

- dysphagia: case reports of CT-guided injection[J]. J Otolaryngol, 1997, 26(4):273—276.
- [8] Goyal RK, Martin SB, Shapiro J, et al. The role of cricopharyngeus muscle in pharyngoesophageal disorders[J]. Dysphagia, 1993, 8(3):252—258.
- [9] 罗素玲, 陈伟雄, 张剑利, 等. 磁共振成像动态扫描对吞咽功能正常者咽收缩及环咽肌功能的研究[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016, 2(51):100—104.
- [10] Terre R, Valles M, Panades A, et al. Long-lasting effect of a single botulinum toxin injection in the treatment of oropharyngeal dysphagia secondary to upper esophageal sphincter dysfunction: a pilot study[J]. Scand J Gastroenterol, 2008, 43(11):1296—1303.
- [11] Kim DY, Park CI, Ohn SH, et al. Botulinum toxin type A for poststroke cricopharyngeal muscle dysfunction[J]. Arch Phys Med Rehabil, 2006, 87(10):1346—1351.
- [12] Kelly EA, Koszewski IJ, Jaradeh SS, et al. Botulinum toxin injection for the treatment of upper esophageal sphincter dysfunction[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2013, 122(2):100—108.

·病例报告·

杆状体肌病合并重症肺炎患儿的亚急性期康复1例报告

陆 恺¹ 高 莹² 李 惠¹ 侯方华¹ 王素娟^{1,3}

杆状体肌病(nemaline myopathy, NM)是一种罕见的先天性肌病。Shy等^[1]于1963年首次报道并描述其发病特征,目前国内仅有个别报道。主要临床表现为自幼运动发育迟缓,儿童起病者具有松软儿综合征表现:四肢肌无力,近端重于远端,肌张力低下,累及颜面肌者出现狭长面容、缺乏表情,高腭弓,关节活动过度伸展等。2000年欧洲神经肌肉病委员会(ENMC)国际协作组将该病分为6型^[2]:①先天性重症型;②先天性中间型;③先天性轻症(典型)型;④儿童起病型;⑤成年起病型;⑥其他形式的杆状体肌病。本文报道的是我院先天性中间型杆状体肌病的康复个案。

1 病例资料与治疗方法

患儿,女,3岁,5月龄时因“四肢松软,不能抬头,喂养困难”就诊。当时考虑患儿发育迟缓可能系肌病所致,但因家属未接受侵入性检查而未能确诊。在康复科接受PT、OT、口腔训练、电刺激及传统中医康复干预2年,患儿吞咽、语言及认知功能有显著改善,但运动功能改善甚微,不能竖头,不能坐起,完成精细运动时上肢抖动。为求进一步诊治,患儿于2015年12月22日接受肌肉活检,主要病理分析结果:肌纤维核内移、深染的杆状小体和以I型肌纤维组成比为主,符合先天性杆状体肌病病理特征。结合患儿四肢肌无力、肌张力低下等临床表现,诊断为先天性杆状体肌病,分型为先天性中间型。

患儿于2016年1月22日因“甲型流感、重症肺炎”入我

院PICU治疗,机械辅助通气。3月12日生命体征稳定,但肢体活动少,吞咽无力,脱机困难,故行床旁康复评估与干预。3月15日进行床旁初评,当时患儿处机械通气下,精神萎靡,认知反应迟钝,自主呼吸运动差,四肢主动运动差。初评内容包括关节主动活动度测量与徒手肌力测试(manual muscle test, MMT)。此后定期复评,横向比较以观察康复疗效。

根据以上对患儿的观察及评估结果,与主诊医师和家人沟通后,制定出床旁康复目标:①维持剩余肌力和肌肉延展性,预防关节挛缩。②改善胸廓形态,促进呼吸功能。③提高吞咽肌肉协调性,改善自主吞咽能力。④出院前让家庭看护者能运用康复概念在家中照料患儿。具体实施的康复内容如下:

1.1 肌肉推拿、电刺激与关节挤压

1.1.1 推拿手法:使用滚法、掌根揉法等施于患儿四肢肌群,力度要渗透入肌肉层,重复施力从而起到疏通经络,滑利关节的作用。推至患儿肢体略微发红,微循环得以改善为止。

1.1.2 低频肌电刺激:电极片贴于肢体近端屈伸肌群,以及远端肢体伸展肌群,促进腕、指关节伸展及踝关节背屈。每天上下肢交替,每组肌群各刺激15min。

1.1.3 关节挤压手法:肩(髋)关节:使患儿手臂(大腿)略外展,双手分别握持患儿的肩与上臂(髋与大腿),双手协同操作使患儿股骨头(股骨头)向内侧反复挤压其关节盂(髋臼)。肘(膝)关节:分别握持患儿的上臂(大腿)远端与前臂(小腿)

