia occurring with ischaemic lesions involving the left basal ganglia. *Brain and Language*, **25**, 357–361.

Wallesch, C.W. and Papagno, C. (1988) Subcortical aphasia, in *Aphasia* (eds F.C. Rose, R. Whurr and M.A. Wyke), Whurr Publishers, London, pp. 256–287.

Weiner, H.L., Dau, P.C., Khatri, B.O. *et al.* (1989) Double-blind study of true vs sham plasma exchange in patients treated with immunosuppression for acute attacks of multiple sclerosis. *Neurology*, **39**, 1143–1149.

Whitaker, J.N. and Mitchell, G.W. (1997) Clinical features of multiple sclerosis, in *Multiple Sclerosis: Clinical and Pathogenic Basis* (eds C.S. Raine, H.F. McFarland and W.W. Tourtellotte), Chapman and Hall, London, pp. 3–19.

Wiig, E.R. and Secord, W. (1985) *Test of Language Competence*, Merril, Columbus.

Wiig, E.R. and Semel, E.M. (1974) Development of comprehension of logico-grammatical sentences by grade school children. *Perceptual and Motor Skills*, **38**, 175–176.

Wikstrom, M. Kinnunen, E. and Porras, J. (1984) The age-specific prevalence ratio of familial multiple sclerosis. *Neuroepidemiology*, **3**, 74–82.

Yao, H., Sadoshima, S., Kuwabara, Y. *et al.* (1990) Cerebral blood flow and oxygen metabolism in patients with vascular dementia of the Binswanger type. *Stroke*, **21**, 1694–1699.

# 8 與失語症相關的神經性異常 (Neurological disturbances associated with aphasia)

## 緒論 (Introduction)

失語症病患常見有一些神經性異常，這些相關的神經性異常包括：失用症、失認症 (agnosia)、失讀症 (alexia)、失寫症 (agraphia) 以及 Gerstmann 症候群。雖然這些異常均可能單獨發生，但它們卻最常被視為失語症障礙異常的一部分。當這些異常確實出現在失語症的症狀時，則此相關的神經性異常便會使失語症的臨床特徵變得複雜，因此在失語症病患的評估與治療上便有很重要的意義。

## 失用症 (Apraxia)

失用症是一種已知動作的 (learnt movement) 障礙，患者無法隨意地執行他們以前能夠做的、複雜的或是具技巧性的動作，這不是因為肌肉麻痺、運動失調、感覺缺失、理解障礙或是沒有注意到指令所造成的 (Geschwind, 1975)。雖然已經確定失用症有發展性及後天性這兩種類型，但在本章節僅討論後天性的障礙類型。

從文獻中已能確認有三種主要類型的失用症，包括意想運動性失用症 (ideomotor apraxia)、觀念性失用症 (ideational apraxia) 和肢體－運動失用症 (limb-kinetic apraxia)；此外，尚有幾種特殊類型的失用症，包括建構性失用症 (constructional apraxia)、穿衣失用症 (dressing apraxia)、口語失用症 (verbal apraxia) 等，不過已有些學者（如：Benson, 1979）提出，這些特殊類型很多已經是動作異常或是視覺空間異常的固定表徵，因此，不能作為失用症嚴格的定義。

### 意想運動性失用症 (Ideomotor apraxia)

意想運動性失用症是最常見的類型，本質上是一種語言本身無法正常起始且無法正確引導某些已知動作的任務表現，但患者卻能夠在不同的情境下和不同的感官輸入下執行出這些動作。換言之，患者無法完成口頭指令的動作，但在反射性或自動性的層面下，則可以執行相同的動作。例如，涉及此異常的人可

能無法依口頭命令做出各種面部表情，如微笑或皺眉，但在自發性的情況下則可以做出正常的面部表情。

意想運動性失用症的運動障礙非因肌肉無力、肌張力或姿態異常、動作不協調、感覺喪失或無法理解口頭指令所引起。此外，這種病症會根據病灶損傷的位置，而可能被孤立於特定的肌肉群中出現，如：臉頰面部區域的肌肉〔口腔失用症 (oral apraxia) 或呼吸肌，抑或可能牽涉到雙側或非優勢單側（左側）的肢體〔肢體失用症 (limb apraxia)〕。

口腔失用症〔臉頰顏面失用症 (buccofacial apraxia)〕最早是由 Jackson (1932) 描述一位失語症的病人，不能應要求伸出舌頭，但卻能夠以舌頭處理好遺留在他舌頭上的麵包碎屑。依嚴重程度的不同，口腔失用症會出現舌、咽、臉頰等各種非言語性的意志性動作障礙，例如：患者可能無法根據指令做出移動舌頭至嘴角、鼻、下巴等的動作，他們可能對於舌頭發出答答聲 (clicking) 或者是舌尖－齒音 (apicodental) 'tsk-tsk' 的動作會有困難，某些口腔失用症患者，無法依指令做出吹口哨或模仿笑聲等動作。口腔失用症通常與 Broca 型失語症有關。

根據 Benson (1979) 所言，如果測試正確的話，可以證明多達 40% 的失語症患者患有意想運動性失用症。臉頰顏面動作與肢體活動兩者中出現的失用症，皆常見於 Broca 型失語症、跨皮質運動型失語症以及傳導型失語症。雖然臨床上失語症患者出現的意想運動性失用症常被忽略，但語言治療師們認為此發現對於他們失語症患者的評估與治療有重要的意義。而重要的還有進行理解測驗時失用症所產生的干擾，尤其是只透過動作活動來測驗理解能力時，譬如：意想運動性失用症被認定是可能為造成患者在色塊測驗 (token test) 中失敗的另一個因素。另一方面，在失用症診斷之前必須先予以排除理解缺損。

意想運動性失用症是由於動作行為的組織規劃中樞與動作執行必要的運動區域之間的路徑被打斷，這些路徑的架構如圖 8-1 所示。簡單來說，口頭命令首先是在後語言中

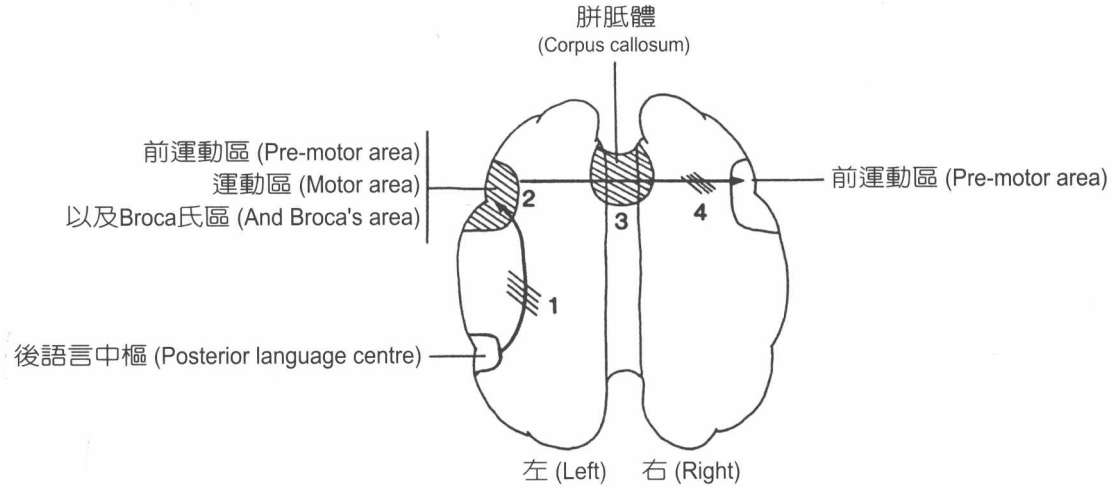



圖8-1 大腦的水平截面圖顯示涉及口頭命令之運動表現的主要路徑。1.涉及弓狀纖維束的病灶損傷→口腔與雙側肢體失用症。2.涉及前運動區、運動區與Broca氏區的病灶損傷→口腔與左側肢體失用症。3.涉及胼胝體前部的病灶損傷→左側肢體失用症。4.右腦半球皮質下的白質病灶損傷→左側肢體失用症。

樞被理解以及詮釋，然後將反應進行規劃組織，訊息再經由包括如弓狀束的聯合纖維傳遞至左腦半球的前運動皮質，在前運動皮質區將會發展出用以決定執行該命令所需的肌肉收縮序列的計劃程序 (programme)，此程序一旦發展出來後，與之有關的訊息會被傳送至左腦半球的主要運動皮質，再轉而起始必要的神經衝動往下行運動路徑傳遞至執行命令的肌肉。於此同時，訊息也會被傳遞至優勢腦半球的主要運動皮質，相同的訊息也必須被引導 (directed) 至非優勢腦半球的運動區域，如此一來，左側身體的肌肉（如：左手肌肉）就可以依指令執行技巧性的運動。這種由優勢腦半球的前運動皮質到非優勢腦半球運動區域的訊息傳遞，是經由胼胝體的前部來完成的。

意想運動性失用症可由沿著（神經）路徑的任何一點受到損害而引起，如圖 8-1 所示，不過，依其受破壞的點而定，失用障礙的本質將會有所不同。在涉及左下頂葉的病灶損傷情況下，特別在緣上迴區域，有可能牽涉到弓狀束而導致發生傳導型失語症（詳見第二章）。此外，在大多數情況下，病人也會有涉及四肢和臉頰部肌肉的意想運動性失用症，是因為右側和左側的錐體運動系統均無法接收來自後語言區的訊息，且根據病灶損傷擴展的程度，在某些情況下，四肢不會受到影響或只受到最低程度的影響。

在失用症測試時，左腦半球的前語言中樞和主要運動帶的病灶損傷，如同可能發生在 Broca 型失語症的情況，因為可能同時存在有右側肢體偏癱，所以會阻礙右側肢體部分的執行（功能）。此時，因為右側的運動系統無法接收來自後語言中樞的訊息，患者會有臉頰顏面及左側肢體的失用症。另外，在胼胝體前部的病灶損傷因切斷右側前運動區與從左腦半球來的錐體運動皮質，故而使病人出現左側肢體的失用症〔胼胝體失用症 (callosal apraxia)〕。由於腦神經的神經核（除了供應下半臉部的神經核之外）接受來自雙側上運動神經元的支配（見第九章），此時病患不應該出現臉頰顏面失用症。位於右腦半球皮質下白質的病灶損傷會切斷已通過胼胝體而來的神經纖維，也可能造成左側肢體的失用症。

當意想運動性失用症病患被要求模仿臨床人員的動作時，其動作表現通常會改善，即使如此，其進步通常只是部份而已。在使用物品來執行動作時（例如：錘打），倘若給病人一個實際存在的物品來使用，動作的執行表現通常也會有進步，在此情境下，失用症患者能夠透過完整的視覺和連接到錐體運動皮質的本體感覺，來繞過他們的語言－動作切斷處 (language-motor disconnections)。

意想運動性失用症患者在日常生活中執行自發性的動作時，不會有任何特定性的困難，因此不會出現任何這類的症狀。整體來說，臉頰顏面與肢體的運動缺陷只能藉由特定的測試來發現。

## 觀念性失用症
(Ideational apraxia)

觀念性失用症是一種手勢的示意性行為異常 (a disorder of gestural behaviour)，涉及執行一項複雜動作的動作組成 (components)，其制定動作概念計劃的能力喪失 (Liepmann, 1908)。在這種異常中，複雜動作的各單一組成的運動無法被合成為一項有目的的計劃，即便簡單的單獨 (isolated) 組成運動仍可以正常進行。在某些情況下，單一組成的運動可能可以在錯誤的排序下進行、或只在部分複

雜的行為下被執行。有時，觀念失用症的患者也可以進行類似的必要性 (required) 動作，但不會完全相同。例如，患此失用症的患者是無能力來執行一項任務活動的，如煮一杯咖啡、用火柴點燃一支蠟燭等。Miller (1986) 描述了一個例子，有個女人試圖點燃她的瓦斯爐，首先點燃火柴，然後吹熄火焰，再轉開瓦斯，讓瓦斯持續點燃。根據 Miller 所言，她可以阻止瓦斯中毒、或是阻止鄰居來干預可能發生的瓦斯爆炸。這個女人在另外一個場合，再次打開瓦斯，點燃瓦斯爐，然後將水壺裝滿（水），再劃了一根火柴，最後造成輕微爆炸。很顯然的，在這種情況下，雖然這個女人能夠執行活動整體的每一個動作，但其執行的序列性及規劃性都是紊亂的。

不像意想運動性動作失調的患者般，觀念性失用症在日常生活中並不明顯，而這類異常卻會引人注目，即使在日常生活的活動中也會顯得不正常。很顯然的，由於在一項複雜動作中欠缺運動的序列性，所以常有很大的可能性會造成嚴重的人身傷害（例如：可能在煮杯咖啡時，於水壺裝滿之前，瓦斯就被打開；機械性的裝置可能在安全程序未施行之前就先啟動）。觀念性失用症的病患是能夠模仿動作的，在這種情況下，動作的計劃可由外部提供給他們。

觀念性失用症常呈現雙側性障礙，單獨存在的現象很少發生。雖然在某些情況下，也有報導指出是腦部局灶性損傷的續發性結果，但臨床上，最常被看作是一種瀰漫性腦部異常的表現〔例如：大腦動脈硬化 (cerebral arteriosclerosis)〕(Poeck and Lehmkuhl, 1980)。觀念性失用症可能會與其他失用症共同發生（尤其是意想運動性失用症），使得它在臨床上難以被區分出，並且也最常被語言治療師視為部分的嚴重失語症或失智症症候群。

## 肢體－運動失用症 (Limb-kinetic apraxia)

肢體運動失用症〔又稱為運動失用症 (kinetic apraxia)〕最早由 Liepmann (1908) 所描述，其特徵是無能力執行後天習得的精細動作，其障礙異常往往侷限在單一上肢或下肢 (one limb)，且在大多數情況下，會影響一側上肢遠端部位的精細動作；而且，其損傷會出現在自動性和意志性的 (volitional) 動作表現上。受影響的動作包括任務性活動所需的動作，如：書寫、扣鈕扣、縫紉、演奏樂器、打開安全別針等。

肢體運動失用症常被視為是 Borca 型失語症的症狀之一，與大腦皮質前運動區的病灶損傷有關，因此呈單側性表現，且部位在對應損傷病灶的對側，並可能伴隨意想運動性失用症。

Liepmann (1908) 提出，肢體運動失用症是由於其所謂的單一肢體的運動記憶 (so-called kinetic memories) 喪失所造成，不過，隨後有幾位學者已經從真正的失用症 (true apraxias) 中將它排除 (Kerschensteiner, Poeck and Lehmkuhl, 1975)，多數當代的學者則將它視為一項錐體運動的障礙，而不是失用症。

## 建構性失用症 (Constructional apraxia)

這類型的失用症中，患者無法在空間裡組成一個架構。Miller (1986, p.56) 將之定義為「涉及在二維和三維空間的物體、物體的組成或線條之建構，或是任何排列的任務性活動上，這些已規劃過的動作 (planned movements) 發生的一種障礙。」因此，這種病症的患者無法仿畫出簡單的幾何圖形，或模仿做出排列積木以及配對等任務，在較為嚴重的情況下，患者甚至無法畫出簡單的幾何圖形，如：正方形、圓形和十字形。大體而言，患者不會意識到他們無法察覺空間關係。

在大多數的情形中，建構性失用症是與任何一邊的頂葉病灶損傷有關，雖然建構性缺損偶爾會被描述與額葉的續發性病灶損傷有關。當它單獨發生時，較常見發生在非優勢腦半球（右腦）的病灶損傷之後，在這種情況下，往往與此種情況相關的障礙也會更嚴重。譬如，右側頂葉損傷者的繪圖表現雖然複雜，但都傾向草率且不用心；除此之外，就算提供模型 (model) 也不會有幫助，且頁面中出現的定向障礙會顯而易見，另外，左側的頁面忽略也經常被觀察到。不僅如此，圖的軸線往往會受到嚴重的干擾。

相反的，在病灶損傷涉及優勢腦半球（左腦）的情況下，個案可能會有將圖畫得很小心、但內容卻畫得很差的傾向，不過藉由模型的輔助，可能可以將圖畫得較複雜些 (elaborate)；此外，比起右側頂葉病灶損傷的患者，圖的軸線會呈現得比較真實，且絕無例外地會出現右側頁面忽略的現象；經常還有可能是（由於優勢腦半球的病灶損傷之故，所以除了一項失用症以外，還會與建構性失用症有關）Gerstmann 症候群的所有或某些部分（詳見如下）。

建構性失用症對語言治療師來說是重要的，因為當它與失語症共同發生時，對失語症病患在評估和臨床處置上有重要的影響。譬如：建構性失用症的存在會影響失語症患者的受測能力表現，而這些由語言治療師和相關專業人員所使用的測驗會需要發揮病患的建構能力，例如：在波士頓失語症測驗的非語言補充測驗 (Goodglass and Kaplan, 1983)，其中包含有三維方塊設計的建構、依指令的繪圖測試與構架式（木棒）建構 (stick constructions)，病患的表現可能可被合理的預期是受到建構性失用症的存在所影響。

## 穿衣失用症 (Dressing apraxia)

穿衣失用症是一種病人無法穿衣服的障礙，因為他們無法將衣服的組成與身體的部位做連結，這種障礙常見與非優勢腦半球（右腦）頂葉的病灶損傷有關，雖然它也曾被報導在左側頂葉的病灶損傷後出現。穿衣失用症經常伴隨建構性失用症而出現，也可能與失語症共同發生，在某些情況下，穿衣失用症會因為偏癱、半側無知覺 (hemianaesthesia)、半側忽略和視野缺損的存在而變得更加複雜。



## 言語失用症 (Apraxia of speech)

言語失用症是一種後天性的神經性言語障礙，在沒有神經肌肉缺損（如：肌肉張力降低、異常或沒有反射等）與語言困難的情況下，其特徵主要為構音異常（如：語音扭曲以及扭曲的語音替代）、音段延長（意即母音或子音）和音段間時長（意即語音、音節等之間的時長）的延長，以及說話速度緩慢 (McNeil, Robin and Schmidt, 1997; McNeil, Pratt and Fossett, 2004)。「言語失用症」一辭經常被相信是由 Darley (1986) 最先介紹，來描述一種運動性言語障礙，此障礙並不符合當時以神經學為基礎的口語產出障礙（也就是吶語症與失語症）公認的特徵。Darley (1982) 將言語失用症歸因於一種運動言語排序的問題，且將其描述為「因為大腦損傷而造成患者說話有困難的一種障礙，此障礙妨礙他可隨意執行動作，與在說話時遵循指令以執行複雜的運動，儘管實際上肌力是沒有減弱的」(p.10)。McNeil、Robin 和Schmidt (1997) 定義言語失用症為「一種言語產出的語音－運動性障礙 (a phonetic-motoric disorder)，乃因將填滿符合語音形式的語音框架，在轉換成先

前為了執行此意圖性動作而已經組合過後、已習得的動力學參數時，效率低下的表現，因而導致構音器官內與構音器官之間的時間段與空間段以及語韻上的扭曲」(p. 329)（註一）。雖然現在將言語失用症自吶語症和失語症間區別而出的特徵已受到認同（詳見下個章節），研究學者仍然繼續對言語失用症的基本特質 (underlying nature) 持有不同看法，部分學者斷言言語失用症可歸因為一種音韻編碼的缺損，其他研究學者則提出其所在部位 (locus) 是與肌肉的運動性 (motoric) 有關。

## 言語失用症的臨床特徵
(Clinical characteristics of apraxia of speech)

言語失用症的表現主要是構音上的偏誤，其次是由許多研究學者所認為的代償性語韻改變 (alterations)（如：停頓、語速緩慢、重音持平等），因此，構音偏誤是此運動性言語障礙的主要特徵。言語失用症的患者在說話時會努力修正構音器官的位置。當他們努力在嘗試時，會影響患者在產生語音及字詞上，為了達到正確的單獨構音姿態 (postures) 及構音姿態的順序，而出現視覺上和聽覺上的搜尋，這樣的問題被認為反映出，構音姿態在空間和時間的目標點上發生困難，因此，所產生的構音結果常常偏離目標點 (off-target)。不過，當言語失用症患者覺察到自己的構音出錯時，他們通常會企圖去修正它們，雖然這些嘗試修正的部分通常仍是錯誤的，但重要的是，與原先的構音偏誤並不會總是相同。事實上，在一系列的嘗試下，言語失用症者的構音偏誤具有高度變異性，例如：同一個人的字首子音 *v* 在不同的時間下，可能會說成是 *v*, *z*, *p*, *f* , *r*, *b*, *h* 和 *w*。雖然言語失用症患者有時可以正確的說出所有音素，但不正確音素的替代（音素型誤語症）也很常發生且不一致。必須注意的是，大部分報導言語失用症的知覺性特徵的早期研究學者們使用寬式標音法 (broad phonetic transcriptions) 記錄裸耳所聽到的語音，他們建議這類個案的構音偏誤包含單一的音素替代，而非音素的扭曲，如同發生在吶語症一般（詳見第九、十、十一章）(Johns and Darley, 1970; Trost and Canter, 1974; LaPointe and Johns, 1975)。然而，較近的研究對於這項結果有爭議。研究提出子音與母音的扭曲經常是由於音段與音段之間 (segment and intersegment durations) 時長的延長所引起，且組成了大部分失用症的言語偏誤 (Odell et al., 1990, 1991; McNeil, Robin and Schmidt, 1997; McNeil, Pratt and Fossett, 2004)。語音替代型偏誤與語音扭曲型偏誤之間的差異可能是「音素的假性評估」(phonemic false evaluation) 結果，憑藉此結果聽者在類別知覺 (categorical perception) 中將語音 (phones) 分類（意即：聽者將言語偏誤指定到相應的類別，而忽略對分類非必要的那些特徵）。除此之外，音素標音法 (phonemic transcription) 是早期研究言語失用症者音素偏誤調查的標記法基礎 (LaPointe and Johns, 1975)。但是，只有音素標音法才能夠檢測言語失用症者產生的語音扭曲 (McNeil, Pratt and Fossett, 2004; Duffy, 2005)。因此，在過去有許多語音層級的扭曲可能被錯誤地歸類為語音替代型偏誤 (McNeil, Pratt and Fossett, 2004)。認識音素替代型偏誤與語音扭曲型偏誤之間存在的差別，對我們瞭解言語失用症者構音缺失的基本特質是具有關鍵性的。音素替代型的偏誤通常都被分配在言語產出模式中的音韻編碼層級；反之，語音扭曲型偏誤則被認為具有運動性的本質 (Odell et al., 1990; McNeil、Pratt and Fossett, 2004)。事實上，McNeil、Pratt 和 Fossett (2004) 推斷出「語音扭曲至少有部分是預期性協同構音，以及延展的音段與音段之間時長異常的結果」(p. 396)。

存在於言語失用症患者的構音偏誤數目，在複述時比交談時言語還要多 (Rosenbek, Kent and LaPointe, 1984)。因此，當患者被要求重複說出話語時，言語失用症最可以被清楚地呈現。另外，一些研究也指出言語失用症的構音是受到語音複雜度、字的位置、字的長度所影響，且由言語失用症者產生的構音偏誤會隨著構音活動的複雜度增加而增加。 譬如：隨著大量的構音偏誤發生在子音群 (consonant clusters) 產出時，則母音產出時的偏誤會比單一子音產出時還少 (Trost and Canter, 1974; LaPointe and Johns, 1975; Burns and Canter, 1977; Dunlop and Marquardt, 1977; Wertz, LaPointe and Rosenbek, 1984)。這些患者複述單一子音如：'puh'、'tuh' 或 'kuh'時，比起複述連續的 (sequence) puh–tuh–kuh 更容易完成 (Rosenbek, Wertz and Darley, 1973)。此外，也有些研究學者報告，字首子音音素比字尾子音音素更常會出現構音錯誤 (Johns and Darley, 1970; Trost and Canter, 1974; Odell et al., 1991)，而其他學者們則指出，字中位置是最容易產生偏誤的 (Odell et al., 1990)。

一些學者指出，言語失用症患者的硬顎子音和齒音子音 (dental consonants) 與低位後母音比其他音素（例如：齒齦音、唇齒音、雙唇音和軟腭音素）更容易出現構音上的偏誤 (LaPointe and Johns, 1975; Odell et al., 1990, 1991)。而且，在英語的語言中，較常出現的高頻音素往往比其他較不常出現的音素構音較為精確 (Trost and Canter, 1974; Wertz, LaPointe and Rosenbek, 1984)。這些患者構音偏誤的次數，被報導在多音節的字比單音節的字產出時，會隨著字的長度增加而增加構音偏誤率 (Johns and Darley, 1970; Deal and Darley, 1972)。例如：當這些病患說出一系列逐漸增長音節數的字時（如：door, doorknob, doorkeeper, dormitory），在較長的字產生的錯誤更多 (Johns and Darley, 1970)。雖然言語失用症者呈現的構音偏誤有很高度的不一致性，但報告指出，大多數的構音偏誤型態近似目標語音 (Odell et al., 1990)。

除了構音上的異常外，言語失用症患者言語的韻律特徵也有異常。會出現語韻異常的現象是因為當這些患者說話時，他們放慢說話速率，均勻的拉開字或音節間距，並均等地加重每一個字或音節，來嘗試避免構音偏誤的發生 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。從這些患者中觀察到的不流暢言語輸出，主要是由於搜尋構音位置和重複努力的把字說得正確，而發生的停頓與猶豫所造成的。

言語失用症病患在他們相對較好的自動性和反應性 (reactive) 言語與相對較差的目的－意志性 (volitional-purposive) 言語表現上，呈現明顯的差異性。據報導當這些患者透過練習或使用他們熟知的單詞或片語時，聲音聽起來是正常的 (Schuell, Jenkins and Jiminez-Pabon, 1964)。譬如：在即時性的口說或背誦出過度練習過的口語表現，或是對一個突然的刺激產生反應時，他們說出的字可能不會產生構音不準確或有搜尋的現象（例如：數數字、罵髒話、複述拍子和順口溜等，以及問候與告別）。相反的，同樣的這些患者在自發性言語的情況下，必須選擇一個特定的目標字時，他們會出現充滿努力且脫離目標音的搜尋表現。 Deal (1974) 報導，當言語失用症患者必須重複唸讀相同的材料時，會呈現一致性與適應性並存的效應，雖然在這種任務表現的時候，這些患者往往在一次又一次的嘗試中，於相同的位置出錯，但他們在連續的唸讀之後，錯誤也會越來越少。

## 言語失用症的神經病理學
(Neuropathology of apraxia of speech)

單一的左腦半球中風已經被確認是造成言語失用症的主要原因 (Duffy, 2005)。具體而言，在主要的言語病理學診斷為言語失用症的 155 位患者中，有 41% 罹患單一中風 (a single stroke)；損傷病灶位於左側中大腦動脈的分佈區域，通常與言語失用症有關 (Duffy, 2005)，另有 8% 的人曾經持續存在涉及左腦半球的多處中風 (multiple stroke)，而剩下的 51% 則有退化性或創傷性本質的疾病（分別為 20% 和 15%），腫瘤 (15%) 或者不同的原因（如：癲癇發作；6%）(Duffy, 2005)。

最近的證據顯示，言語失用症與位於左側額葉、頂葉和／或顳葉皮質，以及左側皮質下的病灶損傷有關（意即：紋狀體，內囊，尾核區域）(Square-Storer, Roy and Martin, 1997; Duffy, 2005)。更具體而言，Square-Storer、Roy 和 Martin (1997) 扼要地說明了當病灶損傷發生時會造成言語失用症的六個區域，它們包括前運動區、輔助運動皮質、島蓋部 (pars opercularis)、腦島、頂葉和豆狀核 (Square-Storer, Roy and Martin, 1997)。已經有一些建議，腦島必定牽涉到言語失用症的發生 (Dronkers, 1996; Ogar et al., 2006)；然而，其他的研究報告則顯示言語失用症的個案並未涉及腦島的損傷 (Hillis et al., 2004)。

有些研究人員提出言語失用症受試者的病灶損傷數據報告 (Ziegler and von Cramon, 1986; McNeil et al., 1990)，Ziegler 與 von Cramon (1986) 報告八位言語失用症患者的病灶損傷位置，他們發現內囊前肢 (n =3)、尾核 (n =2)、被殼 (n =3)、上丘腦腳 (n =3)，外囊 (n =6) 和弓狀束 (n =8) 是這些受試者病灶損傷的主要區域。同樣的，McNeil 等人 (1990) 報告四位言語失用症受試者合併有以下病灶位置：前運動皮質 (n =1)，Broca 氏區 (n =2)、前中央迴 (n =2)、後中央迴 (n =3)、上頂葉 (n =2)、緣上迴 (n =2)、角迴 (n =1)、Wernicke氏區 (n =1)、顳中迴 (n =1)、腦島 (n =2)、豆狀核 (n =1) 和後內囊 (n =1)。如同這些研究所證實，言語失用症不能被歸因為單一的損傷病灶部位所引起，而皮質下和／或皮質本質的損傷有可能會導致言語失用症。

## 言語失用症的鑑別診斷
(Differential diagnosis of apraxia of speech)

雖然言語失用症可被視為一種獨特的 (unique) 病症，但重要的是須知單純性言語失用症（意即言語失用症單獨發生）是非常罕見的，在大多數情況下這種病症都是與其他的溝通障礙共同出現 (Duffy, 2005)。Duffy (2005) 在主要診斷為言語失用症的 155 位準隨機挑選的 (quasirandomly selected) 患者中，確認有 72% 患者共伴存在失語症，29% 患者共伴有吶語症，且以痙攣型吶語症最為典型，非口語型的口腔失用症在 107 位主要診斷為言語失用症患者中佔有 63% (Duffy, 2005)。Dronkers (1996) 的報告指出，失語症與吶語症有較高的共伴發生率，具體而言，在 25 位被診斷為言語失用症的患者中，有 92% 存在有失語症，而其中的 40% 有吶語症 (Dronkers, 1996)，而在 48% 的言語失用症患者中檢查出有非口語型的口腔失用症 (Dronkers, 1996)。在 1999 至 2001 年間被主要診斷為言語失用症的 48 位受試者中，Duffy (2005) 指出只有四位沒有出現共伴的溝通障礙。

因此，單獨發生的言語失用症無疑是非常罕見的，且其病症的鑑別診斷是因共病現象 (comorbidity) 的高發生率所以複雜。鑑別診斷上的困難多歸咎於自 Paul Broca 在 1861 年首度提出報導後，用來形容言語失用症的專業術語便出現的非常多量且又具多變性（表8-1）。Broca (1861) 將這個詞「aphemia」應用到兩位患者（Leborgne 與 Lelong）的言語障礙上，除了 Leborgne 會固持性的發出 'tan' 而 Lelong 會發出一小段的單音節之外，

表8-1 描述言語失用症名稱的歷史，源自於語言或言語的專有名稱

| 語言 | ⟷ | 言語 |
|---|---|---|
| Aphemia (Broca) | 1861 | |
| 失語症 (Aphasia) (Trousseau) | 1864 | 說不出話來 (Speechless) (Jackson) |
| 運動型失語症 (Motor aphasia) (Wernicke) | 1874 | |
| 皮質下運動型失語症 (Subcortical motor aphasia) (Lichtheim) | 1885 | |
| | 1900 | 舌－唇－咽部的運動型失用症 (Motor apraxia of the glosso-labio-pharyngeal apparatus) (Liepman) |
| | 1906 | 構音障礙 (Anarthria) (Marie) |
| | 1908 | 構音的失用症 (Apraxia of articulation) (Wilson) |
| 純運動型失語症 (Pure motor aphasia) (Dejerine) | 1914 | |
| 運動型失語症 (Motor aphasia) (von Monakow) | | |
| Aphemia (Henschen) | 1920 | |
| 口語型失語症 (Verbal aphasia) (Head) | 1923 | |
| | 1934 | 純文字性緘默症 (Pure word muteness) (Kleist) |
| 主要表達型失語症 (Predominantly expressive aphasia) (Weisenberg and McBride) | 1935 | |
| | 1939 | 口語的語音解體 (Phonetic disintegration of speech) (Alajouanine, Ombredane and Durand) |
| | 1947 | 失用型吶語症 (Apraxic dysarthria) (Nathan) |
| 周邊運動型失語症 (Peripheral motor aphasia) (Goldstein) | 1948 | |
| | 1952 | 構音性失用障礙 (Articulatory dyspraxia) (Critchley) |
| | 1962 | 皮質型吶語症 (Cortical dysarthria) (Bay) |
| | 1963 | 語音的失用症 (Apraxia of speech sounds) (Mayo Clinic) |
| | 1964 | 皮質型吶語症 (Cortical dysarthria) (Whitty) |
| | 1965 | 音聲表達型失用症 (Apraxia of vocal expression) (Denny-Brown) |
| | 1966 | 語音解體 (Phonetic disintegration) (Shankweiler and Harris) |
| | 1968 | 言語失用症 (Apraxia of speech) (Darley) |
| 傳入運動型失語症 (Afferent motor aphasia) (Luria) | 1970 | |
| 音素型失語症 (Phonematic aphasia) (Hecaen) | 1972 | |

這兩位患者皆無法產生任何的自發性言語，且沒有出現肌肉麻痺，也沒有出現理解力差和智力減低。自此，爭議的焦點便一直關注在從失語症中鑑別區分出言語失用症，這個現象也反映在一些持有語言偏見的學者和一些持有言語偏見者，在形容言語失用症時使用的專業術語上（表8-1）。

## 自失語症鑑別區分言語失用症
(Differentiation of apraxia of speech from aphasia)

臨床上，言語失用症最常被視為是部分的失語症症候群，尤其是 Broca 型失語症與傳導型失語症。當未有失語症共伴發生的言語失用症是一種「單一模組的障礙」(uni-modality disorder)，它會過度地 (out of proportion) 影響到其他語言模組的言語部分 (Halpern, Darley and Brown, 1973)。在各種語言模組的能力測驗（意即：閱讀、書寫和說話）顯示，說話的表現在這些患者中，明顯比在聽、讀、寫中的表現還差。另一方面，可看到失語症患者的語言功能障礙更是廣泛，閱讀、書寫和說話的障礙皆很明顯。這是 Broca (1861) 從他的兩位病人身上觀察到的不相稱性的說話障礙 (disproportionate

impairment of speaking)。由這兩位患者所觀察到的症狀致使 Broca 將此障礙稱為「aphemia」，希望能將此障礙與他所稱的「口語記憶缺失 (verbal amnesia)」加以區分，而「口語記憶缺失」被認為是一種一般性的語言功能異常。

根據 Mohr (1976) 所言，雖然言語失用症與 Broca 型失語症有一些共同的特徵，但它在理解能力的缺損（也可能不會呈現）和語法缺失是較輕微的。除此之外，如同在第二章中所述，Mohr 等人 (1975) 已經提出，與言語失用症有關的損傷病灶僅限於 Broca 氏區，但是 Broca 型失語症會由較為廣泛的病灶損傷所引起，通常這些病灶會涉及中大腦動脈上支分流的區域。

言語失用症病患保留了處理有意義的語言單位的能力，並且，儘管他們可能對某一特定的字有構音困難，但可以輕易的證明其構音問題與尋字困難是無關的，譬如：患者可能可以寫出他們有構音困難的字。除此之外，他們可以依問題做選擇，從一組字中挑出字來。Halpern、Darley 和 Brown (1973) 發現，言語失用症患者在聽覺保留 (auditory retention) 與命名作業時，顯著比失語症患者表現較佳。同是這些學者的報告指出，失用症患者比失語症者在聽寫、語法和流暢度的作業中也表現較佳。因此，言語失用症是一項獨立且有別於失語症的障礙 (Darley, 1975)，也是一種運動性言語障礙，而不是語言障礙。

除了與失語症症候群並存的特徵之外，言語失用症發生時，也與口腔失用症（即涉及頰面部肌肉在非言語運動時的失用症）有關。雖然言語失用症可能會單獨出現於口腔失用症之外，但當口腔失用症明顯地出現在患者身上時，言語失用症通常也會存在。

### 自吶語症鑑別區分言語失用症
(Differentiation of apraxia of speech from dysarthria)

言語失用症與吶語症都是運動性言語障礙，但它們分別代表在言語輸出中不同層級上發生的故障。失用症者，在神經學的檢查中，沒有顯示緩慢、無力不協調、或說話機制的肌肉張力改變的證據可以解釋相關的言語障礙。另一方面，吶語症患者，依出現的吶語症類型而定，可能存在高張或低張的言語肌肉、運動失調、受限的運動範圍等等（詳見第九、十與十一章）。吶語症患者在所有言語產出下的基礎運動歷程（包括呼吸、發聲、共鳴、構音與語韻）會呈現出多變性的異常，而在言語失用症中，出現的持續性損傷具體而言即是構音，而有時會伴隨被視為一種代償現象的語韻改變。

言語失用症與吶語症的另一個區別在於每個障礙中所見的構音偏誤的本質。在吶語症中，構音偏誤的特點是單純化的偏誤（如：扭曲或省略），而在言語失用症的構音偏誤主要是以言語併發症 (complications of speech) 的形式存在（如：一個音素替代另一個音素、音素添加、音素重複與音素延長）。



## 失讀症和失寫症 (Alexia and agraphia)

失讀症和失寫症代表書寫式語言的兩種不同障礙。一般而言，腦傷患者的口說形式障礙會對比平行於其書寫形式的語言障礙 (Assal, Buttet and Jolivet, 1981)。然而，已有報告提出要將口說與書寫式的語言障礙以及閱讀障礙和書寫障礙間的關係分開，儘管這些障礙常會存在成為失語症症候群的一部分，但它們也可能會以獨立的語言缺損型式出現 (Hier and Mohr, 1977)。當於獨立發生的狀態下，由腦傷引起的閱讀障礙稱為「失讀症」，另一方面，因腦傷後造成獨立存在的書寫不能，則被稱為「失寫症」。

通常有四種失讀症在文獻中會被論述：無失寫的失讀症、伴隨失寫的失讀症、額葉型失讀症與深層失讀症 (deep alexia)。

## 無失寫的失讀症 (Alexia without agraphia)

無失寫的失讀症是一種罕見的失讀症類型，也可稱為枕葉型失讀症 (occipital alexia)、純失讀症、辨識不能型失讀症 (agnosic alexia) 與純文盲 (pure word blindness)。該病症出現在大多數個案時的特徵為，相對保留完整書寫能力的一種嚴重閱讀障礙。這類患者無法大聲唸讀或理解他們所讀到的東西，但可以保留他們所看過物件的命名能力，可自發性書寫，且能緩慢依樣地抄寫書面的文字材料 (written material)，即使無法讀出他們所寫過的東西。這些病患閱讀字母 (letter) 的能力比字 (word) 好，而閱讀分隔的字母 (letters in isolation) 會比閱讀字母串 (letter strings) 為佳。在某些情況下，患者能夠瞭解常見的書寫文字，如他們所居住的城市名稱、他們自己的名字以及常用的語言符號。無失寫的失讀症患者所出現的顏色命名困難是具有多變性的，包含在分類和配對顏色的能力正常下，無法命名所見的顏色，或給予顏色名稱時無法配對顏色，以及無法在談話中使用顏色名稱。

Dejerine (1892) 提出，無失寫的失讀症是由於患者無法將視覺感知的語言刺激從主要視覺區域傳送至左腦半球解釋視覺語言的區域所引起的。後者的區域被認為是位於左腦半球的角迴。無失寫的失讀症個案其潛在腦部病灶損傷，通常涉及左腦內側枕葉（包括左腦主要視覺皮質－Brodmann 17 區）以及胼胝體壓部或是在相鄰壓部及下方的皮質下白質處 (Dejerine, 1891; Vignolo, 1983)（圖8-2）。與之相關的常見病理狀況為涉及後大腦動脈阻塞的腦血管意外；不過，這些症候群也與腫瘤和動靜脈畸形有關 (Benson, 1979)。

病灶損傷部位，如圖8-2中所示，中斷了右腦後枕葉透過（胼胝體）壓部與左腦半球之間的溝通，此外，左側主要視覺皮質損傷會產生右側偏盲（視力缺損或有一半的

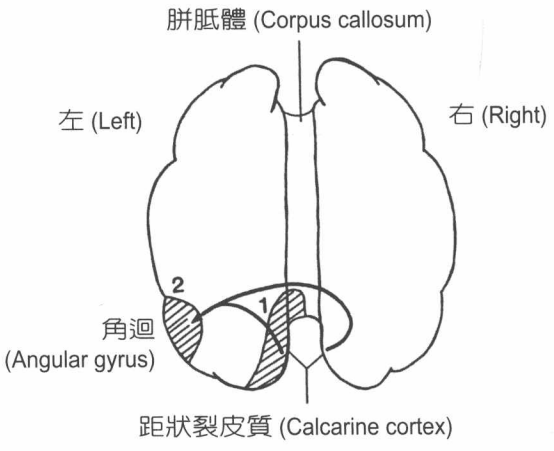



圖8-2 大腦水平截面圖顯示連結主要視覺皮質至角迴的主要路徑。1.涉及左側主要視覺皮質與胼胝體壓部的病灶損傷→無失寫的失讀症。2.涉及優勢腦半球角迴的病灶損傷→伴隨失寫的失讀症。

視野失明）。左側視覺皮質監控右側視野的活動，因此，當損傷時，如同在無失寫的失讀症患者般，會與每隻眼右側的視野喪失有關。不過，因為右側主要視覺皮質並未涉及病灶損傷，患者可以看到他們的左側視野。可是，由於涉及到（胼胝體）壓部，所以在右側主要視覺皮質所感知的視覺訊息，便不能被傳遞至左腦半球解釋視覺語言的區域去（即：角迴）。因此，即使患者能夠看到他們左側視野的文字，但因為右側視覺皮質與左側角迴之間的聯結中斷他們仍無法理解文字的意義。由於其病灶損傷並未涉及中樞或周邊的言語區域，在口說式語言中，不會發生失語性的缺失，因此無失寫的失讀症患者可以拼字也可以理解口語拼出的文字。當他們被畫寫在手掌中或引導去觸摸浮凸塊時，這些患者可以識別出獨立個別的字母 (individual letters)。物件命名的能力也是有保留的，而且奇怪的是，大部分的這些患者可以讀取阿拉伯數字 (Brown, 1974)，卻不能讀

取他們可以自發性書寫的句子和文段，除非這些句子文段已經被記憶儲存。

雖然無失寫的失讀症病程有很多的變化性，許多患者卻還是會顯示緩慢且持續的進步，不過，閱讀能力仍很少會回復正常。

## 伴隨失寫的失讀症 (Alexia with agraphia)

伴隨失寫的失讀症又稱作「頂葉型失讀症」(parietal alexia) 或「頂顳葉失讀症」(parietal temporal alexia)，由 Dejerine (1891) 首先提出。他的個案表現出幾乎完全無法閱讀的樣子，有限的書寫能力，輕度失語症與計算能力失常〔失算症 (acalculia)〕。伴隨失寫的失讀症者幾乎都會有很嚴重的閱讀能力喪失，無論是大聲唸讀還是理解書面語言的能力都受損。除此之外，閱讀的障礙通常還包括字、字母、數字和音符，雖然後兩類的損害程度依個案情況而不盡相同 (Benson, 1979)，不像大多數無失寫的失讀症患者，伴隨失寫的失讀症患者是無法理解大聲拼出的字 (Brown, 1974)，同樣的，他們也無法透過觸覺觸摸的方式，瞭解類似字母和數字等所呈現的符號意義。

如同此病症的名稱所述，書寫障礙是伴隨失寫的失讀症之一項重要要素，某些個案的書寫受損會比閱讀還輕微，但在其他個案中，閱讀障礙與書寫障礙的嚴重程度卻大致相當。然而，書寫障礙通常沒有嚴重到患者無法寫字的程度，不過必定常會寫錯 (paragraphic)，寫錯的部分包含將一些可識別的字母組合成無法辨識的文字。雖然伴隨失寫的失讀症患者可以自發性寫出文字字母，但不會像無失寫的失讀症者般，在這樣的情況下，伴隨失寫的失讀症患者仍然不會聽寫或甚至寫出一點錯誤的東西來 (a paragraphic output) 來。此外，與無失寫的失讀症患者相比，這些患者表現出明顯的抄寫能力障礙，雖然無失寫的失讀症患者仿寫緩慢且會照著樣子仿寫，但可寫得正確，伴隨失寫的失讀症患者則通常會在複描文字字母的實際外形 (actual form) 時出錯。

Dejerine (1891) 將伴隨失寫的失讀症之神經病理變化定位於優勢（左）大腦半球的角迴。雖然有多種病因，包括腦血管意外、腦腫瘤性疾病以及頭部創傷，都可能會產生此症候群，但文獻報告顯示，牽涉優勢腦半球中角迴的部分卻都有一致的研究發現 (Benson and Geschwind, 1969)。最常見的病因是腦血管意外，在大多數情況下，涉及左側中大腦動脈之角動脈分枝 (angular branch) 的阻塞 (Benson, 1979)。

由於與伴隨失寫的失讀症有關的病灶損傷會涉及後語言中樞，此症候群通常但不總是會伴隨某種型式的失語症出現，而相關的失語症障礙經常會以命名困難型失語症的形式出現，但有時 Wernicke 型失語症也會在這些情況下存在。除了失語症，有一些伴隨失寫的失讀症患者也存在於完全性或部分性的 Gerstmann 症候群（見下文），而以偏盲或象限盲形式存在的視野缺損，雖然會有變數性的結果，但也會出現在某些病患身上。

伴隨失寫的失讀症恢復的預後是取決於潛在的病因和腦部病灶損傷的大小而定。在某些情況下，有部分或是所有閱讀的技巧會出現相對較快速的復原，不過，這些患者大都只有恢復部分能力。

## 額葉型失讀症 (Frontal alexia)

Benson (1977) 描述第三種存在額葉病變患者的一種失讀症，稱作「額葉型失讀症」，這種症候群在很多方面，不同於其他兩種如上所述且由 Dejerine 首先提出的失讀症分類。根據 Benson (1979) 所言，多數的額葉型失讀症患者能夠理解一些書面的材料，特別是這些患者可以大聲唸讀且能夠理解一些個別的字詞 (individual words)，尤其是在一

句書寫句子中的名詞或動作動詞。舉例來說，Benson (1979) 指出額葉型失讀症的患者在某些情況下能夠判讀報紙的頭條新聞，但卻無法瞭解專題文章中的句子。

雖然額葉型失讀症的患者可以閱讀一些文字，但要讀出（命名）他們可以唸讀的文字中含有的個別字母是有困難的。換言之，與無失寫的失讀症患者相比，這些患者表現出字面上 (literal) 的失讀，而不是口語上 (verbal) 的失讀，而且，額葉型失讀症者無法辨識大部分大聲拼出的文字 (words)，少數幾個可以辨識出的主要為實詞 (substantive words)。

額葉型失讀症通常伴隨非流暢型失語症，通常以 Broca 型失語症的形式出現。右側偏癱或輕偏癱也通常會共伴發生，而且，已能從某些患者身上證實感覺改變與視野缺損也出現在這類病症中。額葉型失讀症者幾乎總是表現出嚴重的書寫障礙，他們的書寫作品在大多數的情況下呈現字體不工整，而且拼字偏誤也很常見，他們抄寫書面文字的能力也會受損。

額葉型失讀症潛在的損傷病灶涉及優勢（左）腦半球的額葉。Benson (1979) 形容病灶損傷為涉及「額下迴後部延伸至前腦島的皮質下組織中」(p.116)，而腦血管意外通常是大多數情況下，形成額葉型失讀症的潛在性病因。

## 深層失讀症 (Deep alexia)

自 1960 年代末以來，已從語言學和心理語言學的角度來探討失讀症，深層失讀症（又稱「音素型失讀症」）的概念遂由進行的研究中發展而出 (Marshall and Newcombe, 1966, 1973)。深層失讀症的特點是，當病患大聲唸讀時會出現語意型偏誤，有三個主要的症狀包括：出現語意型的替代偏誤〔如：將「小孩」唸成「女孩」；「結婚」唸成「娶」；「注意聽 (listen)」唸成「安靜 (quiet)」等〕、出現衍生詞的偏誤（如：將 'direction' 唸成 'directing'），以及在大聲唸讀時出現語法上的語素誤讀 (misreading of grammatical morphemes) 或省略（如：唸 'an' 來代替 'you'）。

深層失讀症的患者似乎在大聲唸讀時，會直接穿越到一個字的語意值層面，從它的印刷體字形衍生出一個語意印象，而不會去理會到字詞的語音部分 (Kaplan and Goodglass, 1981)。因此，患者可能會說出一個不等同於書面文字的字詞來，導致語意的替代性偏誤。同樣的，當語法上的詞素沒有語意的指示對象時，這些詞素就不能藉由這種訊息傳遞歷程的路徑來處理，因此導致他們的省略或至少出現誤讀。根據 Kaplan 和 Goodglass (1981) 所言，深層失讀症的兩個中心問題是，這種障礙的患者第一，無法使用音位書寫的重新編碼 (graphophonemic recoding)；第二，無法直接進入一個字的語音體系 (phonology)，換句話說，這些患者已不再能夠使用語音閱讀系統。

在大多數的失語症類型中可能會觀察到深層失讀症的成分 (components) 存在；然而最常見的情況是，深層失讀症與 Broca 型失語症伴有失語法症出現時有關 (Kaplan and Goodglass, 1981)。

## 失寫症 (Agraphia)

不同類型的失寫症主要由其他相關的神經心理性障礙所敘述，因此，文獻中所描述的失寫症類型包括：失語性失寫症 (aphasic agraphia)（失寫症伴隨 Broca 型、Wernicke 型與傳導型失語症等）、伴隨失讀的失寫症、建構型失寫症（失寫症伴隨視覺空間障礙）、失用性失寫症（與肢體失用症有關的失寫症）以及純失寫症（沒有神經心理缺陷的失寫症）。

純失寫症是獨立於其他語言障礙的選擇性書面溝通缺損，是一種極少在文獻中描述的病症。事實上，純失寫症罕見的情形致使一些學者，對這種如同一項自律實體 (an autonomous entity) 存在的病症，已表

示懷疑 (Kreindler and Fradis, 1968)。Basso、Taborelli 和 Vignolo (1978) 報導，在他們檢查的 500 位腦傷患者中，只有兩位個案有純失寫症，其他純失寫症的案例是由 Rosati 與 de Bastiani (1979)，和較近期的 Miceli、Silveri 與 Caramazza (1985) 的個案探討。Chedru 與 Geschwind (1972) 描述純失寫症在心智混亂有關的狀態（如：失智症）下發生的情形，並且提出此機制 (mechanism) 可能是當時報告的文獻中，大多數孤立型 (isolated) 失寫症案例發展的基礎，一些續發於局部大腦病灶損傷的純失寫症報告，也被報導在文獻中 (Basso, Taborelli and Vignolo, 1978; Rosati and de Bastiani, 1979; Miceli, Silveri and Caramazza, 1985)。

純失寫症也被描述發生在大腦部位的多重病灶損傷患者，包括第二額迴 (the second frontal convolution) (Sinico, 1926; Hecaen and Albert, 1978; Kaplan and Goodglass, 1981)、上頂葉 (superior parietal lobule) (Basso, Taborelli and Vignolo, 1978)、後外側裂周區 (Rosati and de Bastiani, 1979)，以及左側尾核和內囊區域 (Laine and Matilla, 1981)。

失寫症與其說是個孤立型的障礙，卻最常發生為失語症症候群的一部分（失語性失寫症）。在臨床可識別的主要失語症類型中，會有一種或另種形式的書寫障礙存在（每一種失語症中所見的書寫障礙本質，在第二章中敘述）。因此，失寫症的病因類似失語症。一般而言，任何影響優勢大腦半球的腦功能障礙，都可能造成失寫症，唯一的前提是，患者在腦損傷之前要能夠是可以書寫的。因此，大腦的腦血管意外、頭部創傷、腫瘤、腦炎和萎縮性腦部疾病都會導致失寫症。



## 失認症 (Agnosia)

「失認症」是指，由於腦傷導致無法以感知覺辨識熟悉的物體。值得注意的是，此病症的辨識障礙並非是因感覺缺失〔如：視野缺損、半側無知覺 (hemianaesthesia) 等〕、智力退化、意識或注意力的異常、或對該物體不熟悉所引起。在確認出失認症的診斷之前，這些存在的因素須要先排除。失認症影響辨識時通常只會透過一項感覺模式，所以無法透過一種感覺路徑（如：視覺）被辨識出的物體，可以透過另一個不同的感覺系統（如：觸覺）來辨識。

失認症被認為是與涉及大腦皮質的感覺聯合區域的病灶損傷有關。連接感覺接受器至大腦皮質的感覺路徑本身是完整的，而牽涉的特定感覺模式的主要接收區域也是如此。根據 Geschwind (1956a,b) 所言，各種失認症代表著許多獨立性的命名障礙，這些障礙是因為病灶損傷使左腦半球的言語－語言區域到右腦半球、或兩腦半球之間的知覺辨識區域的連結中斷所造成的。

失認症的主要三種類型是依據所涉及的感官模式來劃分，包括視覺失認症、聽覺失認症及觸覺失認症。

### 視覺失認症 (Visual agnosia)

視覺失認症是一種罕見的病症，其特徵是無法以視覺辨識、描述或命名物件。此外，患者無法在他們目前所處的環境中，用視覺定位出已被命名的物品，就算提供一表單的物品替代名稱，視覺失認症的患者也無法選出所看到物件的正確名稱。然而，視覺失認症者能夠透過其他的感官模式來辨識物件，此種特徵可以使用來區辨此病症與命名困難型失語症所見的命名缺失。在命名困難型失語症中，物品命名是在所有的感官模式下都受到影響，而且，與命名困難型失語症相比，視覺失認症患者不僅沒有辦法辨識所見物品，也無法描述物品的用途。可是，命名困難型失語症雖然無法命名物件，但通常可以描述該物件如何使用。

視覺失認症可能會特定於某些對象〔視覺物件失認症 (visual object agnosia)〕、顏色〔顏色失認症 (colour agnosia)〕、面孔〔面孔失認症 (prosopagnosia)〕、幾何圖形和圖片〔圖片失認症 (agnosia for images)〕，加上一些其他的因素。一般而言，與視覺失認症相關的病灶損傷是廣泛的，在大部分的報告案例中發現涉及雙側枕葉，而在某些病患中也牽涉顳葉和／或頂葉。在單側性病灶損傷之後續發的視覺失認症報告中，無論是發生在右腦或左腦半球的損傷都在文獻裡出現過。

## 聽覺失認症 (Auditory agnosia)

在這種病症中，聽力雖未受損，但患者無法辨識或區辨各種聲音。譬如：在沒有視覺或觸覺的刺激下，患者無法辨識熟悉的聲響 (noise)，如：叮噹作響的硬幣或鑰匙。在某些情況下，這種失能的表現也會延伸到說話上。

有兩種最近才被辨識出的不同類型的聽覺失認症，可能以獨立於另一種失認症的情況而出現；第一是非語音式 (non-linguistic sounds) 的聽覺失認症〔又稱「精神性聾」(psychic deafness)〕，被形容為無法辨識非語音的聽覺刺激，如：動物叫聲、鐘聲等等。第二是在某些情況下，聽覺失認症可能會選擇性地涵蓋語言刺激的辨識不能，後者這種情況被稱為「聽覺口語型失認症 (auditory verbal agnosia)」或「純語聾症 (pure word deafness)」（皮質下語聾症）。其中，純語聾症是一種罕見的異常，患者雖然無法理解口頭語言(verbal language)，所以無法重述說詞或聽寫，但他們的自發性言語、書寫和閱讀能力並不受影響。

雖然仍存有爭議，對於非語音刺激式的聽覺失認症被認為是由涉及雙側腦半球的聽覺聯合皮質的病灶損傷所造成，但不包含 Heschl 氏迴（又譯作顳橫迴）。雙側和單側的病灶損傷已被敘述皆與純語聾症有關。在雙側損傷後產生此症的病灶部位，於大多數情況下，被描述是位於兩側腦半球上顳迴的中間部位。

根據 Geschwind (1965a,b) 所言，由單側性病灶損傷造成的病症部位，為了阻礙後語言區接收從兩側大腦半球傳入初級聽覺接收區而來的訊息，其損傷必會涉及顳葉的皮質下區域。

## 觸覺失認症 (Tactile agnosia)

由 Beauvois 等人 (1978) 提出，一種與聽覺和視覺失認症相類似，且牽涉到不論是聽覺或視覺刺激，均無法透過觸摸以保留的命名能力來辨識物件的症候群，他們稱這種症候群為「雙側性觸覺失語症 (bilateral tactile aphasia)」。雖然患者的雙手感覺是正常的，但卻無法辨識放置其手中的物品，除非允許他可以用看或用聽的。此損傷病灶被推論涉及了兩側的頂葉處。

## 特殊形式的失認症 (Special forms of agnosia)

兩種可能會與語言障礙共同發生的特殊形式失認症，包括自體部位失認症 (autotopagnosia) 及病識感失認症（或有譯疾病感缺失）(anosognosia)。自體部位失認症是指辨認身體部位的能力受損，這種病症的患者可能會否認某些身體部位（如：手臂）是屬於自己的。自體部位失認症被認為是由頂葉後下部位的病灶損傷所引起。

病識感失認症是缺乏對疾病的察覺或否認罹患疾病，例如，患有此病症的患者會否認他們有偏癱或可能會否認他們失明（Anton 氏症），這種病症與位於緣上迴區域的頂葉病灶損傷有關。

## Gerstmann症候群

這種症候群首先是由 Gerstmann (1931) 提出，有四種主要特徵：無法計算（失算症）、手指失認（無法辨識自己的手指或他人的手指）、左右失辨 (right–left disorientation)、和失寫症。Gerstmann 症候群通常與優勢腦半球（左）角迴的局部病灶損傷有關，而且可能會單獨發生，或者與失語症共同出現。有一部分的 Gerstmann 症候群會常見與失讀症和失寫症有關。

在腦傷個案中，完整的 Gerstmann 症候群是非常罕見的，一些學者包括 Benton (1977) 與 Critchley (1966) 都質疑這種症候群的存在。Benson (1979) 認為 Gerstmann 症候群只是一項更大的疾病障礙稱為「角迴症候群」的一部分，其中症狀除了包括 Gerstmann 症候群之外，還有命名困難型失語症與伴隨失寫的失讀症。

## 總結 (Summary)

失語症往往伴隨著一些會使患者的評估與治療複雜化的神經性異常而出現，這些異常包括失用症、失認症、失讀症、失寫症與 Gerstmann 症候群。失用症的患者無法在意志下執行他們以前能夠執行的複雜性、或技術性的運動，這都不是因為肌肉無力、運動失調、感覺喪失、理解缺失或沒有注意命令所造成。失用症的主要類型包括意想運動性失用症、觀念性失用症和肢體－運動失用症，一些特殊的失用症形式也已被確認出，包括口語的失用症（言語失用症）、建構性失用症、穿衣失用症等等。語言治療師對於言語失用症是特別感興趣的，而且被認為是一種運動言語排序的障礙，最明顯的是構音偏誤，其次是代償性的語韻改變（如：停頓、說話速度變慢、重音持平等）。

失讀症是代表一種腦傷引起的閱讀障礙，常見的四種類型分別為無失寫的失讀症、伴隨失寫的失讀症、額葉型失讀症與深層失讀症。失寫症是代表一種導因於腦傷的書寫障礙，於其他語言障礙之外很少會單獨發生，而最常發生為失語症症候群的一部分。

因為腦傷而導致無法透過感官知覺來辨識熟悉的物體，稱為「失認症」，失認症的三種主要類型是根據所涉及的感覺模式來劃分，包括視覺失認症、聽覺失認症與觸覺失認症。視覺失認症的特徵是無法透過視覺辨認、描述或命名物件（視覺物件失認症）、顏色（顏色失認症）或面孔（面孔失認症），此外還有其他因素。同樣的，聽覺失認症的患者則是無法辨識或區辨各種聲音，即使他們沒有聽力損失。觸覺失認症的患者無法僅透過觸摸來辨識熟悉的物件，即使同一個物件可以透過視覺或聽覺刺激辨識出。

Gerstmann症候群可能會單獨發生或可能伴隨失語症而發生，此病症的四種主要症狀包括失算症、手指失認症、左右失辨和失寫症。

註一：譯者依句舉例，所謂「符合語音形式的語音框架」為如：big一字(cvc)，框架形式為[b][I][g]的序列，而此字在過去經驗中已習得，所以構音動作執行時，便不該有「動力學參數」上的問題，如：構音器官之動作速度拿捏；位移距離測量，位移時長不確定等。而AOS者便是此種一系列的排序動力的功能與效性或效率低下所引起。

## 參考文獻

Assal, G., Buttet, J. and Jolivet, R. (1981) Disassociations in aphasia: a case report. *Brain and Language*, **13**, 223–240.

Basso, A., Taborelli, A. and Vignolo, L.A. (1978) Dissociated disorders of speaking and writing in aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **41**, 556–563.

Beauvois, M.F., Saillant, B., Meininger V. and Lhermitte, F. (1978) Bilateral tactile aphasia: a tacto-verbal dysfunction. *Brain*, **101**, 381–402.

Benson, D.F. (1977) The third alexia. *Archives of Neurology*, **34**, 327–331.

Benson, D.F. (1979) *Aphasia, Alexia and Agraphia*, Churchill Livingstone, New York.

Benson, D.F. and Geschwind, N. (1969) The alexias, in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 4 (eds P.J. Vinken and G.W. Bruyn), North-Holland Publishing Company, Amsterdam, pp. 284–298.

Benton, A.L. (1977) Reflections on the Gerstmann syndrome. *Brain and Language*, **4**, 45–62.

Broca, P. (1861) Portée de la parole. Ramollissement chronique et destruction partielle du lobe antérieur gauche du cerveau. *Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris*, **2**, 219.

Brown, J.W. (1974) *Aphasia, Apraxia and Agnosia: Clinical and Theoretical Aspects*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Burns, M.S. and Canter, G.J. (1977) Phonemic behaviour of aphasia patients with posterior cerebral lesions. *Brain and Language*, **4**, 492–507.

Chedru, F. and Geschwind, N. (1972) Writing disturbances in acute confusional states. *Neuropsychologia*, **10**, 343–353.

Critchley, M. (1966) The enigma of Gerstmann's syndrome. *Brain*, **89**, 183–198.

Darley, F.L. (1968) Apraxia of speech: 107 years of terminological confusion. Paper presented at the American Speech and Hearing Association, Denver.

Darley, F.L. (1975) Treatment of acquired aphasia, in *Advances in Neurology*, vol. 7 (ed. W.J. Friedlander), Raven Press, New York, pp. 311–329.

Darley, F.L. (1982) *Aphasia*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Deal, J.L. (1974) Consistency and adaptation in apraxia of speech. *Journal of Communication Disorders*, 7, 135–140.

Deal, J.L. and Darley, F.L. (1972) The influence of linguistic and situational variables on phonemic accuracy in apraxia of speech. *Journal of Speech and Hearing Research*, **15**, 639–653.

Dejerine, J. (1891) Sur un cas de cécité verbale avec agraphie, suivi d'autopsie. *Comptes-Rendus Hebdomadaires des Séances et Mémoires de la Société de Biologie*, **3**, 197–201.

Dejerine, J. (1892) Contribution à l'étude anatomopathologique et clinique des différentes variétés de cécité verbale. *Comptes-Rendus Hebdomadaires des Séances et Mémoires de la Société de Biologie*, **4**, 61–90.

De Renzi, E. and Vignolo, L. (1962) The token test: a sensitive test to detect receptive disturbances in aphasia. *Brain*, **85**, 556–678.

Dronkers, N.F. (1996) A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature*, **384**, 159–161.

Duffy, J.R. (2005) *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis and Management*, 2nd edn, Mosby, St Louis.

Dunlop, J. and Marquardt, T. (1977) Linguistic and articulatory aspects of single word production in apraxia of speech. *Cortex*, **13**, 17–29.

Gerstmann, J. (1931) Zur symptomatologie der hirnläsionen im übergangasgebiet der unteren parietal-hund mittleren occipital windung. *Nervenarzt*, **3**, 691–695.

Geschwind, N. (1965a) Disconnection syndromes in animals and man. Part 1. *Brain*, 88, 237–294.

Geschwind, N. (1965b) Disconnection syndromes in animals and man. Part 2. *Brain*, 88, 585–644.

Geschwind, N. (1975) The apraxias: neural mechanisms of disorders of learned movements. *American Scientist*, **63**, 188–195.

Goodglass, H. and Kaplan, E. (1983) *The Assessment of Aphasia and Related Disorders*, Lea & Febiger, Philadelphia.

Halpern, H., Darley, F.L. and Brown, J.R. (1973) Differential language and neurologic characteristics in cerebral involvement. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 38, 162–173.

Hecaen, H. and Albert, M.L. (1978) *Human Neuropsychology*, John Wiley & Sons, Inc., New York.

Hier, D.B. and Mohr, J.P. (1977) Incongruous oral and written naming. *Brain and Language*, **4**, 115–126.

Hillis, A.E., Work, M., Barker, P.B. *et al.* (2004) Re-examining the brain regions crucial for orchestrating speech articulation. *Brain*, **127**, 1479–1487.

Jackson, J.H. (1932) *Selected Writing*, Hodder and Stoughton, London.

Johns, D.F. and Darley, F.L. (1970) Phonemic variability in apraxia of speech. *Journal of Speech and Hearing Research*, **13**, 556–583.

Kaplan, E. and Goodglass, H. (1981) Aphasia-related disorders, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 151–172.

Kerschensteiner, M., Poeck, K. and Lehmkuhl, G. (1975) Die apraxien. *Aktuelle Neurologie*, **2**, 171–178.

Kreindler, A. and Fradis, A. (1968) *Performances in Aphasia: A Neurodynamical, Diagnostic and Psychological Study*, Gauthier-Villars, Paris.

Laine, T. and Matilla, R.J. (1981) Pure agraphia: a case study. *Neuropsychologia*, 19, 311–316.

LaPointe, L.L. and Johns, D.F. (1975) Some phonemic characteristics in apraxia of speech. *Journal of Communication Disorders*, **8**, 259–269.

Liepmann, H. (1908) *Drei Aufsätze aus Dem Apraxiegebiet*, Karger, Berlin.

Marshall, J.C. and Newcombe, F. (1966) Syntactic and semantic errors in paralexia. *Neuropsychologia*, **4**, 169–176.

Marshall, J.C. and Newcombe, F. (1973) Patterns of paralexia: a psycholinguistic approach. *Journal of Psycholinguistic Research*, **2**, 175–199.

McNeil, M.R., Pratt, S.R. and Fossett, T.R.D. (2004) The differential diagnosis of apraxia of speech, in *Speech Motor Control in Normal and Disordered Speech* (eds B. Maassen, R.D. Kent, H.F.M. Peters *et al.*), Oxford Medical Publications, Oxford, pp. 383–413.

McNeil, M.R., Robin, D.A. and Schmidt, R.A. (1997) Apraxia of speech: definition, differentiation and treatment, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders* (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 311–344.

McNeil, M.R., Weismer, G., Adams, S. and Mulligan, M. (1990) Oral structure nonspeech motor control in normal, dysarthric, aphasic and apraxic speakers: isometric force and static position control. *Journal of Speech and Hearing Research*, **33**, 255–268.

Miceli, G., Silveri, C. and Caramazza, A. (1985) Cognitive analysis of a case of pure dysarthria. *Brain and Language*. **25**, 187–212.

Miller, N. (1986) *Dyspraxia and its Management*, Croom Helm, London.

Mohr, J.P. (1976) Broca's area and Broca's aphasia, in *Studies in Neurolinguistics*, vol. **1** (eds H. Whitaker and H.A. Whitaker), Academic Press, New York, pp. 69–81.

Mohr, J.P., Funkenstein, H.H., Finkelstein, S. *et al.* (1975) Broca's area infarction versus Broca's aphasia. *Neurology*, **25**, 349.

Odell, K., McNeil, M.R., Rosenbek, J.C. and Hunter, L. (1990) Perceptual characteristics of consonant productions by apraxic speakers. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **55**, 345–359.

Odell, K., McNeil, M.R., Rosenbek, J.C. and Hunter, L. (1991) Perceptual characteristics of vowel and prosody production in apraxic, aphasic and dysarthric speakers. *Journal of Speech and Hearing Research*, **34**, 67–80.

Ogar, J., Willock, S., Baldo, J. *et al.* (2006) Clinical and anatomical correlates of apraxia of speech. *Brain and Language*, **97**, 343–350.

Poeck, K. and Lehmkuhl, G. (1980) Ideatory apraxia in a left-handed patient with right sided brain lesion. *Cortex*, **16**, 273–284.

Rosati, G. and de Bastiani, P. (1979) Pure agraphia: a discrete form of aphasia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **42**, 266–269.

Rosenbek, J.C., Kent, R.D. and LaPointe, L.L. (1984) Apraxia of speech and some perspectives, in *Apraxia of Speech: Physiology, Acoustics, Linguistics, Management* (eds J.C. Rosenbek, M.R. McNeil and A.R. Aronson), College Hill Press, San Diego, pp. 73–92.

Rosenbek, J.C., Wertz, R.T. and Darley, F.L. (1973) Oral sensation and perception in apraxia of speech and aphasia. *Journal of Speech and Hearing Research*, **16**, 22–36.

Schuell, H., Jenkins, J. and Jiminez-Pabon, E. (1964) *Aphasia in Adults*, Harper & Row, New York.

Sinico, S. (1926) Neoplasia della seconda circonvoluzione frontale sinistra: agrafia pura. *Gazzetta degli Ospedali e delle Cliniche (Milano)*, **47**, 627–631.

Square-Storer, P., Roy, E.A. and Martin, R.E. (1997) Apraxia of speech: another form of praxis disruption, in *Apraxia: the Neuropsychology of Action* (eds L.J.G. Rothi and K.M. Heilman), Psychology Press, Hove, pp. 173–206.

Trost, J.E. and Canter, G.J. (1974) Apraxia of speech in patients with Broca's aphasia: a study of phoneme production accuracy and error patterns. *Brain and Language*, **1**, 63–79.

Vignolo, L.A. (1983) Modality – specific disorders of written language, in *Localization in Neuropsychology* (ed. A. Kertesz), Academic Press, New York, pp. 119–135.

Wertz, R.T., LaPointe, L.L. and Rosenbek, J.C. (1984) *Apraxia of Speech in Adults: the Disorder and its Management*, Grune & Stratton, Orlando.

Ziegler, W. and von Cramon, D. (1986) Disturbed coarticulation in apraxia of speech: acoustic evidence. *Brain and Language*, **29**, 34–47.

