



巴金森病的診斷

巴金森症候群

PARKINSONISM



巴金森症候群

多發性系統退化症 進行性上眼神經核麻痺症 腦皮質基底核退化症 路易體失智症 錐體外神經退化的阿茲海默症 次發性巴金森症候群 常壓性水腦症 原發性顫抖 亨丁頓症 腦瘤 藥物影響 中風 表情肌抽躍症 肌張力不全 威爾森症





巴金森病的診斷

巴金森症候群

巴金森氏病 (Parkinson's disease) 是一種難以診斷的病症，任何一種影響到多巴胺的神經障礙都會產生類似巴金森氏病的症狀；這些有巴金森症狀的疾病統稱為巴金森症候群 (Parkinsonism)。在巴金森症候群之中，巴金森氏病占了大多數，約有 60%-85% 左右。它在許多神經性運動障礙中，還有許多症狀類似的表兄弟，他們一般被歸類為非典型巴金森症 (atypical Parkinson's diseases) 或巴金森附加症 (Parkinson-plus syndrome)，因為它們還包含除巴金森症以外的其他許多症狀。在這些病症中，有的很快就使患者癱瘓，巴金森氏病算是進展最慢的一種。此外，許多外在因素或遺傳性的神經系統退化病症也會引起類似巴金森氏病的症狀，這一類由外在因素像老化、常壓性水腦症、腦瘤、中風、頭部受傷、藥物或感染等引起巴金森症狀的病症稱為次發性巴金森症 (Secondary Parkinsonism)。美國休士頓貝勒大學醫學院的運動障礙中心曾經調查過 2052 位巴金森症候群的患者，各類病症的分佈為：



巴金森病的診斷

巴金森症候群

巴金森症候群患者的分佈		
病症	人數	百分比
典型巴金森氏病	1595	77.7
巴金森附加症	250	12.2
次發性巴金森症	168	8.2
遺傳性神經退化	12	0.6
其他	27	1.3

在這些病症中，有的很快就使患者臥病在床，巴金森氏病算是進展最慢的一種。由於各種病症對患者的影響和治療方式不同，確認病症的種類是相當重要的。在這裏，我們將各種可能產生巴金森症狀的病變歸納予讀友參考，幫助大家瞭解巴金森症的複雜性，以作為治療的參考。



非典型巴金森症/巴金森附加症

非典型巴金森症是好發於成年人的進行性神經障礙的一種。在病情的發展過程中，會造成紋狀體當中多巴胺的缺乏，而產生類似巴金森症的臨床表現。除此，因為它們還包括巴金森症以外的症狀，所以又稱



巴金森病的診斷

巴金森症候群

為巴金森附加症候群 ("Parkinson-plus" syndromes)。一開始被診斷為巴金森氏病的病人當中，大約百分之十五的病人會慢慢出現非典型巴金森 (atypical Parkinsonism) 的症候。它們的症狀和巴金森氏病的不同在於：

1. 症狀突然發生
2. 症狀大多同時發生於身體兩側
3. 經常沒有靜止性的顫抖
4. 症狀主要發生在腳部
5. 對抗巴金森症藥物沒有反應
6. 眼球轉動困難
7. 在患病初期(兩年內)就有身體失衡而跌倒的現象
8. 患病初期有性格改變的情形
9. 患病初期有健忘的現象
10. 患病初期有吞嚥的問題或小便困難的症狀
11. 血壓有問題，有昏眩或頭昏眼花的狀況
12. 因為神經細胞受損的部份比巴金森症廣泛，病情惡化得比較快。

