

◎ 重要國外會議消息：

Multifaceted Mitochondria

June 4-6, 2018 - Paradise point, San Diego, CA, USA

This Cell Symposium aims to bring together leading researchers who study mitochondrial function, regulation and mechanism to build a complete picture of mitochondria as a platform to integrate signaling pathways and cellular processes in physiology and disease.

This wide-ranging Cell Symposium will showcase the latest research on:

- Transport and Biogenesis
- Dynamics and Inter-organelle Contacts
- Quality Control and Mitochondrial Communication
- Metabolism and Energetics
- Mitochondria in Physiology and Disease
- Tools and Techniques for Mitochondria Research

<http://www.cell-symposia.com/mitochondria-2018/default.asp>

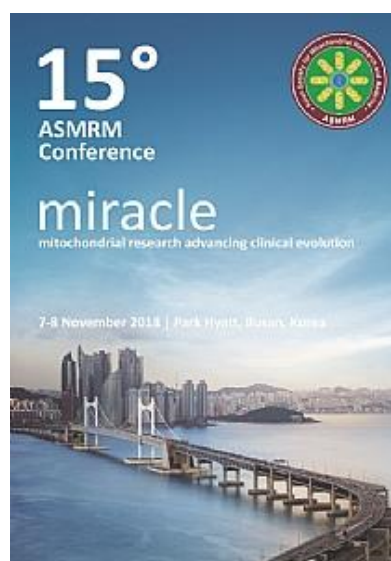
◎ 重要國內會議消息：

2018 亞洲粒線體學會 ASMRM 11 月 7-8 日

2018 年 11 月 7-8 日，

15th ASMRM Conference 在南

韓釜山海雲台舉辦，3/30 即將開
放報名



Key dates:

Hotel reservation (Early bird rate) deadline: May 5, 2018

Pre-registration period (Early bird rate): June 1 – August 30, 2018

Registration period: September 1 – September 30, 2018

Abstract submission: June 1 - September 30, 2018

Website open: March 30, 2018

*15th ASMRM Conference

網頁: <http://asmrm.org/>

1.罕病介紹

◎ ICD-10-CM 診斷代碼：E88.40 Mitochondrial defect ◎

臨床特徵

粒線體疾病是粒線體衰竭，身體每個細胞（紅細胞除外）都有粒線體存在。粒線體負責創造超過 90% 的身體需要的能量來維持生命和支持器官功能。當它們失效時，在電池內產生越來越少的能量。細胞損傷甚至細胞死亡。如果整個身體重複這個過程，整個器官系統開始衰弱。身體的部分，如心臟，腦，肌肉和肺部，需要最大的能量，所以最受影響。粒線體疾病難以診斷，因為它對每個病患有不同的影響。症狀可以包括癲癇發作，中風，嚴重的發育遲緩，無法行走，失明和消化道併發症。因此如果病患病徵涉及三個或更多的器官系統，應懷疑粒線體疾病。粒線體疾病雖然主要影響兒童，但成人發病越來越普遍。

遺傳變化

粒線體疾病可能由核基因突變或粒線體基因（mtDNA）突變造成。但粒線體功能障礙也可能是由於藥物，感染或其他環境因素照成。每個細胞有兩個拷貝（精子和卵細胞除外），一個拷貝從父母繼承，另一個從母親繼承。然而 mtDNA 是嚴格從母體遺傳的，每個粒線體細胞器通常含有 2 到 10 個 mtDNA 拷貝。在細胞分裂期間，粒線體在兩個新細胞之間隨機分離。當粒線體增殖時，mtDNA 被複製，當有缺陷的 mtDNA 拷貝達到一定數量，細胞功能就會出現異常，病人就會出現臨床症狀。

大多數粒線體功能受核 DNA 控制。小部分受粒線體 DNA 調控，任何一種基因的缺陷都能照成粒線體功能受損，並與數百種臨床疾病有關，包括貧血，癡呆，高血壓，糖尿病，視網膜病變，癲癇發作和神經發育障礙。

