:::

衛教資料

（衛教資料並非任何治療指引，非永恆不變者，有病時仍請儘速就醫治療。）

發展遲緩兒童之復健治療

肉毒桿菌毒素處理痙攣型腦性麻痺的成效

癲癇兒的復健需求

神經性疾病肌肉痙攣的新療法---椎管內 baclofen 注射

兒童患者大小便異常的臨床處理

先天脊髓膨出症患者的復健治療

腦性麻痺的復健

先天畸形的復健

長短腿

神經肌肉病變整體復健治療

脊柱側彎

感覺統合功能失調

脊柱裂患者的生育問題

腦性麻痺患者肌肉痙攣的積極療法

發展遲緩兒吞嚥障礙的評估與治療

發展遲緩兒童之復健治療

發展遲緩為兒童復健門診最常遇到的問題,遲緩的類型很多,包括粗動作遲緩、細動作遲 緩、語言遲緩、認知遲緩、知覺遲緩、心理及行為遲緩、聽力及視力的問題等。有些個案可能 只是單一方面的發展遲緩,例如語言發展遲緩或視力障礙; 有些個案則可能同時合併多方面的 發展遲緩,例如智能障礙的孩子;而某方面的發展遲緩在某個階段也的確會影響其他方面的發展 ,例如粗動作遲緩的孩子因為無法正常的探索環境,缺少足夠的刺激及經驗,在早期的認知發展 方面也會有稍微落後的情形,所以各方面的發展之間是有互動存在,也互相影響,這是我們負責 診治這類患者的臨床醫師一定要有的認識。影響發展遲緩嚴重程度的因素很多，包括造成遲緩 原因本身的嚴重性、周遭環境的品質及是否有接受適當的復健治療。在很多情況下，我們也許 無法去避免發展遲緩的發生，但一旦發展遲緩發生後，藉由製造一個富含建設性刺激的環境及 提供各類必要的復健治療，可減輕發展遲緩的嚴重程度,所以「早期發現，早期治療」也是治 療發展遲緩兒童的重要不二法則。門診醫師的責任是要藉由病史、臨床評估檢查及篩檢、診斷 工具的輔助,得到一個可靠的診斷,藉以轉介適當的治療。

在經過仔細的功能評估後，發展遲緩兒童因其合併不同種類的發展遲緩而需要不同的治 療，以下將介紹較常見的復健需求。

1. 物理治療：針對粗動作發展遲緩的患童，以治療性運動改善肌肉張力，訓練肌力、耐力、平衡及協調能力，以加強發展遲緩兒童的粗動作技巧，使其符合日常所有活動的要 求；必要時並配合輔具以提高行動功能的獨立性。

2. 職能治療：提供手部精細動作及日常活動包括進食、盥洗、穿脫衣物、行動等功能的訓練，並適當的配合輔助性器材，以達到生活的獨立自主性，減少照顧者的負擔。另外亦提供感覺統合功能的訓練，以改善發展遲緩兒童的平衡能力、動作的協調性及某些行為的問題等等。

3. 語言治療：針對語言發展遲緩或發聲、咬音有困難的患童，進行適當的語言治療。另外發展遲緩兒童常因口腔張力的異常及運動功能的不佳，有過度流延及處理較固態食物的困難，此單位亦可提供必需的治療，以改善進食狀況。

4. 心理社會衡鑑及治療：除提供發展、智能、行為及情緒等評估外，亦可提供認知訓練，心理、行為的諮詢與治療。

5. 職業評估與訓練：利用測試找出每個人的職業潛能，並加以能力的訓練，以利就業。

發展遲緩兒童的復健治療需要團隊的工作，團隊人員包括復健醫師、物理治療師、職能治療師、語言治療師、心理治療師及職業諮詢專業人員，唯有所有團隊人員的分工合作，在加上家庭成員的積極參與，才能得到立竿見影的效果。

肉毒桿菌毒素處理痙攣型腦性麻痺的成效

在腦性麻痺的幾種類型中，以痙攣型發生的機率最高。肢體的嚴重肌肉痙攣不但會影響運動功能及生活的獨立自主性，增加照顧的困難，長期下來更會造成關節的變形及脫臼。但是肌 肉痙攣也並非完全沒有好處，在力量很差的患者下肢適度的痙攣有助於移位，可降低骨質疏鬆 及肌肉萎縮的程度，並避免過度肥胖的產生。所以針對每個患者肌肉痙攣的問題，到底需不需 要降低，若需要降低，要降低到什麼程度最理想，必須要有個別化的考量。治療肌肉痙攣的方 法很多，可分為保守及積極的療法。保守療法包括避免不良刺激、治療性擺位及運動、支架和 藥物治療等；但是當保守療法的效果不理想，或是合併利害的副作用時（例如藥物），應該考 慮比較積極的療法。

積極的療法除了骨科矯正手術外，針對神經方面可進行的療法包括酚劑神經阻斷術（phenol intramuscular neurolysis）、肉毒桿菌毒素的注射（botulinum toxin type A injection）、選擇性背神經根切除術（selective dorsal rhizotomy），以及椎管 內 baclofen 注射（intrathecal baclofen）。以上四種治療根據其特性可分為局部或廣泛性療 效，及暫時性或永久性療效。肉毒桿菌毒素的注射屬於局部及暫時性的治療，以下將詳細討論 此類治療用於痙攣型腦性麻痺患者的臨床應用。

藥物治療機轉

肉毒桿菌毒素是臘腸毒桿菌（Clostridium botulinum）的蛋白產物，在七種神經毒素中（分別為 A、B、C_1、D、E、F 及 G 型），A 型肉毒桿菌毒素為效力最強的一種，並且目前較常被用來處理諸如半邊顏面痙攣（hemifacial spasm）、斜視（strabismus）、眼瞼痙攣（blepharospasm）、肌張力不全（dystonia）、多汗（hyperhydrosis）、流延（drooling）及肌肉痙攣（spasticity）等臨床問題。肉毒桿菌毒素作用部位位於神經肌肉交界點（neuromuscular junction）的乙醯膽素突觸末梢的細胞膜（cholinergic presynaptic membrane），它會不可逆的與上面的接受器結合。這種結合會抑制乙醯膽素（acetylcholine）的釋放，造成所謂的化學性去神經化（chemodenervation），以及臨床上 肌肉痙攣的降低。但是去神經化的神經末梢會再生，而使得肌肉痙攣降低的效果只能維持約 三、四個月左右。因此為了長期維持肌肉痙攣的降低及避免骨骼肌肉系統的變形，反覆的施打 肉毒桿菌毒素是有需要的。

臨床應用及技術

前面已經提過肉毒桿菌毒素的注射屬於局部性的治療，所以若患者的肌肉痙攣屬於廣泛性 的，並不適合這種治療，應視每位病人的個別狀況，選擇採用藥物治療或者是椎管內 baclofen

注射。若病人明顯在上肢或下肢有幾組肌肉特別緊張，評估結果認為影響功能或造成照顧上的困難，或者有很高的機會會造成關節的變形，這些均為施打肉毒桿菌毒素的適應症。一般腦性麻痺患者上肢經常需要治療的肌肉包括二頭肌（biceps）、旋前肌（pronator）、屈腕肌（wrist flexor）、屈指肌（finger flexor）及拇指內收肌（adductor pollicis）；下肢常需要治療的肌肉包括屈髖肌（hip flexor）、髖內收肌（hip adductor）、腘旁腱（hamstring）、悱腸肌（gastrocnemius）及後脛骨肌（posterior tibialis）。目前臨床上可用的 A 型肉毒桿菌毒素製劑有兩種品牌，分別為 Botox 及 Dysport，它們的效力（potency）不 同，使用時在劑量方面要特別注意。若使用 Botox，視痙攣嚴重程度及肌肉大小，上肢每塊肌 肉建議劑量為每公斤體重 1-2 單位，下肢每塊肌肉建議劑量為每公斤體重 3-6 單位，每次治療的 總劑量約為每公斤體重 12-16 單位，在兒童患者以不要超過 300 單位較安全。肉毒桿菌毒素是粉 %氯化鈉溶液充分溶解來 使用，已經沖泡開的藥劑要儘快使用，最好能在 4 個小時內注射。因為此神經毒素到底是蛋白 產物，並且並不是純製劑，在製造的過程中，會要加入其他的蛋白物質形成複合體來使用，所 %的患者會對注射藥劑產生抗體，而使得療效大受影響，目前正在發展中的新藥同 時也致力於降低針劑內含的蛋白質成分，希望因而可以降低抗體產生的機率，此外兩次治療的 間隔若能至少間隔三個月以上，並且在不影響療效的前提下，以最低劑量的肉毒桿菌毒素治 療，咸信也有助於避免抗體的產生。因為療效是暫時的，當然是可以藉由反覆性的施打來維持 肌肉痙攣的降低，但是當孩子長到六、七歲以上，常常因為肌肉的變大，對肉毒桿菌毒素的反 應也較不理想，這時候應該要考慮改採療效較明顯也較持久的骨科手術才對。

