

認識漸凍人病

從冰桶挑戰到《愛的萬物論》

文／劉翁銘 臺大醫院神經部兼任主治醫師

2014年，因為名人加持而引起全球關注的冰桶挑戰（Ice Bucket Challenge）串聯活動，以及電影《愛的萬物論》（The Theory of Everything）的上映，「漸凍人」（ALS）這種運動神經元疾病才開始被大家認識。相對的，與ALS同樣引起動作障礙的巴金森病，則是神經退化所引起的疾病。兩者成因不同，症狀也不盡相似，卻同樣需要家人的照顧體諒，以及社會的關懷。



去年，我們經常在新聞媒體看到各界名人在鏡頭前，牙關一咬，臨頭倒下一桶冰水，周圍隨之爆出掌聲、甚至笑聲；挑戰冰桶的名人更是一派瀟灑。幾番熱鬧之後，才終於有人注意到，這樣有創意的活動其實是為「漸凍人」籌募基金；而且真實生活中，漸凍人的苦，絕非忍一忍就能過的瀟灑。

史蒂芬·霍金的漸凍人生

2014年底，電影《愛的萬物論》（The Theory of Everything）上映，更進一步將漸凍人的真實世界呈現在世人面前。這部電影改編自天文物理學家史蒂芬·霍金（Stephen Hawking）前妻潔恩霍金（Jane Hawking）的回憶錄《Travelling to Infinity: My Life with Stephen》。劇中，我們除了認識史蒂芬·霍金的傳奇人生，更體會到漸凍人生命中的種

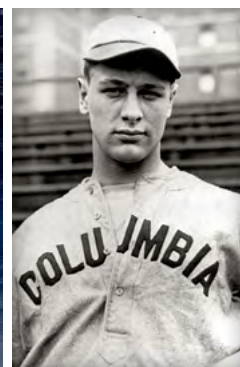
種磨難。

霍金與潔恩在劍橋大學結識、相戀，不料在愛苗逐漸萌芽之際，霍金卻不幸被診斷出罹患運動神經元疾病（Motor Neuron Disease），可能只剩兩年壽命。深愛彼此的兩人決定共結連理，霍金也不放棄學業，最終拿到博士學位並成為劍橋的物理學教授。

但隨著霍金病情越趨嚴重、家庭成員逐漸增加，潔恩的力不從心更加顯而易見。此時，唱詩班的指揮強納森走進這個家庭，與潔恩燃起難以言說的情感。最後，霍金與潔恩在相互理解的了悟中牴離，從佳偶昇華為好友。

運動神經元退化的疾病

「漸凍人」是一種運動神經元疾病，本是鮮為人知的罕見疾病。2014年因「冰桶挑



1. 冰桶挑戰 Ice Bucket Challenge 是美國漸凍人協會發起的募款活動，呼籲全球關心漸凍人議題。
2. 史蒂芬·霍金出席 NASA 的 50 週年紀念日。
3. 《愛的萬物論》電影海報。
4. 於 36 歲確診為 ALS 而離開球場的洋基球星 Lou Gehrig。

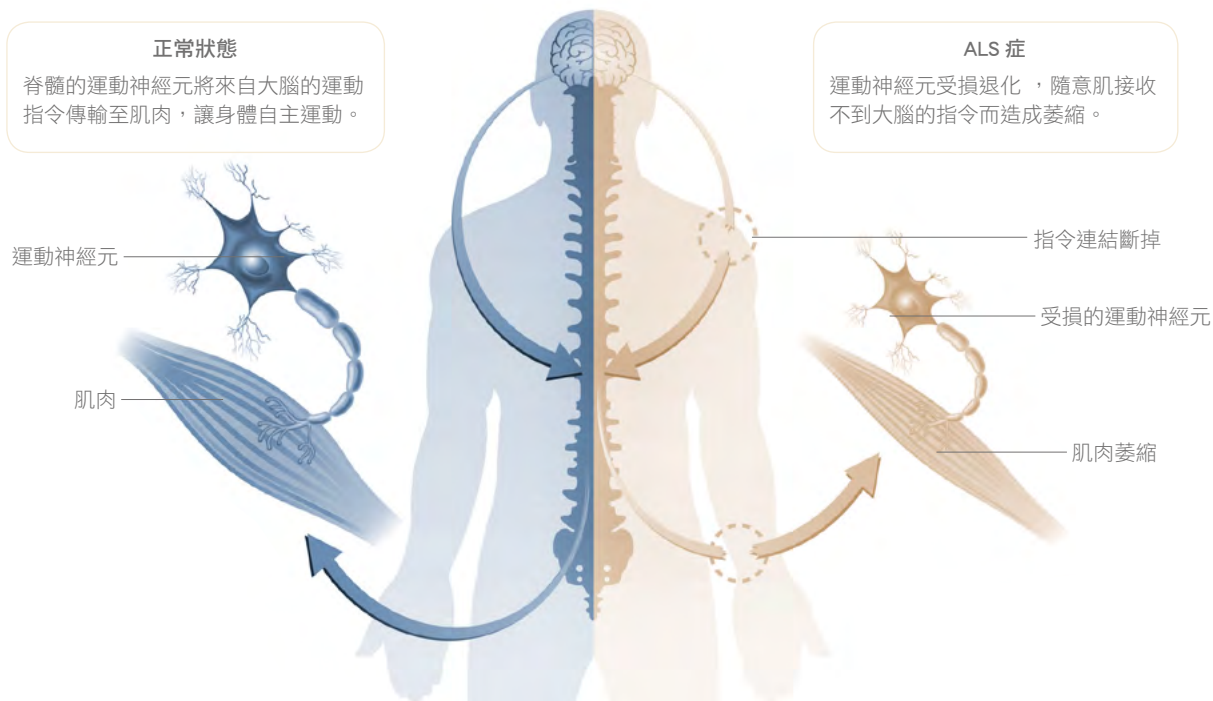
戰」而漸漸被看見。「運動神經元疾病」顧名思義是運動神經細胞（motor neuron）退化所導致的疾病，其涵蓋的族群頗大，疾病表現也很多樣。其中最為人所熟知的就是史蒂芬·霍金所罹患的「肌萎縮性脊髓側索硬化症（Amyotrophic Lateral Sclerosis）」，簡稱 ALS，俗名「漸凍人病」。

