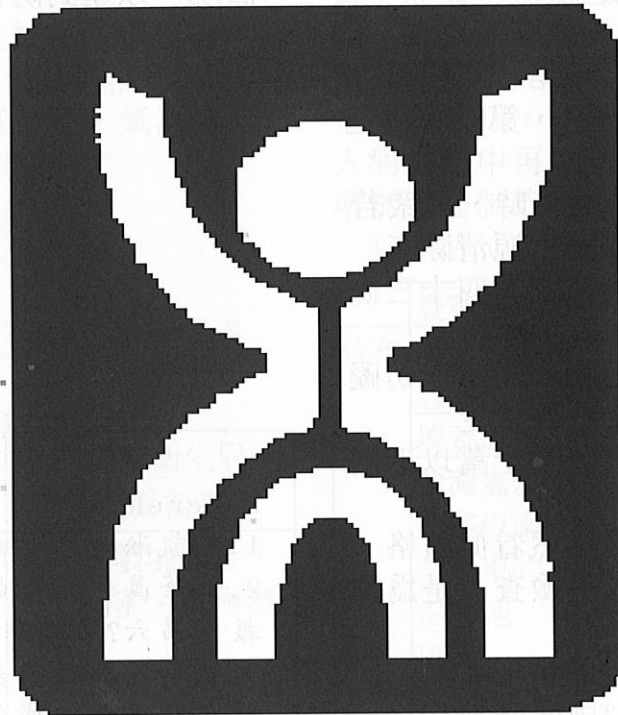


妥瑞氏症 (Tourette syndrome)



這標誌是美國最大的妥瑞症組織(TSA)的會徽

一、【病名的由來】：

在醫學文獻上，妥瑞氏症是因法國 Tourette 醫生於1885年，提出不同於其他運動異常的8例病例報告而得名。近來擴充其定義並簡化名稱爲妥瑞異常 (Tourette disorder)、tic異常 (tic disorder) 或妥瑞症候群 (Tourette syndrome)，以下統稱「妥瑞症」。

▲妥瑞症大約在5、6歲發病。

▲妥瑞兒成長至青年期時，有3分之1的人tic會在20歲之前自動消失；另3分之1的人tic會顯著減輕；剩下的3分之1仍有一些tic會持續到成人，但通常不會比孩童時更嚴重。

▲妥瑞症的男性患者明顯比女性患者多，男女比率大約10:1！

二、【妥瑞症的症狀】：

妥瑞症的症狀叫做tic，會不自主的表現出來。註：tic，中文翻譯是抽搐、局部痙攣。如它短促的英文發音一般，tic爲一種快速而短促的動作。通常可分爲兩類：

1. 動作型tic →單純如眨眼睛、噁嘴巴、裝鬼臉、聳肩膀、搖頭晃腦等快速而短促的動作；複雜則會有碰觸或捏他人、作出粗魯或不雅的動作等。

2. 聲語型tic (又稱穢語症) →單純如清喉嚨、低吟、出怪聲、突然改變音調或音量；複雜則會重複別人的話、罵髒話等。

聲語型 tic	清喉嚨、低吟、以鼻吸氣、咳及大叫較常見，其他還有喘氣、噎氣、口吃、吹口哨、模仿動物（如：狗吠或鳥的聲音），發出音節、字、粗魯或不雅的字句，重覆他人說的聲音、單字、句子，也可能是模仿電視的聲音、重覆自己說過的、突然改變音量或聲調等。
感覺或心理上 tic	大部份妥瑞症患者都有即將出現症狀的前奏，譬如眼皮酸而眨眼睛，脖子和肩膀酸而搖頭、聳肩，通常當成「tic」前的衝動；也有單獨的燒灼感、緊繃感、肌肉緊張、刺痛、內心緊張、疼痛，甚至於覺得別人癢而去抓別人的幻魅式「tic」，也有在心裡說粗話或重覆說一樣的話。
動作型 tic	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，也有鬥雞眼、眼睛快速轉動、眼睛轉一側、快速張大眼睛、訝異的眼睛神情，或好像聽到什麼突然看向一側、動鼻子、咬舌動、咬嘴唇或嘴唇、嘟嘟嘴、露牙齒、磨牙、聞東西似的張大鼻孔、咧嘴微笑、吐口水、反明、嘔吐或其他口部的動作。出現好笑的表情、吐舌頭、以肩碰下巴、抬高下巴、搖頭、點頭、頭往後甩、快速彎曲或伸直上臂、咬指甲、撥弄手指、將指關節弄出聲響、用手撥頭髮、碰觸東西或捏他人、無意義地以指頭數著，或寫字的「tic」：如反覆寫著同一個字、或寫字中一再放下筆中斷再來。踢跳、屈膝、彎曲或伸直足踝、搖動或抖動足部、走一步退兩步、蹲、緊縮肚皮、翹臀部、轉動肩胛部、碰觸、輕輕敲叩、撿拾、要求兩側都一樣、魯莽的行為、隨著刺激後的「tic」（如聽到某字句、看到某物件、或聞到某種味道）、彎身或迴旋、以單足旋轉身體、模仿他人動作、可能傷害到他人的行為、自我傷害的行為、不尋常的姿勢或粗魯或不雅的动作等。

