

POEMS综合症的康复治疗:1例报告

张文福¹ 顾昭华² 饶高峰² 陈志瑞³ 乔琦琦³

1 资料与方法

病史:患者男性,39岁,因“进行性四肢远端对称无力1年余”于2013年4月来我院康复治疗。2012年4月患者开始出现四肢远端无力伴有麻木感,曾到多家医院就诊未明确诊断。2012年9月患者自觉四肢远端无力、麻木等症状明显加重,肌电图检查示感觉运动性周围神经病,轴索损害为主,伴髓鞘损害;B超示脾肿大;血尿免疫蛋白固定电泳示M蛋白,属于λ型游离轻链,明确诊断为“POEMS (polygynuropathy, organomegaly, endocrinopathy, m-protein, skin-changes)综合征”,建议转血液科进一步治疗。后转入北京协和医院进行自体造血干细胞移植术 (autologous stem cell transplantation, ASCT),最大限度改善了患者症状。现患者血液病症状得到控制,四肢远端仍有无力、麻木,能独立行走但伴有严重足下垂。

康复评定:该患者四肢近端肢体肌力基本正常,远端肢体出现明显的肌力下降,双上肢远端肌肉肌张力下降,双侧跟腱轻度挛缩,四肢远端浅感觉及本体感觉减弱,双足背两点辨别觉>50mm,髌阵挛(-),踝阵挛(-),跟-膝-胫试验(-),闭目难立征(+),改良 Barthel 指数:69分。坐位平衡3级,立位平衡1级。

主要功能问题:①四肢远端肢体运动功能障碍;②感觉功能障碍;③行走功能障碍(足下垂步态)。

康复目标:①增强四肢远端肢体肌力,改善其运动功能;②改善感觉异常;③增加步行稳定性及安全性,改善步态;④提高日常生活活动自理能力。

康复治疗方法:运动疗法:①指导患者反复进行肌肉的主动收缩练习及抗阻训练,30min/次,2次/d;②嘱患者对双侧胫前肌、小腿三头肌进行中枢冲动传递训练(指导患者反复地通过主观努力,试图引起相应瘫痪肌群的主动收缩^[1]),20min/次,1次/d。

感觉再训练技术:患者眼睛直视下,用软物摩擦或铅笔橡皮头按压正常区然后闭眼体会这种感觉和感觉发生的部位,再用同样力度摩擦和按压异常感觉区近端,再闭眼体会,逐渐由近端向远端延伸,每次10—15min,1次/d。

肌电生物反馈疗法:采用荷兰产 Myomed932 肌电生物反馈仪,患者取坐位,先用95%的酒精脱脂,然后将2个刺激电极置于前臂背侧、腕背伸肌群起止点,2个记录电极紧挨刺激电极和一个接地电极。电流强度8mA,电流脉冲宽度200s,电流刺激频率35Hz,刺激持续时间5s,休息时间15s,1次/d,20min/次,5次/周,30d为1个疗程。

矫形器的应用:建议患者在步态训练及日常生活步行中配戴足下垂矫形器。

作业疗法:①指导患者抓握不同大小、形状的物体,可以从大到小,如乒乓球、网球、柱状物等;②拧瓶盖、拧螺丝、上螺母、插铁棍训练;③橡皮筋手指功能训练器;④指导患者对衣物、吃饭工具、牙刷进行改造,以适应患者现存的功能情况,再进行反复的穿衣、吃饭、刷牙等日常生活能力训练。

2 结果

经上述治疗2个月后,患者自觉四肢无力、麻木感减轻,双脚站立时安全感增强,改善了因小腿三头肌无力导致的躯干前倾现象;坐位平衡3级,立位平衡(配戴足下垂矫形器)2级;改良 Barthel 指数72分。双侧跟腱挛缩减轻,四肢远端浅感觉及本体感觉稍减退,双足背两点辨别觉>30mm,髌阵挛(-),踝阵挛(-),跟-膝-胫试验(-),闭目难立征(+),并且在康复治疗1个月后及2个月后分别进行徒手肌力评定,见表1。治疗2个月后,患者要求回下一级医院继续进行康复治疗。

表1 患者初评、1个月后以及2个月后关键肌肉徒手肌力评定情况

部位	左侧			右侧		
	初评	1个月	2个月	初评	1个月	2个月
伸肘肌	4	4 ⁺	4 ⁺	4 ⁺	5	5
屈肘肌	3	4 ⁻	4 ⁻	4 ⁻	4	4
伸腕肌	1	2 ⁺	2 ⁺	2	3 ⁻	3 ⁻
屈腕肌	2	4 ⁻	4	3	4	4
拇对掌肌	1	1	1	1	1	1
拇内收肌	1	1	1	1	1	1
食指屈肌	1 ⁺	2 ⁻	2	2 ⁻	2	2
食指伸肌	1	1	2 ⁻	1	1	2 ⁻
踝背伸肌	0	1	1	0	1	1
踝跖屈肌	0	1	1	0	1	1

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2014.04.021

1 浙江省温岭市第一人民医院,317500

作者简介:张文福,男,治疗师; 收稿日期:2013-06-04

3 讨论

POEMS综合征是一种以多发性周围神经病变(P)、脏器肿大(O)、内分泌病变(E)、M蛋白(M)和皮肤改变(S)为主要特征的克隆性浆细胞病。POEMS综合征的发病率低,致残率高,患者中位生存期约为5—7年^[2],治疗方面目前无标准化方案,可行放化疗、激素及免疫抑制治疗。有学者提出自体外周干细胞移植后大剂量化疗可明显改善临床症状,但干细胞移植费用较高、患者耐受性较低。在临床治疗过程中康复治疗贯穿其中,康复治疗是POEMS综合征患者治疗的重要组成部分,包括康复训练、踝部助力器的使用,以及防止足下垂措施等^[3]。本例患者为“POEMS综合征”,浆细胞瘤或浆细胞增生导致其多发性周围神经病变,有明确的外周神经损伤的症状和体征,肌电图提示感觉运动性周围神经病,轴索损害为主,伴髓鞘损害,因此患者出现了四肢远端的感觉运动功能障碍,需要进行长期的康复训练。目前康复治疗主要包括肌力训练、感觉功能训练、肌电生物反馈疗法、矫形器的应用及作业治疗和ADL训练。

