

目錄

- P.6.....代序 廖浚凱醫師
 P.9.....代序 港識多史
 P.12.....代序 Seayu
 P.15.....自序

檔案一：

紅血球疾病

- P.22.....1.1 圖坦卡蒙患有鎌刀型細胞貧血症嗎？
 P.32.....1.2 與豆誓不兩立的畢達哥拉斯
 P.40.....1.3 最具爭議性的美國第一夫人
 P.48.....1.4 約翰王的饞嘴之禍？
 P.55.....1.5 吸血鬼的古與今

檔案二：

血液癌症

- P.66.....2.1 再見，事頭婆
 P.75.....2.2 紅顏薄命的昭和第一美女
 P.81.....2.3 穿梭宇宙的自豪，已用於應付人生的倒數
 P.90.....2.4 淋巴瘤、伊斯蘭革命與德黑蘭人質事件

檔案三：

流血與血栓

- P.104.....3.1 史太林是被下毒而死嗎？
 P.112.....3.2 拿破崙何以兵敗於滑鐵盧？

- P.122.....3.3 客死異鄉的威廉二世
 P.130.....3.4 鐵血將軍巴頓的殞落
 P.138.....3.5 流產不斷的安妮女王

檔案四：

血液與傳染病

- P.150.....4.1 從太平洋戰場走到化驗室的美帕克林
 P.159.....4.2 孫中山的良師——白文信爵士
 P.168.....4.3 在風中飄蕩
 P.175.....4.4 達爾文的神秘疾病

檔案五：

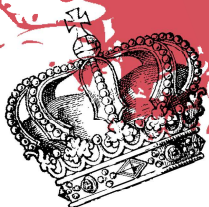
其他與血液學相關的疾病

- P.188.....5.1 假如喬治六世活於現代
 P.196.....5.2 《風中奇緣》中的印第安酋長
 P.204.....5.3 貝多芬的耳朵
 P.213.....5.4 以基因分析破解貝多芬的肝病之謎
 P.224.....5.5 千古歷史之謎——拿破崙之死（上）
 P.232.....5.6 千古歷史之謎——拿破崙之死（下）
 P.240.....5.7 馬下亡魂成吉思汗
 P.246.....5.8 鼾聲如雷的邱吉爾
 P.254.....5.9 岩士唐禁藥事件
- P.262.....參考資料



1.2

與豆誓不兩立的畢達哥拉斯



為了原則，你可以去到幾盡？

古希臘數學家與哲學家畢達哥拉斯（Pythagoras）示範了當中的極致，就是可以連性命也不要。

畢達哥拉斯所創立的學派有一系列奇怪的教條，其中包括了不可以吃豆子。相傳畢達哥拉斯學派所宣揚的思想干涉到當時希臘城邦的社會政府，令到當地的人民不滿。他們燒毀了畢達哥拉斯的學園，並追殺畢達哥拉斯。畢達哥拉斯一直被他們追至一片茂盛的豌豆園，不過畢達哥拉斯不願接觸豆子，因此不肯走進豌豆園裡躲避，最終遭殺死。

畢達哥拉斯與他的學派

遠離豆子這個教條令很多人不明所以，百思不得其解。究竟畢達哥拉斯為何要訂立如此奇怪的規則，甚至願意為它而死呢？在探討畢達哥拉斯訂立教條的原因前，或許我們可以先花一點時間去理解一下畢達哥拉斯學派的運作。

畢達哥拉斯是位古希臘數學家與哲學家，鼎鼎大名的畢氏定理就是以畢達哥拉斯來命名的（雖然該定理不是由他首先發現，也不是由他首先證明的）。

畢達哥拉斯於年輕時曾到巴比倫與埃及遊學，因而受到了東方文明的影響。回國之後，他創建了一個集數學、政治及宗教於一身的秘密學術團體，就是畢達哥拉斯學派。今天，數學給人的感覺是客觀、理性、科學的，不過在畢達哥拉斯學派中，數學卻被加入了很多神秘的宗教色彩。與其說畢達哥拉斯學派是一個學術組織，倒不如說它更像個宗教。

