



# 彩虹

Rainbow Newsletter

台南市長  
賴清德

雙月刊



ADRC at NCKU Hospital, Tainan, Taiwan

成大醫院失智症中心出版 隔月 16 日出版

發行人 / 白明奇 | 美編印刷 / 吾知設計 | 編輯委員 / 白明奇、洪煒斌、王靜枝、楊政峯、張文芸、張玲慧、范聖育、黃湘雯

## 早發型失智症

文 / 成大醫院失智症中心、神經部行為神經科  
白明奇主任

專文

### 失智症的命名

這 20 年來，經由台灣失智症協會 (成立於 2002 年)、大台南熱蘭遮失智症協會 (成立於 2004 年)、台灣臨床失智症學會 (成立於 2007 年) 以及公部門與私部門的宣傳，在國人心中，對失智症已經有相當程度的認識。

首先，失智症候群的命名是一個有趣的話題。

表一：失智症的命名。

根據	例子
臨床表徵 人名	漸行性失語症、漸行性上核麻痺症。 阿茲海默氏 (Alzheimer's) 症、路易氏 (Lewy) 體症、巴金森氏 (Parkinson) 症、庫賈氏 (Creutzfeldt-Jacob) 症、威爾森氏 (Wilson) 症。
起始腦區破壞	額顳葉退化、後大腦皮質退化、皮質基底核退化。
蛋白病變	LATE、PRG、NIID。
次發性原因	血管性失智、腦傷後、水腦、先天代謝異常、梅毒、酒精性、愛滋病。

原發性退化性失智症 (primary degenerative dementia) 一開始從大腦的哪些解剖位置開始破壞，依照致病機轉各有不同，這就是第一種命名方法，額顳葉退化、後大腦皮質退化、基底核退化多半就有這種意涵；其次是從臨床表徵來命名的，例如漸行性失語症、漸行性上核麻痺症 (progressive

supranuclear palsy; PSP) 等；也有從病變蛋白來命名的，例如 limbic predominant age-related TDP-43 encephalopathy (LATE) 及 progranulin (PRG) 失智症。以人名命名是最多的，例如阿茲海默症、路易氏體症、巴金森氏症、庫賈氏症、威爾森氏症等。

與早期主要症狀或影響的腦區命名的失智症，隨著疾病進展或者加上其他疾病的共同效應，而成為混和型失智症，彼此就越來越無法區分了。

### 早發型失智症

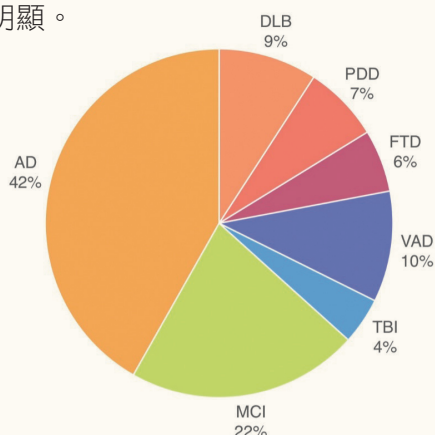
平常有在跟新聞或雜誌、甚至到書店還會翻翻書的民眾，一旦發現有年長家人記憶力不好，方向感也有問題，以台灣的現況應該不至於被視為年老必然的後果。

對一般人來說，失智症就跟記憶力不好畫上等號，而頂多以為阿茲海默症就是失智症，能分巴金森症與阿茲海默氏症的人就算不容易了，如果還知道血管性失智、路易氏體失智，那就十分不得了！當陪同認知功能有相當程度退步的病人來到門診，大都被診斷到失智症為止，很少有更進一步的失智症次診斷被告知 (請見表一)。

然而，如果病人是四、五十歲出現行為異常、表達困難、職場工作無法勝任瀕臨被解雇、或是衝動控制不好、老是口不擇言、觸犯規則遭人痛罵，一般人很少會想到失智症。

沒錯，早發型失智者常常在許多門診或非醫療場所周遊，來到失智診療醫師門診得到診斷平均花了 3-4 年。一個標準的記憶門診或失智門診應該有 20% 的病人屬於早發型失智，其中占率最高的包含阿茲海默症、血管性失智症、額顳葉失智症、路易氏體或巴金森氏失智症、腦外傷失智症等（請見圖一）。儘管早發型失智症的種類與晚發型失智症類似，但是，非以記憶力障礙為首要症狀的早發型失智症比例就明顯高於晚發型失智症。