# 9 上和下運動神經元病灶損傷有關的吶語症 (Dysarthrias associated with upper and lower motor neurone lesions)



## 緒論 (Introduction)

Darley、Aronson 和 Brown (1975) 已將吶語症定義為「一群相關言語障礙的集合名稱；此障礙乃起因於涉及言語執行時，基本運動處理歷程的任何損傷導致言語機制的肌肉組織控制異常」(p. 2)。根據此定義，「吶語症」一詞便侷限在含有神經性起源的言語障礙〔意即起源於中樞或周邊神經系統，但不包含與身體結構（例如：顎裂、先天性增大的咽部、先天性短顎和咬合不全）及生理性異常（例如：心因性失聲）的言語障礙〕。

言語 (Speech) 是一項複雜的行為，需要很多肌肉執行協調性的收縮來產生言語，此種收縮由起源於大腦皮質的運動區，而後經由運動路徑傳送至肌肉的神經衝動所控制。整體而言，肌肉活動的控制可被認為是涉及神經系統各層級的一系列功能性活動，而其中較高的層級會支配較低的層級。

最下層的運動控制層級是由連接中樞神經系統到骨骼肌纖維的神經元所供應，這些神經元（常被稱為下運動神經元）的細胞體位在腦幹的神經核內（於此情形下，其軸突行走於腦神經內，具有運動功能）或是脊髓灰質的前角（於此情形下，其軸突行走於各脊神經中）。下運動神經元所構成的唯一徑路，可讓神經衝動自中樞神經系統遊走後，而去引起骨骼肌的肌纖維收縮，因為如此，此路徑便成為眾所周知的最終共通路徑 (final common pathway)。

負責起始隨意肌活動的大腦皮質運動區域是構成動作控制的最高階層，該區除了負責隨意肌活動的起始外，還可經由直接下傳的運動路徑（又稱為錐體系統）或間接下傳

表9-1 臨床上認同的吶語症類型與其病灶損傷部位

| 吶語症類型 | 病灶損傷部位 |
|---|---|
| 弛緩型吶語症 | 下運動神經元 |
| 痙攣型吶語症 | 上運動神經元 |
| 運動不及型吶語症 | 基底核和相關的腦幹神經核 |
| 運動過度型吶語症 | 基底核和相關的腦幹神經核 |
| 運動失調型吶語症 | 小腦和／或其連結 |
| 混和型吶語症，例如 | |
| 混和弛緩型／痙攣型吶語症 | 下及上運動神經元（如：肌萎縮性脊髓側索硬化症） |
| 混和運動失調型／痙攣型／弛緩型吶語症 | 小腦／小腦連結、上運動神經元及下運動神經元（如：Wilson 氏症） |

的運動路徑（以前稱作錐體外系統）[1] 來支配源於腦幹和脊髓的下運動神經元。間接路徑之所以如此稱呼乃因它們是多重突觸路徑 (multisynaptic pathways)，並且涉及許許多多與皮質下不同結構間的聯結，但僅只聯結至基底核。這些組成直接（錐體的）和間接（錐體外的）下傳運動路徑之神經元，集合起來被稱為上運動神經元 (upper motor neurones)。

因神經肌肉系統受損而導致的吶語症類型，大多取決於神經肌肉系統損傷的位置而定。神經肌肉系統會受影響的組成成份包括下運動神經元、上運動神經元、錐體外系統、小腦、神經肌肉接合處，以及參與言語機制的肌肉，這之中任何一處受損便與一特定的吶語症類型有關（表9.1）。

在進入詳細談論不同類型吶語症的個別特色，並解釋和各類型吶語症相關的各種異常言語面向之前，讀者不僅需要瞭解各類型吶語症的潛在神經病理學，也要對運動路徑的神經解剖學方面的知識有所認知。



## 弛緩型吶語症(Flaccid dysarthria)〔下運動神經元型吶語症(lower motor neurone dysarthria)〕

下運動神經元構成最終 (ultimate) 路徑，藉由此徑，神經衝動可以由中樞神經系統傳送至骨骼肌，包括參與言語機制的肌肉。下運動神經元的細胞體皆位於脊髓前角或腦幹的腦神經運動核，來自於此處的下運動神經元的軸突會通過周邊神經系統的各脊神經和腦運動神經 (motor cranial nerves) 到達隨意肌。脊神經和腦運動神經的病灶損傷則為下運動神經元的病灶損傷表徵，且代表自中樞神經系統至肌肉的神經衝動傳導受到干擾；結果，所影響的肌肉其隨意性控制便會因此喪失，而變得弛緩（張力不足）。

除了喪失肌張力之外，下運動神經元損傷的特色還有肌無力、肌肉反射喪失或減少、涉及的肌肉會萎縮以及肌束顫搐 (fasciculations)〔指單一肌束 (fascicles) 的自發性抽動 (spontaneous twitches)〕，在弛緩型吶

1 錐體系統乃因介於大腦皮質的運動區域和下運動神經元間的多數直接聯結（的管道），因管道會通過延髓錐體處的這項事實而得其名；但是，因為某些直接路徑〔即皮質延髓徑和皮質中腦徑（見後述）並未通過錐體，故近來已不建議使用「錐體外系統」來形容間接的運動路徑〕。

表9-2 與弛緩型吶語症相關的下運動神經元

| 言語歷程 | 肌肉 | 細胞體的位置 | 軸突通過的神經 |
|---|---|---|---|
| 呼吸 | 橫膈膜 | 脊髓第 3-5 頸椎節段 | 膈神經 |
| | 肋間內肌和腹肌 | 脊髓第 1 腰椎和第 1-12 胸椎節段 | 肋間神經、第 6 胸髓神經至第 1 腰髓神經 |
| 發聲 | 喉部肌肉 | 延髓的疑核 | 迷走神經 (X) |
| 構音 | 翼肌、嚼肌等 | 橋腦的三叉神經運動核 | 三叉神經 (V) |
| | 臉部表情<br>例如：口輪匝肌 | 橋腦的面神經核 | 顏面神經 (VII) |
| | 舌頭肌肉 | 延髓的舌下神經核 | 舌下神經 (XII) |
| 共鳴 | 腭帆提肌 | 延髓的疑核 | 迷走神經 (X) |
| | 腭帆張肌 | 橋腦的三叉神經運動核 | 三叉神經 (V) |

語症病患言語機制的肌肉中，這些特徵可能全部或僅有部份會出現；不過，在肌肉萎縮的程度上可能特別會依其潛在的神經異常而有些變異，且在會引起所有下運動神經元損傷的疾病中，肌束顫搐並非皆會十分明顯。

下運動神經元（包括支配呼吸的肌肉組織及／或遊走於腦神經之中支配言語肌肉組織的神經元）和／或言語機制的肌肉受損時，會導致言語上的變化，這些現象集合起來稱為「弛緩型吶語症」，然而也有某些學者曾使用「周邊型吶語症 (peripheral dysarthria)」來形容之 (Edwards, 1984)。當然，弛緩型吶語症的真實名稱是由下運動神經元損傷的主要症狀－弛緩性麻痺 (flaccid paralysis)－所衍生而來的，但是，每一位弛緩型吶語症的病患其言語特徵會依據哪些特定神經受到影響，以及因損傷而產生無力的相對程度而有所不同。下運動神經元倘若受損時，會與弛緩型吶語症有關者皆列項於表 9-2。

## 言語機制的神經支配
(Innervation of the speech mechanism)

除了呼吸肌外，參與言語機制的肌肉是由腦幹的延髓區域 (bulbar region)〔橋腦和延髓 (medulla oblongata)〕的腦運動神經所支配。這些神經包括第五對 (V)、第七對 (VII)、第九對 (IX)、第十對 (X)、第十一對 (XI) 和第十二對 (XII) 腦神經。

### 三叉神經 [Trigeminal nerve (V)]

三叉神經由橋腦側邊發出 (emerge)，屬於腦神經中最大的神經（圖9-1）。每一副三叉神經是由三條分枝所組成－眼枝 (ophthalmic branch)、上頜枝 (maxillary branch)、下頜枝 (mandibular branch)；這三分枝中，眼枝和上頜枝只有純感覺，而下頜枝則混合感覺與運動。半月神經節 (gasserian ganglion) 與脊神經的背根神經節同源、形狀較大，就位在三分枝的三叉分岔點處。

眼枝由上眶裂 (superior orbital fissure) 離開頭顱骨，且提供來自角膜、睫狀體、虹

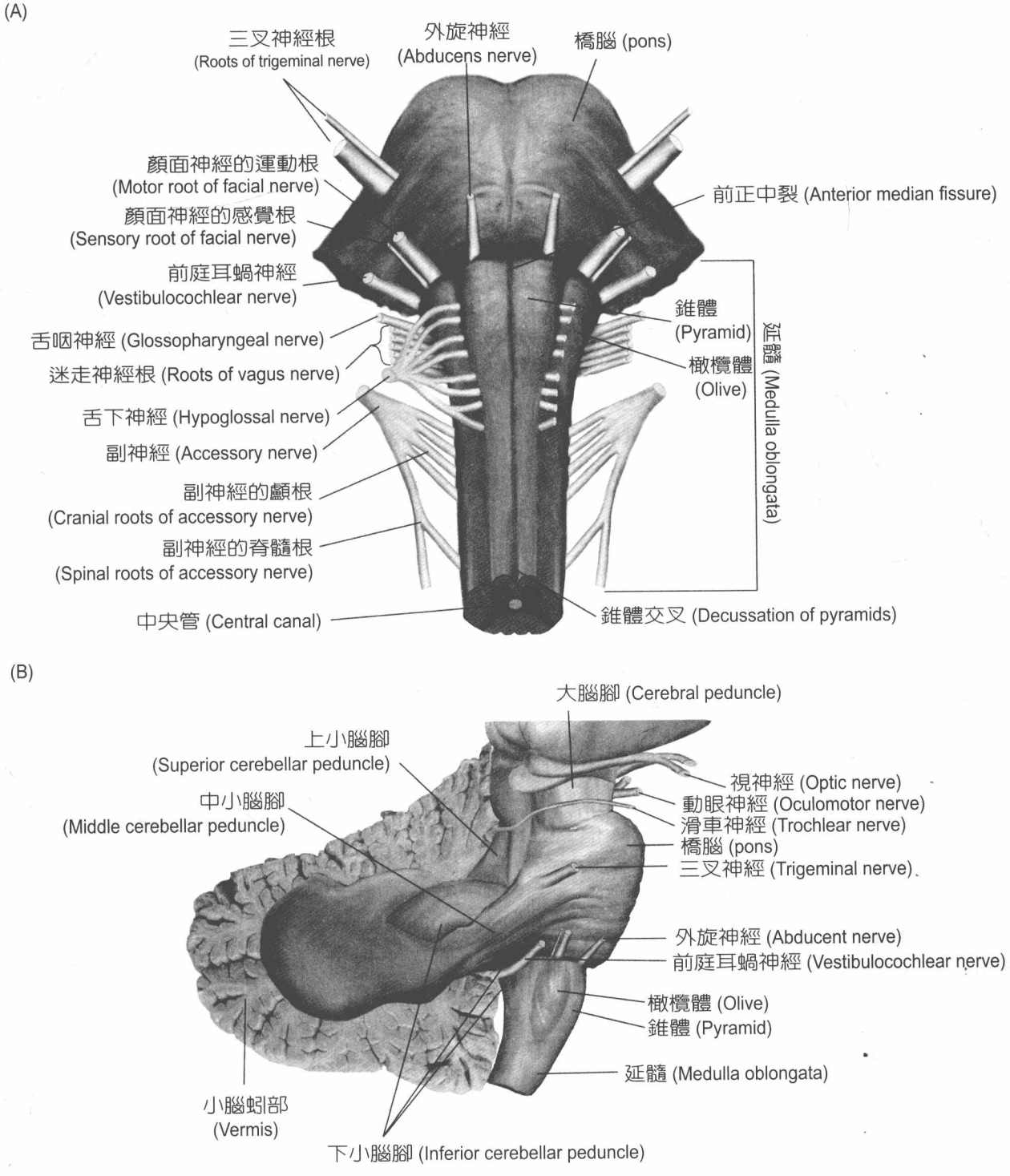



圖9-1 (A) 橋腦和延髓的前面觀：顯示第五對至第十二對腦神經的起源處。(B) 腦幹的側面觀（小腦部分已移除）：顯示第二對至第八對腦神經的起源處。

膜、淚腺、結膜、鼻粘膜以及眼皮、眉毛、額頭和鼻子處的感覺能力。上頜枝經由圓孔 (foramen rotundum) 離開頭顱骨，並且供應感覺纖維至頰部皮膚、下眼皮、鼻子側邊和上頜 (upper jaw)、上頜牙齒和口腔粘膜，以及上頜竇。

下頜枝經由卵圓孔 (foramen ovale) 離開顱腔後，便立刻與其運動根聯合 (unites)；該運動根由位於橋腦的三叉神經之運動核所產生。由於三叉神經主司為感覺，所以運動根比感覺部分還小一些。下頜枝的感覺纖維供應來自下頜〔亦作下頷 (lower jaw)〕和顳部區皮膚的感覺；在口中 (mouth)，這些纖維供應下排牙齒和齒齦，以及覆蓋在舌前 2/3 的黏膜。下頜枝的運動纖維則支配咀嚼作用的肌肉，包括顳肌、嚼肌，和內翼肌與外翼肌；此外，其運動纖維也供應下頜舌骨肌 (the mylohyoid)、二腹肌的前腹 (the anterior belly of the digastric)、腭帆張肌 (the tensor veli palatini)，以及中耳的鼓膜張肌 (the tensor tympani)。

三叉神經運動部的功能在臨床上可藉由觀察下頜 (mandible) 運動來檢試。通常當嘴巴張大時，下頜會在中線位置下拉。但當三叉神經單側性受損時，下頜會偏向無力的那一側，因為嘴巴張開時，活動中的該邊翼肌（意即，損傷的對側邊）未受反抗而收縮所導致。於執行三叉神經功能的進一步檢查時，在病患咬緊牙關之時，嚼肌和顳肌應該可以被觸摸到 (palpated)。且應可注意到單側性受損的病患，與之損傷同側的咀嚼肌將無法收縮或僅只能微弱地收縮著。在雙側性三叉神經損傷之處，雙側咀嚼的肌肉都會出現弛緩性麻痺。

## 顏面神經 [Facial nerve (VII)]

每一條顏面神經是以兩種不同大小的纖維束，在橋延腦溝 (ponto-medullary sulcus) 處，由橋腦下緣的腦幹側面發出（圖9-1）；較大較內側的纖維束由橋腦的顏面神經核發出後，攜帶運動纖維到臉部的表情肌；較小較側邊的纖維束，被稱為中間神經 (nervus intermedius)，則攜帶著自主神經纖維。這兩束神經根匯集一起在後顱窩處行走一小段距離後，在顳骨岩部 (petrous temporal bone) 沿著第八對腦神經（聽神經）進入內耳道 (internal auditory meatus)。在顳骨內，顏面神經會通過顏面神經管 (facial canal)，最後在莖乳突孔 (stylomastoid foramen) 自頭顱骨發出；運動纖維則從此處分配至顏面的表情肌肉，包括枕額肌 (occipito-frontalis)、口輪匝肌 (orbicularis oris)，以及頰肌 (buccinators)。其他由顏面神經支配的肌肉還包括莖突舌骨肌 (stylohyoid) 和二腹肌的後腹。在顏面神經管內有小量的運動纖維可支配中耳的鐙骨肌 (stapedius muscle)。

自主神經纖維通過兩條由顳骨獨立發出的顏面神經；一條是鼓索神經 (chorda tympani)，經由岩鼓裂 (petrotympanic fissure) 和來自三叉神經下頜枝的一條分支－舌神經 (lingual nerve) 連接後，離開頭顱骨。此舌神經傳遞鼓索神經纖維到頷下神經節 (submandibular ganglion)；在此它們與通過頷下神經節和舌下唾液腺的節後神經元 (post-ganglionic neurones) 進行突觸接合。鼓索神經也傳送來自舌前 2/3 的味覺。第二條攜帶自主神經纖維的小分枝則支配眼眶中的淚腺，被稱為大岩神經 (greater petrosal nerve)。

可藉由靜止狀態與做出各種臉部表情（如，噘起雙唇、微笑、皺起額頭、雙頰吹氣、露出牙齒以及在施予抵抗力下完成閉眼），以觀察病人的臉來檢查顏面神經的運動部功能。通常所有臉部運動應該雙側都會對稱，單側性的顏面神經損傷會引起損傷同側的半邊臉部出現無力或麻痺。在靜止狀態時，患有單側性顏面表情肌肉弛緩麻痺

的病人，臉部會呈現不對稱。患側的嘴較健側下垂，而唾液可能會由嘴角不停淌下。此外，因為口輪匝肌的肌張力喪失之故，下眼瞼也可能會下垂，引起患側眼瞼裂 (palpebral fissure) 比正常邊還要寬些。當病人微笑時，嘴巴活動的一側會縮進 (retract)，但患側不會有此情形；同樣的，皺眉時，對側邊的額肌會皺起；但損傷的同側則不會有皺紋發生。

雙側顏面神經麻痺時，如同可能發生在 Möbius 症候群般，雙側嘴角皆可能會流涎；雙唇合攏的緊密壓縮度可能會因為無力而導致患者無法鼓起雙頰，而雙唇在靜止狀態下也可能有些許分開。

### 舌咽神經 [Glossopharyngeal nerve (IX)]

每一條的舌咽神經如同一連串神經小根 (rootlets)，乃由後橄欖溝上端尾處的延髓發出。第九對腦神經沿著迷走神經和副神經 (accessory nerves)，通過頸靜脈孔 (jugular foramen) 離開顱腔。

舌咽神經包括感覺部和運動部，以及自主神經纖維；其運動纖維由疑核發出，支配莖突咽肌 (stylopharyngeus muscle)；其感覺纖維供應來自咽部、舌後1/3、咽門 (fauces)、扁桃體 (tonsils) 和軟腭的感覺，也攜帶來自舌後 1/3 的味覺。

在第九對腦神經內的自主神經纖維會通過耳神經節 (otic ganglion)，在該處與節後神經元產生突觸，之後調節耳下唾液腺 (parotid salivary gland) 的分泌。

### 迷走神經 [Vagus nerve (X)]

每一條迷走神經藉由許多神經小根，緊接在產生舌咽神經的小根之下的位置，從延髓的側面發出，然後通過頸靜脈孔，離開顱腔。

迷走神經包含感覺、運動和自主神經纖維，而且是唯一一條越過頭頸部範圍的腦神經，支配胸腔和上腹腔內部的結構。

從頸靜脈孔發出後，迷走神經會接收自副神經延髓部 (cranial portion of the accessory nerve) 而來的更多運動纖維。其運動纖維乃自疑核發出，並與副神經的運動纖維結合，支配咽、喉部的肌肉和腭帆提肌，以及軟腭的懸雍垂肌 (musculus uvulae)。在言語方面最為重要的第一條迷走神經分枝為咽神經 (pharyngeal nerve)，支配軟腭的升肌。當迷走神經往下行至頸部時，便產生出第二條分枝（上喉神經），支配環甲肌（主要的聲帶張肌）。第三條分枝（喉返神經）在下頸部位置分出，支配除了環甲肌之外的所有喉內肌，負責發聲時調節聲帶內收，以及發無聲語音和吸氣時的聲帶外展。

在進入喉部之前，左側的喉返神經會先下行進入胸腔，在主動脈弓下方返回 (loops) 後沿著氣管側邊上行，由左側環甲關節 (crico-thyroid joint) 的後下方進入喉部。右側的喉返神經會在右側的相同位置點進入喉部，但在上行進入喉部前，只下行遠至頸部的右鎖骨下動脈處。主動脈弓下方的左側喉返神經迴路容易受到胸腔內腫塊（如：肺部腫瘤）和主動脈弓的動脈瘤壓迫而受傷。

迷走神經的自主神經組成 (autonomic component) 會供應至胸腔和腹腔的器官，包括心、肺、主要呼吸道和血管，以及上腸胃道系統。

迷走神經的功能運作在臨床上可藉由注意：(1) 病患的嗓音音質，(2) 吞嚥的能力，以及 (3) 靜止時和發聲時，軟腭的運動和位置表現，而輕易地施測檢查。單側迷走神

經受損會引起同側聲帶麻痺，導致發聲困難 (dysphonia)，而使麻痺的聲帶無法外展或內收。藉由請病患張開嘴說「ㄚ（啊）」，便可觀察到軟腭的運動表現。正常情況下，懸雍垂和軟腭會於發聲時，從中線位置往上提。但是當單側性迷走神經損傷，發聲時會使軟腭偏向對側（即健側）。此外，患側的軟腭和後咽壁間距會較短，且患側的顎弓於靜止時會下垂。

雙側性迷走神經受損時，雙側軟腭和聲帶可能都會麻痺，雖然靜止時是對稱的，但經驗不足的臨床人員或許看起來會像正常的樣子，然而雙側軟腭靜止的位置卻比一般正常時還低，且儘管有明顯的對稱性，軟腭弓的距離會變小，彎曲度也變得比較平坦。發聲時，運動延展性會降低，而且嚴重病患的顎部可能完全不會上抬。如果透過直接或間接式喉鏡檢查來觀察，雙側聲帶的內收與外展也會嚴重受損。

### 副神經 [Accessory nerve (XI)]

每一條副神經都含有兩部份：延髓部 (a cranial portion)，由延髓的疑核發出；以及脊髓部，由脊髓頸髓節段的前五節處發出（圖9-1）。由延髓側部發出的副神經延髓部 (cranial accessory) 以 4～5 條神經小根的形式緊接在形成迷走神經的小根之下。於通過頸靜脈孔離開顱腔前，副神經延髓部會與副神經脊髓部 (spinal accessory) 結合而成為副神經。副神經延髓部纖維乃由脊髓的頸髓節段前五節的前角產生，自脊髓側部發出後聯合形成單一的神經幹 (nerve trunk)，沿著脊髓旁上行，經過枕骨大孔進入頭顱後與副神經延髓部結合。

自頭顱骨發出之後，副神經延髓部會離開副神經脊髓部而與迷走神經結合，並藉由迷走神經的分佈，供應咽、喉部肌肉、懸雍垂肌與腭帆提肌的運動支配。另一方面，副神經脊髓部則支配斜方肌 (trapezius muscle) 和胸鎖乳突肌的運動功能供給。

副神經延髓部的異常在臨床上會被認為是迷走神經的異常，但副神經脊髓部的異常可由斜方肌和胸鎖乳突肌的麻痺和萎縮來驗證。

### 舌下神經 [Hypoglossal nerve (XII)]

每一條舌下神經由舌下神經核的運動細胞產生，且自延髓中分開錐體和橄欖體間溝內的一連串神經小根中發出。此神經會通過位在枕骨大孔邊緣的舌下管 (hypoglossal canal) 而離開顱腔。

舌下神經提供舌部肌肉的運動支配。舌部肌肉可被區分成兩群：完全位在舌頭內的舌內肌負責舌頭的形狀改變，以及舌外肌，舌外肌的一端會附著在舌頭以外的構造，並且負責嘴巴裡的舌頭移動。舌下神經支配所有舌部的肌肉，除了顎舌肌之外，其他頸部區域的肌肉也受舌下神經支配，包括胸骨舌骨肌 (sternohyoid)、胸骨甲狀肌 (sternothyroid)、肩胛舌骨肌下腹 (inferior belly of the omohyoid) 以及頦舌骨肌 (geniohyoid muscle)。

舌下神經的功能運作可由觀察舌頭於靜止時和運動時來檢查。單側性舌下神經受損時與同側舌頭的萎縮以及肌束顫搐有關。觀察口腔內部時，患側的舌頭可能會顯得比較小，表面有縮紋，表示為萎縮。舌頭的肌束顫搐對某些個案可能是最容易觀察到的下運動神經元異常癥兆。當要求病患將舌頭伸出

時，會偏向麻痺的那一側。另外一項舌頭無力的檢查是讓病患將他們的舌頭抵住臉頰 (cheek)，而施測者用手對抗鼓起的臉頰予以施壓。

雙側性的舌下神經均受侵犯時，舌頭兩邊 (both sides) 可能都會萎縮並且出現肌束顫搐。雖然舌頭伸出在中線位置，但伸出的動作範圍（程度上）可能會因無力而嚴重受限，在更為嚴重的情況下，病患可能無法將舌頭伸展過下排牙齒，而且可能會有困難或無法達成將舌尖和舌體上抬碰觸到上齒齦或硬顎。

## 與下運動神經元病灶損傷相關的神經性異常
(Neurological disorders associated with lower motor neurone lesions)

由腦幹延髓區域產生的神經所支配的肌肉出現弛緩性麻痺時，通常稱為「延髓麻痺 (bulbar palsy)」。引起延髓麻痺的疾病可能會影響下運動神經元的細胞體或其軸突，乃因會行經周邊神經之故。多種不同的神經性疾病可能會造成支配言語產出的肌肉其下運動神經元的損傷。病毒性感染、腫瘤、腦血管意外、漸進性退化和先天性的情況也可能會損傷到腦神經核或是脊髓的前角細胞。一旦腦神經和脊髓神經離開中樞神經系統後，創傷性頭部外傷、腫瘤、腦血管性缺損（動脈瘤）、骨突處 (bony prominences) 以及引發神經炎的中毒或感染便可能對它們造成影響。

依照行經周邊路線時的神經異常影響，或是涉及脊髓前角抑或腦神經核的神經細胞體的異常來看，引起弛緩型吶語症的下運動神經元異常可被分成兩群。引起弛緩型吶語症的下運動神經元主要的異常列於表9-3。

除了下運動神經元本身的病灶損傷外，弛緩型吶語症也可能與神經衝動的傳遞神經肌肉接合處障礙（如：重症肌無力）或是涉及言語機制本身的肌肉異常〔如：肌肉失養症 (muscular dystrophy) 和多發性肌炎 (polymyositis)〕有關。

## 弛緩型吶語症的臨床特徵
(Clinical characteristics of flaccid dysarthria)

弛緩型吶語症可能會在任何一項或所有主要言語產出器官的次系統中出現明顯的表現，包括呼吸系統、喉閥門 (laryngeal valve)、腭咽閥門 (velopharyngeal valve) 以及構音閥門。雖然主要的言語偏差特徵可能根據受影響的特定神經與肌肉而有所不同，但發生的偏差主要被歸為是肌肉無力與肌張力降低，以及言語機制的速度 (speed)、範圍和動作準確度受到肌肉無力與低張力的影響所致。Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 發現弛緩型吶語症最能夠與其他類型吶語症區辨的言語特徵組合為：明顯的鼻音過高，經常結合鼻漏氣、連續性氣息嗓音以及可聽得到的吸氣聲。這些學者還提出其他明顯的言語特徵包括：子音不準確、音高平板、音質粗糙 (harsh voice quality)、語詞簡短以及音量單調 (monoloudness)。Enderby (1986) 根據弛緩型吶語症的主要十項要點，依發生頻率順序排列為：唇密合度差、靜止時雙唇異常、展唇異常、流口水 (dribbling)、舌上抬度減少、靜止時舌頭異常、舌頭的交替動作變差 (poor alternating movements of tongue)、發聲時長 (phonation time) 減少、複述清晰度變差以及敘述的清晰度變差。

如同之前所指，弛緩型吶語症病患表現的特定性言語特徵是依其受影響的神經和肌肉而定。

### 膈神經和肋間神經的病灶損傷
(Phrenic and intercostal nerve lesions)

呼吸肌對言語動作的產生是很重要的，因為呼氣提供了言語的能量來源，所以，供

表9-3 引起弛緩型吶語症的下運動神經元之神經學異常

| 病灶損傷的部位 | 障礙異常 | 病　因 | 癥兆與症狀 |
|---|---|---|---|
| 周邊神經（特別是腦神經 V, VII, IX, X, XI 和 XII） | 多發性神經炎 | 一些神經的發炎，急性類型—可能發生在病毒性感染—後，例如淋巴腺熱；慢性類型—可能與糖尿病和酒精濫用（酗酒）有關 | 感覺和下運動神經元的變化通常自四肢遠端的部位開始，再擴散到其他區域包括臉部、舌頭、軟腭、咽和喉部；呼吸肌也可能會涉及。雙側顏面麻痺可能會發生在自發性的多發性神經炎（Guillain–Barr'e 症候群）中 |
| | 腦神經的壓迫與損害 | 腫瘤，例如聽神經瘤引起第八對腦神經的壓迫。動脈瘤，例如被主動脈弓動脈瘤壓迫到的左側喉返神經。創傷，例如於甲狀腺切除術中，傷害到喉返神經 | 下運動神經元的局部性癥兆則依所涉及的特定神經而定 |
| | 自發性 (Idiopathic) 顏面麻痺（Bell 氏麻痺） | 大部分個案發病原因均屬未知，但可能與莖乳突孔的炎性病灶損傷有關；約有 80% 個案可恢復 | 突發性的單側性顏面麻痺 |
| 腦神經核和／或脊髓前角 | 腦幹處的腦血管意外 | 外側延髓症候群（Wallenberg 氏症候群）—由後下小腦動脈、椎動脈或側延髓動脈阻塞所引起 | 疑核（第九、十和十一腦神經的顱部之起源處）損傷會導致吞嚥困難、聲音嘶啞和患側的軟腭麻痺。臉部感覺皆會受損、暈眩和噁心也會出現 |
| | | 內側延髓症候群—由前脊髓或椎動脈阻塞所引起 | 舌下神經核的損傷會導致舌頭單側性麻痺以及萎縮；交叉性（對側）輕偏癱（臉部除外）和感覺改變也會出現 |
| | | 外側橋腦症候群（Foville氏症候群）—由前下小腦動脈或其周圍動脈阻塞所引起 | 顏面神經核的損傷會導致患側顏面部肌肉的弛緩性麻痺；其他症狀還包括耳聾、運動失調性的步態、暈眩、噁心和感覺改變 |

（接續）

表9-3 引起弛緩型吶語症的下運動神經元之神經學異常（續）

| 病灶損傷的部位 | 障礙異常 | 病　因 | 癥兆與症狀 |
|---|---|---|---|
| | | 內側橋腦症候群（Millard–Gubler 症候群）—由基底動脈的正中旁支阻塞所引起 | 症狀包括患側顏面麻痺、交叉性輕偏癱以及觸覺和位置覺受損 |
| | 進行性延髓麻痺 | 一種運動神經元疾病，在某些腦神經核的運動細胞會有進行性的退化 | 進行性言語機制的肌肉無力和萎縮 |
| | 多發性神經炎 | 病毒性感染，會影響腦神經的運動神經核以及脊髓的前角細胞 | 受侵犯的肌肉麻痺和損耗可出現下運動神經元的癥兆；麻痺可能呈現瀰漫性或局部性，並影響言語的肌肉、四肢肌肉和呼吸肌 |
| | 腫瘤 | 腦幹腫瘤—兒童較成人常見 | 腫瘤可能會逐步涉及腦神經核，而造成言語機制的肌肉漸漸無力和弛緩性麻痺 |
| | 延髓空洞症 | 在第四腦室區域的下腦幹會有緩慢進行性的囊性退化；先天性障礙的症狀通常發病於成年早期 | 當囊腔形成時，可能會逐步涉及腦神經核，而使言語機制的肌肉產生下運動神經元的癥兆 |
| | Möbius 症候群（雙側先天性顏面癱瘓） | 先天性第六和第七對腦神經核增生 | 雙側性顏面麻痺 (VII) 和雙側性外展肌麻痺 (VI) |

應呼吸肌的神經阻斷後，會干擾正常的言語產生。

膈神經或肋間神經的病灶損傷可能會導致潮氣量和肺活量降低，以及呼氣控制障礙的呼吸功能低下 (respiratory hypofunction)，繼而可能影響病患的言語，而產生言語異常，如：講話時因為氣息太快耗盡而呈現簡短語句，以及因為有限的吐氣氣流量而產生音高和音量降低 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Darby, 1981)。

### 迷走神經的病灶損傷 (Vagus nerve lesions)

迷走神經供應喉部肌肉和軟腭的上抬肌，其病灶損傷會影響發聲、共鳴或此兩方面的言語產出功能，因而若沿著神經路徑損傷的病灶位置為依據來看，患者所表現的言語異常也會有所不同。涉及腦幹疑核〔如：發生於外側延髓症候群 (lateral medullary syndrome)〕、或是靠近腦幹（如：在頸靜脈孔區域）的迷走神經病灶損傷，會造成由其支配的所有肌肉產生麻痺。如此情況下，

患側聲帶會麻痺，且呈現些微內收的姿態（abducted position），而出現中度氣息聲、粗糙嗓音和音量降低的弛緩型吶語症特徵，其它可能會出現的嗓音特徵還包括複聲、簡短語句以及吸氣時喘鳴 (inhalatory stridor)。此外，在同側的軟腭也會麻痺，而導致病患的言語出現鼻音過重。倘若損傷的病灶為雙側性，則兩側的聲帶皆會麻痺而無法外展或內收，雙側的軟腭上抬也同樣受損，而導致更加嚴重的氣息音與過度鼻音。雙側性的弛緩型聲帶麻痺的主要臨床癥兆包括有：氣息嗓音（反映出聲帶內收的不完全而產生氣體過度的漏出）、可聽得到的吸氣（吸氣時喘鳴－反映出吸氣時的聲帶外展不當），以及在情境式言語 (contextual speech) 下出現的異常語句簡短（可能是在說話時，因為無效性的喉閥門調節而導致過度氣體流失的結果）。其他在某些病患身上出現的癥兆還包括有音高平板與音量單調。

生理學和聲學的研究已朝向對一側或雙側聲帶麻痺的患者，做出上述知覺性特徵出現時的確認。與察覺到的氣息聲一致的是，利用氣動學評量為基礎的一些研究已經證實單側性或雙側性聲帶無力的病患說話時，會增加發聲的氣流速率 (phonatory airflow rates) (Iwata, von Leden and Williams, 1972; Till and Alp, 1991)。單側性聲帶麻痺的患者已由高速喉部攝影及喉頻閃錄影檢查 (videostroboscopy) 確認出有聲門關閉不夠緊實的問題。此外，還與預期的聲帶低張性 (hypotonicity) 所產生的效應一致的是，後面提及的這些技術檢查也發現，受損的聲帶會有極大振幅 (vibratory amplitude) 和過大的黏膜波 (mucosal waves) 出現。單側性聲帶麻痺病患的聲學研究已發現在基頻頻域和變率 (variability) 上會有所限制 (Murry, 1978)，與經常被報導的弛緩型吶語症所察覺的音高平板是一致的 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。

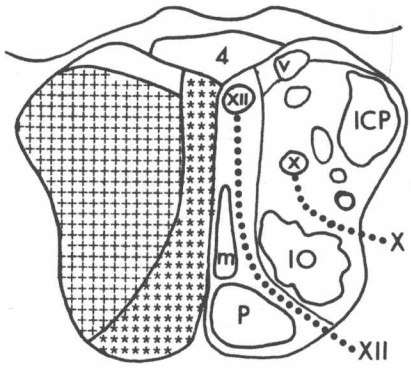



圖9-2 經由外側延髓症候群和內側延髓症候群影響的延髓橫切面結構。ICP＝下小腦腳；IO＝下橄欖體；m＝內側毛帶；P＝錐體；X＝疑核和迷走神經；XII＝舌下神經核和舌下神經；++＝外側延髓症候群；**＝內側延髓症候群；4＝第四腦室。

雙側性的軟腭無力會與鼻音過重、聽得到的鼻漏氣、子音清晰度降低（由於鼻漏氣以致口內壓降低的結果）以及語句簡短〔鼻漏氣的結果所反映出呼氣時，供應的氣流提早耗盡 (premature exhaustion) 的結果〕。

外側延髓症候群 (lateral medullary syndrome) 是一種神經學上的異常，腦幹處的迷走神經源頭會受到影響，而引起發聲和共鳴的障礙。外側延髓症候群是由腦血管意外所造成，涉及後下小腦動脈、椎動脈或外側延髓動脈阻塞，導致吞嚥障礙、發聲困難、軟腭麻痺、噁心、嘔吐和幻視 (oscillopsia)（視覺上呈現物體跳動的情形）。受外側延髓症候群所影響的腦幹結構呈現於圖9-2。

迷走神經的遠端供應軟腭的分枝（咽枝）且靠近上喉神經出口處受損時，也會如同腦幹的病灶損傷般，產生發聲方面相同的影響。不過，此病灶損傷不會產生鼻音過重，因為腭帆提肌的功能並未波及到。喉返神經的局限性病灶損傷（如：於甲狀腺切除

手術後可能的傷害結果，或是被胸腔內腫塊或主動脈弓的動脈瘤壓迫到迷走神經所致）也與發聲困難有關，不過，後述的情況之下，環甲肌（聲帶的主要張肌）不會受到影響，所以聲帶麻痺會靠近中線位置。因此，嗓音同樣會出現粗糙聲與音量降低，但氣息聲會比觀察到的腦幹疑核受損的個案稍微好些。雙側性的喉返神經受損則為罕見，倘若出現，則較有可能是腦幹的病灶損傷所導致雙側聲帶麻痺。

因此，鼻音過重與發聲困難是否合併存在，可提供迷走神經行經路線上　珍貴的病灶位置資訊。與迷走神經阻斷有關的主要可能病灶部位，和其臨床上可辨認出會造成言語產出的影響一同摘要於圖9-3。

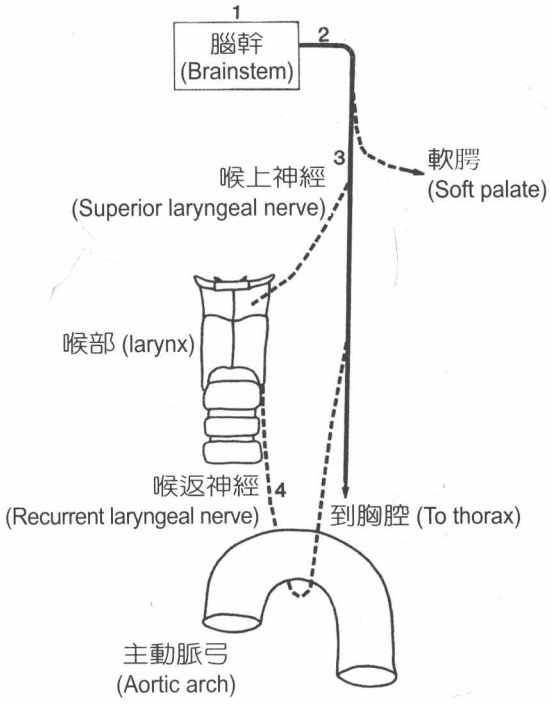



圖9-3 迷走神經在言語肌肉組織的分佈範圍，所呈現與言語障礙有關的主要病灶損傷部位：1.疑核的病灶損傷導致發聲和共鳴受損；2.枕骨大孔區域的病灶損傷導致發聲和共鳴受損；3.遠離咽神經起源位置的病灶損傷與受損的發聲功能和正常的軟腭功能有關；4.左側喉返神經的病灶損傷與所有左側喉內肌弛緩性麻痺有關，除了環甲肌之外；結果，左側聲帶的外展與內縮動作會因而受損。

## 三叉神經、顏面神經以及舌下神經的病灶損傷
(Trigeminal, facial and hypoglossal nerve lesions)

三叉神經、顏面神經以及舌下神經共同調節言語構音器官的運作。三叉神經支配下頷的動作。單側性的三叉神經受損時只會稍微影響說話，而動作（如抬下巴）也稍微會受損。但是，雙側性的三叉神經受損時，對言語產生會有極重大的影響，因為下頷上抬肌（譬如：嚼肌和顳肌）可能太無力而使下頷無法靠近上頷，遂可能會妨礙到舌頭和雙唇以及口腔結構於發出雙唇舌部子音和母音時所需的相互接觸。不過，三叉神經的病灶損傷很少單獨存在，通常也會包含其他腦神經。涉及中顱窩 (middle cranial fossa) 的任何病理異常（譬如：動靜脈畸形、中風、感染、小腦橋腦角腫瘤等等）幾乎都能破壞三叉神經，而導致三叉神經支配區域的感覺及／或運動的障礙。

臉部表情肌的單側性弛緩麻痺，好比發生在一條或其他條顏面神經受損後，會產生雙唇和唇齒位置子音的扭曲。由於患側雙唇無力的結果，這些病患無法將雙唇緊閉，所以在累積口內壓時空氣會從雙唇間漏出，使得塞音 (plosives) 的發出有困難。雙側性顏面麻痺或輕偏癱 (paresis)（譬如：在 Möbius 症候群中所見）的病患，出現上述情況的程度會更嚴重，而雙側的無力情形會致使雙唇和唇齒位置的子音出現扭曲、甚至到完全刪除 (obliteration) 的障礙程度。嚴重情況下，因為圓唇或展唇發生問題，某些母音扭曲的現象也可能因此變得更明顯。涉及第七對腦神經的病灶損傷可能會單獨發生或與其他腦神經合併存在，尤其是第六對腦神經（外旋）(譬

如：病灶損傷位在第四腦室底）或第八對腦神經（前庭耳蝸）〔譬如：聽神經瘤 (acoustic neuromas)〕。顏面神經麻痺常見的原因包括血管性病灶損傷、創傷、感染〔譬如：單核球增多症 (mononucleosis)、帶狀疱疹 (herpes zoster)、中耳炎 (otitic media)、腦膜炎、萊姆病 (Lyme disease)、梅毒 (syphilis)、類肉瘤病 (sarcoidosis)、炎症性多發性神經病變 (inflammatory polyradiculoneuropathy)〕以及腫瘤〔譬如：小腦橋腦角腦膜瘤 (meningioma)、聽神經瘤〕。Bell 氏麻痺是一種涉及下運動神經元型的顏面部無力病症，是由於中樞神經系統以外的原發性 (idiopathic) 顏面神經病症所引起。臨床檢查的結果在該側顏面神經分佈的領域不會出現異常，且無力通常出現的很突然，而病情進展可能超過幾小時或甚至幾天。發生原因仍屬未明，但可能和膝狀神經節 (geniculate ganglion) 感染的第一型單純皰疹再活化有關，而某些情況下會出現顏面神經受損；但在某些情形下，多數病患是不需要治療即可恢復。大約有 10% 的病患會經歷永久性的顏面無力與容貌毀損 (disfigurement)。

舌下神經的病灶損傷會因為干擾舌頭正常的運動，而引起構音障礙，不過，發聲與共鳴仍維持正常。如同可能發生在腦幹的情形（如：內側延髓症候群）（圖9-2）或是周邊神經的病灶損傷（如：頷下腺腫瘤壓迫到左側或右側舌下神經），單側性舌下神經受損皆會使病灶損傷同側的舌頭產生弛緩性麻痺。雖然這可能與暫時性的輕度構音不準確有關，特別是發舌齒 (linguodental) 子音與舌顎 (linguopalatal) 子音，但在大部分情況下，病患即可學會快速地代償單側舌頭的無力或麻痺（通常在急性症狀發生後數日）。不過，與雙側性舌下神經病灶損傷有關的卻是更為嚴重的構音異常。這些個案的舌頭運動可能會嚴重受限，而且需要將舌尖上抬到上齒齦（又稱齒槽嵴）(upper alveolar ridge ridge) 或硬顎（譬如：/t/, /d/, /n/, /l/ 等音）的高位前母音和子音可能會出現極度扭曲。涉及第十二對腦神經的損傷病灶可能在延髓內部、外部或在顱腔以外的位置。第十二對腦神經通常不會單獨受侵犯，而會與其他腦神經一起，尤其是 IX, X 和 XI；其病灶損傷的原因包括手術創傷〔譬如：在頸動脈內膜切除術 (carotid endarterectomy) 時〕、意外性創傷、頸動脈和椎動脈的動脈瘤、腫瘤（譬如：在頸部、唾液腺、舌基部）以及感染（包括局部和傳染性單核球增多症）。

### 多發性的腦神經性病灶損傷 (Multiple cranial nerve lesions)

最嚴重的一種弛緩型吶語症類型是由於幾條腦神經同時遭致破壞所造成。延髓麻痺時，由腦神經 V, VII, IX, X, XI 和 XII 供應的肌肉可能會同時出現功能障礙，結果，於此情況下，雙唇、舌頭、下巴、顎部和喉部會合併出現各種可能的影響，且伴隨不同程度的無力現象。受損患者出現的言語異常包括：由於腭咽閥門遭到破壞而伴隨鼻漏氣的鼻音過重；氣息聲、粗糙嗓音、可聽得到的吸氣聲、音高平板以及與喉部功能失調有關的音量單調；和由於構音器官受損所致的子音扭曲。

## 重症肌無力的言語障礙 (Speech disorders in myasthenia gravis)

重症肌無力 (myasthenia gravis) 由 Penn (1980) 將之定義為「神經肌肉傳遞的一種障礙，是由於乙醯膽鹼的菸鹼性 (nicotinic) 突觸後接受器出現自體免疫性的破壞 (auto-immune attack)」(p. 382)。此狀況會以肌肉無力為特徵，當肌肉運動時，無力現象會更惡化（容易疲勞），且當肌肉休息時便會迅速恢復。女性比男性較常受到影響，通常發病介於 20 至 50 歲之間的成人。

不正常的肌肉性疲勞現象於一段長久時間之後，可能會侷限或主要出現在一組獨立的肌肉群 (an isolated group)。由提上眼瞼肌 (levator palpebrae) 無力而引起一邊或雙邊上眼

表9-4 上、下運動神經元病灶損傷的臨床癥兆

| 上運動神經元病灶的損傷 | 下運動神經元病灶的損傷 |
| --- | --- |
| • 肌張力過高（痙攣） | • 肌張力過低（弛緩） |
| • 輕微型廢用性萎縮 | • 多條單一肌肉的萎縮 |
| • 肌牽張反射過度〔例如：頷反射 (Jaw Jerk)〕 | • 肌牽張反射降低或消失 |
| • 吸吮反射陽性 | • 吸吮反射陰性 |
| • 腳底反射 (Babinski sign) 陽性 | • 腳底反射陰性 |

瞼下垂（即垂下）常是此病況出現的第一症狀。臉部、下巴、延髓和頸部肌肉無力的現象，基本上只約有 50% 的個案會發生。其症狀包括複視 (diplopia)、吶語症、下巴懸吊張開的傾向以及咀嚼困難，還有吞嚥困難、流涎和頸部肌肉無力。所有顏面肌肉的無力現象也常見。

Darley、Aronson 與 Brown (1975) 將重症肌無力視為罹患弛緩型吶語症的一項特殊案例（因為隨著說話活動增長，言語障礙會變差且更加嚴重）。當這些病患說話時，延髓的肌肉組織 (bulbar musculature) 會疲乏得愈見明顯，可見過度鼻音增強、構音變差、出現發聲困難和困難度變得更為嚴重，以及音量程度（又稱響度位準）降低 (Darley, Aronson and Brown, 1975)，最後，其言語會變得不清晰。Bannister (1985) 提出可藉由要求病患數數到 50，便能察覺容易疲勞的現象，因為在數數的過程中言語會漸漸變得不清晰。



## 痙攣型吶語症（上運動神經元型吶語症）
## Spastic dysarthria (upper motor neurone dysarthria)

「痙攣型吶語症」(spastic dysarthria) 一辭是由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 首度提出來描述與傷及上運動神經元有關的言語障礙，而這些神經元從大腦皮質的運動區傳遞神經衝動到源於延髓腦神經核的下運動神經元。與痙攣型吶語症相關的病灶損傷，涉及下行運動路徑起源處（主要為前中央迴和前運動皮質）的皮質運動區域，或是當它們行經內囊、大腦腳或腦幹等處的下行路徑本身。痙攣型吶語症的言語特色被認為是反應張力過高（痙攣）和延髓的肌肉組織無力所造成的影響，且以動作緩慢和力道降低與範圍縮減的形式呈現 (Murdoch, Thompson and Theodoros, 1997)。所以在痙攣型吶語症一辭中提及，「痙攣」是反映上運動神經元損傷的臨床癥兆，包括涉及的肌肉痙攣性麻痺或輕偏癱、反射過強 (hyper-reflexia)〔譬如：頷反射活動亢進 (hyperactive jaw-jerk)〕、些許或無肌肉萎縮（除了有某些萎縮是與肌肉不動有關的可能性之外），以及出現病理性反射（譬如：吸吮反射）。上運動神經元損傷的基本特徵之一為：在解剖結構上反射弧會保留完整，而於下運動神經元受損時反射弧被破壞，而反射會消失或減低。表 9-4 為比較上和下運動神經元損傷有關的主要癥兆。

### 上運動神經元系統的神經解剖學
### (Neuroanatomy of the upper motor neurone system)

上運動神經元由兩個主要成分所組成，包括直接和間接的成分。直接成分又稱為錐體系統，包含將其軸突由各自位於皮質運動區的細胞體，沿著路徑一路下行而未經由突

觸接合，直接投射至下運動神經元層級。相反地，間接成分（先前稱作錐體外系統）涉及源自運動皮質，但之後經由多重突觸接合的聯結（涉及至如：基底核、腦幹的各種神經核、網狀結構、小腦和視丘等處）通往下運動神經元層級的多重突觸路徑。譬如，許多錐體外的神經纖維自運動皮質在內囊和大腦腳下行至橋腦，再轉遞至小腦，然後神經衝動再藉由視丘投射往腦幹或大腦皮質的後部。另外，許多來自運動皮質的錐體外神經纖維經由內囊下行至基底核，在該處有種種不同的神經通路使神經纖維轉遞傳往腦幹的興奮和抑制中樞。整體來說，錐體外系統是指在錐體系統旁，包含了所有的上述路徑，從皮質的運動區域傳遞運動訊息到下運動神經元。傳送錐體外訊號至下運動神經元的最終共通路徑，包括前庭脊髓徑 (vestibulospinal tracts)、四疊體脊髓徑 (tectospinal tracts)、紅核脊髓徑 (rubospinal tracts)，以及網狀脊髓徑 (reticulospinal tracts)（圖9-4）。

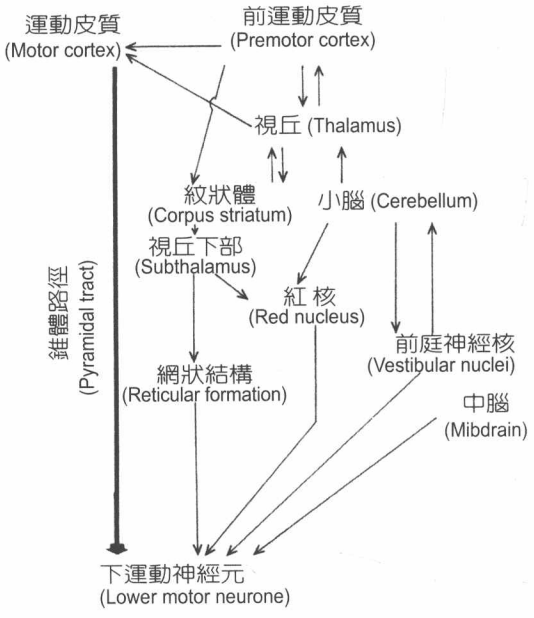



圖9-4 直接（錐體）和間接（錐體外）運動路徑的架構圖。

錐體外系統主要負責姿位安排以及動作在空間上的方向性，而錐體系統則主要負責控制一項動作上、遠超過不連續性和技能性的隨意面向上的枝節 (discrete and skilled voluntary aspects of a movement)，因為此兩系統在解剖上的位置大部份（譬如：內囊）會十分靠近，若傷及其一的病灶損傷也通常會涉及另一部分。而「上運動神經元」一辭通常不僅只應用在影響到錐體外系統（譬如：在基底核）的障礙。這樣的障礙被稱作是「錐體外症候群」，將於第十章中再作進一步的討論。

## 錐體系統 (The pyramidal system)

根據神經纖維投射到脊髓、腦幹的中腦或延腦處來看，有三個主要的纖維群被認為是組成錐體系統的成份，包括皮質脊髓徑（錐體路徑本身）、皮質中腦徑以及皮質延髓徑。

**皮質脊髓徑** (Corticospinal tract)。皮質脊髓徑從大腦皮質下行至脊髓的各個不同階層，並在該處與下運動神經元進行突觸接合。儘管最大部分的神經纖維是自運動皮質發出（主要是前中央迴），皮質脊髓徑的起源卻是從大腦皮質的感覺與運動區域而來。位於每一邊大腦半球的皮質脊髓徑，經由皮質處的一個扇形分佈叫作放射冠 (corona radiata)（呈放射狀皇冠的樣子）的神經纖維，進入皮質下的白質。每邊大腦半球中有共同的中央白質塊 (common central mass)，內部包含連合纖維、聯合纖維和投射纖維，而錐體神經纖維穿過其中，該白質塊從腦部的水平切面來看為卵圓形外觀，因此被稱為半卵圓中心 (centrum semiovale)。自放射冠皮質脊髓徑的纖維匯集成內囊的後肢 (posterior limb)（見第三章），然後通過中腦的大腦腳到橋腦。當皮質脊髓徑的纖維通過內囊時會緊密地聚集在一起，在這區域內，即使只

有小小的損傷病灶也可能會對半邊身體的上、下肢的運動控制產生嚴重影響。在橫跨過橋腦後，聚集在一起的纖維會形成延髓的錐體，而「錐體路徑」一辭即是從錐體衍生而出。在靠近延髓和脊髓接合點處，每一側錐體內大部分 (85–90%) 的纖維會交叉到另一邊，組合交織成錐體交叉 (decussation of the pyramids)。此交叉提供對側肢體的運動控制，（左側）運動皮質控制右側肢體的運動，反之亦然。交叉後的纖維在脊髓的外側索 (lateral funiculus) 下行，擔任外側皮質脊髓徑。而剩下的那些未交叉的纖維，大多數在前索 (ventral funiculus) 下行，成為前皮質脊髓徑。後面提及的這些神經纖維大部分在下行到脊髓時會交叉到對側。

**皮質中腦徑** (Corticomesencephalic tracts)。皮質中腦徑包含來自大腦皮質到第 III, IV 以及第 VI 對腦神經核的神經纖維，這些神經纖維供應眼外肌的運動功能，它們自額葉眼區發出，此區是大腦額葉皮質的一部分，緊位於前運動皮質之前。

**皮質延髓徑** (Corticobulbar Tracts)。皮質延髓徑的神經纖維與皮質脊髓徑的纖維一起出發下行，但在中腦高度平面處走向不同路線。它們會在第 V, VII, IX, X 和 XII 對腦神經的神經核處，與下運動神經元產生突觸接合後而終止。因為如此，它們是痙攣型吶語症發生時，錐體系統中最重要的成分。雖然皮質延髓徑的大多數神經纖維交叉到對側，但未交叉〔同側 (ipsilateral)〕的連結也還存在。事實上，大多數在腦幹的腦神經核接收來自雙側的上運動神經元支配，因此，依不同程度而言，雖然上運動神經元支配腦神經核的優勢是來自於對側腦半球，但大多數的情況下仍然有相當可觀的同側上運動神經元的分佈。

對上述腦神經核的上運動神經元支配上有項重要的例外，即是由部分顏面神經核所供應下半邊臉部的下運動神經元，此神經元只接收對側上運動神經元來的連結 (Sears and Franklin, 1980; Snell, 1980)（見圖9-5）。

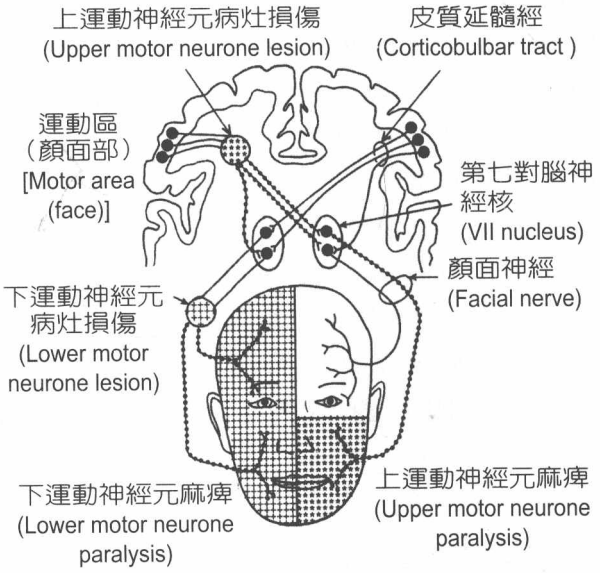



圖9-5 供應臉部表情肌肉的上運動神經元和下運動神經元的單側損傷之影響。

臨床上，大多數腦神經核具有的雙側性神經支配現象，對單側性上運動神經元損傷類型的言語障礙而言，有重要的含義。儘管暫時且輕微的構音障礙可能會發生在單側性的皮質延髓性病灶損傷之後，但一般雙側性皮質延髓損傷則應該會產生永久性的吶語症。

位於運動皮質或內囊等處的單側性上運動神經元病灶損傷，會引起對側下半邊臉部的痙攣性麻痺或無力，但不會在上半邊臉部，這可能是由於口輪匝肌無力而與輕微短暫的吶語症有關。前額、嚼肌、軟腭（即：無過度鼻音現象）、咽（即：無吞嚥問題）或喉部（即：無發聲困難）均

不會出現無力的情形。不過，單側性上運動神經元會造成損傷病灶對側邊的單側舌頭輕微無力。因此，在這樣單側性損傷的情況下，除了舌頭的肌肉外，同側的上運動神經元僅足夠維持大多數的延髓性肌肉達到幾近正常的功能。雖然大部分學者同意，舌下神經核接收來自雙側上運動神經元的支配，但因為某些原因同側的神經連結似乎比其他腦神經核的連結效果還差。Snell (1980) 提出供應頦舌肌（唯一能夠伸出舌頭的肌肉）的部分舌下神經核，僅接收來自對側大腦半球之上運動神經元的支配。

## 與上運動神經元病灶損傷有關的神經性異常
(Neurological disorders associated with upper motor neurone lesions)

有兩項主要症候群可歸因於上運動神經元的損傷：假性延髓麻痺〔又稱作「核上性延髓麻痺 (supranuclear bulbar palsy)」〕以及痙攣性半身麻痺。此兩症候群的特色為痙攣及隨意性運動損傷或喪失。

### 假性延髓麻痺 (Pseudobulbar palsy)

假性延髓麻痺是因其臨床表現類似於延髓麻痺而得名（「pseudo」意思為「假的」），而且與上運動神經元至延髓的腦神經，發生雙側性連結中斷的多種不同神經性障礙有關。在此情況下，包括構音、腭咽和喉部的延髓肌肉會有肌張力過高而且呈現反射過強，此外，延髓肌肉的運動範圍與力道會降低，單一動作與重複性動作也會變慢，不過，重複性動作時的節奏是規律的，動作的方向性也正常。假性延髓麻痺的症狀包括雙側顏面麻痺、吶語症、發聲困難、雙側性輕偏癱 (hemiparesis)、失禁與動作徐緩 (bradykinesia)，嘴角流涎也常見，而且許多這類型病患還呈現不穩定的流涎現象；頷反射過強與吸吮反射呈陽性也很明顯，此外，吞嚥困難也是常見的特徵。此症候群是與痙攣型吶語症最為相關的一種神經學異常，因為持續性的痙攣型吶語症是由供給延髓腦神經核的上運動神經元受到雙側性破壞所引起。

假性延髓麻痺的病因呈多樣化，可能包括雙側性的腦血管意外、因遭受意外後頭部外傷所導致的後天性腦部損傷、廣泛性的腦部腫瘤、嬰兒期的腦性麻痺或退化性的神經性病症，如：多發性硬化症或運動神經元疾病。引起痙攣型吶語症的損傷病灶可位於腦中不同的區域，包括皮質運動區〔該處為下行運動路徑的起源點（主要為前中央迴與前運動皮質）〕和行經內囊、大腦腳或腦幹等處的下行路徑本身。

假性延髓麻痺在言語產生的所有面向上，包括發聲、共鳴、構音和呼吸皆會受到影響，但影響程度深淺不同。雙側的喉部肌肉痙攣麻痺時會使聲門變窄，因而增加氣流阻力。該要注意的是，張力過高而引起的聲帶變化不容易被看見，所以雙側性上運動神經元損傷病患的喉鏡檢查，通常在結構或功能上不會出現明顯異常，不過，聲帶功能異常則顯示，病患會出現粗糙音質與緊縮的聲音 (strained/strangled sound)，此緊縮音則與說話時，難以壓縮通過狹窄聲門的呼氣有關，這與弛緩型吶語症中所見的剛好相反。聲帶運動的範圍可能會因張力過高而減少，故而引起語韻方面的變化。假性延髓麻痺病患的嗓音音高會比正常人還低。

假性延髓麻痺病患其明顯的構音障礙主要為發出不準確的子音，而嚴重個案可能會出現母音扭曲；慢速構音也常在這些個案身上觀察到；口功能檢查通常呈現

舌頭和雙唇無力。雖然舌頭大小正常，沒有萎縮，但舌頭伸進伸出的動作緩慢，且舌頭吐出的動作侷限。某些情況下，病患可能無法將舌頭伸出超過下排牙齒，而且舌頭的側邊運動 (lateral movements) 也會受限。隨意性的唇部運動很慢，且動作範圍受限，根據 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 的報告，音節複述時通常是緩慢的，但卻具有節奏性。

鼻音過重在假性延髓麻痺中是很常見的。發聲時，會看見軟腭對稱地上抬，不過，上抬得緩慢而且可能會不完全(incomplete)。吞嚥困難也是此病症常見的一項特色，而在更嚴重的個案身上會有明確嗆到 (choking) 的危險發生。

### 痙攣性半身麻痺 (Spastic hemiplegia)

單側性上運動神經元病灶損傷會產生痙攣性半身麻痺，那是對側身體的下臉部和肢體受到主要影響的一種情形，延髓肌肉並未受到很大影響，無力的現象只侷限在對側雙唇、下半臉部和舌頭。除此之外，前額、顎部、咽和喉部也大半未受影響。所以，不像假性延髓麻痺，痙攣性半身麻痺不會發生與咀嚼、吞嚥、腭咽閉鎖功能或是喉部活動的問題有關。口腔內的舌頭似乎正常，但伸出時會偏向無力的那一邊。其吶語症僅短暫出現，與會永久存在的痙攣型吶語症不同，且有輕微的構音不準確。

## 痙攣型吶語症的臨床特徵
## (Clinical characteristics of spastic dysarthria)

Darley、Aronson 和 Brown (1975) 辨認出四種供應言語肌肉組織的上運動神經元中斷之後產生的肌肉功能異常，其反映在言語輸出上的症狀包括：痙攣、無力、動作範圍受限以及動作緩慢。於是，這些生理學上的特徵便被識別是痙攣型吶語症患者，典型可觀察到的主要偏差性言語行為的潛在性基礎 (underlying basis)，而痙攣型吶語症便是以緩慢、拖曳且吃力的言語為特徵的一種說話費力情況。

### 痙攣型吶語症的知覺性特徵
### (Perceptual features of spastic dysarthria)

由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 提出與痙攣型吶語症相關、可察覺到的最顯著言語異常包括：子音不準確、音高平板、重音不足 (reduced stress)、粗糙音質、音量單調、音高過低、語速緩慢、鼻音過重、緊縮音質、語句簡短、母音扭曲、破音 (pitch breaks)、連續性氣息音以及過度且持平的重音。此偏差的言語特徵可主要群集 (clustered) 歸納在構音／共鳴不完全、發聲（口）狹窄和語韻不足的（言語面向）區域。Chenery、Murdoch 和 Ingram (1992) 在一群假性延髓麻痺受試者中，辨認出一組相似的知覺性偏差特徵，儘管影響的程度不同，仍能由此確認痙攣型吶語症個案出現的所有言語產出面向上的缺損（意即：呼吸、發聲、共鳴、構音和語韻）。

除了言語知覺性的特徵外，痙攣型吶語症個案的口功能檢查也出現典型的缺損模式。口功能評量通常出現唇部和舌頭肌肉無力，舌頭從嘴裡伸進伸出時的動作也表現緩慢；舌頭運動的延伸經常是非常侷限，因為如此，患者可能無法將舌頭伸出下排牙齒之外；舌頭側邊運動也是受限的，儘管舌頭大小是正常的；隨意性的唇部運動也通常緩慢而且運動範圍也受限。依據 *Frenchay Dysarthria Assessment* 的使用評量結果，Enderby (1986) 辨認出痙攣型吶語症的主要特徵為（依發生頻率順序）：說話時舌頭運動差、語速緩慢、發聲和語調

差、交談時清晰度欠佳、舌頭的變換性動作 (alternating movements) 減少、說話時唇部運動不佳、顎部上抬的動作維持減少、敘述時清晰度降低、鼻音過重以及缺乏音量的控制。

為了支持 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 的發現結果，其他研究學者也根據痙攣型吶語症患者唸讀一篇標準化的短文 (passage) 表現，而證實此類病患緩慢的語速 (Linebaugh and Wolfe, 1984; Ziegler and von Cramon, 1986)。如利用一項構音速率的測量，Linebaugh 和 Wolfe (1984) 以語音發出的時間 (speech emission time) 除以標準化短文的總音節數而得到平均音節時長。使用此方法，他們發現痙攣型吶語症者比正常說話者有顯著較長的平均音節時長，而且該平均音節時長也同時與痙攣型吶語症者的清晰度和自然度呈現顯著相關。為了要將 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 的「緩慢速率」、「不準確的子音」和「扭曲的母音」之概念弄得更確切些且可量化，Ziegler 與 von Cramon (1986) 利用電腦化信號處理的技術，報導痙攣型吶語症者出現字與音節的時長增加（象徵語速緩慢）、在子音構音的音壓位準 (sound pressure level) 對比降低（象徵不準確的子音），以及央化 (centralization) 的母音共振峰（象徵扭曲的母音）。除了言語速率變慢之外，痙攣型吶語症者也被報導比正常受試者，有顯著較慢的音節複述速率 (Portnoy and Aronson, 1982; Dworkin and Aronson, 1986)。

Portnoy 和 Aronson (1982) 調查一組痙攣型吶語症病患的緩慢口腔輪替速率 (diadochokinetic rate) 特徵，他們發現痙攣型吶語症病患不僅音節複述速率比正常受試者慢，而且比正常的音節複述速率還更具有顯著的變異性。後述的量性結果與 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 的知覺性分析結果呈現一致，他們的分析認為，痙攣型吶語症個案有規律的音節複述節奏。

## 痙攣型吶語症的生理與聲學特徵
(Physiological and acoustic features of spastic dysarthria)

雖然知覺性分析仍是日常性 (day-to-day) 吶語症評量的基礎，但此評量法本身對作為鑑別診斷和治療吶語症之主要工具上，其不恰當性令人投出了重度的質疑。Orlikoff (1992) 提出，透過知覺性分析來識別異常的知覺性特徵則僅能解釋出現障礙，且證明整體的言語失能 (overall speech disability)，但是，它無法解釋潛在的病理生理性功能異常的本質。Murdoch、Thompson和 Theodoros (1997) 則提出吶語症的治療應該要以全面性的病理生理評估為基礎，以決定每項言語產出次系統的肌肉損傷狀態。生理學上的評量應該不僅使用來解釋與量化言語障礙，還能夠協助解析出現言語機制異常的次系統。藉由合併知覺性、聲學和生理學的方法來瞭解言語障礙發生的潛在病理生理性缺損，可讓臨床人員首先對言語缺損的位點 (loci)（意即：構音上、腭咽部的、喉部的或呼吸方面）界定得更好，接著再去確認經過治療後，哪些言語障礙特徵可以進步最多，將能產生更有效率暨有效能的 (efficient and effective) 治療策略。Roy 等人 (2001) 合併使用一種知覺性、聲學和生理學的方法來標繪 (plot) 一位患有嚴重痙攣型吶語症者的恢復情形，而且還證實將此種方法應用在診斷與治療上和追蹤介入的效應所產生的優勢。

非常遺憾地，迄今，只有非常少量的工具性研究調查來檢查痙攣型吶語症者的知覺性言語偏差面向，所存在的潛在性生理學障礙。除此之外，因為大多數發表的研究採用非常小群組的受試者（大部分的研究參與人數為 $n < 5$），且包括各種不同嚴重度的吶語

症，或招募先天性的痙攣型吶語症的受試者（這有可能不會與後天性神經性損傷個案的表現相當），所以在大部分情況下，很難就與痙攣型吶語症相關的生理缺損本質做出結論性的陳述。接下來的段落將提供至今相對較少，但已被報導出的痙攣型吶語症個案，其生理和聲學上的主要研究調查結果的摘要性整理。

**痙攣型吶語症的構音功能** (Articulatory function in spastic dysarthria)。構音功能上的缺損，特別是雙唇和舌部運動減少 (Enderby, 1986)，已被確認是痙攣型吶語症個案的一項典型特徵。工具性的研究也已證實痙攣型吶語症個案的構音動作範圍縮減，以及說話語速減慢的情形。Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1980, 1982) 使用動態放射線攝影術 (cineradiography) 和 X 光微離子束系統 (X-ray microbeam system)、光纖視覺性和聲門圖儀記錄 (fibreoptic and photoglottographic recording)、超音波技術 (ultrasonic techniques) 以及位置感測器 (a position sensor detector) 與肌電圖檢查 (electromyographic assessment) 來分析兩位假性延髓麻痺病患的構音動力學 (dynamics)。研究發現這些個案的單一和重複性構音動作表現非常緩慢，而且運動範圍也受侷限；不過，構音動作的動態模式（如同在音節複述的任務中所觀察到的）一致性仍然趨向完整。後述的這項結果與 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 的知覺性研究結果一致：痙攣型吶語症病患音節重複的速率較正常速率還慢，但節奏正常。Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1980, 1982) 所調查的研究也表明，唇部和舌部構音經常伴隨下巴轉位 (jaw displacement)，而此現象被認為是構音的隨意性代償策略。將下巴運動的影響從構音軌跡 (traces) 中移除後，在資料事後錄音的分析中 (post-recording analysis)（譯者按：*"post-recording" 功能是讓機器在停止錄音後還可再錄製幾秒鐘時間的物件資料*）證明舌尖的單獨運動範圍是十分受限的 (Hirose, Kiritani and Sawashima, 1980, 1982)。

如同之前所提及，Ziegler 和 von Cramon (1986) 使用聲學評量證實痙攣型吶語症者在語速變慢上的認知，他們將字與音節時長增加的現象歸因於舌頭、唇部、下巴和軟腭運動的速度 (velocity) 降低所致。除了言語產出的變換速率之外，也在痙攣型吶語症個案的言語中發現，子音構音和央化母音共振峰上明顯的音壓位準對比亦降低。這些代表聲學上所證實的研究結果，支持了對這些患者的子音不準確和母音不準確上的認知。某位痙攣型吶語症個案的一小段言語聲學分析的相關調查，顯示「構音不準確」的知覺性特徵在其他聲學上的相關因子，包括相對較弱的摩擦噪音強度 (frication intensity noise) 和發出 /s/ 和 /sh/ 語音時的週期性能量位移 (a shift) (Weismer, 1984)。

Platt、Andrews 和 Howie (1980a) 以及 Platt 等人 (1980b) 執行了一項包括有 50 位腦性麻痺成人音韻產出 (phonological production) 的研究，其中 32 位患有痙攣型吶語症，且經證實最難發的語音為後齒齦摩擦音 /s/、/z/、塞擦音 /ts/、/dz/ 以及唇齒子音 /v/，且字尾子音偏誤 (errors) 也比字首子音偏誤還多，並且三個代表的端點母音 (vowel quadrilateral) /i/、/a/、/ u/ 也出現構音困難，口腔輪替速率也大約是正常人速率的一半。由於現在仍不知從出生就患有痙攣型吶語症的腦性麻痺成人的言語模式，與後來才罹患後天性假性延髓麻痺的病患是否相似。因此，這些音韻學上的研究發現，可能無法直接套用在目前討論的後天性障礙類型上。

吶語症個案的構音運動也曾以電顎圖 (electropalatography) 來檢查。Hardcastle、Morgan-Barry 和 Clark (1985) 檢查了三位個案的舌頭運動，一位是動作失調 (dyspraxic) 而兩位是吶語症的病患－其中一位有中度痙攣型吶語症。這項研究調查的結果顯示，吶語症

個案的子音在指標配置上 (target configurations) 出現扭曲，主要會以縮減空間目標 (goals) 來表現（譬如：塞音的閉合不完全）。痙攣型吶語症個案也出現（動作）超越指標性目標的情形 (overshoot of target goals) (Hardcastle, Morgan-Barry and Clark, 1985)。根據這些研究結果可以總結出，吶語症個案的子音構音，在肌肉張力上的需求，顯示有控制不當的現象 (Hardcastle, Morgan-Barry and Clark, 1985)。

從這些研究調查結果可以確定，出現在痙攣型吶語症個案言語中的子音不準確，似乎是構音器官的生理功能障礙所致。確實，研究構音功能的調查結果已顯示出，痙攣型吶語症個案出現力量 (strength) 和運動控制上特定的缺損。Dworkin 和 Aronson (1986) 利用一種半導體的應變式拉壓力傳感器 (semiconductor straingauge force transducer) 來評估 18 位吶語症個案（其中包括三位痙攣型吶語症者）的舌頭力量。他們發現吶語症組的舌頭力量較無力，而且在執行持續性使力的作業活動 (sustained effort tasks) 時，也較正常人為低，且無法維持最大的舌頭使力程度 (unsustained levels of maximum tongue strength effort)。

另一項對 16 位痙攣型吶語症病患的舌頭功能所做的調查，患者於上運動神經元損傷後，同樣顯示出最大舌頭壓力 (maximum tongue pressure) 的缺損 (Thompson, Murdoch and Stokes, 1995a)。由這些測驗中顯示吶語症組在舌頭的重複性運動速率方面也受損，以及在執行持續性使力活動時，與一組年齡相仿的正常受試者相比，也出現疲勞的跡象(evidence) (Thompson, Murdoch and Stokes, 1995a)。同樣地，唇部功能的最大力道 (maximum force)、重複性（運動）速率以及耐受力的受損，也在上運動神經元損傷的個案身上觀察到 (Thompson, Murdoch and Stokes, 1995b)。

