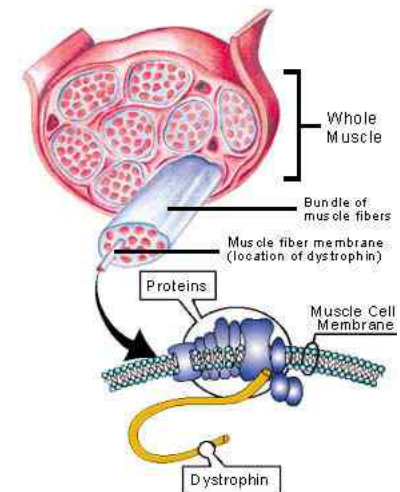
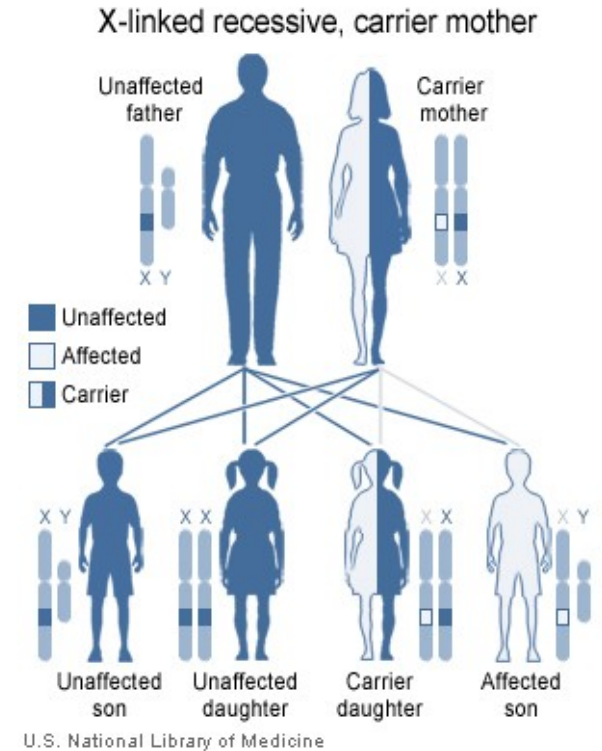


肌肉營養不良症與脊柱融合手術 (Muscular Dystrophy & Spinal Fusion)



