



脊髓肌肉萎縮症慈善基金

研究 支援 希望

幫助 脊髓肌肉萎縮症患者家庭
讓你的孩子從治療中得到最大效益

作者：*Karen Patterson, PT, MS, PCS*
Krista Kienitz, OTR





幫助 脊髓肌肉萎縮症患者家庭
讓你的孩子從治療中得到最大效益





幫助 脊髓肌肉萎縮症患者家庭
讓你的孩子從治療中得到最大效益

討論目的：

物理治療、職業治療、言語治療與家庭所擔當的角色

- 治療與輔助器材
- 活動、身體力量和站立
- 減少萎縮和痛楚
- 強化口腔機能和書寫溝通技巧



幫助 脊髓肌肉萎縮症患者家庭
讓你的孩子從治療中得到最大效益

照顧脊髓肌肉萎縮症標準的共同聲明

1. 確診為脊髓肌肉萎縮症
2. 處理呼吸事宜
3. 處理進食和營養事宜
4. 處理活動和日常生活事宜
5. 為患病作好準備

聲明（英文版）刊登於：Journal of Child Neurology,
Volume 22 Number 8, August 2007, 1027-1049



物理治療

物理治療的角色是增強患者主動運動的能力/力量，以及預防/減少軀幹和下肢的萎縮和痛楚。

方法包括：

- 關節活動
- 調整姿勢
- 強化肌肉力量
- 器材建議
- 矯形支架/夾板





職業治療

職業治療的角色是改善患者的活動能力，使他們能參與日常的活動或消遣。

方法包括：

- 增強患者上肢的活動能力/力量，以及預防/減少上肢的萎縮和痛楚。
- 改善患者在家中和學校的適齡生活（如玩具、寫字、畫畫和電腦應用等）
- 盡量使患者獨立/安全地進食、梳洗、穿衣、洗澡和如廁等。“生活技能”



言語治療

言語治療的角色是增強患者的溝通、社交和進食/吞嚥的能力。

- 溝通形式包括：言語、輔助溝通工具、手語和姿勢
- 可能會擴音器、增加呼吸支援和改善姿勢的想法、使用語音輸出儀器和圖咭等中得益。



職業治療、物理治療還是言語治療？

- 進食和吞嚥問題可以由言語治療、職業治療，或兩者一同處理。
- 輔助溝通的需要通常由言語治療和職業治療評估，而物理治療則會參與關於肢體位置擺放的事宜。
- 呼吸治療有可能由物理治療負責。
- 兒童年紀越小，這三種治療的介入越常重疊。



家庭的角色/治療師的角色

- 期望雙向溝通
- 最佳結果：
 - 考慮兒童及其家人的價值觀和生活方式
 - 家庭協作計劃
 - 把建議應用於日常生活
- 關注功能上的效果
- 開始提早預防



家庭的角色/治療師的角色

與介入和頻率有關的名詞

「循證實踐」：

- 考慮利用研究作臨床決定
- 兒科治療師可能在這個過程中遇到很多障礙
- 兒科上的研究往往說服力不足



家庭的角色/治療師的角色



「頻率」：

- 密集的：一星期 3-11 次
- 每周/每兩周：每周或每兩周 1-2 次
- 間歇性的：每月或更疏的時間內定期進行
- 諮詢性的：不定期或有需要才進行



家庭的角色/治療師的角色

我們該如何決定？

要記住以下幾項：

- 功能上的目標
- 進展的速度
- 需要作出的臨床決定的數目
- 「關鍵」時刻
- 優先考慮的事項
- 各種醫療的安排
- 保險



輔助器材

- 有甚麼適合兒童使用？
 - 很多！
- 與兒童和器材有關的事宜
 - 金錢資助
 - 兒童成長
 - 支持 VS 獨立
 - 獲得器材輔助的過程





輔助器材

我的孩子何時需要輔助器材？

- 流動性：學校、社區、家
 - 摺疊式嬰兒車、電動輪椅VS手推輪椅
- 姿勢：坐、站立、側臥
 - 輔助椅子、企架
 - 生活技能
 - 特別設計的汽車座位/背心
- 消閒/運動
 - 輔助三輪單車
- 可能需要事先在將使用該器材的地方嘗試使用——請詢問供應商或治療師能否提供這樣的安排