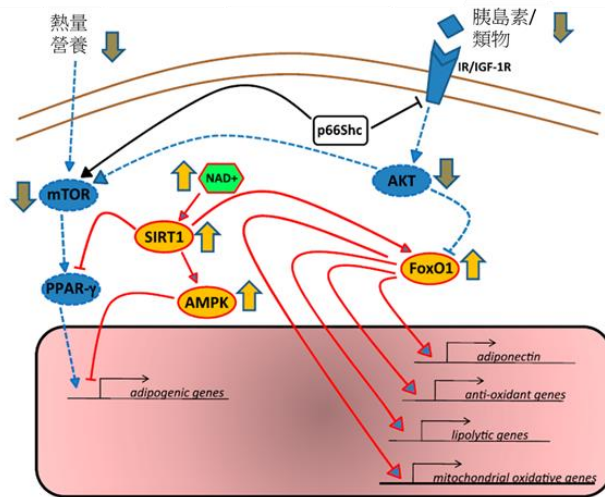
在代謝症候群之影響

代謝症候群是一群以中心性肥胖或胰島素阻抗性為病生理的病群，雖說現今已知的研究讓我們明白了一些事，但全球的盛行率仍不斷在增加中，整體而言約 20% 的成人有代謝症候群。臺灣地區的成年人男性盛行率約 25.5%，女性更是達到 31.3%，是個很普遍且嚴重的議題。

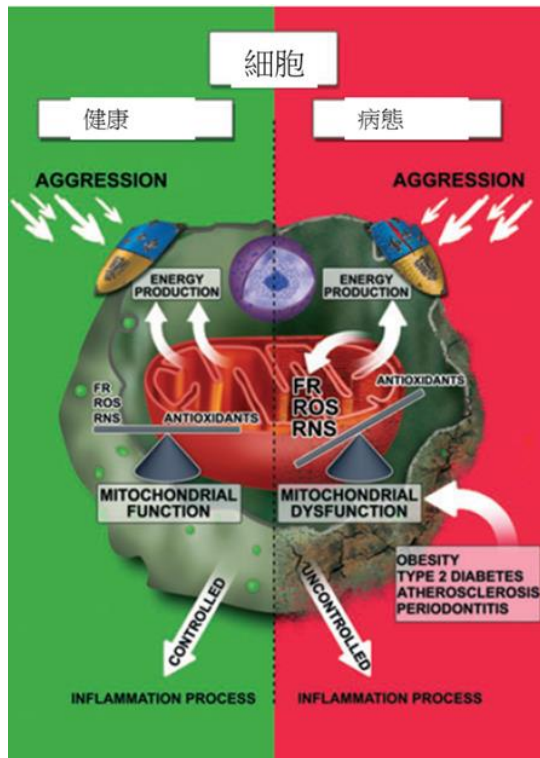
如前所述代謝症候群的主因為中心性肥胖或胰島素阻抗，這些都與人體能量

的代謝出現不平衡有關，過多的脂肪堆積在內臟組織形成中心性肥胖，過量的醣份誘使胰島細胞代償性分泌更多的胰島素造成阻抗增加，因此美國臨床內分泌學會/美國內分泌學院 (AACE/ACE) 建議將肥胖一詞更名「肥胖為基礎的慢性疾病」(Adiposity-Based Chronic Disease, ABCD)。其中 AB (Adiposity-Based) 着重於體重增加後，脂肪分布和/或身體功能異常，如：荷爾蒙 (hormone)、細胞激素 (cytokines) 等；而 CD (Chronic Disease) 強調了增加肥胖相關的、增加其發病率和死亡率的併發症，如高血壓、糖尿病、高血脂和癌症等。

如眾所周知，細胞內負責能量代謝的胞器為粒線體，那粒線體在代謝症候群所扮演的角色為何？圖 2 可提供一些方向，在營養熱量條件改變時，細胞內一系列的訊息傳遞會有所改變，有些被趨動 (藍色虛線)，有些則被抑制 (紅色實線)，進而影響脂肪基因的表現，同時促使粒線體產生氧化反應，不斷的累積氧化壓力物質，細胞終究會出狀況，如圖三。

