

doi: 10.3969/j.issn.1673-0364.2024.02.002

先天性多发性关节挛缩症康复专家共识

俞沁圆 王斌 沈卫民 魏在荣 沈小芳 刘波 田晓菲 张红星 谭为 邵锋 郭雪松 戴四海
田景顺 胡勇 廖维 徐涛涛 仲荣洲 陈斌 张桐 王敏娟

【提要】 先天性多发性关节挛缩症(Arthrogryposis multiplex congenita, AMC)是累及身体多个部位挛缩和畸形的疾病,致残率高,严重影响患者的日常生活。本共识以循证医学证据为依据,经全国肢体畸形专家组反复研讨,结合近年来国内外研究成果,基于渐进式精准康复理念,为AMC患者制定个性化康复策略,规范康复流程,制定全周期康复管理标准,有效提高患者康复疗效。本共识主要包括康复目标、康复团队组成与职责、康复治疗方法、康复工程技术以及定期随访,可供临床医师、康复医师、康复治疗师、康复工程师、护师等在工作中参考及应用。

【关键词】 先天性多发性关节挛缩症; 渐进式精准康复; 全周期康复管理; 康复专家共识

【中图分类号】 R496 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1673-0364(2024)02-0160-016

Expert consensus on rehabilitation of arthrogryposis multiplex congenita YU Qinyuan¹, WANG Bin², SHEN Weimin³, WEI Zairong⁴, SHEN Xiaofang⁵, LIU Bo⁶, TIAN Xiaofei⁷, ZHANG Hongxing⁸, TAN Wei⁹, SHAO Feng¹⁰, GUO Xuesong¹¹, DAI Sihai¹², TIAN Jingshun¹³, HU Yong¹⁴, LIAO Wei¹⁵, XU Taotao¹⁶, ZHONG Rongzhou¹⁷, CHEN Bin¹⁷, ZHANG Tong¹⁸, WANG Minjuan¹⁹. 1 Department of Rehabilitation Engineering, Yangzhi Rehabilitation Hospital, Tongji University, Shanghai 201619, China; 2 Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200011, China; 3 Department of Burn and Plastic Surgery, Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210008, China; 4 Department of Plastic and Burn Surgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical University, Zunyi 563099, China; 5 Department of Hand Surgery, Children's Hospital of Soochow University, Suzhou 215002, China; 6 Department of Hand Surgery, Beijing Jishuitan Hospital, Beijing 100035, China; 7 Department of Hand and Foot Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400015, China; 8 Department of Hand Surgery, Xi'an Honghui Hospital, Xi'an 710054, China; 9 Department of Pediatric Orthopedics, Southern Medical University Third Hospital, Guangzhou 510630, China; 10 Department of Orthopedics, The Third Affiliated Hospital of Xinxiang Medical University, Xinxiang 453003, China; 11 Department of Plastic Surgery, Children's Hospital of Shanxi, Taiyuan 030006, China; 12 Department of Pediatric Surgery, Maternity and Child Health Care of Zaozhuang, Zaozhuang 277102, China; 13 Department of Hand and Foot Microsurgery, Xinjiang Children's Hospital, Urumqi 830091, China; 14 Department of Hand Surgery/Foot and Ankle Surgery, The Second Hospital of Shandong University, Jinan 250033, China; 15 Department of

基金项目:国家重点研发计划(2022YFC2703700、2022YFC2703704);中国残联课题残疾人辅助器具专项(2021CDPFAT-40);中国康复医学会科技发展项目(KFKT-2023-038)。

作者单位:201619 上海市 同济大学附属养志康复医院康复工程科(俞沁圆);200011 上海市 上海交通大学医学院附属第九人民医院整复外科(王斌);210008 江苏省南京市 南京医科大学附属儿童医院烧伤整形外科(沈卫民);563099 贵州省遵义市 遵义医科大学附属医院整形外科(魏在荣);215002 江苏省苏州市 苏州大学附属儿童医院手外科(沈小芳);100035 北京市 北京积水潭医院手外科(刘波);400015 重庆市 重庆医科大学附属儿童医院手足外科(田晓菲);710054 陕西省西安市 西安市红会医院手外科(张红星);510630 广东省广州市 南方医科大学第三附属医院儿童骨科(谭为);453003 河南省新乡市 新乡医学院第三附属医院骨科(邵锋);030006 山西省太原市 山西省儿童医院整形外科(郭雪松);277102 山东省枣庄市 枣庄市妇幼保健院小儿外科(戴四海);830091 新疆维吾尔自治区乌鲁木齐市 新疆儿童医院手足显微外科(田景顺);250033 山东省济南市 山东大学第二医院手外科/足踝外科(胡勇);210008 江苏省南京市 南京医科大学附属儿童医院骨科(廖维);650103 云南省昆明市 昆明市儿童医院骨科(徐涛涛);201619 上海市 同济大学附属养志康复医院骨与关节康复科(仲荣洲,陈斌);201815 上海市 上海师范大学天华学院健康学院(张桐);201619 上海市 同济大学附属养志康复医院心理治疗科(王敏娟)。

通信作者:王斌(E-mail:wangbin1766@163.com)。

Orthopedics, Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210008, China; 16 Department of Orthopedics, Kunming Children's Hospital, Kunming 650103, China; 17 Department of Orthopedic and Joint Rehabilitation, Yangzhi Rehabilitation Hospital, Tongji University, Shanghai 201619, China; 18 Department of Health, Shanghai Normal University Tianhua College, Shanghai 201815, China; 19 Department of Psychotherapy, Yangzhi Rehabilitation Hospital, Tongji University, Shanghai 201619, China. Corresponding author: WANG Bin (E-mail: wangbin1766@163.com).

【Summary】 Arthrogryposis multiplex congenita is a disease that affects multiple parts of the body, causing contracture and deformity. It has a high disability rate and severely affects the daily life of patients. This consensus is based on evidence-based medicine and has been repeatedly discussed by a national expert group on limb deformities. In combination with recent domestic and foreign research results, personalized rehabilitation strategies have been developed for AMC patients based on the progressive precision rehabilitation concept, standardizing the rehabilitation process and formulating comprehensive rehabilitation management standards, effectively improving the rehabilitation effectiveness of patients. This consensus mainly includes rehabilitation goals, composition and responsibilities of the rehabilitation team, rehabilitation treatment methods, rehabilitation engineering technology, and regular follow-up, which can be used as a reference and application for clinical physicians, rehabilitation physicians, rehabilitation therapists, rehabilitation engineers, nurse practitioners, etc. for reference and application in their work.

【Key words】 Arthrogryposis multiplex congenita; Progressive precision rehabilitation; Comprehensive rehabilitation management; Rehabilitation expert consensus

1 总则

先天性多发性关节挛缩症 (Arthrogryposis multiplex congenita, AMC) 一般用来描述先天性、可累及身体两个或更多部位的关节异常屈曲的疾病, 是以关节畸形僵硬、肌肉或肌群萎缩、皮肤皱襞及皮下组织减少、关节周围组织挛缩为特征的非进行性综合征, 主要影响关节活动范围、肌肉力量及主观能动性^[1-2]。新生儿 AMC 的发病率约为 1/3 000^[3-4], 其病因尚未明确, 但目前认为与胎儿在宫内生长发育过程的活动减少关系密切^[5-6]。在致病基因研究方面, 至今已经发现了 400 余个基因与 AMC 有关^[7], 某些基因点突变、染色体异常、染色体微缺失或重复, 均可能造成 AMC 的发生^[8-10]。2009 年, Bamshad 发布了 AMC 分类方法, 被临床广泛使用。他将 AMC 分为三种类型: 肌发育不良型、远端关节挛缩型、神经系统发育异常型。其中, 肌发育不良型和远端关节挛缩型在所有诊断的 AMC 中约占 50% ~ 65%^[11]。

目前, AMC 的治疗方式分为保守治疗和手术治疗两种^[12]。针对关节挛缩情况较轻的患者可采取个性化渐进式矫形器联合康复训练的保守治疗方法; 而关节挛缩严重、活动能力极为受限的患者需进行手术治疗, 术前可进行个性化渐进式矫形器及康复训练的介入, 以达到改善关节活动度、减少植皮面积的目的, 为手术创造良好条件; 术后为预防、矫正继发畸形, 抑制瘢痕, 还需进行持续、全面

的康复。

随着“健康中国”建设的深入推进, 康复医学在促进全民健康进程中的重要地位日益凸显。近年来, 新生儿肢体畸形数量增长较快, 康复医疗的需求也与之俱增, 针对 AMC 患者建立系统、全面、精准的康复方案至关重要, 同时也面临巨大挑战。因此, 本团队由全国肢体畸形临床、康复、基础研究等相关领域专家组成, 收集编写专家们的意见, 结合查阅的国内外相关文献, 撰写共识初稿; 对初稿进行讨论, 并于 2023 年在南昌召开的中华医学会整形外科学分会第二十次全国学术交流会上, 针对本共识进行专题研讨, 充分讨论共识内容并记录会议纪要和修改意见, 整理、修改后形成第二稿, 经反复研讨, 规范 AMC 患者术前、术后康复流程, 制定全周期康复管理标准, 最终形成本共识, 供临床医师、康复医师、康复治疗师、康复工程师、护师等在工作中参考及应用。本共识已在“国际实践指南注册与透明化平台”注册, 注册号: PREPARE-2024CN336。