目前以 65 歲來區分早發與晚發失智症明顯是人為的，不過，經過研究與觀察，以發病年齡 65 歲作為分界點確實有其意涵。以阿茲海默症為例，早發型 AD 的病變影響新皮質較多，影響海馬迴較少，其腦中 Tau 蛋白的遠比 Aβ 蛋白多，臨床表現也不同，研究者發現，如果用 70 歲來做為分界，上述差異更為明顯。



圖一：成大醫院失智症中心登錄早發型失智症的分析。AD= 阿茲海默症，DLB= 路易氏體症，PDD= 巴金森失智症，FTD= 額顳葉退化症，VAD= 血管性失智症，TBI= 腦挫傷失智，MCI= 輕度認知障礙，N=622。

### 後大腦皮質退化症

**簡介：**後大腦皮質退化症 (posterior cortical atrophy) 最早由美國加州大學洛杉磯校區行為神經學大師班森 (Benson DF) 醫師於 1988 年發表，因此又稱為班森症候群。

班森最初發表的個案當中，有一位原來是銀行總裁，在 56 歲時開始發現閱讀文件或看書報時會跳字，最後由秘書代為朗讀，當時仍可寫字。總裁逐漸也喪失所有需要靠視覺來輔助的工作、常常撞到

家具，開始迷路以及無法寫字，儘管如此，他的家人堅稱總裁的理解能力正常。總裁直到 64 歲才來到班森醫師的診間，當時閱讀障礙已經很嚴重，沒有辦法讀出字母、數字或是文字。

專家們原本認為後大腦皮質退化症是屬於阿茲海默症的亞型，後來發現路易氏體症、基底皮質退化症及庫賈氏症也都可能用視覺空間障礙為初始表現。整體來說，阿茲海默氏症還是占了後大腦皮質退化症大部分，根據文獻推估，每 20 個阿茲海默症病人，大約就有一人是後大腦皮質退化症。

其實，阿茲海默醫師當年發表的第一個病人奧古斯特，年僅 48 歲，當然是名符其實的早發型失智。此外，班森醫師發表的個案，發病 10 年離開人間，大腦病理變化也非阿茲海默症，而是大腦頂葉的局部硬化症 (focal gliosis)。

**臨床表現：**病人發病年齡在 50-60 歲之間，初發症狀多與視覺空間障礙有關，例如無法辨認物體距離或長短，無法用手觸及眼前物品，亦即看得見、摸不到 (圖二 A)；無法穿衣服，眼神空洞，很多病人因此向眼科醫師求診，經過檢查都顯示正常才轉介到神經科看診；也有不少病人還出現有記憶與語言的問題，由於頂葉的大腦皮質功能相當高階，一旦遭受破壞，對於日常或工作的影響，可想而知。

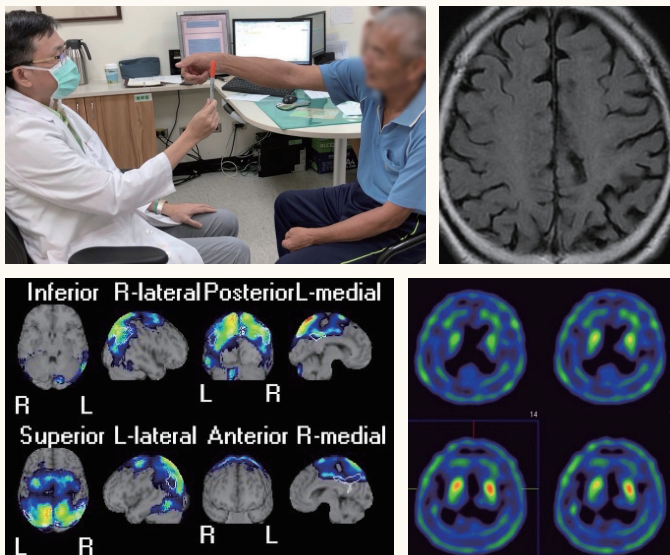
病人的症狀會逐漸惡化直到影響生活自主性。

表二：後大腦皮質退化常見的早期症狀

認知領域	臨床表現
視覺空間認知	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 喪失距離的丈量概念 (optic ataxia or misreaching)</li> <li>* 空間視覺注意力不全，造成病人見樹不見林 (simultanagnosia)</li> <li>* 眼神空洞呆滯、好似眼盲 (psychic paralysis of gaze)，卻可以撿起地上的迴紋針</li> </ul> <p>Visual crowding 好似視覺刺激間的競爭無法區辨實體與影子，常撞到家具無法穿衣服 (dressing apraxia)</p> <p>迷路</p>
其他	影響記憶、語言功能

