

Kluver-Bucy 综合征

王丽英, 李菁

[摘要] Kluver-Bucy 综合征是一种较罕见的神经精神障碍引起的综合征,其特征为视觉失认、口部探索、饮食习惯改变、对视觉刺激过度注意、平静淡漠、性欲增强等,此外还有一些表现如失语、遗忘、痴呆和癫痫可能是人类所特有的。Kluver-Bucy 综合征常由双侧颞叶病变引起。

[关键词] Kluver-Bucy 综合征;视觉失认;癫痫;神经行为障碍;综述

Kluver-Bucy Syndrome (review) WANG Li-ying, LI Jing. The Department of Neurology, Beijing Shijitan Hospital, Beijing 100038, China

Abstract: Kluver-Bucy syndrome (KBS) is a rare neuropsychiatric disorder. The characteristics of KBS include visual agnosia, hyperorality, changes in dietary habits, hypermetamorphosis, placidity, hypersexuality, and etc. However, some features like aphasia, amnesia, dementia and seizure are probably exclusive to humans. KBS is usually associated with lesions of the bilateral temporal lobe.

Key words: Kluver-Bucy syndrome; visual agnosia; seizure; neuropsychiatric disorder; review

[中图分类号] R742.8 [文献标识码] A [文章编号] 1006-9771(2006)12-1076-02

[本文著录格式] 王丽英,李菁. Kluver-Bucy 综合征[J]. 中国康复理论与实践, 2006, 12(12): 1076-1077.

Kluver-Bucy 综合征(Kluver-Bucy syndrome, KBS)即克-布二氏综合征是一种较罕见的神经精神障碍引起的综合征。1939年,神经病理学家 Kluver 与 Bucy 通过制作的动物模型观察切除双侧颞叶的猴子的精神行为改变,描述了双颞叶缺损动物出现的一组症状^[1],包括:心理性盲目、强迫用嘴接触所有物质的倾向、对看到的东西进行触摸的强烈冲动、失去正常的愤怒和恐惧反应、性欲增强等。

1955年, Trezian 和 Dalleve 报道了有相似症状的病例,1例19岁男性患者,为治疗癫痫行双侧颞叶切除术,切除部位和用猴子做的实验所切除的解剖部位相似。术后,患者除未出现强迫用嘴接触物品的症状外,上述其他症状均出现。1975年, Marlowe 等首次报道了人 KBS,是1例患有单纯疱疹病毒性脑炎的20岁男性患者^[2]。此后,陆续有人 KBS 的报道。

1 KBS 的临床表现

KBS 有以下6个主要表现^[3-5]:

1.1 视觉失认 即心理性盲目,常表现为视力正常但不能区别家人、朋友和陌生人,常认错人,如将护士认作送牛奶的,也不能区别物品。Kluver 和 Bucy 在猴子的实验中还发现了听觉失认,一些人 KBS 病例中也有类似表现,但常见于失语的 KBS 患者。

1.2 口部探索 可能和视觉失认有关,因不能辨别食用和非食用物品,故用嘴舔、咬、咀嚼或用唇碰触。人类是用手将物品放在嘴里,而猴子是直接用手接触。

1.3 饮食习惯改变 主要表现为易饥饿和贪食,不停地咀嚼和吞咽食物,导致体重增加;也可以吃非食物,如卫生纸、洗衣粉、树叶、眼镜、结婚戒指、鞋等,所有能接触到的均放进嘴里,有些患者甚至吃粪便;而一些素食者可以吃大量的肉。

1.4 对视觉刺激过度注意 对视觉刺激表现出强烈的反应,而且随着环境改变,只要看到的东西就抓、抱或移动。

1.5 平静淡漠 在猴子的实验中观察到,猴子失去正常的愤怒与恐惧反应,而在人类则表现为平静温顺、反应迟钝、情感淡漠,有人称之为如宠物般温顺而缺乏攻击行为。

1.6 性欲亢进或性行为改变 性欲亢进或性行为改变的发生无任何原因。在人类,真正的性交不常见,而性行为改变更常

见,常表现为猥亵,企图抚摸异性,在公共场所暴露身体或手淫。有些患者对配偶的性要求无兴趣,而对其他异性主动提出性要求。Ghika 等报道的1例70岁女性 KBS 患者,说下流话,要求男性和其拥抱,并在陌生人面前裸露身体,编造以前不正当的恋爱关系^[5]。另1例19岁男性 KBS 患者,向其弟述说情话,企图抚摸母亲的乳房^[6]。

