

## 香港小腦萎縮症協會 「香港小腦萎縮症患者需要調查」調查報告

香港小腦萎縮症協會(下稱本會)於2007年4月成立,現有病患會員共130人,是一個專為小腦萎縮症病友及家屬而設的非牟利自助慈善團體,秉持自助互助的精神,鼓勵會員努力活出生命的光輝。

### (一) 調查背景及目的

小腦萎縮症影響小腦功能,患者的神經系統退化,身體逐漸失去控制,從初期走路不穩經常跌到、無法做精細動作、說話不清,到後期全身僵硬、無法活動和說話,排汗、排泄亦有障礙。可以想像患者到了中後期時,會受各種身體症狀困擾,其生活,以及心社靈亦會面對多方面的挑戰。

本會一直關注小腦萎縮症患者的需要及福祉。雖然患者現時面對沒有根治的方法,亦欠缺判斷患者病情階段的客觀標準,但本會期望透過籌組會員成立「疾病規劃工作小組」以設立問卷調查,旨在收集病患會員在疾病不同階段的需要,特別是被照顧的需要,以推動社會各界對患者的認識,以及整合現時醫療服務和社會服務的銜接,從而倡議有利患者因應不同疾病階段的疾病規劃方案。

本次問卷詢問患者對「預設醫療指示」及「預設照顧計劃」的認識、經驗及看法,亦將病症分為確診初期、確診中期、疾病晚期三個病情階段,以了解患者在不同階段對復康或照顧相關的社區支援需求和意見。

### (二) 調查結果

本會於2024年2月中以網上及實體問卷形式向小腦萎縮症患者派發問卷,並在3月31日完成收集,共收到**61份**問卷,當中有效問卷為**47份 (77.05%)**,其餘因不同因素而未能完成問卷。

#### 2.1 受訪者背景

在有效問卷的回覆(參考表一),確診小腦萎縮症「1-5年」及「6-10年」的各有13人(27.7%)、「11-15年」及「20年或以上」的各有9人(19.1%)、「16-20年」的有3人(6.4%)。另外,逾七成患者自評現時屬於確診中期(疾病變化趨平穩,但身體機能漸漸退化)、接近四成患者所確診的小腦萎縮症型號是3型,以及接近九成患者現時在醫院正在輪候或覆診腦內科。

表一 受訪者背景 (總人數：47人)

	人數 (%)
受訪者確診小腦萎縮症的年期	
1-5年	13 (27.7%)
6-10年	13 (27.7%)
11至15年	9 (19.1%)
16-20年	3 (6.4%)
20年或以上	9 (19.1%)
受訪者自評病情階段	
確診初期 (疾病及病徵變化較急速)	9 (19.1%)
確診中期 (疾病變化趨平穩, 但身體機能 漸漸退化)	33 (70.2%)
疾病晚期 (完全不能自理, 需要其他人高度照顧日常生活)	3 (6.4%)
未能判斷個人的病情階段	2 (4.3%)
受訪者的的小腦萎縮症型號	
3型	17 (36.2%)
有做基因測試, 但未能診斷型號	8 (17%)
不知道, 因為沒有進行基因測試	6 (12.8%)
其他型號	16 (34%)
受訪者現時在醫院正在輪侯或覆診哪些專科/服務 (多選項)	
腦內科	41 (87.2%)
眼科	12 (25.5%)
物理治療	12 (25.5%)

精神科	11 (23.4%)
言語治療	11 (23.4%)

## 2.2 對「預設醫療指示」及「預設照顧計劃」的認識、經驗及看法

「預設照顧計劃」是一個讓患者與家屬及醫護團隊商討日後當患者病情轉差時期望如何被照顧的溝通過程。「預設照顧計劃」的商討除了有可能是訂立「預設醫療指示」的基礎外，還能讓患者及家屬預先計劃病後所需要的各方面照顧及生活支援，例如是陪診、社康服務、復康治療及家居清潔，甚至是患者對照顧環境的期望及心願等等。



根據調查顯示(參考表二)，約三成患者在填寫調查前不知道甚麼是「預設醫療指示」，以及接近六成患者不知道何謂「預設照顧計劃」。

表二 受訪者對「預設醫療指示」及「預設照顧計劃」的認識(總人數：47人)

	人數 (%)
在填寫調查前不知道甚麼是「預設醫療指示」(Advance Directives [AD]) 的受訪者	15 (31.9%)
在填寫調查前不知道甚麼是「預設照顧計劃」(Advance Care Planning [ACP]) 的受訪者	28 (59.6%)