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2017.09.017

1 复旦大学附属儿科医院康复科,上海,201102; 2 复旦大学附属儿科医院重症医学科; 3 通讯作者
作者简介:陆恺,男,康复治疗师; 收稿日期:2016-07-27

近端。双手协同操作反复挤压患儿肘(膝)关节,使其屈肘(屈膝)。充分利用治疗师重心的转移来完成手法,各重复操作15次/组/d。

1.2 关节牵伸与良肢位摆放

1.2.1 关节牵伸:牵伸腕、指关节:一手夹持患儿四指,掌根顶在其四指掌指关节背侧;另一手握持患儿拇指,掌根顶在其腕关节背侧,牵伸五指的同时用掌根使腕关节背伸并维持10s,如此往复,20次/组/d。

牵伸阔筋膜张肌:由于患儿气管切开佩戴呼吸机,因而选择仰卧位进行牵伸。双手分别握持患儿大腿外侧的近、远端,使其向对侧内收,并使髋内旋并维持10s,如此往复,10次/组/d。

牵伸跟腱:患儿仰卧伸膝位,一手握持小腿远端,另一手掌心握持患儿足跟,使患儿足底抵靠于治疗师前臂内侧。利用身体重心的转移牵伸患儿跟腱,使其踝背屈至20°左右并维持10s,10次/d。

1.2.2 良肢位摆放:患儿在住院期间由于气管切开使用呼吸机,因而体位转换多为仰卧及半侧卧位为主。

因为仰卧位时患儿无法自主控制其头部的方向和位置,我们利用可摇起的电动床来帮助屈曲头部,使其能平视前方;距小腿关节下方施加一块楔形垫,使其双距小腿关节维持背屈位,在预防关节挛缩的同时能增加负重刺激;在大腿外侧提供枕垫从而限制髋的外展与外旋;把毛巾卷卷成合适大小放置在患儿掌内,预防指关节屈曲挛缩。

半侧卧位时,利用2块枕垫、1块楔形垫和1条毛巾卷帮助良肢位摆放:1块枕垫垫高肩部防止肩关节外旋;另1块枕垫垫高该侧骨盆,同时夹在两腿之间,预防双膝内侧骨性突起相互挤压形成压疮;楔形垫放置足底支撑距小腿关节处于背屈位;毛巾卷垫于卧侧膝关节下方,防止压疮。

1.3 维持肢体肌力与肌耐力

床旁设计了4个动作,具体方法及患儿反应如下:

1.3.1 握拳推举:嘱其双手在胸口五指交叉成拳,一手控制患儿双肘,给予助力;另一手引导其将拳头缓缓向上推举并维持。此动作全程需要给予不同大小的助力,患儿配合程度较高,双手明显能主动推送,然其用力不持续且手有震颤。

1.3.2 下肢屈伸:嘱其双腿并拢,一手控制患儿双踝,另一手控制双膝,引导患儿双腿屈膝、髋,再缓慢伸膝、髋,双手给予适当阻力。此动作患儿下肢屈伸用力可抗部分阻力,然用力不均,故给予的阻力大小、方向需随时做出调整;且因患儿年幼,分心时需要给予助力,助其完成动作。

1.3.3 下肢内收:嘱其屈膝,一手固定其足跟,另一手握毛巾卷引导患儿双腿内收夹紧毛巾卷并维持5s放松。此动作患儿乐于配合,然而第二组做到还剩3—5次时夹毛巾卷不能维持5s,或与肌耐力不足有关,也可能与患儿年幼无法长时

间专注有关。

1.3.4 辅助双桥:嘱其屈膝,一手固定其足跟,另一手放置在患儿臀部下方,引导并助其向上抬起臀部并维持3s。此动作患儿需要较持续的助力,且臀部抬离垫面无法维持。除提高肌耐力外,辅助双桥对于患儿躯干后侧以及肋间肌的伸展都有所帮助,故可在患儿无法继续抬高臀部后,被动助其抬高充分,但注意不要影响气管切开创口。

以上四个动作,各10次/组,2组/d,组间30s休息。

1.4 辅助呼吸治疗与腹带使用

1.4.1 辅助呼吸治疗:胸廓上部辅助呼吸^[3](assist breath, upper chest):患儿仰卧,嘱其正常吸气和呼气,双手对称放置于患儿胸廓上部,中指约平患儿乳头,五指朝下,先感受患儿呼吸气胸廓起伏与呼吸频率,患儿呼气时,治疗师口令连续喊“呼,呼”同时扶持的双手顺应性向下平推胸廓上部,牵伸肋间肌;吸气时,双手顺势回到起始位,如此往复。

