

篇名

脊髓小腦運動失調症之探討

作者

鄭文瑄。國立溪湖高級中學。一年 13 班

鐘淑毓。國立溪湖高級中學。一年 13 班

壹●前言

以前，我從未看過這種病狀，而我是在一部由真人真事改編的日劇中看到的<一公升的眼淚>而女主角，因為這病，漸漸的，4肢無法移動，到最後也有吞嚥困難.口齒不清，而看完這段影片後，除了感動，也引發我對這個病的注意，以前，我對醫學沒有研究，一些相關資訊都是別人說給我聽，而我想藉由這次機會，了解這種病狀，而這病的前期病徵是什麼?中期和晚期病徵又是什麼?應如何整斷而知?而會不會遺傳?應該用怎樣得方式復健.?還有為什麼會有這種病?是怎麼引起的?很多時候，危機就在我們旁邊，有很多人需要我們的幫助，我想了解他們的病情是不是會給她們一些比較適當的幫助呢?

貳●正文

一、什麼是脊髓小腦運動失調症：小腦萎縮症的正式醫學名稱是脊髓小腦運動失調症 (spinocerebellar ataxia, SCA)，患者的小腦、腦幹和脊髓會產生退化性萎縮，這與基因變異有關。致病原因大多數是自體顯性遺傳，少數為基因突變。一般患者在成年期發病，發病年齡大部份從二十至四十歲開始。小腦萎縮症病友典型的症狀即是失去平衡感、身體缺乏協調能力，且走路狀似企鵝，因此別名叫「企鵝家族」發病後漸漸得手腳不聽使喚不能走路 不能說話 不能寫字 吞嚥困難 有一天會昏睡而死 <註一>

二、病因：

基因中有一段異常的 CAG 核酸重複序列發生倍增突變，是大多數小腦萎縮症的原因。目前已知的體染色體顯性遺傳性小腦脊髓萎縮症，包括第一型、第二型、第三型、第六型、第七型、第八型、第十型及第十二型等。<註二>

三、病徵：

01.初期：走路時步伐不穩，肢體會搖晃 ； 動作反應遲緩及準確性變差

02.中期：說話時發音不清，無法控制音調；眼球轉動不平順，影像容易產生「重疊」；肌肉不協調感加重，舌頭打結、說話不清楚、寫字有困難、吃東西或喝水時，容易被噎到。

03.晚期：說話極不清楚，甚至無法語言；肢體乏力，不能站立，需靠輪椅代步。

四、遺傳模式

脊髓小腦萎縮症是一種顯性遺傳性神經系統疾病，如果父母其中一位患有小腦萎縮症，其子女將有 50% 被遺傳致病的機率；但雖然是同一家族，其發病年齡和病徵可能不盡相同。如果家中有一人罹病，透過分子生物學的檢測，可以了解其他成員是否帶因，因此，當家族中有人得到這樣的疾病，應鼓勵全家族都接受遺傳諮詢，尋求專業團隊及社會資源，並可考慮接受必要的基因篩檢，以做為對未來安排之參考。〈註三〉

五、治療與復健

雖然目前還沒有藥物可以治療此症，但假如能重視身體的保養，注意飲食、起居，定期做運動，配合小腦萎縮症需要的復健訓練，持之以恆地練習，將有助延緩病情惡化的速度。以下是一些復健治療的建議：

01.盡量 保持與社會接觸，爭取生活平衡

02.選擇適合自己的工作和生活方式，盡可能與別人多交往，保持愉悅的心理狀態；

03.培養運動習慣。選擇适合自己體能狀態的運動，以維持心肺耐力、肌力，使身體的柔軟度處於最佳狀態；

04.注意生活起居。不要固定在相同的姿勢太久，常常活動手腳；

05.接受物理治療、職業治療或言語治療，用以舒緩病情。

06.在患者親人的愛心照顧下，可增強患者的生命力。〈註四〉

參●結論

在這段探討後，我更進一步的了解這種罕見疾病，而也有多人需要我們的幫助，而當我們身旁有這種罕見疾病的朋友時，我們應該適時伸出援手，幫助他們，而他們是真正生命的戰士，他們和那病魔對抗，這種病是種慢性病，病人會一步一步得什麼都不能做，而這種疾病，多麼的殘酷，輕易的就多走一個人的自由和生命，活在當下，健康的我們，應好好保護自己，愛惜自己得生命，應該像那些鬥士們看齊，他們把生命活的那們的精采，那我們呢?是不是應該做我們能做的，更加努力的活著。

肆●引註資料

(註一) 香港肌健協會。95年10月27日，引自

<http://www.hknmda.org.hk/sick/sick13.htm>

(註二) 中華小腦萎縮症病友協會。95年10月27日，引自

<http://www.tscaa.org.tw/o7.asp>

(註三) 疾病內文。95年10月27日，引自 <http://www.genes-at-taiwan.com.tw/>

(註四) 奇摩知識。95年10月27日，引自 <http://tw.knowledge.yahoo.com/question/>