現時已簽署「預設醫療指示」的患者只有 4 人 (8.5%)，當中 3 人 (75%) 自評為確診中期，1 人 (25%) 為疾病晚期。而沒有簽署的共 43 人 (91.5%)。已簽署的 4 人均是主動向醫護提出要設立「預設醫療指示」的要求，但他們在提出過程曾經歷被醫護拒絕或勸阻、轉介到其他專科設立、建議到確診晚期才設立，以及認為醫護人員對「預設醫療指示」的認知不足。

知道但沒有簽署「預設醫療指示」的患者共 28 人 (參考表三)，當中接近四成患者不知道如何設立「預設醫療指示」(39.3%)，其餘認為不需要設立、沒有家屬/見證人協助簽署、擔心家人反對以及醫護不建議設立等而未有設立「預設醫療指示」。

表三 受訪者知道但不設立「預設醫療指示」的原因 (多選項) (總人數：28人)

	人數 (%)
不知道如何設立預設醫療指示	11 (39.3%)
不需要設立	4 (14.3%)
沒有家屬/見證人協助簽署	4 (14.3%)
患者擔心家人反對	3 (10.7%)
醫護不建議設立	2 (7.1%)

## 2.3 支援需要及對被照顧的看法



小腦萎縮症現時沒有根治的方法，患者通常只定期接受腦神經內科的覆診。「紓緩治療」

(Palliative care) 是另一種專科，旨在提升嚴重疾病患者及其家人／照顧者的生活質素。對於小腦萎縮症這類無法逆轉及根治的重症而言，「紓緩治療」理應是合適的。可是，調查中逾五成患者分別表示不認識「紓緩治療」及「安寧照顧」(End of life care)，並有逾六成患者不知道「紓緩治療」與「安寧照顧」的分別 (參考表四)。這說明小腦萎縮症患者對紓緩治療的概念和用途仍缺乏認知和了解。

表四 受訪者對紓緩治療及安寧照顧的認識 (總人數：47人)

	人數 (%)
在填寫調查前， <u>不知道</u> 「紓緩治療」(Palliative care) 的受訪者	25 (53.2%)
在填寫調查前， <u>不知道</u> 「安寧照顧」(End of life care) 的受訪者	25 (53.2%)
在填寫調查前， <u>不知道</u> 「紓緩治療」與「安寧照顧」的分別的受訪者	30 (63.8%)

本問卷根據患者確診後普遍出現的病徵，將疾病進程分為三個病情階段並問及患者認為在每個階段期間對不同支援的需要程度 (參考表五)。這三個階段分別是確診初期 (疾病及病徵變化較急速)、確診中期 (疾病變化趨平穩，但身體機能漸漸退化) 和確診晚期 (完全不能自理，需要其他人高度照顧日常生活)。

在確診初期，超過一半患者 (53.2% - 57.4%) 對醫療及復康支援、心社靈關顧、個案管理、生活實務支援表示有頗大至非常大的需要。縱使「預設照顧計劃」及「預設醫療指示」的對象一般被認為是晚期患者，仍有逾三分一患者認為初確診時已有頗大至非常需要。

到了確診中期，除了「安寧照顧」只有約一半患者認為頗大至非常需要，其他服務均有逾三分二患者表示頗大至非常需要，當中尤其以醫療及復康支援 (72.3%)、心社靈關顧 (70.2%) 及生活實務支援 (70.2%) 為最多人需要的支援。另外，確診中期時需要「預設醫療指示」(初期34%：中期 **63.8%**) 及「預設照顧計劃」(初期36.2%：中期 **63.8%**) 的患者百分比是初確診的近1.8倍。

由確診中期至疾病晚期，患者對大部分的支援需求相若，值得注意的是患者對個案管理、「預設照顧計劃」、「紓緩治療」及「安寧照顧」的需求 (頗大至非常大) 明顯比中期時增加了近五分之一，達至八成，可見患者面對沒有根治的疾病，他們期望透過完善的照顧方案及個案管理，為他們配對適切及全面的服務以面對晚期所帶來的挑戰。

表五 受訪者在不同疾病階段的支援需求 (總人數：47人)

	頗大需要 至 非常需要 的人數 (%)
--	---------------------

	確診初期	確診中期	疾病晚期
醫療及復康支援 (例如: 復康運動、症狀管理教育等)	25 (53.2%)	34 (72.3%)	34 (72.3%)
心社靈關顧 (例如: 情緒輔導、社交活動等)	26 (55.3%)	33 (70.2%)	34 (72.3%)
個案管理 (提供一站式的支援服務)	25 (53.2%)	31 (66.0%)	38 (80.9%)
生活實務支援 (例如: 家具護理、轉介社區資源等)	27 (57.4%)	33 (70.2%)	37 (78.7%)
預設照顧計劃	17 (36.2%)	30 (63.8%)	38 (80.9%)
預設醫療指示	16 (34.0%)	30 (63.8%)	35 (74.5%)
紓緩治療 (Palliative care)	23 (48.9%)	31 (66.0%)	38 (80.9%)
安寧照顧 (End of life care)	13 (27.7%)	25 (53.2%)	37 (78.7%)