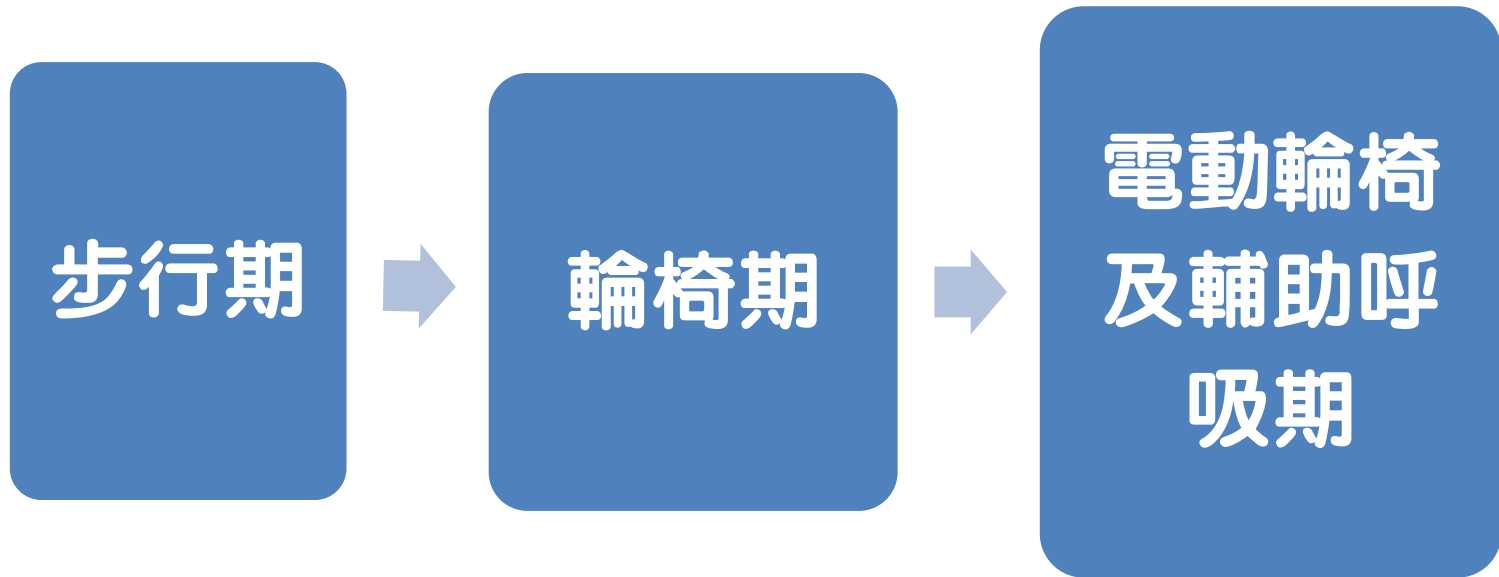
成因

- 肌肉營養不良症是與染色體相關連之隱性基因遺傳病或經遺傳基因突變而致病
- 因肌肉細胞內缺乏一種酵素 (dystrophin)，以致肌肉細胞膜不能正常運作，肌肉也因而逐步壞死