畢達哥拉斯學派認為「萬物皆數」，就是說宇宙間各種關係都可以用整數或整數之比來表達。這學派企圖用數來解釋一切，當中有些理論是很有遠見的，另外有些卻非常荒謬。

例如他覺得 2 代表女人，3 代表男人，5 等於 2 加 3，因此代表男女結合，有婚姻的意思。另外，他又發現 284 除了自己之外的正因數之和是 220 ($1+2+4+71+142 = 220$)，220 除了自己之外的正因數之和是 284 ($1+2+4+5+10+11+20+22+44+55+110 = 284$)，因此他認為 220 與 284 代表相親相愛，代表友誼，他把這對數字稱為「親和數」。他認為完美的友誼就應像是 220 與 284 一樣。

畢達哥拉斯學派對其數學信仰相當固執。首先，上述提到的「萬物皆數」主張，用現代的數學術語來說就是有理數。畢達哥拉斯的其中一個學生希帕索斯（Hippasus）本來對這理論深信不疑，甚至想用行動去證明它。他選擇了從畢達哥拉斯最引以為傲的畢氏定理入手。希帕索斯研究一個對邊及鄰邊邊長為1的直角三角形，發現該直角三角形的斜邊是2的平方根。而出乎他意料之外，2的平方根是不可表達為整數之比的，以現代的數學術語來說，2的平方根是一個無理數。

希帕索斯得到這結果後大為震驚，他把自己的研究告知畢達哥拉斯。畢達哥拉斯立即禁止希帕索斯繼續研究這問題。但希帕索斯的好奇心旺盛，因而違背了畢達哥拉斯的禁令。畢達哥拉斯得知後非常憤怒，下令學徒們把希帕索斯處死。希帕索斯本想搭船逃走，卻不幸被畢達哥拉斯的學徒們抓住。學徒們把希帕索斯綁起，並把他丟入海中。希帕索斯這位無理數的發現者就是這樣葬身於地中海。

禁豆的教條

畢達哥拉斯願意為自己的信條而犧牲他人的性命。不過他沒有律己以寬，當他自己的性命與他所信的戒條有衝突時，他同樣願意

捨身取義。例如他願意為了避開豆類植物而放棄逃生的機會，但畢達哥拉斯為何對豆如此抗拒呢？

希臘哲學家亞里士多德就提出了多個其他可能的解釋，包括：

- 豆子的形狀與睪丸相近。
- 豆子的形狀令人聯想到地獄之門。
- 豆子的形狀可能被視作宇宙的象徵，令熱愛宇宙的畢達哥拉斯主張禁食。
- 當時古希臘城邦的民主選舉，會以不同顏色的豆子充當選票，畢達哥拉斯禁食豆子可能是對當年民主制度的象徵式抗議。

畢達哥拉斯的奇怪教條也引起了醫學學者的興趣。1961年，醫學學者阿里（T. H. D. Arie）在《英國醫學期刊》（*British Medical Journal*）中發表文章並提出一個大膽的猜想，就是畢達哥拉斯可能患有蠶豆症，令他無法接觸豆類。畢達哥拉斯也可能觀察到某些人在進食豆類植物之後身體會出現嚴重不適，於是訂立教條禁止所有弟子進食豆類。

你可能會想，蠶豆症的患者只需避開蠶豆就可以，為何所有豆類都要被禁止呢？其實現在希臘盛產的很多豆類植物，例如綠豆、

腰豆、棉豆都是從美洲引入的，而蠶豆卻是希臘的原生豆類。因此古希臘人所指的豆幾乎全部是指蠶豆。阿里提出的說法相當有趣，但其實並沒有甚麼確實的證據支持，純粹是猜想。

現代醫學直到 1843 年才出現首個蠶豆症的案例，患者每次進食蠶豆都會出現黃疸。之後，又出現了患者進食蠶豆後尿液變成啡紅血的案例報告。到了 20 世紀初，醫學學者們終於把這些症狀的病理機制串連起來，原來這些症狀全都是由溶血所引起。溶血會令血液中的膽紅素 (bilirubin) 上升，引起黃疸。另一方面，溶血會令紅血球中的血紅蛋白釋放到血漿中，之後經尿液排出，令尿液變成啡紅血。

後來經過幾十年的研究，科學家終於完全弄清楚蠶豆症的生理與遺傳機制。蠶豆症的患者缺乏一種名為葡萄糖六磷酸去氫酵素 (glucose-6-phosphate dehydrogenase, 簡稱 G6PD) 的酵素 (酶)。這種酶會參與抗氧化的生化反應，保護紅血球免受氧化攻擊。缺少了這種酶，紅血球就如「肉隨砧板上」，對氧化攻勢毫無還擊之力。一旦遇上氧化攻勢，紅血球就會迅速受到破壞。蠶豆含有一些化學物質，它們可以被腸道中的酶轉化成強氧化性的化學物，因此 G6PD 缺乏症患者進食蠶豆後就有可能出現急性溶血。除了蠶豆外，樟腦、某些西藥 [磺胺甲噁唑 (sulfamethoxazole)、氨苯砞 (dapsone)、奎寧 (quinine)

