

常見的失智症類型

文／洪千岱 雙和醫院神經內科專任主治醫師
范恬心 臺大醫院神經部兼任主治醫師
整理編纂／本刊編輯小組

阿茲海默症、巴金森失智症、路易士體失智症及其他

失智症的類型有很多種，不全然與巴金森有關，也不一定是大家經常聽聞的阿茲海默症。但不可諱言，「阿茲海默症」是導致失智的第一主因，其次便是與巴金森相關的「巴金森失智症」及「路易氏體失智症」。

73 歲的陳先生在五年前開始出現巴金森症狀：右側手腳不靈活、走路變慢、說話愈來愈小聲、好像一直板著臉。在確診為巴金森病之後，陳先生除了遵照醫囑服藥改善症狀，也養成規律運動的好習慣，因此動作功能一直維持得不錯。

然而從今年開始，陳先生變得比較容易忘東忘西，雖然隔幾分鐘或是經過旁人提醒還是能想起來，但陳先生內心有譜：難道，我所擔憂的事（巴金森晚期出現失智），真的發生了？

他決定向主治醫師問個究竟……



人老化時，記憶力也會稍有減退，但往往不影響語言能力、空間感、計算力、判斷力、抽象思考、注意力等認知功能。若是認知功能發生異常退化，程度輕者稱為「輕度認知障礙」（mild cognitive impairment; MCI）；若退化程度明顯，足以影響到患者的生活、工作、或社交時，即稱為「失智症」（dementia）。

甚麼是失智症？

「失智症」是指心智功能逐漸退化，表現出記憶力衰退、思考障礙、社交及情緒功能障礙或出現異常行為，進而影響日常生活的症狀。造成失智症的原因很多，包括：神經退化、腦血管疾病、感染或代謝性疾患等。

基於成因不同，失智症有很多種類型。除了最常見的、構成失智症的第一大原因「阿茲海默症」（Alzheimer's disease; 簡稱 AD）之外，和巴金森病最為相關的巴金森失智症（Parkinson's disease with dementia; 簡稱 PDD）和路易氏體失智症（diffuse Lewy body dementia; 簡稱 DLBD），兩者共同構成失智症的第二大常見原因。

阿茲海默症

一聽到「失智症」，大家最常想到的是阿茲海默症，因為它是盛行率最高的退化性失智症。

阿茲海默症的成因是大腦海馬迴和大腦皮質的神經細胞退化，臨床上以記憶力衰退為最主要的早期特徵。其所謂「記憶力衰退」是指近期記憶力衰退，最近發生的事情一直想不起來，過去的事情倒是記得很清楚；常

常找不到東西；時間、地點經常弄錯，人物也可能認錯。

病理上，阿茲海默症患者大腦內可發現大量的類澱粉斑塊（amyloid plaques）及神經纖維叢（neurofibrillary tangles）。雖然在某些出現認知障礙的巴金森病患大腦內，確實也發現過這種典型的阿茲海默症病理表現，但這極可能是因為這兩者皆好發於年齡較高的人，病患可能正好同時罹患這兩種疾病，因而出現這種現象。

巴金森失智症

失智是巴金森病中期以後常見的非動作障礙症狀；導致失智的原因與巴金森的病程有關。

| 導致巴金森失智症的原因 |

巴金森病起因於中腦黑質分泌多巴胺的神經細胞退化，患者腦部可看到由 α -突觸核蛋白（ α -synuclein）構成的路易氏體（Lewy body）沉積。疾病初期，路易氏體的堆積只發生在腦幹處，此時，病人多半只出現動作障礙症狀；隨著病情進展，到了中期以後，路易氏體由中腦區域慢慢向上擴展到大腦皮質，患者也可能開始出現認知功能障礙。

| 巴金森失智症的臨床表現 |

大腦皮質的神經負責許多認知功能，如：記憶、計畫、執行、運算、注意力等。隨著路易氏體沉積擴展到大腦皮質，這些認知功能也會陸續出現障礙。

巴金森病所合併的失智與阿茲海默症不同，患者較少出現明顯的記憶缺陷，語言功能也較不受影響；其主要受損的部分在於視覺空間功能及執行功能障礙。患者解決問題、規劃事情和整合、執行的能力可能不如從前，注意力也較不集中，思考變得不敏銳，容易出錯。視覺空間功能受損的表現為空間辨別能力變差，檢查時，在畫鐘測試、抄繪圖形會有困難。此外，憂鬱、情緒不穩、個性改變、視幻覺（多為複雜的幻覺，如昆蟲、動物、人）、妄想（如配偶不忠、被迫害）等精神症狀也可能出現。

此外，巴金森失智症患者對於自己的認知功能減退通常有病識感。

| 巴金森患者發生失智症的機率 |

若仔細觀察這些現象，在初期巴金森病友身上，即可見到些許端倪，例如：覺得自己做決定不如以往的果斷，或是很難專心計劃一件複雜的事；這種現象稱為巴金森輕度認知異常，這樣的病友未來演變成失智的風險更高，更需要提早進行一些非藥物的介入治療。

已有許多研究報告顯示，巴金森患者出現認知功能障礙的比例高於一般人；在年紀相仿的族群中，巴金森病患發生失智症的相對危險性（Relative risk），根據不同的研究統計數據，約為無病者的 1.7 至 5.9 倍。而且發病時間越久，出現認知功能障礙的風險越高；在發病超過 20 年的巴金森患者中，高達 80% 有失智症。