痙攣型吶語症個案的構音器官除了在產生最大力道／壓力的表現降低之外，一些研究調查也指出這些個案的構音器官，在力道控制上有缺損 (Abbs, Hunker and Barlow, 1983)，而且力道變換的速率降低 (Barlow and Abbs, 1986)。Abbs、Hunker 和 Barlow (1983) 詳敘了一位先天性痙攣個案的構音功能。評量結果顯示，這位患者在唇部、舌頭和下巴有力道控制的缺損；唇部和舌頭在最大力道的程度上表現極大不穩定性，而下巴的極大不穩定狀態在非常低的力道程度下便會出現 (Abbs, Hunker and Barlow, 1983)。在正常（運動）速率下，肌肉力道的募集 (recruit) 能力降低被認定是上運動神經元症候群的病人，其口面部控制上的基礎病理生理學的特徵 (Barlow and Abbs, 1986)。 Barlow 和 Abbs (1986) 檢測了六位正常人和五位有痙攣型腦性麻痺的成人，其精細（動作）的力道與位置 (position) 上的控制，研究結果顯示這些吶語症患者的唇部、舌頭和下巴力道變換的平均速率有降低情形。

由痙攣型吶語症個案的構音器官上所確認出的障礙，其生理機轉潛在的本質需要更進一步的研究探討。根據 Barlow 和 Abbs (1984) 提出的建議，痙攣型吶語症個案所出現的舌頭最大肌力 (tongue strength) 最好以自運動皮質下行的運動控制信號中斷所致之肌肉無力的可能性來簡單地解釋。上運動神經元病灶損傷後，會因為較少數的下運動神經元被活化，而只會有較少量的運動單位進行放電 (firing)，因此肌力都肯定會降低 (Sahrman and Norton, 1977)。由於下運動神經元放電次數不夠，因而產生續發性退化反應，所以上運動神經元受損也已被證實會引起無力的情形 (Sahrman and Norton, 1977)。

**痙攣型吶語症的腭咽閉合功能**(Velopharyngeal function in spastic dysarthria)。痙攣型吶語症的腭咽閉合功能通常會受到波及，因此，鼻音過重會是與假性延髓麻痺相關的常見言語障礙特徵，儘管嚴重度比傷及下運動神經元的延髓麻痺病症還要再輕微些。痙攣型吶語症組病患的腭咽部肌肉組織所呈現

的運動模式具有對稱性，而且發聲時，軟腭上抬的速率變慢，有時還會不完全。當以壓舌板刺激時，上顎通常會有反射性反應出現。

Thompson 和 Murdoch (1995) 調查中風後，患有上運動神經元受損的 18 位吶語症病患出現的鼻音異常。他們以一種加速計 (accelerometric) 的評量技術來間接評估這些患者言語機制的腭咽部組成。結果顯示中風病患組在非鼻音的言語作業時，鼻音產生顯著較控制組發生的情形為高，但兩組在發鼻音語句時，卻無顯著上的差異，因此，工具性調查的結果證實，痙攣型吶語症病患有過度鼻音共鳴的存在。不過，從病患的個別評估結果顯示，少於半數者出現鼻腔共鳴異常，表示輕度及輕至中度的痙攣型吶語症個案發生鼻音異常的機率相對較低。根據工具性評量的發現，沒有個案被檢測出具有鼻音不足的情形。

在痙攣型吶語症個案的言語中出現的過度鼻音被歸因是由於軟腭上抬過慢且不完全所致 (Chenery, Murdoch and Ingram, 1992)。根據 Aten (1983) 利用動態放射線攝影對個人進行的觀察中提到：當數數 (counting) 或在說出系列言語時，痙攣型吶語症病患其軟腭在第一次上抬之後，便會逐漸呈現無法閉合的現象。他且形容共鳴障礙更為嚴重的個案具有一種「起始言語活動的慣性」(p. 70)，不是真的無力而是「為了伸展動作而增加阻力的一種快速的開始現象 (a rapid onset)」(p. 70)，因而中斷軟腭正常的運動 (Aten, 1983)。

Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1982) 使用一種 X 光微離子束系統來分析兩位假性延髓麻痺和兩位肌萎縮側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis) 病人的構音動態。從重複 'ten' 此字的構音動作觀察中發現，在發出 /t/ 音段時，軟腭上抬的程度隨著語詞複述而越變越低。在複述時軟腭降低的傾向被斷定為疲勞影響的象徵，且是這些病患出現過度鼻音音質的潛在性基本要素，此項被觀察到的行為模式也與之前 Aten (1983) 所注意到的一致。

目前，大家認為上顎運動的速度和範圍顯著減少〔如：Aten (1983) 所報告的〕是因為負責顎部上抬的肌肉痙攣的結果。但很遺憾地，卻一直缺少關於痙攣型吶語症患者顎部運動的直接與系統性的研究調查。因此，為了要更全面地瞭解這群患者中被確認出鼻音過重的潛在機制，有必要結合內視鏡、X 光微離子束和肌電圖的軟腭機制研究，在靜止時和連續性言語時執行更多更詳盡的腭咽閉合功能之生理研究調查。

**痙攣型吶語症的喉部功能** (Laryngeal function in spastic dysarthria)。自從 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 提出了痙攣型吶語症知覺性特徵的描述後，據信雙側性上運動神經元病灶受損在喉部層級的特徵會很明顯，主要是因為喉部肌肉的張力增加後導致喉開口 (laryngeal aperture) 狹窄〔發聲（口）狹窄 (phonatory stenosis)〕，此狹窄具推測是聲帶過度內收的結果。不過，聲帶高張性的變化無法輕易地由肉眼觀察到，所以通常在假性延髓個案的喉鏡檢查時，未見有明顯的結構和功能異常。不過，由察覺到假性延髓麻痺其嗓音的粗糙音質和緊縮音，可推測到喉部內收肌所出現的高張性 (hypertonicity)。

在推測出現喉部過度內收後，便可預期痙攣型吶語症個案的喉部生理功能調查將會顯示功能高亢的典型行為。在聲帶功能的氣

體動力測量下，喉部功能高亢將可預期會出現以發聲時阻力增加、壓力增高、喉部氣流減少以及聲帶內收／外展速率的降低來表現 (Smitheran and Hixon, 1981; Hillman et al., 1989)。聲帶振動週期的研究調查也指出，與喉部功能高亢有關的聲帶張力增加會產生基頻增加 (Hollien, 1960) 以及相對應的工作週期 (duty cycle) 與關閉的時間減少 (Kitzing, Carlborg and Lö fqvist, 1982: Hanson, Gerratt and Ward, 1983; Frokjaer-Jensen and Thyme-Frokjaer, 1989; Hillman et al., 1989)。於是，以喉頭遠距鏡檢查 (electroglottographic investigation) 痙攣型吶語症的喉部功能時，可預期將識別出基頻升高以及工作週期 (duty cycle) 和關閉時間減少的情形。

不過有項調查 (Murdoch, Thompson and Stokes, 1994) 中風後主要為輕至中度的痙攣型吶語症的喉部功能結果卻發現，只有部分喉部參數 (parameters) 證實出現於這些痙攣型吶語症個案身上。Murdoch、Thompson和Stokes (1994) 使用喉頭遠距鏡檢和氣體動力技術檢查發現，吶語症個案組裡僅有半數 (50%) 出現的主要特徵與喉部活動功能高亢有關，包括阻力增加、壓力上升以及喉部氣流量減少。即使如此，藉由群集分析 (cluster analysis)，依據各種功能高亢的合併特徵來識別三組不同次組別病患後發現，這些特徵並非全部皆會很明顯的出現在相同個案的身上。Murdoch、Thompson 和 Stokes (1994) 的研究調查裡，其他半數中風個案則被納入「功能低下」的次組別中，這些病患在工具性測量下的表現顯現出發聲時，較正常阻力低但氣流卻較正常（氣流量）為高，而這些特徵卻常與喉部功能低下較為有關。

雖然這樣的研究發現並非預料之中，但 Murdoch、Thompson 和 Stokes (1994) 提出了一些喉部功能高亢的行為理論或情況 (situations) 來說明，認為它實際上是促成確認半數病患功能低下參數的可能原因。有一種解釋是，發聲時，因為張力過強 (hypertonus)，聲帶中線位置的運動因為速度減慢而浪費一些氣流；因此，因功能高亢而存在的聲帶肌肉僵硬 (stiffness)，可能可以解釋這群功能低下病患的流量增加與阻力降低。此外，他們還建議出現功能低下的喉部參數，如增加喉部氣流，可能可以被解釋為，個案為了說話而降低肌肉使力 (muscular effort)，以對抗張力過高的聲帶所採取的喉部代償行為 (Murdoch, Thompson and Stokes, 1994)。然而，因為缺乏直接的喉部檢查，因此，由這群病患所呈現的喉部行為表現，其潛在的機制仍保留在純粹理論階段。若能再進行這部份研究的複製 (replication) 調查，納入更為嚴重的痙攣型吶語症個案，並結合喉部行為的直接性檢測與聲帶肌肉張力的肌電圖記錄，將可對這群病患的喉部行為有更深入的了解。

**痙攣型吶語症的呼吸功能** (Respiratory function in spastic dysarthria)。與上運動神經元受損有關之言語障礙的主要知覺性特徵已被確認其中一項為說話時，呼吸支持的功能受損 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Enderby, 1983; Chenery, Murdoch and Ingram, 1992)。如同喉部功能的狀況般，僅有少數量化的工具性研究報導假性延髓麻痺言語時的呼吸情形 (speech breathing)。

Murdoch 等人 (1989) 使用肺量測定 (spirometric) 和運動學的 (kinematic) 兩種評量來調查五位假性延髓麻痺者的呼吸功能，在這些個案群中，四位受試者於標準化的肺量測定評量時呈現肺活量降低，吶語症組的運動學上的評量則顯示出橫隔膜和腹部的不規則性胸壁運動，而這些現象

是發生在母音和音節產出作業時，但非發生在讀誦 (reading) 作業當中 (Murdoch et al., 1989)。在讀誦和交談作業活動時，（胸部）起伏的活動偏移量 (volume excursions) 也呈現降低的情形。基於這些研究的發現而得出結論：呼吸障礙有可能會干擾言語產出，特別在與超過正常潮氣容積下進行的呼吸使力 (respiratory effort) 有關的言語表現 (Murdoch et al., 1989)。

後續的研究 (Thompson, 1995) 則探討一組 18 位中風後，患有輕至中度痙攣型吶語症病患的呼吸功能和言語時呼吸的能力。和Murdoch 等人 (1989) 的研究結果相反的是，Thompson (1995) 執行的運動學評量結果顯示，在讀誦和交談的言語作業時吶語症病患的呼吸參數表現是正常的，不過，在利用運動學模式分析發出最大使力的言語任務 (maximum effort speech tasks) 下，確認出中風患者群出現肺容積降低的情形，此與 Murdoch 等人 (1989) 的報告一致。尤其是在最大使力的作業表現中，證實中風組之所以造成肺容積降低的原因，是因為觀察到吸氣時出現胸廓 (rib cage) 和腹部擴張下降的情形，以及呼氣時腹部收縮減少的關係，這可能是胸壁肌肉出現痙攣或無力的結果，而肺量測定的分析也證實，吶語症病患出現肺容積和容量減少 (Thompson, 1995)。

因此，根據以上的資料，似乎在呼吸的吸氣期和呼氣期 (expiratory phase) 時胸壁肌肉起伏的活動偏移量降低，會使得痙攣型吶語症患者於最大呼吸使力時減少交換的容積。肺容積的這種活動偏移量降低會依吶語症的嚴重度不同，而可能影響言語時呼吸交換的容積量。在這點上，由於缺少病患的胸壁肌肉組織的肌電圖檢查資料，所以只能推定減少胸壁動作是痙攣或無力所造成的結果。

**痙攣型吶語症的知覺性、聲學和生理性研究之總結** (Summary of perceptual, acoustic and physiological investigations of spastic dysarthria)。一般而言，過去執行聲學和生理方面的研究，皆傾向於支持由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 所報導的痙攣型吶語症之知覺性分析結果。研究所顯示痙攣型吶語症者的緩慢語速最有可能是由較長的音節時長，或是由字詞之內或之間較長的停頓所造成。證據且支持痙攣型吶語症的構音器官移動範圍有縮減，而且舌頭肌力也比正常人還低。雖然在觀察痙攣型吶語症者的動態放射線攝影時，推測其腭咽閉合功能受損，故進行客觀的工具性驗證是有必要的。而發表迄今的那些工具性研究已表明言語時，呼吸的異常可能促成痙攣型吶語症整體的言語障礙。儘管有人認為，各種言語機制成分的異常運作是痙攣所產生的結果，而此痙攣是與雙側性上運動神經元的病灶損傷有關，但這種解釋還是無法被確定，仍舊需要更進一步的客觀驗證此假設。



## 總結 (Summary)

「吶語症」一詞是應用在一群傷及中樞和／或周邊神經系統相關之言語障礙的名稱。臨床上，有六種被確認的主要吶語症類型：弛緩型吶語症、痙攣型吶語症、運動失調型吶語症、運動不及型吶語症、運動過度型吶語症以及混和型吶語症。傷及神經系統而發生的吶語症類型是依傷害的神經肌肉系統部位而定。受影響的神經肌肉系統部分可能為下運動神經元、上運動神經元、錐體外（間接）系統、小腦以及神經肌肉接合處，和言語產出機制的肌肉本身。

弛緩型吶語症與下運動神經元的病灶損傷有關，而且自下運動神經元損傷的主要症狀（弛緩性麻痺）而取其名。不過，弛緩型吶語症的症狀依照受影響的特定神經而有所不同。周邊神經攜帶下運動神經元到言語機制的肌肉，如果受損會導致弛緩型吶語症，這些神經元包括：腦神經 V、VII、XI、X、XI 和 XII 以及供應呼吸肌的脊神經（膈神經和肋間神經）。有各種神經學上的病症會引起弛緩型吶語症，包括腦血管意外、感染性異常、腫瘤、心血管缺損（動脈瘤）、創傷性頭部外傷和中毒性病症。

痙攣型吶語症與上運動神經元損傷有關，而這些上運動神經元會從大腦皮質的運動區域，傳遞神經衝動到下運動神經元，此病症自上運動神經元病灶損傷的主要症狀（痙攣性麻痺）而取其名。導致痙攣型吶語症的上運動神經元損傷的病灶通常涉及大腦皮質、內囊或腦幹的大腦腳。一般而言，雙側性上運動神經元的病灶損傷出現顯著和持續的痙攣型吶語症是必要的特徵，因此，痙攣型吶語症最常與假性延髓麻痺有關；假性延髓麻痺是因為雙側性上運動神經元病灶損傷後引起的延髓肌肉組織的痙攣性麻痺。痙攣型吶語症是以緩慢、拖曳且吃力的言語為特徵，而此特徵只有在相當使力的情形下才會發生。

## 參考文獻

Abbs, J.H., Hunker, C.J. and Barlow, S.M. (1983) Differential speech motor subsystem impairments with suprabulbar lesions: neurophysiological framework and supporting data, in *Clinical Dysarthria* (ed. W.R. Berry), College Hill Press, San Diego, pp. 21–56.

Aten, J.A. (1983) Treatment of spastic dysarthria, in *Current Therapy of Communication Disorders: Dysarthria and Apraxia* (ed. W.H. Perkins), Thieme-Stratton, New York, pp. 69–77.

Bannister, R. (1985) *Brain's Clinical Neurology*, Oxford University Press, Edinburgh.

Barlow, S.M. and Abbs, J.H. (1984) Oro-facial fine motor control impairments in congenital spasticity: evidence against hypertonus-related performance deficits. *Neurology*, **34**, 145–150.

Barlow, S.M. and Abbs, J.H. (1986) Fine force and position control of select orofacial structures in the upper motor neurone system. *Experimental Neurology*, **94**, 699–713.

Chenery, H.J., Murdoch, B.E. and Ingram, J.C.L. (1992) The perceptual speech characteristics of persons with pseudobulbar palsy. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **20**, 21–31.

Darby, J.K. (1981) The interaction between speech and disease, in *Speech Evaluation in Medicine* (ed. J.K. Darby), Grune & Stratton, New York, pp. 35–46.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969a) Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 246–269.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969b) Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 462–496.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Dworkin, J.P. and Aronson, A.E. (1986) Tongue strength and alternate motion rates in normal and dysarthric subjects. *Journal of Communication Disorders*, **19**, 115–132.

Edwards, M. (1984) *Disorders of Articulation: Aspects of Dysarthria and Verbal Dyspraxia*, Springer-Verlag, Vienna.

Enderby, P. (1983) *Frenchay Dysarthria Assessment*, College Hill Press, San Diego.

Enderby, P. (1986) Relationships between dysarthric groups. *British Journal of Disorders of Communication*, **21**, 189–197.

Frokjaer-Jensen, B. and Thyme-Frokjaer, K. (1989) Changes in respiratory and phonatory efficiency during an intensive voice training course. Paper presented at the *Congress of the International Association of Logopaedics and Phoniatrics*, Prague.

Hanson, D.G., Gerratt, B.R. and Ward, P.H. (1983) Glottographic measurement of vocal dysfunction: a

preliminary report. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, **92**, 413–420.

Hardcastle, W.J., Morgan-Barry, R.A. and Clark, C.J. (1985) Articulatory and voicing characteristics of adult dysarthic and verbal dyspraxic speakers: an instrumental study. *British Journal of Disorders of Communication*, **20**, 249–270.

Hillman, R.E., Holmberg, E.B., Perkell, J.S. *et al.* (1989) Objective assessment of vocal hyperfunction: an experimental framework and initial results. *Journal of Speech and Hearing Research*, **32**, 373–392.

Hirose, H., Kiritani, S. and Sawashima, M. (1980) Patterns of dysarthric movements in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Annual Bulletin of the Research Institute for Logopaedics and Phoniatrics*, **14**, 263–272.

Hirose, H., Kiritani, S. and Sawashima, M. (1982) Patterns of dysarthric movements in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **34**, 106–112.

Hollien, H. (1960) Vocal pitch variation related to changes in vocal fold length. *Journal of Speech and Hearing Research*, **3**, 150–156.

Iwata, S., von Leden, H. and Williams, D. (1972) Air flow measurements during phonation. *Journal of Communication Disorders*, **5**, 67.

Kitzing, P., Carlborg, B. and Löfqvist, A. (1982) Aerodynamic and glottographic studies of the laryngeal vibratory cycle. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **34**, 216–224.

Linebaugh, C.W. and Wolfe, V.E. (1984) Relationships between articulation rate, intelligibility and naturalness in spastic and ataxic speakers, in *The Dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management* (eds M.R. McNeil, J.C. Rosenbek and A.E. Aronson), College Hill Press, San Diego, pp. 197–205.

Murdoch, B.E., Noble, J., Chenery, H. and Ingram, J. (1989) A spirometric and kinematic analysis of respiratory function in pseudobulbar palsy. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **17**, 21–35.

Murdoch, B.E., Thompson, E.C. and Stokes, P.D. (1994) Phonatory and laryngeal dysfunction following upper motor neurone vascular lesions. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **2**, 177–189.

Murdoch, B.E., Thompson, E.C. and Theodoros, D.G. (1997) Spastic dysarthria, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders* (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 287–310.

Murry, T. (1978) Speaking fundamental frequency characteristics associated with voice pathologies. *Journal of Speech and Hearing Disorder*, **43**, 374–378.

Orlikoff, R.F. (1992) The use of instrumental measures in the assessment and treatment of motor speech disorders. *Seminars in Speech and Language*, **13**, 25–37.

Penn, A.S. (1980) Myasthenia gravis, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.W. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 382–391.

Platt, L.J., Andrews, G. and Howie, P.M. (1980a) Dysarthria of adult cerebral palsy: II. Phonemic analysis of articulation errors. *Journal of Speech and Hearing Research*, **23**, 41–55.

Platt, L.J., Andrews, G., Young, M. and Quinn, P.T. (1980b) Dysarthria of adult cerebral palsy: I. Intelligibility and articulatory impairment. *Journal of Speech and Hearing Research*, **23**, 28–40.

Portnoy, R.A. and Aronson, A.E. (1982) Diadochokinetic syllable rate and regularity in normal and in spastic and ataxic dysarthric subjects. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **47**, 324–328.

Roy, N., Leeper, H.A., Blomgren, M. and Cameron, R.M. (2001) A description of phonetic, acoustic and physiological changes associated with improved intelligibility in a speaker with spastic dysarthria. *American Journal of Speech-Language Pathology*, **10**, 274–288.

Sahrman, S.A. and Norton, B.J. (1977) The relationship of voluntary movement to spasticity in the UMN syndrome. *Annals of Neurology*, **2**, 460–465.

Sears, E.S. and Franklin, G.M. (1980) Diseases of the cranial nerves, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 471–493.

Smitheran, J.R. and Hixon, T.J. (1981) A clinical method for estimating laryngeal airway resistance during vowel production. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **46**, 138–146.

Snell, R.S. (1980) *Clinical Neuroanatomy for Medical Students*, Little, Brown and Company, Boston.

Thompson, E.C. (1995) The physiological approach to dysarthria assessment and treatment: an examination in upper motor neurone dysarthria. Unpublished doctoral thesis, University of Queensland, Australia.

Thompson, E.C. and Murdoch, B.E. (1995) Disorders of nasality in subjects with upper motor neurone type dysarthria following cerebrovascular accident. *Journal of Communication Disorders*, **28**, 261–276.

Thompson, E.C., Murdoch, B.E. and Stokes, P.D. (1995a) Tongue function in subjects with upper motor neuron type dysarthria following cerebrovascular accident. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 3, 27–40.

Thompson, E.C., Murdoch, B.E. and Stokes, P.D. (1995b) Lip function in subjects with upper motor neurone type dysarthria following cerebrovascular accident. *European Journal of Disorders of Communication*, 30, 451–466.

Till, J.A. and Alp, L.A. (1991) Aerodynamic and temporal measures of continuous speech in dysarthric speakers, in *Dysarthria and Apraxia of Speech: Perspectives on Management* (eds C.A. Moore, K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), Paul H. Brooks, Baltimore, MD.

Weismer, G. (1984) Acoustic descriptions of dysarthric speech: perceptual correlates and physiological inferences. *Seminars in Speech and Language*, 5, 293–313.

Ziegler, W. and von Cramon, D. (1986) Spastic dysarthria after acquired brain injury: an acoustic study. *British Journal of Disorders of Communication*, 21, 173–187.

# 10 與錐體外症候群相關的吶語症 (Dysarthrias associated with extrapyamidal syndromes)

## 緒論 (Introduction)

「錐體外系統 (extrapyramidal system)」一辭是由 Wilson (1912) 第一次所使用，乃用來指中樞神經系統與運動功能有關的那些部位，但它們並不屬於錐體系統的一部分。錐體外系統（如同第九章中所描述）包括一系列複雜的多重突觸路徑，間接地連接大腦皮質的運動區域至下運動神經元層級。組成錐體外系統的主要成分包括位在大腦半球內的基底核（見第三章），加上有助於運動作用的不同腦幹神經核。後述的這些神經核包括成對的黑質、紅核以及視丘下核。

有選擇性地影響到錐體外系統、但未涉及至錐體系統的疾病被稱為是「錐體外症候群」，包括一些由臨床界定的不同病因和含糊難解之發病原理的疾病狀態。錐體外症候群有一些共同相關的症狀，且在這些異常 (disorders) 中被注意到的主要病理變化，是位於各種錐體外核之內。運動性障礙是錐體外症候群的主要特徵，並且在言語機制的肌肉涉及之處，可能會發生言語障礙。以錐體外症候群為特徵，且將這些不同的病症聯繫在一起的臨床癥兆和症狀可分為以下四類組：(1) 運動不及障礙〔運動不能 (akinesia)〕—緩慢以及缺少自發性運動；(2) 運動過度障礙—異常的不自主運動〔或稱不隨意運動 (involuntary movements)〕；(3) 肌肉的強直性 (rigidity of the muscles)；以及 (4) 喪失正常的姿勢反應 (postural reactions)。

整體而言，錐體外系統似乎會控制肌肉張力來維持身體姿勢和用於支撐動作〔意即肌肉動作 (muscle actions) 提供了堅實穩固的基礎，以支持技巧性的隨意動作能夠發生〕。

如同發源於基底核的運動性障礙，在影響肢體和軀幹肌肉的情況下，發生於基底核的病灶損傷相關的吶語症，以不及型和過度型的運動障礙形式表現。一般而言，運動不及型的障礙（例如：巴金森氏症）與基底核的輸出增加有關，而運動過度型的動作障

礙（例如：亨丁頓氏症）則與輸出減少有關。運動不及型的障礙特徵為顯著性的動作起始障礙（運動不能）和隨意性運動速度降低（動作徐緩），且通常伴有靜止時 (at rest) 的肌肉僵直 (muscular rigidity) 和震顫。相較之下，運動過度型的動作障礙特徵為不自主形式的運動過度性活動〔運動障礙或異動症 (dyskinesia)〕，且伴有不同程度的肌張力低下 (hypotonia)。關於它們對言語產出機制的影響，這些障礙則顯示為運動不及型吶語症（典型上與巴金森氏症有關）和運動過度型吶語症（可見於諸多運動過度型有關的病症中，例如：亨丁頓氏症、肌張力低下等）。



## 運動不及型和運動過度型動作障礙的模式 (Models of hypokinetic and hyperkinetic movement disorders)

雖然對基底核的連結尚未完全瞭解，但連結這些結構線路 (circuitry) 的基本解剖則因為新發現的持續出現，Alexander、DeLong 和 Strick (1986) 將之清楚的描述出。根據他們的敘述，本質上，起源於大腦皮質的訊息會通過基底核，並且經由視丘再回到額葉的特定區域，這條迴饋的迴路經常被稱作是皮質＝紋狀體＝蒼白球＝視丘＝皮質的環路。（關於基底核詳細的神經解剖敘述，請參見第三章）。

Alexander、DeLong 和 Strick (1986) 依據視丘皮質投射的額葉特定區域目標，確定至少有五條分開、平行的皮質＝基底核迴路。其中一條皮質＝基底核的迴路投射到額葉皮質的 skeletomotor 區域，另一些投射到眼球運動區域 (occulomotor areas)。其餘三條路線則投射到額葉皮質的非運動區域：背外側前額葉區（Brodmann 第 46 區），外側眼眶額葉皮質（Brodmann 第 12 區）以及前扣帶／內側眼眶額葉皮質（Brodmann 第 24 和 13 區）。重要的是，這些路線的功能似乎有很大程度上是各自分開的 (Alexander, DeLong and Strick, 1986)，表明此種結構性融合現象和功能性整合的作用 (structural convergence and functional integration) 是發生在每一條所確定的迴路之內，而不是在迴路之間。

在文獻中受到最大關注的皮質＝基底核迴路，其中與運動性言語損傷最具關連性的運動障礙為 skeletomotor 迴路。此條迴路在皮質的高度平面上，包含前和後中央感覺運動區，而在皮質下的高度平面上，則含有位在基底核和腹前側與腹外側視丘的感覺運動區域。來自皮質運動迴路的放射動作大多終止於被殼。根據目前的基底核組織模式，被殼的輸出是由兩個以上的分開投射系統為導向，亦即所謂的直接和間接路徑。直接路徑起源於紋狀體內的神經元，其中包含伽瑪氨基丁酸 (GABA) 加上肽物質 P (peptide substance P) 和／或強啡肽 (dynorphin)，並以單一突觸性 (monosynaptically) 的方式將新紋狀體的神經元活躍性 (activity) 傳遞至蒼白球內部和黑質網狀部 (SNPR)。相反地，間接路徑起源於含有 GABA 和腦啡肽 (enkephalin) 的紋狀體神經元，並以與蒼白球外部和視丘下核的一系列連結，透過多突觸性的方式 (polysynaptically) 將活躍性傳遞至蒼白球內部及 SNPR。在這兩種情況下，返回的視丘皮質連結似乎可精確地回到額葉皮質區域，此些區域會促成傳往輸入新紋狀體的連結 (Strick, Dunn and Picard, 1995)。基底核的基本路線圖解顯示在圖 10-1。

直接路徑和間接路徑之間的活躍性失衡，以及由此改變的蒼白球內部與 SNPR 的活躍性，被認為是用以解釋基底核異常的運動不及性和運動過度性之特點，包括運動不及型和運動過度型吶語症。直接路徑和間接路徑對運動不及型和運動過度型動作障礙的可能性角色則於下文中再進一步討論。

運動不及型和運動過度型動作障礙象徵與基底核有關的動作障礙其極端的臨床表現範圍。巴金森症 (Parkinsonism) 的

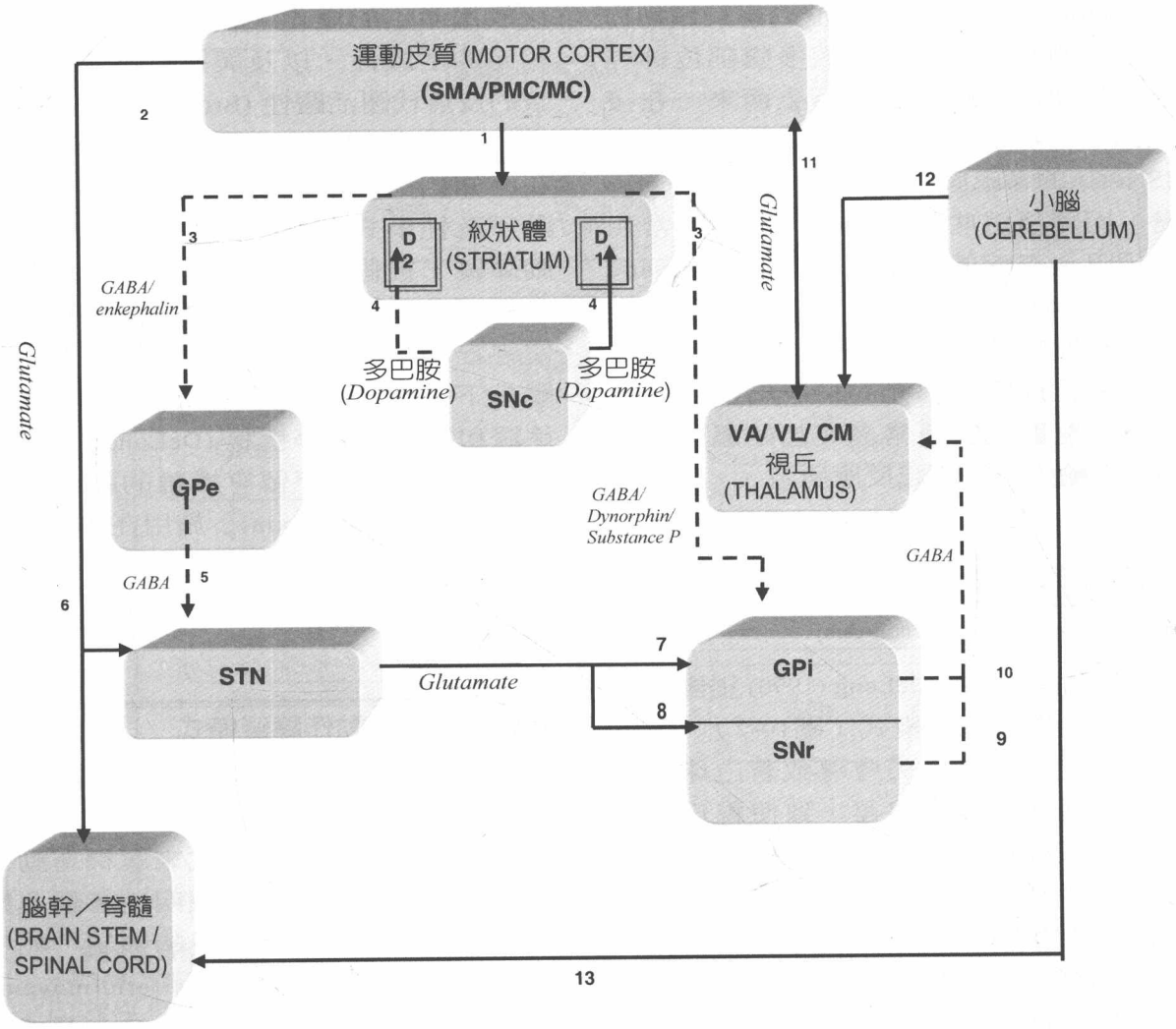



**圖10-1** 以 DeLong (1990) 與 Mink (2007) 的版本為改良基礎，在正常情況下的 skeletomotor 迴路之概要架構圖。SMA＝運動輔助區；PMC＝前運動皮質；MC＝運動皮質；D1＝紋狀體傳出神經元接受體 D1 型；D2＝紋狀體傳出神經元接受體 D2 型；SNc＝黑質緻密部；GPe＝蒼白球外部；STN＝視丘下核；GPi＝蒼白球內部；SNr＝黑質網狀部；VA＝視丘腹前側核；VL＝視丘腹外側核；CM＝正中中樞 (centrum medianum)；⟶ 興奮性路徑；⇢ 抑制性路徑；1＝皮質紋狀體路徑；2＝皮質延髓徑與皮質脊髓徑；3＝紋狀體蒼白球徑；4＝黑質紋狀體徑路；5＝蒼白球＝視丘下徑；6＝皮質＝視丘下徑；7＝視丘下＝蒼白球徑；8＝視丘下＝黑質徑；9＝黑質視丘徑；10＝蒼白球視丘徑；11＝視丘皮質徑與皮質視丘徑；12＝小腦丘腦徑；13＝小腦紅核徑。Glutamate (麩胺酸)、GABA (伽瑪氨基丁酸)、enkephalin (腦啡肽)、dynorphin (強啡肽) 以及物質P＝活化性神經傳導物質。

特徵為多巴胺性的傳遞作用 (dopaminergic transmission) 減少，而增加使基底核往視丘的輸出。相反地，主要的運動過度型症候群如舞蹈症、手足徐動症、肌張力低下等這些障礙症狀的特點皆為基底核往視丘的輸出減少，致使視丘皮質神經元去抑制 (disinhibition)，結果便反過來導致不自主運動的發生。DeLong (1990) 提出的運動不及型和運動過度型動作障礙可以一種基底核＝視丘皮質迴路的模式來進行說明，此

模式是由被施以 MPTP (1-methyl-4-phenyl-1,2,3,6-tetrahydropyridine) 治療的靈長類動物身上，監測其牽涉至基底核多處部位神經元的活躍性之實驗結果所衍生而來。在接受 MPTP 治療的靈長類動物呈現黑質緻密部 (SNPC) 的多巴胺細胞 (dopaminergic cells) 退變，而隨後這些動物便出現一種非常類似人類巴金森症的臨床症候群 (Miller and DeLong, 1987)。這些研究結果顯示，與巴金森氏症有關的運動不及性動作障礙可能是導因於視丘皮質神經元的抑制增加，而致使皮質投射區域對正常參與起始運動的其他神經元輸入，較不起反應所致。

## 運動不及性的動作障礙模式
(Model of hypokinetic movement disorders)

簡單而言，根據 DeLong (1990) 提出的運動不及性動作障礙的模式（圖10-2），是指紋狀體內的多巴胺喪失會導致蒼白球的過度抑制，而藉由間接路徑，致使視丘下核去抑制，這種結果反過來又提供過多的興奮性來驅動基底核的輸出神經核（即蒼白球內部和 SNPR），而抑制視丘。這種效應 (effect) 會因為經由直接路徑時，基底核的輸出神經核的抑制輸入減少而增強，也致使視丘皮質神經元被抑制。根據 DeLong (1990) 所言，這些效應被假設會在皮質起始的運動之下，減少皮質下運動迴路的慣性增強影響 (usual reinforcing influence)，而導致如運動不能和運動徐緩症狀的出現。DeLong (1990) 的這個模式是根據 MPTP 治療的靈長類動物的基底核神經元活性的微電極數據資料所提出 (Filion, Tremblay and Bedard, 1988; Filion and Tremblay, 1991)，這些資料顯示，在靈長類動物的視丘下核和蒼白球內部的神經元具有較高的放電率，並且其放電模式出現顯著性的變化，包括較常出現的爆裂式放電 (discharge in bursts)。其他更多的研究支持則來自於以 PET 為基礎的代謝方面研究，結果證實起因於多巴胺短缺而使基底核放電產生的變化，會改變視丘和腦幹神經元的活躍性，以及與運動不及型模式一致的皮質代謝活躍性 (Brooks, 1991; Eidelberg, 1992; Calne and Snow, 1993; Leenders,1997)。在已知如此的情況下，根據上述所提的運動不及性模式，在巴金森氏症中出現的運動障礙，被假設有很大部分是導因於視丘下核至基底核輸出神經核的過度興奮，而使視丘的抑制增加所致，所以有學者推測視丘下核所引發的病灶損傷會減輕如運動徐緩和運動不能等症狀 (DeLong, 1990)。以 ibotenate〔一種存留有纖維的神經毒素 (a fibre-sparing neurotoxin)〕施用在 MPTP 治療的猴子實驗中，出現涉及視丘下核的選擇性損傷已確認了此一假說 (DeLong, 1990)。

## 運動過度性的動作障礙模式
(Model of hyperkinetic movement disorders)

除了運動不及性動作障礙模式，DeLong (1990) 也提出功能性模式來解釋運動過度性的動作障礙。有證據表明在各種運動過度性動作障礙下有種常見的機制，如亨丁頓氏症的舞蹈狀動作 (choreiform movement) 和在單側顫搐 (hemiballismus) 中所見的異動症。事實上，有人提出，這些運動障礙僅有動作強度和幅度上的不同。在亨丁頓氏症初期，已知有一種引發間接路徑的紋狀體內 GABA / enkephalin 的神經元會出現選擇性喪失的現象。涉及在視丘下核的神經毒素 (ibotenate) 所誘發病灶損傷的猴子實驗顯示，顫搐的投擲運動 (ballismus) 與視丘下核病灶損傷後引起的視丘去抑制有關。根據 DeLong (1990) 所提出的運動過度性動作障礙模式，由於沿著間接路徑上的視丘下核損傷（如：投擲運動中所現）或是紋狀體蒼白球抑制性的影響 (striatopallidal inhibitory influences) 減少（如：亨丁頓氏症中所現）（圖10-3），故降低由視丘下核往蒼白球內

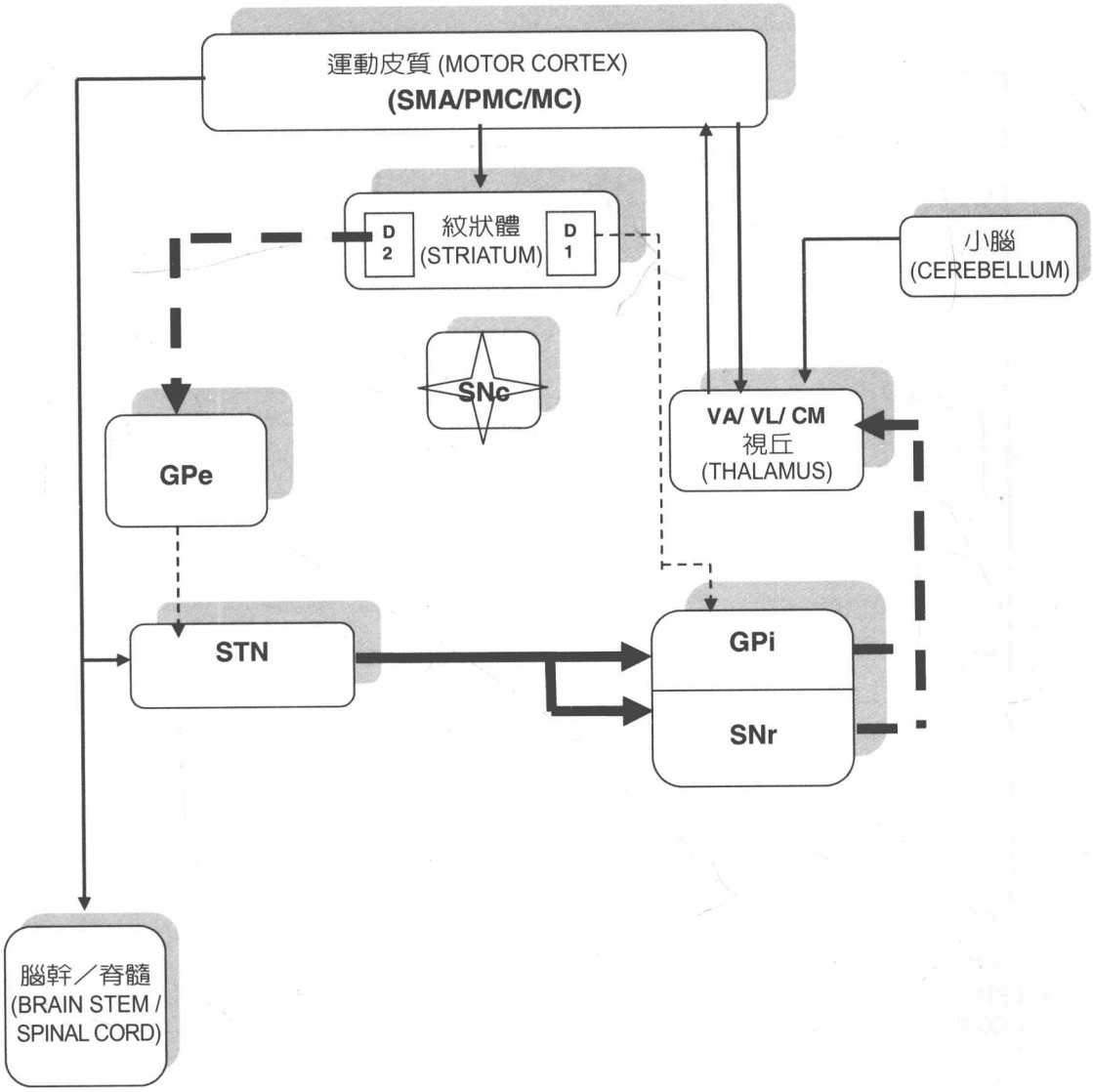



圖10-2 以 DeLong (1990) 為版本改良的基礎，在巴金森氏症中的基底核視丘皮質運動迴路之概要架構圖。SMA＝運動輔助區；PMC＝前運動皮質；MC＝運動皮質；D1＝紋狀體傳出神經元接受體 D1 型；D2＝紋狀體傳出神經元接受體 D2 型；SNc＝黑質緻密部；GPe＝蒼白球外部；STN＝視丘下核；GPi＝蒼白球內部；SNr＝黑質網狀部；VA＝視丘腹前側核；VL＝視丘腹外側核；CM＝正中中樞；⟶＝興奮性路徑；⇢＝抑制性路徑；✧＝病灶損傷部位。

部的興奮性投射，而減少從蒼白球內部／SNPR 的抑制性輸出，所以視丘出現過度去抑制。肌張力低下已被比作是巴金森氏症合併過度活躍間接路徑的證明，但不同之處在於其直接路徑的活躍性也是過多的，故使來自蒼白球內部的總體輸出下降（圖10-4）。

在左多巴引起的 (levodopa-induced) 運動障礙情況下，視丘的去抑制被認為是透過直接路徑，傳遞抑制性放射至基底核之輸出神經核的那些 GABA / P 物質等紋狀體的神經元過度多巴胺性刺激所致（圖10-5）。整體效應顯示對透過 skeletomotor 迴路所接合的前中

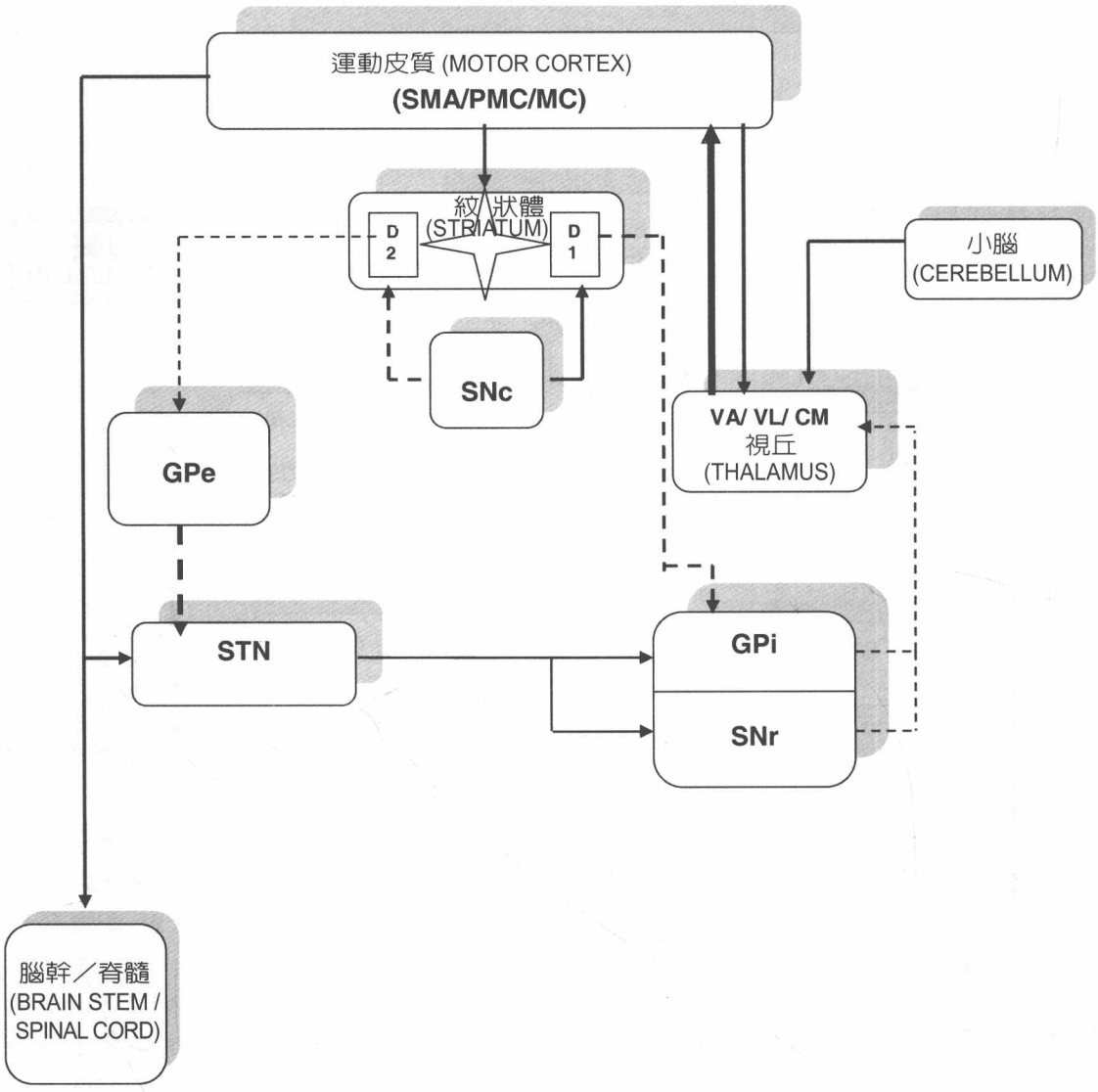



圖10-3 以 DeLong (1990) 的版本為改良的基礎，在亨丁頓氏症中的基底核視丘皮質運動迴路之概要架構圖。SMA＝運動輔助區；PMC＝前運動皮質；MC＝運動皮質；D1＝紋狀體傳出神經元接受體 D1 型；D2＝紋狀體傳出神經元接受體 D2 型；SNc＝黑質緻密部；GPe＝蒼白球內部；STN＝視丘下核；GPi＝蒼白球外部；SNr＝黑質網狀部；VA＝視丘腹前側核；VL＝視丘腹外側核；CM＝正中中樞；⟶＝興奮性路徑；⇢＝抑制性路徑；✧＝病灶損傷部位。

央運動區域的正迴饋過多，導致過度運動性的動作產生 (DeLong, 1990)。

## 運動不及型吶語症 (Hypokinetic dysarthria)

運動不及型吶語症最常與巴金森氏症有關。事實上，「運動不及型吶語症」一辭是由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 首次提出，用來描述與巴金森症有關的知覺性言語的複雜特徵型態 (pattern)。最近聲學上類似形式的吶語症，也在進行性核上眼神經麻痺症患者身上被觀察到（Steele–Richardson–Olszewski 症候群）(Hanson and Metter, 1980; Metter and Hanson,1986)。

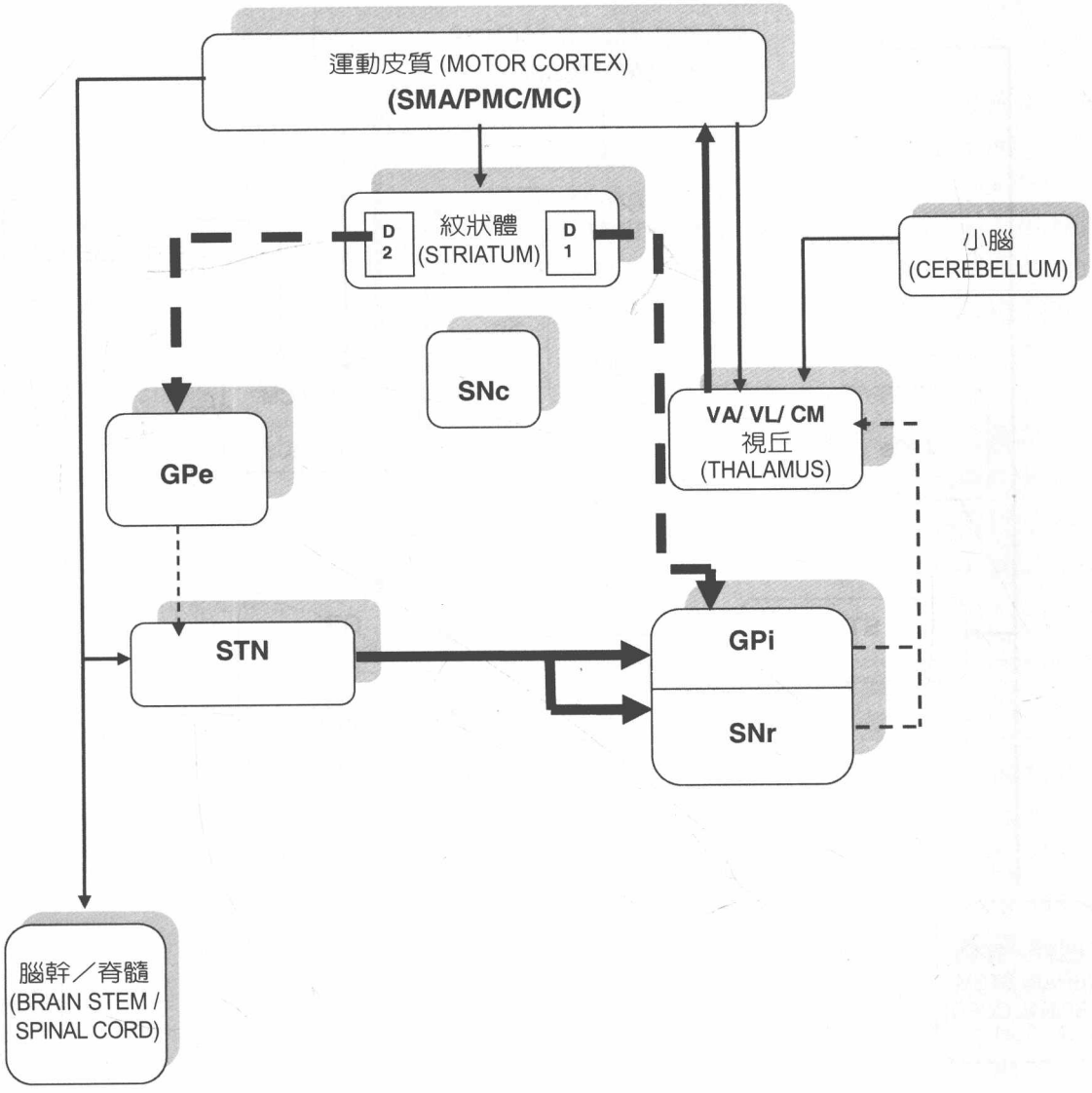



圖10-4 依據 Starr、Rau 與 Davis (2005) 的資料，肌張力不全的基底核視丘皮質運動迴路的概要架構圖。SMA＝運動輔助區；PMC＝前運動皮質；MC＝運動皮質；D1＝紋狀體傳出神經元接受體 D1 型；D2＝紋狀體傳出神經元接受體 D2 型；SNc＝黑質緻密部；GPe＝蒼白球內部；STN＝視丘下核；GPi＝蒼白球外部；SNr＝黑質網狀部；VA＝視丘腹前側核；VL＝視丘腹外側核；CM＝正中中樞；⟶＝興奮性路徑；⇢＝抑制性路徑。

## 巴金森氏症 (Parkinson's disease)

巴金森氏症是一種漸進的、退化性神經性的疾病，與黑質緻密部內多巴胺神經元的選擇性喪失有關 (Uitti and Calne, 1993)。此病症來自黑質紋狀體的多巴胺細胞退化 (Obeso, Guridi and DeLong, 1997)，而使基底核內由多巴胺調節的路徑產生活性失衡，意即間接路徑的活性增加，而直接路徑的活性減少 (Wichmann and Delong, 1998)（圖 10-2）。病因學上的影響仍然無法確定；不過，目前的共識一致贊成環境的影響力和遺傳的易感性是同步成為巴金森氏症的潛在根本病因 (Guttman, Kish and Furukawa, 2003)。動作徐緩的臨床表現（加上下列任一項症狀：僵直、震顫或姿態不穩）可確診出巴金森氏症的診斷

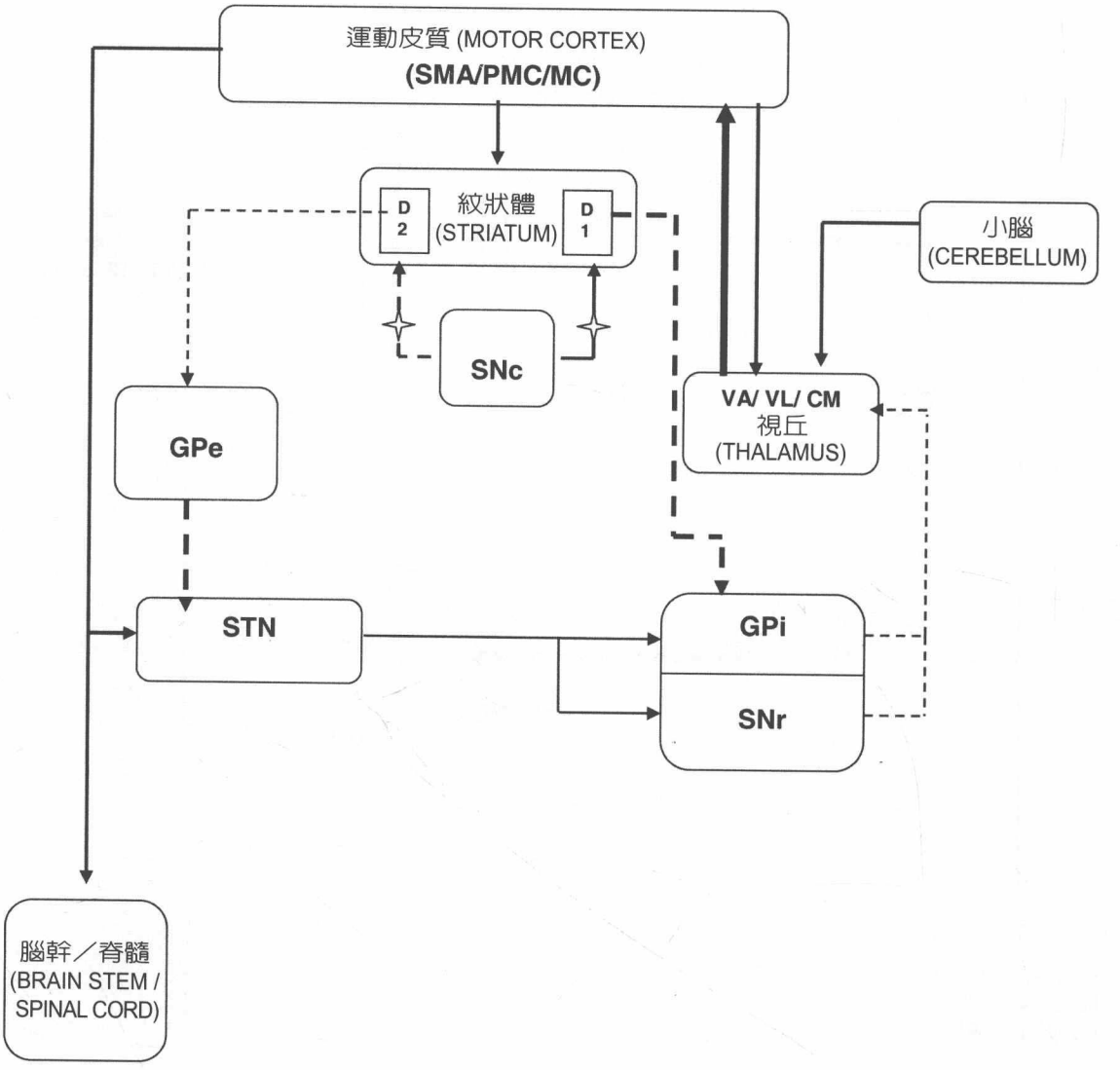



圖10-5 依據 DeLong (1990)，在因藥物引致的運動障礙其輔助性基底核視丘皮質運動迴路的概要架構圖。SMA＝運動輔助區；PMC＝前運動皮質；MC＝運動皮質；D1＝紋狀體傳出神經元接受體 D1 型；D2＝紋狀體傳出神經元接受體 D2 型；SNc＝黑質緻密部；GPe＝蒼白球外部；STN＝視丘下核；GPi＝蒼白球內　部；SNr＝黑質網狀部；VA＝視丘腹前側核；VL＝視丘腹外側核；CM＝正中中樞；⟶＝興奮性路徑；⇢＝抑制性路徑；✧＝過多的 GABA／物質 P 神經元之多巴胺性刺激。

(Valls-Sole, 2007)。如前所定義，「動作徐緩 (bradykinesia)」是指隨意性運動在幅度和速度上異常減少 (DeLong, 1990)；「僵直 (rigidity)」是指一般增加的肌肉張力，或是被動性運動的阻抗力 (Adams and Jog, 2008)；「巴金森症式的震顫 (Parkinsonian tremor)」通常是在靜止時出現；以及「姿態不穩」其特徵為步伐不穩定和平衡能力差 (Adams and Jog, 2008)。

巴金森氏症的年發病率據估為每十萬人中有 20 人得病。一生中罹患巴金森症的累計危險機率 (cumulative lifetime risk for Parkinsonism) 為 40 人之中大於 1 的比率，所以是很常見的神經性疾病之一。發作時會隱匿性的悄悄發生 (insidious)，而病程會在緩慢進展的失能障礙中度過許多年。不過，病程進展的程度和速度會因人而異。巴金森

氏症發病的時間最常開始於 40 歲以後，而平均發病年齡在 58 和 62 歲之間，其特定高峰發病年齡位在 70～79 歲的年齡層 (Martilla and Rinne, 1991)，主要癥兆包括：運動不能／動作徐緩、僵直、靜止時震顫以及姿勢性反射障礙。這些癥兆中任何一項特徵的影響程度會因人而異。患者可能抱怨有僵直和震顫、臉部表情固定不動 (immobility of facial expression)、動作緩慢以及走路時，手臂的擺動減少與四肢沉重。姿勢通常是彎腰向前，手臂放在兩側，手肘稍微彎曲，而手指內收。患者們往往表現出一種典型的步態，包含短、速度慢、拖曳步態的腳步 (shuffling steps)。另外，患者在行走時，往往會彎腰向前且速度漸漸加快〔步伐倉促 (festinating gait)〕。約有 41% 的巴金森症個案會發生失智症。在某些個案中，言語障礙可能為首發症狀 (Hoehn and Yahr, 1967)。Gracco、Marek 和 Gracco (1993) 以及 Hanson (1991) 發現喉部功能障礙很容易在巴金森氏症初期的患者身上觀察到，並可能發生在別處症狀出現之前。據估計，60% 至 80% 的巴金森氏症患者會表現出運動不及型吶語症，而隨著病情進展，其出現的盛行率也會隨之增加 (Scott, Caird and Williams, 1985; Johnson and Pring, 1990)。

巴金森症最常見的形式為原發性巴金森氏症 (idiopathic Parkinson's disease)，這是一種沒有明顯直接原因造成的障礙形式。在這種情況下，儘管現在已接受最重要的病灶位置是位於黑質的說法，但許多學者仍將此疾病歸之於紋狀體或黑質（包括黑質紋狀體路徑）的神經細胞退化所致。這些結構的退化性改變，似乎與一種稱為多巴胺的神經性傳導物質缺乏有關聯。根據在原發性巴金森症患者的腦部屍體解剖報告中顯示，於基底核和黑質內發現異常低濃度的多巴胺。除了這種原發性類型之外，巴金森氏症也可能因流行性腦炎 (epidemic encephalitis) 的侵犯或是大腦動脈硬化、一氧化碳或錳中毒、創傷性頭部損傷、神經性梅毒 (neurosyphilis)、腦血管意外或藥物毒性而突然發生。

巴金森氏症的內科療法傳統上會施以多巴胺置換性 (dopamine replacement)（如：左多巴）和多巴胺增強性〔如：多巴胺受體促進劑 (dopamine receptor agonists)〕的藥物治療 (Schapira, 2005)，藉由調節已減少的多巴胺貯存量來改善運動功能，至少可短期有效。瞭解多巴胺藥物治療相關的限制，如出現異動症和開－關狀態 (on / off states) 之後，可促使人們重新評估藥物的使用，且更為普遍的應用神經外科技術，如蒼白球燒灼術，視丘燒灼術與深層腦部電刺激來治療巴金森症式的複合症狀 (Obeso, Guridi and DeLong,1997)。

## 進行性核上眼神經麻痺症
(Progressive supranuclear palsy)

進行性核上眼神經麻痺症通常是指病因不明的皮質下退化性症候群所產生的一種運動不能－僵直狀的巴金森氏症形式，首次由 Steele、Richardson 與 Olszewski (1964) 所描述。患者會出現運動不能－僵直型症候群、假性延髓麻痺以及額葉型的失智症，合併有位於基底核（包括：蒼白球、尾狀核和視丘下核）、腦幹和小腦核的病灶損傷。進行性核上眼神經麻痺症中的運動不及型吶語症是種顯著性的吶語症類型；但是在病症初期，吶語症經常會混合運動不及型、痙攣型和運動失調型的成分出現（Kluin et al., 1993）。通常發病於中年至老年期間，且病症會迅速惡化，導致病患在 2～3 年內出現顯著失能現象。

## 運動不及型吶語症的臨床特徵
(Clinical characteristics of hypokinetic dysarthria)

相較於其他類型的吶語症，運動不及型吶語症的臨床特徵可由系統性地分析某種特

定疾病（即原發性巴金森氏症）的患者來確認。總體而言，與運動不及型吶語症相關的言語特徵主要依循一般性的運動不及性動作障礙模式，包括：隨意性動作的幅度顯著降低（運動不能）、動作起始困難、運動緩慢（動作徐緩）、肌肉僵直、靜止型震顫和姿勢反射性障礙。據 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所言，言語機制中肌肉運動範圍明顯受限，是運動不及型的顯著特徵，因為它會影響說話 (speech)。這幾位學者指出，涉及言語產出的肌肉活動性降低、運動範圍受限、以及超乎正常的 (supranormal rate) 重複性動作速率，會導致運動不及型吶語症的各種症狀的產生。

雖然牽涉言語產出機制各個次系統的所有言語產出面向（即呼吸、發聲、共鳴、構音和語韻）所出現的障礙已經在巴金森氏症者中確認，但這些人最可能出現語韻、發聲和構音上的異常 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)。巴金森氏症的言語障礙特徵通常包括：音高平板和音量單調、所有可達到重音和強調效果的音聲參數 (vocal parameters) 的使用減少、氣息聲和粗糙音質、降低音強、語速多變包括言語短促或言語加速 (accelerated speech)、子音不準確、言語的呼吸支持障礙、發聲時間減少 (reduction in phonation time)、說話活動的起始困難以及不適當的沉默 (Darley, Aronson and Brown, 1969a,b; Ludlow and Bassich, 1983, 1984; Scott, Caird and Williams, 1985; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988)。在 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b, 1975) 以知覺性為基礎的研究中發現，降低音高和音量的變化性是從巴金森氏症患者身上觀察到最為明顯的言語缺失之一。根據他們觀察 32 位巴金森氏症患者的異常言語面向，其知覺性評分的平均分數依順序排列為：(1) 音高平板，(2) 重音減少，(3) 音量單調，以及 (4) 子音不準確。

但是，調查運動不及型吶語症者的言語表現發現，其聲學和生理特徵並非總是與障礙的類型、發生的頻率、嚴重程度的等級一致。例如：Darley、Aronson 和 Brown (1975) 報導，32 位巴金森氏症患者中有 15 位被察覺到平均言語的音量程度低於其他吶語症組患者的表現，顯示出說話音量的降低是一項可區辨巴金森氏症言語的特色，因此可能在運動不及型吶語症的鑑別診斷上是一項有用的特徵。然而，降低言語音量並不會出現於所有巴金森氏症的吶語症患者之中。Ludlow 和 Bassich (1984) 的報告指出，在他們巴金森氏症的吶語症患者中只有 42% (5/12) 被察覺到有言語音量降低。同樣地，在之後 Gamboa 等人 (1997) 的研究中報導，只有 49% 的巴金森氏症伴有吶語症的患者 (20/41) 自我報告出現發音過弱 (hypophonia) 的情形。有人認為這些數值可能會低估巴金森氏症伴有吶語症患者實際具有發音過弱的比例，因為他們之中的許多患者似乎能夠在正式的言語測試時，代償過弱的言語發音。此外，巴金森氏症患者可能有知覺性缺損，而使其難以從自己的言語中準確地識別出發音過弱現象 (Ho, Bradshaw and Iansek, 2000)。

## 運動不及型吶語症的呼吸功能
(Respiratory function in hypokinetic dysarthria)

在運動不及型吶語症中確認的部分知覺性特徵，如整體音量降低、音量衰減 (decay of loudness)、片語長度減少、短而倉促的言語以及發聲時間減少，皆已被歸因是呼吸受損所致 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。為了支持這樣的說法，Chenery、 Murdoch 和

Ingram (1988) 確認了他們大部分 (89%) 的巴金森氏症個案具有言語支持方面的輕度性損傷。此外，超過半數的個案出現片語長度減少、短而倉促的言語、音量降低以及說話時音量衰減的現象。同樣地，Ludlow 和 Bassich (1984) 也確定他們個案中有 42% 出現整體音量減低，而且大多數的巴金森氏症個案表現出的語速變異，可部分歸因於呼吸的作用不足 (respiratory insufficiency) 所致。

部分研究學者已確定巴金森氏症患者出現肺活量顯著減少的情形 (Cramer, 1940; De La Torre, Mier and Boshes, 1960)。特別是 De La Torre、Mier 和 Boshes (1960) 發現，有 2/3 的巴金森氏症受試者的肺活量紀錄低於預期數值的 40%。Laszewski (1956) 報告其研究中大多數受試者出現顯著肺活量降低，且在吸氣或吐氣期間幾乎無法測量到胸廓周經差 (thoracic excursion)。在持續發聲作業中，Mueller (1971) 發現，巴金森氏症的受試者顯著比對照組耗費較少的空氣量。Hovestadt 等人 (1989) 使用呼吸描記法分析 (spirographic analysis)，而結果顯示在非言語任務中，相對嚴重的巴金森氏症患者於吸氣和呼氣的峰值流量以及 50% 肺活量的最大呼氣流量方面均顯著低於正常。相反的，Murdoch 等人 (1989) 與 Solomon 和 Hixon (1993) 皆確定他們巴金森氏症的受試者在肺活量和肺容積方面，出現整體顯著性降低的情形。

調查巴金森氏症呼吸功能的近期運動學研究也確定在言語呼吸期間 (during speech breathing) 的胸壁組成成分的不協調性。Murdoch 等人 (1989) 自持續性母音及音節重複中，識別出不規則的胸壁運動表現。這些異常的胸壁運動以胸壁組成之間的相對性作用所產生的突然變化形式呈現，並且以胸廓 (ribcage) 和腹部兩者的矛盾性運動 (paradoxical movements) 為特徵。此外，Murdoch 等人還發現，巴金森氏症受試者顯示出各種不等程度的胸廓和腹部的相對容積作用 (relative volume contributions)，且以胸廓參與為最多。不過，Solomon 和 Hixon (1993) 則使用不同的儀器，於巴金森氏症患者說話呼吸時，取得了胸廓比腹部對肺容積變化作用還小的紀錄，因而發現胸廓和腹部的矛盾性運動現象並非是巴金森氏症個案的專一特徵。不過，這兩項研究確定巴金森氏症個案比對照組具有顯著較高的呼吸速率和每分鐘的通氣量 (minute ventilation)。

## 運動不及型吶語症的喉部功能
(Laryngeal function in hypokinetic dysarthria)

發聲障礙經常是因與巴金森氏症相關所產生之言語障礙的最初症狀。事實上，Logemann 等人 (1978) 確認喉部問題是他們一組 200 位巴金森氏症患者最為顯著的偏差性特徵，有 89% 個案出現此現象。同樣的，由 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 以及 Ludlow 和 Bassich (1983) 所確認最能區辨運動不及型吶語症的言語面向中，約有半數的偏差與發聲障礙有關。巴金森氏症中，與喉部功能失調有關的知覺性特徵包括：音質異常以及音高和音量的整體位準及變異性方面的失常。

運動不及型說者的音質敘述中具有一些偏差性的音聲參數，包括：聲音嘶啞、粗糙聲、氣息聲、聲音震顫和喉嘎音 (glottal fry)。在許多知覺性研究報告中，這些偏差性的發聲特徵所出現的頻率不一致性是非常明顯的。在運動不及型吶語症者說話時，關於嘶啞聲和粗糙聲這兩項知覺性特徵的顯著性似乎是不確定的。嘶啞聲被察覺出現在 Logemann 等人 (1978) 研究的 45% 的患者、由 Ludlow 和 Bassich (1984) 檢查的 1/3 受試者、

也在 Chenery、Murdoch 和 Ingram (1988) 研究中的每位受試者，以及 Murdoch 等人 (1995) 所評估的 84% 巴金森氏症受試者之中。然而，聲音嘶啞在 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 的研究報告中，卻未被視為是明顯的偏差面向。相反的，粗糙聲被後述的這些學者確認且列在十大最為偏差的言語特徵之中。粗糙音質已被察覺存在於 77～84% 的運動不及型吶語症患者中 (Ludlow and Bassich, 1984; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)。雖然運動不及型吶語症出現氣息聲的頻率在某種程度上有不一致的報導，但氣息聲的嗓音音質似乎也是這類型吶語症相當常見的特徵 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。氣息聲已有報告發生在約 50～95% 的運動不及型吶語症病患中 (Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992; Murdoch et al., 1995)。60～85% 的運動不及型吶語症個案出現 glottal fry（嘎聲）的情形，而音高不穩定或聲音震顫則出現在大約 65% 的巴金森氏症受試者中 (Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Murdoch et al., 1995)。聲學研究的結果顯示，出現在巴金森氏症患者的嗓音音質異常被認為是發聲無效性 (phonatory inefficiency) 的結果，乃由於聲帶定位異常、聲帶不規則的活動以及發聲和構音同步化 (synchronization) 的問題所引起。

除了音質方面的偏差外，與巴金森氏症有關的運動不及型吶語症的知覺性特徵為存在音高平板和音量單調，以及整體音高和響度位準 (pitch and loudness levels) 降低。Darley、Aronson 和 Brown (1975) 確定音高平板和音量單調為巴金森氏症個案口語輸出中的明顯特徵，且各自為運動不及型吶語症的第一和第三項最具偏差性的知覺言語特徵。後來的知覺性研究也確認音高平板和音量單調存在於大多數的巴金森氏症個案 (Ludlow and Bassich, 1984; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)。同樣的，聲學研究的結果提供一致的證據，顯示這些個案言語輸出中的音高和音量的變異性減少 (Metter and Hanson,1986; Flint, Black and Campbell-Taylor, 1992; King et al., 1994)。