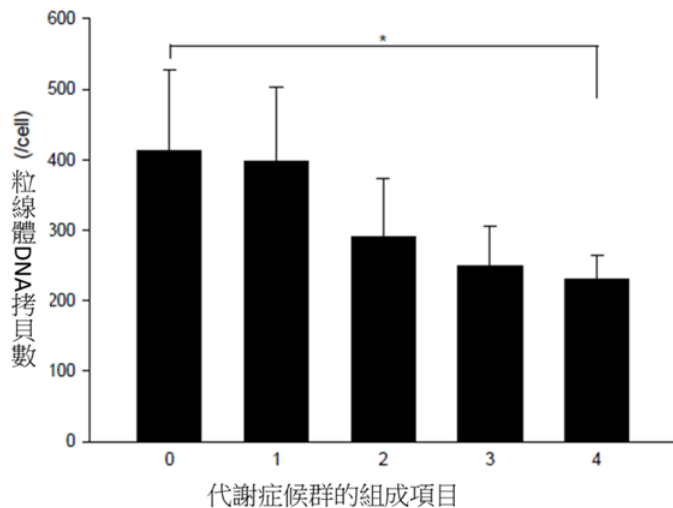


圖二



圖三

臨床上我們也發現到有多項代謝症候群的受試者其粒線體 DNA 拷貝數 (Mt DNA copy number) 是有意義的降低，代表細胞中呼吸鏈複體的合成與 ATP 合成下降，間接降低了粒線體的能量代謝功能。同時與胰島素的阻抗性及高密度膽固醇脂蛋白的量成負相關。



圖四

由以上所得，不難發現，粒腺體不論在代謝症候群的病因生理學中或是在其嚴重程度上皆扮演一定程度的影響力。若能修補粒腺體的方法，在臨床上就有可能抑制代謝症候群的氾濫與肆虐。

參考文獻:

1. Prasad, H., Ryan, D. A., Celzo, M. F., & Stapleton, D. (2012). Metabolic syndrome: definition and therapeutic implications. *Postgraduate medicine*, 124(1), 21-30.
2. Ranasinghe, P., Mathangasinghe, Y., Jayawardena, R., Hills, A. P., & Misra, A. (2017). Prevalence and trends of metabolic syndrome among adults in the asia-pacific region: a systematic review. *BMC public health*, 17(1), 101.
3. Mechanick, J. I., Hurley, D. L., & Garvey, W. T. (2016). ADIPOSITY-BASED CHRONIC DISEASE AS A NEW DIAGNOSTIC TERM: THE AMERICAN ASSOCIATION OF CLINICAL ENDOCRINOLOGISTS AND AMERICAN COLLEGE OF ENDOCRINOLOGY POSITION STATEMENT. *Endocrine Practice*, 23(3), 372-378.
4. Armani, A., Berry, A., Cirulli, F., & Caprio, M. (2017). Molecular mechanisms underlying metabolic syndrome: the expanding role of the adipocyte. *The FASEB Journal*, fj-201601125RRR.
5. Bullon, P., Newman, H. N., & Battino, M. (2014). Obesity, diabetes mellitus, atherosclerosis and chronic periodontitis: a shared pathology via oxidative stress and mitochondrial dysfunction? *Periodontology 2000*, 64(1), 139-153.
6. Huang, C. H., Su, S. L., Hsieh, M. C., Cheng, W. L., Chang, C. C., Wu, H. L., ... & Liu,

C. S. (2011). Depleted leukocyte mitochondrial DNA copy number in metabolic syndrome. *Journal of atherosclerosis and thrombosis*, 18(10), 867-873.

/ By 彰化基督教醫院 內分泌新陳代謝科主任醫師--蘇矢立

患者心理照護

安慰 (CONSOLE) 對助人者來說，可以拆解出兩個單字的意義，「CON」有著一起、連結的意思，「SOLE」則是單獨、單一的意思，將這兩個自拼在一起，便可以得出安慰這個字獨特的意涵：當一個孤獨的人感覺到另一個人與自己同在，安慰便會開始發生。

每個人的心中，都曾經有一個孤單無助的自己。當人生經歷疾病的風浪，暴風雨遮蔽了我們對於生命原先抱持的遠景。人生的腳步被打亂，甚至大幅度地轉向，在英雄之旅中，我們被迫走上一條我們從來不願意走上的路。我們看不見路的盡頭，不知這苦難何時結束。每一天都是那麼地漫長，彷彿迷失在被施加了魔咒的黑森林，永遠沒有找到出口的一天。

