

## 急性無力肢體麻痺 ( Acute Flaccid Paralysis , AFP )

### 一、定義

任何急性發生肢體軟弱無力麻痺之症狀及在檢體診斷之前，請醫師向衛生單位以急性無力肢體麻痺症（Acute Flaccid Paralysis，簡稱 AFP，包括 15 歲以下的 Guillain－Barre syndrome）報告。

## 二、常見發生無力症狀之疾病（見表一）

### 1、小兒麻痺症（Poliomyelitis）：

Poliovirus, coxsackievirus, echovirus 等 enterovirus group 是小的RNA 病毒，棲息在人類腸道內，好侵犯神經系統且可破壞脊髓及腦幹的運動神經元。其中Poliovirus 造成的傷害最嚴重，而coxsackievirus 及echovirus 較常引起無菌性腦膜炎，但有時也可能引起急性無力肢體麻痺，與典型的小兒麻痺症不易區分。一般小兒麻痺症大多會有 1—2 天的發燒、疲倦、胃腸症狀，以後有一短暫的好轉，然後再度發燒，且伴有頭痛、嘔吐及腦膜刺激症狀，四肢或脊椎可能有酸痛感，腳或手軟弱無力很快隨之而來。而此種肌無力，一般為非對稱性。一手或一腳比其它肢體來得嚴重。有時會有延髓麻痺（Bulbar polio）發生，此時便有生命危險。偶有抽痙、急性小腦運動失調、顏面神經麻痺及橫斷性脊髓炎（Transverse myelitis）之產生。診斷需靠臨床懷疑，及從鼻咽或糞便中分離出的病毒。腦脊髓液初期可以有 50 到 200 / mm<sup>3</sup> 之中性球，一週後以淋巴球為主。二、三週後淋巴球就降下來。脊髓液中蛋白質增加，且可持續幾個月。小兒麻痺症因為以侵犯運動神經元為主，所以較不會有感覺異常，雖然初期可有酸痛感，但受嚴重影響之部份，其深部肌腱反射會喪失。預後與侵犯之運動神經元是否廣泛有直接關係，如果肌肉只是部份無力，則較有機會恢復，反之如侵犯廣泛，且疾病進行中，有持續其他肌肉群受到影響，則完全恢復之機會就非常渺茫。

2、急性散在性腦脊髓炎（Acute Disseminated Encephalomyelitis），腦脊髓炎有腦脊髓症狀，也有腦部症狀。此病可能是病毒感染後或疫苗接種後之免疫反應引起的脫髓鞘疾病（Demyelinated disorder），其發病前之病毒感染以呼吸道感染或皮疹為最常見，但有時候無法確定地找到先前之感染，且因學齡兒童每年可能有四到六次之病毒感染，所以其因果關係仍不甚清楚。臨床症狀為發燒虛弱、嗜睡、頭痛、嘔吐、躁動、四肢麻痺、運動失調、腦神經功能失常、昏迷、抽筋、呼吸失調。數週內可能慢慢恢復，但也可能會留下永久性神經缺損，如視神經之功能失常障礙、錐體系統失調，腦功能失常等，死亡常發生在發病一週內。診斷上由磁核共振掃描（MRI）可看出小的脫髓鞘病變，腦脊髓液有輕微之白血球增加，其中蛋白質維持正常或有些微上升，糖份正常，病理上常在白質部份發現許多小病灶，不過灰質也會受到破壞，治療上可嚐試 Corticosteroid。

3、Guillain—Barre Syndrome ( GBS ) :

