

神經學電影介紹

生命的探戈(「わたし」の人生 我が命のタンゴ)

額顳葉型失智症

葉炳強 老師

劉彥嫻 助理

輔仁大學醫學院

電影

在太太去世後，身為文學名譽教授的堂島修治郎(橋目功飾)因毆打警察被送至警察局，起初家人以為異常的行為是因為思念逝去的妻子所致，但隨著越來越頻繁的問題行為，進而尋求醫療的協助，被確診為額顳葉型失智症。照顧的壓力讓大女兒百合子(秋吉久美子飾)無法兼顧自己的大學教職，與父親之間的衝突也越來越劇烈。直到修治郎參與二女兒實加子(冨木杏奈飾)在日間照顧中心的探戈教學，隨著旋律的擺動，舞步一進一退之間，修治郎與百合子的關係漸漸緩和。



電影中提到，修治郎所罹患的是「額顳葉型失智症」(Frontotemporal Dementia, FTD)，以相當大的篇幅陳述他因疾病產生的問題行為，從一開始情緒失控而攻擊警察、騷擾女性、到便利商店拿東西不付錢、容易情緒失控暴怒、甚至在大女兒身上便溺等行為，家人們面對與過去截然不同的修治郎，一開始驚訝錯愕，頻繁的問題行為也讓家人心力交瘁，照顧的大女兒無法繼續工作，與父親的衝突也讓她產生照護者憂鬱症，相應產生照護離職的議題。電影的背景是日本，其中也提及在日本多數的照顧者都是女性，這點在影片中參與家屬支持團體的成員，絕大多數都是女性照顧者可略見一二。而進一步所延伸的是成年監護制度的考量，在台灣稱為「監護宣告」、「輔助宣告」；影片後半主軸則在探討病後照護的議題，是否送至專業安養機構等。

影片的第二個主軸是探戈，二女兒實加子在某次探訪日間照顧中心的行程中，發現該處有一個適合舞蹈教學的舞台，在中心市村醫師(小倉久寬飾)的力邀之下，開始了探戈的教學，影片的最後，不僅僅是修治郎，日間照顧中心的其他人也重新修補了彼此之間緊繃的關係。在許多文獻中提到，合適的舞蹈教學的確有助於延緩失智症症狀的惡化，本片的導演和田秀樹提到：「失智症患者在心情好的時



候不會出現症狀，但當他們感覺不舒服的時候就會有麻煩，我在電影中使用了舞蹈療法，是因為我希望每個人能夠經由音樂與舞蹈重拾笑容。」導演同時也表示：「其實一個被關很久的人有很多時候都是想出去玩的，劇中的探戈就是一個敞開心扉的好機會，所以不要一個人待著。」這裡闡述了舞蹈的重要性，也呼應失智症醫療照護中「三動」的重要原則「活動、運動及互動」。

電影的背後

本片導演和田秀樹(右圖左一)兼具醫師身分，是日本內科學會認定內科醫師、日本精神神經學會精神科專門醫師，其專長為老年醫學、精神醫學及精神分析學，同時他也是相當知名的暢銷書作者，其作品共計超過600種，目前活躍於醫療、教育及文化界。也因此他能夠更精準地將劇情細節與想要發揮的「額顳葉型失智」連接，有別於其他與失智症相關的電影。



和田醫師在高中時立志擔任電影導演，然而拍攝電影需要花費龐大的資金及時間來進行，他決定大學時選擇醫學系，因為醫師的收入較為豐厚可以籌措拍片資金；即使當時「動機」並不單純，但從醫後才發現工作比他預期得更有意義，他47歲首次執導電影，曾擔任日本電影導演協會理事與國際委員會副委員長，生命的探戈是他的第二部作品，透過老年醫學的專長及實際的情節，描繪出額顳葉失智症、失智症照護及照顧離職的重要議題。和田英樹說：「我印象深刻的感受及想傳達的東西往往都是存在於社會的問題，我想透過電影的娛樂包裝傳達這些議題。」。本片在2012年日本網站電影滿意度調查中連續三週獲得長照題材類受歡迎電影的第一名。2013年第11屆摩納哥國際電影節榮獲四個獎項，分別是最佳女主角、最佳男主角、最佳團體演出獎以及人道主義天使電影獎。

