

肌萎縮性側索硬化症病人的吞嚥障礙

台大醫院 復健部 吳爵宏 王亭貴

前言

肌萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)俗稱漸凍人症，是一種運動神經元疾病(motor neuron disease)，患者由於漸進式的中樞神經(包括大腦運動皮質、腦幹及脊髓)運動神經元退化而逐漸失去運動功能。疾病的特點為同時侵犯上運動神經元及下運動神經元，因此可看到肌腱反射增強、張力增加及肌肉萎縮、肌束纖顫等同時存在¹。其症狀可能包括吞嚥障礙、構音障礙、肢體無力等，病程末期往往因為呼吸肌無力導致呼吸衰竭而死亡。

吞嚥障礙是ALS病人很常見的問題，尤其到了疾病後期，幾乎所有病人均會有吞嚥障礙，而吞嚥障礙又是影響病人營養狀況及生活品質很重要的因素²。由於ALS目前除了riluzole這種藥物被證實可以延長生命數個月之外³，並無治癒療法，因此如何處理吞嚥障礙所造成的生活品質下降，便成為照顧ALS病人重要的課題之一。

吞嚥障礙

ALS病人的吞嚥障礙可分為口腔期障礙及咽喉期障礙。在ALS病人食道的蠕動波通常是正常的⁴。

(一)口腔期障礙

A.咀嚼疲勞：由於咬肌(masseter)及翼肌(ptyergoids)無力，因此無法持續咀嚼太長的時間。

B.流涎(sialorrhea)：由於臉部肌肉因張力增加而回縮(retracted)造成病人不易閉口，或是

由於口輪匝肌(orbicularis oris)無力，而導致病人唾液不易被保持在口腔內而流出。

C.食團運送功能障礙：由於舌肌無力，無法將吃進口中的食物做良好的攪拌形成食團，以便運送到咽門弓(faucial arch)來引發吞嚥反射。(圖1、圖2)

D.食物鼻腔倒流：由於軟顎及咽喉壁肌肉無力，無法有效閉合口腔與鼻腔之間的通道，

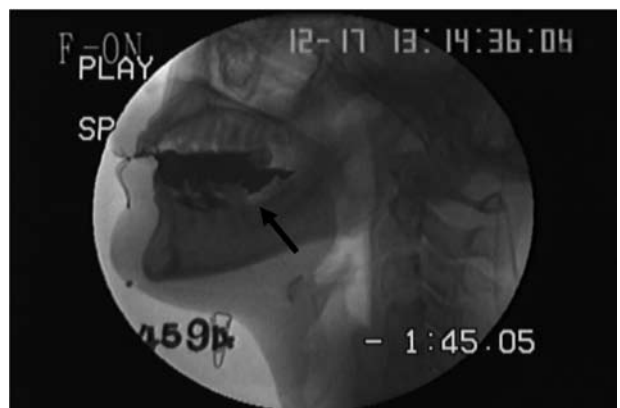


圖1：正常人的吞嚥攝影：口腔期
可看到所吞下之鋇劑在口腔中經舌頭控制為一完整食團。(箭頭處)

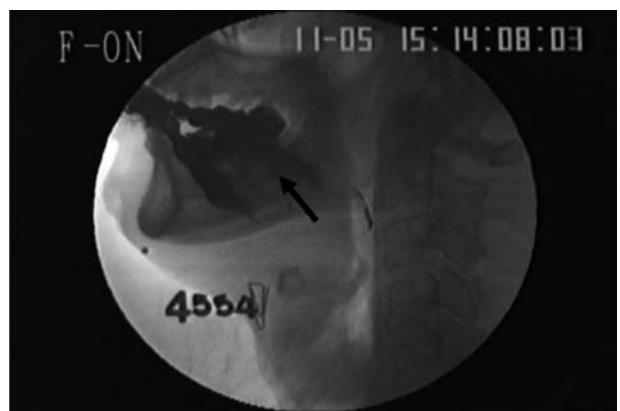


圖2：ALS病人的吞嚥攝影：口腔期
由於舌頭無力，無法控制食團，可看到所吞下之鋇劑在口腔中散開至各處。(箭頭處)