肉毒桿菌毒素的施打只要注射於肌肉內即可，一般不需麻醉，技術簡單，併發症少，目前 幾乎已取代過去的酚劑神經阻斷術，只是治療費用的昂貴是個較大的問題。至於在兒童患者是 否有需要以肌電診斷在治療時協助定位要施打的肌肉，這一點在臨床上相當有爭議；原則上若 是對象為較大且可合作的患者，在治療比較深層的肌肉，例如屈髖肌及後脛骨肌，和前臂的肌 肉時，若能輔以肌電圖的定位確實會得到較佳的療效；但是在不能合作的兒童患者，若一定要 進行肌電診斷的定位，最好是在短暫的全身麻醉下進行，才有辦法作精確的定位。另外一種可 行的做法是可以同時在部份肌肉注射肉毒桿菌毒素，其他肌肉肌肉則進行酚劑神經阻斷術，以 降低肉毒桿菌毒素的劑量及費用，並達到同時治療多塊肌肉的目的。有別於酚劑神經阻斷術， 肉毒桿菌毒素在治療後，因為併發症少，在活動上並沒有什麼禁忌，但是因為藥物需要時間擴 散到神經肌肉交界點（neuromuscular junction）才會產生作用，所以要有幾天的時間才會看 到療效。注射後，約有百分之七的機會會合併一些併發症，它們通常都很輕微而且只持續幾 天，最常見的是注射部位周圍肌肉的無力；其他不到百分之一的治療會合併注射部位的疼痛、 疲累、嗜睡、尿失禁、感冒症狀、發燒及皮膚疹子等症狀；這些併發症的產生通常跟注射總劑 量較有關係。

療效的評估

根據這些年來的研究顯示，適當的選用劑量及注射肌肉，肉毒桿菌毒素證實可有效降低肌 肉痙攣、增加關節活動度、改善行動功能及步態；我們在 1999 年發表於台灣醫誌的研究，亦發 現這項治療可有效改善行動功能和走路速度，但在為期短短三個月的追蹤期內，步態並沒有明 顯進步。針對治療上肢肌肉痙攣的研究較少，但一般均認為仍有不錯的成效，我們在 2001 年追

蹤治療上肢肌肉痙攣的腦性麻痺患者，得到的結論也是肉毒桿菌毒素的治療可以有效改善精細動作功能，動作型態及生活自理能力，並減輕照顧者的負擔。

癲癇兒的復健需求

並非所有癲癇兒都需要復健，復健治療本身也不影響癲癇的發作，但蠻多數的癲癇兒或多或少會合併一些功能的障礙，例如動作、語言、認知等的發展遲緩；平衡協調性差，步態不穩容易 跌倒； 或者笨手笨腳，老打翻東西或闖禍，手眼協調不好影響到寫字及其他精細動作功能；生活 自理能力不佳，穿脫衣物鞋襪及進食盥洗都要別人幫忙；行為方面有好動注意力不集中的問題而 影響到學習； 部份癲癇兒且因口腔功能不好，經常流口水，咬字也不清楚，而影響到交友。即使 很幸運的我們的癲癇兒沒有合併諸如腦性麻痺、智能不足、自閉症等重大的神經發展問題，但 上面所介紹的林林總總的功能問題，在每天的生活常規中，也是會造成相當大的影響，對家長不 管是精神上或體力上的負擔絕對不容忽視。復健治療雖然無法解決所有上述的問題，但希望藉 著專業的介入，提供家長處理的策略，減輕問題的嚴重性，以求改善患者及整個家庭的生活品 質。

以下是復健治療所能提供的治療項目及內容：

1. 物理治療：針對粗動作發展遲緩及不平衡易跌倒的患童，以治療性運動改善肌肉張力，訓練肌力、耐力、平衡及協調能力，以加強粗動作技巧，使其符合日常所有活動的要 求；必要時並配合輔具以提高行動功能的獨立性。

2. 職能治療：提供手部精細動作及日常活動包括進食、盥洗、穿脫衣物、行動等功能的訓練，並適當的配合輔助性器材，以達到生活的獨立自主性，減少照顧者的負擔。

3. 語言治療：針對語言發展遲緩或發聲、咬音有困難的患童，進行適當的語言治療。另外癲癇兒常因口腔張力的異常及運動功能的不佳，有過度流口水及處理固態食物的困難，此單位亦可提供必需的治療，以改善進食狀況。

4. 心理社會衡鑑及治療：除提供發展、智能、行為及情緒等評估外，亦可提供認知訓練，心理、行為的諮詢與治療。

5. 職業評估與訓練：利用測試找出每個人的職業潛能，並加以能力的訓練，以利將來的就業。

大部份癲癇兒多少會合併一些功能的障礙，家長若能對這些問題有基本的認識，也能在需要的時候尋求適當的專業幫忙，相信不但可減輕問題的嚴重性，幫助癲癇兒的成長，對整個家庭精 神層面及生活品質的提昇，絕對也有很大的助益。讓所有癲癇兒快樂的長大，是我們復健團隊最 大的目標。

神經性疾病肌肉痙攣的新療法---椎管內 baclofen 注射

許多神經性疾病臨床上常合併不等程度的肌肉痙攣，包括脊隨損傷、頭部外傷、腦性麻 痺、多發性硬化等等。肢體的嚴重肌肉痙攣會影響運動功能及生活的獨立自主性，增加照顧的 困難，長期下來更會造成關節的變形及脫臼。但是肌肉痙攣也並非完全沒有好處，在力量很差 的患者下肢適度的痙攣有助於移位，可降低骨質疏鬆及肌肉萎縮的程度，並避免過度肥胖的產 生。所以針對每個患者肌肉痙攣的問題，到底需不需要降低，降低到什麼程度最理想，要有個 別化的考量。治療肌肉痙攣的方法很多，可分為保守及積極的療法。保守療法包括避免不良刺 激、治療性擺位及運動、支架和藥物治療等；但是當保守療法的效果不理想，或是合併利害的 副作用時（例如藥物），應該考慮比較積極的療法。

椎管內 baclofen 注射是近年來發展出來的新療法，當患者有廣泛性的肌肉痙攣,影響到功能或日常生活的照料及擺位時,可考慮接受這種療法。Baclofen 的化學結構與抑制性神經傳導物質 GABA 很接近,當注射於椎管內時,會作用於 GABA 接受器,造成痙攣肌肉的放鬆。長期給藥方式是在腹部皮下埋入一個植入式幫浦,連續性給藥,劑量隨病人需要做調整。此法適用於對口服抗痙攣藥物反應不佳或有嚴重藥物副作用者,因為直接於椎管內給藥,每天所需藥量約為口服藥量的百分之一而已,並且可避免全身性的藥物副作用。所有患者需對受試驗劑量的注射有良好 藥效才能決定是否適合植入式幫浦連續給藥。試驗劑量的篩選是以腰椎穿刺注射 50 毫克的 baclofen 於椎管內,在接下來的八小時內,嚴密觀察患者生命跡象、肌肉痙攣的強度及原始反射的狀況。以 Modified Ashworth Score 評估肌肉痙攣，若觀察期間分數至少降低一分以上，表 示對藥物有反應，才考慮植入幫浦。植入幫浦後的患者須每隔一至三個月回來補充藥物，並視 臨床狀況調整劑量，務求達到降低肌肉痙攣，並改善功能的目的。長期的追蹤包括幫浦的給藥 功能狀況，是否有藥物過量或突然減藥的併發症等等，照顧這類患者的醫師要有處理這些狀況 的能力。

椎管內 baclofen 注射最大的好處是給藥劑量可視患者在不同時間的需要而做調整，是個非破壞性的治療，藥效是可回復性的，因此而有別於其他的治療，相信這種治療的發展，未來將可嘉惠大量合併嚴重肌肉痙攣的神經疾病患者。

兒童患者大小便異常的臨床處理

造成兒童時期大小便功能異常的原因很多,脊柱裂是最常見的原因。部份患童可能只有很輕微的運動障礙,卻有很困擾的大小便問題。大小便失禁的問題嚴重影響到患童的交友及社交生活,造成嚴重的情緒行為問題,也造成整個家庭經濟,照顧及精神上的負擔。

正常的排便及控制需要直腸有正常的感覺及蠕動,肛門括約肌也有正常的收縮及放鬆的功 能,脊柱裂的孩子支配排便控制的神經經常有問題,而導致大便功能的異常。臨床上長期的便秘

會引起肚子痛,大便失禁及直腸脫垂;大便失禁會有令人不快的氣味,刺激肛門周圍的皮膚,造成皮膚的問題,並對孩子的心理造成嚴重的影響.首先我們要先花點時間瞭解每個孩子之前排便的病史,包括之前大便的方式(可自解或需任何形式的幫忙)、排便的頻率、大便的形狀及質地、 有否接受過排便的訓練、大便失禁的頻繁程度、是否同時有排尿的問題等等。臨床的評估包括 觀察肛門的外觀及以小指頭測試肛門括約肌張力,看看球海綿體肌反射及肛門皮膚反射是否存 在,內診時直腸內是否有觸摸到未解乾淨的大便,必要時並安排肛門直腸壓力檢查及肌電檢查。

