可能導致呼吸衰竭的神經肌肉疾病

◎林口長庚神經內科系神經肌病科主治醫師　廖洺鋒

大多數的末梢神經肌肉疾病，如常見的糖尿病神經病變，維生素 B 缺乏末梢神經病變，及較易影響年輕族群如笑氣引起的末梢神經病變，多半是引起末梢神經麻木及肢體無力。雖然會影響生活品質，造成生活不便，但較不會有生命的危險。但有幾種較嚴重的神經肌肉疾病，會進一步影響到呼吸肌肉，若不就醫處理，會進展為呼吸衰竭，造成生命危險或腦部缺氧的併發症。以下分別對於三種較常見可能會導致呼吸衰竭的神經肌肉疾病，急性多發性神經炎（格林—巴利症候群），重肌無力症，肌萎縮性脊髓側索硬化症（漸凍人），分別作介紹。

一、急性多發性神經炎（格林—巴利症候群）

急性多發性神經炎為常見會引起呼吸衰竭的末梢神經疾病之一。病因為人體的免疫系統短暫急性失調，將自身末梢神經外膜的髓鞘，誤認為外來物攻擊，造成末梢神經發炎。常見於上呼吸道，或腸胃炎等病毒感染之後。典型的症狀是病毒感染幾天後，產生對稱性，四肢末端麻木，之後漸漸進展為四肢末梢肌肉無力，而部分病人除了四肢末梢神經之外，也會影響到顏面神經，造成眼睛閉不緊，吞嚥困難的症狀。神經學檢查會發現四肢對稱性感覺喪失，肌力下降，及反射下降。但大多數的病人症狀惡化到一程度之後，會趨於穩定。神經在急性期發炎後，會慢慢生長，症狀會在幾週後慢慢恢復。不過少數病人症狀會較為嚴重，四肢肌肉力量漸漸惡化，到達無法走路，手舉不起來的程度。更嚴重的病人會由四肢影響到呼吸肌肉，造成呼吸肌肉無力，病人肺活量下降，最終造成呼吸衰竭，需插管治療，極少數嚴重的病人，需仰賴呼吸器一段時間。

急性多發性神經炎的診斷，除上述之病史，及神經學檢查外，可藉由神經傳導測試，及腦脊髓液檢查來確診。神經傳導檢查為在四肢末梢神經施予輕微的電量，紀錄神經的反應及傳導時間，急性多發性神經炎的病人，神經傳導檢查會有四肢末梢神經對稱性神經傳導速度下降的現象。而因病人末梢神經根發炎，故病人的腦脊髓液（俗稱龍骨水）會有蛋白質上升的現象。不同於外來病原體（如細菌、病毒等），急性多發性

神經炎病人的腦脊髓液，白血球並不會上升。

在確診病人為多發性神經炎後，一般會先觀察病人症狀惡化的速度，監測病人的呼吸功能。如前所述，多數病人在急性期過後，會趨於穩定，之後慢慢恢復。故多數的病人，只需要觀察，症狀治療（給予止痛、止麻藥物）及維生素 B 群補充即可。若病人進展得四肢無力，行走有問題，則可以考慮較積極的治療，來抑制病人的神經發炎。目前較常用的療法有兩大類：血漿置換，及免疫球蛋白。血漿置換的原理為移除病人體內的發炎物質，抗體等。免疫球蛋白作用為調節病人的免疫反應。兩者療效相當，為血漿置換的流程類似血液透析治療（洗腎），病人需在鼠蹊部放置導管，且血漿置換過程中，可能血壓的變異較大，較有心血管疾病的風險。免疫球蛋白副作用較小，但較為昂貴，健保目前沒有給付。若在進行上述的免疫療法後，病人四肢無力仍然惡化到呼吸衰竭，就必須接受插管，呼吸器的治療，幫助病人度過呼吸衰竭的時間。如前所述，大多數的病人在接受治療、休養、復健之後，可以回復生活機能。只有極少數病人，末梢神經發炎較為嚴重，需仰賴呼吸器較長時間。

