

重症多發性神經病變和重症肌病變

林口長庚神經內科系神經肌病科主治醫師 翁儀靜

重症多發性神經病變 (critical illness polyneuropathy) 和重症肌病變 (critical illness myopathy) 是嚴重的神經肌肉疾病，常併發於病人身處於重病之時，尤其在加護病房中；這類疾病產生之後具有高死亡率和高致殘率，容易造成病人後續的身體障礙。根據研究，它們的發生率並不低，約有二成至六成的重症病人可能發生，若是病人本身的病況越嚴重，發生的機率也就越高。

臨床上重症肌病變的病人會出現對稱性的肢體癱軟無力，特別是近端肌群會比遠端肌群嚴重，也容易影響到呼吸的肌肉，使插管的病人有困難拔管的問題，但通常臉部和眼球肌肉是正常的。所以我們可以藉由病人臉部表情的變化來確定病人是否清醒。若是出現重症多發性神經病變，病人則會出現感覺異常的症狀甚至神經痛。另外，自律神經系統異常也容易在這些病人出現而影響心律，對病人生命造成威脅。若進行神經學檢查可以發現病人肌腱反射大部分會下降。

這類疾病發生之病理機轉至今尚未完全確定。但根據研究，已有些許的發現：於重症多發性神經病變的病人身上

可以觀察神經軸突有退化之情形，有可能是因為感染使負責供應神經內膜的小血管產生變化，促使血流通透性增加而造成毒性物質進入神經末端。同時神經內膜由於血流通透性變好而產生水腫，影響能量傳遞至神經末梢，進一步破壞神經。而在敗血症休克時也可能使神經缺血造成破壞。另外，病人處於重症的時候常會出現高血糖，使神經細胞內的重要的發電場-粒腺體產生功能異常，進一步對神經造成傷害。

於重症肌病變的病人，肌肉的組織化學反應中可以發現肌肉中的粗肌絲被破壞，這可能是由於全身性發炎反應、快速的營養缺乏、臥床不動、內分泌的變化和神經受到破壞，使得身上的蛋白質分解增加和生成減少，因此就使同樣是蛋白質的肌肉產生萎縮的問題。而且許多發炎物質、生長因子於重症時的變化也是造成肌肉萎縮的媒介和原因。另外肌肉的功能也因為電解質的異常、通道蛋白的功能改變、氧化壓力、粒腺體功能異常和自體清除受損胞器功能的異常而產生變化。

根據研究，目前已被發現一些危險因子可能造成重症多發性神經病變和重

症肌病變，包括使用皮質類固醇、神經肌肉阻斷劑、過久使用呼吸器、發生系統性發炎反應症候群（systemic inflammatory response syndrome）、多重器官衰竭、敗血症、使用胺基糖苷類抗生素（aminoglycoside）、高血糖、營養缺乏和臥床過久。另外，使用到升壓藥或年長的病人也較易產生重症多神經病變和重症肌肉病變。

目前的診斷方式，臨床方面可以評估 12 區肌肉的肌力，包括雙側肩關節外展、手肘彎曲、手腕伸展、髖關節彎曲、膝關節伸展和踝關節彎曲，若是總和小於 48 則有可能患有疾病，但同時要配合病人的臨床病史和電神經學檢查。然而若是病人的病程不典型，或是住院過程中或之前就出現局部神經學症狀（如腦中風），抑或是病人因嚴重的疾病已處於意識不清的情況下，使用 12 區肌力的評估則會不準確；在這些狀況之下則會較依賴電生理學檢查包括神經傳導和肌電圖。重症肌病變病人會出現運動神經動作電位降低（compound muscle action potential reduced），若是重症多發性神經病變的病人則會再出現感覺神經電位降低。兩者的神經傳導速度幾乎都是正常而且兩者肌電圖皆可能看到自發性的電氣活動。抽血可發現肌肉酵素稍微上升。但由於電生理檢查於加護病房易受周遭電子儀器干擾，有時可能也無法順利的完成檢查。

由於重症多發性神經病變和重症肌病變對病人的身體功能影響甚鉅，因此

常造成病人延遲出院、過久使用呼吸器和增加死亡率，也可能造成病人無法回到工作崗位和影響日後的生活品質，對於醫療支出也是一大傷害。有證據指出，重症多發性神經病變的預後比重症肌病變的還差。通常來說，病人的恢復期約在幾週至幾個月內開始，隨時間過去，出院後三個月約有二成的病人尚有肢體無力的症狀，一年和二年之後約有一成，若是最嚴重的病例將無法完全恢復。簡而言之大部分會進步的病人於一年內就會進步，之後的恢復便很有限。除了肢體無力，病人的本體感覺、步態的平衡、專注力、認知功能和疼痛感都可能受到影響。所以除了肢體復健之外，其它的面向也要一起訓練和控制。

最後，由於重症多發性神經病變和重症肌病變至今並沒有有效的治療方式，因此還是預防重於治療。為了避免發生重症肌病變和重症多發性神經病變或是降低它們的嚴重度，還是要積極治療感染和良好的控制血糖，另外也要盡量減少病人使用鎮定藥物、升壓藥物、皮質類固醇的時間。早期的床邊被動復健甚至是病人主動的復健動作不僅可以降低疾病的發生機會，對於病人的日後的恢復也是非常有助的。☺