< 40%	40% - <60%	60% - <80%	80%或以上
-------	------------	------------	--------

此外, 只有 5位 (10.6%) 確診中期及疾病晚期的患者曾接受「紓緩治療」或「安寧照顧」, 此數據與認為到了疾病中期及晚期對「紓緩治療」有頗大至非常大需要的患者百分比 (中期**66%**, 晚期**89.9%**) 相差甚遠。超過五成患者認為在確診中期便應讓患者及家屬了解「紓緩治療」及「安寧照顧」(包括服務對象、內容及兩者不同之處); 接近九成患者亦對傾談「紓緩治療」及「安寧照顧」保持正面態度, 並不忌諱 (參考表六)。

對於提升病人傾談「紓緩治療」及「安寧照顧」的接受程度, 大部分患者認為可行的方法包括由社福機構專職人員主動分享這些服務內容 (**66%**)、加強社區教育和宣傳活動(**63.8%**)、以及由醫護人員主動分享相關服務內容 (**61.7%**) (參考表六)。

表六 受訪者對被照顧的看法

	人數 (%)
確診中期及疾病晚期的受訪者未曾接受「紓緩治療」或「安寧照顧」 (總人數：36人)	31 (89.4%)
受訪者認為讓患者及家屬了解「紓緩治療」及「安寧照顧」的最佳時機 (包括服務對象、內容及兩者不同之處) (總人數：47人)	
確診初期 (疾病及病徵變化較急速)	11 (23.4%)
確診中期 (疾病變化趨平穩，但身體機能漸漸退化)	25 (53.2%)
疾病晚期 (完全不能自理，需要其他人高度照顧日常生活)	11 (23.4%)
受訪者傾談「紓緩治療」及「安寧照顧」的接受程度 (總人數：47人)	
非常大程度的接受	7 (14.9%)
大程度的接受	14 (29.8%)
中等的接受	21 (44.7%)
小程度的接受	3 (6.4%)
非常小程度的接受	2 (4.3%)
受訪者認為可以提升病人對傾談「紓緩治療」及「安寧照顧」的方法 (多選項) (總人數：47人)	
由社福機構專職人員主動分享「紓緩治療」及「安寧照顧」 服務內容	31 (66%)
加強社區教育和宣傳活動	30 (63.8%)
由醫護人員主動分享「紓緩治療」及「安寧照顧」服務內容	29 (61.7%)

## 2.4 患者對復康相關的社區支援服務的認識

縱使在確診初期，超過一半患者 (53.2% - 57.4%) 對醫療及復康支援、心社靈關顧、個案管理、生活實務支援表示有頗大至非常大的需要，但調查顯示少於五成患者曾接受復康相關的社區支援服務，當中大部分患者曾參與日間社區康復中心及殘疾人士地區支援中心。至於接受服務的患者 (共23人) 是如何得知相關服務，表示透過家人/朋友介紹或醫務社工介紹或轉介有關服務的各有 8人 (34.8%)，6人 (26.1%) 透過病人自助組織及社福機構介紹相關服務，另外只有 4名 患者是透過醫護團隊轉介 (參考表七)。

在沒有接受復康相關的社區服務的患者 (共24人) 當中，分別各有 9人 (37.5%) 不知道哪種服務適合自己或不認識服務及支援的內容，6人 (25%) 認為自己不需要/需要程度不大 (參考表七)。



表七 對復康相關的社區支援服務的認識

	人數 (%)
沒有接受任何復康相關的社區支援服務的受訪者 (總人數：47人)	24 (51.1%)
受訪者曾接受過復康相關的社區支援服務 (多選項) (總人數：23人)	
日間社區康復中心	7 (30.4%)
殘疾人士地區支援中心	7 (30.4%)
嚴重殘疾人士家居照顧服務	4 (17.4%)
受訪者得知復康相關的社區支援服務的渠道 (多選項) (總人數：23人)	
朋友或家人介紹	8 (34.8%)
醫務社工介紹或轉介	8 (34.8%)
病人自助組織介紹或轉介	6 (26.1%)
社福機構介紹或轉介	6 (26.1%)
醫護團隊轉介	4 (17.4%)
受訪者沒有接受任何復康相關的社區支援的原因 (多選項) (總人數：24人)	
不知道哪項服務適合	9 (37.5%)
不認識其服務及支援內容	9 (37.5%)
認為不需要/ 需要程度不大	6 (25%)
正在輪候服務/服務滿額	4 (16.7%)
申請服務的過程太複雜	3 (12.5%)