诊断 KBS 必须具备上述至少3种表现^[4]。由于人类大脑的进化,人 KBS 的表现更加复杂,有些表现如严重遗忘症、痴呆、失语、癫痫是人类所特有而猴子没有的,其中失语和遗忘较常见。失语常常表现为命名性失语或感觉性失语,即语言是流利的,但所说的话语无条理、重复、错语、不容易被理解,真正的言语不流利或缄默不语很少见。个别人 KBS 患者还可出现一些稀奇古怪的手势或模仿动作、幻想,本来不整洁的变得非常整洁和仔细。KBS 同时伴有痴呆者常见于皮克病(Pick disease)、阿尔茨海默病(Alzheimer disease)、肾上腺脑白质营养不良等。由于 KBS 常出现于皮克病的早期和阿尔茨海默病的晚期,时间上的不同可以鉴别这两种临床表现非常相似的疾病^[4]。

人 KBS 最早是在有双侧颞叶病变的成人中发现。后来在儿童患者中也陆续被发现。Pradhan 等报道了7例年龄2.5~6岁青春期前的儿童患者,均为急性单纯疱疹病毒性脑炎,在意识和活动恢复阶段出现 KBS,但某些表现有别于成人^[7]。所有这些患儿均有口部探索、性行为改变、情感变化及饮食习惯改变等,而视觉失认和对视觉刺激过度注意只在少数患儿中出现。口部探索在成人中表现为用嘴接触检查所有东西,在儿童则表现为强烈地用嘴叼起和放下东西的冲动,而后放进嘴里立即咀嚼。性行为改变在成人表现为无原因的性欲增强并企图越轨或裸露身体等,在儿童表现为频繁抚摸和握持外生殖器,俯卧在床上摩擦外生殖器和骨盆节律性推挤动作,持续几秒,一天发作几次。患儿的这些表现可能和其年龄小、无性方面的知识有关,也可能是人类最原始的反射活动。情感改变使儿童患者尽管能认识父母和其他亲属,但对他们无亲近感,不听话,对责备无反应,有时变得易怒,有时又兴高采烈。儿童的性行为和情感的变化程度往往超过成人。另外,儿童患者还表现出脾气暴躁、学习困难等。

据报道,伴有 KBS 的人类疾病有:单纯疱疹病毒性脑炎、脑外伤、皮克病、肾上腺脑白质营养不良、Reye 综合征、小脑幕裂孔疝和颞叶癫痫^[6,8-12]、氨甲蝶呤性白质脑病^[13]、杏仁核毁损术

作者单位:北京世纪坛医院神经内科,北京市100038。作者简介:王丽英(1966-),女,山西大同市人,主治医师,主要研究方向:癫痫及脑电图。

和双侧颞叶梗死^[4]等,此外还有脂质沉积症、亨廷顿病、弓形体病、低血糖、急性间歇性血卟啉病、结核性脑膜炎、志贺菌病、中暑和脑囊虫病^[14]等。

2 KBS 与病变部位的关系

人类特定的口腔、味觉、性行为由颞叶内侧结构支配,而一侧颞叶切除、双侧颞上回、颞中回、颞下回单独切除、部分颞叶或颞枕交界处切除不产生这些表现。因此,KBS 和双颞叶损伤有关,尤其与双颞极、颞叶内侧病变关系最为密切,而部分性 KBS 可能是由于缺乏典型的双侧颞叶损害而引起。1 例单纯疱疹性脑炎引起的 KBS 患者的尸检报告显示,患者双侧颞叶萎缩,且双侧颞叶包括边缘系统可见到囊性及坏死表现;显微镜下见双侧颞叶、钩回、海马、海马旁回、扣带回、杏仁核、岛叶均有坏死灶;头颅 MRI 显示,双侧颞叶、海马萎缩明显^[3]。其他 KBS 患者的尸检报告也发现有广泛病变累及双侧颞叶的前、中、下部,同时累及杏仁核,而且发现颞叶白质区域也有病变。在动物模型中,切除颞下回可引起视觉失认,双侧海马、海马旁回、内嗅区皮质病变引起遗忘^[8,10]。颞叶的病变可能累及到周边结构,口部探索是由于双侧额眶部皮质受损所致。颞叶和其他部位有广泛联系,颞叶受损可能影响到下丘脑而出现贪食、摄食过度、性欲增强等。另外,性行为改变、口部探索、情感平静淡漠及对视觉刺激过度注意与双侧杏仁核病变也有关^[4]。Prather 等发现,有杏仁核病变的患者先出现社交焦虑,以后逐渐发展为抑郁,最后发展为孤独症^[15]。动物实验显示,将 2 周大的猕猴进行选择性杏仁核毁损后,再送回到母猴那里培育,在 6~8 个月大时,有病变的猴子和年龄一致的健康猴子比较,对异常的东西失去畏惧(如面对蛇无任何恐惧),而且,与对照组比较,对群居显示出明显的不适应。