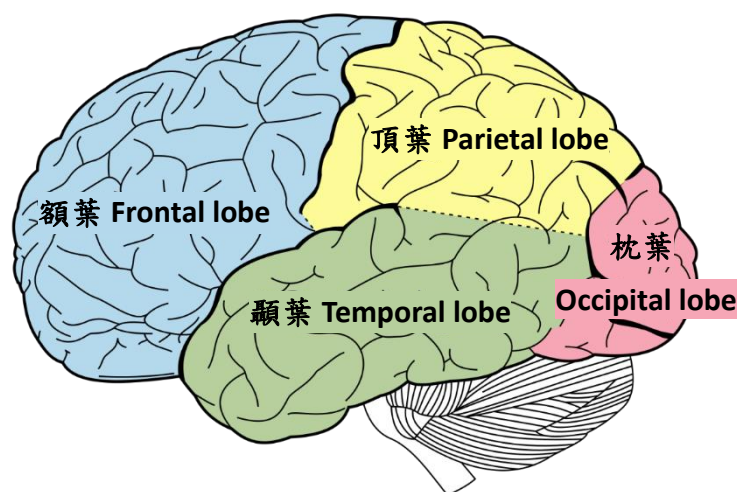
學習主題

(1) 退化性失智症與額顳葉型失智症：

「退化」泛指身體功能在生命週期中提前衰退或喪失原有的功能，甚至器官的功能單位「細胞」的死亡。神經系統的退化是指神經元(Neurone，神經組織最主要功能單位)的壞死，並非外在因素(如缺氧、缺血、感染、代謝異常)，往往是內因性傷害(intrinsic injury)而產生「變性蛋白」(proteinopathy)過量堆積而毒害神經細胞。在中樞神經因變性蛋白而造成的大腦神經提早死亡而產生的失智症後群，統稱「退化性失智症」

(Degenerative Dementia)。這一大類的失智症最常見的是「阿茲海默型失智症(Alzheimer's

Disease)，主要是「類澱粉蛋白」(Amyloid protein)及「濤蛋白」(Tau protein)的不正常堆積而產生。在年輕型失智症(少於 65 歲前發病者)，除了阿茲海默型失智症外，第二常見的則是「額顳葉型失智症」。大腦主要分成四大分區，前腦：額葉(Frontal lobe)、側腦：顳葉(Temporal lobe)、上方：頂葉(Parietal lobe)、後腦：枕葉(Occipital lobe)，其中以額葉及顳葉的傷害及萎縮最明顯，這類稱為額顳葉型失智症(Frontotemporal Dementia, FTD)，主要是「濤蛋白」及「TDP-43」不正常堆積。但在較年長者發病的退化性失智症則以巴金森症合併失智症後群(Parkinsonian-related dementia)為常見，主要是「突觸核蛋白」(Synuclein)不正常堆積。

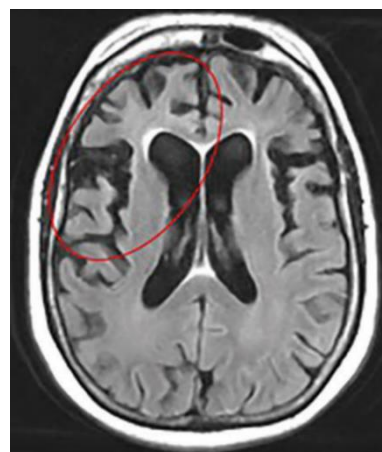


退化性失智症	變性蛋白	明顯萎縮處	早期代表性症狀
阿茲海默型	(1) 類澱粉蛋白 (2) 濤蛋白	海馬迴 內側顳葉	短期記憶退步、迷路
額顳葉型	(1) 濤蛋白 (2) TDP-43	前額葉 前顳葉	行為失控、失語症
巴金森相關型	突觸核蛋白		行動緩慢、手抖、精神症狀