胸廓下部辅助呼吸(assist breath, lower chest):双手虎口张开朝上扶持患儿胸廓下部,患儿体位、手法配合呼吸节律、施加口令同上。

脊柱辅助提升:双手的四指微屈放置患儿胸椎下方,患儿正常吸气时胸廓自然抬起,此时治疗师手指向上配合其呼吸节律辅助提升胸廓抬起幅度,使患儿胸廓充分伸展,从而拉伸肋间肌;呼气时回到起始位,如此往复。

以上三种辅助手法各作用于患儿30s/组,连续辅助2组/次。

1.4.2 靠坐位使用腹带:良好的体位摆放有助于促进呼吸功能,摇起电动床并用枕垫垫于躯干两侧,助患儿维持靠坐体位。患者在躯干保持直立时,在下位肋骨和腹部位置使用腹带,可增加肺活量。维持体位30min/次,2次/周。

1.5 吞咽训练

床旁介入传统吞咽穴位推拿治疗:取穴按揉:天突、承浆、廉泉、内关,以拇指指腹按揉各1—2min,1次/d。家长探视时,指导家长帮助患儿保持坐位,头前倾,以糊状食物喂食。

1.6 家庭康复指导

为出院后看护者能在家中运用康复知识照料患儿,提升患儿在家庭环境中的主观能动性,患儿父亲在ICU病房接受了2次家庭康复指导。主要指导内容包括出院后患儿如何通过辅具维持靠坐位;桌面上可进行哪些合适的生活自理活动;辅助呼吸、咳嗽及关节牵伸的手法等。

2 结果

患儿在ICU病房于3月15日接受初次评估(标记为初评),10天左右复评1次,分别于3月24日(标记为复评1)和4月6日(标记为复评2),共接受3次评估。

2.1 两侧主动关节活动度 AROM

见表1。除右肩前屈活动度无改善以外,其余主动活动度均有改善,其中屈髋及伸膝角度改善明显。

2.2 两侧徒手肌力测试MMT

见表2。左肩肌力改善至能抗自身重力,双肘肌力改善至能抗部分阻力。

2.3 呼吸及吞咽功能

患儿行呼吸功能训练后,虽不能完全脱机,但脱机进行呼吸锻炼的时间逐步延长,精神面貌明显好转,经皮氧饱和度也维持在98%以上。患儿出院前已可以自主吞咽水果泥等半流质,吞咽功能较前也显著改善。

2.4 结局

经综合康复干预后,患儿的呼吸功能、吞咽功能、四肢肌力、关节活动度等都有显著改善,于5月20日从ICU带机出院,定期来院随访。

3 讨论

杆状体肌病是种进行性疾病,肺部感染和呼吸功能的衰退往往是致死原因。近年来,随着临床诊疗和呼吸支持等技术的飞速发展,肌病患儿的存活期显著延长^[4],如何通过康复

干预综合提高患儿的活动能力、维持肺部功能、改善生存质量,逐步成为家庭和医务工作者重点关注的问题。

杆状体肌病患儿的肌肉会发生进行性萎缩,加之在PICU长期卧床制动,会导致肌肉废用性萎缩。为保持其肌肉弹性、延缓肌肉萎缩,可对肢体施行推拿手法,同时针对主要运动肌群使用低频肌电刺激仪,刺激肌肉收缩;患儿腕、指关节因长期制动而屈曲挛缩,其中左侧拇指被动伸展时有弹响。长期的不良卧姿致使其双下肢处于外展外旋位,踝关节呈跖屈位,大腿外侧的阔筋膜张肌已有挛缩,两侧跟腱也有不同程度的挛缩。肌肉牵伸对于挛缩的短期预防效果较为明显,在长期卧床期间,良肢位的摆放也可预防关节挛缩,故对该患儿强化了肌肉牵伸和良肢位摆放。另杆状体肌病的患儿由于自幼粗大运动功能发育迟缓,肢体关节体位性负重刺激较少,极易引起关节发育不良,针对这一情况对其主要关节施行了挤压手法。

