

重视神经变性疾病的康复

江钟立¹

神经变性疾病(neurodegenerative disease)是一类由大脑和脊髓中特定区域神经元发生变性而引起的慢性进行性神经系统疾病,主要包括帕金森病、阿尔茨海默病、亨廷顿病、脊髓小脑共济失调、肌萎缩性侧索硬化症、多发性硬化症、多系统萎缩症等^[1]。此类疾病大多病因不明,缺乏有效的治疗方法,药物只能缓解部分症状。由于疾病多呈慢性进展,患者的运动功能和记忆等相关认知功能随时间的推移进行性恶化,最终导致生活自理能力丧失和社会功能退化。康复治疗对提高这些患者的生存质量有着不可替代的作用,在疾病的不同阶段及时采取有针对性的康复治疗措施,将有助于提高患者的功能状态和日常生活活动能力。帕金森病既有运动障碍症状(震颤、肌强直和运动功能减退等),又有非运动障碍症状(痴呆、抑郁、视幻觉和自主神经功能障碍等),是这类疾病的典型代表。其发病率仅次于阿尔茨海默病,起病隐袭,进行性加重,致残率高,也使得患者家庭背负沉重的经济和心理负担。本文以帕金森病为例,针对帕金森病的症状,简述相应的评估方法和康复治疗措施,以求抛砖引玉。

1 震颤、强直和运动功能减退是帕金森病运动障碍的三大主要症状^[2]

震颤是由于主动肌和拮抗肌振动运动所产生,安静时出现,运动时消失,常从肢体远端开始,蔓延到口唇、下颌和舌。临床上常可采用双上肢平举、指鼻试验、握杯、绘制螺旋线条等检查来判断患者功能受限状况。除药物改善震颤外,通常可以采用消除患者紧张情绪、体位变换来抑制震颤,顽固性震颤则需要借助深部脑刺激治疗。

肌强直是指肢体被动运动抵抗增加,肌肉的牵张反射被易化,是帕金森病诊断和疗效评估的重要指标。通常采用肢体被动牵伸时关节转力矩测量、等速肌力测试、肌电图和表面肌电图等来定量评估肌强直。放松训练和腹式呼吸训练有助于缓解肌强直,双手置于腹部,缓慢地使用鼻孔吸气,并感受膈肌的扩张,然后缓慢地经口呼气。牵伸训练是常用的治疗肌强直的手法,被动或者主动缓慢牵张受累的肌肉是治疗的关键,如颈部肌肉的牵伸,要求缓慢转头,分别看两侧的肩部,同时感受颈部肌肉被牵拉的感觉。

运动迟缓和运动功能减退是造成帕金森病运动障碍的主要因素。运动迟缓包括易疲劳和反复交替运动速度减退,肌力弱是运动迟缓的主要因素之一^[3]。运动功能减退指主动运动贫乏或者缺失,如步行过程中摆臂减少、瞬目减少等。目前临床最流行的评估是Hoehn and Yahr疾病分级和帕金森病综合评分量表(Unified Parkinson Disease Rating Scale, UPDRS)运动学测试。疾病早期推荐按照主受累侧和次受累侧分别评分的方法,因为次受累侧运动功能下降的程度更能反映疾病的进展程度。重复交替手指敲击任务(Repetitive Alternating Finger Tapping Task, RAFT task)和前臂反复旋前旋后定量计时(Quantitative Repetitive Wrist Pronation Supination, qrWPS)测试可用于评估运动迟缓^[4]。抗阻训练可以增加肌力和维持姿势稳定。通常建议在实施小肌群和单关节练习前先行多关节和大肌群的渐进抗阻训练。推荐处方:2—3d/周,最大负荷8—12RM,初次练习者中间休息3min。舞蹈是帕金森病运动障碍的一种重要治疗方式,音乐提示效应和不同舞姿的运动策略(如双人舞优于单人舞)可以显著改善运动功能减退。推荐运动处方:每次60min,每周3—4d,持续10周。平板训练可以易化步态、有利于提高步行的稳定性。

吞咽困难和构音障碍/发声过弱是由于咽喉部肌肉运动协调障碍所致。75%的帕金森病患者存在言语障碍,50%的帕金森病患者存在吞咽障碍。吞咽困难的症状包括进食或者饮水时咳嗽发作,严重时导致吸入性肺炎。视频吞咽评估是判断吞咽障碍的金标准,由此决定治疗方式,如改变食物的结构、训练吞咽策略或置管。言语问题包括发音过弱、构音障碍和找词困难。对于轻症患者,一些简单的策略如言语治疗师对其声音强度不够的提示便可奏效。李西尔弗曼语音处理(Lee Silverman voice treatment, LSVT)是一个大强度的言语训练计划,每周4次,持续4周,通过学习代偿言语和声音策略以使音量增大和构音清晰。强化发音训练可以提高嗓音强度、增强舌肌肌力、改善吞咽功能^[5]。

2 抑郁、焦虑和情感淡漠是帕金森病主要的精神症状^[6]

