

胃輕癱：最新的威脅

Gastroparesis: The Newest Threat

Lisa Graziano, M.A. PWCF 執行董事

Janalee Heinemann, MSW, PWSA (美國) 研究與國際事務協調員

Ann Scheimann, 醫學博士, 財經碩士, PWS 胃腸病學專家

如果你是加州普瑞德威利基金會及美國國家普瑞德威利綜合症協會的會員，那麼你應該已經讀過或在某個會議裡探討過胃輕癱的問題。一直以來都有文章談到胃輕癱存在的事實，對它的警告（醫療警報：PWS 普瑞德威利症(小胖威利症) 患者之胃腸道相關問題），以及目前看來可能性極高的發病率。如何得知我們的小孩/成人孩子是否患有胃輕癱以及我們能夠做什麼？目前在這方面我們仍然沒有足夠的資訊，此即為本篇文章之重點。

如果你是普瑞德威利症(小胖威利症)病患的看顧者或你所關心的人患有普瑞德威利症(小胖威利症)，閱讀這篇文章可能會讓你感覺心情沉重。然而，知識就是力量。如果本文中的資訊能幫助普瑞德威利症(小胖威利症)患者的看顧者了解如何保護普瑞德威利症(小胖威利症)患者的安全，那麼閱讀本文是值得的。



1999年時，美國 PWSA 的期刊 *The Gathered View* 裡刊登了一篇關於 PWS 專家 Rob Wharton 醫生所命名為“急性原發性胃部擴張”的發現。Wharton 醫生在他的病患中發現，有某種不明的（原發性）原因，造成胃部（胃）被迅速（急性）擠出（腫脹）並導致胃組織死亡。如果不馬上進行手術治療，可能會導致死亡。

在接下來的幾年內，經過 PWS 及 GI 專家 Ann Scheimann 醫生的不斷詳細研究追查後發現，有相當多的普瑞德威利症(小胖威利症)病患都有胃部排空速度過於緩慢的情況。事實上，Scheimann 醫生現在相信極有可能有相當多的 PWS (小胖威利症) 患者都有某種程度的胃部排空速度過於緩慢的問題。這種異常症狀的醫學名稱叫做胃輕癱：也就是胃壁的肌肉運作功能不佳，造成胃部無法以正常速度排空。結果，食物滯留在胃裡的時間比原應停留的時間更長。一段時間後，殘存的食物逐漸在胃裡堆積並達到飽合。有如一個灌了太多空氣的氣球，當小胖威利症患者的胃部裡裝了太多食物時，胃部的反應有兩種：一是胃部破裂，二是食物將會強烈地推擠胃壁，造成胃細胞被壓縮及減弱。這兩種情況都會導致大量的內部感染，並可能迅速導致死亡。

其他需要考量的重要因素包括一些藥物，如麻醉性止痛藥和抗膽鹼能藥物，也可能導致胃排空過慢（以及引起口乾症狀）。異常高的血糖（糖）水平或未檢測到的甲狀腺功能減退也可能減緩胃排空的速度，因此控制血糖水平和定期篩檢甲狀腺功能退化便十分重要。

我們要如何看待潛在的胃輕癱及腸道排空緩慢的可能呢？最可能的答案就是是假定它們存在並把它們視為存在來醫治。

在胃排空速度過慢的同時，腸道似乎也排空過慢。這意味著身體本應將消化的食物轉成排泄物後自身體排出，因為糞便沒有被完全排出，而留下過多的糞便在腸道中。

我和許多父母及看護人員聊過，他們一直都認為因為自己的小孩或成年的孩子每天都有排便，應該就表示他們的腸道沒有排空速度緩慢的問題。這未必是真的。即使每天都有規律的排便，也不表示腸道都以正常的速度排空。當結腸被殘留的糞便堆積時，腸道排便的效果便大打折扣。(腸道)被長期連續/持續的硬性擠壓已導致一些 PWS(小胖威利症) 患者出現直腸脫垂。持續的飽脹感以及肛門感覺得有壓迫感，或糞便中含的膽汁酸造成皮膚瘙癢有可能是導致一些 PWS(小胖威利症) 患者會將他們

的手指插入肛門或抓肛門的原因。

隨著結腸受到殘留糞便影響的增大，胃部排空的速度通常會減緩。這意味著胃破裂或胃擴張的風險也相對增高。

如何檢測胃輕癱和腸道排空緩慢

我們如何得知 PWS(小胖威利症) 患者是否有胃輕癱或腸道排空緩慢的問題？ 癥兆是什麼？ 有什麼症狀？ 我們該注意些什麼？ 很不幸的，答案是：目前並無易於辨識的癥兆或症狀。

