

神經肌肉疾病簡介

林口長庚神經內科系神經肌病科主任 張宏旭

神 經肌肉疾病為臨床上重要而且常見的一類疾病，起因於周邊神經或肌肉病變，臨床上主要表現為感覺異常、肌肉無力及自主神經功能障礙。舉凡先天遺傳疾病、退化性疾病、代謝異常、感染發炎、自體免疫疾病、中毒、職業傷害、外傷、腫瘤等皆為可能病因。

周邊神經泛指中樞神經，含腦部及脊髓之外的神經組織，依功能可分為感覺神經、運動神經及自主神經；依病變部位分為：顱神經病變、脊髓神經根病變、單一神經病變、多數性單一神經病變以及多發性神經病變。患部常有麻木、疼痛、電流電擊、燒灼、蟲爬等異常感覺。這些感覺常常為自發性，但也可能由外界刺激所引發，最典型的神經痛可經由觸摸，甚至吹氣等輕微刺激就引發劇烈疼痛。而肌肉無力則侷限於受影響運動神經所控制的肌肉，例如單一神經病變可能僅造成手部幾條小肌肉無力，而多發神經病變有可能造成廣泛性，包含顱顏、四肢、軀幹甚至呼吸肌肉的無力；嚴重的神經病變可導致肌肉萎縮。

這種依受影響神經多寡而有不同的肌肉無力表現方式，有別於中樞神經病變所造成的現象。腦部受損，例如中風往往造成病灶對側肢體呈現不同程度的

無力；再者脊髓受損，如頸部脊髓病變則常造成下肢或四肢所有肌肉不同程度無力。某些多發性神經病變可能和中樞神經病變的症狀類似，此時便需進一步檢查以確認。

另外媒體常報導「嘴歪眼斜要小心中風找上門」，這裡要強調，這些症狀不是只有中風才會出現，有些影響顱神經的疾病，例如急性多發性神經炎，也可能造成類似症狀，但其治療、防治及預後和中風大不相同。自主神經功能異常也常伴隨周邊神經病變出現，有些病患在患部可能出現皮膚潮紅或是蒼白，也可能排汗異常；較廣泛的影響可能導致口乾眼乾、胃腸不適、便秘或腹瀉、排尿排便失禁或困難等現象；也可能會有姿態性低血壓，病人站立時常感覺頭暈眼花，嚴重時可能發生昏厥。

肌肉病變的病人可能會感覺肌肉疼痛，但大部分並無異常感覺，主要的症狀為肌肉無力。除了少數先天肌肉失養症受影響肌肉分布於肢體末端外，典型的肌肉病變則影響肢體近端部分，導致蹲下後站立困難或無力舉高重物。肌肉大小可能正常、萎縮或被脂肪或結締組織取代而呈現假性肥大。

另外一大類周邊神經肌肉病變為神

經肌肉接合處疾病，起因於神經訊號傳遞至肌肉發生障礙；正常情況下，神經末梢釋放出神經傳遞物質（乙醯膽鹼），通過神經肌肉接合間隙，和肌肉表面的接受體結合而引起肌纖維的收縮產生力量。有些疾病，例如肉毒桿菌素中毒，會阻止神經末梢釋放乙醯膽鹼，其他的疾病，例如重症肌無力，則會破壞乙醯膽鹼接受體。不管致病機轉為何，最終的結果為肌纖維無法收縮而至麻痺。

醫師診斷周邊神經及肌肉疾病時，會詢問發病時間、病情的進展速度、感覺異常分布範圍、哪些肌肉呈現無力、是否合併包含自主神經異常的其他症狀等。另外，過去病史與家族病史、職業、旅遊及感染可能性、毒物藥物接觸病史等，也是問診重點。臨床檢查方面，醫師會測試不同肌肉的肌力、皮膚痛覺、骨骼關節的震動及位置感覺、顱神經功能等，也會觀察肌萎縮範圍，以確認受影響的神經肌肉。很重要的一項臨床檢查為肌腱反射測試，醫師會使用反射槌敲擊肌腱，觀察肌肉收縮情形。一般而言，周邊神經病變的肌腱反射會下降，中樞神經病變可能會增強，而肌肉病變早期可能為正常。在實驗室診斷方面，常用的檢查包含有抽血檢驗、神經傳導、肌電圖、定量感覺測試、自主神經功能檢查、肌肉、神經及皮膚切片檢查等；另外神經影像檢查，包含 X 光攝影、電腦斷層檢查、磁振攝影等也可以幫忙定位病變發生位置，必要時需住

院執行腰椎穿刺，作脊髓液檢驗以排除發炎或惡性轉移疾病。

周邊神經肌肉疾病的治療，根據致病原因不同而有不同治療方式，常見職業或運動性傷害所造成的單一神經病變，例如腕隧道症候群、網球肘尺骨神經病變、坐骨神經病變等，輕微者可採取姿勢矯正、復健治療及藥物治療等保守療法，嚴重者則需手術治療；某些壓迫性病灶，例如退化性的脊椎骨刺，椎間盤突出造成的神經根病變，可先嘗試物理治療，無效再繼之以外科手術；腫瘤性的壓迫便需要外科、放射線或化學藥物療法；非壓迫性的治療，一般以內科治療為主，例如糖尿病、甲狀腺功能異常、維他命 B12 缺乏等，須先行矯正其代謝之異常，再佐以藥物減輕其臨床症狀；治療自體免疫疾病可使用免疫抑制劑、免疫調節劑、血漿置換術或注射免疫球蛋白等；目前對於先天性遺傳疾病，除少數有藥物可以控制病情惡化，一般而言並無治癒方式，遺傳諮詢與復健治療為主要處置方式；對於頑固型神經痛，除了使用特殊藥物治療合併認知行為療法外，亦可以採取局部藥物注射、神經阻斷術以及脊髓刺激術等。

周邊神經及肌肉疾病，輕者造成生活不便，重者可致長期臥床，甚至危及生命，劇烈的神經痛也常造成精神心理失衡、嚴重干擾工作生活，甚而導致輕生。早期正確診斷及有效治療預防是面對此一類疾病不二法門。⊕