

# 淺談巴金森氏症

家庭醫學部 鄭博仁醫師/張曉婷醫師

西元 1817 年，一位名叫詹姆士·巴金森的英國開業醫師發表了名為「震顫麻痹論文」的文章，首次描述了這個以四肢在休息時不自主地顫抖、僵直、運動遲緩、姿勢不穩等症狀為主要特徵的疾病，此疾病之後被命名為巴金森氏症。而其實，此疾病可能遠在四千五百年前的古印度醫學中就被記載，當時記載的病名是 kampavata，意指「顫抖」(kampa)和「肌肉僵硬」(vata)<sup>1</sup>。歷史上記錄患有巴金森氏症的名人不少，如台灣音樂家李泰祥、拳王阿里、美國總統杜魯門、麥克阿瑟將軍、前教宗若望·保祿二世、希特勒、鄧小平等。

據西元 2014 年的研究指出，巴金森氏症在全世界的盛行率，在四十歲以上的人口中約佔 0.3%，亦即全世界約有七百五十萬左右的人患有巴金森氏症<sup>2</sup>。巴金森氏症的盛行率隨年齡增長而增加，如 40 到 49 歲這個年齡層中盛行率約為 0.041%，大於 80 歲的盛行率則達 1.9%。估計的發生率約為每十萬人中 8 到 18.6 人-年<sup>3</sup>。

## 病因及症狀

目前認為巴金森氏症是一種慢性的神經退化疾病，病理的特徵為中腦內黑質組織的多巴胺細胞退化死亡，使得腦內多巴胺的分泌減少。黑質組織為一群可分泌多巴胺的神經細胞，這些細胞含有黑色素而呈黑色，故稱之。而多巴胺在腦內作為神經傳導物質，與另一種神經傳導物質乙醯膽鹼作用相反、相互拮抗，可協調身體的動作；當多巴胺減少時，乙醯膽鹼的量相對過多，導致症狀產生。研究發現，第一個巴金森氏症的症狀出現時，黑質組織內大約有 60% 的神經細胞已經死亡<sup>4</sup>。

臨床上主要的症狀包括：

1. 顫抖：典型表現為靜止性顫抖，即肢體在自然放鬆且不從事任何有目的的行為情況下，可觀察到不自主地顫抖，顫抖型態常被形容像「轉藥丸」(pill-rolling)一般。在整個疾病病程中，顫抖這個症狀出現的比例達 8 成以上。
2. 僵直：為一種當被動地運動關節時，阻力增加的情現，常為單側，一般與顫抖的肢體同一邊。此症狀在將近 9 成的巴金森氏症患者身上出現<sup>5</sup>。
3. 運動遲緩：幾乎在所有病人的病程中都會出現。這種行動遲緩時常以啟動自主動作時有困難來表現。在手部的表現，一般從手指靈活度下降開始，如難以扣扣子、綁鞋帶、打

字等等；腿部的表現可能有小碎步、拖著腳走路、難以從椅子上站起或從下車，隨著病情進度則可能出現愈走愈快或步伐突然停止的情形。

4. 姿態不穩：中樞性姿勢反射功能消失，導致姿勢不平衡及容易跌倒。一般而言會在病程的後期才出現。

在動作之外的疾病表現則有認知功能異常及失智、情緒異常如憂鬱、焦慮等、睡眠障礙、自主神經失調如吞嚥困難、排尿困難、便秘等、嗅覺、痛覺異常等等。

疾病的嚴重程度可分為五期(Hoehn and Yahr Scale)：

第一期：單側受影響且沒有顯著地影響功能

第二期：雙側受影響但不影響平衡

第三期：雙側受影響且有輕至中度姿勢不穩定，如轉身時步態不穩，但不影響走路

第四期：有嚴重的活動困難，但仍可獨立行走或站立

第五期：需臥床或坐輪椅，日常生活需人照料

## 診斷

診斷巴金森氏症主要依靠臨床症狀及神經學檢查。當病人表現為單側、靜止性顫抖時應懷疑巴金森氏症；另外，對於多巴胺治療能有良好的反應時，也能支持該診斷。抽血檢查、腦部電腦斷層掃描、甚至腦部核磁共振掃描都無法幫助確診巴金森氏症。

國際巴金森及運動障礙協會(International Parkinson and Movement Disorder Society)在2015年曾發表協助診斷巴金森氏症的診斷準則<sup>6</sup>，首要強調的是一定要出現運動遲緩合併靜止性顫抖或僵直二者之一，其他支持診斷的標準包括對多巴胺治療有反應、產生左旋多巴胺誘發的運動障礙(Levodopa-induced dyskinesia)、肢體的靜止性顫抖、嗅覺喪失或心臟交感神經退化。另外，需排除其他診斷，如小腦病變、高劑量多巴胺治療無效、快速進展的病程等等。其他可能出現類似巴金森氏症症狀的疾病如下<sup>7</sup>：

