

睡美人症候群

◎林口長庚兒童神經科主治醫師 張明瑜



現職 中國醫藥大學醫學系
美國費城兒童醫院睡眠中心訪問學者

專長 兒童睡眠異常、兒童頭痛、
兒童動作障礙

● 前言

一個健康的人一輩子大約要花 3 分之 1 的時光在床上度過，因此睡眠品質不好的人，是不會擁有好的生活品質。很多人為長期失眠所苦，必須求助醫師或藥物，也有少部分的人因為睡太多失去日常作息的規律，而必須以予矯正。只是，睡多睡少的標準不是個人主觀的感覺或躺在床上時間的多寡，必須依照個人的年紀，排除其他因素的干擾及配合主觀的儀器和紀錄，如腕動計及睡眠日誌來確訂一個人的睡眠作息。

這次要提到的主題是一個罕見的多

睡症（hypersomnia）疾病——Kleine-Levin syndrome，又名反覆性多睡症（recurrent hypersomnia）。

● 何謂反覆性多睡症

雖然反覆性多睡症是一個相當罕見的疾病，但名氣卻不小，主要是這個疾病詭異及奇特的發病方式——週期性的多睡發作並伴隨一些特異行為，但患者在兩次發作的中間，生理表現與認知行為又與一般人無異。

在許多不同國家的文化、神話及傳說中都可以看到描述或詮釋反覆性多睡症的影子，但最綺麗浪漫的描述就屬格林童話中睡美人的故事。甚至，最近許多談到反覆性多睡症的論文，也總要在標題上加上睡美人，以增加讀者的好奇心和文章的能見度。

● 發生率低且通常較好發在青少年期

事實上，反覆性多睡症是盛行率很低的疾病，全球的統計每百萬人約有 1~5 人發病，而病人發病的年紀通常在青少年期（中位數是 16 歲）。雖然全世界都有病例報告，但似乎在阿什肯納茲猶太人（Ashkenazi Jewish，一開始居聚在德國萊因蘭一帶再移居至中歐的猶太人）有高一點兒的發病率；而且

男性所佔比率是高於女性的（約占罹病人口的 60~87%）。而根據統計，大部分發病的病例都是在大眾人群中零星發作，極少部分是有家族型性。雖目前還找不到明確特定基因遺傳的證據，但罹病者一等親罹病機率比一般人高 800 到 4000 倍。

● 診斷標準與發病特色

要診斷反覆性多睡症，根據國際睡眠疾病分類第三版的條件為：

- A. 病人需經歷至少兩次以上的多睡發作，每次發作時間應該持續兩天至五個禮拜。
 - B. 每年發作次數常不只一次，兩次發作間隔至少小於 18 個月。
 - C. 在每次發作恢復中間，病人的意識、認知及行為心理應該正常。
 - D. 病人在發病時期至少需呈現以下一種症狀：(1) 認知異常、(2) 知覺改變、(3) 進食異常、(4) 失控行為。
 - E. 病人的多睡及相關症狀無法用另一睡眠疾病及其他的內科神經精神所解釋
- The hypersomnolence and related symptoms。

病人必須 A ~ E 條件都符合才能診斷為反覆性多睡症。

另外，還有一些特發的症狀讓這個疾病變得詭異難解，例如：男性病人在患病時可能有性慾旺盛的現象；發病的人在別人看來表情冷漠感覺異常沒有自我，就像是行屍走肉；病人在疾病緩解後通常不會記得罹病時的所作所為。雖然致病機轉目前沒有結論，但有些人的

反覆性多睡症是由感染、發燒、睡眠剝奪、飲酒、疫苗接種甚至頭部外傷所引發。

● 反覆性多睡症的治療以支持性療法為主

截至目前為止，並沒有什麼療法被證實能有效的治療反覆性多睡症，主要的治療還是以支持性療法為主，包括安全的居家環境、避免患者外出、心理的安撫及避免患者自我傷害。不過，還是有一些藥物被用來改善反覆性多睡症的相關症狀，例如：中樞神經興奮劑用來改善嗜睡的症狀，抗憂鬱劑防止心理的惡化；也有病例報告指出，反覆性多睡症的患者在使用癲癇藥或鋰劑之後獲得病情的改善。

● 結論

由於反覆性多睡症是個罕見且還有待被了解的疾病，再加上特異的發病過程，總帶給人一種迷幻的感覺；只是一旦患病，場景可不像睡美人童話那樣浪漫（尤其是以男性患者居多）。醫療除了以臨床症狀確診疾病，還可以用功能性影像學檢查來輔佐診斷，另外還要告知未來可能遭遇的問題：包括疾病可能反覆發作，發病時會有暴食，男性病人還可能有性慾旺盛的狀況。比較令人安慰的是，大部分的病例並非一發不可收拾的疾病，在青少年發病的病人在成年後會得到改善或痊癒。也許哪一天，我們會了解，喚醒睡美人的不是王子的吻，而是醫療的新發現。✿