

## · 临床研究 ·

## 血友病儿童日常生活活动能力与关节健康状况的相关性研究

刘颖 赵宏 杜小娟 张建平 陈丽霞

**【摘要】 目的** 探讨血友病儿童关节健康状况对患儿日常生活活动(ADL)能力的影响,为提高血友病患儿的功能独立性提供理论依据。**方法** 选取 2012 年 1 月至 2013 年 6 月在北京协和医院血友病门诊确诊的 4~18 岁男性血友病患者 68 例,分别采用血友病功能独立性评分(FISH)量表和中文版血友病关节健康评分(HJHS)量表评价血友病儿童的 ADL 能力和关节健康状况,应用 Pearson 相关分析方法计算其相关系数。**结果** 68 例血友病患者的 FISH 和 HJHS 评分分别为(25.28±5.96)和(22.82±13.09)分;血友病儿童的 HJHS 评分与 FISH 评分呈负相关关系( $r=-0.746, P<0.01$ );HJHS 中的关节肿胀情况、关节周围肌肉状况、关节活动度、关节疼痛及步态评分与 FISH 评分亦呈负相关关系( $P<0.01$ ),其中关节周围肌肉状况、步态和关节活动度评分与 FISH 评分的相关程度较高( $r$  值分别为-0.815、-0.661 和-0.628),而 FISH 评分与关节摩擦音评分之间无相关性( $r=-0.089, P>0.05$ )。**结论** 较差的关节健康状况对血友病儿童的 ADL 能力的负面影响较大,其中关节周围肌肉状况、关节活动度和步态是其主要的影响因素。

**【关键词】** 血友病; 关节; 日常生活活动能力; 儿童

血友病是由于凝血因子Ⅷ或Ⅸ缺乏所致的一种遗传性出血性疾病。血友病儿童关节出血和功能障碍的发生率高,日常生活活动(activities of daily living, ADL)能力下降的情况非常普遍,但迄今尚未见相关报道。本研究通过调查中国血友病儿童关节健康状况及其 ADL 能力的现状,探讨两者之间的相互关系,旨在为提高血友病儿童的 ADL 能力提供临床指导和理论依据。

## 对象与方法

## 一、研究对象

**纳入标准:**①符合中华医学会血液学分会血栓与止血学组制订的血友病诊断标准<sup>[1]</sup>;②年龄 4~18 岁;③患儿或家属均签署知情同意书。**排除标准:**①严重的外伤性出血患者;②患有先天性遗传性疾病或发育异常;③合并有严重的心、肺、肝、肾等重要脏器疾病;④患有感染性疾病;⑤拒绝接受一般情况调查或 ADL 能力评定者。

选取 2012 年 1 月至 2013 年 6 月在北京协和医院血友病门诊接受治疗且符合上述标准的男性血友病患者 68 例,其中 A 型 64 例, B 型 4 例;严重程度分级<sup>[1]</sup>轻型 3 例,中型 59 例,重型 6 例;平均年龄(10.96±3.96)岁;接受预防治疗者 27 例,按需治疗者 41 例。

## 二、评定方法

采用中文版血友病关节健康评分(haemophilia joint health score, HJHS)量表<sup>[2-6]</sup>对血友病患儿的关节功能状况进行评定。该量表是由血友病国际预防治疗研究组下属的物理治疗工作组研发的,用于评估血友病儿童关节健康状况的特异性;该量表已经通过了信度和效度验证,不仅能区分不同程度的血友病

患者,而且其符合度及重测信度分别达到 0.83 和 0.89<sup>[7]</sup>。所有患者在接受评价前,至少 2 周内无新发出血。所有的评定工作均由接受过专业培训的同一位研究人员进行,以避免评价者之间出现误差。

采用血友病功能独立性评分(functional independence score in hemophilia, FISH)量表评价血友病患儿的 ADL 能力<sup>[8]</sup>。评定时,由研究人员按照 FISH 量表中所列的各项内容,逐项示范给患者并观察其完成情况。