據統計，約有 20~40% 的巴金森病患同時合併有認知功能障礙或失智症，並與年紀及動作障礙的嚴重度最為相關，年紀越大或後期的巴金森病患罹患失智症的比例越高。因

巴金森失智症的危險因子

- 發病年齡大於 60 歲
- 動作障礙較嚴重，並以平衡不佳、步態障礙為主
- 罹病時間較長
- 男性
- 有快速動眼睡眠期行為障礙
- 罹病早期就出現幻覺
- 原本就有輕度認知障礙

造成巴金森患者失智的其他原因

除了神經退化之外，巴金森患者也可能由其他因素造成失智或類似失智的現象。例如：合併重度憂鬱症時，會因為憂鬱症的負面思考，顯得對任何事情都不在意，而導致無法執行。此外，若發生快速的認知功能退化，也可能是腦內血管阻塞（中風）或是出血所致。

此，及早發覺失智症的先兆不但影響治療的選擇，亦有助於患者及家屬對將來預做規劃。

| 巴金森失智症的危險因子 |

目前已知巴金森失智症的危險因子包括：巴金森病發病年齡大於 60 歲、動作障礙症狀較嚴重、以姿勢不穩和步態障礙為主要表現（postural instability gait disorder; PIGD）、罹病時間較長、男性、有快速動眼睡眠期行為障礙（rapid eye movement behavior disorder; RBD）、罹病早期就出現幻覺、以及原本就有輕度認知障礙等。

此外，少數遺傳形式的巴金森病，如：帶有 α -突觸核蛋白或葡萄糖腦甘脂酶（glucocerebrosidase; GBA）基因突變的巴金森病患者，較易出現失智症。

| 如何診斷巴金森失智症 |

巴金森病患者若出現疑似認知功能症狀，建議就醫接受評估；可能採行的評估方式通常包含：簡易智能評估、腦部影像檢查、神經心理測驗等。

簡易智能評估（MMSE）測試分數低於 26 分時，還需排除會影響認知功能的其他原因（如感染、譫妄、嚴重憂鬱、代謝異常、甲狀腺疾病、維生素 B12 缺乏症、藥物不良反

應等）。腦部影像檢查如電腦斷層或核磁共振，甚至核子醫學影像，可用於鑑別是否為腦血管疾病造成的認知功能變化，或是其他類型的退化性失智症。最後，經由神經心理測驗（neuropsychological test; NPT）分析，可判斷患者在何種面向的認知領域缺損較為嚴重。

臨床上，診斷巴金森失智症主要是根據運動障礙疾病協會專家小組（Movement Disorder Society Task Force）在 2007 年所發表的診斷標準（詳見下表）為之。

巴金森失智症的診斷標準（必需均為「是」）

是 否

- ☐ ☐ 確診為巴金森病
- ☐ ☐ 巴金森病之動作障礙早於失智症狀
- ☐ ☐ 簡易智能評估（MMSE）低於 26 分
- ☐ ☐ 認知功能缺損嚴重到影響日常生活
- ☐ ☐ 多面向的認知功能缺損

（注意力、執行功能、視覺空間功能、記憶功能四項至少兩項異常）

- ☐ ☐ 沒有使巴金森失智症之診斷變得不確定的其他特徵

（如：譫妄、藥物副作用、嚴重憂鬱、血管性失智症）

路易氏體失智症

另有一群病友，他們的巴金森症狀與失智幾乎是同時發生，在時序上不像巴金森失智症那樣，先有動作障礙症狀數年後才出現失智。他們所罹患的是一種兼具巴金森病與阿茲海默症表現的疾病：路易氏體失智症。

路易氏體失智症是發生率第二高的神經退化性失智症，僅次於阿茲海默症。發病時，路易氏體就已廣泛散佈在大腦和腦幹，因此患者同時具有巴金森病的動作障礙及類似阿茲海默症的認知功能異常。路易氏體失智症還容易產生視幻覺及混亂，也容易對藥物治療產生副作用，例如，輕量的多巴胺藥物即造成幻覺；輕量的抗精神症狀藥物即造成巴金森症狀惡化。



路易氏體失智症還容易產生視幻覺及混亂。

其他可能產生失智症的原因

| 憂鬱症 |

巴金森病患亦可能同時有憂鬱症，表現出冷漠、不願意做任何事情或回答任何問題的情況，而被誤以為是失智症。因此，正確的診斷相當重要，及早發覺並治療潛在的憂鬱症將可逆轉「類失智」的情形。

| 藥物副作用 |

治療巴金森病的用藥，特別是治療顫抖相當有效的抗乙醯膽鹼類藥物也會產生認知功能退化的副作用，或加重潛在的失智症。因此，病患若有任何徵兆，應及早向醫師反映，以作進一步的評估及藥物調整。

| 慢性感染 |

神經性梅毒、後天免疫缺乏症候群，或庫賈氏症。

| 全身代謝性疾患 |

腎臟或肝功能異常引發的腦病變、甲狀腺功能異常、酒精性失智或維生素缺乏。

| 腦血管疾病 |

腦血管疾病可能造成大腦受損而導致失智，這種情形通常會反覆發生突發性神經學症狀。

| 腦瘤 |

通常伴隨逐漸加劇的頭痛、噁心、嘔吐，及其他局部神經學症狀。