

冰桶挑戰-認識漸凍人

張琬婷

壹、前言

「漸凍人」醫學正式診斷名稱為肌萎縮側索硬化症(**amyotrophic lateral sclerosis, ALS**)，是一個由肌肉萎縮形成進行式的罕見疾病，也是一種運動神經元細胞漸漸至死亡的疾病。此疾病因引起全身肌肉萎縮和無力，帶來日常生活不便利性及異樣眼光，然而，疾病末期時病患面臨全身癱瘓、呼吸衰竭等，家屬心理的打擊及不捨得。從發病到呼吸衰竭而死亡平均約三年，少數有病患者會存活超過十年，又因其病程快速，對於病患和家屬造成的影響包含心理、身體衝擊是非常大的，護理技巧以提升病患及家屬自我照護的能力，減緩合併症的發生帶來不適，透過專業醫療團隊的共同照護，讓個案在遭受疾病的侵襲時能正向面對，筆者透過語言及非語言方式，讓病患感受到生命存在的價值性，啟發自己走出最後精彩的人生。

貳、文獻查證

ALS 致病原因不明，無法根治疾病，可能相關的因素有：遺傳因素、毒性物質、自體免疫等因素（王，2001），因此治療方法主要是以症狀支持療法為主（蕭、許，2016）。根據醫學院的統計資料，運動神經元疾病在台灣盛行率大約是每十萬人有四人左右，且發生率以男性居多，男與女的比率为 3：2（邱，2001）。肌萎縮側索硬化症主要是上運動神經元和大腦運動皮質區以及下運動神經元的脊髓側索和腦幹運動神經核發生退化（沈，2016），會造成漸進式的全身肌肉萎縮及無力症狀，包括肢體、軀幹、顏面、舌頭、吞嚥肌肉和呼吸肌肉，但唯一例外的是動眼肌肉（王，2001；Charles & Swash,2001）。因為退化的是運動神經元，感覺功能並不受影響，早期亦不會有疼痛及感覺異常，直至中晚期肢體無法移動時，才會有疼痛感。

參、臨床表現

肌萎縮側索硬化症之發病過程分期與護理 其發病過程是以出現症狀分期，以下是探討各分期症狀及護理措施：

一、症狀開始期：病患可從肢體（約 70%）或口咽部（約 25%）開始表現無力症狀，隨著病程的進展病患日常生活雖然還可自理，但漸漸會出現明顯手腳無力，若為口咽部肌肉無力，則會出現口齒不清、構音或吞嚥困難。肢體方面，通常是不對稱手部無力為初始表現，病患可能會發現中年後無法順利使用鈕扣或鑰匙。腿部無力會導致步態不穩，無法自行走路、穿衣、拿碗筷，且言語已稍有表達不清楚情形，經常造成病患及家屬產生情緒上的衝擊，沮喪、絕望。呼吸方面的問題通常是晚期才會出現，主要是和橫膈肌及肋間肌無力導致的呼吸衰竭，常常也因吞嚥困難引發的吸入性肺炎而加速惡化，因此評估病患的適應程度，提供適切的心理支持系統是很重要的。

二、工作困難期：當生理功能持續的退化，使得病患漸漸喪失工作的能力，造成工作職場上的障礙。根據艾瑞克森的中年心理社會發展理論認為中年期發展順利的人，在為人處世方面會呈現精力充沛的面貌，個體對人生有滿足感，並能看到自己對家庭、社會的貢獻；相反地，若無法化解發展危機，則會呈現頹廢遲滯的現象。病患情緒上的衝擊如沮喪、無力感、無望感，可能來自於認清自己未能達到成年期所定的目標，自我價值感較低的人，甚至會認為自己所作的事根本微不足道，發覺自己好像不再那麼被人需要，更是加深了心理的落寞、惆悵與失落感。傳統的醫療教育讓醫護人員在面對病患身體不適及心靈問題時習慣選擇幫助病患恢復健康，經常有意或無意忽視死亡的存在，掩蓋死亡所帶給病患靈性上的痛苦，縱使有靈性上接觸，大多也是藉由神職人員提供宗教上的慰藉，祈求神的力量來獲得永生，然而這些宗教信仰並不能全然解決病患的靈性困擾，因此醫護人員於照護過程中參與病患及家屬對「生命的意義與目的、希望的 感覺以及對自己信念」作討論，讓病患明白自己所受的苦能為他人帶來生命的啟發，重審生命存在的價值，重新調整面對世界的態度。