註：\* 前三者合稱 Balint's syndrome，多發生於雙側後頂葉腦傷。

**檢查：**大腦磁振造影，大多可以看到頂葉附近的大腦皮質萎縮程度明顯多於其他腦區，海馬迴的相對較不嚴重；單光子攝影也顯示腦血流下降，F-18 正子攝影也呈現同樣的樣態，若有機會接受 Aβ 及 Tau 蛋白正子攝影會發現頂葉區域 Tau 蛋白多於 Aβ 蛋白堆積。若能眼動儀來追蹤動線，則呈現漫無目的搜尋。如果懷疑是路易氏體或巴金森氏症，TRODAT 則會出現多巴胺運轉活性下降。



圖二：左上 A：看得見、摸不到 (Misreaching) (徵得病人及家屬同意)；右上 B：大腦磁振造影顯示後頂葉萎縮明顯；左下 C：單光子電腦斷層評估顯示後頂葉腦血流下降；右下 D：TRODAT 的異常表現，表示多巴胺製造不足。

**治療與處置：**沒有特效藥物治療，目前用於治療阿茲海默氏症的乙醯膽鹼酶抑制劑 (ChEI) 反而對部分病人帶來更多的副作用。非藥物的處置有認知復健及環境改造雙管齊下，更著重無誤的學習 (errorless learning)。

**最新進展：**在後大腦皮質退化症這把傘之下，如果有機會接受病理檢查或是仔細的影像與體液生物標記檢查，除了阿茲海默症之外，還有路易氏體症、巴金森氏失智症及少量的庫賈氏症，根據以成大醫院為首、聯合亞洲多國的研究，發病較晚者有較多的機會是路易氏體症。

— 待 續 —

## 參考資料

1. Benson DF, Davis RJ, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. Arch Neurol 1988; 45: 789-793.
2. Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. Alzheimers Dement 2017; 13: 870-884.
3. O'Malley M, Parkes J, Stamou V, LaFontaine J, Oyeboode J, Carter J. Young-onset dementia: scoping review of key pointers to diagnostic accuracy. British J Psychiatry Open 2019; 5: e48, 1-9.
4. Pai MC. Posterior cortical atrophy syndrome: report from the PCA Asia Workgroup. 2021 Asian Oceanian Congress on Neurology, April 1-4, Taipei, Taiwan.
5. Rossor MN, Fox NC, Mummery CJ, Shott JM, Warren JD. The diagnosis of young-onset dementia. Lancet Neurology 2010; 9: 793-806.

## 人物介紹

人物介紹

徐秀雲職能治療師，從事職能治療臨床實務近 33 年並兼任職能治療學系臨床教師之職務，除了努力在職能治療的臨床服務，在教學與學術研究也有合宜的表現。長期投入跨領域團隊照護，掌握團隊合作的知能與技巧，實踐全人照護醫療。專長於神經復健、感覺動作控制與手外傷術後復健。

學歷：台大復健醫學系職能治療組、成大生物醫學工程學系博士

現任：成功大學附設醫院 職能治療師、成功大學 臨床副教授

專長：職能治療、醫學工程



# 失智症與職能治療

66歲林女士、原為生活在台北的退休上班族，2年前開始出現雙眼進行性的視力模糊與視野缺損，雖可獨立執行簡易的自我照顧活動，但在閱讀方面遇到顯著困難；另外，因無法準確地判斷與物體的距離，嚴重影響她行走的穩定性與伸手取物的精準度。這使得她無法獨自外出而導致參與社會活動的能力受到限制。在白明奇教授（成大醫院失智症中心主任、老年學研究所所長）詳細地評估與檢查下，林女士被診斷為後大腦皮質退化症（註：為失智症中較為罕見的診斷）。除了藥物治療，同時被轉介至職能治療，希望能改善症狀與維持功能。

