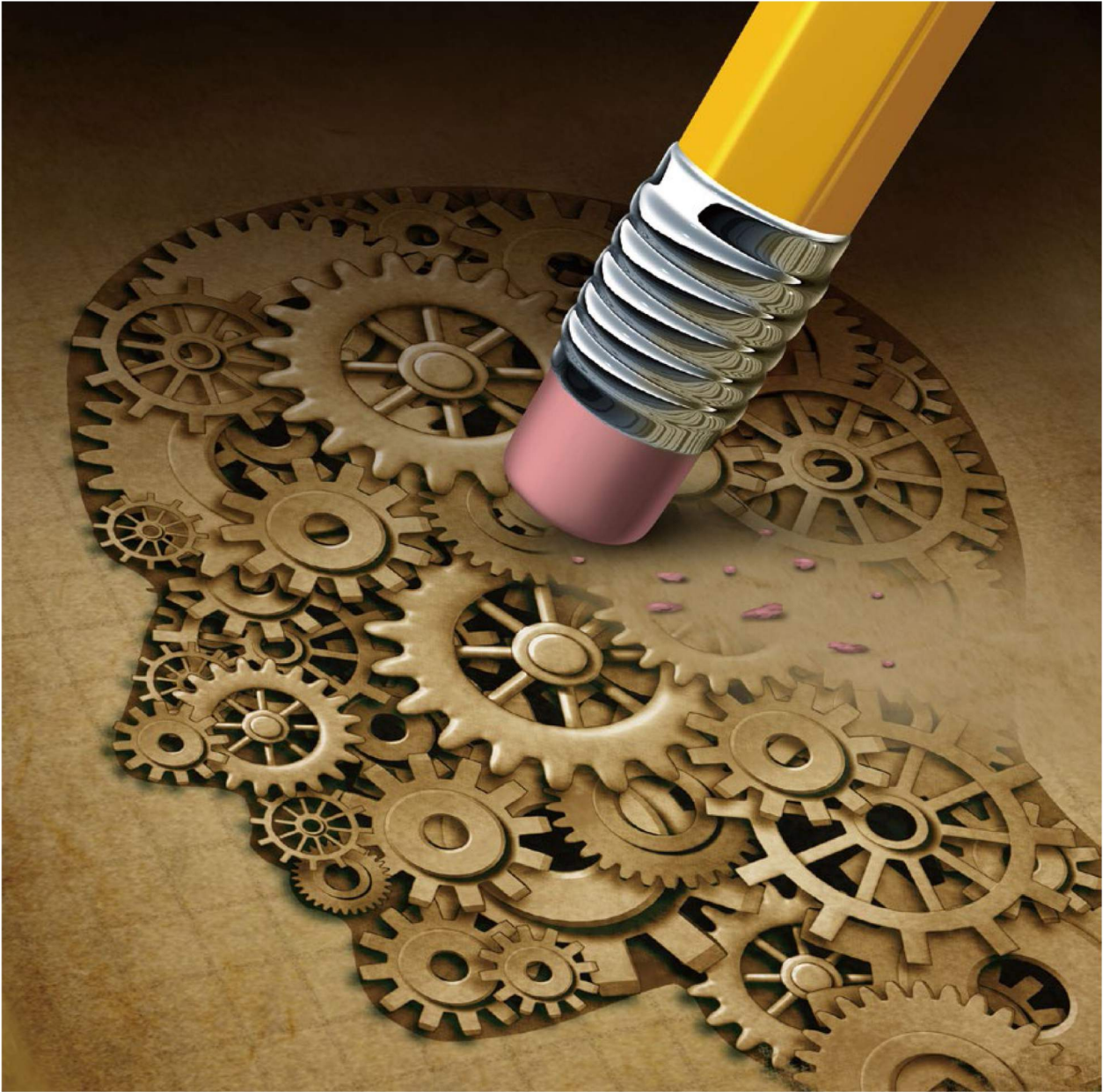




多重系統退化症 (MSA)

非典型巴金森症之一

撰文／沈沛辰

多重系統退化症雖不常見，但會引起動作障礙和自主神經失調等症狀，所以容易跟其他疾病混淆，導致診斷延誤。因此，如果有動作障礙症狀，卻無法確定是巴金森病，便須考慮是否有多重系統退化症的可能性。

| 案例 |

73歲的退休教師張先生，十年前開始出現走路步伐變小的狀況，但是並沒有顫抖症狀。由於病情不夠典型，醫師們對於他是否罹患巴金森病看法分歧，也有醫師認為他屬於「非典型巴金森症」。幸好張先生向來有運動習慣，身體仍舊硬朗，病情進展也不快，直到最近才開始服用少量的左多巴藥物改善症狀。至於張先生究竟是得了什麼病，到現在還是不清楚……

臨床上，像張先生這樣的「非典型巴金森症」患者，通常由於找不到病因，僅能針對其症狀加以治療。但隨著病情發展，有時會漸漸出現巴金森以外的症狀，如果有類似自主神經失調方面的症狀，便有可能是罹患了「多重系統退化症」。