遺憾的是，文獻中很少有研究報導是根據巴金森氏症患者喉部功能的生理方面來調查。集體來說，那些研究報導顯示，巴金森氏症者表現出異常的聲帶姿勢 (vocal fold posturing) 和振動模式，以及喉部的異常氣體動力學 (Hanson, Gerratt and Ward,1983; Hirose, Sawashima and Niimi, 1985; Gerratt, Hanson and Berke, 1987; Murdoch et al.,1995)。利用聲門光圖 (photoglottography, PGG) 和喉電圖 (electroglottography, EGG) 的生理研究，已經確定巴金森氏症患者聲帶振動的異常模式 (Hanson, Gerratt and Ward, 1983; Gerratt, Hanson and Berke, 1987)。本質上而言，在未界定關閉期 (closed period) 的條件下，這些研究已證明，聲帶打開的時長比關閉時長所花費的時間，在比例上還多 (Hanson, Gerratt and Ward, 1983; Gerratt, Hanson and Berke, 1987)。Hanson、Gerratt 和 Ward (1983) 注意到聲門週期中只有 15% 的時間是耗費在「關閉期」。此外，後述的這些研究學者發現，從週期到週期間波形的形狀變化廣泛，表示聲帶姿勢的控制具有變異性。巴金森氏症患者異常的喉部氣體動力學結果通常也與這一群組患者的喉部功能受損一致。Murdoch 等人 (1995) 確認巴金森氏症個案喉部活動功能亢進的模式，若與配對的對照組相比較，則其特徵為聲門阻力增加以及聲門下壓、平均發聲的音壓位準與發聲氣流速率減少。Murdoch 等人提出氣體動力方面的研究結果，反映喉部肌肉組織存在僵直性。此外，他們的研究也指出，巴金森氏症的吶語症說者是不具有同質性的，且

會在喉部次系統內展現出不同的缺損。總體而言，巴金森氏症個案的喉部次系統的言語產出機制，在知覺性、聲學和生理上顯示出比其他言語產出器官的次系統具有更大程度的變異性。

## 運動不及型吶語症的腭咽功能
(Velopharyngeal function in hypokinetic dysarthria)

巴金森氏症病患的共鳴障礙存有爭議。幾位學者報導，巴金森氏症個案中可察覺到發生過度鼻音的比率不高 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Logemann et al., 1978; Theodoros, Murdoch and Thompson, 1995)。而同時，過度鼻音的症狀也被確定是區分運動不及型吶語症和正常言語間，最為有效的知覺性特徵 (Ludlow and Bassich，1983)。但對於某些巴金森氏症病患而言，過度鼻音已有發現為最明顯的偏差性言語特徵 (Hoodin and Gilbert, 1989a,b)。

使用各種直接和間接的儀器技術評量腭咽閉合的生理功能，已為巴金森氏症個案的腭咽閉閥門障礙提供了客觀性的證據。Hirose 等人 (1981) 提出一項研究，透過能夠跟踪附著在軟腭鼻側的顆粒引導物 (a lead pellet) 的一種 X-射線微離子束系統 (X-ray microbeam system) 來直接觀察軟腭運動。在快速重複單音節字 / ten / 時，Hirose 等人確定軟腭位移的程度有逐漸減少，而事實上，當產生鼻音或非鼻音的子音時，則發現軟腭的升降情形，在言語任務快接近結束時動作是不完全的 (incomplete)。在快速重複的狀況下，話語之間的間隔出現不一致，而且軟腭運動的位移和速率也被發現有顯著減少的情形 (Hirose et al., 1981)。

使用電視螢光吞嚥攝影術 (videofluoroscopy) 檢查巴金森氏症患者在言語中的軟腭運動研究中，Robbins、Logemann 和 Kirshner (1986) 確定軟腭上抬有顯著降低，這樣的結果被認為是反映了軟腭運動範圍的縮減。另外，也使用鼻加速儀 (nasal accelerometry) 在一組巴金森氏症的運動不及型患者中，發現其言語輸出有較大程度的過度鼻音且頻率增加 (Theodoros, Murdoch and Thompson, 1995)。具體來說，將巴金森氏症者與對照組相比時，則會記錄到有顯著較高的 Horii Oral Nasal Coupling (HONC) 指標。Theodoros、Murdoch 和 Thompson (1995) 也於 23 位巴金森氏症者中，確定 17 位 (74%) 出現有鼻音增加的現象。

因此，臨床人員應有警覺巴金森氏症存在的共鳴障礙，且要意識到這種異常本身的變異性就有程度上的不同，有可能出現在某些個體身上，但某些不會。有必要同時使用直接性和間接性儀器的測量，再合併知覺性評估，以確定出現在運動不及型吶語症的腭咽閉合功能的確切本質。

## 運動不及型吶語症的構音功能
(Articulatory function in hypokinetic dysarthria)

到目前為止，大多數的運動不及型吶語症者會出現構音障礙，而已觀察到的構音缺損如：子音、母音的不準確和音素延長之中，以子音不準確被認為是最常見的構音障礙 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Logemann et al., 1978; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)。子音於構音時出現的偏誤特徵在於其產出的方式 (manner of production) 牽涉到塞音的關閉不完全，和擦音的聲道部分建構不完整，而導致塞音或爆破音 (stop-plosives)、塞擦音和擦音的產出異常 (Canter, 1965; Logemann and Fisher, 1981)。

除了異常的構音，語速失調也經常在巴金森氏症患者身上觀察到。已有人察覺，巴金森氏症者的整體言語速率比正常言語，同時表現得既快 (Darley, Aronson and Brown, 1975;

Enderby, 1986; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992) 且慢 (Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)，而大多數的研究表明，這些患者的語速變化是反覆無常的 (Ludlow and Bassich, 1983; Scott, Caird and Williams, 1985; Hoodin and Gilbert, 1989a)。此外，巴金森氏症個案也被注意到呈現有短而倉促的言語，或者是被視作「加速」樣的言語型態 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988; Zwirner and Barnes, 1992)，此種短而倉促的言語輸出則被 Darley、Aronson 與 Brown (1975) 發現為運動不及型吶語症最顯著的特徵之一；而且，此偏差面向還由 Chenery、Murdoch 和 Ingram (1988) 所評估的 84% 巴金森氏症受試者所確認。在某些情況下，也察覺到可能於某個語段內會存在漸進加快速度的現象 (Scott, Caird and Williams, 1985; Chenery, Murdoch and Ingram, 1988)。

在巴金森氏症呈現的語速障礙的聲學分析中，已普遍確認這些個案中，存在各種速率異常的明顯知覺性印象。研究已證實出現正常語速的言語產出 (Ackermann and Ziegler, 1991; Flint, Black and Campbell-Taylor, 1992)、正常速至變快的語速 (Kent and Rosenbek, 1982; Weismer, 1984)，以及增快的速率 (Hammen, Yorkston and Beukelman, 1989; Lethlean, Chenery and Murdoch, 1990)，然而某些巴金森氏症個案群組已被發現，會出現範圍比正常速還慢、且到更快的一種連續語速型態 (Metter and Hanson, 1986)。不過，有趣的是，雖然許多巴金森氏症者的語速呈現比正常語速還快，但 Ludlow 和 Bassich (1984) 卻發現，當具體要求他們增加語速時，受試者往往無法做到。

巴金森氏症患者在構音功能上的生理性調查，已確定存在異常的肌肉活動型態、構音動作的範圍和速度減少、構音器官的肌力、耐受力和精細力道的控制 (fine force control) 受損，以及口腔顏面部結構出現震顫。這些研究調查包含各式各樣的儀器技術，包括直接記錄肌肉的活動，如肌電圖 (Hunker, Abbs and Barlow, 1982; Hirose, 1986; Moore and Scudder, 1989) 以及諸多運動學的方法 (kinematic procedures)，如：應變計的換能系統 (strain-gauge transduction systems) (Abbs, Hunker and Barlow, 1983; Connor, Ludlow and Schulz, 1989)，顆粒引導物的追踪 (lead-pellet tracking) (Hirose, Kiritani and Sawashima, 1982)，電磁構音儀 (electromagnetic articulography) (Ackermann et al., 1993)以及光電科技(optoelectrics) (Svensson, Henningson and Karlsson, 1993)。整體而言，與巴金森氏症個案的構音次系統有關的生理研究結果，最常見的包括構音器官位移的振幅下降以及運動速度減少 (Forrest and Weismer, 1995)。構音的動作幅度和速度減少的生理性結果支持了 'articulatory undershoot'（「構音動作減幅」）的假說，此假說的提出乃用以解釋巴金森氏症者中被證實的構音不準確 (Hunker, Abbs and Barlow, 1982)。

總之，和巴金森氏症相關的構音功能在知覺性、聲學和生理方面的研究結果，一般與此族群鑑定出的構音缺失是一致的。然而，進一步的研究仍需要確定偏差的知覺性、聲學和生理學的言語特徵之間的特定關係，以界定出構音功能障礙的明確本質。這樣的方法需要個別性的運動不及型吶語症者，在其構音次系統上全面的知覺性、聲學和生理學上的評估。

## 運動不及型吶語症的語韻功能
(Prosodic function in hypokinetic dysarthria)

據 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所言，構成運動不及型吶語症最明顯的特徵為語韻異常。在敘述巴金森氏症者的言語時，會經常提到和言語產出相關的重音和語調、流暢性，以及語速等語韻方面的缺失。重音型態的受損、多變的語速、短而倉促或「加

速式」的言語、言語起始時與音素重複時會發生困難、複語症 (palilalia)、不當的沉默以及音高平板和音量單調皆在這些患者身上被確認出 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Ludlow and Bassich,1983, 1984; Chenery, Murdoch and Ingram,1988; Zwirner and Barnes, 1992)。



## 運動過度型吶語症 (Hyperkinetic dysarthria)

運動過度型吶語症是一群多樣性言語障礙的集合名詞，其中偏差的言語特徵是異常的不自主性運動的產物，而這些不自主的動作異常會干擾運動性活動的節奏和速率，包括牽涉言語產出時的動作。這些有可能涉及四肢、軀幹、頸部、臉部等的非隨意性動作，也許會出現節奏性或不規則性，而且會出乎意料的快速或緩慢。遍及基底核的不同疾病所涉及的不自主性運動異常，在形式上和位置上 (locus) 有很大的不同。因此，在偏差的言語面向上存在相當大的異質性，其所表現的言語障礙稱為「運動過度型吶語症」。任何或所有言語產出器官的主要次組成包括：呼吸系統、發聲閥門、呼吸閥門以及構音閥門，也可能會涉及。語韻方面的異常也會存在。

由於各種不同類型的運動過度型吶語症會個別與一項運動過度性的動作障礙有關 (Freed, 2000)，臨床上，運動過度型吶語症經常在引起言語障礙可能的動作障礙中被描述。有此概念在心中後，Darley、Aronson 和 Brown (1975) 區分出兩類運動過度性的動作障礙：快速性的動作過度和慢速性的動作過度。快速性的動作過度障礙包括：肌躍型抽搐 (myoclonic jerks)〔例如：顎咽喉部肌陣攣 (palatopharyngolaryngeal myoclonus)〕、tics、舞蹈症 (chorea) 和投擲運動 (ballism)。其特徵為快速、異常的非持續性或只為短暫持續的非隨意性運動，而且是無規律性的出現在受侵犯的特定身體部位。相反的，在慢速性的動作過度障礙中所看到的異常不自主運動會慢慢地發展至高峰 (a peak)，且會持續至少一秒或更久。某些情況下，在與慢速性動作過度障礙有關的異常肌肉收縮會持續好幾秒或甚至幾分鐘，並以肌張力的消長現象 (waxing and waning) 來產生各種扭曲的姿勢 (distorted postures)。有三項主要的病症涵蓋在慢速性的動作過度障礙類別中，包括手足徐動症 (athetosis)，異動症〔舌－面－頰部的運動障礙 (lingual-facial-buccal dyskinesia)〕以及肌張力不全 (dystonia)。主要的運動過度性動作障礙的類型概述於表 10-1。

### 快速性的動作過度障礙：肌躍型抽搐 (Quick hyperkinesias: myoclonic jerks)

肌躍型抽搐是唐突魯莽、突然的非持續性不規則的肌肉收縮。這些不隨意肌的收縮可能會出現身體某一部位的單一抽搐，或可能伴有四肢、面部、口腔、軟腭、喉部和橫膈膜等肌肉的重複性抽搐。在這些非隨意性動作會重複出現的情況下，它們在本質上可能具有節奏性或無節奏性。根據 Simon、Arminoff 和 Greenberg (1999) 所言，肌躍型抽搐是按照抽搐的分佈、與突然發生的刺激間的關係或者是病因來分類。雖然肌躍型抽搐，有時是局灶性 (focal) 的，只涉及到單獨的肌肉〔局部性肌陣攣 (focal myoclonus)〕，但也可能是多灶性 (multifocal)，同時發生在較大群組的肌肉上〔全身性肌陣攣 (generalized myoclonus)〕。

肌躍型抽搐可能是出現在健康人身上的一種正常現象，為一種孤立型的異常，或與位於中樞神經系統中各種不同部位的病灶損傷有關，包括大腦皮質〔皮質反射性肌陣攣 (cortical reflex myoclonus)〕至脊髓〔脊髓性肌陣攣 (spinal myoclonus)〕。肌陣攣也可能是一種痙攣性疾病 (a convulsive disorder)〔癲癇 (epilepsy)〕的一部分、或與神經系統瀰漫型的代謝性、傳染性或毒性的異常有關，如：

表10-1 運動過度型的主要類型

| 障礙異常 | 症狀 | 言語方面的影響 |
| --- | --- | --- |
| 肌躍型陣攣 ( Myoclonic jerks ) | 特徵是唐突魯莽、突發的非持續性肌肉收縮，且呈不規則性發生。不自主性收縮可能發生的形式如：身體的單一抽搐或重複性的抽搐。有兩種形態可能會影響言語：顎肌陣攣與活動性陣攣。 | 顎肌陣攣中的言語障礙特徵通常為發聲、共鳴和語韻異常。例如，嗓音震顫、節律性的發聲中止、間歇性鼻音過重、間隔延長與不適當的沉默。 |
| Tics | 妥瑞氏症的特徵為發展出動作型tics與聲語型tics，加上行為障礙。聲語型tics包括簡單型（如，似豬的呼嚕聲、咳嗽、似犬吠聲、似蛇的嘶嘶聲等等）以及複雜型（如，口吃似的複述、複語症、鸚鵡式仿說、穢語症）。短暫、非持續、一再發生的、強迫性動作，通常發生在身體的一小部份，如：顏面部的歪扭。 | 活動性陣攣－由言語肌肉組織的活動所引起的精細、不規則、不穩定性的肌肉抽搐而導致言語中斷。 |
| 舞蹈症 ( Chorea ) | 一種舞蹈症的動作，包含單一的、不自主的、非持續性的單獨肌肉動作；會產生短暫且快速的軀幹、肢體、臉部、舌頭、橫膈膜等的不協調抽搐。收縮是呈任意的隨機性分佈，且時間點為不規則性。主要有兩種形態： Sydenham 氏舞蹈症與亨丁頓氏症。 | 關於30位舞蹈症病患的一份知覺性研究顯示，所有言語產出的面向均出現缺損 (Darley, Aronson & Brown, 1969a)。 |
| 投擲運動 ( Ballism ) | 一種罕見的運動過度型障礙，主要特徵為肢體不自主、大幅度、有力的揮舞動作；臉部肌肉也可能受到侵犯。 | 在運動過度型吶語症發生方面，屬於最不重要的運動過度型障礙。 |
| 手足徐動症 ( Athetosis ) | 一種緩慢的運動過度型障礙，主要特徵為一個接一個的連續性、沒有節奏、漫無目的、緩慢的、扭動型的動作。侵犯臉部、頸部及舌頭的肌肉，導致臉部出現歪扭鬼臉、舌頭突出或扭動，造成說話與吞嚥的障礙。 | 描述成人手足徐動症的言語障礙，大部分與手足徐動型的腦性痲痺患者有關，而非運動過度型吶語症。 |
| 異動症／運動障礙 ( Dyskinesia ) | 兩種運動障礙通常包含在此標題之下：遲發性運動障礙與左多巴引起的異動症。異常不自主動作在這兩種病症的基本型態是緩慢的、重複的、扭動的、扭曲的、彎曲與延展的運動之其中一項，經常混合震顫。舌頭、臉部與口腔的肌肉最常受到侵犯。 | 言語構音器官置位的精確度可能嚴重的受到舌頭舞蹈指痙性的動作、嘴唇撅起和咂嘴、舌頭外伸以及吸吮和咀嚼的行為而受阻。 |
| 肌張力不全 ( Dystonia ) | 特徵為異常的不自主運動，且會緩慢的持續很長時間。不自主運動通常出現有波狀起伏的彎曲傾向，可能會產生古怪可笑的姿態和奇異的扭動動作。 | 肌張力不全影響言語機制可能導致呼吸不規則和／或異常的運動與下巴、雙唇、舌頭、臉部與頸部奇怪的姿態。尤其是局部的顱部／口舌－下頜的肌張力不全與痙攣性斜頸最直接影響言語的功能。 |

瀰漫性腦炎 (diffuse encephalitis) 和中毒性腦病變 (toxic encephalopathies)。雖然經常會自然地發生，肌躍型抽搐也可能藉由各種感官刺激（如視覺、聽覺或觸覺刺激）被誘發，或在某些情況下藉由隨意肌的活動而產生〔活動性肌陣攣 (action myoclonus)〕。

肌陣攣可能會以侵犯四肢肌肉同樣的方式而影響言語機制的肌肉。肌躍型的抽搐可能單獨或合併軟腭、喉部和橫隔膜的肌肉。在單獨發生的罕見情況下，顎肌陣攣 (palatal myoclonus) 通常會牽涉軟腭的節奏性收縮，而可能導致短暫性的鼻音過重和構音不準確。喉肌陣攣則最常與顎肌陣攣一起合併發生 (Drysdale, Ansell and Adeley, 1993)，而產生暫時性發聲中斷的附加效應。橫膈膜肌陣攣可能會引起輕微的氣流中斷，通常在持續發聲的任務中最容易檢測到。

有兩種形式的肌陣攣特別對說話具有顯著的影響效果：顎咽喉部肌陣攣（有時簡稱「顎肌陣攣」）和活動性肌陣攣。顎咽喉部肌陣攣的特徵為軟腭與其他由腦幹支配的肌肉以 1～4 Hz 的速度一起同步連續抽搐，通常會涉及喉部和咽部。出現的情況可以是症狀性的或是原發型的 (idiopathic)〔原發性或自發性具節奏的顎肌陣攣 (essential rhythmical palatal myoclonus)〕，而此種症狀性的情況，最常見為涉及腦幹或小腦的腦血管病灶損傷的結果 (Deuschl, Mischke and Schenck, 1990)。不過，還有其他不同種類的情況，包括腫瘤、多發性硬化症、腦炎和退化性疾病，也可能導致顎肌陣攣。由於顎咽喉部肌陣攣引起的運動過度型吶語症很少以一項獨立性的言語異常存在，反而較常與另一類型的吶語症一起發生。雖然顎咽喉部肌陣攣對言語肌肉組織有直接的影響性，但在談話的過程中可能不容易察覺其言語缺失，因為肌躍型運動是低幅度且短促的 (Duffy, 1995)。那樣的言語異常雖然明顯，但它通常以發聲、共鳴和語韻方面的異常為特徵，如：音聲震顫、節律性的瞬間發聲中止 (momentary rhythmic phonatory arrests)、間歇性過度鼻音、間隔延長以及不適當的沉默 (Darley, Aronson and Brown, 1975; Aronson, 1990)。

活動性肌陣攣有別於其他肌陣攣，如顎咽喉部肌陣攣的情況，可由它被肌肉活動所觸發的事實來區別。由於意識試圖進行需要精確運動的相關任務（例如：言語產出），在這樣的情況下，此種肌肉活動便會觸發了精細、不規則且不穩定的肌肉抽搐，使得言語功能被中斷 (Lance and Adams, 1963)。肌肉抽搐可能一次出現一個或以一系列方式出現，但通常持續的時間會小於 200 毫秒 (Lance and Adams, 1963)。與活動性肌陣攣有關的言語障礙文獻紀錄只侷限於一篇未發表的報告。Aronson 等人 (1984)〔引用於 Duffy (1995) 的報導〕在一篇含有四位個案的研究中，確定患者有構音和發聲上的障礙。儘管靜止時的口面部特徵證實是正常的，當要說話時，唇部的肌躍性痙攣會很明顯，遂而導致語速變慢。在這四位個案身上觀察到的發聲異常，包括重複性的聲音波動 (repetitive fluctuations in phonation) 和內收性的音聲中止 (adductor vocal arrests)，這些會和唇部肌肉的肌躍型抽搐同步發生。

## 快速性的動作過度障礙：tics (Quick hyperkinesias: tics)

Tics是短暫、非持續、一再發生的(recurrent)強迫性動作，涉及身體的一小部分，並且不在正常運動的活動背景下發生。它們通常會自然的發作而不需要任何特定的刺激，因而一般被視為是不自主性運動。雖然 tics 可能隨意地被暫時控制，但被壓抑的這段期間通常會伴隨後續更密集的不自主收縮期。

Tics可依據是否為簡單性或多發性(multiple)以及是否為短暫的或長期的，而分為四類。短暫的簡單型tics常見於兒童，通常會於一年內自然消失，一般不需要治療。長期簡

單型 tics 可發展於任何年齡，但常在童年時發病，大多數情況下是不需要治療的。此多發性動作型和聲語型 tics (multiple motor and vocal tics) 的症候群一般簡稱為「妥瑞氏症 (Tourette's disorder)」。首次由法國 Frenchman Gilles de la Tourette 於 1885 年所描述，妥瑞氏症的初癥兆 (the first signs) 包括 80% 個案出現動作型 tics (motor tics) 和 20% 的聲語型 tics (vocal tics) (Simon, Arminoff and Greenberg, 1999; Alsobrook and Pauls, 2002)。這種現象主要影響男孩（4：1 的比例），而且動作型 tics 和聲語型 tics 發展時會伴隨各種行為障礙，包括：強迫症 (obsessive– compulsive disorder)、注意力缺陷的過動症 (attention-deficit hyperactivity disorder) 以及其他形式的一般行為障礙，如：品行疾患 (conduct disorder)，恐慌症 (panic disorder)，多重恐懼症 (multiple phobias)，躁鬱症等等。初癥兆為動作型 tics 的情況下，最常侵犯顏面部，並以嗅、聞 (sniffing)、吠叫、眨眼睛或強迫閉眼的形式呈現。動作型 tics 會逐漸地累及顏面部、頸部、上肢，最後到全身。聲語型 tics 包括簡單的和複雜的聲語型 tics。簡單的聲語型 tics 包含：似豬叫的呼嚕聲 (grunting)、咳嗽、似犬吠聲、清喉嚨、似蛇發出的嘶嘶聲 (hissing) 和鼻子的噴氣聲 (snorting) (Serra-Mestres, Robertson and Shetty, 1998)。這可能會以單獨事件的形式，或插入在不自主的口說話語中來發生。此外，複雜的聲語型 tics，如：口吃似的複述、含糊不清的聲音 (unintelligible sounds)、複語症（重複自己生成的字詞或短語）以及仿說 (echolalia)。穢語症 (copralalia)（不自主的、強迫性的罵髒話）雖然不會很普遍，但卻是妥瑞氏症中，觀察到複雜聲語型 tics 的另一項特徵。不明顯的神經學癥兆 (soft neurological signs) 如：運動技能的輕度不協調以及運動功能輕微的不對稱性 (包括深部肌腱反射），也偶爾會在兒童的檢查中明顯出現。妥瑞氏症的發病率為每 100 000 人中< 1 的人次 (Friedhoff，1982)，而在某些情況下使用抗多巴胺製劑的藥物治療顯示是有效的。

## 快速性的動作過度障礙：舞蹈症
(Quick hyperkinesias: chorea)

「舞蹈症」一詞是來自希臘文的「跳舞」，起初是應用在於急性感染性舞蹈症中所見如舞蹈般的步態和持續性的肢體動作。舞蹈症的 (choreic)〔或舞蹈樣的 (choreiform)〕運動是由單一組成的、非持續性、獨立的肌肉動作所產生，而引起軀幹、四肢、臉部、舌頭、橫隔膜等處既短且快速、不協調的抽搐。這些抽搐呈無規則性分佈，時間點既不規則也不可預測。舞蹈樣的運動若以嚴重度來看，其範圍可從身體部位的粗位移 (gross displacements) 到細微的不自主運動異常。舞蹈樣收縮比肌躍型抽搐還慢，持續時間每次為 0.1～1 秒，並且在靜止時、姿勢持續時或疊加在隨意性運動之上時皆可能發生。當疊加在正常動作之上時，異常不自主運動可引起具有特色的症狀，如舞蹈般的步態。在言語產出的過程中，當舞蹈症的動作疊加在言語機制的正常運動之上時，可能會在情境式言語 (contexual speech) 過程中引起瞬間干擾。

有其他不同的情況可能與舞蹈症的發生有關，包括代謝性和中毒性的狀況下（例如：肝性腦病變、Wilson 氏症、甲狀腺功能亢進、多巴胺性的藥物）、炎症性／感染性疾病（例如：Sydenham 氏舞蹈症、腦炎）、涉及基底核或視丘的血管性病灶損傷以及退化性病症（例如：亨丁頓氏症）。孕婦也偶爾可能出現舞蹈樣的動作。舞蹈症也可能以原發性疾病的狀態而發作。兩種最常見的舞蹈樣疾病為 Sydenham 氏舞蹈症和亨丁頓氏症。Sydenham 氏舞蹈症主要發生在兒童和青少年，而亨丁頓氏症則主要發生於成人。這兩種疾病的特點為運動功能亢進 (hyperkinesia)，以及言語、語言、認知和精神方面的障礙。

### Sydenham氏舞蹈症 (Sydenham's chorea)

Sydenham 氏舞蹈症首先在 1686 年由 Thomas Sydenham 所闡述，當時稱為「St Vitus

的舞蹈 (St Vitus' dance)」，主要發生在與β－溶血性鏈球菌的喉部感染 (β-haemolytic streptococcal throat infections)，或是風濕性心臟病有關的一種運動障礙 (Goldenberg et al., 1992; Simon, Arminoff and Greenberg, 1999)。此疾病的複合症狀包括不自主的、無目的的快速動作，且往往與不協調性、肌肉無力和／或行為異常有關。這些自發性的動作可能侵犯身體任何一部分，並在靜止時出現，但睡眠時會消失。此疾病通常發生在兒童期或青春期，通常在五歲至十歲之間發病；女性比男性更容易得病，且舞蹈樣的不自主性運動發病情況可能為急性或是隱匿性的 (insidious)。Sydenham 氏舞蹈症的預後良好，恢復狀況按照一般法則，其症狀通常會在 4～6 個月內消失 (Simon, Arminoff and Greenberg, 1999)。不過，疾病的病程變數極大，某些個案在數週內恢復，而其他人的異常不自主運動則持續好些年。某些 Sydenham 氏舞蹈症患者會有頻繁的復發現象。此症的病理變化已在大腦皮質、小腦、視丘、尾核、被殼和中腦處有各種不同的報告。這些變化包括廣泛的神經元退化、血管的變化以及少見由心內膜炎產生的栓塞所引起的局灶性腦部病灶損傷。急性期時，在神經病理和影像學方面的結果很少會有發現，而且在 Sydenham 氏舞蹈症中也沒有一致的神經病理性病灶損傷。

在研究文獻中，與 Sydenham 氏舞蹈症有關的運動過度型吶語症很少受到關注。此外，這些少數的研究報告則大多數只會記載 Sydenham 氏舞蹈症中存在有吶語症，而不是對此疾病的臨床特徵提供更明確細節的論述。Nausieda 等人 (1980) 根據 Sydenham 氏舞蹈症的回顧性研究結果得出，240 位病患中有 39% 出現吶語症。Swedo 等人 (1993) 檢查 11 位病況嚴重度為中度的患童且提出報告，所有患童皆出現吶語症，並且呈現出「含糊不清或語無倫次的散亂言語…而有兩個孩子出現緘默無語 (mute)」(p. 707)。但除了兩位之外的所有孩子，在醫療處置開始的幾個月內吶語症便消失，且在後續 18 個月的追蹤評估中皆未再出現。研究的更進一步報告也指出，在 Sydenham 氏舞蹈症中存在有吶語症的情形，包括 Goldenberg 等人 (1992) 執行的研究，檢查 187 名巴西的兒童，以及檢測了 60 名印度兒童的 Kulkarni 和 Anees (1996) 的報告。

### 亨丁頓氏症 (Huntington's disease)

亨丁頓氏症是一種常染色體顯性 (autosomal dominant) 遺傳的神經退化性疾病，會引起紋狀體（特別是尾核頭部）的病理性變化 (Martin and Gusella, 1986)，亦即損失 GABA 神經元 (Albin, Young and Penney, 1989)。在基底核迴路中，位於間接路徑內 GABAergic 紋狀體神經元的優先損失 (Hedreen and Folstein, 1995) 導致蒼白球外部投射至視丘下核的抑制性再去抑制，因此，減少來自 SNPR／蒼白球內部的抑制輸出，而導致視丘皮質的投射神經元過多不必要的興奮 (DeLong, 1990)（圖10-3）。臨床症狀通常在 30 歲後出現，特徵包括舞蹈症的身體動作（即不自主的扭動身體的動作），可能產生後繼影響的異常步態、吶語症和吞嚥困難 (Enderby, 2008)。動作失調 (ataxia)、肌張力不全、磨牙症 (bruxism)、肌陣攣、tics，類妥瑞症 (Tourettism) 以及巴金森症也都在亨丁頓氏症中觀察到，並且在認知功能上、精神病學的 (psychiatric) 和行為上的障礙也都很常見 (Adam and Jankovic, 2008)。運動的症狀依病程中自主與不自主相對 (versus) 的運動障礙出現的不相稱性惡化的證據，可再進一步分為附加的／不自主 (accessory / involuntary)（例如：舞蹈症、肌張力不全，僵直）以及自主性的運動障礙（例如：說話、步態、吞嚥），且與更大的功能性失能障礙程度有關 (Folstein, 1989)。

亨丁頓氏症的傳統醫療處置包括對舞蹈症和肌張力不全的症狀治療，以及抗精神藥物 (neuroleptic)（例如：haloperidol,

pimozide, fluphenazine, thioridazine, sulpiride, tiapride, olanzapine）和多巴胺短缺（如：tetrabenazine）的藥物治療 (Jankovic, 2006a; Bonelli and Hoffman, 2007)。特別需要注意的是，已觀察到有效的抗舞蹈症藥物可能會加劇自主性的運動障礙，如：言語和／或吞嚥 (Bonelli, Wenning and Kapfhammer, 2003)，所以也為言語病理學的處置上提供明顯的省思。

亨丁頓氏症的末期臨床表現包括：顏面部的歪扭 (facial grimacing)（牽涉至唇部、舌頭和臉頰）、頭部抽搐 (jerks)、手臂和肩膀的搖晃動作 (weaving movements)、身體扭曲 (twists) 和抽搐，以及疊加上去的自主性運動 (superimposed voluntary movements)（如：手臂的一個非隨意性向上的抽搐，可能結合成一個抓頭的動作）。在此階段病患的步態也經常明顯受到侵犯，會有代表自主和不自主結合的運動抽搐式的蹣跚步伐；不過，肌肉力量 (strength) 是未受損的。與巴金森氏症不同的是，起始自主性運動的能力是完整的。不過，執行一項連續性運動時（例如：走路時或言語產出時），常因疊加上去的肌肉抽搐而受阻。

在亨丁頓氏症和其他形式的舞蹈症中，普遍明顯存在的舞蹈樣運動對於個體嘗試要說話時具有深遠的影響力，因為這種突然、快速的和不可預知的不自主運動本質，會從而干擾呼吸、喉部、腭咽以及構音的言語活動。而吃力且奮力 (effortful) 說出的言語被認為是運動時的方向不準確、節奏、範圍、力道和肌肉張力的不規則性，以及參與言語機制的肌肉在個別性和重複性動作速率減少的結果 (Darley, Aronson and Brown, 1969b)。與舞蹈症有關的運動過度型吶語症可藉由分散的 (sporadic) 以及短暫性的異常言語特徵本質與其他類型的吶語症做區別。事實上，舞蹈症者的言語清晰度是正常的，但在運動功能亢進期間出現扭曲性言語產出時，會變得很突出。

**亨丁頓氏症中運動過度型吶語症的臨床特徵**（Clinical features of hyperkinetic dysarthria in Huntington's disease）。至目前為止，相對較少有以知覺性、聲學和／或生理學評估為基礎的研究記錄下與亨丁頓氏症有關的運動過度型吶語症的臨床特徵。已發表的報告中，最為全面的知覺性研究是由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a) 所執行。他們的報告提出，（此症中）所有運動言語的基本歷程皆已受損。由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a) 觀察舞蹈症者中最為偏差的十項言語面向，依排名順序為：(1) 子音不準確，(2) 字詞間隔延長，(3) 語速多變異，(4) 音高平板，(5) 粗糙音質，(6) 不適當的沉默，(7) 母音扭曲，(8) 過度的音量變化，(9) 音素延長 (10) 音量單調。特別的是，他們的報告提出舞蹈症患者與其他吶語症患者最能夠區辨的面向為語韻的改變，而在過度的音量變化、語速變異以及字詞間隔延長等言語面向上，又比其他的任何神經性損傷組偏差更大。根據 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所報導，語韻的變化似乎是代表舞蹈症者企圖避免因為他們的語速改變、音素延長、字與字間間隔延長、音節重音平板，以及不適當的沉默介入而引起構音和發聲的中斷。

Hartelius 等人 (2003) 也檢查輕度和中度亨丁頓氏症患者的言語表現，並且觀察發現所有測試的言語產出面向均有顯著偏差，此結果與 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 的報告一致。由這組人身上所觀察到最嚴重的言語偏差為發聲，包括口腔輪替動作的口功能表現，以及語韻方面。雖然在吶語症的嚴重度與年齡或性別間未發現有顯著差異，但卻發現吶語症的嚴重度在輕度和中度亨丁頓氏症組間存在有顯著差異。最常被發現在連續性言語中的知覺性偏差，則主要與言語的時間點 (speech timing) 和發聲有關，因此被假設是反映過度和不自主的潛在性運動型態。

產生不準確子音和扭曲母音以及不規則的構音中斷被視為是舞蹈症患者的構音特徵 (Darley, Aronson and Brown, 1975)，並且與預期在嘴唇、舌頭和下頜功能出現的舞蹈樣動作會產生的不良影響一致。一些探討亨丁頓氏症患者言語輸出的聲學研究支持了這項結論。Zwirner 和 Barnes (1992) 在發出持續母音時，確定第一和第二共振峰皆出現大於正常的變異範圍，反映出下頜運動的異常（第一共振峰）以及舌頭位置和形狀的偏差 (aberrations)（第二共振峰）。此外，Ackermann、Hertrich 和 Hehr (1995) 也於口腔輪替運動任務中發現，亨丁頓氏症患者的音節時長變異性增加，且在某些情況下，出現可歸因於舞蹈症活動影響的構音姿勢不完全。

亨丁頓氏症患者表現的過度音量變化被認為是由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 所確認的運動過度型吶語症特徵。於某些情況下，會在這些患者中觀察到聲音哽塞或中止 (voice stoppages or arrests)。亨丁頓氏症患者在嗓音的客觀性聲學評估中已識別出，有發聲的高度不穩定性（基頻的變異性增加以及突然減少將近一個八度音的頻率），與不自主的喉部動作一致 (Ramig, 1986; Ramig et al., 1988; Zwirner, Murry and Woodson, 1991; Zwirner and Barnes, 1992)。

當亨丁頓氏症患者發生鼻音過重時，通常只是輕度或間歇性的，反映出舞蹈樣運動影響到軟腭功能的變異本質。Darley、Aronson 和 Brown (1969a) 報導，在他們的亨丁頓氏症患者中，大約只有 40% 出現鼻音過重。同樣地，這些研究學者觀察他們 30 位的舞蹈症患者，只發現六位出現異常呼吸型態，這些異常的呼吸型態是以突然、強迫式和不自主的吸氣和／或呼氣的形式呈現。然而，Darley、Aronson 和 Brown (1969a) 發現這種不正常的呼吸型態是此種運動過度型吶語症形式獨一無二的特徵。

## 快速性的動作過度障礙：投擲運動 (Quick hyperkinesias: ballism) (單側顫搐, hemiballismus)

單側顫搐是一種罕見的不自主、大幅度、充滿活力、揮舞著一側身體上下肢（特別是手臂）的運動；顏面部肌肉也可能會受到侵犯。與單側顫搐有關且最為一致的神經病理學發現為，視丘下核或其不自主運動障礙對側鄰近連結的血管性損傷。投擲運動也可能由其他病症所引起，包括感染、藥物、自體免疫性疾病，原發性腦瘤以及 AIDS。關於運動過度型吶語症的發生，投擲運動則是所有快速運動過度障礙中最不重要的。

## 慢速性的動作過度障礙：手足徐動症 (Slow hyperkinesias: athetosis)

手足徐動症（或稱指痙症）是一種慢速性的動作過度障礙，特徵為連續性、沒有節奏的 (arrhythmic)、無目的的、緩慢的扭動型 (writhing-type) 運動，動作往往會連著扭進另一個扭動的動作內。這種異常的動作只有在睡眠中才會停止，而且受侵犯的肌肉總是呈現高張性，並且可能顯現短暫的痙攣期。手足徐動症的運動障礙特別涉及遠端肢體的肌肉組織。然而，顏面部、頸部和舌頭的肌肉也可能會受到侵犯，而導致顏面部歪扭、舌頭突出和扭動，以及說話和吞嚥方面的問題。

手足徐動症最常作為先天性神經複合癥兆 (a congenital complex of neurological signs) 的一部分，是由於腦部異常發展、產傷或其他病因因素所引起，並且是腦性麻痺的一項次分類 (subcategory) 表癥 (Morris et al., 2002)，所以，此一詞很少用來形容後天獲得的成人運動障礙，因為許多神經科醫生在提及此後天性病症時，會將手足徐動症視為是肌張力不全 (dystonia) 的同義詞。因此，與手足徐動症

相關之言語障礙的發生和本質上有關的文獻報導，則大多數主要會以腦性麻痺的兒童或成人為基礎。僅管手足徐動者的音素能力是完整的，但已有連續性言語清晰度顯著降低的報導，顯示他們在構音精準度方面，欠缺了神經肌肉的控制 (Platt, Andrews and Howie, 1980)。在手足徐動症者中所發現的構音異常包括：下頷的動作範圍廣泛、舌頭置位 (tongue placement) 不當、腭咽的間歇性閉合、下唇後縮以及構音動作時轉折過渡的時間延長 (prolonged transition time) (Kent and Netsell, 1978)。

## 慢速性的動作過度障礙：運動障礙（或異動症）(Slow hyperkinesias: dyskinesia)〔舌－面－頰部的運動障礙 (lingual-facial-buccal dyskinesia)〕

「運動障礙」（又有譯作「異動症」）一詞一般經常在未考慮其病因時，用來指稱不正常的、不自主的、過度運動型的動作 (Miller and Jankovic, 1990)。當以這種方式使用下，雖然所有不自主運動皆可被描述為「運動障礙性」，但只有兩種運動障礙性疾病通常會被認為屬於在本標題之下：遲發性運動障礙 (tardive dyskinesia) 和左多巴引起的異動症 (levodopa-induced dyskinesia)。由於這兩種病症皆可能受到延髓肌肉組織的限制，所以有時它們會被稱為「局部性的異動症 (focal dyskinesias)」。另外，因為舌頭、顏面部和口腔的肌肉最常受到侵犯，這兩種疾病也被稱為「舌－面－頰部的運動障礙」。在這兩種病症中的異常不自主運動的基本型態是種緩慢的、重複的、扭動的、扭曲型、彎曲和延展性的動作表現，經常會混合震顫一起出現。

### 遲發性運動障礙 (Tardive dyskinesia)

遲發性運動障礙是一種遲發性 (late-onset) 的後天運動性疾病，由長期的抗精神病藥物治療 (long-term neuroleptic treatment)（抗精神病行為的藥物製劑治療）所引起 (Jeste and Wyatt, 1982)。雖然精神病藥物自 1930 年代以來，是治療精神疾病的醫囑藥方，但當 Schonecker (1957) 首次描述此病症時，「遲發性運動障礙」一辭才由此而出。遲發性運動障礙有時被稱為是「Meige 症候群」，某些神經科醫生視之為涉及頭頸區域 (craniocervical region) 的局部肌張力不全的一種形式病症 (Ferguson, 1992)。抗精神病藥物治療過程中，此症候群的發生相對較晚。

在遲發性運動障礙出現的異常不自主運動，通常是舞蹈－指痙型 (choreoathetoid type)，而有時是刻板模式型 (stereotyped)，主要侵犯舌頭、唇部和下巴，其次為喉部和呼吸系統的肌肉組織 (Feve, Angelard and Lacau St Guily, 1995)；四肢和軀幹也偶爾會涉及。在進行重複性和刻板式的運動時，舌頭打結扭曲與往外伸出、響吻式的咂嘴 (lip smacking) 和縮攏噘嘴 (puckering) 以及咀嚼的動作也經常被觀察到 (Jankovic, 1995)。此外，軟腭也可能會不自主地上抬和下降。當遲發性運動障礙患者被要求壓抑住嘴巴的動作時，有可能不自主性的嘴部運動可以被壓抑住。而這些動作也可能藉由自主性的行為 (actions) 而被壓抑住，如：把食物放入嘴巴裡或是講話。

關於醫療處置方面，在受侵犯的臉部肌肉處皮下注射肉毒桿菌素 (botulinum toxin)，已成功地減輕相關的肌張力不全 (Drummond, 2008)，但說話方面的症狀在停用抗精神病藥物治療後，確定已可獲得最大改善 (Drummond and Fitzpatrick, 2004)。

在遲發性運動障礙中，言語的產生經常受到顯著性的影響，因為口面部、舌頭和下頷骨結構受到不自主的節奏性動作異常的干擾。言語構音器官的準確置位 (accurate placement) 可能會因為舌頭舞蹈－指痙性的動作、嘴唇撅起和咂嘴、舌頭外伸以及吸吮和咀嚼的行為而嚴重受阻 (Matthews and Glaser, 1984; Vernon, 1991)。據 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 所言，構音偏差為遲發性運動障礙病患最為突出的運動過度型吶語症

的特徵。其他以知覺性為基礎的研究發現有一小群遲發性運動障礙個案，除了構音異常之外，還有語韻、發聲與呼吸方面的障礙 (Gerratt, 1983; Gerratt, Goetz and Fisher, 1984)。在 12 位遲發性運動障礙患者的知覺性研究中，Gerratt、Goetz 和 Fisher (1984) 的報告提出，這些患者在言語的時間組織上表現出顯著性失調（語韻異常）和發聲異常，然而構音的缺失（不規則的構音中斷和子音不準確）則被認為並未受到嚴重損壞。涉及呼吸節律失調、不自主的咕噜聲和喘氣聲 (involuntary grunts and gasping sounds) 的呼吸功能障礙，也於遲發性運動障礙患者中出現有此報導 (Weiner et al., 1978; Faheem et al., 1982)。

與遲發性運動障礙有關的運動過度型吶語症，其最為全面的知覺性研究是由 Khan 等人 (1994) 所進行。他們提出報告，與十位接受抗精神病藥物治療但無遲發性運動障礙的患者相比較，檢查發現 17 名伴有遲發性運動障礙的精神病男性患者在該研究中出現發聲時間、言語清晰度以及語速上顯著下降的表現。La Porta 等人 (1990) 在誦讀、句子重述和自發性談話的任務中，分析兩位遲發性運動障礙患者言語中的語音。在與一位長期接受抗精神病藥物治療但未出現遲發性運動障礙的單一控制組受試者相比，這兩位個案皆被發現產生了高頻率的子音異常。更明確來說，兩位遲發性運動障礙患者在齒齦 (alveolar)、齒槽 (alveodental) 和上顎音素 (palatal phonemes) 上出現的偏誤量最多，與遲發性運動障礙中舌頭的動作異常相互一致。有趣的是，La Porta 等人 (1990) 發現這兩位個案的母音產出並未遭受損害。

在構音和發聲方面，有來自遲發性運動障礙相關的吶語症聲學調查支持了上述知覺性研究的結果。例如：Gerratt (1983) 在五位遲發性運動障礙的受試者中，測量共振峰頻率的波動以作為聲道結構配置中 (vocal tract configuration) 的變化指標，來調查在母音產生期間，聲門之上的聲道肌肉組織的運動穩定度。其結果與 La Porta 等人 (1990) 和 Khan 等人 (1994) 所發現的知覺性構音和發聲的缺失相符，顯示在與正常對照組相比下，五位個案中有四位的共振頻率波動顯著升高，反映聲門上的運動穩定性降低。

遲發性運動障礙患者言語機制的生理調查已包含有運用各種儀器技術來客觀分析頰舌 (buccolingual)、舌頭 (tongue) 以及呼吸功能。Caligiuri、Harris 和 Jeste (1988) 使用頭戴式的換能系統與追踪軌跡的研究派典 (a pursuit tracking paradigm)，評估 11 位遲發性運動障礙患者的嘴唇、下巴和舌頭運動的精細動作控制。結果，遲發性運動障礙患者比非遲發性運動障礙患者（唇12%，舌12%，下巴13%），於唇部 (31%)、舌頭 (36%) 和下巴 (31%) 的動作軌跡出現較大的誤差。Caligiuri、Harris和 Jeste 使用位置傳感器 (position transducers)，與無遲發性運動障礙的對照組患者相比，確認出13位遲發性運動障礙者的舌頭動作出現較大的不穩定性。在這些遲發性運動障礙患者中，使用呼吸感應體積描記法 (respiratory inductance plethysmography) 評估呼吸生理功能，已證實了由知覺性觀察所發現的呼吸損害。Wilcox 等人 (1994) 發現遲發性運動障礙患者出現不規則潮氣呼吸型態的淺快呼吸 (rapid, shallow breathing)，且比對照組個案在潮氣量和總呼吸週期時間 (time of the total respiratory cycle) 還具有更大的變異性。

正如上述所指出，遲發性運動障礙發生在抗精神病藥物治療較晚期的療程時，經常在藥物劑量減少或是停藥後才出現。不自主的舌－面－頰部運動往往會在藥物治療結束後持續數月或數年之久。但是，如果能夠提早被識別出，遲發性運動障礙的症狀（包括相關的運動過度型吶語症）則可能會隨著停止抗精神病藥物的治療而消退 (Drummond and Fitzpatrick, 2004)。

### 左多巴誘發的異動症 (Levodopa-induced dyskinesia)

舌－面－頰部的合併性運動障礙並非是遲發性運動障礙的專一特徵，可在亨丁頓氏症的動作過度障礙中看到，並且在以高劑量的左多巴治療巴金森氏症之後也可看到。如同於遲發性運動障礙般，在巴金森氏症看到的異常不自主運動也通常呈現舞蹈樣，並且以侵犯舌頭、臉部和嘴巴的肌肉為特徵。舌頭可能顯示「捕蠅 (fly-catcher)」的動作，此動作會不自主地反覆將舌頭伸進伸出的移動。同時，當下巴也自發地打開和關閉、或從一側向另一側移動時，嘴唇也會皺起縮攏並收回。由左多巴治療誘發的舌－面－頰部運動障礙與 Ludlow 和 Bassich (1984) 的說法是一致的，他們認為由左多巴治療的巴金森氏症患者存在的言語障礙，會類似於運動過度型而不是運動不及型吶語症。

## 慢速性的動作過度障礙：肌張力不全 (Slow hyperkinesias: dystonia)

「肌張力不全」是一項集合各種異常神經性動作 (neurogenic movement) 和姿勢障礙的專有術詞，特徵為異常、不自主的肌肉收縮且可能伴隨不規則的重複性動作。肌張力不全的運動是種異常、不自主的動作，很慢且會持續特別長的時間 (prolonged periods)。受侵犯的肌肉為高張性的不自主動作，有波狀起伏的彎曲傾向，可能會產生古怪可笑的姿態和奇異的扭動動作。肌張力不全往往會侵犯身體的大部位，特別是軀幹，頸部和四肢的近端部肌肉；不過，言語機制的肌肉也可能會涉及，在這種情況下，病患可能會出現臉部痙攣、顏面部歪扭、強迫性的痙攣性閉眼〔眼瞼痙攣 (blepharospasm)〕、嘴唇縮攏噘起、下巴痙攣、舌頭不自主的扭曲和外伸，以及呼吸不規律。肌張力不全最顯著的特徵會維持不正常或改變的姿勢，在某些情況下只侵犯身體局部的單一部位，然而有些則侵犯身體一處廣泛的區域。異常的不自主收縮通常會緩慢的積累，而產生特別長的扭曲姿勢如長軸式的扭動軀幹〔扭轉痙攣 (torsion spasm)〕，然後逐漸消退。有時肌張力不全的運動會由一個抽搐開始，然後發展到高峰後再消退下去。

肌張力不全的典型醫療處置通常包含多巴胺性、抗膽鹼能和 GABA 促進劑 (GABA agonist) 的藥物治療 (Jankovic, 2006b)，這些藥劑在肌張力不全的腦部內，可改變 GABA 調節性的抑制作用、多巴胺性以及毒蕈鹼性之膽鹼素性的神經傳遞作用 (muscarinic cholinergic neurotransmission) (Breakefield et al., 2008)。此外，在受侵犯的肌肉內注射 botulinum toxin，可藉此阻斷來自運動神經元釋放的乙醯膽鹼，並緩解較為局部的肌張力不全的個案，以減少過多的肌肉活動 (Breakefield et al., 2008)。同樣地，用於巴金森氏症的腦部蒼白球內部之深層電刺激，則對肌張力不全的運動迴路進行功能性操作，也已經成功地減輕了某些個案的肌張力不全現象 (Breakefield et al., 2008)。

有很多病症也可能會導致肌張力不全，包括腦炎、頭部外傷、血管性疾病和藥物的毒性。此外，許多進行性的中樞神經系統退化疾病，如 Wilson 氏症和亨丁頓氏症在其病程的某些時候，常常會有肌張力不全的表現特徵。有一種肌張力不全肌肉萎縮扭曲症 (dystonia musculorum deformans) 的肌張力不全類型，是種遺傳性疾病。然而，在多數情況下，肌張力不全的原因是不明的。雖然常有報導肌張力不全是一種基底核的異常，但仍在腦中病理生理學或組織病理學上，缺乏確定一致與特定的變化。

依據異常的不自主運動的分佈，肌張力不全可分成幾個次類型：

- 局部肌張力不全（只侵犯單一節段、或身體的一部分）；
- 節段性肌張力不全 (segmental dystonia)（侵犯兩個或兩個以上的連續身體節段）；

- 多發性肌張力不全 (multifocal dystonia)（侵犯兩個不連續的身體部位）；
- 全身性肌張力不全（侵犯一條或兩條腿，加上另一處的身體部位）。

局部肌張力不全可能影響言語和嗓音，包括口舌－下頜的肌張力不全 (orolingual-mandibular dystonia)、喉肌張力不全和頸部肌張力不全〔也稱為「痙攣性斜頸 (spasmodic torticollis)〕。口舌－下頜肌張力不全患者的聲道運動是異常的，包括持續性的舌頭運動、緊咬住的下巴或強制性地下巴張開 (Yoshida et al., 2002; Yoshida and Iizuki, 2003)。這些癥兆經常伴隨眼瞼痙攣出現，而此複合症狀被稱為「局部顱肌張力不全 (focal cranial dystonia)」或「Meige 症候群」(Jankovic，1988)。根據 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所言，構音、發聲和語韻在肌張力不全患者身上皆會顯著受損。Darley、Aronson 和 Brown (1969a) 在一項納入 30 位肌張力不全個案的研究中，發現子音不精確、母音受擾亂、粗糙音質、不規則的構音中斷、緊縮音質、音高平板、音量單調、不適當的沉默、片語簡短以及字詞間隔延長等言語的偏差面向，是肌張力不全之中的十項出現在運動過度型吶語症的主要特徵。尤其在最顯著的四項偏差特徵中，即有三項與構音障礙有關；而並未發現共鳴障礙是肌張力不全相關的吶語症典型特徵。已發現大約 30% 的患者表現出鼻音過重，然而大多數個案僅呈現出輕微程度上的異常 (Darley, Aronson and Brown, 1969a,b; Golper et al., 1983)。同樣地，除了在 Golper 等人 (1983) 研究中的兩名患者被察覺出現呼吸肌痙攣外，一般肌張力不全患者的語音輸出研究均未確認出有特定的呼吸障礙。在這一類群患者中被確認的一些知覺性特徵，如：過度音量變化、簡短片語和變換性音量 (alternating loudness)，可以反映呼吸障礙在這一群患者中所產生的影響。

喉肌張力不全在發聲時作為反映喉痙攣的現象，被稱為是「痙攣性發聲障礙 (spasmodic dysphonia)」。三項痙攣性發聲障礙的次類型被認定是依據聲帶運動受損的特定部分為基礎來分類。這些次類型包括內收 (adductor)、外展 (abductor) 和混合型，其中以內收型的痙攣性發聲障礙最為常見 (Blitzer and Brin, 1992)。三項音節層級 (syllable-level) 的內收型痙攣性發聲障礙的癥兆已由不同研究學者所確認，作為主要內收型痙攣性發聲障礙的嗓音分類：音高的轉移 (pitch shift) (Sapienza, Walton and Murry, 1999, 2000)、發聲中斷 (phonatory break) (Langeveld et al., 2000) 以及無週期性 (aperiodicity) (Sapienza, Walton and Murry, 1999, 2000)。

痙攣性斜頸 (spasmodic torticollis) 一是一種病症，其中頸部肌肉（尤其是胸鎖乳突肌與斜方肌）強直或陣攣性痙攣造成頭部偏向右側或左側，或有時向前〔頸前傾 (antecollis)〕和向後〔頸後仰 (retrocollis)〕一根據報導，會破壞言語的產生 (Case, LaPointe and Duane, 1990; LaPointe, Case and Duane, 1993; Zraick et al., 1993)。與痙攣性斜頸有關的運動過度型吶語症，其聲學上的言語／嗓音特徵包括：減少最大發聲時長、較慢速性的序列動作的構音速率、較慢速的輪替構音運動速率、較長的發聲反應時間、較慢的閱讀速率（每分鐘可讀取的字數）、較低的整體清晰度計分、頻率擾動度 (jitter) 增加、振幅擾動度 (shimmer) 增加、諧音與噪音比 (harmonic-to-noise ratio) 增加（女性）、較低的慣用性 (habitual) 基頻（女性）、較低的上限基頻 (ceiling fundamental frequency)（女性）和有限的頻率範圍（女性）。

## 原發性嗓音震顫 (Essential voice tremor)

震顫（又有譯為顫抖症）是由對抗的肌肉群收縮所產生的不自主運動，而這些肌肉群會產生單一關節或一群組關節具節奏性或輪替式的動作。有一些被認可的不同類型震顫，包括有：

- 生理性震顫 (physiological tremor)（如：與感冒或緊張有關的震顫）；
- 原發性震顫 (essential tremor)（如：家族性、動作性和老年性）；
- 中毒性震顫 (toxic tremor)〔如：在甲狀腺毒症 (thyrotoxicosis) 和酗酒 (alcoholism) 中的震顫〕；
- 病理性震顫 (pathological tremor)〔如：小腦疾病中的意向性震顫 (intention tremor)，以及巴金森氏症中的靜止性震顫 (rest tremor)〕。

原發性震顫是一種運動過度型的動作障礙，最常侵犯頭部、手臂 (arms) 或手 (hands)。這是最常見的動作障礙，約有 50% 的個案為家族性，而其餘的大部分為原發性 (idiopathic) (Duffy, 1995)。此病症通常被視為是一種誇張的正常生理震顫。雖然常被歸為「良性異常」，但原發性震顫的症狀通常是漸進性的，且可能會有殘廢失能，所以迫使患者可能更換工作或提早退休。這類型的震顫在休息時會消失，但當病人出現動作或要支撐身體一部分之時，就會出現〔故名為「動作性震顫 (action tremor)〕。原發性震顫不與其他已證實的神經系統疾病有相關。

藥物治療提供原發性震顫主要的治療方案。諸多抗震顫製劑已被證明是有效的 (Evidente, 2000)，包括 $\beta$ 阻斷劑（如：propranolol, metoprolol, nadolol）；抗驚厥劑 (anticonvulsants)（如：primidone），benzodiazepines 藥物（如：diazepam, clonazepam, alprazolam），carbonic anhydrase 抑制劑，特別是在頭部和嗓音震顫的情況下所使用的 methazolamide (Muenter, Daube and Caviness, 1991)，以及在手部、音聲 (voice) 和頭部動作下，注射的 botulinum toxin (Wasielewski, Burns and Koller, 1998)。但是，與巴金森氏症相同的是，在抗藥性或嚴重原發性震顫的情況下，視丘燒灼術和視丘深層腦部電刺激已證實可順利地減輕震顫 (Schuurman, Bosch and Bossuyt, 2000)。

原發性 (essential) 或器質性 (organic) 的嗓音震顫是一種局部的原發性震顫 (Murdoch, 1990)。與其他情況相比（如：內收型和外展型的痙攣性發聲障礙，其聲帶內收性或外展性動作的強度會不成比例的較為強而有力），典型的嗓音震顫形式於聲帶內收肌和外展肌交替收縮的強度相等時發生。在情境式言語中，原發性嗓音震顫的情形可能不會很明顯，尤其當震顫為輕度時。母音延長通常是誘發嗓音震顫的最佳任務作業 (Aronson, 1990)，所察覺到的震顫可為節奏性的 4～7 Hz 調頻 (frequency modulations)，有時還伴有波動性的音量響度 (fluctuations in loudness)。雖然原發性的嗓音震顫可能單獨存在，但它通常伴隨著頭部或四肢的震顫而發生。



## 總結 (Summary)

錐體外症候群，包括一系列神經學上的疾病，可被廣泛地劃分成運動不及型或運動過度型的障礙。運動不及型障礙的特徵為顯著運動起始困難（運動不能），以及自主運動的速度降低，此類型障礙通常伴有肌強直和靜止時震顫。相反的，運動過度型障礙的特徵為，在不自主動作形式下的過度性運動（異動症或運動障礙），伴隨不同程度的肌張力低下。

運動不及型吶語症典型上與巴金森氏症有關，但也可能發生於進行性核上眼神經麻痺症中。整體而言，與運動不及型吶語症相關的言語特徵會依循運動不及性動作障礙的一般模式，包括自主性動作幅度的顯著下降、動作起始困難、運動緩慢（動作徐緩）、肌強直以及靜止時震顫。雖然言語產出的各面向都可能受到損害，但運動不及型吶語症者最常出現語韻、發聲和構音方面的障礙。

運動過度型吶語症可以發生於諸多不同的運動過度型的動作障礙中，包括：肌躍型抽搐、tics、舞蹈症、投擲運動、手足徐動症、異動症以及肌張力不全。言語特徵是每位個案所出現的異常不自主運動下的產物，

此異常運動會擾亂節奏和動作活動的速率，包括參與言語產出的活動。在某些情況下，這些不自主動作是快速和非持續性的，或只是短暫持續性（如：肌躍型抽搐、tics、舞蹈症），所以被稱為是「快速性的動作過度障礙」，而在另一些情況中的不自主動作則會很慢，且會持續幾秒或幾分鐘（例如：肌張力不全）。後者這群運動過度性障礙被稱為「慢速性的動作過度障礙」。運動過度型吶語症的臨床特徵會根據患者表現的特定性運動過度障礙而有所不同。

## 參考文獻


Abbs, J.H., Hunker, C.J. and Barlow, S.H. (1983) Differential speech motor subsystem impairment with supranuclear lesions: neurophysiological framework and supporting data, in *Clinical Dysarthria* (ed. W.R. Berry), College Hill Press, San Diego, pp. 21–56.

Ackermann, H., Hertrich, I. and Hehr, T. (1995) Oral diadochokinesis in neurological dysarthrias. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **47**, 15–23.

Ackermann, H., Grone, B.F., Hoch, G. and Schonle, P.W. (1993) Speech freezing in Parkinson's disease: a kinematic analysis of orofacial movements by means of electromagnetic articulography. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **45**, 84–89.

Ackermann, H. and Ziegler, W. (1991) Articulatory deficits in Parkinson's dysarthria: an acoustic analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **54**, 1093–1098.

Adam, O.R. and Jankovic, J. (2008) Symptomic treatment of Huntington disease. *Neurotherapeutics: the Journal of American Society for Experimental Neurotherapeutics*, 5, 181–197.

Adams, S.G. and Jog, M. (2008) Parkinson's disease, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders*, 2nd edn (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 365–368.

Albin, R.L., Young, A.B. and Penney, J.B. (1989) The functional anatomy of basal ganglia disorders. *Trends in Neuroscience*, **12**, 366–375.

Alexander, G.E., DeLong, M.R. and Strick, P.L. (1986) Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annual Review of Neuroscience*, **9**, 357–381.

Alsobrook, J.P. and Pauls, D.L. (2002) A factor analysis of tic symptoms in Gilles de la Tourette's syndrome. *American Journal of Psychiatry*, **159**, 291–296.

Aronson, A.E. (1990) *Clinical Voice Disorders*, Georg Thieme, New York.

Blitzer, A. and Brin, M.F. (1992) The dystonic larynx. *Journal of Voice*, **6**, 294–297.

Bonelli, R. and Hoffman, P. (2007) A systematic review of the treatment studies in Huntington's disease since 1990. *Expert Opinion in Pharmacotherapy*, **8**, 141–153.

Bonelli, R., Wenning, G.K. and Kapfhammer, H.P. (2003) Huntington's disease: present treatments and future therapeutic modalities. *International Clinical Psychopharmacology*, **19**, 51–62.

Breakefield, X.O., Blood, A.J., Li, Y. *et al.* (2008) The pathophysiological basis of dystonias. *Nature Reviews: Neuroscience*, **9**, 222–234.

Brooks, D.J. (1991) Detection of preclinical Parkinson's disease with PET. *Neurology*, **41** (Suppl. 2), 24.

Caligiuri, M.P., Harris, M.J. and Jeste, D.V. (1988) Quantitative analyses of voluntary orofacial motor control in schizophrenia and tardive dyskinesia. *Biological Psychiatry*, **24**, 787–800.

Caligiuri, M.P., Jeste, D.V. and Harris, M.J. (1989) Instrumental assessment of lingual motor instability in tardive dyskinesia. *Neuropsychopharmacology*, **2**, 309–312.

Calne, D. and Snow, B.J. (1993) PET imaging in Parkinsonism. *Advances in Neurology*, **60**, 484.

Canter, G. (1965) Speech characteristics of patients with Parkinson's disease. II. Physiological support for speech. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **30**, 44–49.

Case, J., LaPointe, L. and Duane, D. (1990) Speech and voice characteristics in spasmodic torticollis. Paper presented at the *International Congress of Movement Disorders*, Washington, DC.

Chenery, H.J., Murdoch, B.E. and Ingram, J.C.L. (1988) Studies in Parkinson's disease. I. Perceptual speech analysis. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **16**, 17–29.

Connor, N.P., Ludlow, C.L. and Schulz, G.M. (1989) Stop consonant production in isolated and repeated syllables in Parkinson's disease. *Neuropsychologia*, 27, 829–838.

Cramer, W. (1940) De spraak bij Patienten met Parkinsonisme. *Logopaedie en Phoniatrie*, **22**, 17–23.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969a). Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 246–269.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969b). Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 462–496.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders, Philadelphia.

De La Torre, R., Mier, M. and Boshes, B. (1960) Studies in Parkinsonism: IX. Evaluation of respiratory function: preliminary observations. *Quarterly Bulletin of the Northwestern University Medical School*, **34**, 232–236.

DeLong, M.R. (1990) Primate models of movement disorders of basal ganglia origin. *Trends in Neurosciences*, **13**, 281–285.

Deuschl, G., Mischke, G. and Schenck, E. (1990) Symptomatic and essential rhythmic palatal myoclonus. *Brain*, **113**, 1645–1672.

Drummond, S. and Fitzpatrick, A. (2004) Speech and swallowing performances in tardive dyskinesia: a case study. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, **12**, 9–19.

Drummond, S. (2008) Tardive dyskinesia, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders*, 2nd edn (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 396–397.

Drysdale, A.J., Ansell, J. and Adeley, J. (1993) Palatopharyngo-laryngeal myoclonus: an unusual cause of dysphagia and dysarthria. *Journal of Laryngology & Otology*, **107**, 746–747.

Duffy, J. (1995) *Motor Speech Disorders: Substrates, Diagnosis and Management*, Mosby, St Louis.

Eidelberg, D. (1992) Positron emission tomography studies in Parkinsonism. *Neurology Clinics*, **10**, 421.

Enderby, P. (1986) Relationships between dysarthric groups. *British Journal of Disorders of Communication*, **21**, 180–197.

Enderby, P. (2008) Huntington's disease, in *Clinical Management of Sensorimotor Speech Disorders*, 2nd edn (ed. M.R. McNeil), Thieme, New York, pp. 331–333.

Evidente, V.G.H. (2000) Understanding essential tremor: differential diagnosis and options for treatment. *Postgraduate Medicine*, **108** (5), 138–139.

Faheem, A.D., Brightwell, D.R., Burton, G.C. and Struss, A. (1982) Respiratory dyskinesia and dysarthria from prolonged neuroleptic use: tardive dyskinesia? *American Journal of Psychiatry*, **139**, 517–518.

Ferguson, A. (1992) Speech control in persistent tardive dyskinesia: a case study. *European Journal of Disorders of Communication*, **27**, 89–93.

Feve, A., Angelard, B. and Lacau St Guily, J. (1995) Laryngeal tardive dyskinesia. *Journal of Neurology*, **242**, 455–499.

Filion, M. and Tremblay, L. (1991) Abnormal spontaneous activity of globus pallidus neurons in monkeys with MPTP-induced Parkinsonism. *Brain Research*, **547**, 142.

Filion, M., Tremblay, L. and Bedard, P.J. (1988) Abnormal influences of passive limb movement on the activity of globus pallidus neurons in Parkinsonian monkeys. *Brain Research*, **444**, 165.

Flint, A.J., Black, S.E. and Campbell-Taylor, I. (1992) Acoustic analysis in the differentiation of Parkinson's disease and major depression. *Journal of Psycholinguistic Research*, **21**, 383–399.

Folstein, S.E. (1989) Huntington's disease: a disorder of families, in *The Johns Hopkins Series in Contemporary Medicine and Public Health*, Johns Hopkins University Press, Baltimore, p. 251.

Forrest, K. and Weismer, G. (1995) Dynamic aspects of lower lip movement in Parkinsonian and neurologically normal geriatric speakers' production of stress. *Journal of Speech and Hearing Research*, **38**, 260–272.

Freed, D. (2000) *Motor Speech Disorders: Diagnosis and Treatment*, Singular-Thompson Learning, San Diego.

Friedhoff, A. (1982) Gilles de la Tourette syndrome, *Advances in Neurology*, **35**, 335–339.

Gamboa, J., Jimenez-Jimenez, F.L., Nieto, A. *et al.* (1997) Acoustic voice analysis in patients with Parkinson's disease treated with dopaminergic drugs. *Journal of Voice*, **11**, 314–320.

Gerratt, B.R. (1983) Formant frequency fluctuation as an index of motor steadiness in the vocal tract. *Journal of Speech and Hearing Research*, **26**, 297–304.

Gerratt, B.R., Goetz, C.G. and Fisher, H.B. (1984) Speech abnormalities in tardive dyskinesia. *Archives of Neurology*, **41**, 273–276.

Gerratt, B.R., Hanson, D.G. and Berke, G.S. (1987) Glottographic measures of laryngeal function in individuals with abnormal motor control, in *Laryngeal Function in Phonation and Respiration* (eds T. Baer, C. Sasaki and K. Harris), College Hill Press, Boston, pp. 521–531.

Goldenberg, J., Ferraz, M.B., Fonseca, A. *et al.* (1992) Sydenham chorea: clinical and laboratory findings. Analysis of 187 cases. *Revista Paulista de Medicina*, **110**, 152–157.

Golper, L., Nutt, J., Rau, M. and Coleman, R. (1983) Focal cranial dystonia. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **48**, 128–134.

Gracco, L.C., Marek, K.L. and Gracco, V.L. (1993) Laryngeal manifestations of early Parkinson's disease: imaging and acoustic data. *Neurology*, **43** (Suppl. 2), A285.

Guttman, M., Kish, S.J., and Furukawa, Y. (2003) Current concepts in the diagnosis and management of Parkinson's disease. *Canadian Medical Association Journal*, **168**, 293–301.

Hammen, V.L., Yorkston, K.M. and Beukelman, D.R. (1989) Pausal and speech duration characteristics as a function of speaking rate in normal and Parkinsonian dysarthric individuals, in *Recent Advances in Clinical Dysarthria* (eds K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), College Hill Press, Boston, pp. 213–223.

Hanson, D.G. (1991) Neuromuscular disorders of the larynx. *Otolaryngologic Clinics of North America*, **24**, 1035–1051.

Hanson, D.G., Gerratt, B.R. and Ward, P.H. (1983) Glottographic measurement of vocal dysfunction: a preliminary report. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, **92**, 413–420.

Hanson, W.R. and Metter, E.J. (1980) DAF as instrumental treatment for dysarthria in progressive supranuclear palsy: a case report. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **45**, 268–275.

Hartelius, L., Carlstedt, A., Ytterberg, M. *et al.* (2003) Speech disorders in mild and moderate Huntington disease: results of dysarthria assessment of 19 individuals. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, **11**, 1–14.

Hedreen, J.C. and Folstein, S.E. (1995) Early loss of neostriatal striosome neurons in Huntington's disease. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, **54**, 105–120.

Hirose, H. (1986) Pathophysiology of motor speech disorders (dysarthria). *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **38**, 61–88.

Hirose, H., Kiritani, S. and Sawashima, M. (1982) Patterns of dysarthric movement in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **34**, 106–112.

Hirose, H., Kiritani, S., Ushijima, Y. *et al.* (1981) Patterns of dysarthric movements in patients with Parkinsonism. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **33**, 204–215.

Hirose, H., Sawashima, M. and Niimi, S. (1985) Laryngeal dynamics in dysarthric speech. Paper presented at the Thirteenth World Congress of Otorhinolaryngology, Miami Beach.

Ho, A.K., Bradshaw, J.L. and Iansek, R. (2000) Volume perception in Parkinsonian speech. *Movement Disorders*, **15**, 1125–1131.

Hoehn, M.M. and Yahr, M.D. (1967) Parkinsonism: onset, progression, and mortality. *Neurology*, **17**, 427–442.

Hoodin, R.B. and Gilbert, H.R. (1989a) Nasal airflows in Parkinsonian speakers. *Journal of Communication Disorders*, **22**, 169–180.

Hoodin, R.B. and Gilbert, H.R. (1989b) Parkinsonian dysarthria: an aerodynamic and perceptual description of velopharyngeal closure for speech. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **41**, 249–258.

Hovestadt, A., Bogaard, J.D., Meerwaldt, J.D. *et al.* (1989) Pulmonary function in Parkinson's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **42**, 329–333.

Hunker, C., Abbs, J.H. and Barlow, S. (1982) The relationship between Parkinsonian rigidity and hypokinesia in the orofacial system: a quantitative analysis. *Neurology*, **32**, 755–761.

Jankovic, J. (1988) Cranial-cervical dysarthrias: an overview, in *Advances in Neurology: Facial Dyskinesias*, vol. **49** (eds J. Jankovic and E. Tolosa), Raven Press, New York, pp. 289–306.

Jankovic, J. (1995) Tardive syndromes and other drug-induced movement disorders. *Clinical Neuropharmacology*, **18**, 197–214.

Jankovic, J. (2006a) Huntington's disease, in *Neurological Therapeutics: Principles and Practice*, 2nd edn (ed. J.H. Noseworthy), Informa Healthcare, London, pp. 2869–2881.

Jankovic, J. (2006b) Treatment of dystonia. *Lancet Neurology*, **5**, 864–872.

