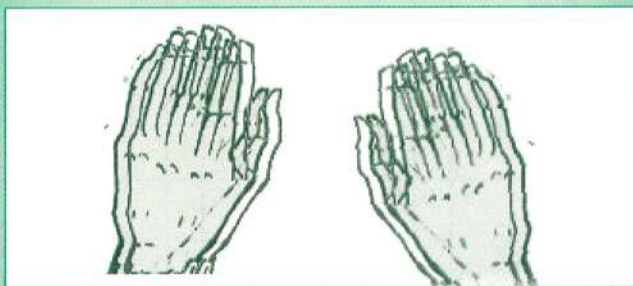




巴金森病的診斷

原發性顫抖

原發性顫抖 Essential Tremor



臺大醫院神經部 林靜嫻/吳瑞美醫師

原發性顫抖症是動作障礙疾病中最常見的疾病，因為此病很少造成顯著的生活功能喪失，因此又稱之為良性原發性顫抖症(Benign Essential Tremor)；另外罹患此病的病人中約有一半會有家族遺傳史，因此又稱之為遺傳性顫抖症(Hereditary Tremor) 或是家族性顫抖症(Familial Tremor)。以下將針對此一疾病之盛行率、臨床表現特徵、病程、診斷、病因以及治療



巴金森病的診斷

原發性顫抖

作一簡單的整理。

盛行率

原發性顫抖症的發生率隨著年歲漸長而遞增，整體而言，原發性顫抖症的盛行率為每一百萬人中約有四千至四萬人的罹病人口；而在六十歲以上的老年人口中，其盛行率更高達一萬三千至五萬人。根據統計，原發性顫抖症困擾著大約一千萬左右的美國人（佔總人口數的 3.7%），相當於巴金森氏症患者的 20 倍。在男女罹病的比例上則沒有性別上的差距。

臨床表現特徵

原發性顫抖症是一種肢體肌肉產生非自主，但具節律性震顫或是顫抖的一種慢性疾病，此種形式的顫抖有以下幾點特徵：

1. 原發性顫抖症的顫抖通常是兩側對稱一起開始，並以手為起始部位，但是仍然有 10% 的病人初期會以單側性的手抖為主要的症狀；而巴金森氏症的顫抖則多由單邊肢體開始。
2. 原發性顫抖症的顫抖多從第二、三、四指開始，因



巴金森病的診斷

原發性顫抖

此較難早期察覺；而巴金森氏症的顫抖通常先影響大拇指及食指，較容易早期被注意到。

3. 原發性顫抖症的顫抖同時會影響到肢體部位的屈肌(flexor)和伸肌(extensor)，並以節律性的上下震動性運動為主，其震動的頻率一般在 4-12 Hz。
4. 原發性顫抖症的顫抖頻率、振幅以及肢體分布一般在數年內不會有顯著的改變，抑或是改變，其進展過程也是非常緩慢。
5. 原發性顫抖症有時也會影響到頭頸部、聲音（因影響到聲帶或是舌頭）、腿部或是軀幹，有些病人甚至就是以頭頸部、舌頭或是聲音為顫抖的開始部位，但是甚少以腿部為起始部位；若是病人的顫抖是以同側半邊手腳或是下顎開始，則要優先考慮巴金森氏症。
6. 絕大多數原發性顫抖症病人的顫抖會在病人自主性的維持手部在一固定姿勢，或是固定伸出雙手臂的姿勢時而加重原本的顫抖，這種因為維持固定姿勢而引發的顫抖我們稱之為姿勢性顫抖(postural tremor)。
7. 某些原發性顫抖症病人的顫抖會在病人自主性的



巴金森病的診斷

原發性顫抖

- 執行某些動作，例如拿水杯、綁鞋帶或是拿針線等動作時加重或是誘發，這種因為在執行自主性動作時產生的顫抖我們稱之為**動作性顫抖**(action or kinetic tremor)或是**運動性顫抖**(movement tremor)。
8. 極少數原發性顫抖症病人的顫抖會在執行一項標的物導向的動作時發生，例如執行以食指來回碰觸自己的鼻子和測試者的手指的動作，這種因為在執行標的物導向的自主性動作時產生的顫抖我們稱之為**意向性顫抖** (intention tremor)。少數原發性顫抖症病人雖然同時具有姿勢性顫抖、動作性顫抖以及意向性顫抖三種表現，但是仍會以姿勢性顫抖為主要的表現。但是若是只以意向性顫抖為唯一的顫抖表現時，此時則需強烈考慮到小腦功能的病變。
 9. 在更少見的情況之下，原發性顫抖症的病人會有靜止性顫抖的表現，但多會伴隨有程度不等的姿勢性顫抖或是動作性顫抖；若是只單獨表現出靜止性顫抖，特別是身體單側肢體部位的顫抖時，則需考慮到巴金森氏症。
 10. 上述所提及的各種顫抖，不論是原發性顫抖症、小腦功能病變或是巴金森氏症的顫抖，都會在睡覺時消失。