等] 或中草藥 (金銀花、牛黃、珍珠末等) 等都含有強氧化性的化學物質，有可能令 G6PD 缺乏症患者出現急性溶血。

當患者出現急性氧化性溶血時，血液中會出現一種形態獨特的紅血球，它們缺少了一部分，就像是被咬了一口般，因此被稱為咬痕細胞 (bite cells)。

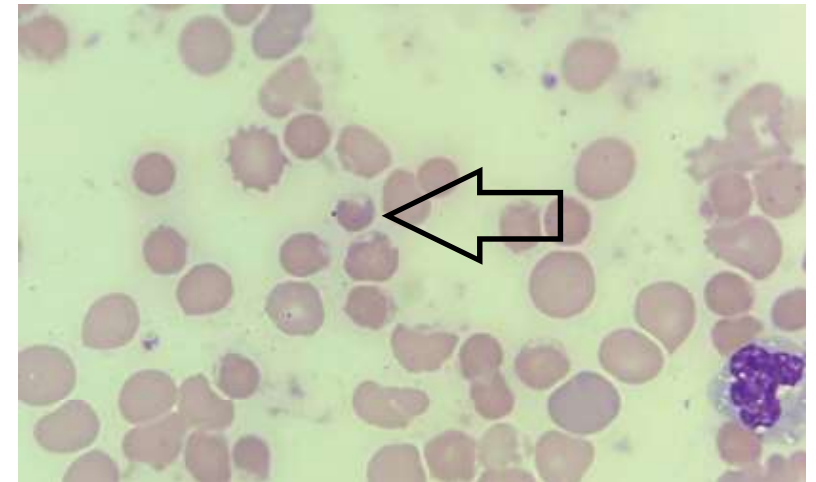


圖 1.2.1 氧化性溶血患者的周邊血液抹片，箭頭標示著帶有像咬痕的細胞，它們就像是個被咬了一口的蘋果

負責控制 G6PD 合成的基因位於 X 染色體上。這也可以解釋到為何男性較易患上嚴重的 G6PD 缺乏症。男性只有一條 X 染色體，如果 X 染色體上的 G6PD 基因出現突變，病人就完全沒有正

常的 G6PD 基因去製造酶，因此會有嚴重的 G6PD 缺乏。相反，女性有兩條 X 染色體，假如其中一條 X 染色體上的 G6PD 基因出現突變，病人仍有另一個正常的 G6PD 基因，病人只會有輕微的 G6PD 缺乏，並甚少會有嚴重的臨床症狀。

G6PD 缺乏症是一種非常常見的紅血球疾病，全球有超過四億名患者。此病在非洲、亞洲及地中海地區最為常見，而這幾個地區同樣是瘧疾流行的地區。一般相信，G6PD 缺乏症的患者有較高的抗瘧疾能力，因此在演化的機制下，G6PD 缺乏症就在這些地方特別盛行。希臘位處地中海沿岸，屬於 G6PD 缺乏症流行的區域，所以單從流行病學及統計學的角度來說，畢達哥拉斯的確有一定可能患有 G6PD 缺乏症。不過史丹福認為這個證據相當薄弱，並不足以支持畢達哥拉斯患有 G6PD 缺乏症的說法。

雖然有很多人把蠶豆症當成 G6PD 缺乏症的同義詞，不過嚴格來說，G6PD 缺乏症患者的臨床表現可以有不同的變化，並非所有的 G6PD 缺乏症患者進食蠶豆之後都會出現急性溶血。而除了在接觸到強氧化性的化學物後會出現急性溶血外，G6PD 缺乏症的患者亦可以有其他臨床表現，例如新生兒黃疸 (neonatal jaundice) 與慢性非球形紅細胞溶血性貧血 (chronic non-spherocytic haemolytic anaemia)。

除非接觸到相關物質，否則大部分的 G6PD 缺乏症患者是沒有症狀的，他們甚至可能終其一生都不知道自己患病。而現時醫學界仍未有有效的療法可以提升患者的 G6PD 水平，因此最重要的應對方法就是避免接觸有可能引起急性溶血的食物與化學物。