Jeste, D.V. and Wyatt, R.J. (1982) *Understanding and Treating Tardive Dyskinesia*, Guilford Press, New York.

Johnson, J.A. and Pring, T.R. (1990) Speech therapy in Parkinson's disease: a review and further data. *British Journal of Disorders of Communication*, **25**, 183–194.

Kent, R.D. and Netsell, R. (1978) Articulatory abnormalities in the athetoid cerebral palsy. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **43**, 353–373.

Goldenberg, J., Ferraz, M.B., Fonseca, A. *et al.* (1992) Sydenham chorea: clinical and laboratory findings. Analysis of 187 cases. *Revista Paulista de Medicina*, **110**, 152–157.

Golper, L., Nutt, J., Rau, M. and Coleman, R. (1983) Focal cranial dystonia. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **48**, 128–134.

Gracco, L.C., Marek, K.L. and Gracco, V.L. (1993) Laryngeal manifestations of early Parkinson's disease: imaging and acoustic data. *Neurology*, **43** (Suppl. 2), A285.

Guttman, M., Kish, S.J., and Furukawa, Y. (2003) Current concepts in the diagnosis and management of Parkinson's disease. *Canadian Medical Association Journal*, **168**, 293–301.

Hammen, V.L., Yorkston, K.M. and Beukelman, D.R. (1989) Pausal and speech duration characteristics as a function of speaking rate in normal and Parkinsonian dysarthric individuals, in *Recent Advances in Clinical Dysarthria* (eds K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), College Hill Press, Boston, pp. 213–223.

Hanson, D.G. (1991) Neuromuscular disorders of the larynx. *Otolaryngologic Clinics of North America*, **24**, 1035–1051.

Hanson, D.G., Gerratt, B.R. and Ward, P.H. (1983) Glottographic measurement of vocal dysfunction: a preliminary report. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, **92**, 413–420.

Hanson, W.R. and Metter, E.J. (1980) DAF as instrumental treatment for dysarthria in progressive supranuclear palsy: a case report. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **45**, 268–275.

Hartelius, L., Carlstedt, A., Ytterberg, M. *et al.* (2003) Speech disorders in mild and moderate Huntington disease: results of dysarthria assessment of 19 individuals. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, **11**, 1–14.

Hedreen, J.C. and Folstein, S.E. (1995) Early loss of neostriatal striosome neurons in Huntington's disease. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*, **54**, 105–120.

Hirose, H. (1986) Pathophysiology of motor speech disorders (dysarthria). *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **38**, 61–88.

Hirose, H., Kiritani, S. and Sawashima, M. (1982) Patterns of dysarthric movement in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **34**, 106–112.

Hirose, H., Kiritani, S., Ushijima, Y. *et al.* (1981) Patterns of dysarthric movements in patients with Parkinsonism. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **33**, 204–215.

Hirose, H., Sawashima, M. and Niimi, S. (1985) Laryngeal dynamics in dysarthric speech. Paper presented at the Thirteenth World Congress of Otorhinolaryngology, Miami Beach.

Ho, A.K., Bradshaw, J.L. and Iansek, R. (2000) Volume perception in Parkinsonian speech. *Movement Disorders*, **15**, 1125–1131.

Hoehn, M.M. and Yahr, M.D. (1967) Parkinsonism: onset, progression, and mortality. *Neurology*, **17**, 427–442.

Hoodin, R.B. and Gilbert, H.R. (1989a) Nasal airflows in Parkinsonian speakers. *Journal of Communication Disorders*, **22**, 169–180.

Hoodin, R.B. and Gilbert, H.R. (1989b) Parkinsonian dysarthria: an aerodynamic and perceptual description of velopharyngeal closure for speech. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **41**, 249–258.

Hovestadt, A., Bogaard, J.D., Meerwaldt, J.D. *et al.* (1989) Pulmonary function in Parkinson's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, **42**, 329–333.

Hunker, C., Abbs, J.H. and Barlow, S. (1982) The relationship between Parkinsonian rigidity and hypokinesia in the orofacial system: a quantitative analysis. *Neurology*, **32**, 755–761.

Jankovic, J. (1988) Cranial-cervical dysarthrias: an overview, in *Advances in Neurology: Facial Dyskinesias*, vol. **49** (eds J. Jankovic and E. Tolosa), Raven Press, New York, pp. 289–306.

Jankovic, J. (1995) Tardive syndromes and other drug-induced movement disorders. *Clinical Neuropharmacology*, **18**, 197–214.

Jankovic, J. (2006a) Huntington's disease, in *Neurological Therapeutics: Principles and Practice*, 2nd edn (ed. J.H. Noseworthy), Informa Healthcare, London, pp. 2869–2881.

Jankovic, J. (2006b) Treatment of dystonia. *Lancet Neurology*, **5**, 864–872.

Jeste, D.V. and Wyatt, R.J. (1982) *Understanding and Treating Tardive Dyskinesia*, Guilford Press, New York.

Johnson, J.A. and Pring, T.R. (1990) Speech therapy in Parkinson's disease: a review and further data. *British Journal of Disorders of Communication*, **25**, 183–194.

Kent, R.D. and Netsell, R. (1978) Articulatory abnormalities in the athetoid cerebral palsy. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **43**, 353–373.

Kent, R.D. and Rosenbek, J.C. (1982) Prosodic disturbance and neurological lesion. *Brain and Language*, **15**, 259–291.

Khan, R., Jampala, V.C., Dong, K. and Vedak, C.S. (1994) Speech abnormalities in tardive dyskinesia. *American Journal of Psychiatry*, **151**, 760–762.

King, J.B., Ramig, L.O., Lemke, J.H. and Harii, Y. (1994) Parkinson's disease: longitudinal changes in acoustic parameters of phonation. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, **2**, 29–42.

Kluin, K.J., Gilman, S., Berent, S. and Gilman, S. (1993) Perceptual analysis of speech disorders in progressive supranuclear palsy. *Neurology*, **43**, 563–566.

Kulkarni, M. and Anees, S. (1996) Sydenham's chorea. *Indian Pediatrics*, **33**, 112–115.

Lance, J.W. and Adams, R.D. (1963) The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to anoxic encephalopathy. *Brain*, **87**, 111–133.

Langeveld, T.P.M., Drost, H.A., Frijns, J.H.M. *et al.* (2000) Perceptual characteristics of adductor spasmodic dysphonia. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, **109**, 741–748.

LaPointe, L., Case, J. and Duane, D. (1993) Perceptual-acoustic speech and voice characteristics of subjects with spastic torticollis, in *Motor Speech Disorders: Assessment and Treatment* (eds J. Till, K. Yorkston and D. Beukelman), Paul H. Brookes, Baltimore, pp. 40–45.

La Porta, M., Archambault, D., Ross-Chouinard, A. and Chouinard, G. (1990) Articulatory impairment associated with tardive dyskinesia. *Journal of Nervous and Mental Disease*, **178**, 660–662.

Laszewski, Z. (1956) Role of the Department of Rehabilitation in preoperative evaluation of Parkinsonian patients. *Journal of the American Geriatric Society*, **4**, 1280–1284.

Leenders, K.L. (1997) Pathophysiology of movement disorders studied using PET. *Journal of Neural Transmission* (Suppl. 50), 39.

Lethlean, J.B., Chenery, H.J. and Murdoch, B.E. (1990) Disturbed respiratory and prosodic function in Parkinson's disease: a perceptual and instrumental analysis. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **18**, 83–98.

Logemann, J.A. and Fisher, H.B. (1981) Vocal tract control in Parkinson's disease: phonetic feature analysis of misarticulations. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **46**, 348–352.

Logemann, J.A., Fisher, H.B., Boshes, B. and Blonsky, E.R. (1978) Frequency co-occurrence of vocal tract dysfunctions in the speech of a large sample of Parkinson's patients. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **43**, 47–57.

Ludlow, C.L. and Bassich, C.J. (1983) The results of acoustic and perceptual assessment of two types of dysarthria, in *Clinical Dysarthria* (ed. W.R. Berry), College Hill Press, San Diego, pp. 121–147.

Ludlow, C.L. and Bassich, C.J. (1984) Relationship between perceptual ratings and acoustic measures of hypokinetic speech, in *The Dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management* (eds M.R. McNeil, J.C. Rosenbek and A.E. Aronson), College Hill Press, San Diego, pp. 163–195.

Martilla, J.R. and Rinne, U.K. (1991) Progression and survival in Parkinson's disease. *Acta Neurologica Scandinavia*, **84** (Suppl. 136), 24–28.

Martin, J.B. and Gusella, J.F. (1986) Huntington's disease: pathogenesis and management. *New England Journal of Medicine*, **315** (20), 1267–1276.

Matthews, W.B. and Glaser, G.H. (1984) *Recent Advances in Clinical Neurology*, Churchill Livingstone, Edinburgh.

Metter, E.J. and Hanson, W.R. (1986) Clinical and acoustical variability in hypokinetic dysarthria. *Journal of Communication Disorders*, **19**, 347–366.

Miller, W.C. and DeLong, M.R. (1987) Altered tonic activity of neurons in the globus pallidus and subthalamic nucleus in the primate MPTP model of parkinsonism, in *The Basal Ganglia II* (eds M.B. Carpenter and A. Jayaraman), Plenum, New York, p. 415.

Miller, L.G. and Jankovic, J. (1990) Drug-induced dyskinesias, in *Current Neurology*, vol. **10** (ed. S.H. Appel), Mosby-Yearbook, Chicago, pp. 127–136.

Mink, J.W. (2007) Functional organisation of the basal ganglia, in *Parkinson's Disease and Movement Disorders* (eds J. Jankovic and E. Tolosa), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 1–6.

Moore, C.A. and Scudder, R.H. (1989) Co-ordination of jaw muscle activity in Parkinsonian movement: description and response to traditional treatment, in *Recent Advances in Clinical Dysarthria* (eds K.M. Yorkston and D.R. Beukelman), College Hill Press, Boston.

Morris, J.G., Grattan-Smith, P., Jankelowitz, S.K. *et al.* (2002) Athetosis II: the syndrome of mild athetoid cerebral palsy. *Movement Disorders*, **17**, 1281–1287.

Mueller, P.B. (1971) Parkinson's disease: motor speech behaviour in a selected group of patients. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **23**, 333–346.

E. Tolosa), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 7–22.

Vernon, G.M. (1991) Drug-induced and tardive movement disorders. *Journal of Neuroscience Nursing*, **23**, 183–187.

Wasielewski, P.G., Burns, J.M. and Koller, W.C. (1998) Pharmacologic treatment of tremor. *Movement Disorders*, **13** (Suppl. 3), 90–100.

Weiner, W.J., Goetz, C.G., Nausieda, P. and Klawans, H.L. (1978) Respiratory dyskinesias: extrapyramidal dysfunction and dyspnea. *Annals of Internal Medicine*, **88**, 327–331.

Weismer, G. (1984) Acoustic descriptions of dysarthric speech: perceptual correlates and physiological inferences. *Seminars in Speech and Language*, **5**, 293–313.

Wichmann, T. and DeLong, M.R. (1998) Models of basal ganglia function and pathophysiology of movement disorders. *Neurosurgery Clinics of North America*, **9** (2), 223–236.

Wilcox, P.G., Bassett, A., Jones, B. and Fleetham, J.A. (1994) Respiratory dysrhythmias in patients with tardive dyskinesia. *Chest*, **105**, 203–207.

Wilson, S.K.A. (1912) Progressive lenticular degeneration: familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain*, **34**, 295.

Yoshida, K., Kaji, R., Shibasaki, H. and Iizuka, T. (2002) Factors influencing the therapeutic effect of muscle afferent block for oromandibular dystonia and dyskinesia and implications for their distinct pathophysiology. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, **31**, 499–505.

Yoshida, K. and Iizuki, T. (2003) Jaw deviation dystonia evaluated by movement-related cortical potentials and treated with muscle afferent block. *Cranio – The Journal of Craniomandibular Practice*, **21**, 295–300.

Zraick, R., LaPointe, L., Case, J. and Duane, D. (1993) Acoustic correlates of vocal quality in spasmodic torticollis. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, **1**, 261–269.

Zwirner, P. and Barnes, G.J. (1992) Vocal tract steadiness: a measure of phonatory and upper airway motor control during phonation in dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, **35**, 761–768.

Zwirner, P., Murry, T. and Woodson, G. (1991) Phonatory function of neurologically impaired patients. *Journal of Communication Disorders*, **24**, 287–300.

# 11 與其他運動系統病灶損傷有關的吶語症 (Dysarthrias associated with lesions in other motor systems)

## 運動失調型吶語症 (Ataxic dysarthria)

小腦負責協調全身肌肉的活動，雖然它不會起始任何的肌肉收縮，但可負責監控腦部起始肌肉收縮的那些區域，來協調肌肉群的動作和安排收縮的時間，如此一來，使與骨骼肌有關的這些動作能表現得順暢又精準。小腦的損傷或和小腦連結的部位損傷會導致「運動失調」的狀況，使得動作變得不協調，即使是一個簡單的動作也會受到小腦損傷的影響；而最受小腦異常影響的動作，通常是較複雜的、具多元組成 (multicomponent) 的序列性動作，如：言語產出的動作。小腦損傷後，那些複雜的動作會容易瓦解，或分解成它們各自獨立的序列性成分，而瓦解的每項序列性成分可能會出現在錯誤的強度、幅度和時間點上，導致動作不協調。如果運動失調影響到言語機轉的肌肉，言語產出可能會變得異常，致使這些偏差的言語面向被集結且歸類為「運動失調型吶語症」。

為了瞭解因小腦損傷而導致的失調型吶語症的言語特徵，我們必須先了解小腦的基礎神經解剖學和功能性神經學。

### 小腦的神經解剖學 (Neuroanatomy of the cerebellum)

#### 小腦的解剖概論 (Gross anatomy of the cerebellum)

小腦位於腦幹之後，占據了大部分的後顱窩並由小腦天幕將之與大腦的枕葉和顳葉相隔開。

小腦由兩個較大的小腦半球組成，由中間稱為蚓部 (vermis)（蚯蚓狀）的部分相連結（圖 11-1）。小腦的表面或小腦皮質是由複雜的皺摺灰質組成，而小腦的中心 (central core) 則由白質組成，裡面有很多灰色團塊的細胞核，稱為深層（小腦）細胞核 [deep (cerebellar) neclei]。

深層且有區別性的一系列裂縫將小腦分成很多葉。雖然學者們已用不同的方法分類小腦葉，不過大多數的神經學家認定小腦有

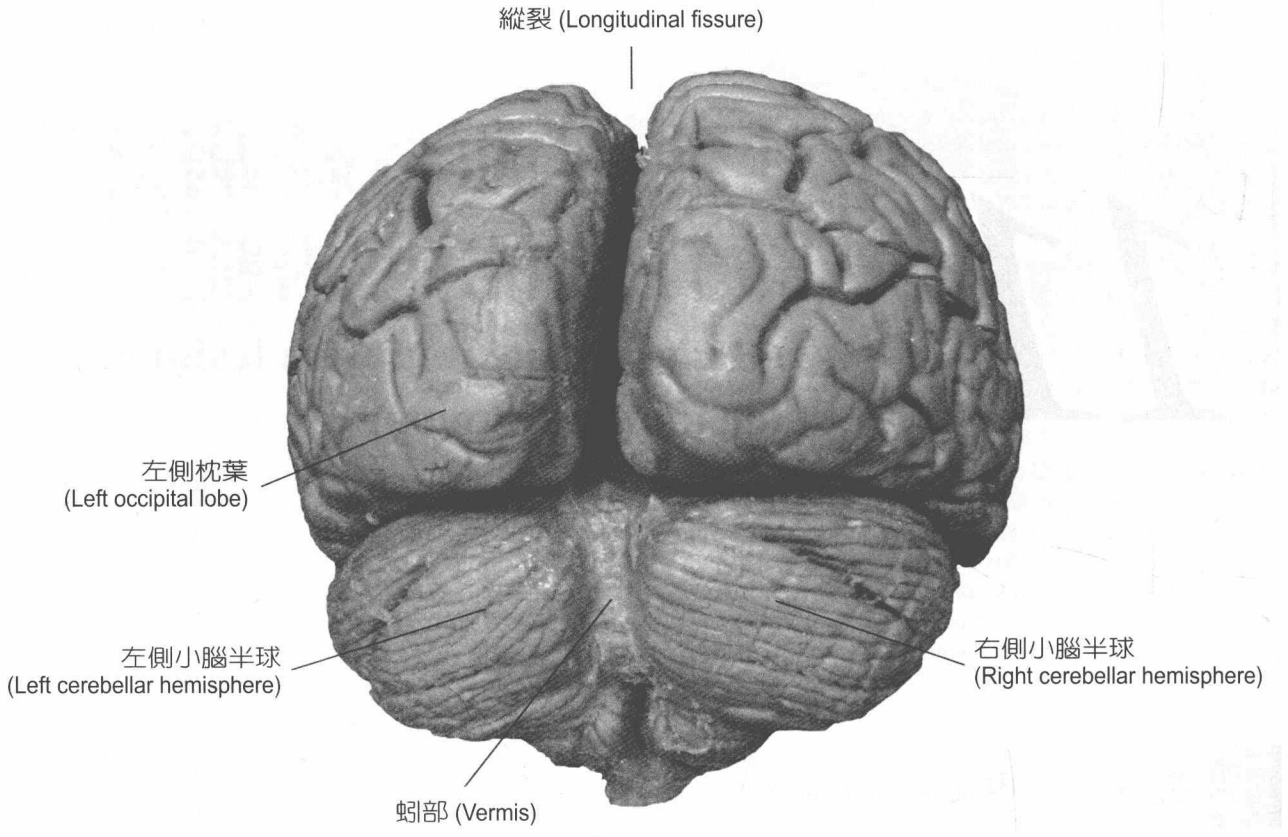



圖11-1 腦部後面觀，顯示出位於枕葉之下的兩小腦半球。

三個不同的腦葉：前葉、後葉和絨球小結葉 (flocculonodular lobe)（圖 11-2 和 11-3）。由小腦的上面觀可看到的小腦前葉，位於初級裂 (primary fissure) 的前方，其約略對應到的小腦部稱為舊小腦區 (paleocerebellum)。前葉在調節肌肉的張力上，具有重要的角色，並且接收從頭和身體的本體感覺接收器和外在感覺接收器傳來的初級輸入訊息 (primary input)，包括某些從前庭系統傳來的訊息。

小腦最大的部分為後葉，也被稱為新小腦區 (neocerebellum)，位於其他兩小腦葉之間，在物種發生史上 (phylogenetically) 是小腦最新的部分，且在靈長類動物中發展得最好，與大腦皮質有密切的功能運作，並且和調節隨意動作最有關係，尤其在協調相位動作 (phasic movements) 上扮演至關重要的角色，也是小腦中協調言語動作最重要的部分。絨球小結葉由結節和成對的小腦絨球 (flocculi) 所組成，且位於小腦的下嘴狀部 (inferior rostal region)，結節相當於嘴狀部分的下蚓部，而絨球則是附著在小腦下部的兩個小的、不規則形狀的附屬物。物種上，絨球小結葉代表小腦中最古老的部分，又稱為古小腦區 (archicerebellum)，其作用與前庭系統有密切關聯，所以對維持平衡和保持個體在空間的定位上十分重要。

小腦由灰質和白質組成，如同大腦半球般，大部分的灰質附著在小腦表面如同皮

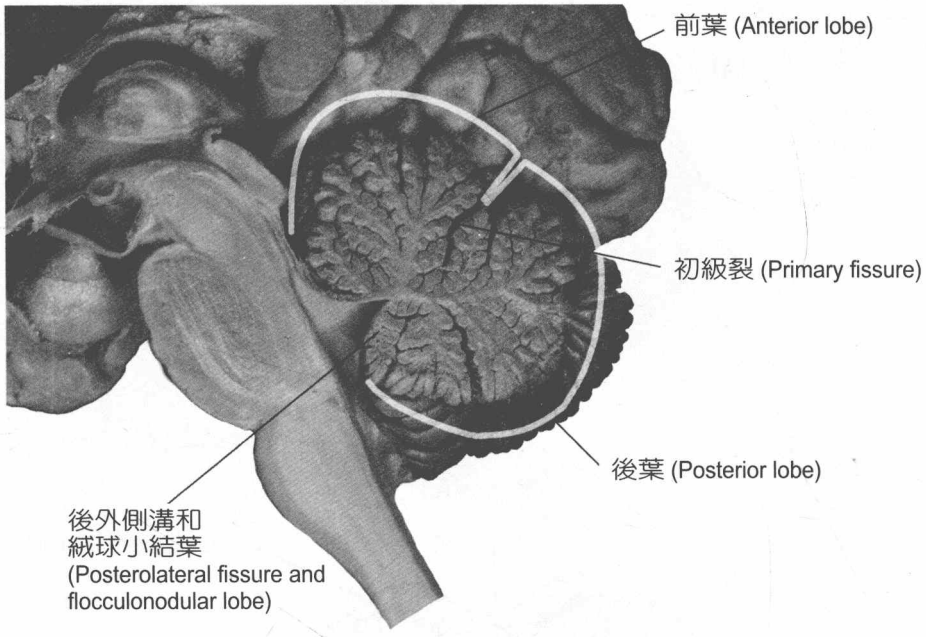



圖11-2 跨經腦幹和小腦的正中矢狀切面，顯示出三小腦葉。

質，小腦皮質被密集地摺成薄且橫向的皺摺或是 folia，這樣大幅度密集的皺摺導致 85% 的小腦皮質被隱藏起來，而且它的表面積可能會比預期的還要大。與大腦皮質不同的是，小腦皮質的結構是具有一致性的。

## 小腦的神經核或深層小腦核 (The cerebellar, or deep nuclei)

小腦的中心是由白質組成，內有四個灰色團塊分布在中線的兩旁，這些灰色團塊稱為小腦的神經核或深層小腦核（圖 11-4），其中最大且最外部的神經核稱為齒狀核 (dentate nucleus)，在其內側有二個較小的神經核稱為栓狀核和球狀核 (the globose and emboliform nuclei)〔統稱為間核 (the interpositus)〕，而最靠近中線的深層神經核為頂核 (fastigial nucleus)。攜帶神經衝動離開小腦皮質的 Purkinje 氏細胞的軸突，大部分會終止於這些神經核內。不過，某些起始於小腦結節葉皮質的纖維，會繞至深層神經核再前往腦幹。

## 小腦腳 (The cerebellar peduncles)

小腦藉由三個稱為小腦腳（圖 11-5）的結構體附著於腦幹兩旁，這些小腦腳由成束的神經纖維組成，負責從小腦傳出和傳入神經衝動的訊息。

最大的小腦腳為中小腦腳(middle peduncle)，或稱為橋腦臂 (brachium pontis)，通過小腦和橋腦之間，由起源於橋腦核 (pontine nuclei) 的橋腦橫向纖維所組成。這些纖維跨越中線通過起源神經核相反側的中小腦腳後，到達新小腦皮質的對側小腦半球。中小腦腳由皮質橋腦小腦徑 (cortico-pontine-cerebellar pathway) 的傳入纖維組成，負責從大腦額葉和顳葉傳送訊息，經由橋腦再到達小腦。

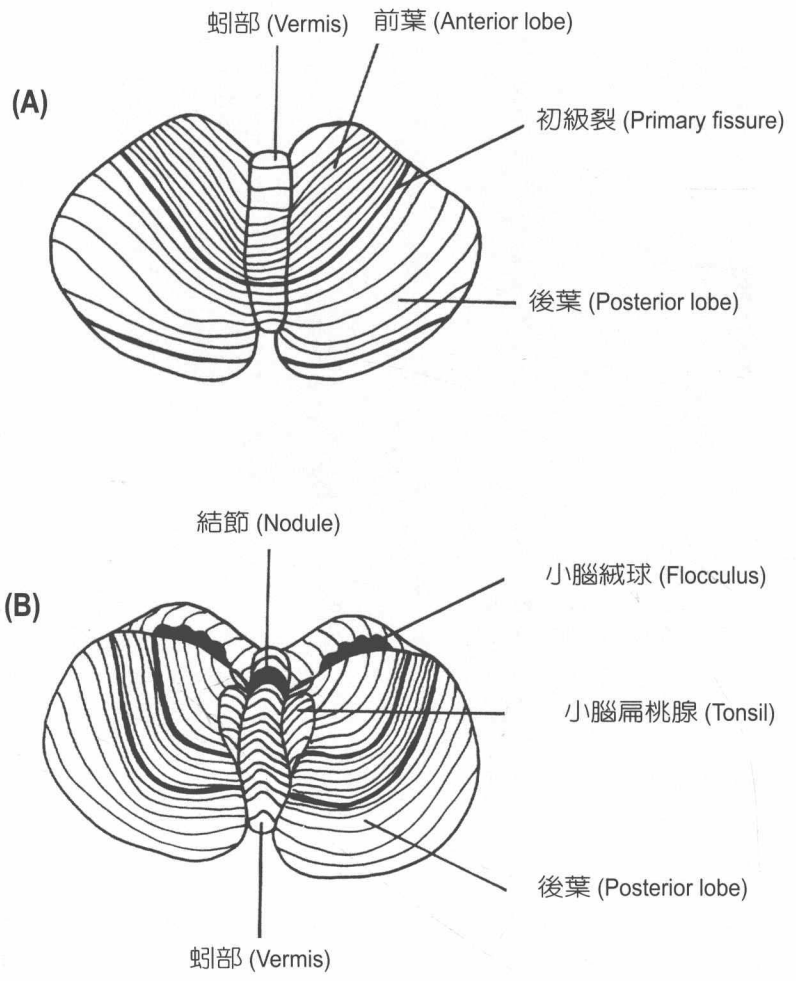



圖11-3 (A) 小腦的上面觀。(B) 小腦的下面觀。

延腦和小腦之間主要傳遞的纖維組成為下小腦腳 (inferior cerebellar peduncle)，或繩狀體 (restiform body)，此小腦腳大部分是由通往小腦的傳入纖維所組成，包括後脊髓小腦徑、楔狀小腦徑 (cuneocerebellar tracts)、橄欖小腦徑 (olivocerebellar tract)、網狀小腦徑 (reticulocerebellar tract) 以及前庭小腦徑 (vestibulocerebellar tract)。

上小腦腳 (superior cerebellar peduncle) 或稱為結合膜臂 (brachium conjunctivum)，連接至中腦而以此與橋腦連結，並攜帶大部份離開小腦的神經纖維，這些纖維起源於齒狀核、球狀核和栓狀核，並且通往如對側紅核及視丘的腹外側核等結構。雖然上小腦腳大部分是由傳出纖維所組成，但仍包含有少數的傳入纖維，例如：前脊髓小腦徑、紅核小腦徑以及四疊板小腦徑 (tectocerebellar tract)。

### 傳入性和傳出性的連結
(Afferent and efferent connections)

為了協調肌肉的收縮，小腦藉由大量的傳入和傳出纖維，與其他神經系統的多數部位相連結。這些路徑若是受損，會導致小腦功能障礙，也有可能如同小腦本身直接受到損傷，而造成運動失調型吶語症。所有傳入小腦的纖維（即那些傳遞衝動到小腦的纖維）會終止於小腦皮質，並發散旁系纖維到

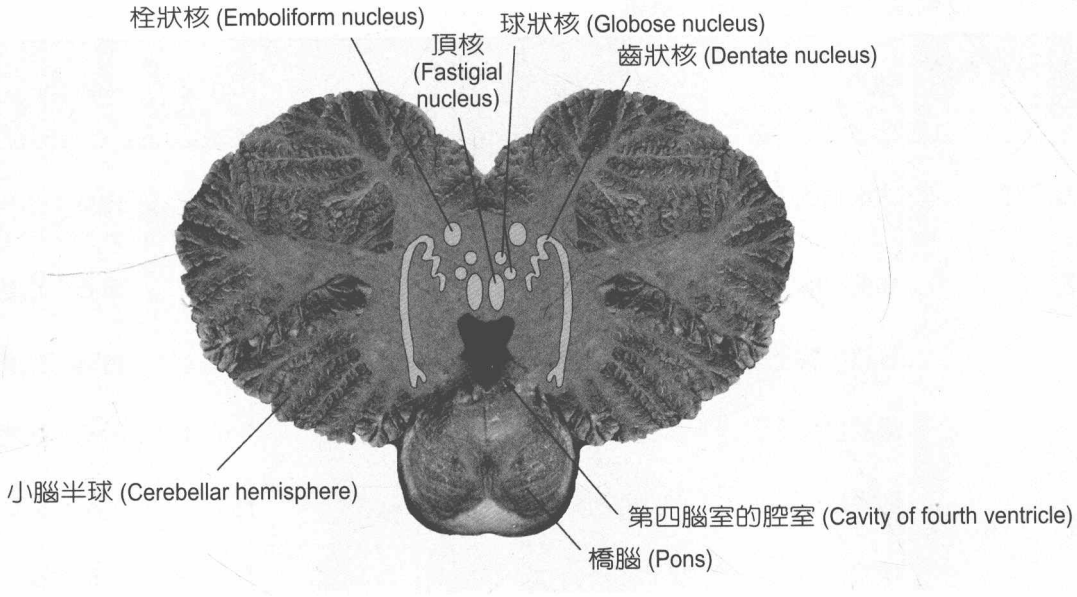



圖11-4 小腦內部（深層）核的位置。

小腦核。主要往小腦的傳入性放射則列表於表 11-1。

傳入纖維起源於三個主要的根源處：大腦和腦幹、前庭神經核及脊髓。所有來自大腦和許多起源於脊髓的傳入路徑，會在腦幹受到突觸干擾，讓次級纖維從腦幹中樞分程傳遞到小腦，腦幹中樞從大腦皮質接收了主要的下行纖維，並且也接收從脊髓來的上行

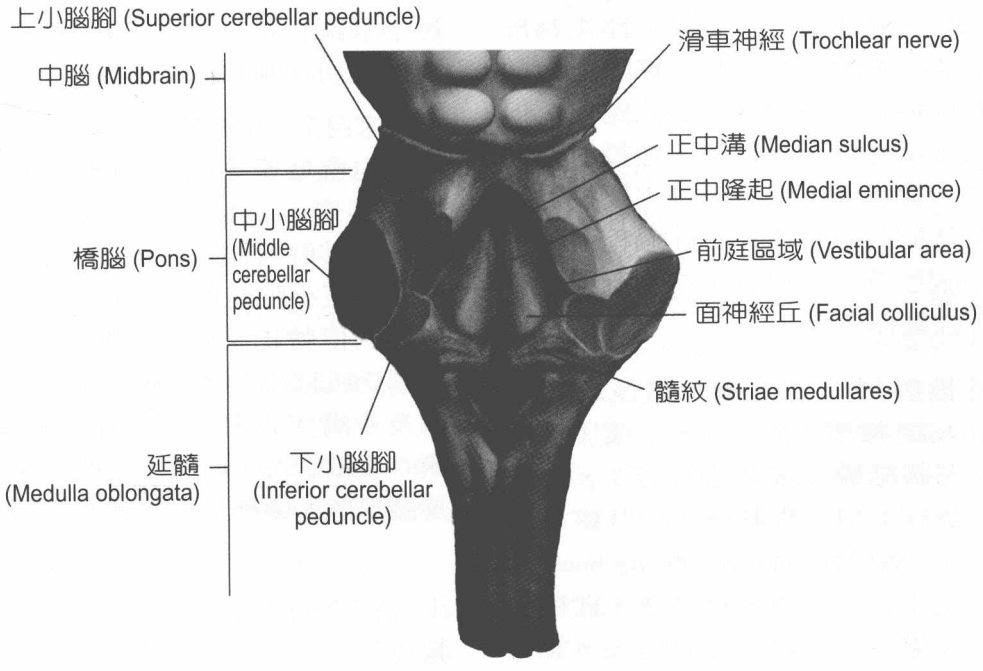



圖11-5 顯示小腦腳的腦幹後表面部。（註：小腦已被移除。）

表11-1 投射進小腦的主要傳入纖維

| 中樞神經系統的起源處 | 路徑 | 特定的起源位置 | 小腦腳 | 小腦內的終點處 |
|---|---|---|---|---|
| 大腦皮質 | 大腦橋腦小腦徑 | 主要位於額葉的運動皮質，次級纖維則由橋腦核投射出 | 中 | 後葉 |
| 腦幹 | 橄欖小腦徑 | 下橄欖核複合體 | 下 | 所有小腦葉和深層小腦核 |
| | 紅核小腦徑 | 中腦的紅核 | 上 | 後葉和深層小腦核 |
| | 網狀小腦徑 | 腦幹內的網狀結構 | 下和中 | 所有小腦葉和深層小腦核 |
| | 四疊體小腦徑 | 中腦的四疊體 | 上 | 前葉和後葉 |
| | 楔狀核小腦徑 | 楔狀核 | 下 | 初級前葉 |
| | 前庭小腦徑 | 前庭核 | 下 | 絨球小結葉 |
| | 三叉小腦徑 | 三叉核 | 上 | 前葉 |
| 脊髓 | 脊髓小腦徑 | 各種周邊的接受器，如：肌梭和高基氏肌腱器 | 下和上 | 前葉 |

纖維。起源於大腦皮質的主要傳入路徑為皮質橋腦小腦徑（圖11-6），雖然實際上大腦皮質的所有區域皆提供纖維給這條路徑，但它的主要起源還是在運動皮質，並投射到同側的橋腦核。從這裡，次級纖維主要投射到對側小腦半球的新小腦皮質，此過程會經由皮質橋腦小腦徑讓小腦接收正在進行或正要進行的意志性動作訊息。

自腦幹投射到小腦的傳入路徑起源於橄欖 (the olive)（橄欖小腦徑）、紅核（紅核小腦徑）、網狀結構（網狀小腦徑）、中腦（四疊體小腦徑）以及楔狀核（楔狀核小腦徑）。延髓的下橄欖核 (inferior olivary nucleus) 接收來自大腦皮質、尾核、蒼白球、紅核、腦幹的網狀結構以及脊髓的主要輸入，並且主要以交叉的纖維投射到新小腦。楔狀核接收來自脊髓的神經輸入，然後投射到同側的舊小腦區和新小腦區。起源於前庭核的纖維則投射到同側的絨球小結葉。

來自全身的皮膚和本體覺的 (proprioceptive) 訊息也會抵達小腦。由臉部而來的訊息會直接或經過三叉核（三叉小腦徑）再抵達小腦，而其餘身體部位的訊息會藉由脊髓小腦徑攜帶至小腦前葉（圖 11-7）。在這些路徑中傳遞的信號起源於各種接受器，如：肌梭、高基氏肌腱器 (Golgi tendon organs)、關節接收器以及皮膚接收器；它們知會小腦關於肌肉的隨時收縮狀況、肌腱上的張力 (tension) 程度、身體部位的姿勢以及身體表面運作的力道。

所有來自小腦的傳出路徑皆起源於深層小腦核，而之中沒有任何路徑是直接來自小腦皮質，其傳出路徑還是必須經由深層小腦核，而傳遞的信號會被運送至許多不同的中樞神經系統部位，包括經過視丘、基底核、

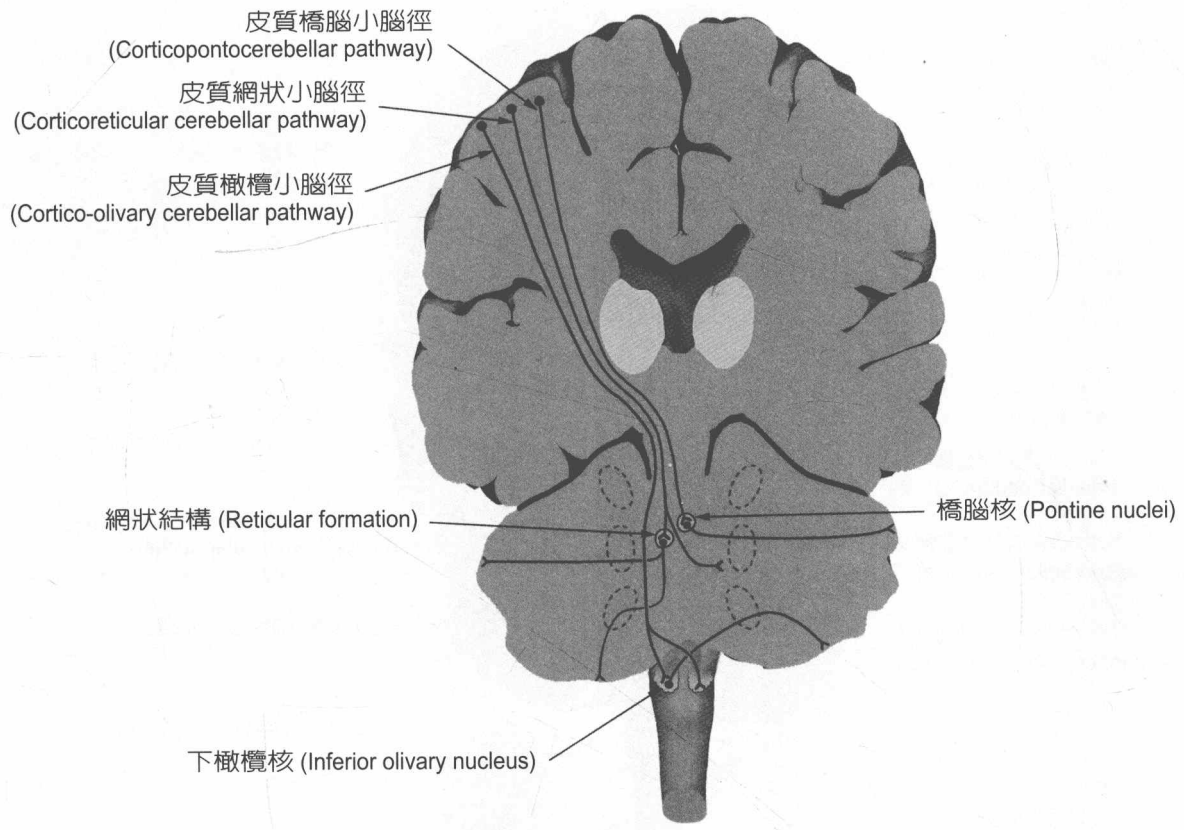



**圖11-6** 從大腦皮質傳入小腦的傳入纖維。

紅核、腦幹的網狀結構、前庭神經核到運動皮質。主要的小腦傳出纖維摘要統整於表11-2。

呈現小腦傳出纖維的圖位於圖 11-8。

來自齒狀核的大多數纖維會投射到視丘，有些也會通過紅核、橄欖和腦幹網狀結構。球狀核和栓狀核主要投射到紅核、橄欖和腦幹的網狀結構。頂核主要投射到前庭核，其次到網狀結構。

來自齒狀核和間核的傳出纖維會投射到對側視丘的腹外側核（以及腹前側核）。這些視丘的神經核再轉而投射到額葉的運動區域。藉由這條路徑，小腦可以影響運動皮質的功能運作。通過齒狀核和間核的重要纖維也會投射到對側紅核，在該處影響紅核脊髓徑的活化。紅核脊髓徑在中腦內交叉到對側，且經過腦幹到達脊髓的外側腹角 (lateral funiculus)。因此，小腦半球會利用中腦內的雙重交叉神經纖維，各自主要連結到身體的同側邊。其他來自紅核的纖維會投射到視丘，所以可能會連接小腦至基底核與大腦皮質。頂核傳送纖維到腦幹的前庭核，以整飭 (modify) 前庭脊髓徑的活性 (activity)，且由此，對維持身體姿勢和平衡重要的肌肉張力造成影響。來自小腦核的纖維放射也會傳送到網狀結構，於該處可讓小腦整飭網狀脊髓徑的活性。

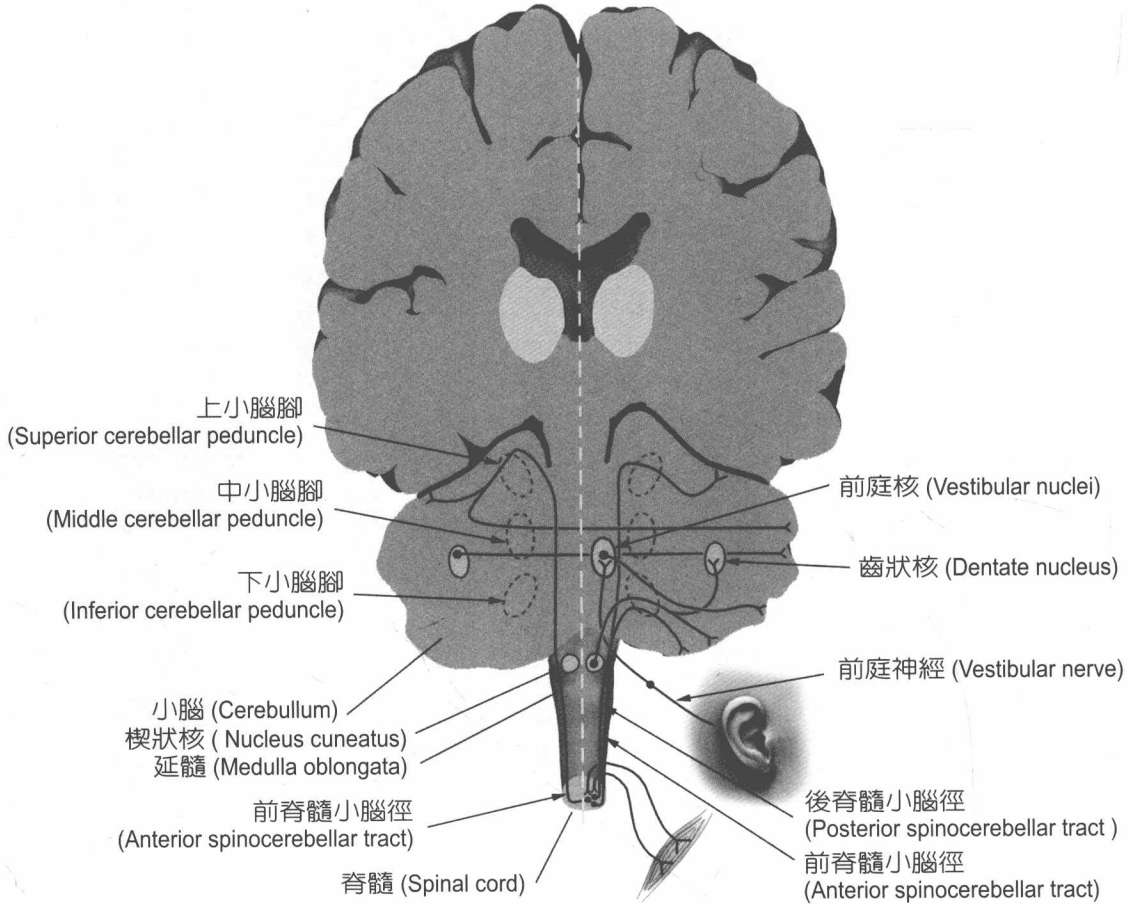



圖11-7 來自於脊髓和內耳的小腦傳入纖維。

表11-2 自小腦投射出的主要傳出纖維

| 路徑 | 深層小腦核的起源處 | 終點 | 小腦腳 |
|---|---|---|---|
| 小腦視丘徑 | 齒狀核與間核 | 對側視丘（腹外側核和腹前側核）<br>次級纖維從這裡投射到額葉的運動皮質 | 上和下 |
| 小腦紅核徑 | 間核與齒狀核 | 對側紅核 | 上 |
| 小腦網狀徑 | 頂核、齒狀核與間核 | 同側和對側的網狀核 | 上和下 |
| 小腦前庭徑 | 頂核 | 同側和對側的前庭核 | 下 |

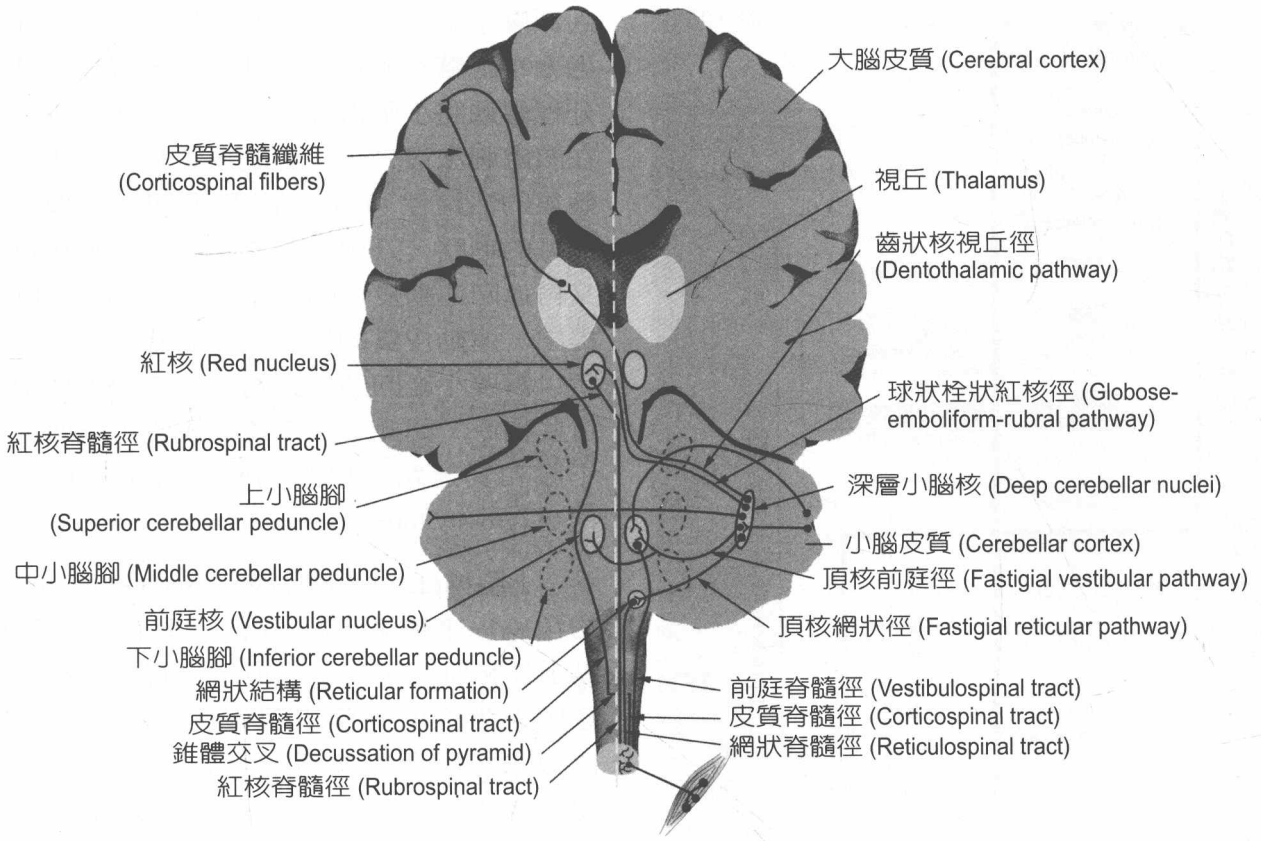



圖11-8 小腦的傳出纖維。

整體來看，小腦大量的傳入性與傳出性連結形成了一條回饋的循環路徑來監控及整飭身體不同部位發生的運動活性，以產生順暢協調的運動動作。小腦藉此傳入性供應，接收許多來自不同神經系統區域傳入的訊息，包括來自已進行的或是即將發生的運動活性；另外，藉由傳出路徑的連結，小腦能整飭 CNS 中任何一處起始動作的活性。

## 小腦在隨意動作中的功能
(Function of the cerebellum in voluntary motor activities)

小腦本身並不會起始任何肌肉動作 (muscular activities)，而只會對 CNS 中任何一處起始動作的活性進行協調。隨意性運動若沒有小腦參與，會顯得動作非常不靈活且缺乏組織，小腦在運動活性中所扮演的角色雖然尚未十分確定，但已經有學者提出了多種不同的功能。有些學者提出，小腦的功能是在運動皮質下達的動作指令上，行使修正控制的作用 (revisory control) (Ito, 1970; Eccles, 1973)，圖 11-9 的圖示說明小腦在協調隨意動作時可能取道的基礎路徑。

簡單而言，一般認為當運動衝動從運動皮質，經由錐體以及錐體外徑路（參見第九章）傳到下運動神經元時，並行的神經衝動 (collateral impulses) 也同時會經由主要的橋腦小腦徑與次之的橄欖小腦徑 (olivocerebellar tract) 傳遞到小腦；結果，表現出的每一項隨

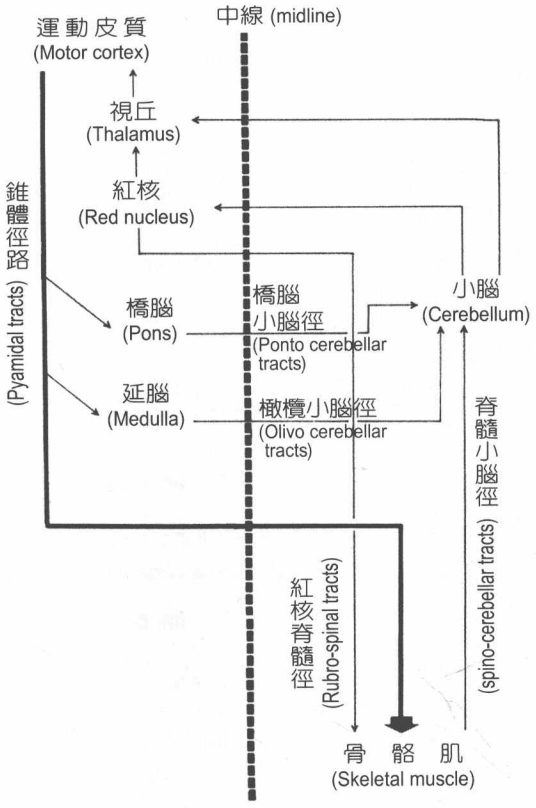



圖11-9 隨意動作的小腦控制路徑。

意性動作，小腦則會在同時間和肌肉接收同樣活化的訊號。

一旦肌肉以收縮的方式對運動衝動作出反應後，各種本體感覺接受器如：肌梭、高基氏肌腱器以及關節接受器等會經由脊髓小腦徑與三叉小腦徑將訊息傳回小腦。有人提出，調節肌梭的敏感度可能是小腦的一項功能，所以每當執行一項動作時，有關肌肉收縮狀態的最佳回饋 (optimum feedback) 便會提供給較高階層的中樞 (Gilman, 1969)；小腦詮釋了傳入的本體覺訊息後，將訊息與來自運動皮質的訊息進行整合 (Konorski, 1967)；接著，神經衝動由發生整合作用的小腦皮質傳到深層小腦核（尤其是齒狀核），從這裡通過上小腦腳到視丘的腹外側核，視丘再轉而分程傳遞將小腦傳出的訊息傳回運動皮質，在該處刺激最先發生整飭皮質脊徑及皮質延髓徑的活躍性 (activity)，因此可容易理解所描述的迴路，乃象徵一條起始於運動皮質而又再返回運動皮質的複雜環路。Eccles (1973) 提出，運動皮質的指令是不精確且暫時的，所以需要小腦回饋環路的連續活化來精緻化這些指令，如此一來，運動皮質可能要依靠小腦和其連結，以整飭傳至肌肉的粗神經指令 (grossly formed neural instructions)。

小腦擔任一種伺服機制 (servo-mechanism) 的角色，來縮減 (damp) 肌肉動作並在目標點上停止肌肉動作，它似乎是將運動皮質的意圖與實際的動作表現做比較，當身體部位並未按照運動皮質的意圖而動作時，小腦就會開始計算 (calculate) 介於這兩者間的「誤差 (error)」，以便做出較適當且及時的修正。通常，運動皮質會傳遞一連串比需求量還多的神經衝動來執行每一項意圖性動作，因此，在肌肉已經開始移動之後，小腦必須在適當的時間下抑制運動皮質。運動速率會由小腦自動評估，同時計算身體部位到達目標點 (point of intention) 所需的時間長度，接著由小腦傳送適當的抑制衝動到運動皮質，以抑制動作肌 (agonist muscle)（負責產生動作的肌肉）及興奮拮抗肌 (antagonist muscle)（對抗動作肌或是與之相反作用的肌肉）。如此一來，小腦便能夠運用一種「制動的 (braking)」或減幅的機制在準確的目標點停止動作；如果小腦受損，減幅的作用也會受損，則會產生超過目標點的動作表現 (overshooting)，小腦內的意識中樞會認出此過度的動作產生，而朝相反的方向起始動作。不過，過度的動作可能接著會在反向

發生，因此，參與該動作的身體部位可能會越過目標點做來回的擺動，且持續幾個循環，這就是所謂的「意向性震顫 (intention tremor)」。

小腦除了可以起始縮減動作幅度之外，還可以預測身體移動的部位即將要發生的姿勢，小腦若受損會失去此功能，結果可能使病患無法量計身體移動的距離和速度，這種能力的喪失稱為「辨距不良 (dysmetria)」。辨距不良與無法應用適當的縮減動作機制加在一起，會導致小腦障礙的病患出現身體動作分解的現象 (decomposition)，特別是需要協調獨立性肌肉的那些動作。在複雜的動作當中，獨立性的肌肉收縮必須以一種平順且有次序的方式，一個動作導引出下一個動作。當小腦功能失調時，病患就無法準確的判斷組成整個行動的獨立序列動作開始的時間，結果，序列性動作可能會開始得太早或太晚，而整個動作的形態會瓦解。說話是一個極為複雜的動作表現，需要協調一大群的獨立肌肉，因此，當病患的小腦或其連結出問題時，言語產出便可能會受到嚴重的影響也就不足為奇了。

由錐體外系統控制的非隨意性或姿位性動作 (involuntary or postural movements)，也由小腦如同對隨意性運動的方式來進行整飭，即使是經由脊髓或腦幹所調節的反射動作也會受到小腦的影響。小腦在協調非隨意動作和與其相反之隨意動作的角色上，其差異主要為利用不同的路徑。起源於基底核和網狀結構、且經由錐體外系統傳至下運動神經元的運動衝動，皆透過橄欖小腦徑傳到小腦，經過來自小腦矯正過的信號會經由錐體外系統的主要下行路徑傳到肌肉，也就是經由網狀脊髓徑、紅核脊髓徑和前庭脊髓徑（參見第九章），而非如同隨意性運動的狀況般，是經由皮質脊髓徑和皮質延髓徑來傳遞。

## 小腦損傷的臨床癥兆
## (Clinical signs of damage to the cerebellum)

小腦的損傷和／或是連結小腦的出入纖維損傷會伴隨出現許多典型的癥兆，包括動作、姿勢，和肌肉張力的異常。小腦病灶損傷的臨床癥兆通常出現在身體的同一側，並且依據涉及的部位而產生不同的症狀。大體上，小腦異常分為影響到前庭小腦區 (vestibulocerebellum)（絨球小結葉）的部份，及影響小腦主要團塊〔小腦體 (corpus cerebelli)，包括前葉和後葉〕的異常。顯然，很多的異常都和小腦體和絨球小結葉有關。

單獨的絨球小結葉受損最常見與腫瘤的出現有關，通常為髓母細胞瘤或神經管胚細胞瘤 (medulloblastoma)，且與一種稱為「古小腦症候群 (archicerebellar syndrome)」的平衡障礙有關。當病患睜眼站在狹窄的基座上時 (a narrow base) 會站不穩，且可能有往後、往前或是往一側跌落的傾向。事實上，某些病患無法維持直立的姿勢，走路時會搖搖晃晃，而倘若之後在腫瘤侵犯到小腦其它部位時，可能會出現其它癥兆。

小腦體或是其連結部位的損傷，常會與一群統稱為「新小腦症候群」的症狀有關，儘管舊小腦區也通常受到侵犯。若破壞小部分的小腦體，不會出現可偵測到的動作功能上的異常，因為小腦其它的區域似乎能代償受損部分的功能；但如果是深層小腦核或上小腦腳受侵犯時，會造成小腦較為嚴重且持續性的功能失調；當病灶損傷涉及單側小腦時，一般而言，其動作障礙會與病灶損傷發生在同一邊。

**看板11.1** 新小腦症候群的臨床癥兆

- 運動失調
- 辨距不良
- 動作分解
- 輪替運動困難
- 肌張力低下
- 無力 (asthenia)
- 震顫
- 回彈現象 (rebound phenomenon)
- 姿勢和步態的障礙
- 眼球震顫
- 吶語症

新小腦症候群的典型癥兆，詳列表於看板 11.1。

根據上文所述，如同說話或是移動全身肢體變換新姿勢所需的複雜動作，是需要靠簡單的動作組合 (composition) 作適當的排序而成，此外，它們也需要靠肌肉的協同收縮 (contraction of synergistic muscles) 來固定那些動作的關節姿勢，以便其他關節能夠做出精確的動作（synergia：肌肉的協同動作）。小腦功能失調會在這兩種參數上產生偏誤，而導致動作緩慢、辨距不良、協同失調 (dyssynergia) 和動作的分解；在動作輪替上也會產生輪替運動困難 (dysdiadochokinesia)，而出現的這種不協調、笨拙和缺乏組織性的肌肉活動被稱作是「運動失調 (ataxia)」。運動失調是小腦功能失調的主要癥兆。

辨距不良的存在可由病患想要停止動作的時候出現無法停止來證明，例如：當伸手拿一項物品時，病患的手可能會越過或是在目標點之前就停止。協同失調會反映在一連串隨意動作的分斷 (separation) 上，而這些動作通常會依序平順進行，且出現接續性的機械式或像木頭人般的動作 (puppet-like movements)（動作分解），而也可能像動作異常般明顯，如：動作的延遲啟動與停止。「輪替運動困難」無法執行快速輪替變化的動作，如：快速的將舌頭從嘴巴的一邊移動到另一邊，並且來回數次。要產生快速的運動需要小腦做相當程度的協調，因此小腦異常的病患在快速動作執行上會嚴重受阻。

肌肉張力降低（肌張力低下）在小腦異常中通常很明顯（可由肌肉觸診來確定），因小腦病灶損傷所侵犯的肌肉容易變得較為無力，且比正常的肌肉更容易疲勞（無力）。肌張力降低可能是起因於肌梭的敏感度減少，有可能是由於小腦損傷而出現 $\alpha$ 運動神經元不適當放電的緣故。震顫是另一項小腦疾病的特徵，通常以意圖性震顫的形式出現且可在運動時看出，但在靜止時會消失。對姿勢和步態的擾亂情形也可能會很明顯；病患也許無法維持挺直的姿勢，並以寬闊步伐來支撐搖搖晃晃的步行狀態。

回彈現象 (rebound phenomenon) 的表現可由要求病患屈曲手肘對抗來自觀察者施予的阻力而得之，施測過程中當病患的手與臉之間僅相隔短距離時，接著突然放開前臂。通常前臂朝彎曲的方向（即：朝向臉部），移動的動作會因伸肌（三頭肌）的收縮而被快速制止，然而，當小腦受損時，收縮會延遲，結果病患可能會打到自己的臉；特別當病灶損傷侵犯到蚓部時，眼球震顫的情形也可能會出現。

最後，由於言語產出時，言語機制中肌肉動作的協同失調及分解的緣故，運動失調型吶語症可能伴隨某些小腦的病灶損傷出現，下文將會詳細討論運動失調型吶語症的特徵。

## 運動失調型吶語症相關的小腦疾病
(Disease of the cerebellum associated with ataxic dysarthria)

各種不同的病理性病症都會對小腦造成影響（表11-3），且都可能與運動失調型吶

表11-3 運動失調型吶語症相關之小腦疾病

| 疾病 | 舉例 | 一般性特徵 |
|---|---|---|
| 先天性異常 | 小腦發育不全 | 部分小腦或幾乎整個小腦完全的沒有發育，對某些個案而言，可能不會出現小腦障礙的任何臨床症狀；但對某些個案而言，除了肢體運動失調（特別是在下肢）及吶語症外，還可能出現明顯的步態異常 |
| 染色體異常 | 三染色體症 (trisomy) | 可能存在瀰漫性的小腦發育不良，而此現象可能無臨床小腦功能失調之症狀，或出現有顯著肢體運動障礙的情形 |
| 創傷 | 穿透性頭部傷口（例如：槍傷） | 可能與輕微、緩慢發展的小腦功能障礙或快速、嚴重的小腦功能障礙的發生有關 |
| 血管性疾病 | 前下小腦動脈阻塞 | 肌肉張力不足與同側的肢體運動失調 |
| | 後下小腦動脈阻塞 | 吶語症、眼球震顫、同側的肢體運動失調、步態和站立方面的異常 |
| | 上小腦動脈阻塞 | 步態和站立方面的異常、同側的肌肉張力低下、同側的肢體運動失調與意圖性顫抖、偶爾會出現吶語症 |
| 感染 | 小腦膿瘍 | 最常由化膿性細菌所引起，但也可能因真菌感染而發生。小腦濃瘍最常見由鄰近區域的感染直接擴展而來，如：從乳突或耳疾引發而來 |
| 腫瘤 | 髓質母細胞瘤、星形細胞瘤、室管膜瘤 | 相較於成人，小腦的原發性腫瘤較常發生在兒童。髓質母細胞瘤最常在兒童小腦的中線區域發生，且通常病程發展快速、預後不佳。相較於髓質母細胞瘤，星形細胞瘤則較多為良性，且一般發生在年紀較大的兒童。室管膜瘤相對生長得較慢，且同樣較常發生在兒童 |
| 有毒的代謝性與內分泌疾病 | 外源性毒素，例如：工業溶劑、四氯化碳、重金屬等 | 小腦的癥兆通常發生在這些中毒情況之後，伴隨著瀰漫性中樞神經系統的症狀出現，而不像其他神經性的損傷一樣，會單獨發生 |
| | 酶缺乏症，例如：丙酮酸脫氫酶缺乏症 | 運動失調出現在下肢的情形最為顯著 |
| | 甲狀腺機能低下症 | 侏儒症患者小腦發展較差。20～30% 的黏液水腫患者 (myxoedema) 會出現運動失調的現象 |
| 遺傳性運動失調症 | 弗雷德里希氏運動失調症 (Friedreich's ataxia) | 最常見之脊髓形式的遺傳性運動失調症，主要以發生在脊髓小腦徑的神經元退化方式侵犯脊髓；可能會發生某些出現在齒狀核與小腦結合臂的神經元退化。此疾病第一個出現的臨床症狀通常是步態笨拙，然後肢體的運動失調（尤其是下肢）也會發生，且有很大比例範圍的個案也會出現吶語症與眼球震顫，還可能出現認知缺損的現象 |
| 去髓鞘化疾病 | 多發性硬化症 | 通常與包括小腦的一些中樞神經系統區域的去髓鞘化有關，因此，如果出現吶語症，則通常會是混合型的吶語症，而非單純的運動失調型吶語症。陣發性 (paroxysmal) 運動失調型吶語症可作為多發性硬化症早期發生的癥兆 |

語症的發生有關。

一般而言，無論病因為何，小腦功能失調的癥兆與症狀是一樣的，除了某些例外出現在病灶損傷為緩慢進展的異常障礙中（如：腫瘤的個案），而小腦缺陷不全 (cerebellar deficiency) 之症狀會比急性發展的病灶損傷（例如：腦血管意外及頭部創傷）還來得輕微。此外，受到急性病灶損傷的影響，通常可預期有相當大程度的復原機會。

## 運動失調型吶語症的臨床特色
(Clinical characteristics of ataxic dysarthria)

運動失調型吶語症是由小腦和／或其連結的損傷所造成，雖然它的發生可能與嚴重、急性的病灶損傷有關，且在疾病初期時最為明顯，之後會慢慢消退，但運動失調型吶語症最常是較為緩慢發展的雙側性或全面性 (generalized) 之小腦損傷的晚期癥兆。如果運動失調型吶語症出現為早期小腦受損且為其顯著癥兆時，則顯示其病灶損傷涉及小腦蚓部的中段部位，因為某些研究學者認為，此區域是協調運動言語的主要位置。

小腦病灶損傷者所呈現瓦解的口語輸出表現，經常被稱為是〔掃描性言語或斷續性言語 (scanning speech)〕，此術語可能是由 Charcot (1877) 首次提出。引述自 Charcot (1877) 所言，「在每一個音節之後都會停頓，且音節本身都緩慢發出，而使得說出的字詞彷彿是經由測量或是掃瞄過的樣子」(p.192)。運動失調型吶語症最顯著的特徵，包括言語中的構音和語韻方面的異常；根據 Brown、Darley 和 Aronson (1970) 所言，運動失調型吶語症最具特色的十項言語面向偏差可區分為三個群集 (clusters)：構音不準確（特色為子音發音不精確）、不規律的構音瓦解，及母音扭曲；語韻方面的過度表現 (prosodic excess)（特色為過度且持平的重音）、語音延長、語音間隔延長，及說話速度緩慢；以及發聲－語韻不全 (phonatory-prosodic insufficiency)（特色為粗糙嗓音、音高平板和音量單調）。Brown、Darley 和 Aronson (1970) 認為構音問題是呼吸系統及舌－面－頰部的肌肉組織運動失調的結果，這些學者認為語韻過度的表現是由於動作緩慢所造成的，而出現發聲－語韻不全則被歸咎於肌張力低下的原因。

### 運動失調型吶語症的呼吸功能
(Respiratory function in ataxic dysarthria)

呼吸不當 (respiratory inadequacy) 的知覺性相關因素已在一些運動失調型吶語症的知覺性研究中被提及 (Kluin et al., 1988; Chenery, Ingram and Murdoch 1991)。在 Chenery、Ingram 和 Murdoch (1991) 的研究報告中，16位運動失調型吶語症個案在言語的呼吸支持及呼吸模式等級 (ratings) 上，均有明顯降低，其呼吸模式的特點為突然用力的吸氣和吐氣式的深呼吸 (sigh)。Kluin 等人 (1988) 則在實驗室中，主觀的記錄下運動失調型吶語症者可被聽見的吸氣聲情況。

生理學方面的研究也提供有效的證據，顯示運動失調型吶語症的呼吸在言語時會受到擾亂。Murdoch 等人 (1991) 採用肺功能和運動學技術，調查 12 位與小腦疾病有關的一組運動失調型吶語症個案的呼吸功能，結果幾乎半數的運動失調型個案呈現出肺活量低於正常變化的範圍。除此之外，運動失調型吶語症者也出現兩部分 (two-part) 胸壁對肺容積變化的不尋常模式，包括腹部和胸腔的相互矛盾 (paradoxing)、突然的胸腔和腹部運動變化，以及在低於正常肺容積值時就起始話語的趨勢。Murdoch 等人認為這些現象是胸壁協調受損的結果，並且推測這樣的呼吸異常有可能潛在於運動失調型吶語症被觀察的某些語韻異常裡。

## 運動失調型吶語症的喉部功能
(Laryngeal function in ataxic dysarthria)

發聲異常經常被列入運動失調型吶語症中最嚴重或最常發生的知覺性言語偏差面向 (Brown, Darley and Aronson, 1970; Darley, Aronson and Brown, 1975; Enderby, 1986; Chenery, Ingram and Murdoch, 1991)。被歸因是運動失調型吶語症之中，喉部功能障礙的知覺性特徵包括：音質異常〔例如：嘶啞聲、緊壓聲、破音 (pitch breaks)、音聲震顫〕、音高位準受損（例如：升高／降低音高），以及音高和音量變化的缺損（例如：音高平板、音量單調、過度音量變化）。應注意的是，如同 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所指出的，僅管將原因歸咎是發聲功能上的障礙，但至少有部分言語偏差也可能是由其他言語產出機制（例如：呼吸系統）的功能失調所引起。

遺憾的是，迄今僅有一項使用生理儀器的研究來探討運動失調型吶語症的喉部活動情形；Grémy、Chevrie-Muller 和 Garde (1967) 利用顎電圖 (electroglottography) 確認出運動失調型個案的聲帶變異性有增加的現象。

## 運動失調型吶語症的顎咽功能
(velopharyngeal function in ataxic dysarthria)

在運動失調型吶語症中，鼻音過重的言語和鼻漏氣的現象並非常見的特徵，顯示小腦病灶損傷病患的腭咽閉口 (velopharyngeal port) 功能可能是正常的。不過，Duffy (1995) 的確報告指出，在某些極少數的情況下運動失調型的病患可能會出現輕度鼻音不足的現象，也許是發鼻音化子音時，其軟腭的時間點不準確和構音姿勢不適當的結果。而小腦異常病患的口功能檢查最常出現發聲時軟顎上抬是正常的。

## 運動失調型吶語症的構音和語韻功能
(Articulatory and prosodic function in ataxic dysarthria)

最明顯的運動失調型吶語症特徵包括：言語的構音和語韻方面的異常。不精確的構音會導致獨立音節在形成和分隔上產生錯誤，而語韻異常則與獨立音節失去組織結構 (texture)、聲調 (tone)、重音和節奏有關。

如稍早所提及，Darley、Aronson 和 Brown (1970) 推斷出十項最典型的運動失調型吶語症的言語偏差面向落於三個群集中：構音不準確、語韻的過度表現以及發聲－語韻不全。Enderby (1986) 根據運動失調型患者在 *Frenchay Dysarthria Assessment* 中的表現，觀察到在她所認為的十項最為典型之運動失調型吶語症特色中，構音和語韻不當的知覺性相關因素是很顯著的，其特色包括：聲調變差、說話時舌頭運動變差、說話時舌頭交替動作變差、言語速率降低、舌頭側邊運動減少、舌頭上抬動作減少、雙唇交替動作變差以及說話時雙唇運動變差。

除了上述的知覺性運動失調型吶語症研究外，一些研究學者也利用聲學和／或生理學的方法來研究運動失調型吶語症的構音和語韻現象。Kent、Netsell 和 Abbs (1979) 檢查了五位運動失調型吶語症患者的聲學特徵，報告中提出，在這些患者的頻譜圖中，所觀察到最為顯著和最具一致性的異常為，在正常時間點上出現的形態變化以及音節時長均等的趨勢。這些學者推斷出運動失調型吶語症的主要問題為一般性的時間點 (general timing)；另外，他們也推測在適當的情況下，運動失調型的說話者無法減少音節時長是因為在排序複雜運動指令時，時長減少會需要有彈性空間 (flexibility)。而缺少彈性可能就會導致一個音節接著一個音節的運動控制策略型態，伴隨接著而來的重音異常模式。

至今，只有少數研究報告使用生理儀器來調查運動失調型吶語症的構音器官功能。在支持運動失調型患者之運動控制受損的概念方面，McClean、Beukelman 和 Yorkston (1987)

報告了一位運動失調型的個案，在涉及下唇和下巴的非言語視覺運動 (visuomotor) 的追踪作業中表現不佳。Netsell 和 Kent (1976) 採用動態放射線攝影術 (cineradiography)，來分析運動失調型說話者的構音位置和構音動作，結果觀察到一些構音動作的異常，包括在發母音時，舌頭的前後運動出現異常的微小調整，而他們認為此現象可能是形成母音扭曲方面的知覺性基礎。儘管雙唇、舌頭和下巴的動作大體上皆具協調性，但這些學者說明，當個別動作 (individual movements) 發生時，這些結構通常出現運動緩慢；除此之外，他們也注意到子音產出時偶爾會出現不完全的構音接觸。

Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1978) 使用了一種微離子束的 X 光科技和肌電圖來研究兩位吶語症患者中其中一位患有小腦退化的構音動態，尤其是下巴和下唇的運動型態，結果顯示運動失調型說者呈現不一致的構音動作，且有動作範圍及速度上不一致的特徵。此外，Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1978) 還發現，肌電圖檢查的結果證實在音節重複時，構音肌肉的語韻會中斷瓦解。整體而言，Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1978) 的發現是符合運動失調型的言語中，被察覺到含有不規則的構音中斷現象。

在一項測試四位運動失調型說話者的檢驗中，McNeil 等人 (1990) 利用非言語測試探討上、下唇、舌頭和下巴肌肉的等長收縮力道 (isometric force) 和靜態姿勢的控制 (static position control)。他們報告運動失調型說話者比正常說話者出現較大力道和姿勢上的不穩定性，然而在一項作業中發現損傷也沒有必要在其他作業中預期同樣會出現損傷。