又名 Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy ( AIDP )。急性發作產生週邊神經及腦神經之功能失調，發病前五天至三週內常有感染之現象(約 65 % )，很快地便發生上行性對稱性肌體麻痺無力、深部肌腱反射消失、顏面雙邊麻痺、口咽部及呼吸麻痺，且喪失手腳之感覺功能。疾病持續幾天到幾週，而於數週中達到高峰之後便慢慢恢復，早期使用血漿過濾法( plasmapheresis )以加速病程之恢復。致病因素目前仍不甚明白。病理上可發現神經內之淋巴球浸潤、水腫及節狀脫髓鞘化( segmental demyelination )。一般近端神經根比遠端神經較易受到波及，除了脫髓鞘化外，軸突變性( axonal degeneration )也可能產生。AIDP 有時進行過速，而需呼吸器來幫病人渡過急性期。自律神經系可能也會受到影響，如視線模糊、腹絞痛、姿勢性低血壓，大小便失禁。目前文獻最年輕的病例為 4 個半月大的嬰兒。需要呼吸器者或三週之高峰期後沒有恢復現象的病人，一般預後較差。大致上自動恢復的機會很高，所以治療原則為支持療法，Prednisolon。用於兒童之功效仍有存疑。診斷上可用電生理檢查來幫忙(鑑別診斷見表二)

4、肌肉及神經肌肉交連疾病( Disorders of Muscle and Neuromuscular Junction ) :

急性無力肢體麻痺可有很多不同原因，如 acute myositis、botulism、tick paralysis、periodic paralysis、myasthenia gravis。急性感染性肌炎常於兒童患有感冒或呼吸道感染後產生。前期呼吸道症狀持續約 1~7 天，然後便有嚴重對稱性肌肉疼痛及無力，且可在 24 小時內引起患者之行動不便，近端肌肉群比遠端肌肉群稍嚴重些，肌肉一碰就痛，深部肌腱反射不會消失。診斷上可抽血驗 creatinine kinase 一般可能會有 10 倍上升。病程很快自然痊癒，一般只要臥床休息 2~7 天便可，等疼痛感消失，病人便完全恢復。

botulism 是因 Clostridium botulism 菌產生毒素而阻礙神經肌肉交接處 acetylcholin 之釋放，有嬰兒型及普通型。嬰兒型之 botulism 是特定於 2 週到 26 週大的小孩，發生原因可以歸因於蜂蜜或 cornsyrup，其他污染的來源則無法確定；嬰兒前期病狀為便秘及胃口不好，4~5 天後進行至腦幹症狀及骨骼肌之無力，並喪失深部肌腱反射；病兒全身低張力、眼瞼下垂、吞嚥困難、哭聲微弱、瞳孔擴大不過仍有些輕微對光有反應。經過

2 ~ 6 週後，自動痊癒，而完全恢復後只有 5 % 之嬰兒患者會有再發的機會，診斷與 *Gulnain - Barre* 症候群不易區分。而與嬰兒型脊髓肌肉萎縮症 ( *spinal muscular atrophy* ) 鑑別在於早期的顏面咽喉無力、眼瞼下垂、瞳孔擴大及便秘。重症肌無力的嬰兒則不會有擴大的瞳孔，消失的深部肌腱反射或便秘。嬰兒型之 *botulism* 可由電子生理檢查來幫助診斷，確定診斷則需由糞便中分離出致病菌及其產生之外毒素。抗生素對疾病沒有幫助，支持療法及呼吸治療才是根本之道。普通型之 *botulism* 也會因誤食污染的食物而發生，病人會有視線模糊、複視、頭暈、發聲及吞嚥困難，常在誤食 12 至 36 小時內，產生以上之症狀，有些病人會有無力麻痺。深部肌腱反射不一定消失，病人有眼肌麻痺，但瞳孔光反射仍可存在，治療如嬰兒型。*guanidine* 在成人上曾被使用過，因其能增進 *acetylcholine* 之釋放。

*Tick paralysis* 是因為壁蝨寄生且雌性壁蝨叮咬時放出神經毒素而產生，其臨床症狀似 *GBS*，叮咬後 5 ~ 6 天，病童會有行動困難，對稱性上升性無力麻痺，深部肌腱反射消失，而不會有感覺喪失，只要去掉壁蝨便可恢復正常。