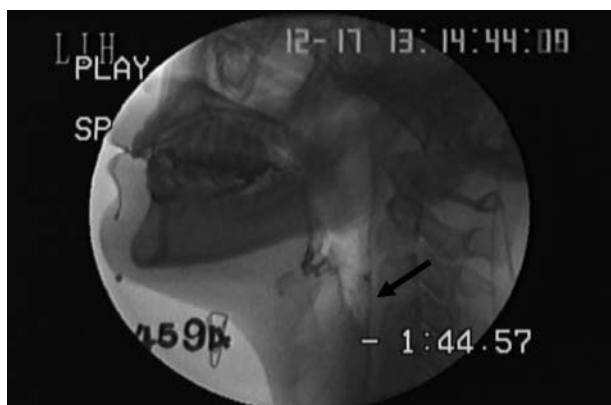


圖3：正常人的吞嚥攝影：後咽喉期
正常人吞嚥後幾乎無鋇劑留在咽喉壁上。（箭頭處）

造成吞嚥時食物倒流至鼻腔產生“嗆到鼻子”的感覺。

(二)咽喉期障礙

A.咽喉壁清除功能失常：這是ALS病人咽喉期吞嚥障礙最典型的表現，無論在病程的早期或晚期均可能有此障礙。由於咽喉壁肌肉無力，無法有效形成蠕動波(peristalsis)將食團往下送至食道，導致食團殘留在咽喉壁上，而ALS的病人感覺功能是正常的，因此會有“吞不乾淨”的感覺，使病人需“吞好幾口”才能將食物清除乾淨，因此進食時間會拉長。(圖3、圖4)

B.上食道括約肌開的不好：造成食團不能順利地進入食道中，其原因可能有三：

- i. 未形成夠大的食團：由於口腔期障礙無法形成夠大的食團，不足以撐開上食道括約肌。
- ii. 舌骨(hyoid bone)向前的力量不足：無法



圖4：ALS病人的吞嚥攝影：後咽喉期
由於咽喉壁清除功能失常，可看到鋇劑殘留在咽壁上。（箭頭處）

幫助環咽肌(cricopharyngeal muscle)打開。

- iii. 上食道括約肌張力過強：環咽肌維持關閉的狀態，不易打開。

其他可能影響營養狀況及生活品質的因素⁵

除了吞嚥功能障礙本身之外，也應考慮到ALS病人其他功能異常造成營養狀況及生活品質更加惡化，例如：

- (一) 憂鬱：由於ALS的預後不佳，病人知道自己得了病，難免會有情緒低落、食慾不振的狀況，因此進食量可能不足。
- (二) 上肢功能障礙：ALS可能使上肢肌力減退、協調不佳，進食容易掉東掉西，進食時間也會拉長，甚至需要他人餵食。
- (三) 腸胃排空功能下降：由於活動量降低，藥物副作用，以及病人因進食不易會減少水份及纖維素的攝取，可能造成過早有飽足感、噁心及便秘的症狀，也會使病人更不

想進食。

- (四) **呼吸肌無力**：食物會使腹內壓上升，使原本就虛弱的橫膈膜更不易下降，導致呼吸困難；再者，進食本身及消化食物均需身體作功，會提高耗氧量，增加呼吸功，無異火上加油。

治療及照護

可分為吞嚥治療、症狀治療及經腸道餵食(enteral feeding)。

- (一) **吞嚥治療**：由於大多數ALS的病程快速，直接針對無力的肌肉做訓練效果不彰，因此往往使用代償性的進食技巧。對口腔期障礙及咽喉期障礙的治療有不同原則，完整的評估對處理這樣的病人很有幫助^{2,4}。