額顳葉型失智症(FTD)好發於 50-70 歲間，與阿茲海默型失智症不同的是，病患在早期的記憶相對比較好，主要以「行為」或「語言」症狀為主要表現，其症狀容易與精神疾病表現混淆而造成臨床診斷上的延遲，主要依賴現代神經影像學檢查大腦額葉與前顳葉是否萎縮；目前沒有藥物可以根治或是預防，藥物治療方向以控制症狀為主，照顧難度相對高。FTD 按病灶主要位置及臨床症狀分為三種不同類型：(i)行為變異型額顳葉失智症(Behavioral variant frontotemporal dementia, 簡稱 bvFTD)、(ii)語意型失智症(Semantic dementia, 簡稱 SD)、(iii)進行性非流暢型失語症 (Progressive nonfluent aphasia, 簡稱 PNFA)。後面兩者因為以進行性語言異常為主要表現，學界也常把他們放在一個群組，稱為「原發型進行性失語症」(Primary Progressive Aphasia)。

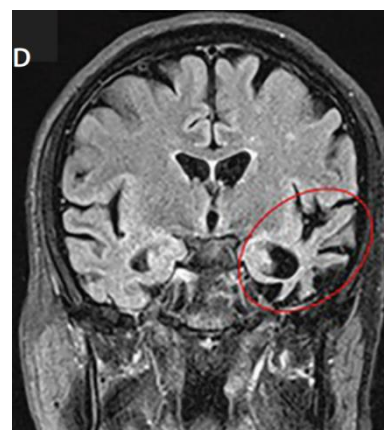
行為變異型額顳葉失智症(bvFTD)

約有 60%的 FTD 屬於行為變異型額顳葉失智症 (bvFTD)，由於額葉及顳葉的損害，主要影響行為及情緒的表現，在疾病初期較少產生神智混亂或健忘的狀況。行為症狀有：衝動、固執/重複、異常口慾、異常性慾、不注重個人衛生、不能靜下休息/漫步徘徊等；情緒症狀有：冷漠、缺乏病識感、情緒變化大等。在「生命的探戈」片中可看到修治郎初步確診時認知功能表現是好的，但問題行為嚴重困擾家人，其表現符合 bvFTD，像是初時缺乏病識感不認為自己生病甚至有些抗拒就醫(Anosognosia，參見「父親」電影導讀)、變得衝動毆打警察、情緒變化大、容易暴怒破口大罵甚至摔東西、經常騷擾女性、點了一堆外賣且暴食、十分固執不能與大女兒平靜的溝通醫療及照顧的問題等。



語意型失智症(SD)

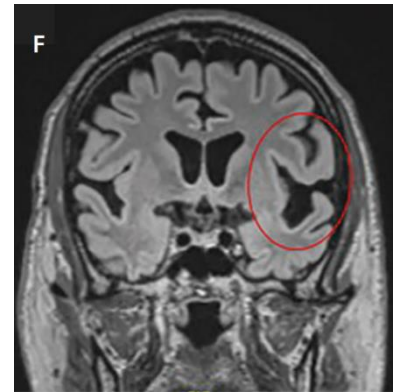
約 20%的 FTD 屬於語意失智症，主訴為語言及溝通障礙。由於左顳葉損害而產生的語言困難，可流暢地“產生語言”，但對“語意”的理解有困難，患者一開始會使用相近的詞語取代原來的單詞，到最後會失去理解單詞含意。舉例來說，在初期忘了如何說“鷹隼”這個單詞，然後忘了“雞”這個單詞，接下來把有翅膀的生物都稱為“鳥”，到最後則只能用“東西”來代表所有的“動物”。閱讀能力與拼字能力也會退步，但病患仍可能會算術，使用數字、形狀或顏色。要說出人名對患者來說也有困難，即使那是親友的名字。和 bvFTD 一樣，定向感和記憶力通常還能維持，日常生活功能往往保持良好。即便有時日常生活功能看起來不好，主要是受到語言能力受損的影響。