2 共识制定团队

本共识由中国康复医学会康复辅具应用专业委员会、中国医师协会手整形专业委员会、中华医学会小儿整形学组牵头, 组织国内具有丰富 AMC 及相关肢体畸形治疗经验的专家共同制定, 专家选择遵循专业性、权威性和多学科的原则, 由整复外科、骨科、康复医学科、康复工程科、护理科、遗传学科

等多学科专家组成。

3 康复目标

3.1 无需手术介入的AMC患者

短期目标:减轻挛缩情况,改善关节活动度,增强肌肉力量控制,提高肢体平衡与协调能力。

长期目标:最大限度提高肢体功能,纠正异常步态,预防挛缩复发,提高患者日常生活能力和社会参与度。

3.2 需手术介入的AMC患者

短期目标:术前改善关节活动度,扩大皮肤张力,减少手术植皮面积;术后管控瘢痕,预防或矫正继发畸形,最大程度维持手术效果,增强肌肉力量控制。

长期目标:培养日常生活能力,改善姿势和异常步态,预防挛缩复发,避免再次手术,提升患者工作能力,使之更好地回归家庭、融入社会。

推荐意见1:为采用不同治疗方式的AMC患者制定个性化康复目标,确保各个阶段实现精准康复。

4 康复评定

康复评定指通过对患者的身体、心理和社会功能进行综合评估,以确定其康复需求和制定个性化

康复策略的过程,是系统化、客观化的评估方法^[13]。目前,用于肢体的评定方法较多,现专家组从中筛选出可用于AMC患者的评定方法,将其分为活动度评估、功能评估、生物力学评估、肌肉力量评估、瘢痕评估、疼痛评估、心理评估、社会评估等八个部分(表1)。

推荐意见2:针对AMC患者的评估包含多个方面,根据患者的情况选择适合的评估量表,以得到更精准的评估结果,为后续康复工作的开展提供依据。

5 康复团队组成和职责

AMC患者的康复需要依靠多学科的团队成员,其中包括临床医师、康复医师、康复治疗师、康复工程师、心理医师、护理等专业人员^[17]。通过多学科协作诊疗(Multidisciplinary team, MDT)的模式,充分发挥各个领域优势,为患者提供全面且更佳的诊疗策略,以预防关节挛缩症状的发展,提高患者的自主性,帮助患者恢复独立生活能力^[18]。

5.1 临床医师

临床医师主要根据AMC患者的临床表现进行疾病诊断,并负责患者的手术治疗。在首次接诊过程中,对患者进行相关检查后明确受累部位,确定

表1 AMC的评定方法
Tab. 1 Evaluation methods for AMC

评估内容	评定方法
活动度评估	①关节活动度范围量表(Range of motion, ROM); ②活动等级评估(Movement assessment rating scale, MARS); ③关节活动度评估量表(Joint range of motion grading scale, JROMGS)
功能评估	①Jebson手功能测试量表(Jebson hand function test, JHFT); ②上肢、肩、手功能评估量表(Disabilities of arm, shoulder and hand score, DASH); ③脊柱患者健康状况指数评估量表(Spinal function index, SFI); ④脊柱外观问卷评估量表(Spinal appearance questionnaire, SAQ); ⑤髋关节功能评估量表(Hip disability and osteoarthritis outcome score, HDOOS); ⑥Lysholm膝关节评估量表(Lysholm knee scoring scale, LKSS); ⑦踝关节功能评估量表(Ankle function assessment scale, AFAS); ⑧足部功能评估量表(Foot function index, FFI)
生物力学评估	①伯格平衡量表(Berg balance scale, BBS); ②步态分析(Gait analysis, GA); ③足部姿势指数评估(Foot posture index, FPI); ④足底压力分析(Plantar pressure analysis, PPA); ⑤脊柱侧弯程度 Cobb 角度; ⑥椎体旋转度测量 Nash-Moe 法; ⑦亚当实验(Adam's forward bend test, AFBT)
肌肉力量评估	①徒手肌力评估量表(Manual muscle testing, MMT); ②Kendall肌肉力量评估量表(Kendall muscle testing, KMT); ③Lovett肌力评级量表(Lovett manual muscle testing scale, LMMTS)
瘢痕评估	①温哥华瘢痕评估量表(Vancouver scar scale, VSS); ②斯托尼布鲁克瘢痕评估量表(Stony Brook scar evaluation scale, SBSSES); ③曼彻斯特瘢痕评估量表(Manchester scar scale, MSS); ④患者与观察者瘢痕评估量表(Patient and observer scar assessment scale, POSAS) ^[14] ; ⑤视觉模拟评估量表(Visual analog scale, VAS) ^[15] ; ⑥患者瘢痕评估量表(Patient scar assessment, PSA)
疼痛评估	①疼痛强度数值评估量表(Numeric rating scale, NRS); ②麦吉尔疼痛评估量表(McGill pain questionnaire, MPQ); ③疼痛描述量表(Verbal rating scale, VRS)
心理评估	①贝克焦虑量表(Beck anxiety inventory, BAI); ②汉密尔顿焦虑量表(Hamilton anxiety scale, HAMA); ③儿童孤独症评定量表(Child autism rating scale, CARS); ④孤独症儿童行为检查量表(Autism behaviour scale, ABS) ^[16]
社会评估	①日常生活活动能力评定量表(Activities of daily living, ADL); ②社会参与评估量表(Participation scale, PS); ③社交功能评定量表(Social functioning scale, SFS)

总体诊疗方案^[19]。临床医师应具备 AMC 常需的外科手术经验,如肌腱松解术、肌腱延长术、马蹄内翻足修复术等。临床医师还需协助完成后续查房,及时查阅各项检测报告,并关注患者的病情变化。同时,临床医师应为团队其他成员的工作开展提出指导性意见。

5.2 康复医师

康复医师利用康复医学理论、康复功能评定及康复治疗方法,联合康复治疗师、康复工程师为 AMC 患者制定全面的康复策略。康复医师应熟悉 AMC 患者全生命周期不同阶段的介入手段,包括外科手术、保守治疗等,且接受过专业的康复治疗培训。针对 AMC 患者的特殊医疗问题,由康复医师负责向相关学科专家提出会诊申请,共同商讨治疗措施^[20]。此外,康复医师应带领康复团队共同为患者进行针对性的康复治疗,并为各部门的康复工作提出科学性的建议。

5.3 康复治疗师

康复治疗师需遵循临床医师及康复医师的医嘱,与康复团队其他成员共同讨论制定康复方案,并负责方案的实施。另外,康复治疗师应针对不同阶段 AMC 患者,采用徒手、器械等方式对患者的功能状况进行规范化评估,并根据评估结果采取干预措施^[21]。早期治疗应改善所有受影响关节的被动和主动活动,促进抗重力的主动运动,以纠正影响日常生活技能的固定畸形为主。患者成年后,更应关注患者独立性,促进患者参与家庭和社会生活,而非强调身体结构。康复治疗师也需关注 AMC 患者及家属心理状态与需求,指导其掌握家庭康复训练方法,并定期对患者进行跟踪随访。

5.4 康复工程师

康复工程师需基于 AMC 患者的功能障碍情况,运用生物力学、三维扫描、有限元分析等方式完成康复工程评估^[22]。采用机械制图、3D 打印、热塑成型、机床加工等多种现代工程技术手段,设计、研发针对 AMC 患者的康复工程产品,并完成矫形器个性化定制。通过在适当的时间内使用连续矫形干预,将畸形保持在最低程度,使肢体获得更大的灵活性,从而减少激进的手术治疗。同时,康复工程师也应指导 AMC 患者及家属掌握康复辅具的使用方法,定期进行康复辅具相关随访,渐进性调整康复工程治疗方案。

5.5 心理医师

心理医师或心理治疗师主要负责患者及家庭成员的心理辅导。对于 AMC 患者,应由心理医师或心理治疗师进行认知评估,以便能够计划适当的学校教育和社会心理支持,帮助患者克服自卑、焦虑、抑郁等心理障碍,教育家属以合适的方式照顾患者,构建患者重返学校、家庭、社会所需的心理适应条件^[5]。

5.6 康复护士

康复护士主要配合康复医师、康复治疗师、康复工程师的工作,康复护士需掌握规范的护理程序,利用专业知识为 AMC 患者进行护理评估、制定护理计划、实施护理措施,遵循医嘱进行药物治疗、安排各项辅助检查,及时巡视、观察患者病情变化并记录^[23]。同时,康复护士还需要协助康复治疗师及康复工程师进行康复/康复辅具相关知识的宣教,使患者及家属掌握康复辅具的基本使用原则和护理,督促患者按时完成康复治疗。

推荐意见 3: AMC 患者的康复需通过 MDT 团队共同参与,为患者提供更全面的康复策略,更好地帮助患者恢复肢体功能,改善日常生活能力。

6 AMC 的康复治疗

针对 AMC 患者进行科学有效的康复治疗主要包含物理治疗、作业治疗、心理治疗等。

6.1 物理治疗

物理治疗(Physiotherapy),也称为物理疗法,是康复治疗的主体,是现代与传统医学的重要组成部分,通过使用徒手治疗、运动疗法、物理因子等方式对 AMC 患者进行干预,达到促进 AMC 患者康复、改善患者身体功能的目的。

6.1.1 肌肉牵伸训练

肌肉牵伸训练是指运用外力拉长短缩或挛缩的软组织,恢复关节周围软组织的伸展性,改善关节挛缩^[24]。对于 AMC 患者,可选用手法牵伸和器械牵伸,牵伸过程中需对挛缩部位进行反复牵伸,牵伸力的方向应与肌肉挛缩的方向相反,以牵伸者感受到一定阻力为宜^[25]。