理想的排便控制是希望能達到在四十分鐘內完成每次的排便以及每個月大便失禁次數少 於一次的目標。開始排便的訓練最好與一般孩子類似,大約在兩三歲左右。處理的原則如下:

1. 定時的排便(最好在進食後 10-15 分鐘如廁)。年齡很小的孩子可能一天兩次,在早餐及晚餐 後;大一點的孩子可以一天一次,選在早餐或晚餐後;青少年以後兩天一次也無妨。

2. 給予充足的水分及高纖飲食,有助於大便的排空。

3. 有時還是需要借用以下外力來幫忙排便

¨戴手套以手指摳挖,將最外面很硬的大便挖出後,小孩才有辦法自解剩下的部份。

¨戴手套以手指伸入肛門做五次繞圓圈狀的刺激,可在進食後 10-15 分鐘去如廁時若仍無法順利排便時使用,每隔五分鐘刺激一次,直到排便。

¨服用口服緩瀉劑,有些口服劑有助大便的成形,有的可軟化大便, 有的可促進腸道的蠕動。重要的要在醫師指示下調整適當的劑量,過量也會造成拉肚子。

¨肛門塞劑: 在進食後 20 分鐘使用,過 10 分鐘後再去蹲馬桶。要塞深一點,並以左側躺及骨盆抬高的姿勢塞劑比較不會流出來。

¨生物迴饋訓練:在部份會失禁的孩子研究顯示可以幫忙避免失禁,但需要患者仍保有部份的直腸的感覺,肛門括約肌也有部份的收縮功能,此外患者要有很強的參與動機及合理的智能才有辦法訓練。

脊柱裂患者臨床上常合併的排尿異常包括小便解不乾淨、尿失禁、膀胱內壓過高、反複性的尿路感染,長年下來會影響到腎臟功能。詳細的詢問病史包括要確定肛門周圍是否有感覺存在、是否常在小腹摸到膀胱,小孩常喊肚子痛、觀察孩子小便時尿道力量、是否一哭或一出力就會尿失禁。定期並需要安排腎臟超音波、尿路動力學錄影檢查、核醫造影檢查以 及腎功能等檢查。

膀胱訓練的目標在避免或控制泌尿道的感染、保護腎臟功能及解決失禁的問題。避免失禁 的問題有三大要點,即是要有合理的膀胱容量、合理程度的尿路出口的阻力以及有效排空膀胱 的方式。所以膀胱訓練應該自小開始,最慢也應於兩三歲開始訓練,才容易成功。處理的原則如 下:

1. 排空膀胱的方法:

¨可直接用手壓迫膀胱,以排出小便。這種方式不容易做,兩三歲以上的孩子也很排斥,此外 若有尿路出口阻塞的患者也不適合,會引起尿路回流。

¨深吸一口氣,再往下用力,使用腹壓來幫忙排空, 若有尿路出口阻塞的患者不適合,會引起 尿路回流。

¨每四至五個小時以乾淨導尿來排空小便,是當前最被接受及最廣泛使用的方式。學齡前由 照顧者代為導尿,五至七歲應開始訓練患者自行單導。

¨在坐輪椅的十多歲女性患者或者是手功能不佳,無法自行單導者,留置尿管以排空小便可能是最後不得以的選擇。

2. 藥物的輔助

¨抑制逼尿肌收縮的藥物可減輕部份患者的尿失禁,降低膀胱內壓,避免尿路回流,是最常被 使用的藥物;增加內括約肌緊度的藥物則可減輕部份患者的尿失禁,都應該在醫師指示下 使用 。

3. 尿失禁的輔助用品

¨若在間歇單導及藥物的輔助下,仍然在兩次單導中間不可避免的有些少量的尿失禁問題,年齡小的患者可使用尿布,青少年以上的男性患者可使用尿套,女性患者則可根據量的多少使用生理期用的衛生棉墊。生物迴饋訓練及骨盆肌力訓練對部份會失禁的孩子有幫忙;在適當的時機更應配合外科手術,達到在兩次單導中間完全乾爽,無失禁之虞的目的。

腦性麻痺患者肌肉痙攣的處理

在腦性麻痺的幾種類型中，以痙攣型發生的機率最高。肢體的嚴重肌肉痙攣會影響運動功能及生活的獨立自主性，增加照顧的困難，長期下來更會造成關節的變形及脫臼。但是肌肉痙攣也並非完全沒有好處，在力量很差的患者下肢適度的痙攣有助於移位，可降低骨質疏鬆及肌肉萎縮的程度，並避免過度肥胖的產生。所以針對每個患者肌肉痙攣的問題，到底需不需要降低，降低到什麼程度最理想，要有個別化的考量。治療肌肉痙攣的方法很多，可分為保守及積極的療法。保守療法包括避免不良刺激、治療性擺位及運動、支架和藥物治療等；但是當保守療法的效果不理想，或是合併利害的副作用時（例如藥物），應該考慮下列比較積極的療法。

除了骨科矯正手術外，針對神經方面可進行的療法包括酚劑神經阻斷術（Phenol intramuscular neurolysis）、肉毒桿菌毒素的注射（Botulinum toxin type A

injection）、選擇性背神經根切除術（Selective dorsal rhizotomy），以及椎管內 baclofen 注射（Intrathecal baclofen）。以上四種治療根據其特性可分為局部或廣泛性療效，及暫時性或永久性療效。酚劑神經阻斷術及肉毒桿菌毒素的注射屬於局部及暫時性的治療，療效大約持續三到六個月。前者直接將酚劑注射在支配該肌肉的神經分支上，定位神經的技術較困難，兒童患者需接受短暫的全身麻醉以利注射；後者只要將肉毒桿菌毒素注射於肌肉內即可，不需麻醉，技術簡單，併發症少，目前幾乎已取代酚劑神經阻斷術，但是治療費用的昂貴是個問題。

當患者接受幾次暫時性的療法發現降低過高的肌肉痙攣確實可有效的改善功能及有助於照顧時，可考慮進行具長期療效的選擇性背神經根切除術及椎管內 baclofen 注射。前者因屬於較具破壞性且不可回復的療法，對合適患者的挑選非常嚴格，患者年齡最好在 3 到 8 歲間，有不錯的肌肉力量，最好已具備一些行動的能力，不能有太厲害的關節攣縮問題等，事實上合乎條件的痙攣型腦性麻痺患者只佔少數；手術中需肌電圖判讀來挑選應切除的背神經束，手術後需長期積極的復健治療才能得到最高療效。當患者的條件還不適合接受選擇性背神經根切除術但又需長期降低痙攣時，則可考慮接受椎管內 baclofen 注射，這種療法的優點是具有廣泛性療效，且可隨時藉藥量的調整得到最理想的治療結果，屬於可回復性的治療，預估不少腦性麻痺患者可因而受惠。

總之，腦性麻痺患者肌肉痙攣的處理方式很多，臨床醫療人員應根據每個患者的個別狀況及需求選擇最有效的療法，以有助於功能的進步及併發症的預防。

先天脊髓膨出症患者的復健治療

先天脊髓膨出症為發生於胚胎發育早期的神經管缺陷導致的先天畸形，患者臨床上會有不等程度的下肢癱瘓、感覺異常及大小便的功能失調，這些原發性的問題若未加以妥善處理，久而久之會導致關節畸形、褥瘡的形成及腎臟功能衰竭等問題；部份患者且因合併水腦症而有智能低下或學習障礙的情形，在成長的過程當中，非常容易產生自尊心低下、心理調適困難及行為的問題。鑑於此病的發生對患者本身及全家成員的影響深遠，由預防醫學的觀點來看，應盡量避免此病的發生，目前認為計畫懷孕的婦女在懷孕前及懷孕前期有計畫的補充葉酸可減低發生率，另外仔細的產前檢查亦可在適當的時間終止懷孕，避免生下合併此病的患者。

患者臨床上合併的肢體無力及行動不便的問題，需要整體的復健治療。復健的團隊主要成員包括復健醫師、物理治療師、職能治療師、臨床心理師及社工員。復健治療分以下三階段進行:

1、出生至學走路前: 這個階段的主要目標是避免關節的變形及刺激正常的感覺運動發展。復健的內容包括正確的擺位、關節的運動及治療性運動。

2、學走路至學齡前：這個階段的主要工作是選擇合適的步行輔具，藉物理治療及職能治療進行步態訓練和日常生活自理的訓練，並接受學前教育及定期發展評估。

3、入學至青少年時期：這個階段要定期評估患者行動的潛能，必要時要再給予更適當的步行輔具，或者考慮長距離時使用輪椅；每天要有固定的運動以維持目前的功能。所有患者在這個階段日常活動都應該能獨立自理，包括皮膚的護理和大小便的處理。青少年時期因自我形象不佳而產生的心理行為調適問題也是我們要加以正視的。