臨床實務操作過程中，治療師經常被病患或家屬詢問什麼是『職能(occupation)』？或什麼是『職能治療(occupational therapy, OT)』？世界職能治療師聯盟已為『職能』做出明確定義，它是指人們需要、想要和期望做的事情。因此，『職能治療』是一個以個案為中心的健康照護專業，主要目標是使人們可以參與每天的活動。臨床上，職能治療師會透過有目的性的活動來改善身體功能、增進參與日常生活與社會活動之能力，幫助人們克服因殘疾、受傷、老化或疾病而導致的身心問題，使個案們能獲得最大的生活獨立性。

以失智症的職能治療介入為例。在初次接觸時，職能治療師會透過評估與會談了解個案的知覺認知功能、動作與移動能力、問題解決能力、自我照顧與社會參與能力。針對輕度認知能力受損的個案，職能治療師可藉由認知復健計劃，如空間中物體定位訓練、閱讀書信和準備餐點等活動來提升視覺空間觀念、視覺搜尋功能與日常活動執行；針對個案及家屬之身心靈層面，採用心理教育原則，包含促進疾病應對技巧、衛教疾病進展過程以減少症狀對患者和照顧者日常生活的衝擊，亦或提

供相關資源，家屬可向當地長照管理中心申請居家職能治療師的到宅復能服務，以減輕照護者長期累積的無助與挫敗感；考量個案感官調節及動作表現反應較差，透過居家環境調整與設計，於家中移除障礙物、在廁所安裝防滑條或於床邊加裝扶手等，降低摔倒之風險；另外，可將日常活動之執行步驟簡單化，適時地給予口頭提醒或適當的協助並肯定已完成的部分，以增進個案日常生活的持續參與度，這些介入策略皆有助於失智症患者能保有其原有的日常職能參與。

失智症患者在認知功能、記憶力、視覺空間概念和日常生活活動方面經常存在顯著缺損，且常因合併行為和心理症狀，帶給照顧者難以應對的壓力。最近一篇系統性回顧與統合分析文獻指出職能治療介入相較於常規治療，對於提升患者執行日常活動能力、減少行為和心理症狀與提升生活品質呈現顯著之改善效果，同樣地對照護者也呈現改善照護壓力之成效。職能治療師會透過調整患者日常職能、患者能力和社會環境間的最適性，來優化患者參與有意義活動、重拾生活角色與家庭關係的能力。因此，職能治療專業對失智症患者具有可提升基本與工具性日常活動執行力和提高生活品質的潛力。

林女士經轉介後接受了兩個月的職能治療，透過結構化的認知復健計劃、心理教育策略與居家環境調整，在動作計畫及視覺動作整合能力具有顯著改善，且整理家務之活動頻率也大幅增加。治療期間，縱使往返台北台南兩地的路途遙遠，個案仍在家屬的陪同下前往成大醫院復健部進行每周兩次的介入療程，不論個案或是家屬對於治療後疾病症狀的改善均表示滿意。此次的治療成果突顯出職能治療在失智患者照護團隊中扮演著不可或缺的角色。

## 致謝

本衛教刊物「彩虹」，感謝病友家屬及各界人士捐款，讓本刊物得以順利發行，請持續給予肯定與鼓勵。

## 捐款方式

**步驟一** 請至成大醫院失智症中心全球資訊網 (<http://www.ncku-adrc.org.tw>) / 捐款專區 **下載與填妥【指定用途捐款聲明單】**。

**步驟二** 可依（銀行轉帳）或（開立支票）任一方式捐款，並註明指定捐款用途：熱蘭遮失智症病友後援會

（一）（銀行轉帳）：請選擇任一捐款匯入銀行

戶名：**財團法人成杏醫學文教基金會** 統編：**06479649**

銀行帳號	分行
合作金庫 (Taiwan Cooperative Bank) 帳號：1014-717-100284	成大分行 (Cheng Da Branch) (總行代號：006)
台灣銀行 (Bank of Taiwan) 帳號：253-004-003059	南都分行 (Nandu Branch) (銀行代號：004)
兆豐國際商業銀行 (Mega International Commercial Bank) 帳號：006-10-122530	府城分行 (Fucheng Branch) (總行代號：017)

（二）（開立支票）：支票抬頭：財團法人成杏醫學文教基金會

※ 財團法人成杏醫學文教基金會 英文全名：〔CHENG-HSING Medical Foundation〕

**步驟三** 請將【指定用途捐款聲明單】和【匯款證明或支票】資料以掛號郵寄。

地址：701 台南市勝利路一三八號 | 收件人：財團法人成杏醫學文教基金會 收

聯絡電話：06-2353535 分機 3579 | 傳真：06-2370263