6.1.2 关节松动训练

关节松动训练是运用关节生理运动或附属运动,选择不同幅度和速度的松动手法,达到改善关节活动度的一种被动训练方法^[26]。AMC 患者不同

部位的挛缩主要表现为骨骼肌肉异常(如肩关节内收和内旋、手握拳拇指内收、腿持续弯曲或伸直)、脊柱侧弯和足部内翻畸形^[23]。AMC患者应经常进行肩关节、掌指关节、膝关节、踝关节的关节松动训练,以改善关节活动度。关节松动训练时,需先对松动关节的附属关节进行松动,其次进行松动关节的慢速间歇性训练。康复治疗师应观察患者治疗后的反应,及时调整训练强度以取得最佳疗效。

6.1.3 平衡与协调训练

平衡功能是人体维持重心,使重力线通过支撑面维持机体平衡的重要功能;是维持姿势,进行各种活动的基础。对于平衡与协调能力不足的AMC患者需采取必要的措施进行干预^[27]。静态平衡训练的方法包括坐位平衡训练、单脚站立训练、平衡板站立训练等;动态平衡训练的方法包括抛接球训练、平衡测试仪训练、太极云手式训练等;协调训练的方法包括轮替动作训练、方向性动作训练、精细动作训练等,如对指、双上肢交替上举、原地踏步等。平衡与协调训练是AMC患者康复治疗中不可或缺的一部分。

6.1.4 物理因子疗法

物理因子治疗是应用天然或人工物理因子的物理能(包括使用声、光、电、磁等),通过神经、体液、内分泌等生理调节机制作用于人体,以达到更好的康复效果^[28]。对于AMC患者,在排除禁忌证后,运用物理因子治疗可有效地促进其康复。例如:未进行手术的患者可选低频电疗法、冲击波疗法等进行保守治疗,从而达到促进肢体血液循环、松解挛缩关节的效果;手术患者可选用激光疗法、超声波疗法、蜡疗法等,进行术后创面的修复、瘢痕的软化,增强关节周围组织和皮肤的弹性^[29]。

6.2 作业治疗

作业治疗(Occupational therapy),其宗旨是协助AMC患者选择、参与、应用有目的性和有意义的活动,去预防、恢复或减少与生活有关的功能障碍,包括个人自理、休闲娱乐、生产性活动三个方面。作业治疗的目的是尽可能发挥AMC患者的潜力,在个人自理能力、心理、社交等方面得到最大限度的恢复。

6.2.1 日常生活活动能力训练

日常生活活动是指人维持最基本的生存、生活所必需的每日反复进行的活动,包括自理和功能性

移动两类活动,提高日常生活活动(Activities of daily living, ADL)能力是作业疗法一个主要的工作内容。AMC患者在生长发育过程中异常姿势与挛缩程度不断变化,部分ADL需要他人帮助。因此,AMC患者进行ADL训练时应充分考虑患者的实际情况,并对患者进行集中、大量、重复地练习日常相关的活动,旨在帮助其建立新的活动技巧,掌握自助具的使用方法,从而提高患者运动能力与日常生活活动方面的能力,降低对他人的依赖性,增强自理能力^[30]。

6.2.2 精细功能训练

精细运动是指手及手指等部位小肌肉群的活动,主要考察AMC患者手指动作、双手协作、手眼协调、抓握力量等内容,锻炼手部小肌肉精细动作的技巧性、灵活性,像抓、握、捏、倒、拧等动作。精细运动不仅局限于手部的运动,还涉及脚部、脚趾、口腔和舌部等部位的运动^[31]。AMC患者的精细功能训练应根据不同年龄阶段及功能状态进行,在进行训练时应诱导患者主动进行训练,如伸手、抓握、手到口的进食动作等,随着功能的不断恢复,应练习捏、拉、握、旋转等难度较大的精细运动,以为后期实现ADL独立提供基础。

6.2.3 感觉统合训练

感觉统合训练是临床常使用的训练感觉统合失调的作业治疗手段之一,是借助感统教具以游戏化的方式,提供给患者丰富的、持续的、科学的感觉刺激,引导其对感觉刺激作适当反应的训练^[32]。在进行训练时,要根据AMC患者的年龄、性格、身体状况、喜好等情况,制定个性化训练方案。感觉统合训练可以显著改善AMC患者的运动协调能力,促进其感觉运动发育,通过影响神经系统可塑性促进肢体的发育。

6.3 心理治疗

心理治疗是在良好关系的前提下,运用心理学相关理论和技术,为患者提供帮助的过程,以消除或缓解患者的问题或障碍,促进其心理健康发展^[33]。心理治疗可以为AMC患者及其家属在疾病诊治过程中出现的心理健康问题提供支持,例如沙盘游戏治疗、绘画治疗、音乐治疗等,以创造性、象征性的形式帮助AMC患儿表达情绪、整合负性事件;认知行为治疗能缓解AMC患儿家属的应激和焦虑状况,引导家属积极面对患儿的康复过程,促进AMC患儿

身体和心理健康发展^[34]。

推荐意见 4: 为 AMC 患者选择合适的康复策略尤为重要, 在进行康复策略的制定时需充分考虑患者的病情, 选择合适的治疗方式。

7 康复工程技术

康复工程是运用现代工程技术改善功能障碍者的活动能力, 矫正畸形, 提高日常生活能力, 使其最大程度得到恢复和重建。针对不同程度、不同部位的 AMC 患者, 康复工程可通过康复辅具的适配, 如个性化渐进式矫形器、管型石膏、压力支具、康复机器人和生活类辅具等, 以达到减轻关节挛缩、改善关节活动度、增强肌肉力量、提高日常生活能力等目的, 从而有效提高康复疗效。

7.1 个性化渐进式矫形器

矫形器是用于改变神经、肌肉和骨骼系统的功能特性或结构的体外装置^[35]。针对 AMC 患者的矫形器设计可采用静力渐进性牵伸的矫正原理, 通过逐渐进行、低强度、长时间的牵伸, 使软组织发生应力松弛及蠕变, 从弹性变形到塑性变形, 从而达到软组织被延长的效果^[36]。全周期渐进式矫正策略可分为初步适应位、进阶矫正位、轻度牵伸位、极度牵伸位共四个阶段。

对于保守治疗的 AMC 患者, 可定制个性化矫形器矫正关节挛缩, 改善肢体功能。对于需手术治疗的 AMC 患者, 术前佩戴矫形器可对受累关节进行一定程度的牵伸, 为手术治疗创造良好条件, 术后需及时佩戴矫形器保护固定、预防或矫正继发畸形、维持手术效果。针对不同情况的 AMC 患者选择矫形器的种类也各不相同(表 2), 佩戴过程中应定期进行调整或更换。

7.1.1 上肢矫形器

AMC 通常会累及身体不同部位, 上肢较为常见的受累部位为腕、手关节, 肩、肘关节的挛缩也偶有发生。针对 AMC 的上肢矫形器可分为六种类型。

7.1.1.1 手指矫形器

AMC 受累部位为指间关节时, 常伴有手指屈曲挛缩、偏斜、关节僵硬^[37], 可选用手指矫形器, 具备制作简单、佩戴轻便、灵活性强等特点。部分手指矫形器样式见图 1。

7.1.1.2 手矫形器

AMC 受累部位为指间关节、掌指关节时, 常伴

有拇指外展障碍、手指背伸受限等^[38], 可选用手矫形器。手矫形器可同时固定手指和掌部, 稳定性较高。同时, 可根据患者手部具体挛缩情况, 灵活选择手指及掌部固定方式, 其中掌部固定包含全掌、半掌、全包三种方式。部分手矫形器样式见图 2。

表 2 AMC 矫形器分类

Tab. 2 Classification of AMC orthoses		
部位	矫形器分类	矫形器名称
上肢	手指矫形器	固定型单指矫形器
		螺旋型单指矫形器
		力点矫正型手指矫形器
	手矫形器	手指过伸矫形器
		虎口开大矫形器
		全包固定型手矫形器
		力点矫正型手矫形器
	腕手矫形器	手指过伸位腕手矫形器
		多指分离型腕手矫形器
		虎口开大型腕手矫形器
		力点矫正型腕手矫形器
		背侧腕伸展腕手矫形器
		功能位腕手矫形器
	肘矫形器	腕关节牵伸型腕手矫形器
		牵伸型肘矫形器
		螺杆可调型肘矫形器
		伸直型肘矫形器
		肘卡盘矫形器
	肘腕手矫形器	固定型肘腕手矫形器
		牵伸型肘腕手矫形器
		抗尺桡偏型肘腕手矫形器
	肩矫形器	活动型肩外展矫形器
		固定型肩外展矫形器
下肢	足矫形器	伸直固定型足矫形器
		跖趾固定型足矫形器
		矫正内外翻型足矫形器
		矫正偏斜型足矫形器
		丹尼斯布朗鞋
		矫形鞋垫
	踝足矫形器	牵伸型踝足矫形器
		固定型踝足矫形器
		阻尼可调型踝足矫形器
	膝矫形器	膝伸直矫形器
		可调型膝矫形器
	膝踝足矫形器	力点矫正型膝矫形器
		可调型膝踝足矫形器
		固定型膝踝足矫形器
	髌矫形器	螺杆型髌外展矫形器
		可调型髌矫形器
躯干	蛙式矫形器	蛙式矫形器
		蛙式矫形器
	髌膝踝足矫形器	髌膝踝足固定型矫形器
		髌膝踝足活动型矫形器
	脊柱矫形器	胸腰椎固定矫形器
		脊柱侧弯矫形器
		脊柱侧弯矫形器

7.1.1.3 腕手矫形器

AMC 受累部位累及腕、手关节时, 常存在腕、指

关节屈曲挛缩,尺桡偏,背伸障碍,主被动活动受限,并伴有皮肤软组织紧张等症状,可选用腕手矫形器。腕手矫形器固定部位多,舒适度高,稳定性

强。年龄较小的患者如因依从性差,佩戴手指矫形器、手矫形器易脱落时,可更换为腕手矫形器,矫正效果更佳。部分腕手矫形器样式见图3。



A: 固定型单指矫形器; B: 力点矫正型手指矫形器; C: 螺旋型手指矫形器。

A: Fixed single finger orthosis; B: Force point corrected finger orthosis; C: Spiral finger orthosis.