什麼是MSA？

多重系統退化症（Multiple system atrophy，簡稱MSA）是一種進行性的神經退化性疾病，由於發病時通常會出現兩個以上的神經系統退化症狀，因而稱為「多重系統退化」。

MSA好發於50~60歲的族群，其罹患率約為巴金森的30~50%；男性略多於女性，目前已知最年輕的發病年齡為31歲，最年長者為78歲。研究顯示，多重系統退化症在全世界的盛行率約為每十萬人4.6人；特別的是，不同國家之間的差異甚大，例如：在美國每十萬人約有0.6人，在日本卻高達8.4人。

MSA的致死率較一般慢性病高出許多，根據以往的病例觀察，病人從出現初始症狀到合併動作障礙及自主神經失調症狀的時間平均約為2~3年；從發病至死亡平均時間為8~10

年。研究指出，有80%的患者在出現動作症狀後的5年內會失能，發病後能夠存活超過12年的患者僅有20%。

MSA的成因與分類

MSA的致病原因目前尚不清楚，只知道與腦部特定區域（小腦、基底核或腦幹）的神經細胞退化有關。研究發現，MSA患者跟巴金森患者一樣，其神經細胞內出現路易體蛋白質（ α -突觸核蛋白）的沉積，且其分布範圍比巴金森患者更廣。也因此，MSA的患者除了巴金森症狀，也出現其他症狀。路易體蛋白質沉積會造成神經細胞退化、數量變少，至於造成沉積的機轉，目前尚不清楚。

MSA患者的大腦退化狀況各不相同，醫界依其病變發生的位置及症狀，將之概分為兩類：

1. MSA-P型（Parkinsonian subtype）：

病變部位在紋狀體與黑質部，因此病情以巴金森的症狀為主。

2. MSA-C型（Cerebellar dysfunction subtype）：

病變部位在橄欖體、橋腦和小腦，病情以小腦退化的症狀為主。

MSA的症狀

無論P型或C型，多重系統退化症患者多半會出現自主神經失調方面的問題，並伴隨著其他症狀。概述如下：

- 一、以巴金森症狀為主：關節僵硬、動作緩慢、顫抖、平衡感差。
- 二、以小腦退化症狀為主：動作不協調、平衡感差容易跌倒、說話口齒不清、吞嚥困難、視力模糊無法聚焦。

在自主神經系統失調方面，身體許多功能都會受影響，如：血壓、心律、排泄…等。常見的症狀包括：

- 一、姿勢性低血壓：從坐姿或臥姿起身時血壓迅速降低，導致頭暈眼花，甚至因而跌倒或昏倒；有些患者狀況更為兩極，起身時低血壓，平躺時血壓卻異常飆高。
- 二、排尿與排便困難：便秘、膀胱收縮失常造成解尿困難；甚至大小便失禁。
- 三、排汗不良：排汗機能異常，導致體溫調節變差，身體總覺得溫熱。
- 四、睡眠失調：多夢、常做惡夢（例如夢到被人追打），有些會出現睡眠呼吸中止症候群，嚴重影響睡眠品質。
- 五、性功能障礙：對性失去興趣；男性會出現勃起障礙，常見的早晨勃起也不再出現。
- 六、精神方面：脾氣變差，常常情緒失控。
- 七、心律不整。
- 八、聲音沙啞：並非喉嚨所引起的，而是聲帶麻痺所致。
- 九、步態不穩：走路會搖晃、不平衡，像企鵝一樣，或是步態凝凍。



MSA的成因、分類與症狀

類型	病變部位	症狀	表現
MSA-P 型	紋狀體與黑質部	以巴金森症狀為主	關節僵硬、動作緩慢、顫抖、平衡感差
MSA-C 型	橄欖體、橋腦和小腦	以小腦退化症狀為主	平衡感差容易跌倒、口齒不清、吞嚥困難、視力模糊

情況明顯，準備就醫

當身體出現以上現象，且有一或兩個症狀變得明顯，就該儘速就醫。而已確診的病人，在新的症狀出現或既有的症狀惡化時，也要及時告訴醫師，才不致延誤病情。

至於應該看哪一科？最好是到腦神經內科就診，但由於各醫院規模及科別劃分不盡相同，如果沒有把握，也可先請教家庭醫學科。

為了避免反覆就醫、舟車勞頓，就醫前夕若能做好準備，便能幫助醫生順利診斷。這些準備都不難，包括：

1. 寫下已出現的症狀及發生的時間：不論是自己感受的或旁人察覺的，只要是身心狀態無故出現異常變化或日常生活障礙，都記錄下來，例如：最近兩周情緒起伏較大、已經一個月提不起「性」趣…等。
2. 整理目前的就醫與用藥清單：若有其他疾病症在接受治療或服用藥物，包括處方藥與自己購買的成藥，都羅列出來。
3. 找親友同行：找一個貼心的親友陪伴就醫，可幫忙了解醫師的說明、牢記醫囑。
4. 寫下想問醫生的問題：很多病人見到醫生就慌了，經常是在離開診間才想起很多事還沒問清楚。因此，可在就醫前就整理出內心對這個病症的疑問，例如：為什麼得病？將來會怎樣？該如何治療？藥物有沒有副作用？忘記吃藥怎麼辦？……等等。
5. 了解家族病史：醫生通常會問，但病人經常答不清楚的，就是關於家族病史。若懷疑罹患MSA，就醫前最好了解一下家族裡是否有血親罹患神經疾病（沒有血緣關係的姻親不算），也有助於釐清病情。