## 混合型吶語症 (Mixed dysarthria)

許多中樞神經系統異常會影響至一個以上的運動系統層級，因此，除了先前被討論過較為「單純」的吶語症形式之外，語言治療師在臨床實務中會經常遇到呈現出所謂「混合型吶語症 (mixed dysarthrias)」的個案。後述類型的吶語症可能會發生於腦血管意外、頭部創傷、腦部腫瘤、炎性疾病以及退化性病症的病患。構成多數混合型吶語症的情況有三種神經性疾病：肌萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, ALS)、Wilson 氏症和多發性硬化症 (multiple sclerosis, MS)。與混合型吶語症有關的神經性診斷之中，包含 ALS 和 Wilson 氏症的退化性疾病等，便涵蓋有 63% 的混合型吶語症個案，而脫髓鞘化病症如多發性硬化症，則涵蓋約 6% 的個案 (Duffy, 1995)。與這些病症相關的吶語症類型和它們的流行病學、預後及神經性的症狀則於下文中作討論。

### 肌萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis)

肌萎縮性側索硬化症是一種運動神經元的疾病形式，其特徵為在皮質脊髓徑和皮質延髓徑，以及與腦神經和脊髓的前角細胞有關的運動神經元出現選擇性和漸進性退化的情形，而個案的智力並未受損。因為 ALS 涉及上、下運動神經元的漸進性退化，此病症會和具有假性延髓及延髓麻痺特徵的言語異常有關，也就是痙攣－弛緩型吶語症。根據 Duffy (1995) 所提出，ALS 可更確切地被識別是引起痙攣－弛緩型吶語症的主要原因，有 88% 的個案被歸屬於此病症。

ALS 的發生率為每十萬人口中有 0.5～2.4 的機率 (Kurtzke, 1991)。儘管已有許多的臨床研究，但對 ALS 的病因仍舊不明。Bannister (1985) 指出，發病的原因可能為各種遺傳、創傷、毒性或是病毒性的影響，導致易感性 (susceptible) 個案的運動神經元退

化。甲狀腺機能不足 (hypothyroidism)、鉛中毒和自體免疫性疾病除了其症狀是可回復之外，已被報告會產生類似 ALS 的病況。有些學者認為持續性脊髓灰質炎病毒 (polio virus) 的存在可能是此疾病的起因。另外，還有數個不同遺傳形式，包括性染色體和體染色體顯性形式的報導 (Patten, 1987)；男性受到 ALS 的侵犯較顯著，男女的平均比值約為 1.5：1.0 (Gubbay *et al.*, 1985)。確切的診斷 (Definitive diagnosis) 需要上和下運動神經元在延髓區域以及至少兩處其他脊髓區域（頸髓、胸髓或腰薦髓），或是由三處脊髓區域出現的癥兆來判定。

ALS 是種致命性的疾病，好發於 50～70 歲之間，其發病年齡中數為 66 歲。儘管有較長發病時長 (duration) 的病患其症狀發生在 50 歲以前 (Tandan, 1994)，此疾病從病發到死亡（最常見為死於肺部感染）的中數時長大約為三年。發病的模式通常為不知不覺的隱伏性，而相對明顯的症狀則依被影響得最嚴重的運動神經元來決定；一般而言，侵犯至延髓的病患會比那些僅限於四肢功能失調的患者預後還差。

上和下運動神經元退化會產生包括上和下運動神經元病灶損傷的癥兆，僅管其中一項損傷可能在任何一段時間中，會佔有出現癥兆的主導地位。除非下運動神經元退化情形加劇，否則痙攣型麻痺就會出現。除了涉及下運動神經元的癥兆如：肌肉萎縮及肌束顫搐之外，上運動神經元的癥兆如：活動過度的肌肉牽張反射、痙攣、陽性的 Babinski 徵象以及陽性的吸吮反射也可能會出現。就言語所關切的部分而言，此疾病最為重要的特色即為延髓肌肉組織的全面瀰漫性無力，而延髓肌肉組織受損便必然會產生吞嚥、呼吸 (aspiration)、唾液控制以及言語方面的問題 (Hillel and Miller, 1987)。

目前 ALS 尚無有效的治療，服用 riluzole 藥物可能藉由阻斷中樞神經系統中的 glutamatergic 神經傳導物質，來減少死亡率和減緩病情的進展。儘管有將近 10% 會延長疾病病程，riluzole 並不會對病患身體的力量或者健康有明顯改善，而不良的副作用包括：疲倦、頭暈、腸胃不適、肺功能降低以及肝酵素上升。症狀治療像是：使用抗膽鹼藥物（如：glycopyrrolate, amitriptyline 等）來降低流涎現象，可能會使個案的舒適度及安全性得到改善。而半流質飲食或透過鼻胃管餵食對較嚴重的吞嚥障礙患者可能是需要的。

## 肌萎縮性側索硬化症的吶語症
(Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis)

嚴重的言語異常出現在 ALS 中是很常見的。Carrow 等人 (1974) 提出，在他們的 79 位個案中，97% 存在有一項或一項以上的偏差言語症狀。因為此疾病是自然漸進性的，所以言語異常的特徵也會有隨時間進展而改變的趨勢。起初，當疾病進展時，吶語症可能會以弛緩型或痙攣型為主要的特徵類型存在。在那些以上運動神經元受侵犯為主要特徵類型的個案中，其吶語症的言語障礙症狀會和舌頭痙攣、原始反射和情緒不穩有關，此與假性延髓麻痺一致 (Gallagher, 1989)。引起吶語症和／或吞嚥困難的延髓性功能失調被發現存在於大多數的 ALS 者身上 (Dworkin and Hartman, 1979)。主要涉及下運動神經元（延髓麻痺）的吶語症之臨床癥兆包括肌束顫搐、無力、萎縮和減少舌頭的可動性，以及唇和下巴肌肉的功能異常 (Tandan, 1994)。與此病症有關的最大偏差性言語特徵因而出現在，延髓（發聲和共鳴不完全）和假性延髓麻痺〔語韻過度和不全、構音和共鳴不完全，以及發聲阻塞 (phonatory stenosis)〕所產生的混合偏差言語面向中 (Darley, Aronson and Brown, 1975)。

**肌萎縮性側索硬化症的吶語症知覺性特徵** (Perceptual features of dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis)。依據 30 位 ALS 個案的知覺性言語能力分析結果，Darley、Aronson 和 Brown (1975) 發現十項最為顯著的言語偏差為：子音不準確、鼻音過重、粗糙音質、語速緩慢、音高平板、語詞簡短、母音扭曲、音高過低、音量單調，以及過多和持平的重音。事實上，出現在此疾病的特徵如：母音扭曲、語速緩慢、語詞簡短，和子音不準確等會比其他神經性疾病的特徵偏差更大。此外，他們還報導在 ALS 中會出現三種於延髓麻痺或是假性延髓麻痺中不會出現的語韻改變 (prosodic alterations)：音節間距延長、音素延長，以及不適當的沉默。

Carrow 等人 (1974) 針對 79 名運動神經元疾病個案（多數為 ALS）所執行的較大型研究顯示，患者的言語中主要為發聲和共鳴特色上出現異常。其中 80% 的 ALS 病患有粗糙嗓音，65% 有氣息音，63% 出現音聲震顫，而有 60% 的患者被指出有緊壓音質的表現。鼻音過重被察覺為是最顯著的共鳴異常，發生在 75% 的患者身上。子音不精確及清晰度受損分別在 57% 和 47% 的個案中表現明顯，且在舌頭萎縮和吞嚥困難與清晰度不佳之間有明顯的高度相關性 (Carrow et al., 1974)。

Kent 與其同事們進行一些研究以確認 ALS 個案的構音偏誤促使言語清晰度降低的原因。Kent 等人 (1990) 使用語音特徵分析 (phonetic feature analysis) (Kent et al., 1989 )，區辨出 25 位男性 ALS 病患在言語中的一些語音偏誤，這些偏誤包括：常見的發聲〔以 / h / 為起首的語音 vs. 母音；子音音節起首的有聲對比 (voicing contrast)〕、顎咽（塞音 vs. 鼻音），以及構音〔塞音的發音 vs. 塞擦音的發音；顎擦音 vs. 齦擦音 (palatal vs. alveolar fricatives)；高位母音 vs. 低位母音；子音末尾音節的存在有無〕等方面的偏誤。最易受影響的五項語音特徵－起始有聲音的對比 (initial voicing contrast)、顎 vs. 齦的構音位置、擦音 vs. 塞擦音的構音方式、塞音 vs. 鼻音以及 / h / 起首的語音 vs. 母音－常被發現與個案的言語清晰程度呈現高度相關，範圍介於 41% 到 99% 之間。由檢驗單獨的 ALS 個案時也顯示，言語運動功能在隨著疾病進展時，衰退的速率並不會一致，而且常見的語音偏誤型態與這些受試者的整體言語清晰度缺損並未有相關 (Kent et al., 1990)。此外，ALS 患者之言語產出的語音對比分析在喉部功能方面顯示出有性別上的差異。Kent 等人 (1994) 提出喉部的分段功能 (segmental functions)〔例如：有聲發音的控制 (voicing control)〕對男性 ALS 病患而言，特別容易受影響，而女性受試者並未於有聲發音控制受損上顯示出高比例語音對比的偏誤。女性個案的言語清晰度受到喉部功能失調的影響程度，似乎比男性對照組還輕微 (Kent et al., 1992)。對女性受試者而言，受影響最嚴重的語音對比包括那些主要和構音及共鳴有關的語音，這些對比和個案的清晰度呈高度相關。

Riddell 等人 (1995) 進行研究探討 ALS 中的清晰度與特定構音缺陷間的關聯 (link)。他們利用以語音為基礎的清晰度測驗 (phonetically based intelligibility test) (Kent et al., 1989) 及 *Frenchay Dysarthria Assessment* (Enderby, 1983) 評估了 29 位具有高清晰度的 ALS 男性及女性受試者，以查明可能伴隨早期言語變化而發生的語音偏誤，及相關言語次系統的缺損。雖然和先前的研究 (Kent et al., 1990, 1992) 相比之下，只誘發出相對少數的語音偏誤，但卻在最常發生的七項語音偏誤中，有兩項涉及有聲發音 (voicing) 的偏誤（字尾有聲、字首有聲的對比），表明在疾病

早期已侵犯至喉部，此結果與之前 ALS 個案的喉部控制受損的研究是一致的 (Raming *et al.*, 1990)。此外，ALS 受試者最常見和母音有關的對比偏誤（高位母音 vs. 低位母音、母音時長），與母音扭曲的高發生率以及舌頭功能受損的生理實證之知覺性報告互為一致 (Darley, Aronson and Brown, 1975；DePaul and Brooks, 1993；Langmore and Lehman, 1994)。

如同將可預期的，在 ALS 已知的漸進性本質下，此疾病病程中的言語清晰度被報導會隨著時間進展而下降。 Kent 等人 (1991) 報告了一位 53 歲患 ALS 的女士在兩年之內，其言語清晰度從 98% 降至 48%，所伴隨的語音特徵如：有聲發音的對比、構音位置和方式、塞音 vs. 鼻音對比，以及於言語漸進性惡化情況下影響最鉅的一些音節形態 (syllable shape) 之相關特徵。

**肌萎縮性側索硬化症的吶語症聲學特徵** (Acoustic features of dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis)。在 ALS 病患言語中已確認出一些異常的聲學特徵。與控制組受試者相比，這些特徵包括有：過高或過低的基頻 ($F_0$) 異常 ( Kent et al., 1992, 1994)、$F_0$ 範圍減少 (Rosenfield et al., 1991)、不確定是否異常的 jitter、shimmer 和訊噪比 (harmonic-to-noise ratio)、塞音間隙 (stop-gap) 及音節的母音時長增加、最大母音時長減少、語詞片語的每單位音節數減少、難以區辨起首的有聲和無聲塞音之嗓音起始時間界定，以及在與快速嗓音震顫或稱「音頻顫抖 (flutter)」有關的各種頻率與大小上，所出現的多振幅和多調頻現象 (Caruso and Burton, 1987; Ramig et al., 1990; Aronson et al., 1992; Kent et al., 1992, 1994; Turner and Weismer, 1993)。這些聲學上的發現可在某種程度上，提供作為量化之前的知覺性觀察結果，因為它們反映出說話時，涉及構音器官和喉部肌肉組織的運動呈現緩慢、無力和不穩定的構音及喉部功能失調 (Duffy, 1995)。

**肌萎縮性側索硬化症的吶語症生理特徵** (Physiological features of dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis)。除了以知覺及聲學分析為基礎的研究結果外，其他還有以 ALS 的言語異常本質的生理性探討。特別是舌頭力量和活動性會嚴重減少的情形。Dworkin 和 Hartman (1979) 利用壓力傳感器 (pressure transducer) 合併舌部變換動作速率測量來追蹤一位 49 歲男性的 ALS 病情發展，他們發現舌頭力量比正常男性少了 25%，而舌部變換動作速率幾乎為正常成年男性的 1/3。壓力感測器 (pressure gauge) 也被 Dworkin (1980) 用來測量此疾病病患的舌頭力量，他發現 ALS 個案前、後舌頭的力量皆有減少。除此之外，Dworkin、Aronson 和 Mulder (1980) 發現舌頭的力道強度 (force) 和構音缺陷的嚴重度之間以及音節速率和構音嚴重度缺陷之間呈現高度負相關。這些由 Dworkin 和其同事們的發現被 DePaul 等人 (1988) 的研究結果所支持；他們利用專門訂製的力道傳感器 (force transducer) 進行測試，發現 ALS 的舌頭肌肉受影響之程度比臉部肌肉和咀嚼肌更為嚴重。

隨後在針對 ALS 病患的研究中已確認，舌頭力量相較於下巴及下唇，受損得更加嚴重 (DePaul and Brooks, 1993; Langmore and Lehmen, 1994)。在一項利用最大隨意性收縮和力道變化的速率作為測量的研究中，DePaul 和 Brooks (1993) 發現在十位患有輕度 ALS 的男性個案族群，於不考慮發病後的時間與初期症狀的部位之下，舌頭比唇部及下巴受損得更為嚴重，下巴的力量和力道變化的速率整體上並未有顯著降低的情形，儘管在下巴力道變化的速率方面有四位受試者確

實有降低的現象；然而舌頭和下唇的力道變化速率以及舌頭無力被發現和言語（受損的）嚴重度的程度有關，但這些量測的結果卻與言語清晰度無關。DePaul 和 Brooks (1993) 提出，這些量測和言語清晰度間之所以不具相關是因為唇部及舌頭只需要很少的力道就能產出言語，而多樣化的口腔顏面肌肉群便能夠互相代償以維持言語的清晰度。

Langmore 和 Lehman (1994) 在檢驗 ALS 者的口腔顏面系統之生理缺損時，也獲得了類似的結果。他們以力道應變計的傳感器 (strain gauge force transducer) 測量舌尖、下唇和下巴的最大力量及最大重複收縮速率。以一整組受試者來看，當與控制組相比時，十位延髓型及皮質延髓型的 ALS 個案其口腔顏面構造呈現出顯著降低的力量和動作速度，而且舌頭受侵犯的程度通常比嘴唇和下巴還嚴重，舌頭的力量和速度皆受損，且與正常受試者相比，還伴有舌頭力量顯著的降低。不過，一般而言，這些受試者的速率量測（結果）與被察覺到的吶語症嚴重度，卻比和肌肉力量的量測（結果）還具有較高的相關性，說明了相較於力量的減少，較緩慢的速率對吶語症嚴重度的增加是更具敏感性的指標。Langmore 和 Lehman (1994) 提出，這種關係是因為說話時最大構音肌肉的力量只需要小比例 (10%) 便可產生，而且也因為言語的產生通常接近最大速率 (Kent, Kent and Rosenbek, 1987)，所以速率上的輕微下降就會被認為是異常。

上述所呈現舌頭肌肉組織受損的結果支持了 DePaul 等人 (1988) 的主張，即為在 ALS 中舌下神經核所受的影響會比運動三叉核及顏面核更早且更為嚴重。Caruso 和 Burton (1987) 的聲學研究結果也同樣支持這樣的發現，認為 ALS 病患的舌頭力量 (Dworkin, Aronson and Mulder, 1980) 及構音動作的速度 (Hirose, Kiritani and Sawashima, 1982) 是受損的。

已有少數探討 ALS 患者腭咽功能的生理研究報導；Hirose、Kiritani 和 Sawashima (1982) 以 X 光的微光束丸粒追蹤系統 (microbeam pellet tracking system) 辨識出一位 ALS 個案的腭咽功能異常。請個案複述 / ka / 音節時，可觀察到在每一次跟隨子音之後的母音發音時，軟腭均無法維持正常上抬的姿勢。在一項包含 / ten / 音節的最大速率重複作業中，該位 ALS 個案的表現速率比正常受試者還慢，而且發 / t / 音時軟腭上抬的程度也在系列重複的期間被注意到會逐漸降低，這些結果都被認為是反映腭咽肌肉組織疲勞的現象 (Hirose, Kiritani and Sawashima, 1982)。

呼吸功能受損被廣泛視為是 ALS 令病患衰弱的主要特徵之一，因此，可預期呼吸支持受損會影響這類病患族群的言語產出。對 ALS 患者言語呼吸的調查已在呼吸計量 (spirometric) 和動力學方面確認這些患者的肺容量和胸壁運動的模式，結果顯示 ALS 患者有肺容量減少與胸壁運動異常 (Putnam and Hixon, 1984)。Putnam 和 Hixon (1984) 認為這類族群患者的肺活量減少是與任何胸壁組成的疲勞和／或無力有關，而從這些個案所觀察到的異常胸壁運動包括：陡峭和慣常的斜坡變化 (abrupt and frequent slope changes) 以及胸腹矛盾性運動。Putnam 和 Hixon (1984) 還提出，於受試者中所觀察到的陡峭斜坡率變化是胸腔／腹部「搜尋 (groping)」的結果，原因是與病程相關的胸壁協調作用的精細動作、其傳入性的回饋減少，或是說話時，胸腔和腹部費力對抗的一種表現。

## 多發性硬化症
[Multiple sclerosis (disseminated sclerosis)]

多發性硬化症是最常見的主要去髓鞘化疾病，而且在大多數的西方國家中為年輕成人之神經性失能的主要原因。一般而言，各地有不同的發病率和盛行率；在溫帶地區最常見，熱帶區最少見。約在三分之二的個案中，病情變化表現在發病期和緩解期，其病程具有多變性。而另外的三分之一，病程則是漸進式進展，且未見緩解。有些個案可能在發病後的 3～6 個月死亡，而有些可再活超過 40 年。病情惡化期可能短至數週，或長至 20～30 年。新惡化 (fresh exacerbations) 的案例數是平均每年每位病人約 0.4 的個數。多發性硬化症的預後因人而異，大約 20% 的患者只會有輕微症狀，而約 10～15% 最後會臥床不起或需使用輪椅。不過，多數多發性硬化症患者會出現顯著失能問題，但卻不需要終身臥床或以輪椅代步。

多發性硬化症好發於 20 到 40 歲的年輕成人，多數研究顯示平均發病年齡為 31-33 歲之間。雖然也有 10 歲以下或 60 歲以上的發病紀錄，但卻非常罕見。另外，女性稍微比男性更容易患病，目前病因仍屬未知，大約 10% 的個案為家族性，並已證實一些代謝、免疫、發炎和病毒性的因子對疾病也有影響。最普遍的病原學理論乃圍繞在被不明事件或情況所活化的「慢性病毒」說法上。已發現的促發因子 (precipitating factors) 包括有流行性感冒、上呼吸道感染、發燒、懷孕等等。

多發性硬化症中最為重要的臨床和病理性損傷發生在 CNS 的白質中。髓鞘脫失造成腦部組織的疤痕形成〔硬化性 (sclerosis)〕，這可在屍體的白質中由被稱為「斑塊 (plaques)」的不規則灰色島塊 (grey islands) 所證實。而這些斑塊的形狀大小具有差異性，可小到需從顯微鏡觀察，大到可以由眼睛目視的大病灶損傷，並且還以相對保留的神經元之細胞本體和軸突來表示髓鞘喪失的區域。斑塊的意義是會妨礙神經衝動的傳導，因為斑塊可能會影響眾多 CNS 中不同的部分，包括大腦半球的白質、腦幹、小腦、脊髓和視徑，所以多發性硬化症的神經性癥兆和症狀變異性很大。

多發性硬化症患者表現的癥兆和症狀是依據 CNS 受影響的部位來決定。視神經炎經常為發病初期的明顯症狀之一，且某些個案可能會比其他表現還早出現幾年。以無力、笨拙、和／或步伐的動作失調 (ataxia) 形式出現的運動困難也很常見，而且經常為疾病早期的癥兆。關於視覺上的異常也相當常見，且可能涉及急性或漸進性的視覺喪失。複視 (diplopia) 也很常見，且包含四肢的感覺異常 (paraethesias)、感覺遲鈍 (dysesthesia) 以及感覺喪失或受損皆出現頻繁。另外，包含大小便失禁及肛門反射增加的自律神經功能失調症狀也可能會出現。此外，延髓性癥兆常會發生，因此吶語症和吞嚥困難也是常見的特徵，而且可能會進展到言語不清晰及完全無法吞嚥食物的程度。其他較少見的症狀還包括：眩暈、耳鳴、聽力損傷、癲癇發作、三叉神經痛 (trigeminal neuralgia)、臉部不自主的動作等。多發性硬化症病患也可能會出現有關情緒、行為、記憶或其他較高階認知功能的症狀；倘若出現，與記憶缺陷及輕至中度的高階皮質功能障礙相關的症狀通常發生較晚，且會發生在擴散期 (extensive disease) 的病患身上。（多發性硬化症的神

經病理生理學、病因、臨床特徵以及內科治療的完整敘述，請參見第七章。）

## 多發性硬化症的吶語症
(Dysarthria in multiple sclerosis)

吶語症是影響多發性硬化症患者最為常見的溝通障礙。關於多發性硬化症病患伴隨吶語症比例的研究結果不一；由 Darley、Brown 和 Goldstein (1972) 所檢測的 168 位多發性硬化症病患，有低於半數者會出現顯著的言語偏差，其他研究者 (Enderby and Phillip, 1986; Hartelius, Svensson, and Bubach, 1993) 也提出約 20～47% 的數據資料。由 Beukelman、Kraft 和 Freal (1985) 以及 Hartelius 和 Svensson (1994) 執行的多發性硬化症族群的問卷調查中顯示，受訪者的言語障礙發生率分別為 23% 和 44%。多發性硬化症者的吶語症嚴重度，剛開始出現時似乎是輕微的，但隨著整體疾病的嚴重度增加、神經系統受侵犯的範圍多寡以及個體功能性的惡化情況，使得言語損傷的嚴重度也相對增加 (Darley, Brown and Goldstein,1972; Beukelman, Kraft and Freal, 1985)；確切而言，與多發性硬化症相關的吶語症可以嚴重到需藉助擴大性的輔助溝通系統的程度 (Beukelman, Kraft and Freal, 1985)。

在多發性硬化症中，中樞神經系統會有瀰漫性侵犯的潛在可能之下，一般普遍認為，與多發性硬化症相關的吶語症主要為混合型，儘管在疾病的不同階段中，某些個案可能出現其他特定型態的吶語症；因此，個案呈現的吶語症類型會與髓鞘脫失的部位有關。根據知覺性方面的證據和神經學參與程度上的學理知識 (Farmakides and Boone, 1960; Darley, Brown and Goldstein, 1972)，Duffy (1995) 推斷出運動失調型與痙攣型吶語症，以及混合運動失調－痙攣型的吶語症是多發性硬化症病患最常被觀察到的吶語症形式，雖然還有其他型／或混合的其他不同類型吶語症也可能與多發性硬化症有關。儘管吶語症是項被認可的多發性硬化症的臨床症狀，但很可惜的是關於這方面的研究依舊缺乏。然而已有少數多發性硬化症方面的研究，檢驗吶語症言語障礙的知覺及聲學特徵，而除了呼吸和構音功能的一些初步調查外，言語障礙的生理學基礎還未見有研究提出。

**多發性硬化症的知覺性吶語症特徵** (Perceptual features of dysarthria in multiple sclerosis)。Charcot (1877) 最早描述多發性硬化症病患明顯的吶語症言語障礙，他將該言語障礙以字詞測量時的特徵描述為緩慢、慢吞吞拉長調子、或如同在每個音節後出現的停頓式「掃描 (scanned)」。雖然斷續性言語 (scanning speech) 的出現已經被指稱會發生於多發性硬化症，或已在其他群組的該病患中被識別出 (Farmakides and Boone, 1960; FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987)，但 Darley、Brown和 Goldstein (1972) 發現他們的受試者中只有 14% 出現斷續性言語形式－意即每個音節出現過度且持平的重音。Duffy (1995) 因而推論，斷續性言語並非是多發性硬化症病患的吶語症主要的知覺性特徵。

在知覺性研究報告的文獻之中，大多數已確認多發性硬化症患者於呼吸、發聲、共鳴、構音方面有受損。Farmakides 和 Boone (1960) 在 82 例多發性硬化症的研究中觀察到有過度鼻音、發聲無力、呼吸控制受損、語速減緩，以及在音高變異和區辨有聲／無聲方面出現困難。在最為廣泛的知覺性言語研究中，Darley、Brown 和 Goldstein (1972) 於 168 位多發性硬化症患者身上發現，音量控制異常和粗糙聲是最常被認為的言語偏差面向，分別佔 77% 及 72%。大約半數的受試者會出現明顯的構音異常，而用以強調語意的嗓音變化受限、音高控制異常、鼻音

過重、音高位準不適當以及氣息聲則出現在 20～40% 的受試者中。Hartelius、Svensson 和 Bubach (1993) 也發現類似的語音異常特徵和發生的頻率，他們以臨床的吶語症評估工具辨識出，除了兩名之外的一組 30 位多發性硬化症受試者所出現偏差的情形。不過，因為有研究方法上的差異，所以比較兩篇研究結果時應當要特別謹慎。相較於 Darley、Brown 和 Goldstein (1972) 的研究結果，FitzGerald、Murdoch 和 Chenery (1987) 在一群嚴重的多發性硬化症個案中也確認，較常發生的偏差性言語特徵；所有的受試者皆被認為出現支持言語的呼吸受損，而有 91% 出現音高變化和穩定性受損、語音間隔延長及粗糙嗓音的音質。約有 78～87% 多發性硬化症個案的言語之中出現語韻缺損（片語長度減短、過度或持平的重音、語速降低）、子音不準確、嘶啞嗓音以及音量變化受損。一般而言，所觀察到的偏差言語特徵都是輕微的。在這些個案中注意到的子音構音不準確，被發現對整體清晰度變化的影響最大，而言語的呼吸支持受損則與嗓音音質、音量控制和構音方面的偏差呈現高度相關 (FitzGerald, Murdoch and Chenery, 1987)。

**多發性硬化症中吶語症的聲學特徵** (Acoustic features of dysarthria in multiple sclerosis)。到目前為止，和多發性硬化症相關的吶語症言語異常之聲學特徵的研究文獻並不多。Scripture (1916) 最早使用一種原始的語音描計法嘗試來調查這些特徵，並記錄下 20 位多發性硬化症的受試者發出持續性母音的表現。在紀錄中識別出有小又不規律的波動，並將之歸因於喉部運動失調所致，乃為一種喉部肌張力突然變化的結果。Haggard (1969) 使用更為複雜的語音波形測量法，證實了多發性硬化症病患存在的一種雖然明顯，但非持續的不規則發聲起始 (phonatory onset) 的趨勢。

Hartelius、Nored 和 Buder (1995) 檢查五位多發性硬化症病患在時長、構音和發聲上的聲學特徵，並與兩位正常說話者做比較。時長測量結果顯示五位多發性硬化症個案中有三位比正常說話者出現更多停頓，且說話速率較為緩慢、母音和字詞時長較長，以及在這些字詞中的音節長度均等的傾向，而後面這項發現和過度及持平重音方面的知覺性特徵互為一致。在多發性硬化症個案中發現的構音聲學特徵包括：以持續擦音或塞擦音擦音化 (spirantization) 為特徵的塞音閉合不當、連續性濁音 (continuous voicing)、在產生塞音時出現鼻音共振峰、連續擦音疊加在母音段的共振峰型態上、塞音釋放後的嗓音起始 (voicing onset) 不穩定、$F_2$ 的轉折速率降低，以及 $F_2$ 轉折平坦且擴及 50% 的總母音時長 (total vowel duration)；在文本閱讀作業時，發聲在聲學分析的基頻和頻率範圍上未能顯示與正常受試者間有任何顯著差異；不過，其持續母音的基頻頻譜圖分析顯示出，在多發性硬化症個案嗓音中出現的震顫情形，其不穩定的現象主要發生在 1～4 Hz 之間。有趣的是，其中一位無言語知覺異常的多發性硬化症個案在 4 Hz 週圍表現出輕微的震顫，顯示出亞臨床型多發性硬化症的表現 (subclinical manifestation)。Hartelius、Nord 和 Buder (1995) 的初步聲學結果似乎和每一位多發性硬化症者潛在的神經運動障礙有關，因此，學者們遂往較大群伴有吶語症的多發性硬化症個案進行調查，以進一步解釋此族群吶語症言語異常的聲學特徵。

**多發性硬化症中吶語症的生理特徵** (Physiological features of dysarthria in multiple sclerosis)。儘管多發性硬化症中吶語症的發病率相對較高，但卻缺乏與此病症有關的運

動言語損傷之生理本質的研究探討。在為數不多的報告之中，有一個多發性硬化症構音功能的生理研究，Murdoch 等人 (1998) 使用唇、舌傳感器系統評估 16 位多發性硬化症病患的構音功能。他們的報告提出多發性硬化症者在力量、耐受力和速率的測量作業方面，和正常控制組相比有舌頭受損的明顯表現。尤其是與多發性硬化症有關的吶語症患者，呈現出最大舌頭力量的降低、耐受力下降及舌頭重複運動減少的情況。另外，Murdoch 等人 (1998) 還提出在唇部功能無異常的情況下，出現舌部功能失調的現象。在關於力量維持作業中，所觀察到舌部和唇部的獨特損傷形態則與其他神經性病症研究一致，如：ALS (DePaul and Brooks, 1993) 和巴金森氏症 (Barlow and Abbs, 1983)。

接著，Murdoch、Gardiner 和 Theodoros (2000a) 使用顎電圖儀 (electropalatography) 記錄一位 52 歲男性，患有緩慢漸進性多發性硬化症相關的吶語症，在其言語產生時，唇到顎接觸點的位置和時間點；結果提出此個案只在起首子音評估時，對舌到顎的空間配置型態上 (spatial configurations) 呈現少許的混亂的現象 (limited disruption)，且大體上每個音素的舌位在解剖面上是正確的。不過，在某些接觸型態上，出現的構音動作超幅表現則暗示個案的舌部動作控制有輕度受損的情形。Duffy (1995) 則聲明，會發生構音動作的超幅表現可能是因為在力道、準確度、速度和舌頭運動範圍的不協調產生的結果。

在多發性硬化症中，已有報告其腭咽功能是完好的 (Murdoch, Theodoros and Ward, 2000b)。Murdoch、Theodoros 和 Ward (2000b) 使用一種加速計的技術（測量）提出報告，表示他們的 16 位多發性硬化症個案和正常組相比並無鼻音方面的顯著不同，此結果與其他客觀評量多發性硬化症患者的腭咽閉合功能的資料結果一致。Darley、Brown 和 Goldstein (1972) 使用口腔壓力測量法 (oral manometry) 檢查 155 位多發性硬化症受試者，報告指出僅有三位 (2%) 出現腭咽功能失調的現象。如同腭咽閉合功能的情況般，利用電聲門圖和氣體動力學測量的其他研究學者，仍舊未能區辨出多發性硬化症患者的喉部功能失調情形 (Theodoros, Murdoch and Ward, 2000)。

相反地，已有報告顯示在多發性硬化症中有呼吸功能受損的情形。Darley、Brown 和 Goldstein (1972) 報告指出，他們多發性硬化症受試者的肺活量減少，有 11% 的患者表現出異常快速的呼吸速率。雖然缺乏專門針對多發性硬化症族群病患在呼吸功能方面的其他研究，Murdoch 等人 (1991) 在一項小腦疾病病患的呼吸動力學研究中，納入了九位多發性硬化症病患在其研究的 12 位受試者中。他們在說話呼吸時發現，大多數受試者的胸廓和腹部協調異常，且連同出現有不規則的胸壁運動 (Murdoch et al., 1991)。

多發性硬化症在知覺性、聲學和生理特徵方面的研究依然是有限的。在此族群中明顯的吶語症言語障礙，尤其是言語產出機制中的各次系統之生理特徵的延伸性調查是迫切需要的，以確保這群具有顯著人口比例的多發性硬化症之吶語症患者能夠接受 (instigated) 適當的治療程序。

## Wilson氏症〔肝豆狀核變性 (hepatolenticular degeneration)〕

Wilson 氏症或稱肝豆狀核變性，是一種少見、先天性的代謝性障礙，乃由於身體無法處理飲食中的銅所造成；因此，銅會聚集在身體組織中，尤其是腦部、肝臟以及眼睛的角膜。雖然小腦、腦幹和其他大腦部位也可能會堆積較少量的銅，但是腦部影響最嚴

重的部位是基底核。基底核中，紋狀體最常受到侵犯，且通常被殼比尾核更為嚴重。肝硬化也會出現，而眼角膜的銅沉積會導致角膜呈現綠褐色（Kayser–Fleisher 環）。

此病症是由自體隱性的方式遺傳 (Bearn, 1960)，大約每三萬人口出現一位 (Stremmel et al., 1991)。Wilson 氏症的臨床表現包括：神經性、肝臟、血液以及有些個案會出現精神方面的症狀 (Adams and Victor, 1991; Oder et al., 1991; Stremmel et al., 1991)。雖然此疾病有一項明顯可辨的特徵－在眼角膜周圍有一圈與銅沉積相符的金黃、棕色 (Kayser-Fleischer) 環，但其初始症狀通常屬於非特定性，且可能導致延遲診斷（大約 1.7～2 年）及後續的治療 (Oder et al., 1991; Stremmel et al., 1991)。此疾病由學者研究識別出最常見的臨床癥兆及症狀，主要包括巴金森症以及運動過度型的神經性異常行為。Stremmel 等人 (1991) 在一群患有 Wilson 氏症的 51 名受試者中發現有吶語症、震顫、書寫困難、運動失調型步態、肝腫大 (hepatomegaly)、脾腫大 (splenomegaly) 以及血小板減少症 (thrombocytopenia)，而其他研究學者則提出輪替動作困難、肌張力不全、僵直、面具臉、拍翅般的抖動 (wing-beating tremor)、運動徐緩、吞嚥困難、流口水以及步態和姿勢的異常等症狀 (Adams and Victor, 1991; Oder et al., 1991)。

許多鑑別 Wilson 氏症的神經學癥兆及症狀，已部分由 CT、MRI、PET 的放射影像學資料所支持。大部分的腦損傷以普遍性的腦萎縮為證，在尾核、被殼、蒼白球、皮質下白質、中腦及橋腦等處被鑑定出 (Prayer et al., 1990)。已有研究在 Wilson 氏症病患所觀察到的運動障礙中，使用 PET 對其可能的病理生理基礎來進行調查。由於 Wilson 氏症病患對放射性螢光的 L-dopa 相似物－氟多巴 (fluorodopa) 的吸收會降低，Snow 等人 (1991) 遂提出黑質紋狀體的多巴胺能徑路 (nigrostriatal dopaminergic pathway) 會在具有神經性損傷的此病症中，遭受侵犯。MRI 的結果則以在被殼、黑質緻密部、大腦導水管周圍的灰質、橋腦被蓋 (pontine tegmentum) 以及視丘處的 $T_1$ 加權影像減少，而在 $T_2$ 加權的影像增加為特徵 (Keller et al., 1999)。合併 CT 中所發現的基底核密度過高、腦室擴大 (ventricular dilation) 和大腦皮質、小腦及腦幹的萎縮，這些可能表示有來自銅毒性的氧化作用所造成的廣泛性萎縮。多巴胺、正腎上腺素 (noradrenaline)、血清素 (serotonin) 等神經傳導物質的代謝異常已被證實存在於 Wilson 氏症病患之中 (Portala et al., 2001)。神經性症狀的嚴重度與紋狀體、視丘、皮質及小腦中，由 PET 呈現的葡萄糖代謝減少有相關 (Lauterbach, 2002)。

雖然 Wilson 氏症病患是一群異質性群體，Oder 等人 (1993) 依據臨床的發現及 MRI 資料將 Wilson 氏症分成三組子群體。第一組子群體的個案有運動徐緩、僵直、認知損傷和器質性的情緒症候群 (organic mood syndrome)，且呈現第三腦室擴大的情形。局灶性的視丘病灶損傷則會出現運動失調、震顫及功能性容積減少，而在伴隨位於被殼及蒼白球的局部病灶損傷的第三組子群體則呈現異動症 (dyskinesia)、吶語症及器質性的人格症候群 (organic personality syndrome)。

雖然 Wilson 氏症造成漸進性的神經和肝臟的退化或變性，但如果在尚未發生過度銅沉積及對身體器官造成永久傷害前即診斷出此症，其治療效果是良好的。處置療法包括服用：低銅飲食、以鉀硫化物減少銅吸收，及可促進銅排泄的銅螯合劑 (copper-chelating agent) (D-penicillamine) (Duffy, 1995)。在對 D-penicillamine 產生反效果或反應不佳的情況下，其他銅代謝製劑 (copper-depleting agents) 如：trientine、zinc 和 tetrathiomolybdate，也已

被使用來治療 Wilson 氏症 (Scheinberg, Jaffe and Sternlieb, 1987)。

### Wilson 氏症中的吶語症
(Dysarthria in Wilson's disease)

混合運動失調－運動不及－痙攣型吶語症是 Wilson 氏症的明顯特徵，並且常是此病症最早出現的神經性症狀。事實上，吶語症被認為是此疾病的典型特徵，且據研究，會發生在 51~81% 的個案身上 (Martin, 1968; Starosta-Rubinstein et al., 1987; Oder et al., 1991; Stremmel et al., 1991)。其異常言語的類型為混合型吶語症，主要組成包含有：痙攣型、運動失調型以及運動不及型 (Duffy, 1995)。Starosta-Rubinstein 等人 (1987) 藉由其個案，發現有 76% 的混合型吶語症中主要含有痙攣型的組成，而含運動失調型和運動不及型的明顯特徵則分別各占 69% 與 59%。緩慢性運動過度型的肌張力不全，在這些個案中也觀察到具有不同程度的變化 (Starosta-Rubinstein et al., 1987)。此種吶語症混合的類型和嚴重度的等級表現在此種病症患者中也極為不同 (Berry et al., 1974)。

至今，只有非常少量的調查證實 Wilson 氏症中吶語症的言語異常，雖然知覺性特徵的言語異常，就某種程度上而言已被提出 (Berry et al., 1974)，但仍缺乏致力於解釋因此類族群發生的吶語症，其言語異常之生理及聲學特徵方面的研究。

**Wilson氏症的吶語症知覺性特徵** (Perceptual features of dysarthria in Wilson's disease)。由Berry 等人 (1974) 在他們的 20 位 Wilson 氏症病患中發現正性或陽性 (positive) 的運動失調、僵直或痙攣的神經性癥兆，他們還從受試者的吶語症中發現，最明顯的言語特徵與巴金森氏症病患最明顯的言語偏差面向相類似，而其中重音減弱 (reduced stress)、音高平板、音量單調及子音不精準為 Wilson 氏症前四項排列最明顯的特徵。由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 所提出的四項相同偏差性言語面向，也是巴金森氏病患排列最前項的言語異常。此外，由 Berry 等人 (1974) 所提出 Wilson 氏症個案還具有與下列病症共有的言語偏差向度：小腦異常的不規律構音瓦解、假性延髓麻痺的過度鼻音，以及巴金森氏症的不適當沉默。整體來看，Berry 等人 (1974) 將他們的 Wilson 氏症個案的言語偏差分為四個群集：語韻不全（音高平板、音量單調、重音減弱），如同於運動不及型和痙攣型吶語症中所見；發聲阻塞（音高低沉、緊拉性嗓音、嘶啞聲），如同於痙攣型吶語症中所報導；語韻過度（語速緩慢、音素延長、音節間距延長、過度及持平的重音），如同於運動失調型吶語症中所觀察；以及構音不當／共鳴不足（鼻音過重、子音不精準），如同於痙攣型吶語症與 ALS 及舞蹈症相關的吶語症中所見。

據報導，Wilson氏症的藥物(D-penicillamine)和飲食治療可改善此病症患者的言語表現，但治療需在神經永久性損傷或肝臟損傷發生之前便開始 (Berry et al., 1974; Darley, Aronson and Brown, 1975)。不過，Day 和 Parnell (1987) 提出有一位 Wilson 氏症個案，雖然已接受了藥物和飲食的控制，但還是持續存在嚴重吶語症。



## 總結 (Summary)

小腦或其連結的受損會導致一種使肌肉活動和動作變得不協調的運動失調現象。如果言語產出機制的肌肉涉入其中，則言語產生將受到擾亂而集結形成一群的言語損傷，稱為「運動失調型吶語症」。此病症可與涉及小腦的各種神經性異常有關，包括：腦血管意外、腦部腫瘤等等。運動失調型吶語症最明顯的特徵包括言語構音和語韻方面的瓦解。

許多神經性異常會引起一個層級以上的運動系統發生中斷，而導致所謂的「混合型吶語症」。混合型吶語症的臨床特徵則取決於運動系統受影響的層級而定，例如：如果上、下運動神經元皆被侵犯，則產生的混合型吶語症將可預期會出現痙攣型及弛緩型吶語症的特徵（痙攣－弛緩型吶語症），然而，若涉及上運動神經元和小腦時，則產生的吶語症將為痙攣－運動失調型的混合型吶語症。另有三項神經性疾病可說明大部分混合型吶語症的狀況：ALS、Wilson 氏症和多發性硬化症。ALS 與漸進性的痙攣－弛緩型吶語症有關，而 Wilson 氏症可引起混合的運動失調－運動不及－痙攣型吶語症。多發性硬化症個案呈現的吶語症種類則依據髓鞘脫失的部位而定，但常見為混合的運動失調－痙攣型吶語症。不過，於多發性硬化症中，其他吶語症的類型或組合也可能會很明顯。

## 參考文獻


Adams, R.D. and Victor, M. (1991) *Principles of Neurology*, McGraw-Hill, New York.

Aronson, A.E., Ramig, L.O., Winholtz, W.S. and Silber, S.R. (1992) Rapid voice tremor, or 'flutter', in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, **101**, 511–518.

Bannister, R. (1985) *Brain's Clinical Neurology*, Oxford University Press, Edinburgh.

Barlow, S.M. and Abbs, J.H. (1983) Force transducers of the evaluation of labial, lingual and mandibular motor impairments. *Journal of Speech and Hearing Research*, **26**, 616–621.

Bearn, A.G. (1960) A genetic analysis of thirty families with Wilson's disease (hepatolenticular degeneration). *Annals of Human Genetics*, **24**, 33–43.

Berry, W.R., Darley, F.L., Aronson, A.E. and Goldstein, N.P. (1974) Dysarthria in Wilson's disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, **17**, 169–183.

Beukelman, D.R., Kraft, G.H. and Freal, J. (1985) Expressive communication disorders in persons with multiple sclerosis: a survey. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **66**, 675–677.

Brown, J.R., Darley, F.L. and Aronson, A.E. (1970) Ataxic dysarthria. *International Journal of Neurology*, **7**, 302–318.

Caruso, A.J. and Burton, E.S. (1987) Temporal acoustic measures of dysarthria associated with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **30**, 80–87.

Carrow, E., Rivera, V., Mauldin, M. and Shamblin, L. (1974) Deviant speech characteristics in motor neuron disease. *Archives of Otolaryngology*, **100**, 212–218.

Charcot, J.M. (1877) *Lectures on the Diseases of the Nervous System*, New Sydenham Society, London.

Chenery, H.J., Ingram, J.C.L. and Murdoch, B.E. (1991) Perceptual analysis of speech in ataxic dysarthria. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **18**, 19–28.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969a) Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 246–269.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969b) Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 462–496.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Darley, F.L., Brown, J.R. and Goldstein, N.P. (1972) Dysarthria in multiple sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **15**, 229–245.

Day, L.S. and Parnell, M.M. (1987) Ten year study of a Wilson's disease dysarthria. *Journal of Communication Disorders*, **20**, 207–218.

DePaul, R., Abbs, J.H., Caligiuri, M. *et al.* (1988) Hypoglossal, trigeminal, and facial motoneuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, **38**, 281–283.

DePaul, R. and Brooks, B.R. (1993) Multiple orofacial indices in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **36**, 1158–1167.

Duffy, J.R. (1995) *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis, and Management*, Mosby-Year Inc., Baltimore.

Dworkin, J.P. (1980) Tongue strength measurement in patients with amyotrophic lateral sclerosis:

qualitative and quantitative procedures. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **61**, 422–424.

Dworkin, J.P., Aronson, A.E. and Mulder, D.W. (1980) Tongue force in normals and in dysarthric patients and amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **23**, 828–837.

Dworkin, J.P. and Hartman, D.E. (1979) Progressive speech deterioration and dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: case report. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, **60**, 423–425.

Eccles, J.A. (1973) A re-evaluation of cerebellar function in man, in *New Developments in Electromyography and Clinical Neurophysiology*, vol. 3 (ed. J. Desmedt), Karger, Basel, pp. 451–469.

Enderby, P.M. (1983) *Frenchay Dysarthria Assessment*, College Hill Press, San Diego.

Enderby, P. (1986) Relationships between dysarthric groups. *British Journal of Disorders of Communication*, **21**, 180–197.

Enderby, P. and Phillip, R. (1986) Speech and language handicap: towards knowing the size of the problem. *British Journal of Disorders of Communication*, **21**, 151–165.

Farmakides, M.N. and Boone, D.R. (1960) Speech problems in patients with multiple sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **25**, 385–390.

FitzGerald, F., Murdoch, B.E. and Chenery, H.J. (1987) Multiple sclerosis: associated speech and language disorders. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **15**, 15–33.

Gallagher, J.P. (1989) Pathologic laughter and crying in ALS: a search for their origin. *Acta Neurologica Scandinavica*, **80**, 114–117.

Gilman, S. (1969) The mechanism of cerebellar hypotonia. *Brain*, **92**, 621–638.

Grémy, F., Chevrie-Muller, C. and Garde, E. (1967) Etude phoniatrique clinique et instrumentale des dysarthries. *Revue Neurologique*, **116**, 401–426.

Gubbay, S.S., Kahana, E., Zilber, N. *et al.* (1985) Amyotrophic lateral sclerosis: a study of its presentation and prognosis. *Journal of Neurology*, **232**, 295–300.

Haggard, M.P. (1969) Speech waveform measurements in multiple sclerosis. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **21**, 307–312.

Hartelius, L., Nord, L. and Buder, E.H. (1995) Acoustic analysis of dysarthria associated with multiple sclerosis. *Clinical Linguistics and Phonetics*, **9**, 95–120.

Hartelius, L. and Svensson, P. (1994) Speech and swallowing symptoms associated with Parkinson's disease and multiple sclerosis: a survey. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **46**, 9–17.

Hartelius, L., Svensson, P. and Bubach, A. (1993) Clinical assessment of dysarthria: performance on a dysarthria test by normal adult subjects, and by individuals with Parkinson's disease or with multiple sclerosis. *Scandinavian Journal of Logopedics and Phoniatrics*, **18**, 131–141.

Hillel, A.D. and Miller, R.N. (1987) Management of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis, in *Advances in Experimental Medicine and Biology: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Therapeutic, Psychological and Research Aspects*, vol. **29** (eds V. Cosi, A.C. Kato, P. Parlette and M. Poloni), Plenum Press, New York, pp. 275–302.

Hirose, H., Kiritani, S. and Sawashima, M. (1982) Patterns of dysarthric movement in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **34**, 106–112.

Hirose, H., Kiritani, S., Ushijima, T. and Sawashima, M. (1978) Analysis of abnormal articulatory dynamics in two dysarthric patients. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **43**, 96–105.

Ito, M. (1970) Neurophysiological aspects of cerebellar motor control system. *International Journal of Neurology*, **7**, 162–176.

Keller, R., Torta, R., Lagget, M. *et al.* (1999) Psychiatric symptoms of late onset of Wilson's disease: neuroradiological findings, clinical features and treatment. *Italian Journal of Neurological Sciences*, **20**, 49–54.

Kent, J.F., Kent, R.D., Rosenbek, J.C. *et al.* (1992) Quantitative description of the dysarthria in women with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **35**, 723–733.

Kent, R.D., Kent, J.F. and Rosenbek, J.C. (1987) Maximum performance tests of speech production. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **52**, 367–387.

Kent, R.D., Kent, J.F., Weismer, G. *et al.* (1989) Relationships between speech intelligibility and the slope of the second-formant transitions in dysarthric subjects. *Clinical Linguistics and Phonetics*, **3**, 347–358.

Kent, R.D., Kent, J.F., Weismer, G. *et al.* (1990) Impairment of speech intelligibility in men with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **55**, 721–728.

Kent, R.D., Kim, H.H., Weismer, G. *et al.* (1994) Laryngeal dysfunction in neurological disease: amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson disease, and stroke. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **2**, 157–175.

Kent, R.D., Netsell, R. and Abbs, J.H. (1979) Acoustic characteristics of dysarthria associated with cerebellar disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, **22**, 627–648.

Kent, R.D., Sufit, R.L., Rosenbek, J.C. *et al.* (1991) Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: a case study. *Journal of Speech and Hearing Research*, **34**, 1269–1275.

Kluin, K.J., Gilman, S., Markel, D.S. *et al.* (1988) Speech disorders in olivopontocerebellar atrophy correlate with positron emission tomography findings. *Annals of Neurology*, **23**, 547–554.

Konorski, J. (1967) *Integrative Activity of the Brain*, University of Chicago Press, Chicago.

Kurtzke, J.F. (1991) Risk factors in amyotrophic lateral sclerosis. *Advances in Neurology*, **56**, 245–270.

Langmore, S.E. and Lehman, M.E. (1994) Physiologic deficits in the orofacial system underlying dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **37**, 28–37.

Lauterbach, E. (2002) Wilson's disease. *Psychiatric Annals*, **32**, 114–120.

Lothman, E.W. and Ferrendelli, J.A. (1980) Disorders and diseases of the cerebellum, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 435–470.

Martin, J.P. (1968) Wilson's disease, in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 6 (eds P.J. Vinken and G.W. Bruyn), North-Holland Publishing Company, Amsterdam, pp. 267–278.

McClean, M.D., Beukelman, D.R. and Yorkston, K.M. (1987) Speech-muscle visuomotor tracking in dysarthric and nonimpaired speakers. *Journal of Speech and Hearing Research*, **30**, 276–282.

McNeil, M.R., Weismer, G., Adams, S. and Mulligan, M. (1990) Oral structure nonspeech motor control in normal, dysarthric, aphasic, and apraxic speakers: isometric force and static position. *Journal of Speech and Hearing Research*, **33**, 255–268.

Murdoch, B.E., Chenery, H.J., Stokes, P.D. and Hardcastle, W.J. (1991) Respiratory kinematics in speakers with cerebellar disease. *Journal of Speech and Hearing Research*, **34**, 768–780.

Murdoch, B.E., Gardiner, F. and Theodoros, D.G. (2000a) Electropalatographic assessment of articulatory dysfunction in multiple sclerosis: a case study. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **8**, 359–364.

Murdoch, B.E., Spencer, T.J., Theodoros, D.G. and Thompson, E.C. (1998) Lip and tongue dysfunction in multiple sclerosis: a physiological analysis. *Motor Control*, **2**, 148–160.

Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. and Ward, E.C. (2000b) Articulatory and velopharyngeal dysfunction in multiple sclerosis, in *Speech and Language Disorders in Multiple Sclerosis* (eds B.E. Murdoch and D.G. Theodoros), Whurr, London, pp. 47–63.

Netsell, R. and Kent, R. (1976) Paroxysmal ataxic dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **41**, 93–109.

Oder, W., Grimm, G., Kollegger, H. *et al.* (1991) Neurological and neuropsychiatric spectrum of Wilson's disease: a prospective study of 45 cases. *Journal of Neurology*, **238**, 281–287.

Oder, W., Prayer, L., Grimm, G. *et al.* (1993) Wilson's disease: evidence of subgroups derived from clinical findings and brain lesions. *Neurology*, **43**, 120–124.

Patten, B.M. (1987) The syndromic nature of amyotrophic lateral sclerosis, in *Advances in Experimental Medicine and Biology: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Therapeutic, Psychological and Research Aspects*, vol. **209** (eds V. Costi, A.C. Kato, P. Parlette and M. Poloni), Plenum Press, New York, pp. 303–319.

Portala, K., Levander, S., Westermark, K. *et al.* (2001) Pattern of neuropsychological deficits in patients with treated Wilson's disease. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*, **251**, 262–268.

Prayer, L., Wimberger, D., Kramer, J. *et al.* (1990) Cranial MRI in Wilson's disease. *Neuroradiology*, **32**, 211–214.

Putnam, A.H. and Hixon, T.J. (1984) Respiratory kinematics in speakers with motor neuron disease, in *The Dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management* (eds M.R. McNeil, J.C. Rosenbek and A.E. Aronson), College Hill Press, San Diego, pp. 37–67.

Ramig, L.O., Scherer, R.C., Klasner, E.R. *et al.* (1990) Acoustic analysis of voice in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **55**, 2–14.

Riddell, J., McCauley, R.J., Mulligan, M. and Tandan, R. (1995) Intelligibility and phonetic contrast errors in highly intelligible speakers with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **38**, 304–314.

Rosenfield, D.B., Viswanath, N., Herbrich, K.E. and Nudelman, H.B. (1991) Evaluation of the speech

motor control system in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Voice*, **5**, 224–230.

Scheinberg, I.H., Jaffe, M.E. and Sternlieb, I. (1987) The use of trientine in preventing the effects of interrupting penicillamine therapy in Wilson's disease. *New England Journal of Medicine*, **317**, 209–213.

Scripture, B.W. (1916) Records of speech in disseminated sclerosis. *Brain*, **39**, 445–477.

Snow, B.J., Bhatt, M., Martin, W.R.W. *et al.* (1991) The nigrostriatal dopaminergic pathway in Wilson's disease studied with positron emission tomography. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, **54**, 12–17.

Starosta-Rubinstein, S., Young, A.B., Kluin, K. *et al.* (1987) Clinical assessment of 31 patients with Wilson's disease. *Archives of Neurology*, **44**, 365–370.

Stremmel, W., Meyerrose, K., Niederau, C. *et al.* (1991) Wilson disease: clinical presentation, treatment, and survival. *Annals of Internal Medicine*, **115**, 720–726.

Tandan, R. (1994) Clinical features and differential diagnosis of classical motor neuron disease, in *Motor Neuron Disease* (ed. A.C. Williams), Chapman & Hall, London, pp. 3–27.

Theodoros, D.G., Murdoch, B.E. and Ward, E.C. (2000) Laryngeal and respiratory dysfunction in multiple sclerosis, in *Speech and Language Disorders in Multiple Sclerosis* (eds B.E. Murdoch and D.G. Theodoros), Whurr, London, pp. 64–79.

Turner, G.S. and Weismer, G. (1993) Characteristics of speaking rate in dysarthria associated with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, **36**, 1134–1144.

# 12 後天性兒童期言語－語言障礙 (Acquired childhood speech-language disorders)

## 緒論 (Introduction)

兒童期言語－語言障礙可分為發展性障礙和後天性障礙 (Ludlow, 1980)。言語和語言發展障礙是指發病 (onset) 時間為語言出現之前（亦即從出生到一歲之間）。因此，言語－語言發展障礙的兒童未曾正常的發展出言語－語言能力。雖然原發性發展的言語－語言異常，通常被推測是由中樞神經系統的功能障礙所引起，但大多數的情況下，起因皆為自發性的（或譯為原發性，idiopathic）（即原因未明）。然而，發展性言語－語言障礙亦可能續發於諸如周邊性聽損、智能障礙、腦性麻痺、兒童自閉症、（嬰兒出生時所受之）生產創傷 (birth trauma) 以及環境剝奪 (environmental deprivation) 的情況下。

另一方面，後天性言語－語言障礙是種言語－語言功能上的異常，為語言習得開始後，因某種形式的腦損傷所產生的結果 (Hecaen, 1976)。此種腦損傷可由各種病因所造成，包括頭部創傷、腦腫瘤、腦血管意外、感染、痙攣性異常 (convulsive disorders)（頑固性癲癇）及腦波異常 (electroencephalographic abnormalities) (Miller et al., 1984)。典型的情況是，這些孩童於受傷前已經開始正常學習語言，且以適當速度達到其（適齡）發展的里程碑。

在兩種兒童期的言語－語言障礙類型中，其後天性障礙的類型與前面章節所討論的成人溝通障礙十分相似。儘管如此，以成人的標準和分類應用於後天性言語－語言障礙的兒童是有問題的。在傷及中樞神經系統時，根據兒童當時的年齡，其言語和語言是正開始發展還是仍在發展的階段，是需要記住的重點。因此，在兒童的運動性言語－語言障礙中所發生的後天性和發展性機制之間的相互作用，可能會讓使用及運用成人的分類法於小兒族群時，變得錯綜複雜。(Murdoch and Hudson-Tennent, 1994a)。目前，先

天性或後天性的中樞神經系統病灶損傷對言語和語言發展的連續性，所造成的影響仍是未知的。

發生在兒童或大人身上的腦損傷，在中樞神經系統的恢復上、或是代償的潛在差異上也是一項顯著的影響因素，因而限制了以成人的標準衡量兒童期言語－語言異常之應用。具體而言，中樞神經系統於頭部創傷後的恢復潛能，於幼年時的恢復往往較頭部損傷的成人來得好。因此也可能成人損傷的位置與言語和／或語言障礙之間的關係，無法輕易地適用於尚在發展中的中樞神經系統上。

雖然數十年來，試圖以成人失語症的分類系統來分類後天性兒童期失語症（如：Goodglass & Kaplan, 1972），但這些嘗試大部分皆未成功。這種只比較兒童與成人語言障礙的嘗試，不但違反了正在發育的大腦本質，且未將影響後者的重要變項及特徵納入考量。發育中的大腦在軸突、樹突、突觸接合及神經元旺盛的生長與大量損耗之下，導致神經迴路〔網絡 (wiring)〕重塑的過程中，顯現出發展和退化的結果 (progressive and regressive events)。此一重塑時期被假設是環境因素對皮質組織造成影響的一段主要時間。在這段充滿變數的期間，不同的神經系統與其相關能力會受到環境訊息輸入的影響，此現象便支持了這些系統和能力是順著不同時程 (time courses) 而發展的這樣的概念 (Maurer and Lewis, 1998)。因此顯然地，分化速率與特化 (specialization) 程度上的差異，也會造成語言表現的不同。譬如，語意及語法歷程會依據語言輸入的不同而有相當程度的差異。具體來說，相較於語意的部分，語法的處理歷程似乎更容易受語言遲緩所影響 (Neville and Bavelier, 2000)。然而，在恢復過程中，不僅有能區辨嬰兒腦部的發育中的塑性，還有這些腦在對應腦傷時的反應所呈現的塑性形式，皆在小兒族群中有顯著較高的表現。

特別是，後天性兒童失語症與成人失語症似乎有兩項主要差異。首先，兒童的恢復過程較為快速也較為完整 (Lenneberg, 1967)。其次，在大多數情況下，後天性兒童期失語症主要為不流暢型，其主要特徵為緘默症且缺乏自發性言語 (Alajouanine and Lhermitte, 1965; Hecaen, 1976; Fletcher and Taylor, 1984)。此外，亦有少數例外的後天性兒童失語症，並未出現如已知的成人失語症亞型所引起的明確症候群（見第二章）。

就成人的障礙而言，最常使用的吶語症分類系統是由 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所設計。他們的分類系統（別名為 Mayo Clinic 分類系統）所確定的六種吶語症類型（弛緩型、痙攣型、運動不及型、運動過度型、運動失調型、混合型吶語症），能大概地反映內部的病理生理學（即痙攣、無力等），並與神經系統的病灶位置有密切關係。然而同樣的系統是否可應用於正在發展的中樞神經系統上，仍有待商榷。部分研究證實，兒童吶語症的特徵與病灶位置間的關係並無確定性 (Bak, van Dongen and Arts, 1983)；研究試圖比較同為小腦、腦幹區域損傷的兒童與成人吶語症的特徵，也一直都不明確。而由後天性吶語症的成人和兒童在界定的偏差性言語特徵之間的比較結果，已證實有部份重疊的現象，但差異仍需進一步的調查 (Murdoch and Hudson-Tennent, 1994a)。遺憾的是，目前僅有少量文獻清楚描述特定型態的兒童期吶語症的本質與病程。因此，在言語實驗資料 (empirical speech data) 足以推導出適用於兒童期吶語症的特定分類系統以前，現有之分類系統似乎仍是適用的 (appropriate)，如：Mayo Clinic系統，能以同樣定義成人言語障礙的方式運用於吶語症兒童。

許多先前發表的言語－語言障礙文本 (texts)，很少注意到兒童時期的後天性言語－語言障礙。本章節將以其病因及臨床特徵來回顧後天性兒童期的言語－語言障礙。



## 後天性兒童期失語症 (Acquired childhood aphasia)

於 1800 年代晚期，第一次描述兒童後天性失語症的一個多世紀後 (Cotard, 1868, 引用自 Guttmann, 1942; Bernhardt, 1885; Freud, 1897)，僅有少許可令人確信的資訊能夠對臨床人員在處置所遇到的個案有所幫助；亦極少有對語言病理學方面可推衍出最有效與最高效率的 (the most effective and efficient) 治療策略的知識。在有限的研究報告中，已出現兒童期後天性失語症的傳統描述。在過去，後天性兒童期失語症常被認為是罕見的；然而，當它真的發生時，初期會有一段時間的緘默症，之後伴隨不流暢、運動型的語言損傷，但未伴有理解缺損或其他失語症流暢類型的特徵（例如：亂語、多語症、誤語症）。此外，後天性兒童期失語症通常被視為短暫性的情況，受到影響的個體會有良好的恢復。

近年來，早期的這些後天性兒童期失語症所持的觀點受到了挑戰。譬如，儘管後天性兒童期失語症似乎主要為非流暢型失語症，但此種語言障礙的型態並非不會改變，而流暢型失語症也的確會發生在某些個案身上。此外，後天性兒童期失語症並未像先前所認為的那般罕見，儘管部分個案恢復得相當快，仍會有 25～50% 的後天性兒童期失語症個案長期 (longer term) 出現失語症狀。而這些兒童也是我們現在要聚焦的主要議題。

## 後天性兒童期失語症的臨床特徵 (Clinical features of acquired childhood aphasia)

雖然文獻報告間有某些差異，但在典型的後天性兒童期失語症特徵之研究中，最常見的症狀包含：初期緘默症〔自發性言語的壓抑 (suppression of spontaneous speech)〕，接續一段起始言語／先導語 (speech initiative) 減少的時期；非流暢型的言語輸出；句法簡化（電報式語）；聽覺理解能力受損（特別是在發病後初期）、命名能力受損；吶語症；及讀寫障礙（主要於發病後的急性期階段）。大多數的學者認為，流暢型失語症與接受性的口說言語障礙（如：語素型及語意型誤語的偏誤、多語症及固持反應）則極少 (only rarely) 出現在後天性失語症兒童身上。然而，有證據顯示兒童的年齡對於這些症狀是否出現在某一特定個案身上，扮演著決定性的角色。有些學者認為，主要的非流暢型失語症型態僅普遍見於失語症發病年齡為十歲以下的兒童 (Poetzl, 1926; Guttmann, 1942; Alajouanine and Lhermitte, 1965)。例如：Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 發現，十歲以下兒童的後天性失語症之主要特徵包含：聽覺理解力降低；重度書寫缺損且無多語症、誤語症或固持反應的情形。然而，這些學者提到十歲以上的後天性失語症兒童為較流暢型的失語症，伴隨有固持反應的出現，較少有構音和語音上的瓦解，以及書寫語言的障礙。不過，其他學者提到非流暢型失語症的型態同樣也出現於年齡較大與年紀較小的兒童身上 (Basser, 1962; Benson, 1972; Assaland Campiche, 1973; Hecaen, 1976)。近年來，由於研究結果顯示伴隨誤語的流暢型失語症可能發生於兒童病發後的早期階段 (early stages)，因此對後天性兒童期失語症的典型描述遂受到質疑。在本章節中，首先將會描述經典研究

中的後天性兒童期失語症特徵，並在後續討論較近期的研究發現。

## 後天性兒童期失語症的典型描述
(Classic descriptions of acquired childhood aphasia)

從第一篇的後天性兒童期失語症報告出現後 (Bernhardt, 1885; Freud, 1897)，此病症的特徵，普遍被認為是非流暢型的失語症。事實上，大多數當代學者將不流暢描述為後天性兒童失語症最盛行的臨床特徵 (Satz and Bullard-Bates, 1981; Carrow-Woolfolk and Lynch, 1982)。即使是那些局灶性損傷涉及後語言中樞的兒童，相較於損傷位置相同的成人，也較少為流暢型失語症。

所有表達性活動減少的情形包括口語、書寫及手勢，皆發生於後天性失語症兒童身上 (Alajouanine and Lhermitte, 1965)。無疑地，緘默症為後天性兒童期失語症常見的早期症狀。當症狀出現時，壓抑的自發性言語時期會持續幾天到幾個月。Hecaen (1983) 進行的回顧性研究，包含 56 位介於 3.5 到 15 歲的後天性失語症兒童，其腦部的病灶損傷源於各種病因，包括創傷、腫瘤與血腫。Hecaen 發現緘默症是發病初期最主要的臨床症狀，佔其研究中後天性兒童失語者的 47%，而根據損傷類型分析，Hecaen 發現只有 20% 的漸進性大腦病變（如：腫瘤）的案例出現初期緘默症，而 85% 的急性頭部創傷病患在病發後早期數階段 (early stages) 即出現此症狀。Hecaen 的進一步研究結果顯示，相較於顳葉病灶損傷患童 (10%)，緘默症則較常出現於額葉中央溝的病灶性損傷 (63%)。

在緘默期過後、當言語恢復時，失語症兒童往往會有一段時間不願意說話 (Guttmann, 1942; Alajouanine and Lhermitte, 1965)。這一時期也被描述為是「起始言語／先導語」的喪失或減少的表徵 (Hecaen, 1976, 1983)。在此一期間，需要提高患童的動機並多加鼓勵，讓孩子願意說出其能力所能及的話語，即使是幾個字也好。

Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 為後天性失語症兒童所出現的緘默症，提出一個純粹心理學上的解釋；他們認為自發性言語的壓抑，可能是兒童在經歷過溝通失能後的心理反應。Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 且指出，兒童往往以隔離／孤立 (isolation)、拒絕和沉默來回應（內心的）衝突或（遭遇的）困難。此外，這些學者還觀察到，失語症兒童於恢復說話後仍不願意開口說話的情形，與正常兒童在面臨其無法解決的問題、且希望能將問題拋開時的表現很類似。

雖然一些學者證實，後天性失語症兒童會表現出電報式的表達或簡化句法 (Bernhardt, 1885; Guttmann, 1942; Alajouanine and Lhermitte, 1965)，但極少有人提到這些孩子的口說式句法 (spoken syntax) 的細節。Aram、Ekelman 與 Whitaker (1986) 檢視了 16 名兒童的自發性口語句法，他們皆為左側或右側的後天性大腦病灶損傷者，並與控制組做比較。這些研究人員發現，左大腦單側損傷的兒童於大部分的口說式句法評量表現（包含簡單與複雜的句子結構）比對照組兒童還差。具體來說，相較於控制組，左大腦病灶損傷兒童的平均語句長度較短、發展性句子的分數 (developmental sentence scores) 較低、整體句子正確率較低、主要動詞與疑問句倒裝 (interrogative reversals) 數量較少、於句子中較少使用連接詞或嵌入式子句，且複雜句子的錯誤比例較高。另一方面，右大腦病灶損傷兒童的句法限制則主要在簡單句會犯錯，且其句法錯誤的情形普遍比左大腦損傷兒童來得少。但相較於控制組，他們平均語句的

長度則較短、簡單句的錯誤較多，且否定詞 (negatives) 的發展較慢。

雖然普遍認同表達性語言為後天性兒童期失語症常見的語言問題，但近幾年對於表現在這些兒童身上的聽覺理解缺損有相當大的爭論。到目前為止，此領域的主要早期研究學者認為聽覺理解缺損甚少發生在後天失語症的兒童 (Bernhardt, 1885; Guttmann, 1942)。Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 提到他們的後天性兒童期失語症案例中，約三分之一有聽覺理解缺損。Hecaen (1976、1983) 認為，聽覺理解障礙幾乎只發生在失語症發病後的早期數階段，並會迅速且幾乎完全消失。由於不同的研究學者檢視的後天性失語症兒童的損傷後階段各不相同，這或許可以解釋過去文獻中關於兒童期後天性失語症的聽覺理解能力受損的變異性。但若將患者的年齡因素考慮在內時，便會有其他混淆產生。在某些研究中，已有報導聽覺理解問題極少出現在小於十歲的後天性失語症兒童身上 (Guttmann, 1942; Basser 1962; Assal and Campiche, 1973)。

口語量減少或詞彙的貧乏為另一項常見的後天性兒童期失語症症狀 (Bernhardt, 1885; Alajouanine and Lhermitte, 1965; Collignon, Hecaen and Angerlerques, 1968)。Hecaen (1983) 發現，此現象會在後期階段才發生。他報導在其後天性兒童期失語者的樣本中，約 44% 的患童有持續性的命名問題（非為誤語型態）。事實上，Hecaen 觀察到命名問題普遍出現在兒童重回學校之時，所以往往是在學校的報告中才明確被提到。

許多學者亦發現後天性失語症兒童的言語中會有「遲疑」(hesitations) 的現象（如：Bernhardt, 1885; Guttmann, 1942）。這可能是由於這些孩子偶而會出現吶語症的結果 (Guttmann, 1942: Hecaen, 1976, 1983)，或是可能反映出曾發生在此一族群中有尋字困難的問題。Hecaen (1983) 將吶語症列為與後天性兒童期失語症有關的常見問題，在他的 56 名受試者中，就有 52% 存在吶語障礙。根據 Hecaen 所言，決定吶語症存在的最鉅影響因素為潛在性的病灶損傷位置。Hecaen報導有 81% 的前腦病灶損傷的患童出現吶語症，且成為其失語障礙的一部分，然而只有 20% 的顳葉病灶損傷的個案存在吶語症。Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 發現在他們 32 名的案例中，有 22 名出現伴有麻痺和肌張力不全特徵的吶語症（請參見第十章）。

「閱讀的問題 (reading problem)」是一項未被明確指稱的特徵，通常會被研究學者列為是後天性兒童期失語症的症狀之一。舉例來說，Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 報導其研究的 32 名後天性失語症兒童中，有 18 名出現「閱讀問題」。然而，遺憾的是，在大多數文獻的研究報告中，一直未對這些觀察到的閱讀障礙本質有明確界定，亦未作出進一步的細節探討，而僅僅只有記錄下它的存在與否。譬如，大部分學者在關於孩童大聲唸讀的能力對其閱讀理解能力所產生的相對效應 (relative effects)，並未表示任何看法。這可能是由於多數對後天性失語症兒童閱讀能力的描述，普遍缺乏有差異性，雖然閱讀障礙會常見於發病後的急性階段，但大多數的情況下會迅速且完全消失 (Hecaen, 1976, 1983)。

書寫方面的缺損 (writing deficit) 也是普遍報導的後天性兒童期失語症特徵 (Branco-LeF`evre, 1950; Alajouanine and Lhermitte, 1965; Hecaen, 1976, 1983)。Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 指出，他們研究中的 32 名後天性失語症兒童受試者皆有書寫式語言 (written language) 的問題，有一半以上的個案出現嚴重的自發性書寫異常、聽寫障礙及抄寫或仿

寫 (copying) 的問題；而其中的 25% 案例，只能抄寫／仿寫。拼字障礙 (dysorthographia)（通常是基於語音異常的拼錯問題）亦出現在他們幾位案例 (5/32) 的自發性書寫及聽寫中。Hecaen (1976) 描述，在他的個案中觀察到，書寫障礙為所有後天性兒童期失語症症狀中，最常出現、持續最久、也是最具變異性的症狀之一。

