



非典型巴金森病的失智表現

不同的蛋白質異常沉積造成不同症狀

約有 15% 被診斷為巴金森病的患者會漸漸出現與典型巴金森病不太一樣的症狀；他們可能罹患了各種不同的神經疾病，統稱為「非典型巴金森症」。這類患者因其病理及症狀不同，也會出現不同的失智表現。

相較於典型的巴金森病，「非典型巴金森病」的患者對多巴胺藥物反應不佳，疾病進展的速度更快，也會在病程早期就發現其他特殊的症狀，例如：抑制不住衝動的欲望、逐漸無法處理複雜的任務、步伐如企鵝般腳開開地走路、看到人物或昆蟲的幻覺症狀、手腳肌肉不自主的跳動抽搐等。若發現這些特殊的「警訊」症狀，就要非常小心會不會是「非典型巴金森病」。

典型 vs. 非典型巴金森

一開始被診斷為巴金森病的患者當中，約有 15% 會慢慢出現非典型巴金森的症候；這些症狀和巴金森病的不同在於：

- 症狀突然發生
- 症狀大多同時發生於身體兩側
- 症狀主要發生在腳部
- 通常沒有靜止性的顫抖
- 對於抗巴金森藥物沒有反應
- 眼球轉動困難
- 患病兩年內就曾因身體失去平衡而跌倒
- 患病初期即出現性格改變、健忘、吞嚥及排尿困難
- 有血壓問題，出現頭昏眼花的昏眩現象

常見的非典型巴金森病

常見的非典型巴金森病有以下五種：多重系統退化症（Multiple System Atrophy，簡稱 MSA）、進行性上眼神經核麻痺症（Progressive Supranuclear Palsy，簡稱 PSP）、路易體失智症（Diffuse Lewy Body Disease 或 Dementia with Lewy Bodies，簡稱 DLB）、額顳葉型失智症（Frontotemporal Dementia，簡稱 FTD）、以及大腦皮質基底核退化症（Corticobasal Ganglia Degeneration Disease，簡稱 CBD）。

依照神經退化造成的非典型巴金森病中，伴隨認知功能變化的機率由低至高排列，分別是 MSA 最低，PSP 其次，而 DLB、FTD 和 CBD 均有很高的機率表現出認知功能的異常，但主要是記憶力以外的功能受損，容易被家屬忽略而延遲就診。

以下就依此順序介紹這五種非典型巴金森病，並整理如表一：

表一 | 非典型巴金森病的類別與症狀特徵

簡稱	中文譯名／英文全名	較特殊的症狀
MSA	多重系統退化症 Multiple System Atrophy	患者一般不會有認知功能的變化，若出現認知功能異常，要考慮容易合併小腦萎縮與失智症的神經疾病。
PSP	進行性上眼神經核麻痺症 Progressive Supranuclear Palsy	在疾病初期就容易出現情緒不穩而無法自制地大哭或大笑的現象，複雜事務的處理速度也會變慢。
DLB	路易體失智症 Dementia with Lewy Bodies	巴金森病動作障礙出現的前後一年內就有認知退化的症狀，或是出現視幻覺或意識起伏等症狀。
CBD	大腦皮質基底核退化症 Corticobasal Ganglia Degeneration Disease	出現明顯的不對稱症狀，例如失用症（apraxia），造成單側肢體忽略，明明好手好腳卻無法「使用」。
FTD	額顳葉型失智症 Fronto-temporal Dementia	出現重覆性的無意義行為，如：反覆洗手或開關門；有情緒控管不佳；衝動抑制困難；語言表達能力下降或語意不通。

MSA - 多重系統退化症

患者主要的症狀為：嚴重的姿態性低血壓，起身幾分鐘內便頭暈目眩甚至昏倒；膀胱脹尿解尿不易；性功能障礙；小腦萎縮導致平衡失調，走路有如企鵝般雙腳開開；聲音沙啞有如痰卡在喉嚨般。絕大部分的 MSA 患者不會合併失智，若出現認知功能異常，要考慮會不會是其他合併小腦萎縮與失智症的退化性神經疾病。