傾斜床檢驗

「傾斜床檢查」用於觀察血壓與姿勢變化的關係。MSA 患者若有姿勢性低血壓，特別是平躺時血壓飆高者，通常需要這種檢查。檢查時，患者會被固定在電動床上，床面會漸漸從水平狀態傾斜到與地面垂直。過程中，電腦會完整記錄患者血壓與心跳的變化，以觀察血壓不穩的程度，以及血壓在不同傾斜度時的變化。



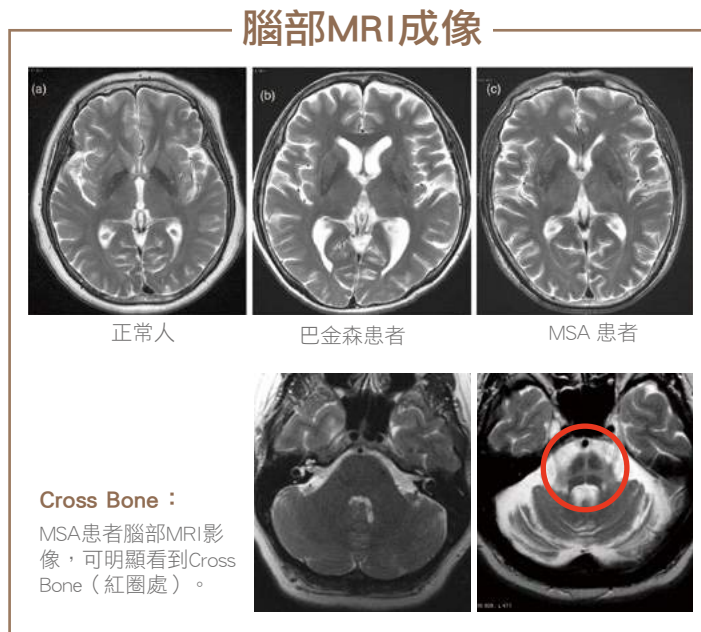
繪圖／魏啟元

本文資料來源：<http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/multiple-system-atrophy/basics/definition/con-20027096>
<http://shs.ntu.edu.tw/shs/?p=8756>
http://en.wikipedia.org/wiki/Multiple_system_atrophy

MSA的診斷

由於MSA的病因還不清楚，目前尚無特定的檢查方法及判別標準；尤其是它常與巴金森病混淆，更增加了診斷的難度。因此有不少患者早期都沒有被正確診斷出MSA，而被誤為其他疾病。

近年來，面對這樣的患者，醫師了解病史後若懷疑是MSA，通常會先抽血檢查並做腦部影像檢查（如：MRI）以確認是否為腦部損傷所致。此外，也會針對不同的症狀安排相關的檢查，以觀察患者的自主神經系統功能，如：血壓、心電圖、流汗檢查、膀胱動力學檢查、神經肌肉檢查等。例如：血壓起伏異常者安排傾斜床檢查、睡眠障礙者接受睡眠實驗室觀察等。



MSA的治療

由於致病機轉未明，目前並沒有根治MSA的療法，但可藉由藥物治療控制症狀，並配合生活方式的調整，以達到身心舒適的狀態。確診後，醫生會針對患者不同的症狀來擬訂治療計畫，這些方法有時單獨使用，有時多種併用，端視病情變化而定。如：

1. 藥物治療：能夠以藥物控制的症狀，可服藥控制，如：有低血壓症狀者服藥提增血壓、有巴金森症狀者服用巴金森藥物、性功能障礙或輕微的排尿問題也能服藥加以協助。
2. 心律調節器：心律不整的患者有時須植入心律調節器以調整心跳速率並增高血壓。
3. 吞嚥、呼吸、排尿困難之處理：吞嚥困難者建議吃軟質或流質食物；狀況嚴重則需插管餵食或幫助呼吸。排尿問題若無法以藥物解決則須放置導尿管。

此外，治療師針對症狀所提供的非藥物治療方式及居家自我照護技巧也非常重要。例如：

1. 提高血壓的方法：食物烹調鹹一點、多喝水、喝咖啡或含咖啡因飲料等，或是穿著彈性襪，都能幫助血壓上升。
2. 避免平躺時血壓飆高：調整床墊高度或將枕頭墊高（約30度）。
3. 改善便秘：少量多餐，多吃含纖維質的食物、多喝水。
4. 處理排汗困難：改善環境溫度，天熱時放冷氣；沐浴水溫不宜過高。