## 後天性兒童期失語症的當代性描述
(Contemporary descriptions of acquired childhood aphasia)

雖然，基於「指標性」的研究中所描述的—如，那些由 Bernhardt (188)；Guttmann (1942)；Alajouanine 與 Lhermitte (1965)、Gloning 與 Hift (1970)，以及 Hecaen (1976) 所執行的研究—在過去幾年來，後天性兒童期失語症被普遍認為是非流暢型，而部分較後期發表的研究則記載有神經性損害的兒童於一開始便出現流暢型的失語症 (Visch-Brink and van de Sandt-Koenderman, 1984; van Dongen, Loonen and van Dongen, 1985; Van Hout, Evrard and Lyon, 1985; Van Hout and Lyon, 1986)。除此之外，雖然大多數的「指標性」研究亦強調，特別是十歲以下的兒童並未有、或少有接收性語障（如：誤語症、多語症及固持反應），但較為近期的文獻記載了後天性失語症兒童於自發性言語及測驗反應中皆出現這些特徵。因此，雖然相較於成人失語症，曾有一度認為誤語型偏誤及多語症的罕見情形為後天性兒童期失語症的獨特特徵，近期研究的發現則建議有必要重新審視後天性失語症兒童臨床特徵的傳統觀念。

如同 Visch-Brink 與 van de Sandt-Koenderman (1984) 所指出的，於文獻中使用「罕見／稀有 (rarity)」一詞來描述後天性兒童期失語症存在的誤語情形，似乎有些不嚴謹。Alajouanine 和 Lhermitte (1965) 即強調誤語症是「稀有／罕見」的，在他們的研究中實際觀察到 32 位的後天性失語症兒童，七位在自發性言語中有誤語型偏誤。同樣地，Gloning和 Hift (1970) 也在他們的八名後天性失語症兒童的自發性言語中，觀察到四名出現誤語症。包含在 Guttmann (1942) 的受試者之中，其研究廣泛描述的四名個案中，即有兩名個案出現誤語（其中一名患童發病至少已一年）。

Visch-Brink 和 van de Sandt-Koenderman (1984) 發現，在他們研究的 14 名後天性失語症的患童中，八名兒童的自發性言語明顯出現誤語：四名兒童有依據失語症類型（流暢／不流暢／混合型）進行分類而被詳細報導，並且其誤語型偏誤也被歸類為音素型 (literal)、語意型 (verbal) 及新語型 (neologism)。由於超過一半的兒童在其自發性言語中出現誤語症，且有一名兒童能說出多種的誤語。所以得到的結論是，因為察覺不出該字為何，誤語症便可能在他們的後天性失語症兒童中被認為很罕見。此外，誤語症會發生於所有類型的失語症上，包含流暢型、不流暢型與混合型失語症。

Van Hout、Evrard 與 Lyon (1985) 檢視失語症發病後或從昏迷中甦醒的 16 名後天性失語症患童，其中 11 名（年齡介於 4 到 10.8 歲）為「非典型性」的症狀。這些學者也發現在兒童經歷過初期的緘默後、當再次說話時，便會有誤語現象的語言輸出。事實上，Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 建議，對於後天性兒童期失語症而言，誤語情形應為通則 (rule) 而非例外。此外，在他們半數的研究個案中，誤語型偏誤的發生不僅只限於發病後的急性期階段。根據隨著時間推移的誤語症發展狀況 (the evolution of paraphasias over time)，他們將個案分為三組：第一組為誤語性偏誤於幾天內就恢復，第二組為於幾個月內誤語症才消失，而第三組為發病後一年以上仍有誤語現象。

van Dongen、Loonen 與 van Dongen (1985) 報導了於過去四年期間轉介至其診所的 27 名後天性失語兒童中，有三名為流暢型失語

症。他們的研究結果證實，類似成人的流暢型失語症是有可能會發生於十歲以下的兒童，因此他們對後天性失語症總被歸屬為不流暢型及不會存在有誤語症的觀點提出質疑。雖然三名流暢型失語症個案皆為後腦區的病灶損傷，但 van Dongen、Loonen 和 van Dongen (1985) 強調後腦病灶損傷並不一定會導致兒童出現流暢型失語症。

Van Hout 與 Lyo (1986) 描述一名因單純皰疹病毒性腦炎造成 Wernicke 型失語症的十歲男孩。由該名患童所表現出來的症狀類似於成人的 Wernicke 型失語症，包含有嚴重的理解缺損、說出亂語、多語症及病識感缺失；此個案所表現出來的恢復型態類似於由 Buckingham 和 Kertesz (1974) 所描述的感覺型失語症；其書寫技能可快速恢復，是後天性兒童期失語症案例通常被報導的非典型性（症狀）。因此，Van Hout 與 Lyon (1986) 描述的個案與常見的後天性兒童期失語症案例有很大的不同；後者案例中，多語症及病識感缺失會很少見，而書寫障礙會是較為持續性的語言缺損之一。Van Hout 與 Lyon (1986) 將他們所觀察到個案的 Wernicke 型失語症歸因於其病灶損傷的本質，而非是個案的年齡。在單純皰疹病毒性腦炎中，其損傷的病灶會遭到極為嚴重的破壞 (Barringer, 1978)，相較於兒童期受其他不同種類的病灶損傷所影響的腦部，這種情況會接續引致顳葉更為嚴重的損傷。

雖然無法立即釐清早期研究學者（如：Alajouanine and Lhermitte, 1965）與後續學者（如：van Dongen, Loonen and van Dongen, 1985）的後天性兒童期失語症的臨床特徵報告之所以有所出入的原因，但有幾種解釋的可能；形成差異的一項原因可能為，不同研究中的受試者受測時的發病時間不一致。譬如：Visch-Brink 與 van de Sandt- Koenderman (1984) 認為，後天性失語症兒童的自發性言語中存在著、或未出現有新語症，可能與受測時個案的發病後時長有關。在他們的研究中，個案受測的時間是在失語症發病後的幾天內，並且出現有新語症。另一方面，Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 所觀察後天性失語兒童的時間是在發病後數月，但並未在其自發性言語中觀察到新語現象。因此有可能，Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 的個案在施測的當時，包括新語症的一些症狀可能都已經消失了。Van Hout、Evrard 與 Lyon (1985) 也提出建議，在發病後的時段之間，所謂的確實癥兆 (positive signs)〔如：誤語症、固持現象、刻板現象 (sterotypics) 等〕是否曾被記錄下，可能成為早期研究與較為近期的研究間存在差異的潛在因素。由於在其研究中，他們觀察到出現在半數個案的某些確實癥兆會於急性期後長期存在，Van Hout、Evrard 與 Lyon (1985) 遂認為語言評量時的發病後時間並不能完全解釋早期研究與較近期的研究中，所描述的後天性兒童期失語症的臨床癥兆之差異。

早期研究與較近期研究於失語症個案條件篩選之性質上的差異，可能是後天性兒童期失語症的臨床癥兆變化的另一項原因。在早期的許多研究中，個案只要共伴存在有半側輕偏癱或半身不遂就會被納入研究受試，並以此表示大腦有所損傷，故此種方式便自發展性語言障礙中、得以區別後天性失語症。如同 Woods 與 Teuber (1978) 所提到的，這種篩選條件的方式可能會導致偏差，使得所篩選的兒童多為前腦病灶損傷，而因此為運動型失語症。這種情況可能因此可以解釋許多早期的後天性兒童期失語症研究缺少誤語、多語等現象報告的原因。

Van Dongen、Loonen 與 van Dongen (1985) 提出病因學上的差異可能是造成研究報告不

一致的另一項原因。他們認為當病因為頭部創傷時，可能在短時間內便會恢復，因此失語症的流暢型特徵可能未被發現或未被記錄到。

Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 提出，研究方法學上的差異可能是他們研究的發現與早期描述的後天性兒童期失語症有所不同的最佳解釋。他們的個案如同其他多數研究中所提及的，也有不願意說話的情形。倘若 Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 可以如同早期許多完成的研究般，將其研究簡單地限定為自發性言語的臨床性檢查，他們確信那麼如誤語、多語等的確實癥兆，將會因兒童缺乏自發性言語或緘默，而被「遮蔽」；所以認為使得他們樣本中的後天性失語兒童克服了不願意說話的情形，從而觀察到確實的癥兆，是測驗本身及他們所提供的鼓勵所致。

總之，臨床上所觀察到的後天性兒童期失語症的失語型態大多數類似非流暢型失語症。通常，一開始為緘默症，隨著一段期間的少量起始言語、並有詞彙減少、語法簡化、說話猶豫不決與吶語症。但是，也存在著與此型態不同的語言障礙，而某些案例會出現流暢型失語症。根據 Satz 與 Bullard-Bates (1981) 所言，存在於後天性兒童期失語症表現形態的變異性是否與年齡／成熟的機制、或是與年齡無關的因素（如：病灶損傷的位置、大小、病因學、損傷型態或評估時的發病後時間）有關，仍是未知。

## 後天性兒童期失語症的恢復
(Recovery from acquired childhood aphasia)

一般認為兒童時期大腦的病灶損傷與成年人相比，所導致的後果較不嚴重 (Basser, 1962; Teuber, 1975)。因此，普遍認為後天性兒童期失語症的恢復預後會比成人失語症來得更好 (Guttmann, 1942; Basser, 1962; Alajouanine and Lhermitte, 1965; Lenneberg, 1967)。在兒童時期的左腦半球病灶損傷後的語言功能，常被提及會完全或接近完全的恢復，這些現象經常被引為是象徵未成熟大腦的「可塑性」證據，憑藉著未損傷的大腦區域便能勝任承接 (assuming) 語言功能。雖然對於潛在的代償機制仍無法充分瞭解，但後天性兒童期失語症的良好恢復已被歸因於歷程運作 (processes) 的緣故，包括語言功能轉移至左腦半球的未受損區域和／或完好無損的右腦半球。然而有些學者（如：Satz and Bullard-Bates, 1981）認為，部分觀察到的後天性失語症兒童之恢復速度與語言的右腦轉移、和右腦半球的語言學習不相一致。

另外一種後天性失語症兒童恢復良好的解釋原因，為兩側腦半球皆有語言機制，因此非優勢的 (minor) 大腦半球不需要再重新學習語言。在正常的情況下，大部分兒童的右腦語言機制會被左腦的語言機制所抑制，基於如此，則只有左腦能發展出複雜的語言功能。根據此提述，兒童的左腦損傷會對右腦「抑制解放」，使得它能在語言功能上承接更重要的任務。

雖然普遍認為後天性失語症兒童的預後良好，但文獻中有數篇研究，所報告的恢復情形卻不似上述所言般完全。事實上，後天性失語症兒童相關的文獻對預後所持的看法有許多不同意見，從有人認為會完全恢復的說法到較為謹慎地預測只會有部分恢復的皆涵蓋。在描述後天性兒童期失語症的語言功能恢復時，許多學者僅參考「臨床性恢復 (clinical recovery)」的說法。然而，一些研究學者就強調，儘管有明顯的臨床性恢復，但持續性的細微語言缺損可能會一直存

在，即使左腦受傷的時間早在子宮內的生命期就發生的情況下，也亦然 (Alajouanine and Lhermitte, 1965; Woods and Carey, 1979; Rankin, Aram and Horwitz, 1981; Vargha-Khadem, Gorman and Watters, 1985)。

Satz 和 Bullard-Bates (1981) 回顧了與後天性兒童期失語症預後有關的文獻，並且推斷雖然多數罹患這種病症的兒童會自發性恢復，但並非所有個案皆為如此。在他們所回顧的文獻中，25～50% 的個案在發病後一年時，症狀仍舊持續。Alajouanin 和 Lhermitte (1965) 報導，他們的後天性失語個案中有 75% 於發病後一年，語言達到正常或接近正常的程度。其研究中有八名患童病況不佳，其中六名有大量的病灶損傷 (massive lesions)、一名出現智能障礙、一名死亡。在 Hecaen (1976) 的研究中，有三分之一的後天性失語症患童在發病後六個星期至兩年內完全恢復。Carrow-Woolfolk 與 Lynch (1982) 認為後天性兒童期失語症個案的恢復期，可能長達五年。然而，即使在失語症已恢復的情況下，這些個案仍往往會存留有嚴重的認知及學業問題 (Satz and Bullard-Bates, 1981)。譬如，大多數後天性失語症兒童似乎在遵循學校的正規教育進度上有困難 (Hecaen, 1976; Chadwick, 1985)。在 Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 的研究中，以長期來看，32 名後天性失語症兒童皆無法取得正常的（學校教育的）進展。根據這些學者的描述，這些孩童在學習需要使用語言的科目（如：第一語言學習、外語、歷史、地理等）比數學等科目更為困難。

## 後天性兒童期失語症恢復的影響因素 (Factors influencing recovery from acquired childhood aphasia)

經由許多學者證實，有些相異的因素可能會影響後天性兒童期失語症的語言恢復。這些因素包括：病灶損傷的位置、大小、和損傷的腦側 (side)、病因、相關的神經學異常、發病年齡、失語症類型與嚴重度，以及腦波異常的出現。然而，如同 Dongen 與 Loonen (1977) 所指，在各種後天性兒童期失語症的研究中所採用的病因、失語症的嚴重度與追蹤時間的長度呈廣泛多樣性，遂難以確定何者為影響失語症預後結果的最重要因素。根據 Satz 和 Bullard-Bates (1981) 所言，依照我們目前的所知並不足以能夠確定哪些因素利於恢復、而哪些因素會妨礙恢復。

**發病年齡的影響** (Influence of age at onset)。在過去文獻中，最受關注的預後影響因素也許是發病年齡。Lenneberg (1967) 認為後天性失語症兒童的預後與失語症發病年齡有直接相關，於青春期後才引致的失語症則無法完全復原。許多學者皆同意，隨著年齡的不同，預後程度有相當大的差異。Penfield (1965) 主張十歲以下的後天性失語症兒童於一年內，能重新獲得已喪失的口語技巧的機會很大，然而此種恢復也可能會發生於其他非口語性的技巧上。Carrow-Woolfolk 與 Lynch (1982) 支持這樣的說法，他們認為年齡小於三歲的大腦病灶損傷幼兒，在所有語言發展上一開始會經歷停頓期 (an initial pause)，但之後會正常習得語言。Vargha-Khadem、Gorman 和 Watters (1985) 則發現，隨著失語症發病年齡的增加（至少在大於五歲的兒童），語言損傷的情況會越來越差。許多研究學者認為，語言完全恢復的上限年齡為十歲 (Oelschlaeger and Scarborough, 1976)，發生在此時間後的大腦病灶損傷會造成永久性的語言缺損。有一項未經證實的說法是，語言功能的大腦優勢或側化的特化性發展，所以大腦的可塑性會在十歲時消失。

儘管上述研究支持發病年齡是一項後天

性兒童期失語症預後的決定性因素，但並非所有學者皆能證實失語症發病年齡與恢復之間的關係。此外，一些文獻報告實際上也反駁了上述的文獻支持。譬如，Hecaen (1976) 描述三名發病年齡為 14 歲的後天性失語症兒童，表現出極佳的恢復型態。雖然 Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 描述小於十歲及大於十歲的後天性失語症兒童之症狀差異，但他們發現此兩組間的恢復速度並未達顯著差異。同樣地，Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 發現後天性失語症兒童之發病年齡與誤語消失的速度並無直接關係。從這些互相衝突的實證數據可以很明顯地發現，後天性兒童期失語症的發病年齡與恢復之間的關係仍然是不明確的。

**失語症類型與嚴重度的影響** (Influence of type and severity of aphasia)。關於失語症類型的影響，Guttmann (1942) 強調單純性運動型失語症的預後良好，尤其是年幼的兒童。Van Dongen 與 Loonen (1977) 也發現，在發病後的急性期中，存在的失語症類型對於預後來說相當重要。他們記述六位患有初期性失憶型失語症 (initial amnestic aphasia) 的兒童中，有五位的失語症已治癒，但是在七名患有混合型失語症的兒童中僅有一位恢復。Van Dongen 與 Loonen (1977) 的研究結果支持先前 Assal 和 Campiche (1973) 的論點，認為混合型失語症的預後較差。Van Dongen 與 Loonen (1977) 也發現後天性兒童期失語症發病時的理解缺損程度與失語症恢復較差之間有顯著關係存在。

**病因學的影響** (Influence of aetiology)。目前的文獻中，尚未出現與後天性兒童期失語症恢復有關的病因學之系統性研究。然而 Guttmann (1942) 提到，頭部創傷兒童比血管性疾病兒童恢復得好。同樣地，Van Dongen 和 Loonen (1977) 也發現，大多數創傷性的失語症兒童能夠完全恢復。Van Hout, Evrard 和 Lyon (1985) 也發現，感染（如：腦炎）較常發生在極重度失語症及有持續性誤語的兒童身上。包括 Mantovani 與 Landau (1980) 的一些研究學者則認為，伴有痙攣性異常的後天性失語症，其預後恢復會較其他後天性兒童期失語症還來得差。

**病灶損傷範圍及損傷腦側的影響** (Influence of extent and side of lesion)。一些研究結果顯示，後天性失語症兒童的大腦病灶損傷範圍與失語症症狀的持續性是有關聯的 (Alajouanine and Lhermitte, 1965; Hecaen, 1976, 1983)。如前所述，在 Alajouanine 和 Lhermitte (1965) 執行的研究中，八位語言恢復不佳的失語兒童中，有六位為廣泛性的大腦病灶損傷，表示大腦病灶損傷範圍越大，則預後恢復越差。Hecaen (1983) 發現雙側性的病灶損傷經常與持續性的失語症症狀有關聯。Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 也基於其研究結果而提出結論，認為在後天性兒童期失語症中，雙側性的病灶損傷可能會負面地影響其語言障礙的預後結果，因他們從受試者樣本中發現，誤語持續時間最久與失語症嚴重度最高的失語患童皆有雙側性腦部病灶損傷。其他學者，包括 Collignon、Hecaen 和Angerlerques (1968)、以及 Gloning 和 Hift (1970) 也強調，嚴重雙側性病灶損傷為後天性兒童期失語症恢復預後不佳的指標。

依據 1940 年代之前所發表的研究結果來看，多年以來皆認為兒童右腦病灶損傷的失語症發病率比成人高。這種信念導致「等位性」假說的形成；此假說認為在出生時，每一大腦半球的語言功能發展潛能皆相同，而語言的側化與大腦優勢的發展隨著兒童的成熟而底定 (Lenneberg, 1967)。然而，後續的研究證實右利兒童的右腦半

球病灶損傷比例與發生在右利成人的案例差不多 (Satz and Bullard-Bates, 1981; Carter, Hohenegger and Satz, 1982)。Satz 和 Bullard-Bates (1981) 認為在嬰兒期過後，不論個體的年齡為何，左腦損傷後罹患失語症的風險遠高於右腦損傷後。此外，交叉性失語症 (crossed aphasia)（即右腦半球損傷後，在右利者中發生的失語症）於成人及兒童中皆為罕見，尤其是三至五歲以後、甚至更早。Woods 和 Teuber (1978) 認為，1940 年代以前的研究，在抗生素尚未廣泛使用時，所觀察的對象可能有因感染所引起的雙側性腦損傷，但卻未被發現的個案，所以有可能在計算後天性失語症個案其慣用手的之分佈上有所偏差。

除了病灶的損傷範圍與損傷的腦側以外，一些學者也認為大腦損傷的位置會影響後天性兒童期失語症的恢復。Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 認為，相較於病灶的損傷範圍，更重要的預後評估變項是損傷的位置。Alajouanine 和 Lhermitte (1965) 也表示，後天性失語症兒童的恢復是取決於病灶損傷的位置、範圍和損傷的可逆性。然而，應該要注意的是，儘管後者認為病灶損傷位置與恢復有關，但他們並未提出任何具體案例說明大腦病灶損傷的位置如何影響預後恢復。此外，雖然 Hecaen (1983) 發現兒童在前腦損傷後的所有語言症狀〔包含聽覺理解及書面（閱讀）理解 (written comprehension)〕，皆比顳葉損傷後的症狀更為嚴重，但他亦未將病灶損傷位置列為是失語性損傷預後結果的決定性因素。

**腦波異常的影響** (Influence of the presence of encephalographic abnormalities)。後天性失語症兒童在腦波型態上的改變與恢復間的關係是有所爭議的。有些學者表示，失語症的恢復與腦波圖上異常的圖形消失有關，而其他學者則無法找出這兩項因素間的任何關聯。Shoumaker 等人 (1974) 發現與痙攣性異常有關的後天性失語症兒童的語言能力恢復與腦波圖型態的改善相一致。同樣地，van Dongen 和 Loonen (1977) 發現一組有各種病因（包括痙攣性異常）的後天性失語症兒童其語言功能的恢復，與腦波異常減少有關。不過，其他包含 Gascon 等人 (1973) 以及 McKinney 與 McGreal (1974) 學者，則無法找出腦波圖型態的改善與語言進步間的相關性。在Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 執行的研究中，有 24 名後天性失語症兒童後來已恢復，而 16 名仍遺留有重度運動型失語症、且有腦波異常。Alajouanine 與 Lhermitte (1965) 解釋此一發現象徵功能的恢復，並非是因病灶損傷的可逆性特質所引起的。

**共伴性神經異常的影響** (Influence of concomitant neurological disturbances)。共伴性神經異常為另一項影響後天性兒童期失語症恢復的可變因素。然而，如同上述所討論的預後變項般，在作為後天性失語症兒童預後指標的重要神經性癥兆的相關探討文獻中，所調查的結果往往是相互矛盾的。Lange-Cosack 和 Tepfner (1973) 認為昏迷超過七天的創傷性失語症個案，其恢復是很微小、或無恢復的可能。另一方面，Hecaen (1976) 則對於將昏迷視為是後天性兒童期失語症恢復預後指標的重要性提出質疑，（因為）他無法呈現介於昏迷的發生和持續時間，與語言缺損程度及持續性之間有清楚的關係。

總之，雖然後天性兒童期失語症的預後被認為具有重要的若干不同因素所影響，但目前判定這些因素是否會利於恢復的資訊仍然不足。

## 不同病因學的後天性童年期失語症
(Acquired childhood aphasia of different aetiologies)

上述後天性兒童期失語症的一般性臨床特徵，大多是依據多種潛在病因的失語症兒童的研究結果而定，包括創傷、血管性病灶損傷、腫瘤、感染及痙攣性異常；病因學除了影響後天性兒童期失語症語言功能恢復的預後之外，有部分研究也證實會對失語症出現的類型造成重要影響。緩慢發病的病灶損傷（如：腫瘤）與快速發病的病灶損傷（如：腦血管意外及頭部創傷）對語言產生的效應不可能會再假定是一樣的。此外，因創傷性頭部外傷出現表達性語言缺損特徵的兒童，通常會恢復良好。而血管性病灶損傷後的後天性兒童期失語症，其預後不佳，且失語症狀的恢復會更為多變且更加持久 (Guttmann, 1942; van Dongen and Loonen, 1977)。除此之外，雖然後天性兒童期失語症如同成人失語症一樣，可能導因於相似的神經系統異常，但兒童語言障礙相對的各種不同病因其重要性與成人是不同的。舉例來說，儘管腦血管意外在平時為成人失語症最常見的病因，但引起後天性兒童期失語症最常見的原因卻為創傷性腦外傷。因此，有需要針對後天性兒童期失語症相關的每種不同病因，分別研究其臨床特徵，而不只是以群組方式，描述不同原因所致的後天性失語症兒童之語言技巧（如同過去文獻所使用般）。

### 血管性疾病後的童年期後天性失語症
(Acquired childhood aphasia following vascular disorders)

腦血管疾病造成兒童神經性障礙的比例遠比成人來得少。然而，他們卻比一般所認為地更常發生，且為兒童族群罹病率和死亡率的重要導因。據估計，每十萬名兒童中會有 2.6 名為腦血管意外。

幾乎所有影響成人的血管性疾病也可能某些時候會發生在兒童身上 (Bickerstaff, 1972; Salam-Adams and Adams, 1988)；儘管如此，造成兒童腦部血管疾病的原因與成人不同。舉例來說，主要影響中年和老年成人的退化性疾病（如：動脈粥狀硬化），發生在兒童身上則很罕見 (Moosy, 1959)。部分腦部的血管疾病（如：由急性或亞急性細菌性心內膜疾病引起的腦栓塞）會發生於所有年齡層，而其他（如：起因於先天性心臟病相關的血管性疾病）則為兒童期才有。

「兒童時期的急性偏癱 (acute hemiplegia of childhood)」是許多兒科醫生和神經科醫師用以形容突然發病的兒童偏癱的一項專有名詞；包括阻塞型和出血型疾患的眾多類型腦血管疾病，皆已涵蓋在此標題內。

**原發性兒童期偏癱** (Idiopathic childhood hemiplegia)。由缺血性中風引起兒童時期中，最常被報導且最具戲劇性的症候群為原發性兒童期偏癱。此症候群涉及不明原因的單側腦梗塞所造成的突發性偏癱，並且可以對幾個月大至 12 歲以上的兒童產生影響 (Bickerstaff, 1972)。根據 Bickerstaff (1972) 所言，女性受影響的比例高於男性，為 3：2。

原發性兒童期偏癱的原因爭論已有多年，並有多種可能原因被提出，包括：腦灰質炎 (polioencephalitis) (Strumpell, 1884)、腦炎 (Adams, Cammermeyer and Denny-Brown, 1949; Bernheim, 1956; Brandt, 1962)、靜脈性血栓 (Bernheim, 1956; Brandt, 1962; Norman, 1962)、去髓鞘化 (Wyllie, 1948)、癲癇 (Norman, 1962) 以及內頸動脈阻塞 (Duffy et al., 1957; Goldstein and Burgess, 1958; Bickerstaff, 1964)。雖然有些學者似乎認同動脈阻塞為原發性兒童期偏癱最常見的原因，可是阻塞的原因仍是不明確的。然

而，關於上述所提到造成原發性兒童期偏癱的原因中，動脈粥樣硬化斑塊 (atheroma) 卻不會發生在兒童期。頸動脈造影術的相關研究已證實，在某些原發性兒童期偏癱的案例中，出現總頸動脈或內頸動脈的血栓 (Salam-Adams and Adams, 1988)。Bickerstaff (1964) 認為內頸動脈壁的粗糙化是續發於咽喉、扁桃體或頸腺 (cervical gland) 感染的動脈炎所造成的結果，而可能會是某些情況的致病因素。此外，有部分個案，無法由血管攝影或屍檢方式來證明是否存在血管性的病灶損傷，顯示在這些案例中，栓子 (embolus) 已可能暫時阻塞了一條大腦動脈，之後在進行血管攝影前或屍檢執行後，卻被衝散開 (Salam- Adams and Adams, 1988)。

**其他兒童期的血管阻塞性疾病** (Other vascular occlusive disorders in childhood)。一些兒童期特有的其他血管阻塞性疾病也可以導致兒童缺血性中風；這些疾病包括：與先天性心臟病有關的血管性疾病、各種類型的動脈炎（動脈發炎）、鐮狀細胞性貧血、與顱底照射放射線治療 (irradiation) 有關的血管阻塞、毛毛樣腦血管疾病 (moyamoya)，以及與高胱胺酸尿症 (homocystinuria) 和 Fabry 氏血管角質瘤 (Fabry's angiokeratosis)（又稱 Fabry 氏病）有關的中風。

與先天性心臟病有關的缺血性中風最常發生於兩歲以前，並與先天性心臟病發生頻率最高的（每 1000 名活產嬰兒中佔 6 名）階段相對應 (Salam-Adams and Adams, 1988)。Banker (1961) 提出在他的兒童期腦血管意外案例報告中，發現引起腦血管意外最常見的原因為先天性心臟病佔 28%。

不同類型的動脈炎，包含與紅斑性狼瘡 (lupus erythematosus) 有關的動脈發炎，以及續發於扁桃（體）窩及頸部淋巴腺感染的動脈炎，也會導致兒童的缺血性中風 (Bickerstaff, 1964; Davie and Cox, 1967; Salam-Adams and Adams, 1988)。紅斑性狼瘡是一種瀰漫性的炎症 (inflammatory disease)，會侵犯腎臟、皮膚、血液系統、中樞神經系統，有時亦涉及肝臟。此炎症常見於女性，男女比例各為 10：1。雖然平均發病年齡為 30 歲左右，然而症狀可發生在十歲以前 (Bell and Lastimosa, 1980)。高達 75% 的患者有神經性的併發症 (Tindall, 1980)，其中以癲癇發作為最常見的單一神經性症狀。約有 5% 的紅斑狼瘡患者，會產生暫時性或永久性的大腦動脈炎所引起的續發性偏癱。倘若發生永久性神經功能喪失，便是與一條主要的顱外或顱內血管阻塞有關。Schnüriger（1966, 引用自 Bickerstaff, 1972）描述一個案例，在頸動脈分岔處患有淋巴結炎 (lymphadenitis)（淋巴結發炎）、並延伸侵犯至該動脈。Bickerstaff (1972) 認為，扁桃體窩之後，靠近頸動脈附近的損傷，可能是由於喉嚨感染 (throat infection) 引起的動脈炎所造成。

在患有鐮狀細胞疾病的兒童身上已觀察到，動脈和靜脈阻塞皆可能會導致大腦梗塞，而此遺傳性血液疾病主要發生於非裔族群 (Salam-Adams and Adams, 1988)。同樣地，大腦梗塞也已被報告會續發於多種腫瘤性疾病的兒童顱底鈷照射放射治療，包括顱咽管瘤 (craniopharyngiomas) 及腦垂體腺瘤 (pituitary adenomas)。

另一種可能會導致內頸動脈血管阻塞的兒童血管性疾病為毛毛樣腦血管疾病 (moyamoya disease)。有此病症的患者會出現頭痛、癲癇發作 (seizures)、類似中風的前兆 (stroke-like episodes)、視覺症狀及智能障礙，某些個案會有運動障礙、步態不穩及／或言語缺損；典型而言，其症狀皆為兩側大腦半球性的 (bihemispheric)。毛毛樣腦血管疾病的

特徵為顱底存在有纖細吻合的血管網路，稱為動靜脈結合的細脈網 (rete mirabile)。毛毛樣腦血管疾病的病因是不明確的；已有一些建議提出，此病症是一種先天性疾病，包括保留下胚胎時的細脈網。此外，血管網絡的吻合接通可能是牽涉頸動脈阻塞的一種後天性異常所產生替代作用下的結果。因此，兒童期的數種動脈性疾病有可能會導致毛毛樣腦血管疾病。

某些遺傳代謝性疾病的併發症有時也可能會導致兒童阻塞性血管疾病；兩種可能會發生的病症包括高胱胺酸尿症和 Fabry 氏病。此兩種病症皆是因缺乏酵素所引起，並可能在其他的（生理）效應中，會造成血管結構的破壞，進而導致血栓的形成。高胱胺酸尿症是由於缺乏胱硫醚合成酶 (cystathioninesynthetase) 而造成，會出現明顯的智能障礙。由動脈或靜脈血栓引起的缺血性中風，可能會在患者的童年晚期、青春期或成人期發生。同樣地，Fabry 氏病為僅影響男性的性聯疾病，起因於醣水解酶 (galactosyl hydrolase) 的缺乏，可能也會造成血管的結構性變化，而導致血栓形成與中風 (Adams and Lyon, 1982)。

**兒童期的腦出血** (Brain haemorrhage in childhood)。兒童的自發性顱內出血比成人更少見。童年期發生的兩種主要類型的腦出血：一類續發於血液系統的疾病，如：白血病 (leukaemia)、鐮刀型紅血球病變 (sickle cell disease)、血友病 (haemophilia)、血小板低下紫斑症 (thrombocytopenic purpura)，第二類型續發於血管性異常，如：動靜脈畸形 (arteriovenous malformations)。值得注意的是，導因於囊狀（漿果狀）動脈瘤 [saccular (berry) aneurysms] 破裂的出血現象在兒童期較為罕見 (Bickerstaff, 1972)。此外，大多數動靜脈畸形會在 30 歲至 40 歲期間，以腦出血或其他的方式表現出。大約只有 10% 的動靜脈畸形所引起的出血或其他的問題發生在兒童期。

文獻中很少有續發於血管疾病的兒童後天性失語症的研究報導。但是，這些已發表的研究認為，其語言症狀的型態與血管源性 (vascular origin) 的成人失語症案例所見相似 (Dennis, 1980; Aram et al., 1983)。Aram 等人 (1983) 記錄下一位七歲右利女孩罹患血管性失語症的病程，其損傷的病灶位置在左腦半球的被殼、內囊前肢和尾核頭部的側邊。這些學者報告，此患童表現的症狀與同樣為皮質下病灶損傷的成人失語症者相似，包括右側偏癱、緘默症、口語失用症，及理解缺損但無吶語症。在發病後六個月期間，唯一持續存在的問題為輕度半身偏癱 (hemiparesis) 和輕微的拼字困難。Dennis (1980) 指出有位血管源性梗塞的九歲女孩，其病灶區位於左側顳頂區，亦出現明顯的表達型和接收型失語症。

除了上述提到的兩篇單一個案研究外，一些因血管病灶性損傷造成的兒童期後天性失語症案例，也涵蓋在一些起因於各種病因所導致的後天性失語症兒童的研究敘述中。（如：Hecaen, 1983）。Hecaen (1983) 指出，在其研究樣本中的所有（六名）血管源性病因的兒童，皆表現出失語症；其報告指出，這些兒童最常見的語言症狀為書寫障礙，其次為緘默症、構音異常和命名障礙；其中有半數存在聽覺理解缺損，而誤語症和閱讀障礙只出現在兩名兒童身上。

整體而言，缺乏專門討論血管性異常後的兒童期後天性失語症相關研究，意謂著對於血管源性的兒童後天性失語症恢復的預後所知甚少。無論如何，Guttmann (1942) 與 van Dongen 和 Loonen (1977) 報導出，血管源性的後天失語症兒童其語言能力的恢復，是比頭部外傷引起的失語症患童還差。

## 創傷性腦損傷後的後天性兒童期失語症 (Acquired childhood aphasia following traumatic brain injury)

創傷性腦損傷 (TBI) 是兒童和青少年死亡及永久傷殘的首要原因。流行病學研究表明，兒童 TBI 的年發生率大約為每十萬人口出現 200 例，男性兒童比女性兒童具有較高的 TBI 發生率，其比例約為 1.8：1。TBI 的存活病童所呈現的失能表現範圍包含持續性的植物人狀態，到心智和身體的障礙、語言障礙、學業困難，及吶語症。TBI 為引起後天性兒童期失語症的主要原因。

已有報告指出輕度頭部外傷兒童的預後表現是相當好的。雖然重度頭部外傷的預後恢復較不確定，但仍優於成人。這種差異可能是由於以下兩種因素所產生的結果：首先，可能是由於引起兒童與成人 TBI 的本質不同所造成的影響；第二，可能與 TBI 後的腦損傷在這兩族群個體間的基本機制不同有關，而這些差異皆與兒童和成人頭部物理特性的差異有關。大部分兒童期的 TBI 情況是由於跌倒（尤其是嬰幼兒）或低速（30～60公里／小時）的行人或涉及機動車輛的自行車事故。另一方面，成人更容易因為高速的機車輛事故而造成 TBI，其（事故）本質可能產生更大的瀰漫性腦損傷。在道路上的交通事故被認為是造成兒童期 TBI 長期罹病 (long-term morbidity) 最常見的原因。證據顯示嚴重頭部創傷所造成的腦損傷類型，取決於個體腦部和頭骨的物理特質。兒童和成人之間的物理特質存在有一些不同，因而使得兩族群的頭部外傷有不同型態的腦損傷。首先，嬰兒的大腦重量約是體重的15%，發展至成人時，僅佔體重的3%。其次，未融合的縫線和開放的囟門使得嬰幼兒頭骨較柔韌，能允許更大程度的變形，而可能具有較大能力去吸收物理性衝擊 (physical impact) 的能量。（TBI 的生物力學已在第四章中討論。）

**正式的語言測驗表現** (Performance on formal language tests)。傳統觀點認為，兒童的 TBI 呈現快速且全面性的復原，但後來的一些研究已經證明嚴重 TBI 後的兒童存在持續性的語言缺損。Gilchrist 和 Wilkinson (1979) 報導，嚴重頭部外傷後的年輕人幾乎有三分之二存在失語症類型的異常 (aphasic-type disorders)。兒童 TBI 後語言功能領域上的缺損包括：口語流暢性 (Chadwick et al., 1981a,b; Slater and Bassett, 1988; Jordan, Ozanne and Murdoch,1990)、物體命名 (Levin and Eisenberg, 1979a,b; Jordan, Ozanne and Murdoch, 1988, 1990)、單詞和句子重述 (Levin and Eisenberg, 1979a,b) 以及書寫的輸出表現 (written output) (Ewing-Cobbs et al., 1985, 1987)。遺憾的是，研究人員們用以記錄 TBI 兒童語言能力的特定方法上有很大的不同，令人難以判斷此群體的語言障礙模式。譬如，在一些研究中，TBI 兒童包含在來自其他神經系統疾病內、更大群體的語言異常兒童之中（如：腦血管意外、腦部腫瘤等），使得難以識別出與 TBI 相關之特定領域的語言障礙（如：Alajouanine and Lhermitte, 1965; Hecaen, 1976）。此外，雖然一些早期的研究學者利用失語症評量（如：Levin and Eisenberg, 1979a,b; Ewing-Cobbs et al., 1985, 1987）評估 TBI 兒童的語言能力，但後來的其他研究學者則使用更合適幼小兒童的測驗（如：Jordan, Ozanne and Murdoch, 1988）。本章節以下將提供歷史性回顧 TBI 兒童的語言能力影響，試著來建立對這一群組孩童的語言障礙本質的理解。

Alajouanine 和 Lhermitte (1965) 進行 32 名後天性失語症兒童的語言能力檢查，且其病因與多種病因學有關，包括 TBI、腦血管畸形、動脈瘤，及中大腦動脈阻塞等。他們報告說，在其受試群中的兒童，表現最明顯的

語言障礙特徵為在「表達性活動」的表現減少；每位兒童在口語和書寫語言的表現減少，而且手勢使用也減少。

Hecaen (1976) 報導一組 26 例混合病因的後天性兒童期失語症的語言特徵，其中包括 16 例頭部創傷。Hecaen 描述與失語症相關的特徵為，於一段緘默期之後，語言能力開始恢復，會有明顯的說話起始減少、命名障礙、計算障礙，和書寫困難。雖然較不常見，但 Hecaen (1976) 的觀察中，有三分之一的失語症兒童有接收性語言障礙。由於 Alajouanine 和 Lhermitte (1965) 以及 Hecaen (1976) 檢查的受試者組別中，涵蓋的病因範圍過於廣泛，然而，若想要將任何語言特徵歸因於任何一項病因群組時（如：TBI），則必定要謹慎取用。

**標準化失語症測驗的表現** (Performance on standard aphasia tests)。TBI 兒童在早期是使用標準化評估工具來進行群體的語言調查，如：失語症評量和特定語言行為的測驗，以確定語言障礙的動態性資料。例如，Levin 和 Eisenberg (1979) 使用 *Neurosensory Center Comprehensive Examination for Aphasia* (NCCEA) (Spreen and Benton, 1969) 來檢視封閉性頭部外傷的一組兒童和青少年的語言能力，確定 11% 的兒童有聽覺理解缺損，只有 4% 出現口語重述受損，而卻在將物體置於左手邊時，約有 12% 的個案出現視覺或觸覺上的命名困難。

Ewing-Cobbs 等人 (1985) 也使用 NCCEA 檢查了一組 TBI 兒童和青少年的語言能力。他們的研究結果顯示，在恢復的早期數階段間（創傷後不到半年），有顯著比例的受試者出現語言障礙；尤其命名障礙、書寫困難與口語產出減少更為明顯。這些學者提出結論，確定這種語言障礙是「亞臨床型失語症」的證明，而不是一項真實的失語症障礙 (a frank aphasia disturbance)。Ewing-Cobbs 等人 (1985) 從發展的角度推測認為， TBI 造成的言語－語言障礙類型，在個案受傷時，與其主要優勢 (primary ascendancy) 的語言技能有關。此外，比較與損傷嚴重程度相關的恢復預後則顯示，中／重度的 TBI 兒童比他們輕微的頭部外傷對照組，更可能在命名和書寫分測試中，出現較差的表現。在 23 名 TBI 的兒童和 33 名 TBI 的青少年中，Ewing-Cobbs 等人 (1987) 進一步進行的研究證實，他們的受試者中有相當大比例為「臨床顯著的語言障礙」，而表達功能和書寫功能的表現則受到最嚴重的影響。

**小兒語言測驗的表現** (Performance on paediatric language tests)。利用專為小兒所發展的測驗，且以最全面性的研究系列報導 TBI 兒童的語言能力的學者為 Jordan 及其同事們 (Jordan, Ozanne and Murdoch, 1988; Jordan, Cannon and Murdoch, 1992; Jordan and Murdoch, 1990a, 1993, 1994)。Jordan、Ozanne 和 Murdoch (1988) 使用 *Test of Language Development* 系列和 NCCEA 評估一組受傷後至少 12 個月、年齡介於 8 至 16 歲的 20 位 TBI 兒童的語言能力，他們發現當與按年齡和性別配對、無神經功能受損的控制組之語言能力相比時，TBI 組有輕微的語言障礙。特別的是，這些研究學者確定這群 TBI 者在命名方面存在特定性的缺損。由 Jordan、Ozanne 和 Murdoch (1988) 研究的 TBI 兒童雖顯示語言能力受損，但卻未符合任何被認定的發展性語言障礙。相反的，這些研究學者反而注意到，所觀察到的語言障礙，與發生在成人 TBI 後的異常相類似；這些 TBI 兒童亦顯示以命名困難為特徵的一種「亞臨床型失語症」。Jordan、Ozanne 和 Murdoch (1988) 推斷，此與傳統認為創傷性損傷後，未成熟的大腦

能迅速地完全恢復的觀點不同，TBI 兒童反而會出現長期且持續性的語言缺損。於傷後 12 個月後再做追蹤性研究探查，Jordan 和 Murdoch (1990a) 觀察到命名缺損持續存在的同時，口語流暢性的能力也已同時惡化。

由 Jordan、Cremona-Meteyard 和 King (1996) 評估 11 名嚴重 TBI 兒童的高階語言功能。其研究結果指出，嚴重 TBI 的兒童與相符合的對照組相比，在創作社交刺激 (social stimuli) 方面有關的句子能力較弱，且解釋歧意或比喻性說法的表述能力下降。相反地，Jordan、Cremona-Meteyard 和 King 指出，嚴重 TBI 的兒童與對照組兒童的推理能力相似。Jordan、Cannon 和 Murdoch (1992) 調查一組輕度頭部受損的兒童在成年後的語言表現，但未能確認出有任何持續性的語言缺損，即使調查的時間是在很長的一段時間之後才進行。然而，相反地，Jordan 和 Murdoch (1994) 在兒童期遭受嚴重 TBI 之後的 10 至 34 年後，卻還是能再識別出晚發性的語言後遺症 (late linguistic sequelae)，雖然這些受試者在青少年語言發展的標準化測驗中，整體總分可達到平均的（正常）範圍內，但嚴重腦創傷者還是在詞彙辨識和提取、語法複雜指令的聽覺理解得分上，較控制組為低。有趣的是，在語言能力的各個領域（語法、語意、語用）評估中，其語言技能 (skills) 出現普遍降低的情形，這顯示在他們樣本中的語言障礙缺乏特異性。因此，與嚴重創傷性腦損傷的同儕相比，輕度 TBI 的兒童可能相對能倖免於持續性的語言缺損，僅管重度 TBI 組內的語言能力結果 (liguistic outcomes) 明顯存在顯著的變異性。

總而言之，和長期所認為「兒童自頭部外傷後迅速且全面性的恢復」的觀點相反，已有許多研究證實兒童期、重度 TBI 後存在持續性的語言障礙。特別是小兒 TBI 後語言功能的研究已經顯示，表達性口語式的語言技能，包括口語的流暢性和對照命名，是一致性最高的損傷，而接收性的語言能力則較少受損，且往往在受傷後恢復較早。其可觀察到的語言障礙特點，最初往往是由於口語輸出量減少，或最嚴重至緘默症，之後會有較長時間出現輕微的 (subtle) 高階語言缺損。而亞臨床型語言障礙的文獻報導則一致反映會缺乏口語流暢度、命名困難和尋字能力下降。但真實的失語症 (frank aphasia) 多僅發生在很小比例的腦外傷患童身上。因此，兒童期 TBI 併發的語言障礙模式在許多方面與成人 TBI 的相關文獻報導類似（參見第四章）。.

**言談的能力** (Discourse abilities)。如前所述，TBI 兒童語言能力的傳統研究，主要集中在使用標準化語言評估來證明這組族群所表現的語言障礙，尤其是許多研究利用失語症的工具來描述 TBI 兒童的語言技能。遺憾的是，許多學者認為傳統的語言評估可能無法充分識別 TBI 者廣泛的語言困難 (Chapman et al., 1992; Jordan, Cannon and Murdoch, 1992; McDonald, 1992, 1993)。在許多情況下，儘管存在著輕微的、高層次語言缺損，但 TBI 者在傳統失語症測驗的得分往往界於正常範圍內 (Levin, Benton and Grossman, 1982; Jordan and Murdoch, 1990a; Chapman et al., 1992; Jordan, Cannon and Murdoch, 1992; McDonald, 1993)。此外，透過結構化的語言評量下，儘管 TBI 後的兒童和成人有明顯的語言功能恢復，但他們皆顯示出持續性言談層次上的缺損 (Mentis and Prutting, 1987; Dennis and Barnes, 1990; McDonald, 1992, 1993; Chapman et al., 1998)。因此為了可以更佳地定義 TBI 兒童的溝通損傷的範圍，最近許多研究學者主張使用

言談評量，以找出難以透過傳統語言評估工具偵測出的那些語言障礙面向 (Ewing-Cobbs et al., 1985; Jordan, Ozanne and Murdoch, 1988; Dennis and Barnes, 1990; Dennis and Lovett, 1990)。

根據 Dennis 和 Lovett (1990) 所言，「言談(discourse)」是指在上下文中，溝通語言的使用。言談反映認知、語言和訊息處理能力之間複雜的相互作用 (Chapman, Levin and Lawyer, 1999)。嚴重 TBI 的孩童除了語言障礙之外，還有多種認知功能的缺損，包括注意力、記憶、視覺空間的功能和心理社會功能等等，因此言談分析可能比結構化的語言測驗，提供兒童期 TBI 之後的溝通能力更好的評估指示。雖然有各種不同言談類型，包括描述、對話、敘事、程序和解釋性 (expository) 的言談，但截至目前為止，大多數的研究調查均顯示 TBI 兒童已具有使用敘事性言談的能力 (Campbell and Dollaghan, 1990; Jordan, Murdoch and Buttsworth, 1991; Chapman et al., 1992, 1998; Dennis, Jacennik and Barnes, 1994; Chapman, 1995)。

**敘事言談作業的表現** (Performance on narrative discourse tasks)。敘事作業可提供機會檢查「複雜的語言、順序事件 (sequencing of events)、兒童使聽者明確理解訊息的能力，以及故事結構的知識」(Olley, 1989, p. 44)。此外，Liles 等人 (1989) 建議故事生成任務對檢測程度較佳的 TBI 受試者，在表現語用的特性描述上是有幫助的。因此，幾組研究學者已將敘事作業列入 TBI 兒童的測試評估中，以記錄下 TBI 族群更進一步的語言特寫，他們認為可能會提供有用的寶貴訊息。而最後，Jordan、Murdoch 和 Buttsworth (1991) 利用故事生成任務，對 20 名年齡介於 8 至 16 歲且受傷後一至四年的 TBI 兒童，檢測其故事語法技能和句子的凝聚力表現 (intersentential cohesion abilities)。TBI 兒童的表現與一組性別和社經地位相符合的非神經性損傷意外的患童相比較，結果發現 TBI 兒童的敘事技巧與對照組在任何故事文法或凝聚技巧表現上，均沒有顯著差異。Jordan、Murdoch 和 Buttsworth (1991) 推斷，他們研究中所使用的故事生成任務可能無法取得最佳的敘事表現。相較之下， Chapman 等人 (1992) 報導了於測試時，至少已傷後一年的 20 名 TBI 兒童和青少年藉由講述故事時收集到的敘事能力資料，發現其故事文法技能之缺損表現。尤其，他們的研究結果顯示嚴重 TBI 兒童在言談的語言結構和訊息結構上，與正常對照組不同；嚴重 TBI 患童在重述故事時，比正常兒童產生的語言和訊息更少。此外，嚴重 TBI 受試者在敘事的訊息結構評量方面，也和輕／中度的 TBI 患者有差異表現。Chapman 等人 (1992) 認為故事結構的破壞，主要是以遺漏關鍵性背景和情節訊息為特徵。

Chapman 等人 (1998) 使用說故事的任務，針對測驗時年齡為六至八歲的嚴重 TBI 兒童之言談效應進行調查。為了考量年齡在損傷時的效應 (age-at-injury effects)，這些研究人員比較五歲之前遭受 TBI、與受傷時年齡大於五歲的兒童之敘事能力。結果顯示，嚴重 TBI 對年幼兒童的言談能力具有危害的效應。尤其 Chapman 等人 (1998) 報導的 TBI 個案，在故事的訊息（陳述）總量、結構完整性和中心語意的含義主旨表達，出現顯著減少的情況。相比之下，重度 TBI 和對照組之間的句子長度和複雜性並沒有差異。此結果與 Jordan、Murdoch 和 Buttsworth (1991) 一致，即嚴重 TBI 兒童在操縱某些凝聚力技巧的能力（例如：

使用關聯詞和連接詞），與控制組相當。Chapman 等人（1998）發現受傷時的年齡雖然沒有顯著差異，但這些研究學者建議，早期損傷者（即五歲以前受傷）會有一致的普遍較差之言談模式。

Ewing-Cobbs 等人 (1998) 依據存在急性語言障礙有無的兩組 TBI 兒童，研究其敘事性言談的語言結構、凝聚力和主題回想，並納入手足作為比較的對照組。根據敘說故事的任務，TBI 的語言障礙組比手足對照組表現出較少的詞彙和話語；有語障的 TBI 組的故事較少有完整的指稱詞和詞彙的凝結關係 (referential and lexical ties)，且有較多的引用錯誤，Ewing-Cobbs 等人 (1998) 的說明表示，有語障的 TBI 組在結合句子間整體的含意上會有困難。此外，TBI 的語障組在故事主題的維持上，可回想起的陳述只有三分之一，而且比其他兩組的陳述順序 (sequencing the propositions) 所犯的錯誤更多。不過，TBI 的語障組與其他兩組相比，其言語產出的速度和流暢度、迷思語 (mazes) 的數量或長度、連接詞的使用，或命名錯誤方面皆無差異。整體而言，Ewing-Cobbs 等人 (1998) 的多數研究結果與 Chapman 等人 (1992) 是一致的；如前所述，嚴重 TBI 的兒童和青少年在遺留的敘事表現中，字詞數量和句子數量，及核心訊息量均會減少，但句法複雜性和流暢性仍存在。

**會話性言談的任務表現** (Performance on conversational discourse tasks)。至目前為止，只有兩篇 TBI 兒童的對話言談能力的研究報告 (Campbell and Dollaghan, 1990; Jordan and Murdoch, 1990b)。Campbell 和 Dollaghan (1990) 歷經超過約 13 個月的時間，從九位 TBI 兒童與青少年中收集到一系列自發性的對話樣本，於損傷後 2～16 週的時間進行初步評估。語言表達的所有評量結果顯示與正常對照組相比有顯著的不同。但在歷經 13 個月之後，將最初和最後的評估結果相比，顯示 TBI 組有顯著改善。根據 TBI 組最後追蹤的報告結果來看，雖然比對照組產生較少的話語，但他們在其他測驗方面的表現，包括：總字數、總相異詞彙數 (total number of different words)、語素的平均語句長度、複雜語句的百分比，以及迷思語中的語句的百分比，均與對照組相似。然而，Campbell 和 Dollaghan (1990) 也注意到，TBI 組表現的缺損和恢復模式具有異質性，在九位個案中有五位仍繼續呈現明顯異常。Jordan 和 Murdoch (1990b) 從一組 20 名的 TBI 兒童中誘發其對話，並使用 *Clinical Discourse Analysis* (Damico, 1985) 評估其對話技能。結果顯示TBI 兒童的會話能力表現，與一群配對的對照組之間沒有顯著差異。但是，Jordan 和Murdoch (1990b) 提出警告，在他們的研究中，TBI 兒童於測驗當時皆為受傷後一至五年。他們特別強調未來需要更進一步地，於整段恢復期中，持續檢視 TBI 兒童的會話能力表現，以澄清損傷後時間與會話的錯誤行為發生 (the occurrence of conversational error behaviours) 之間的關係。

總之，相較於正常者，證據可有效顯示 TBI 兒童在若干方面上是有受損的。不過，迄今對於受傷時的年齡、病灶損傷部位和大小、損傷的嚴重程度等因素與言談技能缺損之間的關係仍屬未知。

## 與腦部腫瘤相關的後天性兒童期失語症 (Acquired childhood aphasia associated with brain tumours)

顱內腫瘤是被認定的兒童後天性失語症的原因 (Alajouanineand Lhermitte, 1965; Hecaen, 1976; Carrow-Woolfolk and Lynch, 1982; Brown,1985; van Dongen, Loonen and

van Dongen,1985; Rekate et al., 1985; Hudson, Murdochand Ozanne,1989)；後顱窩腫瘤〔亦即涉及小腦、橋腦、第四腦室和腦部大池 (cisterna magna) 部位〕比天幕上腫瘤更常發生在兒童身上 (Matson, 1956; Gjerris, 1978; Segall et al., 1985)。小腦星形細胞瘤是兒童期後顱窩腫瘤中最常見的類型，經常發生於五至九歲的兒童 (Cuneo and Rand, 1952; Matson, 1969)。值得慶幸的是，小腦星形細胞瘤有高度的可治癒性，且手術切除後的預後良好；僅次於小腦星形細胞瘤的是髓母細胞瘤，髓母細胞瘤在兒童後顱窩的結構內，是最常見的腫瘤類型。一般來說，在兒童年幼時，後者比前者更常發生，其發病率最高的年齡範圍為三至七歲 (Delong and Adams, 1975)。雖然小腦星形細胞瘤、髓母細胞瘤最初皆可能以類似的方式存在，但這兩種腫瘤類型的預後是相當不同的；星形細胞瘤有非常好的預後恢復，而髓母細胞瘤的預後較差。第三個最經常出現的後顱窩腫瘤是室管膜瘤 (ependymoma)，此腫瘤從第四腦室底部生長，其影響孩童的年齡與髓母細胞瘤兒童相似；如同髓母細胞瘤般，室管膜瘤的預後也差，且手術切除後有高比例復發的情形。

有感於後顱窩腫瘤在中樞神經系統的位置，因此預期不會引起語言問題。但是與這些腫瘤相關的許多後續效應，在某些情況下會導致語言缺損。許多後顱窩腫瘤乃起源於腦部的第四腦室，或會侵犯第四腦室，其結果可能會出現水腦、阻塞腦脊髓液流動，且接續而來的、對大腦皮質的壓迫會導致中樞性言語－語言中心的功能障礙。此外，為了防止腫瘤擴散或復發，後顱窩腫瘤手術切除後施行的放射線治療，已有報導在某些成人身上引起失語症，以及導致某些兒童的智力缺損 (Broadbent, Barnes and Wheeler, 1981; Meadows et al., 1981; Duffner, Cohen and Thomas, 1983; Burns and Boyle, 1984)。此外，放射線治療的負面效應已被報導具有延宕性反應，因此任何有關的語言缺損可能會在長時間後才出現 (Hodges and Smith, 1983)。

由於位置在後顱窩的腫瘤是兒童期腦瘤中最常見的形式，研究這些隨著兒童期腫瘤的治療和／或手術而來的語言缺損，其重點會特別著重在大腦的這些位置上 (Hudson, Murdoch and Ozanne, 1989; Hudson and Murdoch, 1992a,b; Murdoch and Hudson-Tennent, 1994b)。事實上，目前針對後顱窩腫瘤治療兒童的語言能力進行最廣泛性調查的是 Murdoch 和他的同事；這些研究學者發現，這類兒童在接收性和表達性語言任務的表現，明顯低於同齡兒童；研究結果（如，Hudson 和 Murdoch, 1992b）顯示，當患童與配對的對照組相比時，兩組在語言使用的能力上可能是不相當的。其缺損範圍包括：聽覺理解力、口語表達能力，尤其是更高階的語言能力降低，如：理解和操作複雜的、抽象的語言結構能力不足 (Hudson and Murdoch, 1992a)。

Hudson、Murdoch 和 Ozanne 等人 (1989) 研究一組經手術切除後顱窩腫瘤兒童的言語－語言能力，他們提出雖然吶語症和語言障礙並非這種手術的必然結果，但在某些情況下，言語和／或語言障礙確實發生；在其六位兒童中便有四位出現語言障礙。特別的是，他們發現，手術後接受放射線治療的兒童比那些未受放射線治療者，似乎更可能出現長期損害。雖然他們也認為放射線治療對腦腫瘤切除之患童的長期存活可能是極為重要的，但 Hudson、

Murdoch 和 Ozanne (1989) 強調，醫療團隊（包括語言治療師）需要留意放射線治療可能對語言能力造成的長期影響。

Rekate 等人 (1985) 研究六位因兩側小腦半球存在腫瘤，而造成急性雙側性大面積損傷的兒童，包括四名髓母細胞瘤、一名星形細胞瘤，及一名室管膜瘤的兒童。六位兒童在術後一至三個月均呈緘默狀態，大多數的緘默個案恢復至僅存輕度的小腦型（運動失調型）吶語症。Rekate 等人描述一名受試者在發病後六個月時呈現正常的言語表現。Volcan、Cole 和 Johnson (1986) 報告一位八歲女童，右側輕偏癱、軀幹性運動失調 (truncal ataxia)、有小腦功能障礙的癥兆，以及從她的第四腦室移除髓母細胞瘤後的緘默現象。在術後兩週內，她已經恢復到單音節口語，但仍遺留有單一音調 (monotone) 和吶語症。

## 感染後的後天性兒童期失語症 (Acquired childhood aphasia following infection)

中樞神經系統的感染性疾病被認為是後天性兒童期失語症的一項明顯病因。Van Dongen、Loonen 和 van Dongen (1985) 報導於其診所中，四年多的時間共有 27 名轉介而來的後天性失語症兒童，其中 15% 具有感染性疾病的病史。同樣地，Van Hout、Evrard 和 Lyon (1985) 指出他們的後天性失語症兒童中，有 38% 患有感染性疾病。

雖然大腦及其覆蓋的腦膜可以被感染身體其他器官的一系列相同微生物所感染，但在文獻中，伴有感染性疾病的後天性兒童期失語症的案例，其涉及的感染性疾病多數即為單純皰疹病毒性腦炎。目前認為兩種單純性皰疹病毒 (HSV) 的抗原型態為第一型 (HSV-1) 和第二型 (HSV-2)。HSV-1 幾乎是引起兒童和成人瀰漫性腦炎的病因。而導致先天性皰疹的 HSV-2，會在成人身上產生無菌性腦膜炎，以及新生兒腦炎。

HSV似乎主要出現在額葉和顳葉的基底內側部分 (basomedial portion)，且可能表現為顱內佔位性的病灶損傷。由於感染性疾病有關的病灶損傷，特別是單純性皰疹腦炎具有的破壞性本質，故與之有關的語言障礙往往比其他原因引起的後天性失語症嚴重。Van Hout 和 Lyon (1986) 報導一名十歲患有單純皰疹病毒性腦炎的 Wernicke 型失語症的男童，具有非典型的後天性兒童期失語症的一般特徵如：嚴重的理解缺損、新詞型亂語、多語症和病識感缺失，尤其是後面二項通常不會是失語症兒童的特徵。Van Hout 和 Lyon 將在此個案身上出現明顯的嚴重語言障礙，歸因於單純皰疹病毒性腦炎引起的破壞性雙側顳葉損傷所造成的。

## 與痙攣性異常相關的後天性兒童期失語症 (Acquired childhood aphasia associated with convulsive disorder)

Landau 和 Kleffner (1957) 首先報導了後天性兒童期失語症伴有痙攣異常的案例。Landau-Kleffner 症候群也被稱為「後天性癲癇失語症 (acquired epileptic aphasia)」或「後天性口語失認症 (acquired verbal agnosia)」，似乎是由不同病因的一群異質性病症所引起 (Deonna et al., 1977)。已有報告顯示其發病年齡介於 2 至 13 歲之間，而大多數兒童出現的首次語言功能喪失情形有可能發生在三歲至七歲之間。且多數學者認為男性罹病常為女性的兩倍 (Cooper and Ferry, 1978; Msall et al., 1986)。

後天性癲癇失語症的特徵是由語言理解惡化先開始，接著干擾兒童的表達能力。在某些案例中，語言惡化是突發性的，而其他案例的語言障礙則為逐漸出現。其理解可能會完全喪失或降低到僅能理解短句和簡單的

指令 (Worster-Drought, 1971)。這些接收性方面的缺損已有不同面向的解釋；有些學者認為它們是一種特定性的音韻解碼障礙，不過，在許多的 Landau-Kleffner 症候群的個案中，其識別聽覺訊息的失能情形會延伸至非口語刺激，且涉及到語言與環境音，所以被歸類為聽覺失認症 (auditory agnosia)。在早期數階段中，往往由於個案的理解能力不足，而被懷疑有聽力受損，所以一開始他們常被認為有耳聾。然而，在大多數情況下，他們的聽力圖是在正常範圍內 (Cooper and Ferry, 1978; Van Harskamp, van Dongen and Loonen, 1978; Van de Sandt-Koenderman et al., 1984)，而兒童的自發性言語變化，也與理解力降低有關。

在大多數報告的病例中，當出現聽覺理解缺損後，會接著出現表達性語言障礙，且以漸進性的詞彙喪失或音韻障礙來表現。從口語表現方面而言，患童可能會「緘默、使用亂語或產生怪異的聲音，出現構音錯誤、不適當的字詞替代和命名不能，或常使用手勢及發出呼嚕聲」 (Cooperand Ferry, 1978, p. 177)。不同於局灶性的單側病灶損傷後發生的後天性兒童期失語症，在 Landau-Kleffner 症候群中，出現伴隨有誤語症和新語症的亂語型失語症，可於完全喪失語言功能之前便往往會被觀察到，而此症狀可能會持續數月甚至數年之久。隨著病情發展，在使用或更換抗癲癇藥物之後的短暫恢復期間，語言障礙程度會呈現不穩定的狀態。

在語言惡化之前、與語言惡化同時發生的情形下、或在語言惡化之後，可能會有一連串的痙攣性發作出現 (convulsive seizures) (Van de Sandt-Koenderman et al., 1984)。儘管癲癇發作 (seizures) 會經常發生，但它卻不是此症候群的確定性特徵 (defining feature)。Miller 等人 (1984) 報導在那些有癲癇發作的個案中，43% 的發作發生於語言退化之前，16% 的癲癇發作和語言退化同時發生，41% 則是在語言退化之後才開始發作。不管是否有出現臨床上可觀察到的發作現象，所有患有此症候群的患者，在其腦波圖中均出現癲癇樣放電 (epileptiform discharges) 的表現 (Deonna, Fletcher and Voumard, 1982)，此腦波圖上的異常通常呈現雙側同步性擾動的形式，且經常以顳葉為主 (Gascon et al., 1973; Deonna, Fletcher and Voumard,1982)。其他臨床上的檢查，如：X光射線、動脈血管攝影 (arteriography)、電腦斷層掃描和腦脊液檢查，其結果通常是正常的。

除了語言障礙以外，一些其它相關的問題也可能會發生在後天性癲癇性失語症者身上，報告指出許多個案均有情緒問題 (Miller et al., 1984)，且常出現如：攻擊性強、脾氣暴躁、拒絕回應、粗心 (inattention)、退縮以及過動等的行為問題 (Gascon et al., 1973; Deonna et al., 1977; Campbell and Heaton, 1978)。此症候群有一令人驚奇的特徵為，兒童的非口語性智能 (intelligence) 通常不受影響 (Miller et al., 1984)。

正如前面所提及，後天性癲癇失語症的原因是不明的。Miller 等人 (1984) 指出，對此症候群之神經學基礎的猜測很可能會繼續下去，直到非侵入性的皮質結構和功能的評估發展得更好時。不過，儘管如此，關於伴有痙攣性異常的失語症、其發病原理的幾項假說已經被提出。Landau 和 Kleffner (1957) 以及Sato 和 Dreifuss (1973) 皆推測，言語－語言的退化可能是由於主要皮質語言區受到持續性的放電，而產生功能耗損的結果。然而，Gascon 等人 (1973) 則認為，這些兒童的放電表現續發於較為低階的皮質下傳入神經阻滯的歷程 (subcortical deafferenting process)，因此，放電並非是直接造成失語症的原因。

至於引起痙攣性異常的真實原因，有幾項從病理解剖研究中取得的資料數據的假說 (Miller et al., 1984)；一項假說認為，透過

未知的方式，存在一種與痙攣性異常有關的發病原理機制 (Gascon et al., 1973)。譬如，有可能是大腦組織中的不尋常遺傳模式，就語言而言，使得兒童對腦損傷或癲癇發作會特別敏感 (Deonna et al., 1977)。另一項假說認為，痙攣性異常和語言喪失是由於影響顳葉的活化性低階的選擇性腦炎 (active low-grade selective encephalitis) 所引起 (Worster-Drought, 1971; McKinney and McGreal, 1974)。也有人認為，可能是由於血管性障礙而造成後天性癲癇失語症。由 Rapin 等人 (1977) 檢查一位患有此異常的受試者，即發現其左側中大腦動脈的灌流區域之血液供應減少。

伴有痙攣性異常的失語症預後尚不清楚。Van de Sandt-Koenderman 等人 (1984) 提出警言說，許多報導將焦點集中在此症候群的醫療（處置）方面，而其失語症的部分卻缺乏描述。因此，許多有關預後的矛盾性陳述，可能是由於此病症特有的部分之變異性被說成是恢復（跡象）的緣故。即使使用了夠敏感的測驗，且也證實可能仍有失語症表現的特徵存在，但其醫學檢查結果可能會宣布 (declare) 病童「已完全恢復」。後天性癲癇失語症的語言恢復通常是非常有限的；Miller 等人 (1984) 指出，文獻中提出的案例有 80% 以上，超過六個月的時間仍持續有接收性和表達性方面的缺損。一般而言，如果發病一年後一直都沒有進步，則預後的恢復會很差。如前所述，某些患有此異常的兒童會經歷過一段病重期和緩解期。Mantovani 和 Landau (1980) 發現，後者（緩解期）的病程階段會有相對較好的預後。

### 總結 (Summary)

雖然長久以來，一直有人認為兒童後天性失語症主要為非流暢類型，但近年來這種觀念已受到質疑。研究已證實，若在發病後的早期階段進行語言測驗，則可在兒童身上觀察到流暢型失語症。此外，現已有證據顯示，因腦損傷造成的兒童失語症類型會依據其潛在的病因而有所不同。顯然有必要進行更多的研究，以進一步具體的闡明造成後天性兒童期失語症的各種神經系統疾病相關的每一種言語－語言障礙中，可能的特定性臨床特徵。



## 後天性兒童期吶語症 (Acquired childhood dysarthria)

如第一章中所言，言語機制的肌肉收縮調節是源自運動皮質層的神經衝動，藉由下行運動路徑的方式被輸送到肌肉。神經肌肉系統的組成可因遭受的病灶損傷的破壞而造成吶語症，範圍包括大腦皮質、小腦、基底核系統、腦幹、周邊神經系統、神經肌肉接合處，以及言語機制肌肉本身的運動區域。

### 不同病因的後天性兒童期吶語症 (Acquired childhood dysarthria of different aetiologies)

造成後天性兒童期吶語症的主要病因，包括：創傷性腦損傷、顱內腫瘤，以及腦血管意外。此外，遺傳性疾病有時也是引起兒童期吶語症的原因，包括：杜氏肌營養不良症 (Duchenne muscular dystrophy) 和亨丁頓氏症（參見第十章）。

#### 創傷性腦損傷後的後天性兒童期吶語症 (Acquired childhood dysarthria following traumatic brain injury)

持續性的吶語症 (persistent dysarthria) 是一種常見的兒童重度 TBI 後遺症。儘管如此，仍然很少有研究調查兒童期 TBI 後的吶語症發病率及其本質。大多數的研究往往僅指出吶語症的存在與否或出現的頻率，但未持續分析其言語障礙。少數研究

曾試圖進一步界定 TBI 後併發的兒童吶語症，但皆為個案報告 (Murdoch and Horton, 1998; Murdoch et al., 1999; Cahill, Murdoch and Theodoros, 2000)，或只是檢驗單方面言語產出的機制 (Stierwalt et al., 1996)。Murdoch 等人 (1999) 研究即時性 (real-time) 的連續視覺生物反饋對治療言語呼吸障礙的影響，以知覺及儀器的方式觀察一位患有嚴重吶語症的 TBI 兒童其運動言語的功能，並觀察患童所有言語次系統的損傷。同樣地，Murdoch 和 Horton (1998) 的單一受試者研究中，也利用知覺及儀器的方式評估吶語症的 TBI 兒童，並證實在各方面言語產出機制上出現一系列的損傷。到目前為止，在已完成的最全面性系列的研究中，Cahill、Murdoch 和 Theodoros (2002, 2003, 2005) 透過了知覺及儀器的方式檢查 24 名後天性 TBI 的兒童，發現每位病童的言語次系統缺損有不同的動態資料呈現，範圍從無吶語症至中／重度吶語症皆有。

這些結果並不意外，由於瀰漫性、非特定性質的腦外傷可能造成中樞神經系統許多區域的損壞，而導致一項或多項運動言語次系統受損。更具體地說，由 Cahill 和其同事以知覺及儀器分析 TBI 兒童言語功能，確定主要的障礙在於語韻、腭咽閉合和構音功能，還有肺活量減少及控制說話時的呼吸／發聲功能受損，但喉部功能卻未有太大損傷。

### 與腦腫瘤相關的後天性兒童期吶語症 (Acquired childhood dysarthria associated with brain tumours)

據報導吶語症會出現於後顱窩腫瘤診斷和治療之後，伴隨的言語障礙範圍可從短暫的緘默至輕度吶語症，再到持續的發展性言語障礙。至今文獻中主要記載後顱窩腫瘤術後存在暫時性的小腦緘默症，且恢復正常說話後，仍遺留有一段時期的吶語症。然而，有部分證據顯示，某些人在治療後顱窩腫瘤後，無法回復到患病前的說話程度，這意味著存留有持續性吶語症。不過，這些報告所顯示的，大多數僅基於少數兒童，且也基於知覺性的言語分析，所以對言語障礙的描述會有所限制。但有一些研究利用 Mayo Clinic 的分類法，來標記小腦或運動失調型吶語症的言語障礙；可惜其中的許多研究並未闡述言語障礙的實際臨床特徵，反而僅採用「運動失調型吶語症」此一統稱詞來作為描述詞。

最近基於知覺、聲學和生理評估所發表的一系列研究，Cornwell、Murdoch 和 Ward (2003; Cornwell et al., 2004; Cornwell, Murdoch and Ward, 2005) 確定出，雖然並非所有治療後顱窩腫瘤的兒童均呈現持續性吶語症，但在那些確實發生持續性吶語症的個案身上，發現的知覺性偏差特徵本質卻通常反映出，那些與吶語症有關的小腦或下運動神經元損傷的成人，而其損傷的部位則取決於後顱窩中，腫瘤的位置而定。特別是，腫瘤的位置主要存在於兒童的小腦中者，通常出現明顯的發聲、構音和語韻的異常。檢查言語肌肉組織的各個組成時，結果發現在靜止狀態及非言語和言語任務的表現上，唇、舌和喉部功能都有受損，且還有較輕微的顎部和呼吸功能缺損。

### 腦血管意外後的後天性兒童期吶語症 (Acquired childhood dysarthria following cerebrovascular accident)

儘管吶語症被認定是腦血管障礙後的一項後遺症，但很少有報告詳細描述腦血管異常所造成的兒童吶語症。Horton 等人 (1997)