於是我們自人群隔絕，哀嘆世界上居然沒有人可以理解自己的苦痛。當我們想敞開心，我們卻又擔心自己會因著負面的能量，而被拒於千里之外。於是我們自己編織了一個繭，將他人阻隔，認為外面的世界再也不安全。

但其實，我們多麼期待自己可以重新得到力量，以嶄新的面貌，重新回到生活中、回到關心自己的家人朋友面前！在世界各國的神話故事、童話故事當中，每一個英雄的背後，其實都有一個孤單無助的起始點。他們的童年，可能是一個「孤兒」，也可能是在極其艱辛的背景下長大。隨著劇情的推展，這位孤兒走過徬徨、走過迷惘，歷經成就的輝煌、也歷經命運的擊打。在苦難中，孤兒遭遇背叛、經歷打壓，最終封閉了自己。但是，在故事裡，總有那麼一位智慧長者，帶著耐心、帶著包容，總是在孤兒最需要的時候，指點迷津，即使孤兒一再失敗，也從不會感到不耐、也不會加以責備，而是持續地提供穩定的關懷，讓孤兒知道，總有一天，這些困難都會過去，他會蛻變成為一位耀眼的英雄！

在苦難的當下，你是否能夠看見，那活在你心中，內在的那個英雄？假使在你的生命中出現了一位智慧老人，你是否願意邀請他走向你身旁，成為你最大的後援？你是否相信，在經歷憤怒、哀傷、埋怨、絕望之後，眼前這條你怎麼樣也不願意踏上的險路，也有可能是通向另一片燦爛的坦途？

彰基在郭守仁院長及劉青山副院長的帶領下，建置罕見疾病醫療團隊來提供病患的全人照護。彰基心理諮商中心因應院方員工與罕病患者心理健康關懷之需要而成立，對於員工，我們秉持 W-I-S-H，即 Wellbeing (幸福感)、Interpersonal Relationships (人我關係)、Strength (優勢) 與 Hope (希望感) 的理念，希望接受服務的員工都能獲得身體與心理的幸福安適、擁有滿意的人我關係、從優勢的觀點

認識自己並且對於生命的各種境遇能產生理解，進而對未來懷抱希望。在針對病患的醫療諮商方面，我們則是希望給予患者C-U-R-E的服務，即Connectedness (被連結)、Understanding (理解與被理解)、Reconciliation (和好) 與 Empoweredness (賦權)，盼望透過諮商的陪伴，每一位患者都能在與疾病同行的過程中，被社會連結的安全網重重圍繞，對於自己、他人、生命都能擁有理解與被理解的經驗，進而與自己、與他人甚至與靈性層面的客體和好，最後，帶著滿滿的力量，繼續往前踏出每一步！/ By 彰化基督教醫院心理諮商中心主任 - 蕭真真

營養治療

有學者稱粒線體進行生理功能時粒粒皆辛苦，經過此複雜的生化反應，始能提供身體活動所需要的能量，故稱粒線體是細胞發電廠也不為過它控制及提供能量來源，決定了細胞的存活，當細胞老化，自粒線體開始病變，走向能量減少，致細胞功能失調、凋亡、癌化或老化。但在粒線體工作的過程中會產生附產品廢料，就是自由基，它會破壞細胞，所以提供粒線體健康的原料及提供清除自由基的抗氧化物相形重要，這些均與食物提供營養素相關。

不論細胞或粒線體的膜健康，都是維持細胞健康的關鍵，含雙層磷脂質、蛋白質、膽固醇、醣脂質等，其中磷脂質含磷酸及三酸甘油酯，含量佔比 75%。飲食中脂肪酸種類會改變粒線體雙層磷脂質膜中脂肪酸組成，因此建議飲食因攝取優質脂肪酸；在正常細胞膜的不飽和脂肪酸比例 n-6 (ω 6) 亞麻油酸/n-3 (ω 3) 次亞麻油酸 1~2:1，但受西方飲食影響一般大眾攝取 n-6/n-3 比例已超過 10:1，遠高於世界衛生組織之建議 4~5:1；日本較符合達 5:1，推測可能吃魚較多，而美國大約 10:1，台灣達 8.5:1 與美國屬於偏吃紅肉、炸物多。當 n-6/n-3 比例失衡，易使細胞破裂，致細胞運作效率降低。富含 n6 脂肪酸的食物有葵花油、葡萄籽油、玉米油、紅花油等，建議減少攝取；富含 n3 脂肪酸則有深海魚油、亞麻仁籽油、芥花油、黃豆油、堅果等，建議使用比率增加；但不論使用何種油，不要長時間高溫烹調，如油炸、油煎，最好低溫加油後再加水烹調。盡量不選擇反式脂肪酸 TFA (trans fatty acids) 的食物如油炸物或減少添加白脫油、氫化油的糕餅、酥脆點心類、麵包類等，已証實過多易造成高血脂，有研究提到增加 2% TFA，會增加冠心病發生率 23%。