胃部排空緩慢的症狀主要有：噁心，嘔吐，進食後腹部飽脹和/或疼痛。 但對於 PWS(小胖威利症) 患者來說，因為他們通常有低痛感及缺乏嘔吐反射能力，因此胃輕癱或急性原發性胃部擴張的症狀可能很難被發現。

由於腹部核心肌肉在 PWS(小胖威利症) 患者身上通常較弱，所以胃通常看起來更圓。 如果食物無法快速排空，胃可能看起來會是圓（膨脹）的，而且摸起來會感覺“非常硬”。 另一方面，對於有使用成長激素並因此而更瘦的人，胃摸起來就已經感覺是“硬”的了。

若想知道是否有胃道排空緩慢的問題，最準確的方法就是進行胃部排空觀察來測量食物自胃部排空一直到進入小腸所需的時間。這種觀察通常是在醫院的核醫學部門進行。患者需禁食一晚，並食用含有少量放射性物質的早餐。患者需平躺在診察台上，由診察台上的一支長臂儀器來測量食物微粒從胃裡消失的時間，一般排空觀察的時間約為四小時，再接著做液體和固體夾雜飲食的觀察。胃部排空觀察是沒有副作用的；觀察所服用之放射性物質不會被吸收到體內並會隨糞便排除。對於 10 歲以下的孩子來說，進行這種觀察可能有困難，因為在整個測試期間身體必須保持完全平躺狀態。重要的是在進行觀察之前，其它可能影響測試的因素如：便秘和/或甲狀腺疾病都能作良好控制。

我們要如何看待潛在的胃輕癱及腸道排空緩慢的可能呢？最可能的答案就是假定它們存在並把它們視為存在來醫治。

治療策略

- 1) 如同所有用來治療 PWS(小胖威利症) 的方法一樣，首先就是要確保食物的安全性：
 - a) 提供健康，低熱量，低碳水化合物飲食；
 - b) 在每天固定的時間提供三餐與點心；
 - c) 限制食物的取得。
- 2) 向 PWCF 或 PWSA (USA) 索取有關 PWS(小胖威利症) 患者 GI (腸胃) 相關問題的信息。
- 3) 如果存在胃腸道問題，依年齡考慮向小兒科或成人腸胃科醫師諮詢。向醫生提供您的 GI (腸胃道) 問題文件
- 4) 討論進行胃道排空觀察之利弊。
- 5) 討論藥物使用如甲氧氯普胺 (Reglan) 和紅黴素以改善胃道排空速度。
- 6) 討論糞便囤積的評估檢查 (例如，觸診，拍 X 光片)。
布里斯托糞圖(Bristol Stool Chart) 可用於篩檢或追蹤便秘治療之進度。正常糞便應為 Bristol 4 級 (見下表)
- 7) 討論使用非處方藥物如 Miralax 以改善糞便排除，及非處方益生菌以幫助調節腸道中益菌 (微生物群) 的平衡
- 8) 如果您的 GI(腸胃科) 專科醫生有不了解的問題，建議您的 GI(腸胃科) 專科醫生與 PWCF 或美國 PWSA 的 PWS GI 專家聯繫。

糞便類型

類型 1-分離硬塊，像堅果 (難以通過)

類型 2-香腸狀，但呈塊狀

類型 3-像香腸，但表面有裂紋








類型 4-像香腸或蛇，光滑柔軟

類型 5-柔軟的斑點具有楔子邊緣 (容易通過的)

類型 6-蓬鬆的碎片與粗糙的邊緣，一個糊狀的糞便

類型 7-水樣，沒有固體。完全液體狀態

Bristol Stool Chart

| | | |
|--------|---|---|
| Type 1 |  | Separate hard lumps, like nuts (hard to pass) |
| Type 2 |  | Sausage-shaped but lumpy |
| Type 3 |  | Like a sausage but with cracks on its surface |
| Type 4 |  | Like a sausage or snake, smooth and soft |
| Type 5 |  | Soft blobs with clear-cut edges (passed easily) |
| Type 6 |  | Fluffy pieces with ragged edges, a mushy stool |
| Type 7 |  | Watery, no solid pieces. Entirely Liquid |

我們一直持續在了解普瑞德威利綜合症 (小胖威利症) 的胃腸道和腸道排空問題，如有最新信息，我們將會通知您。請維持您在 PWCF 和美國 PWSA 的會員資格，以便隨時得到最新關於胃輕癱，慢速腸道排空和所有其他 PWS(小胖威利症) 相關醫療問題的管理訊息。