周期性麻痺 ( *Periodic paralysis* ) : 又可分為低血鉀型、正常血鉀型、高血鉀型三類，大多為家族遺傳，少數病例來自鉀離子流失導致的次發性低血鉀型，及來自腎或腎上腺功能不足引起之次發性高血鉀型。家族性低血鉀間歇性癱瘓病例 60 % 於 16 歲以前發作。運動後、大量飲食中含高碳水化合物、心理、生理之壓力、喝酒及寒冷均有可能誘發症狀產生，發作時血鉀可降到  $1.5 \text{ mmol / L}$ ，且心電圖也有所變化，大多持續 6 到 12 小時之後便很快恢復，如連續發作則可能會留下肌無力後遺症。家族性高血鉀型周期性麻痺由運動後之休息、低碳水化合物飲食或寒冷而誘發。初期發作時間短暫，漸漸地後來的發作或可持續數天，可能會有肌肉疼痛，*CK* 酵素上昇，且血鉀會高於基準線，有時病人會有 *my - otonia* 現象。

家族性正常鉀型間歇性癱瘓可因運動後之休息、喝酒、過量攝取鉀而誘發。以上三種周期性麻痺均可能為自體顯性遺傳。

重症肌無力 ( *Myasthenia gravis* ) :

主要症狀為易疲勞，運動可誘發無力症的進行，早上、下午會有顯著差異。症狀可自輕微之眼瞼下垂至嚴重的呼吸困難。

5、外傷：顱部、脊髓受傷可有不同程度之肌無力及意識變化。有時受傷之後可能會有抽筋現象產生。

6、腫瘤：

一般較不會引起急性無力肢體麻痺，且因其侵犯部位之不同而影響到不同部分之神經功能，例如小腦症、腦壓增加症、半邊無力、視力、視野異常、各別腦神經功能異常、“上運動神經元”異常症狀，或大小便失禁下肢麻痺等脊髓症狀，少部份病例有抽筋現象。

7、關節炎：

一般造成的肢體行動上之困難包括各別肌肉群之力量、意識狀態，運動及感覺神經功能，但是深部肌腱反射不會受到影響。除了特定關節之疼痛、紅腫、灼燒感外，嚴重的關節炎會造成病人行動不良。但與其他急性無力肢體麻痺應不會太難區分。

8、半邊癱瘓 (hemiplegia)：

急性半邊癱瘓不外乎血管性病變或癲癇原因造成，其他少見的有交替性半邊麻痺 (alternating hemiplegia )、氣喘性肌病變 (asthmatic amyotrophy )、糖尿病、低血糖、川崎病、偏癱型偏頭痛、外傷、腫瘤等。兒童也有可能中風的情形，而兒童腦血管病有許多不同的可能原因，如 1. 動靜脈畸形 (AVM), 2. 癌症相關之藥物、轉移或特定之 D. I. C. 3. 頸部動脈病變如外傷、頭部感染、fibromuscula : dysplasia , 4. 心臟病相關原因， 5. moyamoya disease , 6. mitochondrial encephalopathy , Lactic acidosis and stroke (MELAS), 7. 血管性病變，如 hypersensitivity vasculities , 川崎病，SLB , Takayasu disease , 8. 不明原因的梗塞， 9. Hypercoagulable status 或其他如 hemolytic uremic syndrome , homocystinuria , lipoprotein disorders 等。後遺症視病因及侵犯部位而定。大致病人會有一些殘餘的半邊無力、學習障礙、智障、語言障礙、視野缺損等不同程度的後遺症。

9、注射：

注射併發症：1. 動脈注射造成動脈阻塞 2. 感染 3. 坐骨神經傷害 4. 局部萎縮 5. 股四頭肌之攣縮 (contracture) 尤其在多次注射後 6. 注射鈣引起皮下鈣沈積 7. lipodystrophy 。其中以坐骨神經傷害最受關心。坐骨神經傷害一般應只與直接機械性傷害較有關，其表現有麻痺症垂足，下肢感覺及運動功能都可能受到影響，大多數會有永久後遺症。

10、Todd paralysis：抽筋後的暫時性麻痺常發生在兒童時期，持續常為數分鐘至數小時偶而會持續幾天。

11、先天性脊柱裂 (spina bifida)'