先天脊髓膨出症不管是肢體的障礙或大小便的功能失調，經常是長期會存在的問題，定期於復健科、神經外科、骨科及泌尿科門診的追蹤是很必要的。部份患者因合併水腦症而有智能低下或學習障礙的問題，會需要特殊教育的資源。臺北榮民總醫院有針對此類患者的脊椎畸形特 別門診，診間集合了各相關專科共同會診每位患者，提供所需的評估與治療，可說是非常便民的 一項服務，歡迎有需要的病患多加利用。

腦性麻痺的復健

腦性麻痺為嬰幼兒時期因腦傷或腦缺氧而導致的運動障礙，臨床的表徵除了行動的不便外，部份患童會合併智能不足、癲癇、溝通困難、視聽覺障礙及情緒行為等問題，使得復健治療的 過程更形複雜。腦性麻痺的整體復健為一團隊工作，團隊主要成員包括復健醫師、物理治療 師、職能治療師、語言治療師、臨床心理師及社工員。復健治療的內容包括：

1、藥物及手術治療：部份痙攣型腦性麻痺患者可藉由抗痙攣藥物、神經阻斷術、肉毒桿菌毒 素的注射及選擇性背神經根切除術來改善過高的肌肉張力以及行動功能。

2、物理治療：以治療性運動改善肌肉張力，訓練肌力、耐力、平衡及協調能力，以加強粗動 作技巧，使其符合日常所有活動的要求；必要時並配合輔具以提高行動功能的獨立性。

3、職能治療：提供手部精細動作及日常活動包括進食、盥洗、穿脫衣物、行動等功能的訓 練，並適當的配合輔助性器材，以達到生活的獨立自主性，減少照顧者的負擔。

4、語言治療：針對語言發展遲緩或發聲、咬音有困難的患童，進行適當的語言治療。另外腦 性麻痺兒童常因口腔張力的異常及運動功能的不佳，有過度流延及處理較固態食物的困難，此 單位亦可提供必需的治療，以改善進食狀況。

5、心理社會衡鑑及治療：除提供發展、智能、行為及情緒等評估外，亦可提供認知訓練，心 理、行為的諮詢與治療。

腦性麻痺兒童的復健治療需要團隊的工作，唯有所有團隊人員的分工合作，在加上家庭成員的積極參與，才能得到立竿見影的效果。

先天畸形的復健

先天畸形包括多種臨床病症,例如先天截肢、多發性關節僵硬、唇顎裂等顏面畸形; 懷孕 期間母親得到病毒感染也會造成胎兒嚴重的畸形,例如德國麻疹等病毒感染; 另外一些神經系 統發育的異常也會導致嚴重的先天畸形。以上所提到的先天畸形在臨床上或多或少會造成發展 的問題,但是因為成因及種類很多,臨床上的表癥差異性很大,所以此類患者的復健治療非常的 個別化,完全針對臨床上表現的功能異常而加以治療。復健治療的內容如下:

1、動作發展的異常及功能的缺損: 可以安排物理治療及職能治療來改善關節活動度、肌力、耐力、平衡及協調能力，以加強粗動作技巧，使其符合日常所有活動的要求；並提供手部精細動作及日常活動包括進食、盥洗、穿脫衣物、行動等功能的訓練，並適當的配合輔助性器材，以達到生活的獨立自主性。

2、語言溝通及智能障礙: 針對語言發展遲緩或發聲、咬音有困難的患童，進行適當的語言治療。有些病童常因口腔張力的異常及運動功能的不佳，有過度流延及處理較固態食物的困難，亦可提供必需的治療，以改善進食狀況。另外視個別患童的需要提供發展、智能、行為及情緒等評估及認知訓練，心理、行為的諮詢與治療。

部份患者因合併有智能低下、視、聽覺障礙或學習障礙的問題,會需要特殊教育的資源。

長短腿

長短腿的原因很多,可能起因於兩腿骨骼發育的不等長,如骨折後或合併神經病變後兩下肢的不對稱發展;或起因於下肢任一關節的攣縮變形,如骨折後、先天髖關節脫臼或腦性麻痺患 者;部份患者則因脊柱側彎或骨盆旁傾,臨床上也表現長短腿的問題。治療長短腿首重對症下 藥,亦即找出造成長短腿的原因加以矯正,才是根本的治療辦法。

1、矯正脊柱側彎及復位髖關節脫臼,可改善因此原因導致的長短腿;關節攣縮的問題可以物理治療加以改善;因兩側肌力、張力不對稱而造成的脊柱側彎或骨盆旁傾,接受包括水療和治療性運動的物理治療也很有幫忙。

2、因兩腿骨骼發育不等而造成的長短腿,處理原則是根據兩腿長度的差距。相差 1-2 公分以內的長短腿,並不太會造成結構性的脊柱側彎可以觀察一陣子或用鞋墊來彌補差距;差距在 2 公分到 5 公分的長短腿可以用骨頭縮短術來治療; 差距在 5 公分以上的長短腿則必須使用骨頭延長術來治療。

任何原因造成的長短腿問題,都應加以矯正,以免產生續發性的脊柱側彎或骨盆旁傾。

神經肌肉病變的整體復健治療

人體的運動單位(motor unit)包括前角細胞(anterior horn cell)、脊髓神經根(spinal roots)、周邊神經(peripheral nerves)、神經肌肉交界處(neuromuscular junction)及肌肉本身，神經肌肉病變是指運動單位(motor unit)的某一部份因病變的影響，而造成臨床上肌肉無力、張力過低、肌腱反射降低及肌肉萎縮等下運動神經元症候群(lower motor neuron syndrome)的症狀。臨床上常常因為遺傳方式及致病機轉的不明，雖然不同種病變的表現及病 程會有差異，並非每個個案都能獲得正確的診斷；但考量不同種病變的病程進展及預後的差異 會影響整體醫療的處理及對結果的合理預期，我們仍應致力於找到正確的診斷，這樣同時也有 助於對家族成員進行遺傳諮詢，避免一再生下帶病的孩子。

正確的診斷需由下列幾方面著手： 一、詳細的疾病史：包括懷孕史(胎動是否很少)、生

產史(產程過長)、發展史(有無發展
遲緩現象)以及家族史(最好有整個家族的照片參考)。

二、臨床理學檢查：包括深部肌腱反射、肌力、張力、姿勢及步態等自發性動作是否異 常，是否有肌肉萎縮，且比較萎縮無力的部位是近端還是遠端肌肉、下肢還是上肢肌 肉，有無臉部瘦削等特徵。

三、實驗室檢查： 包括肌肉酵素(serum enzymes)、電生理檢查(electrodiagnosis)、超音波、肌肉切片(muscle biopsy)及分子遺傳技術等。

四、其他鑑別診斷：包括腦部病灶、智能障礙、Prader-Willi 症候群、脊髓損傷等。 肌肉

病變

一、肌原性肌肉萎縮症(Muscular Dystrophy) 甲、裘馨

氏肌肉萎縮症(Duchene Muscular Dystrophy)

本病屬於性聯遺傳，所以除了發病的男孩子外，遺傳諮詢方面要指認出為帶原者的女性，比較準確的方式為利用分子遺傳技術找出位於 X 染色體短臂上的遺傳基因(Xp21)。本病是因為肌肉細胞幾乎完全缺乏 dystrophin 所致，dystrophin 可說是肌肉細胞的骨架之一，可加強肌肉細胞膜的韌度及彈性。在嬰兒時期雖然當時還沒有明顯症狀，血中肌肉酵素值即已是正常值的 10 到 20 倍，隨著疾病的繼續進展，這個值會降低，但是絕對不可能在正常範圍。電生理檢查會看到振幅小、間期短的多相波運動單元動作電位(small amplitude and short duration polyphasic motor unit action potential)，徵召反應(recruitment)增加，有時也會看到包括 fibrillation 等的自發性動作電位(spontaneous activity)。肌肉切片會看到肌肉纖維的局部壞死及透明化，以及慢慢的會有脂肪浸潤(fatty infiltration)的增加。

部分患者可能比較晚才會走路，大多數臨床症狀的發生通常在 3 至 6 歲中間開始，患者會比 較容易摔倒，爬樓梯開始感覺困難，坐在地板上比較爬不起來，步態開始不穩，慢慢變成墊腳 尖走路，多數患者智能會有落後。7 歲以後症狀更明顯變壞，大部分患者在 9 到 12 歲中間會

需要

以輪椅代步。此外心肌及呼吸肌肉也會受影響，無法有效咳痰，尤其是肺活量的逐漸降低，再加上越來越嚴重的脊柱側彎，更進一步影響到心肺機能，多數患者會在 20 歲左右死於呼吸道感染及呼吸衰竭。