图1 手指矫形器

Fig. 1 Finger orthoses

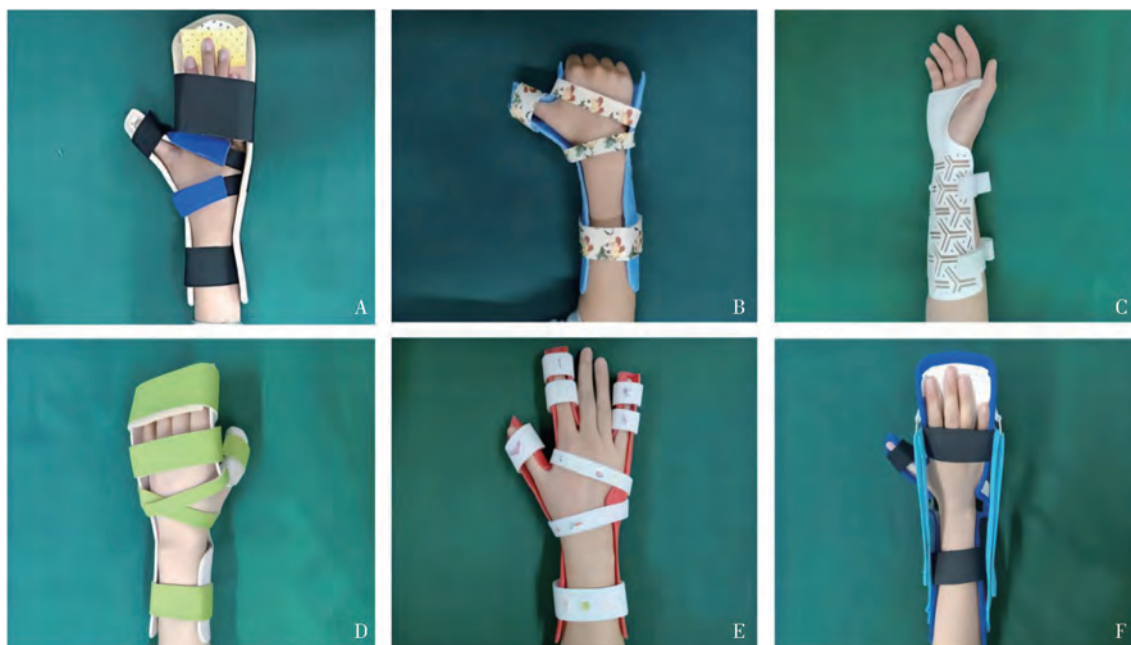


A: 虎口开大矫形器; B: 手指过伸矫形器; C: 全包固定型手矫形器。

A: First web abduction orthosis; B: Finger extension orthosis; C: Full pack fixed hand orthosis.

图2 手矫形器

Fig. 2 Hand orthosis



A: 手指过伸位腕手矫形器; B: 虎口开大型腕手矫形器; C: 背侧腕伸展腕手矫形器; D: 功能位腕手矫形器; E: 多指分离型腕手矫形器; F: 腕关节牵伸型腕手矫形器。

A: Wrist hand orthosis with finger hyperextension; B: Wrist hand orthosis with first web abduction; C: Dorsal wrist extension orthosis; D: Wrist hand orthosis in functional position; E: Wrist hand orthosis with multiple finger separation; F: Wrist extension drafting orthosis.

图3 腕手矫形器

Fig. 3 Wrist hand orthosis

7.1.1.4 肘矫形器

AMC 受累部位为肘关节时,常伴有肘关节屈曲挛缩、僵直、关节不稳等症状,应选用肘矫形器。

该类矫形器可使用渐进式的牵引力,被动牵伸或屈曲肘关节,改善关节活动度^[39],部分肘矫形器样式见图 4。



A: 牵伸型肘矫形器; B: 螺杆可调型肘矫形器; C: 伸直型肘矫形器。

A: Draft elbow orthosis; B: Screw adjustable elbow orthosis; C: Straight elbow orthosis.

图 4 肘矫形器

Fig. 4 Elbow orthosis

7.1.1.5 肘腕手矫形器

AMC 累及肘、腕、手时,会导致受累关节不同程度屈曲挛缩、僵硬、活动受限等,可选用肘腕手矫形器,部分肘腕手矫形器样式见图 5。



图 5 固定型肘腕手矫形器

Fig. 5 Fixed elbow wrist hand orthosis

7.1.1.6 肩矫形器

AMC 受累部位为肩关节时,常伴有肩关节脱位、内收和/或内旋等症状^[40],可选用肩矫形器进行固定保护,并施加适当作用力进行牵伸,增加肩关节活动范围,部分肩矫形器样式见图 6。



图 6 活动型肩外展矫形器

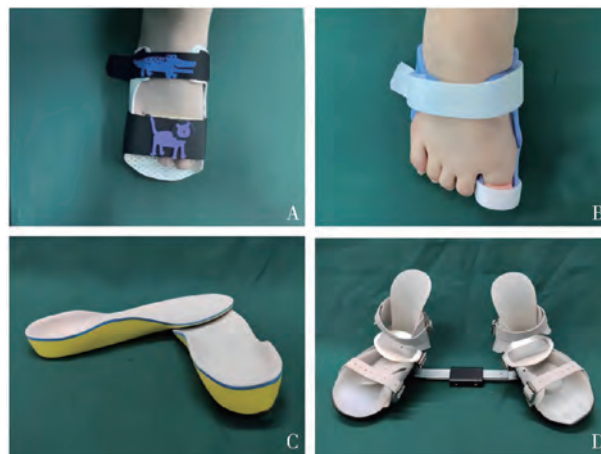
Fig. 6 Adjustable shoulder abduction orthosis

7.1.2 下肢矫形器

AMC 累及部位除上肢外,也常累及膝、踝、足等下肢关节,也有部分患者累及至髋关节。针对下肢存在的不同挛缩情况,选用的下肢矫形器也各不相同,可分为以下六种类型。

7.1.2.1 足矫形器

AMC 受累部位累及足趾、跖趾关节时,伴有足趾屈曲挛缩、僵硬等症状,可选用足矫形器。足矫形器可固定单个或多个足趾,穿戴简便;矫形鞋、矫形鞋垫这类特殊的足矫形器可有效矫正足内外翻、补高等,从而改善足底压力分布、纠正异常步态^[41]。部分足矫形器样式见图 7。



A: 伸直固定型足矫形器; B: 脚趾固定型足矫形器; C: 矫形鞋垫; D: 丹尼斯布朗鞋。

A: Straight fixed foot orthotics; B: Single toe fixed foot orthosis; C: Orthopaedic insoles; D: Denise Brown shoes.

图 7 足矫形器

Fig. 7 Foot orthosis

7.1.2.2 踝足矫形器

AMC受累部位为足、踝部时,伴有马蹄内翻足、足外翻、先天性垂直距骨等症状^[42],可选用踝足矫形器。踝足矫形器稳定性好、舒适度较高、适用性强,活泼爱动的患者佩戴部分足矫形器容易脱落,不利于保护时,可更换为踝足矫形器,固定效果更佳。

部分踝足矫形器样式见图8。

7.1.2.3 膝矫形器

AMC受累部位为膝关节时,常伴有膝关节屈曲挛缩^[43]、膝内外翻等症状,可选用膝矫形器矫正膝内外翻或挛缩畸形,固定膝关节,限制关节异常活动。部分膝矫形器样式见图9。



A: 牵伸型踝足矫形器; B: 固定型踝足矫形器; C: 阻尼可调型踝足矫形器。

A: Draft ankle foot orthosis; B: Fixed ankle foot orthosis; C: Damped adjustable ankle foot orthosis.

图8 踝足矫形器

Fig. 8 Ankle foot orthosis



A: 力点矫正型膝矫形器; B: 可调型膝矫形器。

A: Force point corrected knee orthosis; B: Adjustable knee orthosis.

图9 膝矫形器

Fig. 9 Knee orthosis

7.1.2.4 膝踝足矫形器

AMC受累部位累及膝、踝、足时,常伴有多个部位关节屈曲挛缩、僵硬,可选用膝踝足矫形器对受累关节进行牵伸,防止肌肉萎缩。部分膝踝足矫形器样式见图10。

踝足矫形器,为多个异常关节同时减轻挛缩程度,增加活动范围,辅助站立行走。



A: 可调型膝踝足矫形器; B: 固定型膝踝足矫形器。

A: Adjustable knee ankle foot orthosis; B: Fixed knee ankle foot orthosis.