假如畢達哥拉斯真的患有 G6PD 缺乏症的話，他的確需要避免進食蠶豆。不過正如之前的介紹，蠶豆中的化學物質需要在腸道的酶的作用下才會變成可引發急性溶血的活性物質，單純經皮膚接觸蠶豆並不會引起急性溶血。因此假如畢達哥拉斯是為了預防急性溶血而不願進入豆園避敵，那他完全是「捉錯用神」，而他的死也可以說是相當冤枉。



5.7

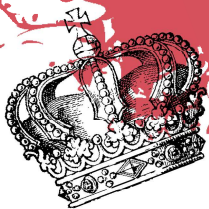
馬下亡魂成吉思汗

成吉思汗本名鐵木真，他是個威名響透中西的霸主。他統一了蒙古的各部落，成了蒙古帝國首任大汗。此後他多次發動對外征服戰爭，並創造出一個橫跨歐亞的大帝國，對東西歷史都影響深遠。

成吉思汗在世的時候，蒙古帝國的版圖基本已經包括了漠北和漠南草原、西伯利亞，以及中亞的一部分。他的後代之後繼續南征北討，擴充帝國的領土。蒙古帝國版圖最大時面積超過 4,500 萬平方公里，東起朝鮮半島，西至今天的波蘭、匈牙利。若以領土面積計算，歷史上也只有高峰時的大英帝國（連同其所有殖民地）可以超越它。

1227 年，成吉思汗領軍圍困西夏首都時在行宮內病逝，享年 65 歲。對於這一代霸主之死，《元史》中的記載並不多，只有「秋七月壬午，不豫。己丑，崩於薩里川哈老徒之行宮」兩句，並未有交代他患病的詳情。

成吉思汗死因引起了後世很多人的興趣。他的死因至今眾說紛紛，墮馬、中毒箭、被刺殺等推測都有。



241

最離奇的死法

在成吉思汗的三大死亡說法中，以被刺殺的說法最為離奇，而且「花生味」最重。

據《蒙古源流》的記載，成吉思汗出征西夏，俘虜了西夏王妃古爾伯勒津郭斡。這位王妃國色天香，於是成吉思汗命她侍寢。「是夜就寢，汗體受傷，因致不爽。古爾伯勒津郭斡哈屯乘便逃出，投哈喇江而死」，意思即王妃侍寢，之後成吉思汗受傷，王妃亦投江自殺而死。根據記載，成吉思汗之後亦因傷重而死。

《蒙古源流》並沒有確實寫出成吉思汗受傷的原因，但似乎暗示他是被西夏王妃所刺殺的。有民間傳說指西夏王妃侍寢的時候咬掉了成吉思汗的生殖器，令成吉思汗失血過多而死。這說法很吸引眼球，不過其實並沒有文獻支持，估計只是老百姓茶餘飯後發揮了無窮想像力，加鹽加醋後得出的傳聞。而且《蒙古源流》本身也不是很令人說服的史書。這書經常包含神話傳說般的內容，例如書中很多的人物都懂得法術，成吉思汗可以變身成鳥中之王大鵬、獸中之王獅子、玉皇上帝，這些荒誕內容令人質疑此書的真確性。

中毒箭的說法則來自威尼斯人馬可波羅所著的《馬可波羅遊記》。書中記載成吉思汗圍攻某個城堡時，膝部受箭傷，傷重而

240

檔案五

其他與血液學相關的疾病

死。由於成吉思汗中箭後很快就過身，有人就認為成吉思汗中的是毒箭。不過《馬可波羅遊記》的內容同樣存有疑點，有些學者認為馬可波羅所寫的內容很多都只是在旅行期間道聽途說得來，不能把書中的內容完全當成史實看待。

致命的墮馬

目前，考古界與史學界普遍都偏向墮馬說。這說法來自《蒙古秘史》，該書記載成吉思汗騎馬時忽然遇到一群野馬衝來，他所騎的赤兔馬受驚，令成吉思汗墮馬。成吉思汗傷得很重，到了晚上，成吉思汗發起高燒來。成吉思汗之後在翌年過身，有人就認為可能是墮馬的傷惡化而導致。

澳門鏡湖醫院心血管內科醫生譚健鍬曾於其著作《病榻上的龍》分析過成吉思汗的死因。他認為成吉思汗可能因墮馬而骨折，最後死於一種嚴重的骨折併發症——脂肪栓塞綜合症（fat embolism syndrome）。