ALS源自大腦與脊髓中的運動神經細胞漸進性退化所致，早在1869年即由法國知名神經學家Charcot提出（Charcot也是多發性硬化症、遺傳性周邊神經病變等疾病的發現者）。因此，在歐洲又稱作Charcot Disease。在美國，則是因為知名的棒球選手Lou Gehrig罹患此症，又被稱為Lou Gehrig Disease。在台灣，則有一個很貼切但又嚇人的名字：「漸凍人病」。

快速漸進性的肌肉萎縮

相較於巴金森病在美國約有一百萬人，ALS顯得相當罕見，全美約莫只有三萬患者，盛行率約十萬分之6。在台灣，則大約有1500位病患。ALS好發年齡約在65至75歲，但也有早至20歲就發病的案例。此病絕大部分都是偶發性個案，只有少部分患者帶有基因變異或是家族遺傳。

ALS的致病原因目前尚不清楚，可能和環境毒素、自體免疫、氧化壓力等有關。罹患患者從診斷到死亡大約是2至5年的時間，一般來說，越年輕發病，疾病惡化的速度也越快。但也有極少數患者會存活超過20年，例如史蒂芬·霍金，自確診至今已超過50年。ALS的臨床特徵為快速漸進性的肌肉萎縮，大部分的病人由一端的肢體開始萎縮



漸凍人症示意圖

無力。其中一項重要的特徵是肌纖維抽動（fasciculation），病患在完全休息靜止時，可以觀察到一小撮肌肉束有微小的自主性顫動現象，這是運動神經退化導致肌纖維失去控制的重要特徵，在臨床上成為醫師診斷的重要依據。

凝凍的軀體 禁錮的靈魂

ALS病人肌肉萎縮的順序各有不同，約有四分之一的病人時是從舌頭與吞嚥肌肉先萎縮，僅有百分之一的病患是由呼吸肌開始萎縮，也就是一開始就出現呼吸衰竭的症狀。

但由於ALS病患的動眼肌與肛門括約肌不會受到波及，因此眼球活動與排便不會受到影響。病情嚴重時，病人的手腳和身體無法動

彈；需靠人工呼吸器維持呼吸；無法吞嚥，需靠胃管攝取營養；同時，也無法發出聲音。因此，病患與人溝通時，只能用眉毛或眼睛示意。此時，病人躺在床上，靠人工呼吸器維生，外觀看來很像植物人。事實上，最讓人不忍的是，從頭到尾，病人意識清楚、感覺正常，就像是想飛的靈魂被禁錮在逐漸凝凍的身體裡，其鬱悶無奈可想而知。

目前治療ALS的藥物只有Riluzole，但病患並不會因此復原，只能減緩疾病進展的速度。

另一種神經退化疾病－巴金森

相較於ALS，巴金森病是與老化相關的神經退化性疾病，起因於大腦控制精細動作的基底核當中的多巴胺細胞退化所造成。由於巴

巴金森病與漸凍人症的比較

	巴金森病	漸凍人症
盛行率	150 ~ 400 / 100,000	6 / 100,000
發病年齡	好發於 50 ~ 60 歲，也可能小於 20 歲	好發於 65 ~ 75 歲，也可能小於 20 歲
疾病進展	慢，大於 20 年	快，2 ~ 5 年
發病臨床表現	由一端肢體開始顫抖僵硬及動作遲緩；靜止時會產生顫抖（tremor）。	由一端肢體開始無力萎縮；靜止時會肌纖維抽動（fasciculation）。
感覺症狀	會有疼痛問題	無
心智與精神症狀	每年有千分之一的機率罹患失智症，三分之一的病人覺得自己記憶力減退。	無，智力不變
藥物	有多種藥物可改善症狀；深腦刺激術可補足晚期藥效波動的缺點。	只有 Riluzole 可以減緩疾病進展，不能改善症狀。
發病原因	大部分為偶發性個案；少部分有基因遺傳。	大部分為偶發性個案；少部分有基因遺傳。
代表人物	米高・福克斯、羅賓・威廉斯	史蒂芬・霍金
參考電影	《愛情藥不藥》	《愛的萬物論》