輔助器材

誰作決定？

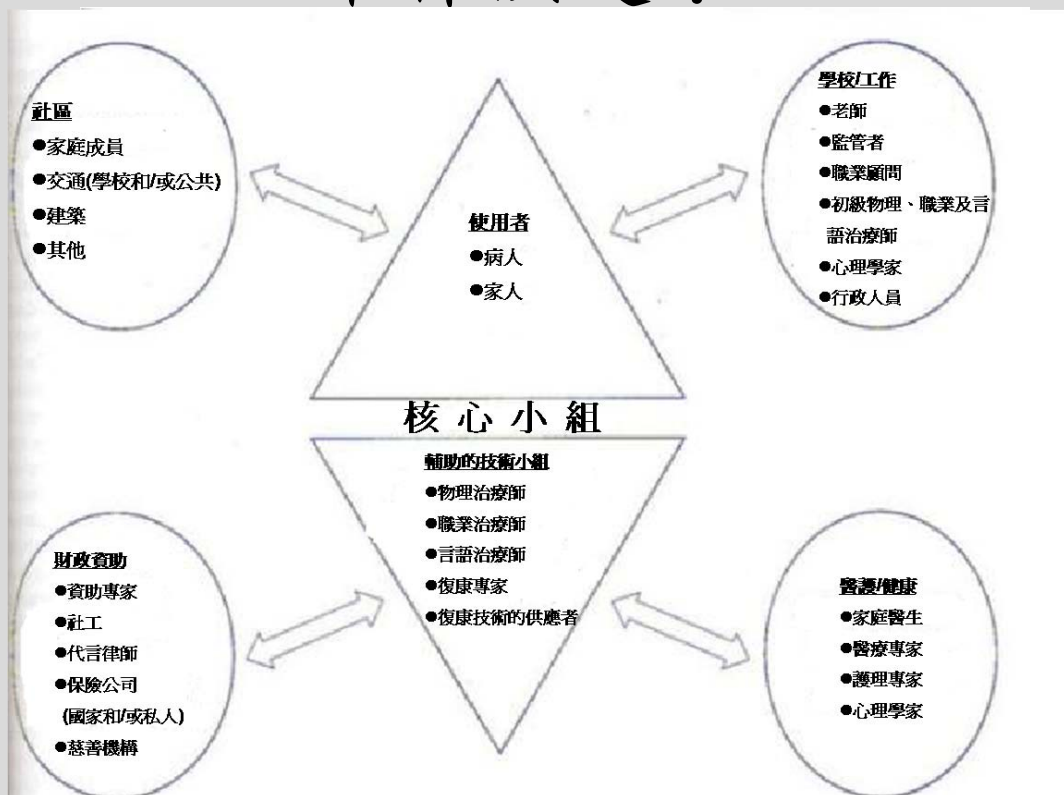


圖33-1在選擇和採購輔助設備方面，核心小組的相互作用十分重要。根據病人不同的問題和使用器材的設定，成員和每個組合的角色可能會變動。



輔助器材

- 誰人付款？

- 保險

- 查閱條款--它們不是涵蓋所有事情

- 家庭援助

- 社區計劃

- 病人本身的家庭

- 保險

- 請投保五年

- 如果不再適用，可能要在三年後支付

- 先投保手動輪椅，然後才電動輪椅

- 可能 覆蓋汽車座椅

- 可能 覆蓋洗澡設備

- 可能 覆蓋企架

- 貸款 （美國）

www.fsma.org (Support->Community->Daily Life->Equipment Pool)

1-800-886-1762





輔助器材

當作出選擇時，請考慮：

- 所需支援的類型和輔助程度
- 器材會在哪裏使用：

—成人轉彎半徑：前輪推動 = 33"

中輪推動 = 23"

後輪推動 = 25"