骨折可以令到骨骼中的脂肪釋放出來，進入血液內，阻塞微血管，影響身體器官的功能。在眾多器官中，以肺、腦及皮膚最易受到影響，因此患者常有低血氧（hypoxemia）、神經症狀及皮膚紫斑（petechia）三大症狀，其他症狀包括脈搏加快和發燒等。長

骨骨折的患者約有1%至3%會出現脂肪栓塞綜合症，而脂肪栓塞綜合症的死亡率為10%至20%。

脂肪栓塞綜合症典型在受傷後24至72小時內出現臨床症狀。成吉思汗在墮馬當晚便發高燒，在時序來說與脂肪栓塞綜合症不吻合。而他在翌年才過身，這就更加不可能與骨折引起的脂肪栓塞綜合症有關。

除了脂肪栓塞綜合症，骨折還可以引發另一種可致命的併發症——骨髓炎（osteomyelitis）。成吉思汗有可能在墮馬後出現開放性骨折，令斷骨外露並接觸到外來的細菌，造成感染，引起急性骨髓炎（acute osteomyelitis）。當年沒有抗生素可用，無法有效地清除感染的細菌，這可以令感染轉成慢性骨髓炎（chronic osteomyelitis）。骨骼可以因慢性感染而含膿或者壞死，造成持續流膿的慢性傷口，紅腫、發熱等情況可以不斷復發。成吉思汗或有可能最終死於慢性骨髓炎。不過由於文獻對成吉思汗之死的描述相當有限，以上的理論純屬猜想，並沒有嚴謹的證據支持。

鐮刀型細胞貧血症的骨骼併發症

世事無奇不有，創傷性骨折可以做成骨骼相關的併發症，這很符合直覺，但原來血液學的疾病一樣可以引起骨骼相關的併發症，

其中以鐮刀型細胞貧血症 (sickle cell anaemia) 與相關的鐮刀型細胞疾病 (sickle cell disease) 最為惡名昭彰。

所謂「物先腐而後蟲生」，鐮刀型細胞疾病可怕的地方在於它不像創傷那樣由外力攻擊骨骼，而是由內裡開始慢慢地令骨骼壞死，從而造成不同的併發症。

我們在〈1.1 圖坦卡蒙患有鐮刀型細胞貧血症嗎？〉一文中已討論過鐮刀型細胞貧血症的病理機制。鐮刀狀紅血球更會阻塞血管，影響血液供應，令身體不同的組織缺氧而受損，引起各式各樣的併發症。如果骨骼的血液供應受影響，就會出現骨梗塞 (bone infarction) 的現象。

併發症最早在嬰兒時期已可出現，骨梗塞可令嬰兒的手腳小骨骼壞死，令手指或腳指疼痛及紅腫，看起來就像是香腸一樣，這情況叫做指炎 (dactylitis)。這當然就會影響指骨 (phalanx) 的發育，並可令受影響的手指或腳指發育不良。

當患者長大時，漸漸地連四肢的長骨、肋骨及椎骨都可因骨梗塞而壞死。鐮刀型細胞貧血症患者的免疫器官脾臟往往會因缺血而失去功能，因此他們本來就比正常人容易受感染，再加上壞死的骨骼正正是細胞最佳的落腳地，幾個因素累加起來，令患者很易因壞死的骨骼被細菌感染而造成骨髓炎。

另一個令患者痛不欲生的併發症乃骨骼的缺血性壞死 (avascular necrosis)，俗稱「骨枯」。相信大家都聽過因嚴重急性呼吸系統綜合症 (severe acute respiratory syndrome，簡稱 SARS，俗稱「沙士」) 而服用極高劑量類固醇的患者常有「骨枯」的後遺症，這是香港人的集體哀痛，相信大家都難以忘記當年的悲劇。而鐮刀型細胞貧血症亦會引起同樣的併發症。在眾多的骨骼中，以髖部的股骨頭 (femoral head) 最易出現缺血性壞死。患者初期病徵包括關節疼痛和軟弱無力，在中晚期更會有關節下陷及變形的情况。患者可因長期關節痛楚而導致活動能力減少，嚴重影響生活。

最後，大範圍的骨髓壞死可令骨髓內的脂肪釋放到血液中，引起脂肪栓塞綜合症這個嚴重的併發症，死亡率可高達 64%。

墮馬與鐮刀型細胞貧血症可以稱得上是風馬牛不相及，然而兩者竟可引起如出一轍的骨骼相關併發症，令人不得不驚嘆人體的奧妙。