PSP - 進行性上眼神經核麻痺症

主要特徵是「眼球運動受限」，這也是 PSP 與典型巴金森病很大的不同點。一開始，是眼球在垂直方向的運動受影響，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出現問題，連閱讀書報也變得困難。

由於假性延髓麻痺（pseudo-bulbar palsy）的緣故，在疾病初期就可能出現認知功能的變化。情緒不穩（emotional disability）導致無法自制地大哭或大笑；在處理複雜而一長串的事務上效率變差，例如：處理銀行開戶匯款、煮一整桌菜等這類長串連續的事務，會需要更久的時間，甚至無法執行。到了疾病晚期，也會影響到抽象思考、計算能力、記憶力與理解能力。

DLB - 路易體失智症

神經退化造成的失智症中僅次於阿茲海默症，第二常見的失智原因。特徵是認知退化、巴金森病狀、視幻覺和意識起伏。病患會描述看到栩栩如生的視幻覺，如房間內站著一群小孩、或是床單上爬著昆蟲等。一天當中的意識狀況可能時好時壞，清醒和昏睡的程度變動很大，一眨眼就昏睡到叫不醒，最長可為期兩三天，但清醒之後的反應又跟之前一樣。

早期 DLB 記憶力退化程度比阿茲海默症少，但空間感較差，可能很早就會有迷路的狀況；DLB 也比阿茲海默症患者多了動作變慢、肢體僵硬等動作症狀。時序上來說，DLB 的失智症狀會在動作障礙出現的前後一年內發生。

FTD - 額顳葉型失智症

是在阿茲海默症、DLB 之後，第三常見的失智症原因。特徵為重複的固執行為、性格或情緒改變或語言功能退化，非常容易輕忽而延誤就醫。

依據主要症狀，可將 FTD 區分為兩大類：行為異常型（behavioral variant）與漸進性失語症（progressive aphasia），後者又再區分為非流利型（non-fluent）和語意型（semantic）兩種。語言退化型 FTD 占了 FTD 的五分之一，非常少見，特徵為言談中所使用的字彙減少，無法流暢地講完一句話（non-fluent），或是講話流暢但語意不通（semantic）。至於行為異常型之 FTD，會出現以下幾種特別的行為舉止：強迫症狀（compulsivity），反覆地確認門窗有無關緊、或不停洗手消毒；淡漠（apathy），失去原本的嗜好與興趣；抑制困難（disinhibition），無法抑制衝動欲望，例如在公共場合做出不合時宜的行為，突然的大笑或大哭，講不適當的笑話或言論等等；食慾增加（hyperorality），飲食習慣改變，變得愛吃甜食或暴飲暴食。

CBD - 大腦皮質基底核退化症

特徵是症狀有明顯的左右肢體不對稱性。單側的肢體除了會有顫抖、僵硬、和肌抽躍等動作症狀，也為出現「失用症（apraxia）」，也就是患者能理解指令但卻無法執行，患者的手對患者來說有如不存在般，忘記去怎麼使用它。

不同的蛋白質異常沉積

神經退化造成的失智症是由於腦中過多的蛋白質沉積造成，但每種疾病沉積的主成分不太一樣。大致來說，阿茲海默症以類澱粉蛋白（Amyloid）沉積為主，PSP 和 CBD 是 Tau 蛋白，典型的巴金森氏症（PD）和 DLB、MSA 是阿爾法蛋白（alpha-synuclein），至於 FTD 則多數是 tau 蛋白以及其他更少見的不同種類蛋白質所造成。

再深入探討會發現，大腦中可能同時存在不只一種的蛋白質沉積，比如說，利用類澱粉核子醫學（Amyloid PiB PET）造影可發現，路易體失智症（DLB）有將近七成的病患腦中也有類澱粉蛋白沉積，而在巴金森病合併失智症（PDD）中只有三成四。醫師根據症狀可大致歸納出可能的疾病類別，但唯有腦部取樣化驗才能真正的確診。我國尚未成立腦部病理資料庫（簡稱「腦庫」），但根據國外腦庫的研究經驗，約莫有 10% 的患者在病理診斷上會與臨床診斷不同，這是現行診斷標準下，一時無法避免的風險。