- 有多少空間存放器材
- 誰人會使用或是否方便使用者？
- 使用器材的目的
- 兒童本身的成長，以及器材使兒童成長的能力





輔助器材

為甚麼會棄置器材？

1. 缺乏周詳考慮
2. 採購便利
3. 性能
4. 優先考慮的事項



➤ 接近30%的器材會被棄置



電動輪椅

兒童需要甚麼技巧操作電動輪椅？

- 認知水平達致兩歲或以上
- 明白運動語言（如上、下、左、右）
- 明白空間概念
- 具備操作電動輪椅的手部功能

Campbell SK et al, 2006; Jones MA et al, 2003



輔助洗澡器材的考慮

兒童/家庭：

- 頭和/或軀體的支撐？
- 幫助橫臥或傾斜？
- 用作如廁或只作洗澡之用
- 照顧者的體能？
- 其他家人會使用浴室？

環境：

- 尺寸
- 門口的闊度
- 浴缸還是企缸？





輔助洗澡器材的考慮

充氣浴床



浴缸滾輪/滑翔機



淋浴間/座廁



滾動式淋浴間
移動升降裝置
懸吊式升降裝置



安全旅遊

安全固定系統必須符合或適當地超過美國聯邦
機動車安全標準(FMVSS)第213條規定

如有問題，可找當地的兒童乘客安全技術支援
網址：www.safekids.org （美國）

Safe Kids Near You -> Find Coalitions and Events
Near You -> Enter State



安全旅遊

考慮尺寸、姿勢的控制、呼吸狀況、家庭的
需要和汽車類型

盡可能讓兒童面向車背

- 有些背向椅可以承受32-35磅
- Graco My Ride (40磅以下)

可以把毛巾或毛毯捲起，放在兒童的頭/
身附近，但不是放在下面

預早計劃適合輪椅出入的貨車



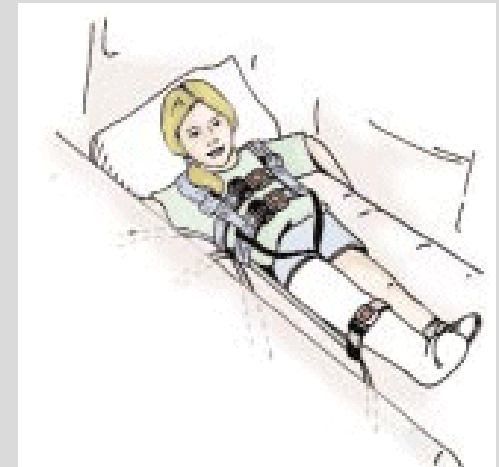
安全旅遊——第一型

呼吸耐力測試

Cosco Dream Ride Car Bed (20-26吋)



Modified EZ on Vest (十二個月以上，20-48吋)





安全旅遊——第二型

五點安全帶

側面的頭枕

高肩安全帶設置

例子：

- Britax Traveller Plus
- Special Tomato
- Roosevelt (尼龍帽)





安全旅遊——第三型

五點安全帶

高肩安全帶設置

例子：

- Ride Safer Vest
- Radian(Sunshine Kids)





安全旅遊——輪椅

ANSI RESNA WC/19：建議在巴士或汽車上以輪椅作為座椅

一般來說，輪椅不是被設計在交通工具上使用

盡可能使用汽車座位



ANSI (American National Standards Institute and Rehabilitation) 美國國家標準中心
RESNA (Rehabilitation Engineering and Assistive Technology Society of North America)
北美復健工程暨輔助科技學會



安全旅遊——輪椅

如果不能過椅，便需要：

- 四個有清楚標記，並通過了防撞測試的綁定點，用作綁定輪椅
- 綁帶不能鬆弛
- 向後傾斜的角度不超過30°



符合WC19的輪椅類型：

<http://www.rercwts.org/WC19.html>



我的孩子可以變得更強壯嗎？

「因體重壓倒了有限的運動神經，身體的機能會減退。」

(Krosschell K, McGovern D, Maczulski J PT, OT, and Orthotic Considerations with SMA
APTA Combined Sections Meeting 2009)

運動：

➤運動可以刺激用來支持中央神經功能、可塑性和防傷害保護的分子和細胞串聯。

(Grondard 2005; Biondi 2008; Charbonnier 2007)



我的孩子可以變得更強壯嗎？

- 一般準則：
 - 促進活動
 - 融入日常生活
 - 調整姿勢以達到最大得益
 - 加強活動功能的能力
 - 切勿閒置不活動！



(Grandard 2005; Biondi 2008; Charbonnier 2007)



