

# 台灣安寧緩和護理學會研發委員會---2021 年 9 月份文獻摘譯

摘譯者:楊婉伶委員、覃顯華委員、邱智鈴委員

## Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Amyotrophic Lateral Sclerosis

臨床工作者應該要知道有關肌萎縮性脊髓側索硬化症病人的 10 項緩和醫療  
照護秘訣

出處: Elyse A. Everett, MD, MOT, Elizabeth Pedowitz, MD, Samuel Maiser, MD, Joss Cohen, MD, Jessica Besbris, MD, Ambereen K. Mehta, MD, MPH, Luqi Chi, MD, MSCE, and Christopher A. Jones, MD, MBA (2020) Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Amyotrophic Lateral Sclerosis. JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE. Volume 23, Number 6 DOI: 10.1089/jpm.2020.0046

### 摘要

肌萎縮性脊髓側索硬化症(ALS) 是一種快速進展且致命的神經退行性疾病, 在診斷當下就需要銜接緩和醫療照顧(PC)。雖然這是種罕見疾病, 但在緩和醫療或臨終照顧機構工作的臨床醫療人員可能會遇到, 我們需要提供肌萎縮性脊髓側索硬化症患者心理社會支持、症狀控制、預立醫療照護計劃(ACP)、照顧者的身心支持和一路陪伴病人到末期生命。因此緩和醫療醫療人員應該熟悉肌萎縮性脊髓側索硬化症(ALS)的症狀、治療、病程和 ACP 相關問題的基本原則。本文由神經疾病學家和緩和醫療醫生組成團隊撰寫, 目的希望提供緩和醫療臨床醫護團隊照護此類病人之參考, 以提高肌萎縮性脊髓側索硬化症家屬照顧技能及病人及舒適感受。

關鍵詞:肌萎縮性脊髓側索硬化症、安寧、緩和醫療照顧、症狀控制

### 介紹

肌萎縮側索硬化(以下簡稱ALS) 是一種進行性神經退化性疾病, 會導致嚴重的虛弱、呼吸衰竭和許多其他使人衰弱的症狀。ALS 是一種毀滅性的疾病, 診斷後的幾年內可能致命。ALS 在診斷時該開始提供緩和治療(Palliative Care)包括:心理社會支持和症狀控制, 隨著疾病進展(提前討論預立醫療計劃[ACP] 和提供照顧者支持), 並在臨近生命終點時加強(臨終關懷和喪親支持)。ALS 患者最好在有跨領域專科服務的診所接受治療, 包括神經專家、呼吸專家、護理師、物理和職業治療師、呼吸治療師、語言病理學家(SLP)、社會工作者和營養師。

有鑑於許多 ALS 患者於疾病末期需要緩和醫療照顧或臨終關懷, 所以照顧此類病患的臨床醫生都必須清楚疾病進展的過程也要了解各種症狀控制技巧及 ALS 病程於生命末期會有的獨特考慮因素。本文中, 提供參與臨床照護肌萎縮側索硬化(ALS)病人很重要的 10 項重點。

### **提示 1：FDA 批准兩種可改善 ALS 疾病的藥物，與安慰劑相比具有好處。**

銳利得(Riluzole)是一種麩氨酸拮抗藥物，每天口服兩次。副作用包括肝毒性、疲勞和胃腸道反應(噁心、厭食和消化不良)。依達拉奉(Edaravone)是可減緩 ALS 患者功能退化程度 33%，並對生活品質產生積極影響。藉著自由基清除劑的作用，可防止氧化刺激對神經元的損傷，減緩 ALS 患者功能喪失的下降，這種抗氧化方法被認為是為神經系統提供神經保護作用，減緩疾病進展或神經元額外的傷害。療程為 4 週，兩週打藥和兩週休息。副作用包括頭痛、便秘、步態障礙和呼吸系統變化。療效長達 12 個月，但在此之後的益處尚不清楚。停藥常見考量包括晚期(是否接受氣管切開術或期望以安寧緩和醫療為主)、藥物副作用、患者偏好、醫生推薦、保險給付問題，以病人是否希望繼續延長生命。