抑郁的重要特点是情绪低落、缺乏兴趣、负罪感和自杀。最常见的焦虑症状是恐慌发作,常伴发抑郁。情感淡漠主要表现为

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2010.05.001

1 南京医科大学, 210029

作者简介:江钟立,男,博士,主任医师,教授;收稿日期:2010-04-01

主动性差、意志力减退和对环境冷漠。临床常用的焦虑和抑郁自评和他评量表如汉密尔顿抑郁、焦虑量表,Zung 抑郁自评量表等均可以用于焦虑和抑郁症状的评价。情感淡漠的评价多采用情感淡漠评估量表(apathy evaluation scale,AES)、简化情感淡漠评估量表(Modified AES)和 Lille 情感淡漠分级评定量表(Lille apathy rating scale,LARS)。轻度抑郁者首选非药物干预如劝告、教育、认知行为疗法;重症者可使用抗精神病药、电休克和重复经颅磁刺激。环境刺激、视觉线索指导、制定日常活动表等行为治疗手段可以提高情感淡漠患者的活动功能。

3 执行功能障碍是帕金森病患者最常见的认知功能受损表现形式^[7]

执行功能障碍主要表现为工作记忆障碍和认知灵活性障碍,在疾病早期就可以出现^[8]。临床常用的评价方法有汉诺塔测试(Towers of Hanoi,计划能力和问题解决能力)、连线测验(Trail Making Tests, TMT,注意的集中和分配能力)、威斯康星卡片分类测试(Wisconsin card sorting test, WCST,抽象分类、概念形成和转换能力)、Go-no-go 和 Stroop 测试(抑制控制能力)等。康复治疗包括解决问题训练、流畅度训练、抽象推理训练、代偿治疗、替代治疗(如日程表、笔记本和实际生活问题解决手册)、行动治疗、环境调整等措施。对疾病意识低的患者需要强化执行功能障碍的疾病意识教育。

4 认知、精神症状与运动症状三者之间相互关联、相互影响

Papapetropoulos 等研究表明帕金森病抑郁与疾病的严重程度、运动功能恶化和日常生活活动能力下降相关,抑郁与运动迟缓和肌强直之间存在紧密联系^[9]。Fama 等研究发现帕金森病患者的执行功能可以预测其运动功能表现^[10]。Cruise 证明运动锻炼对帕金森病患者的执行功能具有有益效应,并能减轻焦虑和改善抑郁^[9]。本期论文认知负荷对帕金森病患者的步态干扰效应即印证了帕金森病认知与运动之间关系。许多康复方法具有综合治疗效应。振动治疗(vibration therapy)通过影响异常的神经节律来减轻帕金森病症状。体育锻炼能够同时提高认知功能和身体功能,减轻情绪紊乱。作业治疗(包括许多跨学科的作业活动)也已经证实对运动功能和生存质量有益。感觉注意力集中训练(sensory attention focused exercise program)通过让患者练习时集中注意并且利用本体感觉反馈提高对自身运动的意识。环状轨道步行练习可以作为监视疾病是否进展的方式和治疗的效应评价指标。

手术治疗适用于患者症状无法控制及药物治疗无效时,神经核团损毁治疗和脑深部电刺激(deep brain stimulation,DBS)在美国已经被获准,国内也开展了这方面的手术。但手术亦存在一些局限,如丘脑切开术只能改善震颤,对运动迟缓无益;苍白球切开术尽管能够改善运动障碍、强直和震颤,但是症状改善一般只能持续 5 年或者稍长时间。丘脑底核脑深部刺激可能是最有前途的手术,能够改善大部分运动症状,同时,抑郁的发生率显著高于对照,是导致术后帕金森病患者自杀的一个主要危险因素^[11]。随着手术治疗的普及,围手术期康复措施也将被提上议事日程。

总之,神经变性疾病是当今世界医学难题,康复治疗方法对缓解这类疾病的症状和改善生存质量有很好的效果,应该重视对运动、认知和精神障碍的综合康复方法的应用研究,不断拓展康复医疗市场,为民众提供优质的康复医疗服务。

参考文献

- [1] Woulfe J. Nuclear bodies in neurodegenerative disease[J]. Molecular Cell Research, 2008, 1783(11):2195—2206.
- [2] Anna L, Klaus L. Parkinson's disease: The syndrome, the pathogenesis and pathophysiology[J]. Cortex, 2009, 45:915—921.
- [3] Natalie EA, Bradykinesia CG. Muscle weakness and reduced muscle power in Parkinson's disease [J]. Movement Disorders, 2009, 24(9): 1344—1351.
- [4] Stephanie L, Helen M. Quantitative lateralized measures of bradykinesia at different stages of Parkinson's disease: the role of the less affected side[J]. Movement Disorders, 2009, 24(13):1991—1997.
- [5] Miriam B. The role of rehabilitative modalities and exercise in Parkinson's disease[J]. Dis Mon, 2007,53:259—264.
- [6] Aarsland D, Marsh L. Neuropsychiatric symptoms in Parkinson's disease[J]. Mov Disord, 2009, 24(15): 2175—2186.
- [7] Cools R, Miyakawa A, Sheridan M. Enhanced frontal function in Parkinson's disease[J]. Brain, 2010,133:225—233.
- [8] Cruise KE, Bucks RS, Loftus AM, et al. Exercise and Parkinson's: benefits for cognition and quality of life [J]. Acta Neurol Scand, 2010. [Epub ahead of print]
- [9] Papapetropoulos S, Ellul J, Argyriou AA, et al. The effect of depression on motor function and disease severity of Parkinson's disease[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2006, 108(5):465—469.
- [10] Fama R, Sullivan EV. Motor sequencing in Parkinson's disease: relationship to executive function and motor rigidity[J]. Cortex, 2002, 38(5):753—767.
- [11] Myslobodsky M, Lalonde FM, Hicks L. Are patients with Parkinson's disease suicidal [J]? J Geriatr Psychiatry Neurol, 2001, 4(3):120—124.