虽然绝大多数研究者认为 KBS 和双颞叶病变有关,但也有少数病例例外。有研究显示,个别左侧颞叶切除的患者癫痫发作后出现短暂性 KBS,且癫痫发作时脑电图监测显示左侧起源的双侧额颞叶尖波发放,推测切除后剩余的一侧颞叶在癫痫发作时引起相当于双侧颞叶功能障碍为基础的短暂性表现^[16]。还有 1 例脑炎后免疫介导性脑炎的患者,头颅 MRI 检查只发现右侧颞叶、岛叶和眶额叶病变及皮质下白质病变,而临床上出现 KBS 表现,推测可能有弥漫性脑病变而在 MRI 上肉眼看不到^[17]。Yoneoka 等报道了 1 例 17 岁男性患者,右侧大脑半球急性硬膜下血肿导致小脑下疝昏迷,行部分颅骨切除减压术并引流,在意识清醒后出现典型的 KBS,术前 CT 和 MRI 显示右侧颞叶及眶额叶,包括双侧额叶直回和中央眶回有病变,而左侧颞叶未受损,推测引起 KBS 的可能机制为一侧颞叶病变(伴同侧额叶的额眶回病变);或由于颅内压增高或小脑幕边缘的双侧大脑后动脉受压而引起双侧颞叶血流低灌注而导致^[18]。然而有 1 例 70 岁右利手女性患者,因少突神经胶质细胞瘤行左前颞叶切除术,术中见肿瘤局限于左侧颞极,无小脑幕裂孔疝和明显出血,头颅 MRI 未显示病变对侧缺血性梗死、肿瘤生长或白质病变,术后出现 KBS^[5],但神经精神检查无胼胝体症状,发生 KBS 的原因不太明确,不知是否伴有早期阿尔茨海默病或皮克病。另外一种可能是,一侧颞叶前部病变也可引起 KBS。曾有报道,病毒性脑炎后双侧颞叶病变不对称,左侧重于右侧的患者可以出现 KBS。但一侧颞叶病变或切除而无癫痫发作出现 KBS 的病例从未见报道。由于上述原因,有些学者提出,对难治性癫痫患者进行手术治疗时,应高度重视颞叶内侧切除可能出现的神经行为异常,如 KBS,因此要限制手术范围,尽量保留更多的杏仁核,将发生 KBS 的机会降到最低。

还有极少数病例,临床出现 KBS,而影像学检查未发现颞叶病变。Varon 等报道了 1 例复杂部分性癫痫持续状态致短暂 KBS 的患者,CT 和 MRI 检查显示无颞叶病变^[6]。有研究者发

现,71% 的颞叶癫痫患者在发作时有性行为改变,发作间期 80% 的患者性欲减退,20% 性欲倒错^[14]。有性欲减退的患者切除一侧颞叶后,也可以出现病态的性欲增强。颞叶癫痫发作时可引起短暂双侧颞叶功能紊乱,双侧颞叶功能障碍引起的征候群与解剖上一侧颞叶切除所引起的病理生理机制相似。因此,推测这例患者可能是由于癫痫发作时引起双侧颞叶功能障碍而导致短暂 KBS。