乙、貝克型肌肉萎縮症(Becker Muscular Dystrophy) 症狀與裘馨式型類似，但發症年齡較晚，病程較良性，通常在 6 至 18 歲才出現肌肉無力，且症狀較輕，可以步行至 27 歲左右，平均壽命是 42 歲，本病智能較不受影響。

丙、肌帶型肌萎縮症(Limb Girdle Dystrophy) 致病基因為體染色體隱性遺傳。症狀主要是四肢近端和肩、臀之肌肉無力，尤其以下肢明顯。發病多在十至四十歲左右，上述肌肉日漸萎縮，臉部肌肉通常完好，智力正常。一般病程緩慢，但偶可見快速惡化早期死亡者，類似裘馨氏肌肉萎縮症的病程。

丁、顏面肩胛上腕型(Facioscapulohumeral Type) 為體染色體顯性之遺傳，每代均有百分之五十的發生率，男性、女性皆可能會得病。唯發病年齡不一，程度各異。此症與其他肌肉病變最大不同在於顏面肌肉早期即受到波及，病人臉上無表情，笑容怪異，眼睛亦無法閉上，不能吹口哨，不會用吸管，睡著時兩眼半閉。此外，肩膀肌肉萎縮，肩胛骨向上隆起似鳥翼一般，手臂會上細下粗。　發病年齡為六至二十歲，病程緩慢但會繼續變壞。

二、先天性肌肉病變(Congenital Myopathy) 本病沒有一定的遺傳方式，預後也有差異性，但一般屬於良性的疾病。孩童生下來本身肌肉就有問題，會隨時間漸漸進步(但少有進步到像正常人一樣)，有時母親會發現懷孕時胎動較少，胎兒生下來後呼吸及哭聲微弱，手腳軟軟的，活動力少，學爬、坐、站、走動較同齡兒童為慢，但總會漸漸進步，有些病童智商較低。

三、代謝性和內分泌性疾病(Metabolic and Endocrine Myopathies) 包括先天性由遺傳導致的糖原貯積和脂肪貯積病，及後天性因甲狀腺、副甲狀腺、腎上腺功能過高或過低所引起的肌病和因服用大量腎上腺皮脂賀爾蒙(俗稱美國仙丹)所引起的肌病。前者發病年齡多在嬰幼兒和少、青年時期，預後亦有很大差別，絕大多數預後不錯，所以治療應較積極，例外的如Pompe症，常在兩歲前即因呼吸困難而死亡，以及粒腺體性肌病(Mitochondrial Myopathy)，會有嚴重的神經功能缺陷及肌肉無力。飲食及運動習慣的改正是前者治療的唯一方法；後者則需立即改正內分泌狀況才能見到症狀的改善。

復健治療

因為肌肉病變為進行性病變，只是病程進展快慢有所不同，在不同階段會呈現新的問題，所以復健治療為一個團隊工作，結合包括復健醫師、護士、物理治療師、職能治療師、語言治療師、呼吸治療師、心理師、支架輔具師、營養師、職業諮詢師及社工人員等跨專業人員，針

對每一個人的不同需要，提供適時的治療服務。以下將以裘馨氏肌肉萎縮症為例，介紹復健治療的內容。

雖說肌肉病變為無法治愈的問題，但仍有很多的治療有助於症狀的改善及生活品質的提 升。復健治療的主要目的包括預防關節及脊椎的變形、儘量維持行動能力及最好的健康狀況。 治療的內容包括治療性運動(關節活動訓練、肌力訓練、耐力訓練、呼吸運動等)、支架及輔具 的使用、語言及吞嚥治療、衛教(如何保護關節及節省能量的消耗、維持適度的營養及體重、 休閒活動及工作的設計、環境的控制、社會心理的調適)等。做關節活動訓練時，所有關節的 可動範圍內都要做運動，以徒手控制力量，訓練後不應遺留疼痛感，並以輔具或夜間支架維持 效果。肌力及耐力訓練運動量要適度控制，以不流汗為主，避免訓練用的抗力運動，並且內容 要有變化。部分患者會需外科手術使攣縮的肌肉放鬆以延長走路的時間，通常以後跟肌腱鬆弛 術及肌腱轉移較常見；嚴重的脊椎側彎也需使用手術矯正，但手術前後必須配合完整的復健計 畫及支架裝配，才能達到目的。

根據 Vignos Scale 將裘馨氏肌肉萎縮症的病程分為 9 個功能狀況，再將它大分為四個階 段，接下來將討論每一階段的治療重點。

第一階段(Vignos Scale 1 到 3)：在孩子還在 5、6 歲以前的疾病早期，儘可能鼓勵他有正 常的活動參與及日常生活，這包括就學及社交機會。並沒有證據顯示從事運動會加速肌肉無力 的發生，相反的，運動可以改善這類患者的肌肉力量。臨床上開始有症狀時就應開始進行關節 伸張運動，在 Vignos Scale 3 時就應開始穿戴夜間支架，以避免關節攣縮。

第二階段 (Vignos Scale 4 到 5)：在孩子 8 到 10 歲間，應繼續每天做下肢的關節伸張運 動，每側做 15 分鐘，並繼續穿戴腳踝的夜間支架，全身水療有不錯的療效。在孩子出入的環境 硬體設施方面，要在這個階段根據功能狀況進行調整，並準備一些移位的輔具。這個階段的孩 子仍應繼續正常的就學，並適度減少營養的攝取，以免因活動量的減少而產生肥胖的問題。

第三階段 (Vignos Scale 6 到 7)：10 到 12 歲間孩子會需穿戴長腿支架來維持行走的功能， 多數患者在 11 歲以後會慢慢喪失走路的能力，而需要手動輪椅來輔助，應儘可能參與社區的休 閒活動。一旦停止走路後，脊柱側彎會快速進展，應及早使用脊柱背架加以維持，當側彎角度 大於 30 度或肺活量低於正常的百分之四十時，應加以手術固定。同時每天應站站立架 5、6 個鐘 頭以促進循環及避免骨質疏鬆。

第四階段 (Vignos Scale 8 到 9)：繼續每天做上、下肢的關節伸張運動，避免關節攣縮，並繼續站站立架。脊柱側彎除了以脊柱背架及輪椅背墊上的支持來處理外，也應注意呼吸照 護，部分患者會在夜間或全天需要使用呼吸器。當肌力持續喪失時，應改用電動輪椅，以免失 去行動能力，並也要處理餵食及營養問題，避免因營養不良，影響身體狀況。

神經病變

脊髓性肌肉萎縮症(Spinal Muscle Atrophy)為嬰幼兒時期最常見的肌肉神經病變，發生率約為 15,000 到 25,000 分之一，遺傳方式主要為體染色體隱性遺傳。主要病因為位於脊髓的前角細胞(anterior horn cell)及部分腦神經運動核內神經細胞的退化導致支配肌肉的萎縮及無

力。根據病程的快慢及嚴重程度，可分為三種類型，其中除了第三種類型有百分之五十的患者肌肉酵素會增加外，其他的都落在正常範圍內。電生理檢查會看到包括 fibrillation 等的自發性動作電位，振幅大、間期長的多相波運動單元動作電位(high amplitude and long duration polyphasic motor unit action potential)，以及徵召反應(recruitment)的降低。

一、嚴重型脊髓性肌肉萎縮症(Werdnig-Hoffmann Disease, Type I SMA) 產前或生下

來三個月內即出現症狀，哭聲弱，會有吞嚥及呼吸困難的問題，四肢及軀幹呈現嚴重無力，會呈現像青蛙一樣的姿勢，只看到有一些手指頭及腳趾的動作，深部肌腱反射消失，但臉部的表情運動正常。一般在一、兩歲內即死於呼吸道感染。

二、中間型脊髓性肌肉萎縮症(Type II SMA) 病程進展較慢，少數在出生後即有症狀，

其症狀經常出現於出生後六個月至一年間，百分之九十五在三歲前會被診斷出來，通常男孩子的症狀較女孩子嚴重。病患之肢體呈對稱性之無力，且以肢體近端較嚴重，三分之一患者只能勉強維持坐姿，有一半的患者無法自行站立及走路，有百分之三十七的患者某些階段可使用支架及枴杖走路，但功能會一直退化。可見到舌頭抖動及手部顫抖之現象，預後取決於呼吸功能的情況。百分之二十五的病患可能於二歲前因呼吸道感染而死亡，至於存活者，可能因緩慢進行性之肌肉無力侵犯到肋間肌及脊椎旁之肌肉，而造成脊椎側彎，因此影響到肺部的擴張功能，導致呼吸困難。

三、輕度型脊髓肌肉萎縮症：(Kugelberg-Welander Disease, Type III SMA) 病程進

展較慢，以影響近端肌肉為主，下肢又比上肢嚴重。百分之二十的患者會有小腿肌肉的假性肥大，百分之五十的患者會有肌肉顫動的現象。多數患者在三十歲前會需要以輪椅代步。本病因為病程進展慢，小腿肥大及肌肉無力的型態，有時會被誤以為是貝克型肌肉萎縮症或肌帶型肌萎縮症。