该患者的主要康复问题是四肢远端运动功能减退、感觉异常及足下垂步态。四肢远端肌力的低下、浅感觉和本体感觉的减弱让患者双手不能有效的抓握,行走时因踝关节无法完成蹬离动作而出现躯干前倾代偿^[4],最终影响了患者的日常生活能力。针对四肢远端肌力的低下的问题,我们主要进行肌力训练,增强肌力的基本方法是肌肉主动收缩运动。患者的胫前肌和小腿三头肌还没有出现临床恢复迹象,应指导患者反复地通过主观努力,试图引起该肌群的主动收缩,而双上肢远端肌肉已有微弱肌力,应当指导患者反复进行肌肉的主动收缩练习,也可借助肌电生物反馈仪,引出患侧肌肉发出的弱小肌电信息,加以放大、加工后转变成声或光信号的强弱改变显示给患者,借以诱导患者更有效地进行肌肉主动收缩,再根据肌肉现有肌力水平,帮助患者进行助力运动,主动运动或抗阻运动^[5];在感觉再训练过程中,患者通过视觉进行引导、吻合和修正,使感觉再学习成为一个再接触、再认识和再记忆的过程,帮助大脑对新的感觉传入建立可重复性的记忆^[6]。目前治疗足下垂的方法虽然很多,但不能解决根本问题。最快、最直接控制足下垂的方法就是踝足矫形器的应用^[7],因此我们直接让患者使用足下垂矫形器,有效改善了代偿步态,明显提高了步行速度。通过对上述功能的恢复,患者有必要同时进行作业疗法训练,可以促进受损神经的再生及运动和感觉功能的恢复^[8],全面提高了该患者的日常生活活动能力,为其能回归家庭及社会奠定基础。

经过2个月的康复治疗,虽然患者的功能障碍有了一定的改善,但是上肢功能没有实质性的恢复,在康复治疗1个月后和2个月后的肌力评定结果分析,患者的四肢远端肌力恢复不明显,其中拇指、食指的肌力没有质的提高,而我们的

手要完成一次正常的精细抓握动作,需要食指配合拇指完成指尖捏(如捡针)、指腹对捏(捻线头)和侧捏(拿钥匙)^[9],因此手功能基本丧失。在以后的康复训练中,应该继续坚持以上康复治疗方案,以便提高日常生活的能力。

POEMS综合征的临床内科的诊断及临床治疗的个例报道有很多,但是对于POEMS综合征多病例研究却很少,特别是POEMS综合征的康复治疗,至今国内也没有很多相关的经验和报道。目前,POEMS综合征尚无统一的疗效标准。全面准确地定义POEMS综合征的疗效标准非常困难,因为POEMS综合征几乎累及了体内所有系统。如果将各个系统的病变疗效分别进行定义,可能会有25种以上的病变疗效标准^[10],因此,也没有在文献中查到针对POEMS综合征功能障碍的疗效标准,甚至也没有其康复临床治疗标准。本例患者在临床治疗期进行了自体造血干细胞移植术,多个中心报道了本疗法治疗POEMS综合征患者的疗效^[11],神经系统改善率均超过95%,对于其他临床症状改善也很明显。总之,该患者还是有必要进行康复治疗的,在病情稳定的情况下,只要有功能障碍,可以康复介入,而且要长期支持。

参考文献

- [1] 范振华,周士枋主编.实用康复医学[M].第1版.南京:东南大学出版社,1998.555—560.
- [2] Li J, Zhou DB, Huang Z, et al. Clinical characteristics and longterm outcome of patients with POEMS syndrome in China[J]. AnnHematol,2011,90:819—826.
- [3] 李剑,周道斌. POEMS综合征的诊治新进展[J]. 中华血液学杂志,2012,33(10):881—883.
- [4] 顾昭华,王红星,王彤,等.可调式踝足矫形带与动态踝足矫形器对改善脑卒中下肢屈肌协同患者步行能力的比较[J].中国康复医学杂志,2011,26(10):949—962.
- [5] 王玉龙主编.康复评定[M].第1版.北京:人民卫生出版社,2000.117—119.
- [6] 顾立强,裴国献主编.周围神经损伤基础与临床[M].北京:人民卫生出版社,2001.339—340.
- [7] 王彤,赵勇,李涛,等.踝足矫形器对足下垂患者下肢功能影响的分析[J].中国康复医学杂志,2004.19(1)30—32.
- [8] Ballinger C, Ashburn A, Low J, et al. Unpacking the black of box therapy: a pilot study to describe occupational therapy and physiotherapy interventions for people with stroke [J]. ClinRehabil, 1999, 13: 301—309.
- [9] 于兑生,恽晓平主编.运动疗法与作业疗法[M].第1版.北京:华夏出版社,2002.229—237.
- [10] Dispenzieri A. Ushering in a new era for POEMS[J]. Blood, 2011, 117: 6405—6406.
- [11] Kuwabara S, Misawa S, Kanai K, et al. Neurologic improvement after peripheral blood stem cell transplantation in POEMS syndrome[J]. Neurology, 2008, 71: 1691—1695.