



巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

Atypical Parkinsonian Syndromes



非典型巴金森症候群

台大醫院神經部曾明宗醫師/吳瑞美醫師

巴金森氏病 (Parkinson's disease) 可以說是最為人知的神經退化疾病之一，它的診斷主要是依據臨床問診與神經學檢查，需要有經驗的醫師方能做出正確的診斷。雖然致病機轉還不是很清楚，一般認為腦內





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

紋狀體(striatum)一項神經傳導物質-多巴胺(dopamine)的缺乏是造成臨床表現的主因。困難的是，截至目前還缺乏明確的實驗室檢查來幫助確立診斷。腦部核磁共振掃描 (MRI) 能幫我們排除其他類似巴金森氏病的可能原因，例如腦瘤、中風或常壓性腦水腫 (normal pressure hydrocephalus)，但是無法測得巴金森病人腦中多巴胺 (dopamine) 的含量。更何況早期巴金森氏病的臨床症狀都很輕微，病程的進展也很緩慢，即使是經驗豐富的神經科醫師在疾病早期也不容易做出精確的診斷。

除了巴金森氏病以外，一些其他神經退化疾病也可能造成紋狀體當中缺乏左多巴，而產生類似巴金森氏病的臨床表現。例如年紀小於五十歲的病人假如出現類似巴金森氏病的症狀，必須排除威爾森氏症 (Wilson's disease) 的可能性，因為這是有可能治療的疾病。即使是一開始被診斷為巴金森氏病的病人當中，仍有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，或者稱為巴金森附加症候群 ("Parkinson-plus" syndromes)。





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

假如病人的症狀惡化較快或是當藥物劑量已經足夠病人卻仍然反應不佳，這些病人便有可能罹患非典型巴金森症候群，而非巴金森氏病。

接著我們來介紹兩種主要的非典型巴金森症候群的疾病。這些病症和巴金森氏病的差異請參照第 47 頁的巴金森氏病和類似症狀比較表。

多發性系統退化症 Multiple System Atrophy

多發性系統退化症這個診斷是個總括的名稱，它意指兩個以上的神經系統退化的毛病，病人因而產生運動障礙與自主神經失調的臨床症狀（見表一）。

多發性系統退化症是一種非遺傳性神經退化疾病，好發於年紀在五十歲以上，男性略多於女性。一般來說，病人一開始多半有自主神經系統失調的症狀；以男性來說，最常見的臨床症狀是性功能障礙，例如清晨無法勃起，女性最常見的症狀則為排尿困難。倘若多發性系統退化症一開始不是以自主神經系統失調的症狀來表現，那麼平衡障礙是最常見的症狀





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

，這不僅是肇因於小腦功能受損，巴金森本身的症狀也是影響平衡能力的因素之一。此外，有的病人則是以單純的肢體僵硬或笨拙，影響書寫或其他日常生活功能為一開始的表現。

依據受侵犯的腦部部位來區分，我們可將多發性系統退化症區分成三種不同的疾病分類。

1. Shy - Drager 症候群 (此名稱是以最初在醫學文獻裡報告病例的兩位醫師的姓氏命名的)

主要影響到交感與副交感神經系統，它的臨床表現有三大特色，分別是姿勢性暈眩（因站立時血壓突然下降所致），膀胱功能障礙以及下肢水腫。這些自主神經失調的症狀比起巴金森氏病要嚴重許多，並且常常是病患一開始就出現的臨床表現。

2. 紋狀體與黑質體退化症 (Striatonigral Degeneration)

顧名思義是紋狀體與中腦當中的黑質受到侵犯，病人早期便具有很明顯的肢體僵直 (rigidity) 與運動緩慢(bradykinesia)，兩者的表現要比顫抖





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

(tremor) 明顯得多。

3. 橄欖體、橋腦與小腦退化 (Olivopontocerebellar degeneration)

因為小腦的退化，病人常有嚴重的姿態不穩、口齒不清(dysarthria)、僵直、運動緩慢和平衡障礙的症狀。這些疾病和典型巴金森氏病的患者不同的是，通常沒有明顯的顫抖，而且對左多巴類的藥物反應也不好（見表一）。

多發性系統退化症的致病機轉至今不明。診斷多發性系統退化症必須依靠仔細的病史詢問與病理學檢查；此外，核子醫學的診斷工具，包括電腦斷層 (CT)、核磁共振(MRI)與正子斷層攝影(PET)，亦扮演重要的角色，可以幫我們排除掉其他疾病。如果有巴金森症狀的病人對左多巴類藥物的反應不佳，我們就應該考慮到多發性系統退化症這個診斷的可能性(見表二)。至於預後方面，多發性系統退化症病程進展平均比巴金森氏病快，從症狀產生算起，平均存活時間是九年，目前治療的主流為症狀治療（見表三），事實上某些病





