

認識“妥瑞症”

在醫學文獻上“妥瑞症”因法國 Gilles de la Tourette (1857-1904) 醫生(Gilles de la Tourette 是他的姓，名字是 Georges Albert Edouard Brutus)於 1885 年提出其不同於其他運動異常的八例病例報告而得名“Gilles de la Tourette 症候群”，又稱“妥瑞氏異常(Tourette disorder)”、“tic 異常(tic disorder)”或“妥瑞症(Tourette syndrome)”以下統稱“妥瑞症”。其實早先他的老師—神經醫學史上很著名的 Jean-Martin Charcot 醫師已經就其中一位 85 歲的貴婦人作過描述。有人說 Itard 醫師更早報告過。其實 Aretaeus of Cappadocia 早在兩千年前就記載過。

妥瑞症是一種具神經生物學基礎的慢性反反覆覆出現半不自主的動作及聲音上的 tic，tic 在華文上一直缺乏適當的翻譯，就像它短促的英文發音一般，最常見的有眨眼睛、噉嘴巴、裝鬼臉、聳肩膀、搖頭晃腦等快速而短促的動作，和清喉嚨、醒鼻子、大叫、發出類似“幹”(隨語言文化背景而不同，如美國人就說 fuck)的罵人聲音等，但有時動作也可以複雜到像摸鼻子、碰觸別人、邊走邊跳、淫穢的動作、傷害自己等行為。有些字典翻作習慣性抽動並不對，tic 不是壞

習慣，也不是常被誤認的心理疾病或精神病，更不是故意要引人注目....等等；有人翻作抽搐，又和癲癇發作混淆。有一些案例顯示它可能起因於初生時之損傷或外傷，但多數與家族遺傳有關；有時可遇見罹患妥瑞症之父親或母親帶著亦有相同症狀之小孩(兄弟姐妹或一位或多位之案例)。妥瑞症更不是被其他人或疾病所感染的。

到底是什麼?像什麼?

大部份有妥瑞症症狀的人都有傾向即將出現症狀之預感，而且通常在任何時地多能自主地部份予以壓抑，維持數秒至數小時暫時沒事，但愈壓抑則內部不舒服的壓力愈高漲，最終症狀還是會顯現出來，且通常會愈來愈力道及頻度愈增加。

診斷條件(根據 DSMIV, 1994 美精神學協會第四版的診斷和統計手冊)

1. 在疾病期間同時或不同時出現多樣動作及一種或多種語言上的 tic (tic 是一種突發、急促、一再重複非節奏性的固定型動作或語音)。
2. Tic 幾乎一天發生多次(通常是一陣一陣)，或間歇發

生在一年的某段期間，而症狀消失的時間不多過三個月。

3. 這疾病會造成社交上、職業上、或其它工作上的重大干擾。

4. 通常在 18 歲以前出現症狀。

5. 並確定非起因於用藥之直接生理結果(例如興奮劑)或其他之疾病(如 Huntington 氏病或病毒後腦炎)。

但近來有放寬診斷條件的趨勢，因為同一家族中症狀有輕有重，或無法完全符合以上五個條件。一般相信完全表現出症狀的病例佔不到一成的比例，估計全美應有十萬人屬這種“完全盛開”的妥瑞症，因而可能每 200 人就有一人有妥瑞症，其中多數是一過性的。

儘管妥瑞症會帶來對外形象上之困擾，而且至今尚無法完全根治，但至少它不會威脅生命，也不會縮短壽命，大部份妥瑞症之人們會擁有正常且有生產力之生活，包括當作家、數學家、音樂家、演員、工程師、運動選手的大有人在；很難相信也有當醫生的，而且還是外科醫生。NBA 的籃球球員、醫生等是其中幾個傑出的例子。有人說前五任的羅馬皇帝都是妥瑞症患者，因而稱妥瑞症的基因為帝王基因。音樂

神童莫札特也被探討有妥瑞症的可能，因為他的家書中充斥著不雅的字眼。

妥瑞症患者完全專心於某一行為上時，tic 常會暫時消失，例如彈鋼琴或看錄影帶或在玩電視遊樂器時。就目前之了解，環境的因素並不會引起妥瑞症，但是壓力及緊張有可能明顯地影響 tic 之發生頻率及強度，睡熟時大多症狀完全消失。