非典型巴金森症主要包括多發性系統退化症，進行性上眼神經核麻痺症，大腦皮質基底核退化症，擴



巴金森病的診斷

巴金森症候群

散性路易體症和阿茲海默症。

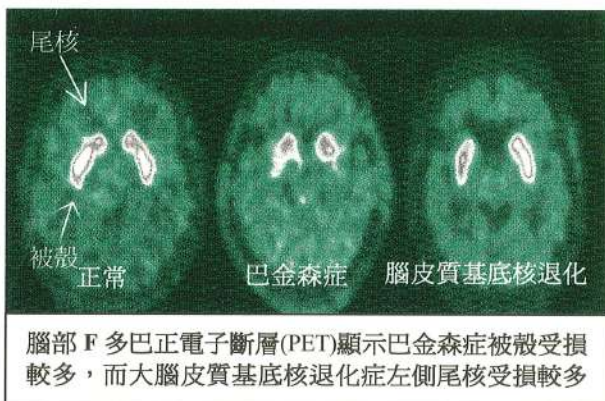
多發性系統退化症(MSA)

進行性上眼神經核麻痺症(PSP)

以上兩則請參閱本期第 38 頁「非典型巴金森症候群」一文。

大腦皮質基底核退化症 (Corticobasal Ganglia Degeneration Disease, CBGD)

一種好發於 60 歲以後的漸進性病症。主要表現出行動緩慢、異動症和肢體僵硬的巴金森症和大腦皮質異常的症狀。其他的症狀包括姿勢不



穩、吞嚥困難、肌痙攣、上肢官能異常和類似上眼神經核麻痺症的眼球轉動異常等。和上眼神經核麻痺症不同的是，它的症狀不是從身體兩側一起發生，而是



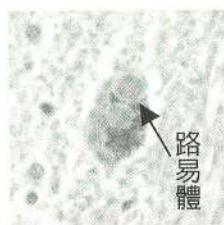
巴金森病的診斷

巴金森症候群

和巴金森症一樣，症狀從身體一側的手腳發生，再延伸到另外一側。此病是因為腦額葉和頂葉不對稱的萎縮和黑質多巴胺的神經元喪失所致。由 PET 的檢驗可以看出它比巴金森症在一側的尾核受損。每一百位巴金森症患者中，大約有一位是腦皮質基底核退化症。這病目前無法控制，對症狀也沒有特效藥。

路易體失智症或擴散性路易體症 (Lewy Body Dementia/Diffuse Lewy Body Disease)

路易體症是僅次於阿茲海默症，老年人最普遍的失智症。主要症狀是失智、憂鬱、幻覺等認知功能異常，波動起伏的意識狀態和行動緩慢、僵硬、顫抖，以及自主神經系統障礙的巴金森病症狀。巴金森氏病的特徵是路易體出現在黑質內。擴散性路易體症的路易體則擴散至大腦皮質、腦幹或間腦，因此失智在此病症早期，比其他巴金森病的症狀先顯示出來。巴金森症患者出現失智的症狀後，常和擴散性路易體症的患者或有巴金森病症狀的阿茲海默症患者混淆，因此診斷不易。



雖體外神經退化的阿茲海默症



巴金森病的診斷

巴金森症候群

長期服用神經抑制劑的阿茲海默症患者，有百分之七十五以上會產生行動緩慢、僵硬和姿勢不穩等錐體外神經退化的巴金森症狀，這些症狀的惡化遠較典型的巴金森症進行的快，而抗巴金森症的藥物對這些症狀的治療效果也不好。事實上，許多阿茲海默症的患者也同時有巴金森症，如何分辨是否錐體外神經退化在治療效果和對患者的生活品質有大不相同的結果。



次發性巴金森症候群

次發性巴金森症候群是由外在因素而產生的巴金森症狀，包括關節炎、憂鬱症、老化、常壓性水腦症、腦瘤、中風、頭部受傷、藥物、毒素或感染等。

關節炎

關節炎是因為關節的僵化而產生種種類似巴金森症的運動障礙。例如在膝蓋、腳部和脊髓的發炎會使身體動作不平衡；手、膝蓋、和下背脊髓的發炎會產生像巴金森症的動作緩慢；背部脊髓的發炎則使患者走路僵僵；而手關節的發炎則影響到動作的協調，書