一般在正常的生理運作下都會產生自由基，一、體內正常的生理運作所產生如新陳代謝；或防禦外來病菌，例如細菌或病毒侵入，白血球藉由分泌含大量活性氧 (reactive oxygen species, ROS) 的溶體 (lysosomes) 去瓦解外來的入侵者，

因此當身體有發炎症狀的時候，體內便會有大量自由基；二、受到外界不良影響，例如濫用化學物質添加物、農藥、藥物添加、環境汙染等，抽菸、酗酒，不當接收過多放射線、電磁波、過度日曬、紫外線等，高溫烹調、暴飲暴食、運動過度等。人體內的器官黑盒子記錄著以上現象，經過時間的推演，致使基因表現改變或突變，當持續不良生活型態，使得疾病惡化或老化；當良好生活型態包含正確飲食、營養均衡、適當運動等，朝減少或逆轉身體的不良現象，使之防治疾病。許多醫學研究證實，增加抗氧化物以減少自由基產生，主要是清除、抑制自由基，建議自食物獲得富含天然抗氧化劑，例如蔬菜水果含有上千至上萬種有益的植化素，以及幫助人體形成抗氧化酵素的成分，如銅、鋅、硒、鐵等，存在各種天然食物、牛奶、全穀根莖類、肉類、油脂堅果類，所以**每天均衡飲食是獲得天然抗氧化物最好的來源。**



參考資料

1. Khairallah, R. J., Kim, J., O'Shea, K. M., O'Connell, K. A., Brown, B. H., Galvao, T., ... & Stanley, W. C. (2012). Improved mitochondrial function with diet-induced increase in either docosahexaenoic acid or arachidonic acid in membrane phospholipids. *PLoS one*, 7(3), e34402.

2. Varela-López, A., Giampieri, F., Battino, M., & Quiles, J. L. (2016). Coenzyme Q and its role in the dietary therapy against aging. *Molecules*, 21(3), 373.
3. Kris-Etherton, P. M., Taylor, D. S., Yu-Poth, S., Huth, P., Moriarty, K., Fishell, V., ... & Etherton, T. D. (2000). Polyunsaturated fatty acids in the food chain in the United States. *The American journal of clinical nutrition*, 71(1 Suppl), 179S-188S.
4. O'Ferrall, E. Mitochondrial myopathies: Treatment. *UpToDate*, Waltham, MA: UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com> (Accessed on January 02, 2017.)
5. Mancuso, M., Orsucci, D., Volpi, L., Calsolaro, V., & Siciliano, G. (2010). Coenzyme Q10 in neuromuscular and neurodegenerative disorders. *Current drug targets*, 11(1), 111-121.
6. Lin, M. T., & Beal, M. F. (2006). Mitochondrial dysfunction and oxidative stress in neurodegenerative diseases. *nature*, 443(7113), 787.
7. Mukai, R., Matsui, N., Fujikura, Y., Matsumoto, N., Hou, D. X., Kanzaki, N., ... & Nikawa, T. (2016). Preventive effect of dietary quercetin on disuse muscle atrophy by targeting mitochondria in denervated mice. *The Journal of nutritional biochemistry*, 31, 67-76.
8. 劉育豪、陳葵蓉及盧立卿. (2013). 建立國人 n-6 及 n-3 脂肪酸膳食評估運算方法. *臺灣營養學會雜誌*, 38(2), 50-59.
9. 蕭寧馨 (2006). 食品營養概論, 時新出版有限公司
10. 張瑞芝 (2015). 粒線體疾病與營養, 彰化基督教醫院
11. 蔡明孜. 不斷電的小小兵, 漫談粒線體飲食, 粒線體病友座談會 /By 彰化基督教醫院血管醫學防治中心 主任—蔡玲貞