事實上，根據許多文獻報告，只有 10% 左右之小孩(擁有妥瑞症基因)因外在特徵嚴重影響到功能才需要藥物治療，絕大部份擁有妥瑞症的孩童症狀溫和，且從未接受醫生治療，這也是目前為止難以去估算到底有多少人實際罹患妥瑞症的原因之一。對這些大多數(至少 70% 以上)只有溫和或輕微症狀的患者，他們不須任何處理(包括藥物或其他方式)，可能僅有少數同事或朋友注意到他們的症狀，當然他們的家庭成員會知道他們的症狀，因為大多數患者在家時因放鬆心情及安全之氣氛下會完全表現 tic 之症狀。對這些人來說妥瑞症只帶來少許之不便，是他們偶而不悅的來源而已。截至目前為止，尚未有基因或生化的測試可判斷有哪些人是不是妥

瑞症基因之帶原者，也無法檢測其特徵之種類及嚴重程度。

不論是醫藥的或非醫藥的，目前有許多不同之處理方式，已被證實對 tic 之頻率及嚴重度具減少之效果者，或許對某些特定患者之某些時候有效，但並不一定適用於所有患者之任何時候。以不同藥量治療妥瑞症，目的為儘可能去降低其症狀，並避免引起任何副作用，不過有時這很難取得平衡，因為每一個人對特定之藥物及劑量會有不同的反應，而且這些反應亦會因每天之不同狀況而異。除此，用藥之效果也許不是立即的，為了確定某一藥物或其劑量是否最恰當的，醫生或父母親常須等待數週或數月，父母常會因為患者症狀發生之困擾而缺乏耐性，因而不易作到。

有關妥瑞症的藥物治療是一種不斷嘗試的過程，患者之父母親必須密切地與醫生合作，並了解醫生同樣與家族成員一樣焦慮，希望在此治療上有更大進展，父母親應小心謹慎記錄每次每一藥方之種類及劑量，對 tic 之治療上所產生之特定副作用及行為上之變化，並提供醫師作下一次配藥之參考依據。

據估計約有 30~40% 的 TS 之孩童，當他們成長至青年期時 tic 會自動消失，另有 30% 之人們會顯著地減少，只有剩餘之 30% 仍會擁有一些症狀(通常不會比孩童時期的更糟)且一直會持續至成人，幸好多數人隨著年紀增長會愈來愈懂得如何去掩飾或修飾他們的症狀。倒是有時合併存在的過動、學習異常、強迫症、傷害自己、睡眠異常、憂鬱症、情緒不穩、反社會行為等(請參考第 章)，不會因年長而減輕。但需要一再強調或更正過去的錯誤觀念，妥瑞症不是退化性的毛病，至少智能絕對不會因而逐漸減退。

關於妥瑞症目前仍存在著諸多疑點，例如妥瑞症的表現，有各種不同程度之嚴重性，為甚麼在某些患者它的特徵是溫和的，但在另一患者它卻可能是嚴重的，如果這個脫序疾病是基因遺傳的，它又是如何從這一代遺傳至下一代。

依據美國妥瑞症協會(TSA, Tourette syndrome association)之報告，其遺傳是由帶有此基因之雙親(父親、母親或雙親都有)傳遞至其後代子孫(也許是男性，亦可能是女性)，且其表

現的方式及程度也許不同代間會有不同之差異。父親或母親一方是妥瑞症基因之帶原者，則約有 50%機會生出之小孩也有 tic，但很重要地，並不是每一擁有妥瑞症基因之小孩都會顯現其症狀。通常 tic 之表現程度男性與女性會有所不同，且不同之人們亦會有不同之表現方式。男性患者明顯地比女性多了三、四倍。

也許，不久的將來，妥瑞症的患者會有完全根治此病之治療法，可永遠去除其症狀，即便如此，許多成年了的患者必須面對其在孩童成長階段，因 tic 和其可能並存的過動、強迫症等造成退縮孤立而少學習到許多社交技巧，如何彌補失去的這些歲月也是極待克服的難題。