## 三、评分标准

1. HJHS 量表的评价: HJHS 评价内容包括双肘、双膝及踝关节的肿胀情况(0 分,无肿胀;1 分,触摸略感肿胀,骨性标志明显;2 分,看似肿胀,触感海绵质,有些骨性标志部分模糊;3 分,看似非常肿胀,紧张的,骨性标志完全模糊)、肿胀持续时间(0 分,无肿胀或小于 6 个月的肿胀;2 分,肿胀大于 6 个月)、肌肉萎缩(0 分,无萎缩;1 分,肌肉轮廓轻度模糊或肌腹轻度扁平;2 分,重度肌肉萎缩及凹陷)、运动时关节摩擦音(0 分,无关节摩擦音;1 分,轻微摩擦音或摩擦感;3 分,明显的听到或触到摩擦音或嘎吱音)、屈曲度降低、伸展度降低(0 分,降低 $<5^{\circ}$ ;1 分,降低 $5^{\circ}\sim 10^{\circ}$ ;2 分,降低 $11^{\circ}\sim 20^{\circ}$ ;3 分,降低 $>20^{\circ}$ )、关节疼痛(0 分,无疼痛;1 分,主动活动范围内无疼痛,只在轻压或触诊时感觉疼痛;2 分,主动活动范围内有疼痛)、肌力(0 分,在抗重力与最大阻力下维持测试姿位,即 5 级肌力;1 分,在抗重力与中度阻力下维持测试姿位,即 4 级肌力;2 分,在抗重力与轻度阻力下维持测试姿位,即 3<sup>+</sup>级肌力,或在抗重力状况下维持测试姿位,即 3 级肌力;3 分,在抗重力状况下做关节部分范围运动,即 3<sup>-</sup>/2<sup>+</sup>级肌力,或在消除重力状况下做关节全范围运动,即 2 级肌力,或在消除重力状况下做关节部分范围运动,即 2<sup>-</sup>级肌力;4 分,极少肌肉收缩能力,即 1 级肌力,或无肌肉收缩能力,即 0 级肌力)及总体步态(分别测试步行、登阶梯、跑步和单脚跳 4 项技能。0 分,所有技能都在正常范围内;1 分,1 个技能不在正常范围内;2 分,2 个技能不在正常范围内;3 分,3 个技能不在正常范围内;4 分,没有技能在正常范围内)九个方面。评分越低,说明关节健康状况越好。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0254-1424.2017.02.017

作者单位:100730 北京,中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院物理医学康复科

通信作者:陈丽霞,Email:clx727@126.com

2. FISH 量表的评价:内容包括自我照顾功能、转移功能和移行功能三个方面,总分为 32 分。受试者在完成每项动作任务的过程中,根据患者是否有不适或是否需要帮助等将评分划分为 4 个等级,分值分别为 1、2、3 和 4 分,1 分表示无法完成动作,2 分表示需要大量帮助,3 分表示需要少量帮助或在完成动作过程中有不适,4 分表示完成动作时无困难或不适。①自我照顾功能,包括进食与洗漱、洗澡、穿衣三项,最低分为 3 分,满分为 12 分;②转移功能,包括轮椅转移、下蹲二项,最低分为 2 分,满分为 8 分;③移行功能,包括步行模式、上下楼梯、跑步三项,最低分为 3 分,满分为 12 分;评分越高,说明患者的 ADL 能力越好。

四、统计学方法

使用 PASW 18.0 版统计软件包进行数据统计学分析处理。采用 Pearson 相关分析方法进行相关性研究, $P < 0.05$  认为差异有统计学意义。

结 果

一、血友病患者 HJHS 及 FISH 分值

68 例血友病患者的 FISH 评分为 (25.28±5.96) 分, HJHS 评分为 (22.82±13.09) 分,具体数据详见表 1。

表 1 血友病患者 HJHS 及 FISH 分值(分)

评分项目	均值	标准差	中位数
FISH	25.28	5.96	26.00
HJHS	22.82	13.09	23.00
肿胀情况	4.63	3.07	4.00
肌肉情况	5.22	4.22	4.50
关节活动度	6.15	4.97	5.00
摩擦音	2.47	1.63	2.00
关节疼痛	1.26	1.53	1.00
步态	2.97	1.67	4.00

二、血友病患者的 Pearson 系数分析

相关性分析结果显示,血友病儿童的 HJHS 评分与 FISH 评分呈负相关( $P < 0.01$ ), Pearson 相关系数  $r = -0.746$ 。FISH 评分与 HJHS 中关节肿胀情况、关节周围肌肉状况、关节活动度、关节疼痛及步态评分亦呈负相关( $P < 0.01$ ),其中关节周围肌肉状况、步态及关节活动度评分的 Pearson 相关系数较高;而 FISH 评分与关节摩擦音评分之间无相关性( $P > 0.05$ )。详见表 2。

表 2 血友病患者的 Pearson 系数分析

相关因素	Pearson 系数 $r$ 值	$P$ 值
HJHS-FISH	-0.746	0.000 <sup>a</sup>
肿胀情况-FISH	-0.465	0.000 <sup>a</sup>
肌肉状况-FISH	-0.815	0.000 <sup>a</sup>
关节活动度-FISH	-0.628	0.000 <sup>a</sup>
摩擦音-FISH	-0.089	0.471
关节疼痛-FISH	-0.393	0.001 <sup>a</sup>
步态-FISH	-0.661	0.000 <sup>a</sup>