巴金森病的診斷

巴金森症候群

寫字體變小。不過，關節炎和巴金森症最主要的差別在於關節炎患者沒有顫抖和肌肉僵化的現象。而且關節炎可以從驗血，X光 and 體檢看出。

憂鬱症

憂鬱症的許多症狀像臉上缺乏表情、行動緩慢、食慾降低、體重減輕、生活被動、思考緩慢、失眠、走路僵僵、缺乏性慾都類似巴金森症的症狀。再加上憂鬱本身就是巴金森症的症狀之一，更使得兩者不易辨別。不過，單純憂鬱者的患者並沒有顫抖、僵硬和行動不平衡等運動障礙，而且抗巴金森症藥物的功效並不相同。

老化

一般人超過七十歲以後，行動、思考、記憶和動作反應都逐漸減慢。如果還有其他疾病，這些退化就更明顯。由於這些問題和巴金森病的某些症狀類似，有些醫師會以抗巴金森症藥物來試驗其功效。如果效果不佳，而症狀沒有逐漸惡化，那就不是巴金森症。

常壓性水腦症(Normal Pressure Hydrocephalus)

常壓性水腦症患者由於腦脊髓液積聚、腦室擴



巴金森病的診斷

巴金森症候群

大，造成腦神經組織的損傷，而產生步態不穩外，還常伴隨有輕微痴呆、尿失禁等症狀。常壓性水腦症患者走路步距小，有如腳被地板黏住般，踩著碎步往前衝，有些患者會因此被誤診是巴金森氏病，但實際上巴金森氏病患者係以顫抖、僵硬為主；常壓性水腦症患者通常不會抖，而是以「舉步維艱」為最重要表現。常壓性水腦症在 CT 和 MRI 掃描就可以看出腦部液體過多，而巴金森症則不能看出異狀。這症狀只要把腦積水抽出或是接受腦室-腹膜腔分流手術後就可以減輕。

腦瘤

在罕見的狀況下，腦瘤生長在基底核附近也會壓迫到運動神經而產生類似巴金森症的運動障礙。不過，腦瘤可由腦波檢查、CT 或 MRI 掃描看出來，其中以 MRI 最為精確。



中風

中風是因為腦血管阻塞導致血管內血液的流動受阻，大多數的症狀會使身體的一側突然無力而僵硬。



巴金森病的診斷

巴金森症候群

而發生在控制運動的基底核附近的連續性輕微中風，症狀類似於巴金森症患者身體一側的僵硬、不平衡和行動緩慢，常會讓人誤以為是巴金森症。這症狀有時又稱為「血管性巴金森症候群」(vascular parkinsonism)，又因為症狀大多發生於腳部，而且以下肢較嚴重，所以又稱為下肢巴金森症候群(lower body parkinsonism)，和典型巴金森氏病的差別主要在於巴金森症的症狀是漸漸地惡化，而中風則是症狀突然發生，但有可能逐漸改善。如果不清楚患者症狀的發生過程，可能會混淆。不過，中風的病人通常不會有巴金森症患者的顫抖現象，巴金森症的藥物也沒有幫助。另外，中風者也可以在一般腦部的 CT 或 MRI 掃描看出異常，而巴金森症則不能。

頭部受傷

頭部受傷也會產生像巴金森症的症狀，但是不會變成巴金森氏病。由於和巴金森症有關的黑質和基底核在腦內最深處，不容易受傷，只有很嚴重的傷害才會影響到黑質和基底核。因為黑質和基底核附近還有控制感官和運動的神經，如果頭部受傷而發生巴金森症狀，通常還會伴隨有昏迷、身體半邊衰弱、眼球轉動困難等其他症狀出現。另外一種傷害發生於頭部長



巴金森病的診斷

巴金森症候群

期受到攻擊的職業拳手，病名為「拳擊癡呆症」，類似阿茲海默症。初期是走路不穩和口齒不清，幾年後出現表情呆滯、顫抖、動作緩慢等巴金森症狀，到末期出現癡呆症。但是，像拳王默罕莫德阿里的症狀表現並沒有癡呆的現象。學理上，可能是持續性的重擊逐漸造成基底核的傷害而產生症狀。在拳手身後的頭腦解剖顯示沒有巴金森症患者典型的黑核內多巴胺細胞受損和路易體；不過，紋狀體、黑質及其外面的腦額葉和顳葉的神經細胞有損失的現象。這情形比較類似阿茲海默症的狀況。

