

陣發性動作誘發型運動困難 (Paroxysmal Kinesigenic Dyskinesia)

資料來源/新竹國泰醫院小兒科 張兆良醫師

小新是小學六年級的學生。已經被反覆的暫時性肢體障礙困擾了好一陣子，常常在坐著要起身時，肢體會忽然僵硬，有時單側，有時雙側。雖然持續時間短暫，但一天會發作多次，有時甚至因此摔倒。體育課跑步，彎身起跑時，會忽然下肢僵硬不聽使喚。有時放學過馬路，綠燈亮了，起步時也會跌倒。到門診就醫規則服藥後，這些症狀不再發生，生活也回復正常。

陣發性動作誘發型運動困難早在 1892 年就已經被提出來。雖然並不常見，但在小兒神經科門診也並不罕見。Demirkirin 和 Jankovic 兩位學者在 1995 年將陣發性運動困難 (paroxysmal dyskinesia) 分成四類：

- 一、陣發性動作誘發型運動困難。
- 二、陣發性非動作誘發型運動困難。
- 三、陣發性運動誘發型運動困難。
- 四、陣發性睡眠誘發型運動困難。

其中陣發性動作誘發型運動困難是陣發性運動困難疾病中最常見的一種。陣發性動作誘發型運動困難是一種會反覆發生的短暫不自主動作障礙。顧名思義，「動作誘發型」，意即「因突然的動作所引發」，這些症狀常因為動作的突然改變產生（例如：由坐著站起來、由走路變成跑步）。典型的表現包括肌肉張力不全，手足徐動症或舞蹈症。陣發性動作誘發型運動困難會因為驚嚇，焦慮和壓力使症狀更明顯或更易發生。

陣發性動作誘發型運動困難常發生於青少年，發作時間短暫，九成的發作持續不到 30 秒，大多持續不超過一分鐘。八成以上的患者至少一天發作一次，頻繁發作的患者甚至可一天發作上百次。過於頻繁的發作會對病患的日常生活會造成極大的影響，走路、上課、運動都會被干擾或打斷。四肢比臉部和軀幹容易受到影響。若臉部受到影響，可能會忽然講不出話或有奇怪的表情。約八成的陣發性動作誘發型運動困難患者發作前會有前兆，他們會描述在症狀發作前受影響的肢體會有異樣的感覺，例如：肢體肌肉緊繃，麻麻的或有針刺痛感。陣發性動作誘發型運動困難的臨床表現有部分與癲癇發作相似，有時會和癲癇混淆。

部分陣發性動作誘發型運動困難有家族史，為體染色體顯性遺傳。雖然具有家族史並非診斷的必要條件，但可作診斷上的參考。陣發性動作誘發型運動困難目前已經找到一些相關的基因，包括：EKD1, EKD2, PRRT2。但並非所有陣發性動作誘發型運動困難的病人都有家族史，也不一定都能找到相關基因。所以目

前陣發性動作誘發型運動困難的診斷仍以臨床症狀為主，在確診前要先排除其他神經或器官的機能性疾病。

陣發性動作誘發型運動困難的藥物治療效果通常極佳，只要記得規律服用藥物，就可以手腳靈活，活動自如。陣發性動作誘發型運動困難病人的發作頻率通常會隨著年齡的增加而漸漸減少。大約在 20 歲以後症狀就會逐漸緩解，約有四分之一的病患在 20 歲以後會完全沒有症狀。