我們可怎樣保持孩子的體能？

使用 減低重力的平面 來 進行主動運動



幫助移動手臂的
支架





我們可怎樣保持孩子的體能？

懸掛兒童的手腳可以讓他們有機會在無重力障礙的情況下活動

- 臂錨（支點）：
 - 在肩膀以上
 - 前臂與大拇指向上

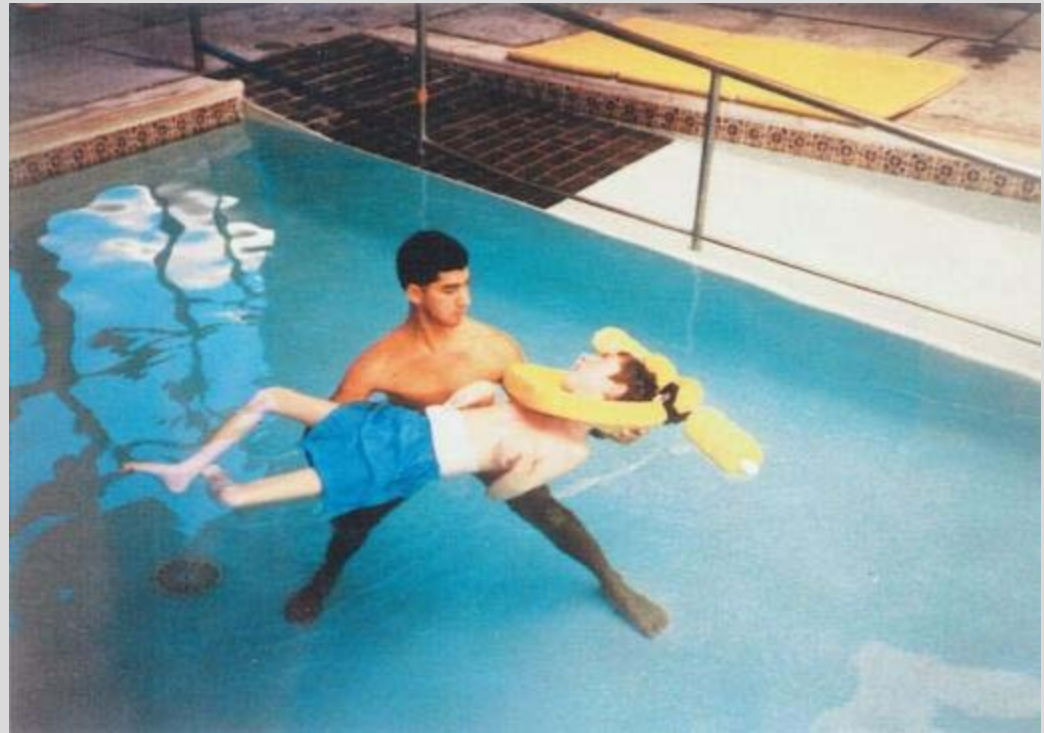


- 腿錨（支點）：
 - 臀部以上
 - 腳指向上





我們可怎樣保持孩子的體能？



水療

(Cunha et al 1996)



我們可怎樣保持孩子的體能？



日常活動中的功能應用



在負重姿勢下玩耍（俯臥）



電療可以使我的孩子更強壯嗎？

治療性電刺激（TES）vs 功能性電刺激（FES）

- 為脊髓肌肉萎縮症第二型患者的手臂進行晚間低頻率電刺激治療，並評估對其力量和功能的影响
- 以6個月控制期為基準進行隨機對照試驗





電療可以使我的孩子更強壯嗎？

結果：

- 沒有統計上的顯著差異：
 - 力量
- 沒有顯著改變：
 - 刺激的肌肉質量
 - 兒童生活功能評估量表(PEDI)（自理範疇）上所列出的功能



站立

- 盡可能保持站立和/或步行的能力
 - 相對於輪椅使用者，他們的肺功能發展得更好
 - 減慢脊柱側彎惡化的情況

(Robinson D et al, 1995)

- 個案研究顯示使用支架可以延長步行的能力

(Evans GA et al, 1981; Tangsrud SE et al, 2001)

- 關鍵時期：
 - 12-24個月
 - 手術後



企立

其他好處：

- 與同伴的互動
- 提高自信
- 調整姿勢，以便上肢活動
- 預防萎縮
- 減低骨質疏鬆的機會
- 防止尿道感染
- 增強心肺耐力
- 強化對頭和軀幹的控制
- 促進消化