藥物

藥物引起的巴金森症狀通常同時發生於身體的兩側，與傳統性的巴金森症狀常由身體的一側開始不同。藥物引起的巴金森症狀可以分為暫時性和永久性兩種。

引起暫時性巴金森症狀的藥物

這一類藥物通常在幾個星期或幾個月後產生巴金森症狀或使巴金森症患者症狀惡化。不過，這狀況會隨著藥物停用一段時間後消失。有些人在停用藥物後，巴金森病的症狀還持續著。這可能是這些藥物引



巴金森病的診斷

巴金森症候群

發了巴金森症患者潛在症狀的發展，使尚未顯現的症狀提早發生。這一類藥物在本期第 65 頁「巴金森症的用藥禁忌」一文有較詳細的介紹。

引起永久性巴金森症狀的藥物

MPTP

1982 年在美國加州一群年輕人注射自製的毒品後，幾個星期內就發展成身體僵硬，無法自由活動，言語不清等後期的巴金森症症狀。這些症狀對左多巴藥有反應，而且也有停電/斷電和異動症的副作用。幾經周折的調查研究後，發現這毒品中含有 MPTP。由於 MPTP 停止使用後症狀並不消失，後來的實驗發現 MPTP 進入腦部黑質內，永久性地破壞了多巴胺細胞的作用。這發現幫助研究人員瞭解多巴胺被破壞的機制，而增加了對巴金森症的瞭解。目前 MPTP 主要用於動物實驗中藉以產生巴金森症的病例，而進行研究新療法的效果。

毒素

錳及其他金屬

錳是地球上數量排名第十二的元素，也是第四種



巴金森病的診斷

巴金森症候群

最常用的金屬。它主要是用於製造鋼鐵和電池。另外一種會產生錳中毒的化合物過錳酸鉀，則被用來漂白纖維、印刷、木料染色和淨水。

錳中毒在 1837 年由於錳礦工人產生巴金森症狀而發現。後來也發生於使用錳的工業界。錳礦工人是因為吸入含有錳的灰塵而產生過度興奮、妄想、錯覺和幻覺等心理問題。隨後，由於錳粒子由鼻子侵入腦內控制運動的蒼白球，而跟著出現巴金森症狀。工業界的患者則因為含錳的化合物直接由皮膚，鼻子或口腔進入體內，比錳灰塵更容易被體內器官吸收而進入腦內，巴金森症狀並不以心理症狀為前導而發生。錳中毒者的頭痛、頸部和四肢因為肌張力不全症而抽筋的情形比巴金森症患者嚴重；因而走路時常像公雞似地昂首闊步。

其他金屬也會對腦造成傷害。像威爾森症就是遺傳性的銅中毒，患者因為無法消化食物中的銅，累積下來的銅傷害到肝和腦內的蒼白球而產生類似巴金森病的症狀。其他像汞、鈉、鉀、鐵、鈣和鎂的累積或不足則極少造成類似巴金森病的症狀。

一氧化碳及其他化合物

一氧化碳是一種會傷害腦部的無色、無味氣體。



巴金森病的診斷

巴金森症候群

許多人因為一氧化碳中毒而昏迷不醒，並導致死亡。有些人即便在昏迷後醒來，但腦部已受到傷害而產生症狀。由於一氧化碳由肺部進入血液中，取代了血紅素內的氧，使身體內的細胞組織缺氧，而腦部的蒼白球比其他細胞更容易受到缺氧的影響。因此，有些人自昏迷中甦醒後發生像四肢肌張力不全症、錯亂、喪失記憶、憂鬱或焦慮等的巴金森病症狀。不過，這些症狀對巴金森症的藥物沒有反應。

其他毒物

吸入或吞入劇毒的氰化物幾分鐘後就會有昏眩、頭痛、嘔吐以致於昏迷不醒。僥倖不死的話，有一半的人會有巴金森病的症狀。像錳和一氧化碳一樣，氰化物也是傷害到腦內蒼白球。它使蒼白球神經細胞內的粒腺體中毒而損害到細胞。

