搖頭晃腦--妥瑞氏症

小兒神經科 蔡政道醫師

妥瑞氏症（Tourette Syndrome）是一種以「tic」為主要症狀的神經生理疾病，通常在兒童時期便已發病（通常不晚於二十一歲）；所謂的「tics」，意指不自主、短暫快速、重複性且固著的動作（movement）。Tics 就如同其短暫的英文發音一般，最常見的為快速而短暫的眨眼睛、嘴巴、扮鬼臉、聳肩膀以及搖頭晃腦等，這些動作可以是肢體動作的、聲語的、簡單形式的或是複雜形式的。

妥瑞氏症早在 1885 年由法國的妥瑞醫師（Gilles de la Tourette）提出，後擴充其定義並簡化名稱為「妥瑞氏症」。目前有許多證據指向此症狀是源於腦基底核多巴胺（Dopamine）的高反應性，因而導致慢性且反覆不斷出現不自在的動作及聲語上的「tic」。根據台灣妥瑞氏症協會的資料，妥瑞氏症是一個普遍性的兒童疾病（患病率約每一萬人中有五到十人，1990 年的報告更高達 1/200），所有種族、社經階層都有可能罹患妥瑞氏症，男生比女生更容易有妥瑞氏症（男女比約為 3～4：1），妥瑞氏症的親人也有較高的機率罹患妥瑞氏症或是與 tic 相關的動作疾病。妥瑞氏症的病程呈現時好時壞，在緊張、焦慮、興奮、生氣時會惡化，而睡眠時則會消失，且可被本身短暫的抑制。

妥瑞氏症的症狀

由 tics 症狀可分為動作 tics（Motor Tics）及聲語 tics（Vocal Tics）。

(1)簡單動作型

突然的、快速的、短暫且無意義的動作，例如：眨眼睛、扮鬼臉、抽動鼻子、嘛嘴、聳肩、搖頭晃腦、腹部緊繃、磨牙、把下巴或手指弄出聲響或是快速抽動身體的某一部位等。

(2)複雜動作型

緩慢、時間維持較久、看起來好像有目的性的動作，很像強迫性質的動作，例如：四處碰物體或他人、上下或左右轉動眼珠等。關於寫字的 tics 則包括：重複寫某個字、寫字時一再放下筆中斷再來、撕課本或紙。此外，還可能做出猥褻不雅的動作或模仿別人的動作等。複雜動作型的 tics 可能會影響學校課業表現，他可能上課時一直瞪著簿子發呆，或一直寫著某個字，另外他可能會產生一些傷害他人或自傷的行為，例如咬自己的嘴唇或用頭猛撞。

(3)簡單聲語型

快速發出沒有意義的聲響或噪音，例如：清喉嚨、咳嗽聲、吹口哨、咯咯聲、尖叫聲、像狗叫的聲音、像豬呼嚕的聲音或吸吮聲等。

(4)複雜聲語型

突然的、短暫的發出一些較有意義的詞彙，可能是一個音節或慣用語，會突然改變自己說話的音調、音量、速度、節奏、重複自己說過或別人剛才說過的話（回音現象）。此外，患者也有可能會不由自主地口出穢言，包括髒話、猥褻或是具有攻擊性的字眼。

妥瑞氏症的成因

一、神經醫學方面：

妥瑞氏症源於發展中的基底核出現多巴胺的高反應性。神從造影研究(包括 PET 及 MRI 等）顯示，我們除了發現妥瑞氏症患者相較於控制組，其基底節的代謝或局部區域的血流量有異常的現象外，從放射性受體的研究我們也發現，他們的神經傳導物質多巴胺也有過度反應的現象。妥瑞氏症患者在紋狀體的 dopamine decarboxylase 及 dopamine transporter levels（DAT）都比一般人要高，而突觸後的多巴胺受器 D2 receptor 的 binding 在某些妥瑞氏症病人身上也是較高的，這些神經迴路除了部分和掌管運動功能的腦皮質相接才有「tic」的產生外，也和掌管行為或情緒的邊緣系統相接，才會出現強迫症、易分心及過度活動的問題。

二、遺傳方面：

根據美國妥瑞氏症協會的資料顯示，妥瑞氏症是一種與遺傳有關的疾病，妥瑞氏症的親人有較高的機率罹患妥瑞氏症或相關併發症(例如：強迫症、注意力缺陷)，帶有此基因的父母遺傳下一代（自體顯性遺傳），但依性別而有不同的罹患率（男大於女）。

