**非典型巴金森症**

**陳俊宇 蔣漢琳**

**什麼是非典型巴金森症？**

非典型巴金森症是一群漸進性疾病的統稱，病人會表現巴金森病的一些主要特徵，如運動緩慢、肌肉僵硬或顫抖，但通常不會對左多巴藥物有良好的反應。非典型巴金森症與大腦細胞内異常蛋白質的累積有關。這些疾病包括：多系統萎縮症（multiple system atrophy, MSA），進行性上眼神經核麻痺症（progressive supraneuclear palsy, PSP），皮質基底核症候群（corticobasal syndrome, CBS），路易氏體型失智症(dementia with lewy bodies, DLB)。

**多系統萎縮症**

多系統萎縮症男女患者比例相等，通常在50至60歲之間發病，每10萬人中約有三至四人患病。多系統萎縮症會影響腦部多個系統的功能。其中一些系統涉及運動控制、平衡和協調，而其他系統則負責維持血壓、膀胱、腸道和性功能。因此，病人可能會出現：運動緩慢、肌肉僵硬、顫抖，平衡和協調問題，站立時感到頭昏眼花，膀胱功能問題和便秘。以巴金森症狀為主的稱為MSA-P，以平衡和協調方面問題為主的稱為MSA-C。病因的部分，目前尚未明朗，可能與大腦中，異常的α-突觸核蛋白的沉積有關，但此沉積的原因未知。隨著越來越多的蛋白質在神經細胞中沉積，細胞最終失去功能而死亡。雖然曾有報導指出，多系統萎縮症在某些家族中重複出現，但目前不被認為是遺傳性疾病。

**進行性上眼神經核麻痺症**

男性和女性患病率相等。平均病情發作在60歲左右。進行性上眼神經核麻痺症包含許多症狀。早期病人通常走路困難，平衡不穩，經常向後倒。病人移動方式有時快速而衝動，或是走路困難，感覺自己的雙腳黏在地上。病人常常有眼球運動困難，尤其是向下看時，因此閱讀容易受影響。病人還可能出現不自主的眨眼，或閉眼以及睜眼困難。病人可能會感到僵硬，尤其是頸部。面部表情可能會改變，眉頭深鎖並凝視前方。聲音沙啞，口齒不清，吞嚥困難也是常見症狀。隨著病程進展，可能會出現認知功能問題，包括喪失動機，情緒不穩和失智症。進行性上眼神經核麻痺症在不同的病人可以有不同的表現，某些病人可能主要症狀是行走時凍僵和緩慢，某些病人可能有早期震顫，像典型的巴金森病。病因與腦中的一種名為tau的蛋白的沉積有關，但造成沉積的原因尚不清楚。tau蛋白是神經維持正常功能所需，但異常的tau蛋白累積卻會傷害神經。目前醫界認為進行性上眼神經核麻痺症不是遺傳性疾病。

**皮質基底核退化症**

皮質基底核退化症是一種罕見的、逐漸惡化的神經退行性疾病，通常在60歲至70歲之間開始發病。皮質基底核退化症的症狀通常在身體的一側比另一側還要嚴重。常見症狀包括：頸部、手臂和腿部僵硬且動作緩慢，步態不穩，肌肉陣攣，難以執行一般常見的手臂或腿部動作，一側感覺喪失或難以通過觸摸識別物體，感覺自己的手不像自己的，說話和語言方面的困難，如失去動機、個性改變或易怒。皮質基底核退化症的成因不明與異常tau 蛋白的沉積有關。皮質基底核退化症也不是遺傳性疾病，也沒有與任何環境暴露有關聯。

**路易氏體型失智症**

路易氏體型失智症是一種造成認知功能、行為和運動能力退化的疾病，通常以思考和行為改變開始，然後出現運動症狀，而此運動症狀可能與帕金森病患者相似。病人通常在50歲以上發病。病人常見的症狀包括，注意力不集中、記憶力下降、白天嗜睡、晚上睡眠障礙。病人也可能出現幻覺，看到不存在的人、物品或動物。有些病人可能因肌肉僵硬而姿勢低垂或手腳不靈活，甚至需要幫助才能行走。病人可能在某些日子看起來比較好，但在其他日子看起來比較糟糕。可能的病因與α-突觸核蛋白的大量沉積有關，形成路易氏體。

**如何診斷非典型巴金森氏症？**

一開始要確定診斷並不容易，因為疾病一開始可能看起來像巴金森病。通常根據症狀和身體檢查結果來診斷。其它檢查包括腦部核磁共振掃描，膀胱功能測試以及傾斜床血壓測量。

**如何治療非典型巴金森氏症？**

目前沒有治愈，減緩或逆轉非典型巴金森症的治療方法。然而，一些藥物和物理治療可能有助於緩解病人的症狀。動作緩慢，僵硬和顫抖的症狀可能藉由治療巴金森病的藥物而改善。若要改善姿態性低血壓，可以避免飲酒，或是讓自己處於脫水或炎熱的溫度。增加水和鹽份的攝取或使用腹部繃帶或加壓襪也可以減少血壓下降的幅度。此外，醫師也可能開立特定的藥物以增加血壓或是調整原本使用的血壓藥。對於膀胱和腸道問題，可以藉由藥物，或定期排便，膀胱訓練和導尿等改善。一些用於治療失智症和阿茲海默症的藥物可能有助於緩解病人的思考及記憶問題。肉毒桿菌毒素注射可幫助治療不自主的眼瞼收縮或四肢肌肉的僵硬。抗憂鬱劑可用於治療憂鬱和焦慮。物理治療，職業治療及言語治療皆可幫助改善病人的不適及促進整體健康。

**結語**

非典型巴金森症的早期診斷非常不易，需小心與巴金森病做區分。臨床症狀比起巴金森病還要多樣化，對巴金森藥物的反應也比較差，因此需要更多輔助性的治療，也更具挑戰性。