注:<sup>a</sup> $P < 0.05$

讨 论

血友病是一种性联隐性遗传性出血性疾病,关节出血是最

常见最具特征性的临床表现,占有出血的 70%~80%<sup>[9]</sup>。目前中国近 50% 的血友病患者为 0~14 岁儿童,其中大多数患者尚无条件接受规范的凝血因子替代治疗,以致许多患儿反复关节出血,发生关节疼痛、肿胀、关节活动范围减小、关节周围肌肉萎缩等关节损害的表现,影响患儿的运动功能。

本研究中,血友病儿童的 HJHS 评分与 FISH 评分呈负相关( $P < 0.01$ ),提示关节健康状况越差,ADL 能力越低下,关节功能的优劣直接影响到患儿的运动功能及其 ADL 能力;从关节功能异常的具体表现来看,FISH 评分与关节肿胀情况、关节周围肌肉状况、关节活动度、关节疼痛及步态评分亦呈负相关( $P < 0.01$ ),其中与关节周围肌肉状况、步态及关节活动度评分的 Pearson 相关系数较高;提示关节肿胀越严重,持续时间越长,关节周围肌肉萎缩和肌力下降越明显,关节活动度下降越多,疼痛越严重,步态异常越明显,ADL 能力越低;特别是关节周围肌肉状况、步态及关节活动度对 ADL 能力的影响较大。在实际工作中,患儿及其家属甚或缺乏血友病专业知识的康复医师和治理师往往会过多地关注患儿的关节疼痛和肿胀问题,而忽略关节周围肌肉力量的训练及整体步态的矫正。本研究结果提示,加强关节周围肌肉锻炼、维持或扩大关节活动度以及改善步态是提高血友病儿童 ADL 能力的关键。为避免出血,有条件的患者应尽量在凝血因子保护下进行康复训练,急性出血停止后早期肌肉训练应以等长收缩和轻柔的牵伸为主,关节活动度训练应以主动运动为主,且在无痛范围内进行。

综上所述,关节健康状况与血友病儿童的 ADL 能力密切相关。改善关节健康状况,特别是加强关节周围肌肉锻炼,提高关节活动度和改善步态可能更有助于提高患儿的 ADL 能力。

参 考 文 献

[1] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组. 血友病诊断与治疗中国专家共识[J]. 中华血液学杂志, 2011, 32: 212-213. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2013.05.020.

[2] De Moerloose P, Fischer K, Lambert T, et al. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia [J]. Haemophilia, 2012, 18(3): 319-325. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2011.02671.x.

[3] Christoforidis A, Economou M, Papadopoulou E, et al. Comparative study of dual energy X-ray absorptiometry and quantitative ultrasonography with the use of biochemical markers of bone turnover in boys with haemophilia [J]. Haemophilia, 2011, 17(1): e217-e222. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2010.02385.x.

[4] Groen W, van der Net J, Bos K, et al. Joint health and functional ability in children with haemophilia who receive intensive replacement therapy [J]. Haemophilia, 2011, 17(5): 783-790. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2011.02606.x.

[5] Groen W, van der Net J, Lacatusu AM et al. Functional limitations in Romanian children with haemophilia; further testing of psychometric properties of the Paediatric Haemophilia Activities List [J]. Haemophilia, 2013, 19(3): e116-e125. DOI: 10.1111/hae.12090.

[6] Saulyte Trakymiene S, Clausen N, Poulsen LH, et al. Progression of haemophilic arthropathy in children; a Lithuanian-Danish comparative study [J]. Haemophilia, 2013, 19(2): 212-218. DOI: 10.1111/hae.12058.

[7] Hilliard P, Funk S, Zourikian N, et al. Haemophilia joint health score re-

liability study [J]. Haemophilia, 2006, 12(5): 518-525. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2006.01312.x.

- [8] Poonnoose PM, Manigandan C, Thomas R, et al. Functional Independence Score in Haemophilia: a new performance-based instrument to measure disability [J]. Haemophilia, 2005, 11(6): 598-602. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2005.01142.x.

- [9] 杨仁池, 王鸿利. 血友病 [M]. 上海: 上海科学技术出版社, 2016: 35. (修回日期: 2016-12-13)  
(本文编辑: 汪玲)

