

爲了照顧末期的漸凍人患者，往往必須綁住一個人力，二十四小時不停地盯著患者及呼吸器，日子一久，難免心力交瘁，力不從心…

我們由衷地深深企盼，在健全的安寧醫療照護體制之下，末期的漸凍人能夠得到更完善的專業居家護理與呼吸照顧。也希望家屬能藉此“Free”出來…

何謂漸凍人？

所謂的漸凍人，指的就是“肌肉失養性側柱硬化症”（Amyotrophic Lateral Sclerosis，簡稱 ALS）的患者。那麼，ALS 指的又是甚麼樣的疾病呢？所謂的 ALS，它是屬於“運動神經元病變”（Motor Neuron Diseases，簡稱 MND）其中的一種，它會引起我們脊髓或者是腦部中掌管運動的神經元逐漸死亡。

漸凍人會有甚麼樣的臨床表現？其預後又如何？

罹患 ALS 的病人，一開始時，除了肢體或軀體的肌肉會產生不自主抽動（Fasciculation）外，幾乎不會有任何的症狀。但是，隨著病程的演進，一些肢體或軀體的肌肉會呈現漸進性的無力與萎縮。接下來，掌管舌頭與吞嚥的肌肉也會受到侵犯，而呈現舌頭肌肉不自主抽動及口齒不清與吞嚥困難。而到了最後，全身的肌肉與掌管呼吸的肌肉都會受到侵犯，整個人就會全身癱瘓與呼吸衰竭。在這個時候，如果不插上氣管插管及接上人工呼吸器，病人就會因爲呼吸衰竭而不能自行呼吸。最後，當然就會死亡。一般來說，從發病到呼吸衰竭，整個病程歷時約三年。

在臺灣大約有多少漸凍人？

ALS 的罹病率在世界各國都差不多，大約每一百萬人中有 50 人左右（50/1,000,000）。以這個比例算起來，在臺灣大約有 1,000 個左右的 ALS 患者。

爲什麼會得到漸凍人這種疾病呢？

到目前爲止，科學家與醫師們仍然不知道 ALS 致病的確切原因。有人認爲，運動神經元之所以會逐漸死亡，可能與自由基（Free radicals）或是氮氧基（NO）對運動神經元造成致命的傷害有關聯。但是，這並無法解釋爲何獨獨只有運動神經元受害，而感覺神經元卻可以逃過一劫。也有人認爲，致病與否，與個人體質有著密不可分的關係，所以有些人特別容易得病，有些人則不然。雖然，聽起來似乎是很合理的解釋，然而，這卻沒有解決真正的中心問題（甚麼是致病的真正機制？）。當然，也有人認爲 ALS 似乎與某些食物或營養素的缺乏有著直接的關係。但是，卻沒有人能確切地指出到底是那一些食物或營養素的缺乏可以直接引發 ALS，或是建構出其致病的真正機制。反正，目前是眾說紛紜，在塵埃落定之前，是不可能定論的。不過，至少我們知道，的確是有一類的 ALS 是伴隨著有家族史的。換句話說，

這一類的 ALS 似乎是會遺傳的。而另一類的 ALS，則會伴有巴金森氏症候群（Parkinsonism）與失智症（Dementia）。因為多發生於關島（Guam），故又稱為 Guamanian Parkinsonism-Dementia-ALS syndrome。

漸凍人與安寧醫療照護有些甚麼關係？

由上述的章節，大家可以瞭解到，ALS 是一種極度惡性的漸進性疾病。它的預後很差，絕大多數的患者（雖然有極少數的例外），從發病算起，三年之內幾乎難逃呼吸衰竭的命運。而這種疾病一旦走到了末期呼吸衰竭的地步，如果不給予人工呼吸輔助，幾乎是難逃一死。而在給予人工呼吸輔助之後，患者往往可以持續維持其生命。在國外曾有紀錄，有患者在靠著人工呼吸的輔助之下，可以維持生命超過二十年。不過，這二十年的歲月完全是在病床上與輪椅上度過的，幸亦或不幸，實在難以下定論。

末期的漸凍人患者，一旦接上了人工呼吸輔助之後，除了少數受過特殊的居家護理與呼吸器專業訓練的人員之外，一般的家屬是很難獨力來照顧這樣的病人的。而且，為了照顧這樣的病人，往往必須綁住一個人力，二十四小時不停地盯著患者及呼吸器，日子一久，難免心力交瘁，力不從心。所以，在這樣的需求背景之下，末期漸凍人的安寧醫療照護體制正在蘊釀成形當中。

我們由衷地深深企盼，在健全的安寧醫療照護體制之下，末期的漸凍人能夠得到更完善的專業居家護理與呼吸照顧。我們同時也希望家屬能藉此“Free”出來，在照顧生病的家屬之餘，也能享有更健全而美好的生活。