

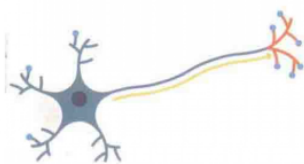
The Instruction Guide to Motor Neuron
Disease Rehabilitation Nursing

运动神经元病康复护理 指导手册

中国残疾人联合会◎编



“渐冻人”照护说明书和抗冻指南
权威 ALS 专家的经验总结，为抗冻之路指明前进的方向



 华夏出版社
HUAXIA PUBLISHING HOUSE

图书在版编目 (CIP) 数据

运动神经元病康复护理指导手册 / 中国残疾人联合会编. --北京: 华夏出版社有限公司, 2020.8

ISBN 978-7-5080-9923-1

I. ①运… II. ①中… III. ①运动神经元—脊髓疾病—康复—手册
②运动神经元—脊髓疾病—护理—手册 IV. ①R744.809-62 ②R473.74-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2020) 第 050124 号

运动神经元病康复护理指导手册

编 者 中国残疾人联合会
责任编辑 梁学超 韦 科
责任印制 顾瑞清

出版发行 华夏出版社有限公司
经 销 新华书店
印 刷 三河市少明印务有限公司
装 订 三河市少明印务有限公司
版 次 2020年8月北京第1版 2020年8月北京第1次印刷
开 本 720×1030 1/16开
印 张 11.5
字 数 135千字
定 价 59.00元

华夏出版社有限公司 地址: 北京市东直门外香河园北里4号 邮编: 100028
网址: www.hxph.com.cn 电话: (010) 64663331 (转)

若发现本版图书有印装质量问题, 请与我社营销中心联系调换。

编写委员会

主 编 樊东升 王金环

编 委 (以姓氏首字母为序)

陈 璐 笄宇威 樊东升 郭爱敏 官 萍
黄旭升 李晓光 罗永梅 宋红松 商慧芳
王金环 王丽平 姚晓黎 于 歆 邹漳钰
张 旻 张 燕 赵 晨 赵 钢 赵红梅
赵文静

为了生命更美好

这是一本医学专业书，却又不同于一般的医学教材，因为它承载着很多人和家庭的痛苦无奈。我希望读者都能关注这本书和这种叫作运动神经元的病（Amyotrophic lateral sclerosis, ALS）。我也希望大家在了解了这种病之后，更加同情关心这种病的患者，无论是在家庭、医院还是在社区，都能有更多的志愿者关心帮助他们。

运动神经元病是一种罕见的神经系统退行性病变，致病原因不明，目前还不能治愈。这种病的致残率为 100%，人在患病后，身体会逐渐失去运动功能，不能走路，不能坐立，直到有一天躺在床上，再也起不来了，就像在冰天雪地里，身体一点点被冻僵，因此，这种病的患者被称为“渐冻人”。据不完全统计，我国大约有 10 万人患有运动神经元病。渐冻人是最痛苦的人，他们的身体仿佛被无形的枷锁禁锢了，除了能眨眼睛，几乎失去了所有的能力，这让他们和家人承受着巨大的痛苦和煎熬。

但是，也有在困境中创造奇迹的人，有的患者勇敢顽强，在自己的努力和家人的帮助下，生命的长度早已经超过了医生的预期。我曾到渐冻症患者刘继军家中走访看望，他已经病了十几年，除了能眨眼睛，身体完全瘫痪了，他的气管被切开，呼吸依靠机器，还做了胃造瘘，那种痛苦是常人无法