## 阶梯性康复训练对桡骨远端骨折患者腕关节功能恢复的影响

魏立友 赵刚 张宏伟

**【摘要】 目的** 观察阶梯性康复训练对手法整复夹板固定桡骨远端骨折患者腕关节功能恢复的影响, 以及对早期肿胀、疼痛的缓解作用。**方法** 选取手法整复夹板固定的桡骨远端骨折患者 108 例, 按随机数字表法随机分为治疗组和对照组, 每组患者 54 例。2 组患者均给予手法整复夹板固定治疗, 对照组患者术后给予日常患肢康复活动, 治疗组则给予阶梯性康复训练。于治疗前(手术固定后当天)和治疗 7 d 后, 对 2 组患者进行目测类比法(VAS)和肿胀评分; 于治疗前和治疗 3 个月后评估 2 组患者的腕关节功能和骨折复位情况。**结果** 治疗 7 d 后, 2 组患者的 VAS 和肿胀评分与组内治疗前比较, 差异均有统计学意义 ( $P < 0.05$ ), 且治疗组治疗后的 VAS 和肿胀评分分别为 (1.02±0.49) 分和 (0.73±0.35) 分, 分别与对照组治疗后比较, 差异均有统计学意义 ( $P < 0.05$ )。治疗 3 个月后, 2 组患者的腕关节各项功能与组内治疗前比较, 差异均有统计学意义 ( $P < 0.05$ ), 且治疗组治疗后的腕关节各项功能均显著优于对照组治疗后, 差异均有统计学意义 ( $P < 0.05$ )。治疗前, 2 组患者桡骨远端骨折复位状态组间差异均无统计学意义 ( $Z = 0.250, P > 0.05$ ); 治疗 3 个月后, 2 组患者桡骨远端骨折复位状态组间差异亦均无统计学意义 ( $Z = 0.047, P > 0.05$ )。**结论** 阶梯性康复训练可有效地改善手法整复夹板固定桡骨远端骨折患者腕关节功能, 并可减轻骨折早期肿胀、疼痛。阶梯性康复训练不会导致骨折的复位丢失。

**【关键词】** 桡骨远端骨折; 康复训练; 腕关节功能; 肿胀; 疼痛

桡骨远端骨折是最常见的骨折之一, 以老年人居多, 其发病率约占急诊骨折的 17%<sup>[1]</sup>。针对桡骨远端骨折的治疗方法很多, 其中关节外骨折可通过保守治疗恢复其腕关节功能<sup>[2]</sup>, 关节内骨折则需通过手术进行复位<sup>[3]</sup>。无论骨折的固定方式如何选择, 治疗或术后的康复是恢复患者各项功能的最佳手段<sup>[4]</sup>。随着对桡骨远端骨折的力学机制的了解, 早期规范的康复不仅有利于骨折的愈合<sup>[5]</sup>, 还可促进关节功能的恢复<sup>[6]</sup>, 且桡骨远端骨折后的早期的康复训练已成为国际共识<sup>[7-8]</sup>。

目前, 桡骨远端骨折的急诊治疗仍以手法复位小夹板或石膏外固定为常见, 其中小夹板因其费用低、操作简单、疗效肯定等优势, 已被普遍应用于各级医院的急诊治疗。但仍有部分患者因担心康复训练会造成骨折复位丢失, 错过了早期训练的最佳时机, 从而致使其肌肉萎缩、骨质疏松、关节僵硬等, 严重影响了自身关节功能的恢复。基于此, 康复医学将骨折后的康复分为不同阶段, 以不干扰骨折固定物, 又有助于损伤组织的早期愈合和修复、促进功能的恢复为目的<sup>[9]</sup>。本课题组在上述骨折康复不同阶段的基础上通过多年临床实践, 针对桡骨远端骨折摸索并制定了阶梯性康复措施, 获得了较为满意的效果。报道如下。

### 资料与方法

#### 一、一般资料

入选标准: ①均为桡骨远端闭合性骨折; ②既往无腕关节骨折或外伤史; ③单侧桡骨远端骨折; ④自愿参加本研究, 并签署知情同意书。

排除标准: ①不适宜接受本治疗的患者, 如开放性骨折或病理性骨折患者; ②伴有严重肝肾等脏器功能不全、精神疾病或痴呆患者; ③双侧骨折或未成年患者。

选取 2013 年 10 月至 2014 年 10 月在唐山市第二医院(华北理工大学附属骨科医院)骨科接受住院治疗且符合上述标准的桡骨远端骨折的患者 108 例, 其中男 45 例, 女 63 例; 左侧骨折 42 例, 右侧骨折 66 例; 平均年龄 (57.29±10.41) 岁; 骨折原因跌伤 79 例、交通伤 20 例、其它伤 9 例; 国际内固定研究学会 (Arbeitsgemeinschaft für Osteosynthesefragen/Association for the Study of Internal Fixation, AO/ASIF) 分型<sup>[10-11]</sup>, A 型 43 例、B 型 35 例、C 型 30 例。108 例患者按随机数字表法分为治疗组和对照组, 每组患者 54 例。2 组患者的例数、性别、平均年龄、骨折侧别、AO/ASIF 分型等一般资料组间比较, 差异均无统计学意义 ( $P > 0.05$ ), 详见表 1。

#### 二、治疗方法

所有患者均给予手法整复夹板固定治疗。采用臂丛麻醉或骨折断端局部麻醉, 一般取坐位, 助手分别站立于患肢前臂后侧, 双手牵于上臂远端紧靠肘横纹处, 术者首先双手牵住手