▲有妥瑞兒形容tic的發作就如同打噴嚏一般，一旦要發作就很難壓抑下去。tic也許可被短暫壓抑，但壓抑時要耗去許多的心力，而且壓抑時會導致內在壓力急速上升，所以很快患者本身就會無法控制而爆發出來，且往往比不壓抑時來得劇烈。

（為什麼會不自主地出現這些tic呢？

其實這和神經傳導有關！）

三、【妥瑞症的神經傳導機制】：

妥瑞症其實是一種跟中樞神經系統異常有關的疾病。此病是源於腦基底核（basal ganglia）出現多巴胺的高反應性（hyper-responsiveness），導致患者會慢性反覆出現不自主的「動作及聲語上的tic」。另外，病人腦基

底核和前額葉皮質之間的聯繫也可能出現問題，所以妥瑞症病人有時會並有強迫症、專心不足過動異常……等行爲或情緒異常的症狀。

首先我們來看正常的人在學習一個運動技能所必須經過的幾個步驟：

Step1:

在運動技能學習之前，我們執行一個動作就只是單單的從大腦皮質發出指令，經過大腦皮質脊髓徑到達脊髓的運動神經元。

Step2: 小腦學習

初學者在學習時，會把大腦皮質內額葉、頂葉和顳葉的運動指令以及訊息傳遞到橋腦核去，橋腦核會發出纖維到小腦皮質，一小部分也會到小腦內的齒狀核去，經由這裡的統整聯合以後，會把

訊息傳到紅核、丘腦的腹側外核，丘腦的腹側外核再把訊息傳遞到大腦皮質，較大腦皮質去告訴脊髓內的運動神經核執行動作，這動作有別於第一步驟的地方是，動作表現會更加流暢、正確。

Step3:

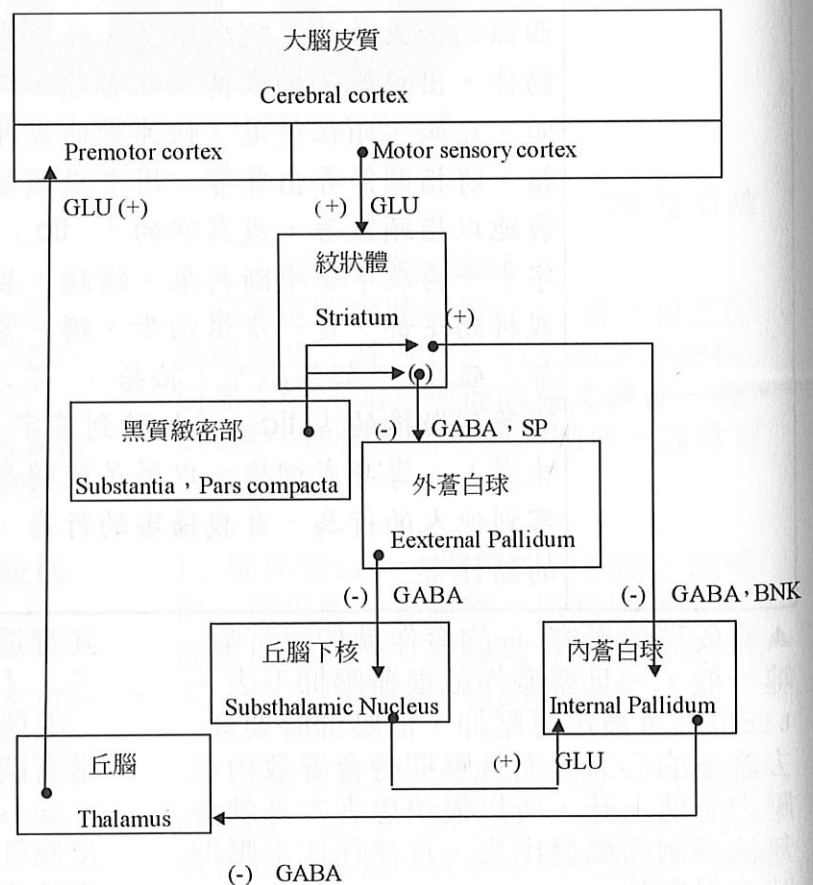
習慣者在經過不停的練習，習慣成自然以後，第二步驟的神經徑路會更加發達，這時候大腦皮質的額葉區、頂葉區和顳葉區就會把這些訊息儲存到新紋狀體的被核去，這以後上述大腦皮質的三個區域就逐漸的不活動，而新紋狀體就成爲儲存技能性訊息至長期記憶的地方。

