

# 妥瑞症的簡介

林口長庚兒童心智科 103/1/6 修訂

## 壹、何謂妥瑞症

妥瑞症 (Tourette syndrome) 是一種發生於兒童期發育中之大腦基底核 (basal ganglia) 多巴胺的高反應度，具神經生物學基礎的慢性疾病。法國妥瑞醫師 (Gilles de la Tourette Georges Albert Edouard Brutus) 是第一個有系統的觀察、紀錄並發表此疾病的人，1885 年他收集九位妥瑞症病例報告，發表一篇論文，使他名留醫學史。

Tic 是妥瑞症的主角，在中文方面一直缺乏適當的翻譯，有譯成不自主的抽搐，就像它短促的英文發音一般，是一種不自主的肌肉顫動。發作的形式可分為兩種，一種以運動為主，例如不自主的眨眼睛、歪嘴巴、聳肩膀、擤鼻子、頓足、裝鬼臉、搖頭晃腦、搥手、……等，通常以肩膀以上的頭頸部動作最多，有的出現在四肢，肚皮以下的較少見，如：凹凸肚皮。另一種以聲音為主，例如不明原因的自主咳嗽、清喉嚨、大叫或發出模糊不清的字眼…等，甚至有的用重複的字眼或髒話來表現，所以容易被誤解是行為偏差，而受到父母、老師、親友的指責。這些快速而短暫的動作，會反反覆覆、好好壞壞地出現，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的行為。

## 貳、妥瑞症的診斷

(根據 TSA 美國妥瑞症協會之診斷分類，1997)

- 1、在疾病期間同時或不同時出現多樣動作，即一種或多種語言上的 tic。
- 2、tic 幾乎一天發生多次 (通常是一陣一陣)，或間歇發生在一年中的某段期間，而症狀消失的期間不超過三個月。
- 3、發病年齡在二十一歲前。
- 4、排除了其他原因。

就目前的瞭解，環境的因素並不會引起妥瑞症，但壓力與緊張有可能會明顯影響 tic 發生的頻率與強度，熟睡時大多完全消失。估計每兩百人就有一人有妥瑞症，大多在五、六歲時發病，青春期之前可能加重，成年前有六成左右的病人會自然痊癒或明顯減輕症狀，而男性患者比女性多了三、四倍。以動作型發作的為多，很少只是語音型的 tic。

## 參、妥瑞症的成因

截至目前為止 Tic 的成因和機轉尚無定論，但是有以下幾項因素和 Tic 有密切的關係。

- 一、遺傳：臨床上有許多一家好幾個人或好幾代都有妥瑞症的事實，卻不是單純來自染色體的顯性、隱性或性聯遺傳可以解釋，也一直無法確認是哪一個染色體的哪一段主導妥瑞症的基因。有一至三成的病人有明顯的家族史，男性比女性的罹患率高，但是症狀的出現與否，症狀的輕重程度，則表現不一。截至目前，遺傳的方式及基因所在位置尚無定論。大體而言，男性比女性的表現較強。由於它是一種不自主的運動，患者本身不一定有知覺，通常不影響日常活動，所以較容易被忽視，導致正確的家族遺傳史常被忽略不易取得。
- 二、情緒：Tic 在發生時通常並不自覺，但緊張時較容易發生，而且越緊張則越頻繁，心情輕鬆時較少，在熟睡後完全消失。
- 三、神經傳導物質：大腦的基底核中有幾種物質例如：(dopamine)多巴胺、acetylcholine 等，存有制衡的互動關係，失去平衡時則會出現不自主的運動障礙。
- 四、藥物：某些特殊的藥物會促使具有這種遺傳體質的人出現症狀，例如：癲通 (carbamazepine)、安非他命 (amphetamine)、利他能 (methylphenidate)，一旦在用藥後發生 Tic，則先停止用藥或更換藥物，有時即使停藥，也不能馬上制住 Tic。

## 肆、妥瑞症的治療

一般而言，完全表現出所有症狀的個案佔不到一成，當他們專心的時候，如彈鋼琴、看電視、玩遊樂器…等，Tic 會暫時消失。事實上，絕大部分的孩子其妥瑞症的症狀是溫和的，且從未接受治療，只有 10~30%左右的小孩因 tic 嚴重到需要藥物治療，才被發現。對大多數只有溫和或輕微症狀的患者，他們不需要包括藥物或其他方式的治療，可能只有少數同事或朋友注意到他們的症狀，因為大多數患者在家裡放鬆心情及安全的氣氛下，Tic 症狀會減少或者完全消失。

當確立診斷後，如何讓病人和其家人、師長、同學、朋友等了解並接受妥瑞症，比藥物治療更重要，不要以為妥瑞症的主角是 Tic，只要解決了就好，有些病人因服藥而改善 Tic 症狀，但他們的記憶力、情緒、創造力卻變差，在這種情況下，有些病患寧可放棄吃藥，而與 Tic 和平相處。

Tic 多半不會惡化，也很少影響到智力的發展，少數需要用藥物來治療，是因為發作的次數或型態使病人無法過正常的生活，上課、讀書…都受到干擾。以不同劑量治療妥瑞症，目的為儘可能降低症狀，並避免引起任何副作用，不過有時很難取得平衡，因為每一個人對特定藥物及劑量會有不同的反應，而這些反應也會因每天不同的狀況而異，因此藥物治療是一種不斷嘗試的過程。

三、四成的妥瑞兒成長至青年時 Tic 會自動消失，另有三成 Tic 顯著減少，剩餘的三成可能持續到成人以後，然而症狀通常不會比孩童時糟，且隨著年紀增長，愈懂

得如何去掩飾或修飾症狀。妥瑞症不是退化性的疾患，患者的智能絕對不會因此症而逐漸減退。

目前常使用的藥物有 neuroleptics（包括 risperidone 理思必妥、aripiprazole 安利復）、clonidine（降保適）等，這些藥物各有不同的療效，但是在長期使用之後，有時藥效會減低，有些則出現食慾降低、嗜睡、躁動的情形，因此長期使用藥物的小朋友，必須在醫師的指導下，適當的使用藥物，才能達到最好的效果。

Tic 好發於 2 至 10 歲的男童，絕少合併有其他的退化性神經疾病，雖然有些病人反覆發生，或發生型式的改變，但在成年後沒有特殊的後遺症，只有少數人可能一輩子與妥瑞症為伍。有許多成功的名人就是妥瑞症的患者，如：音樂神童莫札特、外科醫師多蘭、英國的語言學家強生、美國職棒大聯盟外野手及強棒艾森來，他是美國 TSA 永遠的志工、美國職籃 NBA 的射手羅夫……等，都有卓越超人的表現。

## 伍、結語

在孩童成長的階段，因 Tic 和其他可能並存的過動症、強迫症，而造成退縮、壓抑、孤立、自卑、被排斥，而影響其學習表現及社交技巧，這些都是不容忽視的課題。

一百多年來，醫學界不斷研究，才對妥瑞症有較正確的認識，加上近年來台灣經濟、教育有長足的進步，為人父母對子女的期待與關懷更多了，間接突顯 Tic 的存在。坦然地面對它、接受它，並適時治療它，才是最重要的。