

年輕型失智症

◎林口長庚失智症科主治醫師 徐榮隆



封面故事

學歷 台北醫學大學醫學系
荷蘭烏特列大學影像醫學研究所
博士

專長 年輕型失智症、認知功能、
神經影像分析



● 年輕型失智症與老人失智症的不同

失智症發病年齡若早於 65 歲，稱為年輕型失智症，一般典型的老年失智症發病年齡約在 70~80 歲。此外，年輕型失智症有許多特別的地方，首先就是失智的病因較多樣化。年輕型失智中，由阿茲海默病所導致的只有 30%，比老年失智症少；而額顳葉退化症的比例較老年失智症高（年輕型失智症約占 20%）。其次，年輕型失智症的病人較多在疾病初期就發生明顯的精神症狀與個性改變，智能減退現象反而不明顯、或常被歸因於情緒問題而不易診斷。另外，年輕型失智症病人較少有合併全身性疾病，退化的過程也較快。以上都是年輕型失智症與老年失智症的不同之處，因此年輕型失智症容易被延遲診斷 2~3 年；最後，因為年輕型失智症病人在開始表現失智症症狀時仍多在工作，因此家庭經濟的負擔與家庭關係的衝突較大（年輕型失智症與老年失智症的比較見附表）。

● 常見的年輕型失智症種類

造成年輕型失智症的原因包括退化性疾病、腦中風與嚴重的頭部病變等，本篇就退化性疾病做一說明。

附表 年輕型失智症與老年失智症的比較

	年輕型失智症	老年失智症
疾病發生率	54/100,000	8,000/100,000
發病年齡	早於 65 歲	晚於 65 歲
失智症的種類比例	阿茲海默症 (30%)、額顳葉退化症 (10~20%)、路易氏體失智症 (7%)	阿茲海默症 (60%)、路易氏體失智症 (30%)、額顳葉退化症
疾病進展	較快	較慢
疾病特色	不同類型退化性失智種類較多	合併的身體共病較多

一、阿茲海默病

雖然典型的阿茲海默病是發生於 65 歲以後，但少部分是發生於 65 歲前，主要的表現是以持續且漸進式的記憶力喪失為主。隨著疾病的進展，病人開始有其他的症狀，早期症狀包括語言功能減退，理解能力障礙，表達事情時會有詞不達意、表達不清的狀況。因方向感減弱，因此可能會發生走失的意外；另外在複雜事情的執行與判斷事情的能力上也會受到影響。

在疾病中期，精神與行為症狀更加明顯，情緒上會有低落、焦慮不安、易怒等現象，行為上有冷漠、躁動、重複遊走等行為，精神症狀上有被偷妄想、配偶不貞妄想或是視幻覺產生。而此時病人基本日常生活的自我照顧能力開始減退，開始需要家人協助照料或提醒。經過這時期後，病人的活動與主動性開始降低，對時、地、人的辨認明顯的缺損，語言表達也隨之減少，這時精神的行為雖然減少了，但因肢體的活動能力

也開始減退，病人的步行、吞嚥能力下降，反應遲鈍，更加需人照顧。在接下來的數年中，臥床、失禁、褥瘡與感染會隨之而來，最終因疾病與其併發症而死亡。

阿茲海默病在年輕型的失智症中有以視覺障礙為主及以語言理解力障礙為主的兩類變異型。以視覺障礙為主的病人會常常拿不到要拿的物品，看不見在眼前的物體，然而有時病人又可以看到地上微細的東西。當病人在看東西時，旁人常會覺得病人有看沒有到，兩眼失神。由於視覺障礙，病人的許多日常生活功能都受到限制，有時病人常就診於眼科，但檢查結果卻無法呈現病人症狀。造成視覺症狀的原因是由於腦部頂葉與枕葉連合部分受損，造成在控制眼球轉動與視覺注意力異常。

以語言理解力障礙為主，病人常表現出一般語言溝通上的困難，常無法了解比較複雜的說明。此外，病人在表達時常會有表達不出適當語辭的情況，以

至於說出的內容常是很空洞的，同時記憶能力也受到影響。原因是由於腦部左側語言區在疾病的早期就受到影響，以至於病人在語句理解與表達能力上受損。

二、額顳葉退化症

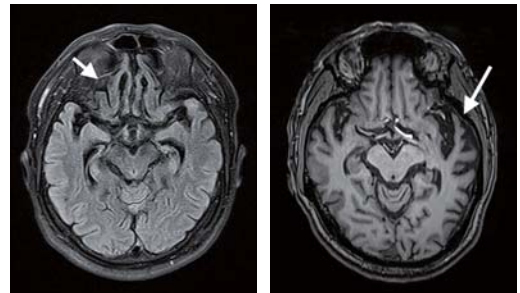
額顳葉退化症是一種以行為異常或語言障礙為主要表現的認知障礙疾病，它常好發於 50~70 歲中間，流行病學研究顯示額顳葉退化症是早發性失智症中第二常見的類型。由於疾病的症狀容易與精神病人的表現混淆而導致臨床診斷上的延遲，因此需要詳細診斷。額顳葉退化症主要的臨床症狀區分成以行為異常為主、或以語言障礙為主的類型，雖然這兩類型的症狀於疾病初期有明顯的不同，然而隨著病程的進展終會混合彼此的症狀。

以行為異常的額顳葉退化症，主要的特徵是在人際間的社會功能與執行功能，情緒調控出現異常，病人會在公眾場合出現令人發窘的言行或是不恰當的行為，讓人覺得不禮貌、沒教養。在情緒上會顯出冷漠、沒有同理心無法理解他人情緒反應，在飲食上顯出口味改變，喜好甜食的傾向，在動作上會有重複，強迫性的行為。病人的認知功能在早期不一定會有明顯的缺損。隨著疾病的進展，病人的語言與溝通能力會受到影響，同時日常生活的自理能力也會下降，最終會進行到飲食、穿衣、洗澡與上廁所都需要他人協助、或完全依賴他人的地步。診斷主要是依賴神經影像學

檢查，大腦額葉與前顳葉可能萎縮。

以語言或溝通障礙為主要的表現是額顳葉退化症的另一種表現，在溝通上部分病人會發現表達不出常用品名稱，常用代名詞如「那個東西」代替，聽話的人常要猜測病人所指的東西，這此名詞表達困難的症狀常干擾病人的溝通，同時對於所指的物體失去概念的意義，此種稱為語意型失智症。另一類的語言溝通障礙表現於進行性非流暢型失語失智症，病人在表達上常有停頓、表現不出、講話無文法，說話費力的情況，之後的表達越來越少，最終說不出話來。這兩類以語言溝通為初期主要表現的進行性失語症是屬於額顳葉退化症的期中一類，只是在疾病的早期沒有明顯的行為異常。

由於年輕型失智症病人早期診斷不易，因此如果病人有逐漸發生且持續性的個性改變、異常行為或是情緒失控、智能變化等現象，建議民眾應當早期就診以便早期精確診斷與治療。🔗



▲（左圖）額顳葉失智症病人的核磁共振造影顯示額葉底部與雙側顳葉萎縮現象，患者有明顯行為異常
（右圖）語意型失智症病人的核磁共振造影顯示左外側顳葉萎縮現象，病人有明顯命名困難