想象的，他从家里的顶梁柱变成一个重度残疾人……但是，他却以坚韧的意志力，战胜痛苦，不但活着，还学会用眨眼睛的方法选字，写文章。他鼓励病友增强信心，好好活着，并且分享自己“活着”的经验。刘继军是一个普通的患者，但他生命的故事感人至深，他活着就是意义，他活着就是一簇希望的光芒，定会为他人照亮生活的路。在社会各界的支持帮助下，刘继军发起成立了全国第一家渐冻人关爱中心——北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心；那个冬天，我去看望刘继军，看到他生活的环境我特别感动，屋里窗明几净，非常整洁，护理仪器和物品摆放得井井有条。对于一个常年卧床的病人，清爽温馨的环境多么重要，它能给病人好一些的心情，更是对生命尊严的维护。刘继军的爱人王金环为他做到了这一切，她是一个可歌可赞的好人，是千百个渐冻症亲人中的一个，她在逆境中陪伴照护刘继军，始终不离不弃。在繁重的照护工作之外，她还带领北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心开展工作，帮助更多的渐冻人病友。

今天，医学界还没有治愈运动神经元病的方法，但不能治愈不等于不可治疗和康复，我们可以采用多学科的方法帮助患者，让他们生活得更长久，更有尊严，更有质量，让渐冻人兄弟姐妹和他们的亲人感受更多亲情和温暖，看到更多的希望。

中国残联康复部委托北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心组织相关专家精心编写了《运动神经元病康复护理指导手册》，在服务渐冻人患者方面做了一件重要的事。这本手册汇集了渐冻人医务工作者、患者以及家属长期积累的工作经验和康复护理知识，内容全面，通俗易懂，能够为医护人员、患者及家属提供有效的指导。相信这本书能为渐冻人康复护理工作提供有效的支持，也会使渐冻人康复护理工作更具人文关怀，更加科学有效。

习近平总书记强调，“要增强全社会残疾预防意识，重视残疾人健康，努力实现残疾人‘人人享有康复服务’的目标”。作为一个特殊困难群体，渐冻人更需要得到专业的治疗、护理与康复，更需要全社会给予格外关心和帮助，希望渐冻人患者的亲人、医务工作者和全社会爱心人士共同携手，为渐冻人过上有质量、有尊严的生活而努力。

A handwritten signature in black ink, reading '张海迪' (Zhang Haodi). The characters are written in a fluid, cursive style.

编写背景

为贯彻党的十九大精神，助推精准帮扶工作，为进一步做好运动神经元病患者康复工作创造条件，中国残疾人联合会康复部委托北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心，组织编写了《运动神经元病康复护理指导手册》。

本手册紧紧围绕运动神经元病基层医疗工作者与照护者需要学习掌握的疾病与康复护理基本知识、康复护理的主要技术与方法、与之相关的政策与社会支持网络、现代医学和科技进步能够为患者所提供的支持等内容，为患者提供精准、及时和有效的指导，以帮助患者获得规范化的综合治疗、科学护理，改善生活质量、延长生存期。

对于运动神经元病，目前还没有有效的治愈方法，但是“不能治愈不等于不可治疗”。采用多学科的方法，我们能够帮助这个患者群体生活得更久，更有尊严，更有质量，让患者及其家庭看到更多的希望。在日常为运动神经元病患者提供康复护理指导服务的过程中，应当针对患者在不同病情阶段的特殊需要提供帮助。例如，患者在不同阶段所需专业的心理支持、营养支持、呼吸支持、康复护理支持等，在开展疾病知识宣传、预防相关并发症时应予以及时关注。

本手册的编写历时近6个月，编委会多次召开座谈会、撰稿会和专家论

证会，听取意见和建议，研讨患者实际需求与手册内容的实用性，经过全国权威 ALS 专家的经验论证。

本手册包括绪论及六个章节，简述了运动神经元病的有关概念、治疗与康复护理规范，供基层医疗工作者及照护者在给运动神经元病患者提供治疗与康复护理服务中参考、使用。

编者

2018 年 10 月

目 录

绪 论.....	1
----------	---

第一章 运动神经元病的心理支持

一、运动神经元病的心理反应症状	6
二、运动神经元病的心理治疗方法	9

第二章 运动神经元病的营养支持

一、营养的概念	14
二、运动神经元病的营养管理	15
三、营养评价内容及方法	17
四、吞咽障碍	20
五、进食护理	21

六、食物能量表和“抗冻”餐	25
---------------------	----

第三章 运动神经元病的呼吸管理

第一节 无创机械呼吸	35
一、认识和沟通无创呼吸支持介入时机	35
二、呼吸受累的机制	35
三、运动神经元病患者呼吸障碍的识别	36
四、运动神经元病患者的无创机械通气	39
五、目前大陆地区运动神经元病患者呼吸治疗现状	43
第二节 有创机械通气	43
一、开始有创机械通气的时机	44
二、有创机械通气的实施流程	46
三、常见并发症的预防与处理	47
四、常见紧急事件的识别与处理	48