粒線體疾病與中醫養生

粒線體是人體細胞內產生能量的小工廠，猶如發電廠般地將能源物質轉化為能量，提供人體活動所需。粒線體擁有自己的 DNA、由媽媽遺傳給小孩和各組織器官含量不同等特性，所以當粒腺體功能出現異常，往往導致整個能量代謝過程紊亂，原本作為能量來源的乳酸無法被運用，異常堆積於體內，造成酸中毒；腦、心、肝、腎和肌肉等組織，需要較多能量卻供應不足，進而出現肌肉張力低下及生長遲滯，甚而引發癲癇、心臟肥大、肝臟病變與腎衰竭狀況。

中醫古書上找不到粒線體疾病等相關名詞，但經由中醫基礎理論與臨床觀察，可以發現到“氣”的功能性質與粒線體極為相似，例如：氣來源於先天（遺傳），補充於後天（飲食攝取），這與粒線體的生成類似；氣主推動，產生能量來

激發、促進人體的生長發育，亦與粒線體功用相近。此外，氣的展現時常需要血的協助，所以“氣血”是中醫臨床上非常注重的議題，“氣”是流動而看不見且有營養作用的精微物質，為推動臟腑生理活動的動力；“血”依靠心和陽氣的推動流行於全身，有營養五臟六腑的作用。若將人體比喻為一台摩托車，電（氣）發動引擎，使汽油發揮作用，而汽油（血）發揮產生能量，使電瓶充電，所以常聽到「氣為血之帥，血為氣之母」，就是這樣的概念。

中醫治療粒線體疾患須依照四診資料來辯證論治，並且可多考慮氣虛下陷與脾腎不足等方面，所以臨床上常用補中益氣湯來加減藥方。補中益氣湯顧名思義就是補養中焦、益氣升提之方，由李東垣創立，治療氣虛發熱症，「體溫低燒發熱感、時有流汗現象、口渴喜歡喝熱熱的東西、說話有氣無力、全身疲倦感明顯，舌淡、苔白、脈虛軟無力」。方中重用黃耆，人參補中益氣，升陽固表；白朮燥濕健脾；當歸養血補虛；陳皮理氣化滯，醒脾和胃，使補而不滯；升麻、柴胡升陽舉陷，以助參、耆，升提下陷之中氣；甘草、生薑、大棗調和脾胃。在此基礎方上，若病患消化不良，可酌加砂仁、山楂來理氣消食；若肢體寒冷明顯，可稍加肉桂、乾薑來溫煦回陽。許多變化用藥端看當時病患狀況，所以還是請中醫師詳細診察來擬訂治療用藥。

當然，患者或家屬總是希望能有更多的中醫飲食衛教，經常詢問是否可以多吃些什麼來幫忙？在台灣海島悶熱多濕的環境，四神湯（茯苓、芡實、蓮子、山藥）著實是一帖好的藥方，加些有油脂的食材，如：豬肚或素肚蒸燉，飯後休息個十來分鐘再喝，每星期一至兩次，可當做一道健脾利濕的保養湯。

最後，再次提醒，中醫診斷用藥是為病患打造最佳個人化醫療，切勿聽信偏方，以免破財又傷身。

參考資料

1. 黃錦章及徐昌鴻. (2009). 粒線體疾病與粒線體 DNA 缺乏症候群. *Acta Neurologica Taiwanica*, 18(4), 287-295.
2. Schapira, A. H. (2012). Mitochondrial diseases. *The Lancet*, 379(9828), 1825-1834.
3. 林飛、郭麗麗及王階. (2014). 基於線粒體的功能闡釋中醫“氣”的作用. *中國中西醫結合雜誌* 34(8), 903-906.
4. Wallace, D. C. (2008). Mitochondria as chi. *Genetics*, 179(2), 727-735.
5. 孫廣仁 (1994). 中醫基礎理論, 科學出版社