5%的人會有隱性裂脊柱 (spina bifida occulta)。但幾乎都是沒症狀的，常發生在第五腰椎及第一薦椎部份，但偶會併發脊髓異常則稱為 occult spina dysraphism。在皮膚或軟部組織常有線索加 dermal sinus 或 dimple, skin tag, tuft of hair 或 port-wine stain。而脊柱內可能有纖維帶及沾粘, 脂肪瘤, dermoid 或 epidermoid cyst 等, 而且可能形成 tethered cord 或 diastematomyelia。症狀為停止性或進行性下肢無力、感覺喪失、行走困難、腳變形、及膀胱肛門括約肌功能失常。

另一種 spina bifida cystica 患者 90% 於胸腰部會有囊泡突出, 新生兒的 spina bifida cystica 10-20% 為 meningocele (不含神經成份) 其餘為 myelomeningocele, 此種突出部份的底較寬且表皮化較差, 常滲出 CSF 及血清。症狀為下肢軟弱無力, 神經性膀胱及體感覺喪失。15% 新生兒患者臨床上合併水腦, 不易診斷, 但如以超音波診斷可高達 60%。根據英國報告, 積極治療的 myelomeningocele 只有 2% 完全無後遺症, 80% 會有嚴重後遺症。

12、橫截性脊髓炎 (Transverse myelitis):

常為感染後腦脊髓炎 (post infectious encephalomyelitis) 之一部份。不過有時僅有脊髓症狀的表現, 即橫截性脊髓炎。其症狀為突發的肢體無力、感覺喪失及括約肌失調, 感覺喪失可定出 sensory level, 容易發生部位為上及中胸部, 有些病人可能與黴漿菌感染有關。CSF 可能維持正常, 白血球數目 (cell count) 及蛋白質可能增加。預後一般良好, 有些病人反覆發作, 此時則必需考慮多發性硬化症 (multiple sclerosis 或 De-vic disease) 之可能性。

### 三、結語

造成兒童急性無力肢體麻痺的病因很多, 我們必須小心求證患者病史, 詳細檢查, 除中樞神經系統的全盤考量, 並且檢測體感覺, 體運動功能之波及程度, 甚至括約肌之功能也應詢問檢查。此外, 應考慮做更進一步之實驗室檢查, 電生理檢查, 病毒培養, 腦脊髓液檢查, 神經影像檢查等來確定診斷, 然後對症下藥。

撰稿者: 曾兆麟 (省立台北醫院小兒科)

表一常見發生急性無力肢體麻痺之症狀

編號	中 文	英 文	發燒	抽筋	肌肉可否完全恢復
1	小兒麻痺症	Poliomyelitis	✓	✓	一半不會
2	腦脊髓炎	Encephalomyelitis	✓	✓	依狀況
3		Guillain Barré Syndrome			大多數會
4	肌肉或神經 肌肉交連疾病	Disorders of muscle and Neuromuscular junction			除Myositis, Tick paralysis外，大多數不 會恢復
5	外傷	Trauma		✓	依狀況
6	腫瘤	Tumor		✓	依狀況
7	關節炎	Arthritis	±		會，除非關節變形
8	半邊癱瘓	Hemiplegia			依狀況
9	注射	Injection			不一定，一般會
10	Todd無力症	★Todd paralysis			24小時內便會恢復
11	先天性裂脊症	Spina Bifida			不一定
12	橫截性脊髓炎	Transverse myelitis			不一定

★ Todd 無力症主要在抽筋後才產生。

表二 小兒麻痺症、GBS 及腦脊髓臨臨床表徵比較

	小兒麻痺症	GBS	腦脊髓炎
受傷部位	Neuron, Motor	Myelin	Gray Matter ( Neuron ) White Matter ( axon orde- ndrite )
影 響	Paralytic type: bulbar of motor Nonparalytic type: gastrointestinal syndrome	Sensation & Motor	Encephalitis: change of concsiousness  Myelitis: weakness & sensation
症 狀	fever  asymmetric paralysis	no fever Symmetric paralysis	fever  paralysis
CSF Test	Cell ↑ Protein ↑	Cell normal Protein ↑	Cell ↑ Protein ↑