图10 膝踝足矫形器

Fig. 10 Knee ankle foot orthosis

7.1.2.5 髋矫形器

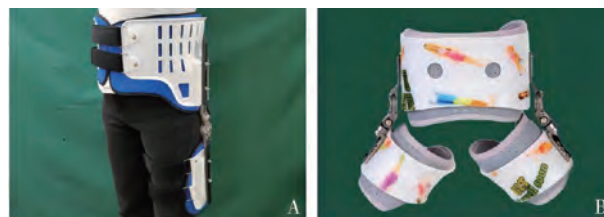
AMC受累部位为髋关节时,常伴有髋关节脱位、屈曲挛缩、外旋、外展等症状^[44],可选用髋矫形器减轻髋关节挛缩程度,控制运动幅度,帮助髋关节恢复正常运动范围。部分髋矫形器样式见图11。

7.1.2.6 髋膝踝足矫形器

AMC累及整个下肢时,常会伴有下肢多个关节屈曲挛缩、功能活动受限、肌肉萎缩等,可选用髋膝

7.1.3 脊柱矫形器

AMC不仅影响四肢,部分患者可同时累及躯



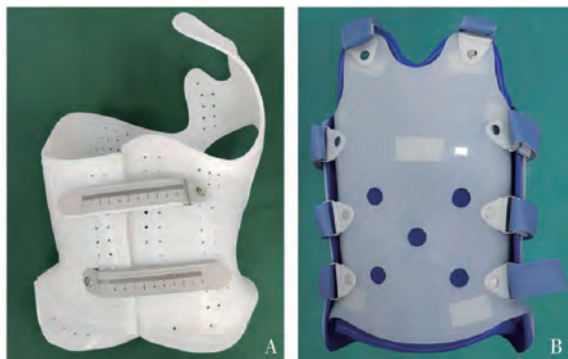
A: 可调型髋矫形器; B: 蛙式矫形器。

A: Adjustable hip orthosis; B: Frog orthosis.

图11 髋矫形器

Fig. 11 Hip orthosis

干,导致如脊柱侧弯、脊柱前凸、斜颈等症状^[45],可选用脊柱矫形器控制异常体态姿势,矫正躯干畸形,以维持脊柱正常生理曲度。部分脊柱矫形器样式见图 12。



A: 脊柱侧弯矫形器; B: 胸腰椎固定矫形器。

A: Scoliosis orthosis; B: Thoracolumbar fixation orthosis.

图 12 脊柱矫形器

Fig. 12 Spinal orthosis

推荐意见 5: AMC 患者进行矫形器的适配时,应根据患者受累部位及挛缩程度选择合适类型的矫形器,并采用全周期渐进式矫正策略,逐步减轻患者肢体挛缩情况,帮助患者恢复正常肢体活动。

7.2 管型石膏

对于部分 AMC 患者,可以选择管型石膏进行牵伸矫正,通过持续牵伸肌肉-肌腱,使其逐渐发生生理性适应而延长伸展^[46],从而达到矫正关节挛缩的目的。管型石膏可分为传统序列石膏和新型高分子石膏两种,后者重量轻、透气性好、防水性好、固定效果强^[47],但价格较高。新型高分子石膏固定大关节效果较好,针对手指、足趾等仍建议使用矫形器进行矫正。目前在全球推广应用最为广泛的是 Ponseti 序列石膏矫形技术^[48]。部分管型石膏样式见图 13。

马蹄内翻足是 AMC 常引发的足部畸形之一,其矫正困难,并发症和复发风险高,潘塞缇(Ponseti)疗法在特发性马蹄内翻足治疗中取得的出色疗效被认为可扩展应用于 AMC 患者^[49]。AMC 导致的马蹄内翻足治疗方案:5 岁以下的患者,出生 7 d 后可使用 Ponseti 疗法矫形,首次石膏纠正足部畸形,足部外展第一跖骨,同时纠正足部畸形,每周更换石膏,直至前足外展达 10°,距舟关节复位,再行跟腱切断进行矫正,术后石膏固定 3 周后^[50],佩戴 Mitchell 支具。前期每天佩戴支具 23 h,后期于休息时间佩戴,定时复查。5~12 岁的患者,足部僵硬,

且部分畸形严重,前期通过 Ponseti 系列石膏逐步矫形至平台期后,使用 Ilizarov 环形外固定矫形,该矫形器根据张力-应力法则^[51],逐步矫正足踝部畸形,为治疗 AMC 导致的马蹄内翻足提供了新选择。12 岁以上的患者,畸形难以通过石膏矫形,需通过 Ilizarov 外固定架逐步矫形,或联合手术矫形。轻度畸形可利用 Ilizarov 外固定架直接矫形,严重畸形可联合足部截骨手术一起矫正,其纠正顺序为撑开踝关节—纠正前足内收内翻畸形—矫正踝关节跖屈畸形,矫形过程中若疼痛明显、瘢痕及皮肤张力过大,需及时暂停。定期复查踝关节情况,矫形基本满意后,可适当负重行走。拆除外固定架后石膏固定一个月,固定期间可适当行走,在石膏拆除后佩戴矫形器。



A, B: 新型高分子石膏; C, D: 传统序列石膏。

A, B: New type of high polymer gypsum; C, D: Traditional sequence gypsum.

图 13 管型石膏

Fig. 13 Tube plaster

推荐意见 6: 对于部分 AMC 患者,通过管型石膏持续牵伸肌肉和肌腱能有效改善体位的摆放及关节活动度,根据实际使用效果,建议选择新型高分子石膏;针对由 AMC 引发的马蹄内翻足,建议使用 Ponseti 序列石膏矫形技术进行矫正。

7.3 压力支具

压力支具包括弹力绷带、压力套、拉力装置等,通过对体表施加持续适当的压力,达到减轻和控制肢体肿胀,限制瘢痕增生、挛缩,促进瘢痕软化等目的^[52-53]。

7.3.1 压力套

压力套又称弹力套,采用特定材质及尺寸,通过产生一个持续适度的压力预防和控制瘢痕组织的过度增生。针对 AMC 患者不同位置、不同大小、

不同严重程度的术后瘢痕,康复工程师可设计定制个性化压力套,如压力手套、压力袜套、压力衣、压力裤等。部分压力套样式见图14。

7.3.2 弹力绷带

弹力绷带是用自然纤维编织而成,质料柔软,弹性极高,通过由远端向近端的向心式缠绕法对瘢痕进行加压处理,可有效抑制瘢痕增生、减轻肢体局部肿胀。由于弹力绷带存在一定张力,故缠绕过

程中应避免用力过度而导致肢体供血不足。部分弹力绷带缠绕方法见图15。

7.3.3 指(趾)蹼拉力装置

部分 AMC 患者术后指(趾)蹼处存在瘢痕,佩戴指(趾)蹼拉力装置可有效避免指(趾)蹼瘢痕爬移。由于该装置拉力较大,需根据患者瘢痕情况、耐受程度等进行定制,且通常与其他压力支具联合使用。部分指(趾)蹼拉力装置样式见图16。



A: 连指手套; B: 开指蹼手套; C: 中筒袜套。

A: Mittens; B: Open web gloves; C: Midtube stockings.

图14 压力套

Fig. 14 Pressure sleeve

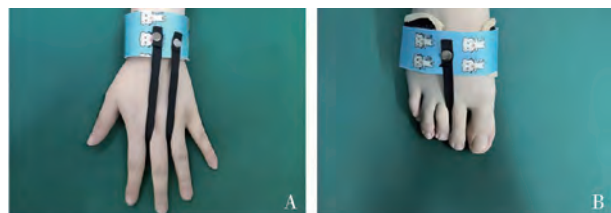


A: 在患者手掌部缠绕一圈基准带; B: 将弹力绷带从远端向近端依次缠绕至指根; C: 弹力绷带拉紧后压在指蹼瘢痕处。

A: Wrap a circle of reference tape around the palm of the patient's hand; B: Wrap the elastic bandage sequentially from distal to proximal to the base of the finger; C: Press the elastic bandage against the scar on the web.

图15 弹力绷带缠绕方法

Fig. 15 Method of wrapping the elastic bandage



A: 手部指蹼拉力装置; B: 足部趾蹼拉力装置。

A: Hand web tension device; B: Foot web tension device.