耐受强度的肌力训练能有效提高肌肉收缩力,延缓肌肉萎缩的进程^[9]。该患儿上肢近端关节为2级肌力,上肢远端以及下肢虽为3级肌力,然而肢体抗重力维持时间甚短,故肌力训练的目标是上肢在助动下体验抗重的感觉,下肢略微给予抗阻,延长肌肉抗重收缩的时长,促进肌肉耐力。经规范的康复训练后,患儿的四肢肌力均有不同程度的提高。

杆状体肌病主要的致死原因是肺部感染,由于参与吸气和呼出的主要呼吸肌群肌力下降(主要是肋间内外肌、胸提肌、腹肌和膈肌),导致胸壁运动反常,呼气时胸壁抬起,腹肌顺应性降低,膈肌活动幅度减少,肺通气不足或排痰困难,容易造成肺不张和肺部感染^[6],可通过松动治疗来促进恢复^[7]。该患儿系感染甲流合并肺炎、呼吸衰竭入院,重症肺炎导致呼吸功能受损的患者,往往存在明显的胸椎僵硬与胸廓结构性改变,进一步加剧了呼吸功能恢复的难度。在辅助呼吸物理治疗下,患儿胸廓能充分收缩与扩张,伸展肋间肌的同时辅助患儿进行自主呼吸。

吞咽功能康复训练,可以提高吞咽反射的灵活,预防咽下肌群的废用性萎缩,提高吞咽相关肌肉的运动协调性^[8]。患儿在PICU住院期间精神萎靡,自主吞咽能力下降并插有鼻饲管,因而床旁介入传统吞咽穴位推拿治疗。除外还需要通过选取合适的糊状食物,结合患儿摆在头前倾的坐位进行进食训练,提高患儿吞咽功能,为患儿摄入更多的营养和家庭护理提供支持。

对于先天性中间型的杆状体肌病患者,在感染肺炎恢复期间除了需要维持肌肉、关节等生理结构的功能以外,促进部分肢体运动功能、呼吸及吞咽功能,是该阶段主要的康复目标。家庭看护者的作用不可或缺,看护者必须有康复概念,最好接受规范系统的家庭康复培训,学习在家中锻炼呼吸功能、促进自主咳痰,可控制肺部炎症的感染率,延长杆状

表1 两侧主动关节活动度测量结果 (°)			
	初评	复评1	复评2
左侧			
肩前屈	0	0	30
肘屈曲	80	130	130
髋屈曲	30	105	105
膝伸展 ^①	55	75	120
踝背屈	10	15	15
右侧			
肩前屈	0	0	0
肘屈曲	90	90	105
髋屈曲	40	90	130
膝伸展	45	105	130
踝背屈	10	15	15

①膝伸展:患儿仰卧位被动屈髋90°起始,嘱患儿主动伸膝的角度。

表2 两侧徒手肌力测试结果			
	初评	复评1	复评2
左侧			
肩关节	2	2	3
肘关节	3	4	4
腕关节	3	3	3
髋关节	3	3	3
膝关节	3	3	3
踝关节	3	3	3
右侧			
肩关节	2	2	2
肘关节	3	3	4
腕关节	3	3	3
髋关节	3	3	3
膝关节	3	3	3
踝关节	3	3	3

体肌病患儿的生命长度。在家中可以利用辅具帮助维持坐位,并在桌面完成部分自理活动,如进食、桌面游戏等,这不仅对于促进患儿心肺功能有积极作用,还能尽可能地提升患儿的主动参与性,从而提高其生存质量。

本案例待体征平稳后才开始接受康复干预,此时距其入院已接近2个月,如何能更早介入康复是今后我们需要探索的课题。

参考文献

- [1] Shy GM,Engel WK,Somers JE,et al. Nemaline myopathy:a New Congenital Myopathy[J]. Brain,1963,86:793—810.
- [2] Wallgren-Pettersson C,Laing NG.Report of the 70th ENMC International Workshop: nemaline myopathy. 11—13 June

1999,Naarden,The Netherlands[J]. Neuromuscul Disord,2000,10:299—306.

- [3] 岩崎洋.肺部物理学疗法,脊髓损伤物理学疗法手册[M]. 东京:文光堂出版社,2006:56—58.
- [4] Bogdanovich S, Perkins KJ, Krag TO, et al. Therapeutics for Duchenne muscular dystrophy: current approaches and future directions[J]. Journal of Molecular Medicine- Jmm,2004,82:102—115.
- [5] 王小燕,周蓉晖,刘夫力.运动对骨骼肌代谢的影响[J].现代康复,2001,5(1):78-82.
- [6] 高桥仁美·他.临床研究急性期呼吸物理学疗法,颈髓损伤[M]. 东京:MEJIKARUBYUU出版社,2010.101—102.
- [7] Stam HJ.等著;励建安,毕胜主译.急性医疗康复[M].北京:人民军医出版社,2013. 415.
- [8] 王晓红.脑血管病患者急性期吞咽障碍的临床观察[J].中外医学研究,2011,9(8):1—2.