1. 口腔期障礙

- A. **食團運送功能障礙**：進食時避免病人因聊天或電視而分心，利用湯匙先將“食團”準備好再餵食，可代償病人因舌肌無力造成之進食困難。
- B. **咀嚼疲勞**：進食軟質或流質稠狀食物，減少因進食硬質食物所需之咀嚼，選擇營養成份及熱量較高的食物，可避免因進食量少而造成營養不足的狀況。最重要的進食原則便是“少量多餐”。

C. **流涎**：進食時可用手幫助嘴唇之閉合。

2. 咽喉期障礙

- A. **咽喉壁清除功能失常**：教病人一口食物要多吞幾次(repetitive swallows)，或是在每口濃稠食物後啜飲一小口果汁或水，可減

少咽喉壁上的食物殘留。

- B. **上食道括約肌開的不好**：可利用孟德生吞嚥手法(Mendelsohn maneuver)，在吞嚥時增進喉部上抬以延長及擴大環咽肌的開啟動作。

(二) 症狀治療

1. **流涎**：可給予有抗膽鹼效果的藥物(anti-cholinergic agent)如atropine, amitriptyline, doxepin等，但此類藥物副作用太大，病人順從性往往不佳。另外，將肉毒桿菌素(botulinum toxin)注射至唾液腺內，也有研究指出是一有效之治療⁶。
2. **濃稠之口腔或氣道分泌物**：可能由於水份攝取不足、口腔長時間閉合不全、咳嗽力量不足以有效清除分泌物等原因所造成。除了給予N-acetylcysteine及氣道噴霧器(nebulizer)外，足夠的水份補充還是最重要的。
3. **上食道括約肌開的不好**：環咽肌切開術(cricopharyngeal myotomy)或環咽肌內肉毒桿菌素注射均有零星報告指出其效果，但證據力不足²。

(三) **經腸道餵食**：由於長期鼻胃管置放有許多併發症，例如不美觀、病人不舒服、食道及胃壁潰瘍等，近年來愈來愈多學者在討論經皮內視鏡胃造口術(percutaneous endoscopic gastrostomy, PEG)的介入。其好處在於可以使病人之體重維持，或甚至使病人體重稍微增加，雖尚有爭議，但一般認為這可連帶使存活率上升^{2,3,7}。至於介入時機，美

國神經醫學會在2009年建議：用力肺活量(forced vital capacity, FVC)大於預測值50%以上時，病人接受PEG的手術麻醉風險較小，因此建議確診後應三個月追蹤一次FVC及進食狀況，當FVC逐漸下降接近預測值50%，或是吞嚥障礙症狀愈來愈明顯時(例如進食時間愈來愈長、咀嚼疲勞導致每餐都提早結束、或是家屬逐漸感覺到餵食困難等)，便需和病人討論PEG之介入³。另外也有學者建議，當病人的體重減少原本體重之10%，也需考慮PEG以避免營養狀況愈來愈差⁷。

結論

由於ALS是一進行性且不可逆之退化性疾病，其中吞嚥障礙對病人之生活品質及營養狀況影響甚鉅，對病人來說，進食變成一種折磨而非享樂。對此類病人，除了教導其代償性進食技巧及給予症狀治療外，也應在確診初期便和病人討論PEG之可能性，讓病人有充足的時間可以思考，並參與決定自己的醫療處置。

參考文獻

1. Mitchell JD, Borasio GD: Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2007; 369: 2031-41.
2. Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, et al: Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Clin Pract Neurol* 2008; 4: 366-74.
3. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al: Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1218-26.
4. Palovcak M, Mancinelli JM, Elman LB, et al: Diagnostic and therapeutic methods in the management of dysphagia in the ALS population: issues in efficacy for the outpatient setting. *NeuroRehabilitation* 2007; 22: 417-23.
5. Golaszewski A: Nutrition throughout the course of ALS. *NeuroRehabilitation* 2007; 22: 431-4.
6. Verma A, Steele J: Botulinum toxin improves sialorrhea and quality of living in bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2006; 34: 235-7.
7. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, et al: Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 72-83. 