三、鏈球菌感染──熊貓症：

近年來，研究發現妥瑞氏症的成因可能由免疫機轉造成的妥瑞氏病因，稱為「合併鏈球菌感染的兒童自體免疫神經精神異常（Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infection）」，根據六個字母的開頭剛好組成「PANDAS」，因而暱稱為「熊貓症」。只要妥瑞氏患者的症狀很明顯的在感冒時（特別是鏈球菌感染時）急遽加重者，都會被懷疑，加上患者血清中可驗出自體抗體或特殊的淋巴球標記就可確立診斷。但此種病因仍占妥瑞氏患者中的少數，體質

上必須有特定免疫反應才會發生。

診斷標準

根據 DSM-IV1994 年美國精神學會第四版的診斷和統計手冊，必須符合以下五個條件：

1. 多重運動性抽動及一種或更多聲性抽動。
2. 這些抽動會同時出現或分別在病程中不同時段出現，抽動每日發生多次，在一年以上期間幾乎天天出現。
3. 在此期間內從無一次超過連續三個月以上的無抽動時期。此障礙造成明顯痛苦，或嚴重損害社會、職業或其他重要領域的功能。
4. 通常在十八歲以前出現症狀。
5. 此抽動並非由於物質使用（如精神刺激劑）或一般性醫學狀況（如 Huntington 氏舞蹈病或病毒感染後腦炎）的直接生理效應所造成。

易併發症狀

妥瑞氏症除了有動作以及聲語型的症狀外，也可能有以下一項或多項狀況並存，其中包括強迫症、專心注意度不足、過度活潑好動、學習困難、自我傷害行為或其他非情緒性問題。

以下我們將介紹其可能併發的症狀：

(1)強迫症

強迫症狀指的是病患會一直進行那些重複的、非自主的行為，可能是思想或是行為層面。他們雖知道這樣的行為是非理性的且和別人不一樣，但多數無法完全自主控制這些念頭或阻止行為反覆發生。雖然強迫症患者一般都發病於青春期，但也有少數會出現在孩童期。許多妥瑞氏症患者都伴隨有強迫症狀，強迫症狀的出現時間可能會比 tics 出現的時間稍晚，但他們反而會對妥瑞氏症者在生活適應上造成更大的損害。

(2)注意力缺陷過動症

一部分妥瑞氏症孩童會遭遇到注意力缺陷或是過動的問題，他們表現出的樣子像是：專心在一件事情的時間太短、容易分心、容易衝動、過度好動等。注意力的問題大約在妥瑞氏症開始有 tics 的症狀時家長便可察覺到，且 tics 若開始惡化後，注意力的問題也會隨之變得更嚴重，這可能反映的是大腦關於「抑制」的生物機制之運作不正常所致。如果孩童有注意力缺陷的症狀時，很可能會影響到他們的

學業成就，他們容易因外來的刺激分心、在課堂中無法專心聽講、坐立不安並在座位上動來動去、回家後可能也忘記有哪些功課要做或是無法遵照學校的要求完成回家作業。一般此行為多發生在兒童四～六歲之間，而要確定妥瑞氏症兒童患有注意力缺陷過動症，則至少需持續六個月以上出現過動徵兆，才算符合。

(3)情緒不穩定、衝動或是侵略性的行為

部分妥瑞氏症也伴隨有情緒不穩定、衝動或是侵略性的行為，例如：攻擊別人、撞擊、用踢或咬東西來發洩，甚至會有自傷的行為。這些症狀使他們常成為學校中的頭痛人物，他們的人際關係也不好，常被同學排擠或拒絕。這些行為的矯正除了認知及行為治療外，必要時還要藉助藥物治療來輔助。

(4)睡眠異常

有學者注意到有許多妥瑞氏患者有各種不同程度的睡眠問題，例如難以入眠、淺眠的困擾、夢遊、夜晚驚悚以及尿床等問題產生。

妥瑞氏症的治療

妥瑞氏症的治療並無藥物可治癒，而其治療目標是抑制其臨床症狀，使其日常生活影響最小。適用於妥瑞氏症的藥物有：Haloperidol、clonidine、pimozide 等或是合併其他治療強迫症狀、注意力不集中等藥物。

妥瑞氏症的發病時間多半是在學齡階段，如何讓學校中的師生正確瞭解妥瑞氏症，並對妥瑞氏症孩童的學習及教學有正確的認識及健康的態度，幫助妥瑞兒擁有健全的發展及樂觀的人格，協助並引導他們建立良好的人際關係，比藥物治療更為重要。如果當 tics 的症狀非常輕微且在不影響到妥瑞兒的生活機能、學業表現及人際關係的前提下，也許家長及老師採取適當的觀察及監控，也不失為一個恰當的處理方式。

【參考資料】

1. 有愛無礙（http://www.dale.nhctc.edu.tw/index1.htm）
2. Text book of Pediatric Neurology, K. Swamain, 4th edition.