復健治療

雖然部分患者存活的時間不長，治療仍應致力於預防關節及脊椎的變形、儘量維持行動能力及減少病人的不適。

餵食：使用合適的奶嘴，例如洞較大的早產兒奶嘴；牛奶泡濃一點；在斜躺的姿勢下餵 食；並加以兩頰的支持及下巴的控制。以少量多餐的方式避免孩子過度疲勞，若還是不夠營養 的需求，要輔以管子餵食。

呼吸護理：進食前先抽痰有助於餵食，痰多時可進行姿勢引流，比較小的孩子可在肚子加點壓力輔助他咳嗽。在呼吸道感染時，要積極使用抗生素及氧氣以減輕孩子的不適。當孩子呼吸衰竭時，是否要使用插管及呼吸器延長生命，則是個別化的考量。

行動能力：治療的內容包括治療性運動(關節活動訓練、肌力訓練、耐力訓練、呼吸運動等)、支架及輔具的使用等，運動量不宜過度的原則與裘馨氏肌肉萎縮症相同，嚴重的脊椎側

彎也會需使用手術矯正。

其他：因為這類孩子的智能是正常的，所以如何以無障礙的軟硬體設施協助他們接受教育是很重要的，同時要長期提供包括如何保護關節及節省能量的消耗、休閒活動及工作的設計、環境的控制、社會心理的調適的諮詢。

結論

總而言之，肌肉神經病變因病程進展速度及臨床表徵的極大差異性，正確的診斷不但有助於遺傳諮詢，更有助於復健計畫的擬定及介入，整體的治療需要完整的治療團隊才能提供患者各方面的特殊需求，雖然無法改變病程及最後結果，但必然可增加患者的舒適度及生活品質。

脊柱側彎

百分之八十五的脊柱側彎是原因不明的，其餘的可能是續發於肌肉神經病變或骨骼及結締 組織的異常。脊柱側彎臨床上會有肩膀不等高、骨盆一高一低、一邊胸部較大及胸廓變形的現 象。常於青少年時期發現的脊柱側彎好發於女性，側彎角度的增加以生長快速時期為最明顯，只 要角度不要超過 50 度以上，多數在青春期後角度不太會再增加。若角度超過 50 度以上則即使不 再長高，角度仍有可能會繼續增加，胸椎側彎角度若超過 60 度則會影響到心肺機能，所以處理任 何原因造成的脊柱側彎都應於早期即努力預防角度的持續增加。

一般脊柱側彎治療的原則如下:20 度以內的側彎，每半年追蹤觀察即可;20 度到 45 度的側彎則應每天穿戴背架，直到骨頭不再生長為止;大於 45 度的側彎則必須以骨科手術矯正。運動本身無法矯正側彎角度，但可以維持軀幹肌肉的力量及柔軟度，是穿戴背架治療的一部份，游泳尤其 是很好的一種運動，值得提倡。

感覺統合功能失調

有些孩子外表看起來正常健康,但是在成長的過程當中,比較細心的父母或者常接觸的老師會發現不對勁的地方,他們可能對一些外物的接觸、一些動作或聲音非常的敏感,也可能對外來的刺激反應太遲鈍;他們的活動量可能不尋常的高或過低;他們可能有平衡協調的問題,做起事來笨手笨腳,容易出錯; 他們可能有語言障礙或學習的困難;在行為方面可能比較衝動,注意 力不集中,做事缺乏計畫;他們會因在日常生活裡累積的不順利及挫折,而缺乏自信心。當然並 不是所有有學習、發展及行為問題的孩子都有感覺統合功能的失調,但是排除了其他可能的原 因之後,這些孩子應該找復健醫師診治,由職能治療師進行感覺統合功能測試,若証實他們確實 有感覺統合功能的失調,則應安排治療,以改善症狀。

在治療中,每個孩子在專業的職能治療師的誘導下,主動去參與一些提供了前庭、本體感及觸覺刺激的活動,並能做出成功的、有組織的反應。每個孩子被鼓勵去主動參與並選擇所需刺 激的活動,藉由反覆的對刺激做出恰當的反應使得大腦處理各種事情的效率提高,而減輕在日常 生活裡所感受的挫折感,提昇自我的形象。身旁的父母及老師應瞭解孩子有這方面的問題,瞭解 孩子的能力,並能敏銳的看出孩子表現出來的需求及對各種活動的反應,提供給治療人員參考, 才能對孩子有較大的幫忙。

脊柱裂患者的生育問題

最近三十年來,因為醫療照護的進步,使得脊柱裂患者的存活率大為提高，同時也因為處理水腦及小便功能異常等內外科技術的進步，大大降低了嚴重併發症的發生，使得大多數脊柱裂的孩子得以平安長大成人，有了結婚、懷孕及生兒育女的機會。但是很可惜的，相對於其他方面的研究，專門針對脊柱裂患者的生育問題及懷孕結果的研究並不多。

其實除了運動功能障礙及大小便功能失調以外，觀察顯示這類孩子的性發展也有遲緩的現象，其中很大的原因是社交機會的闕如。包括脊柱裂在內的大多數行動不便的孩子，因較少參與社交活動，不但社會性的發展較慢，也比較沒有交友的機會，對性知識的認知普遍也較缺乏。一般認為下列五個危險因子與性發展的遲緩有關：智能障礙的嚴重程度、手功能的靈敏 度、性教育的缺乏、過度保護的家長及醫療體系的不重視。根據研究發現，脊柱裂的孩子其實 跟所有正常的孩子一樣，對異性也會產生興趣，有正常的交友需要，對未來自然也懷抱著結

婚、生子的憧憬。他們與正常的孩子最大的差別在多數脊柱裂的孩子較缺乏獨立自主性，因為行動及生活上的需要，與家庭持續維持很密切的親子關係，青春期時也比較不會出現嚴重的叛逆問題；但同時卻較沒有機會發展正常的社交及同儕關係。因為社交機會的闕如，相較於正常孩子，脊柱裂的青少年有三倍以上的機率性知識低於同齡水準，百分之二十三完全沒有避孕的觀念。研究也同時發現，對自我形象的認同最影響社交的預後，能否長期維持一段固定的關 係，事實上跟有沒有失禁的問題及功能的獨立與否並不一定要有絕對的關係，相當多坐輪椅及 大小便失禁的脊柱裂患者，也能夠結婚生子，或能固定維持一段親密關係。所以要知道的是， 及早的社會化及兩性教育有助於建立正常健康的人際社交適應；而社會化可藉由接受主流教 育，與正常孩子相處而獲得；並藉由適時的諮詢，讓他們充分瞭解自己特殊的問題，強調大小 便處理的重要性，這些都有助於提升他們的自尊及自信，對未來才能抱持合理的憧憬。

在談到脊柱裂患者的生育問題時，應該從下列兩分面著手： 一、 如何避免生下脊柱裂的後代

所有脊柱裂患者或配偶在懷孕前後一定要接受產前遺傳諮詢，脊柱裂的患者生下同樣問題 的孩子的機會約百分之四，遠高於一般族群的千分之一到三；這個機率與父親或母親為脊柱裂 患者無關，但與後代的性別有些關係，後代是男孩的發生率為 1:50，女孩的發生率為 1:13；在 受孕時較肥胖的婦女患者（身體質量指數高於 29），生下脊柱裂孩子的機會也會增加一倍。研 究顯示在懷孕前後補充葉酸可降低百分之八十六的相對危險；葉酸的來源多存在於綠色的蔬果 中,另外在酵母,香蕉,蘆筍,柑橘類,鳳梨,乾果,牛肝及雞肝中都有很高的含量；因為足量的葉 酸不太容易由正常的飲食中獲得，所以美國疾病管制中心建議所有育齡婦女每天應該至少食 用 0.4 毫克的葉酸，尤其在計畫受孕的前三個月直到懷孕的第三個月為止，高危險群更應每天 食用 5 毫克的葉酸。另外產前檢查可以用超音波等影像檢查及血液、羊水中的胎兒蛋白來偵 測，但其實相當比例的脊柱裂患者是無法由產前檢查篩檢出來的，若確實在產前檢查即已發 現，則可以考慮選擇性的終止懷孕。

二、如何幫忙他們達到生兒育女的目的

一般而言，脊柱裂的女性患者生育能力並不因本病而受太大的影響，但是懷孕過程相當辛 苦，包括行動能力可能因不堪負荷日漸增加的體重而必須暫時坐輪椅，褥瘡及背痛的問題會加 劇，泌尿道感染的頻率增加，腎臟及膀胱功能可能會變壞等，使得她們在懷孕階段住院的機會 較一般人高，也比較容易生下低出生體重的孩子，早產(尤其是第十胸椎以上的病灶)或流產。