神經退化性疾病	系統性疾病	其他
阿茲海默症	藥物(如抗精神病藥物)	原發性顫抖
路易體失智症	感染症(如庫賈氏症、腦炎)	正常壓力性水腦
額顳葉型失智症	代謝疾病(如威爾森氏症)	

多發性系統退化症	腫瘤	
亨丁頓舞蹈症	創傷	
進行性核上眼神經麻痺症	血管性疾病	
	毒物(如一氧化碳、錳中毒)	

## 治療

治療可分為藥物治療及手術治療。疾病初期的治療以多巴胺類藥物為主，如左旋多巴胺(Levo-dopa)或其他多巴胺受體刺激劑等等，藉由提供多巴胺來補充退化的神經元製造不足的部分，再輔以抗膽鹼類藥物或其他抑制劑來減緩巴金森氏症的症狀。然而，巴金森氏症會不斷地進度惡化，以致於藥物劑量會愈來愈大、藥效愈來愈差，並且出現藥物副作用如幻覺、噁心、腸胃不適等。

在藥物治療效果不良、或無法耐受藥物副作用的病人，外科手術治療就成了重要的選項。腦部深層電刺激是目前最主要的手術治療方式，其為將電刺激器植入腦部深層的視丘下核或蒼白核，這二個位置的神經細胞原本受到腦內多巴胺的抑制，當多巴胺製造不足時這二處的神經細胞功能會大幅增加，並且產生動作遲緩的症狀。經由電刺激，可使這二處的神經活性被抑制，動作遲緩的情況會大幅改善，藥物的藥效也會變好，尤其以將刺激器植入視丘下核時，藥量可以減得更少<sup>8</sup>。但可惜的是腦部深層電刺激並不能治療姿態不穩、吞嚥困難等中軸肌肉群的症狀，也未顯示能減緩退化速度。研究中的手術方式包括有神經元移植、神經生長因子注射、基因治療等，目前尚未能得到足夠的研究成果。

## 照護巴金森氏症病人的注意事項

罹患巴金森氏症的病人在日常生活中可能遇到一些困難，這些困難並非無法克服，只需要做點環境和習慣上的調整，巴金森氏症的病人仍可生活得如常人一般。顫抖可能使得病人無法完成太精細的動作，如扣鈕扣、綁鞋帶等，所以服裝部分可以提早開始著裝，使用拉鍊或魔鬼氈代替鈕扣、鞋帶，使用電動刮鬍刀增加安全，改用沐浴乳代替香皂，使用握柄較大的餐具(刀、叉、湯匙)等。姿態不穩定會增加跌倒的風險，家中走道要清空不要堆疊障礙物，走廊、樓梯、馬桶加裝扶手，準備有靠背及扶手的椅子給患者坐，浴室地板放置防滑墊等等。另外，保持適度的運動可減緩

關節的僵強或變形，增加自我照顧的能力。最後，無法控制自己的感覺可能會使病人心情沮喪、情緒不穩，家人朋友應適時地同理病人，聽聽他的傾訴，多給他一些時間讓他自己動手，並且多給他一些鼓勵。

## 結論

隨著醫學研究的進展，巴金森氏症漸漸被人們所認識，雖然確切的致病機轉還未能完全了解，但和以往相比，治療的成效已經進步許多。因此，罹患巴金森氏症的病人不需要絕望，早期診斷配合藥物治療，再加上家人的支持，適度地調整生活方式及心態，病人仍可維持良好的生活品質，享受美好的人生。

## 參考資料

1. Manyam BV. Paralysis agitans and levodopa in "Ayurveda": ancient Indian medical treatise. *Mov Disord.* 1990;5:47.
2. Pringsheim T, Jette N, Frolkis A, Steeves TD. The prevalence of Parkinson's disease: a systematic review and meta-analysis. *Mov Disord.* 2014;29:1583.
3. De Lau LM, Breteler MM. Epidemiology of Parkinson's disease. *Lancet Neurol.* 2006;5:525.
4. Hornykiewicz O. The discovery of dopamine deficiency in the parkinsonian brain. *J Neural Transm Suppl.* 2006.
5. Hughes AJ, Daniel SE, Lees AJ. The clinical features of Parkinson's disease in 100 histologically proven cases. *Adv Neurol.* 1993;60:595.
6. Postuma RB, Berg D, Stern M et al. MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Mov Disord.* 2015;30:1591-601.
7. Ahlskog JE. Diagnosis and differential diagnosis of Parkinson's disease and parkinsonism. *Parkinsonism Relat Disord.* 2000;7:63.
8. Follett KA, Weaver FM, Stern M et al. Pallidal versus subthalamic deep-brain stimulation for Parkinson's disease. *N Engl J Med.* 2010;362:2077.