



認識不典型巴金森氏病： 一群易被誤解的神經退化性疾病

文／神經部 巴金森暨動作障礙科 主治醫師 黃匯淳

巴金森氏病 (Parkinson's disease) 是第二常見的神經退化性疾病，以動作緩慢、顫抖、肌肉僵硬和步態不穩為主要症狀。然而，除了典型的巴金森氏病之外，在臨床上還存在一群被稱為「不典型巴金森氏病」 (Atypical Parkinsonism或Parkinson-plus syndromes) 的疾病，這些疾病在早期症狀上可能與典型巴金森氏病相似，但疾病進展速度較快、對藥物治療反應較差，並伴隨更多非運動性症狀。本文將針對不典型巴金森氏病進行介紹，幫助讀者理解其特徵、分類、診斷與治療。

什麼是不典型巴金森氏病？

不典型巴金森氏病是一群以巴金森症狀為表現的神經系統退化性疾病，但其病理機轉、症狀及疾病進展方式與典型巴金森氏病有所不同。它們通常進展較快，預後較差，並且通常對典型巴金森氏病的治療方式（如左旋多巴藥物）反應不佳。

這類疾病又被為「巴金森附加症候群」 (Parkinson-plus syndromes)，因為患者除了出現類似巴金森氏病的動作遲緩、肌肉僵硬與震顫之外，還有其他神經症狀，如自主神經失調、認知退化、語言障礙、眼球運動異常等。

不典型巴金森氏病的類型

1 多發性系統退化症 Multiple System Atrophy, MSA

多發性系統退化症是一種罕見，但進展迅速的神經退化性疾病，根據主要症狀又分為：

- ① **MSA-P (以巴金森症狀為主)**：與典型巴金森氏病相似，但對藥物反應差。
- ② **MSA-C (以小腦症狀為主)**：表現為步態不穩、共濟失調等小腦功能異常。

特徵包括

自主神經功能障礙（如姿勢性低血壓、尿失禁）、平衡與協調困難、肌肉僵硬與運動困難等特徵。

2. 進行性上眼神經核麻痺症 Progressive Supranuclear Palsy, PSP

進行性上眼神經核麻痺症是一種以平衡障礙與眼球運動困難為主要特徵的疾病，常見症狀包括：垂直眼球運動障礙、走路困難、聲音沙啞、口齒不清及吞嚥困難。

3. 大腦皮質基底核退化症 Corticobasal Degeneration, CBD

大腦皮質基底核退化症常見症狀包括：單側肢體僵硬、運動遲緩、感覺自己的手不像自己的、語言困難與認知障礙、肌張力異常與不自主動作。此類疾病對藥物反應通常不佳，且病情進展迅速。

4. 路易體失智症 Dementia with Lewy Bodies, DLB

路易體失智症是一種認知障礙先出現，之後伴隨巴金森症狀的退化性疾病，患者的症狀會時好時壞。特徵包括：認知波動明顯、視幻覺、輕微的巴金森症狀及睡眠障礙（快速動眼期行為異常）。

不典型與典型巴金森氏病的差異

特徵	典型巴金森氏病	不典型巴金森氏病
發病年齡	常在60歲以後	常在60歲以前或更早
對左旋多巴藥物反應	良好	通常效果不佳
症狀進展	緩慢	快速
非運動症狀	漸進式出現	初期即出現多樣症狀
認知功能障礙	晚期才出現	早期即可能明顯

診斷方式

診斷不典型巴金森氏病依賴臨床評估與影像檢查，包括：

1. 病史與神經學檢查：觀察症狀出現的時間與順序。
2. 腦部影像檢查（如腦部核磁共振掃描）：有助於排除其他病因，或發現特定的腦萎縮樣貌（如小腦、中腦萎縮）。
3. 多巴胺轉運體掃描（ ^{99m}Tc -TRODAT-1 SPECT）：評估多巴胺傳導系統功能。
4. 自律神經功能測試：如姿勢性低血壓測試、膀胱功能檢查。

目前尚無單一檢查可明確診斷所有不典型巴金森症，需仰賴多項綜合評估。



治療與照護

由於不典型巴金森氏病對傳統巴金森藥物治療反應有限，治療重點為症狀控制與支持性照護，包括：

1. 藥物治療

1. 左旋多巴：可能短期有效，但效果不如典型巴金森氏病患者。
2. 肌肉鬆弛劑、抗痙攣藥：緩解不自主運動。
3. 抗憂鬱藥或抗精神病藥：處理認知與情緒問題。



示意圖非當事人

- ④ **調整自主神經功能的藥物**：如治療低血壓或膀胱功能異常。

2. 非藥物治療

- ① **復健訓練**：物理治療、職能治療與語言治療可延緩功能喪失。
- ② **營養與吞嚥管理**：避免吸入性肺炎與營養不良。
- ③ **心理支持與照護者教育**：幫助家屬了解疾病進程與照護技巧。

預後與生活品質

不典型巴金森氏病通常進展較快，預後

較差。許多患者在幾年內即需使用輔具，甚至完全依賴他人照護。儘管目前尚無根治方法，透過專業團隊的介入，仍可改善患者的生活品質、延緩退化。

結語

不典型巴金森氏病是一群複雜且進展快速的神經退化性疾病，早期正確診斷對於病情管理與家庭安排具有重要意義。隨著神經影像學與生物標記技術的進步，未來有望能更早辨識這些疾病，並開發出更有效的治療策略。🕒