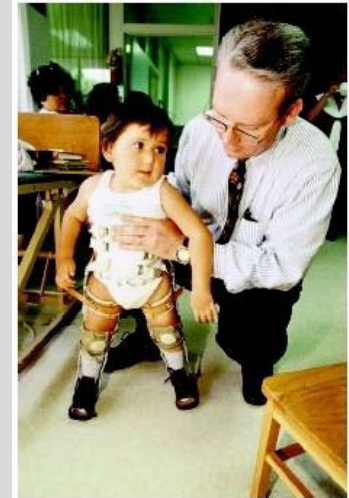


企立

輔助企立的支架

- SMO's
- AFO's
- KAFO's
- Ischial Wt Bearing KAFO's
- HKAFO's
- RGO

•檢視體重的輔助裝置





企立

輔助企立的裝置：

- 步行架
- 步姿訓練
- 下肢助行器
- 靜態企架
- 動態企架





為甚麼脊髓肌肉萎縮症兒童會面對萎縮和感到痛楚的危機？

低肌肉張力（抵抗被拉扯的能力下降）

關節鬆弛：可能會導致半脫位/脫位

成長/增重：對肌肉力量的需求增多

肌能減弱

- 接近軀幹的比遠離軀幹的嚴重
- 腳比手嚴重
- 某些肌肉的影響比其他肌肉大





我們可怎樣減少 萎縮和痛楚的情況？

肌力失衡/普遍的休息姿勢：

- 肩內收（手臂在身旁）
- 前臂旋前（手掌向下）
- 尺骨偏斜（手腕向著尾指彎曲）
- 屈曲（彎曲）膝蓋
- 足底腳踝彎曲（腳趾指出下）



我們可怎樣減少 萎縮和痛楚的情況？

- 維持關節的被動活動範圍（由照顧者移動）
- 調整最好的姿勢
- 支架／夾板
- 維持關節的主動活動範圍（由兒童自己移動）
- 保持力量





我們可怎樣減少 萎縮和痛楚的情況？

被動的關節活動/按摩的好處：

- 保持皮膚彈性、肌肉長度和關節完整
- 改善循環系統（血液和淋巴）
- 提供感官刺激



缺乏關節活動的可能後果：

- 可能影響皮膚彈性
- 可能因為萎縮/過敏而導致痛楚
- 可能減低關節功能





姿勢

對於脊髓肌肉萎縮症第一型的兒童來說，呼吸情況限制了調整姿勢的選擇

盡量保持畢直的姿勢是很重要的

關節活動幅度和姿勢的保持最好在日常生活中實行



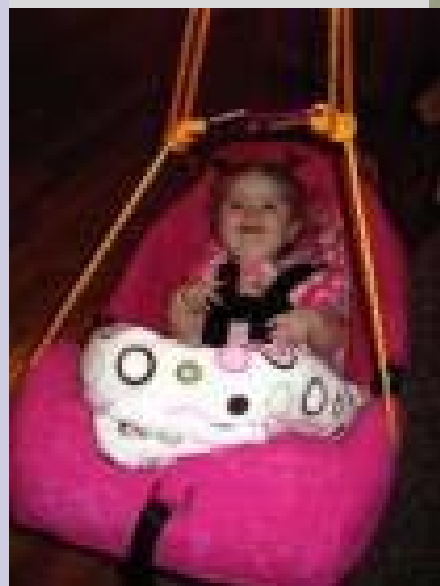


姿勢





姿勢





支架和托架

胸腰矯形器（TLSO）





支架和托架

- 宜選擇於腹部開了洞的胸腰矯形器，以減少影響氧氣的飽和水平。

(Frownfelter, Cook, Massery, Bernardoni 2006)

- 但請監察兒童的呼吸情況
- 矯形師度身訂造的支架和托架都宜選用輕身和熱塑性物料
- 在前面或兩邊開口
- 通氣孔





外在支撐（不太硬的）



Benik身體支撐架



肌內效貼布



支架和托架

晚上使用支架/托架的目的：防止萎縮

提供低負擔的伸展（關節活動幅度），讓組織的長度得以逐步伸延

- 夜間足踝矯形器
- 膝部固定器
- 手部托架
- 手蹼伸展托架
- 放有乾米或豆的襪子





支架和托架

日間使用支架/托架的目的：發揮矯形的作用

例子：

— 足踝矯形器

— 手腕支撐

考慮支架/托架的重量很重要





強化口腔機能

除了關節活動和力量，面部肌肉也十分重要！

- 15位脊髓肌肉萎縮症患者，年齡介乎6至21歲
- 顎肌的力量是正常人的56%
- 上肢力量是正常人的35-40% (Koch 1992)
- 肌肉的效能較弱，而且比一般人快30%感到疲倦
- 肌肉虛弱和減少用力會改變顱面的發展和導致齒顎畸形