另外因為肌肉的無力可能導致骨盆發育的不對稱，脊柱的側彎以及之前的重建手術，都會 造成骨盆結構的異常，使得胎位不正的機會提高，由陰道自然分娩的可能性降低。但是剖腹產 容易有包括肺部感染、傷口感染、泌尿道感染、坐骨神經痛及高血壓等產後併發症等，使得住 院時間延長。所以只要胎頭下得來，仍應儘可能嘗試陰道分娩，以避免剖腹產可能的併發症； 只有在一些產科因素的考量下，如胎位不正，或骨盆腔太小才應進行剖腹產。此類患者因為脊 椎的變形會造成局部麻醉時技術上的困難，所以醫師在進行麻醉前要充分瞭解每個個案的個別 情況，必要時要調整進針的部位；在太嚴重脊椎變形的患者因為肺部功能大多不佳，要儘量避 免上全身麻醉，以免造成併發症。

少數患者在懷孕的末期因為腹壓的昇高，有時會影響腦脊髓液分流管的功能，而引起頭痛、嘔吐等腦壓過高的不適症狀，絕大多數的患者在生產以後症狀自動消失。有放分流管的患者儘量採陰道分娩比較好，因為剖腹產有機會造成管子的感染及堵塞，同時在第二產程的用力並不會造成腦脊髓液的回流，若不得以必需進行剖腹產時，應該使用預防感染的抗生素，並在手術結束前仔細沖洗腹膜腔，以免管子的堵塞，若能避開進入腹膜腔來進行剖腹產的手術是最好。雖說懷孕過程辛苦，但是整體而言，懷孕的預後仍相當不錯，併發症的發生並不特別高。

男性患者的性功能與神經病灶部位高低有關；當然，病灶越低者越有可能有正常的生育能 力。病灶高的患者過去認為造成不孕的原因主要是因為性功能障礙（包括勃起及射精困難）， 有正常生育能力的機會可能不到四分之一；但是近來研究顯示,精子品質不良或數目不夠也是 造成不孕的原因之一。生殖科技的利用，包括藥物的注射及陰莖植入可改善勃起的困難，電子 取精術可協助射精困難的患者，再輔以人工受精及試管嬰兒等科技，確實可幫忙部分患者達到 生兒育女的目的。其實姑不論性功能及生育能力如何，根據統計半數以上的男性患者有結婚或 有固定伴侶,並且它們的社交預後與失禁的嚴重程度無關。

總而言之，脊柱裂患者正常的交友，乃至於結婚生子是可以期待並應該鼓勵的。一個完整的醫療團隊應該要結合包括婦產科、泌尿科等專家，利用先進的生殖科技，並配合產前遺傳諮詢，懷孕及生產過程的完整照護，以協助他們達到正常生兒育女的目的

腦性麻痺患者肌肉痙攣的積極療法

腦性麻痺為嬰幼兒時期因腦傷或腦部缺氧而導致的運動障礙,是造成兒童肢體殘障最常見 的原因。近幾十年來其發生率並無明顯下降，主要是因為高危險早產兒存活率提高所致。臨床 的表徵除了行動的不便外,部份患童並同時合併智能不足、癲癇、言語溝通困難、視聽覺障礙及情緒行為等問題,使得治療的過程更形複雜。

在腦性麻痺的幾種類型中，以痙攣型發生的機率最高。肢體的嚴重肌肉痙攣不但會影響運動功能及生活的獨立自主性，增加照顧的困難，長期下來更會造成關節的變形及脫臼。但是肌肉痙攣也並非完全沒有好處，在力量很差的患者下肢適度的痙攣有助於移位，可降低骨質疏鬆及肌肉萎縮的程度，並避免過度肥胖的產生。所以針對每個患者肌肉痙攣的問題，到底需不需要降低，若需要降低，要降低到什麼程度最理想，必須要有個別化的考量。治療肌肉痙攣的方法很多，可分為保守及積極的療法。保守療法包括避免不良刺激、治療性擺位及運動、支架和藥物治療等；但是當保守療法的效果不理想，或是會合併利害的副作用時（例如藥物引起的嗜睡無力），則應該考慮下列比較積極的療法。

積極的療法除了骨科矯正手術外，針對神經方面可進行的療法包括酚劑神經阻斷術（phenol intramuscular neurolysis）、肉毒桿菌毒素的注射（botulinum toxin type A injection）、選擇性背神經根切除術（selective dorsal rhizotomy），以及椎管 內 baclofen 注射（intrathecal baclofen）。以上四種治療根據其特性可分為局部或廣泛性療 效，及暫時性或永久性療效；接下來將分別介紹這四種療法的臨床應用。

一、酚劑神經阻斷術（phenol intramuscular neurolysis）

酚劑神經阻斷術屬於局部及暫時性的治療。治療是使用神經刺激器將百分之三或五的酚劑 直接注射在支配該痙攣肌肉的運動神經分支上，可非選擇性的破壞接觸到的神經纖維，造成臨 床上肌肉痙攣的降低；但是被破壞的神經會再生，所以療效大約可維持三到六個月；且因每一 次的注射會在局部造成些許的纖維化，多少會影響神經的再生，所以有時治療幾次後，會長期 的降低部分的肌肉痙攣；但是纖維化本身也增加注射時定位神經的困難，所以一次可能比一次 難打，效果也比較不明顯。因為定位神經的技術比較困難且造成疼痛，在治療無法合作的兒童 患者時，最好能在麻醉下進行。治療後在一週內避免過度拉張該塊肌肉，以免造成注射部位的 發炎及疼痛，產生硬塊（induration），使得治療的效果大打折扣。雖然整條周邊神經（例如 脛神經）的注射，可用較少的藥量同時降低多塊肌肉的痙攣，但在治療後較容易產生感覺異常 及疼痛的後遺症，所以建議儘可能選擇每塊肌肉的運動神經分支來做阻斷。注射後以肌電診斷 檢查可看到複合運動電位（compound motor action potential）的降低及出現去神經電位（denervation potential），與臨床上肌肉痙攣的降低相當吻合。療效一般認為與酚劑的濃 度、注射劑量、注射部位及技術有較大的關係。

二、肉毒桿菌毒素的注射（botulinum toxin type A injection） 肉毒桿菌毒素的注射屬於局部及暫時性的治療，它作用於神經肌肉交界點，可以抑制乙醯膽素（acetylcholine）的釋放，造成所謂的化學性去神經化（chemodenervation），以及臨床上肌肉痙攣的降低；每次治療的效果可維持約三、四個月左右，因此為了長期維持肌肉痙攣的降低及避免骨骼肌肉系統的變形，反覆的施打肉毒桿菌毒素是有需要的。肉毒桿菌毒素的施打只要將它注射於肌肉內即可，一般不需麻醉，技術簡單，併發症少，只是治療費用的昂貴是個較大的問題。目前臨床上可用的 A 型肉毒桿菌毒素製劑有兩種品牌，分別為 Botox 及 Dysport，它們的效力（potency）不同，使用時在劑量方面要特別注意。若使用 Botox，視痙攣嚴重程度及肌肉大小，上肢每塊肌肉建議劑量為每公斤體重 1-2 單位，下肢每塊肌肉建議劑量為每公斤體重 3-6 單位，每次治療的總劑量約為每公斤體重 12-16 單位，在兒童患者以不要超過 300 單位較安全。最常見的併發症是注射部位周圍肌肉的無力，它們通常都很輕微而且只持 [illegible]的患者會對注射藥劑產生抗體，而使得療效大受影響，所以兩次治 療的間隔若能至少間隔三個月以上，並且在不影響療效的前提下，以最低劑量的肉毒桿菌毒素 治療，咸信都有助於避免抗體的產生。近年來的研究顯示，肉毒桿菌毒素的注射證實可有效降 低肌肉痙攣、增加關節活動度、改善行動功能及步態；用於治療上肢的肌肉痙攣，則可以有效 改善精細動作功能，動作型態及生活自理能力，並減輕照顧者的負擔，實在是一種既簡單又有 價值的療法。

三、選擇性背神經根切除術（selective dorsal rhizotomy） 選擇性背神經根切除術因屬於較具破壞性且不可回復的療法，對合適患者的挑選非常嚴格，患者必須是純粹痙攣型，功能確實是因嚴重肌肉痙攣而受限，年齡最好在 3 到 8 歲間，有不錯的軀幹控制能力及下肢肌肉力量，最好已具備一些行動的能力，不能有太厲害的關節攣縮問題等，事實上合乎條件的痙攣型腦性麻痺患者只佔少數，以痙攣型雙邊癱瘓患者為最理想。手

術前應進行完整的功能評估，包括步態及耗氧量分析，並錄影紀錄；手術中需肌電圖判讀來挑選應切除的背神經束，藉由切除造成不正常肌肉收縮的小神經束，保留傳導正常感覺的神經纖維來達到手術目的；至於切除的程度則視每一患者肌肉痙攣的嚴重度、肌力大小及手術的目標而定；手術後則需長期積極的復健治療才能得到最高療效。研究顯示，選擇性背神經根切除術確實可有效降低下肢肌肉痙攣，增加關節活動度，促進行動功能，並可部份提昇生活自理能力及上肢功能，只要能妥善挑選合適患者，確實是一個極有價值的治療方式。