三、日常生活困難期：因漸進式的全身肌肉萎縮，日常生活的功能漸漸喪失，隨著肌肉逐漸萎縮無力，侵犯的部位也越來越大，功能也日漸退化，如肌肉無力、萎縮、避免造成關節僵硬、屈曲伸展的困難，這時候除了使用藥物控制病情，延緩病情惡化外，復健治療



則是另一項輔助預防治療的方法。復健可舒緩因疾病所引起的疼痛，但需長期臥床的病患，家屬需學習如何幫助翻身及擺位，使用氣墊床及輪椅坐墊，以分散壓力預防褥瘡，或使用可躺式特

製輪椅加裝頭靠及可傾斜椅背，以增加舒適性。當病患喪失語言表達的能力時，我們更應該鼓勵病患透過非語言的溝通方式（如臉部表情或是採用簡單「是」與「否」的問句、字卡、圖卡、注音板等）說出內心感受，並提供充分的時間與病患溝通。目前也可透過電腦輔具，運用眼控溝通系統、多功能溝通版面設計軟體與各式特殊滑鼠等讓病患更能多元地與人溝通。

四、吞嚥困難期：至於吞嚥困難時，在進食的時候，上身要儘量坐直，縮下巴，頭稍微向前下彎。如果病人無力動作，照顧者請仔細觀察並予以協助適當的姿勢擺位。身體向後靠仰的姿勢，食物會很容易進入氣管，要避免。當食物和水都不容易吞嚥時，請採經管灌食的方法。大致上可分兩大類：鼻胃管灌食法及胃造口灌食法，這兩種方法哪一種好，請向主治醫師詢問其優缺點後，再做適合個人之考量。

(一).鼻胃管灌食:法將管子從鼻子放入，伸入胃中，直接將流質食物灌入，這並不需要手術。但是，鼻胃管較不美觀，從鼻子到喉嚨都會有異物感，鼻黏膜容易磨損，可能造成中耳炎，或引起肺炎和逆流性食道炎。管子需要定期更換，有時候管子會因固定不當而脫落移位，管灌前要特別小心，確定管子在胃裡才能灌食。市面上有販售營養均衡的流質配方，當然也可以家裡自行以果汁機打碎的食物灌食，不過都要使流質食物加熱至常人體溫後，再以點滴的速度灌食，灌完之後須再灌些白開水，這樣可防止管子阻塞，且可將食物充分灌入胃內並補充水份。

(二).胃造口灌食法:胃造口是在腹部開一個約 6 到 7 公釐開口的手術。在胃壁和肚皮之間置入一短管。



另外，一種利用內視鏡來造口的方法 PEG 也廣為被接受。這是一個需要局部麻醉 15 分鐘的小手術，手術後可能有些疼痛，約 2、3 天後就可以開始灌食流質食物。穿上衣服後，外觀和常人沒什麼兩樣。只要在孔洞上加個蓋子，就可以沐浴或浴缸泡澡，也可以直接用肥皂洗澡，照顧上很方便。但是需要定期換管子。流質食物的種類也和鼻胃管的食物一樣。胃造口不同於鼻胃管的是它可以讓食物更直接進入胃部，較不容易引起肺炎。但仍需預防口水等流入氣管，導致吸入性肺炎的發生。此外，也要預防食物向食道逆流引起逆流性食道炎。

