

女大提琴神童 du Pré 的多發性硬化症

◎台北長庚兒童內科主治醫師 謝孟穎



現職 | 台北長庚兒童神經科學術組
助理教授級主治醫師
學歷 | 中國醫藥大學醫學系
專長 | 兒童神經疾患、癲癇、
神經發展疾患

電影「無情荒地有琴天」(HILARY and JACKIE)描述二十世紀英國天才傳奇女大提琴家賈桂琳·杜普蕾(Jacqueline Mary du Pré)短暫如煙花絢爛的一生。她在 11 歲時被認為是大提琴神童，17 歲時與英國 BBC 交響樂團在倫敦 Royal Festival Hall 首演 Elgar Cello Concerto，震驚樂壇，成為國際古典音樂舞台上一顆璀璨的明珠。28 歲被確診罹患多發性硬化症，於紐約最後一次公開登台後從此退出樂壇。此後，她因疾病逐漸喪失了正常活動能力，再也無法拿起琴弓演奏心愛的

曲子。杜普蕾於 1987 年去世，時年 42 歲。

多發性硬化症是一種中樞神經系統（大腦和脊髓）慢性發炎脫髓鞘的疾病。好發 25 歲至 35 歲的女性，青春期的開始發病的比例不高，小於 10 歲診斷的約為 20%。青春期之前發病的男女比例相當，但青春期之後女比男約 2~3:1。盛行率依區域不同，有些研究觀察到較高緯度的地區盛行率及發生率均較高，台灣和亞洲的盛行率則較低。

髓鞘是包裹在神經纖維外面的物質，可以加速神經訊號的傳導。當髓鞘被破壞後，神經訊號的傳導會變慢甚至停止，因而影響正常的神經功能。多發性硬化症便是因中樞神經系統產生大小不一的塊狀髓鞘脫失而產生的疾病，症狀視所影響的神經組織而定（如附圖）。這些症狀可能隨時間減輕或消失，消失後也可能再發作。

造成這個疾病的真正病因目前還不清楚，一般認為跟免疫系統失調，使得個體的免疫系統攻擊自己的髓鞘有關，相關的危險因子如病毒感染（如：EB

病毒）、基因、高緯度地區、毒性化學物質、維生素 D 含量不足、抽菸、肥胖、女性、腸道菌種因素等。

以病人出現典型的急性中樞神經脫髓鞘發作症狀，及磁振造影影像上，符合不同時間和不同位置出現病灶「時間多發性」和「空間多發性」的條件為診斷要件。其它輔助的檢查，還有視覺誘發電位、聽覺誘發電位、體感覺誘發電位、腦脊髓液 IgG 免疫細胞指數升高和電位電泳出現寡株球蛋白等。這些檢查可幫助診斷或作為疾病進展的追蹤與監測。

治療方面，目前仍沒有完全根治的方法，原則上以減少症狀、避免疾病迅速進展、降低復發次數和減少長期神經學障礙為主。急性期的治療為使用大量類固醇注射以加速緩解臨床症狀及恢復神經功能，甚至使用血漿置換術或注射免疫球蛋白。患童亦建議檢查維生素 D 的數值，研究顯示每增加 10ng/mL 25-OHD3 的濃度會降低 34% 再復發的比率。

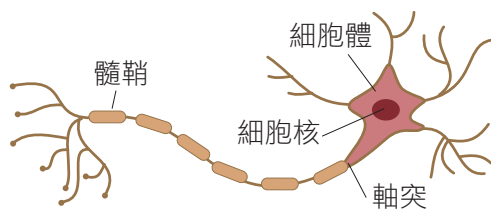
慢性期的治療原則則是不要讓疾病繼續發作，目前常使用的藥物包括乙型干擾素，其它藥物包括 Glatiramer acetate、Fingolimod、Natalizumab、Dimethyl fumarate 等。這些藥物都有不同的副作用，醫師會視每個病人的狀況作選擇。在兒童病患的藥物治療成效仍來自現有的病例報告和治療經驗的累積，以及參考許多回溯性研究的成果，需依每個病童的狀況採取不同的治療方

針。

另外也會針對疾病帶來的症狀給予症狀治療，以緩解不適或減少併發症。例如：若出現明顯的肌張力增加，可透過復健物理治療或使用肌肉鬆弛劑；解尿困難則可給予促膀胱收縮或是抑制收縮的藥物，或時常導尿來避免尿液留滯或泌尿道感染；若出現痙攣，則可用抗痙攣藥物加以控制；情緒上的問題，如憂鬱、沮喪等，可安排心理治療或使用抗憂鬱藥物。

除了遵從醫囑，積極治療與復健，病人也要留意身體變化，避免過度疲勞並多休息，適時疏解情緒及壓力以免誘使病情復發；多培養運動習慣；抱持樂觀態度，可和親友分享心情，或尋求宗教團體或病友團體的支持與協助。藉由健康的生活方式和預防措施，可提生活品質，使症狀改善並維持正常生活。🏡

認識多發性硬化症



常見症狀：暈眩、麻木、感覺異常、視力受損、口齒不清、疲勞、四肢無力、顫抖、僵硬、痙攣、行動不便、憂鬱、失去平衡感和協調能力、步態不穩、大小便機能失調、認知功能失調等。

當髓鞘被破壞後，神經訊號的傳導會變慢甚至停止，進而影響正常的神經功能。