巴金森病的診斷

原發性顫抖

診斷

根據 Bain P. 等人在 2000 年 Neurology 雜誌上所提出的原發性顫抖症的診斷準則，目前臨床上診斷原發性顫抖症的原則如下：

1. 同時出現在雙手的姿勢性顫抖或是動作性顫抖。
2. 上述症狀需持續至少兩年以上的時間。此項條件是為了排除因過量攝入或是戒斷咖啡因、尼古丁、酒精、鋰鹽中毒、電解質不平衡或是甲狀腺疾病等所造成的暫時性顫抖。
3. 上述兩項條件加上無任何巴金森氏症的症狀。
4. 頭部顫抖併雙手的姿勢性顫抖或是動作性顫抖。
5. 家族史；原發性顫抖症的病人中有許多具有家族中其他成員也有相同症狀的家族史。
6. 原發性顫抖症的顫抖頻率比巴金森氏症的顫抖頻率來的高。
7. 對藥物的反應。原發性顫抖症的顫抖可以被酒精暫時性的壓制，但隨著時間越久，所需要的酒精劑量會越來越高，到最後則沒有壓制的效果。一般而言，原發性顫抖症的顫抖對於 Primidone (Mysoline)



巴金森病的診斷

原發性顫抖

以及 Propranolol (Inderal) 都具有不錯的藥物反應。

疾病病程

隨著年歲漸長，原發性顫抖症的顫抖會日益嚴重；此外，情緒上的壓力及緊張也會加重顫抖的程度；但是突然的症狀惡化仍需考慮到是否有其他的因素加諸於上，例如電解質、甲狀腺機能不平衡或甚至於巴金森氏病。

致病病因

因為許多原發性顫抖症的病人具有家族遺傳史的情形，因此基因遺傳因子佔其病因一個相當重要的腳色，但是其確切的遺傳方式目前仍不清楚。雖然病理解剖尚未找到原發性顫抖症病人腦中有任何病變的證據，但是目前的假說仍將病變的部位指向腦中可能的顫動調節器，即橄欖體(olives)、小腦(cerebellum) 以及丘腦(thalamus)。

治療



巴金森病的診斷

原發性顫抖

目前用來作為原發性顫抖症治療的藥物有以下幾種：

1. Primidone (Mysoline)

為一種抗癲癇的長效性藥物，起始劑量為每晚睡前從 250mg 開始，可逐次增加劑量到每 8 小時 250mg；約 70% 的病人可以達到症狀改善的效果。但若是劑量已到最高劑量但仍無顯著改善時，則需開始緩慢降低劑量至完全停藥，以防止因突然斷藥造成的癲癇。Primidone 常見的副作用包括：嗜睡、步伐不穩、情緒焦躁、食慾以及性慾降低等。

2. Propranolol (Inderal)

為交感神經乙型阻斷劑，一般用來降低心跳或是血壓，也可作為降低嚴重的顫抖。起始劑量從一天兩劑，每劑 10mg 開始，可逐次增加劑量到一天三劑，每劑 40mg。約 50% 的病人可以達到症狀改善的效果，若是劑量已到最高劑量但仍無顯著改善時，則需開始緩慢降低劑量至完全停藥為止。Propranolol 常見的副作用包括：頭暈、疲倦、憂鬱、噁心以及性慾降低等。

3. Benzodiazepines

Benzodiazepine 會和腦中的化學物質有交互作用，





巴金森病的診斷

原發性顫抖

可解除緊張、情緒焦躁以及放鬆肌肉，常使用的藥物包括：Clonazepam (Rivotril)、Lorazepam (Ativan)、Alprazolam (Xanax) 以及 Diazepam (Valium)。

4. Gabapentin (Neurontin)

為一種抗癲癇的藥物，有時對於原發性顫抖症有部分的作用。

5. 手術治療

對於藥物反應差的病人，若是其顫抖已造成生活機能的障礙時，可考慮手術介入的方式，包括視丘切除術(thalamotomy)或是深層視丘刺激術(deep brain stimulation of the thalamus)。

皆大歡喜

醫生如果以愛心和關懷看病，把解除病人的痛苦當作最終目的，病人是會衷心感激的。反過來，病人的痊癒也會讓醫生喜悅滿意和驕傲。在這種情況下，醫生和病人就會皆大歡喜。

朱迺欣教授/常春月刊