### **提示 2：因肌萎縮性脊髓側索硬化症病人個別性差異大，臨床醫生對既有的疾病預測模型感到徬徨，困難運用。**

肌萎縮性脊髓側索硬化症病人從症狀出現到死亡，平均時間從 20 到 48 個月不等，其中也有 10% 的患者存活超過 10 年。ALS 的運動神經元常見有細胞質包涵體，由神經纖維所組成的 Bunina body 包涵體，是 ALS 特有的變化，發生此變化者比肢體肌肉無力萎縮者，預後更差，平均存活期為 2 年(大於 10 年存活期者僅有 3%)。影響預後的因子包括:年齡-40 歲前出現症狀者，比較能活得更長(>10 年)，80 歲以後才發病(平均生存期 2 年)，合併額顳葉癡呆症者預後最差。在基因方面:個別或家族性 ALS 存活期無差異，基因突變 SOD1 和 C9orf72 存活期較短。總體來說高齡、延髓發病可能延遲診斷且有較差的預後。

### **提示 3：ALS 患者需要早期和定期的執行預立醫療照護計劃的對話，通常患者和家庭普遍能接受這樣的討論**

預立醫療照護計畫對 ALS 病人來說是非常需要的，因 ALS 疾病進展可預測，目前仍無法治愈，在疾病晚期，病人可能無法有意義地參與複雜對話。認知方面也會影響決策能力。即使患者保持決策能力，但因肌肉神經僵硬也可能構音障礙使溝通變得困難。

ALS 的預立醫療照護計畫應該儘早開始，尤其是延遲診斷和疾病進展迅速的情況下，並且應該在整個病程中持續，因為治療偏好經常隨著症狀進展而改變。

預立醫療照護計畫對話中最常見的組成部分，包括未來可能需要的生活字卡、如果要維持生命可能遭遇的風險和利弊，另外還有維持生命的醫療干預(氣管造口術和胃造口管)，及確定委任醫療代理人。重要的是討論插管偏好，因為疾病過程一定會有慢性呼吸衰竭，拔管困難，反覆肺炎是可能治癒的，但幾次後可能需要氣管切開術。預立醫療照護計畫可以幫助患者自己和醫生溝通選擇有意義的醫療。

### **提示 4：非侵入性的呼吸器可以改善 ALS 患者的生活品質與存活期，但當呼吸困難，不能只靠氧氣治療。**

ALS 的呼吸衰竭是由於呼吸肌肉無力。呼吸功能不全的症狀，包括:呼吸困難、端坐呼吸、睡眠中斷、早晨頭痛和疲勞。剛開始是夜間低通氣，然後是白天也低通氣。非侵入性的呼吸器為患者提供呼吸支持。非侵入性的呼吸器已被證明可延長生存期並改善 ALS 患者的生活品質，較早開始使用可以有更多益處。如果仍有呼吸困難感受可以適當使用抗焦

慮藥物。

非侵入性呼吸器的使用模式和設定，應由熟悉神經肌肉疾病和呼吸治療的醫生評估與協助。常規非侵入性呼吸器，例如正壓呼吸器(BiPAP)可以使用。現在家用呼吸器電池配備很方便，有時也可以外出使用。當臨終時，患者可能不需要 BiPAP，只需要一般呼吸機，因為 ALS 的呼吸衰竭問題是通氣不足導致高碳酸血症而不是缺氧。

### 提示 5：非所有患者都能從胃造口的醫療措施中受益

大多數 ALS 患者疾病進展中會出現吞嚥困難，體重減輕、營養不良。首先早期協商語言治療師(SLP)很重要。SLP 可以依照現階段吞嚥能力和調整食物和液體的濃稠度。也會推薦高熱量和高蛋白質的營養補充劑。根據吞嚥困難的嚴重程度和體重減輕的速度，可以考慮放置胃腸管。重要的是讓患者了解胃管進食，不是要取代由口服進食，只是彌補口服攝入量的不足。

