腦深部刺激術 治療嚴重肌張力不全症 新武器

文/神經部 主治醫師 呂明桂

在神經科門診,醫師有時會提到「肌張力不全症」,到底什麼是肌張力不全症? 其實肌張力不全症並不是很罕見的疾病, 根據2012年「動作障礙期刊」(Movement Disorders)所發表的研究報告顯示,粗估盛 行率達每10萬人就有16人罹患這種疾病。

主要症狀

肌張力不全症依症狀影響的範圍,可分 為局部型、節段型和全身型。局部型肌張力 不全症的症狀包括眼瞼痙攣、顏面痙攣、寫 字痙攣等;節段型肌張力不全症包括較大範 圍的斜頸症等;全身型肌張力不全症則常常 同時影響整個軀幹和肢體。肌張力不全症最 明顯的症狀是會感覺肌肉緊繃和不自主地往 某一個方向或某一種不自然的姿勢牽引,有 些病患會因此呈現怪異的固定姿勢或反覆的 動作。

病因與治療

至於病因,原則上可簡單分為原發性 及續發性。續發性肌張力不全症多是腦傷、 感染或藥物副作用等因素所造成,治療上須 針對特定的病因來擬訂策略。門診常見的肌 張力不全症以原發性居多,病因相當複雜, 有很多是因為遺傳及環境因素交互作用而發 病,通常只能做症狀方面的控制。

以往原發性肌張力不全症常用的治療方式包括口服藥物,如抗乙醯膽鹼類藥物或肌肉鬆弛劑等。倘若口服藥物治療無效,則會建議使用局部肉毒桿菌注射來緩解異常的肌肉攣縮,這對病灶範圍不大的局部型肌張力不全症通常可以達到不錯的效果,但對於有大範圍影響的全身型肌張力不全症或程度較嚴重的節段型肌張力不全症,則難以達到令人滿意的療效。

腦深部刺激術可改善病人的生活品質

其實在十多年前,神經醫學界就已經知道如果選擇性破壞腦中的蒼白球(屬於基底核的一部分)內側核,許多嚴重肌張力不全症患者的病情會明顯改善,顯示肌張力不全症的病理機轉可能與基底核神經活性失常有關。然而人體神經細胞一旦破壞即無法再生,所以近幾年來,醫學界逐漸捨棄破壞性的手術,改為利用微小電極埋入腦深部的方式來治療基底核相關疾病。其中最為人知的當屬治療巴金森氏病常用的視丘下核(亦屬於基底核的一部分)腦深部刺激術,此項技術已相當成熟且廣泛的使用於臨床,改善了許多無法以藥物妥善治療的巴金森病患的生活。

2006年「新英格蘭雜誌」(The New England Journal of Medicine)發表研究證實蒼

白球內側核的腦深部刺激術,對嚴重的節段型和全身型肌張力不全症確有療效,之後陸續的研究報告也都發現腦深部刺激術的確對肌張力不全症的療效不錯,許多病患能從無法工作和畏懼社交活動的困境中,重新回到原有的生活。

手術前須由神經内外科醫師審慎評估

不過,腦深部刺激術畢竟是一種手術,術前仍須經過神經內外科醫師的審慎評估, 患者在術後也必須配合醫師指示,定期追蹤 複診和調整刺激的參數。倘若患者有嚴重的 認知功能障礙或腦部曾經歷過重大創傷,通 常就無法進行此項治療。另外,比較可惜的 是目前在台灣,腦深部刺激術仍屬於自費項 目,患者需自籌一筆醫療費用,也無可避免 地限制了它的使用普及率。