金森患者的運動神經並沒有退化，因此不會有肌肉萎縮的現象。但病患因為精細動作控制不良，常常會有肢體無力的錯覺。盛行年齡大約是50至60歲，但也有罕見的個案是在30歲之前發病的。巴金森病於英國的盛行率高達十萬分之400，國內的巴金森盛行率則約為十萬分之150。和ALS一樣，大部分患者皆是偶發性的，只有少數病患帶有家族遺傳。

一般來說，典型巴金森患者經過適當治療，可以保持生活獨立自主10年以上，而早發性的巴金森病進展速度則更慢。典型的巴金森症狀通常由單邊的肢體發病，出現靜止型顫抖、動作不靈活和肢體僵硬等症狀。到了疾病晚期，肢體可能會嚴重僵硬，動作變

慢，無法行走而需輪椅協行，吞嚥困難需要胃管進食等問題。幸好巴金森病目前已有多種藥物可治療，到了疾病中晚期，也有深腦刺激術等外科手術可改善症狀。

巴金森與漸凍人之異同

巴金森病患和漸凍人病雖同屬神經退化性疾病，但在臨床症狀上卻有很大的不同。

ALS患者即便到疾病末期，完全臥床只剩眼球可活動，神智卻依然清醒，智力不會有退化的現象，且不會有任何感覺症狀。史蒂芬・霍金即是最明顯的例子，發病50年後仍可在劍橋大學繼續做研究。

相反的，巴金森病在疾病早期，甚至在動作症狀出現之前，「非動作障礙」症狀便

早已出現。高達百分之八十的巴金森患者都有疼痛的經驗（詳見《巴金森之友》第20期）。據國外統計，巴金森患者罹患失智症的比率每年約有千分之一，在台灣約有三分之一的病友覺得自己的記憶力減退。其餘還有相關精神症狀，如：妄想、幻覺等。這些狀況干擾著巴金森病友的日常生活，也造成照顧者沈重的負擔。

漸凍與巴金森的罕見複合

這兩個乍看完全不相同的疾病，在某種情況下也產生了少數的交集。

最有名的案例發生在關島，稱作「西太平洋肌萎縮性脊髓側索硬化症（Western Pacific ALS）」。1954年，Mulder發現Charmorro土著罹患ALS的機率較高，當地人稱為Lytico-boding。此病往往合併巴金森症和失智症（Lytico意指肌肉萎縮，Boding是巴金森症的肌肉僵硬），因此又被稱作肌萎縮性脊髓側索硬化—巴金森—失智複合症（Amyotrophic Lateral Sclerosis-Parkinsonism-Dementia Complex，簡稱ALS-PDC）。

目前醫界認為ALS-PDC是基因與環境因子共同造成的。其致病原因之一，可能是透過補食飛狐而間接食用到當地的一種蘇鐵科植物種子（cycad seeds）所產生的神經毒物所引起。

二次大戰後，關島成為美國領土，隨著飲食習慣逐漸西化，Lytico-Bodig病已漸消失。然而，在日本的紀伊半島，仍有少數ALS-PDC存在，這些病患都有家族遺傳史，但致病的基因目前還不明。

ALS-PDC在世界上少數幾個特定區域有零星的個案報告，屬於非常罕見疾病。大部分的巴金森病友不需擔心自己會得到此病。

病患與照顧者皆須心靈支援

《愛的萬物論》故事最後，潔恩在霍金的理解包容下，終於勇敢坦承自己已經累了。雖然霍金溫柔的眼神柔化了離婚這一幕的衝擊，卻儼然道盡了疾病為照顧者帶來的沈重負擔與殘酷現實。

雖然巴金森病不像漸凍人症一樣進展惡化快速，且有多種藥物可以改善病況。但對病患的身心折磨及對照顧者的負擔，卻一點也不亞於漸凍人。許多病友長期受到憂鬱症、失智症等精神症狀的困擾，即便治療後身體可活動自如，卻感覺不到生活品質的明顯改善。這些問題同樣也為家庭和照顧者帶來不安。末期的巴金森病人同樣有著身體行動困難、吞嚥說話困難的困擾。有時也可能像漸凍人一樣完全臥床。

著名的演員羅賓·威廉斯最後以自殺結束自己的生命，才喚起了大家對巴金森病友長期生活抑鬱的重視——即便是帶給全球影迷無限歡樂的知名喜劇演員，面對疾病，同樣無助孤單。然而近年來國際間有數篇知名研究報告顯示，病友團體的唱歌跳舞活動不僅紓解壓力，還能有效改善巴金森病人的發聲及步態問題。面對巴金森，病友除了尋求醫師協助、接受藥物緩解治療外，也應積極參與病友團體與社交活動，彼此交流抗病心得，瞭解自己並不是一人孤軍奮戰。