3 治疗与预后

人 KBS 均和慢性或逐渐进展的神经系统疾病有关,持续的时间长短不等,大多数病例是暂时的或随着疾病的好转及药物治疗,症状减轻或消失,最长的可持续 13 年之久^[4],最短的持续 1~2 h 即缓解^[16]。Kluver 和 Bucy 观察的猴子 KBS 持续了 2 年。虽然出现 KBS 的疾病大多数均预示预后不良,但有些患者随着原发病的好转,KBS 的症状逐渐好转。1 例脑囊虫病 KBS 患者,反复部分性癫痫发作持续 6 个月,经过激素和甘露醇治疗病情好转,行为异常和口部探索、性欲增强症状也逐渐改善,以后门诊随访其癫痫发作和行为异常完全消失^[14]。卡马西平和醋酸亮丙瑞林被发现对一些个体可以减轻 KBS 性行为异常,其他药物如氟哌啶醇、安定类和胆碱能药物对 KBS 引起的行为异常也有效^[14]。

[参考文献]

- [1] Kluver H, Bucy PC. Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys[J]. Arch Neurol Psychiatry, 1939, 42: 979—1000.
- [2] Marlowe WB, Mancall EL, Thomas JJ. Complete Kluver-Bucy syndrome in man[J]. Cortex, 1975, 11: 53—59.
- [3] Ozawa H, Sasaki M, Sugai K, et al. Single-Photon emission CT and MR findings in Kluver-Bucy syndrome after Reye syndrome[J]. AJNR, 1997, 18: 540—542.
- [4] Lilly R, Cummings JL, Benson DF, et al. The human Kluver-Bucy syndrome[J]. Neurology, 1983, 33: 1141—1145.
- [5] Ghika-Schmid F, Assal G, Tribolet N, et al. Kluver-Bucy syndrome after left anterior temporal resection[J]. Neuropsychologia, 1995, 33: 101—113.
- [6] Varon D, Pritchard PB 3rd, Wagner MT, et al. Transient Kluver-Bucy syndrome following complex partial status epilepticus[J]. Epilepsy Behav, 2003, 35(5): 429—431.
- [7] Pradhan S, Singh MN, Pandey N. Kluver-Bucy syndrome in young children[J]. Clin Neurol Neurosurg, 1998, 100(4): 254—258.
- [8] Aygun D, Guven H, Altintop L. Postcontusional Kluver-Bucy syndrome[J]. Am J Emerg Med, 2003, 21(3): 246—247.
- [9] Asensio JA. Kluver-Bucy syndrome as a result of minor head trauma[J]. South Med J, 2003, 96(7): 726.
- [10] Ridley RM, Warner KA, Maclean CJ, et al. Visual agnosia and Kluver-Bucy syndrome in marmosets (Callithrix jacchus) following ablation of inferotemporal cortex, with additional mnemonic effects of immunotoxic lesions of cholinergic projections to medial temporal areas[J]. Brain Res, 2001, 898(1): 136—151.
- [11] Ozmen M, Erdogan A, Duvenci S, et al. Excessive masturbation after epilepsy surgery[J]. Epilepsy Behav, 2004, 5(1): 133—136.
- [12] 贾建军, 卢文甫, 王鲁宁, 等. Pick 病的诊断[J]. 中国医学影像技术, 2001, 17(4): 318—320.
- [13] Antunes NL, Souweidane MM, Lis E. Methotrexate leukoencephalopathy presenting as Kluver-Bucy syndrome and uncinate seizures[J]. Pediatr Neurol, 2002, 26(4): 305—308.
- [14] Jha S, Patel R. Kluver-Bucy syndrome—an experience with six cases[J]. Neurol India, 2004, 52(3): 369—371.
- [15] Prather MD, Lavenex P, Maudlin Jourdain ML, et al. Increased social fear and decreased fear of objects in monkeys with neonatal amygdala lesions[J]. Neuroscience, 2001, 106(4): 653—658.
- [16] Anson JA, Kuhlman DT. Post-ictal Kluver-Bucy syndrome after temporal lobectomy[J]. J Neurosurg Psychiatry, 1993, 56: 311—313.
- [17] Tiege X, Laet C, Mazoin N, et al. Postinfectious immune-mediated encephalitis after pediatric herpes simplex encephalitis[J]. Brain Dev, 2005, 27: 304—307.
- [18] Yoneoka Y, Takeda N, Inoue A, et al. Human Kluver-Bucy syndrome following acute subdural haematoma[J]. Acta Neurochir (Wien), 2004, 146(11): 1267—1270.

(收稿日期: 2006-02-16 修回日期: 2006-06-13)