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

人在疾病早期對左多巴類藥物仍會有些反應，值得一試。

表一 多發性系統退化症的症狀

排尿困難	性功能障礙
姿勢性低血壓(頭暈)	胃脹
無汗症	夜晚頻尿
姿態不穩	協調障礙
沙啞	肌肉無力

表二 多發性系統退化症的臨床觀察指標：

- ◆ 對 Sinemet(左多巴藥)反應不佳
- ◆ 姿勢性低血壓(頭暈)
- ◆ 排尿困難
- ◆ 疾病早期就須使用輪椅
- ◆ 夜晚頻尿

表三 多發性系統退化症的治療

- ◆ 針對低血壓





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

- Fludrocortisone
- Midodrine
- ◆ 針對運動障礙
 - Sinemet
 - Dopaminergic Agonists
 - Anticholinergics

進行性上核麻痺症

Progressive Supranuclear Palsy

進行性上核麻痺症是另一種常見的非典型巴金森症候群。在美國，每一百位巴金森氏病的病人裡大約有二至五位是屬於進行性上核麻痺症。即使是研究運動障礙的專家在疾病初期都有可能誤診，但是隨著病程的進展，它和巴金森氏病的區別便逐一顯現。

像多發性系統退化症一樣，進行性上核麻痺症為一非遺傳性神經退化疾病，好發於六十多歲的老年人。和巴金森氏病比較起來，進行性上核麻痺症惡化速度較快，病人往往在發病後五到十年內便需臥病在





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

床，而巴金森氏病的病程卻需要二十年左右的時間。

進行性上核麻痺症最大的特色在於病患的眼球運動往往受到限制，特別是眼球在垂直方向的運動，病患會逐漸發現眼睛往上看與往下看有困難，日後往左右兩邊的眼球運動也會受到影響，使得閱讀變得困難，這個症狀在疾病早期就會出現，是它與巴金森氏病很大的不同點。有趣的是，病患的眼球肌、動眼神經以及腦幹裡的動眼神經核皆無異常，何來眼球運動障礙呢？這是因為位於運動神經核上方，掌管眼球運動的神經中樞逐漸退化所導致的——這也是這個疾病命名的根據。

和巴金森氏病一樣，病患的行動日漸緩慢，僵硬的部分不只侷限於四肢，頸部和軀幹的肌肉受到的侵犯往往更嚴重，因此病人的脖子常常呈現後仰的姿態(retrocollis)，不同於巴金森氏病的患者常見的彎腰駝背姿勢。早期走路常因為明顯的平衡障礙而容易跌倒，而且和其他非典型巴金森症候群一樣，沒有明顯的震顫，病患僵直的肢體往往兩側皆受到影響。病患眼瞼常呈現開啓的狀態，臉部表情看起來彷彿張大眼





巴金森病的診斷

非典型巴金森症候群

睛受到驚嚇的樣子或是一臉困惑的表情。相較之下，巴金森氏病患者臉部表情則是面具臉 (mask face)。他們通常也會有臉痙攣 (blepharospasm) 與口齒不清 (dysarthria) 的問題，說話的聲音刺耳，和巴金森氏病患者柔和低沉的聲音大不相同。由於假性延髓麻痺 (pseudo-bulbar palsy) 的緣故，病人也容易出现情緒不穩 (emotional disability)，無法自制地大哭或大笑等狀況。至於抽象思考、計算能力、記憶力與理解能力則通常要到疾病晚期才會受到影響。

診斷方面，進行性上核麻痺症和巴金森氏症一樣，一般實驗室的檢查結果皆無異狀。正確的診斷需仰賴病史的詢問與詳細的神經學檢查，尤其特別注意眼球運動的部分。嚴重的進行性上核麻痺症患者腦部的核磁共振掃描可能可以觀察到腦幹萎縮的情形，這在疾病初期偶爾亦可見到。至於進行性上核麻痺症病患眼球運動的障礙，目前為止尚無有效的治療可以改善，對於左多巴類藥物的治療效果大多不明顯或只有短暫的療效。 P



巴金森病的診斷

巴金森氏病和類似症狀的比較表

巴金森氏病和類似症狀的比較表

	Parkinson's disease (巴金森氏病)	Progressive Supranuclear Palsy (進行性上核麻痺症)	Shy-Drager Syndrome (Shy-Drager 症候群)	Striatonigral Degeneration (紋狀體與黑質體退化症)	Olivoponto-Cerebellar Degeneration (橄欖體、橋腦與小腦退化症)
震顫	+++	+	+	+	+
僵直	+++	+++	++	+++	++
運動徐緩	+++	+++	+++	+++	+++
姿態不穩	++ (後期+++)	+++	++	+++	+++
錐體系統異常症狀	0	+	0	+++	0
小腦症狀	0	+	++	+	+++
自主系統失衡	++	+	+++	++	++
失智	+	+++	+	+	+
軀幹及頸部肌張力不全 (retrocollis)	0	+++	0	0	0
上眼神經核麻痺	0	+++	0	0	0
對左多巴藥的反應	反應良好	反應不佳	反應不佳	反應不佳	無反應

註記： 0 = 無症狀； + : 症狀不常發生； ++ : 症狀發生； +++ : 症狀時常發生