其他如汽油、燃油添加物、殺黴菌藥、農藥和除草劑等化合物也有可能產生巴金森病的症狀。它們的破壞機制也許類似神經抑制劑、MTPT、錳、一氧化碳或氰化物。事實上，找出這一類的化合物將幫助我們對巴金森症的瞭解。

感染



巴金森病的診斷

巴金森症候群

感染愛滋病毒或肺結核也會產生像行動緩慢、僵硬和姿勢不穩等錐體外的症狀。另外一個有名的感染例子是流行於 1919 到 1926 年的嗜睡性腦炎。當時許多存活者由於基底核和下視丘受到傷害而發展出像巴金森症行動緩慢和僵硬的症狀。希特勒的巴金森症可能就是嗜睡性腦炎的後遺症。



遺傳性巴金森症候群

遺傳性的巴金森症候和基因有關，可以由家族病史和由基因檢驗診斷出症狀。主要有自發性顫抖、亨丁頓症、肌肉抽搐、肌張力不全症和威爾森症

原發性顫抖(Essential Tremor)

本節請參閱本期第 48 頁「原發性顫抖」一文。

亨丁頓症(Huntington's Disease)

亨丁頓症是一種好發於 30 到 50 歲之間，致使腦神經細胞退化的基因異變，流行率大約是一萬分之一。它主要的症狀是無法控制的手舞足蹈和逐漸惡化的失智症。患者的子女有一半的機會帶有這致病的基因。最近已經有基因測試可以確認這症狀的存在。



巴金森病的診斷

巴金森症候群

亨丁頓症和巴金森症在症狀上容易混淆。有一種非典型的亨丁頓症會有像巴金森症的僵硬和動作困難的現象。不過，這類的患者通常年紀很輕(20歲以下)，而且沒有顫抖的症狀。

其次，亨丁頓症患者無法控制的舞蹈式動作類似巴金森症左多巴藥產生的異動症副作用。這種非自主性的舞蹈動作可以經由作用於多巴胺接受體的藥物來控制，但是使用這類藥物常會產生巴金森症的副作用而致於與巴金森症混淆。由於藥物產生的類似巴金森症狀容易被誤診為巴金森症，在診斷時必須查驗患者的用藥記錄以排除外來的影響。

表情肌抽躍症(Tics)

表情肌抽躍是一種突然發生，短暫而重覆性的不自主運動或聲音變化。肌肉抽搐有些是像聳肩、擠眉弄眼、嗅聞或咕嚕發聲的簡單動作，有些則是較複雜的觸摸或是眨眼伴隨臉部扭曲及聳肩的動作。

妥瑞症(Tourette's syndrome)就是一種遺傳性的，無法治癒的表情肌抽躍症。妥瑞症好發在十八歲以前，通常從間歇性的顏面抽搐如眨眼開始，再發展到頭頸，身體的彎曲扭動和聲音的變化。不過，大部份的患者症狀輕微而不須治療。它的不自主運動並不侷



巴金森病的診斷

巴金森症候群

限於身體的特定部位，而聲音的變化也包含不同的聲



妥瑞症患者顏面抽搐和
眨眼的情形

音。妥瑞症的患者常會有一種無法控制的自我強迫性行為，例如在出門前會反覆地想去關燈或是一再地要把手洗乾淨。以上這些症狀都可以藥物控制。

表情肌抽躍症可以由家庭病史和連續性的動作診斷出，只是有時候肌肉抽搐的重覆性動作會被誤認為巴金森症的顫抖。

肌張力不全症(Dystonia)

肌張力不全症是一種因為持續性的肌肉抽搐而使肢體不自主扭動的運動障礙。肌張力不全症雖然是巴金森症的症狀之一，它本身也是一種疾病。除了原發性(遺傳性或不明原因)以外，它也可能是藥物、重金屬或一氧化碳中毒、受傷或中風所引起。