以知覺和生理兩方面的技術全面地評估一名患有基底動脈中風的吶語症兒童，而提供了一起唯一詳細說明的案例。其生理評估的結果顯示，最為嚴重的運動言語缺損是在呼吸和腭咽部的次系統，且顯著性缺損也明顯出現在構音的次系統上，從而導致嚴重的言語清晰度降低。Bak、van Dongen 和 Arts (1983) 也描述了一名基底動脈阻塞後腦幹梗塞的兒童，表現出言語知覺方面的障礙特徵。具體而言，該個案的吶語症特點為子音不精確、母音扭曲、鼻音過重及氣息性的嗓音。

## 與損傷部位有關的後天性兒童期吶語症
## (Acquired childhood dysarthria in relation to site of damage)

如同概述於第九章，當神經肌肉系統的組成損壞時會導致吶語症，而這些組成則包括下運動神經元、上運動神經元、錐體外系統（例如：基底核）、小腦、神經肌肉接合處，以及言語機制內的肌肉本身。

依據聲學－知覺判斷的言語和神經解剖上的數據資料，Darley、Aronson 和 Brown (1969 a,b) 確定了六種不同類型的成人吶語症：弛緩型、痙攣型、運動不及型，運動過度型、運動失調型和混合型（如：痙攣－運動失調型吶語症）。如同成人一般，由於相同的神經肌肉系統的組成可以被兒童身上發生的神經性障礙所影響，如上文所指，那麼以 Darley、Aronson 和 Brown (1969a,b) 設計的吶語症分類系統，利用發生在成人言語障礙的同等描述方式來描述後天性吶語症兒童似乎是可行的。（關於六種不同吶語症的分類方法，其完整的神經病理生理基礎和臨床功能敘述，請參閱第九、十和十一章。）

### 弛緩型吶語症（下運動神經元型吶語症）
### [Flaccid dysarthria (lower motor neurone dysarthria)]

運動腦神經和脊神經的損傷代表下運動神經元病灶的損傷。這些病灶損傷會使神經衝動從中樞神經系統到骨骼肌的傳導中斷。延髓腦神經（第五、第七、第九、第十、第十一、十二對）和／或供應呼吸肌的脊神經所在的區域都會受波及，而可能導致統稱為「弛緩型吶語症」的言語變化型態。在延髓腦神經的案例中，其損害可能涉及這些腦神經的周邊徑路，或它們腦幹內的神經核。

下運動神經元病灶損傷的症狀包括失去肌肉張力、肌肉無力、肌肉的反射喪失或減少、受波及的肌肉萎縮，及肌束顫搐。弛緩型吶語症的確切名稱，來自下運動神經元的主要損害症狀，即弛緩性麻痺。由弛緩型吶語症患者的言語缺損所顯示出的特點各不相同來看，乃取決於何種特定的神經受到影響而定。

除了在下運動神經元本身的病灶損傷外，無論是在橫跨神經肌肉接合處的神經衝動傳遞受損（如：發生在重症肌無力），或涉及言語機制本身的肌肉異常〔如：肌肉營養不良症 (muscular dystrophy)〕，也可能導致弛緩型吶語症。

下運動神經元由於支配言語產出時所涉及的肌肉，故會受到多種神經性疾病的破壞，包括病毒感染〔如：小兒麻痺症 (poliomyelitis)〕、腫瘤、腦血管意外（例如：先天性心臟病引起的栓塞）、退化性疾病和創傷性頭部外傷。由於腦幹延髓區域的神經所支配的肌肉（除了呼吸肌之外的言語機制之肌肉），出現弛緩性麻痺現象時，一般通稱為「延髓性麻痺 (bulbar palsy)」。延髓性麻痺可由一些病症所引起，而這些病症會影響腦神經核內下運動神經元的細胞體，或行經周邊神經的下運動神經元軸突。特別在傷及腦神經 V（三叉）、VII（顏面）、X（迷走）

和 XII（舌下）的周邊路線時，會導致弛緩型吶語症。

**三叉神經異常** (Trigeminal nerve disorders)。三叉神經支配咀嚼肌（顳肌、嚼肌、翼肌），這些肌肉能調節下頜骨運動。當單側三叉神經病灶損傷的兒童被要求完全打開嘴巴時，下頜骨會偏向癱瘓側。此種偏差是由健側（即損傷病灶的相反側）翼肌的非反向性收縮所招致的。此外，患童在損傷側的咀嚼肌會呈現萎縮情形，並喪失或降低肌肉張力；然而，單側性的三叉神經病灶損傷在說話時只會出現輕微的改變，因為下頜骨的運動僅受到極小程度的損傷。但是，雙側性的三叉神經損傷後，會對言語部分造成較具毀滅性的影響；由於負責上抬下頜骨的肌肉會太過無力，許多案例被發現其下頜骨和上頜骨無法靠近。此種失能現象反而可能會妨礙舌頭和唇部，在產生唇和舌的母音和子音時，與口腔結構進行的必要性接觸。單側三叉神經病灶損傷的兒童，可能是創傷性頭部外傷和涉及橋腦的腦幹腫瘤而造成。另一方面，雙側咀嚼肌的弛緩性麻痺，可在延髓性脊髓灰質炎（或稱小兒麻痺症，bulbar poliomyelitis）中看到。

**顏面神經異常** (Facial nerve disorders)。顏面部表情的肌肉（如：口輪匝肌、頰肌等）是由顏面神經所支配。單側顏面神經損傷會引起與損傷病灶同側的面部表情肌弛緩性麻痺。因此，有這種病灶損傷的兒童會表現出患側（指受影響部位的該側，以下簡稱「患側」）嘴角下垂，唾液可能會不斷地從嘴角流出。此外，由於眼輪匝肌張力喪失的結果，下眼瞼可能會下垂。微笑時，嘴巴會內縮至活動側，而非患側。同樣地，皺起眉頭時，病灶對側的額頭會出現額肌皺起，但病灶損傷同側不會出現皺紋。雙側顏面神經麻痺的情況下，唾液可能會從兩側嘴角流出，且於靜止時，雙唇也可能呈現微微張開狀。

單側和雙側顏面神經的病灶損傷會影響言語產出。患有顏面神經損傷的兒童無法閉緊雙唇，而且在說話時，氣流會於口內壓積聚時從嘴唇之間逸出。因此，單側顏面神經損傷會引起雙唇和唇齒子音的扭曲。與雙側顏面神經病灶損傷有關的言語障礙，範圍可從雙唇音和唇齒音的扭曲至（構音的）完全瓦解 (obliteration)。

一些不同的後天性疾病可能引起兒童顏面神經的功能障礙。顏面神經麻痺在某些情況下，可能起因不明，如：Bell 氏麻痺。Bell 氏麻痺通常會產生單側性的顏面神經麻痺。在預後方面，有 80% 的貝爾氏麻痺病例在幾天或幾週內恢復。封閉式頭部外傷、生產過程中的產鉗助產而傷及一條或多條的顏面神經、受腫瘤壓迫的顏面神經（如：聽神經瘤），以及因腦幹腫瘤而傷及顏面神經核〔如：神經膠質瘤 (glioma)〕等，也可能會導致單側性顏面神經麻痺。

雙側顏面神經麻痺可能會出現在自發性的多發性神經炎 (idiopathic polyneuritis) 中（Guillain–Barré 症候群）。此外，類肉瘤病 (sarcoidosis)、延髓性脊髓灰質炎和一些型態的基礎性腦膜炎，也可能會使患者產生顏面的雙側性麻痺 (facial diplegia)，如同某些先天性疾病，像是第七對和第六對腦神經神經核的先天性發育不全（Möbius 症候群）。

**迷走神經異常** (Vagus nerve disorders)。在其他結構之中，迷走神經支配喉部肌肉和軟腭的上提肌。因此，迷走神經的病灶損傷會影響言語產出的發聲或共鳴面向，或兩者都受波及，則取決於沿神經路徑的病灶損傷位置而定。病灶損傷涉及延髓的疑核（如：發生在小腦後下動脈阻塞後的外側延髓症候群），或靠近腦幹的迷走神經（如：頸靜脈孔區域），可造成由迷走神經供應的所有骨骼肌麻痺。患有此種病灶損傷類型的兒童會出現弛緩性發聲困難 (flaccid dysphonia)，並有

中度氣息聲、粗糙聲和音量降低的特徵。其他可能出現的嗓音問題還包括：複聲、語句簡短及吸氣時的喘鳴。這些嗓音異常是由於病灶損傷側的聲帶麻痺而引起，而其聲帶往往呈現在稍微外展的狀態下。除了嗓音問題之外，這些孩子也由於患側軟腭麻痺而出現鼻音過重。

涉及位於迷走神經距咽神經出口（此神經支配軟腭提肌）的某個遠端點、但其近端點卻靠近上喉神經出口的迷走神經損傷，會如同腦幹病灶損傷般，在發聲方面產生相同的影響。然而，這些病灶損傷不會引起過度鼻音，因為腭帆提肌的功能運作並不會受到影響。在那些波及喉返神經的情況下，就算沒有過度鼻音現象，發聲困難也會存在。然而，在後述的情況下，環甲肌並不受影響（聲帶的主要張肌），而聲帶會以靠中線（正中位置）的形態呈現麻痺現象。因此，儘管嗓音可能出現粗糙和音量降低，但可能會比從波及疑核的腦幹病灶損傷患童身上所見的氣息聲還輕微。喉返神經可能在頸部手術過程中（如：甲狀腺切除術），或偶爾在胸腔手術時受傷，尤其是左側，在該側此神經會繞過主動脈弓而上，但雙側的喉返神經受損是很罕見的。

**舌下神經異常**(Hypoglossal nerve disorders)。除了顎舌肌之外，所有舌外肌和舌內肌皆由舌下神經所控制。因此，單側舌下神經損傷如同可能發生在腦幹任何一處的情況下（如：內側延髓症候群），或周邊神經病灶損傷（如：壓迫一條或更多條舌下神經的頷下腺腫瘤），都與同側舌頭的弛緩性麻痺、萎縮及肌束顫搐有關。舌頭伸出時會偏離、朝向患側。

在雙側舌下神經皆受侵犯時，兩側的舌頭可能會萎縮，並出現肌束顫搐。雖然此情況下，舌頭伸出會發生在中線位置，但伸出的程度可能會嚴重受限。此外，上抬舌尖和舌頭主體 (body) 以碰觸齒槽或硬顎方面，可能會有困難或無法執行。

雖然發聲和共鳴都維持正常，不過舌下神經的病灶損傷會干擾正常舌頭運作的方式而導致構音障礙。構音不準確的情形主要出現在發舌齒和舌顎子音時。在單側病灶損傷的情況下，任何構音上的不準確都可能是暫時的，因為大多數患者可以在幾天之內學習到如何代償單側舌頭無力，更為嚴重的構音損傷則會與雙側舌下神經病灶損傷有關。如前所述，舌頭運動在這種情況下可能受到嚴重的限制，尤其是需要舌尖上抬接觸上牙槽嵴或硬顎的子音（例如：/t/, /d/, /l/, 等）和高前位母音等語音，可能會嚴重扭曲。

舌下神經的病灶損傷在兒童中很少見，由腦幹的舌下神經核所引起的損傷比起周邊神經本身的損壞更為常見。某些傷及舌下神經的單獨案例會在孩子口內掉入異物後（通常是一枝筆）見到。

**多發性腦神經異常** (Multiple cranial nerve disorders)。除了各個延髓腦神經的獨立損傷之外，弛緩型吶語症也可能因某些腦神經同時受損而引起；譬如，在頸靜脈孔區域（第九、第十、第十一對腦神經的出口處）的病灶損傷會同時影響咽部、軟腭和喉部的正常運作。通過頸靜脈孔的神經會受到如、頸靜脈孔內腫瘤〔即頸靜脈球瘤 (glomus jugulare tumours)〕、顱底轉移及類肉瘤等疾病所影響。

### 痙攣型吶語症（上運動神經元型吶語症）[Spastic dysarthria (upper motor neurone dysarthria)]

雙側上運動神經元至延髓的腦神經核供應中斷，會引起持續性的痙攣型吶語症，而

引發吶語症的上運動神經元損傷病灶，可能位於大腦皮質、內囊、大腦腳或腦幹。上運動神經元病灶損傷的臨床癥兆包括：所涉及的肌肉痙攣性癱瘓或麻痺、輕微或未見有肌肉萎縮、出現肌肉牽張反射亢進（如：頷反射活動亢進）及病理反射〔如：Babinski徵象呈陽性反應、覓乳反射 (rooting reflex) 呈陽性反應等〕。

基於腦神經核大多會接收來自雙側上運動神經元支配的緣故，一般雙側性皮質延髓的病灶損傷則必會顯示出永久性且嚴重的痙攣型吶語症。單側皮質延髓性病灶損傷通常只會出現短暫的構音障礙，這種病灶損傷在對側下半臉部會造成痙攣性麻痺或無力，但上半臉部不會受影響，這可能是由於口輪匝肌無力而形成的一種短暫且輕度的吶語症。不過，額頭、咀嚼肌、軟腭（故無鼻音過重）、咽（故無吞嚥的問題）或喉部（故無發聲困難）不會出現無力。然而，除了顏面下部無力，單側上運動神經元受損可能也會出現損傷病灶對側舌頭的輕度無力現象。

雙側上運動神經元損傷導致延髓肌肉組織的痙攣性麻痺，統稱為「假性延髓麻痺 (pseudobulbar palsy)」〔核上眼神經麻痺症 (supranuclear palsy)〕。假性延髓麻痺此名稱因與臨床的延髓麻痺相似而得名，可能與雙側性影響上運動神經元任何地方的各種神經性異常有關，包括從位於運動皮質的神經元細胞體，到與適當的下運動神經元結合的突觸。雙側腦血管意外、多發性硬化症、運動神經元疾病，廣泛性贅瘤 (extensive neoplasms)、先天性疾病、腦炎和嚴重腦創傷都可能引發這種症候群。言語產出的所有面向，包括發聲、共鳴、構音、呼吸等，皆於假性延髓麻痺時受到影響，但程度表現會有不同。整體而言，假性延髓麻痺的特徵為雙側顏面神經麻痺、吞嚥困難、發聲減弱 (hypophonia)、雙側偏癱、大小便失禁和運動徐緩等現象。

缺氧缺血性腦病變 (hypoxic ischaemic encephalopathy) 是最常見造成兒童期痙攣型吶語症的原因。這種情況大部分是與分娩中窒息 (intrapartum asphyxia) 有關，然而嚴重的缺氧性腦損傷在任何階段皆可引起相同的障礙。與先天性心臟病有關的栓塞造成伴有腦梗塞的腦幹缺血現象也會引起兒童的假性延髓麻痺（同樣也會引發延髓麻痺）。也可在頭部外傷時造成顱內壓升高，以及中腦或腦幹上端的剪切性損傷（導因於減速／加速型的受傷型態）後的兒童中，發現痙攣型吶語症。雖然多發性硬化症 (disseminated sclerosis) 是常見造成青少年和年輕成人的假性延髓麻痺原因，但卻非青春期前兒童痙攣型吶語症的常見原因。如：異染性腦白質營養不良症 (metachromatic leukodystrophy) 的退化性疾病也可能導致兒童期假性延髓麻痺。

## 與錐體外症候群相關的吶語症
## (Dysarthria associated with extrapyramidal syndromes)

選擇性地侵犯錐體外系統，而未影響錐體路徑的疾病被稱為「錐體外症候群」。運動障礙是錐體外症候群的主要特徵，若波及言語機制的肌肉時，可能發生言語障礙。與錐體外異常相關的主要病理變化均於基底核及其相關的神經核（例如：黑質）內發生。

錐體外症候群中共有一些相關的症狀，包括：(1) 運動不及障礙（運動不能）－自發性動作的緩慢和不足；(2) 運動過度障礙－異常不自主性運動；(3) 肌肉僵直；及 (4) 正常的姿位反應喪失。

**運動不及型吶語症** (Hypokinetic dysarthria)。「運動不及型吶語症」一詞最早是由 Darley、Aronson 和 Brown (1969a, b) 用來描述與巴金森氏症相關的知覺性言語特徵所產生的複雜言語型態。巴金森症 (Parkinsonism) 最常見發生

在五、六十歲的人。然而，如同發生在成人的原發性巴金森氏症一樣，這種症候群也在兒童時期發生，與黑質的多巴胺濃度減少或基底核中的多巴胺接受體中斷有關。此症候群被稱為「運動不及型運動障礙 (hypokinetic dyskinesia)」。另外，其他情形也會令巴金森氏症發生於兒童期；譬如，藥物引起的巴金森症，可以發生在所有的年齡階段，以及於麻疹相關症狀中所見的亞急性腦膜炎，也可能出現類似巴金森症的現象。此外，在過去幾年，續發於流行性腦炎後的巴金森症亦多見於兒童。

巴金森氏症的臨床表現包括四大類症狀：震顫、肌肉僵直、運動不能和正常體位固定的反射消失 (loss of normal postural fixing reflexes)。據 Darley、Aronson 和 Brown (1975) 所言，在成人巴金森氏症病患中，所見的言語障礙特徵包括：說話起始困難、開始說話之後變得越來越快〔小聲但快速碎唸式的言語 (festinant speech)〕、音量降低，在主題之間變換不定的說話速率、某些患者說話速率比正常人慢、某些患者則是說話速率稍微比正常人快，且語韻紊亂（如：音高平板、重音降低、音量單調）。

**運動過度型吶語症** (Hyperkinetic dysarthria)。各種錐體外異常可能會導致運動過度型吶語症。這些疾病的特徵在於四肢、軀幹、頸部、臉部等出現異常不自主的肌肉收縮，使包括牽涉在言語產出中的那些正常、動作性的活動，其節奏和速率受到干擾。引起運動過度型吶語症的主要錐體外異常包括：肌躍型抽搐、tics、舞蹈症、手足徐動症、運動障礙和肌張力不全。

依據異常的不自主性運動本質來看，運動過度型異常分為快速性動作過度障礙（如：肌躍型抽搐、tics、舞蹈症）以及慢速性動作過度障礙（如：手足徐動症、運動障礙、肌張力不全）。在快速性動作過度障礙中，異常不自主運動是快速、非持續或只持續極短時間，並且會任意發生在受影響的身體患部。相較之下，慢速性動作過度障礙的異常不自主運動，會慢慢地增加運動過度的峰值，且至少持續一秒或更長的時間。肌張力的消長現象，會產生各種扭曲的動作姿勢。

**肌躍型抽搐** (Myoclonic jerks)。有唐突且非持續性發生的不規則性肌肉收縮。四肢的肌肉及那些言語機制的肌肉，可能會受到影響。臉部、軟腭、喉、橫隔膜等肌肉，可能單獨或合併受到侵犯（如：顎咽喉部肌陣攣）。肌躍型抽搐可見於與兒童有關的瀰漫性代謝、感染或中樞神經系統的中毒異常，如：瀰漫性腦炎和毒性腦病變。此外，它們也與痙攣異常 (convulsive disorders)〔癲癇 (epilepsy)〕有關。

**Tics**。Tics 是一種反覆、短暫、且非持續性發生的強制性動作，只侵犯身體中相對較小的部分。當 tics 以臉部、頸部、上肢最終至整個身體的漸進性發展為特徵時，此種特殊性的兒童期疾病稱為妥瑞氏症。在這種病症的狀況下，通常會在兩歲至十五歲之間發病，且發出無法控制的聲音（如：似豬叫般的呼嚕聲、咳嗽、似犬吠聲、似蛇的嘶嘶聲、似打呼般的鼻息聲），這經常是言語機制肌肉不自主收縮的結果。此外，在某些案例身上，也存在類似口吃的複述、難以理解的語音、鸚鵡式仿說。雖已有人認為多巴胺的活性增加為此疾病的病理生理基礎，然而此病症的發病原因仍是未知的。

**舞蹈症** (Chorea)。舞蹈症收縮較肌躍型抽搐為慢，包含單一、非持續性、單獨性的肌肉運動，此運動可產生一種身體某些部位短、快速、不協調的抽搐，如：軀幹、四肢、臉部、舌頭等處。這些收縮會呈無規則性分佈，且時間點既不規則也不可預測。在言語產出期間，當疊加在言語機制的正常運

動之上時，舞蹈症動作可瞬間干擾到情境式的言語過程。事實上，舞蹈症患者的各言語面向均會被打亂，且舞蹈症的運動過度型吶語症會以高度變異型態來干擾構音、發聲、共鳴和呼吸來作為其特徵。

舞蹈症動作存在於兩種主要的疾病當中：Sydenham 氏舞蹈症和亨丁頓氏症。Sydenham 氏舞蹈症的發病時間通常發生在五歲至十歲間，女性比男性較易罹病。在許多情況下，無論是鏈球菌感染〔鏈球菌性咽喉炎 (strep-throat)〕或風濕性心臟病，似乎皆與 Sydenham 氏舞蹈症有關。亨丁頓氏症是一種遺傳疾病，雖然它可以在兒童期出現，但通常都在成年時發病。

**手足徐動症** (Athetosis)。手足徐動症的動作特徵為連續、無節奏性、緩慢、扭動型態的肌肉運動類型。這些動作在同一位病人身上出現時總是相同的，且只有在睡眠時才會停止。雖然手足徐動症的動作主要涉及四肢，言語機制包括臉部、舌頭等肌肉可能也會受到影響，而造成臉部的歪扭表情、舌頭伸出和扭動，及說話和吞嚥上的困難。手足徐動症的動作會藉由干擾受侵犯肌肉的正常收縮以破壞它們的功能。在大多數情況下，手足徐動症會形成複雜神經性癥兆的一部分，包括腦性麻痺（導因於大腦的發育異常）、產傷或其他病因學因素。此病症通常與紋狀體和大腦皮質的病理變化有關。

**運動障礙（舌－面－頰部的運動障礙）** [Dyskinesia (lingual-facial-buccal dyskinesia)]。Miller 和 Keane (1978) 定義運動障礙為一種「自主性運動的力量受損 (impairment of the power of voluntary movements)」。根據此定義，雖然所有不自主性運動皆可被描述為「運動障礙性」，但卻只有兩種運動障礙性異常符合此標題下的描述：即遲發性運動障礙和左多巴引起的異動症。遲發性運動障礙 (tardive dyskinesia) 被認定是長期抗精神病藥治療（以抗精神病活性作用的藥物治療）的副作用，而治療巴金森氏症的左多巴藥物是造成左多巴引起的異動症的原因。因為舌頭、臉部及口腔的肌肉通常受影響最嚴重，所以這兩種異常也稱為舌－面－頰部的運動障礙。在這兩種病症中，異常不自主運動的基本型態是重複、緩慢扭動、扭曲、彎曲和延展等其中的一項動作，且常與震顫混合發生。

**肌張力不全** (Dystonia)。肌張力不全往往涉及身體的大部位。異常的不自主運動是緩慢的且會持續長時間，並可能產生怪誕的姿態和奇異的扭體運動。雖然這些不自主的動作大多侵犯軀幹、頸部和四肢近端部分，也可能會影響參與言語機制的肌肉。有多種不同的情況可能會導致肌張力障礙，包括腦炎、頭部創傷、血管性疾病及藥物毒性〔尤其是強效鎮定劑 (tranquilizers)〕。

### 運動失調型吶語症 (Ataxic dysarthria)

運動失調型吶語症是一種運動性言語障礙，與小腦或其連結的損害有關，其中言語的構音和語韻方面的瓦解 (a breakdown) 為其主要特徵。雖然小腦本身不會起始任何肌肉收縮，但它負責協調大腦其他部位（如：運動皮質及基底核）所起始的肌肉動作的任務，因此這些動作可被準確地且順利地完成。

小腦或其連結損壞所導致的情況稱為「運動失調」，會使骨骼肌的動作變得不協調。如果波及言語機制的肌肉時，則言語產出可能會出現異常，導致言語偏差面向被集群統稱為「運動失調型吶語症」。臨床上小腦受損的癥兆，包括運動失調、辨距不良、動作分解、輪替運動障礙、肌張力低下、無力 (asthenia)、震顫、回彈現象、姿勢和步態障礙、眼球震顫以及吶語症。

如前所述，構音和語韻方面瓦解的言語是運動失調型吶語症的主要特點。不精確的構音造成獨立音節單位的不適當形成和分離，導致清晰度降低，而語韻異常則與獨立音節的組織結構、音調、重音和節奏的喪失有關。失韻律症 (dysprosody) 會造成緩慢且單一音調性，及可量測到的不準確語音，通常被稱為「掃描式或斷續性言語」。

後天性兒童期的運動失調有許多不同的原因造成，包括：後顱窩腫瘤（如：髓母細胞瘤、小腦星形細胞瘤等）、創傷性頭部外傷、感染（如：小腦膿瘍）、退化性疾病（如：異染性腦白質營養不良症）和中毒、代謝和內分泌異常（如：重金屬中毒）。

### 混合型吶語症 (Mixed dysarthria)

某些神經系統異常會造成一種或甚至更多層級的神經肌肉系統上的影響。因此，除了上述提及「單純性」形式的吶語症之外，臨床人員可能面臨出現「混合式吶語症」表現的患者。這些可能導因於以下各種情況，包括有腦血管意外、頭部創傷、腦腫瘤、發炎性疾病及退化性病症等。混合有運動失調－運動不及－痙攣型的吶語症可能在 Wilson 氏症兒童身上可見到（請見第 11 章）。

## 總結 (Summary)

後天性兒童期的言語－語言障礙被定義為，於語言習得開始發展後，因大腦某些型式的損傷而造成言語－語言功能受到干擾的結果。有多種可能造成兒童後天言語－語言異常的病因，包括：頭部創傷、腦腫瘤、腦血管意外、感染、痙攣性異常，及腦波圖異常。根據早期的研究，多年來，後天性兒童期失語症被認為主要是種非流暢、運動型態的語言缺損，其主要特點為最初的緘默症和缺乏言語的自發性，但並未附帶理解力缺失或其他流暢類型失語症的特徵（如：亂語、多語症和誤語症）。此外，它通常會被視為是過渡的性質；受影響的患童，恢復良好。然而，近年來，這些早期的後天性兒童期失語症觀點已經受到挑戰，因目前已知非流暢型的型態並非是不變的，某些案例會發生流暢性失語伴隨誤語型的偏誤，尤其是在發病後的早期階段。此外，儘管某些案例會出現迅速恢復，其中 25-50% 的後天性失語症兒童仍然存在長期的失語症狀。

至今，後天性兒童言語障礙的分類研究系統尚未發展出。因此，根據 Mayo Clinic 的分類系統，後天性的兒童期吶語症傾向於使用和成人相同的方式來分類成相等的言語障礙 (equivalent speech disorders)。後天性兒童期吶語症的主要病因包括腦損傷、顱內腫瘤（特別是那些涉及後顱窩的腫瘤），及腦血管意外。持續性的吶語症已報導與發生上述任何一項神經系統疾病的兒童有關。

## 參考文獻

Adams, R.D., Cammermeyer, J. and Denny-Brown, D. (1949) Acute necrotizing hemorrhagic encephalopathy. *Journal of Neuropathy and Experimental Neurology*, 8, 1–29.

Adams, R.D. and Lyon, G. (1982) *Neurology of Hereditary Metabolic Diseases of Children*, McGraw-Hill, New York.

Alajouanine, T. and Lhermitte, F. (1965) Acquired aphasia in children. *Brain*, 88, 553–662.

Aram, D.M., Ekelman, B.L. and Whitaker, H.A. (1986) Spoken syntax in children with acquired unilateral hemisphere lesions. *Brain and Language*, 27, 75–100.

Aram, D.M., Rose, D.F., Rekate, H.L. and Whitaker, H.A. (1983) Acquired capsular/striatal aphasia in childhood. *Archives of Neurology*, **40**, 614–617.

Assal, G. and Campiche, R. (1973) Aphasie et troubles du langage chez l'enfant après contusion cérébrale. *Neurochirurgie*, **19**, 399–406.

Bak, E., van Dongen, H.R. and Arts, W.F.M. (1983) The analysis of acquired dysarthria in childhood. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **25**, 81–94.

Banker, B.Q. (1961) Cerebral vascular disease in infancy and childhood. *Neuropathology and Experimental Neurology*, **20**, 127–140.

Barringer, J.R. (1978) Herpes simplex infections of the nervous system, in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. **34** (eds D. Vinken and G. Bruyn), North-Holland Publishing Company/Elsevier, Amsterdam, pp. 346–368.

Basser, L.S. (1962) Hemiplegia of early onset and the faculty of speech with special reference to the effects of hemispherectomy. *Brain*, **85**, 427–460.

Bell, R.D. and Lastimosa, A.C.B. (1980) Metabolic encephalopathies, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 115–164.

Benson, D.F. (1972) Language disturbances of childhood. *Clinical Proceedings Children's Hospital of Washington*, **28**, 93–100.

Bernhardt, M. (1885) Ueber die spastiche cerebralparalyse im kindersatter (hemiplegia spastica infantalis), nebst einem excurse uber: aphasie bei kindern. *Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologic und für Klinische Medecin*, **102**, 26–80.

Bernheim, M. (1956) Thrombophlebitis cerebrales. *Annals of Paediatrics (Basel)*, **187**, 153–160.

Bickerstaff, E.R. (1964) Aetiology of acute hemiplegia in childhood. *British Medical Journal*, **2**, 82–87.

Bickerstaff, E.R. (1972) Cerebrovascular disease in infancy and childhood, in *Handbook of Clinical Neurology: Vascular Diseases of the Nervous System Part II* (eds P.J. Vinken and G.W. Bruyn), North-Holland Publishing Company, Amsterdam, pp. 412–441.

Branco-LeFèvre, A.F. (1950) Contribuicao para o estu do da psicopatologia da afasia en criancas. *Archivos Neuro-Psyquiatrica (San Paulo)*, **8**, 345–393.

Brandt, S. (1962) Causes and pathogenic mechanisms of acute hemiplegia in childhood. *Little Club Clinics in Developmental Medicine*, **6**, 7–11.

Broadbent, V.A., Barnes, N.D. and Wheeler, T.K. (1981) Medulloblastoma in childhood: long-term results of treatment. *Cancer*, **48**, 26–30.

Brown, J.K. (1985) Dysarthria in children: neurologic perspective, in *Speech and Language Evaluation in Neurology: Childhood Disorders* (ed. J.K. Darby), Grune & Stratton, New York, pp. 252–273.

Buckingham, H. and Kertesz, A. (1974) A linguistic analysis of fluent aphasia. *Brain and Language*, **1**, 43–61.

Burns, M.S. and Boyle, M. (1984) Aphasia after successful radiation treatment: a report of two cases. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **19**, 107–111.

Cahill, L.M., Murdoch, B.E. and Theodoros, D.G. (2000) Variability in speech outcome following severe childhood traumatic brain injury: a report of three cases. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, **8**, 347–352.

Cahill, L.M., Murdoch, B.E. and Theodoros, D.G. (2002) Perceptual analysis of speech following traumatic brain injury in childhood. *Brain Injury*, **16**, 415–446.

Cahill, L.M., Murdoch, B.E. and Theodoros, D.G. (2003) Perceptual and instrumental analysis of laryngeal function following traumatic brain injury in childhood. *Journal of Head Trauma Rehabilitation*, **18**, 268–283.

Cahill, L.M., Murdoch, B.E. and Theodoros, D.G. (2005) Articulatory function following traumatic brain injury in childhood: a perceptual and instrumental approach. *Brain Injury*, **19**, 41–58.

Campbell, T.F. and Dollaghan, C.A. (1990) Expressive language recovery in severely brain-injured children and adolescents. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **55**, 567–581.

Campbell, T.F. and Heaton, E.M. (1978) An expressive speech program for a child with acquired aphasia: a case study. *Human Communication (Summer)*, **89**, 102.

Carrow-Woolfolk, E. and Lynch, J. (1982) *An Integrative Approach to Language Disorders in Children*, Grune & Stratton, Orlando, FL.

Carter, R.L., Hohenegger, M.K. and Satz, P. (1982) Aphasia and speech organization in children. *Science*, **218**, 797–799.

Chadwick, O. (1985) Psychological sequelae of head injury in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **27**, 72–75.

Chadwick, O., Rutter, M., Brown, G. *et al.* (1981a) A prospective study of children with head injuries:

II cognitive sequelae. *Psychological Medicine*, **11**, 49–61.

Chadwick, O., Rutter, M., Shaffer, D. and Shrout, P.E. (1981b) A prospective study of children with head injuries: IV specific cognitive deficits. *Journal of Clinical Neuropsychology*, **8**, 101–120.

Chapman, S.B. (1995) Discourse as an outcome measure in pediatric head-injured populations, in *Traumatic Brain Injury in Children* (eds S.H. Broman and M.E. Michel), Oxford University Press, New York, pp. 95–116.

Chapman, S.B., Culhane, K.A., Levin, H.S. *et al.* (1992) Narrative discourse after closed head injury in children and adolescents. *Brain and Language*, **43**, 42–65.

Chapman, S.B., Levin, H.S. and Lawyer, S.L. (1999) Communication problems resulting from brain injury in children: special issues of assessment and management, in *Communication Disorders Following Traumatic Brain Injury* (eds S. McDonald, L. Togher and C. Code), Psychology Press, Hove, pp. 235–269.

Chapman, S.B., Levin, H.S., Wanek, A. *et al.* (1998) Discourse after closed head injury in young children: relation of age to outcome. *Brain and Language*, **61**, 420–449.

Collignon, R., Hecaen, H. and Angerlerques, G. (1968) A propos de 12 cas d'aphasie acquis chez l'enfant. *Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica*, **68**, 245–277.

Cooper, J.A. and Ferry, P.C. (1978) Acquired auditory verbal agnosia and seizures in childhood. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **43**, 176–184.

Cornwell, P.L., Murdoch, B.E. and Ward, E.C. (2003) Perceptual evaluation of motor speech following treatment for childhood cerebellar tumour. *Clinical Linguistics and Phonetics*, **17**, 597–615.

Cornwell, P.L., Murdoch, B.E. and Ward, E.C. (2005) Differential motor speech outcomes in children treated for midline cerebellar tumour. *Brain Injury*, **19**, 119–134.

Cornwell, P.L., Murdoch, B.E., Ward, E.C. and Kellie, S. (2004) Acoustic investigation of vocal fold quality following treatment of childhood cerebellar tumour. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, **56**, 93–107.

Cuneo, H.N. and Rand, C.W. (1952) *Brain Tumors of Childhood*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Damico, J. (1985) Clinical discourse analysis: a functional approach to language assessment, in *Communication Skills and Classroom Success* (ed. C.S. Simon), Taylor & Francis, London, pp. 165–203.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969a) Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 246–269.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1969b) Clusters of deviant speech dimensions in dysarthrias. *Journal of Speech and Hearing Research*, **12**, 462–496.

Darley, F.L., Aronson, A.E. and Brown, J.R. (1975) *Motor Speech Disorders*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Davie, J.C. and Cox, W. (1967) Occlusive disease of the carotid artery in children. *Archives of Neurology*, **17**, 313–323.

Delong, G.R. and Adams, R.D. (1975) Clinical aspects of tumours of the posterior fossa in childhood, in *Handbook of Clinical Neurology: Tumours of the Brain and Skull* (eds P.J. Vinken and G.W. Bruyn), North-Holland Publishing Company, Amsterdam, pp. 375–397.

Dennis, M. (1980) Strokes in childhood. 1. Communicative intent, expression and comprehension after left hemisphere arteriopathy in a right-handed nine-year-old, in *Language Development and Aphasia in Children* (ed. R.W. Reiber), Academic Press, New York, pp. 79–103.

Dennis, M. and Barnes, M.A. (1990) Knowing the meaning, getting the point, bridging the gap, and carrying the message: aspects of discourse following closed head injury in childhood and adolescence. *Brain and Language*, **39**, 428–446.

Dennis, M., Jacennik, B. and Barnes, M.A. (1994) The content of narrative discourse in children and adolescents after early-onset hydrocephalus and in normally developing age peers. *Brain and Language*, **46**, 129–165.

Dennis, M. and Lovett, M.W. (1990) Discourse ability in children after brain-damage, in *Discourse Ability and Brain Damage: Theoretical and Empirical Perspectives* (eds Y. Joanette and H.H. Brownell), Springer-Verlag, New York, pp. 199–223.

Deonna, T., Beaumanoir, A., Gaillard, F. and Assal, G. (1977) Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogeneous syndrome. *Neuropadiatrie*, **8**, 263–273.

Deonna, T., Fletcher, P. and Voumard, C. (1982) Temporary regression during language acquisition: a linguistic analysis of a $2\frac{1}{2}$ year old child with epileptic aphasia. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **24**, 156–163.

van Dongen, H.R. and Loonen, M.C.B. (1977) Factors related to prognosis of acquired aphasia in children. *Cortex*, **13**, 131–136.

van Dongen, H.R., Loonen, M.C.B. and van Dongen, K.J. (1985) Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. *Annals of Neurology*, **17**, 306–309.

Duffner, P.K., Cohen, M.E. and Thomas, P.R.M. (1983) Late effects of treatment on the intelligence of children with posterior fossa tumours. *Cancer*, **51**, 233–237.

Duffy, P.E., Portney, B., Mauro, J. and Wehrle, P.E. (1957) Acute infantile hemiplegia secondary to spontaneous carotid thrombosis. *Neurology*, 7, 664–666.

Ewing-Cobbs, L., Brookshire, B., Scott, M.A. and Fletcher, J.M. (1998) Children's narratives following traumatic brain injury: linguistic structure, cohesion and thematic recall. *Brain and Language*, **61**, 395–419.

Ewing-Cobbs, L., Fletcher, J.M., Levin, H.S. and Landry, S.H. (1985) Language disorders after pediatric head injury, in *Speech and Language Evaluation in Neurology: Childhood Disorders* (ed. J.K. Darby), Grune & Stratton, Orlando, FL, pp. 97–112.

Ewing Cobbs, L., Levin, H.S., Eisenberg, H.M. and Fletcher, J.M. (1987) Language functions following closed head injury in children and adolescents. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, **9**, 575–592.

Fletcher, J.M. and Taylor, H. (1984) Neuropsychological approaches to children: towards a developmental neuropsychology. *Journal of Neuropsychology*, **6**, 39–57.

Freud, S. (1897) *Infantile Cerebral Paralysis*, University of Miami Press, Coral Gables, FL.

Gascon, G., Victor, D., Lombroso, C.T. and Goodglass, H. (1973) Language disorder, convulsive disorder and electroencephalographic abnormalities. *Archives of Neurology*, **28**, 156–162.

Gilchrist, E. and Wilkinson, M. (1979) Some factors determining prognosis in young people with severe head injuries. *Archives of Neurology*, **36**, 355–359.

Gjerris, F. (1978) Clinical aspects and long-term prognosis of infratentorial intracranial tumours in infancy and childhood. *Acta Neurologica Scandinavica*, **57**, 31–52.

Gloning, K. and Hift, E. (1970) Aphasie im vorschulalter. *Zeitschrift Nervenheilkunde*, **28**, 20–28.

Goldstein, S.L. and Burgess, J.P. (1958) Spontaneous thrombosis of the internal carotid artery in a seven year old child. *American Journal of Disorders of Childhood*, **95**, 538–540.

Goodglass, H. and Kaplan, E. (1972) *The Assessment of Aphasia and Related Disorders*, Lea and Febiger, Philadelphia.

Guttmann, E. (1942) Aphasia in children. *Brain*, **65**, 205–219.

Hecaen, H. (1976) Acquired aphasia in children and the ontogenesis of hemispheric functional specialization. *Brain and Language*, **3**, 114–134.

Hecaen, H. (1983) Acquired aphasia in children: revisited. *Neuropsychologia*, **21**, 581–587.

Hodges, S. and Smith, R.W. (1983) Intracranial calcification and childhood medulloblastoma. *Archives of Disease in Childhood*, **58**, 663–664.

Horton, S.K., Murdoch, B.E., Theodoros, D.G. and Thompson, E.C. (1997) Motor speech impairment in a case of childhood basilar artery stroke: treatment directions derived from physiological and perceptual assessment. *Pediatric Rehabilitation*, **1**, 163–177.

Hudson, L.J. and Murdoch, B.E. (1992a) Chronic language deficits in children treated for posterior fossa tumour. *Aphasiology*, **6**, 135–150.

Hudson, L.J. and Murdoch, B.E. (1992b) Language recovery following surgery and CNS prophylaxis for the treatment of childhood medulloblastoma: a prospective study of three cases. *Aphasiology*, **6**, 17–28.

Hudson, L.J., Murdoch, B.E. and Ozanne, A.E. (1989) Posterior fossa tumours in childhood: associated speech and language disorders post surgery. *Aphasiology*, **3**, 1–18.

Jordan, F.M., Cannon, A. and Murdoch, B.E. (1992) Language abilities of mildly closed head injured children 10 post-injury. *Brain Injury*, **6**, 39–44.

Jordan, F.M., Cremona-Meteyard, S. and King, A. (1996) High-level linguistic disturbances subsequent to childhood closed head injury. *Brain Injury*, **10**, 729–738.

Jordan, F.M. and Murdoch, B.E. (1990a) Linguistic status following closed head injury: a follow-up study. *Brain Injury*, **4**, 147–154.

Jordan, F.M. and Murdoch, B.E. (1990b) A comparison of the conversational skills of closed head injured children and normal children. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **18**, 69–82.

Jordan, F.M. and Murdoch, B.E. (1993) A prospective study of the linguistic skills of children with closed head injuries. *Aphasiology*, 7, 503–512.

Jordan, F.M. and Murdoch, B.E. (1994) Severe closed head injury in childhood: linguistic outcomes into adulthood. *Brain Injury*, **8**, 501–508.

Jordan, F.M., Murdoch, B.E. and Buttsworth, D.L. (1991) Closed head injured children's performance on narrative tasks. *Journal of Speech and Hearing Research*, **34**, 572–582.

Jordan, F.M., Ozanne, A.E. and Murdoch, B.E. (1988) Long-term speech and language disorders subsequent to closed head injury in children. *Brain Injury*, **2**, 179–185.

Jordan, F.M., Ozanne, A.E. and Murdoch, B.E. (1990) Performance of closed head injured children on a naming task. *Brain Injury*, **4**, 27–32.

Landau, W.M. and Kleffner, F.R. (1957) Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, **10**, 915–921.

Lange-Cosack, H. and Tepfner, G. (1973) *Das Hirntrauma im Kinder und Jugendalter*, Springer-Verlag, Berlin.

Lenneberg, E. (1967) *Biological Foundations of Language*, John Wiley & Sons, Inc., New York.

Levin, H.S., Benton, A.L. and Grossman, R.G. (1982) *Neurobehavioural Consequences of Closed Head Injury*, Oxford University Press, New York.

Levin, H.S. and Eisenberg, G.M. (1979a) Neuropsychological impairment after closed head injury in children and adolescents. *Journal of Pediatric Psychology*, **4**, 389–402.

Levin, H.S. and Eisenberg, G.M. (1979b) Neuropsychological outcome of closed head injury in children and adolescents. *Child's Brain*, **5**, 281–292.

Liles, B.Z., Coelho, C.A., Duffy, R.J. and Zalagens, M.R. (1989) Effects of elicitation procedures on the narratives of normal and closed head injured adults. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, **54**, 356–366.

Ludlow, C. (1980) Children's language disorders: recent research advances. *Annals of Neurology*, **7**, 497–507.

Mantovani, J.F. and Landau, W.M. (1980) Acquired aphasia with convulsive disorder: course and prognosis. *Neurology*, **30**, 524–529.

Matson, D.D. (1956) Cerebellar astrocytoma in childhood. *Pediatrics*, **18**, 150–158.

Matson, D.D. (1969) *Neurosurgery of Infancy and Childhood*, Charles C. Thomas, Springfield, IL.

Maurer, D. and Lewis, T.L. (1998) Overt orienting toward peripheral stimuli: normal development and underlying mechanisms, in *Cognitive Neuroscience of Attention: A Developmental Perspective* (ed. J.E. Richards), Lawrence Erlbaum, Hillsdale, NJ, pp. 51–102.

McDonald, S. (1992) Communication disorders following closed head injury: new approaches to assessment and rehabilitation. *Brain Injury*, **6**, 283–292.

McDonald, S. (1993) Pragmatic language skills after closed head injury: ability to meet the informational needs of the listener. *Brain and Language*, **44**, 28–46.

McKinney, W. and McGreal, D.A. (1974) An aphasic syndrome in children. *Canadian Medical Association Journal*, **110**, 637–639.

Meadows, A.T., Massari, D.J., Fergusson, J. *et al.* (1981) Decline in IQ scores and cognitive dysfunction in children with acute lymphocytic leukaemia treated with cranial irradiation. *Lancet*, **2**, 1015–1018.

Mentis, M. and Prutting, C.A. (1987) Cohesion in the discourse of normal and head injured adults. *Journal of Speech and Hearing Research*, **30**, 88–98.

Miller, B.F. and Keane, C.B. (1978) *Encyclopedia and Dictionary of Medicine, Nursing and Allied Health*, W.B. Saunders, Philadelphia.

Miller, J.F., Campbell, T.F., Chapman, R.S. and Weismer, S.E. (1984) Language behaviour in acquired aphasia, in *Language Disorders in Children* (ed. A. Holland), College Hill Press, Baltimore, pp. 63–71.

Moosy, J. (1959) Development of cerebral arteriosclerosis in various age groups. *Neurology*, **9**, 569–574.

Msall, M., Shapiro, B., Balfour, P.B. *et al.* (1986) Acquired epileptic aphasia: diagnostic aspects of progressive language loss in preschool children. *Neurology*, **25**, 248–251.

Murdoch, B.E. and Horton, S.K. (1998) Acquired and developmental dysarthria in childhood, in *Dysarthria: A Physiological Approach to Assessment and Treatment* (ed. B.E. Murdoch), Stanley Thornes, Cheltenham, pp. 373–427.

Murdoch, B.E. and Hudson-Tennent, L.J. (1994a) Speech disorders in children treated for posterior fossa tumours: ataxic and developmental features. *European Journal of Disorders of Communication*, **29**, 379–397.

Murdoch, B.E. and Hudson-Tennent, L.J. (1994b) Differential language outcomes in children treated for posterior fossa tumours. *Aphasiology*, **8**, 507–534.

Murdoch, B.E., Pitt, G., Theodoros, D.G. and Ward, E.C. (1999) Real-time visual biofeedback in the treatment of speech breathing disorders following childhood traumatic brain injury: a report of one case. *Pediatric Rehabilitation*, **3**, 5–20.

Neville, H.J. and Bavelier, D. (2000) Specificity and plasticity in neurocognitive development in humans, in *The New Cognitive Neurosciences* (ed. M.S. Gazzaniga), MIT Press, Cambridge, MA, pp. 83–98.

Norman, R.M. (1962) Neuropathological findings in acute hemiplegia in childhood. *Little Clubs Clinics in Developmental Medicine*, **6**, 37–48.

Oelschlaeger, M.L. and Scarborough, J. (1976) Traumatic aphasia in children: a case study. *Journal of Communication Disorders*, **9**, 281–288.

Olley, L. (1989) Oral narrative performance of normal and language impaired school aged children. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, **17**, 43–65.

Penfield, W. (1965) Conditioning the uncommitted language cortex for language learning. *Brain*, **88**, 787–798.

Poetzl, T. (1926) Ueber sensorische aphasia in kindersalter. *Nasen-Ohrenklin*, **14**, 109–118.

Rankin, J.M., Aram, D.M. and Horwitz, S.J. (1981) Language ability in right and left hemiplegic children. *Brain and Language*, **14**, 292–306.

Rapin, I., Mattis, S., Rowan, J.A. and Golden, G.G. (1977) Verbal auditory agnosia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **119**, 192–207.

Rekate, H.L., Grubb, R.L., Aram, D.M. *et al.* (1985) Muteness of cerebellar origin. *Archives of Neurology*, **42**, 697–798.

Salam-Adams, M. and Adams, R.D. (1988) Cerebrovascular disease by age group, in *Handbook of Clinical Neurology: Vascular Diseases Part 1* (eds P.J. Vinken, G.W. Bruyn and H.L. Klawans), Elsevier Science Publishers, Amsterdam, pp. 197–221.

Sato, S. and Dreifuss, F.E. (1973) Electroencephalographic findings in a patient with developmental expressive aphasia. *Neurology*, **23**, 181–185.

Satz, P. and Bullard-Bates, C. (1981) Acquired aphasia in children, in *Acquired Aphasia* (ed. M.T. Sarno), Academic Press, New York, pp. 75–93.

Segall, H.D., Batnitzky, S., Zee, S. *et al.* (1985) Computed tomography in the diagnosis of intracarotid neoplasms in children. *Cancer*, **56**, 1748–1755.

Shoumaker, R., Bennett, D., Bray, P. and Curless, R. (1974) Clinical and EEG manifestations of an unusual aphasic syndrome in children. *Neurology*, **24**, 10–16.

Slater, E.J. and Bassett, S.S. (1988) Adolescents with closed head injuries. *American Journal of Diseases of Children*, **142**, 1048–1051.

Spreen, O. and Benton, A.L. (1969) *Neurosensory Centre Comprehensive Examination for Aphasia*, University of Victoria, Victoria, BC.

Stierwalt, J., Robin, D., Solomon, N. *et al.* (1996) Tongue strength and endurance: relation to speaking ability of children and adolescents following traumatic brain injury, in *Disorders of Motor Speech: Assessment, Treatment and Clinical Characteristics* (eds D. Robin, K. Yorkston and D. Beukelman), Paul H. Brooks, Baltimore, pp. 241–256.

Strumpell, A. (1884) Über die acute encephalitis die kinder. *Deutsch Medicine*, 57, 212–215.

Teuber, H.L. (1975) Recovery of function after brain injury in man, in *Outcome of Severe Damage of the Central Nervous System* (eds R. Porter and D.W. Fitzsimons), CIBA Foundation symposium No. 34, Elsevier/Excerpta Medica, Amsterdam, pp. 146–163.

Tindall, R.S.A. (1980) Cerebrovascular disease, in *Neurology*, vol. 5 (ed. R.N. Rosenberg), Grune & Stratton, New York, pp. 41–77.

Van de Sandt-Koenderman, W.M.E., Smit, I.A.C., van Dongen, H.R. and van Hest, J.B.C. (1984) A case of acquired aphasia and convulsive disorder: some linguistic aspects of recovery and breakdown. *Brain and Language*, **21**, 174–183.

Van Harskamp, F., van Dongen, H.R. and Loonen, M.C.B. (1978) Acquired aphasia with convulsive disorders in children: a case study with a seven year follow up. *Brain and Language*, **6**, 141–148.

Van Hout, A., Evrard, P. and Lyon, G. (1985) On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **27**, 231–241.

Van Hout, A. and Lyon, G. (1986) Wernicke's aphasia in a 10 year old boy. *Brain and Language*, **29**, 268–285.

Vargha-Khadem, F., Gorman, A.M. and Watters, G.V. (1985) Aphasia and handedness in relation to hemispheric side, age, and injury and severity of cerebral lesion during childhood. *Brain*, **108**, 677–696.

Visch-Brink, E.G. and van de Sandt-Koenderman, M. (1984) The occurrence of paraphasias in the spontaneous speech of children with an acquired aphasia. *Brain and Language*, **23**, 258–271.

Volcan, I., Cole, G.P. and Johnson, K. (1986) A case of muteness of cerebellar origin. *Archives of Neurology*, **43**, 313–314.

Woods, B.T. and Carey, S. (1979) Language deficits after apparent clinical recovery from childhood aphasia. *Annals of Neurology*, **6**, 405–409.

Woods, B.T. and Teuber, H.L. (1978) Changing patterns of childhood aphasia. *Annals of Neurology*, **3**, 273–280.

Worster-Drought, C. (1971) An unusual form of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **13**, 563–571.

Wyllie, W.G. (1948) Acute infantile hemiplegia. *Proceedings of the Royal Society of Medicine*, **41**, 459–466.



# 索引
# (Index)


accessory nerve, *see* cranial nerves
acoustic neuroma, 43
acquired childhood aphasia, 335–55
  aetiology, 344–55
    brain tumours, 351–3
    convulsive disorder, 353–5
    infections, 353
    traumatic brain injury, 346–51
    vascular disorders, 344–6
  clinical features, 335–40
    classic descriptions, 336–8
    contemporary descriptions, 338–40
  recovery, 340–343
    factors influencing, 341–3
acquired childhood dysarthria, 355–63
  aetiology, 355–7
    brain tumour, 356
    cerebrovascular accident, 356–7
    traumatic brain injury, 355–6
  types, 357–63
    ataxic, 362–3
    extrapyramidal, 360–362
    flaccid, 357–9
    mixed, 363
    spastic, 359–60
acquired childhood speech and language disorders, 333–69
acquired epileptic aphasia, *see* acquired childhood aphasia, aetiology
agnosia, 239–40
  auditory, 240
  definition, 239
  finger, 241
  special forms, 240
  tactile, 240
  visual, 239–40
agraphia, 235, 237, 238–9
  aphasic, 239
  apraxic, 238
  constructional, 238
  definition, 235
  pure, 238–9
  with alexia, 237
akinesia, *see* hypokinesia
alexia, 235–8
  agnosic, *see* alexia, without agraphia
  deep, 238
  definition, 235
  frontal, 237–8
  occipital, *see* alexia, without agraphia
  parietal, *see* alexia, with agraphia
  phonemic, see alexia, deep
  pure, *see* alexia, without agraphia
  with agraphia, 237
  without agraphia, 236–7
Alzheimer's disease, *see* dementia
amygdaloid nucleus, 81, 84
amyotrophic lateral sclerosis, 318–23
  dysarthria, 319–23
    acoustic features, 321
    perceptual features, 320–321
    physiological features, 321–3
aneurysm, 33, 43, 249, 251

Anton's disease, 240
aphasia, 39–40, 47–77, 78–117, 194–6
  acoustic, *see* aphasia, sensory (acoustic)
  acoustico-mnestic, 69
  acquired, childhood, *see* acquired childhood aphasia
  afferent motor, 68
  anomic, 66
  apraxic, *see* aphasia, afferent motor
  auditory, *see* pure word deafness
  Broca's, 57–8
  central, 56–7
  classification, 54–7, 57–69
    Bostonian system, 56–7, 57–66
    Lurian system, 57, 66–9
  conduction, 60–62
  definition, 39–40
  dynamic, *see* aphasia, frontal
  efferent motor, 67
  expressive, 55
  fluent, 55–6
  frontal, 67
  global, 62–3
  history, 47–54
  isolation, 65–6
  kinetic, *see* aphasia, efferent motor
  lesion localization, 69–74
    computerized tomography, 70–71, 73
    functional magnetic resonance imaging, 74
    magnetic resonance imaging, 71–2, 73
    positron emission tomography, 73–4
    single-photon emission computed tomography, 74
  mixed transcortical, *see* aphasia, isolation
  motor, see aphasia, expressive
  non-fluent, 55–6
  pericentral, 56–7
  pre-motor, 67–8
  receptive, 55
  semantic, 69
  sensory, 55
  sensory (acoustic), 68–9
  subcortical, 66, 78–117
    striatocapsular, 92–7
    thalamic, 89–92
  transcortical motor, 63–4
  transcortical sensory, 64–5
  Wernicke's, 58–60
aphasic agraphia, *see* agraphia
aphemia, 234
apraxia, 39–40, 226–35
  buccofacial, *see* apraxia, oral
  constructional, 229–30
  definition, 39–40
  dressing, 230
  ideational, 228–9
  ideomotor, 226–8
  limb-kinetic, 229
  oral, 227
  verbal, *see* apraxia of speech
apraxia of speech, 39–40, 230–235
  clinical characteristics, 231–3
  differential diagnosis, 233–5
    relationship to aphasia, 234–5
    relationahip to dysarthria, 235
  neuropathology, 233
apraxic agraphia, *see* agraphia, apraxic
aqueduct of Sylvius, *see* cerebral aqueduct
arachnoid, *see* meninges
archicerebellum, 304
ataxic dysarthria, *see* dysarthria
atherosclerosis, 41
athetosis, 291–2, 362
auditory agnosia, *see* agnosia
autonomic nervous system, 27–9
axial herniation, 127

ballism, 291
basal ganglia, 8, 81–5
Bell's palsy, 256; *see also* idiopathic facial paralysis
Binswanger's disease, *see* diseases of the cerebral white matter
blood-brain barrier, 37
blood supply to brain, 32–7
  arterial supply, 32–6
  venous supply, 36–7
brachium conjunctivum, 306
brachium pontis, 305
brain, 6–24
brainstem, 15–23
brain tumours, 351–3, 356; *see also* neoplasms
Broca's aphasia, *see* aphasia
Broca's area, *see* speech and language centres
Brodmann number system, 8
bulbar palsy, 251

caudate nucleus, 81, 82, 83, 84
central lobe, 9–14
central nervous system, 2, 6–25
centrum semiovale, 258
cerebellar abscess, 315
cerebellar agenesis, 315
cerebellar nuclei, *see* deep nuclei
cerebellar peduncles, 305–6
cerebellar tumours, 315
cerebellum, 23–4, 89, 97–8, 303–16
  afferent and efferent connections, 306–11
  clinical signs of damage, 313–14
  diseases, 314–16
  language disorders, 97–8
  neuroanatomy, 89, 303–11
  role in voluntary motor activities, 311–13
cerebral aqueduct, 10, 17, 29, 30
cerebral cortex, 8
cerebral embolism, *see* cerebrovascular disorders, embolic stroke
cerebral thrombosis, *see* cerebrovascular disorders, thrombotic stroke

cerebrospinal fluid, 31–2
cerebrovascular disorders, 40–3, 344–6, 356–7
  embolic stroke, 41–2
  haemorrhagic stroke, 42–3
  ischaemic stroke, 41–2
  thrombotic stroke, 41
  transient ischaemic attack, 41
cerebrum, 7–15
chorda tympani, 248
chorea, 288–91, 361–2
circle of Willis, 33–4
claustrum, 81, 82, 83, 84
commissurotomy, 163–5
computerized tomography, *see* aphasia, lesion localization
conduction aphasia, *see* aphasia
constructional agraphia, *see* agraphia
constructional apraxia, *see* apraxia
contra-coup lesions, 125
contusions, 125–6
corpora quadrigemina, 17
corpus callosum, 9, 10
corpus striatum, 83
corticobulbar tracts, 259–60
corticomesencephalic tracts, 259
corticospinal tracts, 258–9
cranial nerves, 26, 27, 246–51, 253–6
  accessory, 250
  facial, 248–9
  glossopharyngeal, 249
  hypoglossal, 250–251
  trigeminal, 246–8
  vagus, 249–50

deep alexia, *see* alexia
deep nuclei, 305
degenerative neurological disorders, 44–5
degenerative subcortical syndromes, 108–11
dementia, 44–5, 176–201
  Alzheimer's disease, 44, 177–82
    characteristics, 179–180
    differential diagnosis, 182
    language disorders, 187–93
    medical treatment, 182
    pathological changes, 180–182
  extrapyramidal syndromes, 185–6
  Korsakoff's syndrome, 186–7
  language disorders, 193–4
  language disorders versus aphasia, 194–6
  Lewy bodies, 182–3
  multi-infarct, 185
  Pick's disease, 183–4
  types, 177–87
  vascular, 184–5
demyelinating disorders, *see* diseases of the cerebral white matter
dentate nucleus, *see* deep nuclei
dichotic listening test, 166–7
diencephalon, 15
diffuse axonal injury, 124–5
diseases of the cerebral white matter, 45, 202–25
  Binswanger's disease, 217–19
    language disorders, 217–19
  multiple sclerosis, 45, 203–17, 315, 323–6
    aetiology, 205–7
    clinical signs and symptoms, 207–8
    diagnosis, 208
    dysarthria, 323–6
    epidemiology, 205–7
    language disorders, 203–17
    medical treatment, 208–9
    neuropathophysiology, 204–5
  progressive multifocal leukoencephalopathy, 218–19
    language disorders, 218–19
disseminated sclerosis, *see* diseases of the cerebral white matter, multiple sclerosis
dressing apraxia, *see* apraxia
dura mater, *see* meninges
dynamic aphasia, *see* aphasia
dysarthria, 39–40, 140–146, 244–332, 355–63
  ataxic, 303–18, 362–3
    articulatory and prosodic function, 317–18
    childhood, 362–3
    clinical characteristics, 316–18
    laryngeal function, 317
    respiratory function, 316
    velopharyngeal function, 317
  childhood, *see* acquired childhood dysarthria
  definition, 39–40
  flaccid, 245–57, 357–9
    clinical characteristics, 251
    neurological disorders, 251–2
    multiple cranial nerve lesions, 256, 359
    phrenic and intercostal nerve lesions, 251–3
    trigeminal, facial and hypoglossal nerve lesions, 255–6, 358–9
    vagus nerve lesions, 253–5, 358–9
  hyperkinetic, 285–96, 361–2
    childhood, 361–2
    quick, 285–91
    slow, 291–95
  hypokinetic, 276–85, 360–361
    articulatory function, 283–4
    childhood, 360–361
    clinical characteristics, 279–85
    laryngeal function, 281–3
    prosodic function, 284–5
    respiratory function, 280–281
    velopharyngeal function, 283
  lower motor neurone, *see* dysarthria, flaccid
  mixed, 318–28, 363
  spastic, 257–67, 359–60
    articulatory function, 263–4
    clinical characteristics, 261–7
    laryngeal function, 281–3
    neurological disorders, 260–261

perceptual features, 261–2
physiological and acoustic features, 262–7
respiratory function, 266–7
velopharyngeal function, 264–5
traumatic brain injury, *see* traumatic brain injury, speech disorders
types, 245
upper motor neurone, *see* dysarthria, spastic
dysdiadochokinesia, 314
dyskinesia, 292–4, 362
levodopa-induced, 294
lingual-facial-buccal, 292, 362
tardive, 292–3
dyslexia, *see* alexia
dysmetria, 313, 314
dysphasia, *see* aphasia
dyssynergia, 314
dystonia, 294–5, 362

electroencephalography, 70, 168, 354
emboliform nucleus, *see* deep nuclei
encephalitis, 46, 353
ependymoma, *see* neoplasm
essential voice tremor, 295–6
extradural haematoma, 127–8
extrapyramidal system, 271–2; *see also* upper motor neurone system, neuroanatomy

facial nerve, *see* cranial nerves
falx cerebri, 30
falx cerebelli, 30
fastigial nucleus, *see* deep nuclei
flaccid dysarthria, *see* dysarthria
flocculonodular lobe, 304
foramen of Luschka, 31
foramen of Magendie, 31
foramen of Monro, 31
Folville's syndrome, *see* lateral pontine syndrome
Friedreich's ataxia, 315
frontal alexia, *see* alexia
frontal eye field, 13
frontal lobe, 9–14
frontal temporal dementia, *see* dementia, Pick's disease
functional magnetic resonance imaging, *see* aphasia, lesion localization

Gerstmann syndrome, 241
Gilles de la Tourette's syndrome, *see* tics
glioma, *see* neoplasm
global aphasia, *see* aphasia
globose nucleus, *see* deep nuclei
globus pallidus, 81–4
glossopharyngeal nerve, *see* cranial nerves

haemorrhagic stroke, *see* cerebrovascular disorders
head injury, *see* traumatic brain injury
hemiballismus, *see* ballism
hemispherectomy, 162–3
hepatolenticular degeneration, *see* Wilson's disease
herpes simplex encephalitis, 353
Huntington's disease, 45, 110–111, 289–91
language disorders, 110–111
speech disorder, 290–291
hydrocephalus, 32
hyperkinetic dysarthria, *see* dysarthria
hyperkinetic movement disorders, 272–4, 274–6, 286
model, 274–6
types, 286
hypoglossal nerves, *see* cranial nerves
hypokinesia, 271
hypokinetic dysarthria, *see* dysarthria
hypokinetic movement disorders, 272–4
model, 274
hypothalamus, 16–17

idiopathic childhood hemiplegia, 344–5
idiopathic facial paralysis, 252, 255
infectious disorders, 45–6, 353
innervations of the speech mechanism, 246–51
insula, *see* central lobe
intention tremor, 313
internal capsule, 81, 82, 83, 85, 86
intracarotid amobarbital injection, *see* Wada test
intracerebral haemorrhage, 128
intracranial tumours, *see* neoplasm
ischaemic stroke, *see* cerebrovascular disorders
island of Reil, *see* central lobe

kinetic aphasia, *see* aphasia
Korsakoff's syndrome, *see* dementia

laceration, 125–6
Landau-Kleffner syndrome, *see* acquired childhood aphasia, aetiology, convulsive disorder
language lateralization, 153–4, 162–3
lateral medullary syndrome, 252, 254
lateral pontine syndrome, 252
lenticular nucleus, 81–4
lentiform nucleus, *see* lenticular nucleus
leptomeninges, *see* meninges
levodopa-induced dyskinesia, *see* dyskinesia
limbic lobe, 9–15
limb-kinetic apraxia, *see* apraxia
lingual-facial-buccal dyskinesia, *see* dyskinesia
linguistic-manual timing-sharing paradigm, 168
lower motor neurones, 245–56

magnetic resonance imaging, *see* aphasia, lesion localization
medial medullary syndrome, 252, 254
medulla oblongata, 20–23
medulloblastoma, *see* neoplasm
meninges, 29–31
arachnoid, 31
dura mater, 29–31
leptomeninges, 31
pia mater, 31

meningioma, *see* neoplasm
meningitis, 45–6
midbrain, 17–19
mixed dysarthria, *see* dysarthria
Möbius syndrome, 249, 253, 255
models of language, 48–54
models of subcortical language, 98–107
  lexical decision making model, 102–3
  limitations, 106–7
  response-release semantic feedback model, 101–2
  selective engagement model, 103–6
  subcortical white matter pathways model, 99–101
motor end plate, 5
motor homunculus, 12
motor neurone disease, *see* amyotrophic lateral sclerosis
multi-infarct dementia, *see* dementia
multiple sclerosis, *see* diseases of the cerebral white matter
muscular dystrophy, 251
myasthenia gravis, 256–7
myoclonus, 285–7, 361

neocerebellum, 304, 305
neoplasm, 43–4, 253
  extracerebral tumours, 43–4
    adenomas, 43
    meningiomas, 43, 44
    neurofibromas, 43
    osteomas, 43
  intracerebral tumours, 43–4
    ependymomas, 43
    gliomas, 43
    medulloblastomas, 43
    posterior fossa tumours, 44
nerves, 25–9, 246–51
  cranial, *see* cranial nerves
  recurrent laryngeal, 254, 255
  spinal, 26–7
  superior laryngeal, 254, 255
nerve supply to speech mechanism, 246–51
nervus intermedius, 248
neuroeffector junctions, 4–5
neurofibroma, *see* neoplasm
neuroimaging techniques, 70–74
  functional, 72–4
  structural, 70–72
neurone, 2–3
nucleus ambiguus, 22, 249, 250
nucleus basalis of Meynert, 181

occipital alexia, *see* alexia, without agraphia
occipital lobe, 9–14
organic voice tremor, *see* essential voice tremor
otorrhea, 129

parasympathetic nervous system, 28
parietal alexia, *see* alexia, with agraphia
parietal lobe, 9–14
Parkinson's disease, 45, 109–110, 277–9; *see also* dysarthria, hypokinetic
  language disorders, 109–110
peripheral nervous system, 2, 25–9
phonemic alexia, *see* alexia, deep
phrenology, 48–9
pia mater, *see* meninges
Pick' disease, *see* dementia
poliomyelitis, 253
polyneuritis, 252
pons, 19–20
positron emission tomography, *see* aphasia, lesion localization
post-traumatic epilepsy, 129
post-traumatic vertigo, 129
pre-motor area, 13
primary motor area, 11-12
progressive bulbar palsy, 253
progressive multifocal leukoencephalopathy, *see* diseases of the cerebral white matter
progressive supranuclear palsy, 279
prosopagnosia, 240
pseudobulbar palsy, 260–261
pure agraphia, *see* agraphia
pure alexia, *see* alexia
pure word deafness, 60
putamen, 81, 82, 83
pyramidal system, *see* upper motor neurone system, anatomy
pyramids, 20, 21, 23, 24

radioisotope brain scanning, 70
recurrent laryngeal nerve, *see* nerves
red nucleus, 17, 18
regional cortical blood flow, 168
restiform body, *see* deep nuclei
reticular formation, 23
rhinorrhea, 129
right cerebral hemisphere, 153–75
  anatomical differences to left hemisphere, 165–6
  commissurotomy, *see* commissurotomy
  language lateralization, 153–4, 162–3
  linguistic functions, 154–61, 162–5
    experimental approaches, 154
    hemispherectomy, *see* hemispherectomy
    normal subjects, 155
  neuropsychological sequelae, 161–2
  role in recovery from aphasia, 166–9

secondary motor area, 13
secondary speech area, *see* supplementary motor area
sensory homunculus, 13–14
single-photon emission computed tomography, *see* aphasia, lesion localization
skull fractures, 128–9
spastic dysarthria, *see* dysarthria
spastic hemiplegia, 261

speech and language centres, 13–14, 38–9, 50–51
  Broca's area, 13, 38–9, 50–51
  Wernicke's area, 14, 38–9
spinal cord, 24–5
spinal nerves, *see* nerves
striatocapsular aphasia, *see* aphasia, subcortical
striatocapsular region, 81–5, 87–9
  blood supply, 87–9
  neuroanatomy, 81–5
stroke, *see* cerebrovascular disorders
subarachnoid haemorrhage, 128
subcortical dementia, *see* dementia, extrapyramidal syndromes
subcortical structures, 80–81, 98–111
  language role, 80–81, 98–111; *see also* models of subcortical language
  neuroanatomy, 81–9
subcortical word deafness, *see* pure word deafness
subdural haematoma, 128
substantia nigra, 17, 19
superior laryngeal nerve, *see* nerves
supplementary motor area, 13
Sydenham's chorea, 288–9
sympathetic nervous system, 28–9
synapse, 4
syringobulbia, 253

tactile agnosia, *see* agnosia
tardive dyskinesia, *see* dyskinesia
temporal lobe, 9–14
tentorial hiatus, 30
tentorium cerebelli, 30
thalamic aphasia, *see* aphasia, subcortical
thalamus, 15–16, 85–9, 91–2
  blood supply, 87–9
  language role, 91–2
  neuroanatomy, 85–7
tics, 287–8, 361
tonsilar herniation, 127
toxic disorders, 45
transcortical motor aphasia, *see* aphasia
transcortical sensory aphasia, *see* aphasia
transient ischaemic attacks, *see* cerebrovascular disorders
transtentorial herniation, 30, 126–7
traumatic brain injury, 44, 118–52, 346–51, 355–6
  biomechanics, 121–3
  childhood aphasia, *see* acquired childhood aphasia, aetiology
  childhood dysarthria, *see* acquired childhood dysarthria, aetiology
  classification, 119–20
  epidemiology, 120–121
  language disorders, 130–140
    early history, 130–131
    nature, 134–8
    recovery, 138–40
    terminology, 131–4
  medical management, 129–30
  neuropathophysiology, 123–9
    other complications, 128–9
    primary effects, 123–6
    secondary effects, 126–8
  speech disorders, 140–146
    acoustic features, 143–4
    perceptual features, 142–3
    physiological features, 144–6
trigeminal nerve, *see* cranial nerves
Tourette's disorder, *see* tics
tumours, *see* neoplasm

upper motor neurone lesions, 257
  neurological disorders, 260–261
upper motor neurone system, 257–61
  neuroanatomy, 257–60
    extrapyramidal system, 257–8
    pyramidal system, 258–60

vagus nerve, *see* cranial nerves
ventricular system, 29–30
verbal apraxia, *see* apraxia
visual agnosia, *see* agnosia
visual half-field tachistoscopy, 167

Wada test, 167–8
Wallenberg's syndrome, *see* lateral medullary syndrome
Wernicke, Carl, 50–51, 78
Wernicke-Geschwind model, 52–53
Wernicke-Lichtheim model, 51–52, 78–79
Wernicke's area, *see* speech and language centres
Wernicke's encephalopathy, *see* dementia, Korsakoff's syndrome
Wilson's disease, 326–8
  dysarthria, 328

[General Information]
书名=后天性言语和语言障碍　从神经解剖与功能性神经学观点分析= Acquired speech and language disorders a neuroanatomical and functional neurological approach
SS号=13736725