由右顳葉損害的 SD，在疾病初期就開始許多困難，包括記住朋友和熟人的臉，同時在瞭解他人情緒上有明顯的障礙。喪失同理心通常是右側 SD 初始的症狀；然後其損害最終會進展到左側，接著出現典型的語言障礙表現。同樣地，左側顳葉損害的 SD 也會慢慢涉及右顳葉，然後出現的面孔、食品、動物和情緒的辨識困難。SD 患者最終會發展成行為變異型額顳葉失智症(bvFTD)，典型症狀，包括衝動、冷漠、喪失同理心，缺乏病識感。從診斷到死亡，一般來說 SD 的病程較 bvFTD 長。

進行性非流暢型失語症(PNFA)

約有 20% 的 FTD 屬於進行性非流暢型失語症，此類型的患者很難產生流暢的語言，但可以理解想表達的詞語意義。患者講話速度慢，將字說出來有困難，可理解他人說話的涵義，然而容易說出文法不對或自創的新字，甚至理解複雜的句子的能力也受損，但其讀寫能力尚可，但最後進行為完全不能講話(Matism)。許多此類患者逐漸發展出類似巴金森氏症的運動症狀，如出現眼球運動異常、肢體肌肉僵硬、容易跌倒、吞嚥困難等症狀。與進行性核上性麻痺 (progressive supranuclear palsy) 和皮質基底核退化症 (corticobasal degeneration) 的症狀重疊。



(2) 額葉症候群：

額葉(Frontal lobe)是人類大腦中最大的一部分，也是人類相較其他物種最發達的區域。解剖上分成前面的前額葉的背側(prefrontal cortex)參與高級功能處理，例如動機、計劃、社交行為、語言的表達等，可比喻成政府的「行政院」；前額葉腹側(腦底部)可比喻成政府的「監察院」負責監督、規範、道德。額葉症候群(Frontal lobe Syndrome)則是額葉受損後所產生的臨床症候群。通常是由於頭部創傷、腦血管疾病、腦腫瘤、腦部感染、退化性疾病(如額顳葉型失智症)等因素導致。其主要異常症狀相當多元不易歸類，可用英文字母 ABC：**A**ffect 情緒；**B**ehaviors 行為/人格；及 **C**ognition & **C**oncentration 認知與注意力，三大方面來說明，包括：