图16 指(趾)蹼拉力装置

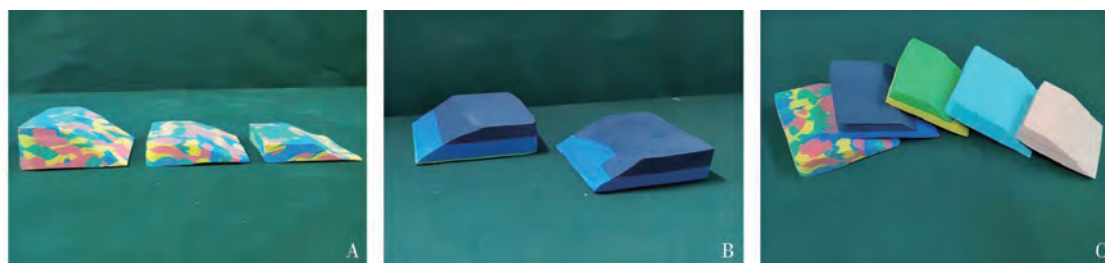
Fig. 16 Finger (toe) web tension device

推荐意见7:压力治疗是AMC术后管控瘢痕最有效的方法之一,通过佩戴压力支具达到抑制瘢痕

异常生长的目的。针对瘢痕体质或已存在瘢痕问题的患者,建议多个压力支具联合使用,避免瘢痕问题严重化。

7.4 相关配件

个性化渐进式矫形器成型之后,需添加相关配件进行装配。根据患者年龄、性别、严重程度等选择不同材质及不同类型的矫形器扣带;利用3D打印、机床加工等技术,根据患者患侧的生理曲度定制个性化矫正模块,同时根据患者康复情况,渐进式调整矫正模块,加大矫正力度。部分矫正模块样式见图17。



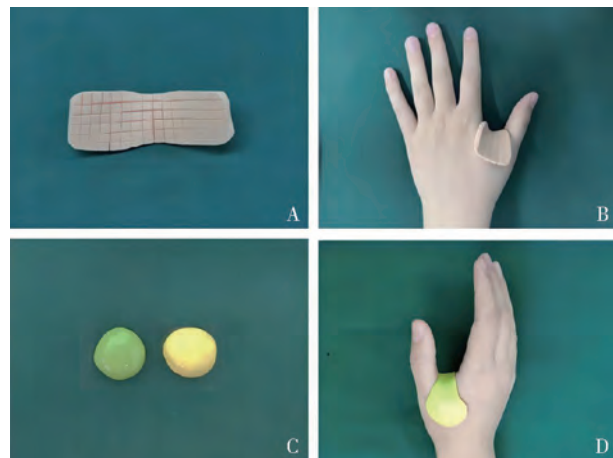
A: 不同高度EVA过伸垫; B: 不同牵伸度EVA过伸垫; C: 不同硬度EVA过伸垫。

A: EVA hyperextension pad of different heights; B: EVA hyperextension pad of different degrees; C: EVA hyperextension pad of different hardness.

图 17 渐进式矫正模块

Fig. 17 Progressive correction module

压力垫有一定的韧性和弹性,常用压力垫主要分为EVA压力垫和硅酮压力垫两种,两种类型压力垫均需根据患者瘢痕面积进行制作或塑形。部分压力垫样式见图18。



A, B: 乙烯-醋酸乙烯共聚物压力垫; C, D: 弹性垫。

A, B: EVA pressure pad; C, D: Elastomer pad.

图 18 压力垫

Fig. 18 Pressure pad

推荐意见 8: 矫正模块不可盲目添加, 需要根据患者的情况具体分析, 选择材质、硬度等方面均适合患者的模块。根据患者的生理曲线定制符合患者情况的个性化矫正模块。

推荐意见 9: 当压力支具无法对患者瘢痕位置进行加压时, 可以在特定位置增加压力垫进行加压处理。

7.5 康复机器人

康复机器人主要用于运动再学习和肢体功能恢复, 同时为受损的肢体提供高强度、重复性、特定任务和互动性锻炼, 帮助患者改善肌肉力量、关节灵活性和日常生活功能^[54]。针对 AMC 患者, 上肢康

复训练机器人可为手、腕、肘等上肢关节提供主(被)动康复训练, 通过重复的运动训练增加关节活动度, 逐渐恢复上肢运动功能, 提高日常生活能力; 下肢康复机器人能够提供针对特定关节和肌肉群的运动训练, 各种类型步态训练, 帮助患者逐渐增加关节的运动范围和肌肉力量, 恢复行走能力^[55-56]。此外, VR、AR 等技术也在康复训练中得到了广泛应用, 可有效提高患者康复训练的积极性, 提高康复效果。

推荐意见 10: 康复辅具向智能化转型升级, 而智能康复机器人能通过提供高强度、重复性、互动性的运动训练, 帮助 AMC 患者改善肌肉力量和关节功能, 更好地促进肢体功能的恢复和日常生活能力的提高; 减轻康复人员的工作负担, 提供专业的辅助和支持, 提高工作效率。

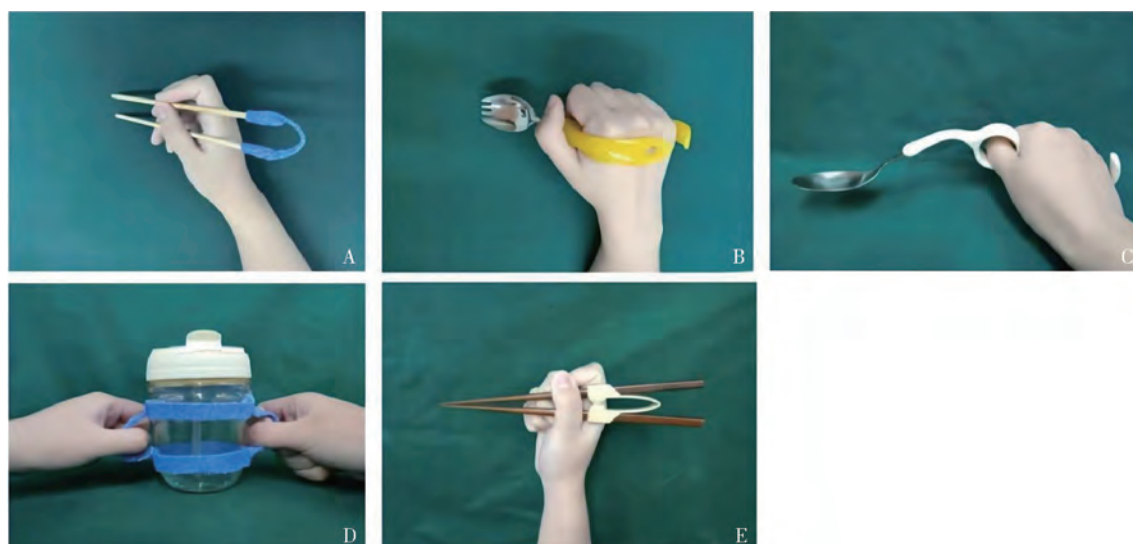
7.6 生活类辅具

AMC 患者常因关节僵硬、屈曲、挛缩等情况影响日常生活, 例如拿放物品、行走等。因此, 部分患者需要借助握笔器、握勺器、可塑性汤勺、可塑性筷子、拐杖、姿势体位垫、轮椅等生活类辅具, 辅助患者日常生活, 提高自我照顾的能力。部分生活类辅具样式见图 19。

推荐意见 11: 生活受到影响的 AMC 患者可借助生活类辅具完成用餐、穿衣、转移等日常活动。

8 定期随访

AMC 患者的康复周期跨度长、任务重, 每一个环节都会影响到康复疗效。在整个康复周期中, 不仅需要整个康复团队共同配合, 也与 AMC 患者及家属的依从性、家庭康复锻炼的有效性等密切联系^[57], 这提示康复团队应该做好家庭康复指导与定期随



A: 可塑性握筷器; B: 可塑性汤勺; C: 可塑性叉子; D: 可塑性杯柄; E: 助食筷子。

A: Malleable chopstick grips; B: Malleable spoons; C: Malleable forks; D: Malleable cup handles; E: Food aid chopsticks.

图 19 生活类辅具

Fig. 19 Life assistive devices

访工作^[58]。

在AMC的矫正过程中,康复治疗联合康复工程是达到康复目的十分重要的部分,能够有效避免手术或降低再次手术的概率。因此,康复团队在随访过程中,除了要关注患者受累部位的关节活动度、身体功能、心理、日常生活能力及社会生活参与能力等方面外^[59-60],还需对患者康复辅具的改善效果、家庭康复锻炼等方面进行随访^[61]。随访分为线上及线下两种模式,线上模式是基于本团队研发的一种肢体畸形远程康复诊疗系统^[62],根据视频、图片、语音、文字等形式进行专业化的评估,从而指导AMC患者及家属完成远程康复及定期随访的工作;线下模式是通过肢体畸形康复机构的专家团队面诊,根据各项指标及量化内容进行系列化的评估。无论是线上还是线下随访,都应及时记录、存档各项评估结果,并基于评定结果适时调整康复方案,防止继发畸形的发生^[63],形成精准、全面的康复治疗,达到缩短康复期限的目的。

推荐意见 12: 康复团队应该做好家庭康复指导与定期随访的工作,同时关注患者受累部位的康复情况;矫形器渐进式周期性调整十分重要,康复人员应重视定期随访,及时与患者联系,根据实际情况,灵活选择随访方式并及时对矫形器进行调整,以达到更好的康复效果。

9 总结及展望

由于AMC的严重性与复杂性,需为AMC患者制定个性化、精准化的康复方案,运用康复治疗技术进行康复锻炼,康复工程基于生物力学原理采用多种技术精准定制康复辅具^[64],这与后续肢体外观、功能的恢复与重建密切相关。从挛缩畸形矫正、预防继发畸形、瘢痕管控等多维度进行干预,能够有效改善各年龄段AMC患者的情况,减少因挛缩畸形导致的功能影响,降低对患者心理上造成的伤害。AMC的康复是一个完整且连续的过程,康复团队应该达成共识,由此形成一致的康复策略,定期随访AMC患者在各阶段的康复情况,因此,根据个体差异性进行专业的评估至关重要。

随着医疗理念与康复手段的更迭应用,各种新技术的开展与新方法的深入研究为AMC患者的康复提供了更广泛的思路,但始终贯彻“早发现、早诊断、早治疗”的原则。基于AMC康复研究的不断深入,多学科、多专业的共同配合,联合多种康复治疗手段,科学制定精准的康复策略,完善AMC患者的远程康复诊疗系统,不断地推进学科建设,提升专业人员的技术能力和创新能力,不仅给患者提供更优质、精准和全面的诊疗及康复服务,而且为其他肢体畸形的康复治疗提供了参考意见。AMC患者诊疗流程见图20。

