

淺談妥瑞氏症 (Tourette syndrome)

文/藥劑科 羅光廷 藥師

妥瑞氏症 (Tourette syndrome) 最早是1885年由法國Gilles de la Tourette醫師提出，在他研究的病例中某些患者的抽動 (tics) 不同於運動異常。因Gilles de la Tourette醫生是第一位系統性觀察並發表的人，後人為紀念其重要性故以他的名字命名。過去常把妥瑞氏症視為罕見疾病或精神疾病，但隨著協會的成立及衛教的推廣，漸漸解開大眾對妥瑞氏症的誤解。

根據研究，妥瑞氏症的盛行率約每一萬人中，就有4.28的人會罹患此疾病，男女比例大約為4.3：1，男生多為動作型或聲音型的tics，而女生則常見行為上的問題（如強迫症），發病的年紀約為2至15歲之間，但也有延後至21歲才出現的例子。通常妥瑞氏症會伴隨著其他症狀如過動症（ADHD）、強迫症（OCD）、行為障礙（CD）或學習障礙等。目前有證據指出妥瑞氏症的患者，大腦中掌管運動功能的神經迴路--「皮質-紋狀體-視丘-皮質迴路」（cortical-striatal-thalamo-cortical circuits）發生問題，導致短暫間歇性的tics產生，另外遺傳學上發現，體染色體異常也是造成妥瑞氏症的原因。

還有一些患者是受到A型鏈球菌的感

染引發自體免疫反應後，出現妥瑞氏症的症狀，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 group A streptococci，簡稱PANDAS），其中患者tics症狀很明顯地在鏈球菌感染時急遽加重，若血清中驗出自體抗體或特殊的淋巴球標記便可懷疑是否為PANDAS所造成。

• 症狀與診斷

包括動作型 (motor tics) 與聲音型 (vocal tics)，又可再細分為簡單型 (simple) 與複雜型 (complex)。Motor tics如眨眼睛、皺眉、嘟嘴、裝鬼臉、聳肩、甩手等快速而短促的簡單動作，複雜型的如摸鼻子、碰別人，甚至也有的小孩會模仿別人或做出看似猥褻的動作，或是合併強迫性的行為。而vocal tics則是透過聲帶或喉部非自主地發出短暫的聲音，像是清喉嚨、咳嗽聲或尖叫怪聲等，有時易被誤認為感冒的症狀；複雜型的vocal tics例如仿說（不由自主重複別人的話語）、言語重複（非自主地重複自己的話語）及穢語症（發出咒罵及髒話的字眼）等，若是家長與老師不詳加調查，很容易會認為該生品行不佳欠缺管教所致，甚至招來

同儕的異樣的眼光，導致被排擠孤立。

妥瑞氏症診斷的標準是依據個人的疾病史及臨床表現而定，在美國精神學協會第四版的診斷和統計手冊（DSM-IV）的歸納包括：（1）在疾病期間，同時或不同時出現多樣動作，及一種或多種聲音上的tic；（2）tic往往一天發生多次（通常是一陣一陣的發生），或間歇地發生在一年的某段期間，且沒有症狀的期間小於三個月；（3）通常在18歲以前出現症狀；（4）確定非藥物（如興奮劑）或疾病（如亨丁頓舞蹈症或病毒性腦炎）所導致，醫師會綜合經驗與標準確立診斷，並採取適當的藥物或行為治療，以改善患者的情況。

• 治療

絕大部份妥瑞氏症患者症狀溫和，不須治療。但如果tics太過嚴重與明顯，甚至影響到學習與社交，才會被家長們帶來看醫生。藥物方面包括多巴胺的拮抗劑（如Haloperidol、Risperidol），對中樞性的Dopamine receptor有直接阻斷作用，可有效降低tics的頻率與嚴重程度，為避免錐體外症候群（extrapyramidal symptoms）像是急性肌張力不全（acute dystonia），靜坐不

能（akathisia）的產生，一般由低劑量開始並追蹤療效及副作用。而clonidine是 α -腎上腺性作用劑，副作用較haloperidol少，除了降血壓的效果外，也可用來治療妥瑞氏症。伴有過動症（ADHD）的患者大多使用methylphenidate來降低過動情形並增加注意力，合併強迫症（OCD）的患者則會服用選擇性血清素回收抑制（如fluoxetine）來改善行為上的問題，其他的藥物像benzodiazepine類（如clonazepam）也有不錯的效果。

行為反向訓練（habit reversal training；HRT）是藥物療法外的選擇，透過加強對tics發作的認知感受，並訓練身體的對抗反應，教導患者用能讓大眾接受的行為或動作來替代tics，減少不必要的尷尬與異樣眼光。

妥瑞氏症並非不治之症，也不影響壽命與智商，雖然容易招來旁人的側目，多數的患者都能過正常的生活，甚至在藝術、運動、音樂等領域有優異表現的大有人在。由於會有高比例合併其他症狀（如強迫症、睡眠障礙、學習障礙或過動症）除了藥物與行為的治療之外，更需要師長親友的關懷與包容，讓社會能夠接納他們，並在健全的心態下健康茁壯，勇敢活出自己。