/By 中醫部傷科主任—林廉証

太極拳治療

粒線體被稱為「細胞的發電機」，因為它是體內細胞能量 (ATP) 產生之處，當它無法產生足夠的能量為器官所用時，器官就會產生病變，個人生活因此受到影響。由於粒線體疾病對於腦、肌肉、心臟...的影響，常成為神經疾病的致病因素。儘管目前醫療尚無根治之道，但相關研究日趨發展，希望患者早日健康。

運動干預一向是恢復及維持健康的方式之一，對於病人或是健康的人都很重要，太極拳也是運動的一種，就運動本質上說，太極拳運動就是一種體育干預，

但是太極拳運動除了肢體動作之外，有很大成分需要意念加入，呼吸配合，這是心身合一的最佳體現。太極拳運動講求自然，動靜相間，所以運動可以因應個人身體狀況，時間方便、環境許可的情況之下，自由取捨，隨時隨地運動，所以太極拳運動是最環保的運動。

很多疾病的產生常肇因於姿勢的不正確，太極拳運動首要築基工夫就是安定身體重心，建構一個平正安穩的身體環境，達到拳經上說的立如平准，支撐八面的要求，因為身體直立骨架正常時，肌力就不是影響平衡的重要因素，所以要求正確的姿勢，重新培養良好的生活習慣，減少因為平衡因素而浪費身體能源，就是太極拳運動的第一個要求，在介紹下面幾種運動方式中，就是在姿勢正確的要求下進行的。

太極拳大師鄭曼青先生以拳經上「以心行氣，以氣運身」的運作方式，定義「運動」為「先運而後動」，以意識能量啟發，帶動內氣運行，進而進行身體整體運動，就好比電車氣船一樣，先運而後動。所以太極拳運動是氣的概念，進行全身完整的、柔和的、連貫的、圓活的運動，對於心臟血管系統、呼吸系統、消化系統、神經系統等都有很正面的影響，除此之外，太極拳運動講求心靜不存雜念、專注集中、用意不用力的運動，對於大腦、脊髓等中樞神經的運動也有相當程度的幫助。

中醫說「氣引血行」，王宗岳太極拳行功論說：「行氣如九曲珠。無微不到。」「氣」作為身體上的一種能量，除了要源源不絕，不虞匱乏之外，還必須要通暢無阻，自然流露。罕病患者對氣的概念比較模糊，而且平衡能力比較缺乏，所以設計訓練方法必須在安全無慮的環境下進行，與此同時，增加氣的能量取得及自然運行也是相當重要的。茲提供下列三種運動方式，希望對大家有所助益。

一、升提生發之氣

- 1、 正襟危坐 (坐椅子三分之一)，兩腳與跨同寬，腳尖不超出膝蓋下方。
- 2、 腳弓踩球，球進腳弓以支撐腳底平貼地面為度。
- 3、 身體微微向前，以使腳底感覺身體重量。
- 4、 全身放鬆，雙手置於大腿上方。
- 5、 呼吸自然，注意力放在腹中丹田處，不存雜念。
- 6、 感覺腳底發熱，渾身舒暢。



二、核心穩定訓練

- 1、兩人一組，對面兩足觸膝而坐。
- 2、正襟危坐，足底有感覺身體重量。
- 3、雙手輕握(或被握)對方手腕。
- 4、腹內丹田處如有一球，用意念(想像)轉動球體，帶動彼此腰、身、手的動作，循環往復。
- 5、全身放鬆，專注腹中之球，不存雜念。
- 6、感覺身體輕靈，不動而動。



三、伸展核心肌群

- 1、平地而躺，雙手上舉，身體放鬆。
- 2、左(右)手抓左(右)腳靠近身體側面，腳陰面向下。
- 3、腰部平貼地面。
- 4、提起右(左)腳，腳踝鬆放於左(右)腳之膝蓋部位。
- 5、放鬆右(左)腳，以其重量自然施壓於左(右)腳之膝蓋(不加自身力量或外力)。
- 6、能作用於大腿四頭肌、腰內肌、腹衡肌等核心肌群。



參考書目：

王新午 (1981). 太極拳圖說, 華聯出版社

郭志輝 (2011). 舞蹈應用生理解剖學, 五南圖書
鄭曼青 (1977). 鄭子太極拳自修新法, 時中拳社
/By 台灣藝術太極總會秘書長—郭建成

2.彰基諮詢顧問醫師：神經醫學部 -- 劉青山醫師