五、呼吸困難期：到了疾病末期容易因呼吸肌無力，呼吸中樞驅動力改變造成肺泡換氣不足，



這是因為大部分的呼吸肌肉萎縮，僅存的呼吸肌肉負荷過重，無法負擔平時呼吸時所需的能量，必須用力才能呼吸，因而出現有如激烈運動之後大量出汗之現象，這時血液中的氧氣若是不足夠的話，病患口水分泌物多、

有痰咳不出，因此協助採側臥以利引流口水或採高坐臥以促進肺擴張。教導正確扣擊及無菌技術抽痰之技巧，以預防吸入性肺炎，甚至為防呼吸衰竭，醫師會建議以氣管內插管或做氣管造口的長期計畫，做呼吸功能檢查的結果，肺活量如果降到健康時的 50% 以下時，就稱為呼吸肌力的低下。這個時候不足的肌力就要用到面罩式人工呼吸器，並不需要動手術，初期症狀可在夜間使用，而白天仍靠自己力呼吸，這個方法屬於非侵入性的「人工呼吸療法」。

六、居家照顧常用資源

(一)居家照顧服務：病友持有身心障礙證明，日常生活功能需他人協助且經失能評估通過者，由專業的居家服務員，到病友家中協助照顧工作。服務內容含括身體照顧、陪同就醫等，限定未聘外籍看護者才能申請。

(二)居家護理：當病友有明確醫療與護理服務項目需要服務者，例如有鼻胃管、導尿管、氣切管或使用呼吸器者，由專業居家團隊，含醫師、護理師定期到府提供服務。該費用由全民健康保險補助，每月居家護理師訪視兩次，病友須支付居家護理團隊的來回計程車費用。

(三)臨時及短期照顧服務：病友居家照顧且無聘僱外籍看護者，為減輕家屬長期的照顧壓力，可申請短期居家照顧或讓病友到全日型照顧機構托顧，給予家屬喘息的機會。

(四)搭乘復康巴士：方便使用輪椅之病友外出，照顧者 1 名可陪同搭乘。身心障礙證明重度者且設籍於該縣市者優先預約用車，受理預約時間與收費，依各縣市政府規定辦理。

肆、結論與討論

傾聽並鼓勵照顧者說出心理壓力，並予以心理支持與陪伴，與個案溝通時正面地眼神接觸，並且運用「是」與「否」的問題來詢問個案。提供字卡及圖卡，建立簡單易懂的溝通模式，以達有效的溝通。製作注音板，配合眨眼的方式拼字，並鼓勵個案表達訊息。提供個案足夠的時間來傳達訊息，並給予正向的鼓勵。避免吵雜的環境，以免阻礙溝通，與個案溝通保持音量適中，音調平穩，不急躁的態度。主動告知照顧者可申請輔助性器具（如眼控溝通系統、多功能溝通版面設計軟體與各式特殊滑鼠等電腦輔具），以建立更有效的溝通方式。

伍、資料來源

王重隆(2001)．肌萎縮性側索硬化症．*藥學雜誌*，17(4)，13-19。

邱浩彰(2001)．運動神經元疾病之新進展．*台灣醫學*，5(2)，228-231。

賴秋絨、林靜娟、王琇霈．(2008)．照護一位肌萎縮側索硬化症病患之護理經驗．*弘光學報*，53-64。

蕭郁芬、許翠華．(2016)．一位末期漸凍人之加護病房護理經驗．*志為護理*，99-108。

沈心慧(總編輯)(2016)．ALS 漸凍人照護手冊．中華民國運動神經元疾病病友協會，1-77。

中華民國運動神經元疾病病友協會(漸凍人協會)http://www.mnda.org.tw/disease_info.php。

Charles, T., & Swash, M.(2001).Amyotrophic lateral sclerosis : Current understanding. *Journal of Neuroscience Nursing*,33(5),245-253.