二、重肌無力症

重肌無力症也是常見會引起呼吸衰竭的末梢神經肌肉疾病之一。病因也是免疫系統的失調，但不同於急性多發性神經炎只是短暫失調。重肌無力症病人體內會持續分泌攻擊神經末梢及肌肉接合處的乙醯膽鹼受體（Acetylcholine Receptor），病人的末梢神經會無法驅動肌肉，造成病人四肢無力。典型的症狀為漸進式的小肌肉無力，通常先影響到眼部的小肌肉，病人會眼球下垂，複視。此疾病的特徵是症狀會在傍晚及夜間，乙醯膽鹼消耗掉時，症狀惡化。較嚴重的病人會影響到四肢近端（如手臂、大腿）及吞嚥，講話的肌肉。少數病人一樣會影響到呼吸肌肉，造成呼吸衰竭。

重肌無力症的診斷除上述的病史，及具有典型的一日內波動式變化外。病人血液中會有乙醯膽鹼抗體（Acetylcholine Receptor Ab）。病人的肌肉在重複電刺激後，會有衰竭的現象。然而較輕微的重肌無力症（如只有影響到眼肌肉）有可能上述兩項檢查均會正常。此時可以藥物測試，若病人的症狀在給與乙醯膽鹼酶抑制劑（俗稱大力丸）後會顯著改善，還是可以診斷為重肌無力症。病人確診為重肌無力症時，通常會再接受胸腔電腦斷層檢查，若病人合併有胸腺瘤，此時摘除胸腺瘤，對於病人長期的控制較有幫助。

重肌無力症的治療，初期以乙醯膽鹼酶抑制劑（大力丸）來增加神經末梢乙醯膽鹼含量為主。病人通常於服用後半小時，症狀會有改善，藥效可持續 3 至 4 小時左右。然而大力丸算是一種症狀治療，並沒有辦法消除病人體內抗體。症狀較嚴重的病人仍需要類固醇，

或免疫抑制劑的治療，來降低體內抗體的分泌。病人多於上呼吸道感染，或服用到抑制神經肌肉的藥物而症狀加重。同樣的，若病人的症狀較為嚴重，影響到呼吸肌肉，造成呼吸衰竭，也需要插管，及呼吸器的治療。與急性多發性神經炎的治療類似，此類病人也需要接受血漿置換的治療，來移除體內過多的乙醯膽鹼抗體。但因重肌無力症病人屬慢性免疫系統疾病，體內抗體會不斷生成，血漿置換只能在短期內快速移除血液中抗體，但療效無法持續。病人仍須服用類固醇或免疫抑制劑一段時間來減低體內的抗體生成。

三、肌萎縮性脊髓側索硬化症

肌萎縮性脊髓側索硬化症俗稱漸凍人症，也就是社群網路中「冰桶挑戰」所關注的疾病。此疾病較為罕見，病人全身的運動神經元細胞會逐漸退化，然而確切的病因仍然有待研究。病人會有漸進式的四肢及面部肌肉的萎縮及無力。初期的症狀有可能從單肢肢體發生，漸漸進展到四肢。除了肌肉萎縮，無力之外，病人也會有廣泛肌肉震顫的現象。但並不會有四肢麻木，感覺缺損的症狀。病人的疾病病程進展較長，可能會在幾個月內慢慢惡化。神經學檢查會發現四肢肌肉萎縮、無力、肌震顫，且反射會增加。漸凍人症的診斷主要由病史，肌電圖檢查，及排除其他可能原因。肌電圖檢查會發現病人全身的肌肉（包含面部、頸部、上肢、胸部、腰部及下肢）有急性去神經，及慢性神經再生的變化。通常會抽血排除其它病因（如甲狀腺亢進等），及頸部核磁共振影像排除頸椎骨刺壓迫等問題。

漸凍人症目前並無較有效的療法，目前臨床確診之後，若病人並為呼吸衰竭，可給予 riluzole（銳利得）治療。此藥物可以延緩漸凍人症的惡化。除了藥物治療之外，復健等物理治療對於病人也有幫助。多數的漸凍人症病人，最終仍會影響到呼吸肌肉，引起呼吸衰竭。此時需要較長期的呼吸治療。一般會建議氣切造口，易於呼吸道照顧。目前市面上也有許多廠商提供呼吸器的租用，使病人仍然能在家中療養。

本文簡單介紹三種較常見，會引起呼吸衰竭，危及生命的末梢神經肌肉疾病供大家參考。提供大眾資訊，希望可以早期發現症狀，早期就醫治療。