

健康世界

<http://www.health-world.com.tw>

World



兒科常見的 飲食問題

類澱粉神經病變

家裡有呼吸器依賴患者 該怎麼辦？

社會心理壓力大 易患心血管疾病

與逆流性食道炎關係密切的食道裂孔疝氣

腦中風、心肌梗塞...眼睛報你知？

筆電族，留心其健康威脅！

瑜珈改善骨質疏鬆

聽覺生活輔具

ISSN 1607-7059



書店退貨期限98年12月10日
建議售價NT\$140

類澱粉神經病變

◆台大醫院神經部・台大醫學院解剖學暨細胞生物學研究所／謝松蒼教授



從劉先生的病情談起

劉先生是一現年 50 多歲的公司員工，自 2007 年開始，注意到有腹瀉現象：一天數次，通常吃完飯後，很快就要上洗手間。

為了這個問題，劉先生看過很多醫學中心的腸胃科醫師，懷疑有癌性病灶，包括上消化道與下消化道的內視鏡檢查都作過，但是並未發現腫瘤、潰瘍或發炎，醫師診斷是腸燥激症（irritable colon syndrome）。雖然服用腸胃藥物，然而腹瀉症狀並未改善，愈來愈嚴重；到後來，連喝水完也會上廁所。

在最近 2 年中，劉先生也發現早上醒來起身時，容易頭暈；坐著一段時間要站起來時，腦中一片昏黑。最近半年，劉先生有手、腳麻且出現肢體無力、上下樓梯困難的現象，所以轉到神經科求診。

神經科醫師在門診做完神經學檢查後，告訴劉先生所患的是「周邊神經病變」，包括腹瀉與姿勢性頭暈都是自主神經病變的表現。接著安排一系列的檢查，最後的確切診斷是「類澱粉神經病變（amyloid neuropathy）」。

類澱粉神經病變是什麼疾病呢？

類澱粉神經病變的病理與基因異常

周邊神經病變依所犯神經的類別有各種分型（如糖尿病神經病變或腫瘤化學治療所致之毒性神經病變），其中以類澱粉沉積所造成的廣泛神經退化，稱為「類澱粉神經病變」這一型是前述各種周邊神經病變中最为嚴重

的一型。

這一型的神經病變會侵犯運動、感覺與自主神經。在台灣，大多數病友的發病年紀在50歲以上，典型的症狀是（1）漸進性四肢無力、（2）感覺喪失、與（3）自主神經症狀。

「類澱粉」是一病理學名詞，有各種化學成分可以造成類似之組織化學染色結果，於類澱粉神經病變，最常見的是一種稱為 transthyretin 的轉運蛋白突變所致。這一疾病最早在葡萄牙被報告，接著發現在日本及瑞典都有許多家族病例報告，進一步發現這是一全球性的周邊神經退化疾病，病友通常以肢體無力、自主神經或神經疼痛的症狀開始。

這一疾病的完整名稱是「家族型類澱粉神經病變（familial amyloid neuropathy）」，雖然疾病名稱上有「家族型」，然而在台灣（台大醫院）所觀察到的個案，百分之九十五以上沒有家族史，顯然這是目前台灣非常嚴重周邊神經病變最常見的病因，病友與醫師都需要把這一疾病列入考慮。

類澱粉神經病變的臨床表現

因為自主神經症狀廣泛，常是這一疾病延誤就診的原因，有時可達數年之久。

自主神經容易延誤就診的最常見症狀是腸胃道的症狀，包括腹瀉與腹痛，特別是腹瀉，每天可達數次，經過消化專科醫師的內視鏡檢查，並無發現腫瘤，此時通常懷疑腸燥激症，一直到出現肢體無力或是感覺神經的症狀，才容易想到請神經科醫師檢查，診斷是周邊神經系統的障礙。

另一常見的自主神經症狀是姿勢性低血壓，在姿勢變動時，如由躺姿變成坐姿或由坐姿變成立姿，因血壓急速降低，腦血流不足，會出現頭暈、昏倒的症狀。

當類澱粉沈積於於心臟時，會造成心律不整與心肌病變，病友會有心悸、心搏過慢、不整脈或心臟衰竭現象。

其他的自主神經症狀，包括心律不整、便秘、性功能失調（陽萎、勃起不能）、排尿障礙（頻尿或尿液渾濁）、排汗障礙（四肢不出汗，但頭部、軀幹卻大幅度流汗，一天要換好幾次內衣等）。



運動神經的症狀以肢體無力表現，通常由下肢足部無力開始，病友會發現穿拖鞋會掉，或是拖鞋掉了而不自知，接著會有膝蓋或大腿無力的現象，由坐著要起立時，很辛苦，需要用手撐著座椅才能站立，當神經退化擴展至上肢神經時，會有手的肌肉萎縮，拿碗筷使不上力或無法做精細動作的現象。

感覺神經的症狀分成兩類，早期以神經痛表現，可以有刺痛、燒灼感、電擊感、僵硬、肢體冰冷等症狀，接著會出現手腳的麻感、感覺手腳遲鈍的現象，因為感覺神經的功能是保護身體免於外傷，一旦這些功能喪失，就容易出現皮膚受傷，如燙傷或割傷而不自知。

類澱粉神經病變的診斷與治療

對於類澱粉神經病變，目前的診斷步驟包括：基因診斷、神經切片、皮膚切片，就可以確立診斷。雖然這一疾病看似嚴重，但其進展通常不會突然惡化，所以當病友症狀突然惡化時，需要尋找次發性的原因。

對於部分自主神經的症狀（如姿勢性低血壓與腸胃道蠕動障礙），目前有藥物可以緩解。所以當得到這一疾病時，病友與家屬都不該放棄治療機會，包括姿勢性低血壓與腹瀉的治療，可以使症狀減緩，改善生活品質。

針對類澱粉神經病變，目前有少數臨床試驗在進行，隨著基因體與蛋白體研究的蓬勃發展，可以對這一疾病瞭解更多，會有更多跨國藥廠與生技公司投入這一研究，發展新的治療策略，而衛生署國民健康局亦將此症列入罕見疾病，期待對病友提供較好的照顧。