

# 當靈魂被鎖在僵硬的軀殼裡： 從席琳·狄翁紀錄片看 「僵硬人症候群」



文／神經部 巴金森暨動作障礙科 主治醫師 敖瑀

## 消失的歌后，與那聲無力的吶喊

2024年，當席琳·狄翁的紀錄片《我是：席琳·狄翁》（I AM: Celine Dion）在螢幕上播映時，全世界的歌迷目睹了一個令人心碎的畫面：這位曾以〈My Heart Will Go On〉征服全球的歌后，在治療床上經歷了一場長達數分鐘的全身痙攣。她的足部扭曲、身體如鐵般堅硬、臉色慘白，連呼吸都顯得極度艱難。那不是舞台上的戲劇效果，而是她與罕見疾病「僵硬人症候群」（Stiff Person Syndrome，簡稱SPS）已經搏鬥十七年的真實寫照。

席琳在片中坦言，為了維持形象，她曾瞞著粉絲，以「鼻竇炎」或「耳朵感染」作為取消演出的藉口，甚至在後台服用高達80到90毫克的Valium（一種神經鎮定劑）來壓制肌肉的顫抖。她「硬撐」了十七年，直到身體徹底發出警訊。這聲遲來的吶喊，不僅揭開了她個人的痛苦，也讓這項發生率僅百萬分之一的罕見疾病，正式走進大眾的視野。根據Nature Reviews Neurology, 2024

與Practical Neurology, 2025的最新研究，僵硬人症候群絕非單純的「肢體僵硬」或「肌肉緊繃」，而是一種極其複雜且具高度致殘性的自體免疫神經疾病。許多病人像席琳一樣，在確診前往往經歷了長期的誤解與「硬撐」。

## 一、什麼是「硬」？不僅僅是肌肉緊繃

臨床上，「僵硬人症候群」被定義為一種中樞神經系統的自身免疫性疾病。其特徵在於受影響的肌肉發生持續性的、非自主性的收縮。

病人最初通常會感到軀幹（腹部與腰背部）有不尋常的緊繃感，隨後蔓延至肢體。這種「硬」會讓病人走起路來像個「鐵皮人」或是「錫兵」（Tin Man），步伐緩慢、轉身困難。更有甚者，這種僵硬會因為突如其來的噪音、觸摸、甚至是強烈的情緒（激動或驚嚇）而誘發劇烈的肌肉痙攣。在席琳的紀錄片中，我們看到即使是「錄音時的一點興奮」，都可能成為引爆痙攣的導火線。這種痙攣極為疼痛，甚至曾有病人因為肌肉收縮力道過強，導致肋骨骨折。

## 二、科學視角：為何身體會變「硬」？

為什麼身體會突然失去放鬆的能力？關鍵在於一個名為GABA的神經傳導物質。

在健康的人體中，GABA負責擔任神經系統的「煞車系統」，讓肌肉在不需要工作時能夠放鬆。而在多數的SPS病人體內，免疫系統錯誤地產生了攻擊「麩胺酸脫羧酶」（GAD65）的抗體（Anti-GAD65 antibodies）。GAD65正是合成GABA的關鍵酵素。由於GAD65遭受攻擊導致GABA合成量降低，神經肌肉系統便出現異常興奮的訊號。

當「煞車系統」失靈，神經系統便處於極度興奮狀態，肌肉不斷接收到「收縮」的訊號，最終導致持續性的僵硬。根據文獻紀錄，病人血清中的GAD65抗體濃度通常會比正常值高出百倍甚至千倍，這也是臨床診斷上的重要指標。

## 三、診斷的迷宮：為何別「硬撐」著不去求醫？

席琳·狄翁在紀錄片中提到，她花了十七年才得到正確診斷。這並非特例。由於SPS極其罕見，且早期症狀可能伴隨顯著的焦慮、恐懼（尤其是恐曠症，因為害怕在公共場合突然痙攣跌倒），許多病人在初期常被誤診為：

- ① **心理因素或焦慮症**：因為痙攣常由壓力誘發，且影像檢查（例如腦部或肢體的MRI）通常查不出異常。
- ② **纖維肌痛症或多發性硬化症**：因為兩者皆有肌肉疼痛與緊繃。
- ③ **巴金森氏症**：因為動作緩慢且僵硬。

Practical Neurology（2025）的專文中強

調，延遲診斷會導致不可逆的障礙。長期肌肉痙攣會改變關節結構，嚴重者甚至會導致脊椎變形或永久性的行動不便。病人往往因為初期症狀「還忍得住」就硬撐，或因為醫師查不出原因而心灰意冷，而因為疾病的罕見性以及診斷的困難，這正是造成這個疾病往往被延遲診斷的原因。

## 四、醫療進展：「解鎖」僵硬的可能

雖然目前SPS尚無根治方法，但現代醫學已能有效緩解症狀，幫助病人找回生活品質。治療策略主要分為兩大部分：

### ① 症狀緩解（補充煞車）

利用藥物例如高劑量的Benzodiazepines類藥物Diazepam或是GABA<sub>B</sub> receptor致效劑，如Baclofen來增強GABA的功能，這就像是幫生鏽的煞車系統加上潤滑油或是多踩幾下，讓煞車效果能盡量發揮。

### ② 免疫調節（修復源頭）

這是近年來的重大進展。透過靜脈注射免疫球蛋白（IVIG）、血漿置換（Plasmapheresis）或是單株抗體（如Rituximab），來移除或抑制那些攻擊神經系統的異常抗體。文獻指出，及早啟動免疫治療，能顯著降低痙攣頻率並改善行走能力。

此外，物理治療、水療以及心理諮商也是可能有很大幫助的治療方法。席琳·狄翁在紀錄片中展示了她每日勤勉進行的運動治療，這不僅是為了重回舞台，更是為了與身體達成和解。



### 結語：別讓你的「硬氣」成為健康的殺手

「硬撐」是許多現代人的通病。對於潛在的SPS病人來說，這份「硬氣」卻可能加速軀殼的「硬化」，延遲可能得到的正確治療時機。

席琳·狄翁的勇氣，在於她撕下了明星的標籤，將最脆弱、最僵硬的一面攤在陽光下。她想告訴世界的是：生病並不可恥，恐懼亦是正常。如果你發現自己長期感到不明原因的軀幹緊繃、走路姿勢變得僵直，或是對噪音與壓力有異常的肌肉反應，請務必尋求神經內科專科醫師的協助。

醫學研究不斷推陳出新，我們對SPS的理解已不可同日而語。透過特殊的肌電圖（EMG）檢查與血清、脊髓液抗體檢測，我們或能及早解開神經系統的枷鎖。

正如席琳在片尾所說：「我會一直走下去，即便只是用爬的，我也會爬回舞台。」她的韌性給了病友希望，但這份韌性不應建立在「盲目地硬撐不就醫」之上。讓我們提高警覺，用醫學的軟實力，解開那道讓身體僵硬的鎖。🔓

#### 參考文獻

- Balint, B., et al. (2024). "Stiff person syndrome spectrum disorders." *Nature Reviews Neurology*.
- Newsome, S. D., et al. (2025). "Stiff-person syndrome: an update." *Practical Neurology*.
- I AM: Celine Dion (2024) Documentary Film, directed by Irene Taylor.