Granger et al 1999



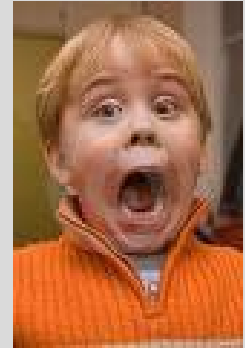


強化口腔機能

下顎的關節活動範圍減少（上下開合和張開露出的範圍只有正常的1/2）

家長報告孩子有以下情況：

- 需要多些時間
- 進食含纖維或較硬的食物時遇到困難



厭食和過敏（對於食物的味道、質地和氣味）常見於以下情況之後：

- 進行與氣道有關的療程
- 限制接觸食物



強化口腔機能

我們可以在下顎活動和感官過敏方面做些甚麼？

對於嬰孩：

- ◆ 提供奶咀（尤其在管飼期間）
- ◆ 透過一些不同質感而又安全的物料，幫助他們探索口腔



對於在學兒童：

- ◆ 使用鏡子作主動的下顎活動
- ◆ 開合和前後
- ◆ 若醫生許可，可使用一些軟膠於直立位置時作口肌訓練





強化口腔機能

- ◆ 提供正面的刺激以提高敏感度
- ◆ 輕輕按摩下顎（包括內外）
- ◆ 可以使用以小電池推動的迷你或手指按摩器
- ◆ 可嘗試使用電動牙刷
- ◆ 使用T型牙膠或治療膠喉
- ◆ 加入家庭社交聚餐活動
- ◆ 尊重孩子的反應
- ◆ 兒科牙醫





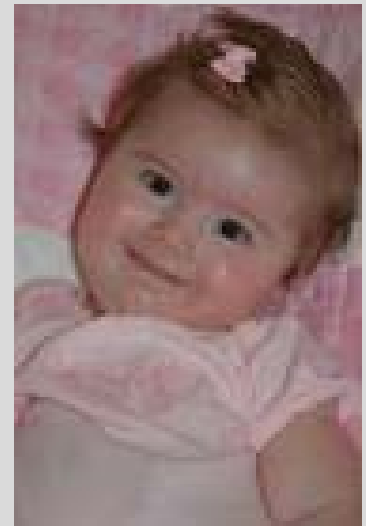
強化學前技能

研究顯示脊髓肌肉萎縮症的智能一般都是正常，甚至有更高的水平

(Van Gontard A et al 2002; Sigford BT et al 1998; Riviere J 2002)

所以，為遊戲提供輔助來促使認知和感知能力的發展是十分重要。

(Cook 2002; Berry 2003; Desch 1986)





強化書寫溝通技能

聯邦法（PL 94.142）中的殘障教育法案（1997）：
所有兒童都有權利接受自由和合適的公共教育

為了學業方面取得成績，書寫溝通是不可或缺的一部份

在大多數州份，至少會有一個輔助技術專家
（提供諮詢）

評估實際環境十分重要





運用輔助書寫技術還是使用電腦？

團隊的決定（兒童、家長、老師、學校的職業治療師和輔助技術專家）

如果目的是書寫，以下方法可能有幫助：

- 雙手交替使用
- 斜板/畫架
- 輔助寫作用具
- 功課上的調整



可選擇口試和/或使用文字完成軟件



操控電腦的選擇

眼睛注視
語音輸入
觸摸屏幕
開關
軌跡球





開關：有很多選擇



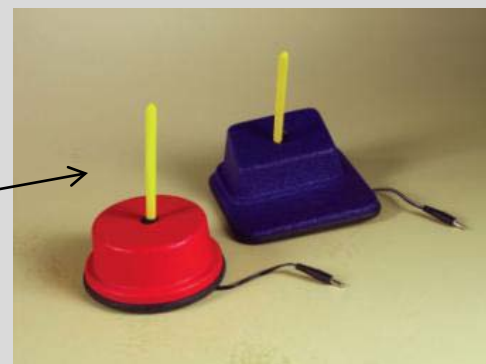
微光



水銀



塑膠按鈕



搖桿



家庭的角色/治療師的角色

- 期望雙向溝通
- 最佳結果：
 - 顧及兒童及其家人的價值觀和生活方式
 - 協作家庭計劃
 - 把建議應用於日常生活
- 關注功能上的效果
- 開始提早預防



幫助 脊髓肌肉萎縮症患者家庭
讓你的孩子從治療中得到最大效益

感謝每位出現在照片裡以及留在我們心中的孩子