四、椎管內 baclofen 注射（intrathecal baclofen） 椎管內 baclofen 注射是近年來發展出來的新療法，當患者有廣泛性的肌肉痙攣,影響到功能或日常生活的照料及擺位時,可考慮接受這種療法。Baclofen 的化學結構與抑制性神經傳導物質 GABA 很接近,當注射於椎管內時,會作用於 GABA 接受器,造成痙攣肌肉的放鬆。長期給藥方式是在腹部皮下埋入一個植入式幫浦,連續性給藥,劑量隨病人需要做調整。此法適用於對口服抗痙攣藥物反應不佳或有嚴重藥物副作用者,因為直接於椎管內給藥,每天所需藥量約為口服藥量的百分之一而已,並且可避免全身性的藥物副作用。所有患者需對受試驗劑量的注射有良好 藥效才能決定是否適合植入式幫浦連續給藥。試驗劑量的篩選是以腰椎穿刺注射 50 毫克的 baclofen 於椎管內,在接下來的八小時內,嚴密觀察患者生命跡象、肌肉痙攣的強度及原始反射的狀況。以 Modified Ashworth Score 評估肌肉痙攣，若觀察期間分數至少降低兩分以上，表 示對藥物有反應，才考慮植入幫浦。植入幫浦後的患者須每隔一至三個月回來補充藥物，並視 臨床狀況調整劑量，務求達到降低肌肉痙攣，並改善功能的目的。長期的追蹤包括幫浦的給藥 功能狀況，是否有藥物過量或突然減藥的併發症等等，照顧這類患者的醫師要有處理這些狀況 的能力。椎管內 baclofen 注射最大的好處是給藥劑量可視患者在不同時間的功能需要而做調整，是個非破壞性的治療，藥效是可回復性的，因此而有別於其他的治療，相信這種治療的發展，未來將可嘉惠大量合併嚴重肌肉痙攣的腦性麻痺患者。

總之，腦性麻痺患者肌肉痙攣的處理方式很多，事實上並沒有任何單一的治療方式可解決患者的所有問題，這裡介紹的積極療法要同時配合治療性擺位及運動、支架等的使用才會達到最大療效；同時治療的目的也並不是要消除所有的肌肉痙攣，前面也提到過些許的肌肉痙攣有時候反而有利於整體的功能。臨床醫療人員應充分瞭解每一種治療方式的適應症及優劣之處，根據每個患者的個別狀況及需求選擇最有效的療法，並且大部分狀況下是必須配合幾種治療 的，才能有助於患者功能的進步及併發症的預防。

發展遲緩兒吞嚥障礙的評估及治療

有很多腦性麻痺及神經發展障礙的患者會合併吞嚥的問題及無法正常的進食，吞嚥困難的併發症包括因營養不良而影響到正常的成長及發育，因嗆到而引起反覆性的呼吸道疾病，甚至併發肺炎而死亡。進食原本是一件愉快的例行事件，但是對吞嚥困難的孩子及照顧者而言，每天可能要花四到六個鐘頭在這方面，中間可能還伴隨無數的溢漏（spillage of food）、嗆到（choking）、咳嗽及逆流（regurgitation），是非常壓力大及耗費時間的。此外，一些發展遲緩及行動不便患者的照顧者對於患者的成長速度及營養狀況的期待經常較低，以為營養不良及生長遲滯是疾病的一部分，且無法改善，我們曾針對 39 位腦性麻痺患者探討他們的營養及成長狀況，其中有 20 位體位屬於

過輕及瘦弱的營養狀況，但其中除了三位以鼻胃管餵食患者的家長認知孩子有吞嚥及營養的問題外，其他家長並不認為孩子有營養上的問題；此外有些腦性麻痺患者就被有意的養輕一點，以減輕照顧者抱上抱下的負擔。長此下去，這些患者的吞嚥及營養不良的問題因為被忽略的關係，常常到很嚴重時才被察覺，而導致一些可能致命的併發症。所以所有有關的醫療人員一定要有高度的敏銳性去早期發現發展遲緩兒的進食問題，早期進行治療，以避免營養不良的發生。

合併吞嚥障礙的嬰幼兒臨床表徵及症狀與成人不同，且無法表達他們的困難，所以所有有危險因子的嬰幼兒要能夠被及早發現出來。任何嬰幼兒有體重增加不佳，餵食困難，或進食時有呼吸停止（apnea）、心跳變慢（bradycardia）及發黑（cyanosis）的現象，都應接受吞嚥的評估，尤其在極度早產的嬰兒發生機會高。有呼吸疾患及神經發展異常的孩子都可能合併吞嚥障礙；胃食道逆流（gastroesophargeal regurgitation；GER）會使吞嚥障礙的問題更加劇；任何病弱的孩子也有可能合併進食及營養問題。

吞嚥問題能夠被及早正確診斷及有效處理以避免呼吸系統的併發症，營養不良及脫水的問題是非常重要的。詳細的病史包括之前進食的經驗、吞嚥的表現及有無併發症都有參考價值的，另外發展史也很重要，有助於我們診斷造成吞嚥問題的病因，例如腦性麻痺等原因。

在進行一些特別檢查前，所有的患者都應接受臨床評估，神志不清楚（如昏迷）、癲癇發作頻繁或呼吸頻率太快的孩子都應等狀況改善後再接受特別檢查。臨床口腔功能及進食評估並不能取代一些特別檢查，但可提供輔助，決定進行特別檢查時較適當的姿勢及擺位以及應給予食物的類別。

吞嚥是很複雜的過程且無法以肉眼觀察的，必須以動態的特殊檢查技巧才看的清楚，以下將介紹幾種特殊檢查技巧。

1、 纖維內試鏡吞嚥檢查（fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing；FEES）：在病人吞食不同份量及質地食物時，以經鼻內試鏡直接觀察咽喉部位的表現。優點為可在床邊或診間即可進行、使用真正的食物且沒有輻射線的暴露問題；缺點是無法看到吞嚥過程的每個階段（如 sucking，oral phase 及 cervical esophageal stage），且會厭軟骨的掀動會遮住部分視野，最重要的需要高度的配合，所以並不適合大多數兒童患者。

2、 超音波檢查：用以觀察吸吮（sucking）及口腔期通過狀況（oral transit），但無法看到 pharyngeal 及 cervical esophargeal stage，所以使用並不普遍。

3、 核醫掃描（radionuclide milk scanning）：在判定吸入（aspiration）方面很敏感，但並無法鑑別吸入是因為吞嚥障礙或是胃食道逆流所導致。

4、 螢光錄影吞嚥檢查（videofluoroscopic swallow study；VFSS）：是目前最有臨床價值的動態檢查技巧，可同時觀察吞嚥器官的結構及每個階段的吞嚥生理；除了提供客觀的診斷外，對治療策略的擬定有很大的幫忙。檢查的進行會因患者的年齡及能力有所調整，包括姿勢擺位（可能需要座椅輔具）、食物的給予方式（奶瓶、針管、湯匙、茶杯等）及食物的質地（黏稠度）的選擇，才能達到檢查的目的。

此外，cardiorespiratory monitor 及 pulse oximetry 可同時在進食時監測心跳、呼吸及血氧濃度，讓我們知道患者的 sucking，swallowing 及 breathing 是否協調，是否適合經口餵食，這在高危險的嬰幼兒族群使用普遍。pH probe 是將感應器經鼻置入放在胃食道交界處連續紀錄 24 小時，可評估是否有胃食道逆流的發生，以及發生的頻率及時間長短，幫我們釐清病人的吞嚥問題及反覆性的肺部感染是否與逆流有關，以上這些檢查，都是臨床在評估發展遲緩兒可能會用到的檢查，應該根據患者的個別狀況，以及現有的設備配合使用，來達到正確診斷的目標。

吞嚥障礙的診斷與治療需要一個跨專業的醫療團隊，同時因為診斷上的多樣性，需要的醫師可能包括復健醫師、神經科醫師、耳鼻喉科醫師、放射線科醫師、腸胃科醫師及小兒外科醫師等；治療專業人員包括語言治療師、職能治療師、物理治療師及營養師都是團隊不可或缺的；另外照顧者的充分瞭解問題及配合治療，更是治療成功的要件。吞嚥治療的目的除了要避免進食時的吸入，減低合併症的發生外，更要避免營養不良而影響到生長與發育，為了達到這兩個目的，暫時的經管餵食有時是有必要的。長期則應繼續接受物理及職能等復健治療，改善近端的穩定度及坐姿，配合間接及直接吞嚥治療，選擇特定成份的食物，控制每一口的量，配合進食時的姿勢及使用代償的方式，以達到早期安全經口進食的目標。