Affect 情緒：

(a) 情緒：欣快、樂觀、高興、可能會有冷漠的情況，不管是對家人、嗜好、財務。

Behaviors 行為/人格

(a) 行為/人格：變化、幼稚、失抑、開黃腔、多話、漫無規矩、不理會他人。

(b) 神經症狀：失語、癱瘓、小便失禁。

Cognition & **C**oncentration 認知與注意力

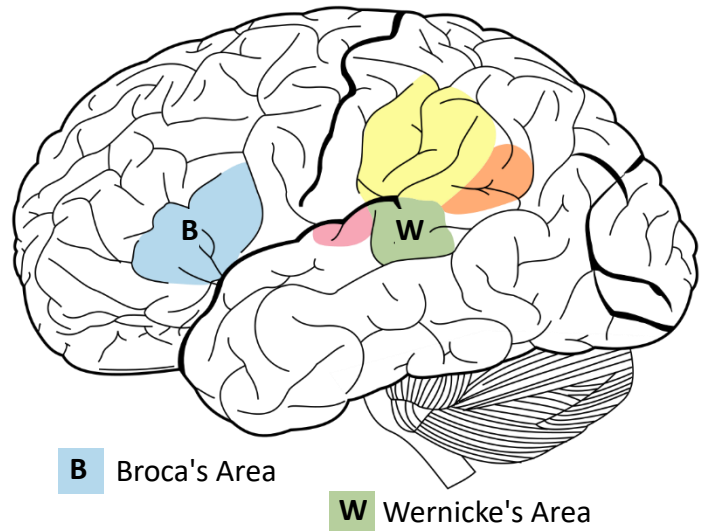
(a) 思想：抽象能力差。

(b) 注意力：分散、不集中。

然而除了上述主要症狀外，通常患者精神評估沒什麼問題，但家屬會抱怨患者無法做好任何事。

(3) 失語症：

大腦是人類所有語言活動的協調中樞，絕大部分功能是在左大腦半球，又稱優勢半球(Dominant hemisphere，約 95%的人口在左側)；包括語言認知和意義的產生(理解，comprehension)，以及語言的產生機制(表達，expression)。十九世紀中葉由歐洲兩位神經科學家，分別是 Paul Broca(法)於 1861 年及 Carl Wernicke(德)於 1870 年於大腦解剖發現死者於生前的語言症狀可由兩個區域來解釋，就形成日後所謂的「兩中心語言模式」(位於額葉的 Broca 區負責表達，位於顳葉的 Wernicke 區負責理解)，但到 21 世紀，這個兩中心的理論已被認為不足以解釋語言的聽理解及口語表達。但基本上左大腦半球靠側面的額、顳、頂葉仍然主宰語言的功能。



失語症是原有正常的語言功能因疾病而影響到語言的表達或理解，或兩者同時受到影響而完全無法語言發聲。這些功能的喪失並非基本控制發聲的肌肉失能所致，而是中樞指揮的毛病。臨床上最常見的原因是腦中風，特別是左側中大腦動脈的梗塞所產生，其次是左大腦半球的皮質下腦出血；其他如腦炎、腦部腫瘤都是常見的病因。但因退化性失智所產生的「原發型進行性失語症」(Primary Progressive Aphasia)是一群特殊的失智症，近年由於臨床上對失智症病患的認知心理測驗的廣泛及深入運用，神經影像檢查普及(特別是核磁共振 MRI 及正子攝影 PET 等)，被注意到的個案較為常見。這群失語型失智的個案，雖然是歸在 FTD 的大家庭中，但由於行為問題並非 bvFTD 那樣困難照顧，而是必須要有特殊溝通的方法來照顧及相處，在此特別強調失智症照顧團隊的語言治療師及個案管理師的參與，建議成立失語型失智的家屬團隊的必要。

資料、圖片來源

1. 圖一：<https://www.books.com.tw/products/D020056678>
2. 圖二：<https://helpmanjapan.com/article/2569>
3. 圖三：<https://eiga.com/news/20120811/9/>
4. http://blog.sina.com.tw/hero_movie/
5. <https://www.moj.gov.tw/2204/2528/2529/2530/2533/12395/>
6. <https://ja.wikipedia.org/wiki/和田秀樹>
7. <https://eiga.com/news/20120811/9/>
8. <https://bookzone.cwgv.com.tw/authors/details/10459>

9. https://www.books.com.tw/web/sys_serialtext/?item=0010593193&page=1
10. <https://www.legis-pedia.com/article/health-medical-ageing/241>
11. <https://monacofilmfest.com/2013program/winners.php>
12. http://www.compassion.org.tw/h_0274_2_service.aspx?id=36&amc=4&asc=8
13. <https://zh.wikipedia.org/wiki/額葉>
14. <https://link.springer.com/article/10.1007/s40520-020-01504-4>
15. Ryan Taylor, Elizabeth Finger. Frontotemporal Dementias. *PRACTICAL NEUROLOGY*.2019. 72-77.
16. https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Brain_Surface_Gyri.SVG#mw-jump-to-license