第四章 运动神经元病的康复与辅具支持

第一节 康复	51
一、了解运动神经元病的类型，关注功能障碍	51
二、康复从康复评价开始	52
三、康复措施和手段的选择	53
四、辅助器具	55
第二节 辅具支持	55

一、辅具的介入	55
二、运动神经元病使用辅具一览表	55
三、智能科技前景	61

第五章 运动神经元病的综合护理

第一节 日常生活环境	62
一、居住空间环境	62
二、居住环境布局和改造	64
三、仪器设备的放置	67
四、卫浴环境	68
五、安全设施	69
六、通讯设施	72
七、家居物品的清洁与消毒	73
第二节 日常生活照护	75
一、个人卫生	75
二、行动与转移	86
三、排泄的护理	95
第三节 营养与饮食	104
一、营养方案	104
二、经口进食的照护	106
第四节 疾病管理	112
一、自我管理	112

二、用药管理	115
三、导管的护理	115
四、沟通交流	124

第六章 运动神经元病的家庭康复护理与生活秩序重建

第一节 职业规划	130
一、完成职场转身	130
二、开启“专业病人”模式	131
第二节 家庭医疗规划	132
一、心理调节	132
二、药物选择	133
三、手术安排	134
四、家庭呼吸支持	134
五、辅具介入	135
第三节 休养规划	136
一、调整休养心态	136
二、完成心愿旅行	136
三、关注自己的权益	138
第四节 家庭康复护理规划	138
一、衣食住行，居家全面护理	139
二、建立家庭护理档案	153
三、家庭护理中常见问题的处理办法	155

第五节 家庭生活秩序重建	156
一、主动防范，避免运动神经元病引发继发伤害	156
二、提升运动神经元病家庭经济抗压能力	157
三、维持运动神经元病家庭生活秩序平稳	157
四、安宁照护	159
后 记	161
参考文献	163

绪 论

运动神经元病 (Motor neuron disease, MND) 或称肌萎缩侧索硬化 (Amyotrophic lateral sclerosis, ALS), 在法国被称为夏科 (Charcot) 病, 美国称其为卢伽雷 (Lou Gehrig) 病, 在中国, 该病患者被形象地称为“渐冻人”。本手册中, 疾病名称统一使用“运动神经元病”“ALS”。

运动神经元病是一种成年起病的神经系统退行性疾病, 其特征性临床表现为延髓及脊髓多节段受累, 导致患者的活动能力、敏捷程度、语言能力等下降。疾病的出现常常悄无声息, 患者首先出现一些细微的症状, 不易引起重视, 随后常因反复跌倒或言语不清而就诊。部分患者可有感觉异常的主诉, 但通常没有感觉异常的客观证据, 二便功能保存完好。无力症状通常自单一肢体起病, 随病情进展出现其他部位的受累。其他不典型的首发症状可表现为体重下降、肌肉痉挛和“肉跳”、性格改变、认知功能障碍等。20% ~ 50% 的患者可出现认知功能损害, 5% ~ 15% 可发展为额颞叶痴呆。

ALS 的临床表现具有多样性, 在发病年龄方面, 最常见的发病年龄高峰通常在 40 岁之后, 但各国发病年龄高峰并不相同, 且患者发病年龄不等, 从 10 余岁到 80 余岁均有发病; 在起病部位方面, 多数患者起病部位为肢体, 少数患者以言语不清、饮食呛咳等咽喉部症状为首发表现, 极少数患者