(上接第1042页)

未就业、重残或过去曾有康复服务需求的残疾人群里较为集中。康复服务需求摸底时对这些人群应当重点排查,也应当在制定政策时予以适当的倾斜。这些特征因素也是肢体残疾人的自理能力、认知能力、社会生存能力、经济状况、生活质量的综合体现。由于后者很难直接评判,通过对这些特征因素的研究,可以得出特征因素与康复服务需求量的关系,为下一阶段进行Logistic回归分析等数据研究奠定了基础,进而能在一定时期内相对准确地预估该地区整体及部分残疾人群的康复服务需求量,为预计各服务项目所需资金规模提供数据支撑。此外,研究结果还提示,肢体残疾人康复服务虽然是肢体残疾人服务中的重要项目,但并非是单一的、孤立的项目,需与其他残疾人服务、其他部门相结合,进一步提升优生优育、安全教育、居家就业、政策推广等水平,从而间接促进康复服务客观需求率的降低和实际满足率的升高。

参考文献

- [1] 邱卓英,李多,李沁蕊,等.ICF的理论与方法及其在残疾包容性发展中的应用中国康复研究中心.第七届北京国际康复论坛论文集(下册)[C].北京:中国康复研究中心,2012: 961.
- [2] 何小英,杨秋苑,邓爱玲.广州市残疾人康复需求调查分析[J].中国康复理论与实践, 2008, 14(2): 200.
- [3] 郑瑜,党英杰,荣墨仪.无锡市残疾人康复需求调查[J]. 中国康复理论与实践,2010,16(6):596.
- [4] 张金声,李和兴,田园,等.北京德胜社区残疾人现状与康复需求调查分析[J].中国全科医学,2009,12 (9A):1613.
- [5] 第二次全国残疾人抽样调查办公室.第二次全国残疾人抽样调查主要数据手册[M].北京:华夏出版社,2007.
- [6] 田彩霞,柯贤柱,任妮丽等.十堰地区1584例未成年残疾人医学鉴定结果分析[J]. 中国优生与遗传杂志,2013,21(10):126.
- [7] 徐卫平,陶太珍,金海华,等.“送康复服务上门”服务模式对社区残疾人群康复效果的评价研究[J]. 中国全科医学,2012,15 (4A):1145.
- [8] 余雪强,孙小梨,卢素敏,等.中山市三乡镇社区持证残疾人康复现状与需求调查分析[J]. 中国医学创新,2014,11(5):143.

(上接第1045页)

- 学工程学报,2013,32(3):257—265.
- [7] 吴奎,黄鹏程.表面肌电信号分析及其在康复医学中的应用[J].机电工程,2011,28(11):1368—1374
- [8] 胡明霞.表面肌电信号识别特征提取的仿真研究[J].计算机仿真,2013,30(5):345—349.
- [9] 许佳丽.基于表面肌电信号的两侧下肢对应肌肉活跃差异性定量分析[J].中国生物医学工程学报,2013,32(5):572—579.
- [10] 吴小鹰,侯文生.上臂表面肌电信号与肘关节角度的相关性研究[J].航天医学与医学工程,2007,20(4):259—263.
- [11] 聂金雷,张勇.运动性疲劳的肌电图特征[J].天津体育学院学报,2000,12(5):48—52.
- [12] Croce RV, Miller JP. The effect of movement velocity and movement pattern on the reciprocal co-activation of the

hamstrings[J]. Electromyogr Clin Neurophysiol, 2003, 43(8): 451—458.

- [13] 许栋岳,李克勇.肌电信号的分析方法及其应用[J].现代生物医学进展,2010,10(13):2593—2596.
- [14] 徐玉明,李海鹏.不同方式仰卧起坐腰腹部肌肉表面肌电信号的比较分析[J].中国体育科技,2015,51(6):121—127.
- [15] 刘建,邱任玲.表面肌电信号特征值提取方法研究发展趋势[J].生物医学工程进展,2015,36(3):164—168.
- [16] 李涛.肌电功率谱中心频率与肌肉疲劳的相关分析[J].中国康复医学杂志,1995,10(4):153—155.
- [17] Orizio C, Perini R, Veicsteinas A. Changes of muscular sound during sustained isometric contraction up to exhaustion[J]. J Appl Physiol (1985), 1989, 66(4):1593—1598.