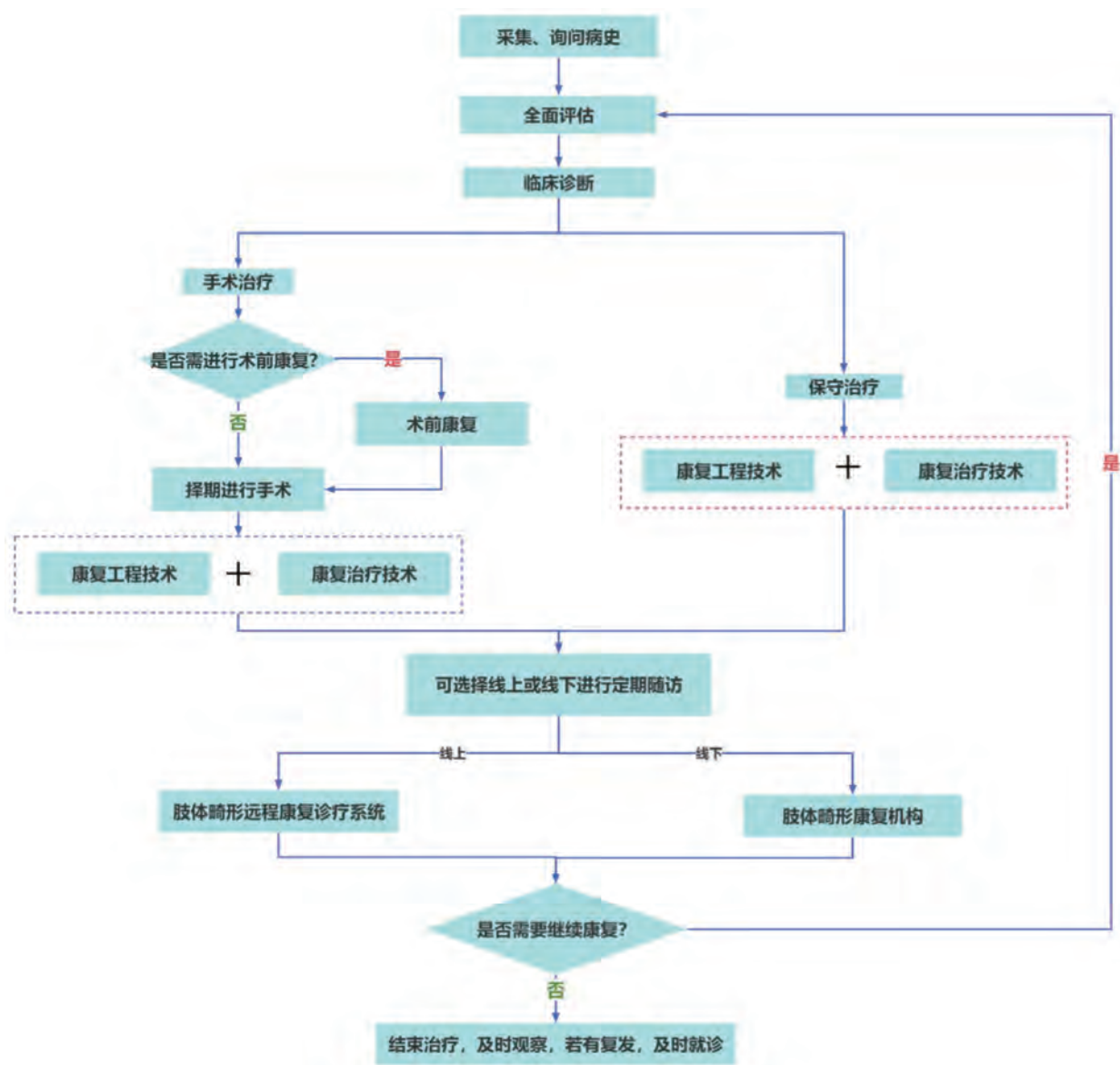


图 20 AMC 患者的诊疗流程

Fig. 20 Diagnosis and treatment process of AMC patients

参考文献

- [1] DESAI D, STIENE D, SONG T, et al. Distal arthrogryposis and lethal congenital contracture syndrome — an overview [J]. Front Physiol, 2020, 11: 689.
- [2] LANGSTON S, CHU A. Arthrogryposis multiplex congenita [J]. Pediatr Ann, 2020, 49(7): e299–e304.
- [3] GAGNON M, CAPORUSCIO K, VEILLEUX L N, et al. Muscle and joint function in children living with arthrogryposis multiplex congenita: A scoping review [J]. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2019, 181(3): 410–426.
- [4] DAHAN-OLIEL N, BEDARD T, DARSAKLIS V B, et al. Development of a research platform for children with arthrogryposis multiplex congenita: Study protocol for a pilot registry [J]. BMJ Open, 2018, 8(6): e021377.
- [5] DIETERICH K, KIMBER E, HALL J G. Central nervous system

involvement in arthrogryposis multiplex congenita: Overview of causes, diagnosis, and care [J]. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2019, 181(3): 345–353.

- [6] SKARIA P, DAHL A, AHMED A. Arthrogryposis multiplex congenita in utero: Radiologic and pathologic findings [J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2019, 32(3): 502–511.
- [7] KIMBER E, TAJSHARGHI H, KROKSMARK A K, et al. Distal arthrogryposis: Clinical and genetic findings [J]. Acta Paediatr, 2012, 101(8): 877–887.
- [8] HALL J G. Arthrogryposis (multiple congenital contractures): Diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles [J]. Eur J Med Genet, 2014, 57(8): 464–472.
- [9] KIEFER J, HALL J G. Gene ontology analysis of arthrogryposis (multiple congenital contractures) [J]. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2019, 181(3): 310–326.
- [10] DAHAN-OLIEL N, CACHECHO S, BARNES D, et al. International multidisciplinary collaboration toward an annotated defini-