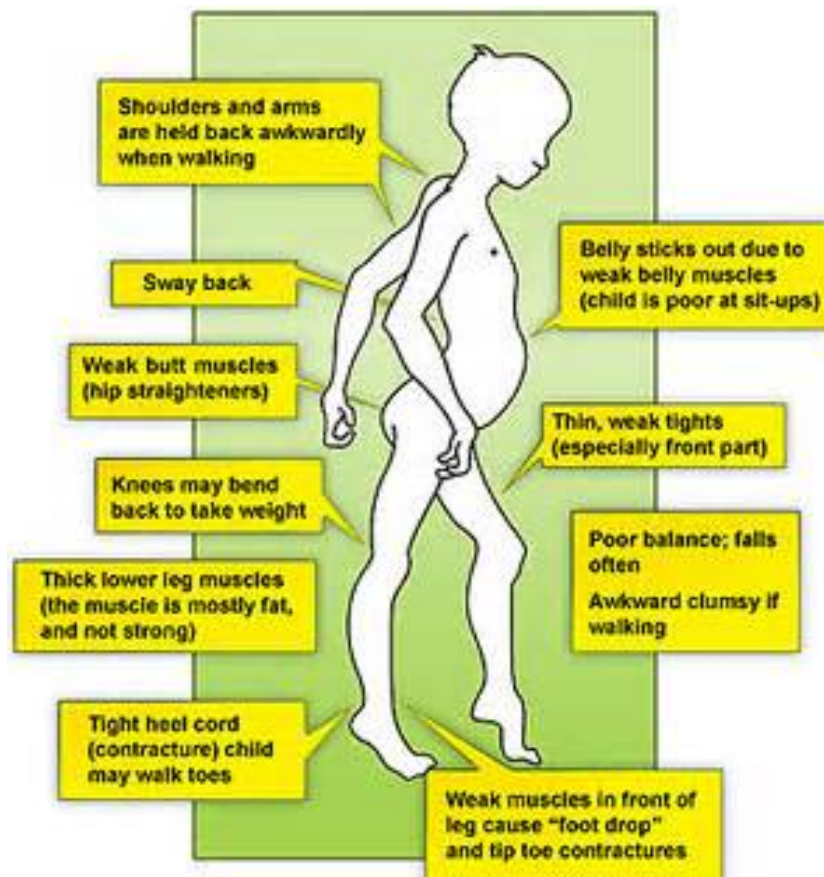
徵狀

- 主要分3個階段



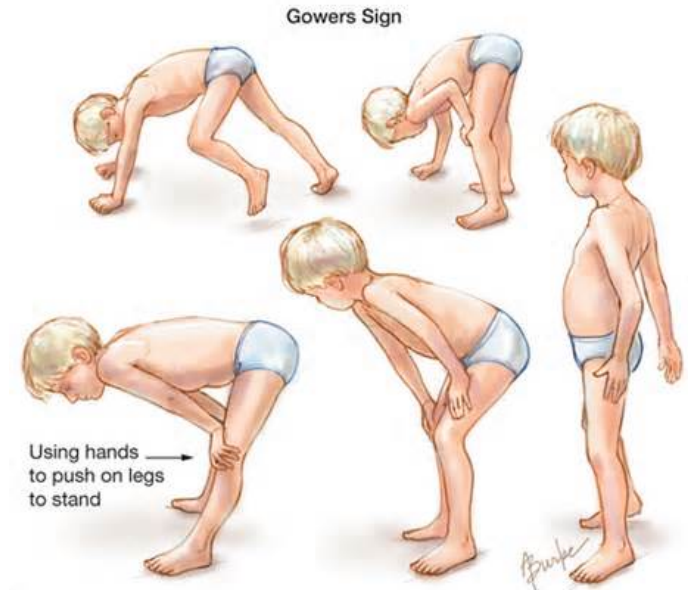
步行期

- 上肢活動正常，自理功能良好
- 下肢肌力較弱，但仍保持相當活動能力
- 上落樓梯時需靠扶手協助
- 活動時較易疲倦



步行期

- 走路時會**提起後跟**、**分開雙腿**及**內旋**，以彌補肌力不足及保持平衡，腳踭後筋腱及及臀部外側之闊筋膜張肌開始出現緊縮
- 行平路時為求平衡，會出現肚子向前而上身向後傾的情況
- 需用手部支持才可從地上站立起來 (Gower's sign)



輪椅期

- 行動逐漸變得緩慢及費勁
- 跌倒次數增加及不能自行從地上爬起來
- 較長距離開始使用輪椅
- 小範圍內可使用助行器步行



輪椅期

- 肌力減弱，筋腱開始攣縮，導致關節變形
- 背部兩側肌肉拉力不一致，脊柱不能保持平衡，引致脊柱側彎出現
- 因負責心臟及肺部活動的肌肉退化，心肺功能開始減弱 (如：肺活量減少)



電動輪椅期及輔助呼吸期

- 由於肌力弱未能推輪椅，需改用電動輪椅
- 心肺功能持續減弱
- 開始需使用輔助呼吸器協助呼吸



脊骨問題

- 隨著肌力減弱，脊柱側彎(scoliosis)現象會逐漸出現，側彎的位置通常處於胸腰椎或腰椎，與此同時，骨盆傾斜，胸椎後凸(寒背)及腰椎過度前傾(lordosis)亦會隨之發生
- 脊柱側彎於輪椅學生身上會更容易發生，尤其當他們正值發育期，脊柱側彎可能會迅速加劇
- 脊柱側彎會進一步影響心肺功能，因此需要密切監察及處理

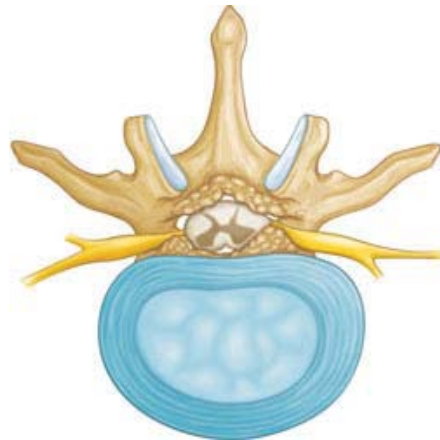


處理方法

脊柱側彎度數	低於 25°	25° 以上	30° – 40° 或以上
	改裝輪椅以配合需要	改裝輪椅以配合需要，例如以吸塑背墊及坐墊去支撐身體	改裝輪椅以配合需要，但因側彎幅度大，未能完全修正坐姿
	考慮/需佩戴腰箍矯正	佩戴腰箍矯正，普遍效果不太理想	須作矯正及固定手術
		考慮作矯正及固定手術	

脊柱融合手術

- 處理脊柱側彎最常做的手術為**後路脊椎融合** (Posterior spinal fusion)
 - 後路是指切口通過背部到達施手術的位置
 - 脊椎融合術，是指把脊椎其中一節或多節椎間盤合一或融合起來，令節間再無活動空間
 - 手術期間，醫生會在脊椎手術位置周圍，加入骨移植材料，讓身體在未來數月，將之融合