首先出现呼吸肌受累；在病情进展速度和生存时间方面，多数患者在发病后的3~5年内因呼吸衰竭死亡，但是不同患者间病情严重程度和生存时间差异很大，部分患者病情进展极其迅速，部分患者病情发展则极为缓慢，生存时间可超过10年，甚至更长。



史蒂芬·霍金
Stephen Hawking
英国理论物理学家
1942年—2018年



托尼·朱特
Tony Judt
英国历史学家
1948年—2010年



大卫·尼文
David Niven
英国演员
1910年—1983年



卢·格里克
Henry Louis Gehrig
美国扬基队棒球运动员
1903年—1941年



唐·李维
Don Revie
利兹联足球俱乐部主教练
1927年—1989年



芦原英幸
Ashihara Hideyuki
日本空手道家
1944年—1995年

在ALS早期，症状局限于一到两个部位（咽喉、上肢、躯干、下肢），此时诊断充满挑战性，并且依赖神经系统体征和辅助检查的支持性证据。如果患者未能及时发现早期的症状，或患者无法及时就诊，则将延误诊断。需要注意的是，尽早诊断ALS对患者和整个家庭均具有极其重要的意义：①从心理学上来讲，无法获得确诊易引起悲伤、恐慌、焦虑等不良情绪。

②早期诊断可以避免反复就诊，节约医疗费用，有利于家庭未来的规划。

③早期诊断也可为患者在较少的细胞不可逆性死亡时，提供应用神经保护剂治疗的机会。

尽管目前临床上尚无有效治愈 ALS 的方法，但尽早对疾病进行综合治疗有助于延缓疾病发展、改善患者生活质量、延长患者生存期。综合治疗不仅包括应用药物治疗，还包括呼吸支持、心理干预及营养管理等。

药物治疗：对于 ALS，利鲁唑（Rilutek）是一种经多项研究证实可以延缓疾病进程的药物。目前认为对于中国患者，每次服用 50 mg，每日两次，服用累积剂量 16800 mg 以上可改善预后。服用过程中需注意监测肝功能，并注意有无药物相关的乏力、恶心等不良反应。当患者已应用有创呼吸机辅助呼吸时，不建议继续服用。

呼吸支持：所有患者均应定期检测肺功能，结合患者症状共同评估呼吸功能不全的严重程度。无创正压通气和有创机械通气均可用于缓解呼吸功能不全的症状，延长患者生存时间。虽然目前尚无国际公认的关于 ALS 患者何时应使用无创正压通气或有创机械通气的统一标准，但医生和照护者均需密切关注患者呼吸肌无力的早期表现，并且预先考虑和计划应对措施。《中国 ALS 诊断和治疗指南》推荐患者开始无创通气的指标包括：端坐呼吸，或用力吸气鼻内压 $< 40\text{cmH}_2\text{O}$ ，或最大吸气压力 $< 60\text{cmH}_2\text{O}$ ，或夜间氧饱和度降低，或用力肺活量（FVC） $< 70\%$ 。如果患者有咳嗽无力的症状，建议使用吸痰器或人工辅助咳痰。

营养管理：所有患者均应注意保持高蛋白、高热量的均衡饮食，在吞咽困难早期采用改变饮食黏稠度、学习吞咽技巧等方式保证食物摄入，在吞咽困难明显、体重下降或存在较高误吸风险时，建议行经皮内镜下胃造

瘘（PEG）、经皮放射性胃造瘘（PRG，或者放射性胃管置入）或鼻胃管（NGT）进食（鼻饲）。

心理干预：患者及其照护者在疾病的不同阶段，会出现不同程度的焦虑、抑郁、失眠、疲乏、绝望、情绪不稳等。建议根据患者及照护者的具体情况给予针对性的指导和治疗，有助于提高患者生活质量，并预防各种并发症。

其他综合治疗：对于患者病程中所出现的合并症，如痉挛、疼痛、交流障碍、静脉血栓等，需多学科医护人员和照护者充分沟通、交流，制订合适的预防及治疗方案，配合使用辅助用具，减轻患者痛苦，提高生活质量，延长生存时间。

（陈璐、樊东升）