ALS 指南建議在長時間需使用靜脈營養時，可放置胃腸造口。放胃腸管風險，包括咽喉痙攣、感染、出血、放置失敗和呼吸暫停導致的死亡。可以與患者討論相關問題，包括：進食有多困難，體重減輕多少，以及他們對手術和人工營養的偏好。

### 提示 6：氣管切開術通常是照顧 ALS 中最難的決定

隨著呼吸肌減弱，患者最初會使用非侵入性呼吸器。長時間可能會出現無法提供足夠的通氣量，而且患者的症狀會變得越來越嚴重。此時，患者必須在侵入性氣管切開來增加通氣量或經由安寧療護做積極的症狀處理兩者之間作決定。通常會讓患者覺得他們在選擇是否活下去或者死亡。

進行氣管造口術的 ALS 患者需要在家中或長期護理機構接受 24 小時照顧。對家屬和照顧者而言，可以提高身體、情感和經濟需求的照護層級。對這些患者，除了描述照護需求量外，在置入氣管切管前，明確定義“終止點”很重要，這些終點確認時間點是當患者確定不再接受延長生命，侵入性通氣治療就應該停止。對許多人來說，“失去溝通能力”是一個普遍會選擇的終止點，事先了解他們的意願是必要的。接受氣管切開術的選擇是一個極其複雜的決定，應該是患者、家屬和醫生之間共同決定。

### 提示 7：在 ALS 疼痛/不適有多種原因，且有不同治療

疼痛是一種常見但經常被低估的症狀。疼痛和不適的原因有多種，包括：痙攣、痙攣、神經性疼痛、關節疼痛和壓瘡。臨床醫生必須熟悉識別不同類型的疼痛和不同的治療策略。

肌肉痙攣（突發的、不自主的肌肉收縮）是 ALS 疼痛最常見的原因之一。傳統上一直使用 Quinine sulfate，但由於安全問題，不再推薦使用。Mexiletin 是一種鈉通道阻斷，抗心律不整的藥，可以減少抽筋的頻率和嚴重程度。雖然沒有高質量數據存在，baclofen, magnesium, vitamin E, gabapentin, and benzodiazepines 仍普遍被使用且可能有幫助。每日伸展排程也有幫助緩解這些症狀。臨床指南建議物理治療，以維持活動範圍，並預防攣縮。如果痙攣嚴重，可考慮口服 baclofen 或 tizanidine 或注射 baclofen。監測口服抗痙攣藥物的全身副作用很重要，因為全身無力和鎮靜可能會使人虛弱。低劑量肉毒桿菌毒素注射可能會有所幫助。

皮膚破損、壓瘡和關節痛不動是其他可能的疼痛來源。有專門的床墊、枕頭和訂制的

輪椅有助於預防這些問題，且頻繁更換姿勢和有範圍的運動練習很重要。

關節痛可以用 acetaminophen 和 nonsteroidal anti-inflammatory drugs(NSAID) 治療。當其他藥劑難以治療時，需要用低劑量鴉片類藥物治療。

### **提示 8：在 ALS，非運動症狀，如疲勞、過多分泌物和認知變化很常見，而且可以被治療**

ALS 的非運動症狀很常見，並且可以就像運動症狀一樣導致殘障。

疲勞是最普遍的抱怨之一，而且難以治療，會導致生活品質下降。疲勞是多因素的，包括肌肉無力、疼痛、呼吸功能不全，熱量攝入減少。早期識別和合併症的處理是改善疲勞的關鍵。治療可以有 modafinil, methylphenidate, 或 amantadine 等藥物治療和生物心理社會治療方式，包括期待設定及放鬆技巧。