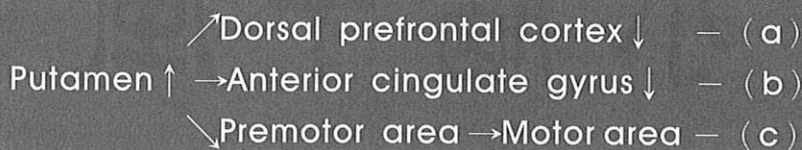
以後在執行這個運動技能的時候，大腦皮質內的motor sensory cortex會直接去活化新紋狀體內的被核，把記憶在裡面的技能訊息，經過一連串的徑路，去刺激premotor

cortex，這裡的大腦皮質主要是去策劃動作和技能，把訊息在傳遞到motor cortex去執行這技能。（參考下圖，資料來源是Barr's，圖12_6）

在執行某運動技能的中間，還要特別注意的是motor sensory cortex，它是刺激了被核以後就會一質反覆的執行這技能指令，然而在正常的人體當中，dorsal prefrontal cortex(此處主要是控管我們思考的地方)是正常的，而他正是控制motor sensory cortex不要去刺激被核的主要中樞，以避免我們會有不合時宜的行爲產生。

另外，大腦還有個地方叫做前扣帶回(Anterior cingulate gyrus)，它主要的功能就是要我們人體能集中精神，專注的執行某運動指令或是技能。





了解了正常人運動技能的學習過程以後，我們就可以進而發現到妥瑞症患者
在腦部的神經徑路上發生了哪些問題：

- (a) 無法控制產生合宜的行動。
- (b) 無法將注意力集中到行動上。
- (c) 重覆過去習得的有目的性的動作，但爲此動作的殘餘片段。

▲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，也和掌管行爲或情緒的邊緣系統 (limbic system) 相接，才會有強迫症、專心不足過動異常的問題。

▲大多數患者在家時，會因爲放鬆心情及安全的氣氛下，完全表現出tic，但當妥瑞人專心於某一行爲時，tic常會暫時消失（例如彈鋼琴、看漫畫、玩電玩）。就目前的了解，環境因素並不會引起妥瑞症，但是壓力、緊張、疲憊及興奮時，會明顯地加重tic的發生頻率及強度，反之熟睡或專注時，多半症狀會完全消失。

四、【妥瑞症的治療】：

妥瑞症的治療主要是服用藥物，其原理是利用多巴胺受器對抗劑 (dopamine receptor antagonist)。多巴胺受器對抗劑會把多巴胺受器堵塞 (block) 起來，這樣就能夠達到減輕tic症狀的效果！傳統醫學教科書建議的第一線用藥是Halldol，但目前已經有越來越多的醫生傾向改用clonidine，

因爲後者副作用小。

◎Halldol：

Halldol是種能減低暴力攻擊行爲的藥物。另外，Halldol也可以當焦慮治療的短期藥物。雖然無法完全根治疾病但是有助於症狀的減緩。不過有不少的副作用，例如不正常的非自主行爲以及四肢、臉部的僵硬。(巴金森氏症)

◎Clonidine：

Clonidine是個最常用來對抗過度緊張的藥劑。它用於小兒科麻醉和手術後抑制疼痛。另外，也有治療偏頭痛、注意力缺乏的功用。

參考資料

1. Barr's the human nervous system
 2. 又抖又叫鬥陣妥瑞症 王輝雄郭夢菲合著
 3. Ganong醫學生理學
- 特別感謝
 中山醫學大學大體解剖科主任藍琴臺老師
 成大醫院小兒神經科醫師陳永榮醫師
 醫學系三年甲班陳世忠翁嘉隆溫閔凱林
 其正陳思翰