**額顳葉失智症**

**林詠萱醫師 傅中玲醫師**

額顳葉失智症（Frontotemporal Dementia，FTD）是一種罕見的神經退行性疾病，主要影響腦部的額葉和顳葉區域。這些區域負責控制語言、記憶、學習、情感、行為和社交技能等複雜的認知和情感功能。額顳葉失智症常發生於在60歲以下的族群，因此額顳葉失智症是早發性失智症最常見的原因。與其他失智症不同，額顳葉失智症在早期症狀中較少涉及記憶問題，而是涉及與社交行為和或語言有關的問題。

額顳葉失智症可以分為兩種不同的亞型：行為變異型FTD和語言變異型FTD。行為變異型FTD則主要影響行為和情感控制，最先會有人格或行為上的改變， 可包括：

* 不恰當的行為
  + 無法正常克制、失去禮儀、比以前變的更外向、對別人做出不恰當的言語、克制不住自己的衝動，例如亂花錢、對於性愛有更多或不適當的興趣
* 對人事物失去興趣
  + 失去動力、變的被動、做平常的事物時需要提醒、對自身的整潔和衣裝不在意、對性愛失去興趣
* 對別人漠不關心，無法設身處地了解他人的感覺
  + 無法同情別人、減少與 人的互動、脫離社交活動
* 強迫或重複的傾向
  + 做事情的方式固執、鑽牛角尖、做任何事一定要有規則和規律、重複地說某件事、囤積收集各種物品
* 飲食方面的改變
  + 對某食物更加饞嘴，例如甜食、對某種食物特別執著，只吃那種食物、暴飲暴食、更多抽煙喝酒、非常快速地進食
* 計劃或問題解決方面的困難
* 難以集中精神。

語言變異型FTD主要影響語言和溝通能力，包括語言理解和表達、閱讀和書寫的能力。患有語言變異型FTD的患者可能會有困難理解別人說的話，或者表達自己的意思，並可能會有擅長發展新詞彙和措辭的特點。可以再分為語義性失智、進行性非流利性失語和Logopenic型進行性失語。Logopenic型進行性失語普遍被認為是一種罕見類型的阿茲海默病，因此被成為語言性阿茲海默病。雖然在病情較早階段，病人行動障礙方面很少見，但是還是有病人會有移動上的困難，相似於帕金森病，也可能產生運動神經元病變(漸凍人)。所有原發性進行性失語類型在晚期會有非語言方面的症狀：行為改變、計劃或問題解決方面的困難和記憶力衰退。

三個語言變異型FTD的臨床表現

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 語義性失智 | 進行性非流利性失語 | Logopenic型進行性失語 |
| 運用詞彙方面的困難 | 自發語言費力、緩慢、遲疑 | 無法找到正確的詞彙 |
| 無法理解詞彙的片面意思 | 無法找到正確的詞彙 | 說話時，句子講到一半停頓 |
| 表達時變的非常模糊 | 發音錯誤 | 無法重複句子 |
| 無法明白別人在說什麼 | 呈現“電報式”說法 |  |
| 閱讀和書寫困難 | 用相反詞彙 |  |
|  | 閱讀和書寫困難 |  |

額顳葉失智症的診斷通常是通過完整的神經心理評估，包括對語言、記憶、情感和行為等多個方面的測試。神經影像學檢查如核磁共振（MRI）或正子掃描（PET），可見額葉及顳葉萎縮。導致此疾病的確切原因仍未知，但目前的研究認為tau蛋白、TDP43基因及Progranulin等因素影響，導致細胞功能異常，甚至死亡；而被影響的腦細胞，主要分布在在額葉與前顳葉區域，並因此表現出此疾病特殊的特徵及症狀。遺傳和環境因素亦有可能與疾病有關。大約有30%的患者具有家族史，且有些患者可能會因遺傳基因突變而產生疾病。此外，一些研究表明長期的壓力、腦部創傷、毒物暴露等環境因素也可能會增加患上額顳葉失智症的風險。

額顳葉失智症的症狀會隨著疾病的進展而加重，並導致患者日常生活能力的喪失。患者可能會變得依賴他人照顧，並且在情感和認知方面變得更加失去控制。在一些情況下，患者可能會對日常生活的環境和活動產生不適當的反應，甚至可能變得危險。

目前，沒有特定的治療方法可以治療額顳葉失智症。然而，一些藥物和療法可以幫助減緩症狀的發展，並提高患者的生活品質。例如，抗憂鬱藥物和抗精神病藥物可以幫助緩解一些行為和情感問題。語言和行為治療也可以幫助患者維持與他人的交流和社交技能。

總體而言，額顳葉失智症是一種難以治療的疾病，會對患者和家人產生很大的心理和社會負擔。然而，及早的診斷和治療可以幫助患者在疾病的進展中維持更好的生活品質，並且提供支持和照顧對於家人來說也非常重要。因此，如果您或您的家人出現記憶、語言、情感和行為問題，應及早尋求專業的醫療幫助。