過多分泌物是 ALS 非運動症狀其中最導致殘疾之一，且可能加深構音障礙和呼吸衰竭、吸入和社會心理困擾。前分泌物（流口水）不同於後分泌物（濃稠粘液導致充血），這兩個治療是不同的。前分泌物可以治療，抽吸和抗膽鹼能藥如 atropine drops, glycopyrrolate 和 scopolamine patches。如果難治，肉毒桿菌毒素注射或可以考慮唾液腺放射線照射。後分泌物更困難處理，但可以使用補充水分、祛痰劑和咳嗽輔助機。

假性延髓情緒(Pseudobulbar affect, PBA), 指過度或不適當的反射性爆笑或哭，會影響 20-50% 的 ALS 患者，給患者和家人帶來痛苦，很容易被誤診為憂鬱症。假性延髓情緒可以合併藥物 dextromethorphan 和 quinidine; 也可以用選擇性血清回收抑制劑 (SSRIs) 和三環類抗抑鬱藥(TCAs)處理。

ALS 的心理和認知障礙是相關聯。高達 50% 的 ALS 患者有認知障礙，並且 15% 符合額顳葉癡呆標準。額顳葉功能障礙，包括：執行功能(是指個人專心於目前所做的事，以完成某項既定目標的能力)、語言、冷漠、失去同理心和失控。

### **提示 9：對於這個疾病，ALS 的患者和家庭承擔著特定的心理社會需求**

研究表明 ALS 給患者及家庭帶來巨大的社會心理負擔。在生活品質方面，心理社會因素可能比生理因素要弱。萎縮側索硬化患者經常經歷診斷延遲，忍受一年或更長時間的不必要的流程或治療，最終只了解到他們有一個持續不斷進展疾病並且無法治愈，需要立即調整他們的存活的期望。這些患者的平均診斷年齡為 55 歲，可能是家裡的主要收入者或幼兒的父母。嚴重的身體虛弱，可能需要配偶和孩子進入新的財務狀況或照顧者角色，這可能會導致關係動態的重大轉變。隨著疾病的進展，照顧者會增加。因為增加身體和經濟依賴，患者經常表達擔心成為家人的負擔；這個顧慮在當考慮氣管切開術情況下尤其普遍，且可能影響有關此措施的決策。逐漸失去身體能力和溝通技巧，往往導致社交隔離，這可能會導致情緒低落或降低生活品質。診斷出危及生命的疾病可能導致心靈痛苦，增加心靈支持的需求。儘管有這些因素，憂鬱症的發病率一直很低。

高度的社會支持和信心，預期可以降低抑鬱情緒。研究已經證明了社交網絡、家庭支持和技術援助設備的重要性。專家提倡採用整體方法將社會心理和精神支持納入臨床照顧並承認患者與其家屬之間需求支持是不同。

## 提示 10：雖然他們害怕窒息而死，大部分 ALS 患者期望在自己選擇的地方安詳死去

大多數 ALS 患者的死因是呼吸衰竭。最常見的臨床情況是呼吸狀況急劇惡化，隨後在一天左右的時間內死亡。因此，很大一部分的 ALS 患者擔心他們會“嗆咳”或“無法呼吸”致死，這會引起焦慮和憂鬱，以及希望和/或要求死亡。

幸運的是，大多數 ALS 患者平靜地死去並且在他們選擇的地點，無論是在家中還是在安寧病房。ALS 患者臨終時最常見的症狀是呼吸困難、焦慮、疼痛/不適和失眠，可以使用 opiates, benzodiazepines 和其他藥物充分控制。很多患者在生命末期選擇停止使用非侵入性呼吸器或侵入性呼吸器，尤其是他們覺得這讓他們處於不是他們想要的狀態或在延長他們的死亡時間。有關生命末期他們的顧慮應該被詢問到，並且應該確信他們的晚期症狀幾近可以被控制。

### 結論

ALS 是一種進展迅速且症狀廣泛的神經退行性疾病，總是致命的並導致給患者及其照顧者帶來了巨大的痛苦。為了 ALS 患者，緩和醫療照顧臨床醫生應該熟悉預期的病程、症狀和治療、常見預立醫療決策和臨終關懷，對患有這種破壞性疾病的人提供最好的照護。