- tion of arthrogryposis multiplex congenita [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2019, 181(3):288–299.
- [11] LEONARD M, NICHOLSON P. Total hip arthroplasty in a patient with arthrogryposis and an ipsilateral above knee amputation [J]. *Hip Int*, 2010, 20(4):559–561.
 - [12] HALL J G. Fetal cervical hyperextension in arthrogryposis [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2019, 181(3):354–362.
 - [13] KATALINIC O M, HARVEY L A, HERBERT R D, et al. Stretch for the treatment and prevention of contractures [J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2010(9):CD007455.
 - [14] LIPMAN K, WANG M, BERTHIAUME E, et al. Evaluating current scar assessment methods [J]. *Ann Plast Surg*, 2020, 84(2):222–231.
 - [15] BELTRAMINI A, MILOJEVIC K, PATERON D. Pain assessment in newborns, infants, and children [J]. *Pediatr Ann*, 2017, 46(10):e387–e395.
 - [16] BURENKOVA O V, PODTURKIN A A. Objective assessment of temperament in temperamentally vulnerable children: Role in the studies on their stress levels [J]. *New Dir Child Adolesc Dev*, 2020, 2020(169):97–115.
 - [17] DAHAN-OLIEL N, HALL J, SAMARGIAN A, et al. Summary of the 3rd international symposium on arthrogryposis [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2019, 181(3):277–279.
 - [18] 莢卫东. 加速康复外科多学科团队建设[J]. *中华外科杂志*, 2018, 56(1):14–17.
 - [19] MA L, YU X. Arthrogryposis multiplex congenita: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia [J]. *Front Med*, 2017, 11(1):48–52.
 - [20] 杨延斌, 邱卓英, 于博洋, 等. 基于世界卫生组织康复胜任力架构的康复医师胜任力调查[J]. *中国康复理论与实践*, 2023, 29(11):1241–1248.
 - [21] PARSONS D, ROSS R, GLASGOW C, et al. Research capacity and culture among hand therapists in Australia: A cross-sectional survey [J]. *J Hand Ther*, 2024, S0894–1130(23)00178–3.
 - [22] 樊瑜波, 张明, 主编. 康复工程生物力学: 生物力学研究前沿系列[M]. 上海: 上海交通大学出版社, 2017.
 - [23] BINKIEWICZ-GLIŃSKA A, WIERZBA J, SZUROWSKA E, et al. Arthrogryposis multiplex congenital-multidisciplinary care-including own experience [J]. *Dev Period Med*, 2016, 20(3):191–196.
 - [24] OISHI S, AGRANOVICH O, ZLOTOLOW D, et al. Treatment and outcomes of arthrogryposis in the upper extremity [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2019, 181(3):363–371.
 - [25] 孙得朋, 牛健壮. 持续静态牵伸技术在肘关节康复训练患者中的临床疗效观察[J]. *基因组学与应用生物学*, 2019, 38(2):797–802.
 - [26] MENEK B, TARAKCI D, ALGUN Z C. The effect of Mulligan mobilization on pain and life quality of patients with Rotator cuff syndrome: A randomized controlled trial [J]. *J Back Musculoskeletal Rehabil*, 2019, 32(1):171–178.
 - [27] PATHAN A F, SETH N H, DEODHE N P. Scope of an integrative neurophysiotherapy approach in achieving gross motor milestones in a child with meningitis: A case report [J]. *Cureus*, 2023, 15(11):e49540.
 - [28] MICHENER L, HEITZMAN J, ABBRUZZESE L D, et al. Physical therapist management of glenohumeral joint osteoarthritis: A clinical practice guideline from the american physical therapy association [J]. *Phys Ther*, 2023, 103(6):pzd041.
 - [29] 夏照帆, 吕开阳. 中国临床瘢痕防治专家共识[J]. *中华损伤与修复杂志(电子版)*, 2017, 12(6):401–408.
 - [30] WAGNER L V, CHERRY J S, SAWATZKY B J, et al. Rehabilitation across the lifespan for individuals with arthrogryposis [J]. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2019, 181(3):385–392.
 - [31] NEEDHAM A W, NELSON E L. How babies use their hands to learn about objects: Exploration, reach-to-grasp, manipulation, and tool use [J]. *Wiley Interdiscip Rev Cogn Sci*, 2023, 14(6):e1661.
 - [32] 王琳. 沙盘游戏疗法联合感觉统合训练对注意缺陷多动障碍患儿认知功能及心理行为的影响[J]. *反射疗法与康复医学*, 2022, 3(9):175–178.
 - [33] 钱铭怡. 心理咨询与心理治疗(重排本)[M]. 北京: 北京大学出版社, 2019.
 - [34] 刘桂华, 林锦玲, 郑清香, 等. 认知行为疗法对重症患儿家属心理健康影响的系统评价和 meta 分析[J]. *中国妇幼卫生杂志*, 2023, 14(1):43–50.
 - [35] 赵正全. 低温热塑矫形器实用技术[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2016.
 - [36] 黎景波, 梁玲毓, 丘开亿, 等. 渐进式牵伸矫形器对创伤性肘关节僵硬患者功能康复的疗效分析[J]. *中国康复*, 2018, 33(6):519–522.
 - [37] 俞沁圆, 王思圆, 仲荣洲, 等. 先天性多发手部关节挛缩支具治疗的临床评价[J]. *组织工程与重建外科*, 2022, 18(2):144–147.
 - [38] 卢鹏, 田文, 赵俊会, 等. 先天性多发手部关节挛缩的分类及治疗[J]. *中华手外科杂志*, 2019, 35(3):168–172.
 - [39] 江航, 张锦明. 矫形器在肘关节创伤后功能障碍康复中的应用进展[J]. *中国康复医学杂志*, 2018, 33(9):1117–1121.
 - [40] OISHI S N, AGRANOVICH O, PAJARDI G E, et al. Treatment of the upper extremity contracture/deformities [J]. *J Pediatr Orthop*, 2017, 37(Suppl 1):S9–S15.
 - [41] 张新语, 邢新阳, 霍洪峰. 矫正鞋垫的设计原理与生物力学功能[J]. *中国组织工程研究*, 2020, 24(23):3744–3750.
 - [42] PEROTTI L, CHURCH C, SANTIAGO C, et al. Foot deformities and gait deviations in children with arthrogryposis [J]. *J Limb Lengthen Reconstr*, 2019, 5(1):4–10.
 - [43] IBRAHIM B, MAMUDA A, TAURA M, et al. Management of severe knee flexion contractures in a child with arthrogryposis multiplex congenita [J]. *Int J Surg Med*, 2015, 1:76–79.
 - [44] ALSHAYHAN F A, ALSIDDIKY A M, ALJOHANI M, et al. Open reduction at 15 months of left hip dislocation in a male infant diagnosed with arthrogryposis [J]. *Am J Case Rep*, 2022, 23:e936627.
 - [45] KOMOLKIN I, ULRICH E V, AGRANOVICH O E, et al. Treatment of scoliosis associated with arthrogryposis multiplex congenita [J]. *J Pediatr Orthop*, 2017, 37 Suppl 1:S24–S26.
 - [46] 孙双全, 那芳芳, 吕智海, 等. 管型石膏结合 BTX-A 治疗痉挛型脑性瘫痪的临床研究[J]. *中国康复*, 2020, 35(12):637–640.
 - [47] 张美红. 应用高分子石膏固定的效果分析[J]. *中国实用护理杂志*, 2011, 27(9):34–35.
 - [48] SINHA A, MEHTANI A, SUD A, et al. Evaluation of Ponseti method in neglected clubfoot [J]. *Indian J Orthop*, 2016, 50(5):529–535.
 - [49] MORCUENDE J A, DOBBS M B, FRICK S L. Results of the Ponseti method in patients with clubfoot associated with arthrogryposis [J]. *Iowa Orthop J*, 2008, 28:22–26.
 - [50] 严亚波, 徐超, 刘峙辰, 等. Ponseti 方法矫正多关节挛缩型马蹄内翻足的疗效分析和诊疗流程探讨[J]. *中国骨与关节杂志*, 2022, 11(2):94–100.
 - [51] 秦泗河, 张永红, 臧建成, 等. Ilizarov 技术治疗成人僵硬型马蹄内翻足临床诊疗专家共识(2019 版)[J]. *中华骨与关节外科杂志*, 2019, 12(11):841–847.

- [52] 高振,武晓莉,李青峰. 瘢痕治疗现状与进展[J]. 临床外科杂志, 2020,28(12):1106-1109.
- [53] 俞沁圆,孙文海,王斌,等. 先天性并指畸形康复专家共识[J]. 组织工程与重建外科杂志,2022,18(3):193-208.
- [54] QIAN Z, BI Z. Recent development of rehabilitation robots [J]. *Adv Mech Eng*,2015,7(2):563062.
- [55] 郭进,李慧,唐心意,等. 儿童康复机器人控制系统研究现状与发展趋势[J]. 软件工程与应用,2023,12(3):393-401.
- [56] 丛明,毕聪,王明昊,等. 面向手功能康复训练的软体机器人设计[J]. 中国机械工程,2022,33(8):883-889.
- [57] GAGNON M, MERLO G M, YAP R, et al. Using telerehabilitation to deliver a home exercise program to youth with arthrogryposis: Single cohort pilot study [J]. *J Med Int Res*,2021,23(7):e27064.
- [58] MATAR H E, BEIRNE P, GARG N. The effectiveness of the Ponseti method for treating clubfoot associated with arthrogryposis: Up to 8 years follow-up [J]. *J Child Orthop*,2016,10(1):15-18.
- [59] GRIFFART A, GAUTHIER E, VAISS L, et al. Functional and socioprofessional outcome of surgery for Volkmann's contracture [J]. *Orthop Traumatol Surg Res*,2019,105(3):423-427.
- [60] SAAL S, MEYER G, BEUTNER K, et al. Development of a complex intervention to improve participation of nursing home residents with joint contractures: A mixed-method study [J]. *BMC Geriatr*,2018,18(1):61.
- [61] KUN M, YIZHE Y, YALI W, et al. Effects of parental empathy and emotion regulation on social competence and emotional/behavioral problems of school-age children [J]. *Pediatr Investig*, 2020,4(2):91-98.
- [62] GAGNON M, COLLINS J, ELFASSY C, et al. A telerehabilitation intervention for youths with arthrogryposis multiplex congenita: Protocol for a pilot study [J]. *JMIR Res Protoc*,2020,9(6):e18688.
- [63] OHIRA K, HAMADA Y, TOYAMA T, et al. Conversion to extension contracture as a means of correction of severe flexion contracture of the PIP joint using a modified dynamic external fixator [J]. *J Hand Surg Asian Pac Vol*,2021,26(3):432-439.
- [64] CHEN Y, NIU Z, JIANG W, et al. 3D printed models improve surgical planning for correction of severe postburn ankle contracture with external fixator [J]. *J Zhejiang Univ Sci B*,2021,22(10):866-875.

(收稿日期:2024年3月4日 修回日期:2024年3月27日)

(上接第159页)

- level laser therapy for the treatment of androgenetic alopecia in Thai men and women: A 24-week, randomized, double-blind, sham device-controlled trial [J]. *Lasers Med Sci*, 2019, 34(6): 1107-1114.
- [17] 程海艳,嵇风麟,赵俊英. 低能量激光治疗雄激素性秃发的临床疗效研究[J]. 中华皮肤科杂志,2016,49(7):485-488.
- [18] 丁黎等. 低能量激光联合非那雄胺治疗雄激素型脱发的皮肤镜下疗效观察[J]. 宁夏医学杂志,2020,42(4):374-375.
- [19] 李翔英,廉翠红,陆原. 低能量激光联合非那雄胺治疗雄激素性脱发的临床研究[J]. 中国医疗美容,2018,8(2):36-38.
- [20] LIU Y, JIANG L L, LIU F, et al. Comparison of low-level light therapy and combination therapy of 5% minoxidil in the treatment of female pattern hair loss [J]. *Lasers Med Sci*,2021,36(5):1085-1093.
- [21] ZAREI M, WIKRAMANAYAKE T C, FALTO-AIZPURUA L, et al. Low level laser therapy and hair regrowth: An evidence-based review [J]. *Lasers Med Sci*,2016,31(2):363-371.
- [22] ZECHA J A, RABER-DURLACHER J E, NAIR R G, et al. Low level laser therapy/photobiomodulation in the management of side effects of chemoradiation therapy in head and neck cancer: Part 1: Mechanisms of action, dosimetric, and safety considerations [J]. *Support Care Cancer*,2016,24(6):2781-2792.
- [23] SACEDA-CORRALO D, DOMÍNGUEZ-SANTAS M, VAÑÓ - GALVÁN S, et al. What's new in therapy for male androgenetic alopecia? [J]. *Am J Clin Dermatol*,2023,24(1):15-24.

(收稿日期:2024年2月20日 修回日期:2024年3月5日)