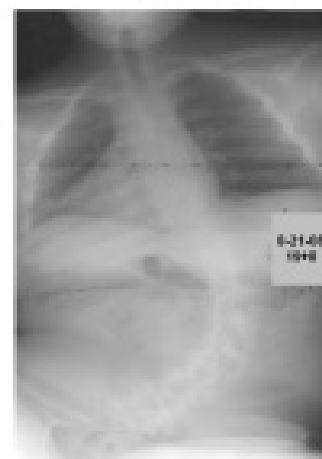


手術目的

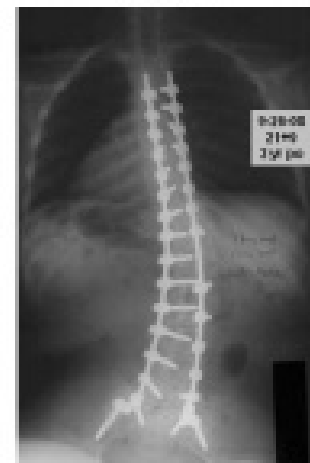
- 矯正脊柱側彎，**避免脊柱壓迫肺部**，令肺功能進一步惡化
- 協助肌萎學生於輪椅上**維持良好的坐姿**及平衡，從而保持他們的生活質素
- 長遠而言，手術能協助肌萎學生保持較良好的姿勢，令他們的**照顧者能較容易照顧他們** (扶抱、位置轉移等)



Preop



Postop



手術考慮因素

- 脊柱側彎度數於30度或以上
- 心肺功能於可接受水平，因患者需承受手術帶來的風險 (麻醉及手術期間的血液流失)
- 手術風險較高，例如於手術中有可能出現心肌病變或大量失血，因此需要麻醉師於手術途中密切監察情況

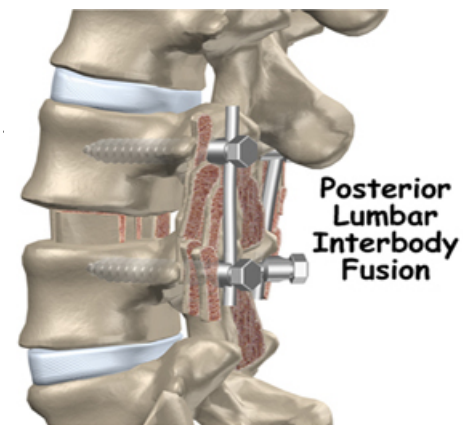
手術前預備

- 詳盡的心臟功能評估
- 肺功能測試及評估 (包括動脈血分析)
- 血液測試



手術過程

- 在全身麻醉下進行
- 手術切口一般在身體背面的中央
- 於脊骨處**植入金屬**(如：金屬棒及螺絲)以**固定**每一節脊椎的位置
- 將細小骨頭(或有需要在盤骨採骨)植入脊椎間的空隙，脊椎節與節之間會加以**融合**，以加強脊椎節與節之間的穩定
- 普遍會將脊椎融合至**腰椎第五節(L5)或骶骨**



可能出現的手術風險及併發症

- 於手術中，很大機會出現麻醉性體溫過高，因此醫生會處方氧化亞氮，靜脈注射麻醉劑及肌肉鬆弛劑，以減低風險
- 大量失血 (因血管未能有效地收縮)
- 心搏停止
- 呼吸道感染
- 需接受臨時或永久性氣管切開術
- 手術後需依賴呼吸機呼吸
- 胸腔積液
- 肺炎

手術後護理

- 手術後會於深切治療部留醫，待情況穩定後，會轉往加護病房
- **肺部併發症**是手術後最常出現的症狀
- 手術後會由護士照顧及駐院物理治療師協助進行肺功能運動，盡量避免肺部出現併發症
- 因脊椎已作固定及融合，治療師會協助學生重新調整輪椅，以保持良好坐姿
- 駐院物理治療師亦會盡快安排運動活動四肢及坐立練習，逐漸增加坐的時間及耐力

手術後照顧

- 須避免脊骨轉動的動作，因會對處於康復期的脊椎帶來不良影響
- 脊椎會融合至腰椎第五節(L5)或骶骨位置，因此須避免屈曲髖關節超過90度，尤其於手術後頭9個月
- 無論在學校或家中，建議扶抱時都使用吊機，而不用人手扶抱，因可避免脊骨轉動的動作，特別是在脊柱融合手術後的第一年