肌張力不全症有許多形式，例如發生於手掌的書寫抽筋(writer's



手掌肌張力不全



腳指肌張力不全



巴金森病的診斷

巴金森症候群

cramp)，發生於頭頸的痙攣性斜頸(spasmodic torticollis)，發生於腳指的下肢肌張力不全(lower limb dystonia)，不停地眨眼的眼瞼痙攣(blepharospasm)，以及不停張開嘴的嘴肌張力不全(oromandibular dystonia)等。和巴金森症比較像的是對左多巴有反應的肌張力不全症(levodopa responsive dystonia)。它的症狀通常從頭頸開始，再延伸到身體各處。少量的左多巴藥對此症狀很有幫助。

雖然肌張力不全症是巴金森症的症狀之一，大多數的患者在中、後期才發生，只有不到百分之一的巴金森症患者，在病症開始時就顯現肌張力不全症(levodopa responsive dystonia: 對左多巴有反應的肌張力不全)。經過仔細觀察其他症狀的發展，還是可以分辨出巴金森症和肌張力不全症的異同。

威爾森症 (Wilson's Disease)

威爾森症是一種症狀類似於巴金森症的基因病症。它是因為染色體突變使身體對銅的代謝作用異常，導致於過量的銅累積於腦、眼睛、肝、腎等部位。銅累積在腦中會破壞基底核的結構而產生巴金森症的症狀。它通常發病於25歲以前，而發生於肝的威爾森症則好發於12-14歲間。不過，也有患者到45歲才發



巴金森病的診斷

巴金森症候群

病。此病和巴金森症的不同處在於它可以由簡單的檢驗，像檢查血液中銅和藍胞漿素(caeruloplasmin)的含量，或是眼角膜周圍是否有一圈銅的堆積，或是尿液中銅的成份測出。核磁共振(MRI)掃描也可以看出紋狀體的異常。

威爾森症在神經系統方面的症狀包括顫抖、僵硬、肌張力不全症、動作困難而緩慢、流口水、口齒不清以及情緒問題等。它和巴金森症患者主要差別在於年齡。因此，45歲以下的巴病症狀患者首先要排除威爾森症的可能性。此外，威爾森症是一種少見的，可以治療的病症，愈早治療愈好。

本期在第128頁「我只剩病腦可捐」一文就是威爾森症患者的動人感言。 7P

參考資料：

1. 「認識腦、保護腦、開發腦」，朱迺欣教授著，健行文化出版，台灣，1997
2. “Parkinson's Disease, A Complete Guide For Patients & Families” Weiner, W. J., et al, The Johns Hopkins University Press, USA, 2001
3. Cathy Chuang, “Chemotherapy Induced Parkinsonism Responsive to Levodopa: An under-recognized Entity”, Movement Disorders 2003, Vol. 18



巴金森病的診斷

巴金森症候群

4. "Movement Disorders in Clinical Practice", edited by Guy Sawle, Isis Medical Media Ltd., Oxford, U. K., 1999
5. "Parkinson Disease, Parkinson-Like, Parkinson-Plus, Atypical Parkinson Disease, Parkinson Syndrome, Parkinsonism", Abraham Lieberman, National Parkinson Foundation, 2002, USA
6. "Diagnosis and Management of Parkinson's Disease, 2nd Edition", Cheryl H. Waters, Professional Communication Inc., 1999, New York, USA
7. "Parkinson's Disease, Questions and Answers, 3rd Ed.", Robert Hauser, Theresa Zesiewicz, Merit Publishing International, 2000, USA
8. Jill Marjama-Lyons, Mary J. Shomon, "What Your Doctor May Not Tell You about Parkinson's Disease", 2003, Warner Books, USA
9. Abraham Lieberman, "100 Questions & Answers about Parkinson Disease", Jones and Bartlett Publishers, 2003, USA.
10. 台灣大學附設醫院神經科網站：
http://med.mc.ntu.edu.tw/~neuro/indexframe_educate.htm
11. Mark Stacy, "Differential Diagnosis of Parkinson's Disease and the Parkinsonism Plus Syndromes", 1995