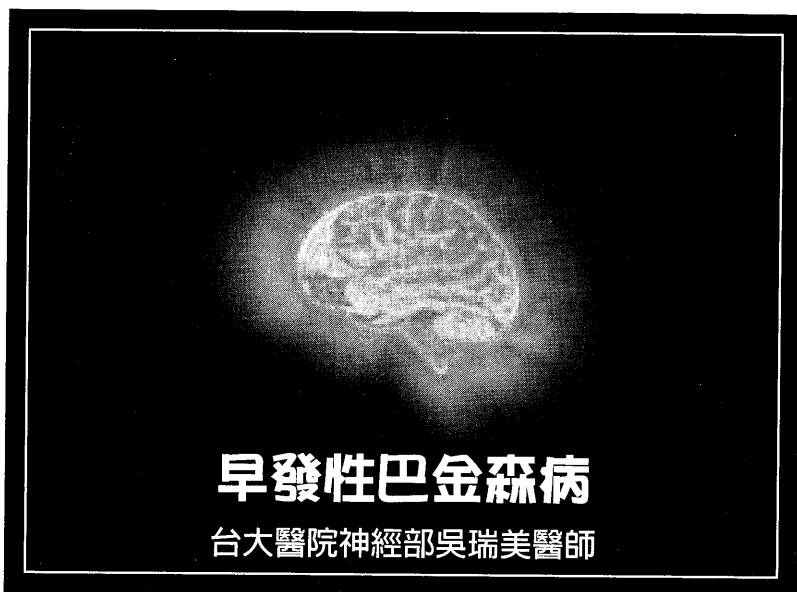




自從電影「回歸未來」男主角，卅八歲的名影星米高福克斯現身說法，把他的巴金森病(以下簡稱巴病)公諸媒體之後，在一般人印象中好發於老年人的巴金森病已經引起大眾注意。尤其是四十歲以下的青壯年人也知道他們不能免於巴病的侵襲；許多患者更擔心他們是否會把巴病遺傳給子孫。

通常巴金森病的患者是在 50 到 60 歲之間發病，而診斷時的平均年齡為 60 歲。因此，在 40 歲之前發病是較不尋常的，我們稱做早發性巴金森症候群(Early Onset Parkinsonism, EOP)。早發性巴金森症候群還可以再分為青年巴金森病(Young Onset Parkinson Disease, YOPD)，指發病在二十一到四十歲的患者；和少年巴金森症候群(Juvenile Parkinsonism, JP)，指發病在二十歲以下的患

者。將早發性巴金森症候群再細分的原因是因為青年巴病及少年巴金森症候群兩者間有許多不同之處：青年巴病與老年巴病的症狀類似，包括腦部黑核內路易體的存在，被視為是自發性巴病中年齡較輕的一部份。少年巴金森症候群則是一些類似巴金森病症狀以及許多不同病理特徵的混和，患者腦內並沒有一般巴金森病患者特有的路易體，所以叫作巴金森症候群，而不稱做巴金森病。此外，少年巴金森氏症候群家族遺傳的比例也較高。

許多研究發現青年型巴病與老年性巴病在臨床特徵、疾病進展及藥物療效上是具有差異的。一般說來，青年型巴病的症狀是以運動徐緩及肌肉僵硬為主，且較常發生肌張力不全所引起的抽筋（dystonia），而老年性巴病則以步行困難及靜止型顫抖為主。青年型巴病的疾病進展較慢，發生癡呆（dementia）的現象也較少見，而且，自主神經系統如腸、膀胱及血壓的功能平衡也能維持較久，但兩者的相對死亡率則是相似的。此外，就左多巴的療效而言，青年型巴病患者在治療初期的效果較老年性巴病患者為佳，但較容易、也較早出現運動方面的併發症，包括異動症（dyskinesia）及藥效減弱、波動（motor fluctuations）的現象；而老年性巴病患者則較易發生精神方面的副作用。在台灣，根據長庚醫院蔡崇豪醫師和陸清松醫師對 25 位早發性巴金森症病患所做的研究報告指出青年巴病患者在服藥四年後 50%有異動症，在七年後則 100%有異動症；少年巴金森症候群則在服藥六個月後就 50%有異動症。所以，對早發性巴金森症候群的患者，一般都是先使用其他藥品來控制症狀，儘量延後左多巴藥的使用。