### (三) 總結及建議

1. 超過一半受訪小腦萎縮症患者未有接受任何復康相關的社區支援服務，患者普遍表示對復康相關的社區支援服務認知不足

香港一直未確立罕見病的定義，政府及醫管局文件一直以「不常見疾病」稱之，有礙局方為罕病治療及照顧支援制訂中長遠策略。對患者來說，知悉社區內有什麼支援服務非常重要。醫護及社福機構作為服務提供者，相比朋友、家人或上網搜索，更能提供全面的服務資訊。然而，調查顯示目前只有約三成患者是透過醫務社工或社福機構的介紹或轉介而獲得社區支援服務，亦甚少患者經由醫護團隊獲得服務轉介，揭示醫社服務的協調不足。因此，本會建議政府優化現有的服務轉介網絡，加強要求醫護和社福機構在患者確診後，根據不同病情階段的需要，主動提供相關的支援服務資訊、配套和申請方法，以確保患者能及時獲得所需的照護服務，改善其生活質素。

2. 小腦萎縮症患者對「預設照顧計劃」及「預設醫療指示」有殷切需求

按照醫管局現時的預設照顧計劃指引<sup>1</sup>，相關討論主要是當「病情已急速走下坡」或「出現顯著惡化」才開展，唯是次調查反映逾三分一患者 (34.0% - 36.2%) 在確診初期已認為有頗大至非常大的需要及早為日後照顧作出安排，而表明有此等需求而病情已步入中期的患者更增加至近三分二 (63.8%)。

有接近七成患者在填寫調查前已認識「預設醫療指示」，然而他們卻不知道可以設立「指示」的渠道，即使部份患者曾主動向醫護提出想簽署「指示」，卻被拒絕。而部份患者亦擔心家人反對自己設立「預設醫療指示」，可見患者與家屬如果能預先商討「預設照顧計劃」，便能透過坦誠的溝通和協商，尊重患者的意願，避免因抉擇不同而發生衝突和矛盾，也讓患者有安然離世的權利。

小腦萎縮症雖然不會縮短患者的壽命，但現時並沒有根治的方法；患者的身體功能會持續退化，但各患者的病徵及退化速度均有不同，沒有一定的時段性，所以判斷患者病情階段欠缺客觀標準。要面對這種難以預料的長期疾病，一個周詳的「疾病規劃」對小腦萎縮症患者至關重要。所以，本會期望政府可以將「預設照顧計劃」擴展至不同病情階段的患者，包括意識提升、促進討論和訂立「預設醫療指示」的服務配套，讓患者在失去表達能力前能及早建立一個病後的照顧計劃。

---

<sup>1</sup> 醫管局預設照顧計劃指引

<https://www.ha.org.hk/haho/ho/psrm/CACPGuidelines.pdf>

同時，政府應為醫療和社康專業人員提供「預設照顧計劃」的培訓，讓「預設醫療指示」及「預設照顧計劃」不僅在紓緩科、老人科及「安寧照顧」服務內執行，而是不同病科的醫療和社康專業人員可以根據患者需要，主動建議患者開展「預設照顧計劃」的溝通，有利預先與家人及醫護討論疾病晚期的全面照顧。

3. 小腦萎縮症患者面對沒有根治的情況，多於一半患者期望可適時得到「紓緩治療」及「安寧照顧」

「紓緩治療」(Palliative care) 及「安寧照顧」(End of life care) 旨在改善患有對生命有威脅或持續惡化及不可逆轉的疾病的患者和其家人／照顧者的生活質素。是次調查發現多於一半患者並不認識上述服務，甚至接近九成疾病中晚期的患者未曾接受相關服務。

小腦萎縮症影響小腦功能，患者的神經系統退化，身體逐漸失去控制，從初期走路不穩經常跌到、無法做精細動作、說話不清，到後期全身僵硬、無法活動和說話，排汗、排泄亦有障礙。可以想像患者到了中後期時，會受各種身體症狀困擾，其生活，以及心社靈亦會面對多方面的挑戰。所以，在了解到「紓緩治療」和「安寧照顧」的目標時，接近八成患者表達希望當疾病到達中晚期時可得到相關照顧。

「紓緩治療」及「安寧照顧」作為對嚴重疾病患者的心社靈的全面照顧方案，對中晚期的小腦萎縮症患者而言，除了有望提升其生活素質，亦有助減輕照顧者的心理負擔。加上大部份小腦萎縮症患者對於傾談「紓緩治療」及「安寧照顧」的接受程度持正面態度，本會建議政府制定全面的紓緩治療及安寧照顧服務政策，包括加強由醫療和社康專業人員主動向有需要的患者分享相關服務內容，以及提升不同專科對轉介中晚期患者到「紓緩治療」及「安寧照顧」的意識，促進患者及早了解及有心理準備，即使踏入疾病晚期也可以得到適切及有利患者及照顧者身、心、社、靈的配套與支援。