

漸凍人的護理

肌萎縮性脊髓側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, ALS)，俗稱漸凍人症，也稱為肌萎縮側索硬化症，是一種進行性運動神經退化疾病，可造成全身肌肉萎縮及無力，致病原因不明。發生率為十萬分之一～三，男性罹病率約為女性的 1.5～2.1 倍，平均發病年齡 40～60 歲，從發病到死亡平均約 3～5 年。罹病時，病人腦部和脊髓中樞系統內的所有運動神經元細胞，會在短短數年內快速凋亡，逐漸出現進行性的上下肢無力、神經肌肉萎縮、四肢癱瘓、無法言語、無法吞嚥、甚至呼吸衰竭，以致於必須長期依賴呼吸器維生。此病尚無有效治療方式，臨床上僅用藥物來延緩病程，目前使用 Riluzole 抑制麩胺酸 (glutamic acid) 釋出，以減緩病人肌肉力量喪失，其他只能採症狀治療來維持生活品質。

由於臨床症狀表現為漸進式的，不同的病程階段有不同的照護重點，詳述如下：

一、症狀開始期 (工作困難期)

出現輕度但漸進性、不對稱的肌肉無力、疲勞、耐力差和活動受限。典型症狀包括：踝關節無力致垂足、跌倒、抓握困難和精細動作變差。

1. 預防跌倒：可進行伸展活動或全身性關節運動，以預防肌肉無力、萎縮及關節僵硬；若運動後的疲勞或疼痛持續超過 30 分鐘，則需要修改運動計畫。物理治療師或職能治療師可依病人需要，使用手、腳支架 (矯形器) 來輔助日常步行、進食及穿衣等功能，但須注意保護皮膚避免損傷，另外可使用電動菜刀、牙刷及刮

鬚刀等生活輔助工具，維持病人功能的獨立性。

2. 居家改造：住屋空間的擺設應調整得更有秩序，房門宜靠近盥洗室，房內應設置叫人鈴及夜燈，用具以簡單、易清潔、易刷洗為佳，房間的光線、通風、溫度也需要考慮。

二、日常生活困難期

明顯手腳無力，甚至萎縮，生活功能無法自理，如無法自行走路、穿衣、拿碗筷，明顯關節僵硬及肌肉疼痛，言語開始表達不清，吞嚥日漸困難，體重快速下降。

1. 活動與移位：隨著腿部逐漸無力，病人初時可使用手杖、四腳拐或助行器，但最終僅能輪椅代步。由於下肢無力，在轉位過程容易發生跌倒，物理治療師可依病人需要使用轉移位輔具，以減輕照顧者負擔，並增加病人安全。家中環境亦需加以調整，如馬桶坐椅及室內開關的高度調整、使用沐浴椅及加裝扶手，讓病人容易移位及使用。
2. 肌肉、關節疼痛：由於活動能力差、轉位技術不佳、肌肉痙攣、活動受限等，病人容易肌肉骨骼疼痛，常見部位為腰背部、頸部和肩部，調整座椅或輪椅的扶手可促進舒適並緩解疼痛。藥物方面可選擇治療神經性疼痛、抗痙攣藥物或 NSAIDs，非藥物治療則包括伸展運動、適度支撐、按摩、局部冷熱敷、經皮電神經刺激、針灸和超音波等。
3. 吞嚥困難：相關症狀有：餐間或進食後咳嗽或噎到、頻繁清喉嚨、進食後說話有咕嚕聲、及感覺食物卡在喉嚨等。可採用代償性進食技巧來降低吸入風險，包括：

身體坐直、避免在進食時說話、使用湯匙餵食、選擇軟質或流質稠狀食物、採少量多餐、進食時用手幫助嘴唇閉合、一口食物多吞幾次，或在每口濃稠食物後喝一小口果汁或水、先低頭再吞食物。食物選擇以高營養及高熱量食物為主，每日熱量攝取應為 1500 ~ 1800 大卡。若無法吞嚥、營養不足或肺吸入高風險時，可採用鼻胃管或經皮胃造口採管灌飲食。

4. 流涎：由於口咽無力，病人容易流口水，也難以咳出痰液，造成病人口周皮膚脫屑、言語和睡眠障礙、脫水和疲勞感增加，除了抽吸口水外，可用抗膽鹼製劑來減少唾液分泌，但須注意其副作用，如便秘、排尿困難等。
5. 溝通困難：由於說話不清楚，加上無法筆談，造成溝通相當困難。可採用代償性溝通技巧，包括：讓病人放鬆、降低環境噪音、和病人面對面說話、減慢說話速度、採簡單直接的語句、運用手勢或眨眼回應等。另可視情況應用溝通輔具，如溝通板、注音板、攜帶式語音放大器等。
6. 憂鬱：10 ~ 56% 的病人有輕至重度憂鬱，當其感到無望、害怕窒息及擔心成為負擔時，會有求死的念頭，抗憂鬱劑配合認知行為治療通常可有效處理此症狀，而正向的精神社會和心理支持可提升病人的生活品質。

三、呼吸困難期

四肢癱瘓、完全臥床，日常生活完全依賴他人，常常覺得呼吸困難。

1. 呼吸衰竭：由於呼吸肌退化、呼吸困難，病人可暫時使用正壓呼吸器，但終將面臨插管或氣切，一旦插管就需終身依賴呼吸器。因此呼吸器的使用須慎重考慮決

定，且最好在病人狀況還不錯時就先決定。

2. 症狀處理：此時照護重點在於促進舒適及臨終關懷，一方面積極處理不適症狀(特別是疼痛和呼吸困難)及預防臥床的合併症(如褥瘡和關節攣縮)，一方面採安寧療護，優化病人生命的意義及尊嚴。

參考資料：

1. 吳爵宏、王亭貴(2010)•肌萎縮性側索硬化症病人的吞嚥障礙•台北市醫師公會會刊，54(3)，32-35。
2. Majmudar, S., Wu, J., & Paganoni, S. (2014). Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle & nerve*, 50(1), 4-13.
3. Paganoni, S., Karam, C., Joyce, N., Bedlack, R., & Carter, G. T. (2015). Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 37(1), 53-68.

護理部護理長 徐淑金