目前認為早發型巴病的病因也是由於基因與環境產生交互作用所引起的，其之所以提早發病可由以下假設加以解釋說明：1 較早接觸外在毒素，2 接觸外在毒素的強度較大，3 具有較不正常的基因，4 同時有較多基因異常，5 上述四點之綜合，6 與老年性巴病之病因完全相異或大有不同。

早發性巴金森症候群的患者在西方國家大約佔所有患者的 4%到 12%。這比率在日本比較高，有些地區甚至高達 40%。另外一個早發性巴金森病的特別現象就是遺傳性的因素。根據一些西方的研究結果顯示，早發型巴病中具有家族遺傳的比例為 9.5%到 37.5%，此值與一般巴病族群是相似的，由此可知，基因對早發型巴病的影響程度與老年性巴病應無不同。但最近有一項針對雙胞胎的研究發現，早發型巴病患者中，同卵雙生比異卵雙生具有較高的巴病發病率，此現象在老年性巴病並未發現，因此顯示基因因素在早發型巴病可能有較大的異常。上述長庚醫院的研究顯示青年巴金森病患者 5%有家族病例，而少年巴金森症候群的患者則是 37.5%。這結果明顯地指出少年巴金森症候群患者遺傳的比率相當大；至於子孫有多少的機會會遺傳到疾病則依顯性或隱性遺傳定律而有所不同。

最近，日本順天堂醫科大學腦神經內科水野美邦教授的研究室在隱性遺傳性少年巴金森症候群的患者發現了六號染色體的基因突變，這基因的蛋白質被命名為 Parkin，一種噬食性蛋白質。噬食性蛋白質的作用是清除過剩的其他蛋白質。如果噬食性蛋白質出了問題，不只無法清除過剩的其他蛋白質，它自己本身也會過剩而累積，造成神經細胞功能障礙。除此以外，最近在意大利 Contursi 家族巴

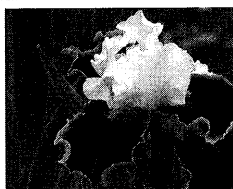
早發性巴金森病.....

金森病患者中也發現四號染色體基因突變造成一種叫做 α -synuclein 蛋白質堆積在腦內引起神經細胞死亡。這 α -synuclein(本刊第二期第 2-3 頁曾經介紹)也同樣堆積在老年癡呆症患者的腦內。隨著目前在人類基因解碼的快速進展,如果我們能找出 α -synuclein 為什麼會堆積在腦內,將可以幫助我們瞭解巴金森病和老年癡呆症的起因,進而研究出治癒的方法。

少年得病常常令人感到無奈與遺憾。看診時面對年輕的巴病患者,尤其讓人覺得不忍,因為他們必須面對生理及情感上極大的挑戰,包括疾病對工作、婚姻、懷孕及育子的影響,以及漫長的藥物治療過程可能發生的各種藥物反應及自身無法控制的運動功能狀態、情緒變化等等。這些情形若非身歷其境是很難理解與體會的。因此我們特別為年輕時就得巴病的患者作專題報導,提供疾病的專業知識包括病因、症狀、治療、藥物與懷孕,生活上的建議(工作、婚姻)及精神上的支持,希望這一系列的文章能幫助他們了解自己,鼓勵他們堅持生存的價值與尋找生命的樂趣。

參考資料：

1. "Parkinson Disease at an Early Age", Juan, Sanchez-Ramos, WebMD, April, 2000, USA
2. "Early Onset Parkinsonism in Chinese", Tsai, C.H.; Lu, C. S; J. Formosan Med. Assoc., 1991, Vol. 90, No. 10, Taipei



我們無法做偉大的事，但我們可以用偉大的愛來做每一件小事。

德瑞莎修女