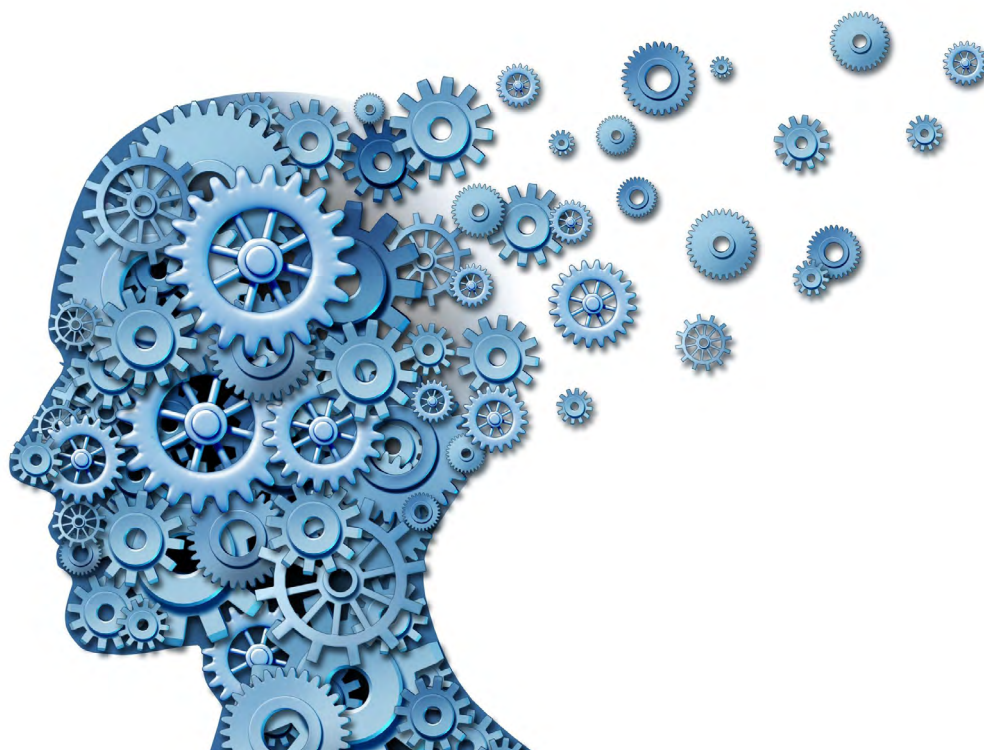
記憶功能缺損在診斷上的參考

除了以上影像檢查、取樣化驗外，病人在記憶力方面的變化，也是醫師進行鑑別診斷時的重要參考。大腦有六大認知功能：記憶力、注意力、空間感、語言、抽象思考、判斷力。神經科醫師評估病患的認知與動作症狀後，可大致歸納成以下幾大類別。（詳見表二）

關於治療

就治療層面來說，市面上經衛生主管機關核准使用於阿茲海默症的藥物有三種，其中只有一種藥物— Exelon —被核准使用於巴金森病合併失智症（PDD）；其他神經退化疾病的失智症狀則沒有合法有效的藥物可使用。

雖然如此，後續的研究依然可期。維持健康的飲食，秉持積極的心態，充分了解疾病的前因後果，適時與醫師討論治療規劃，才是面對疾病的不二法門。



表二 | 從記憶功能與動作症狀評估病人狀況

	無記憶症狀	有記憶症狀	記憶以外的症狀
無動作症狀	健康人	阿茲海默失智症	早期非典型巴金森病
有典型動作症狀	典型巴金森病	巴金森病晚期 或非典型巴金森病	非典型巴金森病
有非典型動作症狀	非典型巴金森病 或其他	非典型巴金森病	非典型巴金森病

- 若記憶力減退，但沒有動作異常，較可能是阿茲海默症。單純的記憶力減退是阿茲海默症最早出現、也最主要的症狀。
- 若有動作變慢、手腳顫抖、走路小碎步等現象，但記憶沒有變差，可能是典型的巴金森病。
- 若已確診為典型巴金森病，在動作症狀出現後 8 至 10 年才出現記憶減退的現象，多半是巴金森病晚期合併失智症。
- 若出現巴金森病狀的前後一年內就有認知異常的情況，則要考慮「非典型」巴金森病的可能。